

Caso clínico: Hipertensión portal idiopática

Virginia Hernández-Gea
Hemodinámica Hepática. Hospital Clínic.
Barcelona. Octubre 2015

Motivo de consulta



- Hombre de 30 años que consulta por hematemesis de inicio brusco

Antecedentes personales



- No alergias medicamentosas conocidas
- No hábitos tóxicos.
- No transfusiones previas. No consumo productos herboristeria. No relaciones sexuales de riesgo
- No AP interés
- IQ: apendicitis
- No tratamiento habitual

Exploración física



- A su llegada a urgencias presenta:
 - Mal estado general y palidez mucocutánea
 - Consciente y orientado
 - TA 80/55 mmHg, FC 130 lpm, T^a 37.7°C, FR 18 rpm, Saturación O₂ 95%
 - ACP: Tonos rítmicos sin soplos, MVC sin ruidos sobreañadidos
 - Abdomen: blando y depresible, no doloroso a la palpación, disminución peristaltismo, esplenomegalia, no ascitis
 - EEl: pulsos presentes, no edemas

Diagnóstico presunción

Sangrado de probable origen digestivo



Manejo inicial

- Asegurar buen acceso venoso: dos vías periféricas. Idealmente vía central para medir PVC
- Traslado unidad cuidados intermedios/intensivos
- Asegurar permeabilidad vía aérea
- Reposición cuidadosa de la volemia
- Inicio DVA y antibiótico profiláctico
- Colocación de SNG y realización de lavados
- Endoscopia digestiva alta



Primeras exploraciones complementarias



- Analítica completa
 - Hemograma
 - Bioquímica incluyendo PFH
 - Coagulación
- Radiografía simple de tórax y abdomen
- ECG
- Endoscopia digestiva alta

Resultados de las Exploraciones complementarias



- Analítica:
 - Hb 80 g/dl, Leucocitos $4.2 \times 10^9/L$, Plaquetas $90 \times 10^9/L$
 - Bilirrubina 1.1 mg/dl, Albumina 40 g/L, AST 50 U/L, ALT 55 U/L, GGT 76 U/L, Na 138 mEq/L, Creatinina 0.9 mg/dL
 - INR 1.09
- Rx abdomen y tórax: sin alteraciones
- ECG: RS sin alteraciones repolarización

Resultados de las Exploraciones complementarias



■ Gastroscoopia



Dos cordones varicoso grandes uno de ellos con tetón de fibrina y abundante sangre en cámara gástrica

Se colocan 7 bandas en las VVEE e inicio de Terlipresina durante 2-5 días

Orientación diagnóstica



- Hemorragia por varices esofágicas
- Hipertensión portal

Diagnóstico diferencial

Cirrosis hepática

- **Causa más frecuente de desarrollo de VVEE y HDA por HTP**
- Mínima alteración de PFH
- No factores riesgo hepatopatía

Hipertensión portal no cirrótica

- Paciente joven sin factores de riesgo
- Mínima alteración PFH

¿Como completar el estudio?

- Ecografía abdominal
- Elastografía hepática
- Estudio etiológico hepatopatía
- Cateterismo de Venas suprahepaticas
- Biopsia hepática
- Estudio trombofilia
- AngioTC/AngioRM



Resultados de las EC

- Ecografía abdominal:
 - superficie hepática nodular
 - esplenomegalia
 - permeabilidad del eje espleno-portal
 - abundantes colaterales portosistémicas
 - no ascitis
- AngioTC/AngioRM:
 - eje porto-espleno-mesenterico y venas suprahepáticas permeables
- Fibroscan: 8 kPa
- Estudio trombofilia: negativo
- Estudio etiológico hepatopatía: negativo



Resultados de las EC

- Cateterismo venas suprahepáticas
 - GPVH: 2 mmHg
 - No oclusión de las venas suprahepáticas



Presencia de
colaterales vena-
vena intrahepáticas

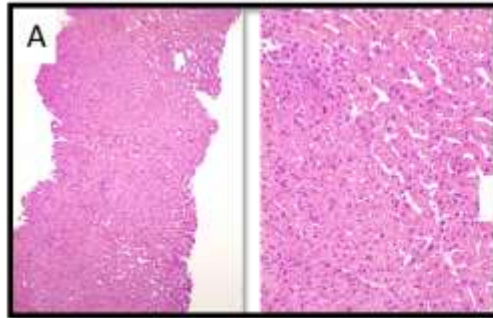
Venografía en
modo de
substracción
evidenciando las
colaterales

