REVISTA NOVA PRAXIS | Revista científica de ASINDEC
Volumen 2|4| octubre - 2026

Síndrome de Budd-Chiari como manifestação trombótica da policitemia vera: relato de caso e revisão da literatura

Budd-Chiari syndrome as a thrombotic manifestation of polycythemia vera: case report and literature review

Liliana Teruel Leyva[1]
E-mail: lilianateruelleyva@gmail.com
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-6014-7157
Leonardo Silva dos Santos[2]
E-mail: leonardosantos1220@gmail.com
ORCID: https://orcid.org/0009-0002-7554-6422
Luísa Vasques Vargas[1]
E-mail: luisavvargas@gmail.com
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1528-626X
Henrique Leonardo Nascimento[1]
E-mail: henrique.nascimento@unidavi.edu.br
ORCID: https://orcid.org/0009-0002-4978-1998
[1]Médico residente de clínica médica, Universidade Federal da Fronteira Sul, Passo Fundo, Rio Grande do Sul, Brasil.
[2]Especialista em Hematologia y Hemoterapia, Hospital de Clínicas de Passo Fundo, Rio Grande do Sul, Brasil

Forma de citación en APA, séptima edición.

Teruel-Leyva, L., Silva-dos Santos, L., Vasques-Vargas, L., Nascimento, H. L. (2026). Síndrome de Budd-Chiari como manifestação trombótica da policitemia vera: relato de caso e revisão da literatura. *Revista Nova Praxis, 2 (4), 38-48.*

Fecha de presentación: 24/08/2026 **Fecha de aceptación:** 04/10/2026 **Fecha de publicación:** 18/10/2026

RESUMO

A SBC constitui uma complicação vascular rara, porém potencialmente grave, cuja associação com as NMP, especialmente a PV, deve ser prontamente reconhecida. Foi realizado um relato de caso clínico de estado pró-trombótico relacionado à PV e à mutação JAK2, com demonstração de trombose das veias hepáticas, sendo diagnosticada Síndrome de Budd Chiari. Foram discutidos os principais aspetos do caso com a bibliografia médica atualizada evidenciando relevância na suspeita destas doenças, já que eventos trombóticos em sítios inusuais podem ocorrer mesmo sob acompanhamento hematológico. A investigação etiológica sistemática de SBC, incluindo a pesquisa de NMP mesmo na ausência de alterações hematológicas analíticas prévias, é fundamental para o diagnóstico e direcionamento terapêutico. O manejo deve ser individualizado e multidisciplinar, integrando anticoagulação, controle da doença, tratamento das complicações decorrentes da hipertensão portal e, quando necessário, intervenções vasculares ou transplante hepático. Dessa forma, o reconhecimento precoce da associação entre SBC e PV permite uma abordagem direcionada tanto às consequências hepáticas da obstrução venosa quanto ao estado pró-trombótico persistente, com o objetivo de reduzir recorrências e melhorar o prognóstico.

Palavras-chave: trombose, Policitemia Vera, Síndrome de Budd Chiari, neoplasia mieloproliferativas.

ABSTRACT

Budd-Chiari syndrome (BCS) is a rare but potentially serious vascular complication; its association with myeloproliferative neoplasms (MPNs) particularly polycythemia vera (PV) must be promptly recognized. This report describes a clinical case of a prothrombotic state linked to PV and a *JAK2* mutation, presenting with hepatic vein thrombosis, which led to a diagnosis of Budd-Chiari syndrome. The key aspects of the case are discussed in the context of current medical literature, highlighting the importance of maintaining a high index of suspicion for these conditions, as thrombotic events in unusual sites can occur even in patients already under hematological follow-up. A systematic etiological investigation of BCS, including screening for MPNs, even in the absence of prior hematological abnormalities, is essential for diagnosis and therapeutic planning. Management must be individualized and multidisciplinary, incorporating anticoagulation, disease control, treatment of

complications resulting from portal hypertension, and, when necessary, vascular interventions or liver transplantation. Early recognition of the link between BCS and PV enables a targeted approach that addresses both the hepatic consequences of venous obstruction and the underlying persistent prothrombotic state, with the goal of reducing recurrences and improving prognosis.
Keywords: thrombosis, Polycythemia Vera, Budd Chiari Syndrome, myeloproliferative neoplasms.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Budd-Chiari (SBC) é uma doença vascular hepática rara, caracterizada pela obstrução do fluxo venoso hepático, podendo ocorrer desde o nível das pequenas veias hepáticas até a porção supra-hepática da veia cava inferior. Sua apresentação clínica é heterogênea e depende da extensão, localização e velocidade de instalação da obstrução, variando desde formas assintomáticas ou crônicas até quadros de hipertensão portal, ascite, hepatomegalia, dor abdominal e insuficiência hepática aguda. A trombose constitui um dos principais mecanismos envolvidos na SBC primária, tornando fundamental a investigação sistemática de condições pró-trombóticas subjacentes (Garcia-Pagán & Valla, 2023).

