

HIPERTENSIÓN PORTAL (HTP)

Alba Hernández Pérez
(R3)

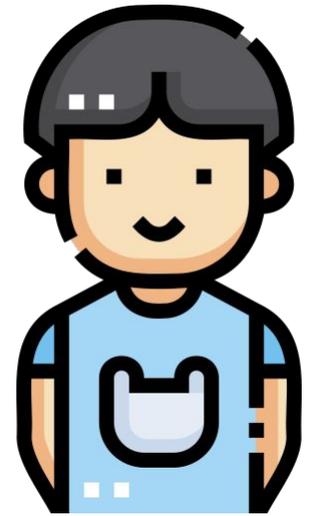
Tutor: Alejandro Encinas
Goenechea



Caso clínico

Varón 9 años

Motivo de consulta: Hallazgo incidental de cavernomatosis portal en ecografía abdominal.



Antecedentes:

- China, desde 2019 en España
- RNT. No antecedentes perinatales de interés
- Consulta 5 años: retraso psicomotor global
- Síndrome de microdelección 2q37
- No estudio digestivo



Caso clínico

Clínica:

Asintomático.

Exploración física:

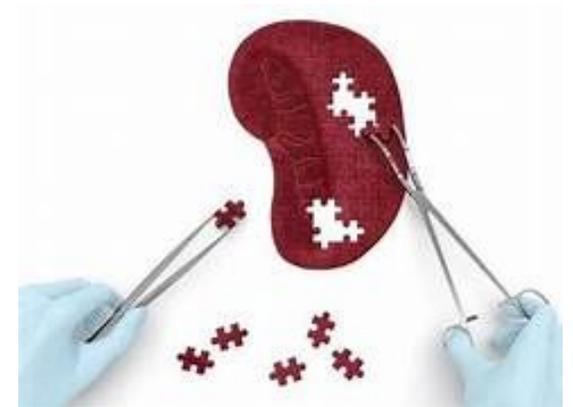
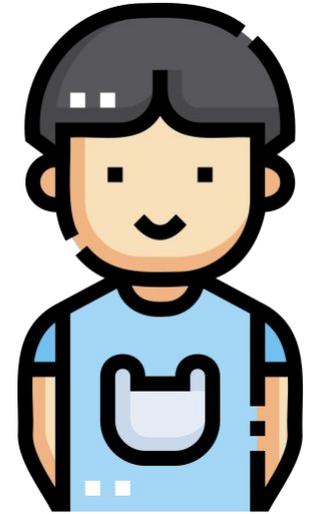
Coloración normal de piel y de mucosas. No petequias ni hematomas.

Abdomen a nivel, blando y depresible.

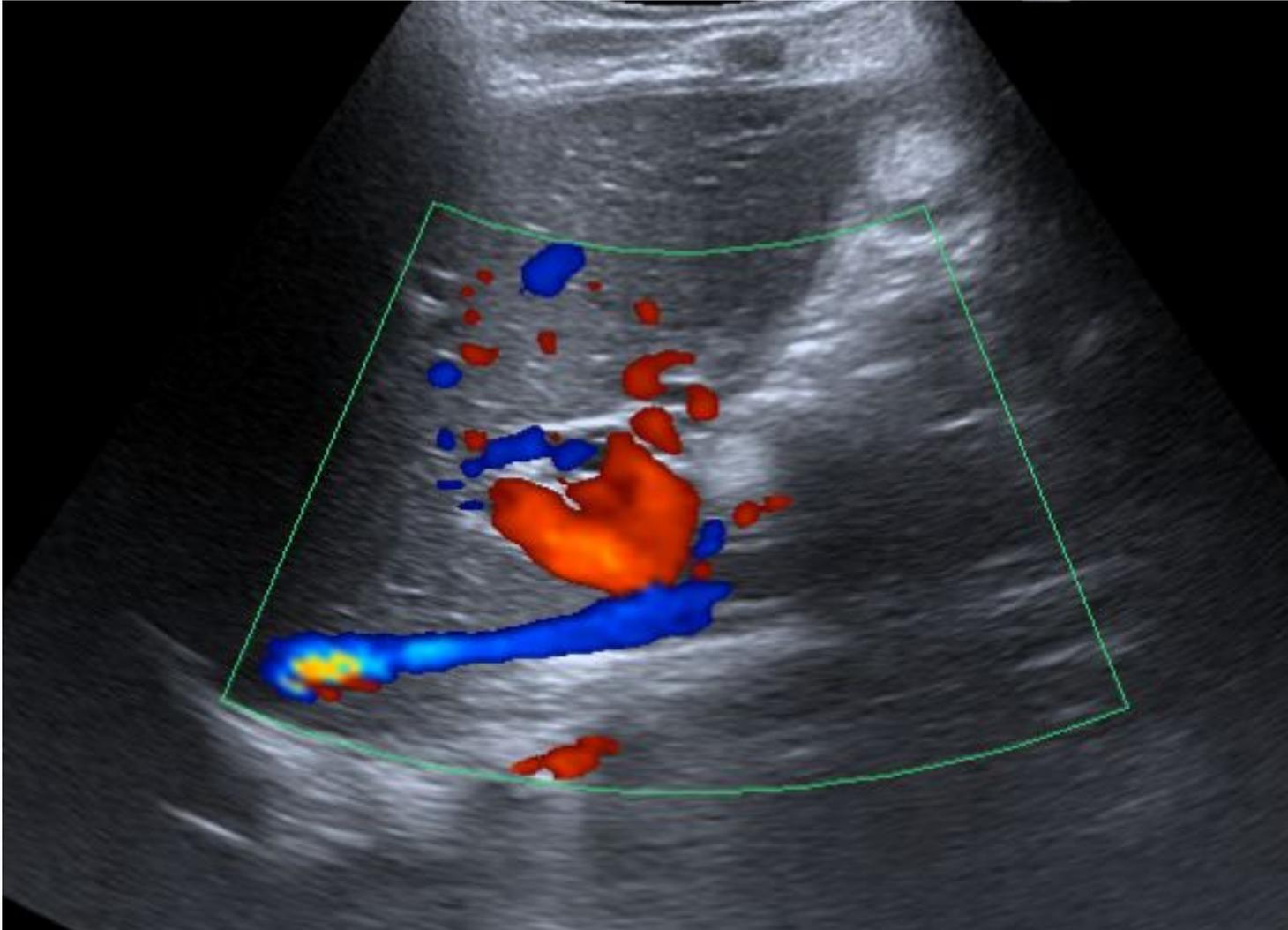
Esplenomegalia palpable.

No signos de ascitis.

No circulación colateral en pared abdominal.



Motivo de consulta: Hallazgo incidental de cavernomatosis portal en ecografía abdominal.



- **Porta** de pequeño calibre.
- Aumento de estructuras venosas en torno al hilio hepático.
- No clara delimitación de la arteria hepática a nivel del hilio.
- **Doble vena cava inferior.**
- **Esplenomegalia leve.**

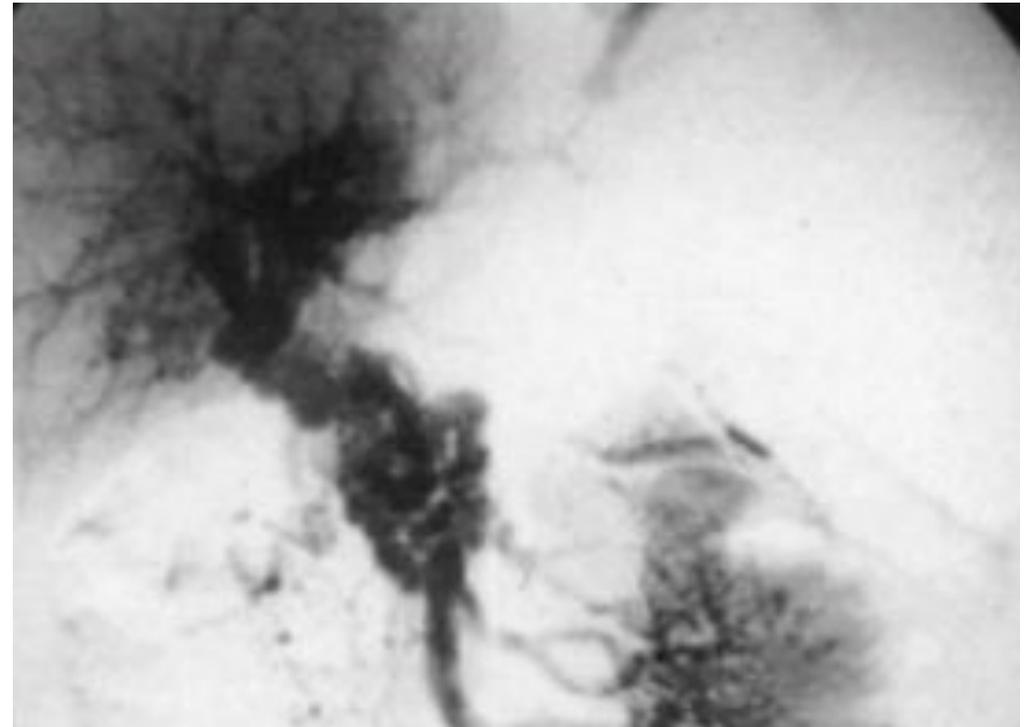
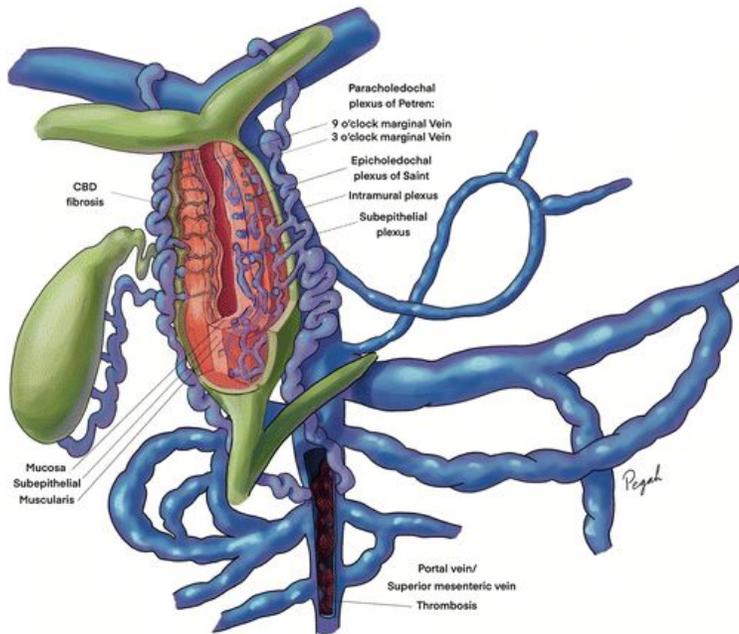
¿Qué es la
cavernomatosis
portal?

¿Qué
consecuencias
tiene?



Cavernomatosis portal

- **Trombosis de la vena porta extrahepática: colaterales** (cavernoma)
- **2º causa de HTP en la edad infantil** (1/3 de los casos), tras la atresia de vías biliares.