Resultados de las EC

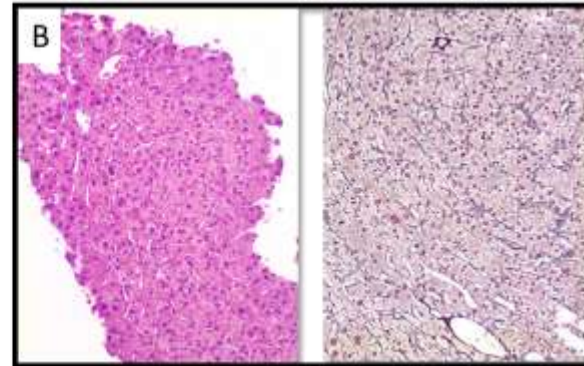


Biopsia hepática

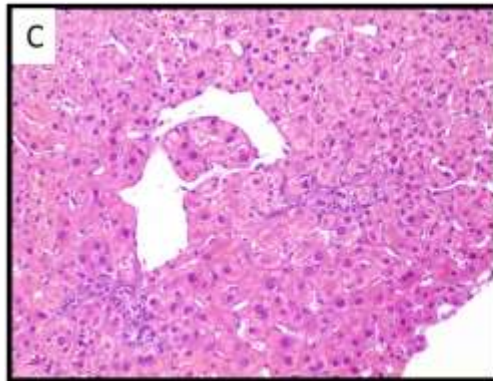
Dilatación
sinusoidal



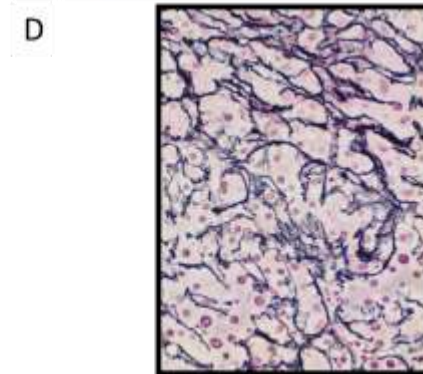
Hiperplasia
nodular
regenerativa



Vasos aberrantes
paraportales



Fibrosis
perisinusoidal



Diagnóstico



- No compatible con cirrosis
- No tenemos ninguna prueba que permita el diagnóstico definitivo de Hipertensión portal idiopática (gran tasa de diagnóstico erróneo de cirrosis)
 - Signos inequívocos de HTTP
 - Exclusión de enfermedad hepática
 - Biopsia hepática compatible
 - Permeabilidad eje espleno-portal y venas suprahepáticas

Tratamiento



- **Manejo de las complicaciones derivadas de la HTP**
 - Profilaxis secundaria de HAD por VVEE
 - Tratamiento combinado: Nadolol + Ligadura endoscópica
- Tratamiento anticuagulante?
 - No existe condición protrombotica ni trombosis del eje portal por lo que no estaría justificado

Seguimiento



- Semestral
 - Eco-doppler: Especial atención al desarrollo de trombosis del eje esplácnico (hasta un 36% la desarrollarán durante el seguimiento)

Resumen: HPI

■ Etiología incierta:

- Asociación con: enfermedades protrombóticas, enfermedades autoinmunes, VIH (didanosina), exposición fármacos (6-MCP, AZA, arsénico), infecciones crónicas/recurrentes

■ Fisiopatología: no conocida

■ Epidemiología:

- más prevalente en países en desarrollo (30%) . En occidente 5%.

■ Anatomía patológica

- anomalías venosas, HNR, dilatación sinusoidal

■ Clínica: HTP

- Varices y hemorragia: lo más frecuente
- Hiperesplenismo
- Ascitis (≈50% y asociada a mal pronóstico)
- EH y sd hepatopulmonar (muy raros)
- HCC: no relación establecida



Resumen: HPI



■ Diagnóstico

- signos claros HTP
- exclusión enfermedad hepática
- permeabilidad eje espleno-portal y suprahepático
- cambios vasculares hepáticos sugestivos.
- Pruebas que ayudan al diagnostico de sospecha:
 - GPVH normal
 - Fibroscan <14 kPa

■ Tratamiento y seguimiento

- el de las complicaciones

Gracias

