

Universidade Federal do Rio de Janeiro
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho
Faculdade de Medicina
Departamento de Clínica Médica

Larissa Wermelinger Sá

Hipertensão portal: do diagnóstico ao tratamento

Rio de Janeiro

2024

Larissa Wermelinger Sá

Hipertensão portal: do diagnóstico ao tratamento

Trabalho de conclusão apresentado ao
programa de R3 em Clínica Médica – Ano
adicional, como requisito parcial para
obtenção do título.

Orientador: Prof. João Marcello de Araujo Neto

Rio de Janeiro

2024

AGRADECIMENTOS

Agradeço à minha família e meu noivo pelo apoio incondicional na jornada de ser “só clínica”.

Ao SUS e à UFRJ pela oportunidade de me aprimorar a arte de cuidar de gente.

Às minhas mentoras, Andrea e Claudia, pela gentileza e carinho sempre e pelo apoio na tomada de decisões.

RESUMO

SA, Larissa Wermelinger. **Hipertensão portal: do diagnóstico ao tratamento.** Trabalho de conclusão do R3 em Clínica Médica – ano adicional. Departamento de Clínica Médica. Faculdade de Medicina. Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF). Rio de Janeiro, 2024.

Hipertensão portal corresponde a uma síndrome clínica decorrente do aumento da pressão nos vasos portais. Na maioria das vezes, é consequência de fibrose hepática, que caracteriza a cirrose. Contudo, é importante considerar outras causas, tais como esquistossomose e trombose de veia porta. Nas últimas décadas, foi aprimorado o conceito de doença vascular porto-sinusoidal, caracterizado por uma entidade clínica única cujo campo de conhecimento se amplia a cada dia. A hipertensão portal explica grande parte da morbidade da cirrose (e das outras causas) porque é a causa da maior parte das complicações, como ascite (e suas complicações, como peritonite bacteriana espontânea e síndrome hepatorrenal), hemorragia digestiva alta por sangramento varicoso esofágico e outras complicações mais raras, como síndrome hepatopulmonar e portopulmonar, além de cardiomiopatia. O tratamento envolve gerenciamento das complicações e existem técnicas que reduzem a hipertensão portal, como o shunt portossistêmico intra-hepático transjugular (TIPS), porém com possíveis implicações, como encefalopatia hepática. Essa é uma síndrome prevalente, com complicações graves e com algumas lacunas de conhecimento, que portanto deve ser continuar a ser estudada.

Palavras-chave: Hipertensão portal, cirrose, ascite, varizes de esôfago, hipertensão portal não cirrótica.

LISTA DE ABREVIATURAS

EASL European Association for the Study of the Liver

TIPS shunt portossistêmico intra-hepático transjugular

Na+ sódio

K+ potássio

GASA gradiente albumina soro-ascite

PBE peritonite bacteriana espontânea

PBS peritonite bacteriana secundária

SHP síndrome hepatopulmonar

Anti-TNF alfa fator de necrose tumoral alfa

PaO₂ pressão parcial arterial de oxigênio

Gaao gradiente alveolo-capilar de oxigênio

PACO₂ pressão parcial arterial de gás carbônico

FiO₂ fração inspirada de oxigênio

CMC cardiomiopatia cirrótica

E' velocidade do anel mitral septal

E velocidade do fluxo mitral

IECA inibidor de enzima conversora de angiotensina

ISGLT2 inidores do cotransportador de sódio-glicose

IC insuficiência cardíaca

MAFLD doença hepática gordurosa associada a disfunção metabólica

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	8
2. DEFINIÇÃO.....	9
3. CLÍNICA	10
4. DIAGNÓSTICO.....	11
5. ETIOLOGIA.....	12
5.1 CIRROSE.....	14
5.2 ESQUISTOSSOMOSE.....	14
5.3 TROMBOSE CRÔNICA DE VEIA PORTA	16
5.4 HIPERTENSÃO PORTAL NÃO CIRRÓTICA IDIOPÁTICA.....	16
6. COMPLICAÇÕES	
6.1 SANGRAMENTO DIGESTIVO	19
6.2 ASCITE.....	20
6.3 HIDROTÓRAX	22
6.4 PERITONITE BACTERIANA ESPONTÂNEA	22
6.5 SÍNDROME HEPATORRENAL	24
6.6 SÍNDROME HEPATOPULMONAR.....	25
6.7 CARDIOMIOPATIA CIRRÓTICA.....	27
7. TRATAMENTO.....	29
8. PROGNÓSTICO.....	30
9. CONCLUSÃO.....	27
10. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	28

1. INTRODUÇÃO

Hipertensão portal é o aumento da resistência na circulação do sistema portal hepático, que transporta sangue advindo do baço, pâncreas, vesícula biliar e intestinos para o fígado. A principal causa no Brasil é a cirrose, porém existem outras causas como esquistossomose, trombose de veia porta e hipertensão portal porto-sinusoidal. As etiologias podem ser agrupadas em pré hepáticas, hepáticas ou pós hepáticas(GARCÍA-PAGÁN; GRACIA-SANCHO; BOSCH, 2012).

Dentre as manifestações clínicas mais comuns temos a esplenomegalia e o desenvolvimento de circulação colateral. A esplenomegalia pode provocar hiperesplenismo e consequentemente citopenias. A circulação colateral associa-se a formação de varizes de esôfago e de reto. O sangramento de varizes de esôfago é a manifestação mais grave da hipertensão portal. Além disso, o aumento da pressão portal também colabora para a formação de ascite e suas complicações (hidrotórax hepático, peritonite bacteriana espontânea e síndrome hepatorrenal), síndromes hepatopulmonar e portopulmonar e também a cardiomiopatia associada a cirrose (AL-BUSAIFI et al., 2012).

Não existe terapia definitiva para a hipertensão portal e o transplante hepático, a depender da etiologia, pode ser a única forma de reverter suas consequências. Cada uma das complicações tem terapia específica, como diuréticos na ascite e hidrotórax hepático, antibiótico na peritonite bacteriana espontânea, vasoconstrictores e albumina na síndrome hepatorrenal ou betabloqueador e ligadura elásticas nas varizes gastroesofageanas(PAULO et al., 2014).

Na cirrose, a hipertensão portal determina um pior prognóstico com taxa de mortalidade em seis meses de cerca de 20%, independente do grau de hipertensão(LEE et al., 2023).

2. DEFINIÇÃO

Hipertensão portal é definida pelo aumento da pressão venosa nos vasos do sistema porta. Usualmente a origem é hepática (como na cirrose, que é a principal causa de hipertensão portal), mas pode derivar também de causas pré ou pós hepáticas(GARCÍA-PAGÁN; GRACIA-SANCHO; BOSCH, 2012).

