

CASO CLÍNICO

HIPERTENSIÓN

PORTAL

R. Bañares Cañizares, S. Alonso López y D. Rincón Rodríguez

Unidad de Hemodinámica Hepática. Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción

La hemorragia digestiva por varices esofagogástricas es un evento frecuente en los pacientes con hipertensión portal, cuya causa más frecuente es la cirrosis hepática. Sin embargo, ocasionalmente, existe hemorragia varicosa en pacientes no cirróticos.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 42 años, con historia de dos abortos tardíos en los últimos dos años y de tuberculosis pulmonar en la juventud tratada correctamente. La paciente no refería historia previa de hepatopatía y es ingresada por hemorragia digestiva alta por rotura de varices esofágicas.

Dos meses antes, con motivo de la aparición de ascitis moderada y anemia, se había iniciado estudio de probable hepatopatía, demostrándose leucotrombopenia, normalidad de la bioquímica hepática, negatividad para marcadores víricos y varices esofágicas grado II/IV (tabla 1). Una ecografía reveló como único hallazgo la presencia de dilatación y tortuosidad del eje esplenoportal. Se instauró profilaxis de primer episodio de sangrado varicoso con propranolol y se inició furosemida por vía oral.

El tratamiento de la fase aguda de la hemorragia se realizó mediante somatostatina y escleroterapia, presentando recidiva precoz al segundo día, motivo por el cual es trasladada a nuestro servicio. A su llegada, en la exploración física, como úni-

cos datos relevantes existe ascitis leve y esplenomegalia.

Con estas premisas, ¿qué prueba/s diagnóstica/s solicitaría para determinar la causa de la hipertensión portal (HTP)?

Ante todo paciente con sospecha o evidencia de HTP, la primera prueba diagnóstica a realizar es la ecografía abdominal-doppler, para determinar la permeabilidad o presencia de flujo de las venas suprahepáticas y la vena porta. Así mismo, dicha técnica permite evaluar de manera indirecta la existencia de afecta-

ción parenquimatosa hepática. En el caso de esta paciente, la ecografía abdominal y el estudio doppler descartaron la existencia de trombosis de la porta o de las venas suprahepáticas, no demostrando claras alteraciones de la ecoestructura hepática. Ante la presencia inequívoca de signos de hipertensión portal –varices esofágicas– con permeabilidad del eje esplenoportal, la siguiente exploración diagnóstica a realizar sería un cateterismo de las venas hepáticas. Esta técnica permite la medición de las presiones suprahepáticas libre y enclavada (PSHL y PSHE) así como el gradiente de presión venosa hepática (GPVH), obtenido como la diferencia entre la PSHE y la PSHL. La medición del GPVH permite localizar el nivel en el que se encuentra el obstáculo al flujo venoso portal (fig. 1). Otra ventaja adicional del cateterismo de las venas suprahepáticas es la posibilidad de realizar una biopsia hepática transyugular.

En el caso descrito, la PSHE fue de 15 mmHg y la PSHL de 7 mmHg, con un GPVH de 8 mmHg (fig. 2)

¿Cree que dicha alteración justifica el cuadro clínico de la paciente?

El grado de hipertensión portal sinusoidal registrado en este caso no es suficiente para justificar la presencia de varices esofágicas, que aparecen con GPVH superiores a 10 mmHg, y menos aún el sangrado de las mismas, que exige la existencia de un GPVH superior a 12 mmHg. Todo ello sugiere la existencia de hipertensión portal intrahepática presinusoidal, cuyas causas más frecuentes se exponen en la figura 3. Desde un punto de vista hemo-

TABLA 1
Parámetros analíticos al ingreso

Glucosa	85 mg/dl
Urea	44 mg/dl
Creatinina	0,8 mg/dl
Bilirrubina	1,4 mg/dl
GOT	16 UI/l
GPT	16 UI/l
GGT	39 UI/l
Fosfatasa alcalina	109 UI/l
LDH	562 UI/l
Amilasa	106 UI/l
Proteínas totales	7,5 g/dl
Hemoglobina	12,7 g/dl
Plaquetas	128.000/μl
INR	1,4
Anti-VHC	Negativo
HBsAg	Negativo
Anti-HBs	Negativo

VHC: virus de la hepatitis C.

