

EPIGASTRALGIA: UM DIAGNÓSTICO INESPERADO

EPIGASTRIC PAIN: AN UNEXPECTED DIAGNOSIS

Autores:

Sofia Bodas de Carvalho¹, Marta Moreno Luís Monteiro¹, Luís Filipe Teixeira²

RESUMO

Introdução: A transformação cavernomatosa da veia porta surge pelo desenvolvimento de vasos colaterais secundários à trombose da veia porta. A clínica é variável, muitas vezes assintomática ou com queixas inespecíficas, sendo o diagnóstico confirmado por exame de imagem. Uma das complicações é a isquémia intestinal, devido à obstrução da veia mesentérica superior. Esta entidade clínica ocorre predominantemente em doentes com cirrose hepática ou carcinoma hepatocelular, sendo também frequente a presença de síndromes pró-trombóticas. O presente caso clínico relata uma apresentação atípica de trombose da veia porta, em utente jovem e sem cirrose.

Descrição do caso: Mulher de 37 anos recorre à consulta por quadro com três meses de evolução de epigastralgia, pirose, eructação excessiva e sensação de enfiamento pós-prandial. O exame objetivo da região abdominal não mostrava alterações pelo que foi pedida endoscopia digestiva alta e iniciada medicação com omeprazol 40 mg id em jejum. A utente não realizou o exame e voltou à consulta um ano depois por agravamento dos sintomas. Foi então pedida uma ecografia abdominal, cujo resultado sugeria a presença de transformação cavernomatosa da veia porta, sem aparente trombose. Foi referenciada com urgência para a consulta de Gastroenterologia, suspendeu a contraceção estroprogestativa (0,02 mg de etinilestradiol e 0,075 mg de gestodeno *id*) e foi encaminhada para a consulta de Hematologia com vista à exclusão de doenças mieloproliferativas. Mantém atualmente a vigilância em ambas as consultas.

Comentário: A clínica inespecífica do cavernoma da veia porta pode levar a um atraso no diagnóstico. O caso é enriquecido pela particularidade de ser uma apresentação incomum, dada a ausência de cirrose ou suspeita de carcinoma, o que não exclui o cavernoma da veia porta como diagnóstico. O presente caso sublinha a importância do médico de família no diagnóstico diferencial de sintomas inespecíficos e encaminhamento precoce dos utentes.

Palavras-chave: transformação cavernomatosa da veia porta; veia porta; hipertensão portal.

ABSTRACT

Introduction: The cavernomatous transformation of the portal vein arises from the development of collateral vessels secondary to portal vein thrombosis. The presentation is variable, often asymptomatic or with unspecific complaints, and the diagnosis is confirmed by imaging. One of the complications is intestinal ischemia, due to obstruction of the superior mesenteric vein. This clinical entity occurs predominantly in patients with liver cirrhosis or hepatocellular carcinoma, and the presence of prothrombotic syndromes is also frequent. The present case reports an atypical presentation of portal vein thrombosis in a young patient without cirrhosis.

Case description: 37-year-old woman presenting for three months with epigastric pain, heartburn, excessive belching and postprandial bloating. On physical examination the abdomen did not show changes. It has then requested an esophago-gastroduodenoscopy and initiated omeprazole 40 mg one time daily before breakfast. The patient did not undergo the examination and returned to the consultation a year later due to worsening of symptoms. An abdominal ultrasound was then requested, the result of which suggests the existence of a cavernous transformation of the portal vein, without apparent thrombosis. There was an urgent referral to Gastroenterology where was suspended the estroprogestative contraception (0.02 mg of ethinylestradiol and 0.075 mg of gestodene one time daily) and made a new referral to Hematology in order to exclude myeloproliferative diseases. She currently maintains surveillance on both consultations.

Comment: The non-specific clinic of portal vein cavernoma can lead to a delay in diagnosis. The case is enriched by the particularity of being an uncommon presentation, given the absence of cirrhosis or suspicion of carcinoma, which does not exclude portal vein cavernoma as a diagnosis. The present case emphasizes the importance of the family doctor in the differential diagnosis of non-specific symptoms and early referral of patients.

