

Caso Clínico

Hipertensión portal sin cirrosis

Dr. Manuel Barbero

Unidad de trasplante hepático

Hospital El Cruce - FUNDIEH



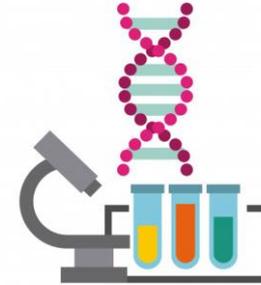
HISTORIA CLÍNICA



- **Mujer de 60 años**
- **Antecedentes patológicos: IRC de etiología no filiada.**
- **Antecedentes quirúrgicos: fibromas uterinos.**
- **Internación reciente en otro centro por Ascitis, se realiza biopsia hepática y se deriva para evaluación pre-trasplante hepático con diagnóstico de cirrosis descompensada.**

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

| | |
|-------------------|-----------------------------|
| TGO | 25 u/l (5-34) |
| TGP | 26 u/l (0-55) |
| FAL | 379 u/l (44-147) |
| GGT | 292 |
| BT | 0.5 mg/dl (0,3-1,9) |
| ALBUMINA | 3.5 g/dl (3,2-4,6) |
| TP | 91 % (70-120) |
| CREATININA | 3.6 mg/dl (0,73-1,1) |
| NA | 139 |
| PLAQUETAS | 54.000 (150-450) |

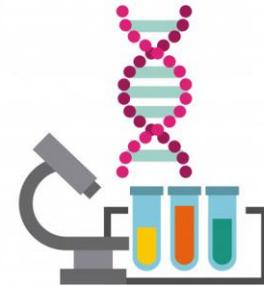


LIQUIDO ASCITICO:
PT: 2.4
ALB : 1.5
GASA 2.0 (> 1.1)

VEDA:
VARICES
ESOGAGICAS
GRANDES (LEV)

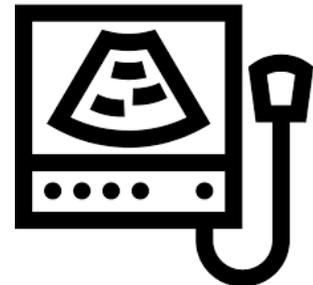
MARCADORES SEROLÓGICOS Y VIROLOGÍA

| | |
|--------------------------|--------------------|
| HBsAg | NO REACTIVO |
| Anti-HBc | NO REACTIVO |
| Anti-HBs | NO REACTIVO |
| Anti-HCV | NO REACTIVO |
| AUTOANTICUERPOS | NEGATIVOS |
| CERULOPLASMINA | 36 |
| SAT. TRANSFERRINA | 35% |
| FERRITINA | 340 |



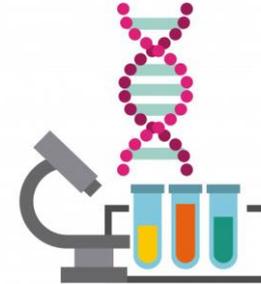
ECOGRAFIA Y ECODOPPLER

- **Hígado aumentado de tamaño, de ecorrespuesta finamente heterogénea, bordes regulares.**
- **Esplenomegalia severa.**
- **Ascitis moderada.**
- **Vasos permeables**
- **Riñón izquierdo: disminuido de tamaño, al menos dos imágenes quísticas de aspecto displásico**



ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

| | |
|-------------------|-----------------------------|
| TGO | 25 u/l (5-34) |
| TGP | 26 u/l (0-55) |
| FAL | 379 u/l (44-147) |
| GGT | 292 |
| BT | 0.5 mg/dl (0,3-1,9) |
| ALBUMINA | 3.5 g/dl (3,2-4,6) |
| TP | 91 % (70-120) |
| CREATININA | 3.6 mg/dl (0,73-1,1) |
| NA | 139 |
| PLAQUETAS | 54.000 (150-450) |

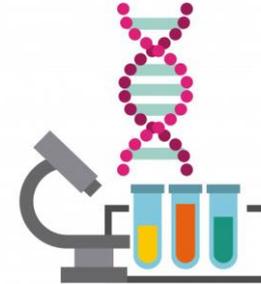


**COLESTASIS CON
FUNCIÓN HEPÁTICA
CONSERVADA**

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

| | |
|------------------|-------------------------|
| TGO | 25 u/l (5-34) |
| TGP | 26 u/l (0-55) |
| FAL | 379 u/l (44-147) |
| GGT | 292 |
| | g/dl (0,3-1,9) |
| | u/dl (2,2-4,6) |
| | g/dl (0,73-1,1) |
| | 139 |
| PLAQUETAS | 54.000 (150-450) |