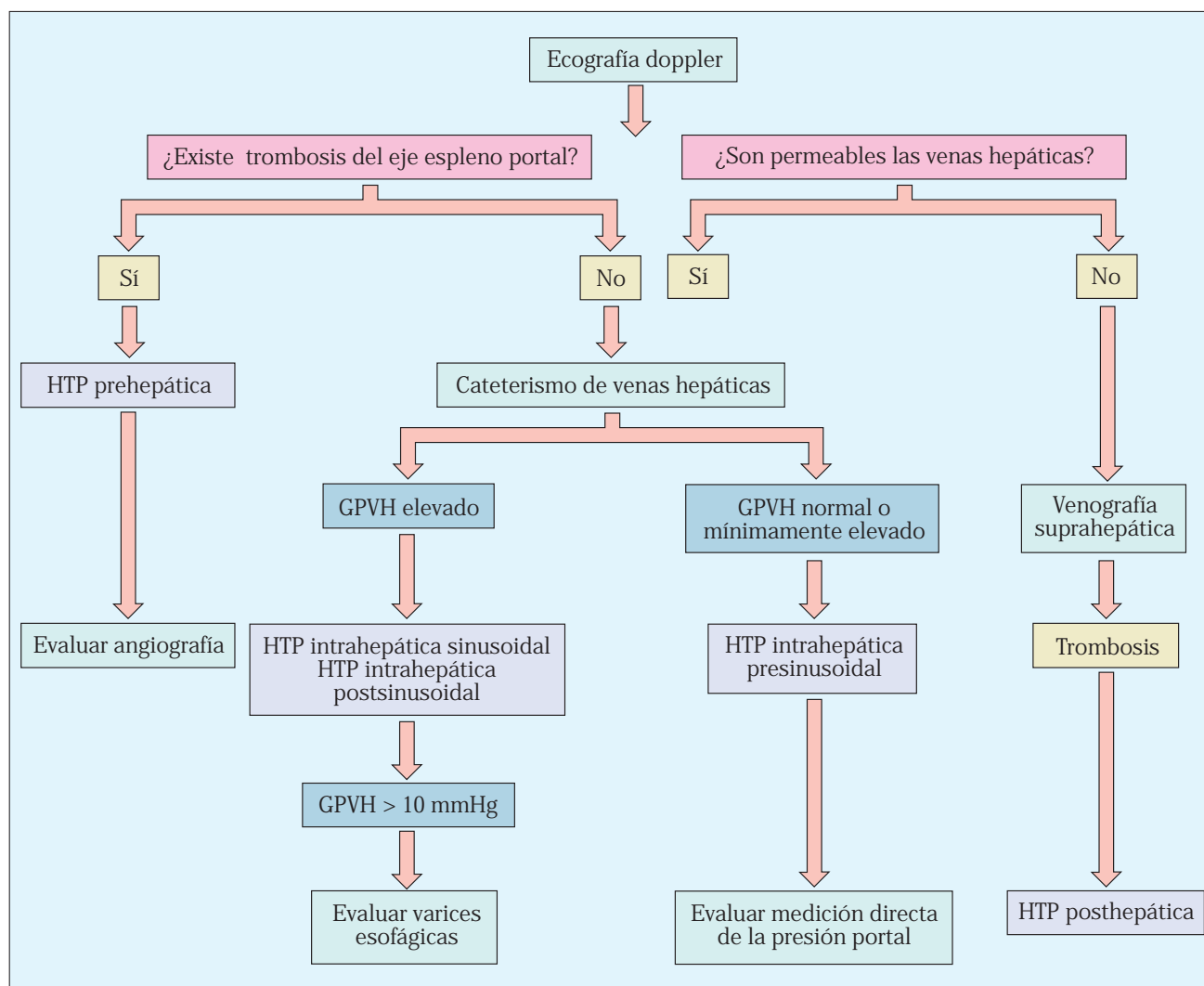


Fig. 1. Algoritmo diagnóstico de la hipertensión portal. GPVH: gradiente de presión venosa hepática; HTP: hipertensión portal.