Historia natural cavernomatosis portal

Etiología

- **Idiopático (60%)**
- Canalización umbilical (30%)
- Onfalitis
- Sepsis
- Deshidratación
- Hipercoagulabilidad

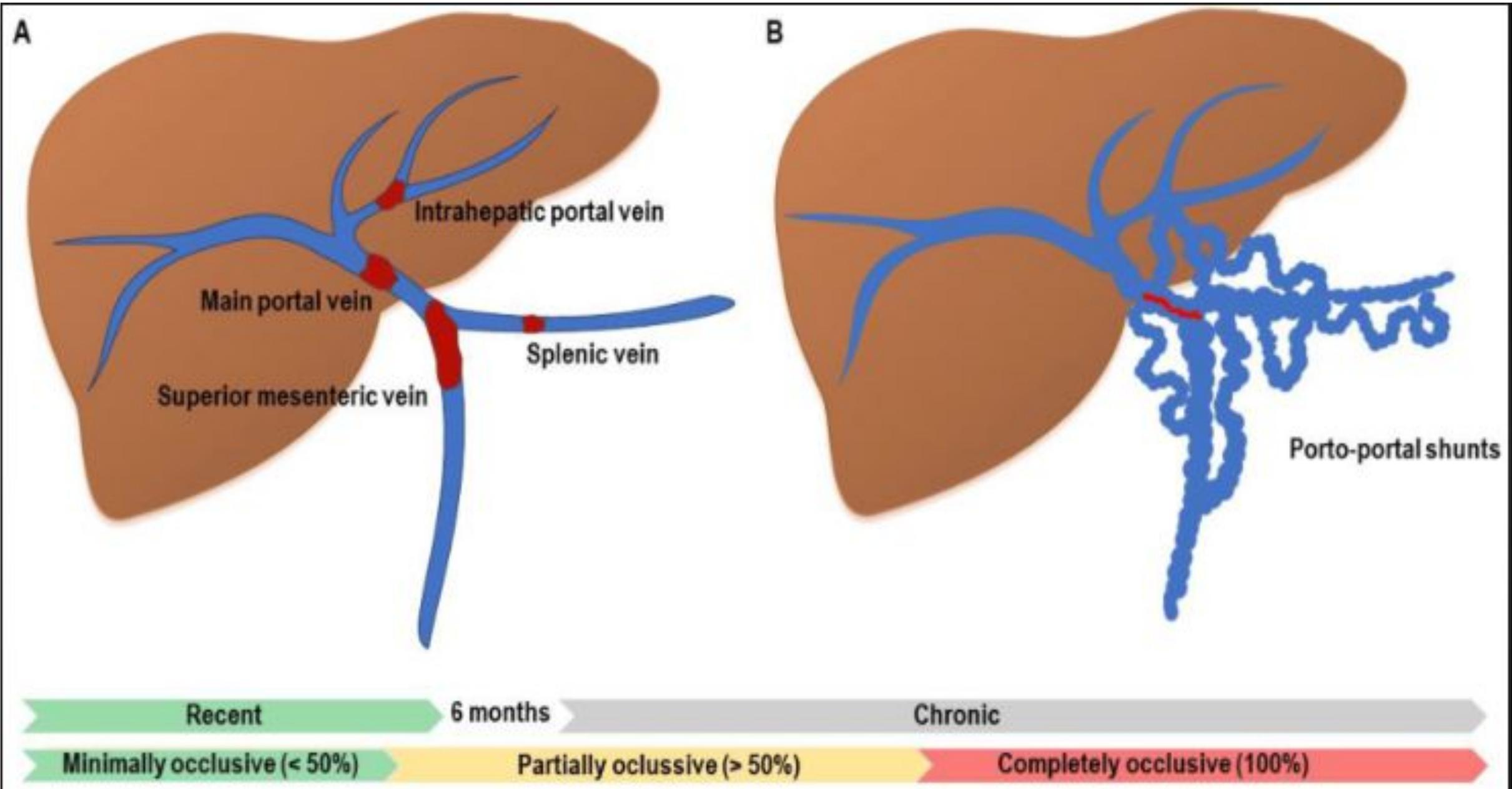
Cambios vasculares

- Cavernoma
- Colaterales

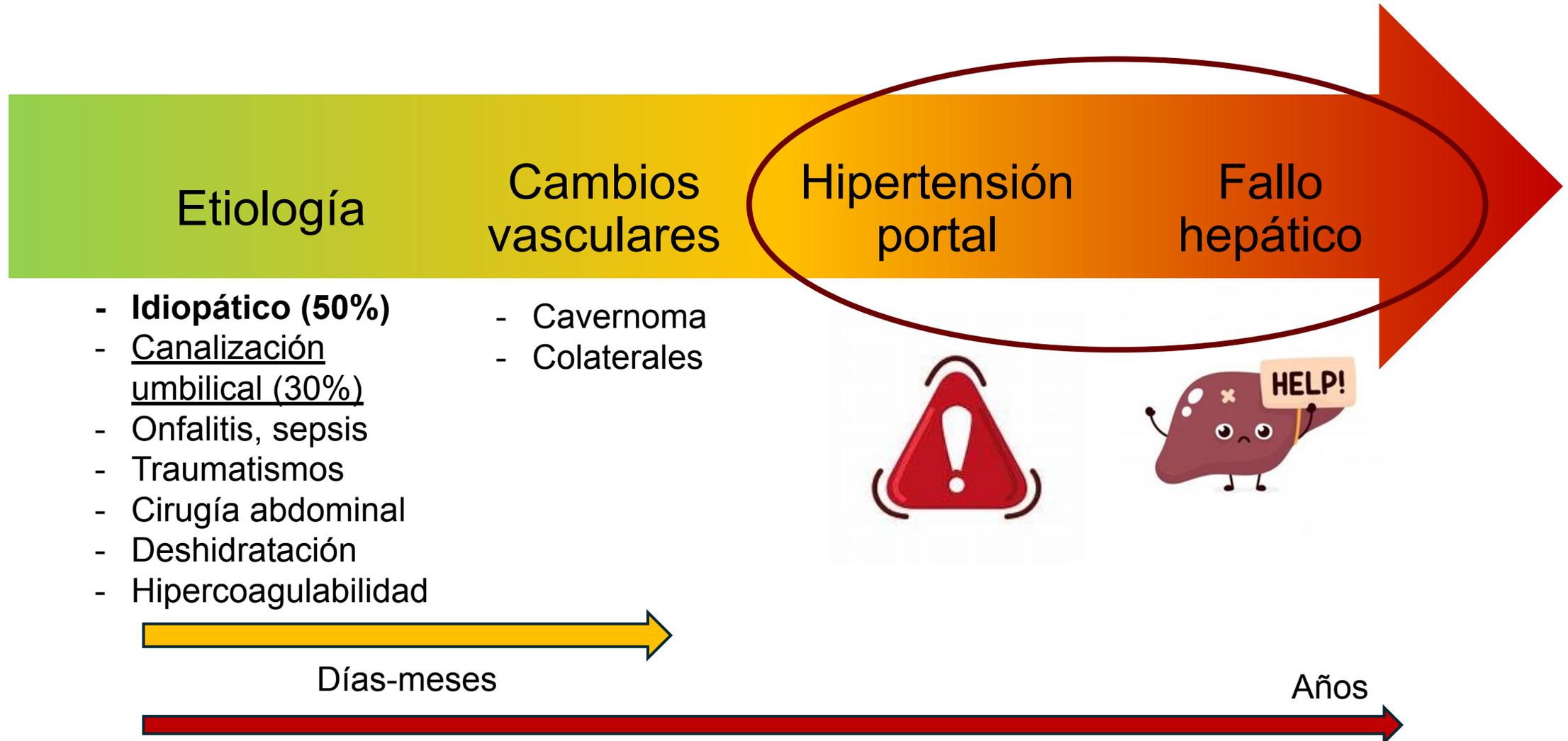
Hipertensión portal

Fallo hepático





Historia natural cavernomatosis portal



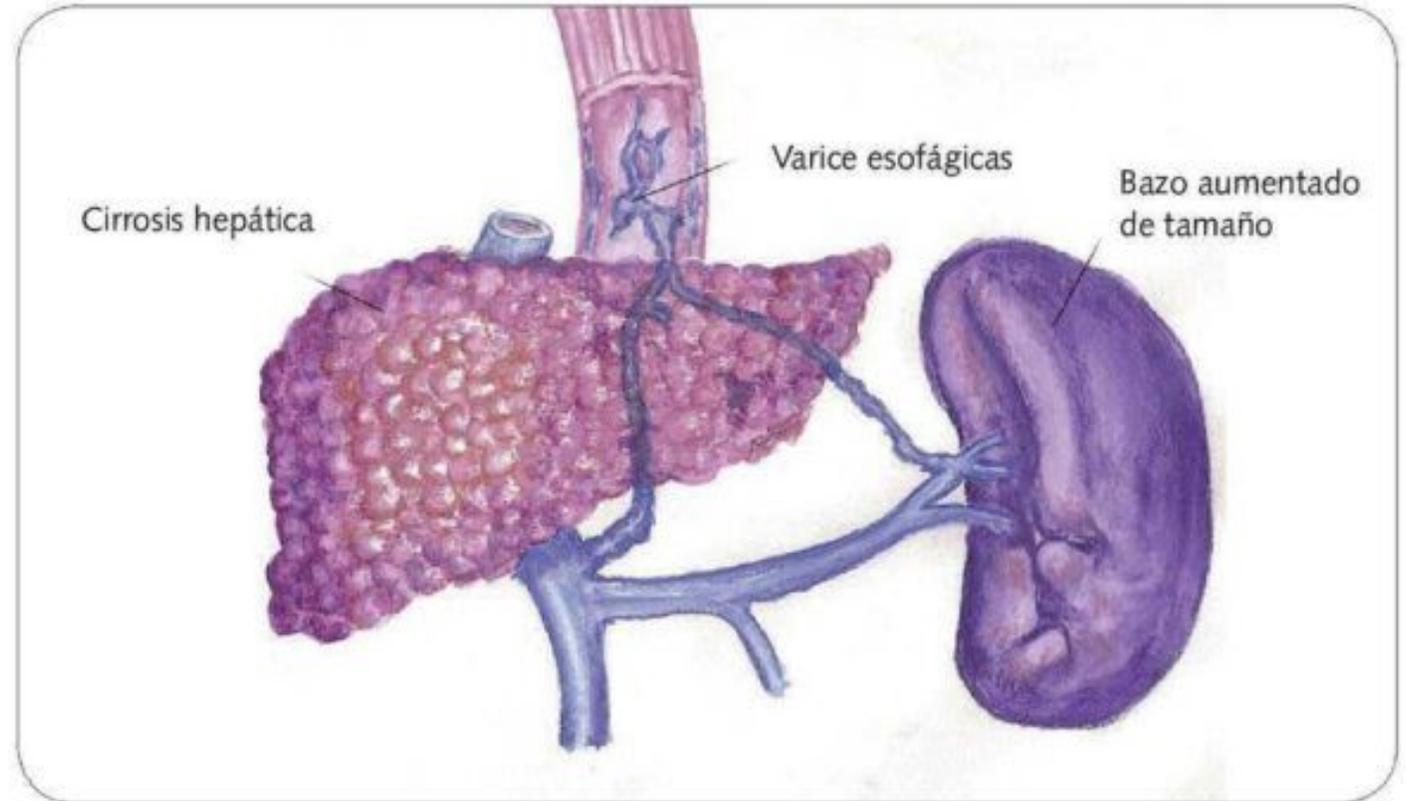
¿Qué es la hipertensión portal?

¿Qué consecuencias tiene?

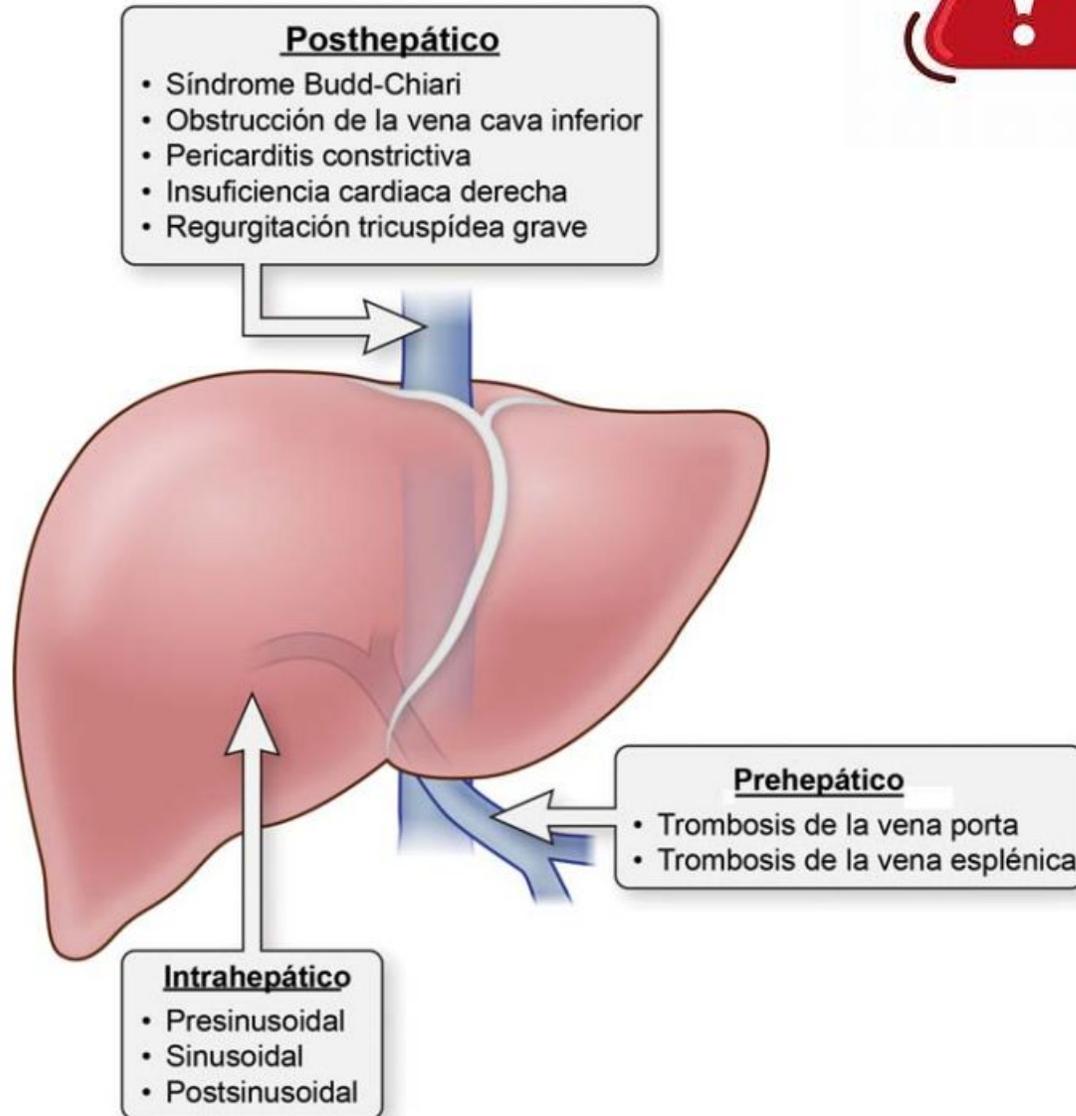


Hipertensión portal: Definición

- **>5mmHg** entre vena porta y cava inferior (>10mmHg varices, >15mmHg su ruptura)
- Escenario común de hepatopatías crónicas



