



JORNADAS DO NÚCLEO de Estudos das Doenças do Fígado

16 | 17 SETEMBRO 2022

HOTEL SÃO LÁZARO, BRAGANÇA



Programa
CIENTÍFICO

COMISSÃO DE HONRA

Presidente da Câmara de Bragança

Presidente do Conselho de Administração da ULSNE

Presidente da SPMI

PRESIDENTE DAS JORNADAS

Cristiana Batouxas

SECRETÁRIA GERAL

Carmen Valdivieso

COMISSÃO ORGANIZADORA

Grupo Hepatológico Transmontano

Ana Barreira

Andreia Diegues

Cristiana Batouxas

Inês Pinho

Joana Calvão

José Presa

Mónica Mesquita

Paulo Carrola

Sandra Morais

Sónia Carvalho

COMISSÃO CIENTÍFICA

Cristiana Batouxas

Francisco Silva

Margarida Eulálio

Mónica Sousa

Paulo Carrola

Rita Jorge

Sofia Ferreira

Suzana Calretas

JÚRI DAS COMUNICAÇÕES LIVRES

Sara Leitão

Margarida Eulálio

Alfredo Pinto

Programa Científico

Sexta-feira | 16 de setembro de 2022

08:00h Abertura do Secretariado

09:00-10:30h **HOT TOPICS EM HEPATOLOGIA**

Moderadores: Arsénio Santos & Paulo Carrola

NASH – Perspetivas realistas no horizonte

Jorge Leitão

Novos conceitos no CHC – *Downstaging*, adjuvância, neoadjuvância e terapêuticas preemptivas

Joana Espírito Santo

Inflamação sistémica na doença hepática crónica – uma nova perspetiva para o seu curso clínico

Inês Pinho

Caso clínico

José Filipe Santos

Discussão

10:30-11:00h **Coffee-break e visita aos posters**

Moderadores: Sara Leitão & Filipe Breda

11:00-11:30h **SESSÃO DE ABERTURA**

11:30-13:00h **NOVIDADES DA BAVENO VII...**

Moderadores: José Presa & Filipe Andrade

... na doença vascular hepática

Filipe Nery

... nos métodos não invasivos para cACLD e hipertensão portal

Sandra Moraes

... na progressão/regressão da cirrose e prevenção da descompensação

Diana Valadares

Caso clínico

Rita Bragança

Discussão

13:00-14:00h **Almoço**

14:00-14:30h	DOENÇAS RARAS EM HEPATOLOGIA DOENÇA DE WILSON: UM DIAGNÓSTICO FREQUENTEMENTE ESQUECIDO Moderador: Luís Costa Matos Palestrante: Suzana Calretas
14:30-16:00h	HARD TOPICS EM HEPATOLOGIA Moderadoras: Helena Pessegueiro & Cristiana Batouxas Manifestações hepáticas nas doenças autoimunes sistémicas Cátia Pereira Transplante hepático – Do álcool ao FGNA Sofia Ferreira Tratamento da colangite biliar primária – Controvérsias e implicações para a prática clínica João Madaleno Caso clínico Pedro Simões Discussão
16:00-16:30h	Coffee-break e visita aos posters Moderadores: Francisco Silva & Margarida Eulália
16:30-18:00h	INFEÇÕES VÍRICAS Moderadores: Mónica Sousa & Abílio Gonçalves As hepatites além da B e C Joana Cochicho Prevenção das hepatites virais – Que orientações para a imunização? Sónia Carvalho Hepatite C – Estratégias para a sua erradicação em Portugal (o que falta e o que deve ser feito) Rita Jorge Caso clínico David Ferreira Discussão
18:15-19:00h	ASSEMBLEIA-GERAL DO NEDF
20:00h	Jantar das Jornadas

Sábado | 17 de setembro de 2022

- 08:30h Abertura do Secretariado
- 09:00-10:30h **DILEMAS NA DOENÇA HEPÁTICA TERMINAL**
Moderadoras: Adélia Simão & Maria Jesus Banza
Encefalopatia hepática – Do diagnóstico diferencial ao tratamento
Mônica Mesquita
Sarcopenia – Estratégias na prevenção e tratamento
Joana Calvão
Cuidados paliativos em Hepatologia – Qual o momento adequado para iniciar o seguimento?
Hugo Oliveira
Caso clínico
Sérgio Alves
Discussão
- 10:30-10:50h Coffee-break
- 10:50-12:20h **COMUNICAÇÕES ORAIS** (ver pág. 6)
Moderadores: Alfredo Pinto & Fátima Campante
- 12:20-12:50h **CONFERÊNCIA**
A IMPORTANTE INTERFACE DA RADIOLOGIA DE INTERVENÇÃO EM HEPATOLOGIA
Presidente: Armando Carvalho
Conferencista: Belarmino Gonçalves
- 12:50-13:00h Entrega de prêmios e sessão de encerramento

CO 01

CARCINOMA HEPATOCELULAR EM DOENTES NÃO CIRRÓTICOS: AS DIFERENÇAS COMPARATIVAMENTE A CIRRÓTICOS

Bruno Besteiro¹; Claudemira Pinto¹;
Joana Tender Vieira¹; Maria Inês Matos¹;
Maria Teresa Brito¹; Filipa Gomes¹; Jorge Almeida¹
¹Centro Hospitalar de S. João, EPE

Introdução: O carcinoma hepatocelular (CHC) é uma entidade epidemiologicamente muito relevante, sendo a 3.^a causa de morte por cancro a nível mundial. As *guidelines* atuais recomendam vigilância de CHC em doentes cirróticos independentemente da etiologia. No entanto, o CHC também se pode desenvolver em doentes não cirróticos.

Objetivo: Avaliar as características, etiologias, história natural e *outcomes* do CHC em doentes não cirróticos.

Métodos: Foram identificados todos os casos de CHC diagnosticados e confirmados histologicamente no nosso centro hospitalar de janeiro de 2010 a dezembro de 2020. Foram recolhidos dados relativamente às características do doente, do tumor e da doença hepática assim como dados relativos ao *outcome*. O diagnóstico de cirrose foi confirmado histologicamente em todos os casos.

Resultados: Foram incluídos 131 doentes com CHC. Entre eles, 53 (40,5%) eram não cirróticos, a maioria do sexo masculino (75,5%), com idade mediana de 67 anos (IQR 54-76). A infecção pelo vírus da hepatite C (15,1%) foi a etiologia mais comum, seguida da etiologia alcoólica (13,2%) e da infeção

pelo vírus da hepatite B (7,5%). Contudo, na maioria dos casos (58,5%) a causa da doença hepática/CHC não foi identificada. Verificou-se que 58,5% apresentava fibrose em ponte (*score* Metavir F2-3). Os doentes não cirróticos demonstraram maior contagem plaquetária (240 vs 168 x10⁹/L, $p < 0,001$) e níveis séricos de bilirrubina (2,19 vs 3,05 mg/dL, $p = 0,002$) e tempo de protrombina (12,3 vs 13,5 seg, $p < 0,001$) inferiores quando comparados com doentes cirróticos. A alfa-fetoproteína foi semelhante nos dois grupos ($p = 0,954$). No que concerne às características do tumor, doentes com CHC não cirrótico apresentaram tumores de maiores dimensões (82 vs 47 mm, $p < 0,001$) e eram menos frequentemente incluídos nos critérios de Milão (20,8% vs 55,1%, $p < 0,001$). No entanto, este grupo apresentou melhor sobrevida global comparativamente ao grupo de doentes cirróticos com CHC (4,8 vs 1,4 anos, $p = 0,036$). Os estadios 0 e A do *Barcelona Clinic Liver Cancer* (OR 0,04, IC 95% 0,007-0,217, $p < 0,001$) e ressecção cirúrgica (OR 0,082, IC 95% 0,018-0,362, $p < 0,001$) associaram-se a menor risco de mortalidade nos doentes com CHC não cirrótico. De salientar ainda que a etiologia da doença hepática não afetou a mortalidade ($p = 0,277$).

Discussão e conclusão: Verificamos que um número considerável de CHC ocorreu em doentes sem cirrose subjacente. O tamanho médio do tumor foi significativamente maior nos não cirróticos, possivelmente pela falta de vigilância neste grupo. Embora

os indivíduos não cirróticos apresentassem CHC mais avançado, apresentaram melhor sobrevida, provavelmente pela ausência de alteração da função hepática, ausência de hipertensão portal e melhor *status* funcional à apresentação.

CO 02

HEMORRAGIA POR VARIZES NA CIRROSE – UM NOVO MODELO DE PROGNÓSTICO PREDITOR DE MORTALIDADE A 90 DIAS

Bruno Besteiro¹; Claudemira Pinto¹;
Joana Tender Vieira¹; Maria Inês Matos¹;
Maria Teresa Brito¹; Filipa Gomes¹; Jorge Almeida¹
¹Centro Hospitalar de S. João, EPE

Introdução: A hemorragia por rotura de varizes (HRV) é uma das complicações mais frequentes e mais graves da cirrose hepática, assumindo uma taxa de mortalidade elevada por episódio. Desta forma, é essencial determinar os fatores que influenciem a sobrevida nestes doentes.

Objetivos: Determinar fatores preditores de mortalidade e desenvolver um modelo prognóstico simplificado em doentes com HRV.

Métodos: Estudo retrospectivo monocêntrico numa coorte de doentes com cirrose e HRV entre janeiro de 2010 e dezembro de 2021. Após se ter identificado fatores preditores de mortalidade aos 90 dias, foi desenvolvido um modelo de prognóstico através do uso de modelo de regressão logística. Foi ainda comparado este novo modelo com modelos pré existentes (MELD e Child-Pugh).

Resultados: Um total de 131 doentes foram incluídos neste estudo, sendo a maioria do sexo masculino (80,2%), com idade mediana de 59 anos (IQ 50-65). A etiologia alcoólica foi a principal causa de cirrose hepática (77,8%). Verificou-se que 26 doentes (19,8%) apresentavam carcinoma hepatocelular concomitante, 11 (8,4%) estavam sob antiagregantes e 6 (4,6%) sob anticoagulantes. As varizes esofágicas e varizes gástri-

cas foram a causa de hemorragia em 123 (93,9%) e 8 (6,1%) doentes, respetivamente. Associadamente, todos foram submetidos a terapêutica endoscópica quando realizaram a endoscopia inicial. A laqueação elástica foi realizada em 114 (87,0%), a escleroterapia em 17 (13,0%) e injeção por cianoacrilato em 9 doentes (6,9%). A taxa de mortalidade aos 90 dias foi de 16%. O valor de aspartato aminotransferase (AST) ($p < 0.001$), albumina ($p = 0.006$), sódio ($p = 0.001$) e recorrência de hemorragia nos 5 primeiros dias após realização de endoscopia ($p = 0.010$) foram os preditores independentes de mortalidade após episódio de HRV. Através destas variáveis, foi desenvolvido o modelo de regressão logística: $0.716 \times \text{Albumina} + 1.022 \times \text{AST} + 0.694 \times \text{sódio} + 42.169 \times \text{recorrência de hemorragia após 5 dias de terapêutica endoscópica}$. Este modelo AUROC foi de 0.841 (IC95% 0.726-0.956, $p < 0.001$), que demonstrou ser significativamente superior comparativamente aos *scores* de MELD (0.723, IC95% 0.555- 0.891, $p = 0.007$) ou Child-Pugh (0.789 IC95% 0.653-0.924, $p = 0.001$).

Conclusão: O modelo simplificado conseguiu prever de forma fidedigna a mortalidade a 90 dias em doentes com HRV. Este modelo poderá ser usado futuramente para identificar doentes cirróticos de alto risco.

CO 03

HEPATITE E – MORTALIDADE ELEVADA EM DOENTES COM CIRROSE HEPÁTICA

Tânia Santos Carvalho¹; Alice Marques¹;
Daniela Santos¹; Arsénio Santos¹; Armando Carvalho¹
¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra /
Hospitais da Universidade de Coimbra

Introdução: O vírus da hepatite E (VHE) é endêmico nos países desenvolvidos e representa uma causa crescente de hepatite aguda. Os genótipos circulantes são o 3 e o 4 e constituem uma infeção zoonótica. A infeção

pelo VHE varia de ligeira e assintomática até hepatite fulminante, sendo os doentes com doença hepática crónica (DHC) e os imuno-deprimidos os principais grupos de risco.

Objetivos: Determinar a frequência, fatores de risco, manifestações clínicas, alterações analíticas e evolução clínica da hepatite E em doentes com necessidade de internamento.

Materiais e métodos: Foi realizada a análise retrospectiva dos casos de hepatite E com internamento no serviço de Medicina Interna entre 1 janeiro de 2018 e 5 de maio de 2022. Considerou-se critério de diagnóstico a presença de IgM anti-VHE positiva e/ou de RNA-VHE.

Resultados: Foram identificados 13 casos de hepatite aguda por VHE, 9 doentes do sexo masculino e 4 do feminino, com a idade mediana de 64 anos (limites de 54 e 79). A carga viral foi determinada em 10 casos, todos com resultado “detetado”. A forma de apresentação foi aguda em 8 casos e fulminante em 5. A maioria dos doentes tinham doença hepática prévia: cirrose em 6, esteatose em 3. Uma doente tinha LES e estava medicada com imunossuppressores. Nenhum doente referiu viagens recentes, o que suporta a hipótese de transmissão autóctone, sendo que 4 admitiram o consumo de carne mal cozinhada. Os sintomas mais frequentes foram anorexia (n = 12), náuseas ou vômitos (n = 9), icterícia (n = 9), astenia (n = 8), dor abdominal (n = 6), colúria (n = 6), mialgias (n = 5) e febre (n = 3). Todos os doentes apresentavam aumento marcado das aminotransferases (mediana de AST = 1513 U/L e de ALT = 1729 U/L) e aumento ligeiro ou moderado dos parâmetros de colestase (medianas de FA 177 U/L e GGT 392 U/L). Havia hiperbilirrubinemia em 12 doentes (em 6 casos superior a 10 mg/dl), aumento do INR em 10 e hipoalbuminemia em 9. Em nenhum caso foi detetada co-infecção com outros vírus he-

patotrópicos. A presença de proteínas monoclonais séricas, pesquisada em 7 doentes, foi detetada em 3. A maioria dos doentes fizeram apenas tratamento sintomático, 3 foram medicados com ribavirina e 1 foi submetido a transplante hepático. Ocorreu recuperação espontânea na maioria dos doentes (n = 9). Contudo, em 3 doentes com cirrose hepática houve agravamento clínico que culminou no óbito, e outro, também com cirrose, foi sujeito a transplante hepático e faleceu 6 meses depois. A demora no processamento da serologia atrasou a confirmação do diagnóstico, tendo alguns doentes tido alta antes do resultado ser conhecido.

Conclusões: A infeção por VHE é uma causa importante de hepatite que deve ser considerada em todos os doentes com hepatite aguda, dada a sua frequência crescente. Os nossos dados são semelhantes aos descritos na literatura, mostrando que a infeção é mais grave, com mortalidade elevada, nos doentes com hepatopatia prévia.

CO 04

PREDITORES DE METASTIZAÇÃO EXTRA-HEPÁTICA EM DOENTES COM CARCINOMA HEPATOCELULAR

Leonor P. Silva¹; Elisabete Ribeiro²; Joana Cabrera¹; Sérgio Pereira³; Inês Pinho⁴; Paulo Carrola⁴; Sonia Carvalho⁴; José Presa⁴

¹Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho;

²Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE / Hospital de

Guimarães; ³Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental,

EPE / Hospital Egas Moniz; ⁴Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A metastização extra-hepática do carcinoma hepatocelular (CHC) é comum ao diagnóstico. No entanto, a metastização do CHC tem apresentado uma prevalência crescente, em virtude do aumento da sobrevida associada às novas terapêuticas. O surgimento de metástases agrava o prognóstico e dificulta o tratamento destes doentes.

Objetivo: Identificar fatores preditores de metastização extra-hepática em doentes diagnosticados com CHC.

Métodos: Estudo transversal unicêntrico que incluiu todos os doentes avaliados em consulta de grupo multidisciplinar de patologia hepatobiliopancreática diagnosticados com CHC, num período de 5 anos. Foram avaliadas variáveis demográficas (idade, género), grau de autonomia através da escala *Eastern Cooperative Oncology Group* (ECOG), presença de cirrose, características do CHC (lesão única, dimensões da lesão e localização), estadio BCLC e variáveis laboratoriais (rácio neutrófilos/linfócitos (rN/L), ALBI *score* e alfa-fetoproteína). Os preditores de metastização foram avaliados através de regressão logística binária, usando $p < 0.3$ como critério de inclusão no modelo final. Valores de $p < 0.05$ foram considerados estatisticamente significativos.

Resultados: Num total de 198 doentes, 85,9% eram homens, apresentando uma média de idades de $67,6 \pm 10$ anos. A cirrose hepática foi diagnosticada em 90,9% dos doentes. No total, 12,6% apresentaram metastização extra-hepática de CHC.

Os doentes com metastização extra-hepática apresentavam uma menor prevalência de cirrose (76% vs 93,1%, $p = 0,014$) bem como uma maior prevalência de alfa-fetoproteína superior a 100 ng/mL (52 vs 21,4%; $p = 0,001$). As restantes variáveis não apresentaram diferenças estatisticamente significativas. A mortalidade aos 6 e 12 meses nos doentes com CHC metastizado foram respetivamente 8% e 16%, não apresentando diferenças estatisticamente significativas quando comparadas com a mortalidade de doentes sem metastização.

Na análise univariada, verificou-se uma associação entre a presença de cirrose e a metastização (OR 0,24; IC95% 0,08 – 0,70)

e entre alfa-fetoproteína > 100 ng/mL e a metastização (OR 3,98; IC95% 1,68 - 9,45). Na análise multivariada, tanto a cirrose (OR 0,21; IC95% 0,06 - 0,70) como a alfa-fetoproteína > 100 ng/mL (OR 4,08; IC95% 1,64 - 10,13) foram preditores independentes de metastização extra-hepática de CHC.

Conclusão: Alfa feto-proteína > 100 ng/mL associa-se a uma *odd* 4,1 vezes superior de desenvolver metastização extra-hepática.

Doentes não cirróticos apresentam uma *odd* 4,8 vezes superior de desenvolver metastização extra-hepática de CHC. O rastreio regular de CHC nos doentes com cirrose permite a deteção precoce da doença o que poderá justificar que doentes não cirróticos sejam diagnosticados em estádios mais avançados. Não se pode descartar que alterações morfológicas e funcionais, bem como a resposta inflamatória presente nos doentes cirróticos tenham um papel na limitação da disseminação de células neoplásicas.

CO 05

LITERACIA DA POPULAÇÃO PORTUGUESA SOBRE HEPATOLOGIA

Joao Ricardo Cordeiro Campos Faia¹;
João Faustino¹; Raquel Vieira¹; Leonor Naia¹;
Gisela Gonçalves¹; Laura Baptista¹; Sara Bravo¹;
Ana Rita Bragança²; Andreia Diegues³;
Lilia Castelo Branco³; Leticia Leite⁴;
Mariana Esteves²; Sara Remelhe Sá³;
Joaquim Alvarelhão⁵; Cláudia Rosado¹;
Margarida Eulálio¹; Suzana Calretas⁶; Paulo Carrola²
¹Centro Hospitalar do Baixo Vouga / Hospital Infante D. Pedro, EPE; ²Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real; ³Unidade Local de Saúde do Nordeste; ⁴Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE / Hospital da Senhora da Oliveira; ⁵Escola Superior de Saúde de Aveiro; ⁶Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra / Hospitais da Universidade de Coimbra

Introdução: As doenças hepáticas apresentam uma grande prevalência em Portugal, estando associadas a importante morbi-

mortalidade. Muito embora múltiplos fatores de risco possam desencadear a cadeia de acontecimentos fisiopatológicos destas condições de saúde, fatores pessoais e comportamentais, incluindo o conhecimento de estratégias de prevenção ou de intervenção, podem contribuir para resultados favoráveis na gestão destas doenças.