Entre os fatores associados a SBC, destacam-se as neoplasias mieloproliferativas (NMP), que representam uma importante causa de trombose em território esplâncnico. Essas doenças apresentam risco aumentado de eventos trombóticos arteriais e venosos em decorrência de mecanismos multifatoriais, incluindo alterações quantitativas e funcionais das células sanguíneas, ativação endotelial e leucocitária e estado inflamatório e pró-coagulante persistente. Nesse contexto, a identificação de uma NMP subjacente possui implicações relevantes tanto para o tratamento do evento trombótico quanto para a prevenção de recorrências (Garcia-Pagán & Valla, 2023; Tefferi & Barbui, 2023).

A policitemia vera (PV) é uma NMP crônica caracterizada principalmente por eritrocitose clonal e pela presença de mutações ativadoras no gene JAK2 na grande maioria dos pacientes. Além da eritrocitose podem estar presentes leucocitose, trombocitose, esplenomegalia e sintomas microvasculares ou constitucionais. As complicações trombóticas constituem uma das principais causas de morbimortalidade associadas à doença, podendo, em determinados pacientes, representar sua manifestação clínica inicial. A ocorrência de trombose em sítios incomuns, particularmente no território venosos esplâncnico deve, portanto, levantar suspeita de uma NMP subjacente e motivar investigação específica, incluindo pesquisa da mutação JAK2 V617F (Tefferi & Barbui, 2023).

A associação entre PV e SBC representa uma importante interface entre a Hematologia e a Hepatologia, exigindo abordagem multidisciplinar para o diagnóstico da condição pró-trombótica, manejo da obstrução venosa hepática e prevenção de novos eventos trombóticos. Dessa forma, o presente artigo tem como objetivo relatar o caso de um paciente com SBC associada a PV, além de revisar os principais aspectos fisiopatológicos, diagnósticos e terapêuticos atuais.

RELATO DO CASO

Paciente masculino de 57 anos com diagnóstico anterior de PV, com mutação JAK2 detectada, em acompanhamento ambulatorial hematológico e tratamento com hidroxiureia 500mg cada 12 horas e ácido acetilsalicílico 100mg ao dia. Como comorbilidades apresentava hipertensão arterial sistêmica em adequado controle com enalapril e anlodipino. Além disso, é relevante mencionar que o paciente não tinha histórico de abuso de álcool.

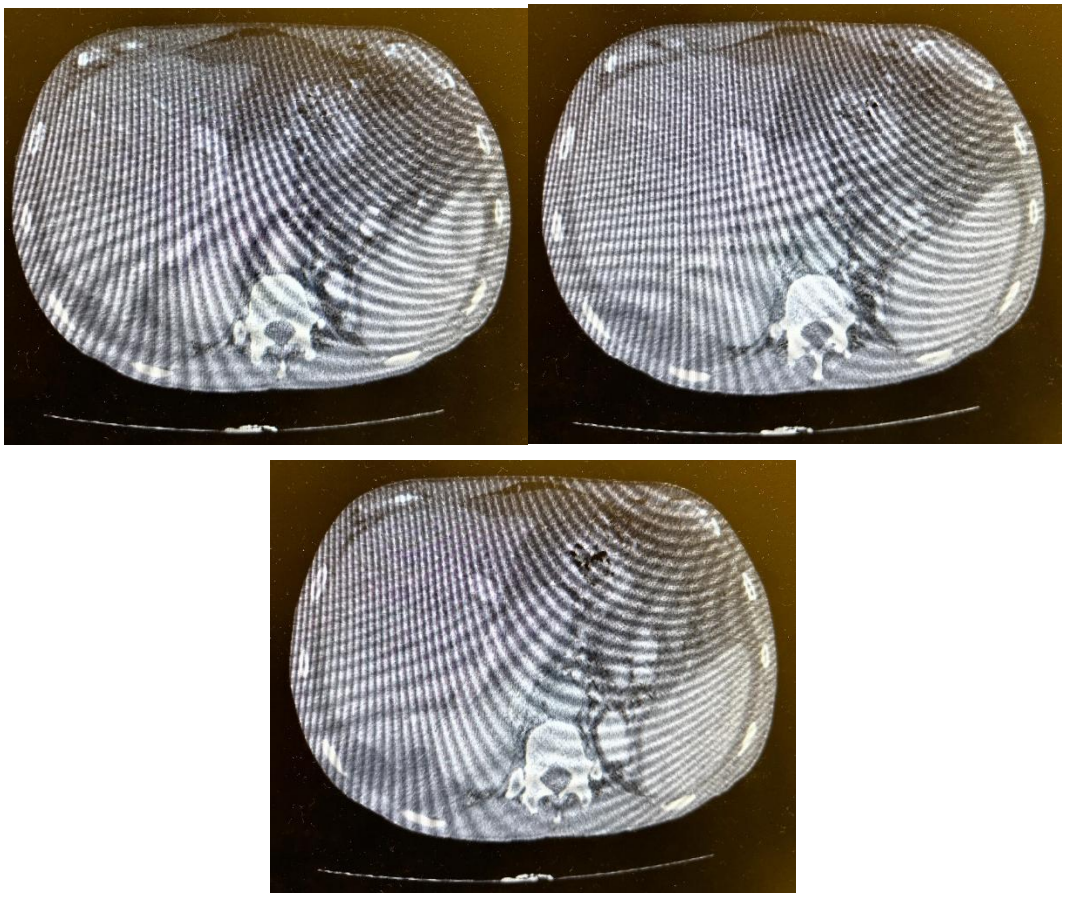
Durante o acompanhamento ambulatorial, apresentou eritrocitose importante. Em abril de 2026, paciente teve consulta com exames laboratoriais que evidenciaram hemoglobina de 20 g/dl, com hematócrito de 70%, leucócitos de 19 300/mm^3 e plaquetas de 347 000/mm^3. Na tomografia de abdome realizada no mesmo período demonstraram-se sinais de hepatopatia crônica e esplenomegalia. Posteriormente, em setembro de 2026, a hemoglobina fora do alvo terapêutico continuava mantida, sendo de 19,9 g/dl, com hematócrito de 58%. Apresentava ainda bilirrubina total de 3,2 mg/dl, desidrogenase lática de 319 U/l, D-dímero de 7 912 e eritropoietina sérica de 5,2, além de pesquisa positiva para mutação JAK2.