Causas



Prehepática

- Cavernomatosis portal o trombosis vena porta
- Trombosis del eje porto mesentérico
- Trombosis de la vena esplénica
- Fístula arteriovenosa esplácnica
- Compresión extrínseca (tumores)

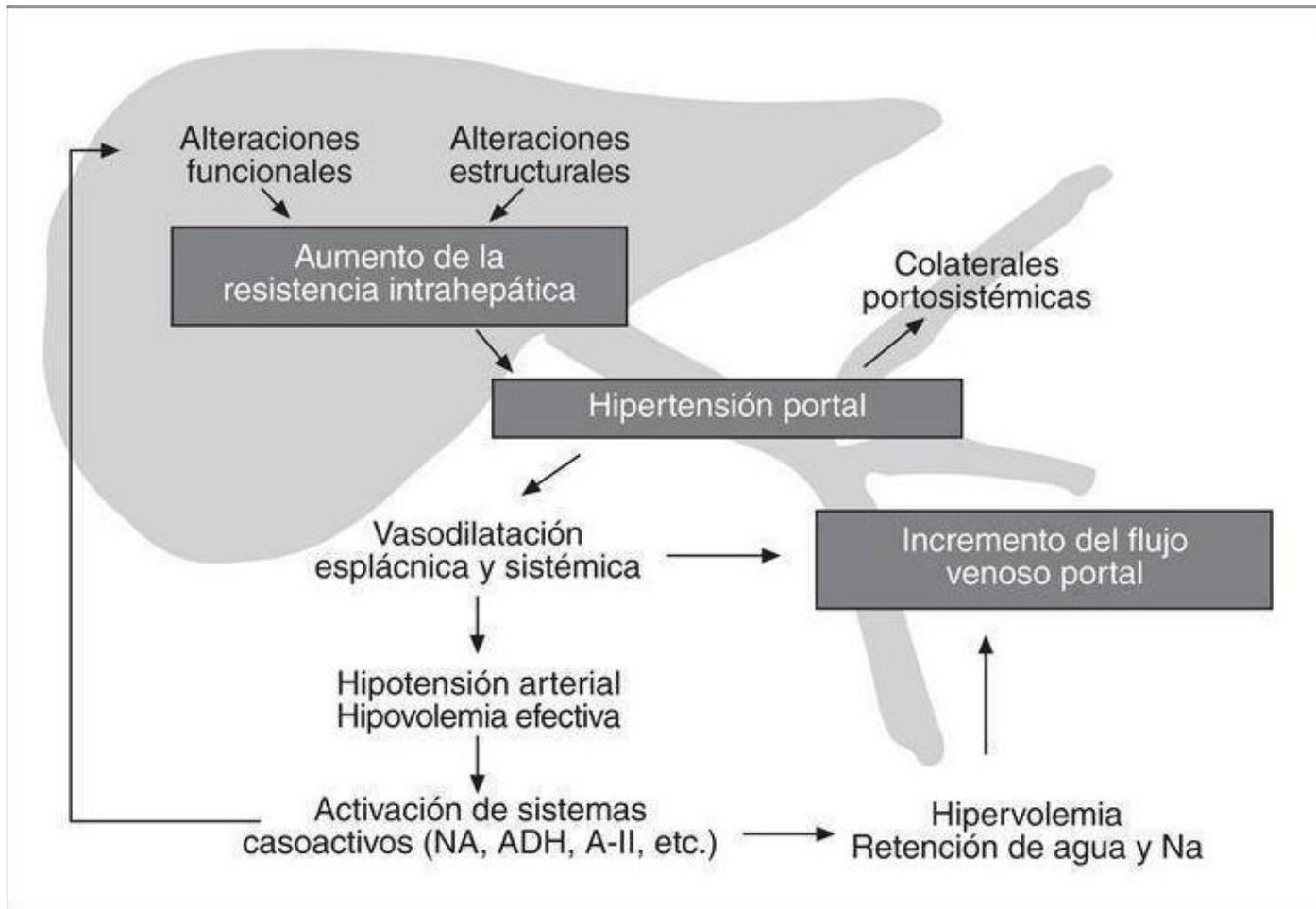
Intrahepática

- Presinusoidal:
 - Fibrosis hepática congénita
 - Hiperplasia nodular focal
 - Hiperplasia nodular regenerativa
 - Esquistosomiasis
- Sinusoidal:
 - Cirrosis
- Postsinusoidal:
 - Síndrome de obstrucción sinusoidal

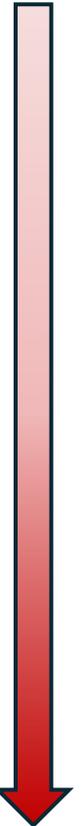
Poshepática

- Síndrome de Budd-Chiari
- Pericarditis constrictiva
- Cardiopatías congestivas

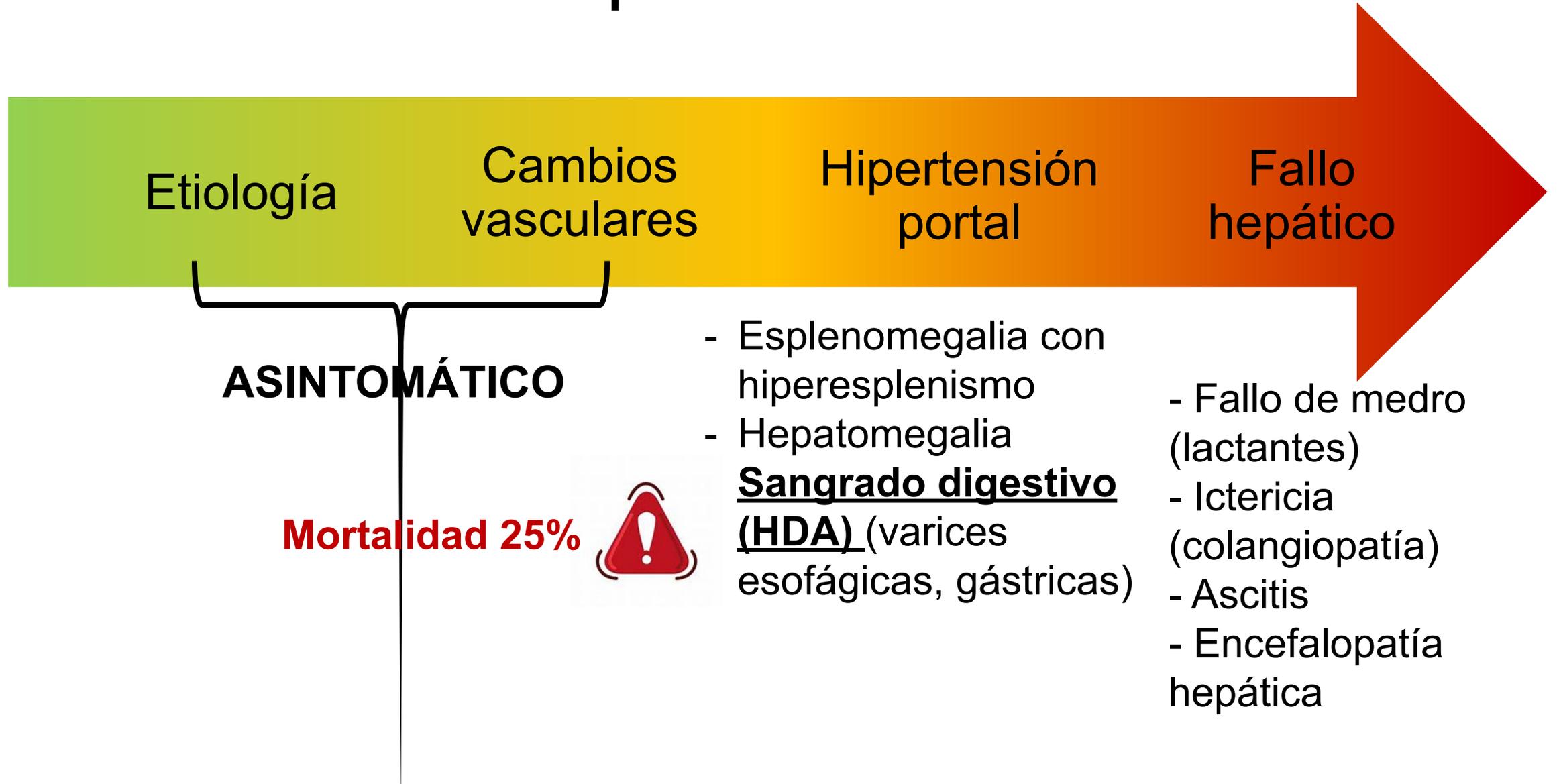
Fisiopatología y consecuencias HTP



- Hepatomegalia
- Esplenomegalia
- Colaterales: varices esofágicas y sangrado digestivo
- Colangiopatía
- Ascitis
- Encefalopatía
- Síndrome hepatopulmonar



Cavernomatosis portal: Clínica



Etiología

Cambios vasculares

Hipertensión portal

Fallo hepático

ASINTOMÁTICO

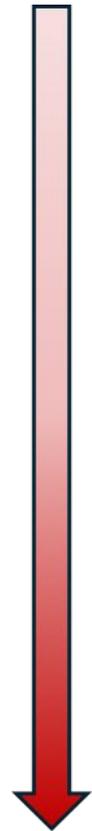
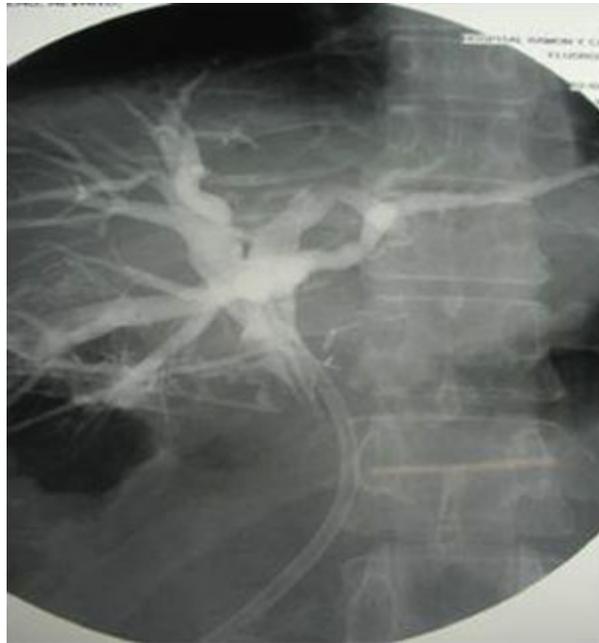
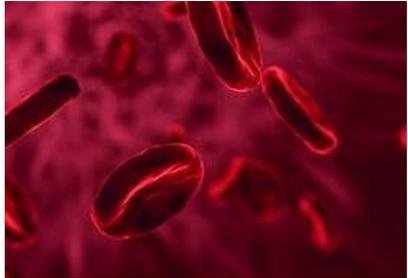
Mortalidad 25%



- Esplenomegalia con hiperesplenismo
- Hepatomegalia
- Sangrado digestivo (HDA)** (varices esofágicas, gástricas)

- Fallo de medro (lactantes)
- Ictericia (colangiopatía)
- Ascitis
- Encefalopatía hepática

Cavernomatosis portal: Laboratorio



- ↓ Plaquetas (hiperesplenismo)
- Anemia
- ↑ Enzimas hepáticas y colestasis (colangiopatía hipertensiva)
- Alargamiento TTPA (hipoperfusión portal)
- ↑ Uremia (encefalopatía)