A fisiopatologia do aumento da resistência deriva de dois componentes: estrutural e dinâmico. As mudanças estruturais decorrem da distorção da microcirculação hepática por fibrose, nódulos, angiogênese ou oclusão vascular. Já as mudanças dinâmicas são originadas em aumento da produção de vasoconstritores e redução de vasodilatadores, o que culmina em contração de células que circundam os sinusóides hepáticos e células musculares lisas da vasculatura hepática(GARCÍA-PAGÁN; GRACIA-SANCHO; BOSCH, 2012).

O aumento da pressão portal causa aumento do fluxo sanguíneo esplâncnico. Por consequência, ocorrem hipotensão sistêmica, subenchimento vascular, expansão de volume plasmático e aumento do débito cardíaco(GARCÍA-PAGÁN; GRACIA-SANCHO; BOSCH, 2012).

3. CLÍNICA

A hipertensão portal costuma ser assintomática até que ocorra alguma complicação. As manifestações clínicas incluem esplenomegalia, vasos colaterais visíveis na parede abdominal, anemia, leucopenia e trombocitopenia(AL-BUSAIFI et al., 2012).

As principais complicações são:

- a. Sangramento de varizes gastroesofágicas
- b. Ascite
- c. Hidrotórax hepático
- d. Peritonite bacteriana espontânea
- e. Síndrome hepatorrenal
- f. Síndrome hepatopulmonar
- g. Cardiomiopatia cirrótica(AL-BUSAIFI et al., 2012)

4. DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pode ser feito por manifestações clínico-laboratoriais típicas em paciente com fator de risco conhecido para hipertensão portal, notadamente em portadores de cirrose. Em casos duvidosos, no entanto, é indicada a medicação do gradiente de pressão venosa hepática. A técnica consiste na introdução de um cateter na veia jugular interna direita, sendo este avançado até átrio direito e então veia cava inferior, e então guiado sob orientação fluoroscópica até a veia hepática. Nela, é feita a medição direta da pressão, que corresponde à pressão venosa hepática livre, que reflete a pressão intra-abdominal. Após é feito oclusão de balão e medida a pressão venosa hepática em cunha, que reflete a pressão venosa portal. O gradiente é calculado pela subtração da pressão venosa hepática livre da pressão venosa portal(DAJTI et al., 2021).

Gradiente de pressão venosa hepática normal consiste em valores entre 1 e 5 mmHg. Acima de seis, há hipertensão portal, que passa a ser clinicamente significativa quando há valores acima de 10 mmHg. Acima de 12 há risco de descompensação com sangramento varicoso e ascite(DAJTI et al., 2021).

Existem contraindicações relativas para realização deste exame, como alergia a contraste iodado e discrasias sanguíneas, como plaquetopenia ou tempo de protrombina alargado. Além disso, existem limitações da técnica. A principal reside no fato de que dessa forma há medição da pressão dentro dos sinusóides hepáticos e, portanto, as causas pré-sinusoidais podem ter valores aferidos normais. Ademais, as causas pós -hepáticas podem ter medidas de pressão venosa hepática livre e portal alterados, com gradiente normal(BERZIGOTTI et al., 2013).

5. ETIOLOGIA

A principal etiologia de hipertensão portal em países ocidentais é a cirrose. Em países como o Egito, a principal causa é a esquistossomose. Outra causa comum é a trombose de veia porta(BERZIGOTTI et al., 2013).

As etiologias podem ser divididas em três grandes grupos(SCHOUTEN et al., 2011):

- Pré hepática
- Intra hepática, com suas subdivisões: pré sinusoidal, sinusoidal e pós sinusoidal
- Pós hepática

As causas pré hepáticas envolvem de alguma forma a obstrução do sistema vascular proximal ao fígado, notadamente sob a forma de trombose de veia porta ou esplênica e fistulas arteriovenosas esplâncnicas(SCHOUTEN et al., 2011).

As causas hepáticas devem ser divididas em:

- a) Pré sinusoidal: esse grupo inclui as anormalidades do desenvolvimento hepático (por exemplo, doença policística, fibrose hepática congênita, fistulas arteriovenosas), doenças biliares (como exemplo colangite biliar, colangiopatia autoimune, colangite esclerosante primária), oclusão da veia porta intra-hepática, lesões hepáticas granulomatosas (como exemplo há esquistossomose e sarcoidose) e doença vascular porto-sinusoidal(SCHOUTEN et al., 2011).
- b) Sinusoidal: a principal etiologia dentro deste grupo é a cirrose. Contudo, existem outras causas, como infecção pelo citomegalovírus, esquistossomose, drogas (amiodarona, metotrexato, cobre ou álcool, por exemplo), deposição de proteína amilóide ou cadeia leve, doenças infiltrativas(SCHOUTEN et al., 2011).
- c) Pós sinusoidal: esse grupo abrange a síndrome de obstrução sinusoidal, fleboesclerose de veias hepáticas, malignidades vasculares primárias, lipogranulomas ou flebite granulomatosa(SCHOUTEN et al., 2011).

Já as pós hepáticas, no geral, decorrem da obstrução do sistema vascular distal ao fígado, como obstrução das veias hepáticas ou da veia cava inferior, ou doenças cardíacas, especialmente pericardite constrictiva e cardiomiopatias restritivas(SCHOUTEN et al., 2011).

Serão abordados em maiores detalhes as principais etiologias:

- Cirrose

- Esquistossomose
- Trombose de veia porta
- Doença vascular porto-sinusoidal

5.1 CIRROSE

Nos países ocidentais, a cirrose é a principal causa de hipertensão portal (DE FRANCHIS et al., 2022). Nesse perfil de pacientes, aferição do gradiente de pressão venosa hepática permanece sendo o padrão ouro para diagnóstico de hipertensão portal clinicamente significativa, que pode ser diagnosticada quando o gradiente tem valores acima de 10 mmHg. Contudo, é importante ressaltar que existem falsos negativos com essa metodologia, notadamente relacionada à cirrose por colangite biliar primária, em que há um componente pré-sinusoidal, que pode subestimar o valor do gradiente. Além disso, em determinadas etiologias, como esteatohepatite não alcoólica, pode haver sinais e sintomas de hipertensão portal mesmo na presença de valores abaixo de 10 mmHg(DE FRANCHIS et al., 2022).

Nos últimos anos, há um esforço coletivo da comunidade científica no sentido de realizar o diagnóstico de hipertensão portal por métodos menos invasivos e mais acessíveis. Há desde 1986 um consenso internacional chamado Baveno, que desde 2019 é endossado pela European Association for the Study of the Liver (EASL). Em sua última reunião, em 2021, houve a formulação do Baveno VII, com atualizações nesse campo. Foi postulado que, de acordo com o resultado da rigidez hepática aferido por método não invasivo chamado elastografia e do nível sanguíneo de plaquetas, seria possível inferir a ausência ou presença de hipertensão portal clinicamente significativa(DE FRANCHIS et al., 2022).