Em outubro de 2026, diante o desenvolvimento de ascite volumosa e da suspeita de doença vascular hepática, foi encaminhado pelo serviço de Hematologia para avaliação hospitalar conjunta com a Gastroenterologia e investigação de SBC. Na admissão, encontrava-se em bom estado geral e hemodinamicamente estável, referindo importante desconforto abdominal relacionado á ascite, com necessidade de paracentese de alívio.

A investigação laboratorial demonstrou padrão predominantemente colestático, com fosfatase alcalina de 340 U/l, GGT de 445 U/l e bilirrubina total de 2,06 mg/dl, com albumina de 3,7 g/dl e INR de 1,07, sem elevação significativa das aminotransferases. A análise do líquido ascético obtido por paracentese revelou albumina de 2,3 g/dl e proteínas totais de 3,74 g/dl, com cultura negativa.

A angiotomografia computadorizada de abdome demonstrou ausência de adequada visualização de veias hepáticas, fígado com contornos lobulados e grande volume de líquido livre na cavidade peritoneal. Nova avaliação radiológica pelo mesmo método de estudo confirmou a hepatomegalia com áreas hipodensas sugestivas de alterações perfusionais. Além disso, foram identificadas falhas de preenchimento difusas das veias hepáticas pelo meio de contraste, compatíveis com trombose venosa hepática (Imagens 1-3).

Imagens 1, 2 e 3. Angiotomografia de abdome demonstrando hepatomegalia com áreas hipodensas sugestivas de alterações perfusionais e falhas de preenchimento difusas das veias hepáticas pelo meio de contraste, compatíveis com trombose venosa hepática.



Fonte: prontuário do paciente.

Adicionalmente, a veia porta encontrava-se pérvia, porém dilatada, com aproximadamente 1,7 cm de diâmetro, associada à recanalização da veia umbilical e à presença de vasos ectásicos e tortuosos nas regiões perigástrica, esofagogástrica e hilar esplênica, achados compatíveis com circulação colateral portosistêmica e hipertensão portal. Observava-se ainda esplenomegalia acentuada, com baço de 16,2 x 13,2 x 5,9 cm. A veia cava inferior assim como as veias porta, mesentérica superior e esplênica mostravam-se sem alterações.

Diante da demonstração de trombose das veias hepáticas associada a alterações perfusionais do parênquima, ascite e sinais de hipertensão portal, estabeleceu-se o diagnóstico de SBC, no contexto de uma condição pró-trombótica previamente conhecida: PV com mutação JAK2 positiva.

