

Síndrome de Budd Chiari e Gravidez

Bettencourt B.¹, Serrano E.²

RESUMO

Introdução: Na literatura são raros os casos publicados sobre a evolução de uma gestação com o diagnóstico de Síndrome de Budd Chiari e hipertensão portal conhecida antes da gravidez, assim como de sequelas fetais inerentes à terapêutica associada a esta patologia.

Caso Clínico: Grávida com o diagnóstico de Síndrome de Budd Chiari associado a uma gastropatia hipertensiva portal grave, a um déficit de proteína C e factor V Leiden. Manteve terapêutica durante toda a gravidez com hidroxiureia e propranolol. Não se verificaram quaisquer intercorrências na evolução da gestação. A hemorragia persistente da cicatriz operatória condicionou a suspensão da anticoagulação facilitando a retrombose das veias supra-hepáticas e consequente agravamento do quadro clínico.

Comentários: É possível conseguir-se um recém-nascido saudável mantendo-se a mãe clinicamente estável. Uma anticoagulação eficaz é um factor decisivo na prevenção do acidente trombótico.

Palavras Chave: Gravidez, síndrome Budd Chiari, Déficit Prot C, Factor V Leiden, Hidroxiureia, Propranolol

ABSTRACT

Introduction: Budd Chiari Syndrome and portal hypertension are usually associated with the disadvice to attempt a pregnancy. Fetal risk associated to therapy is poorly understood. It is rare a pregnancy in this context.

Case History: A pregnant women diagnosed with Budd Chiari syndrome and severe hypertensive portal gastropathy, deficiency of protein C and a factor V Leiden was treated with hydroxyurea and propranolol throughout the pregnancy. No intercurrent conditions were observed as it progressed. The persistent bleeding of the C-section dictated the suspension of anticoagulant therapy, allowing the rethrombosis of the supra-hepatic veins.

Comments: It is possible to obtain a healthy newborn while maintaining the mother in a relative stable condition. The anticoagulant therapy is a critical factor in this case.

Key Words: Pregnancy, Budd Chiari Syndrome, Deficiency of protein C, Factor V Leiden, hydroxyurea, propranolol

1. Internato Complementar de Ginecologia/Obstetrícia

2. Assistente Hospitalar Graduada de Ginecologia/Obstetrícia

Serviço de Medicina Materno-Fetal, Maternidade Dr. Alfredo da Costa

INTRODUÇÃO

O Síndrome de Budd Chiari é uma patologia rara, resultante da obstrução das veias supra-hepáticas.

Na maioria dos casos surge de uma trombose espontânea destas veias e consequente formação de fibrose. Pode estar associado a síndromes mieloproliferativas (ex: policitemia vera), anticoncepção oral, gravidez, tendo, mais recentemente sido também implicadas nesta patologia, algumas predisposições trombóticas (défice das proteína C e S, antitrombina III, presença do factor V de Leiden ou síndrome antifosfolipídico)^{1,2}.

A obstrução venosa leva, no início, a um aumento da pressão sinusoidal e, posteriormente, a uma hipertensão portal. Outras consequências como ascite, hepatoesplenomegália e varizes gastroesofágicas podem também ocorrer.

Na literatura encontram-se alguns casos descritos de S. Budd Chiari com diagnóstico feito durante a gravidez ou puerpério^{3,4,5,6}. São, no entanto, raros os casos publicados sobre a evolução de uma gestação com o diagnóstico de S. Budd Chiari e hipertensão portal conhecida antes da gravidez, assim como das sequelas fetais inerentes da terapêutica associada a esta patologia.

Os autores apresentam os aspectos mais importantes da vigilância obstétrica, alertando para a importância de um acompanhamento multidisciplinar e possíveis complicações inerentes a um quadro clínico de prognóstico tão reservado.

CASO CLÍNICO

Nulípara de 33 anos, raça caucasiana, com o diagnóstico de Síndrome de Budd Chiari associado a Policitemia Vera, défice da proteína C e factor V Leiden desde há um ano. Vigia desde o seu diagnóstico nas consultas de Gastroenterologia e Hematologia do Hospital de Santa Maria (HSM), fazendo terapêutica crónica com varfarina, hidroxiureia, omeprazole e propranolol. Os exames complementares de diagnóstico apresentavam: 1) Endoscopia digestiva alta - varizes esofágicas grau I e gastropatia hipertensiva portal grave; 2) Eco Doppler hepático: estenose fibrosada completa da

veia supra-hepática direita e estenose fibrosada dos últimos 3 cm do tronco comum das veias supra-hepáticas média e esquerda (apenas a veia supra-hepática esquerda apresentava uma dilatação a montante).

Em 2001 foi enviada à Maternidade Dr. Alfredo da Costa para uma consulta pré-concepcional. Um dos receios residu na necessidade de manter o tratamento com hidroxiureia e da falta de experiência dos efeitos desta droga no feto (considerado pela FDA como um fármaco da classe D). Após observação multidisciplinar (medicina interna, obstetria e diagnóstico pré-natal), decidiu-se encarar com optimismo uma futura gravidez. A doente iniciou suplemento com ácido fólico, suspendeu a varfarina iniciando hipocoagulação com heparina de baixo peso molecular- nadroparina cálcica (HBPM-NC) + sucralfato. A terapêutica com hidroxiureia e propranolol foi mantida.