Com valores de sensibilidade e especificidade acima de 90% é permitido afirmar que em situações em que rigidez hepática medida na elastografia é abaixo de 15 kPa associada a contagem plaquetária acima de 150 mil/mm³, seria possível afastar o diagnóstico de hipertensão portal. Por outro lado, valores de rigidez hepática acima de 25 kPa são suficientes para fazer esse diagnóstico, com especificidade e valor preditivo positivo acima de 90%, em pacientes com cirrose por vírus da hepatite, doença relacionada ao álcool ou esteatohepatite não alcoólica(DE FRANCHIS et al., 2022).

Em pacientes com rigidez hepática entre 25 e 20 kPa com plaquetas abaixo de 150.000/mm³ ou rigidez entre 20 e 15 kPa com plaquetas abaixo de 110.000/mm³, existe uma chance de pelo menos 60% de haver hipertensão portal clinicamente significativa. Essa relação só pode ser feita em pacientes cuja etiologia da cirrose é hepatite B ou C, álcool ou esteatohepatite não alcoólica em pacientes não obesos(DE FRANCHIS et al., 2022).

Uma das principais implicações prática desta definição de hipertensão portal pelo resultado da elastografia em pacientes cirróticos é o potencial em reduzir a quantidade de exames endoscópicos solicitados para diagnóstico de varizes gastroesofágicas. O consenso permite que pacientes com elastografia hepática com valores acima de 25 kPa sejam definidos como portadores de hipertensão portal clinicamente significativa e, portanto, devem iniciar profilaxia de descompensação com betabloqueadores, não sendo necessária a realização de endoscopia digestiva alta, uma vez que não mudaria o tratamento proposto(DE FRANCHIS et al., 2022).

5.2 ESQUISTOSSOMOSE

Esquistossomose é definida como a infecção pelo protozoário do gênero *Schistosoma*, sendo três espécies conhecidas por causarem doença hepática: *S. japonicum*, *S. mansoni* e *S. haematobium*. A infecção decorre da entrada das cercárias esquistossomóticas pela pele, o que classicamente ocorre em banhos em rios em que existem caramujos, que são os hospedeiros intermediários do protozoário. Uma vez que acessam a pele do ser humano, os vermes já adultos transitam até habitar vasos tributários de veias mesentéricas, de onde podem acessar intestino, e então são eliminados nas fezes ou na circulação portal, onde ficam aderidos às vênulas portais terminais. Na circulação, desenvolvem inflamação crônica e fibrose. Inicialmente, a resistência portal decorre de um componente pré-sinusoidal. Contudo, à medida que ocorre fibrose nos tratos portais, há distorção lobular e a hipertensão portal passa a ter um componente sinusoidal também(MINISTÉRIO DE SAÚDE, 2014).

As manifestações clínicas da esquistossomose decorrem da hipertensão portal: esplenomegalia, hepatomegalia, varizes esofágicas. A função hepática, no entanto, é preservada. É incomum a presença de encefalopatia hepática, ascite e insuficiência hepática. Decorrente disso, os episódios de sangramento

varicoso tendem a ser mais bem tolerados do que em pacientes cirróticos(MINISTÉRIO DE SAÚDE, 2014).

O diagnóstico da doença é feito pela detecção de ovos nas fezes ou por biópsia de mucosa retal ou do fígado(MINISTÉRIO DE SAÚDE, 2014).

O tratamento no Brasil de todas as formas clínicas de esquistossomose é feito com praziquantel, na dose de 50 mg/kg para adultos e 60 mg/kg para crianças, em dose única. O índice de cura, em adultos, é de 80% e, em crianças, de 70%. Existem poucos efeitos adversos associados ao fármaco e esses tendem a ser leves, como dor abdominal, diarreia, gosto metálico na boca, cefaléia, tontura, febre e urticária. As principais contraindicações ao fármaco são insuficiência hepática e renal. Deverá ser feito controle de cura da infecção com exame de fezes (repetido em três amostras) ou biópsia de mucosa retal no quarto mês após o tratamento(MINISTÉRIO DE SAÚDE, 2014).

Além do controle da infecção subjacente, é importante tratar as complicações da hipertensão portal. O sangramento varicoso é uma preocupação recorrente nesse perfil de pacientes, contudo, há pouca evidência científica quanto ao manejo neste grupo. Assim, muitas vezes os pacientes portadores de esquistossomose são tratados como aqueles com cirrose. Nesse sentido, para profilaxia primária e secundária há a opção dos betabloqueadores e a ligadura endoscópica de varizes. A abordagem ideal é incerta(MINISTÉRIO DE SAÚDE, 2014).

Existem ainda opções cirúrgicas, como esplenectomia com desvascularização esofagogástrica ou shunts seletivos. Há pouca evidência em relação ao shunt portossistêmico intra-hepático transjugular (TIPS) (MINISTÉRIO DE SAÚDE, 2014).

5.3 TROMBOSE CRÔNICA DE VEIA PORTA

A veia porta se forma a partir da união entre veia esplênica e veia mesentérica superior, que drenam o baço e intestino delgado, respectivamente. A oclusão por trombo da veia porta se dá tipicamente em pacientes portadores de cirrose, malignidade ou de outros distúrbios pró-trombóticos adquiridos. A trombose é definida como crônica após seis meses de oclusão venosa(JU et al., 2022).

O diagnóstico pode ser feito de forma incidental, por exames de imagem, ou a partir de uma investigação de síndrome de hipertensão portal. A apresentação clínica mais comum é de sangramento varicoso(HOEKSTRA; JANSSEN, 2009).

A longo prazo, há transformação cavernomatosa, caracterizada por formação de extensa rede de vasos colaterais, que podem comprimir os ductos biliares, levando ao quadro de biliopatia portal. A maioria é assintomática, porém pode gerar prurido, colecistite, colangite e colestase. Pode ocorrer disfunção hepatocelular pela redução do suprimento portal hepático(HOEKSTRA; JANSSEN, 2009).

5.4 Hipertensão portal não cirrótica idiopática

O diagnóstico de hipertensão portal não cirrótica idiopática é dado a partir da exclusão das principais causas de hipertensão portal, notadamente cirrose, esquistossomose, trombose de veia porta ou de trato de saída venoso hepático, sarcoidose, doenças mieloproliferativas e quaisquer outras causas conhecidas de hipertensão portal. É obrigatória também a exclusão de hepatopatias crônicas, como hepatite B e C, esteatohepatite não alcoólica, esteato hepatite alcoólica, hemocromatose, doença de Wilson e colangite biliar primária. Para excluir cirrose e confirmar achados típicos de doença vascular porto-sinusoidal, é mandatória a realização de biópsia hepática(SCHOUTEN et al., 2011).