Caso clínico



Laboratorio:

Cr 0.32mg/dl

Urea 45mg/dl

Proteínas 6.7g/dl

Bilirrubina total 0.44mg/dl

GOT 30 U/L

GPT 12 U/L

Leucocitos 6.000 (49% N, 40%L)

Hb 15.9g/dl (Hto 46%)

134.000 plaquetas

TTPA Ratio 1.21

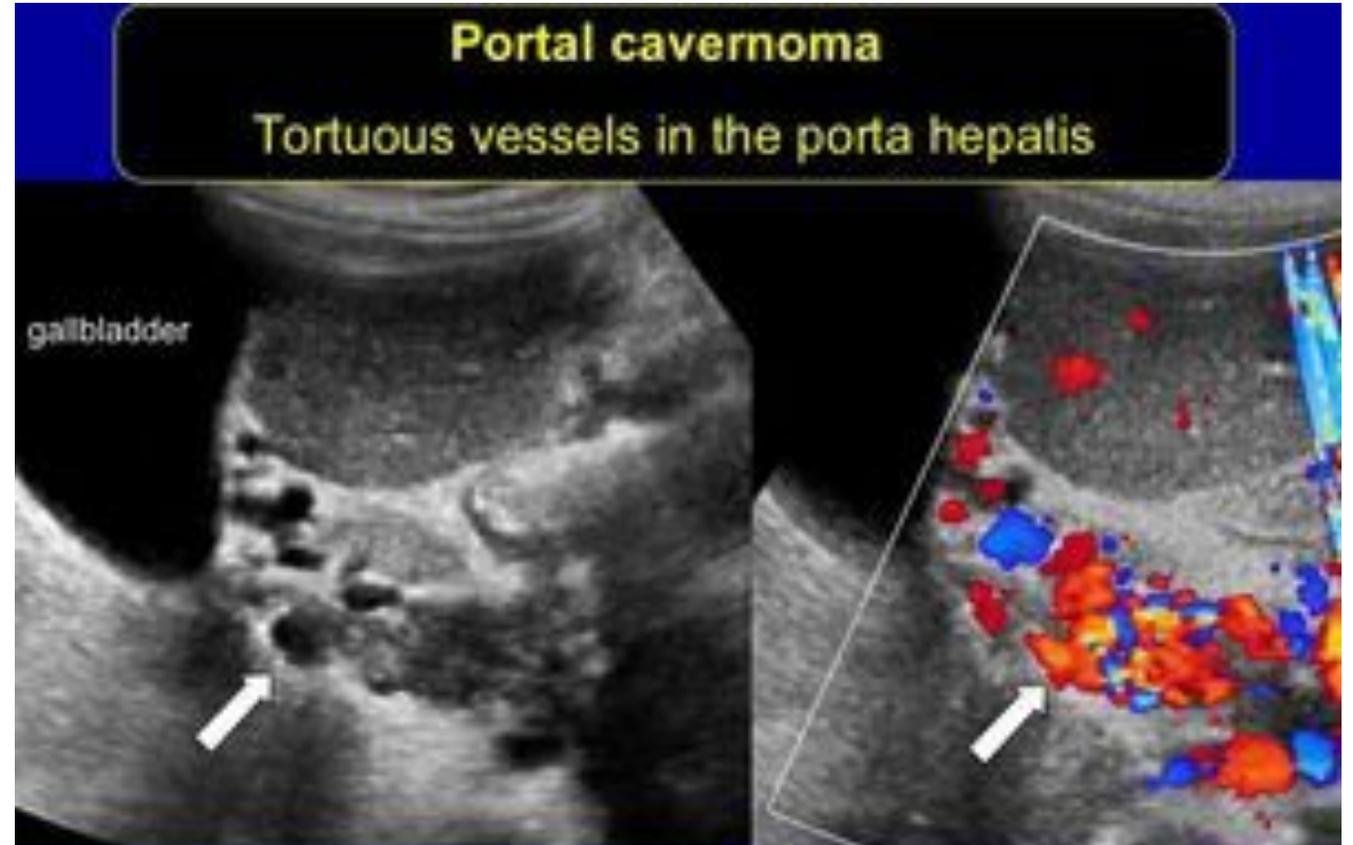
Quick 90%

TT Ratio 1.1

Cavernomatosis portal: Imagen

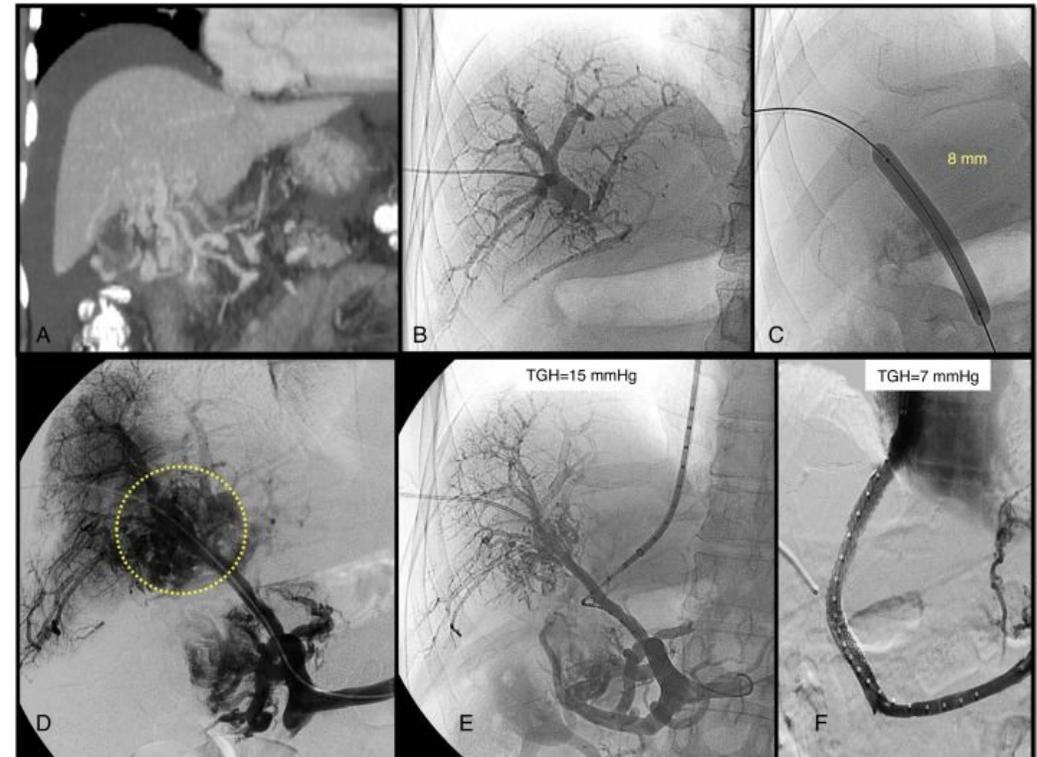
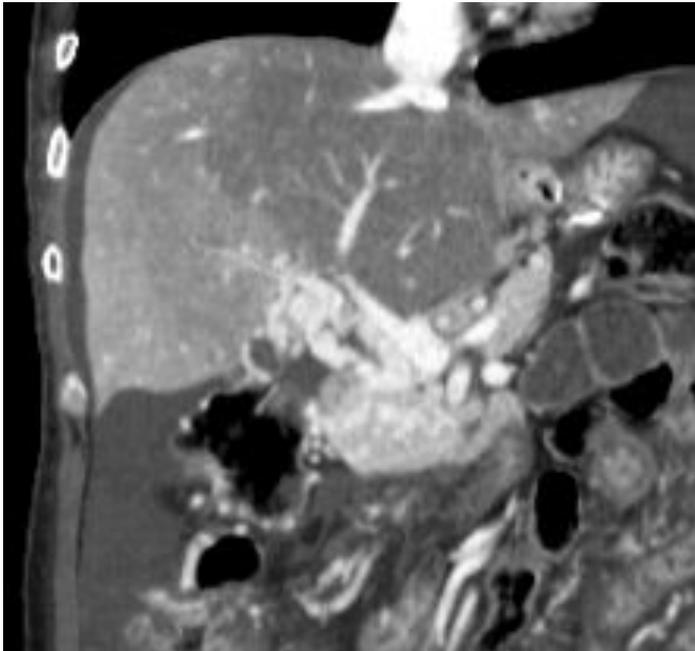
Ecografía-doppler abdominal (1ª elección):

- Hígado (parénquima, tamaño)
- Vena porta, esplénica y arteria hepática (permeabilidad, dirección y velocidad de flujo)
- Cavernoma (ovillo varicoso de venas colaterales)
- Bazo (tamaño).



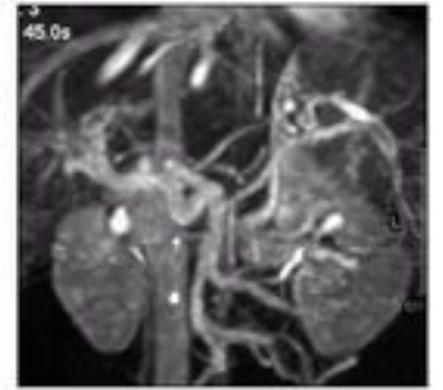
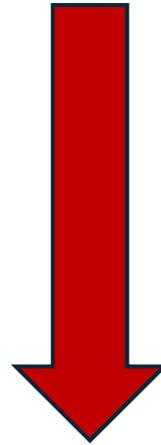
Cavernomatosis portal: Imagen

- **AngioTAC/Angio-RMN:** definir mejor anatomía, extensión de la anomalía y vascularización del eje espleno-mesentérico-portal, renal, varices, colaterales.
- **Portografía**