dinámico, el siguiente paso para confirmar dicho diagnóstico sería la medición directa de la presión portal y la determinación del gradiente porto-cava, que fue de 38 mmHg. La biopsia transyugular no mostró distorsión arquitectural ni dilatación sinusoidal, y en dos de los espacios porta se apreció la existencia de estroma

conjuntivo de características anormales, con edema y aumento relativo del número de vasos arteriales. Los datos clínicos, analíticos, de imagen y hemodinámicos son compatibles con el diagnóstico de esclerosis hepatoportal, entidad clínico-patológica responsable de la hipertensión portal no cirrótica. Este término fue su-

gerido para describir la fibrosis de la íntima de la vena porta y sus ramas intrahepáticas^{1,2}. Otros términos casi sinónimos, pero con diferencias en su aplicación son hipertensión portal idiopática, hipertensión portal no cirrótica o venopatía portal obliterante. Tal variedad de nomenclatura obedece, en parte, a que se han descrito distintas lesiones histológicas en función del momento evolutivo de la enfermedad en que se realiza la biopsia hepática³. El diagnóstico de esta entidad requiere la realización de distintas exploraciones complementarias, ya que el diagnóstico diferencial con cirrosis hepática no siempre es fácil⁴. En ese sentido, existen unos criterios diagnósticos adoptados por la Sociedad Japonesa de Hipertensión Portal Idiopática, que incluyen los siguientes:

1. Presencia inequívoca de hipertensión portal (varices esofágicas-gástricas).
2. Ausencia de cirrosis.

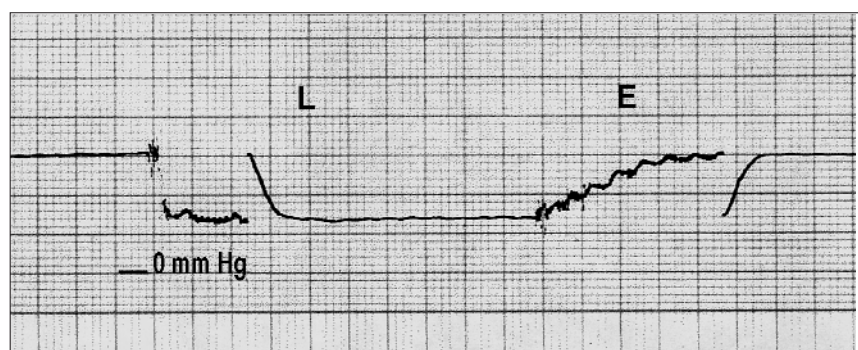


Fig. 2. Registro de presiones suprahepáticas. L: presión suprahepática libre; E: presión suprahepática enclavada. Gradiente de presión venosa hepática 8 mmHg.

