



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Cirurgia II

Biliopatia portal hipertensiva: a propósito de um caso clínico

Lúcia Maria Marques Gonçalves

Junho/ 2017



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Cirurgia II

Coordenador da Unidade: Prof. Doutor J. C. Mendes de Almeida

Biliopatia portal hipertensiva: a propósito de um caso clínico

Lúcia Maria Marques Gonçalves

Orientado por:

Dra. Wilma Dias

Junho/2017

RESUMO

A trombose da veia porta, na ausência de recanalização, e com a existência concomitante de cavernoma, constitui uma das causas de hipertensão portal. Associado à hipertensão portal existe um conjunto de complicações possíveis das quais se destacam as alterações biliares.

A biliopatia portal hipertensiva refere-se às alterações da árvore biliar provocadas pela presença de cavernoma da veia porta. A sua patogénese não é completamente conhecida. No entanto, a compressão extrínseca provocada pelo cavernoma e a isquemia associada são mecanismos possíveis e amplamente aceites. Apesar da maioria dos doentes apresentar alterações biliares precoces, apenas uma pequena minoria apresenta sintomas. Quando presentes, estes estão associados a episódios de obstrução biliar com ou sem colangite.

A análise bioquímica hepática, a ultrassonografia com doppler, a tomografia computadorizada (TC), a colangio-ressonância magnética (RM) e a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) são as várias modalidades disponíveis para avaliação da biliopatia portal hipertensiva.

O tratamento é limitado aos casos sintomáticos e deverá ter uma abordagem personalizada. As opções terapêuticas centram-se no tratamento endoscópico (esfincterotomia, limpeza das vias biliares com extração de cálculos e colocação de próteses) e tratamento cirúrgico com criação de “*shunt*” porto-sistémico.

Apresentamos o caso de um doente de 46 anos com antecedentes de trombose da veia porta com posterior transformação cavernomatosa, de etiologia não esclarecida, que desenvolveu um quadro de icterícia obstrutiva. A investigação realizada e os antecedentes pessoais do doente suportaram o diagnóstico de biliopatia portal hipertensiva. Destacamos a realização de CPRE, após a qual se colocou esta hipótese diagnóstica. Relatamos os achados clínicos, laboratoriais e imagiológicos e a abordagem terapêutica instituída neste doente.

Palavras chave: Biliopatia portal hipertensiva, cavernoma da veia porta, icterícia obstrutiva.

O trabalho final exprime a opinião do autor e não da FML.

ABSTRACT

Thrombosis of the portal vein and, in the absence of recanalization, the occurrence of cavernoma is one of the causes of portal hypertension. Associated with this there is a set of possible complications, where the biliary changes are found.

Hypertensive portal biliary disease refers to changes in the biliary tree caused by the presence of a portal vein cavernoma. The pathogenesis that accounts for its onset is not fully understood, however, extrinsic compression caused by the cavernoma and associated ischemia are possible and widely accepted mechanisms. Although most patients have early biliary changes, only a small minority have symptoms. When present, these are associated with episodes of biliary obstruction with or without cholangitis.

Hepatic biochemical analysis, Doppler ultrasonography, Computed Tomography, Magnetic Resonance imaging with cholangiography, and ERCP are the various modalities available for the evaluation of portal biliopathy.

Treatment is limited to symptomatic cases and should have a personalized approach. Therapeutic options focus on endoscopic treatment (sphincterotomy, cleaning of the bile ducts with extraction of stones and placement of prostheses) and surgical treatment with port-systemic shunt.

We present the case of a patient of a 46-year-old patient with a history of portal vein thrombosis and subsequent cavernomatous transformation, whose etiology wasn't clarified and has developed obstructive jaundice. The investigation and personal history supported the diagnosis of portal biliopathy. We emphasize the realization of ERCP, after which this diagnostic hypothesis was placed. We report the clinical, laboratory and imaginary findings and the therapeutic approach instituted in this patient.

Key words: Hypertensive portal biliopathy, portal vein cavernoma, obstructive jaundice.

The final work expresses the opinion of the author and not of the FML.

LISTA DE SIGLAS

ALT: Alanina aminotransferase

aPTT: Tempo de tromboplastina parcial activado

AST: Aspartato aminotransferase

CPRE: Colangiopancreatografia retrógrada endoscópica

FA: Fosfatase alcalina

HD: Hemorragia digestiva

HFF: Hospital Fernando Fonseca

GGT: Gamaglutamiltransferase

INR: Razão normalizada internacional

PT: Tempo de protrombina

RM: Ressonância magnética

TC: Tomografia computadorizada

VBIH: Via biliar intra-hepática

VBP: Via biliar principal

ÍNDICE

INTRODUÇÃO	6
CASO CLÍNICO	7
DISCUSSÃO	12
Biliopatipa portal hipertensiva.....	15
CONCLUSÃO	22
BIBLIOGRAFIA	23

INTRODUÇÃO

A trombose da veia porta embora mais frequentemente associada a cirrose hepática e patologia maligna, pode apresentar causas diversas que envolvem fatores de risco locais e sistêmicos (1). Dentro destas, as que aparecem com frequência mais elevada, são as trombofilias herdadas e as causas idiopáticas (1, 17). O tratamento a longo prazo com antagonistas da vitamina K tem como objetivo o restabelecimento do fluxo venoso. Quando a repermeabilização da veia não acontece há aparecimento de cavernoma e desenvolvimento de hipertensão portal (1,2). Associado à hipertensão portal podem surgir várias complicações relacionadas com alterações venosas, arteriais, viscerais e biliares (3).

