

# Doença Mieloproliferativa e Síndrome de Budd-Chiari - Tratamento com Transplante Hepático

Marcelo Callado Fantauzzi<sup>1</sup> ; Thais Rocha Lourenco<sup>1</sup>; Anna Beatriz Cavasin de Souza<sup>2</sup>; Jorge Marcelo Padilla Mancero<sup>2</sup>; Tiago Emmanuel de Souza<sup>2</sup>; Marcus Vinicius Campos Bittencourt<sup>2</sup>; Fabricio Ferreira Coelho<sup>2</sup>; Vanessa Suemi Takenaka<sup>2</sup>; Felipe Sbrolini Borges<sup>2</sup> ; Andre Ibrahim David<sup>2</sup>

## Introdução

A Síndrome de Budd Chiari (SBC) representa grupo de condições clínicas heterogêneas caracterizadas pela obstrução de fluxo venoso hepático<sup>1</sup>. Nesse relato apresentamos paciente com SBC relacionado a doença mieloproliferativa, com evolução para hepatite fulminante, com necessidade de transplante hepático para terapêutica.

## Relato de caso

Paciente feminina, 42 anos, admitida em pronto socorro por distensão abdominal, diarreia e astenia há uma semana. Abdome flácido, indolor, com hepatomegalia e ascite. Laboratoriais: leucograma 14.000, plaquetas de 625 mil, INR 1.17, Bilirrubina total de 1.12 e albumina de 2.8. Tomografia Computadorizada de abdome (TAC): fígado com lobo esquerdo aumentado, alteração perfusional e esplenomegalia (**FIG3**). Ultrassom Doppler do sistema porta hepático (USG Doppler): veias hepáticas esquerda (**FIG 1**) e direita (**FIG2**), com fluxo filiforme, veia hepática média com fluxo reverso. Endoscopia Digestiva Alta (EDA) evidenciou varizes esofágicas e gástricas de fino e médio calibre. Acreditado o diagnóstico de SBC, foi iniciada anticoagulação plena com Heparina de baixo peso molecular. Para avaliar etiologia, foi realizada biópsia de medula óssea que resultou em doença mieloproliferativa sem etiologia definida. Paciente evoluiu com acentuada disfunção hepática e renal, sendo indicada derivação intra-hepática portosistêmica transjugular (TIPS), evoluindo para terapia renal substitutiva, com Score MELD 31. Paciente foi submetida a transplante de fígado com doador falecido, com rejeição de enxerto após sete dias, tratado por pulsoterapia com corticoides, de alta hospitalar no vigésimo segundo dia. Apresentou nova internação por Colite secundária a Citomegalovírus (CMV) tratado com Valganciclovir. No momento encontra-se em seguimento ambulatorial após sete meses de transplante, em boa evolução

## Discussão

A SBC consiste em condição rara e de alta morbimortalidade, seus principais sintomas são: distensão abdominal, ascite e hepatomegalia, porém a maioria dos pacientes apresentam-se assintomáticos<sup>3</sup>. O diagnóstico baseia-se em exames de imagem como USG Doppler hepático, TAC e Ressonância Magnética de abdome, que evidenciam alterações ou obstruções no fluxo venoso hepático<sup>1</sup>. Seu tratamento baseia-se na anticoagulação, terapia trombolítica, angioplastia percutânea, TIPS e TH com suas indicações: falência hepática fulminante, cirrose e falha terapêutica prévia com o uso de TIPS ou modalidades não cirúrgicas<sup>4</sup>

No caso relatado, a indicação do TH baseou-se na falência terapêutica prévia associada ao TIPS, bem como na evolução para insuficiência hepática fulminante, sendo realizado o transplante ortotópico clássico de fígado com ressecção a Piggy-back com doador falecido. Quanto as complicações do TH, são comuns infecções, falência de múltiplos órgãos, falência de enxerto e trombose da artéria hepática.<sup>2 3</sup> No caso apresentado, manteve-se no pós-operatório o uso de Tacrolimus, anticoagulação e terapia anti-agregante. Paciente apresentou rejeição do enxerto após sete dias de pós-operatório e colite por CMV após dois meses, sendo tratada por pulsoterapia com corticoide e Valganciclovir, respectivamente. O paciente apresenta-se no sétimo mês de seguimento, em uso de imunossupressão, anticoagulação e terapia antiagregante com Rivaroxabana e Ácido Acetilsalicílico (AAS).