Objetivos: Avaliar a percepção da população relativamente a várias temáticas dentro da área da Hepatologia.

Métodos: Estudo observacional realizado na comunidade, nos dias 2 e 3 de Julho de 2022, durante a Festa da Saúde em Aveiro, sendo convidados a participar indivíduos de ambos os sexos e com mais de 18 anos de idade. Foi obtido o consentimento informado de cada participante.

Para a recolha de dados foi desenvolvido, um instrumento com 23 afirmações divididas por três secções (Hepatites – 10, Fígado Gordo – 5, Cirrose Hepática – 8), abordando questões como fatores de risco e etiológicos, abordagens terapêuticas e preventivas. As opções de resposta foram ‘concordo’, ‘discordo’, ‘não tenho a certeza’.

A soma das respostas adequadas ou certas foi calculada para o total do instrumento, para cada uma das secções e para cada afirmação. A análise de dados foi realizada utilizando a versão 0.14.0 do software JASP, sendo os resultados sumariados através de estatística descritiva. A associação de variáveis foi realizada através do teste de correlação de Pearson. A diferença entre médias foi analisada através do teste t para amostras independentes ou através de ANOVA.

Resultados: Responderam ao inquérito 198 utentes, tendo sido validados para análise 195 (62% do sexo feminino). A média de idades situou-se nos $51a6m \pm 15a9m$, sendo o ensino superior a categoria mais frequente (54,4%) a nível das habilitações literárias.

Do total, 16,9% declararam ter formação na área da saúde.

A mediana de respostas consideradas adequadas ou certas foi de 17 (IQ1-IQ3: 13-19). Para cada uma das secções do instrumento os valores da mediana foram: Hepatites, 7 (IQ1-IQ3: 5-9); Fígado gordo, 4 (IQ1-IQ3: 3-5); Cirrose hepática, 6 (IQ1-IQ3: 4-7).

Para a idade não foram encontradas associações estatisticamente significativas com o número de respostas adequadas ou certas. Para as habilitações literárias foi encontrada uma diferença estatisticamente significativa para o total de respostas adequadas ou certas $F(3,191) = 2,77, p < 0,05$, com os participantes com ensino superior a apresentar um valor mais elevado (mediana = 17, IQ1-IQ3: 15-20). Os participantes com formação na área da saúde também apresentaram valores mais elevados (mediana = 20, IQ1-IQ3: 17-22), sendo essa diferença estatisticamente significativa quer para o total quer para todas as secções do instrumento ($p < 0,001$).

Analisando de forma detalhada cada afirmação, na secção hepatites podemos verificar um maior número de erros/incertezas relativas às frases “É apenas provocada por vírus” (Certas 48%; Erradas 19%; Dúvida 33%), “Pode ser provocada por bactérias” (Certas 45%; Erradas 13%; Dúvida 42%) e “Pode ser provocada pelo consumo de chás, “produtos naturais”, medicamentos ou outros tóxicos” (Certas 49%; Erradas 30%; Dúvida 21%). Dentro da temática Cirrose encontramos um número significativo de dúvidas/equívocos relativa às frases “Pode ser provocada por doenças genéticas” (Certas 57,1%; Erradas 7,1%; Dúvida 35,8%) e “O transplante de fígado tem uma taxa de sucesso baixa no seu tratamento” (Certas 51,8%; Erradas 21,4%; Dúvida 26,8%)

Conclusões: Neste trabalho, o nível do conhecimento sobre questões dentro da hepa-

tologia é elevado, influenciado em parte pelas habilitações literárias e pela formação na área da saúde. Torna-se fulcral continuar a sensibilizar e informar a sociedade relativamente a esta área do conhecimento, permitindo uma maior literacia em saúde e consequente capacitação dos doentes, sobretudo junto daqueles sem formação específica ou sem habilitação literária superior.

CO 06

Retirado

CO 07

COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS ÀS TERAPÊUTICAS LOCORREGIONAIS DO CARCINOMA HEPATOCELULAR

Mariana Esteves¹; Rita Reis Bragança¹; Inês Pinho¹; Sónia Carvalho¹; Paulo Carrola¹; Presa Ramos¹; Sandra a. Morais¹

¹ Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: O carcinoma hepatocelular (CHC) é o tumor primário do fígado mais prevalente e uma das principais causas de morte em todo o mundo. Apesar do aparecimento de programas de rastreio para doentes com fatores de risco conhecidos para CHC, um número substancial de doentes não tem critérios de elegibilidade para cirurgia curativa ao diagnóstico e os resultados obtidos com quimioterapia sistémica são pouco satisfatórios. Isto levou ao advento de múltiplas opções terapêuticas minimamente invasivas como a quimioembolização transarterial (TACE), a ablação por radiofrequência (TARF) e por microondas (TAMW) e, mais recentemente, a radioterapia seletiva interna (SIRT), algumas das quais se tornaram rapidamente a primeira linha de tratamento em estadios selecionados de CHC. Embora seguras e minimamente invasivas, as terapêuticas locorregionais (TLR) não são isentas de complicações, podendo levar a internamentos mais

prolongados, morbilidade e mortalidade não desprezíveis.

Objetivo: Análise das complicações associadas às TLR do carcinoma hepatocelular.

Material e métodos: Estudo retrospectivo, de 1 de janeiro de 2000 a 31 de dezembro de 2021 de doentes submetidos a TLR para tratamento de CHC. Colheita de dados pelo processo clínico do doente. Nos doentes com história pregressa de doença hepática crónica avançada (DHCA) foram determinados os *scores* MELD-Na e Child-Pugh (CP) à data do diagnóstico. Todos os doentes foram categorizados de acordo com os seus dados clínicos, demográficos e estadio BCLC. Foi apurado o tipo de procedimento realizado, duração do internamento, complicações desenvolvidas e mortalidade nos 30 dias pós-procedimento.

Resultados e conclusões: Durante o período analisado foram submetidos a TLR 133 doentes, a maioria do sexo masculino (81.2%), com mediana de idades de 66,0 anos e intervalo interquartil (IIQ) de 59.0-73.5 anos. Da amostra, 97.0% tinha DHCA, sendo a etiologia mais prevalente o álcool (69.0%), VHC (12.4%) e VHB (10.1%). Destes, 71.3% encontravam-se em CP-A, 27.9% em CP-B e 0.8% em CP-C, com MELD-Na mediano de 10,0 (IIQ 9.0-13.0). Nos doentes com DHCA 0.8% encontravam-se no estadio BCLC-0, 43.4% no BCLC-A, 54.2% BCLC-B e 1.6% BCLC-C. Nos doentes sem DHCA 25% apresentavam estadio BCLC-A e 75% BCLC-B.

Foram realizados 284 procedimentos, 57.4% TACEs, 20.8% TAMW, 19.7% TARF, 1.4% SIRT e 0.7% injeção de etanol. No total, 14.8% dos procedimentos acompanharam-se de sintomas, principalmente dor abdominal refratária 7.0% (n = 20), náuseas e vômitos 4.2% (n = 12) e febre 3.5% (n = 10). A taxa de complicações major geral documenta-

da foi de 9.9%, sendo a mais prevalente a síndrome pós-embolização 3.5% (n = 10), seguida de abscesso hepático 0.4% (n = 6), doença hepática descompensada 1.4% (n = 4), derrame pleural 0.7% (n = 2), colecistite aguda 0.7% (n = 2), hemoperitôneo, perfuração cólica, fístula arterio-portal 0.4% (n = 1). Na TACE ocorreram complicações em 12,3% dos procedimentos (n = 20) sendo a mais frequente a síndrome pós-embolização (50%). Na TARF verificaram-se complicações em 7.1% dos procedimentos (n = 4), sendo a mais frequente o derrame pleural (50%). Na TAMW verificaram-se complicações em 6,8% dos procedimentos (n = 4) e todas as complicações se observaram em igual frequência. A demora mediana de internamento foi de 2.0 dias com IIQ 1.0-2.0 dias (mínimo 1 dia, máximo 46 dias). A mortalidade associada ao procedimento foi 0.7% (n = 2), associada em igual número à TACE e TARF. Documentada resposta completa ao tratamento (segundo mRECIST) em 37.8% dos procedimentos, sendo a TAMW a que apresentou melhores resultados (52.5% de resposta completa vs. 48.2% na TARF, 25.2% na TACE e 0% na SIRT e injeção de etanol). Assim, as TLR são procedimentos com baixa taxa de complicações (~10%) e elevada taxa de resposta completa. Dentro das TLR, as maiores taxas de complicações estão associadas à TACE. A mortalidade associada ao procedimento é baixa, não se verificando diferenças entre a TACE e TARF, na nossa amostra. Na TAMW não se verificou nenhum óbito associado à técnica. Apesar de seguras e eficazes, as técnicas ablativas não são desprovidas de complicações, pelo que é fulcral a seleção criteriosa dos doentes, de modo a minorar complicações, duração do tempo de internamento, mortalidade e melhorar taxas de sucesso.

CO 08

ANÁLISE RETROSPECTIVA DO TRATAMENTO DAS HEPATITES VIRAIS NA POPULAÇÃO RECLUSA—A NOSSA EXPERIÊNCIA!

Sara Remelhe Sá¹; Rita Pera¹; João Lagarteira¹; Sérgio Alves¹; Ana Rita Alves Lopes²; Cristiana Batouças¹; Miriam Blanco¹

¹Unidade Local de Saúde do Nordeste ² Centro Hospitalar do Médio Ave, EPE / Unidade de Vila Nova de Famalicão

Introdução: O despacho n.º 283/2018 de 5 de janeiro, estabelece a rede para a prestação de cuidados de saúde no âmbito das infeções por vírus da imunodeficiência humana (VIH), vírus da Hepatite B (VHB) e vírus da Hepatite C (VHC), para a população reclusa. Na sequência desta publicação, foram estabelecidos protocolos entre 44 estabelecimentos prisionais e 28 instituições hospitalares do Serviço Nacional de Saúde (SNS), que preconizam a deslocação dos profissionais de saúde aos estabelecimentos prisionais (EPs) por forma a prestarem os cuidados de saúde. Com base neste despacho, no caso dos reclusos dos EPs de Bragança e Izeda, exclusivamente infetados com hepatites virais (sem infeção por VIH), os cuidados são assegurados pela Unidade Local de Saúde do Nordeste (ULS NE).

Material/Métodos: Análise retrospectiva dos dados relativos à implementação deste protocolo na ULS NE, com base na revisão dos processos clínicos.

Resultados: No âmbito deste protocolo, foram avaliados até ao momento 88 reclusos, do sexo masculino, com média de 47,3 $\pm$ 8,84 anos e efetuadas 235 consultas nos EPs. A maioria apresentava como fator de risco o consumo de drogas injetáveis atual ou passado (86,4%), contatos sexuais de risco (2,3%), mais do que um fator de risco (4,5%) e 6,8% com mecanismo desconhecido. Um utente foi referenciado por apresentar AgHBs positivo. Do estudo adicional, verificou tra-

tar-se de hepatite B crónica AgHBe positivo, grau elevado grau de fibrose e alteração das provas hepáticas, tendo iniciado tratamento com tenofovir. 1 utente com Hepatite B crónica AgHBe negativo, que já se encontrava sob tratamento com tenofovir. Ambos com resposta bioquímica e virológica ao tratamento. Os restantes utentes foram referenciados por apresentarem anticorpo anti-VHC (Atc-VHC) positivo na avaliação efetuada à admissão no EP. Destes, 33 tinham RNA-VHC detetável, dos quais 4 foram transferidos e um saiu do EP, não tendo iniciado tratamento. Os restantes 28 realizaram tratamento à luz das recomendações existentes à época – 2 com Elbasvir/Grazoprevir, 3 com Sofosbuvir/Ledipasvir, 9 com Sofosbuvir/Velpatasvir e 14 com Glecaprevir/Pibrentasvir, com ou sem ribavirina e apresentaram carga viral indetetável às 4 semanas, no final do tratamento e às 12 semanas após o final do tratamento. 25 eram naïve e 3 tinham sido tratados previamente com associação PegInterferão e Ribavirina. O genótipo mais frequente foi G1 (N = 21). Relativamente ao grau de fibrose, avaliada por elastografia hepática transitória – F1 em 18, F2 em 7, F3 em 1 e F4 em 2 (Child-Pugh A5). Foram aplicados os *scores* APRI e FIB4 antes e após o tratamento, verificando-se diminuição dos mesmos com diferença estatisticamente significativa ($p < 0,05$). Nos 53 utentes com Atc-VHC positivo e RNA-VHC não detetável, 26 já tinham sido tratados previamente – 9 com PegInterferão e Ribavirina e 15 com antivirais de ação direta. Nos utentes com RNA-VHC não detetável foi mantida vigilância clínica e analítica periódica, tendo-se verificado apenas uma situação que parece tratar-se de reinfeção (critérios de infeção atual por G3a, num utente que tinha sido tratado previamente para o G1a, com associação PegInterferão e Ribavirina e resposta virológica sustentada).

Conclusão: A implementação de programas de tratamento de hepatites virais e micro-eliminação da hepatite C em populações específicas, designadamente a população reclusa, tendo em conta a elevada prevalência neste grupo e a dificuldade de acesso e ligação aos serviços de saúde é uma ferramenta-chave com vista à erradicação da doença, permite o tratamento da infeção em fases mais precoces, prevenindo o aparecimento de complicações, com vantagens óbvias na redução dos custos associados para o SNS, proporciona a gestão de comorbilidades e a educação para a saúde.

CO 09

PERITONITE BACTERIANA ESPONTÂNEA – ANÁLISE RETROSPECTIVA DE 5 ANOS, NUM CENTRO HOSPITALAR.

Sara Remelhe Sá¹; João Lagarteira¹; Rita Pera¹; Sérgio Alves¹; Pedro Filipe Domingues de Barros¹; João Pedro Afonso Rodrigues¹; Cristiana Batouxas¹; Miriam Blanco¹; Maria José Lopes Montanha¹

¹Unidade Local de Saúde do Nordeste

Introdução: A peritonite bacteriana espontânea (PBE) é uma complicação frequente e grave nos doentes com cirrose e ascite, associada a elevada morbimortalidade e risco de recorrência nos doentes que sobrevivem após um episódio. Laboratorialmente, o diagnóstico baseia-se na contagem de polimorfonucleares (PMN) superior a 250/mm³ no líquido ascítico (LA) e por uma maior prevalência de bacilos entéricos Gram-negativos.

Material/Métodos: Análise retrospectiva de todas as amostras de LA, com critérios de PBE, ao longo de 5 anos (de 2017 a 2021), na ULS NE e caracterização dos isolamentos microbiológicos, grau de resistência microrganismos isolados, demora média do internamento, taxa de mortalidade e das características clínicas dos utentes incluídos, nomeadamente a etiologia e gravidade da

doença hepática, recorrência de PBE e associação com outras complicações da doença. **Resultados:** A amostra inclui 39 doentes e 47 episódios de PBE. 90 % (n = 35) eram do género masculino, com idade média de 64 ± 9.9 anos. Relativamente à etiologia da doença hepática crónica (DHC) 34 eram de etiologia alcoólica, 1 vírica e 4 de etiologia mista. A demora média do internamento foi de 21 dias e a taxa de mortalidade de 62%. Relativamente à classificação de Child-Pugh (CP) à admissão: 2 com CP A, 19 com CP B, 26 com CP C. Quanto ao *score* Meld-Na, 26 com MELD-Na ≤ 20 , 16 com Meld-Na 21-29 e 5 com Meld-Na >30 . 25 (53,2%) cumpriam critérios de *Acute-on-Chronic Liver Failure* (ACLF), à admissão. Durante o mesmo episódio de internamento, 25 apresentaram algum grau de encefalopatia hepática (53,2%), 4 (8,5%) com hemorragia digestiva hipertensiva e 2 (4,3%) com critérios de *Acute kidney injury-hepatorenal syndrome*. Nos 47 episódios de PBE, houve 8 casos de recidiva e todos estavam sob profilaxia antibiótica. A média de tempo entre o primeiro episódio e o subsequente foi de 44 ± 46 dias. A análise comparativa entre o grupo de doentes recidivante e não recidivante mostrou que, os doentes recidivantes eram CP B (25%) e CP C (75%), apresentavam *score* de MELD-Na à admissão superior ($23 \pm 5,4$ vs $20 \pm 5,3$) e 95% apresentavam ACLF. Quando comparada a taxa de mortalidade de ambos os grupos, constatou-se maior mortalidade no grupo recidivante 75% versus 46% no grupo não recidivante. Verificou-se isolamento de microrganismos no LA em 16 casos (34%), sendo os Gram-negativos os mais prevalentes: *Escherichia coli* (44%), *Klebsiella pneumoniae* (25%), *Pasteurella multocida* (6 %) e *Morganella morganii* (6%). Os Gram-positivos foram isolados em apenas 19%. No que diz respeito ao perfil de resistência antibióti-

ca, 4 casos apresentavam resistência a mais do que uma classe de antibióticos.

Conclusão: A PBE associa-se a elevada morbimortalidade. Na amostra em análise, apesar da reduzida dimensão, verificou-se que os casos de recidiva se associavam a maior gravidade da doença hepática e pior prognóstico. Foi verificada uma baixa prevalência de PBE por agentes multirresistentes.

PO 01

ANTICORPOS ANTIMITOCONDRIAIS E OUTRAS ENTIDADES ASSOCIADAS

Bruno Besteiro¹; Claudemira Pinto¹;
Joana Tender Vieira¹; Maria Inês Matos¹;
Maria Teresa Brito¹; Filipa Gomes¹; Jorge Almeida¹
¹Centro Hospitalar de S. João, EPE

Introdução: Os anticorpos anti-mitocondriais (AMA), são considerados os marcadores clássicos e mais específicos para o diagnóstico da cirrose biliar primária (CBP), estando presentes em cerca de 90% dos doentes afetados. Contudo, a positividade destes marcadores noutras entidades está pouco descrita na literatura.

Objetivo: Descrever os indivíduos AMA-positivos e identificar patologias associadas.

Métodos: Estudo retrospectivo e monocêntrico que incluiu todos os indivíduos adultos com títulos de AMA $\geq 1:40$ identificados entre janeiro de 2010 e dezembro de 2021.