A biliopatia portal hipertensiva, tema deste trabalho, refere-se assim às alterações biliares colangiográficas que acontecem na presença de cavernoma (10). Outras causas de biliopatia deverão ser excluídas, nomeadamente coledocolitíase, colangite esclerosante primária, parasitose biliar, colangiocarcinoma e alterações congénitas das vias biliares, para que este diagnóstico seja considerado (6, 10).

Esta entidade, ainda pouco conhecida, é alvo de diferentes designações na literatura, sendo o termo **biliopatia portal hipertensiva** o mais comumente aceite e adotado neste trabalho.

Tendo como base a descrição de um caso clínico acompanhado no Hospital Fernando Fonseca (HFF) faremos uma revisão sobre o tema biliopatia portal hipertensiva, incluindo definição, patogénese, apresentação clínica, história natural, diagnóstico e tratamento.

CASO CLÍNICO

Relatamos o caso de um homem de 46 anos com **antecedentes pessoais** de:

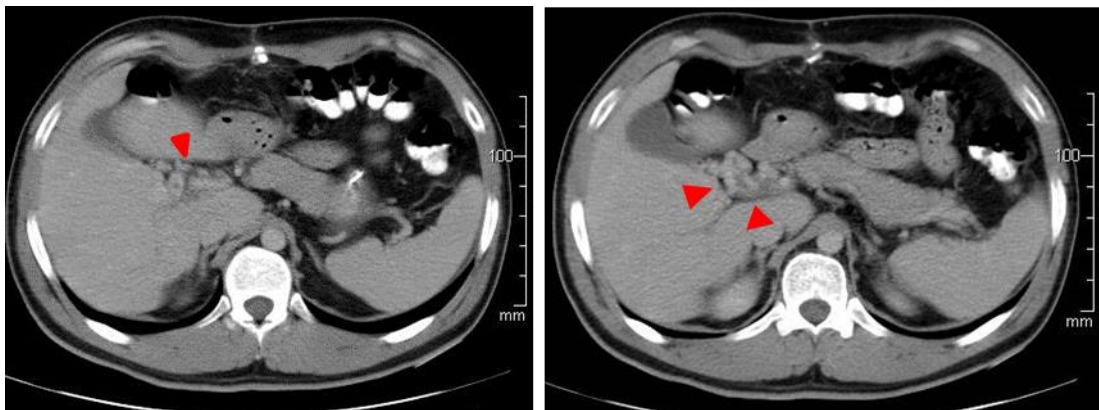
2004

- Trombose da veia porta e veia mesentérica superior com isquemia intestinal tendo sido submetido a resseção segmentar do jejuno.
 - Estudo de síndromes pró trombóticas inconclusivo.
 - Medicado com varfarina, que suspendeu após um ano por hemorragia digestiva (HD) com ponto de partida da anastomose intestinal.

2005

- Transformação cavernomatosa da veia porta documentado por TC abdominal (Figura 1).

Figura 1: Imagens de TC abdominal que mostram a presença de cavernoma (setas vermelhas).



2009

- Internamento no Serviço de Gastroenterologia por episódio de HD alta por rotura de varizes esofágicas, sendo submetido a terapêutica endoscópica com laqueação elástica das varizes esofágicas.
- Realizou ultrassonografia com doppler e TC abdominais onde se destaca: fígado com ecoestrutura heterogênea sem lesão ocupante de espaço; vesícula biliar com lama biliar, pólipos parietais e adenomiomatose; esplenomegalia homogênea; permeabilidade da veia porta e veia esplênica, sem permeabilidade da veia mesentérica superior; múltiplas estruturas vasculares periportais, tortuosas em

relação com cavernoma da veia porta; ingurgitamento vascular difuso dos folhetos do mesentério.

- Teve alta com diagnóstico de hipertensão portal pré-hepática, medicado com propranolol 20mg/dia.

2010-2015

- Manteve-se assintomático e com seguimento regular em consulta de Gastroenterologia. Realizou mais sete sessões programadas de laqueação elástica de varizes esofágicas.

História da doença atual:

Recorre ao serviço de urgência do HFF, em 2016, com queixas de coloração amarelada da pele e mucosas com 6 dias de evolução. Referia também colúria, acolia e episódio de desconforto abdominal 5 dias antes do internamento, este último regrediu espontaneamente. Negava febre, náuseas, vômitos, prurido, febre ou perda ponderal.

Objetivamente destacava-se a presença de icterícia com exame abdominal sem alterações.

A avaliação analítica inicial mostrou elevação da bilirrubina total e ligeiro aumento das aminotransferases. Os resultados laboratoriais encontram-se resumidos na tabela 1.

Tabela 1: Avaliação laboratorial na admissão.

	Valor	Referência
Hemoglobina	15.1	13-18 g/dL
Leucócitos	5500	4000-11000/ mm ³
Plaquetas	68x10 ³	150x10 ³ -400x10 ³ / mm ³
Bilirrubina total	16.26	0.2-1 mg/dL
Bilirrubina conjugada	13	<0.2 mg/dL
AST	48	15-37 U/L
ALT	188	16-61 U/L
GGT	557	15-85 IU/L
FA	191	45-117 U/L
aPTT	22	20.6-29.5 seg
TP	11.4	10-14 seg
INR	1	< 1.2
Creatinina	1.08	0.7-1.3 mg/dL
Ureia	37	< 50 mg/dL
PCR	2.2	< 0.3 mg/dL