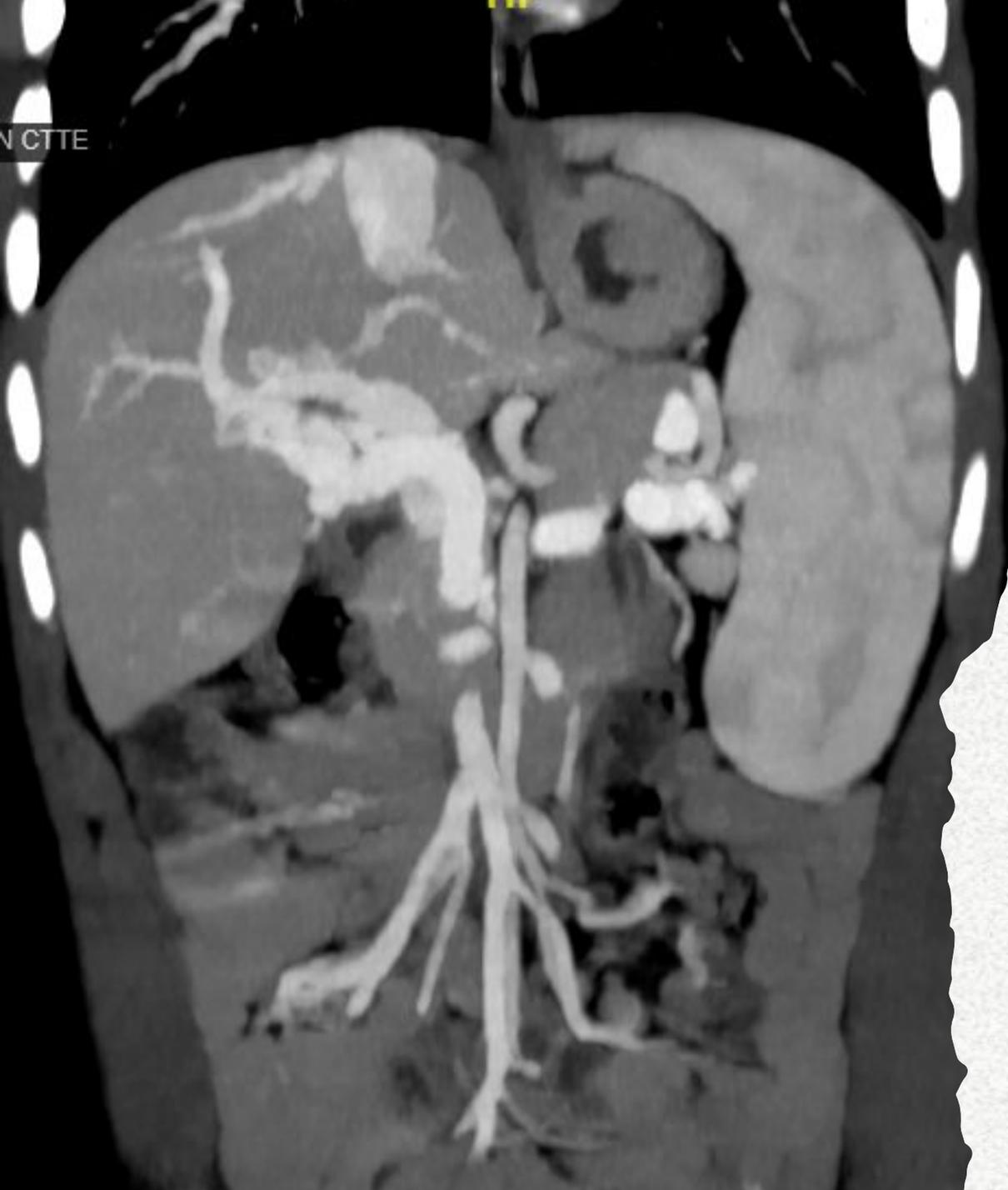


Cavernomatosis portal: Imagen

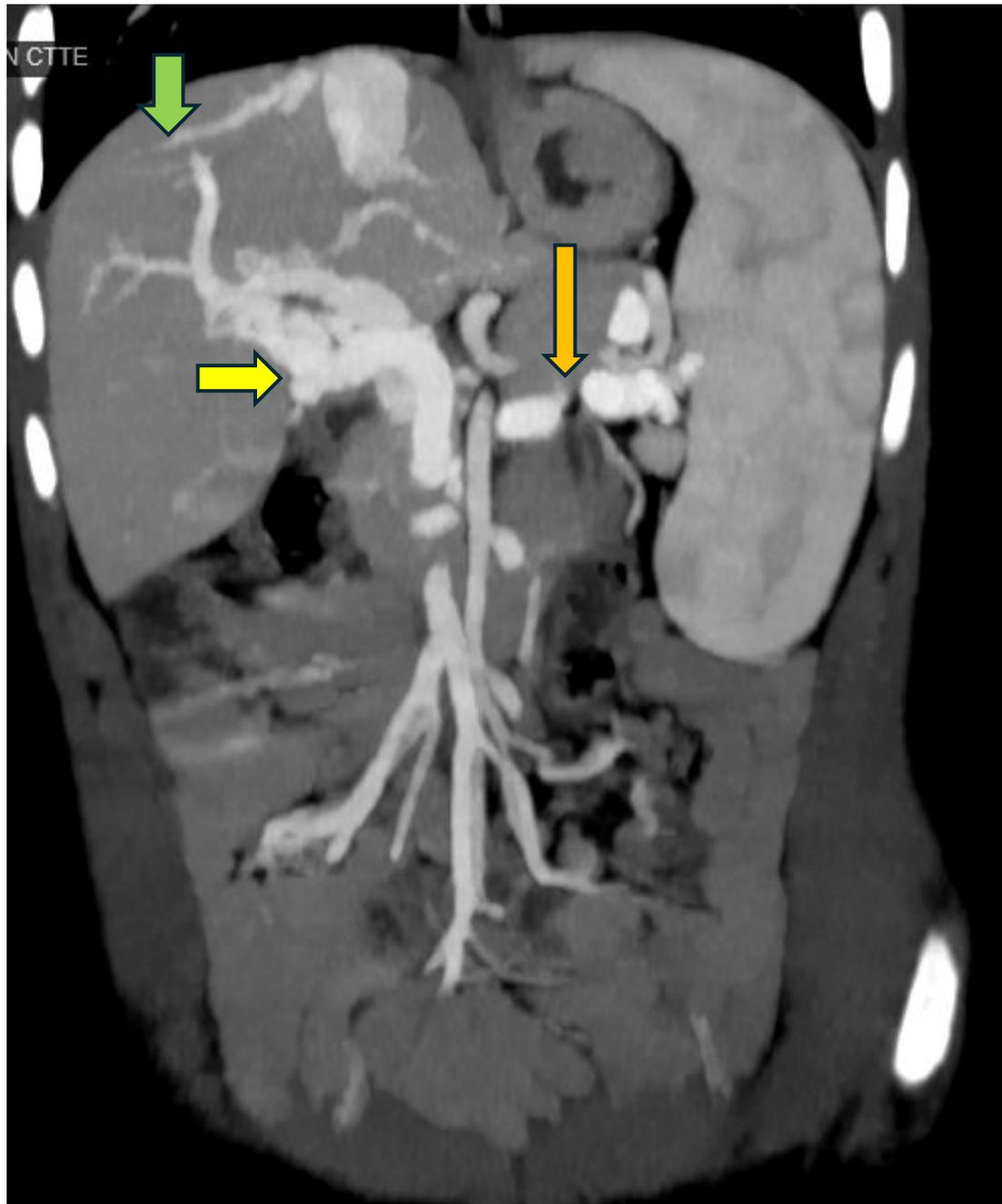
- **AngioTAC/Angio-RMN**: definir mejor anatomía y vascularización del eje espleno-mesentérico-portal, renal, varices, colaterales.
- **Portografía**: anatomía intrahepática.



Valoración preoperatoria
Valoración pretrasplante



Caso clínico: RMN y TC



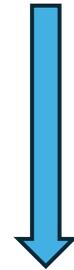
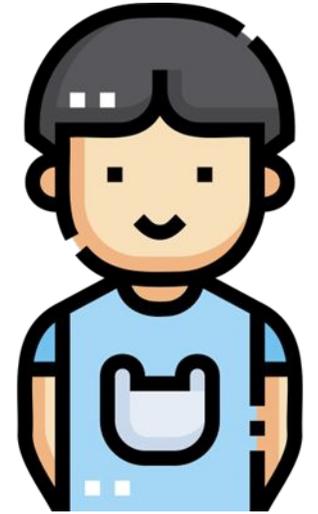
Cavernomatosis portal: Imagen

- **Endoscopia digestiva alta**: varices gastroesofágicas, diagnóstica y terapéutica.
- **Biopsia hepática**: no se suele utilizar, alto riesgo sangrado. Solo ante dudas diagnósticas.
- **Elastografía hepática**: pacientes riesgo cirrosis.

Escala	Fórmula	Mayor riesgo de VE
Regla de predicción clínica (CPR) ^{12,13}	$[(0,75 \times \text{plaquetas (x10}^9\text{/L)}) / (\text{SSAZ} + 5)] + [2,5 \times \text{albúmina(g/L)}]$	< 115
Regla de predicción de varices (VPR) ¹⁴	$[\text{Albúmina (g/dL)} \times \text{plaquetas (x10}^9\text{/L)}] / 1000$	< 7,3
King's Variceal Prediction Score (K-VaPS) ¹⁵	$[3 \times \text{albúmina (g/L)}] - (2 \times \text{EASS (cm)})$	< 76
Ratio plaquetas/bazo (RPB) ¹⁶	$\text{Plaquetas (}\mu\text{L)} / \text{bazo (mm)}$	< 908

Nuestro caso clínico, en resumen...

- Paciente de 9 años con cavernomatosis portal
- Causa y evolución previa desconocidas
- Signos de HTP: esplenomegalia
- No episodios de HDA
- No signos descompensación/fallo hepático

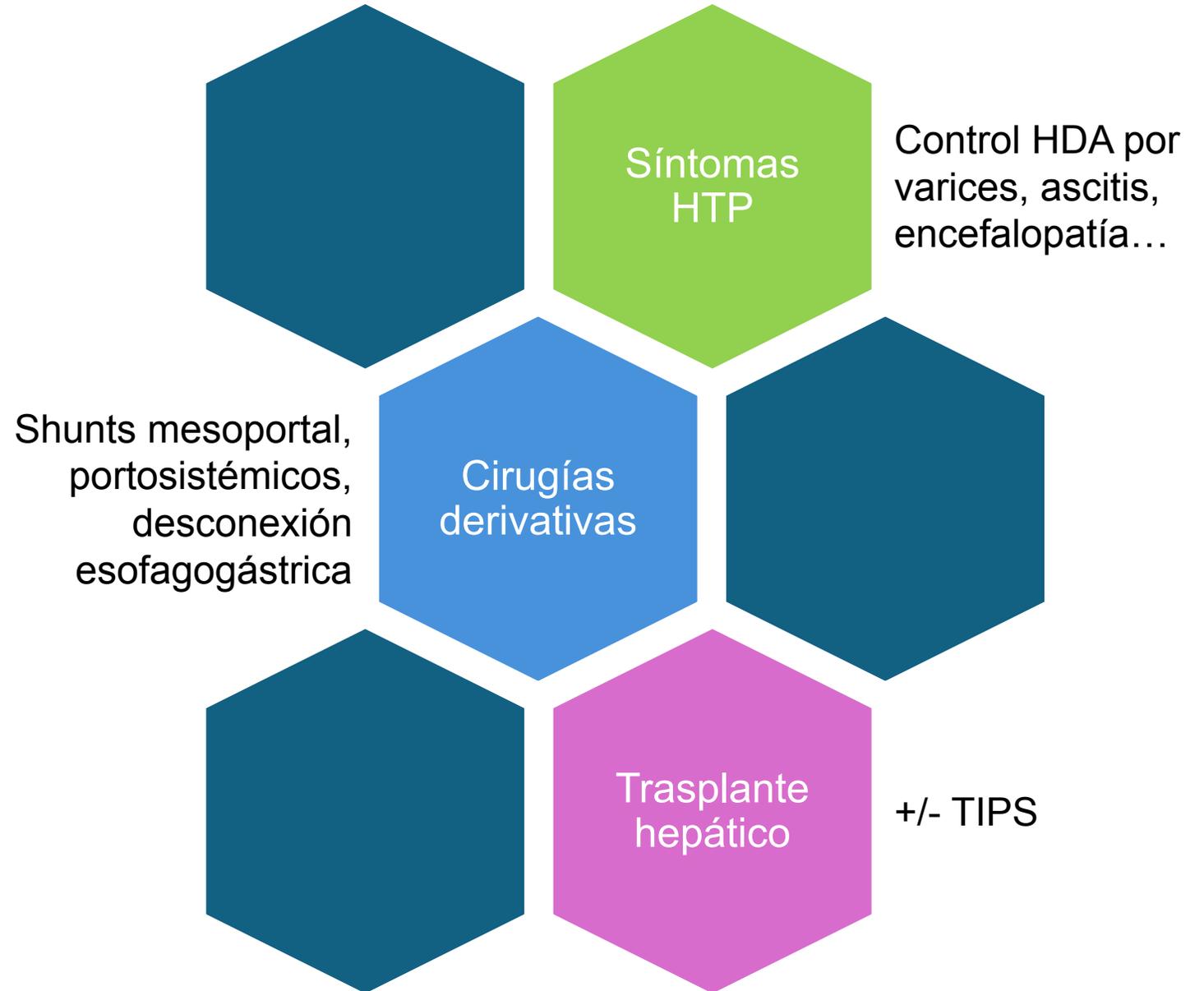


¿OPCIONES DE TRATAMIENTO?
¿CUÁNDO?

Opciones terapéuticas

Antiguamente...