Com a evolução do estudo em relação a hipertensão portal, no entanto, notou-se uma série de limitações nessa definição. Hoje em dia sabe-se, por exemplo, que a hipertensão portal não cirrótica idiopática pode ocorrer em pacientes portadores de hepatopatia crônica. Além disso, a trombose de porta é uma complicação frequente desta condição, então seu achado em exames de imagem não permite excluir esse diagnóstico. Por esses motivos, foi desenvolvido o conceito de doença vascular porto-sinusoidal pelo Vascular Liver Disease Interest Group. Essa definição é mais abrangente e permite maior número de diagnósticos(DE GOTTARDI; SEMPOUX; BERZIGOTTI, 2022).

Essa etiologia é responsável por cerca de 14 a 27 por cento dos casos de hipertensão portal. A fisiopatologia é desconhecida, porém acredita-se que há um componente de infecções crônicas e recorrentes, exposição a medicamentos

ou toxinas, distúrbios imunológicos ou genéticos e hipercoagulabilidade(DE GOTTARDI; SEMPOUX; BERZIGOTTI, 2022).

Existem dois espectros de apresentação clínica: um associado a hipertensão portal e outro não. Aqueles que não possuem hipertensão portal podem ser diagnosticados por biópsia hepática diante da investigação de elevação de transaminases. Entre aqueles portadores de hipertensão portal, a maioria é assintomático até desenvolver complicações. Geralmente, o primeiro sinal é hemorragia digestiva alta por varizes esofageanas, mas pode haver ascite, icterícia e encefalopatia hepática. Trombose de veia porta é um evento comum na história natural da doença. Há também descrição de desenvolvimento de síndrome hepatopulmonar(BARISIC-JAMAN et al., 2023).

No exame físico é comum existir esplenomegalia, hepatomegalia leve e veias abdominais superficiais dilatadas(BARISIC-JAMAN et al., 2023).

Laboratorialmente a função hepática é normal e pode haver pancitopenia pelo hiperesplenismo. Nos exames de imagem podem existir nódulos regenerativos benignos isoecônicos na ultrassonografia, achado que pode frequentemente confundir com metástase hepática. No gradiente de pressão venosa hepática, a pressão venosa hepática em cunha é normal ou ligeiramente elevada em muitos pacientes, levando a um gradiente normal ou apenas ligeiramente elevado. Isso ocorre devido a presença de comunicações veia-veia hepáticas e devido ao componente pré sinusoidal(BARISIC-JAMAN et al., 2023).

Alguns dados aumentam a suspeição clínica a partir dos métodos de imagem, tais como:

- aumento desproporcional do lobo caudado
- ausência de atrofia do segmento IV
- presença de hipertensão portal e fígado com rigidez abaixo do esperado para hipertensão portal cirrótica(LAMPICHLER et al., [s.d.]).

O tratamento é direcionado a prevenção e controle do sangramento digestivo. Não existem dados na literatura que apontem qual a melhor abordagem nesse perfil de pacientes e, por isso, também são tratados de modo semelhante aos pacientes portadores de cirrose, com betabloqueadores não seletivos e ligadura endoscópica de varizes. TIPS também é uma opção nesses pacientes. Há um papel obscuro para anticoagulação no tratamento pela falta de evidência científica(BARISIC-JAMAN et al., 2023).

O prognóstico é melhor quando comparado a pacientes com cirrose com mesmo grau de hipertensão portal, devido a preservação da função hepática. A sobrevida varia entre 50% e 80% em dez anos(BARISIC-JAMAN et al., 2023).

6. COMPLICAÇÕES DA HIPERTENSÃO PORTAL

6.1 HEMORRAGIA DIGESTIVA

A hipertensão portal promove o desenvolvimento de varizes, que são vasos colaterais que conectam a circulação portal às veias sistêmicas e se desenvolvem principalmente no esôfago. Esse shunt gera diminuição do retorno venoso, com diminuição do volume circulante efetivo, o que gera aumento de atividade de renina, aumento da afinidade tubular renal por sódio, com consequente retenção e expansão de volume plasmático. Essas alterações patológicas predispõem o paciente a apresentar ascite, hiponatremia, injúria renal, infecções ou hemorragias(TAPPER; PARIKH, 2023).

O sangramento usualmente decorre de varizes esofageanas na forma de melena ou hematêmese, mas também pode ocorrer sangramento gástrico ou colônico(TAPPER; PARIKH, 2023).

O sangramento varicoso é uma emergência médica e uma das principais causas de óbito em pacientes com cirrose. Os principais preditores de risco de sangramento são tamanho e aparência das varizes, além da severidade da doença hepática de base(TAPPER; PARIKH, 2023).

O tratamento prioritário é estabilização clínica, com reposição volêmica e hemotransfusão, caso necessário, para manter a perfusão adequada. O tratamento específico inclui a realização de endoscopia digestiva alta em até 24 horas da apresentação, medicações vasoativas (especialmente octreotide) e profilaxia antibiótica para peritonite bacteriana espontânea(TAPPER; PARIKH, 2023).

Por ser tão importante causa de óbito, todos os esforços devem ser feitos para que sejam identificados os pacientes sob maior risco de sangramento para que possa ser estabelecida uma forma de prevenção. A profilaxia primária pode ser feita com betabloqueadores não seletivos ou ligadura elástica, caso haja contraindicação ao fármaco. Dentre os betabloqueadores, é preferível o uso de carvedilol, que apresenta efeito alfa bloqueador e, por isso, também reduz

resistência intrahepática. A dose ideal é de 12,5 mg ao dia, sendo iniciado com doses menores e é feita progressão conforme tolerância. A profilaxia secundária, por sua vez, deve ser realizada com a combinação de betabloqueador e procedimentos endoscópicos como ligadura elástica(TAPPER; PARIKH, 2023).

As evidências atuais apontam que o uso de betabloqueador tem vantagens também nos pacientes com hipertensão portal clinicamente significativa porém sem varizes esofageanas. O benefício do fármaco nesses casos é a redução de descompensação e morte(TAPPER; PARIKH, 2023).

6.2 ASCITE

Embora a principal causa de ascite seja a cirrose, é importante seguir a propedêutica básica de investigação para diagnóstico apropriado. Toda nova ascite deve ser investigada com história, exame físico, laboratório e análise de líquido ascítico. É importante analisar albumina, proteína, celularidade e eventualmente cultura e/ou pesquisa de células neoplásicas no líquido ascítico, a depender da suspeita clínica(BIGGINS et al., 2021).

Há de ser calculado o gradiente albumina soro-ascite, pela subtração do nível de albumina do líquido ascítico do nível sérico de albumina. Valores superiores a 1,1 g/dL são compatíveis com hipertensão portal. Nesse caso, o próximo passo é avaliar o nível de proteínas no líquido ascítico. Caso menor que 2,5 mg/dL, a etiologia é cirrose. Valores maiores que 2,5 mg/dL usualmente estão associados a causas cardíacas de hipertensão portal(BIGGINS et al., 2021).