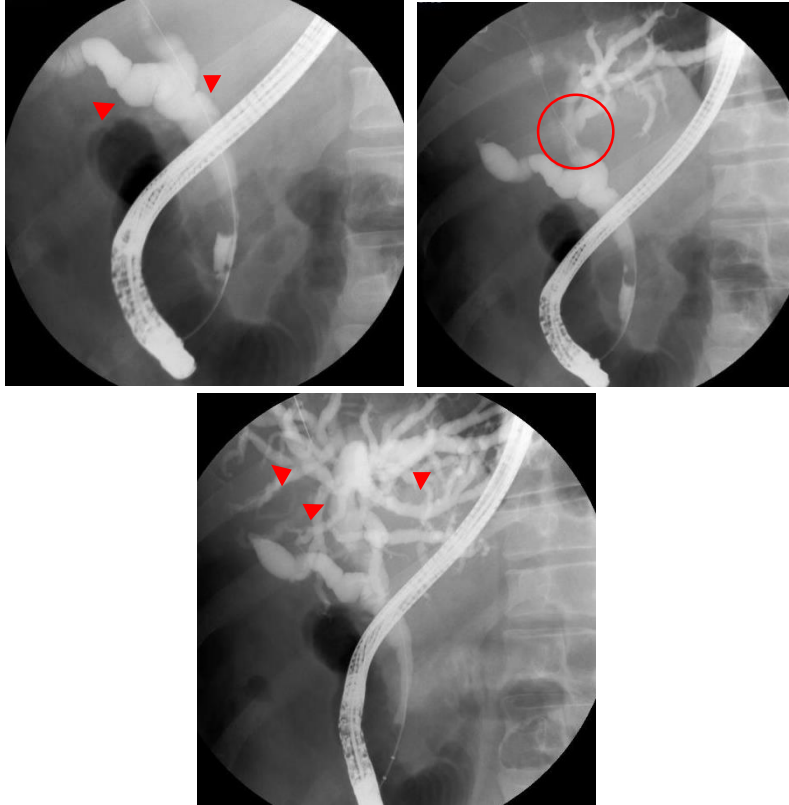
A ultrassonografia abdominal realizada na admissão mostrou significativa dilatação das vias biliares intra-hepáticas e da via biliar comum onde se identificou cálculo com 9 mm.

O doente ficou internado para investigação do quadro de icterícia obstrutiva.

Ao 7º dia de internamento realizou CPRE (Figura 2) que revelou:

- Via biliar principal (VBP) e vias biliares intra-hepáticas (VBIH) muito dilatadas com irregularidade do contorno hepático esquerdo em relação com provável biliopatia portal;
- Coledocolitíase com cálculo 8 mm na VBP distal;
- Gastropatia e duodenopatia hipertensiva portal;
- Realizada esfínterectomia com extração de cálculo com balão e limpeza das vias biliares.

Figura 2: Imagens da CPRE: Dilatação exuberante das vias biliares (setas vermelhas) e irregularidade do contorno do canal hepático esquerdo ao nível da confluência hilar (círculo vermelho).



Perante a hipótese de biliopatia portal hipertensiva, complementou o estudo com ultrassonografia abdominal com doppler, TC com protocolo trifásico do fígado, ressonância magnética hepática e colangio-RM que revelaram:

- Fígado dismórfico com contorno lobulado;
- Moderada dilatação VBIH bilateralmente, sem dilatação VBP;
- Veia porta permeável com calibre reduzido (11mm) com fluxo hepatopetal e velocidade aumentada (26cm/s);
- Volumoso cavernoma da veia porta mais expressivo junto à bifurcação e ramo esquerdo; ramo portal direito com trombose.

Após os resultados dos exames imagiológicos assumiu-se o diagnóstico de biliopatia portal hipertensiva.

Durante o internamento manteve-se hemodinamicamente estável, apirético e sem intercorrências. Analiticamente houve descida gradual do nível de bilirrubina a partir da 2ª semana com remissão gradual de sintomas a partir de 1 mês de internamento. Realizou novo estudo de pesquisa de trombofilias que se manteve inconclusivo.

Gráfico 1: Evolução dos valores de bilirrubina ao longo do internamento e após alta que mostram uma descida lenta



O doente teve alta ao 22º dia de internamento.

Mantém seguimento regular em consulta de Cirurgia Geral e Gastroenterologia. Encontra-se assintomático e na última avaliação analítica de Maio de 2017, apresentava bilirrubina total de 1,09 mg/dl (intervalo 0.2-1 mg/dL), com bilirrubina conjugada de 0,23 mg/dl (referência <0.2 mg/dL) e FA, GGT, AST, ALT, TP e aPTT dentro dos valores de referência. Mantém-se medicado com omeprazol 20 mg/dia e propranolol 20 mg + 10 mg/ dia.

DISCUSSÃO

A trombose aguda da veia porta caracteriza-se pela formação recente de trombo na veia porta ou nos seus ramos direito ou esquerdo e pode estender-se aos vasos mesentéricos ou esplênicos. A sua extensão aos vasos mesentéricos está associada a isquemia intestinal (1, 2).

A trombose da veia porta ocorre mais frequentemente associada a cirrose hepática e alterações malignas hepatobiliares. No entanto, outros fatores de risco local e sistémico podem estar na sua origem (1). Num estudo multicêntrico, que estudou prospetivamente 102 doentes com trombose da veia porta não associada a cirrose ou patologia maligna, encontrou fatores de risco locais em 21% dos doentes e uma ou mais condições pró-trombóticas em 52% dos doentes (2). A tabela 2 resume os fatores de risco para este acontecimento.

Após o evento agudo, na ausência de recanalização, há obliteração do lúmen da veia porta com desenvolvimento de colaterais porto-portais. Este processo é chamado de transformação cavernomatosa e resulta em cavernoma da veia porta, o qual se desenvolve em algumas semanas a meses após a trombose aguda (1, 2).