Resultados: Identificaram-se 217 doentes AMA-positivos, com idade média 58 ± 14 anos e 22% do sexo masculino. O diagnóstico de CBP foi estabelecido em 151 (69,6%) doentes. Quando analisado o subtipo de AMA, os indivíduos com CBP apresentavam AMA-M2 (62,9%), AMA-M4 (5,3%) e AMA-M9 (4,0%). Adicionalmente, 37 (17,1%) doentes apresentavam síndrome de *overlap* com hepatite autoimune, 9 (4,1%) hepatites víricas, 8 (3,7%) doença hepática alcoólica, 5 (2,3%) doença hepática gordurosa não alcoólica, 4 (1,8%) lesão hepática induzida por drogas e 2 (0,9%) hepatite autoimune. Para além das doenças hepatobiliares autoimu-

nes, foram identificados 91 (41,9%) casos de patologias do foro autoimune. Destas faziam parte doenças do tecido conjuntivo (13,8%), patologias do foro endócrino (7,8%), gastrointestinal (4,6%), dermatológico (2,8%), neurológico (1,4%), entre outras. Apenas 7 indivíduos AMA-positivos não apresentavam qualquer condição patológica associada.

Conclusão: O presente estudo revelou que a positividade dos AMAs é rara em indivíduos saudáveis. Na verdade, estes anticorpos estão frequentemente associados a outras patologias nomeadamente do foro autoimune. Assim, o presente estudo alerta para o reconhecimento e manutenção de uma vigilância apertada dos indivíduos AMA-positivos, dado que podem vir a desenvolver outras patologias para além da CBP.

PO 02

NÃO ERA APENAS UMA HEPATITE AUTOIMUNE – RELATO DE CASO CLÍNICO

João Ricardo Cordeiro Campos Faia¹; Clara Pinto¹;
Miguel Martins¹; João Oliveira¹; Ana Sofia Martins¹;
Beatriz Pinheiro¹

¹Centro Hospitalar do Baixo Vouga / Hospital Infante D. Pedro, EPE

Introdução: A síndrome de sobreposição (SS) colangite biliar primária (CBP) – hepatite autoimune (HAI) trata-se de uma entidade caracterizada pela coexistência de características específicas de ambas as patologias. Nesta síndrome o início das doenças é normalmente em simultâneo podendo ocorrer, raramente, de forma sequencial.

Descrição: Doente de 73 anos, sexo feminino, antecedentes de estenose aórtica mode-

rada, obesidade, bócio multinodular, doença renal crónica estadio 3B, diabetes mellitus tipo 2 insulinotratada e hiperuricemia. Diagnóstico de HAI tipo 1 há cerca 9 anos, em fase de inatividade há 8 anos. Na altura com anticorpos antinucleares (ANA's) positivos (1/320), hipergamaglobulinemia (IgG 3220 mg/dL), serologias víricas e restante autoimunidade negativa. Biópsia hepática com evidência de hepatite de interface moderada a severa. Tem como medicação habitual bisoprolol, azilsartan, furosemida, liraglutide, insulina glargina, empaglifozina, pantoprazol e febuxostat. Recorre ao serviço de urgência por queixas de prurido generalizado com 4 dias de evolução sem outras demais queixas. Nega consumo de substâncias hepatotóxicas, comportamentos de risco ou alterações medicamentosas recentes. Ao exame objetivo apirética, hemodinamicamente estável, sem alterações mucocutâneas, auscultação cardiopulmonar com evidência de sopro sistólico grau II/VI e abdómen indolor, sem massas ou organomegalias. Analiticamente com alteração da enzimologia hepática em padrão misto (AST 296 U/L; ALT 494 U/L; Fosfatase Alcalina 340 U/L, Gama-G.T 320 U/L), ligeira hiperbilirrubinemia direta, sem outros achados relevantes. Ecografia abdominal sem alterações. Orientada para consulta de Hepatologia para estudo do quadro clínico. Dos exames realizados evidência de positividade para anticorpo antimitocondrial (1/320) e hipergamaglobulinemia (IgG 3330 mg/dL). Serologias para vírus hepatotrópicos negativas, sem outras alterações analíticas importantes. Perante os dados e tendo em conta os critérios de Paris, assumido o diagnóstico de SS CBP-HAI sequencial. Iniciada terapêutica com ácido ursodesoxicólico, prednisolona e posteriormente azatioprina, apresentando evolução clínica e analítica favoráveis.

Conclusão: Existem ainda áreas de incer-

teza relativamente aos SS, em parte devido à grande heterogeneidade clínica destes doentes. Deste modo os autores pretendem alertar para a necessidade de vigilância permanente dos doentes com patologia hepática autoimune, em termos de reavaliação do seu diagnóstico e de eventuais intervenções terapêuticas.

PO 03

UMA DOENÇA HEPÁTICA ALCOÓLICA COM MUITO MAIS PARA CONTAR

João Ricardo Cordeiro Campos Faia¹; Ana Paiva¹; Inês Pinheiro¹; Inês Pintor¹; Ana Sofia Martins¹; Beatriz Pinheiro¹

¹Centro Hospitalar do Baixo Vouga / Hospital Infante D. Pedro, EPE

Introdução: A doença hepática crónica (DHC) é uma patologia bastante prevalente em todo o mundo, inclusive em Portugal, tratando-se da 10ª causa de morte no nosso país. Dentro das etiologias possíveis destaca-se a doença hepática alcoólica (DHA), correspondendo a mais de 70% dos casos de cirrose. Apesar disso, devemos ter sempre em conta outros fatores que conduzam à inflamação e/ou colestase e consequente lesão hepática.

Descrição: Doente de 69 anos, sexo masculino, referenciado pelo médico assistente a consulta externa por alteração da enzimologia hepática com padrão predominantemente colestativo. Sem queixas associadas. Antecedentes pessoais de hipertensão arterial e dislipidemia. Medicado com lisinopril/amlodipina e atorvastatina. Apresentava consumo excessivo de álcool (cerca de 48 gramas diários nos últimos 40 anos) negava consumo de outras substâncias hepatotóxicas e referia comportamentos sexuais de risco há cerca de 50 anos. Sem antecedentes transfusionais. Desconhecia doença hepática familiar ou outras doenças hereditárias. Ao exame objetivo orientado, hemodinamicamente estável, sem alterações mucocutâneas nem

estigmas de DHC, auscultação cardiopulmonar normal, abdómen indolor sem massas ou organomegalias palpáveis. Perante o referido assumidas alterações analíticas em possível contexto de DHA. Orientado para consulta subsequente com realização estudo etiológico alargado, no sentido de descartar outras possíveis causas, e indicação para abstinência alcoólica total. Dos exames realizados, além de manter os achados referidos inicialmente (AST 51 U/L; ALT 71 U/L; Fosfatase alcalina 142 U/L; Gama – G.T 221 U/L), verificando a presença de positividade para anticorpo antinuclear padrão AC-21 – Citoplasmático Reticular/Anticorpo Antimitocondrial (1/1280) e para anticorpo antimitocondrial (1/1280), infecção crónica por vírus da hepatite B (VHB) (Ag. HBs Positivo, Ac. HBc Positivo, Ag. HBe Negativo, Ac. HBe Positivo) e elevação dos níveis de imunoglobulina M (402 mg/dL). Ecografia abdominal sem achados relevantes e elastografia hepática transitória com valores aproximados de 8 kPa concordantes com F2. Dado o exposto admitida a presença de doença hepática crónica de etiologia multifatorial (Alcoólica + Colangite Biliar Primária + Vírica). Iniciada terapêutica com ácido ursodesoxicólico e pelos achados serológicos pedido doseamento de carga viral do VHB. Com melhoria analítica perante as medidas instituídas e evidência de carga viral inferior a 10 UI/ml. Nesse sentido optado por manter vigilância analítica e não iniciar terapêutica antiviral. Mantém seguimento em consulta de hepatologia, estável clínica e analiticamente.

Conclusão: A DHA apesar de uma causa bastante frequente de DHC é um diagnóstico de exclusão. Deste modo, com o presente caso pretende-se destacar a complexidade subjacente ao doente com DHC, obrigando a uma avaliação extensa e pormenorizada, tendo em atenção as várias etiologias possíveis associadas a esta entidade.

PO 04

COLANGITE COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DOENÇA RELACIONADA COM IGG4

Mariana Coelho¹; Patrícia Malhadas Ferreira¹; Sara Silva Santos¹; Inês p. Carvalho¹; Inês de Gouveia Bonito¹

¹Centro Hospitalar Barreiro/Montijo, EPE / Hospital Nossa Senhora do Rosário

Introdução: A doença relacionada com IgG4 é uma doença autoimune rara que provoca inflamação e fibrose de múltiplos sistemas de órgãos.

A pancreatite autoimune tipo 1 (tipo IgG4) bem como a colangite esclerosante são as formas de apresentação mais frequentes da doença. Os achados patológicos são consistentes entre os diferentes órgão e incluem infiltrados linfoplasmocíticos com alta percentagem de células plasmáticas IgG4, sendo que a maioria dos doentes apresenta elevação sérica das concentrações de IgG4.

Caso clínico: Homem, 70 anos, com diabetes mellitus recém diagnosticada.

O doente foi reencaminhado da consulta por quadro de icterícia, colúria e acolia com cerca de duas semanas de evolução. Simultaneamente apresentava uma perda ponderal de cerca de 15 kg no último ano.

Neste contexto realizou tomografia computadorizada abdominal com dilatação moderada das vias biliares intra-hepáticas por estenose importante do colédoco compatíveis com processo neofornativo da própria via.

Neste sentido o doente realizou colangio-pancreatografia retrógrada endoscópica que demonstrou a dilatação das vias biliares sem observação direta da etiologia da obstrução. Foram ainda realizadas biópsias do colédoco com amostra insuficiente.

Analiticamente apresentava padrão colestático típico com transaminases normais e amilase e lipase negativas, com marcadores

tumorais dentro dos valores de referência. Por ausência de diagnóstico foi equacionado colangite autoimune por doença de IgG4 tendo sido realizado o doseamento de imunoglobulinas com valores de IgG4 muito aumentadas: 8.200 g/L (VR 0.01-2.91).

Foi assumido o diagnóstico e iniciada corticoterapia com melhoria laboratorial do padrão colestatístico e da icterícia.

Discussão: Com este caso clínico, pretende-se mostrar um caso de icterícia obstrutiva num doente com clínica e imagiologia compatíveis com processo neoplásico da via biliar sem observação imagiológica do processo neoformativo.

Nestes casos deve ser excluída a doença relacionada com IgG4, devem ser realizadas biópsias dos órgãos envolvidos e o doseamento de imunoglobulinas para que o diagnóstico seja realizado prontamente e o doente inicie terapêutica imunossupressora e evite tratamento cirúrgico indevido.

PO 05

TRÊS TRATAMENTOS PARA O GENÓTIPO 3

Clara Batista¹; Luís Manuel Moura¹;

Ricardo Correia de Abreu¹; Isabel Neves¹

¹Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE / Hospital Pedro Hispano

Introdução: A obtenção de uma resposta virológica sustentada (RVS) após o tratamento da hepatite C crónica diminui a morbimortalidade. Tal tornou-se possível com os novos agentes antivirais de ação direta. No entanto, uma pequena proporção de doentes apresenta recaída virológica com falência do tratamento. A resposta ao tratamento no genótipo 3 não é tão eficaz, principalmente na presença de cirrose.

Descrição: Sexo masculino, 59 anos, ex-usuário de drogas endovenosas. Hepatite C crónica genótipo 3 (subtipo não tipável) tratamento-naive, com carga viral 3272515 UI/mL, citólise hepática (TGO 72 U/L, TGP 102

U/L), sem cirrose (elastografia hepática 4,8 kPa - F1). O doente foi medicado com glecaprevir+pibrentasvir durante 8 semanas. No final do tratamento a carga viral estava negativa e as enzimas hepáticas normalizadas, mas 12 semanas após o tratamento a carga viral positivou (4397379 UI/mL) e as análises mostravam novamente citólise hepática (TGO 45 U/L, TGP 69 U/L). O doente foi retratado com 12 semanas de sofosbuvir+velpatasvir e mais uma vez não houve RVS, com carga viral 6348483 UI/mL, TGO 46 U/L e TGP 70 U/L 12 semanas após o final do tratamento. Procedeu-se à repetição do estudo: elastografia hepática 5,4 kPa (F1), genótipo 3 não tipável, carga viral 8509057 UI/mL, TGO 42 U/L e TGP 56 U/L. O risco de reinfeção foi excluído, tal como o uso de substâncias tóxicas. Dado o genótipo 3 não tipável, considerou-se a hipótese de infeção por subtipos resistentes. O doente iniciou novo tratamento com sofosbuvir+velpatasvir+voxilaprevir durante 12 semanas. Apresentou carga viral negativa às 4 e 12 semanas de terapêutica e RVS 3 meses após o final do tratamento, com cura.

Conclusão: O genótipo 3 associa-se a uma progressão mais rápida da doença e o tratamento precoce é importante para evitar o desenvolvimento de complicações. Em Portugal só é possível identificar o subtipo 3a e, dada a ausência de resposta à terapêutica, foi necessário considerar a presença do subtipo 3b ou 3g e tratar com a combinação sofosbuvir+velpatasvir+voxilaprevir, o que resultou na cura do doente. Assim, detetar o subtipo do genótipo 3 torna-se pertinente de modo a realizar o tratamento mais adequado, alcançar o sucesso terapêutico e diminuir os custos com um tratamento dirigido.

AVALIAÇÃO FUNCIONAL NA DOENÇA HEPÁTICA CRÔNICA – SCORE AVD-DEZIS

Beatriz Vitó Madureira¹; Rafael Marques¹;

Rita Aranha¹; Alexandra s. Machado¹;

Daniela Soares¹; Heloísa Ribeiro¹; Yolanda Martins¹

¹Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, EPE /
Hospital de S. Sebastião

Introdução: A doença hepática crônica constitui uma patologia frequente na enfermaria de Medicina Interna, associada a maior tempo de internamento e mortalidade, e com claro impacto na qualidade de vida dos doentes afetados. O *score* AVD-Dezls é um questionário que avalia a capacidade de realização de tarefas da vida diária, bem como a presença de alguns estados que condicionam maior grau de dependência, tendo sido criado em 2012 no serviço de Medicina Interna (SMI) e posteriormente validado em 2014. Tem uma pontuação máxima de 20, que equivale a total dependência nas atividades e condições avaliadas, correspondendo em percentagem a 0%.

Objetivos: O objetivo deste estudo foi avaliar o desempenho do *score* AVD-Dezls em doentes com hepatopatia crônica (HC) internados no SMI.

Material e métodos: Estudo observacional retrospectivo de doentes internados no SMI entre 2016 e 2021, com HC complicada (documentada cirrose com hipertensão arterial, ascite, icterícia, hemorragia por varizes esofágicas e transplante hepático) e não complicada, no índice de comorbilidade de Charlson. A ausência de um *score* AVD-Dezls/Charlson preenchido foi critério de exclusão. A aquisição de dados foi realizada por meio do processo clínico informático do doente. Foram recolhidos dados demográficos, diagnóstico principal, tempo de internamento, número de reinternamentos e recorrência ao serviço de Urgência (SU) nos 30 dias após

a alta, mortalidade intra-hospitalar e 30 dias após a alta. Foi calculado o *score* de AVD-Dezls de cada doente, através da fórmula de subtração a 1 do quociente entre respostas positivas e totais, resultado expresso em percentagem. A análise estatística foi realizada no programa SPSS® v.26, considerando $p < 0.05$ como estatisticamente significativo.

Resultados e conclusões: Dos 25505 doentes internados, 1430 eram doentes com HC. Dos 1177 incluídos, 830 (70.5%) eram do género masculino, com uma mediana de idade de 64 anos (AIQ 19.5). O tempo mediano de internamento foi de 7 dias (AIQ 6) e o AVD-Dezls mediano foi de 3 (AIQ 8). A mortalidade intra-hospitalar foi de 10.3% (121) e nos 30 dias após a alta foi de 6.8% (80). As readmissões no SU após alta foram de 39.5% (417) e o reinternamento nos 30 dias foi de 23.5% (248). Uma menor percentagem do *score* AVD-Dezls associou-se a uma maior mortalidade intra-hospitalar (55% vs 85%, $p < 0.001$) e nos 30 dias após a alta (65% vs 85%, $p < 0.001$). Relativamente às readmissões, verificou-se que *scores* AVD-Dezls mais baixos estão associados a readmissões no SU (80% vs 85%, $p = 0.025$) e novo internamento nos 30 dias após a alta (80% vs 85%, $p = 0.006$). Quando realizada a comparação entre os doentes com HC complicada ou sem complicações, ambos os grupos apresentaram um *score* de AVD-Dezls mais baixo associado a maior mortalidade intra-hospitalar (60% vs 85%, $p < 0.001$ e 45% vs 85%, $p < 0.001$, respetivamente). Em semelhança, em ambos os grupos um *score* AVD-Dezls menor associou-se a maior mortalidade aos 30 dias após a alta (75% vs 85%, $p = 0.037$ e 50% vs 85%, $p < 0.001$, respetivamente). Obtivemos uma boa consistência interna da utilização do *score* AVD-Dezls nos doentes com HC ($\alpha = 0.910$).

Concluimos que a avaliação funcional dos

doentes com HC com recurso ao *score* AVD-Dezls, permitiu associar maior incapacidade a outcomes desfavoráveis no internamento, como maior mortalidade intra-hospitalar e nos 30 dias após a alta, necessidade de reinternamento e recorrência ao SU. Este *score* apresentou uma boa consistência interna, constituindo uma ferramenta de fácil aplicação e avaliação, que permite uma abordagem individualizada do doente na enfermaria.

PO 07

CARCINOMA HEPATOCELULAR – UMA VISÃO GLOBAL DOS ÚLTIMOS 5 ANOS NA CONSULTA DE HEPATOLOGIA

Elisabete Ribeiro¹; Sérgio Pereira²; Leonor Silva³; Joana Cabrera³; Sónia Carvalho⁴; Inês Pinho⁴; Paulo Carrola⁴; José Presa⁴

¹Hospital Guimarães ²Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE / Hospital Egas Moniz ³Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho ⁴Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: O carcinoma hepatocelular (CHC) é um tumor primário do fígado que geralmente se desenvolve em contexto de doença hepática crónica, particularmente em doentes com cirrose. O diagnóstico do CHC ocorre, em muitos casos, tardiamente e a sobrevida média após o mesmo, dependendo do estadio, pode ir de 3 a 20 meses.

Objetivo: avaliar as características demográficas, clínicas e sobrevida dos doentes com diagnóstico de CHC seguidos numa Unidade de Hepatologia.

Material e métodos: estudo retrospectivo unicêntrico de casos consecutivos de CHC nos últimos 5 anos, com análise das seguintes variáveis: género, idade, classificação *Child-Pugh*, presença de cirrose e respetiva etiologia, estadio da doença oncológica e terapêutica instituída. A análise estatística foi feita com recurso à ferramenta informática Excel™ 2016.

Resultados: Dos 205 casos analisados, 86% eram do sexo masculino e 80% dos doentes tinha seguimento prévio em consulta de Hepatologia; a idade média à data do diagnóstico de CHC foi de 68 anos. Da totalidade dos doentes analisados, 86% dos doentes eram cirróticos, a maioria *Child-Pugh* A. Relativamente à etiologia da cirrose, 64% dos casos eram de etiologia alcoólica e 12% dos casos por vírus C e B. Os critérios de imagem foram suficientes para confirmar o diagnóstico na maioria dos casos, a biopsia foi necessária em 15% dos doentes. À data do diagnóstico, 29% dos doentes encontravam-se em estadio BCLC A; 26% dos doentes em estadio BCLC B; 27% em estadio C e 18% dos doentes encontravam-se em estadio BCLC D. Quanto à terapêutica instituída: 14% dos doentes foram submetidos a cirurgia, 16% submetidos a ablação percutânea por radiofrequência (TARF), 15% submetidos a quimioembolização arterial (TACE), 6% submetidos a TARF+TACE e 47% dos doentes foram submetidos a terapêutica sistémica. O sorafenib foi a terapêutica sistémica mais instituída e oito doentes foram referenciados para transplante hepático. Registaram-se 96 óbitos (taxa de mortalidade de 47%) e 28% dos doentes foram encaminhados para cuidados paliativos.