Keywords: portal vein; cavernous transformation of portal vein; portal hypertension.

1. Médica Interna de Formação Especializada em Medicina Geral e Familiar, USF Benfica Jardim, ACeS Lisboa Norte

2. Assistente em Medicina Geral e Familiar, USF Benfica Jardim, ACeS Lisboa Norte

INTRODUÇÃO

A transformação cavernomatosa da veia porta surge pelo desenvolvimento de vasos colaterais secundários à trombose da veia porta. Esta ocorre predominantemente em doentes com cirrose hepática ou na presença de síndromes pró-trombóticas. Doenças sistêmicas como neoplasias mieloproliferativas, mutação do gene *Janus kinase 2 V617F* e malignidade estão presentes em 50% a 60% dos doentes que apresentam trombose da veia porta sem presença de cirrose hepática associada. Cerca de 25% não apresenta fator de risco identificável. A apresentação clínica é variável, muitas vezes assintomática ou com queixas inespecíficas, sendo o diagnóstico confirmado por exame de imagem.^{1,2}

Uma das complicações é a isquemia intestinal, através da obstrução da veia mesentérica superior. Mais frequentemente relata-se hipertensão portal e por raras vezes podem ocorrer complicações biliares. Para a prevenção das complicações secundárias à transformação cavernomatosa da veia porta pode ser instituída uma terapêutica anticoagulante, contudo o risco-benefício deve ser avaliado individualmente dada a fraca evidência científica atualmente existente.³

Este caso clínico permite alertar para o diagnóstico precoce desta patologia de forma prevenir as possíveis complicações decorrentes da mesma, assim como para a importância da multidisciplinaridade de especialidades na gestão dos doentes.

DESCRIÇÃO DO CASO

M.F., sexo feminino, 37 anos, cabeleireira, autônoma, coabita com os seus dois filhos. Índice obstétrico: 3122. Apresenta como antecedentes o diagnóstico de perturbação depressiva, patologia hemorroidária e aborto espontâneo (morte fetal *in utero* às 12 semanas com necessidade de indução de parto). Sem antecedentes cirúrgicos nem conhecimento de alergias medicamentosas. Nega consumos nocivos, nomeadamente álcool, tabaco e outras drogas. Medicada diariamente com sertralina 50mg *id* e contraceção hormonal combinada (0,02mg de etinilestradiol e 0,075 mg de gestodeno *id*). História familiar materna de tromboflebitis, sem outros antecedentes familiares de relevo.

Recorre a consulta de patologia aguda em março de 2020 por quadro com três meses de evolução de dor abdominal localizada no epigastro, sem irradiação, acompanhada de pirose, eructação excessiva e sensação de enfartamento pós-prandial. Os sintomas

descritos eram agravados pela ingestão de alimentos condimentados e ricos em lípidos, negando fatores de alívio. Ao exame objetivo, apresentava-se com bom estado geral, anictérica, apirética, sem sinais de desidratação, sem sinais de discrasia hemorrágica, destacando-se apenas dor à palpação epigástrica, sem outras alterações no exame abdominal e restante exame objetivo. Foi pedida uma endoscopia digestiva alta e iniciada medicação com omeprazol 40 mg *id* em jejum.

Um ano depois, em março de 2021, a utente recorre novamente à consulta de patologia aguda por agravamento dos sintomas inicialmente descritos. Nesta consulta, explica que não se encontrava a cumprir a medicação prescrita, por pouco alívio, e que não realizou a endoscopia digestiva alta por motivos económicos. Ao exame objetivo, mantinha-se dor à palpação abdominal, desta vez mais difusa, sem outros sinais de relevo. Pelas dificuldades económicas e achados objetivos, foi optado em plano partilhado a requisição de ecografia abdominal, análises de sangue com hemograma, função renal e parâmetros de função e lesão hepática e agendada uma consulta de reavaliação.