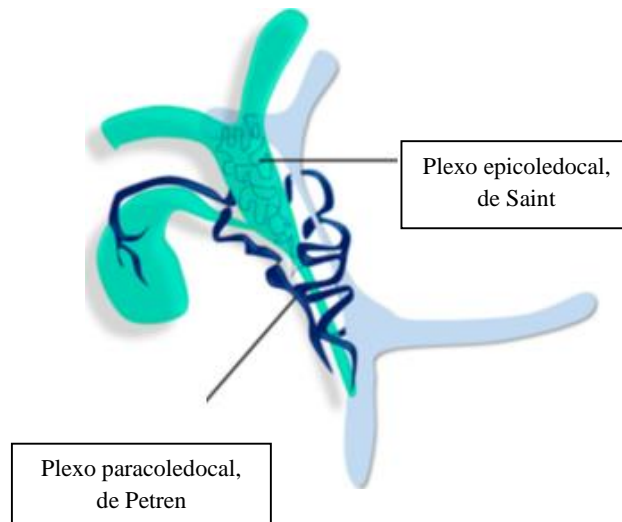
Esta transformação tem como objetivo ultrapassar a veia porta cronicamente obstruída mantendo assim o fluxo hepático (5, 3). O cavernoma consiste, normalmente, na dilatação dos plexos venosos existentes e que drenam as vias biliares e/ou desenvolvimento de novas veias periportais (5, 6). O número, tamanho e localização desta rede de colaterais é extremamente variável de doente para doente (4). Assim, na distribuição destas colaterais podem identificar-se dois plexos venosos: O plexo venoso epicoledocal, de *Saint*, que consiste numa fina rede reticular na superfície da via biliar comum e dos canais hepáticos, que dilatam e causam irregularidades do trato biliar. Já o plexo venoso paracoledocal, ou de *Petren*, desenvolve-se paralelamente à via biliar comum e conecta-se diretamente às veias gástricas, pancreaticoduodenal e portal, e a sua dilatação provoca compressão extrínseca na via biliar comum (3, 7). A figura 3 mostra esquematicamente os dois plexos referidos.

Tabela 2: Fatores de risco para trombose da veia porta (excluindo patologia maligna e cirrose) (3, 4).

Fatores de risco locais	
Alterações inflamatórias locais	Lesão do sistema venoso portal
Onfalite neonatal	Trauma abdominal
Diverticulite	Cirurgia abdominal (esplenectomia, cirurgia pancreática, colectomia, gastrectomia, transplante hepático, etc.)
Apendicite	
Pancreatite	
Colecistite	
Úlcera duodenal	
Linfadenite tuberculosa	
Colite ulcerosa	
Doença de Crohn	
Hepatite a citomegalovirus	
Fatores de risco gerais	
Condições adquiridas	Trombofilias herdadas
Doenças mieloproliferativas	Mutação do factor II (protrombina)
Síndrome antifosfolípido	Mutação do factor V de Leiden
Hemoglobinúria paroxística noturna	Défice de proteína S
Hiperhomociteïnemia	Défice de proteína C
Aumento dos níveis de factor VIII	Défice de antitrombina
Sarcoidose	Presença do polimorfismo 677C do gene T
Doença de Behcet's	MTHFR
Outras condições	
Gravidez	
Uso de contraceptivos orais	
Idiopática	

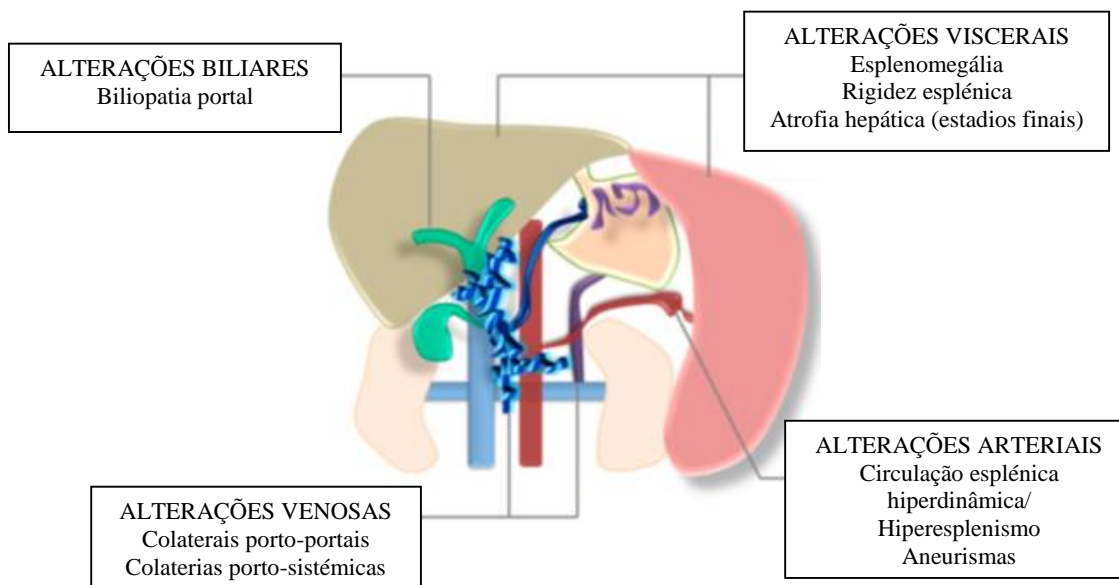
Esta rede de colaterais venosas forma-se com o objetivo de conseguir um “*bypass*” à veia porta trombosada. No entanto, o seu desenvolvimento não é suficiente para drenar o fluxo esplênomesentérico levando ao desenvolvimento de hipertensão portal (3, 4).

Figura 3: Formação de cavernoma na obstrução venosa portal. Representação dos dois plexos venosos peribiliares: plexo de *Petren* (paralelo ao canal biliar) e plexo de *Saint* (localizado na superfície da parede do canal biliar) (3).