Durante a internação foram realizadas paracenteses de alívio com intercorrência de sangramento autolimitado, foi instituída anticoagulação terapêutica com enoxaparina em dose plena, mantendo-se acompanhamento conjunto pelas equipes da Gastroenterologia e Hematologia.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Síndrome de Budd-Chiari e etiologia

A SBC é uma doença vascular hepática incomum, caracteriza-se pela obstrução do fluxo venoso de saída do fígado, independentemente do mecanismo responsável. O comprometimento pode ocorrer em diferentes níveis do sistema venoso hepático, estendendo-se desde as pequenas veias intra-hepáticas até as maiores e a porção terminal da veia cava inferior, antes de sua desembocadura no átrio direito. Por definição, não são incluídas nesse espectro a síndrome de obstrução sinusoidal, anteriormente denominada doença veno-oclusiva hepática, nem as causas de congestão hepática decorrentes de cardiopatias ou doenças pericárdicas. Essa delimitação é importante, pois diferentes níveis e mecanismos de obstrução podem determinar diversas apresentações clínicas, alterações radiológicas e estratégias terapêuticas distintas (Amjad & Thuluvath, 2026).

Epidemiologicamente a SBC não tem uma frequência tão grande, apresenta importante variabilidade geográfica em termos de incidência, prevalência e características demográficas, assim como mecanismos etiológicos. As investigações populacionais são muito heterogêneas e a raridade da doença dificulta estimativas epidemiológicas precisas. A incidência geral tem sido historicamente estimada em aproximadamente 1 em 1 000 000 de habitantes por ano, embora alguns estudos de séries demonstram variações importantes entre regiões. No Brasil, documenta-se a escassez de dados e a baixa incidência da doença. Além disso, existem diferencias significativas enquanto aos mecanismos da obstrução: nos países ocidentais predomina o comprometimento trombótico das veias hepáticas em associação com condições prévias favoráveis para trombose sistêmica, enquanto em determinadas regiões da Ásia são proporcionalmente mais frequentes as lesões estenóticas da veia cava inferior (Amjad & Thuluvath, 2026).

A SBC pode ser de causa primária ou secundária, de acordo com o mecanismo responsável pela obstrução do fluxo venoso. A primeira delas resulta de uma alteração originada no próprio sistema venoso, sendo a trombose das veias hepáticas o mecanismo predominante, porém tem sido documentado também fenômenos estenóticos. A forma secundária, decorre da compressão extrínseca ou invasão do sistema venoso hepático por estruturas ou processos patológicos adjacentes, incluindo neoplasias, abscessos, cistos e outras lesões expansivas. A etiologia da SBC geralmente é multifatorial, portanto, a identificação de um fator pró-trombótico não deve excluir automaticamente a investigação de outras causas. Entre os principais fatores

predisponentes a literatura menciona as neoplasias e as síndromes mieloproliferativas (Metzger et al., 2021).

A interrupção ou redução significativa da drenagem venosa hepática provoca aumento retrógrado da pressão nas veias hepáticas e nos sinusoides. A elevação da pressão sinusoidal produz congestão hepática, diminuição do gradiente de perfusão portal e comprometimento da microcirculação do parênquima. É assim como ocorre extravasamento de líquido para o espaço intersticial e posteriormente para a cavidade peritoneal, contribuindo para o desenvolvimento de ascite. Conjuntamente, a congestão sinusoidal compromete a oxigenação hepatocitária, particularmente nas regiões centrolobulares, mais vulneráveis à hipoxia, podendo resultar em necrose hepatocelular, perda progressiva de parênquima funcional e deterioração da função hepática quando a obstrução é extensa e progressiva (Sailer et al., 2025).

Evolutivamente o processo depende principalmente da extensão da obstrução e a velocidade de estabelecimento, que determina o desenvolvimento da circulação colateral. Nas formas de instalação lenta, a formação progressiva de vias colaterais permite a compensação parcial do quadro obstrutivo, justificando apresentações pouco sintomáticas. Entretanto, a persistência de hipertensão sinusoidal gera alterações estruturais progressivas, incluindo fibrose centrolobular, remodelamento vascular, hiperplasia nodular regenerativa e, em estágios avançados, cirrose hepática. Conjuntamente, o aumento constante da resistência ao fluxo intra-hepático contribui para o desenvolvimento de hipertensão portal e suas manifestações, entre as quais a literatura menciona ascite, esplenomegalia, circulação colateral e varizes esofágicas. Portanto, mesmo na ausência de cirrose, a SBC pode produzir um fenótipo clínico e radiológico de doença hepática crônica e hipertensão portal (Sailer et al., 2025).