**DIAGNÓSTICO DE
CERTEZA DE
HIPERTENSIÓN
PORTAL**

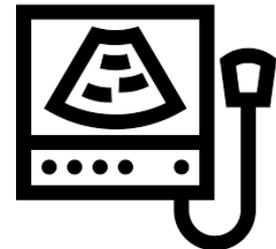



LIQUIDO ASCITICO:
PT: 2.4
ALB : 1.25
GASA: 2 (> 1.1)

VEDA:
VARICES
ESOGAGICAS
GRANDES (LEV)

ECOGRAFIA Y ECODOPPLER

- Hígado aumentado de tamaño, de ecorespuesta finamente heterogénea, bordes regulares.
- Esplenomegalia severa.
- Ascitis moderada.
- Vasos permeables
- Riñón izquierdo: disminuido de tamaño, menos imágenes quísticas de aspecto



Hipertensión Portal

Sin Hipertensión Portal

- GASA > 1.1
- PT > 2.5 mg/dl

ICC
Pericarditis
Budd Chiari
SOS

- GASA < 1.1
- PT > 2.5 mg/dl

Tuberculosis
Peritonitis
Carcinomatosa

- GASA > 1.1
- PT < 2.5 mg/dl

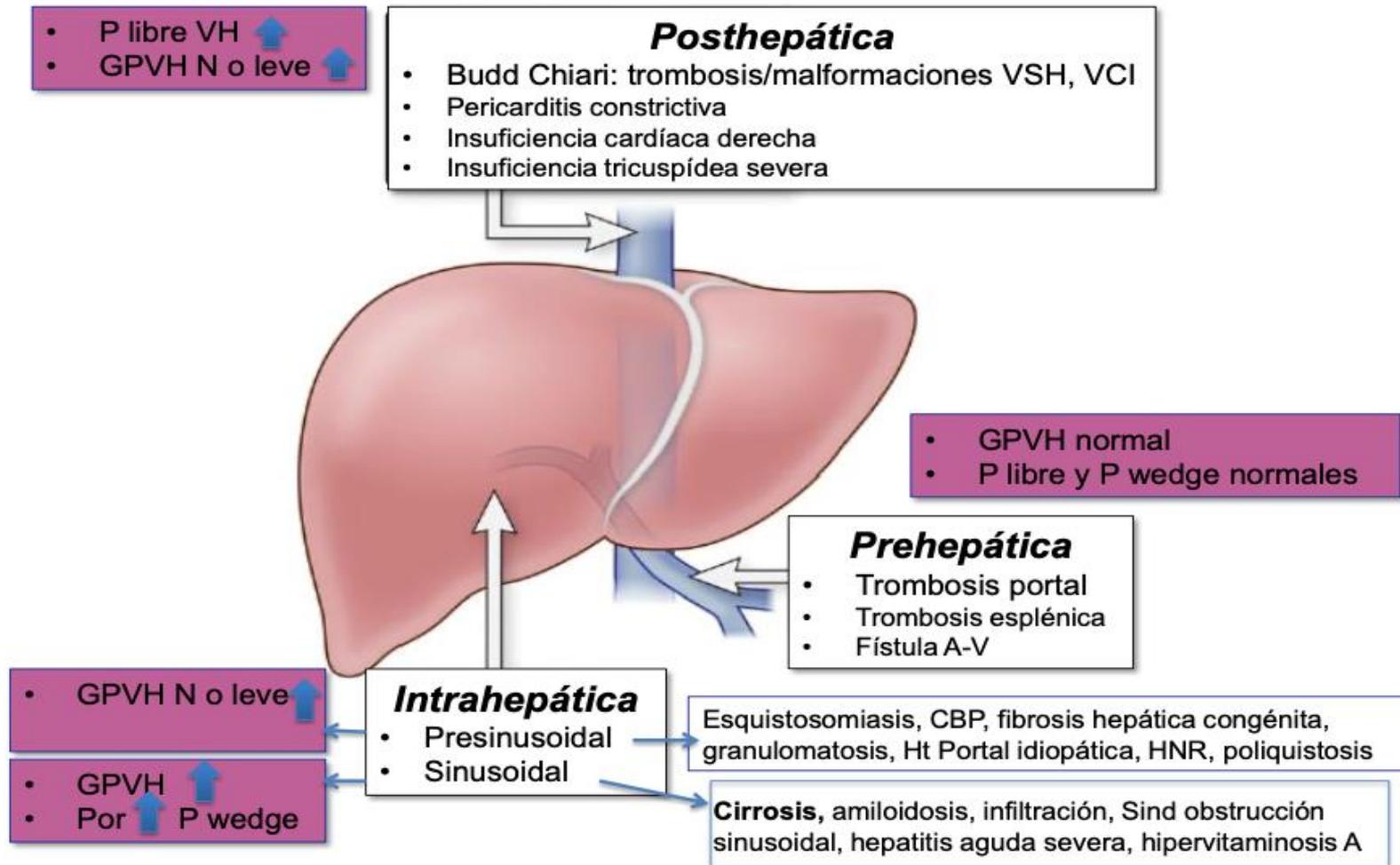
CIRROSIS

- GASA < 1.1
- PT < 2.5 mg/dl

Síndrome Nefrótico

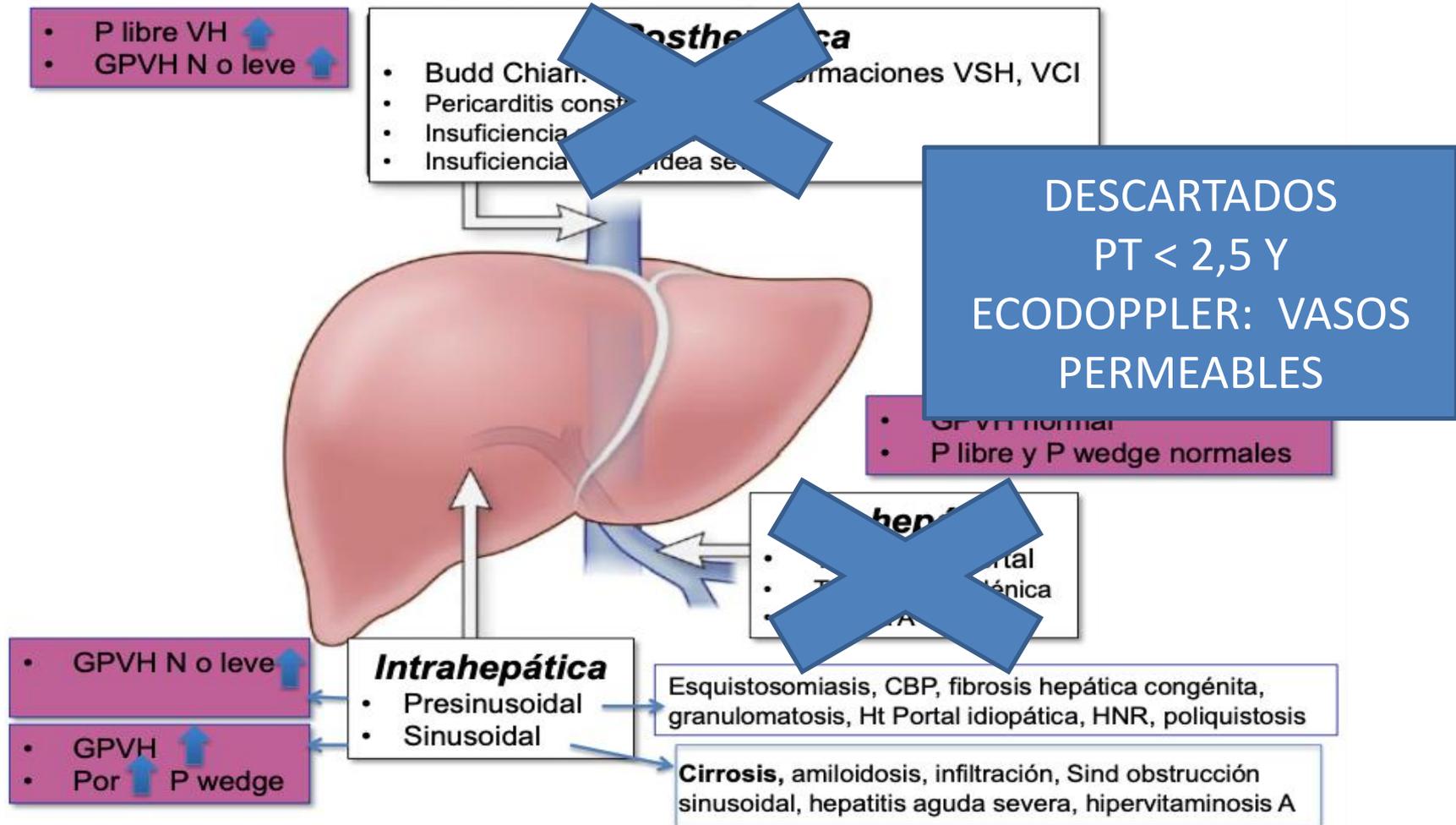
NO TODA HIPERTENSION PORTAL INTRAHEPÁTICA ES CIRROSIS !