Estes doentes tipicamente apresentam sinais de hipertensão portal nas primeiras duas décadas de doença. As manifestações clínicas mais comuns são os episódios de HD alta, que, quando controlados apresentam uma sobrevida de 100% aos 10 anos. No entanto a qualidade de vida é afetada com o acumular de complicações, geralmente mais tardias como o hipersplenismo, a ascite e a biliopatia portal hipertensiva (3). As alterações na árvore biliar representam as consequências *major* do cavernoma portal (8). A figura 4 mostra esquematicamente as consequências da hipertensão portal.

Figura 4: Ilustração das alterações venosas, arteriais, biliares e viscerais secundárias à obstrução portal (3).



O objetivo do tratamento consiste na prevenção da extensão da trombose às veias mesentéricas e melhorar a recanalização da veia porta. Recomenda-se o uso inicial de heparina de baixo peso molecular e o tratamento a longo prazo com inibidores da vitamina K (1, 2).

Biliopatia portal hipertensiva

Biliopatia portal hipertensiva é o termo usado para referir as alterações da árvore biliar provocadas pela hipertensão portal, incluindo as vias intra e extra hepáticas e a vesícula biliar (9, 5, 7). Apesar da biliopatia poder ter outras etiologias, nomeadamente a cirrose ou a hipertensão portal idiopática, existe consenso generalizado em considerar a biliopatia portal como uma manifestação colangiográfica da ocorrência de cavernoma (10). Assim, para que este diagnóstico seja considerado é necessário que sejam cumpridos três pressupostos: Primeiro, haver presença de cavernoma; segundo, existirem alterações colangiográficas típicas na colangio-RM ou CPRE e, por último,

serem excluídas outras causas para as alterações biliares (6). A tabela 3 mostra os achados imagiológicos biliares típicos.

Tabela 3: Alterações colangiográficas na biliopatia portal (6).

Impressões extrínsecas/ Indentações
Ductos com contorno irregular
Estenoses
Alterações do preenchimento da árvore biliar
Angulações
Dilatações a montante
Ectasias

A própria designação atribuída a esta entidade é alvo de várias denominações na literatura. Vários autores têm vindo a sugerir designações diferenciadas para referir os achados imagiológicos característicos a esta doença. Assim, a literatura apresenta designações como pseudocolangite esclerosante (11), pseudocolangiocarcinoma (12), biliopatia portal extrahepática (13), biliopatia vascular (14) (entre outros).

Apesar das várias designações, o termo biliopatia portal hipertensiva proposto por *Dhiman* (7) parecem ser o mais comumente aceite e o que será usado no âmbito deste trabalho.

A biliopatia portal hipertensiva foi definida enquanto entidade concreta, pela primeira vez, no início dos anos noventa (10). Antes dessa data terá sido descrita esporadicamente e *Dhiman* (6) refere terem sido *Fraser e Brown* os primeiros a reportar um caso de um doente com obstrução biliar sintomática causada por obstrução portal venosa extra-hepática em 1944, não referindo se esta causa era, ou não, o cavernoma portal. Trata-se de um problema pouco comum (6) e que parece ter recebido atenção limitada por parte da investigação clínica (1).

Os mecanismos que explicam o aparecimento da biliopatia portal hipertensiva são pouco conhecidos mas tem sido postulado que a compressão mecânica extrínseca provocada pelo cavernoma e/ou a isquémia desempenham um importante papel (3, 7).

Estudos morfológicos e histológicos têm mostrado que a transformação cavernomatosa não é apenas uma dilatação das colaterais periportais mas envolve também um processo de neogênese venosa e formação de tecido fibroso que se agrava com a duração da trombose (7).

O mecanismo da isquemia que resulta em ofensa aos canais biliares permanece oculto. No entanto, o dano venoso causado no momento da trombose portal e consequente compromisso vascular que ocorre ao nível das arteríolas e capilares predispõe à necrose isquêmica resultando em fibrose com aparecimento de estenoses e colangioectasias (7, 15, 16). Apesar de, nos doentes submetidos a intervenção cirúrgica com *shunt* porto sistêmico, haver regressão de alterações como estenoses suaves, dilatações proximais e irregularidades de calibre, persistem no entanto, algumas alterações biliares, como ectasias e angulações, o que suporta a existência de obstrução fixa provocada pela isquemia e/ou tecido fibrosado (15).

A evolução clínica da biliopatia portal ainda não é completamente conhecida (17, 18). A maioria dos doentes (62-95%) não exibe sintomas, apesar de, cerca de 77-100% apresentarem alterações biliares precoces (10, 19, 20, 17, 6). A ausência de sintomatologia persiste, geralmente, durante vários anos, em especial na infância (10). A presença de sintomas e outros sinais clínicos está, normalmente, relacionada com a idade e com a progressão de uma doença de longa duração (10, 17).

Geralmente a primeira manifestação da doença é a elevação dos níveis séricos de bilirrubina e/ou a detecção de icterícia (10) e *Dhiman* considera-a omnipresente, embora ligeira, apresentando uma média de 2,7 mg/dL (intervalo 0,7-16 mg/dl) nos casos de biliopatia portal hipertensiva (6).

No caso de doentes com doença biliar sintomática observa-se já a presença de anomalias colangiográficas que incluem ectasias, angulações ou contractura dos canais biliar e hepático e dilatação aneurismal da árvore intra-hepática. Estas manifestações cursam, comumente, com episódios de dor por obstrução biliar e/ou colangite. A obstrução biliar pode apresentar-se com colestase com ou sem episódios de colangite (10, 19).

