

Manejo e conduta das doenças vasculares do sistema porta

Management and conduct of vascular diseases of the portal system

Lenon Cardoso¹, Thiago Cerizza Pinheiro¹, Maissa Marçola Scanduzzi², Fernanda Soares Simoneti¹, Daniel Ilias¹, Marlon Moda¹, Ronaldo Antônio Borghesi¹

Resumo

O aneurisma e a trombose de veia porta são doenças raras do sistema porta, que comumente cursam sem sintomas. A grande maioria dos pacientes é diagnosticada com achados em exames de imagem. Os sintomas são atribuídos ao efeito de massa, no caso do aneurisma, e relativos à capacidade hepática de formar uma rede de circulação colateral, no caso da trombose. A escassa experiência nesses casos representa um dilema na abordagem desses pacientes e, portanto, a grande maioria dos autores opta por seguimento rigoroso e a intervenção é indicada apenas para os pacientes sintomáticos. Neste trabalho, relatamos um caso de aneurisma de veia porta e outro de trombose da veia porta, propondo o manejo e o acompanhamento desses pacientes.

Palavras-chave: trombose; aneurisma; sistema porta.

Abstract

Aneurysms and thromboses of the portal vein are rare pathologies of the portal system that commonly follow an asymptomatic course. The vast majority of cases are diagnosed as incidental findings during imaging studies. Symptoms of aneurysms are the result of mass effects, while thrombosis symptoms are a function of the liver's ability to form a collateral circulation network in the thrombosis. The scant experience with such cases poses a dilemma for patient management and so the vast majority of authors choose an expectant approach with rigorous patient surveillance and only intervene in symptomatic patients. We report one case of an aneurysm of the portal vein and one case of portal vein thrombosis and discuss management and observation of these patients.

Keywords: thrombosis; aneurysm; portal system.

¹Pontifícia Universidade Católica de São Paulo – PUC-SP, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde – FCMS, São Paulo, SP, Brasil.

²Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM, Uberaba, MG, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Julho 28, 2014. Aceito em: Dezembro 02, 2014.

O estudo foi realizado na Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (FCMS- PUC/SP), São Paulo, SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

As doenças vasculares do sistema porta englobam o aneurisma e a trombose. Diferentemente dos aneurismas arteriais, os aneurismas venosos são incomuns. Geralmente, são descritos nas veias poplítea, jugular e safena, raramente ocorrendo em outros sítios¹. Os aneurismas da veia porta (AVP) representam 3% dos aneurismas venosos², sendo mais comuns na região extra-hepática, na confluência das veias esplênica e mesentérica superior, seguida da veia porta e suas ramificações³. Barzilai e Kleckner⁴ foram os primeiros a relatar um caso de AVP em 1956, ao descreverem a presença de aneurisma de veia porta com trombo no interior, rompido para o sistema biliar, na necropsia de um paciente cirrótico⁴. Desde então, foram descritos cerca de 200 casos destes na literatura⁵.

Ainda não foi estabelecida a fisiopatogenia da formação do aneurisma; no entanto, são descritas duas teorias: a congênita, por falha da regressão completa da veia vitelínica distal ou fraqueza da parede venosa interna, e a adquirida, secundária a doença hepática crônica, hipertensão portal, trauma, pancreatite ou cirurgia³. Acredita-se que o aumento da pressão intraluminal observada na hipertensão portal poderia levar à dilatação das paredes relativamente finas da veia porta. Entretanto, alguns autores acreditam que há alguma outra explicação devido à baixa incidência de aneurisma de veia porta nos pacientes com hipertensão portal⁶.

A trombose da veia porta (TVPo) se refere à obstrução completa ou parcial do fluxo sanguíneo na veia porta devido à presença de um trombo na luz do vaso⁷. A TVPo foi descrita pela primeira vez em 1869 por Balfour e Stewart⁸, e é considerada, no ocidente, a principal causa de hipertensão portal extra-hepática em doentes com fígado normal⁹. Embora seja um evento raro na população em geral, sua prevalência em doentes cirróticos varia de 4,4 a 15%, sendo responsável por 5 a 10% dos casos de hipertensão portal¹⁰.