Clasificación anatómica de HTP y GPVH

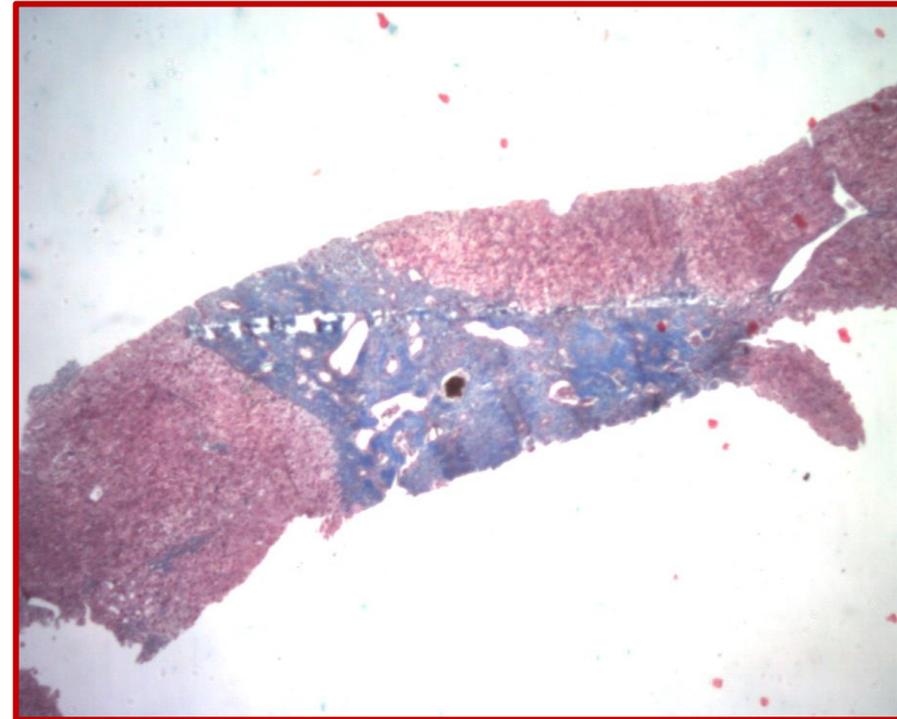
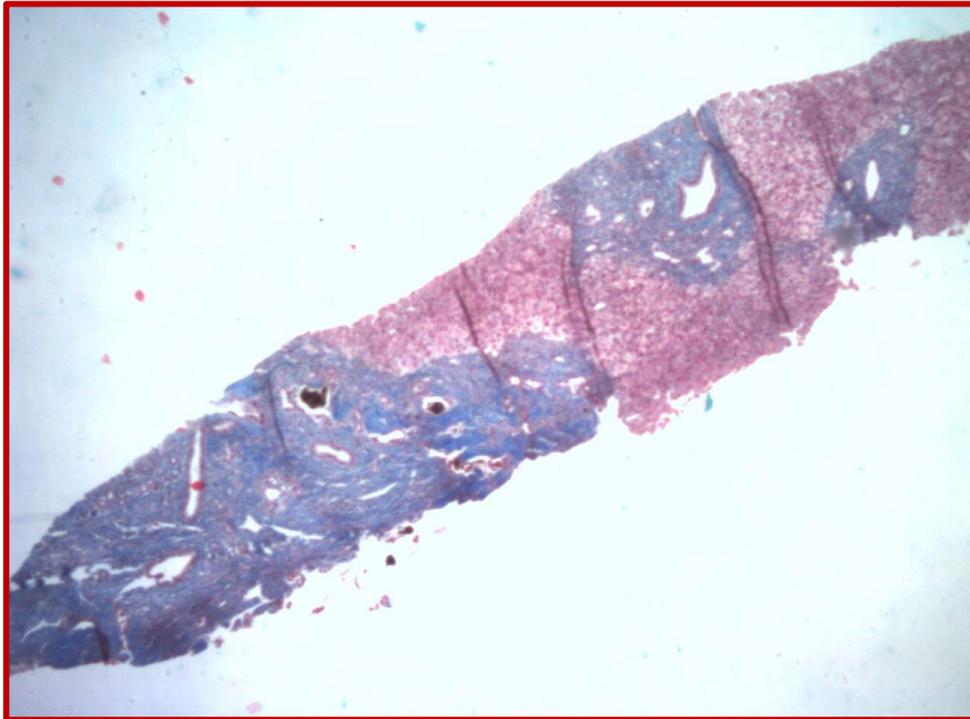