Em relação ao caso apresentado, o paciente evidenciou trombose difusa das veias hepáticas, com preservação da permeabilidade da veia cava inferior e da veia porta, configurando obstrução do fluxo venoso hepático compatível com SBC primária. As alterações perfusionais do parênquima hepático demonstradas na angiotomografia são consequência da heterogeneidade do fluxo sanguíneo decorrente da obstrução venosa. Da mesma forma, ascite volumosa, a dilatação da veia porta, a recanalização da veia umbilical, a circulação colateral perigástrica e esofágica e a esplenomegalia constituem manifestações coerentes com hipertensão portal secundária à obstrução crônica da drenagem venosa hepática. A prévia presença de alterações vasculares no exame de imagem anterior levanta também a possibilidade de que o processo vascular já estivesse presente de forma subclínica ou progressiva.

No presente caso, a identificação de uma SBC primária tem especial relevância pela existência de uma condição pró-trombótica previamente estabelecida. O paciente já possuía um diagnóstico de PV com mutação JAK2 detectada, apresentando eritrocitose expressiva durante o acompanhamento, com hematócrito previamente de até 70 %. Assim, a ocorrência de trombose das veias hepáticas não deve ser interpretada como um evento vascular isolado, mas dentro do contexto de uma doença hematológica caracterizada por elevado risco trombótico. Essa associação estabelece o ponto central e reforça a importância da interface entre Hepatologia e Hematologia na abordagem da SBC.

Neoplasias mieloproliferativas e SBC

As neoplasias mieloproliferativas (NMP) BCR:ABL1 negativas constituem um grupo de doenças hematológicas clonais caracterizadas pela proliferação de uma ou mais linhagens mieloides e compreendem, classicamente, a PV, a trombocitopenia essencial (TE) e a mielofibrose primária (MFP). Apesar das diferenças fenotípicas entre essas entidades, todas compartilham a ativação da via de sinalização JAK-STAT, decorrente principalmente de mutações em JAK2, CALR ou

MPL. Além do risco de progressão para mielofibrose ou leucemia mieloide aguda, as complicações vasculares representam importante causa de morbidade e mortalidade nas NMP, incluindo eventos arteriais e venosos. Particularmente, a ocorrência de trombose em sítios venosos incomuns, como a circulação esplâncnica, constitui uma característica marcante dessas doenças e pode, inclusive, anteceder o reconhecimento da neoplasia hematológica (Pescia et al., 2024; Tefferi & Barbui, 2023).

A trombose venosa esplâncnica compreende a trombose das veias porta, mesentéricas e esplênica, além da obstrução das veias hepáticas que caracteriza a SBC. Embora incomum, essa localização apresenta associação forte com as NMP, as quais constituem uma das principais etiologias, sobretudo nos casos de trombose não associada a cirrose ou neoplasias sólidas. Existem meta-análises em pacientes com SBC que demonstram prevalência de aproximadamente 40,9 % de NMP, sendo encontrada a mutação JAK2 em quase 41 % desses casos documentados. Embora esses dados correspondam a meta-análises, são evidencias contemporâneas da associação entre NMP e trombose em sítios incomuns (Smalberg et al., 2012).

A relação entre NMP e trombose venosa esplâncnica e bidireccionalmente relevante, pois por um lado os pacientes com NMP tem maior predisposição para trombose; por outro a trombose pode ser a primeira manifestação da NMP. Em uma investigação atual foram envolvidos pacientes com trombose desse território, nessa população de estudo a mutação JAK2 V617F foi identificada em 20 %, com maior frequência em aqueles que tinham diagnostico de SBC. No mesmo estudo, uma NMP latente foi identificada em aproximadamente 36 % dos pacientes com trombose esplâncnica (Pescia et al., 2024).

Entre as NMP, a PV apresenta uma associação particularmente importante com eventos trombóticos. Trata-se de uma neoplasia mieloproliferativas caracterizada por eritrocitose clonal e presença de mutação ativadora de JAK2 em praticamente todos os pacientes. A trombose, seja arterial ou venosa representa uma das principais complicações da PV e constitui o objetivo central das estratégias de prevenção e tratamento, pois os estudos demonstram aumento acumulativo do risco com a evolução da doença, mesmo sem aumento significativo da massa eritrocitária (Hart et al., 2026).

A hiper viscosidade decorrente da eritrocitose tinha sido mencionada sempre como o mecanismo responsável da trombose na PV, é assim que o controle do hematócrito abaixo de 45 % constitui um dos alvos terapêuticos mais importantes. Entretanto, o modelo contemporâneo de trombose nas NMP compreende conceitos mais profundos do que a hiper viscosidade isolada. Atualmente, essas doenças são observadas dentro do contexto da trombo-inflamação crônica, nos quais as células hematopoiéticas clonais, endotélio vascular, sistema imune e cascata de coagulação interagem de maneira dinâmica. A ativação da via JAK-STAT, além de modificar a quantidade celular, altera o fenótipo funcional de eritrócitos, leucócitos e plaquetas. Paralelamente, aumenta a sinalização inflamatória e a ativação endotelial, criando um ambiente onde a inflamação e a coagulação são mutuamente potencializados (Hart et al., 2026).