- Fundamental: control HDA por varices.
- Cirugía: estados descompensados/ mala respuesta (paliativa)



Cambio de
paradigma



Manejo actual

Etapas iniciales (HTP compensada)

- Endoscopia digestiva alta (control)
- **Cirugías derivativas (shunt)**

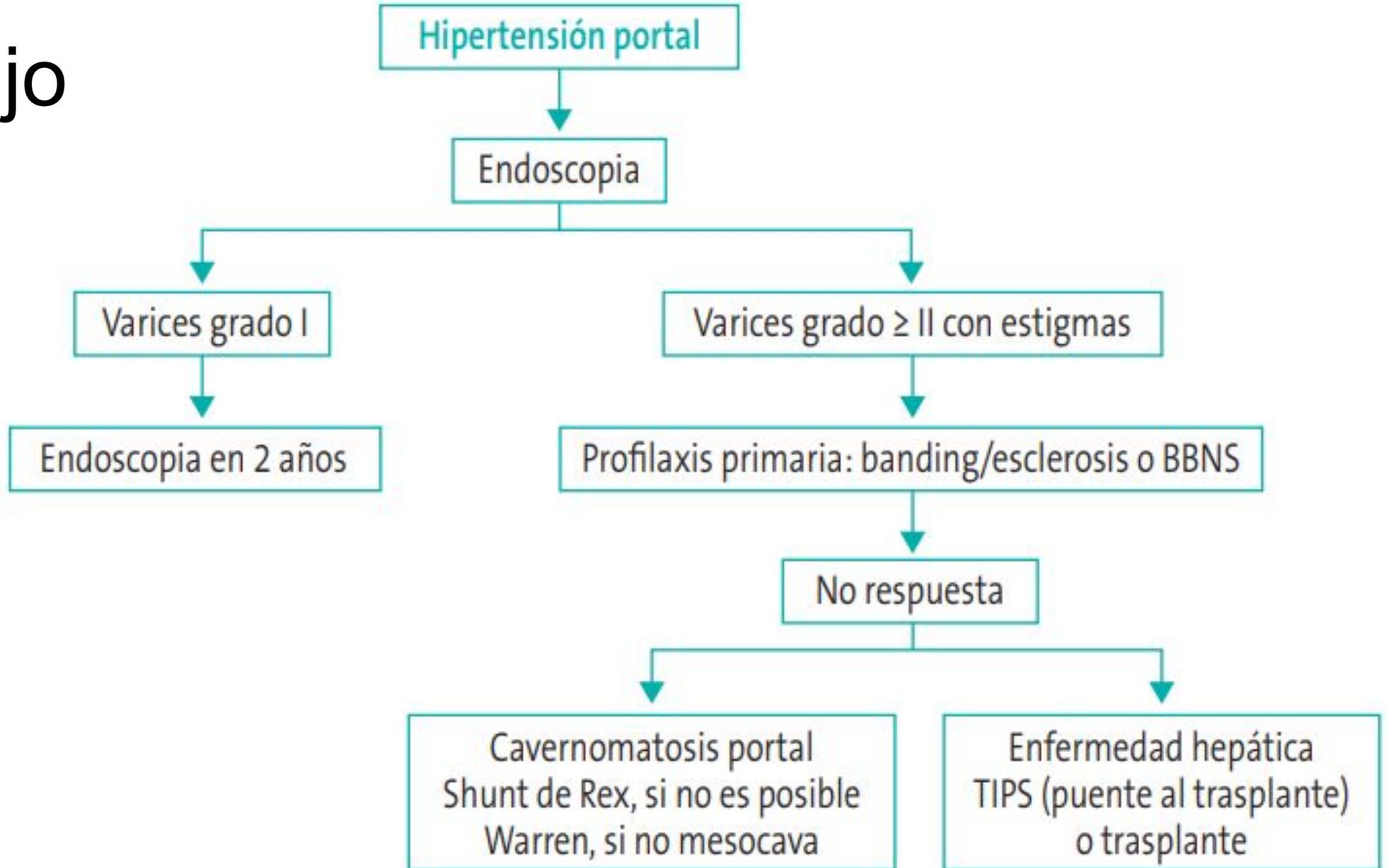
Complicaciones HTP

- HDA
- Ascitis
- Encefalopatía

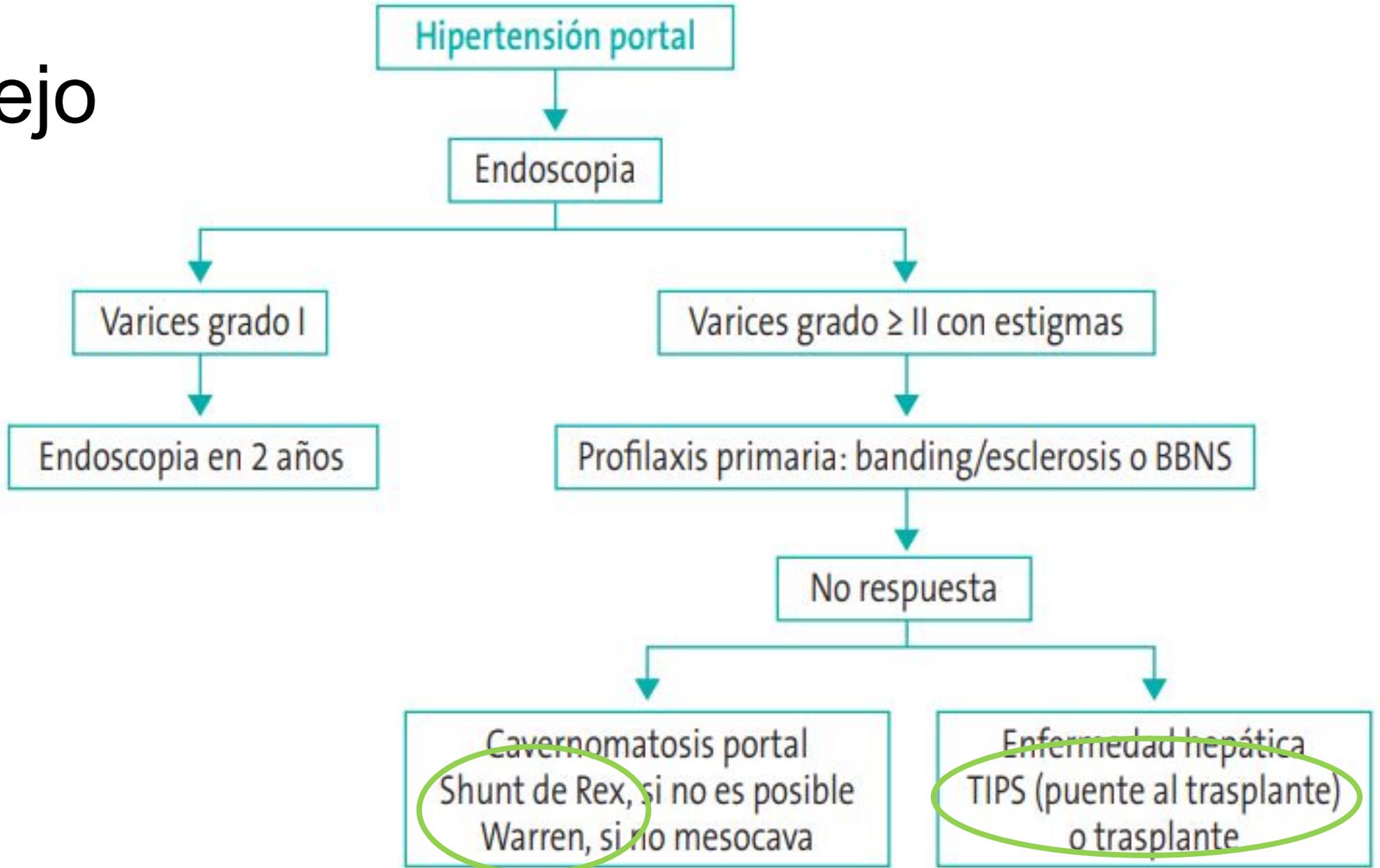
Fallo hepático

- Sintomático
- Trasplante hepático

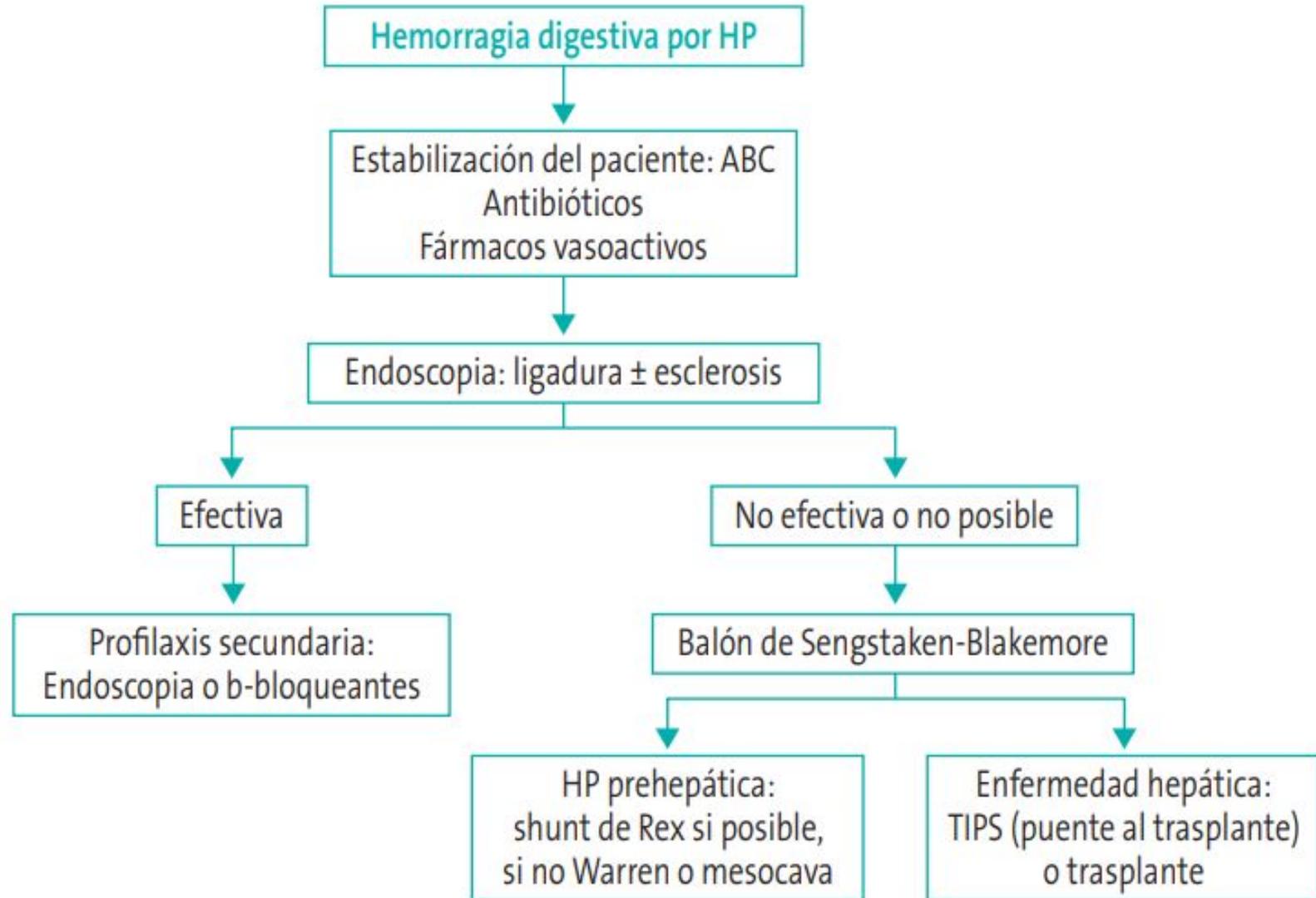
Manejo



Manejo



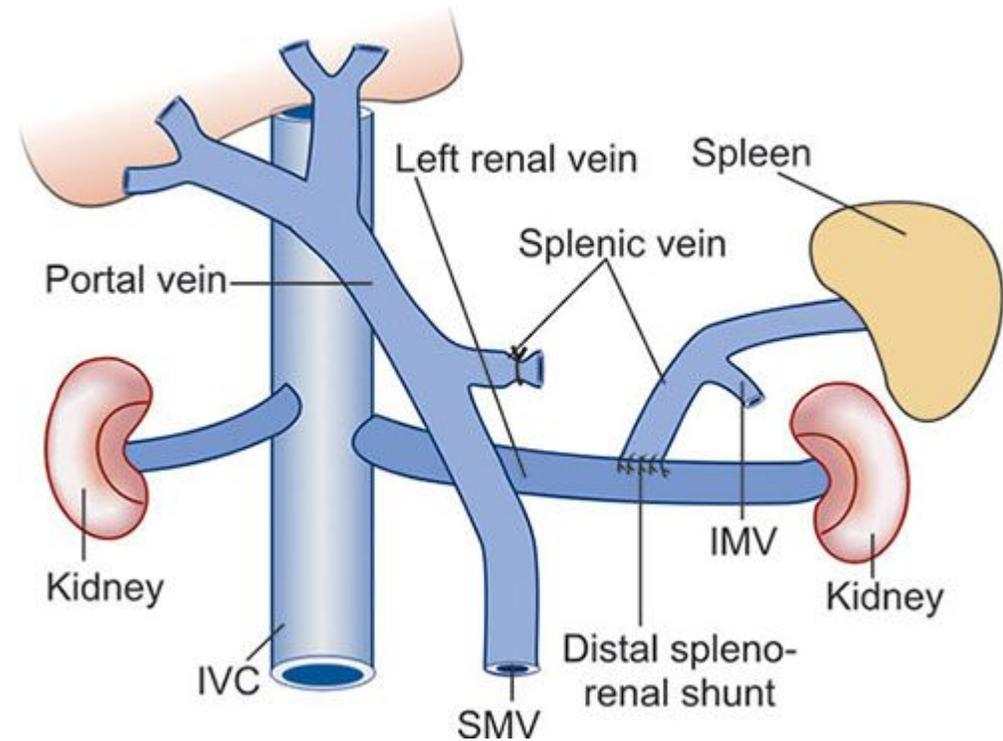
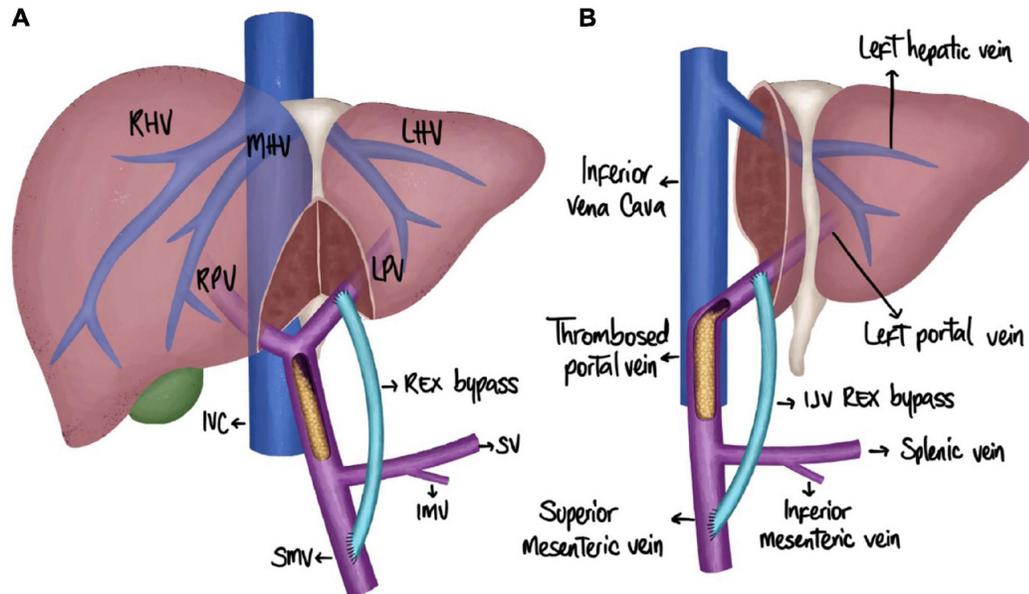
Varices esofágicas: manejo hemorragia aguda



