

# Relato de Caso: tratamento da ascite na mastocitose sistêmica com derivação intra-hepatica portossistemica transjugular (TIPS)

Luiza Alencar Saldanha Queiroz, Julia Vieira Kuster, Luana de Oliveira Luz, Mariana Terra Cabral, Camila Toledo Turano, Hegta Taina Rodrigues Figueiroa, Moysés Antonio Porto Soares, Fabio Pires de Souza Santos, Rogério Camargo Pinheiro Alves

## Introdução

A mastocitose sistêmica (MS) é uma condição pouco frequente que surge da ativação e proliferação anormal dos mastócitos que terminam por se acumular em um ou mais órgãos.

## Relato de caso

Mulher, 68 anos, quadro de aumento do volume abdominal, com necessidade de paracenteses de alívio de forma recorrente. Já apresentava o diagnóstico de mastocitose há cerca de 10 anos, com progressão da doença desde 2022, no qual ficou evidenciado infiltração em medula óssea, pele e trato gastrointestinal. O diagnóstico a época se deu através da triptase sérica elevada, mutação do gene KIT, associado a estudo medular com presença de numerosos mastócitos com morfologia anômala e evidente infiltração em pele e trato gastrointestinal. Frente a piora clínica e dificuldade de manejo da ascite, sem resposta prévia a terapia proposta com diuréticos, foi optado por (TIPS). Procedimento realizado em março/2023, paciente retorna ao ambulatório em maio/2023 sem líquido em cavidade abdominal

## Discussão

A paciente em questão apresenta mastocitose sistêmica, tendo evoluído com esplenomegalia e hipertensão portal. Estudos prévios evidenciaram hipertensão portal ou ascite reportados em 5 dos 41 pacientes (12%)<sup>1</sup>. A hipertensão porta surge nesses casos pela obstrução venosa intra-hepática resultante da infiltração dos mastócitos, bem como por alterações no fluxo da veia esplênica, possivelmente causados por shunts arteriovenosos esplênicos, a partir da liberação de mediadores vasoativos pelos mastócitos infiltrados. O tratamento é um desafio clínico, uma vez que uma parcela dos pacientes não apresenta boa resposta a terapia clínica evoluindo com prejuízo a qualidade de vida e redução da sobrevida. Nessas situações, uma terapêutica possível é TIPS que vai atuar como um “shunt” portocava latero-lateral com alta eficácia em descomprimir o sistema porta.

## Conclusão

A MS é uma doença hematológica rara, multifacetada, com diagnóstico desafiador e nas formas clínicas agressivas, o seu tratamento ainda apresenta resultados modestos. Com isso, vemos a importância de estudos futuros com terapia-alvo para melhor manejo clínico da doença e suas complicações.

