

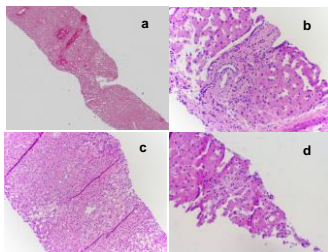
INTRODUÇÃO

A hipertensão portal (HP) habitualmente acontece na doença hepática crônica avançada. Numa pequena porcentagem dos casos, é observada na ausência de cirrose/trombose vascular, sendo denominada HP não cirrótica (HPNC).

RELATO DE CASO

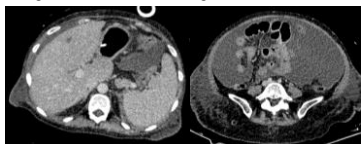
Paciente do gênero feminino, 41 anos, admitida por edema de membros inferiores, ascite volumosa e insuficiência respiratória. Diagnóstico prévio de doença celíaca (DC) e miastenia gravis, em uso atual de piridostigmina, prednisona e metotrexato 10mg/semana (há 18 meses). Uso prévio de azatioprina (suspensão há 2) e ciclosporina. Realizada paracentese que evidenciou ascite com GASA compatível com H. Portal (1,4g/dL) e proteína total de 2g/dL. Laboratorialmente, albumina 2,3g/dL, ALT 23U/L, AST 18U/L, GGT 31U/L, FA 168U/L, BT 0,98mg/dL, INR 1,10, Plaquetas 152.000/mm³, Hb 8,5g/dL e Leucócitos 5360/mm³. EDA sem varizes esofágicas. TC abdome evidenciou ascite, esplenomegalia e ausência de trombozes (Figura 1). Descartadas etiologias virais, autoimunes e metabólicas de doença hepática, assim como trombofilias, com anticardiolipina e anticoagulante lúpico negativos, e mutação da JAK2 ausente. Realizada biópsia hepática (Figura 2), compatível com doença vascular porto sinusoidal (DVPS).

Figura 1 – Achados histológicos na Biópsia



a. Parênquima hepático não cirrótico, com foco de fibrose perissinusoidal; b, c e d: espaços porta com obliteração completa da luz da veia porta

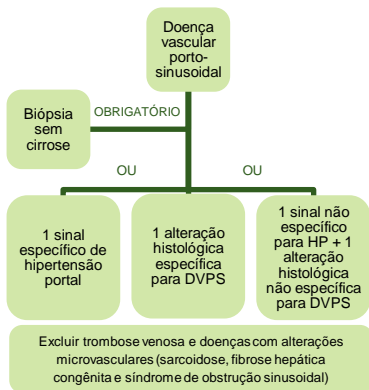
Figura 2 – Achados tomográficos em abdome



DISCUSSÃO

A Figura 3 resume os critérios diagnósticos para DVPS. Nossa paciente apresentava achado histológico específico de venopatia portal obliterativa. Na HPNC, as enzimas hepáticas habitualmente são pouco elevadas, a função é próxima do normal e 20-50% dos casos apresentam ascite. São encontrados distúrbios imunológicos ou doenças autoimunes em 10%, com relatos de DC associada à DVPS, em que a apoptose dos eritrócitos resultaria em eventos microtrombóticos nos radículos intra-hepáticos da veia porta. O uso de azatioprina também pode resultar em DVPS, particularmente em homens, relacionando-se com altos níveis de 6-tioguanina, na presença de hiperplasia nodular regenerativa, não encontrada no caso. Não encontramos relatos de DVPS associado ao uso de metotrexato.

Figura 3 – Critérios diagnósticos para DVPS



CONCLUSÃO

Deve-se suspeitar de HPNC quando enzimas e função hepáticas forem próximos do normal, morfologia hepática pouco alterada, após exclusão das hepatopatias mais comuns e trombozes vasculares, particularmente na presença de doenças autoimunes e uso de azatioprina. A biópsia hepática é fundamental para confirmação diagnóstica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Gottardi, A.D. et al. Porto-sinusoidal vascular disorder. *Journal Hepatol*, v. 77, pp. 1124-1135. 2022.
Kmeid, M. et al. Idiopathic Non-Cirrhotic Portal Hypertension and PortoSinusoidal Vascular Disease: Review of Current Data. *Gastroenterol Res*, v. 14, n. 2, pp. 49-65. 2021.
Manfreedy, R.A. et al. Long-Term Azathioprine Use and the Development of Non-Cirrhotic Portal Hypertension. *Am Journal Gastroenterol*, v. 113, p. 1275. 2018.