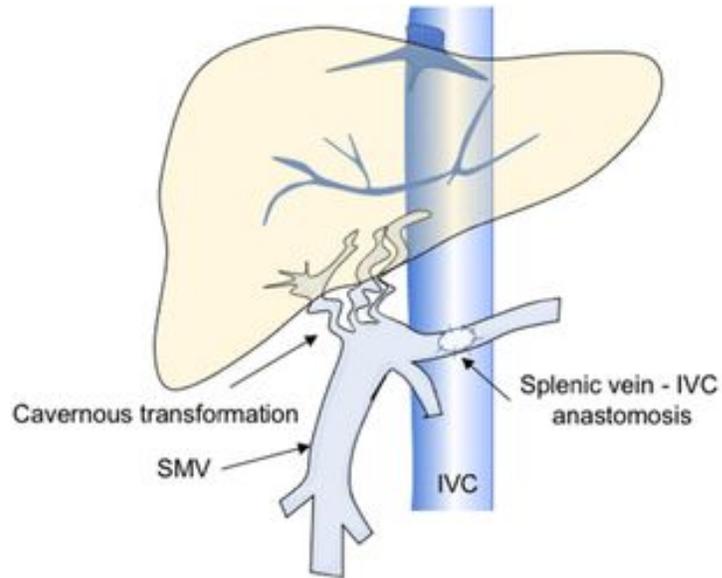
Cavernomatosis portal: cirugías derivativas

SHUNTS SELECTIVOS

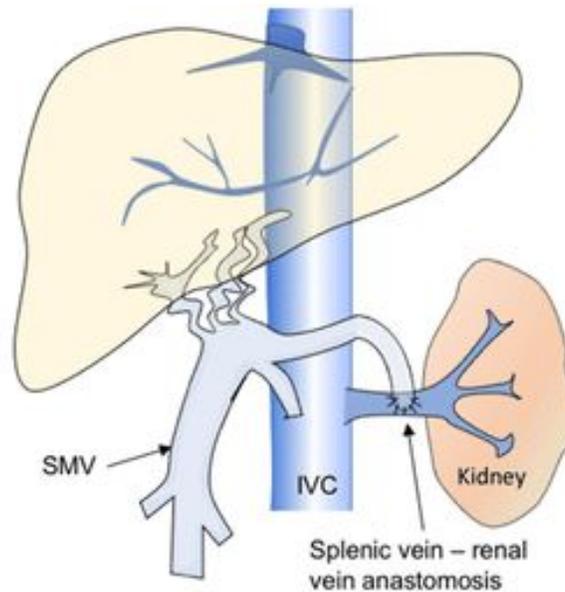
- Esplenorrenal distal (Warren)
- Meso-portal (Rex)



Cavernomatosis portal: cirugías derivativas



(a) Porte-systemic shunt
(Spleno-Cava shunt)



(b) Porte-systemic shunt
(Proximal splenorenal shunt)

SHUNTS NO SELECTIVOS

- Portocava
- Espleno/Mesocava
- Esplenorenal proximal

Cavernomatosis portal: cirugías derivativas

SHUNTS SELECTIVOS

- Esplenorrenal distal (Warren)
- **Meso-portal (Rex)**



Desviación parcial (o ninguna) de flujo portal

↓ atrofia hepática

↓ encefalopatía

SHUNTS NO SELECTIVOS

- Portocava latero-lateral
- Mesocava
- Esplenorenal proximal



Descompensación hepática

Encefalopatía

Cavernomatosis portal: Shunt de Rex



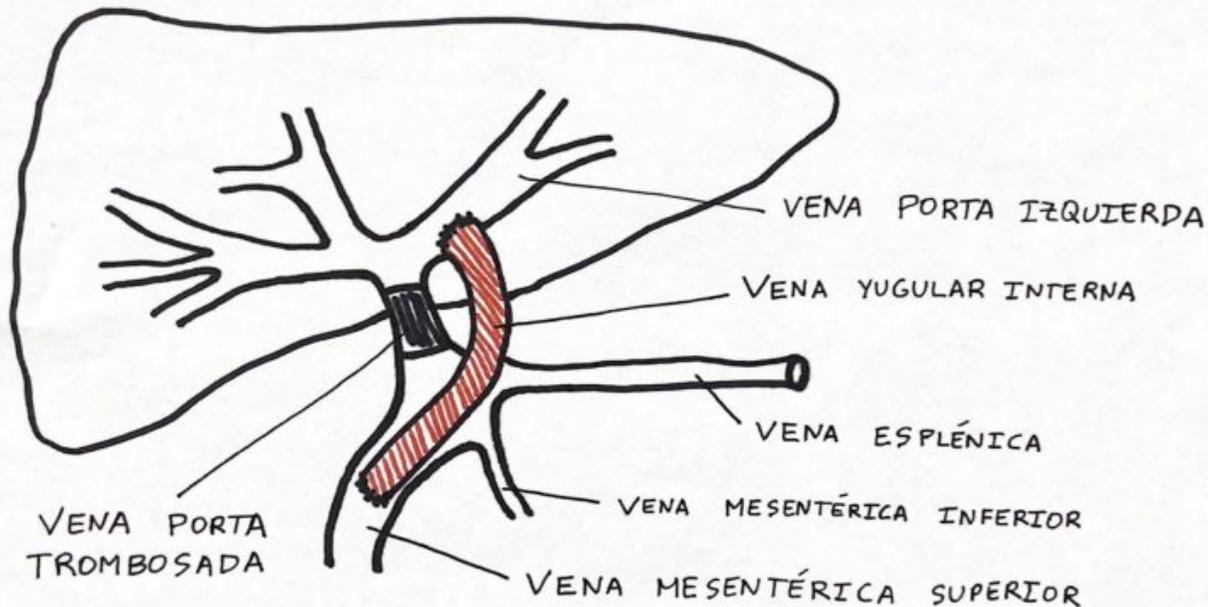
Restablece el flujo hepático.

Preoperatorio:

- Parénquima hepático sano
- Anatomía favorable (portografía)

Desaconsejado: < 8Kg o cateterismo umbilical (trombosis)

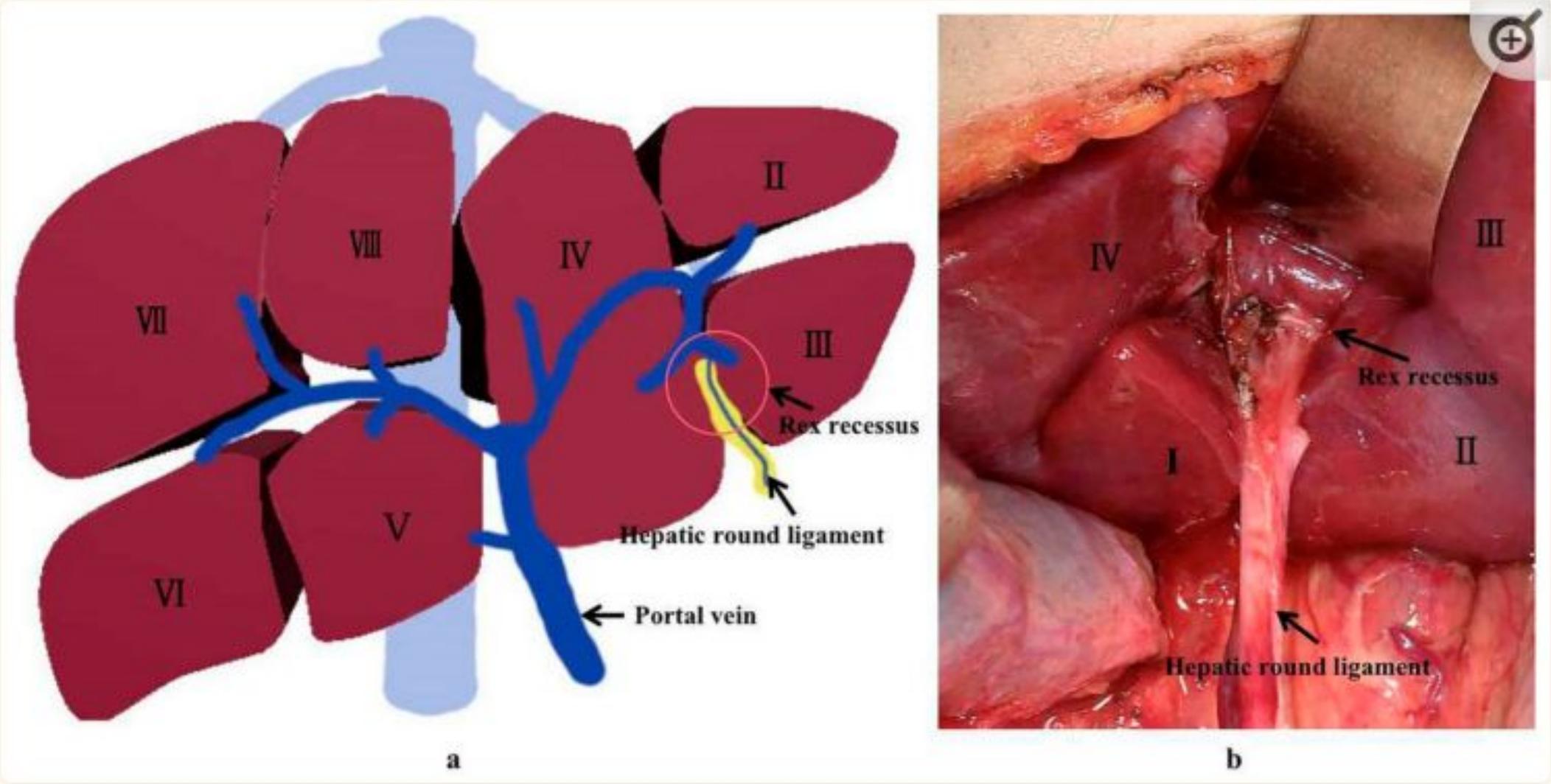
SHUNT DE REX



Ventajas:

- Mejoría atrofia hepática
- ↑ recuento plaquetario
- ↓ encefalopatía
- ↓ tumores hepáticos
- ↓ hipertensión pulmonar y síndrome hepatorenal