FIG 1

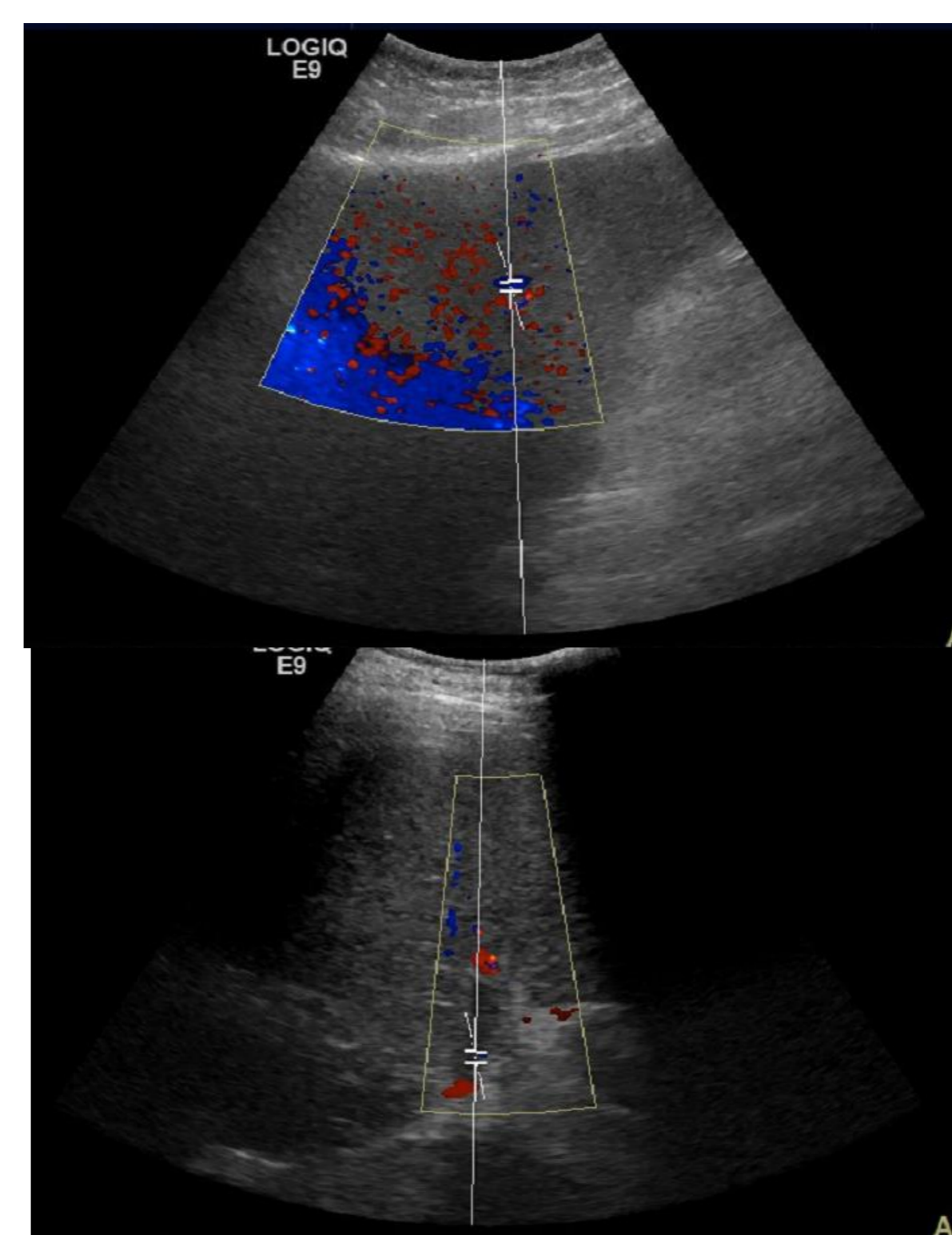


FIG 2

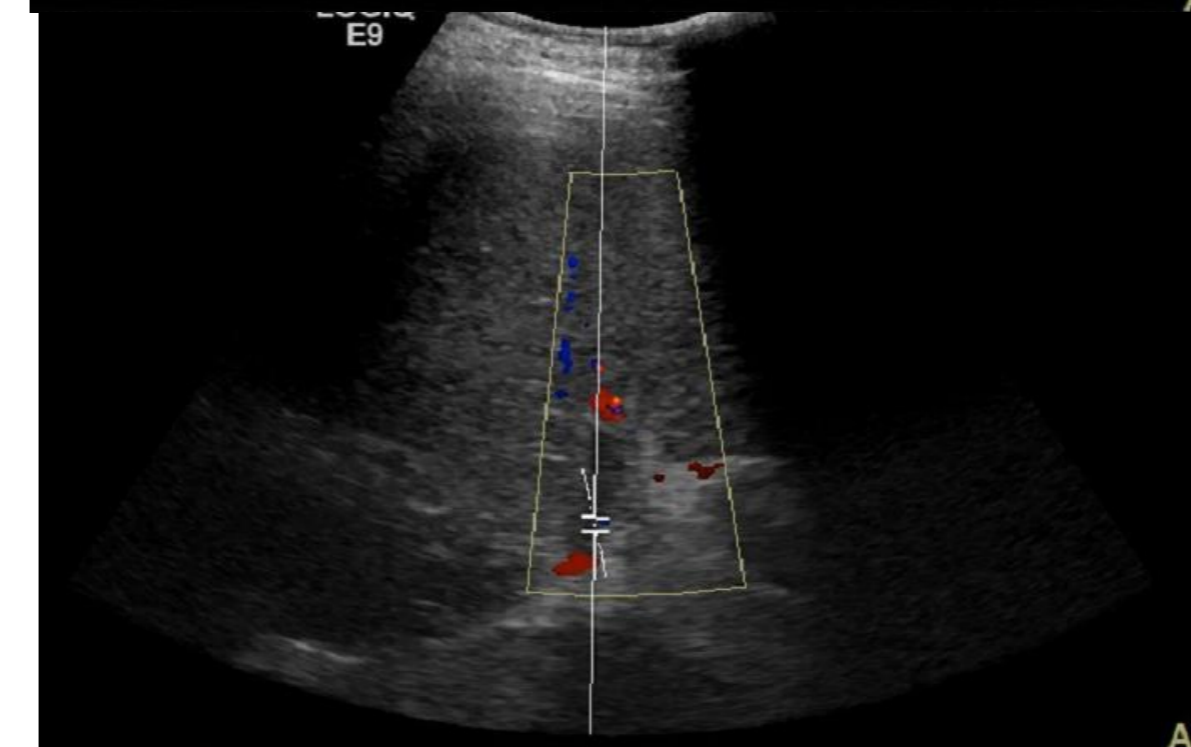


FIG 3

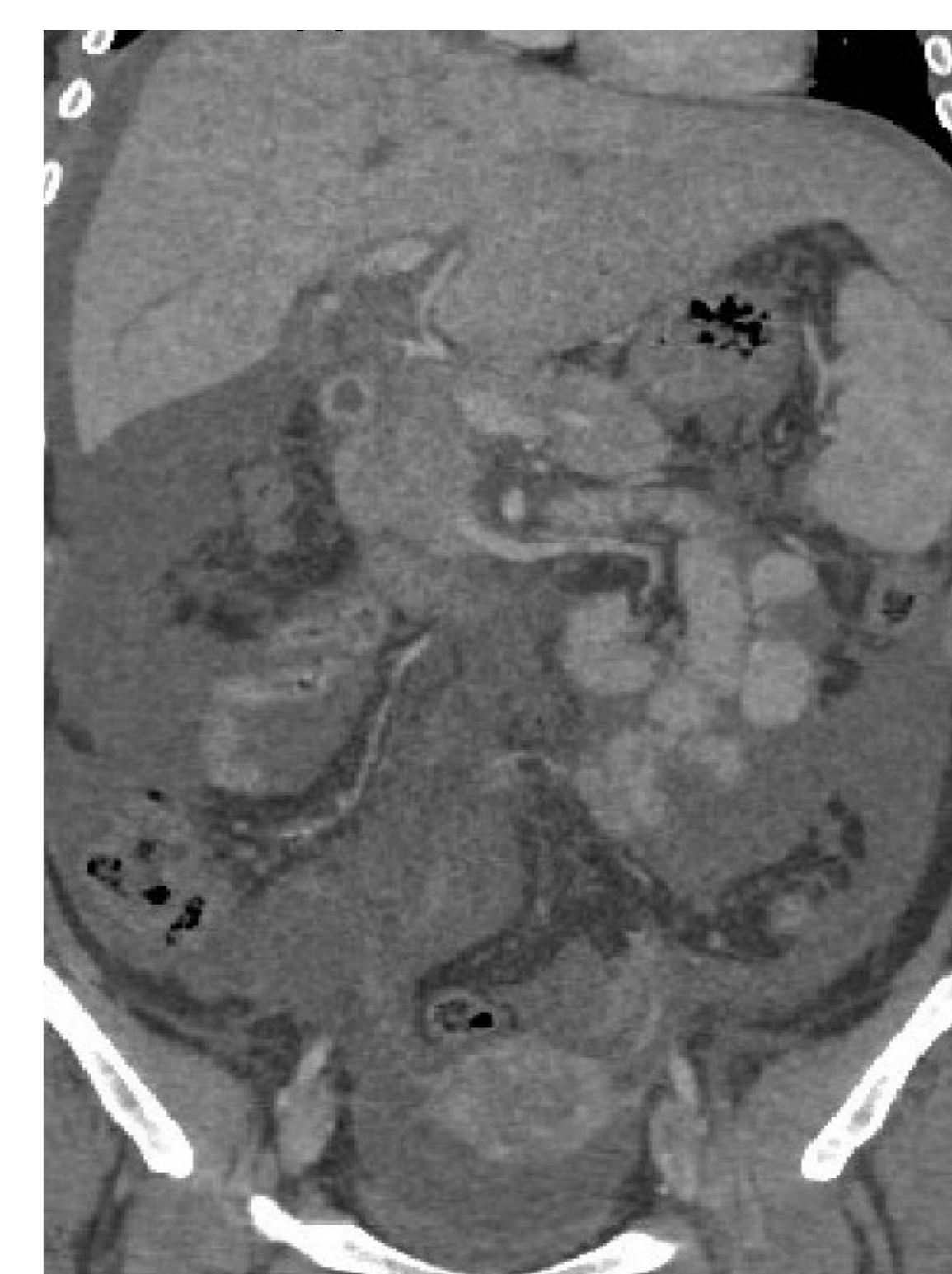


FIG 1 – fluxo filiforme veia hepática esquerda ; FIG 2- fluxo filiforme veia hepática direita; FIG 3- lobo esquerdo aumentado e esplenomegalia (TAC)

## Conclusão

A SBC consiste em condição de etiologia e suspeita diagnóstica difícil, sobretudo nos casos assintomáticos. Foi apresentado caso de etiologia mieloproliferativa refratário ao tratamento não cirúrgico com necessidade de TH para terapêutica. Carecem na literatura casos como o apresentado a fim de se ilustrar maiores evidências.

## Referencias

1. Jeschke B, Gottlieb A, Sowa J-P, et al. Single-Center Retrospective Study of Clinical and Laboratory Features That Predict Survival of Patients With Budd-Chiari Syndrome After Liver Transplant. *Exp Clin Transplant*. 2019;
2. Doğrul A, Yücel Yankol, Nesimi Mecit, Turan Kanmaz, Koray Acarlı, Münci Kalayoğlu. Orthotopic Liver Transplant for Budd-Chiari Syndrome: An Analysis of 14 Cases. *Exp Clin Transplant*. 14(6)
- 3 Raza, Zainab, Shamsaeefar, Nikeghbalian, Hosseini. Experience of Liver Transplant in Patients Diagnosed with Budd-Chiari Syndrome. *Exp Clin Transplant*.
4. Ara C, Akbulut S, Ince V, Karakas S, Baskiran A, Yilmaz S. Living donor liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: Overcoming a troublesome situation. *Medicine (Baltimore)*. 2016