Com a obstrução na veia porta, o fígado perde dois terços do seu suprimento sanguíneo. Apesar disso, essa condição é bem tolerada e os pacientes são, geralmente, assintomáticos, ao contrário de obstrução arterial aguda, que sempre leva a uma disfunção hepática aguda grave, a qual pode ser fatal^{11,12}. A obstrução da veia porta provoca dois mecanismos compensatórios: a vasodilatação da artéria hepática e o desenvolvimento de circulação colateral para desviar o fluxo sanguíneo da obstrução¹¹. Esse processo acarreta uma perda de tecido hepático e, em longo prazo, conseqüente perda de função hepática¹³.

A etiologia da TVPo, geralmente, é multifatorial, sendo os fatores de risco divididos em locais e sistêmicos^{11,14}:

- Locais: câncer; lesões inflamatórias abdominais focais; lesão do sistema venoso portal (cirurgia, trauma e iatrogenia), e cirrose;
- Sistêmicos: trombofilias congênitas (fator V de Leiden, mutação no gene da protrombina, hiperhomocisteinemia, deficiência das proteínas C e S, e deficiência de antitrombina); trombofilias adquiridas (síndrome do anticorpo antifosfolípide e hiperhomocisteinemia); doenças mieloproliferativas; hemoglobinúria paroxística noturna; uso de anticoncepcionais orais; gestação, e puerpério.

As crianças também podem desenvolver TVPo após um episódio de onfalite ou após cateterização umbilical¹⁴.

Objetivo

Descrever um caso de aneurisma de veia porta e outro de trombose de veia porta, além de propor o seu manejo clínico-cirúrgico.

RELATO DOS CASOS

Caso 1. Paciente do sexo masculino, 27 anos, com quadro de dor crônica em hipocôndrio direito; foi internado em serviço de pronto-socorro, no qual foi realizada ultrassonografia de abdome (Figura 1),

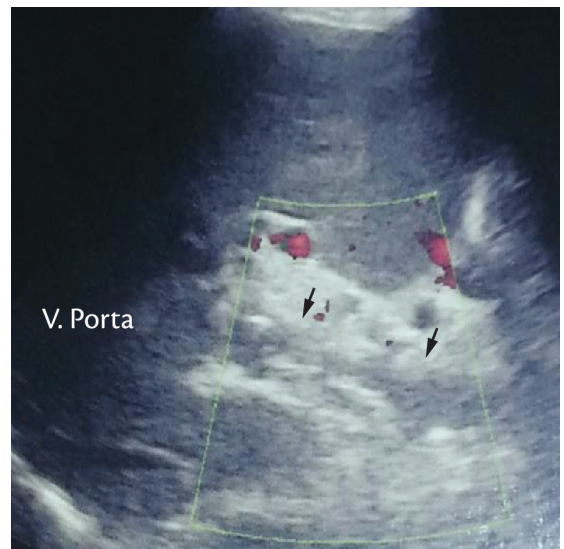


Figura 1. Ultrassonografia evidenciando veia porta com trombo hiperecoico e focos ecogênicos, que determinam sombra acústica posterior. Não há fluxo. Havia, também, presença de varizes ao redor da veia porta no hilo hepático. Baço com dimensões aumentadas.

que demonstrou colelístopia crônica calculosa e presença de TVPo. Foi realizada também uma tomografia computadorizada de abdome com contraste endovenoso, confirmando a presença TVPo (Figura 2). Os exames laboratoriais não evidenciaram alterações que pudessem esclarecer a sua etiologia; portanto, a trombose foi considerada idiopática. Optou-se pelo manejo clínico, com ácido acetilsalicílico 100 mg por dia, evoluindo com melhora clínica e seguimento ambulatorial.