O tratamento desta complicaçāo envolve, em primeiro lugar, restrição de sódio da dieta. Não é necessário, no entanto, restrição hídrica, a não ser que exista hiponatremia moderada ou severa concomitante (sódio sérico abaixo de 125 mmol/L). Na maior parte das vezes, todavia, será necessária terapia farmacológica. Os diuréticos de alça (furosemida) e antagonistas de aldosterona (espironolactona) são a primeira linha de tratamento farmacológico(BIGGINS et al., 2021).

Espironolactona deve ser iniciada em uma dose de 100mg/dia e pode ser titulada até 400 mg/dia. A meia vida do fármaco é longa e seu efeito passa a ser notado após três dias de uso. Por isso, a titulação deve ser feita de modo

cauteloso e a cada 72 horas. Tem como efeito colateral comum a ginecomastia dolorosa e, nesses casos, pode ser trocada por amilorida ou eplerenona(BIGGINS et al., 2021).

A dose inicial de furosemida é de 40 mg ao dia e pode ser titulada até 160 mg ao dia, de acordo com a tolerância. Tem efeitos adversos como hipocalemia ou hipomagnesemia(BIGGINS et al., 2021).

Em casos de primeiro episódio de ascite, pode ser suficiente o tratamento apenas com antagonista de aldosterona. Porém, em casos recorrentes, é sugerida a diureticoterapia combinada, com espironolactona 100 mg e furosemida 40 mg/dia, sendo que as doses podem ser até quatro vezes maiores, mantendo essa proporção entre os fármacos(BIGGINS et al., 2021).

A eficiência da diureticoterapia deve ser acompanhada pelo peso corporal. A membrana peritoneal absorve, em um dia, o máximo de 500 ml. Desse modo, a perda ponderal diária deve girar em torno de 500 gramas. Caso haja edema periférico associado, pode ser tolerado até 1 kg de diminuição ao dia. Se houver perda maior que a prevista, há maior risco de disfunção renal e hiponatremia. É possível acompanhar pelo exame de urina de 24 horas a excreção de sódio. Caso menor que a ingesta diária (em torno de 80 mmol/L), há indicação de aumentar o diurético. A ausência de melhora da ascite em pacientes com excreção urinária de sódio adequada ($> 80 \text{ mmol/L}$) é sugestiva de falta de adesão à dieta restrita em sódio. Caso não seja factível a coleta de urina de 24 horas, pode ser feita a relação sódio (Na^+) e potássio (K^+) em amostra isolada de urina. Se Na/K for menor que 1.0, a dose de diurético deve ser ampliada. Caso Na/K seja maior que 1.0, a dose está adequada e o paciente deve estar perdendo peso. Caso não esteja, há provável má adesão à restrição dietética(BIGGINS et al., 2021).

Uma vez que haja evolução para ausência de líquido ou ascite grau I, deve-se diminuir a diureticoterapia até a dose mínima tolerada. Por outro lado, caso haja persistência de ascite apesar da diureticoterapia em dose máxima tolerada, é estabelecido o diagnóstico de ascite refratária. Nesses casos, pode ser feita paracentese de alívio. Caso haja retirada de mais de 5 litros de ascite, é mandatória a reposição de albumina para evitar redução do volume arterial circulante efetivo, que poderia precipitar disfunção circulatória. A dose de albumina é de 6 a 8 gramas por litro de líquido retirado no procedimento. Não há

definição de um número máximo de volume a ser retirado, porém evidências atuais sugerem que é adequado limitar a oito litros(BIGGINS et al., 2021).

Em alguns casos, pode ser necessário instituir esquema de paracentese ambulatorial de repetição. Há também a possibilidade de realizar diminuição da pressão portal por meio do TIPS. Esse procedimento permite com que haja gradualmente retorno do volume esplâncnico para a circulação sistêmica, reduzindo a pressão portal e suas consequências e aumentando o volume circulante efetivo. A redução da ascite, no entanto, não é imediata e é necessário manter restrição de sódio dietético e diureticoterapia em primeiro momento(BIGGINS et al., 2021).

É importante salientar que ascite refratária também pode gerar pontuação especial, mediante parecer da Câmara Técnica Estadual, para listagem para transplante hepático no Sistema Único de Saúde.

6.3 HIDROTÓRAX HEPÁTICO

Definido como derrame pleural, em paciente com hipertensão porta, sem doenças cardiopulmonares ou pleurais que justifiquem a alteração. Na maior parte das vezes, é unilateral, principalmente à direita e é constituído por um transudato. O acúmulo do líquido ascítico no tórax é possível devido à passagem por pequenos orifícios no diafragma(PAULO et al., 2014).

O diagnóstico é possível a partir da comprovação da presença de ascite por hipertensão portal, por meio do cálculo do gradiente albumina soro ascite (GASA) no líquido ascítico. Nesses casos, o tratamento é feito com diurético, assim como na ascite. Caso o paciente não tenha ascite, deve ser realizada toracocentese diagnóstica para afastar diagnósticos diferenciais, como empiema(PAULO et al., 2014).

Pode ser realizada paracentese de grande volume para alívio ou toracocentese. Caso seja optado por retirar líquido do tórax, é recomendado que seja no máximo 2 litros para evitar edema pulmonar e hipotensão(PAULO et al., 2014).

6.4 PERITONITE BACTERIANA ESPONTÂNEA (PBE)

PBE é definida como a infecção do líquido ascítico sem uma fonte primária definida e ocorre majoritariamente em pacientes com ascite por cirrose. A

prevalência em pacientes hospitalizados é de cerca de 10% e até um terço dos pacientes não tem febre ou dor abdominal, então é importante ter um alto grau de suspeição(PAULO et al., 2014; TAPPER; PARIKH, 2023).

Os fatores de risco para essa infecção são: cirrose avançada (classificação Child Pugh C), proteína total no líquido ascítico <1g/dL, sangramento de varizes esofageanas, história prévia de PBE, desnutrição, uso prévio de inibidor de bomba de prótons e bilirrubina acima de 2,5 mg/dL. As principais bactérias associadas são bacilos gram negativos, como *Escherichia coli* e *Klebsiella* e cocos gram positivos, como *Streptococcus* e *Enterococcus* (PAULO et al., 2014).

Os sinais e sintomas são inespecíficos, como febre, dor abdominal, diarreia, íleo metabólico, náusea, vômitos, encefalopatia sem causa aparente ou disfunção renal(PAULO et al., 2014).

O diagnóstico desta complicaçāo é feito a partir da análise de líquido ascítico com contagem de neutrófilos acima de 250 células/mm³ associado ao crescimento de uma única espécie bacteriana na cultura(TAPPER; PARIKH, 2023). É importante fazer o diagnóstico diferencial com peritonite bacteriana secundária (PBS), em que há infecção do líquido ascítico por consequência de infecção intra-abdominal, como apendicite, colecistite, diverticulite ou secundária a alguma manipulação cirúrgica e a cultura do líquido ascítico é polimicrobiana(PAULO et al., 2014).