Um mês depois, na consulta de seguimento, apresenta os achados da ecografia abdominal, que sugerem presença de transformação cavernomatosa da veia porta, sem aparente trombose. Não apresenta alteração das queixas ou novos achados objetivos. Foi, por isso, realizada referenciação da utente com urgência para Gastreenterologia e pedida angiogramografia abdominal em ambulatório, cujo resultado apoiou a suspeita diagnóstica: “Objectiva-se a existência de varicosidade ao nível do hilo hepático, em topografia da porta, aspectos que sugerem transformação cavernosa da veia porta”. Nesse mês, fez também endoscopia digestiva alta, que evidenciou gastropatia superficial e bulbite erosiva, sem alterações nas biópsias realizadas incluindo pesquisa de *Helicobacter Pylori* negativa, pelo que iniciou esomeprazol na dosagem de 40 mg uma vez por dia. A avaliação laboratorial não apresentava alterações.

A utente foi observada pela primeira vez na consulta de Gastreenterologia em maio de 2021, com o diagnóstico de cavernoma da veia porta, pelo que suspendeu a contraceção hormonal combinada e foi encaminhada para consulta de Hematologia para estudo etiológico. Foi observada nesta consulta em junho de 2021 e pedido estudo genético do gene *Janus kinase 2 V617F*, do gene da calreticulina (CALR) e gene do recetor da trombopoietina (MPL), os três negativos. Em Maio de 2022 teve alta da consulta de

Hematologia por não apresentar evidência de neoplasias mieloproliferativas.

À data encontra-se assintomática, mantendo o seguimento semestral na consulta de Gastreenterologia para vigilância da patologia e da necessidade de iniciar anticoagulação oral.

COMENTÁRIO

O caso ilustra uma apresentação pouco típica de uma situação incomum, principalmente pela ausência de diagnóstico prévio de cirrose. A transformação cavernomatosa da veia porta pode ser assintomática ou apresentar-se com sintomas inespecíficos e culminar em complicações graves caso seja reconhecida tardiamente. Neste caso não podemos afirmar com certeza se a clínica inaugural da utente se deveu às alterações endoscópicas encontradas, ao cavernoma da veia porta ou a ambas. Em acréscimo, apesar da fraca resposta ao omeprazol relatada pela utente, o que levou ao abandono da terapêutica, a sintomatologia aliviou após introdução de esomeprazol. A adesão terapêutica pode ter tido aqui um papel fundamental, pois sabemos que a utente passou a ser mais cumpridora após o resultado da endoscopia.

O diagnóstico de cavernoma da veia porta leva, por sua vez, a uma vasta investigação etiológica que deve ser realizada, com vista a excluir cirrose hepática e fatores pró-trombóticos locais e sistêmicos, como trombofilias hereditárias e adquiridas, neoplasias mieloproliferativas, hemoglobinúria paroxística noturna e doenças autoimunes.³

A anticoagulação profilática deve ser avaliada caso a caso conforme as comorbilidades dos doentes e as patologias que possam estar relacionadas com o cavernoma da veia porta, tais como neoplasias e patologia hepática.

Nestes utentes, a visão multidisciplinar e acompanhamento conjunto de especialidades como a Medicina Geral e Familiar, Gastreenterologia e Hematologia, são essenciais, para que seja possível a sua orientação de medidas como a revisão terapêutica, necessidade de anticoagulação para a prevenção de complicações e vigilância periódica.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1- DynaMed. Chronic Portal Vein Thrombosis. EBSCO Information Services. Accessed September 2, 2021. <https://www.dynamed.com/condition/chronic-portal-vein-thrombosis>.
- 2- Intagliata NM, Caldwell SH, Tripodi A. Diagnosis, Development, and Treatment of Portal Vein Thrombosis in Patients With and Without Cirrhosis. *Gastroenterology*. 2019 (*in press*).
- 3- European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol*. 2016 (*in press*).

CONFLITOS DE INTERESSE:

Os autores não apresentam conflitos de interesse.

CORRESPONDÊNCIA:

Marta Moreno Luís Monteiro
marta.mlmonteiro@gmail.com

RECEBIDO: 22 de abril de 2022 | ACEITE: 4 de março de 2023