Conclusões: A maioria dos doentes analisados com diagnóstico de CHC eram cirróticos e tinham seguimento regular em consulta de Hepatologia. Com efeito, nesta amostra, em quase um terço dos doentes (30%) foi possível instituir uma terapêutica de intenção curativa, o que evidencia a importância do rastreio semestral nos doentes cirróticos.

PO 08

O OUTRO LADO DE UMA HEPATOMEGALIA

Mariana Campos Lobo¹; Sofia Marques Silva¹;

José Rui Ribeiro¹; Joana Santos¹;

Marta Aguiar Gomes¹; Filipe Andrade¹

¹Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE /
Hospital Pedro Hispano

A amiloidose é caracterizada pela deposição extracelular de proteínas em um ou vários órgãos. Esta pode ser primária, associada a discrasias de plasmócitos, secundária, quando associada a inflamação crónica, ou ainda hereditária. O atingimento hepático é comum (cerca de 90% dos doentes); contudo a apresentação hepática inicial de forma isolada é rara, sendo que se associa a mau prognóstico.

Apresentamos uma doente do sexo feminino, 60 anos, obesa, com antecedentes de cirurgia ao síndrome de túnel cárpico direito e com ingestão moderada de álcool. Referenciada a consulta de Hematologia Clínica por poliglobulia. Apresentava queixas de dor no hipocôndrio direito, distensão abdominal com cerca de 1 ano de evolução e ainda emagrecimento (8 kg) nos últimos 2 meses. Ao exame físico: Hepatomegalia palpável e edemas dos membros inferiores até raiz da coxa. Analiticamente: poliglobulia com macrocitose, colestase exuberante (GGT 27xLSN e FA 11xLSN), ligeira elevação das transaminases (AST~3xLSN; ALT<1xLSN), função renal e ionograma normais, proteinograma com pico monoclonal na região gama (0,4 g/dL) e imuno-electroforese sérica com gamapatia monoclonal IgG/lambda. Ecografia abdominal revelou hepatomegalia exuberante homogénea e ascite. Biópsia hepática com pesquisa de substância amiloide pelo vermelho de congo positiva e imunohistoquímica a revelar positividade para cadeias lambda. Realizado estudo medular que mostrou 0,4% de plasmócitos e deposi-

ção de substância amiloide. De acordo com os critérios mais recentes de estratificação de risco, a doente apresentava um estadio I (diferença entre cadeias leves livres envolvida e não envolvida de 0,99 mg/dL, troponina e NT-proBNP normais). Do restante estudo, salientava-se proteinúria de 3570 mg/24h com imunofixação urinária positiva. Assumida amiloidose sistémica de cadeias leves com atingimento hepático e renal. Iniciado tratamento segundo protocolo DaraCyBord (daratumumab, bortezomib, ciclofosfamida e dexametasona), tendo, até ao momento, cumprido 6 ciclos. Como intercorrência, ao segundo ciclo apresentou diarreia iatrogénica e agravamento da lesão renal, com necessidade de início de diálise. Actualmente, a tolerar diminuição do número de sessões de diálise e com normalização das cadeias leves livres séricas.

Em doentes com hepatomegalia e colestase devemos sempre pensar na amiloidose, sendo que, quando não detectada de forma atempada, pode cursar com falência hepática. Com este caso queremos alertar para a necessidade de alerta para o rápido diagnóstico e assim melhorar o prognóstico destes doentes.

PO 09

Retirado

PO 10

UM DIFÍCIL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DO CARCINOMA HEPATOCELULAR

Joana Cabrera¹; Leonor Silva¹; Elisabete Ribeiro²; Sérgio Pereira³; Margarida Mota¹

¹Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho;

²Hospital S^{ra} da Oliveira; ³Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE / Hospital Egas Moniz

Introdução: O carcinoma hepatocelular (HCC) é uma neoplasia primária hepática e as metástases extra-hepáticas normalmente associam-se a tumores em estadio TMN e

intra-hepático mais avançado.

O adenocarcinoma hepatóide tem semelhanças morfológicas e clínicas notáveis com o HCC, a destacar a idade avançada, alfa-fetoproteína sérica elevada e comportamento agressivo.

Descrição: Homem, 60 anos, autónomo. Antecedentes de hepatite C crónica genótipo 3a, abuso crónico do álcool, diabetes melitus tipo 2 e hipertensão arterial.

Durante seguimento em consulta detetado ecograficamente pólipo da vesícula biliar com 7 mm e hepatomegalia lobulada com padrão parenquimatoso heterogéneo. Estes achados foram confirmados com RMN abdominal, onde se evidenciou ainda padrão esteatósico difuso e múltiplos nódulos com padrão displásico/HCC bem diferenciado. Estas alterações cursaram com elevação da alfafetoproteína.

Biopsaram-se os nódulos hepáticos, evidenciando-se proliferação ductular exuberante, com fibrose, padrão sugestivo de cirrose – não foi encontrada atipia celular evidente, nem necrose. Foram avaliados os anticorpos anti-CK7, CD34, p53, glutamina sintase e glipican3, sem imunorreações anómalas. Foi excluída a possibilidade de malignidade intra-hepática.

Por dificuldade na abordagem, não se biopsou o nódulo da vesícula biliar, optando-se pela colecistectomia laparoscópica – na peça operatória evidenciou-se crescimento de estruturas exofílicas sugestivas de HCC. Do estudo imunofenótipo: anticorpos AE1/AE3, CAM5.2, Glipicano3 positivos; CEA e alfafetoproteína positivas.

Perante o diagnóstico provável de HCC, repetiu-se TC e RMN abdominal para localizar lesão intra-hepática primária, sem novas estruturas e com estabilidade nodular. Repetiu-se biopsia hepática, novamente sem sinais de lesões malignas intra-hepáticas.

Reviram-se as lâminas anatomo-patológicas da vesícula biliar, com resultados similares e ainda negatividade para CK7 e CK19. Integrando a informação imunofenotípica e características clínicas foi identificado adenocarcinoma hepatóide da vesícula biliar.

Discussão: O HCC e o adenocarcinoma hepatóide não podem ser diferenciados com base na morfologia – as diferenças nos padrões de reação imuno-histoquímica são de grande ajuda diagnóstica: positividade para CK19 e CK20 e negatividade para HepPar1 e CK7 são características distintivas dos adenocarcinomas hepatóides que, embora raros, merecem importância como diagnóstico diferencial do HCC.

PO 11

E DEPOIS DO FIM DO TRATAMENTO? UM FOLLOW-UP APÓS 5 ANOS DOS PRIMEIROS DOENTES COM HEPATITE C CURADA

Joana Cabrera¹; Sérgio Pereira²; Elisabete Ribeiro³; Leonor Silva¹; Sónia Carvalho⁴; Inês Pinho⁴; Paulo Carrola⁴; José Presa⁴

¹Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho;

²Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE / Hospital Egas Moniz; ³Hospital Sr^a da Oliveira;

⁴Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A infeção pelo vírus da hepatite C (VHC) representa um importante problema de saúde globalmente, sendo uma das principais causas de doença hepática crónica. A introdução de novas terapêuticas com anti-virais de ação direta constituiu um marco no tratamento da Hepatite C, mas a evolução e o comportamento hepático no pós-infeção continuam uma incógnita. O objetivo desta análise visa perceber a evolução dos “primeiros doentes curados”, 5 anos após o tratamento.

Métodos: Foram analisados todos os doentes (n = 95) que completaram tratamento da Hepatite C num hospital distrital em 2015 e

estudou-se a sua evolução nos 5 anos subsequentes, recorrendo aos registos informáticos na plataforma SClinic.

Resultados e discussão: Dos 137 doentes que iniciaram esquemas terapêuticos com antivirais de ação direta para o VHC em 2015, apenas 95 puderam ser incluídos na análise, sendo que os restantes perderam seguimento ou não concluíram o plano terapêutico. Destes, 73 utentes eram do sexo masculino (76.8%), com uma média de idades de 54 anos. De forma a melhor caracterizar a evolução do grau de fibrose hepática nestes doentes, realizou-se uma medição da elastância hepática previamente ao início de tratamento em 92 utentes (em 3 doentes registaram-se dificuldades técnicas), que foram sendo regularmente avaliados clínica, analítica e imagiologicamente, sendo que no final dos 5 anos, 81 doentes mantinham seguimento frequente. Com valores de elastância entre 2 e 7 KPa (fibrose F1) encontraram-se 10 utentes (10.9%) previamente ao início do tratamento e 41 utentes (56.6%) na avaliação após 5 anos. Considerando o estadió F2 (8-9 KPa) encontraram-se 15 utentes (16.3%) em 2015, por oposição a 12 utentes (14.8%) no *follow-up*. No estadió F3 (9-14 KPa) contabilizaram-se 18 doentes (19.6%) inicialmente, enquanto que na fase final se contabilizaram apenas 6 utentes (7.4%). Finalmente, 49 doentes (53.3%) apresentaram-se em 2015 no estadió de fibrose mais avançado (F4, elastância > 14 KPa), sendo que na fase final, apenas 22 utentes (27.1%) estavam em F4. Globalmente, 30 utentes (31.6%) mantiveram-se no mesmo estadió de fibrose hepática, 45 utentes (47.4%) “desceram” de estadió de fibrose hepática e apenas 3 doentes (3.2%) agravaram a fibrose hepática – resultados demonstrativos do impacto positivo que o tratamento do VHC aparenta ter no grau de fibrose hepá-

tica dos utentes. Relativamente ao *follow-up* destes doentes, pudemos ainda concluir que 8 doentes (8.4%) desenvolveram Carcinoma Hepatocelular (CHH), uma percentagem francamente mais reduzida quando comparada com a população com Hepatite C que não realiza terapêutica curativa. Para além disso, todos os doentes que vieram a desenvolver CHH tinham outros fatores de risco para doença hepática, de entre os quais se destaca a perturbação do uso do álcool e a coexistência de vários componentes da síndrome metabólica, a condicionar elevados graus de esteatose hepática.

Conclusão: Assim, conclui-se que apesar de haver uma franca melhoria de prognóstico associada ao tratamento curativo do VHC, que deve ser incentivado, é imperativo manter o *follow-up* regular e uma gestão apertada dos restantes fatores de risco para doença hepática.

PO 12

FOGO CRUZADO: QUANDO A PATOLOGIA AUTOIMUNE SISTÊMICA DIFICULTA O DIAGNÓSTICO DE DOENÇA HEPÁTICA

Sofia Miranda¹; Inês Amarante¹; Daniel Calado¹; Carolina Róias¹; Miriam Cimbron¹; Luís Dias¹

¹Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada

A polimialgia reumática é uma doença autoimune que se caracteriza por fraqueza das cinturas escapular e pélvica, que afecta sobretudo indivíduos acima dos 50 anos. A sua associação com outras doenças auto-imunes já foi estabelecida, sobretudo com a arterite de células gigantes. A sua associação com doenças hepáticas auto-imunes, nomeadamente a colangite biliar primária, permanece, contudo, pouco estudada.

Mulher de 61 anos. Antecedentes de hipertensão, dislipidémia e excesso ponderal. Quadro de artralguas inflamatórias de pequenas e grandes articulações, fraqueza das cinturas escapular e pélvica, rigidez matinal

> 30 minutos, aftas orais recorrentes, xerostomia, alopecia, dactilite e sinovite das mãos e tornozelos. Recorre a consulta particular e é medicada com betametasona injectável e corticoterapia (CCT) oral, com fraca resposta. Posterior internamento por pneumonia com provável derrame parapneumónico, sem resposta a vários ciclos de antibioterapia e com evolução para quadro inflamatório sistémico grave com repercussão hematológica (anemia e linfopenia) e respiratória em doente com polisserosite observada em TAC (derrame pleural e pericárdico). Analiticamente, a destacar hemograma sem alterações, padrão hepatocelular com transaminases inferiores a duas vezes o limite superior do normal, discreto aumento da GGT mas fosfatase alcalina normal, bilirrubina e albumina sem alterações, electroforese de proteínas com elevação da fracção alfa-2 mas imunoglobulinas sem alterações, velocidade de sedimentação 91mm/h, hiperferritinemia de 823ng/mL e PCR 28 mg/dL. Do estudo auto-imune disponível à data do internamento, a salientar positividade para ANA de padrão nuclear homogéneo em título de 1/640 e AMA M2 3E em título de 1/1000 (anti-sp100 e gp-210 não disponíveis). Assumido diagnóstico provável de polimialgia reumática e inicia CCT com metilprednisolona 500mg IV durante 3 dias e após prednisolona (PDN) 1mg/kg/dia associada a colchicina 0.5 mg bdiária, com resposta. Atendendo à presença de apenas um discreto aumento da GGT em associação à positividade para AMA, optou-se por não iniciar terapêutica à data. Alta para consulta de doenças auto-imunes e hepatologia, onde prossegue estudo etiológico. HLA-B51 negativo. Biópsia de artéria temporal direita sem alterações patológicas. Eco-doppler abdominal com fígado dismórfico, mas veia porta de calibre normal e com fluxo mantido. Realizada elastografia hepática

transitória, a revelar elastância de 7.7kPa com IQR inferior a 30% (CAP não disponível). Por permanecerem dúvidas diagnósticas, foi realizada biópsia hepática, que revelou esteatose macro-vesicular e fibrose ligeira. Considerando a positividade para AMA e fibrose na biópsia, opta-se, após discussão com Gastroenterologia, por iniciar ácido ursodesoxicólico 13 mg/kg/dia. Suspensão da colchicina e desmame de PDN até à dose de 17.5 mg/dia, altura em que inicia cansaço para pequenos esforços, sendo admitida em internamento para optimização terapêutica e iniciado metotrexato 10 mg/semana, com resposta. Em consultas subsequentes, com melhoria clínica, normalização dos parâmetros inflamatórios e negatificação dos AMA, mantendo apenas AST 36U/L na consulta de *follow-up* 1 ano após início de terapêutica dirigida.

Este caso, para além de nos mostrar uma apresentação florida de polimialgia reumática, coloca-nos uma questão pertinente, cuja literatura actual não nos permite responder com total certeza: estará a polimialgia reumática associada a colangite biliar primária ou estará a positividade dos AMA apenas relacionada à estimulação imunológica gerada pela doença reumatológica? É ainda de realçar que este caso nos evidencia igualmente uma das grandes dificuldades na consulta de hepatologia: a sobreposição de etiologias. De facto, a esteatose macro-vesicular poderia sugerir a presença de *Metabolic Associated Fatty Liver Disease* como etiologia da fibrose hepática, mas a presença de positividade para AMA tornou o diagnóstico e subsequente orientação terapêutica mais complexos.

PO 13

DEGENERESCÊNCIA HEPATOCEREBRAL ADQUIRIDA – PARA LÁ DO ÓBVIO

Mariana Esteves¹; André Costa¹; Ana Graça Velon¹;
Sandra A. Morais¹

¹ Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro,
EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A degenerescência hepatocerebral adquirida (DHCA) é uma complicação associada à doença hepática crónica que cursa com manifestações neurológicas, sendo as principais a deterioração cognitiva e as doenças do movimento. Estima-se que nos doentes com doença hepática crónica a prevalência da DHCA ronde 1-2%.

Descrição: Doente do sexo masculino, 56 anos de idade, trabalhador da construção civil. Antecedentes pessoais de doença hepática crónica avançada de etiologia alcoólica com hipertensão portal associada (gastropatia congestiva difusa e esplenomegalia), diverticulose cólica, ex-fumador (36 UMAs), perturbação do uso do álcool (96g/dia, atualmente abstinente). Avaliado em regime de Consulta Externa (CE) de Medicina Interna após internamento por síndrome confusional agudo interpretado como secundário a trazodona. Na consulta, o doente apresentava lentificação psicomotora, *flapping* ligeiro, embotamento afetivo, perda de iniciativa verbal e motora, com incapacidade para exercer a sua atividade laboral. O estudo analítico revelou uma hiperamoniémia de 146,9 $\mu\text{mol/L}$ (11-32 $\mu\text{mol/L}$) e a TC cerebral não demonstrou alterações de relevo. Assumida encefalopatia hepática tipo C. Iniciou lactulose para mínimo de 3 dejeções por dia e rifaximina 550 mg 2 x dia. Na reavaliação seguinte, apesar de trânsito gastrointestinal regularizado persistia a clínica neurológica com humor deprimido e tremor das mãos em repouso, mantendo-se sem possibilidade de retomar atividade laboral. Iniciou terapêutica com

zinco, sem melhoria após 2 meses. Excluídas causas tratáveis de demência. Avaliado em CE de Neurologia, realizou RMN cerebral que mostrou hipersinal T1 ao nível dos gânglios da base e avaliação neuropsicológica que evidenciou défice cognitivo grave com attingimento de todos os domínios cognitivos. O EEG era normal. No estudo laboratorial os níveis de manganês estavam elevados, 549 nmol/L (80-260 nmol/L), com os níveis de cobre e zinco ligeiramente abaixo do normal (8,00 $\mu\text{mol/L}$ e 6,33 $\mu\text{mol/L}$, respetivamente). Colocada a hipótese de degenerescência hepatolenticular e iniciado estudo para orientação para transplante hepático. Nesse contexto realizou angio-TC abdominal que mostrou a presença de *shunt* esplenorrenal entre a veia renal esquerda e a esplénica, com várias varizes atingindo 17 mm. Assim, assumido diagnóstico de encefalopatia hepática tipo B por *shunt* esplenorrenal. Submetido a encerramento do *shunt* com colocação de *plug* vascular, sem intercorrências. Melhoria progressiva da lentificação psicomotora, com resolução do quadro de disfunção neurológica, tendo o doente retomado a sua atividade laboral.

Conclusão: A DHCA associada a doença hepática crónica e *shunt* portossistémico espontâneo é um diagnóstico raro, muitas vezes ignorado enquanto possível causa de disfunção cognitiva nos doentes com patologia hepática. Além disso, a ausência de resposta aos tratamentos *gold standard* da encefalopatia hepática devem levantar a suspeita deste diagnóstico, de modo a permitir uma orientação precoce para transplante hepático ou oclusão do *shunt* portossistémico. A melhoria progressiva da disfunção cognitiva/psicomotora que o doente apresentou após oclusão do *shunt* salienta a necessidade do diagnóstico célere destes casos dada a reversibilidade do quadro se identificado numa fase precoce.

PO 14

COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS À TERMOABLAÇÃO POR MICROONDAS NO TRATAMENTO DO CARCINOMA HEPATOCELULAR

Mariana Esteves¹; Sandra A. Moraes¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A termoablação por microondas é uma das modalidades de tratamento do carcinoma hepatocelular (CHC) mais frequentemente utilizada. Embora a técnica ser considerada segura no tratamento destes doentes, pode estar associada a inúmeras complicações.