Caso 2. Paciente do sexo masculino, 60 anos, assintomático, foi referenciado ao serviço de saúde

terciário, devido aos seus antecedentes familiares de hepatopatia crônica. Na investigação, foi realizada ultrassonografia de abdome, que evidenciou esteatose hepática e presença de AVP (Figura 3). A tomografia computadorizada demonstrou uma dilatação aneurismática da veia porta proximal com diâmetro máximo de 5,5 cm, com colo de 1,1 cm e sem sinais de trombose (Figura 4). Neste paciente, também se optou por conduta expectante com seguimento ambulatorial.

DISCUSSÃO

As manifestações clínicas das doenças vasculares do sistema porta variam em função do grau de acometimento do parênquima hepático e do desenvolvimento dos mecanismos compensatórios.

A grande maioria dos pacientes portadores de AVP é assintomática, sendo o diagnóstico feito por um achado de exame de imagem solicitado por outros motivos. Quando presentes, os sintomas são causados por efeito de massa: dor abdominal, por compressão de estruturas vizinhas, e icterícia, por compressão dos ductos biliares. Pode ocorrer também sangramento gastrointestinal por ruptura do sistema biliar^{3,6}.

Sendo assim, a grande maioria dos médicos opta por realizar tratamento conservador, acompanhando o paciente com exames de imagem seriados. Em 2009, foi realizada uma revisão sistemática de 93 relatos publicados na literatura, que incluía 176 pacientes com 198 aneurismas venosos viscerais. Os autores concluíram que a observação cuidadosa é a conduta

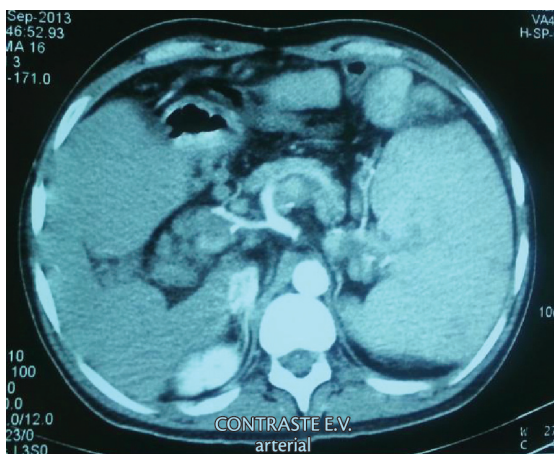


Figura 2. Veia porta sem caracterização de fluxo com focos de calcificação (trombose crônica). Exuberante circulação colateral no hilo hepático (transformação cavernomatosa). Presença de esplenomegalia.

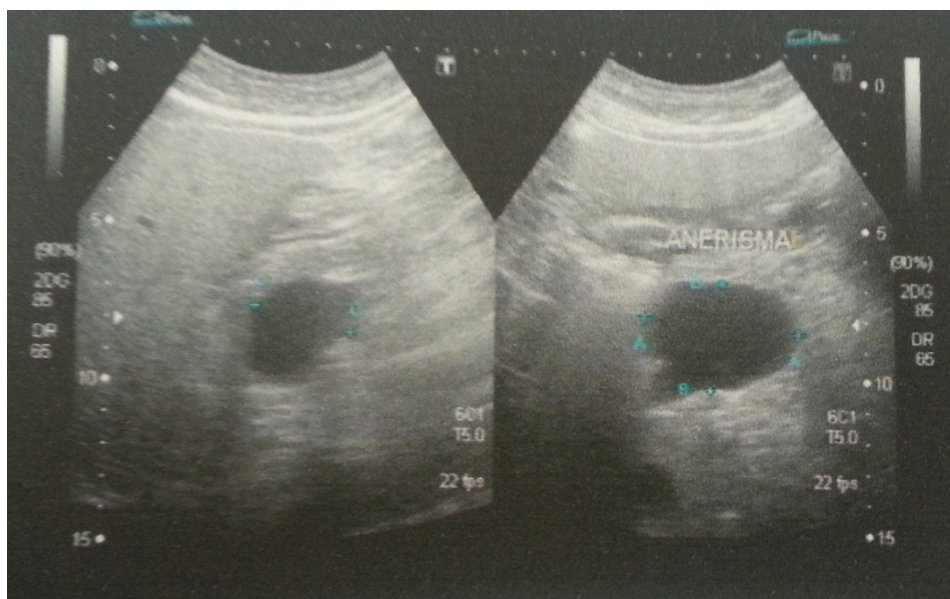


Figura 3. Ultrassonografia evidenciando o aneurisma de veia porta.