Cavernomatosis portal: Shunt de Rex



Cavernomatosis portal: Shunt de Rex

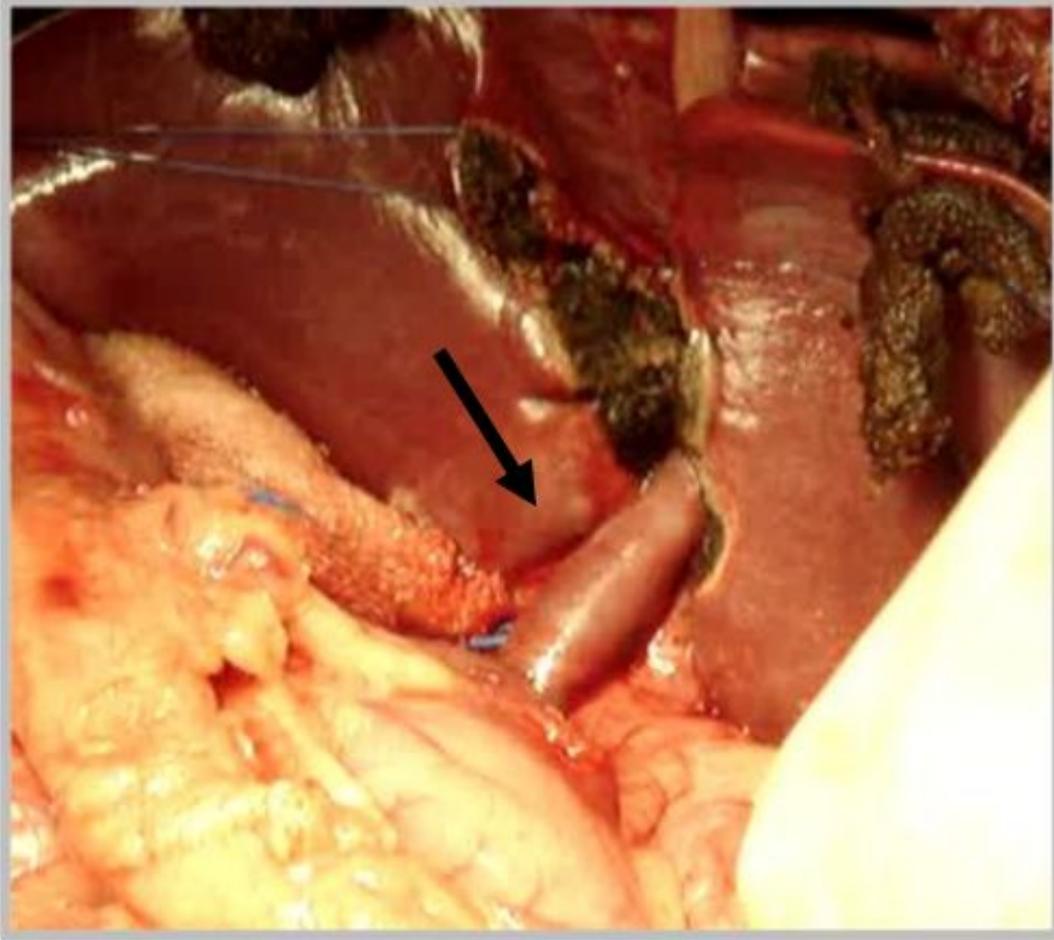


Figura 2. Imagen intraoperatoria de la cirugía del shunt de Rex

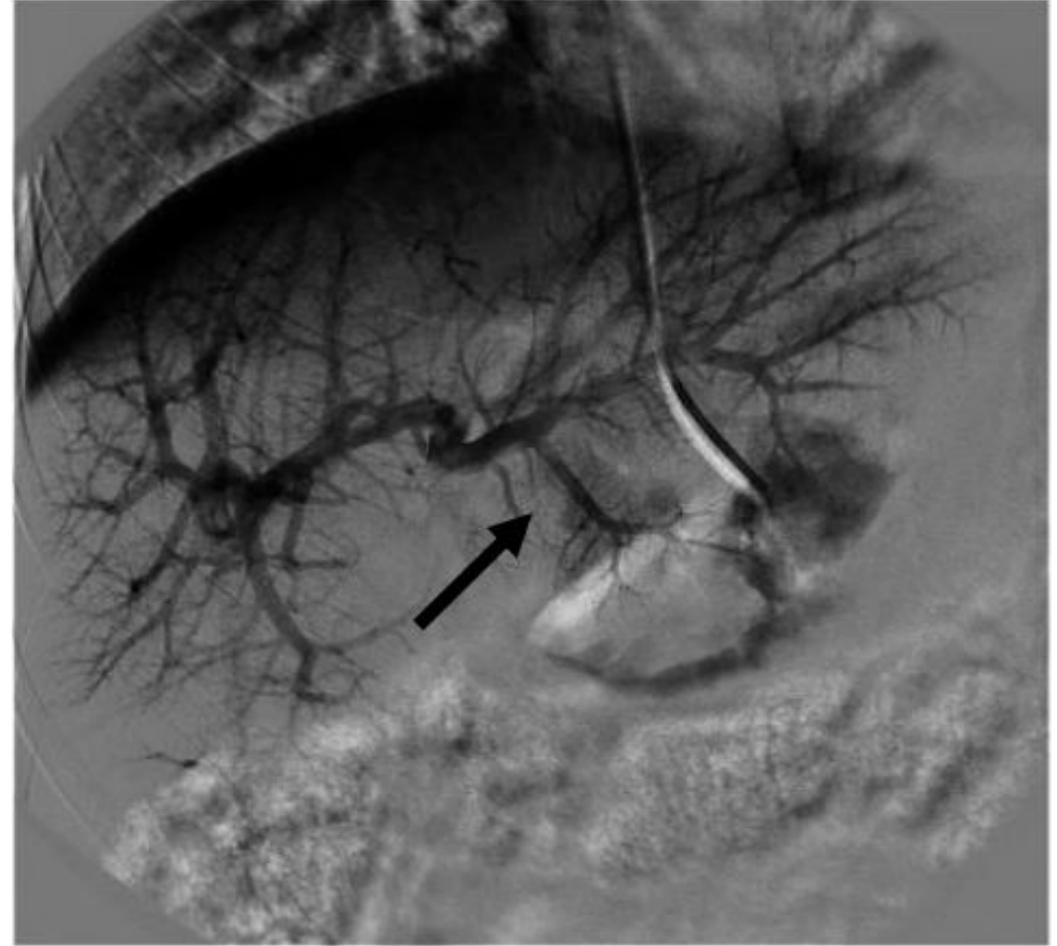


Figura 3. Portografía retrógrada donde se visualiza el shunt de Rex permeable

Resultados shunt Rex

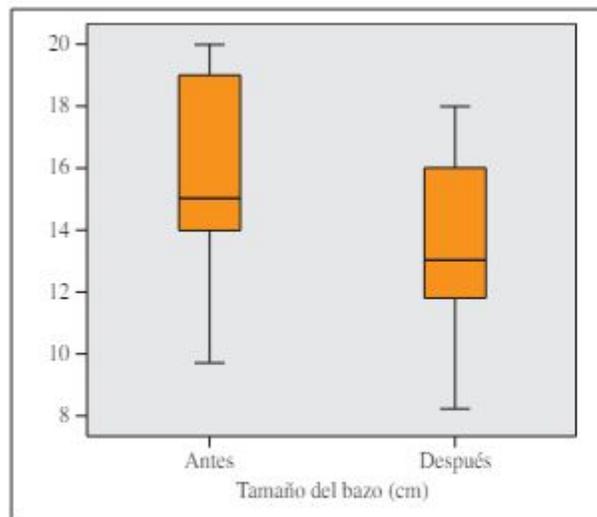


Figura 1. Tamaño del bazo antes y al año de la intervención.

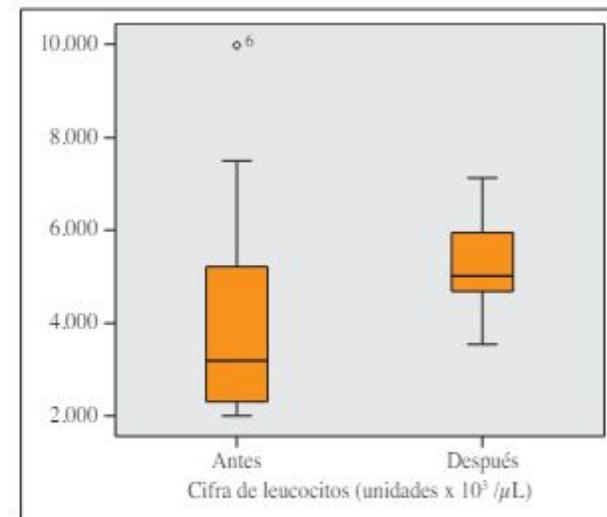


Figura 2. Cifra de leucocitos antes y al año de la intervención.

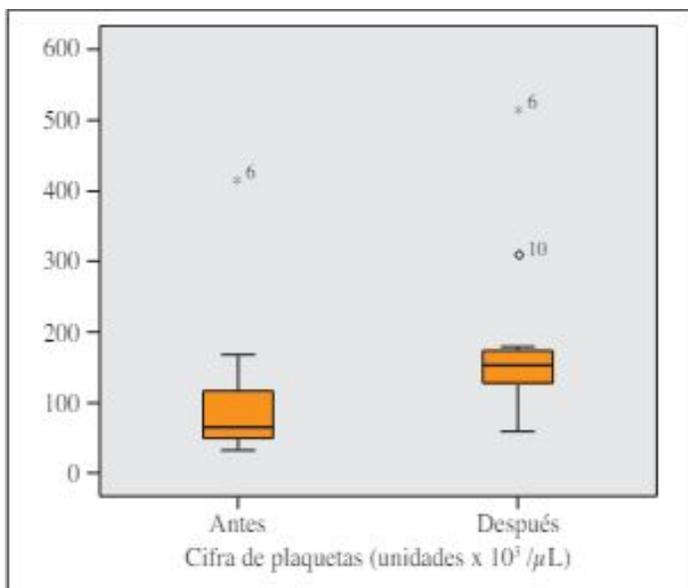


Figura 3. Cifra de plaquetas antes y al año de la intervención.

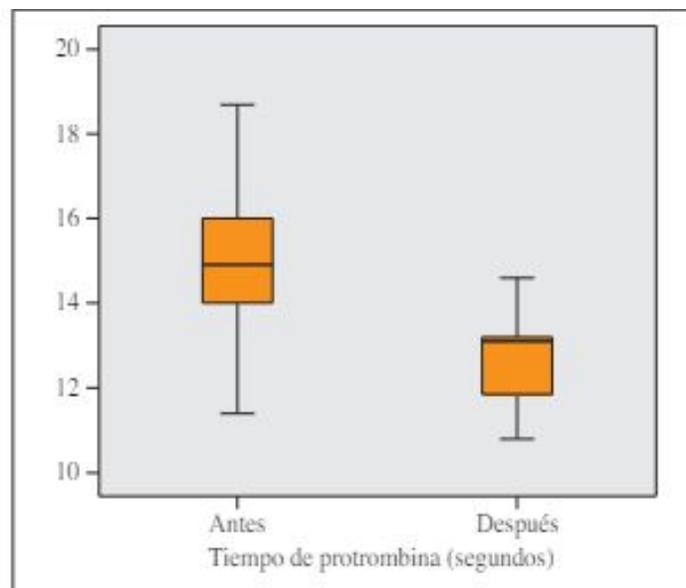


Figura 4. Tiempo de protrombina antes y al año de la intervención.

Éxito 96%
(portosistémico 97%)

Complicaciones (20%):
- Trombosis/ Obstrucción
- Estenosis

Caso clínico

- La Fe
- Asintomático
- Pendiente de endoscopia digestiva alta



Bibliografía

- Bueno Recio J, Aldana Grisales A. Hipertensión portal en pediatría. *Protoc diagn ter pediatr.* 2023;1:377-388
- Irene Diéguez Hernández-Vaquero, Anna Domènech Tàrrega, Adrià Costa-Roig, Miguel Couselo Jerez, Juan José Vila Carbó. Utilización de escalas no invasivas en la detección de varices esofágicas en pacientes con trombosis venosa portal. *Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitari i Politècnic de La Fe, Valencia.* DOI: [10.1016/j.gastrohep.2023.08.001](https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2023.08.001)
- Emre S, Dugan C, Frankenberg T, Hudgins LC, Gagliardi R, Artis AT, Rodriguez-Laiz G, Gondolesi G, Shneider BL, Kerkar N. Surgical portosystemic shunts and the Rex bypass in children: a single-centre experience. *HPB (Oxford).* 2009 May;11(3):252-7. doi: 10.1111/j.1477-2574.2009.00047.x. PMID: 19590656; PMCID: PMC2697896.
- E. Carvajal Roca, R. Fornés Vivas, L. Picó Sirvent, Malformación cavernomatosa de la vena porta. *An. Ped.* [Vol. 67. Núm. 6.](#) páginas 611-613
- Zhang J, Li L. Rex Shunt for Extra-Hepatic Portal Venous Obstruction in Children. *Children (Basel).* 2022 Feb 21;9(2):297. doi: 10.3390/children9020297. PMID: 35205017; PMCID: PMC8870553.
- E. Domínguez Amillo, C. De la Torre Ramos, A. Andrés Moreno . Resultados del shunt mesoportál de Rex en el tratamiento de la trombosis portal extrahepática idiopática. *Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. Cir Pediatr.* 2017; 30: 22-27