Descrição: Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, 65 anos de idade, autónomo e cognitivamente íntegro. Antecedentes pessoais de doença hepática crónica estadio 1 (*Child-Pugh* A6, MELD-Na 10) de etiologia multifatorial (álcool e MAFLD), CHC multifocal estadio BCLC B (40 mm no segmento VIII e 23 mm na união dos segmentos V/VI), gastropatia erosiva, obesidade grau 1, hematoma intra-axial temporal esquerdo e patologia hemorroidária. Medicado com levetiracetam 500 mg bid e pantoprazol 20 mg id. Internado eletivamente para realização de termoablação por microondas (TAMW) da lesão de 23 mm. Durante a realização da TAMW, sob apoio ecográfico, ocorreu disfunção do dispositivo em primeira instância, tendo este ficado retido no parênquima hepático. No entanto, após nova punção, o procedimento foi bem sucedido. Nas primeiras 6h pós-procedimento o doente referia dor abdominal no hipocôndrio direito, refratária a terapêutica analgésica, inclusive a morfina. Cerca de 24h pós-TAMW, por dispneia de novo e dessaturação associada a dor torácica de características pleuríticas na base direita, realizou TC toracoabdominopélvico que mostrou pequeno derrame pleural à direita e

condensação da porção medial dos lobos inferiores, com maior expressão à direita e dispositivo de elevada densidade no segmento VI do fígado. Associadamente apresentava febre e aumento dos parâmetros inflamatórios. Na suspeição de pneumonia foi iniciada antibioterapia empírica com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina, juntamente com cinesioterapia respiratória. Apresentou melhoria progressiva das queixas de dispneia e dor torácica, mantendo, no entanto, necessidade de analgesia fixa. À data da alta, parâmetros inflamatórios em decrescendo e resolução da insuficiência respiratória. Após 6 meses do procedimento mantinha queixas dor esporádica e alteração da sensibilidade cutânea, filiadas no quadrante superior direito do abdômen.

Conclusão: As principais complicações das terapêuticas termoablativas são as lesões térmicas nos órgãos adjacentes ao fígado, sendo que na maioria dos casos, consistem em hemorragia, infeção, perfuração intestinal, derrame pleural, pneumotórax e hemotórax, sendo estas complicações consideradas raras. Além disso podem também ocorrer complicações durante o procedimento, como é o caso do nosso doente. Embora a TAMW seja considerada segura, conhecer as suas complicações é fundamental dado que o seu reconhecimento precoce pode influenciar o prognóstico dos doentes.

PO 15

QUANDO O ÓBVIO PODE NÃO SER O CERTO

Joana Freitas Ribeiro¹; Ana Matos¹; Cláudia Sequeira¹; Fátima Pimenta¹

¹Centro Hospitalar do Médio Tejo, EPE / Unidade de Torres Novas

Introdução: A deficiência de alfa-1 antitripsina (AAT) é uma doença genética que resulta da herança de dois alelos deficientes. Os doentes com esta patologia podem ser assintomáticos, e a doença hepática é a

segunda manifestação mais comum, apenas precedida da pulmonar. A hepatite C é uma das principais causas mundiais de doença hepática, podendo ser assintomática e tendo por norma uma progressão lenta – no entanto, a presença simultânea de outras doenças do fígado pode agravar o seu curso. A concomitância de deficiência de AAT e hepatite C é rara.

Descrição: Mulher de 51 anos com déficit de AAT fenótipo SZ diagnosticado 30 anos antes, sem descrição de atingimento de órgão ou seguimento em Consulta, referenciada por alteração das enzimas hepáticas em análises de rotina – AST 162 IU/L e ALT 244 IU/L. Negava consumo de álcool ou drogas, alteração recente da medicação ou consumo de produtos de homeopatia. Do estudo realizado destacou-se Ac anti-HCV positivo, cuja investigação subsequente demonstrou atribuir-se a hepatite C crónica, genótipo 1B, com carga viral detetável (64000UI/ml) e biópsia compatível, com hepatite crónica portal ligeira (F1), e apenas alguns depósitos de AAT. O restante estudo etiológico de doença hepática - nomeadamente restantes hepatites virais, autoimunidade, estudo do metabolismo do ferro e do cobre - não revelou alterações. Fez tratamento com Grazoprevir/Elbasvir durante 12 semanas, com cura virológica documentada e melhoria do perfil de enzimologia hepática. Foi igualmente feito encaminhamento para consulta de Pneumologia para avaliação da necessidade de terapêutica do déficit de AAT.

Conclusão: O caso vem chamar a atenção para a importância do estudo de todas as possíveis etiologias de doença hepática na vigência de alterações de novo do perfil de enzimologia, ainda que haja documentação prévia de doença capaz de provocar alterações nas provas hepáticas. O atraso no diagnóstico de certas doenças pode levar à

ausência do possível tratamento das mesmas e, conseqüentemente, ao surgimento precoce de cirrose hepática ou carcinoma hepatocelular.

PO 16

SERÁ COLANGITE? SERÁ HEPATITE? NIIIMMMM! É OVERLAP!!!

Jessica Paiva Fidalgo¹; Miguel Pereira¹; Ivanna Ostapiuk¹; André Silva¹; Catarina Tavares Valente¹; Ruben Salgueiro¹; Luís Santos¹; Joana Caires¹; João Rodrigues¹; Maria Pacheco¹; Bárbara Saraiva¹; Ana Teresa Moreira¹; Carina Santos¹

¹Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE / Hospital Sousa Martins

Introdução: A hepatite autoimune (HAI), a colangite biliar primária (CBP) e a colangite esclerosante primária (CEP) são síndromes autoimunes do fígado bem caracterizadas, embora se desconheça o agente etiológico e a via patogénica que permitam estabelecer um diagnóstico exato. Em raras situações, o mesmo doente apresenta características clínicas, bioquímicas e histológicas de duas doenças autoimunes diferentes, o que se designa de síndrome de sobreposição/*overlap*. O seu diagnóstico impõe alguns desafios, tendo em conta a sua heterogeneidade. O efeito da terapêutica imunossupressora ou da terapêutica moduladora dos ácidos biliares (AUDC - ácido ursodesoxicólico) pode ajudar na diferenciação.

Descrição: Mulher de 60 anos, autónoma, com antecedentes de histerectomia total, patologia tiroideia e síndrome depressiva, medicada com escitalopram e alprazolam. Sem antecedentes de hábitos etílicos. Foi encaminhada para a consulta de Doenças Hepáticas, em Janeiro de 2019, por quadro de dispepsia e dor abdominal generalizada com cerca de 6 meses de evolução, bem como elevação dos valores de transaminases e gama GT. Ecograficamente, era descrita

esteatose hepática; realizou endoscopia digestiva alta com biópsia que revelou gastrite atrófica e metaplasia intestinal antral. Na primeira consulta, foi medicada com pancreatina + dimeticone, e foi solicitado estudo analítico alargado. 1 mês depois mantinha queixas, com náuseas associadas, mal-estar geral e dejeções aquosas frequentes. Analiticamente salientava-se: serologias víricas negativas; aumento da fosfatase alcalina e da gama-GT (FA 308; GGT 214); aumento das transaminases (AST 63; ALT 102); IgM aumentada; ANA positivo; ANCA negativo; AMA BPO positivo; Gp210 positivo; ASCA negativo; anticorpos anti-tiroideus negativos. Assim, assumiu-se provável patologia autoimune hepatobiliar. Realizou colangio-RMN que descreveu presença de hemangioma de 1.2 cm de maior eixo no segmento VII do lobo direito, excluindo infiltração esteatósica hepática difusa. Neste contexto, assumiu-se como hipótese diagnóstica provável CBP, iniciando ácido ursodesoxicólico (3id) e atorvastatina. 9 meses depois, doente refere quadro de fadiga intensa e insônia, aumento ponderal; analiticamente, normalização dos valores de gama GT e transaminases; descida do valor de fosfatase alcalina; ANA 1:1280, Ac. Tecido triplo positivo (1:160). Manteve vigilância trimestral, com melhoria analítica progressiva, contudo clinicamente com manutenção das queixas de cansaço, tendo iniciado, em maio de 2021, azatioprina 25 mg. Repetiu colangio-RMN, que se mostrou sobreponível. Posteriormente, foi realizada biópsia hepática dirigida por imagem – diagnóstico: «hepatite crônica portal ligeira a moderada com atividade de interfase ligeira associada a sinais de colestase crônica, compatível com *overlap* de colangite biliar primária/ hepatite autoimune, com fibrose portal ligeira».

Conclusão: A sobreposição HAI-CBP é a mais frequente, com uma prevalência estimada de

19%. O diagnóstico de hepatite autoimune é apoiado pela elevação da ALT e por anticorpos antinuclear e antímúsculo liso positivos, e histologicamente por hepatite da interface. A CBP é apoiada por antimitocondrial positivo, elevação da fosfatase alcalina > 2 vezes o limite superior do normal ou gama GT > 5 vezes do limite superior do normal, com colangite destrutiva histologicamente. Assim, o diagnóstico de síndrome de sobreposição é suportado pela presença de lesões histológicas de ambas as entidades. Os critérios de Paris estabelecem que basta a presença de dois critérios de cada doença para identificar a síndrome. A marcação para os anticorpos anti-gp210 e anti-sp100 é altamente específica de sobreposição CBP-HAI. É importante o reconhecimento desta entidade pelo impacto que tem na decisão terapêutica – AUDC, associado ou não a corticoterapia, pode estar indicada.

PO 17

HEPATITE AUTOIMUNE E CRIOGLOBULINEMIA TIPO III – UMA ASSOCIAÇÃO RARA

Sara Remelhe sá¹; Rita Pera¹; João Lagarteira¹; Sérgio Alves¹; Lília Castelo Branco¹; Cristiana Batouxas¹; Elisabete Pinelo¹; Miriam Blanco¹

¹Unidade Local de Saúde do Nordeste

Introdução: As crioglobulinemias mistas, caracterizam-se pela presença em circulação de crioglobulinas poli ou monoclonais e manifestam-se clinicamente como vasculite de pequenos vasos mediada por imunocomplexos. A associação com a Hepatite C surge frequentemente descrita, ao contrário da doença hepática de etiologia autoimune.

Caso clínico: Masculino, 43 anos, caucasiano, fumador 15UMA, com perturbação do uso do álcool (PUA) – consumo de aproximadamente 60g álcool/dia, que suspendeu desde o início do quadro clínico. Sem medicação habitual. Recorre ao serviço de urgência por

artralgias de pequenas articulações (mãos, punhos e cotovelos), migratórias, com ritmo inflamatório, astenia, icterícia, aumento do perímetro abdominal e edemas dos membros inferiores, com evolução de 3 semanas. Negava febre, acolia, colúria ou dor abdominal. Ao exame físico salientava-se icterícia da pele e escleróticas, telangiectasias malaras e no dorso, circulação colateral, ascite grau 3, edemas simétricos, púrpura palpável dos membros inferiores, sem artrite ou sinovite. Analiticamente, de relevante, pancitopenia (Hb 11.4g/dL, leucócitos 3,85x10⁹, 55 000 plaquetas); INR 3,57; AST/ ALT 93/ 32 U/L, Bilirrubina total/ direta 4,4/ 1,75U/L, FAL 160U/L e GGT 112 U/ L; Albumina 2 g/dL; elevação de IgA (12.10g/L), IgG (27.25g/L) e IgM (2.46g/L); serologias víricas compatíveis com imunidade prévia para vírus da hepatite B; ANA's 1/160, padrão mosqueado e anticorpos anti-músculo liso 1/160. TC abdominal com fígado dismórfico, parênquima heterogêneo, sem evidência de lesões nodulares, de contornos bosselados, veia porta permeável e volumosa ascite. Líquido ascítico sem critérios de peritonite bacteriana espontânea e gradiente de albumina soro-ascite compatível com hipertensão portal. Realizou biópsia hepática transjugular, que revelou “desorganização completa da arquitetura hepática normal, lesões de cirrose hepática micronodular, com extensas áreas de fibrose, hepatite septal marcada, rica em linfócitos, hiperplasia canalicular abundante, com focos de canaliculite, hepatite de interface, com “piecemeal necrosis” e sinais de hepatite intralobular moderada, sem esteatose ou fibrose intralobular, sem corpos de Mallory. As lesões observadas favorecem sobretudo o diagnóstico de cirrose hepática, associada a hepatite autoimune (HAI), sendo a componente alcoólica pouco expressa nas lesões”. Com base na correlação clínico-analítico-imagiológica e histológica, assumiu-se o

diagnóstico de Doença Hepática Crônica de etiologia multifatorial (PUA+ HAI), Child-Pugh (CP) C11 e MeldNa 28. No contexto do estudo complementar para esclarecimento das lesões cutâneas referidas anteriormente foi pedida pesquisa de crioglobulinas com resultado positivo – crioglobulinas constituídas por imunoglobulinas de tipo IgA, IgG e IgM, com características policlonais, sem atividade de fator reumatóide e sem fatores de complemento – compatível com o diagnóstico de Crioglobulinemia tipo III. Iniciou prednisolona (1mg/Kg/dia) e azatioprina 1mg/Kg/dia, com melhoria clínica e analítica – atualmente, CP A5 e MeldNa 13.

Conclusão: Os autores relatam o caso clínico de um doente com HAI que apresentou alterações cutâneas e osteoarticulares, tendo assim realizado estudo autoimune alargado, verificando-se crioglobulinas positivas, chegando ao diagnóstico raro da associação de HAI e crioglobulinemia.

PO 18

UM CASO RODEADO DE CONTROVÉRSIAS

Joana Vieira¹; João Vieira Afonso; Rafael Oliveira; Gonçalo Durão Carvalho; Ana Filipa Rodrigues; Ana Cristina Teotónio¹

¹*Centro Hospitalar do Oeste - Unidade de Caldas da Rainha*

Introdução: A hepatite autoimune é uma patologia inflamatória crônica do fígado, cujos agentes desencadeantes ainda não estão estabelecidos. A fisiopatogenia da doença é pouco conhecida; provavelmente, decorrente da interação entre predisposição genética e agente desencadeador externo (infecciosos, drogas ou toxinas), 10% dos doentes com hepatite autoimune não apresentam anticorpos positivos.

Caso clínico: Doente de 30 anos de idade sem antecedentes de relevo é encaminhada ao serviço de Urgência por quadro com 1 semana de evolução de dor abdominal

associada a refluxo e náuseas. Mencionou ainda 2 dejeções diarreicas no dia anterior de fezes com cor mais escura, sem sangue ou muco presente. Sem outras queixas ou epidemiologia de relevo. Mencionou ainda a toma de mistura de chás de supermercado cerca de 3 a 4 vezes por semana. Nega toma de medicação.

Ao exame objetivo pele e escleras ictéricas. Eupneica em ar ambiente, apirética, normotensa e normocárdica. Abdómen mole, pouco depressível e doloroso à palpação no epigastro. Sem sinais de irritação peritoneal. RHA+. Murphy vesicular: negativo.

Aquando do internamento, apresentava elevação das aminotransferases (AST 2569 U/l ALT 2062 U/l) e hiperbilirrubinemia (bilirrubina total 10,9 mg/dl, bilirrubina directa 8,2 mg/dl), IgG 2277 mg/dL com estudo autoimune negativo. Na evolução do quadro, houve agravamento da icterícia, tendo a bilirrubina total atingido os 14,2mg/dL.

Na investigação etiológica da hepatopatia, foram excluídos agentes víricos, bacterianos e metabólicos. A RM abdominal evidenciou heterogeneidade exuberante do fígado, aumentado de volume, exercendo efeito de massa nas estruturas abdominais superiores. As alterações poderiam traduzir inflamação, hepatite. Não se afastando completamente o processo agressivo.

A forte suspeita de hepatite autoimune e por ausência de resolução do quadro iniciou corticóides assistiu-se a rápida melhoria sintomática e analítica. Posteriormente a biópsia hepática foi compatível com fase pós-aguda de hepatite tóxica. A doente mantém seguimento em consulta e até ao momento sem recidivas.

Conclusão: Apesar de cada vez se compreender melhor os mecanismos da hepatotoxicidade, muitas reacções são completamente imprevisíveis, algumas graves e de prognóstico reservado. O diagnóstico nem

sempre é fácil, neste caso o consumo de chás poderá ter sido um dos desencadenantes da patologia ou ter-se-á tratado de uma hepatite tóxica que respondeu a corticosteroides? O uso de corticosteroides, com o objetivo de bloquear os mecanismos imunológicos subjacentes, está descrito na literatura em poucas situações, sendo necessários mais estudos para o considerar válido na terapêutica das hepatites tóxicas.

PO 19

FOGO QUE ARDE SEM SE VER: O CASO DA BURN-OUT MAFLD

Sofia Miranda¹; Mariana Oliveira¹; Inês Amarante¹; Daniel Calado¹; Carolina Róias¹; Miriam Cimbron¹; Luís Dias¹

¹Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada

A cirrose criptogénica caracteriza-se pela ausência de causa etiológica identificável após a realização de avaliações clínicas, serológicas e patológicas exaustivas. Estima-se que a sua prevalência se cifre nos 5% actualmente.

Mulher de 54 anos. Antecedentes de excesso de peso, hipertensão arterial e dislipidémia não medicada. Sem hábitos etílicos crónicos. Recorre ao serviço de urgência por picos febris nocturnos com 2 semanas de evolução e dor na fossa ilíaca direita há 3 dias. Objectivamente, apenas dor à palpação profunda dos quadrantes abdominais direitos. Analiticamente, a destacar leucopenia com linfopenia, trombocitopenia, alterações das provas de biologia hepática compatíveis com padrão colestático sem hiperbilirrubinémia, elevação dos parâmetros inflamatórios e sedimento urinário com leuco-eritrocitúria. Pesquisa de zoonoses negativa. Radiografia torácica sem consolidações de novo. TAC abdominal com fígado de dimensões aumentadas, homogéneo e sem lesões focais e esplenomegalia homogénea (148 mm de maior eixo bipolar), não se evidenciando

outras alterações compatíveis com focos infecciosos ou processos neoplásicos nem alterações das vias biliares. Inicia empiricamente antibioterapia com cefalosporinas e é admitida em internamento para investigação adicional. Boa evolução clínica, com apirexia sustentada a partir do 3º dia de internamento, sem resolução contudo do padrão colestático. Exames culturais negativos e serologias virais compatíveis com infecções pregressas por EBV e CMV (sem reactividade para VHB e VHC). Electroforese de proteínas com aumento da fracção alfa-2. Estudo auto-imune com positividade para ANA de padrão mosqueado no título de 1/320, IgM beta2-glicoproteína e IgM anti-cardiolipina, mas imunoglobulinas sem alterações. Perfil lipídico com elevação dos triglicéridos. Função tiroideia sem alterações. Tem alta com referenciação para consulta de Hepatologia para estudo etiológico da doença hepática crónica e estratificação. Do estudo dirigido, ANA e anti-fosfolípidicos positivos mas em títulos decrescentes sem terapêutica dirigida e anti-SLA/LP, AMA, ASMA, LKM e LC-1 negativos (indisponibilidade de anti-actina-F, sp100 e gp210 em laboratório). Cuprémia, ceruloplasmina, alfa1-antitripsina, cinética do ferro, anti-transglutaminase e anti-endo-mísio também sem alterações. Elastografia hepática transitória compatível com fibrose avançada. Por amnter padrão colestático e dúvidas diagnósticas, optou-se pela realização de biópsia hepática, que revelou hepatite crónica com actividade moderada a intensa (grau III/IV) e fibrose intensa nos espaços porta, com septos porto-portais sem evidência de regeneração nodular, hepatite aguda com necrose hepatocelular e hepatócitos com corpos hialinos de Mallory. Assumiu-se provável doença hepática crónica por *metabolic associated fatty liver disease* (MAFLD) e foi introduzida apenas terapêutica dirigida ao controlo de factores metabólicos, man-

tendo-se até à data sem qualquer descompensação.