mais apropriada, exceto quando ocorrem complicações¹⁵. Recentemente, foi relatado um caso de um paciente do sexo masculino diagnosticado com AVP assintomático que foi acompanhado por oito anos e evoluiu com regressão completa do aneurisma, sem explicação¹⁶.

Ma et al.⁵, em 2012, propuseram um interessante algoritmo para manejo dos pacientes com AVP (Figura 5)⁵.

No que diz respeito à TVPo, o aparecimento e a extensão do trombo são determinantes nas manifestações clínicas, que são divididas em agudas e crônicas, e diferenciadas pelo aparecimento do cavernoma

(rede de vasos colaterais conectando as porções proximal e distal ao trombo, que define a cronicidade do processo)^{10,17}. As manifestações agudas incluem congestão e isquemia intestinal, que podem causar dor e/ou distensão abdominal; diarreia; sangramento retal; náuseas; vômitos; anorexia; febre; acidose láctica; esplenomegalia, e sepse. Se a obstrução não for resolvida rapidamente, pode haver perfuração intestinal, peritonite, choque e óbito. Por outro lado, a TVPo pode ser assintomática em sua forma crônica, exceto pela presença de hiperesplenismo e consequente pancitopenia, varizes esofágicas, circulação colateral abdominal e ascite. Por esse fato, é necessário submeter todo paciente com TVPo a uma endoscopia digestiva alta¹⁰. Na Figura 6, adaptamos um diagrama proposto por pesquisadores chineses, que relaciona o curso da TVPo com a progressão dos sintomas¹⁷.

Pelo fato de os pacientes com TVPo, em sua fase crônica, serem muitas vezes assintomáticos, o diagnóstico é frequentemente um achado acidental de exame de imagem. Após a suspeita clínica, o primeiro exame usualmente solicitado é a ultrassonografia de abdome, que pode revelar presença de material sólido e hiperecoico na veia porta; distensão da veia porta e/ou tributárias, e uma rede de vasos colaterais ou cavernoma. Na sequência, para confirmação diagnóstica, pode-se solicitar a ultrassonografia de abdome com Doppler, a tomografia computadorizada ou a ressonância nuclear magnética¹⁰.



Figura 4. Visualização do aneurisma na tomografia computadorizada de abdome com contraste.