Apesar de existir alguma variação na apresentação clínica da obstrução biliar, a maioria dos utentes apresenta uma doença que evoluiu de forma progressiva e que recorrentemente leva à hospitalização para controlo da sintomatologia (10).

A biliopatia portal hipertensiva, na sua manifestação mais grave, pode causar anomalias marcadas da anatomia ductal, que incluem estiramentos (> 2cm), estenoses multifocais associadas a cálculos das vias biliares extra ou intrahepáticos e complicações biliopancreáticas. Nestes casos as opções terapêuticas podem ser diminutas devido à trombose extensa e doença hepática avançada (10).

Para além da fase assintomática e sintomática dois outros estadios podem ainda ser úteis na classificação da doença. O estadio pré-clínico, que precede o estadio assintomático, irá identificar um grupo de risco que poderá ajudar a determinar fatores de risco para a progressão da doença e estudar possíveis intervenções que possam travar a sua evolução (18). No outro extremo aparece a doença complicada, que se refere a doentes com alterações biliares muito extensas e avançadas. O resumo dos quatro estadios encontra-se na tabela 4.

Tabela 4: Estadios da história natural da biliopatia portal hipertensiva (19, 18, 6).

Estadio	Cavernoma Portal	Biliopatia	Bioquímica hepática	Sintomas	Complicações
Pré-clínico	Sim	Não	Normal	Não	Não
Assintomático	Sim	Pequenas alterações	Normal ou anormal	Não	Não
Sintomático	Sim	Grandes alterações (ectasia; angulações; dilatações aneurismáticas das vias biliares intrahepáticas)	Anormal (Elevação da FA; pequena elevação dos níveis de bilirrubina)	Sim (dor, icterícia, prurido)	Não
Complicado	Sim	Grandes alterações	Anormal	Sim	Sim

A idade mais avançada do doente, a duração da obstrução e a presença de cálculos nas vias biliares ou vesícula parecem ser fatores de risco para o desenvolvimento de doença sintomática (21). O diagnóstico de trombose da veia porta geralmente precede o aparecimento de biliopatia portal sintomática em 8-10 anos (21).

Relativamente ao diagnóstico, a CPRE é considerada a técnica “*gold standart*” para o diagnóstico da biliopatia portal hipertensiva. No entanto, devido à sua natureza invasiva e aos riscos associados tem vindo a ser substituída por técnicas imagiológicas não invasivas, assumindo principalmente uma função terapêutica (6). As alterações que se podem encontrar estão resumidamente listadas na tabela 3.

O uso combinado de ultrassonografia com doppler a cores é considerado, atualmente, a primeira linha de abordagem devido às suas características não invasivas, isenta de radiação, acessibilidade e preço. A análise com ultrassonografia pode variar da não visualização da veia porta até uma completa veia com presença de trombose e formação de cavernoma. Este manifesta-se como múltiplas estruturas tubulares anecogénicas ao nível da veia porta. A ultrassonografia pode detetar estenoses da via biliar comum com dilatações proximais associadas e coledocolitíase, no entanto, não permite obter um detalhe exato das vias biliares. Por outro lado, é um ótimo método para detetar outros sinais de hipertensão portal, como sinais de cirrose, esplenomegália e deteção de colaterais porto-sistémicas (6).

O uso da TC ou da RM é útil na confirmação das características inerentes à biliopatia portal hipertensiva. No entanto, a sua principal função é excluir outras causas possíveis de alterações a nível biliar ou obstrução da veia porta como a pancreatite crónica. O uso de RM é preferido à TC por ser superior no detalhe com que descreve a anatomia biliar. A combinação do uso da colangio-RM com o uso de contraste tem vindo a substituir o uso da CPRE tornando-o, também, num exame imagiológico de excelência para o diagnóstico da biliopatia portal hipertensiva (3, 6).

No que concerne ao tratamento, é consensual de que os doentes assintomáticos não devem ser tratados (10, 9, 20, 17, 19, 6).

Nos casos de doença sintomática o processo terapêutico a instituir deve ser determinado caso-a-caso e em equipa multidisciplinar. Primariamente o objetivo principal é o de gerir a hipertensão portal e aliviar a obstrução biliar (20, 19, 3, 6).

Por esta razão assume-se como de grande importância a diferenciação entre doentes assintomáticos e sintomáticos. O doente sintomático é aquele que apresenta um quadro clínico objetivável, com dor, icterícia por colestase ou colangite devido a coledocolitíase, estenose ou ambos (6).

As abordagens atualmente consideradas como adequadas compreendem o tratamento por via endoscópica e cirúrgico devendo a escolha ser determinada para cada caso (6). Apesar da necessidade de individualização, a literatura refere o tratamento endoscópico com esfínterectomia, extração de cálculos e drenagem biliar com colocação de próteses plásticas ou “*stents*” metálicos revestidos como a primeira escolha para os doentes com colangite ou icterícia obstrutiva (6, 17). A intervenção cirúrgica consiste na criação de um “*shunt*” porto-sistémico. Esta abordagem para além de aliviar a biliopatia portal é extremamente útil para doentes com hiperesplenismo ou hemorragia maciça de colaterais porto-sistémicas (3).

Nos doentes sem condições para cirurgia com “*shunt*” porto sistémica, seja por alterações anatómicas e/ou vasculares, ou por disfunção hepática, a abordagem endoscópica torna-se terapêutica a longo prazo com substituição frequente de próteses plásticas ou colocação de “*stents*” metálicos (6).