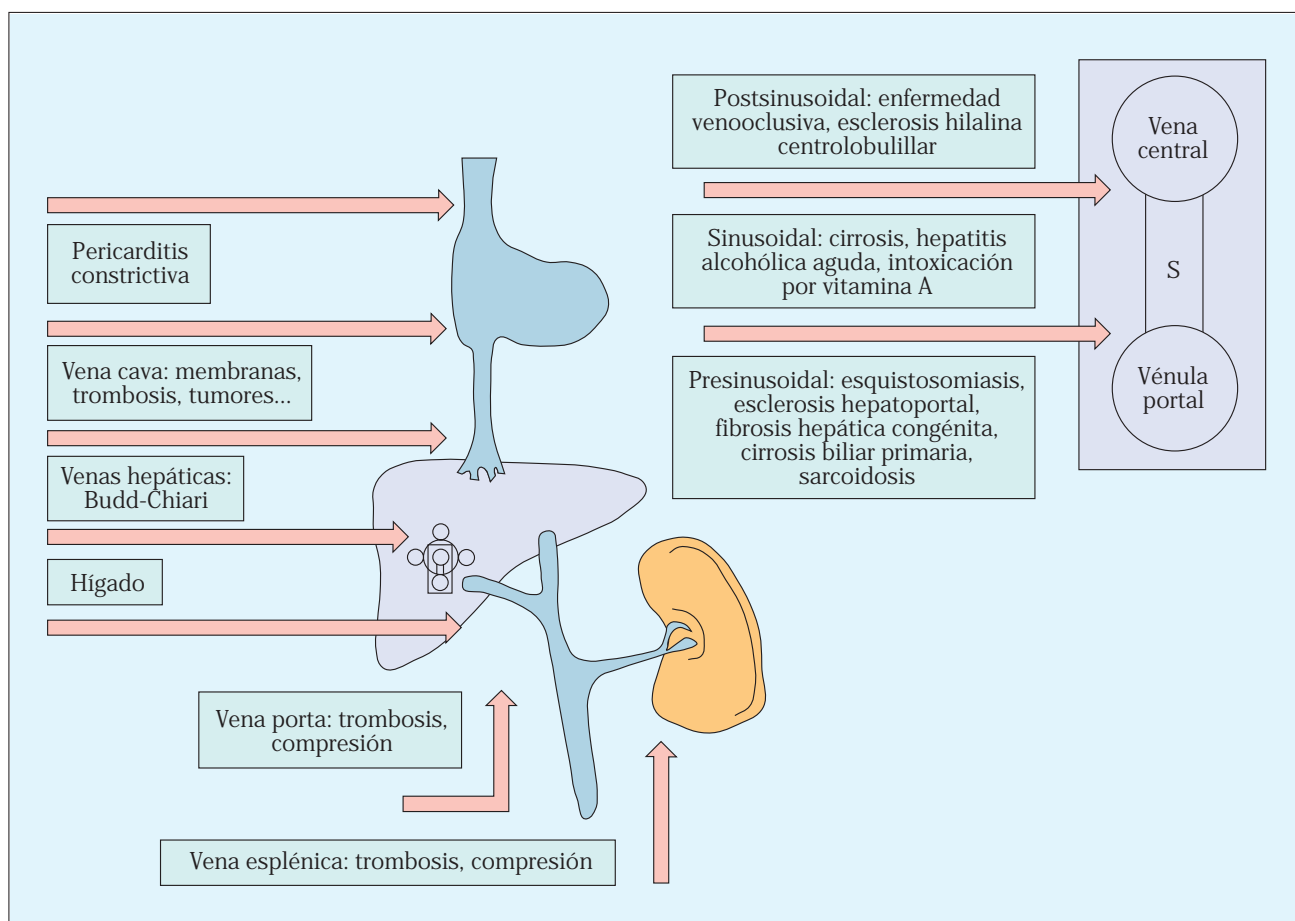


Fig. 3. Etiología de la hipertensión portal en función de la localización de la obstrucción al flujo sanguíneo.

3. Venas hepáticas permeables y GPVH normal o mínimamente elevado.
4. Permeabilidad de la vena porta extra-hepática.
5. Pruebas de función hepática normales o cercanas a la normalidad.
6. Fibrosis portal sin nódulos de regeneración.
7. Disminución de una o más series hemáticas.
8. Demostración de marcada elevación de la presión portal.

Aunque no se requiere el cumplimiento de todos los criterios, los cuatro primeros enunciados son necesarios para establecer el diagnóstico.

La biopsia hepática con aguja puede no demostrar alteraciones, sobre todo en estadios iniciales. La lesión más característica, no obstante, consiste en la esclerosi de la íntima de las ramas portales más distales, con diversos grados de oclusión vascular, junto con engrosamiento y fibrosis de los espacios porta⁴.

Otras lesiones menos frecuentes consisten en proliferación colangiolar, así como

neoformación de vasos venosos aberrantes en márgenes portales y atrofia parenquimatosa secundaria a insuficiencia venosa portal⁴.