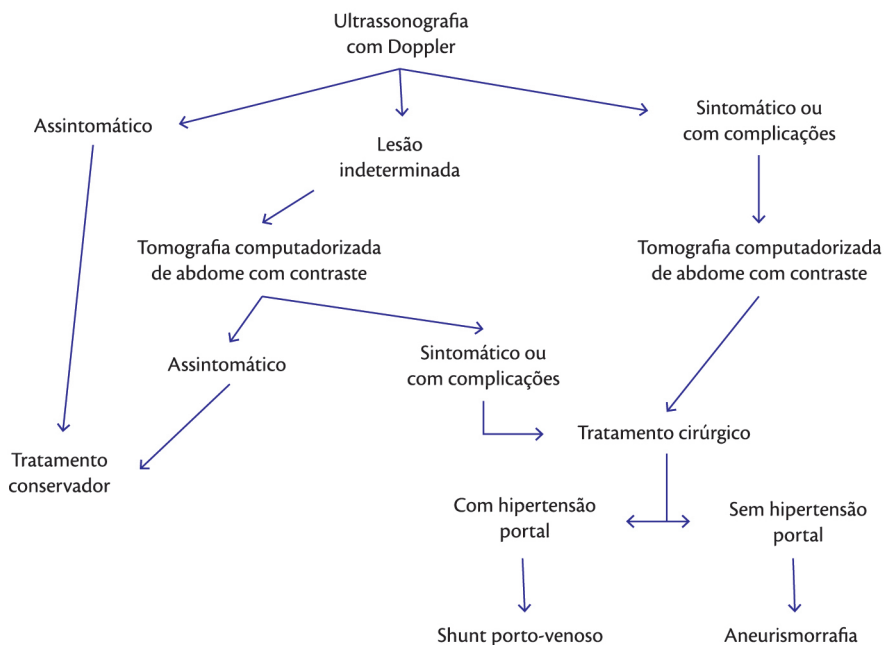


Figura 5. Adaptação do algoritmo proposto por Ma et al.⁵.

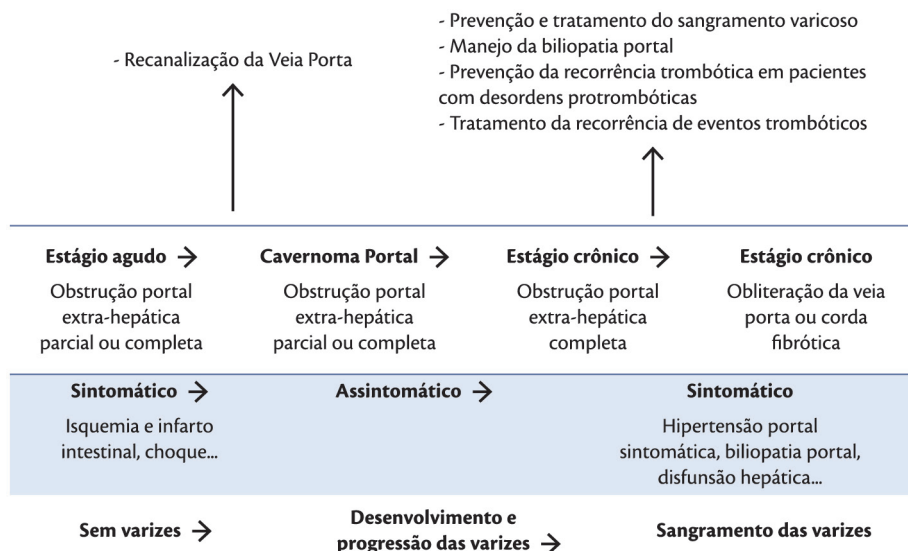


Figura 6. Progressão da trombose de veia porta e estratégia terapêutica em pacientes não neoplásicos e não cirróticos. Adaptado de Qi et al.¹⁷.

Embora já tenha sido descrita na literatura a resolução espontânea da TVPo na fase aguda em um paciente, o manejo terapêutico específico é mandatório para resolver a obstrução portal e evitar complicações sérias, principalmente para impedir a progressão para a fase crônica do processo¹⁸. O objetivo do tratamento é a correção dos fatores de risco, a prevenção da extensão da trombose e a obtenção da perviabilidade da veia porta¹⁰. A grande maioria dos autores recomenda terapia anticoagulante na fase aguda da doença; no entanto, isso é controverso quando se trata da fase crônica, pois pode acarretar evolução desfavorável das varizes esofagianas^{11,19}. Outros autores recomendam a terapia anticoagulante apenas em pacientes com confirmação de desordens trombóticas ou histórico familiar de trombose venosa²⁰. As demais terapias são mais controversas entre os autores e incluem: trombólise, TIPS (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*) e *shunt* cirúrgico (esplenorenal distal)^{10,11,19}.