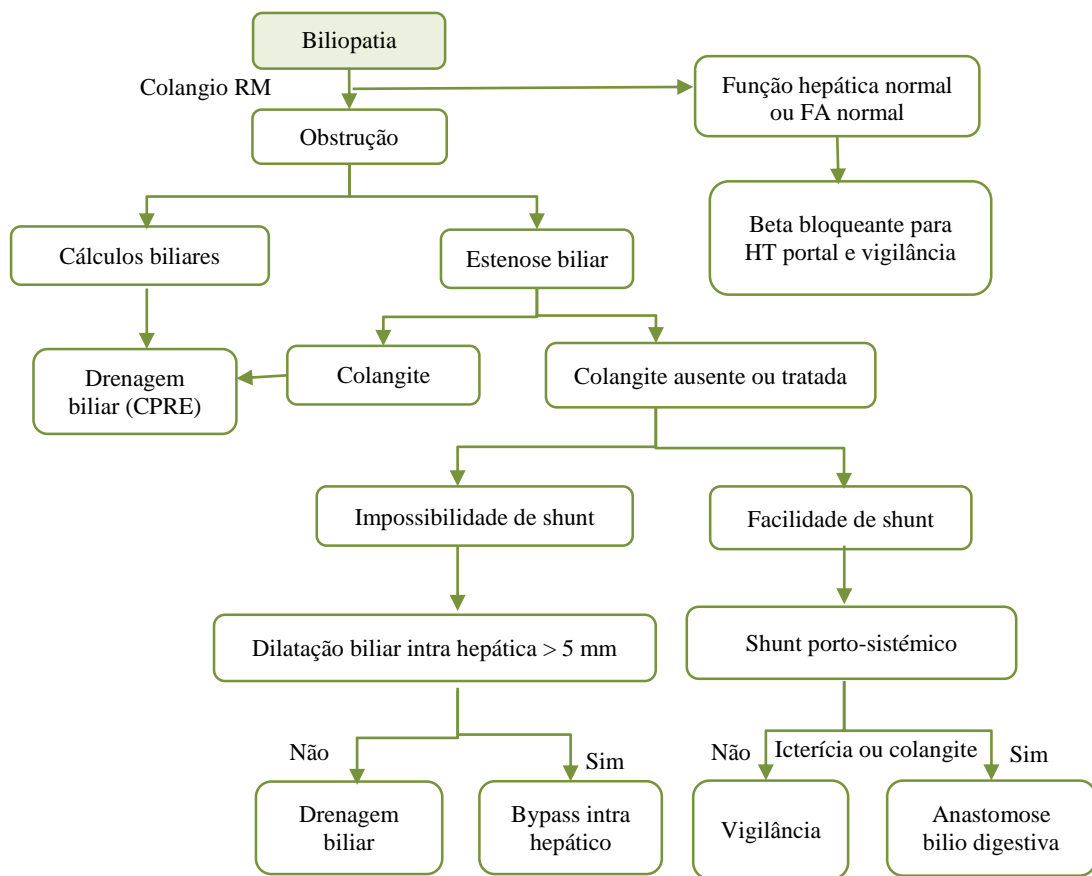
No que diz respeito ao tratamento farmacológico, o uso de ácido ursodesoxicólico poderá ter algum benefício no tratamento da biliopatia portal hipertensiva, no entanto, os autores referem que a sua eficácia não se encontra comprovada (6, 17, 19, 20).

Não existe, de momento, uma atuação standardizada, sendo que as diferentes abordagens e os seus resultados são reportados por pequenas séries e relatos de casos clínicos (19).

O transplante hepático deve ser considerado nos casos de cirrose biliar secundária e colangite recorrente apesar das múltiplas intervenções endoscópicas (19).

A figura 5 mostra o algoritmo proposto por *Le Roy* para o tratamento e seguimento dos doentes com biliopatia portal hipertensiva.

Figura 5: Algoritmo para o tratamento do doente com biliopatia portal hipertensiva (17).



Os doentes com biliopatia portal hipertensiva sintomática que recebem remoção de cálculos e adequada drenagem biliar endoscopicamente têm sido reportados como tendo excelente prognóstico. O seguimento dos doentes submetidos a tratamento cirúrgico é relativamente longo variando entre 14 meses a 12 anos. Doentes com doença sintomática que tiveram regressão das alterações biliares e alívio sintomatológico têm também um excelente prognóstico. No entanto doentes com alterações avançadas sem condições para cirurgia podem desenvolver colangite recorrente e eventualmente disfunção hepática com evolução para cirrose biliar secundária (6).

CONCLUSÃO

A biliopatia portal hipertensiva é uma complicação da hipertensão portal associada a cavernoma, pouco comum e ainda com a sua patogénese pouco conhecida. A sua apresentação clínica e imagiológica pode confundir-se com outras entidades o que dificulta o seu diagnóstico.

A presença doença sintomática requer intervenção endoscópica e/ou cirúrgica estando o transplante hepático reservado para os casos de cirrose biliar secundária com doença hepática terminal.

O caso clínico que descrevemos apresenta uma sequência de eventos clínicos semelhantes aos descritos na literatura, nomeadamente trombose da veia porta com extensão à veia mesentérica superior e por isso complicada de isquémia intestinal, transformação cavernomatosa posterior com aparecimento de hipertensão portal e suas complicações: hemorragia gastrointestinal por rotura de varizes esofágicas como primeira manifestação clínica e episódio de icterícia obstrutiva, que representa a fase sintomática da biliopatia portal hipertensiva. Neste caso não se conseguiu encontrar uma causa ou fator de risco que justifique o evento primário. A abordagem terapêutica com drenagem das vias biliares por CPRE foi eficaz.

Apesar de algum consenso recente em torno da designação utilizada como biliopatia portal hipertensiva existe ainda uma grande diversidade de terminologia utilizada para, aparentemente, referir a mesma entidade. Este facto dificulta a comparação de estudos, que por sua vez têm, maioritariamente, como base relatos de casos clínicos.