A las 24 horas del traslado la paciente presentó un nuevo episodio de hemorragia digestiva con marcada inestabilidad hemodinámica demostrándose en la endoscopia varices esofágicas pseudotumorales con actividad hemorrágica refractaria a tratamiento mediante ligadura endoscópica, requiriendo taponamiento esofágico inmediato.

¿Qué actitud terapéutica consideraría más apropiada?

Ante la presencia de hemorragia refractaria a tratamiento endoscópico y farmacológico combinado, el tratamiento de elección consiste en la realización de una derivación portosistémica⁵. La morbilidad y mortalidad de la cirugía derivativa en

pacientes con HTP no cirrótica es menor que en pacientes con cirrosis; la creación de una derivación portosistémica puede, no obstante, alterar la función hepatocelular, e incluso conducir a encefalopatía hepática grave.

En el caso presentado, y ante la marcada inestabilidad hemodinámica pese a taponamiento se decidió la realización de una derivación portosistémica percutánea intrahepática (DPPI) urgente, tras la cual se produjo marcada disminución del gradiente portocava (desde 38 mmHg a 9 mmHg), con cese de la hemorragia. Tras nueve meses de seguimiento, la derivación ha permanecido permeable, con un gradiente portocava de 6 mmHg y desaparición de las varices.

En la actualidad no existen estudios que comparen la eficacia del tratamiento quirúrgico y la DPPI en el manejo de esta entidad, aunque dada la edad de los pacientes, la habitual normalidad de la función hepática y la larga evolución de la enfermedad, parece conveniente la crea-

ción de un procedimiento derivativo definitivo.

Tres meses antes del ingreso la paciente comenzó con ascitis y anemia, ¿cómo explicaría la aparición de la primera si se trata de un cuadro de hipertensión portal presinusoidal?

La esclerosis hepatoportal se caracteriza clínicamente por la aparición de esplenomegalia con pancitopenia, HTP con varices esofágicas y leves anomalías en las pruebas de función hepática³. Aunque de forma infrecuente, la ascitis puede aparecer en esta enfermedad debido a un cierto incremento de resistencia a nivel sinusoidal y postsinusoidal, generalmente secundarias a progresión de la fibrosis periportal con obstrucción parcial del flujo sinusoidal⁶.

¿Cuál es la etiología de la enfermedad?

En la mayoría de los casos, la esclerosis hepatoportal no se asocia a ningún factor etiológico^{5,7}, pero en ocasiones su aparición puede atribuirse a una causa concreta, tal como la exposición a ciertos tóxicos de forma crónica, como el arsénico, sulfato de cobre y cloruro de vinilo; tratamiento inmunosupresor con azatioprina o 6-mercaptopurina⁸ e hipervitaminosis A⁹⁻¹². Del mismo modo, la hipertensión portal idiopática se ha relacionado con infecciones sistémicas o intraabdominales^{13,14}, enfermedades de base inmunológica y coagulopatías¹³.

En cuanto a la patogenia de la enfermedad, aunque no bien conocida, se ha sugerido que la afectación primaria consis-

tiría en la lesión directa de la íntima de las pequeñas ramas intrahepáticas de la vena porta por acción de distintos factores. Este hecho activaría fenómenos de aglutinación plaquetaria que conduciría a la trombosis de las ramas y posteriormente respuesta fibrogénica, produciéndose estenosis de la luz y aumento de resistencia al flujo con fenómenos trombóticos secundarios¹⁴⁻¹⁷.

La paciente refería el antecedente de dos abortos tardíos de causa indeterminada, ¿podría relacionarse este antecedente con la enfermedad hepática?

Por analogía a lo que ocurre en el síndrome de Budd-Chiari y en la trombosis portal, algunos autores¹ han sugerido la implicación de estados de hipercoagulabilidad en la esclerosis hepatoportal. Asimismo, la existencia de abortos de repetición puede asociarse a hipercoagulabilidad y forma parte de los criterios diagnósticos del síndrome antifosfolípido primario. En ese sentido se realizó un estudio específico de diátesis trombótica e inmunológico que resultó negativo.