O tratamento deve ser feito a partir do momento em que há suspeição clínica, independentemente do resultado das culturas. Deve-se iniciar cefalosporinas de terceira geração, como Cefotaxima ou Ceftriaxona. Além disso, é importante realizar profilaxia de síndrome hepatorrenal, que ocorre como complicaçāo em cerca de 1/3 dos casos. A prevenção deve ser feita com infusão de albumina, sendo a dose de 1,5 mg/kg no primeiro dia e 1 mg/kg no terceiro dia (TAPPER; PARIKH, 2023). O impacto dessa profilaxia é de redução da incidência para 10% e redução da mortalidade e está particularmente indicada em pacientes de alto risco, como aqueles com creatinina acima de 1 mg/dL ou bilirrubina total acima de 4 mg/dL(PAULO et al., 2014).

É sugerido realizar nova paracentese em 48h para avaliar resposta terapêutica. Caso haja redução de pelo menos 25% no número de polimorfonucleares, a terapia está adequada. Se não houver melhora, deve-se

reconsiderar o diagnóstico de PBS ou de resistência antimicrobiana(PAULO et al., 2014).

Além disso, deve ser oferecida profilaxia secundária. Podem ser usados antibióticos como norfloxacino 400 mg/dia, como primeira linha, ou ciprofloxacino 750 mg 1 x por semana ou sulfametoxazol-trimetropim 800/160 mg 1x ao dia(PAULO et al., 2014; TAPPER; PARIKH, 2023).

O prognóstico associado a essa complicaçāo é ruim e todos os pacientes que se recuperam desta infecçāo devem ter a avaliação quanto a indicaçāo de transplante hepático. A mortalidade é de 70% em um ano e de 80% em dois anos (TAPPER; PARIKH, 2023).

6.5 SÍNDROME HEPATORRENAL

A síndrome hepatorrenal é uma das causas de insuficiência renal aguda no paciente portador de hipertensão portal, especialmente cirrótico. A causa da disfunção é uma alteração circulatória, própria da hepatopatia, que gera aumento da produção de vasoativos endógenos e vasoconstrição renal, diminuindo a perfusão do órgão. Uma vez que a causa é predominantemente hemodinâmica, não há na patologia renal argumentos que justifiquem a doença(BIGGINS et al., 2021).

Para que a disfunção renal aguda seja atribuída à síndrome hepatorrenal, é importante excluir outras causas possíveis, como uso de drogas nefrotóxicas, hipovolemia ou infecçāo(BIGGINS et al., 2021).

Existem dois tipos:

- Tipo 1: mais grave e rapidamente progressiva. Atinge valores de creatinina acima de 2,5 mg/dL em até duas semanas. Sem tratamento a sobrevida mediana é de duas semanas(BIGGINS et al., 2021).
- Tipo 2: menos grave e mais estável na evolução. Valores de creatinina abaixo de 2,5 mg/dL e sobrevida em torno de seis meses(BIGGINS et al., 2021).

Para iniciar a abordagem, deve-se suspender drogas como diuréticos, vasodilatadores, lactulose e outras drogas nefrotóxicas. O próximo passo é considerar a expansão volêmica com albumina, mesmo que sem claros sinais de hipovolemia. A dose sugerida de albumina é 1 g/kg por 48 horas. Em paralelo,

devem ser solicitados exames para excluir outras causas de disfunção renal, dentre eles urina 1, spot urinário (proteína/ creatinina em amostra) e ultrassonografia de rins e vias urinárias. Caso exames normais e ausência de melhora com expansão volêmica, deve ser considerado um caso de síndrome hepatorrenal(BIGGINS et al., 2021).

Para iniciar o tratamento a droga de primeira linha é terlipressina 1 mg intravenoso a cada 24 horas. A droga deve ser mantida até que a creatinina seja inferior a 1,5 mg/dL ou por no máximo 14 dias. Caso a creatinina sérica não tenha qualquer redução em três dias ou não haja redução maior que 50% em 7 dias de dose mais alta (2 mg a cada 4 horas), a terlipressina deve ser suspensa(BIGGINS et al., 2021).

Na indisponibilidade de terlipressina, outros vasoconstritores, com menor evidência, podem ser utilizados, dentre eles midodrina e noradrenalina. O TIPS pode ser considerado como terapia ponte para transplante hepático(BIGGINS et al., 2021).

6.6 SÍNDROME HEPATOPULMONAR (SHP)

SHP é definida como anormalidade na capacidade de difusão dos gases na microcirculação pulmonar, o que acarreta em baixos níveis sanguíneos de oxigênio, por consequência de hipertensão portal ou hepatopatia crônica. A prevalência de SHP em pacientes portadores de cirrose descrita em literatura médica é de 4 a 23%. Entretanto, não há correlação direta entre a severidade da doença hepática e o desenvolvimento de SHP(QASIM et al., 2024).

A fisiopatologia desta complicação envolve a vasodilatação na microcirculação pulmonar, além de angiogênese, levando ao desenvolvimento de shunts arteriovenosos. Essas alterações acarretam em fluxo de sangue desoxigenado para as cavidades esquerdas cardíacas, por conta de um *mismatch* entre a ventilação e a circulação pulmonar(QASIM et al., 2024).

A vasodilatação ocorre porque a hipertensão portal diminui o fluxo sanguíneo intestinal, o que gera aumento da proliferação bacteriana e liberação de endotoxinas com potencial vasodilatador, dentre elas fator de necrose tumoral alfa (anti-TNF alfa), óxido nítrico e monóxido de carbono(QASIM et al., 2024).

Clinicamente pode ser assintomática. Quando se manifesta, os sintomas são dispneia aos esforços e dessaturação. Uma característica clínica marcante

é a presença de platipneia-ortodeoxia, que se caracteriza, respectivamente, pela piora da dispneia e da saturação de oxigênio em posição ereta e com melhora em decúbito. Isso acontece porque os lobos inferiores pulmonares são os locais que mais sofrem efeitos da vasodilatação e, em posição ereta, as bases pulmonares recebem maior fluxo sanguíneo. Essa característica sugere fortemente SHP quando presente, mas não é encontrada na maior parte dos pacientes(QASIM et al., 2024).

Deve-se suspeitar desta complicaçāo em todo paciente portador de hipertensão portal ou cirrose que apresente-se com dispneia ou saturação de oxigênio abaixo de 96% em ar ambiente. Para se confirmar, deve ser coletada gasometria arterial, de preferência com paciente em posição ereta. Deve-se atentar para o diagnóstico em pacientes com pressão parcial arterial de oxigênio (PaO_2) <80 mmHg ou gradiente alveolo-capilar de oxigênio (GAao) maior que 15 mmHg. O GAao é calculado a partir de fórmula matemática, em que as variáveis são PaO_2 , pressão parcial arterial de gás carbônico (PaCO_2), fração inspirada de oxigênio (FiO_2) e pressão atmosférica(QASIM et al., 2024).