Em Fevereiro de 2002 engravidou, passando a ser vigiada quinzenalmente por um obstetra, internista e gastroenterologista. Manteve terapêutica durante toda a gravidez com hidroxiureia (4500 mg/semana), nadroparina cálcica (0.6cc+0.6cc SC/dia), propranolol 50mg bid, sucralfato e suplementos vitamínicos. Não se verificaram quaisquer intercorrências na evolução da gestação, tendo os parâmetros laboratoriais e clínicos sido normais. A salientar há a ecografia doppler das supra-hepáticas realizada às 14 semanas que mostrava permeabilidade bilateral e a ecocardiografia fetal que às 20 semanas revelou comunicação interventricular perimembranosa de pequenas dimensões tendo às 27 semanas sido normal (tendo-se admitido um encerramento espontâneo).

Às 34 semanas de gestação, e atendendo ao risco acrescido de complicações médicas desta patologia no IIIº trimestre de gestação e após opinião do neonatologista, efectuou-se uma cesariana electiva tendo nascido um bebé saudável do sexo feminino com 2515 g.

A HBPM-NC foi interrompida 24 horas antes da cirurgia, e foi reiniciada 12 horas após esta. Não foi efectuada laqueação tubária por opção da doente. Iniciou, no pós-parto, inibição da lactação com bromocriptina.

No 1º dia pós-operatório verificou-se uma hemorragia do 1/3 externo da incisão cirúrgica, que se repetiu ao 3º dia tendo justificado uma revisão cirúrgica da sutura operatória, motivo pelo que se interrompeu a HBPM-NC por 36 horas. Ao fim do 5º dia a puérpera iniciou

queixas de dor epigástrica/hipocôndrio direito e aumento do volume abdominal. Ao exame objectivo havia a salientar uma hepatomegália dura e dolorosa, à custa do bordo esquerdo/caudado de cerca de 6 cm. Por suspeita de agravamento da sua situação de base foi transferida para a Unidade de Hepatologia do HSM onde reiniciu HBPM-NC e efectuou ecografia abdominal que revelou hepatomegália heterogênea com aumento do lobo caudado, esplenomegália e pequena quantidade de líquido sub-hepático. A ecografia doppler mostrou: veia cava inferior permeável, veias supra-hepáticas permeáveis no segmento proximal à veia cava inferior, no entanto não visualizadas e de pequeno calibre nos segmentos distais, dados compatíveis com retrombose das veias supra-hepáticas. Iniciou varfarina ainda a fazer HBPM-NC. Teve alta ao 14º dia de internamento, clinicamente melhorada, e ainda medicada com ambos os fármacos.

Actualmente apresenta uma significativa circulação hepática colateral mantendo-se, no entanto, estável clínica e laboratorialmente. A filha, com 4 anos, encontra-se bem, não tendo sido identificada qualquer sequela das terapêuticas efectuadas durante a gravidez, apresentando um adequado desenvolvimento psicomotor.

Comentários

Se o síndrome de Budd Chiari resulta de um acontecimento trombótico, raro e com morbilidade e mortalidade significativas, quando associado ao estado de hipercoagulabilidade da gravidez esta funciona como um cofactor de risco na trombose das veias supra-hepáticas.

Neste caso clínico, estamos perante uma grávida com um Síndrome de Budd Chiari associado a uma gastropatia hipertensiva portal grave, um síndrome mielodisplásico, um défice de proteína C e um factor V Leiden. Esta situação clínica rara exigiu uma vigilância multidisciplinar da gravidez com avaliação criteriosa de todos os factores que possam constituir um risco para o agravamento da saúde materna e, portanto, também uma adequada orientação terapêutica. É de referir que o tratamento realizado durante esta gestação com hidroxiureia e propranolol não se associou a um risco fetal, sendo que, até à data, a criança apresenta um normal desenvolvimento psicomotor.

Salienta-se a importância de uma anticoagulação eficaz, em particular no puerpério, de modo a prevenir o acidente trombótico. A hemorragia persistente da cicatriz operatória condicionou a suspensão da anticoagulação por um período de 36 horas facilitando a retrombose das veias supra-hepáticas e consequente agravamento do quadro clínico.

Pareceu-nos importante publicar este caso pela raridade de casos descritos com diagnóstico de Síndrome de Budd Chiari conhecido antes da gravidez e pela associação de vários factores de risco para este síndrome. Tratou-se de uma situação clínica de prognóstico reservado, de difícil manuseamento que implicou o trabalho essencial de todos os elementos de uma equipa multidisciplinar.

BIBLIOGRAFIA

1. Landon MB, Budd-Chiari Syndrome in: Creasy RK, Resnik, Editor. *Materno Fetal Medicine*, 5ª Edição. Saunders, 2004.b.1134.
2. Joffe G, et al. Budd-Chiari Syndrome, Systemic Lupus Erythematosus and Secondary Antiphospholipid, Antibody Syndrome in Pregnancy. *Obst-Gynecol*. 2005, 106(5):1191.
3. Salha O, Campbell DJ, Pollard S. Budd-Chiari syndrome in pregnancy treated by caesarean section and liver transplant. *Br J Obstet Gynaecol* 1996;103(12):1254-6.
4. Fickert P, Ramschak H, Kenner L, Krejs GJ, Stauber RE. Acute Budd-Chiari syndrome with fulminant hepatic failure in a pregnant woman with factor V Leiden mutation. *Gastroenterology* 1996;111(6):1670-3.
5. Vons C, Smdja C, Franco D, Valla D, Rueff B, Benhamou JP. Successful pregnancy after Budd-Chiari syndrome. *Lancet* 1984; 27,2(8409):975.
6. Grant WJ, Mac Cashland T, Botha JF, Shaw BW, Sudan DL, Neijla A, et al. Acute Budd-Chiari Syndrome during pregnancy: surgical treatment and orthotopic liver transplantation with successful completion of the pregnancy. *Liver Transpl* 2003;9:976-9.