Os leucócitos exercem um papel fundamental, pois com a sua ativação promovem a maior interação com plaquetas e células endoteliais, liberando mediadores inflamatórios e amplificando a cascata de coagulação. As chamadas neutrophil extracellular traps (NETs), que são estruturas extracelulares constituídas por cromatina e proteínas granulares liberadas por neutrófilos ativados, podem fornecer uma superfície de adesão e ativação plaquetária, favorecendo a geração de trombina num processo denominado como imuno trombose (Cohen & Ellis, 2026).

As plaquetas também apresentam alterações estruturais e funcionais no contexto das NMP. Com a sinalização aberrante gerada na ativação da JAK-STAT é favorecida a maior reatividade plaquetária e interação com leucócitos e endotélio, o que gera mais trombina. A magnitude desse risco trombótico não tem correlação direta com a contagem total das plaquetas, sendo que pacientes com plaquetas dentro dos parâmetros podem desenvolver trombose grave. A trombocitose extrema geralmente encontra se associada a hemorragia pela síndrome de von Willebrand adquirida. Assim, o fenótipo trombótico das NMP resulta mais da interação entre fenômenos clonais e funcionais das células sanguíneas do que da simples quantia das alterações no hemograma (Cohen & Ellis, 2026).

Nesse contexto, vale a pena mencionar o papel do endotélio na fisiopatologia. Estudos atuais demonstram que fatores circulantes em pacientes com NMP e trombose esplâncnica são capazes de induzir um fenótipo endotelial inflamatório e protrombótico. Tem sido descritos fenômenos como o aumento da expressão das moléculas de adesão, como VCAM-1 e ICAM-1, redução da expressão de VE-caderina, aumento da produção de fator de von Willebrand e maior adesão plaquetária. Pacientes com trombose também apresentam aumento na circulação periférica de marcadores biológicos de ativação ou lesão endotelial, como a trombomodulina e a angiopoietina-2 (De Moner et al., 2025).

Conjuntamente, a ativação constitutiva da via JAK-STAT modifica diferentes compartimentos celulares envolvidos na hemostasia e tem sido consistentemente associada a maior risco trombótico quando comparada a outros perfis moleculares das NMP. Pacientes com NMP e trombose podem apresentar baixa carga alélica da mutação JAK2 V617F, frequentemente inferior a 10%, demonstrando que uma carga clonal relativamente pequena não exclui relevância clínica nem risco de eventos trombóticos (Pescia et al., 2024).

Em pacientes com SBC ou outras formas de trombose esplâncnica, o hemograma periférico pode não evidenciar as alterações típicas das NMP. A hipertensão portal, esplenomegalia e hiperesplenismo podem reduzir as contagens celulares< os sangramentos e as deficiências de ferro podem mascarar a eritrocitose; e s alterações do volume plasmático podem interferir na interpretação da hemoglobina e o hematócrito. Assim, uma PV ou outra NMP pode permanecer latente ou mascarada no momento da apresentação da trombose, o que reforça a importância da suspeita e investigação hematológica (Pescia et al., 2024).

No presente caso, a relação causal entre a condição hematológica previa e o evento vascular é particularmente consistente. Diferente de situações nas quais a SBC constitui a manifestação que conduz ao diagnóstico de uma NMP oculta, o paciente já apresentava diagnóstico estabelecido de PV com mutação JAK2 detectada, além de eritrocitose expressiva durante o acompanhamento, mesmo após o tratamento cito redutor com hidroxiureia.

Outro aspecto relevante é que, no momento da investigação da SBC, o paciente não apresentava trombocitose e as contagens de plaquetas durante a internação permaneceram dentro de valores não sugestivos de proliferação acentuada. Posteriormente houve redução importante da hemoglobina devido ao sangramento pelo sítio da paracentese, trajetória que demonstra que a ausência de alterações típicas de NMP no hemograma não afasta o risco de atividade pró-trombótica da doença. O risco vascular é sempre determinado pela biologia clonal, a mutação JAK2, a ativação celular e endotelial, o componente inflamatório e as alterações reológicas.

Diagnóstico e abordagem terapêutica

O diagnóstico da SBC baseia-se na demonstração de obstrução do fluxo venoso hepático, com exames de imagem, conjuntamente com a investigação médica das principais causas. A ecografia Doppler é usada como abordagem inicial, enquanto outros estudos como

angiotomografia e ressonância magnética possibilitam a melhor caracterização da extensão da trombose, as alterações específicas perfusionais, os achados de circulação colateral e os sinais radiológicos de hipertensão portal. Quando os exames não invasivos são inconclusivos ou tem-se planejado intervenção da cirurgia vascular, podem ser necessários estudos invasivos. Em paralelo com a investigação anatómica, deve-se investigar fatores pró-trombóticos, tanto adquiridos quanto hereditários, com especial atenção as NMP (Barnum et al., 2025).