NO TODA HIPERTENSION PORTAL INTRAHEPÁTICA ES CIRROSIS !

Clasificación anatómica de HTP y GPVH

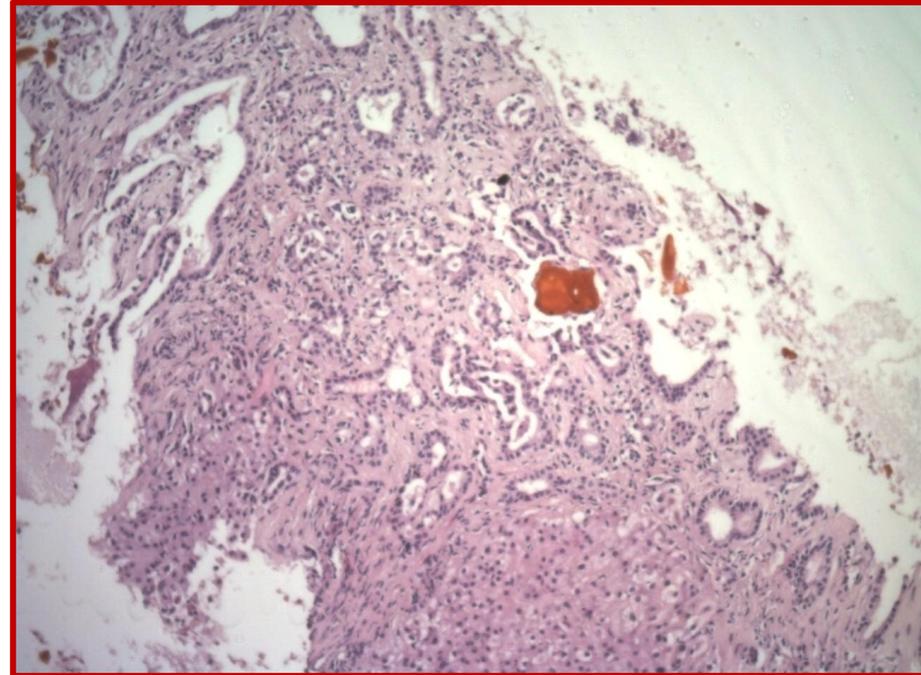
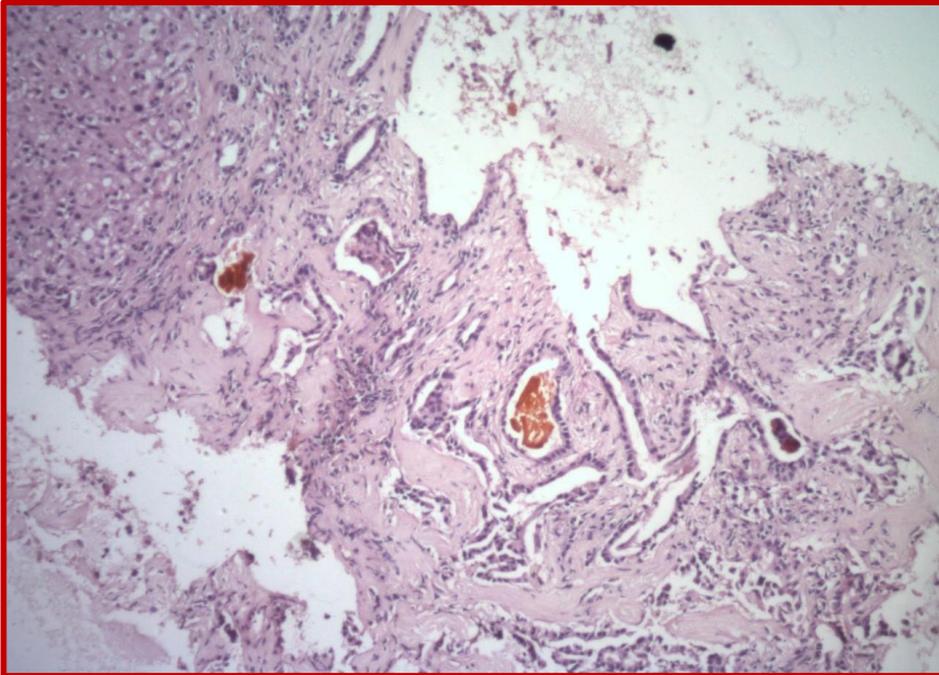