¿Cuál esperaría que fuera la situación de la paciente transcurridos diez años desde el diagnóstico de la enfermedad?

El pronóstico de esta enfermedad es relativamente bueno si se controla el sangrado varicoso, con una mortalidad a los diez años del 10,7%. En un estudio realizado en Japón se pudo constatar que la mortalidad era mayor entre los pacientes que no habían sido operados.

La progresión de la enfermedad a cirrosis es rara; sin embargo, es más frecuente entre los pacientes que presentan septos fibrosos perisinusoidales¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bioulac-Sage P, Le Bail B, Bernard PH, Balabaud Ch. Hepatoportal sclerosis. *Seminars in liver Disease* 1995; 15: 329-339.
2. Milkleson WP, Edmondson HA, Peters RL. Extra- and intrahepatic portal hypertension without cirrhosis. *Ann Surg* 1965; 162: 602-620.
3. Okuda K, Kono K, Ohnishi K, Kimura K, Omata M, Koen H, Nakajima Y. Clinical study of eighty-six cases of idiopathic portal hypertension and comparison with cirrhosis with splenomegaly. *Gastroenterology* 1984; 86: 600-610.
4. Okuda K, Nakashima K, Okudaira K, Kage M, Aida Y, Omata M, et al. Liver pathology of idiopathic portal hypertension. Comparison with non-cirrhotic portal fibrosis of India. *Liver* 1982; 2: 176-192.
5. Stringer MD, Heaton ND, Karani J, Olliff S, Howard ER, et al. Patterns of portal vein occlusion and their aetiological significance. *Br J Surg* 1994; 81: 1.328-1.331.
6. Thomas LB, Popper H, Berk PD, Selikoff I, Falk H, et al. Vinyl-chloride-induced liver disease. From IPH to angiosarcoma. *N Engl J Med* 1975; 292: 17-22.
7. Carson JA, Tunell WP, Barnes P, Altschuler G. Hepatoportal sclerosis in childhood: a mimic of extrahepatic portal vein obstruction. *J Pediatr Surg* 1981; 16: 291-296.
8. Roland S, Delwaide J, Cornet G, Mahieu G, Jacquet N, Belaiche J. Hepatoportal sclerosis in a patient treated with azathioprine. *Rev Med Liege* 1998; 53: 450-453.
9. Huet PM, Guillaume E, Cole J. Non-cirrhotic portal hypertension associated with chronic arsenical intoxication. *Gastroenterol* 1975; 68: 1.270-1.277.
10. Jacques EA, Bushamann RJ, Layde TJ. The histopathologic progression of vitamin A-induced hepatic injury. *Gastroenterol* 1979; 76: 599-602.
11. Morris JS, Schmidt M, Newman S, Scheuer PJ, Path MRC, Sherlock S. Arsenic and non-cirrhotic portal hypertension. *Gastroenterology* 1974; 64: 86-94.
12. Okuda K, Omata M. Idiopathic portal hypertension. Tokyo. University of Tokyo Press 1983; 607.
13. Orozco H, Takahashi T, García-Tsao G, Mercado MA, Diliz H, Hernández Ortiz J. Idiopathic portal hypertension. *Rev Invest Clin* 1991; 43: 80-86.
14. Boyer JL, Hales MR, Klatskin G. Idiopathic portal hypertension due to occlusion of intrahepatic portal veins by organized thrombi. *Medicine* 1974; 53: 87-91.
15. Fukuda K, Arakawa M, Kage M. Pathogenesis of portal sclerosis in the liver with idiopathic portal hypertension. *Acta Pathol Jpn* 1985; 35: 299-314.
16. Maksoud JG, Mies S, Da Costa Gayotto LC. Hepatoportal sclerosis in childhood. *Am J Surg* 1986; 151: 484-488.
17. Nakanuma V, Otha G, Kurujama H. Pathological study on livers with noncirrhotic portal hypertension and portal venous thromboembolic occlusion. Report of seven autopsy cases. *Am J Gastroenterol* 1984; 10: 782-789.