O estudo de possíveis NMP tem uma relevância nesse contexto, pois um hemograma normal aparentemente não afasta a possibilidade de doença clonal. Na presença de hipertensão portal. Esplenomegalia e hiperesplenismo as contagens de células sanguíneas podem ser reduzidas. No mesmo com contexto, as deficiências de ferro, ácido fólico ou vitamina B12 assim como a ocorrência de sangramentos podem mascarar o quadro e interferir nas manifestações analíticas da eritrocitose. Por esse motivo, a pesquisa de JAK2 V1617F deve integrar a investigação de pacientes com trombose venosa esplâncnica, especialmente quando não existe causa local evidente. Naqueles casos com JAK2 negativo, a avaliação deve ser complementada, conforme quadro clínico, com pesquisa de outras mutações driver como CALLR e MOL, além de avaliação da medula óssea (Kiladjian & Cassinat, 2023; Pescia et al., 2024).

Enquanto ao tratamento da SBC, segue uma estratégia específica, progressiva e multidisciplinar, que deve ser direcionada tanto à trombose quanto a doença base e ás consequências da hipertensão portal. Na ausência de contraindicação, a anticoagulação constitui um dos pilares iniciais, particularmente na SBC de etiologia trombótica, devendo ser avaliada individualmente quanto à manutenção prolongada quando persiste um fator pró-trombótico não modificável como uma NMP. Além disso, devem ser tratadas outras complicações derivadas da hipertensão portal, incluindo ascite e varizes esofágicas (Barnum et al., 2025).

Naqueles pacientes que apresentam obstrução de veias curtas passíveis de correção anatómica, a angioplastia deve ser considerada, seja com ou sem colocação de stent, pois essa medida poderia restabelecer a drenagem venosa. Em doenças mais extensas associadas a hipertensão portal clinicamente significativa ou resposta insuficiente ao tratamento médico, o shunt trans jugular intra-hepático porto-sistémico (TIPS) constitui uma importante alternativa para a descompressão do sistema portal. Enquanto ao transplante hepático, é uma alternativa que permanece reservada para pacientes muito selecionados com falência orgânica importante ou doença avançada não controlada pelas anteriores estratégias (Barnum et al., 2025).

Na ocorrência de SBC no contexto de uma PV já conhecida, como o caso apresentado, o tratamento da doença hematológica é indissociável do manejo do evento vascular, uma vez que a anticoagulação isolada não elimina o estado pró-trombótico. O objetivo principal do tratamento da PV é prevenir novos eventos, mantendo-se hematócrito abaixo de 45%, por meio de flebotomias e/ou terapias cito-redutoras conforme o perfil de risco do paciente. O fenômeno trombótico coloca o paciente em categoria de alto risco vascular e constitui indicação para terapia cito-redutora, sendo a hidroxiureia e o interferon peguilado as principais opções terapêuticas disponíveis. O ácido acetilsalicílico em baixa dose faz parte também da prevenção trombótica da PV quando não existem contraindicações para o uso (Hart et al., 2026; Tefferi & Barbui, 2023).

No caso apresentado, a angiotomografia demonstrou diretamente falhas de enchimento e indefinição das veias hepáticas, associadas a alterações perfusionais, ascite volumosa e sinais de hipertensão portal, permitindo o diagnóstico da SBC. Diferentemente de muitos pacientes nos quais a trombose no território esplâncnico leva a descoberta de uma NMP, neste caso a condição pró-trombótica já era conhecida, com diagnóstico prévio de PV com JAK2 positivo e eritrocitose expressiva. O manejo inicial incluiu a anticoagulação terapêutica com enoxaparina e acompanhamento conjunto entre Hematologia e Gastroenterologia. A persistência previa de

hematócrito acima da meta terapêutica reforça a importância da otimização do controle da PV como componente da prevenção secundária de novos eventos vasculares.

CONCLUSÃO

A SBC constitui uma complicação vascular rara, porém potencialmente grave, cuja associação com as NMP_, especialmente a PV, deve ser prontamente reconhecida. O presente caso evidencia a relevância do estado pró-trombótico relacionado à PV e à mutação JAK2, demonstrando que a trombose das veias hepáticas pode ocorrer mesmo sob acompanhamento hematológico e reforçando a necessidade de adequado controle dos fatores de risco trombótico. A investigação etiológica sistemática de SBC, incluindo a pesquisa de NMP mesmo na ausência de alterações hematológicas analíticas prévias, é fundamental para o diagnóstico e direcionamento terapêutico. O manejo deve ser individualizado e multidisciplinar, integrando anticoagulação, controle da doença, tratamento das complicações decorrentes da hipertensão portal e, quando necessário, intervenções vasculares ou transplante hepático. Dessa forma, o reconhecimento precoce da associação entre SBC e PV permite uma abordagem direcionada tanto às consequências hepáticas da obstrução venosa quanto ao estado pró-trombótico persistente, com o objetivo de reduzir recorrências e melhorar o prognóstico.