PARA DIFERENCIAR ETIOLOGÍA DE HIPERTENSION PORTAL INTRAHEPÁTICA CONTAMOS CON AP



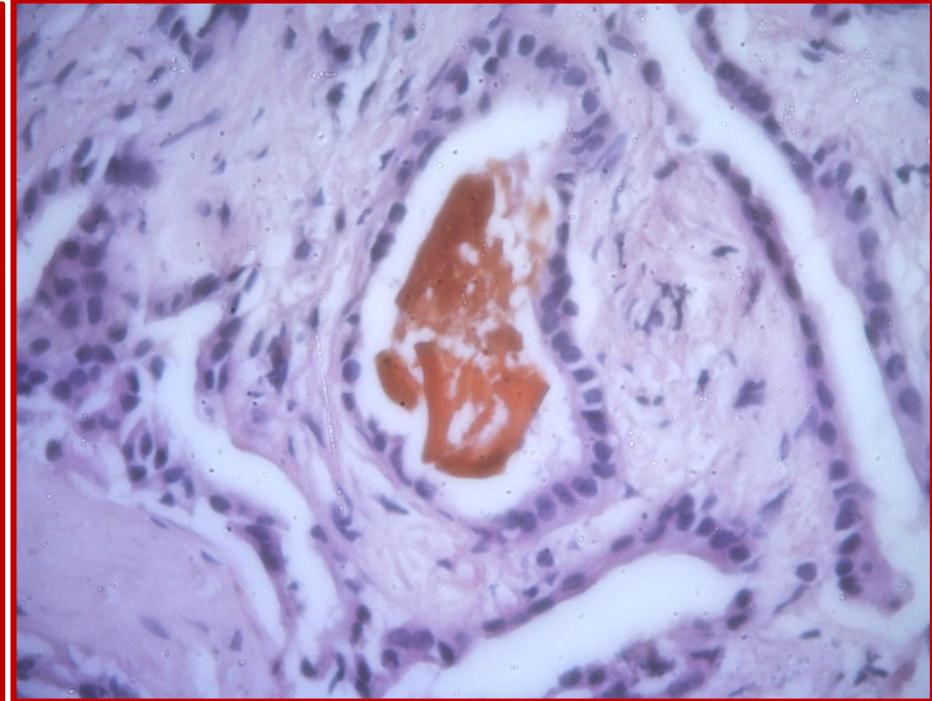
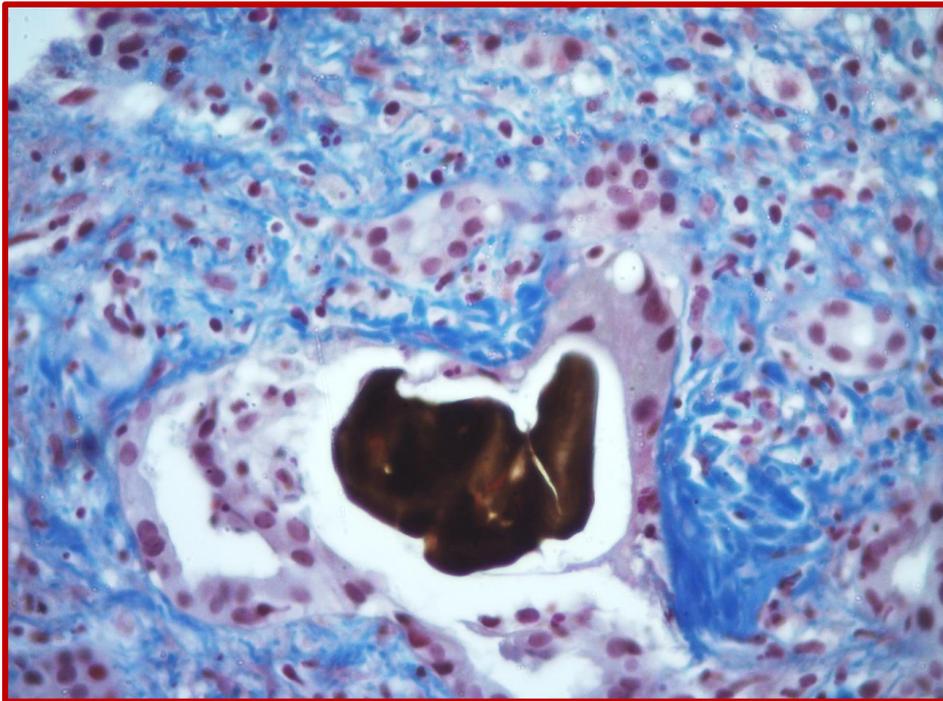
Estructura distorsionada por la presencia de gruesos septos de fibrosis pero sin nódulos