Consideramos que mais estudos que abordem esta temática seriam pertinentes, nomeadamente os que melhor caracterizem a história natural da doença e os fatores de risco para o desenvolvimento de doença sintomática possibilitando assim uma intervenção mais precoce.

BIBLIOGRAFIA

- 1- European Association for the Study of the Liver. (2016). EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *Journal of hepatology*, 64(1), 179.
- 2 - Plessier, A., Darwish-Murad, S., Hernandez-Guerra, M., Consigny, Y., Fabris, F., Trebicka, J., ... & Denninger, M. H. (2010). Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: A prospective multicenter follow-up study. *Hepatology*, 51(1), 210-218.
- 3 - Arora, A., & Sarin, S. K. (2015). Multimodality imaging of primary extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO): what every radiologist should know. *The British journal of radiology*, 88(1052), 20150008.
- 4 - Condat, B., & Valla, D. (2006). Nonmalignant portal vein thrombosis in adults. *Nature Clinical Practice Gastroenterology & Hepatology*, 3(9), 505-515.
- 5 - Liu, Y., Hou, B., Chen, R., Jin, H., Zhong, X., Ye, W., & Liang, C. (2015). Biliary collateral veins and associated biliary abnormalities of portal hypertensive biliopathy in patients with cavernous transformation of portal vein. *Clinical imaging*, 39(5), 841-844.
- 6 - Dhiman, R. K., Saraswat, V. A., Valla, D. C., Chawla, Y., Behera, A., Varma, V., ... & Rameshbabu, C. S. (2014). Portal cavernoma cholangiopathy: consensus statement of a working party of the Indian national association for study of the liver. *Journal of clinical and experimental hepatology*, 4, S2-S14.
- 7 - Dhiman, R. K., Behera, A., Chawla, Y. K., Dilawari, J. B., & Suri, S. (2007). Portal hypertensive biliopathy. *Gut*, 56(7), 1001-1008.
- 8 - Cavași, A., Mercea, V., Anton, O., & Puia, I. C. (2016). Therapeutic Challenges for Symptomatic Portal Cavernoma Cholangiopathy. *Journal of gastrointestinal and liver diseases: JGLD*, 25(3), 395.
- 9 - Sarin, S. K., & Agarwal, S. R. (2002). Extrahepatic portal vein obstruction. In *Seminars in liver disease* (Vol. 22, No. 01, pp. 043-058). Copyright© 2002 by Thieme Medical Publishers, Inc., 333 Seventh Avenue, New York, NY 10001, USA.

- 10 - Khuroo, M. S., Rather, A. A., Khuroo, N. S., & Khuroo, M. S. (2016). Portal biliopathy. *World Journal of Gastroenterology*, 22(35), 7973.
- 11- Dilawari, J. B., & Chawla, Y. K. (1992). Pseudosclerosing cholangitis in extrahepatic portal venous obstruction. *Gut*, 33(2), 272-276.
- 12 - Bayraktar, Y., Balkanci, F., Ozenc, A., Arslan, S., Koseoglu, T., Ozdemir, A., ... & Kayhan, B. (1995). The" Pseudo--Cholangiocarcinoma Sign" in Patients with Cavernous Transformation of the Portal Vein and Its Effect on the Serum Alkaline Phosphatase and Bilirubin Levels. *American Journal of Gastroenterology*, 90(11).
- 13 - Walser, E. M., Runyan, B. R., Heckman, M. G., Bridges, M. D., Willingham, D. L., Paz-Fumagalli, R., & Nguyen, J. H. (2011). Extrahepatic Portal Biliopathy: Proposed Etiology on the Basis of Anatomic and Clinical Features 1. *Radiology*, 258(1), 146-153.
- 14 - Rosenthal, M. D., White, G. H., Stephen, M. S., Gallagher, J. J., & Sandroussi, C. (2008). Vascular biliopathy as a cause of common bile duct obstruction successfully treated by mesocaval shunt and endoscopic retrograde cholangiopancreatography biliary stent placement. *Vascular*, 16(6), 356-358.
- 15 - Dhiman, R. K., Puri, P., Chawla, Y., Minz, M., Bapuraj, J. R., Gupta, S., ... & Suri, S. (1999). Biliary changes in extrahepatic portal venous obstruction: compression by collaterals or ischemic?. *Gastrointestinal endoscopy*, 50(5), 646-652.
- 16 - Batts, K. P. (1998, April). Ischemic cholangitis. In *Mayo Clinic Proceedings* (Vol. 73, No. 4, pp. 380-385). Elsevier.
- 17 -Le Roy, B., Gelli, M., Serji, B., Memeo, R., & Vibert, E. (2015). Portal biliopathy as a complication of extrahepatic portal hypertension: etiology, presentation and management. *Journal of visceral surgery*, 152(3), 161-166.
- 18- Kumar, M., & Saraswat, V. A. (2014). Natural history of portal cavernoma cholangiopathy. *Journal of clinical and experimental hepatology*, 4, S62-S66.
- 19- Franceschet, I., Zanetto, A., Ferrarese, A., Burra, P., & Senzolo, M. (2016). Therapeutic approaches for portal biliopathy: A systematic review. *World Journal of Gastroenterology*, 22(45), 9909.

20 - Cellich, P. P., Crawford, M., Kaffes, A. J., & Sandroussi, C. (2015). Portal biliopathy: multidisciplinary management and outcomes of treatment. *ANZ journal of surgery*, 85(7-8), 561-566.

21 - Duseja, A. (2014). Portal cavernoma cholangiopathy—clinical characteristics. *Journal of clinical and experimental hepatology*, 4, S34-S36.