O prognóstico está mais associado à presença de comorbidades e não à presença de varizes esofagianas sangrantes²¹. Um estudo realizado na cidade de Bolonha avaliou prospectivamente pacientes portadores de carcinoma hepatocelular candidatos a transplante hepático e concluiu que a TVPo, que não foi formada por invasão tumoral, não deve ser considerada como contraindicação absoluta ao transplante em pacientes com carcinoma hepatocelular e cirrose hepática²². Outro estudo, realizado na Universidade de Michigan, concluiu que a presença de TVPo pode estar associada à menor sobrevida em curto prazo após o transplante,

o que deve orientar decisões acerca da indicação e do momento exato do transplante nesses pacientes²³.

Diante do exposto, concluímos que as afecções vasculares do sistema porta são entidades raras que, na grande maioria das vezes, podem ser conduzidas de forma expectante. O acompanhamento rigoroso se faz necessário a fim de se avaliar a necessidade de intervenção nos casos de progressão da doença.

REFERÊNCIAS

- Gillespie DL, Villavicencio JL, Gallagher C, Chang A, Hamelink JK, Fiala LA, et al. Presentation and management of venous aneurysms. *J Vasc Surg*. 1997;26(5):845-52. [http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214\(97\)70099-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214(97)70099-5). PMID:9372824
- Mucenic M, Rocha MS, Laudanna AA, Cançado ELR. Treatment by splenectomy of a portal vein aneurysm in hepatosplenic schistosomiasis. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo*. 2002;44(5):261-4. <http://dx.doi.org/10.1590/S0036-46652002000500005>. PMID:12436166
- Vyas S, Mahajan D, Sandhu MS, Duseja A, Khandelwal N. Portal vein aneurysm: is it an incidental finding only? *Ann Hepatol*. 2012;11(2):263-4. PMID:22345345.
- Barzilai R, Kleckner MS Jr. Hemocholecyst following ruptured aneurysm of portal vein: report of a case. *AMA Arch Surg*. 1956;72(4):725-7. <http://dx.doi.org/10.1001/archsurg.1956.01270220173023>. PMID:13301133
- Ma R, Balakrishnan A, See TC, Liau SS, Praseedom R, Jah A. Extrahepatic portal vein aneurysm: A case report, overview of the literature and suggested management algorithm. *Int J Surg Case Rep*. 2012;3(11):555-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2012.07.009>. PMID:22922358
- Andraus W, Amico EC, Machado MA, Bacchella T, Machado MCC. Portal vein aneurysm. *Clinics (Sao Paulo)*. 2007;62(2):203-5. <http://dx.doi.org/10.1590/S1807-59322007000200018>. PMID:17505708