Uma vez confirmada a hipóxia, é importante diagnosticar a vasodilatação. Habitualmente isso é feito pelo ecocardiograma transtorácico com contraste por microbolhas. O teste é feito pela injeção de salina agitada (o que gera a formação das microbolhas) em uma veia periférica. O normal seria que essas fossem absorvidas na circulação pulmonar. Quando há vasodilatação pulmonar, no entanto, as microbolhas conseguem progredir e acessar átrio e ventrículo esquerdos, usualmente após três ou mais batimentos cardíacos, que é o tempo de passagem pelo pulmão, diferentemente do que ocorreria em shunts cardíacos, em que essas microbolhas apareceriam de modo mais precoce(QASIM et al., 2024).

A gravidade da doença pode ser inferida pelo nível de PaO_2 . Se acima de 80 mmHg, é leve. Entre 60 e 80 mmHg, a doença é moderada e abaixo de 60 mmHg é grave. Valores abaixo de 40 são associados a doença muito grave(QASIM et al., 2024).

Existem dois padrões radiológicos classificados de acordo com arteriografia pulmonar. O primeiro deles, que é o mais comum, é caracterizado vasos difusamente normais ou anormalidades vasculares difusas. Já o segundo padrão é de comunicações arteriovenosas focais(QASIM et al., 2024).

A única forma definitiva de tratamento é o transplante hepático. A resolução completa dessa complicaçāo ocorre em cerca de 12 a 24 meses após a cirurgia, mas a melhora dos sintomas comeāa em cerca de trēs meses apōs o transplante, por conta do aumento da PaO₂ e diminuiāo do GAaO₂ decorrente da reduāo de vasodilatação pulmonar induzida pela hepatopatia(QASIM et al., 2024).

Quando o transplante nāo é viável, a única forma de terapia de suporte é a suplementaāo com oxigēnio, que permite maior tolerāncia ao exercício e qualidade de vida, apesar de nāo mudar a história natural da doença. Existem algumas terapias sendo estudadas, como embolizaāo arterial pulmonar, contudo parece ter benefício apenas temporário, atē o transplante(QASIM et al., 2024).

6.7 CARDIOMIOPATIA CIRRÓTICA (CMC)

CMC é definida como disfunāo cardíaca subclínica, com contratilidade cardíaca reduzida durante exercício ou disfunāo diastólica, além de alterações eletrofisiológicas, na ausēncia de outras doenças cardíacas associadas. A fisiopatologia desta complicaāo está associada a fatores como alteração na composiāo das membranas celulares dos cardiomiócitos por reduāo da produāo hepática de colesterol, diminuiāo na quantidade e na atividade de receptores beta adrenérgicos, o que altera a contratilidade cardíaca, maior nível de catecolaminas circulantes e aumento da atividade de vias inibitórias como óxido nítrico e monóxido de carbono(YUMUSAK; DOULBERIS, 2024).

A importāncia desse diagnóstico se impõe mesmo em pacientes que transplantaram fígado, uma vez que a insuficiāncia cardíaca é a causa de óbito precoce pós transplante em 7 a 24% dos casos. Em pacientes pós implante de TIPS, a descompensaāo cardíaca é a principal causa de óbito(YUMUSAK; DOULBERIS, 2024).

A doença costuma ser subclínica e os sintomas surgem na presenāa de fator estressante, como infecāo ou sobrecarga volêmica, e se apresentam sob a forma de insuficiāncia cardíaca, seja sistólica ou diastólica. A anomalia elétrica mais associada é o aumento do intervalo QT, o que pode predispor a arritmias ventriculares e atē mesmo morte súbita(YUMUSAK; DOULBERIS, 2024).

Os critérios diagnósticos foram publicados pela primeira vez em Montreal, no Congresso Internacional de Gastroenterologia, em 2005, e foram revisados em 2019 pelo Consórcio de Cardiomiotipatia Cirrótica. De acordo com a última atualização, a insuficiência cardíaca de fração de ejeção reduzida pode ser diagnosticada quando a fração de ejeção é menor do que 50% ou o strain longitudinal global é menor que 18% e a apresentação de insuficiência diastólica é definida pela presença de pelo menos três parâmetros alterados no ecocardiograma transtorácico, dentre eles velocidade (e') do anel mitral septal < 7 cm/segundo ou lateral <10 cm/segundo, velocidade do fluxo mitral (E), volume atrial esquerdo indexado > 24 ml/m² ou velocidade de regurgitação tricúspide >2.8 cm/segundo. Para que seja feito o diagnóstico de cardiomiotipatia cirrótica é necessário comprovar ausência de outras cardiopatias que possam justificar a disfunção sistólica ou diastólica (IZZY et al., 2020; YUMUSAK; DOULBERIS, 2024).

Nas últimas décadas houve grande avanço na terapia para insuficiência cardíaca, especialmente de fração de ejeção reduzida, em que a utilização de quatro classes medicamentosas é sugerida por diretrizes específicas, sendo elas: inibidores de enzima conversora de angiotensina (IECA) ou inibidores do receptor de angiotensina/neprilisina (sacubitril/valsartana), betabloqueadores, bloqueadores de receptores de aldosterona e inibidores do cotransportador de sódio-glicose (iSGLT2) (YUMUSAK; DOULBERIS, 2024).

Todavia, não há terapêutica específica para a cardiomiotipatia cirrótica e existe limitação no uso das medicações classicamente utilizadas para IC. De fato, bloqueadores do receptor de aldosterona, como a espironolactona, já são comumente usados para pacientes com ascite e descompensação hídrica e têm efeito benéfico cardíaco, ao reduzir fibrose e remodelamento cardíaco. Por outro lado, IECA reduz a resistência vascular periférica e pode diminuir a perfusão dos órgãos e é contraindicada em pacientes com cirrose. Os betabloqueadores são comumente utilizados para redução da hipertensão portal e do risco de sangramento de varizes, além de terem efeito benéfico sobre a hemodinâmica. Contudo, em pacientes com doença hepática avançada, existe evidência de redução de sobrevida pois nesses estágios a hiperatividade simpática é a forma de compensação para manter a perfusão sistêmica. Há uma chamada “janela de oportunidade”, em que a introdução traz benefícios para o paciente. A partir de

certo ponto a introdução do fármaco traz mais malefícios. É, portanto, contraindicado o início da droga em pacientes descompensados e o momento ideal para iniciar não é claro. Sacubitril/valsartana, por outro lado, não foi estudada em cardiomiopatia cirrótica. De modo semelhante, iSGLT2 não foi estudado nesta forma de cardiopatia, porém há evidência em pacientes portadores de doença hepática gordurosa associada a disfunção metabólica (MAFLD) de melhora de desfechos hepáticos e metabólicos (YUMUSAK; DOULBERIS, 2024).