A cirrose criptogénica tem-se tornado uma entidade cada vez mais rara nos dias de hoje, atendendo ao refinamento dos meios complementares de diagnóstico que se tem registado nas últimas décadas. Por outro lado, crê-se que, em vários casos (cerca de 30 a 70%), esta mais não seja do que *bur-n-out* MAFLD, em que o achado histológico típico de esteatose hepática é substituído por fibrose nas fases mais avançadas da doença, tal como se verificou no caso aqui apresentado.

PO 20

TROMBOSE DA VEIA PORTA COM EXTENSÃO MESENTÉRICA ASSOCIADA A MUTAÇÃO NO GENE DA PROTROMBINA

Rita Reis Bragança¹; Margarida Montes¹; Raquel Costeira¹; Mónica d. Mesquita¹; Joana A. Calvão¹; Paulo Carrola¹; Presa Ramos¹; Fernando Salvador¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A trombose da veia porta (TVP) é uma oclusão da veia porta que pode estender-se ao eixo venoso esplénico. A TVP pode ser aguda ou crónica e a sua abordagem depende da etiologia subjacente. Habitualmente a TVP ocorre na doença hepática crónica avançada (DCHAv), contudo as etiologias infecciosas, inflamatórias, neoplásicas ou genéticas podem também estar envolvidas.

Descrição: Sexo feminino, 51 anos, autónoma para as AVDs e FNS preservadas, sem antecedentes pessoais de relevo, recorre ao SU por clínica de dor abdominal constante, tipo cólica, localizada aos quadrantes direitos, sem irradiação, sem factores de alívio ou agravamento, associada a náuseas, sem vômitos, com início nos 5 dias prévios. Ao exame objetivo, a destacar perfil hipertensivo e taquicardia, dor à palpação superficial

e profunda de forma difusa, mais localizada ao quadrante superior direito e epigastro, sem sinais de irritação peritoneal e sem massas ou organomegalias palpáveis. Do estudo complementar realizado à admissão destacava-se TC abdominopélvica a revelar “trombose aguda da porta com densificação difusa da gordura periportal estendendo-se para o ramo esquerdo da mesma, bem como para a mesentérica inferior. Alterações sugestivas de pyleflebite portal e mesentérica associada. Destacava-se a presença de alteração da morfologia hepática com hipertrofia do lobo esquerdo e atrofia dos segmentos direitos, não se identificando ramo portal direito permeável, sugestivo de sequelas de trombose do ramo portal direito. Iniciou antibióterapia (Metronidazol e Ceftriaxone), hipocoagulação com enoxaparina sódica e estudo etiológico complementar. Foi excluída etiologia infecciosa, auto-imune e neoplásica. Do estudo protrombótico efetuado destacava-se a mutação em heterozigotia para o factor II, variante G20210A.

A trombose do eixo esplenoportal foi filiada em trombofilia com variante da protrombina (G20210A) em heterozigotia. A doente mantém hipocoagulação com DOAC e permanece em seguimento na CE de Hepatologia, sem evidência de recidiva de novos eventos trombóticos.

Conclusão: A TVP é rara e, na maioria das vezes, ocorre em situações de DHCAV ou estados pró-trombóticos. A clínica é inespecífica, habitualmente cursando com dor abdominal e náuseas, pelo que requer um elevado nível de suspeição, em particular pelas possíveis complicações advindas da falha num diagnóstico atempado.

Este caso reveste-se de especial importância não só por ter sido possível filiar a TVP, mas também pela sua extensão ao leito vascular mesentérico, acompanhado de pyleflebite.

PO 21

SARCOIDOSE COM ENVOLVIMENTO HEPÁTICO PREDOMINANTE: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita Bragança¹; Margarida Montes¹; Raquel Costeira¹; Mónica d. Mesquita¹; Joana A. Calvão¹; Paulo Carrola¹; Presa Ramos¹; Fernando Salvador¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa sistémica de etiologia desconhecida, caracterizada pela presença de granulomas não caseosos nos órgãos afetados. Os granulomas hepáticos podem ser encontrados em 50-65% dos doentes com sarcoidose e as consequências clínicas do envolvimento hepático são variáveis. A doença sintomática ocorre em apenas 5-15% dos casos. Dado o espectro de manifestação da doença e a natureza invasiva dos testes confirmatórios, o diagnóstico de sarcoidose hepática é muitas vezes tardio e pode ser subnotificado.

Descrição: Sexo feminino, 67 anos, autónoma e com FNS preservadas, seguida em CE de Pneumologia por sarcoidose pulmonar (SP). Enviada à CE de Hepatologia para despiste de provável SP com envolvimento extrapulmonar, pela alteração assintomática das enzimas de biologia hepática (EBH), com padrão colestático, sem hiperbilirrubinemia (FA:148 (LSN < 105U/L) ; GGT:195 (LSN < 32U/L); AST 26 (LSN < 35U/L) ALT 30 (LSN < 33U/L). Ao exame objetivo sem alterações de relevo.

Do estudo complementar realizado destacava-se TC torácica de alta resolução com “micronódulos pulmonares centrilobulares dispersos, predomínio nos lobos superiores, distribuição peribroncovascular. Sem adenopatias mediastínicas”, PET-FDG18 com “marcação moderada em nódulos pulmonares, pleurais e difusa hepatoesplénica, compatível com sarcoidose” e ecografia abdomi-

nal a revelar “fígado de dimensões dentro da normalidade, parênquima difusamente heterogêneo, discretamente mais hiperreflexivo que o habitual, em relação com algum grau de infiltração esteatósica hepática e calcificação com cerca de 5 mm”. Analiticamente, apresentava auto-imunidade negativa, ECA aumentada (127 LSN < 40 U/L) e restante estudo de doença hepática negativo. Realizou lavado bronco-alveolar que revelou linfocitose 14% (N<10%), com ratio CD4+/CD8+ > 3,5 (90%/7%). A espirometria, capacidade de difusão de CO e o estudo da mecânica ventilatória não apresentava alterações significativas. A biópsia hepática revelou envolvimento hepático pela sarcoidose, com evidência de “lesões de hepatite granulomatosa”.

Iniciou corticoterapia na dose de 20mg/dia de prednisolona, que manteve durante um ano, com normalização das EBH. Manteve-se assintomática durante cerca de 1,5 anos, altura em que desenvolve clínica de dispneia para pequenos-médios esforços e novo aumento das EBH. Realizou RM cardíaca para despiste de envolvimento pela sarcoidose, que se revelou negativo e aguarda ainda a realização de novas provas funcionais respiratórias. Iniciou, de novo, corticoterapia, na dose de 20 mg/dia de prednisolona, com boa resposta clínica e analítica.

Conclusão: Este caso clínico reveste-se de especial importância, na medida em que a atividade da doença apresenta envolvimento hepático predominante e constitui, neste caso, a indicação formal para tratamento. Destaca ainda a necessidade de acompanhamento regular nos doentes que não obtêm remissão espontânea, uma vez que, tal como descrito na literatura, as recidivas são mais frequentes em doentes que realizaram terapêutica com corticosteroides.

PO 22

PESADELO NO CONSULTÓRIO DENTÁRIO

Emanuel Fernandes¹; Jerina Nogueira¹;

André Mendes¹; Ana Paula Rezende¹;

Maxim Suleac¹; Augusto Mendonça¹

¹hospital Portalegre

A doença hepática crónica tem várias causas possíveis embora esteja frequentemente associada as infeções virais, etiologia alcoólica e dislipidemia. Quando inicialmente nos deparamos com um doente com patologia hepática é boa prática a identificação dos fatores de risco do doente de forma a orientar a marcha diagnóstica e permitir antever possíveis tratamentos a implementar. Por vezes, deste processo obtém-se resultados inesperados.

Uma doente de 62 anos de idade, professora reformada, casada e com filhos, recorre ao SU por quadro de mal-estar, astenia e dores abdominais inespecíficas à direita. Concomitantemente, referia melenas desde há 4 dias e 1 vómito com aspeto de borras de café. Sem antecedentes de relevo, negava fazer qualquer medicação assim como consumos alcoólicos ou de outras substâncias. Ao exame físico foi identificada a existência de hepatomegalia, tendo posteriormente os exames de imagem e analíticos confirmado a existência de uma doença hepática crónica em evolução. Estavam já patentes os estigmas clássicos desta patologia, nomeadamente varizes esofágicas e ascite, assim como também a presença de trombose da veia porta e dois volumosos nódulos hepáticos. Nesse momento levantou-se a hipótese de um carcinoma hepatocelular, o que mais tarde se veio a confirmar através de biópsia hepática. Foram também solicitadas as serologias das infeções virais tendo sido identificada a presença de vírus de hepatite C (HCV[EF1]). Se, dada a relação da infeção por este vírus com o desenvolvimento deste

tipo de neoplasia não foi um resultado surpreendente a inexistência de fatores de risco para esta infeção era-o. Após história clínica mais detalhada e rigorosa foi percebido que a mãe desta doente também tinha falecido com infeção por HCV e que ambas frequentavam a mesma clínica dentária, clínica essa posteriormente associada a um surto de HCV na região. Infelizmente a neoplasia desta doente já estava demasiado avançada e apenas foi possível prestar cuidados paliativos. Este caso demonstra a evolução silenciosa da infeção por HCV, assim como, a utilidade de uma boa história clínica rigorosa quando se avaliam casos de difícil interpretação.

[EF1]Por extenso

PO 23

FEBRE EM DOENTE TRANSPLANTADO HEPÁTICO – UMA CAUSA POUCO COMUM

Margarida Mesquita Montes¹; Rita Bragança¹; Joana Cabrera²; Sérgio m. Pereira³; Paulo Carrola¹; José Presa¹; Fernando Salvador¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real ² Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho ³Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE / Hospital Egas Moniz

Introdução: A brucelose é uma zoonose causada por bactérias Gram-negativas facultativas e intracelulares, também conhecida como febre do Mediterrâneo, e é a mais prevalente em todo o mundo. Clinicamente pode assumir um curso agudo, subagudo ou crónico. Causa sintomas sistémicos e pode envolver diversos órgãos e tecidos. As principais fontes de infeção são o consumo de produtos lácteos não pasteurizados e a exposição ocupacional. O diagnóstico precoce é importante pois a doença não diagnosticada leva a incapacidade grave, sendo o envolvimento focal musculoesquelético a complicação mais comum, enquanto a meningite e a endocardite são complicações com risco de vida.

Caso clínico: Homem de 51 anos, autónomo, com antecedentes de transplante hepático há 12 anos, por colangite esclerosante primária, sob *everolimus* e *tacrolimus*, colite ulcerosa sob vedolizumab, tuberculose peritoneal e osteoporose. Clínica de febre com shivering, mialgias e mal-estar generalizado com 8 dias de evolução. Nega queixas gastro-intestinais, genito-urinárias, osteo-articulares, respiratórias ou de outro foro. No contexto epidemiológico destaca-se a ingestão de queijos não pasteurizados de produção artesanal e a residência em área rural. Sem alterações ao exame objetivo e analiticamente com anemia, aumento de proteína C reativa e velocidade de sedimentação. Foi internado para estudo e assumido diagnóstico de Brucelose a partir de testes serológicos, com títulos de 1:80 na reação de *wright* e rosa bengala positivo. Foi medicado com doxiciclina e rifampicina durante 6 semanas, com resolução clínica. Durante internamento realizou Ecocardiograma e TAC TAP, ambos sem alterações de relevo. Nenhum agente etiológico foi isolado e as hemoculturas, incluindo *Brucella*, foram negativas.

Discussão e conclusão: A brucelose é uma doença de declaração obrigatória não erradicada em Portugal, com grande impacto socioeconómico e de saúde pública. É muitas vezes negligenciada, sendo que o presente caso expõe a pertinência da necessidade de ser considerada no diagnóstico diferencial de febre, particularmente em doentes imunodeprimidos. Embora a mortalidade seja baixa, estes doentes podem desenvolver infeções fatais.

COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA – VICISSITUDES NO SEU SEGUIMENTO

Margarida Mesquita Montes¹; Rita Bragança¹;
Raquel Costeira¹; Paulo Carrola¹; José Presa¹

¹ Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro,
EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A colangite biliar primária (CBP) é uma doença coleostática crónica com predominância no sexo feminino. Caracteriza-se por inflamação dos ductos biliares de pequeno e médio calibre e apresenta taxa variável de progressão para cirrose. A maioria permanece assintomática e é diagnosticada pelo achado casual de uma coleostase bioquímica anictérica com aumento da fosfatase alcalina. A patogénese é desconhecida e de origem autoimune presumida em indivíduos geneticamente suscetíveis. Anticorpos anti-mitocondriais (AMA) do tipo M2 e anticorpos anti-nucleares (ANA) específicos (gp210 e Sp100) são típicos e específicos da doença. A positividade desses anticorpos e uma coleostase bioquímica são suficientes para o diagnóstico, sem a necessidade de biópsia hepática. O ácido ursodesoxicólico é o tratamento de primeira linha com excelente resposta em mais de 60% dos casos. Quando essa resposta ótima não é observada, pode ser combinado com outros agentes como os fibratos e/ou ácido obeticolico.

Caso clínico: Mulher de 45 anos, autónoma, com antecedentes de CBP estadio 1, anemia ferropénica, síndrome depressivo, hematoma talâmico direito, rinite alérgica e enxaquecas. O diagnóstico de CBP foi efetuado em 2006 na sequência de alterações de provas de biologia hepática, com ANA positivo, AMA positivo, nomeadamente anti-M2 e biópsia hepática que revelou achados compatíveis com CBP, estadio 1. Inicialmente foi medicada com ácido ursodesoxicólico 15mg/kg/dia, contudo não apresentou crité-

rios de resposta total, pelo que foi adicionado bezafibrato e posteriormente ácido obeticolico com resposta completa posterior. Em 2019 repetiu biópsia hepática que mostrou CBP em estadio 1. Recentemente apresenta a primeira descompensação aguda sob a forma de hemorragia digestiva alta por varizes esofágicas grandes. Apesar da terapêutica otimizada mantém doença hepática crónica avançada (DHCA) descompensada pelo que foi referenciada para Centro de Transplantação onde aguarda colocação em lista. Atendendo às recomendações recentes da Agência Europeia do Medicamento (EMA) que contra-indica a utilização do ácido obeticolico em doentes com antecedentes de um evento de descompensação aguda ou em doentes com DHCA descompensada este fármaco foi suspenso.

Discussão e conclusão: A CBP pode apresentar evolução variável e em alguns casos apresentar uma forma mais agressiva com fibrose ou hipertensão portal precoce, que pode estar associada a eventos de descompensação aguda. O presente caso expõe assim a pertinência da proposta para transplante hepático nos casos de DHCA que persiste descompensada, apesar da terapêutica médica otimizada, mesmo que outros aspetos da função hepática estejam ainda preservados. Os autores pretendem ainda alertar para as novas orientações da EMA, relativamente ao uso do ácido obeticolico, que contra-indicam a sua utilização em doentes com CBP com cirrose descompensada (incluindo Classe B ou C de *Child-Pugh*) ou com um acontecimento prévio de descompensação.

PO 25

CARCINOMA HEPATOCELULAR AVANÇADO – A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Margarida Mesquita Montes¹; Rita Bragança¹;
Raquel Costeira¹; Célia Lourenço Tuna²;
Sofia Garcês Soares³; Paulo Carrola¹; José Presa¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro,
EPE / Hospital de Vila Real ² Centro Hospitalar Cova
da Beira, EPE / Hospital Distrital da Covilhã ³Centro
Hospitalar do Tâmega e Sousa, EPE / Hospital Padre
Américo, Vale do Sousa

Introdução: A doença óssea de Paget é um distúrbio metabólico focal caracterizado por remodelação óssea desorganizada, que progride lentamente e leva a alterações na forma e tamanho dos ossos afetados e a complicações esqueléticas, articulares e vasculares. Está presente principalmente em adultos de meia-idade ou idosos. As manifestações clínicas comuns incluem dor óssea, arqueamento dos ossos longos, aumento do crânio e perda auditiva. A doença pode ser diagnosticada por radiografia ou cintigrafia óssea e exames bioquímicos. Lesões radiográficas características e aumento da fosfatase alcalina sérica são frequentemente as únicas pistas diagnósticas. O tratamento com bifosfonatos intravenosos potentes é altamente eficaz e proporciona remissão prolongada, sendo que, muitas vezes, apenas é necessário um único tratamento. O objetivo principal é reduzir a dor e o risco de desenvolver complicações a longo prazo.

Caso clínico: Homem de 59 anos, autónomo, com antecedentes de doença hepática crónica avançada, compensada, de etiologia alcoólica com hipertensão portal clinicamente significativa, *Child-Pugh* A5, carcinoma hepatocelular (CHC) BCLC C sob terapêutica sistémica com nivolumab desde há 2 anos e com critérios de estabilidade da doença na última TAC abdominal de *follow-up* (F/U), doença osteoarticular degenerativa, hiper-

tensão essencial e dislipidemia. No seu seguimento por referir queixas álgicas a nível do úmero direito e coluna dorsolombar realiza cintigrafia óssea que evidencia padrão altamente sugestivo de doença de Paget com expressão mais marcada no úmero direito e mais ligeira e duvidosa na hemibacia homolateral e na coluna dorsolombar, nomeadamente entre D9 e L3. Analiticamente apresentava aumento sérico da fosfatase alcalina (FA), sem hiperbilirrubinemia. Realizou perfusão de ácido zoledrónico, com normalização posterior dos valores de fosfatase alcalina e melhoria franca da dor óssea.

Discussão e conclusão: O caso apresentado reveste-se de um interesse particular pelo facto da dor óssea num doente com diagnóstico de CHC avançado levar a pensar, em primeira instância, num diagnóstico provável de metastização óssea. O facto de apresentar elevação da FA também no caso em questão tem pouco poder discriminativo atendendo à sua doença hepática. Assim, os autores pretendem com este caso realçar a pertinência do despiste de outras hipóteses diagnósticas perante sintomas que surgem em doentes com CHC avançado sob terapêutica sistémica.

PO 26

HEPATOCARCINOMA DIFUSO – UM DIAGNÓSTICO DESAFIANTE

Lília Castelo Branco¹; Sara Remelhe Sá¹;
Sérgio Alves¹; Ana Rita Alves Lopes¹;
Elisabete Pinelo¹; Cristiana Batouxas¹;
Miriam Blanco¹; José Presa Ramos²

¹Unidade Local de Saúde do Nordeste ² Centro
Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE /
Hospital de Vila Real

Introdução: O carcinoma hepatocelular (CHC) difuso é um subtipo raro, representando 7-13% de todos os CHC, geralmente diagnosticado em fases avançadas por se apresentar com uma lesão imagiológicamente

oculta. Associa-se mais frequentemente a trombose da veia porta (TVP) e títulos mais altos de alfafetoproteína (AFP).

