

47 HIPERTENSÃO PORTAL ASSOCIADA A DOENÇA MIELOPROLIFERATIVA

Ribeiro S., Freire R., Mangualde J., Cardoso C., Alves A.L., Cremers I., Oliveira A.P.

As doenças mieloproliferativas constituem um grupo de patologias, com origem numa célula progenitora hematopoiética, caracterizado pela produção excessiva de um ou mais dos elementos sanguíneos e por um risco acrescido de fenómenos tromboembólicos.

Reportamos o caso de uma doente de 32 anos, aparentemente saudável, grávida de 17 semanas, seguida em consulta de gravidez de risco desde o início da gravidez actual, por história de 3 abortos espontâneos, 2 dos quais no segundo trimestre, que foi admitida no SU por hematemeses de sangue vivo. O exame objectivo à admissão evidenciava pele e mucosas descoradas e abdómen grávidico; as análises mostravam anemia (Hb:6g/dL) normocítica e normocrómica, trombocitose (520.000/ μ L) e ureia elevada (56mg/dL). A endoscopia digestiva alta revelou varizes esofágicas grandes nos 2/3 inferiores, com hemorragia em jacto num dos cordões, tendo-se colocado elástico sobre o ponto de rotura com paragem da hemorragia. A doente recebeu suporte transfusional e perfusão de octreótido durante 5 dias. A avaliação obstétrica concluiu que o feto não apresentava sinais de sofrimento. A ecografia abdominal com estudo por doppler revelou transformação cavernomatosa da porta e parênquima hepático sem alterações. Durante o internamento, houve evolução favorável e o estudo de trombofilias foi normal. Contudo, a pesquisa de mutação JAK2 revelou-se positiva.

A trombose venosa da porta é uma patologia potencialmente fatal, podendo complicar-se por hemorragia gastrointestinal. O seu diagnóstico atempado permanece um desafio devido à baixa especificidade dos seus principais sintomas. Desta forma, é de crucial importância o reconhecimento dos seus principais factores de risco, no sentido de evitar complicações graves. A pesquisa de mutação JAK2 é um importante recurso para o diagnóstico das doenças mieloproliferativas, sobretudo nos doentes com hipertensão portal e especificamente neste caso, em que o estado de hemodiluição característico da gravidez mascarou as alterações no sangue periférico típicas desta entidade.

Hospital São Bernardo - Setúbal