A única forma definitiva de tratamento da cardiomiopatia cirrótica é o transplante hepático. Todavia, a cirurgia é de alta demanda para o miocárdio e, por isso, há um risco aumentado de insuficiência cardíaca aguda nesses pacientes. É necessário um monitoramento rigoroso no pós operatório. É esperada melhora clínica e em parâmetros ecocardiográficos após cerca de seis meses da cirurgia(YUMUSAK; DOULBERIS, 2024).

7. TRATAMENTO

O tratamento da hipertensão portal tem dois pilares: tratar a causa da hipertensão portal e manejo das complicações. Os fármacos e procedimentos indicados em cada etiologia e em suas complicações foram detalhados nas seções anteriores.

8. PROGNÓSTICO

O prognóstico tende a ser mais favorável nos portadores de hipertensão portal não cirrótica, porque a função hepática preservada permite que haja resposta sistêmica mais favorável frente às complicações.

Uma coorte retrospectiva multinacional publicada no ano 2023 analisou a ocorrência de desfechos desfavoráveis em aproximadamente 60 mil cirróticos com hipertensão portal entre 2017 e 2020. Para executar a análise, os pacientes foram divididos em três grupos de acordo com a gravidade da hipertensão portal. A mortalidade em 3 anos foi semelhante nos três grupos, de cerca de 20%. Nesse estudo também foi analisado um desfecho combinado, que incluía primeiro evento de sangramento por varizes gastroesofágicas, encefalopatia hepática, peritonite bacteriana espontânea, síndrome hepatorenal ou morte. Para esse desfecho, a incidência em 6 meses foi de 57% no grupo mais grave, 12% no grupo de moderada gravidade e 15% no grupo com gravidade inferior. Em dois anos de estudo, mais de 75% do grupo mais grave atingiu o desfecho combinado(LEE et al., 2023).

9. CONCLUSÃO

Hipertensão portal é responsável pela maior parte das complicações de cirrose, mas pode ocorrer por consequência de outras doenças, como esquistossomose, trombose de veia porta ou doença vascular porto-sinusoidal.

O diagnóstico pode ser definido pelo conjunto de sinais e sintomas em paciente com fator de risco para hipertensão portal ou por meio de exame invasivo chamado gradiente de pressão venosa hepática.

Clinicamente se manifesta com hepatoesplenomegalia, circulação colateral abdominal e outros sinais da doença de base. Pode ser assintomática e usualmente os sintomas decorrem de suas complicações, como ascite e hidrotórax hepático, peritonite bacteriana espontânea, síndrome hepatorrenal, cardiomiopatia cirrótica e síndrome hepatopulmonar. Cada uma dessas manifestações tem seu tratamento específico.

Suas complicações são graves e a prevenção, assim como diagnóstico e tratamento precoce, são formas de prevenir desfechos negativos. O prognóstico é desfavorável, especialmente quando a etiologia é cirrose.

São necessários mais estudos para estabelecer formas menos invasivas de diagnóstico, assim como para prevenção e tratamento das complicações da hipertensão portal.

10.REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AL-BUSAIFI, S. A. et al. Clinical Manifestations of Portal Hypertension. **International Journal of Hepatology**, v. 2012, p. 1–10, 2012.
2. BARISIC-JAMAN, M. et al. **Porto-sinusoidal vascular disease: a new definition of an old clinical entity. Clinical and Experimental Hepatology** Termedia Publishing House Ltd., , 2023.
3. BERZIGOTTI, A. et al. **Assessing portal hypertension in liver diseases. Expert Review of Gastroenterology and Hepatology**, fev. 2013.
4. BIGGINS, S. W. et al. Diagnosis, Evaluation, and Management of Ascites, Spontaneous Bacterial Peritonitis and Hepatorenal Syndrome: 2021 Practice Guidance by the American Association for the Study of Liver Diseases. **Hepatology**, v. 74, n. 2, p. 1014–1048, 1 ago. 2021.
5. DAJTI, E. et al. Approaches to the Diagnosis of Portal Hypertension: Non-Invasive or Invasive Tests? **Hepatic Medicine: Evidence and Research**, v. Volume 13, p. 25–36, mar. 2021.
6. DE FRANCHIS, R. et al. **Baveno VII – Renewing consensus in portal hypertension. Journal of Hepatology** Elsevier B.V., , 1 abr. 2022.
7. DE GOTTARDI, A.; SEMPOUX, C.; BERZIGOTTI, A. **Porto-sinusoidal vascular disorder. Journal of Hepatology** Elsevier B.V., , 1 out. 2022.
8. GARCÍA-PAGÁN, J. C.; GRACIA-SANCHO, J.; BOSCH, J. **Functional aspects on the pathophysiology of portal hypertension in cirrhosis. Journal of Hepatology** Elsevier B.V., , 2012.
9. HOEKSTRA, J.; JANSSEN, H. L. A. **Vascular liver disorders (ii): portal vein thrombosis.** [s.l: s.n.].
10. IZZY, M. et al. Redefining Cirrhotic Cardiomyopathy for the Modern Era. **Hepatology**, v. 71, n. 1, p. 334–345, 1 jan. 2020.

- 11.JU, C. et al. Portal Vein Thrombosis: Diagnosis and Endovascular Management. **RoFo Fortschritte auf dem Gebiet der Rontgenstrahlen und der Bildgebenden Verfahren**, v. 194, n. 2, p. 169–180, 1 fev. 2022.
- 12.LAMPICHLER, K. et al. Imaging features facilitate diagnosis of porto-sinusoidal vascular disorder. [s.d.].
- 13.LEE, N. H. C. et al. Evaluating clinical outcomes and prognosis in patients with cirrhosis and portal hypertension: a retrospective observational cohort study. **BMJ Open Gastroenterology**, v. 10, n. 1, 29 nov. 2023.
- 14.PAULO, E. et al. **Manual de cuidados intensivos em Hepatologia**. [s.l: s.n.].
15. QASIM, A. et al. Hepatopulmonary Syndrome: A Comprehensive Review. **Cureus**, 23 jul. 2024.
16. SCHOUTEN, J. N. L. et al. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension. **Hepatology**, v. 54, n. 3, p. 1071–1081, 2 set. 2011.
17. TAPPER, E. B.; PARIKH, N. D. **Diagnosis and Management of Cirrhosis and Its Complications: A Review**. JAMA American Medical Association, , 9 maio 2023.
18. MINISTÉRIO DE SAÚDE. **VIGILÂNCIA DA ESQUISTOSSOMOSE MANSONI: diretrizes técnicas**. 4^a edição ed. Brasília DF: [s.n.].
19. YUMUSAK, O.; DOULBERIS, M. **Update on cirrhotic cardiomyopathy: from etiopathogenesis to treatment**. Annals of Gastroenterology Hellenic Society of Gastroenterology, , 12 jul. 2024.