Conflito de interesses e consentimento: Os autores declaram não haver conflitos de interesse. O consentimento livre e esclarecido para publicação do caso foi obtido por escrito e assinado pelo paciente, com garantia de anonimato e confidencialidade dos dados pessoais.

BIBLIOGRAFÍA

Amjad, W., & Thuluvath, P. J. (2026). Budd-Chiari Syndrome: Presentation, Management, and Prognosis. *The American Journal of Gastroenterology*, *121*(7), 1562-1575. https://doi.org/10.14309/ajg.0000000000003886

Barnum, K. J., Patell, R., Berry, J., & Bauer, K. A. (2025). Splanchnic vein thrombosis: Management for the thrombosis specialist. *Journal of Thrombosis and Haemostasis: JTH*, *23*(2), 404-416. https://doi.org/10.1016/j.jtha.2024.10.012

Cohen, O., & Ellis, M. H. (2026). Thrombotic and Bleeding Complications in Myeloproliferative Neoplasms: An Integrated Clinical Perspective. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis*. https://doi.org/10.1055/a-2836-0670

De Moner, B., Martinez-Sanchez, J., Garrote, M., Ramos, A., Ventosa-Capell, H., Moreno-Castaño, A., Nomdedeu, M., Ojeda, A., Escolar, G., Garcia-Pagan, J. C., Arellano-Rodrigo, E., Carreras, E., Alvarez-Larran, A., & Díaz-Ricart, M. (2025). Endothelial Damage in JAK2V617F Myeloproliferative Neoplasms with Splanchnic Vein Thrombosis. *Thrombosis and Haemostasis*, *125*(10), 1010-1022. https://doi.org/10.1055/a-2498-4849

Garcia-Pagán, J. C., & Valla, D.-C. (2023). Primary Budd-Chiari Syndrome. *The New England Journal of Medicine*, *388*(14), 1307-1316. https://doi.org/10.1056/NEJMra2207738

Hart, C., Tiede, A., Rolling, C. C., & Trautmann-Grill, K. (2026). Coagulation Disorders in Philadelphia Chromosome-negative Myeloproliferative Neoplasms—A Guide for Specialists in Coagulation Disorders. *Hämostaseologie*. https://doi.org/10.1055/a-2882-0640

Kiladjian, J.-J., & Cassinat, B. (2023). Myeloproliferative neoplasms and splanchnic vein thrombosis: Contemporary diagnostic and therapeutic strategies. *American Journal of Hematology*, *98*(5), 794-800. https://doi.org/10.1002/ajh.26896

Metzger, P. B., Costa, K. R., Silva, S. L. e, Santos Junior, V. R. dos, Nunes, V., Freire, M. Q. B., & Mello Neto, M. O. de A. (2021). Síndrome de Budd-Chiari por obstrução da via de saída da veia hepática por membrana: Tratamento percutâneo por angioplastia com balão. *Jornal Vascular Brasileiro*, *20*, e20200133. https://doi.org/https://doi.org/10.1590/1677-5449.200133

Pescia, C., Lopez, G., Cattaneo, D., Bucelli, C., Gianelli, U., & Iurlo, A. (2024). The molecular landscape of myeloproliferative neoplasms associated with splanchnic vein thrombosis: Current perspective. *Leukemia Research*, *136*, 107420. https://doi.org/10.1016/j.leukres.2023.107420

Sailer, A., Nezami, N., Tabeli Bouroujeni, P., Fitzgerald, K., Borse, R., Solomon, N., Dixe de Oliveira Santo, I., Revzin, M. V., Lubner, M. G., Khot, R., Marino, A. G., Pollak, J., & Schlachter, T. (2025). Budd-Chiari Syndrome: Update on Classification and Intravascular US. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, *45*(12), e240240. https://doi.org/10.1148/rg.240240

Smalberg, J. H., Arends, L. R., Valla, D. C., Kiladjian, J.-J., Janssen, H. L. A., & Leebeek, F. W. G. (2012). Myeloproliferative neoplasms in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: A meta-analysis. *Blood*, *120*(25), 4921-4928. https://doi.org/10.1182/blood-2011-09-376517

Tefferi, A., & Barbui, T. (2023). Polycythemia vera: 2024 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *American Journal of Hematology*, *98*(9), 1465-1487. https://doi.org/10.1002/ajh.27002