7. Bayraktar Y, Harmanci O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. *World J Gastroenterol.* 2006;12(8):1165-74. PMID:16534866.
8. Balfour, G.; Stewart, T. Case of enlarged spleen complicated with ascites, both depending upon varicose dilatation and thrombosis of the portal vein. *Med J. Edinburgh.* 1869; 14:589-98.
9. Belli L, Romani F, Riolo F, Rondinara G, Aseni P, Di Stefano M, et al. Thrombosis of portal vein in absence of hepatic disease. *Surg Gynecol Obstet.* 1989;169(1):46-9. PMID:2787060.
10. Ponziani FR, Zocco MA, Campanale C, Rinninella E, Tortora A, Di Maurizio L, et al. Portal vein thrombosis: insight into pathophysiology, diagnosis, and treatment. *World J Gastroenterol.* 2010;16(2):143-55. <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v16.i2.143>. PMID:20066733
11. Valla DC, Condat B. Portal vein thrombosis in adults: pathophysiology, pathogenesis and management. *J Hepatol.* 2000;32(5):865-71. [http://dx.doi.org/10.1016/S0168-8278\(00\)80259-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0168-8278(00)80259-7). PMID:10845677
12. Harmanci O, Bayraktar Y. Portal hypertension due to portal venous thrombosis: etiology, clinical outcomes. *World J Gastroenterol.* 2007;13(18):2535-40. <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v13.i18.2535>. PMID:17552000
13. Alves RLJ, Macedo FA, Latorre MV, de Paula BHR, Barradas F, Tavares M. Trombose de veia porta: revisão de literatura e relato de caso. *Cadernos UniFOA.* 2012;7(18):101-8.
14. Schettino GCM, Fagundes EDT, Roquete MLV, Ferreira AR, Penna FJ. Trombose de veia porta em crianças e adolescentes. *J Pediatr.* 2006;82(3):171-8.
15. Sfyroeras GS, Antoniou GA, Drakou AA, Karathanos C, Giannoukas AD. Visceral venous aneurysms: clinical presentation, natural history and their management: a systematic review. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2009;38(4):498-505. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejvs.2009.05.016>. PMID:19560947
16. Lall P, Potineni L, Dosluoglu HH. Complete spontaneous regression of an extrahepatic portal vein aneurysm. *J Vasc Surg.* 2011;53(1):206-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2010.07.063>. PMID:20869190
17. Qi X, Han G, Bai M, Fan D. Stage of portal vein thrombosis. *J Hepatol.* 2011;54(5):1080-2, author reply 1082-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jhep.2010.10.034>. PMID:21145872
18. Simão A, Correia L, Carvalho A, Costa N. Trombose da veia porta: importância do diagnóstico e tratamento precoces. *Liver Today: Boletim Informativo APEF.* 2009;7:4-5.
19. Boyer TD. Management of portal vein thrombosis. *Gastroenterol Hepatol.* 2008;4(10):699-700. PMID:21960890.
20. Condat B, Pessione F, Helene Denninger M, Hillaire S, Valla D. Recent portal or mesenteric venous thrombosis: increased recognition and frequent recanalization on anticoagulant therapy. *Hepatology.* 2000;32(3):466-70. <http://dx.doi.org/10.1053/jhep.2000.16597>. PMID:10960436
21. Janssen HL, Wijnhoud A, Haagsma EB, van Uum SH, van Nieuwkerk CM, Adang RP, et al. Extrahepatic portal vein thrombosis: aetiology and determinants of survival. *Gut.* 2001;49(5):720-4. <http://dx.doi.org/10.1136/gut.49.5.720>. PMID:11600478
22. Piscaglia F, Gianstefani A, Ravaioli M, Golfieri R, Cappelli A, Giampalma E, et al. Criteria for diagnosing benign portal vein thrombosis in the assessment of patients with cirrhosis and hepatocellular carcinoma for liver transplantation. *Liver Transpl.* 2010;16(5):658-67. PMID:20440775.
23. Englesbe MJ, Kubus J, Muhammad W, Sonnenday CJ, Welling T, Punch JD, et al. Portal vein thrombosis and survival in patients with cirrhosis. *Liver Transpl.* 2010;16(1):83-90. <http://dx.doi.org/10.1002/lt.21941>. PMID:20035521

Correspondência

Lenon Cardoso
Av. Barão de Tatuí, 859/24
CEP 18030-000 - Sorocaba (SP), Brasil
E-mail: lenon_cardoso@hotmail.com

Informações sobre os autores

LC - Acadêmico de Medicina, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (FCMS - PUC-SP).

TCP - Residente Médico de Cirurgia Geral, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (FCMS - PUC-SP).

MMS - Médica Graduada, Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM).

FSS - Acadêmico de Medicina, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (FCMS - PUC-SP).

DI - Residente Médico de Cirurgia Geral, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (FCMS - PUC-SP).

MM - Residente Médico de Cirurgia Geral, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (FCMS - PUC-SP).

RAB - Professor Titular do Departamento de Cirurgia, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (FCMS - PUC-SP).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: LC, TCP

Análise e interpretação dos dados: LC, TCP

Coleta de dados: MMS, MM, DI, FSS

Redação do artigo: LC, TCP

Revisão crítica do texto: RAB

Aprovação final do artigo*: LC, TCP, DI, MMS, MM, FSS, RAB

Análise estatística: N/A

Responsabilidade geral pelo estudo: LC, TCP, RAB

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida do *J Vasc Bras.*