Descrição: 71 anos, masculino, com fatores de risco vascular e perturbação do uso do álcool. Avaliado no serviço de urgência por dor abdominal e aumento do perímetro abdominal, quadro com evolução progressiva de aproximadamente 2 semanas. Ao exame objetivo destacava-se telangiectasias malaras e no dorso, abdômen com ascite grau 2, circulação colateral e edema simétrico dos membros inferiores. Analiticamente: anemia (Hb 12,7 g/dL); trombocitopenia (119.000); INR 1,3; elevação de AST/ALT (89/36) U/L, BT/ BD 1,25/0,44mg/dL; ureia 0,44 mg/dL; fosfatase alcalina 198 U/L e G-GT 310 U/L, AFP>100 000 e ca 19.9 de 273. Realizou ecografia abdominal com doppler com alterações morfológicas a favor de hepatopatia crônica, ascite, esplenomegalia, sinais de TVP e lesão quística no segmento V/VIII com 5cm. Realizou paracentese diagnóstica - líquido ascítico sem critérios de peritonite bacteriana espontânea, gradiente de albumina soro-ascite a favor de hipertensão portal e citologia negativa para células malignas. Iniciou hipocoagulação com HBPM 1 mg/kg/dia e posteriormente apixabano 5 mg 12/12h. RMN abdominal a confirmar TVP, com extensão à veia mesentérica superior, demonstrando incipiente micronodulação do contorno, em relação com doença hepática crônica e dois nódulos hepáticos com 54 mm na transição segmento V/VI e com 18 mm no segmento III, com captação globular periférica na fase tardia, sem aparente restrição à difusão e com hiperintensidade em T2. Excluídos outros focos de neoplasia, nomeadamente do testículo. Após discussão em reunião multidisciplinar, decidida realização de biópsia da lesão quística (negativa para células malignas) e simultaneamente

do parênquima hepático que mostrou “retalhos de parênquima hepático de arquitectura micronodular, compatíveis com proveniência de fígado com lesões de cirrose e focalmente com pequena área nodular com 1,5 mm de maior dimensão, de hepatócitos dispostos em trabéculas de espessura variável ou com arranjo pseudo-acinar, moderadamente pleomórficos e que no estudo imunohistoquímico efetuado revelam marcação focal para citoqueratina 20, marcação com padrão peri-canalicular para CD10 e aspetos sugestivos de marcação sinusoidal contínua para CD34. Os aspetos descritos são suspeitos de carcinoma hepatocelular. Nas áreas restantes observa-se marcação ductal biliar para citoqueratina 7, sobretudo na periferia dos nódulos hepatocelulares e com anticorpos anti-CDX-2, anti-PAX-8 e anti-sinaptofisina, não se observa marcação de qualquer população celular. Os nódulos hepatocelulares incluindo o foco suspeito de neoplasia, apresentam marcação difusa para antigénio específico hepatocelular.” Realizou PET, a descrever 3 áreas hepáticas de captação anómala e aumentada de FDG de limites mal definidos, na transição dos segmentos II/III, subcapsular no segmento II e no segmento IV e nas veias porta e mesentérica. Evolui com agravamento rápido do estado geral, tendo sido proposto para melhor tratamento de suporte, tendo vindo a falecer 2 meses após o diagnóstico inicial.

Conclusão: A identificação deste subtipo de CHC constitui um desafio diagnóstico. O atraso diagnóstico e o comportamento mais agressivo, compromete frequentemente a opção terapêutica.

PO 27

HEPATITE AUTOIMUNE ASSOCIADA A SÍNDROME DE SJRÖGREN – UM CASO CLÍNICO

Bárbara A. M. Baptista¹; Sara Fontainhas¹; André Carvalho¹; Catarina Silva¹; Sara Faria¹; Susana Travassos Cunha¹; Abílio Gonçalves¹

¹Hospital Distrital da Figueira da Foz, EPE

Introdução: A elevação de parâmetros citocolestáticos é comum e apresenta uma grande variedade de diagnósticos diferenciais. O padrão e a magnitude de elevação permitem inferir as suas possíveis etiologias. A sua investigação clínica carece da avaliação integral do doente, incluindo os seus antecedentes, medicação, hábitos e estilo de vida.

Descrição: Homem de 68 anos com queixas de perda de peso não intencional de 4 kg em 6 meses (7% do peso corporal), sem outra sintomatologia, com elevação dos parâmetros citocolestáticos (fosfatase alcalina: 210 U/L; gama-glutamil transferase: 339 U/L; bilirrubina total: 1.19 mg/dL; bilirrubina direta: 0,75 mg/dL; aspartato aminotransferase: 280 U/L; alanina aminotransferase: 339 U/L) enviado ao serviço de urgência. Tinha antecedentes de hipotireoidismo e síndrome de Sjögren (SS), sendo este assintomático e sem envolvimento pulmonar ou adenopatia, submetido a colecistectomia há cerca de 15 anos. Apresentava consumo médio diário de 14,9 g de álcool, sem consumo de drogas ilícitas e sob medicação com levotiroxina.

Objetivamente sem alterações cutâneas, estigmas de doença hepática crónica, adenopatias ou organomegalias palpáveis. As alterações persistiram apesar de cessação de consumo alcoólico. Do estudo analítico adicional salienta-se: presença de anticorpos anti-nucleares com titulação 18 U com anticorpos anti-SSA (Ro) > 240 U/mL e imunoglobulina gama de 1683 mg/dL.

Realizou tomografia computadorizada que

identificou dois nódulos a nível hepático (35 mm no segmento IV e 22 mm no segmento V), esplenomegalia homogénea, adenomegalias peri-aórticas e ausência de alterações das vias biliares. Na ressonância magnética assumidos prováveis hemangiomas e descrito fígado de dimensões aumentadas, ligeiramente lobulado e de estrutura heterogénea. Realizou biópsia hepática que identificou hepatite autoimune (HAI) com fibrose portal ligeira a moderada (F1/F2). Foi assumida HAI tipo 1 e iniciou terapêutica com corticoide com recuperação e normalização analítica, tendo desenvolvido como complicação Diabetes Mellitus e mantendo seguimento em Consulta Externa.

Discussão e conclusão: A HAI é uma doença inflamatória crónica, rara, com potencial de evolução para cirrose. Tem apresentação clínica variável sendo, nalguns casos, assintomática. Pode associar-se a patologias autoimunes, sendo a sua associação com SS infrequente. O seu diagnóstico requer exclusão de outras causas de doença hepática crónica e baseia-se em marcadores serológicos e, frequentemente, na caracterização histológica por biópsia hepática. O seu tratamento deve ser ponderado face os efeitos secundários da terapêutica, sendo recomendado em casos de hepatite histologicamente evidente, associando-se a um bom prognóstico e redução da progressão para cirrose.

PO 28

CASO RARO DE MIOSITE NECROTIZANTE NUM DOENTE CIRRÓTICO

Catarina Hilário¹; Rui Lopes Carvalho¹; Joana Almeida Calvão¹; Mónica Dinis Mesquita¹; Paulo Carrola¹; Romeu Pires¹; Sandra Alves Morais¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: A miosite necrotizante é uma condição rara, caracterizada pela destruição rápida do tecido muscular, por invasão local

por agentes infecciosos, sinais de toxicidade sistêmica e alta mortalidade. Apresenta-se, tipicamente, com início súbito de dor muscular, seguido de alterações da coloração da pele e, em 50% dos casos, sépsis com disfunção multiorgânica. A bacteriemia ocorre em cerca de 15% dos casos. Alguns fatores de risco incluem trauma e imunossupressão. O tratamento abrange, globalmente, desbridamento cirúrgico, antibioterapia e medidas de suporte.

Descrição: Homem, 41 anos, antecedentes de perturbação do uso do álcool grave (cerca de 150 gramas/dia), doença hepática crónica avançada de etiologia mista – alcoólica e deficiência de alfa-1 antitripsina. Recorre ao serviço de urgência por prostração, dor à palpação da face interna da coxa direita com 2 dias de evolução e febre. Objetivamente, apresentava-se icterico, febril (temperatura 39,4°C), hipotenso (pressão arterial 92/56 mmHg), com abdómen globoso, ascite de grande volume e hematoma doloroso extenso na face medial da coxa direita. Analiticamente, com anemia (hemoglobina 10,5 g/dL), trombocitopenia (plaquetas 90x103/uL), citólise hepática (aspartato aminotransferase 118 U/L, alanina aminotransferase 56 U/L), hiperbilirrubinemia (bilirrubina total 14.30 mg/dl), proteína C reativa 1.2 mg/dL e hiperlactacidemia (lactatos 3.1 mmol/L). Após estabilização hemodinâmica, realizada paracentese diagnóstica, sem critérios de infeção do líquido ascítico. A tomografia computadorizada (TC) da coxa direita mostrou aumento da densidade do músculo ilíaco direito, bolhas gasosas no seu interior, conteúdo denso e fina lâmina líquida, por provável componente inflamatório. Assumida sépsis por miosite/hematoma da coxa direita infectado, a condicionar disfunção cardiovascular (hipotensão e hiperlactacidemia), neurológica (prostração) e hepática. Da investiga-

ção realizada destaca-se, isolamento, nas hemoculturas, de *Clostridium perfringens* multissensível. Realizada drenagem percutânea para controlo de foco, com saída de conteúdo hematopurulento e isolamento posterior de *Clostridium perfringens*. Realizou esquema antibiótico durante 6 semanas, baseado em clindamicina em associação, inicialmente, com piperacilina/tazobactam, posteriormente com penicilina G benzatínica e mais tarde, amoxicilina/ácido clavulânico, de acordo com a suscetibilidade antimicrobiana. Ao longo do internamento, o doente apresentou melhoria clínica, analítica e imagiológica. Imagens sucessivas mostraram drenagem quase completa do hematoma, pelo que foi retirado o dreno ao 11º dia após o procedimento. Teve alta com orientação para consulta de hepatologia.

Conclusão: Apresentamos um caso de uma patologia rara, associada a alta mortalidade. Neste caso, o doente não apresentava história de trauma local, podendo indicar que a imunossupressão, inerente ao doente com cirrose hepática, poderá ser, de facto, um fator predisponente para o surgimento deste tipo de infeções, habitualmente raras em indivíduos saudáveis. Assim, é necessário um alto índice de suspeição para o diagnóstico nestes doentes, uma vez que a intervenção precoce é fundamental para a otimização do prognóstico.

PO 29

OVERLAP HEPATITE AUTO-IMUNE E COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA

Flávia Freitas¹; Gabriela Costeira Paulo¹; Cristina Marques¹; Dany Cruz¹; Ilda Coelho¹; João Mota¹; Carlos Oliveira¹

¹Hospital Santa Maria Maior de Barcelos

Introdução: A hepatite auto-imune (HAI) é uma hepatite crónica caracterizada por elevação das transaminases, anticorpos circulantes e hiperglobulinemia. A colangite biliar

primária (CBP) corresponde à destruição dos pequenos ductos biliares imunomediada por linfócitos T. Ambas as patologias podem coexistir, sendo que na maioria dos casos, já existe uma predisposição genética para uma das doenças. Ambas as patologias incrementam o risco de desenvolvimento de cirrose e insuficiência hepática.

Descrição: Mulher 43 anos, ex-fumadora, sem início recente de novos fármacos, sem antecedentes pessoais e familiares de relevo. Foi referenciada à consulta de Medicina por elevação das enzimas de citólise hepática. Referia prurido e negava náusea e vômitos. Dispepsia, acolia ou colúria, alterações ou lesões cutâneas ou outros sintomas. Do estudo analítico realizado, apresentava elevação das transaminases (AST 99 U/L; ALT 160 U/L) sem elevação da GGT e das bilirrubinas; coagulação sem alterações; cobre, ceruloplasmina e homocisteína dentro dos valores normais e dislipidemia mista (colesterol total 222 mg/dL; colesterol LDL 129 mg/dL; triglicerídeos 214 mg/dL). Apresentava IgG elevada (2772 mg/dL) e um pico de base alargada na electroforese sérica. Seroologias IgG CMV e IgG EBV positivas; IgM CMV, IgM EBV, HIV 1 e 2, VHB e VHC negativas. Estudo da hemocromatose normal. Do estudo auto-imune, evidenciava-se Ac anti músculo liso 1/640; Anti-actina F 93,6; ANCA positivo: pANCA atípico (X-ANCA) 1/80, ANCA - metanol positivo. ANA negativo. Dada a clínica e os anticorpos em circulação, foi diagnosticada Hepatite Auto-Imune do tipo 1. A biópsia hepática demonstrou a presença de hepatite de interface ligeira e um quadro morfológico de hepatite crônica com sinais de atividade moderada. Além disso, foram detetadas lesões focais de colangite linfocítica, tendo-se levantando a suspeita de Síndrome de *Overlap* HAI/CBP. Neste sentido, foi submetida a colangio-ressonância magnética: presença

de pequenas estenoses focais no ramo biliar intra-hepático principal à esquerda, no seu segmento proximal, identificando-se pelo menos duas áreas de estenose. Iniciou ácido ursodesoxicólico e prednisolona com melhoria dos sintomas de prurido e normalização das enzimas de citólise hepática.

Conclusão: A HAI e a CBP são doenças comuns cujo um elevado nível de suspeição permite identificar de forma atempada e impedir as suas complicações mais graves. Neste caso, a HAI parece ter sido o distúrbio base que levou à identificação da CBP.

PO 30

CIRROSE HEPÁTICA DESAFIO CLÍNICO NA GESTÃO DO DOENTE DESCOMPENSADO

Catarina Pinto Silva¹, Flávia Fundora Ramos¹, Rita Seivivas¹, Luís Augusto Cardoso¹, Dany Cruz¹, José Miguel Ferreira¹, Flávia Freitas¹, Gabriela Paulo¹, João Pedro Abreu², Alexandra Leitão², Carlos S. Oliveira³

¹Interno Medicina Interna, ²Assistente Hospitalar Medicina Interna, ³Diretor de Serviço Medicina Interna Hospital de Santa Maria Maior, Barcelos

Alfa-1 antitripsina (AAT) enquanto enzima produzida nos hepatócitos, torna-se imperativa na inibição de proteases da serina. Assim, a deficiência de AAT (AATD) é responsável por vasto acometimento sistémico, destacando-se a afetação pulmonar e hepática. Neste sentido, o genótipo PI*ZZ associa-se a maior probabilidade de dano hepático com progressão para cirrose hepática.

Caso clínico: Homem de 75 anos, diagnóstico de cirrose hepática (*Child-Pugh* A 6 pontos) por défice AAT (AAT: 0.243 g/L, genotipagem PI*ZZ), seguido consulta de Hepatologia, já com hipertensão portal e varizes esofágicas de grande volume, bem como, enfisema pulmonar centrolobular. Admitido no serviço de urgência (SU) por aumento de perímetro abdominal e noção de edema periférico, com uma semana de evolução. Ao exame obje-

tivo ascite de moderado volume de novo e edema periférico assimétrico, com predomínio no membro inferior direito, com sinal de homans positivo à direita. Analiticamente, anemia macrocítica e hiperocrômica, estabilizada em Hb 11.2 g/dL e trombocitopenia, de 80.000 plaquetas. Abordagem de líquido ascítico revelou GASA >1.1 g/dL, sem critérios de peritonite bacteriana espontânea e com análise citológica negativa para células malignas. A tomografia computadorizada (TC) toraco-abdomino-pélvica descreve alterações estruturais pulmonares já conhecidas, e hepatopatia crônica sem outras valorizáveis. Realizou ecografia doppler membro inferior direito que demonstrou trombose venosa profunda poplítea gastrocnêmica. Iniciou heparina de baixo peso molecular 1,5 mg/Kg/dia, contudo, dada a existência de varizes esofágicas de grande volume e trombocitopenia (39.000 plaquetas), suspendeu a hipocoagulação. Neste sentido, optou-se pela colocação de filtro da veia cava inferior. Realizou laqueação de varizes esofágicas de grande volume após colocação de filtro da veia cava inferior. Ainda no internamento quadro de Encefalopatia compensada com início de rifaximina. Alta orientado Hospital de Dia, início de hipocoagulação após EDA controle.

Discussão: O presente caso clínico pretende demonstrar a complexidade da gestão do doente hepático, sobretudo no que concerne à dualidade risco trombótico vs. risco hemorrágico, pelo que foi para os clínicos um desafio na gestão da variabilidade de status hemodinâmico do doente bem como da doença hepática em contexto de AATD

PO 31

UM CASO RARO DE POLIANGEÍTE MICROSCÓPICA

Gabriela Costeira Paulo¹; Flávia Freitas¹; Dany Cruz¹; Márcia Ribeiro¹; Carlos Oliveira¹

¹Hospital Santa Maria Maior de Barcelos

Introdução: A poliangeíte microscópica é uma vasculite de pequenos vasos, cujos órgãos mais frequentemente afetados são rim, pulmões e pele e, mais raramente, o fígado.

Descrição: Homem, 51 anos, com antecedentes de tuberculose pulmonar há 30 anos. Recorreu ao serviço de Urgência por astenia, tolerância diminuída ao esforço, anorexia, desconforto epigástrico, náuseas e câimbras com 5 meses de evolução. Sem perda de peso e febre durante este período. Sem exantemas. Sem dispneia, tosse, hemoptises, queixas urinárias. Sem hábitos etílicos ou consumo de fármacos, chás, suplementos. Nega picada de carraça ou consumo de queijos frescos não pasteurizados. Sem viagens recentes. Analiticamente, hemograma sem alterações, vs 60, função renal normal, hiperbilirrubinemia à custa da direta, TGO/TGP 343/513, GGT 401 U/L, fosfatase alcalina e LDH normal. TC excluiu alterações da vesícula e vias biliares e revelou algumas adenomegalias junto ao hilo hepático, a dominante com 23 mm e uma lesão hipocaptante no lobo direito hepático de 10mm, provável quisto, bem como pequena ascite de distribuição difusa. Referenciado para consulta. Do estudo realizado, Ag Hbs negativo; serologias de hepatite C e HIV negativas; sem contacto com CMV e EBV. Doseamentos de ceruloplasmina, cobre e alfa-1-antitripsina normais. Hiperferritinemia, com elevação da saturação da transferrina, com estudo genético de hemocromatose negativo. RM abdominal sem sinais de sobrecarga de ferro, com fígado dismórfico, com hipertrofia relativa dos segmentos laterais do lobo esquer-

do, bem como ascite de pequeno volume e suspeita de neoplasia renal. Colonoscopia sem alterações, endoscopia alta revelou úlcera duodenal, com pesquisa de *H pylori* positivo. Sedimento urinário sem alterações, ecografia renal sem alterações. Do estudo autoimune, ANA padrão mosqueado 1/1280; anti-actina F 129, ANCA 1/320, anti-MPO 39,8 UQ (positivo). Sedimento urinário sem alterações, ecografia renal sem alterações. TC tórax de alta resolução sem lesão pleuro-pulmonar. Por IGRA positivo, enviado para centro de diagnóstico pneumológico para tratamento de tuberculose latente. Por suspeita de neoplasia renal, orientado para urologia e realizada nefrectomia parcial. Iniciado prednisolona em alta dose com boa resposta clínica e analítica, com redução gradual da dose. Portanto, assumida provável poliangeíte microscópica, com atingimento unicamente hepático.

Conclusão: Este caso destaca-se pela raridade na apresentação clínica de uma poliangeíte microscópica.