PARA DIFERENCIAR ETIOLOGÍA DE HIPERTENSION PORTAL INTRAHEPÁTICA CONTAMOS CON AP



Los septos contienen conductos biliares dilatados con epitelio plano

PARA DIFERENCIAR ETIOLOGÍA DE HIPERTENSION PORTAL INTRAHEPÁTICA CONTAMOS CON AP



Trombos biliares en la luz de los conductos dilatados

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

Generalidades

- **Pertenece al grupo de las ciliopatías junto a la enfermedad de Caroli y la Poliquistosis.**
- **El compromiso hepático se debe a la malformación de la placa ductal.**
- **A las anomalías del desarrollo hepato-biliares suele asociarse degeneración fibroquística renal.**
- **En la FHC se afectan los ductos de pequeño calibre**

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

Generalidades

- **Enfermedad autosómica recesiva**
- **Comienza en general en la infancia, pero puede diagnosticarse en edad adulta.**
- **Fibrosis periportal, anomalías de los ductos biliares y el 50% casos trombosis portal con cavernomatosis.**
- **Insuficiencia renal progresiva, generalmente asociada a enfermedad poliquística renal.**
- **Asociación con colangiocarcinoma (5-10%)**

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

Presentación Clínica

Colestasis y
colangitis a
repetición

Vs.

Hipertensión
portal

Mixta

Latente

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

Diagnóstico



Citopenias (Htp) , colestasis, IRC



Hepatoesplenomegalia, dilatación de la VB, quistes (hígado y riñón), trombosis portal (cavernomatosis)



Evaluación de la vía biliar. Dx dif. Con enfermedad de Caroli



Fibrosis periportal sin inflamación. Dilatación quística de los conductos biliares. Colestasis. Hipoplasia de las ramas portales.

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

Tratamiento

- **No existe un tratamiento específico**
- **Tratar las complicaciones de la hipertensión portal**
- **Eventualmente en enfermedad avanzada: diálisis y trasplante hepático / hepatorenal**

FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA

Conclusiones

- **No toda Hipertensión portal intrahepática es Cirrosis**
- **Sospechar Fibrosis hepática congénita en pacientes jóvenes con HTP (principalmente várices esofágicas) sin diagnóstico claro de cirrosis (clínico-bioquímico-imágenes).**
- **Recordar la asociación con poliquistosis renal o IRC de causa no filiada.**
- **El tratamiento por lo general es el de las complicaciones de la HTP.**