PO 32

COLANGIOCARCINOMA INTRAHEPÁTICO EM DOENTE COM DOENÇA DE WILSON

Joana Aguiar¹; Fernando Nogueira²;

Cláudia Pereira³; Helena Pessegueiro Miranda³

¹Hospital da Luz - Arrábida ² Centro Hospitalar de S. João, EPE ³Centro Hospitalar do Porto, EPE / Hospital Geral de Santo António

A doença de Wilson é um distúrbio hereditário autossômico recessivo raro do metabolismo do cobre humano. O defeito molecular subjacente afeta a ATPase envolvida no transporte celular do cobre que causa diminuição na excreção biliar, diminuição da incorporação na ceruloplasmina e acumulação intracelular, especialmente no fígado e no cérebro. Tal causa dano hepático e comprometimento do sistema nervoso central. Embora a frequência de malignidade seja

aumentada na doença hepática crónica, os tumores hepatobiliares primários raramente se desenvolvem na doença de Wilson, particularmente em cirrose.

Mulher, 61 anos, com doença de Wilson desde aos 36 anos, com atingimento hepático (evolução para cirrose hepática), neurológica (tremor postural bilateral) e ocular (anéis de Kayser-Fleischer), sob terapêutica com penicilamina. Irmã com doença de Wilson, falecida por falência hepática aguda. Cumprimento terapêutico ao longo destes anos, sem descompensação hepática da cirrose. Em ecografia abdominal, achado de nódulo melhor caracterizado por TC abdominal que confirmou a presença de lesão nodular no segmento III com 37 mm, que condicionava ligeira bosseladura do contorno, sem componente hipervascular na fase arterial nem *wash out* nas fases subsequentes, com áreas hipocaptantes em todas as fases (LIRADS-M). Identificou-se adicionalmente outra lesão nodular no segmento II de características semelhantes, com 17 mm (LIRADS-M). A RMN confirmou a presença dos dois nódulos hepáticos, com hipersinal predominante em T2, apresentando áreas milimétricas de liquefação interna sugestivo de necrose, restrição no estudo ponderado em difusão e no estudo dinâmico apresentavam realce hipervascular, sem segura lavagem nas fases subsequentes, apresentando hipointensidade generalizada na fase de excreção hepatobiliar (LIRADS-M). PET-FDG mostrou massas hipermetabólicas hepáticas em topografia sobreponível às já identificadas, sem outras lesões. Por dúvidas imagiológicas no diagnóstico foi realizada biópsia ecoguiada da lesão tumoral (segmento III) que revelou neoplasia de padrão sólido ou disposta em ninhos e trabéculas, com formação de estrituras glandulares, composta por células de citoplasma eosinófilico, com

núcleos arredondados e vesiculosos com nucléolo evidente que assenta em estroma desmoplásico; o estudo imunohistoquímico das células neoplásicas revelou imunorreatividade para CK7 e ausência para CK20, RE, GATA3 e TTF1. Biópsia de tecido não suspeito de lesão tumoral não demonstrou presença de cirrose. Alfafetoproteína, CA 125, CA 19.9 e CEA normais.

Assumido como diagnóstico mais provável tumor hepatobiliar primário, procurou-se excluir metástases de primário oculto (endoscopia digestiva alta e colonoscopia normais). Realizou hepatectomia dos segmentos laterais do lobo esquerdo (II e III) e colecistectomia por via laparoscópica. O estudo anatomopatológico de ambas as lesões revelou adenocarcinoma moderadamente diferenciado com aspetos morfológicos compatíveis com colangiocarcinoma, com estudo imunohistoquímico complementar com imunorreatividade das células neoplásicas para CK19 e CK7, com ausência de imunoreatividade para p63 e GATA3. Estadiamento Patológico (pTNM) pT3N0R0M0 LV1Pn0. Iniciou tratamento adjuvante com capecitabina.

Com a divulgação do caso, pretendemos relembrar que embora raramente, as neoplasias hepatobiliares malignas podem ocorrer na doença de Wilson, embora a fisiopatologia específica sob a qual esses tumores se desenvolvem ainda não seja compreendida. Assim, recomenda-se, tal como para outras doenças hepáticas crónicas, o rastreio ultrassonográfico e ponderação de biópsia de lesão hepática suspeita para análise histológica, permitindo a deteção precoce e consideração de tratamentos adjuvantes adequados e/ou curativos como ressecção e ablação local ou mesmo para transplante hepático no caso de preencherem os critérios.

PO 33

COLESTASE INTRA-HEPÁTICA DA GRAVIDEZ – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Patrícia Clara¹; Mariana Moreira Azevedo¹;

Sónia Carvalho¹; Fernando Salvador¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de São Pedro

A colestase intra-hepática da gravidez (CIHG) define uma forma rara e reversível de colestase que surge no final do segundo e início do terceiro trimestre de gravidez e desaparece no puerpério, embora as mulheres afectadas tenham maior risco de distúrbios hepatobiliares na vida adulta. A taxa de incidência está entre os 0.2 a 2% das gestações sendo variável de acordo com a localização geográfica, sendo mais frequente na América do Sul (onde a sua incidência pode ascender ao 10%) e menor na Europa, com uma incidência de aproximadamente 1%. A taxa de recorrência de CIHG em gestações subsequentes é de 60 a 70%. Verifica-se uma maior incidência de CIHG em gestações gemelares. A sua etiologia é pouco compreendida e mas acredita-se ser multifactorial, com contributo de factores hormonais e ambientais e susceptibilidade genética. Estudos genéticos sugerem uma doença geneticamente determinada, de transmissão autossómica dominante, na maioria das vezes, e com expressão induzida pela gravidez. Mutações documentadas no gene ABCB4, que codifica proteínas de transporte na membrana canalicular do hepatócito, particularmente a proteína MDR3, conferem a susceptibilidade genética à CIHG, embora outros genes possam estar envolvidos. A genética e as hormonas reprodutivas, sobretudo os estrogénios são os principais responsáveis para o desenvolvimento de CIHG. Classicamente o sintoma mais comum é o prurido, outros sintomas de colestase também podem estar presentes. Analiticamente apresenta-se com

colestase de origem hepatocelular e elevação na concentração sérica de ácidos biliares. A CIHG aumenta o risco de complicações fetais, como a morte fetal, e associa-se ao aumento de complicações obstétricas, embora se considere uma situação benigna para a grávida. O diagnóstico baseia-se na clínica e no estudo analítico. O ácido ursodesoxicólico é o tratamento de escolha para tratamento da CIHG. A propósito apresenta-se o caso de uma mulher de 35 anos, referenciada à consulta de Hepatologia a partir do centro de saúde por alterações das provas de biologia hepática com evolução de longa data. Com antecedentes pessoais de colestase hepática em duas gestações prévias e salienta-se relativamente aos antecedentes familiares também colestase gravídica na mãe e tia materna. Sem história de consumo etílico ou drogas de abuso. Analiticamente na bioquímica hepática destaca-se padrão de Citocolestase (AST:41U/l ALT:108U/l GGT:208U/l FA:131U/L LDH:150U/l Bilirrubina Total:0.40 mg/dL). O estudo auto-imune bem como as serologias víricas foram negativas. Apresentava na elastografia hepática (FibroScan) de admissão: 5.1KPA IQR:25% CAP:237. Progrediu no estudo etiológico do quadro com realização de biópsia hepática, que não evidenciou alterações morfológicas de carácter patológico, pelo que perante a inconclusividade do exame realizou colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM) sem alterações de relevo. Foi solicitado estudo genético e a doente iniciou ácido ursodesoxicólico. Na reavaliação analítica a doente apresentou resolução da colestase hepática (AST:14U/l ALT:14U/l GGT:31U/l FA:82U/L LDH:165U/l Bilirrubina Total:0.20 mg/dL) com a terapêutica instituída. Posteriormente o estudo genético detectou variável provavelmente patogénica em heterozigotia no gene ABCB4; trata-se de uma variante nonsense. Confirmado o diag-

nóstico de colestase intra-hepática da gravidez tipo 3, foi proporcionado estudo e aconselhamento genético aos familiares. Foi mantida terapêutica com ácido ursodesoxicólico, com manutenção da estabilidade analítica das enzimas de biologia hepática.

Enfatiza-se a importância de colocar o diagnóstico de colestase intra-hepática da gravidez perante um quadro de prurido e colestase intra-hepática durante a gestação por forma a minimizar as consequências para o feto e dado o padrão de transmissão e as consequências clínicas para o doente salienta-se a importância do aconselhamento genético.

PO 34

ESTUDO RETROSPECTIVO DAS DOENÇAS HEPÁTICAS AUTOIMUNES SEGUIDAS NUM HOSPITAL DISTRITAL

Lília Castelo Branco¹; Sara Remelhe Sá¹; Cátia I. Pereira¹; Cristiana Batouxas¹; Elisabete Pinelo¹; Miriam Blanco¹

¹Unidade Local de Saúde do Nordeste

Introdução: A hepatite autoimune (HAI) e a colangite biliar primária (CBP) são doenças hepáticas autoimunes raras. A síndrome de sobreposição é doença heterogénica com características simultâneas de HAI e CBP.

Objetivos: Caracterização das doenças hepáticas autoimunes seguidas em consulta de um hospital distrital

Material e métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos em formato digital, recolhendo elementos clínicos, diagnósticos e terapêuticos dos doentes seguidos em consulta com diagnóstico de CBP, HAI e sobreposição CBP/HAI, entre 2012 e junho de 2022.

Resultados e conclusões: A amostra é constituída por 22 doentes, 82% do género feminino; 7 com CBP; 8 com HAI e 7 com síndrome de sobreposição (CBP/HAI). A média de idades de $62 \pm 13,9$ com média de seguimento de $5,5 \pm 3,1$ anos de seguimento. 55% (n = 12) dos doentes apresentavam

outra etiologia de doença hepática crônica (n = 7): *Metabolic liver disease*, (n = 4) perturbação do uso do álcool e (n = 2) hepatite crônica a vírus B. 18,2% (n = 4) tinham outra doença autoimune: artrite reumatóide (n = 2), lúpus eritematoso sistémico (n = 1), esclerose sistémica e síndrome de sjögren (n = 1). Em relação aos auto-anticorpos identificados 50% têm anti-nucleares (ANA) positivos (57% CBP n = 3; 43% CBP/HAI n = 3). Os anticorpos anti-mitocondriais (AMA) são positivos em 72% dos utentes, quer no grupo com CBP, quer no grupo da síndrome de sobreposição, sendo o mais frequentemente identificado o Mi2 (27%) e o título mais alto de 1/1280. Identificou-se marcação positiva para anti-gp210 em 2 doentes e anti-sp-100 em outros 2. Analiticamente: a média de fosfatase alcalina (FA) ao diagnóstico foi de 139 ± 103 , aspartato aminotransferase (AST) de $51 \pm 42,7$ e alanina aminotransferase (ALT) $53 \pm 49,8$ e imunoglobulina IgM $3,1 \pm 2,7$. Histologia compatível com CBP em 57% (n = 8) dos doentes CBP e CBP/HAI, destacamos 2 doentes seronegativos com diagnóstico confirmado apenas após histologia. A totalidade das CBP estão em tratamento com ácido ursodexosólico (AUDC), com normalização da FA em 54% ao fim de 12 meses de tratamento. *Globe score* médio de $0,6 \pm 1,37$ e UK-PBC aos 5 anos *score* médio de $4,2 \pm 5,2\%$. No grupo dos utentes com HAI, verificou-se no diagnóstico a AST de $70,1 \pm 30,7$, ALT de $69,4 \pm 43,2$ e bilirrubina total $0,72 \pm 0,43$; IgG $22,4 \pm 10,1$. Os anticorpos identificados foram ANA em 75%; anti-músculo liso (ASMA) em 75% (n = 6), com título mais elevado de 1/160; Anti-SLA/LP em 12,5% (n = 1); anti-actina em 25% (n = 2). Todos os doentes com HAI realizaram biópsia hepática. Quanto ao grau de fibrose, avaliado por elastografia hepática transitória média verificou-se um valor médio de $10,1 \pm 6,8$; sendo

que, 13,6% (n = 3) apresentam F4 (25% HAI e 12,5% CBP/HAI). Todos os doentes com HAI iniciaram esquema de imunossupressão com associação de corticoterapia sistémica e azatioprina; apenas 3 mantêm corticoterapia e 1 doente está sob terapêutica de 2ª linha (micofenolato de mofetil). O prognóstico das doenças hepáticas autoimunes está em estreita dependência com a precocidade com que se inicia terapêutica imunossupressora e se consegue controlo da atividade inflamatória. Na amostra em análise apesar de reduzida dimensão verificou-se que apenas uma doente com HAI não apresentou critérios de resposta a terapêutica de 1ª linha.

PO 35

SÍNDROME ANTI FOSFOLÍPÍDEO E DOENÇA HEPÁTICA CRÔNICA AVANÇADA: UMA ASSOCIAÇÃO POTENCIALMENTE GRAVE

Joana Rua¹; Raquel Costeira¹; Ana Rita Bragança¹; Margarida Montes¹; Paulo Carrola¹; Presa Ramos¹

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real

Introdução: Foi considerado, durante muito tempo, que a coagulopatia adquirida característica da doença hepática crônica avançada (DHCA) conferia ao doente uma condição “pró-sangrante”. Actualmente, sabe-se que o risco hemorrágico se deve mais a alterações hemodinâmicas e à gravidade da hipertensão portal nos doentes com DHCA do que à coagulopatia adquirida. Estudos recentes mostram até que doentes com cirrose terão maior tendência para eventos trombóticos em comparação com a população geral. O Síndrome anti fosfolípídeo caracteriza-se pela ocorrência de eventos trombóticos, devido à presença de anticorpos antifosfolípídeos. A presença concomitante destas doenças confere ao doente um substrato trombótico evidente, passível de gerar eventos catastróficos.

Descrição: Sexo feminino, 76 anos, cauca-

siana, autónoma. Antecedentes pessoais de DHCA, de etiologia alcoólica, seguida em consulta desde 2014, com hipertensão portal clinicamente significativa, com múltiplos internamentos e necessidade de paracenteses evacuadoras por ascite refratária até 2015 (atualmente *score* de Child-Pugh A5 e Meld-Na+ de 13); hipertensão arterial essencial e diabetes mellitus tipo 2. Em 2019, é admitida no serviço de Cirurgia por isquemia intestinal com trombose da veia mesentérica superior e veia esplénica, tendo sido submetida a enterectomia segmentar. Foi admitida em Unidade de Cuidados Intensivos após procedimento com disfunção multiorgânica, com necessidade de várias intervenções cirúrgicas e múltiplas complicações. De salientar, hematoma do membro superior direito, com sinais de isquemia distal, submetido a drenagem do mesmo e trombectomia transumeral direita. Apesar das complicações, a evolução foi favorável. Dada a ocorrência do evento trombótico grave foi realizado o estudo de trombofilias, onde se obtiveram os seguintes resultados: doseamento de antitrombina III, Proteína C e S normais; factor VIII elevado (2.29 para um intervalo de referência IR entre 0.6-1.5), em provável contexto da doença hepática; heterozigotia para o alelo do gene MTHFR e homocisteína elevada (14.1 para um IR 4.44-13.56), sem mutações para o factor V de Leiden ou protrombina; anticoagulante lúpico negativo, anticorpo anticardiolipina IgM indeterminado, com IgG negativo, e antiBeta2 glicoproteína IgM positivo e IgG negativo. Cerca de 12 semanas depois, repetido estudo que confirmou a presença de anticorpos antiBeta2 glicoproteína IgM positivo, com os restantes negativos, assumindo-se assim um evento trombótico no contexto de Síndrome Antifosfolípideo primário, dado que o restante estudo autoimune se revelou até à data negativo. Mantém hipocoagulação com antagonis-

ta da vitamina K (INR alvo: 2-3). Permanece estável, com evolução favorável, sem complicações hemorrágicas ou trombóticas.

Conclusão: Num doente com DHCA, que atualmente se considera ter um substrato tendencialmente mais pró-trombótico do que hemorrágico, com concomitante síndrome antifosfolípideo, o risco de eventos trombóticos é significativamente elevado. Dada a pouca reserva funcional destes doentes, qualquer evento desta natureza pode claramente traduzir-se no desequilíbrio hemostático do doente, tornando a gestão das suas patologias e respectiva terapêutica difícil com um prognóstico possivelmente omniOSO. Apesar da reserva funcional reduzida, a doente sobreviveu ao evento trombótico e permanece compensada da sua doença crónica.

PO 36

UM CASO CLÍNICO DE COLANGITE ESCLEROSANTE PRIMÁRIA

Teresafraza¹; Marta Baptista¹; Gloria Alves¹; Jorge Cotter¹

¹Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE / Hospital de Guimarães

Introdução: A CEP é uma doença crónica colestática do fígado, de etiologia desconhecida, que se caracteriza por inflamação e fibrose dos ductos biliares intra e extra-hepáticos. A prevalência estimada é de 10 por 100.000 pessoas, com predomínio do sexo masculino.

Caso clínico: Homem, de 27 anos, sem antecedentes pessoais, é admitido na urgência por desconforto abdominal com 3 dias de evolução associado a náuseas. Referiu um único pico febril que cedeu com a toma de paracetamol. Sem outros sintomas.

Negou consumo de álcool, chás, cogumelos ou drogas. Sem contactos sexuais de risco. Ao exame objetivo sem alterações, hemodinamicamente estável, apirético.

Analiticamente evidenciava trombocitopenia

105 000 U/L, aumento das enzimas hepáticas (TGO/TGP 20x normal, GGT 461 U/L, FA 206 U/L), DHL 746 U/L, PCR 71 mg/L e TP prolongado. O doseamento de drogas e álcool foi negativo.

Realizou TAC TAP que evidenciava o “fígado com dimensões no limite superior da normalidade (15,5 cm), sem outras alterações”. Ficou internado por hepatite aguda de causa desconhecida.

Durante o internamento, o doente teve uma evolução clínica e analítica positiva, com diminuição paulatina das enzimas hepáticas, sem total normalização.

Do estudo efetuado: marcadores víricos e pesquisa de atípicos negativos. A cinética do ferro, os valores de ceruloplasmina, cobre sérico e urinário e alfa-antitripsina sem alterações. Hemoculturas negativas.

Do estudo auto-imune, apresentou vs 18, IgG ligeiramente aumentada e anti Gp120 positivo. Fez doppler abdominal e biópsia hepática que não evidencia alterações.

Realizou colangio-RMN: “discreta irregularidade dos contornos das vias biliares, individualizando-se uma zona de estenose no ducto hepático direito com 4 mm de maior eixo”.

Após o diagnóstico de CEP, o doente iniciou ácido ursodesoxicólico ajustado ao peso corporal. Foi reavaliado a curto prazo após alta na consulta externa com normalização do estudo analítico exceto FA que se apresenta ligeiramente aumentada. Clinicamente o doente encontra-se assintomático.

Realizou posteriormente estudo endoscópicos com múltiplas biópsias e doseamento CA 19.9 que se mostraram dentro da normalidade.

Conclusão: Vários fármacos foram estudados na CEP. Contudo, nenhum até ao momento mostrou ser capaz de alterar a história natural da doença. O ácido ursodesoxicólico parece melhorar o perfil bioquímico, porém os estu-

dos não demonstraram benefício na sobrevida ou atraso na progressão da doença.

ORGANIZAÇÃO



MAJOR SPONSORS



SPONSORS



SECRETARIADO

admédic⁺

paula.cordeiro@admedic.pt