

Hipertensión Portal *No-Cirrótica Idiopática*: *¿Cuándo pensarla y cómo diagnosticarla?*

Andrés Ruf
aruf@fundieh.org.ar

Unidad de Hígado y Trasplante Hepático
Hospital Privado de Rosario, Argentina
Investigador de FUNDIEH

130 Años de Historia: *Antigua Pero Aún “Poco Conocida”*

1889 – Síndrome de Banti

Banti G. Beitr Pathol Anat 1889

1934 – Hepatolienal Fibrosis

McMichael J. J Pathol Bacteriol 1934

1965 – Hepatoportal Esclerosis

Mikkelsen WP, et al. Ann Surg 1965

1967 – Idiopathic Portal Hypertension

Boyer JL, et al. Ann Intern Med 1967

1969 – Obliterative Portal Venopathy

Nayak NC, Ramalingaswami V. Arch Pathol 1969

2019 – Porto-Sinusoidal Vascular Disease

De Gottardi A, Lancet Gastroenterol Hepatol 2019

Vascular Liver Disease Interest Group (VALDIG Group)

Hipertensión Portal No-Cirrótica: Clasificación Anatómica



Post-hepática



Síndrome de Budd-Chiari

Intra-hepática



Pre-sinusoidal:

- . Esquistosomiasis . Sarcoidosis
- . Fibrosis hepática congénita
- . **Hipertensión Portal Idiopática**

Sinusoidal: Metotrexate

Post-sinusoidal:

- . Síndrome de obstrucción sinusoidal (EVO)

Pre-hepática



Trombosis de la Vena Porta

Hipertensión Portal No-Cirrótica Idiopática: Concepto

Hipertensión Portal en ausencia de cirrosis, trombosis portal y obstrucción al flujo de salida hepático asociado a “discretas” alteraciones en la biopsia (HNR-CSI-VPO)



Múltiples etiologías asociadas

Terminología no uniforme

Trombosis portal es un evento frecuente en su evolución

Similar cuadro histológico sin hipertensión portal

“No disponemos de un test diagnóstico ni de un hallazgo histológico patognomónico”

¿Cúando Sospechar Hipertensión Portal Idiopática?

- Alteraciones del hepatograma sin una etiología demostrada
- Signos de hipertensión portal
 - En ausencia de otros parámetros de disfunción hepática:
bilirrubina, protrombina, albúmina, nutrición, desarrollo sexual
 - Buena tolerancia al sangrado variceal: *sin descompensación (ascitis)*
 - Bajos valores de rigidez hepática: *ARFI-SW-TE*
- Morfología anormal en las imágenes (~ cirrosis) en ausencia de una causas de enfermedad hepática crónica

Alteraciones Bioquímicas en la HPI

Alteraciones Bioquímicas



78%
(n=46/59)

Biology		Values	Patients N = 59	%
ALT	→	<1 ULN	28	47
		1-2 ULN	23	39
		2-10 ULN	7	12
		>10 ULN	1	2
Alkaline phosphatase (N = 55)	→	<1 ULN	24	44
		1-2 ULN	23	42
		>2 N	8	14
GGT	→	<1 ULN	18	31
		1-4 ULN	21	36
		>4 N	20	34
Platelets		<90,000/mm ³	22	37
	→	90-150,000/mm ³	11	19
		150-350,000/mm ³	20	34
		>350,000/mm ³	6	10
Prothrombin index		<50%	8	14
	→	50-80%	33	56
		>80%	18	30

Signos de Hipertensión Portal en la HPI (VALDIG Group)

⊙ Clínicos

- Hemorragia variceal
- Ascitis
- Encefalopatía, disnea (SHP o HTPP)

⊙ Bioquímicos

- Trombocitopenia ($<150,000 \text{ mm}^3$)

⊙ Imágenes

- Várices esofágo-gástricas y/o ectópicas
- Colaterales porto-sistémicas (Eco-TC-RM)
- Esplenomegalia ($\geq 13 \text{ cm}$)

**Signos
Específicos**

**Signos
No-Específicos**

Manifestaciones Clínicas al Diagnóstico

Asintomáticos (n=40)
58%

- Trombocitopenia y esplenomegalia
53% (n=37)
- Imágenes anormales
3% (n=2)
- Enzimas hepáticas alteradas
3% (n=2)

Sintomáticos (n=29)
42%

- Hemorragia digestiva
28% (n=19)
(Várices E/G: n=16/3)
- Ascitis / Edemas
17% (n=7/5)
- Disnea
4% (n=3)

Cirrosis Vs. Hipertensión Portal Idiopática

- Mayor edad: ~ 60 años
- Etiología de la enfermedad hepática identificable
- Sangrado digestivo variceal que deteriora la función hepática y se asocia a complicaciones
- Parámetros de función hepática alterados

- Individuos jóvenes: ~ 40 años y predominio en hombres
- Enfermedad crónica “sin etiología” identificada
- Larga historia de enfermedad hepática crónica y sangrados digestivos “bien tolerados”
- Función hepática preservada

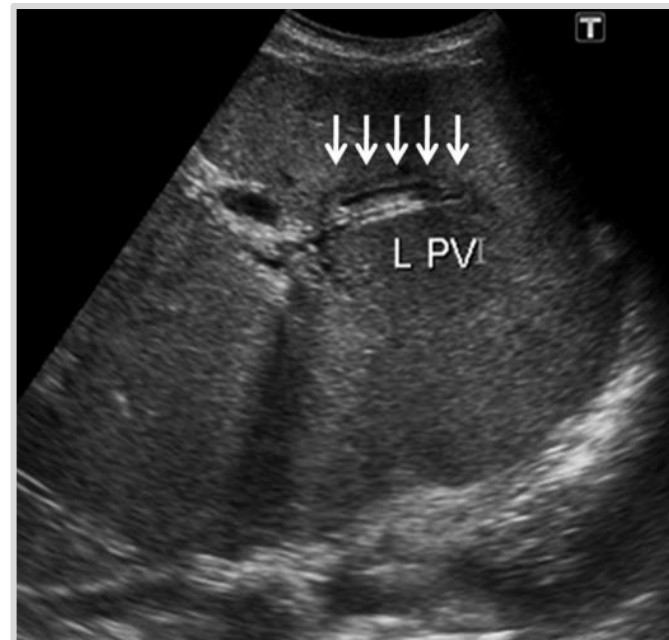
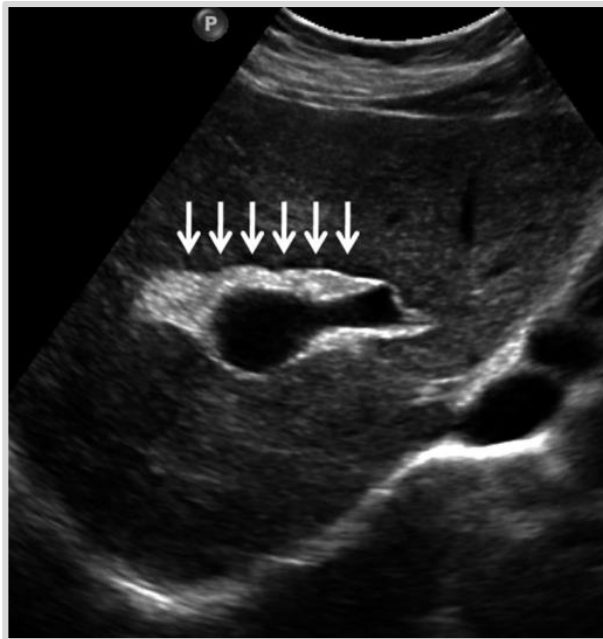
Imágenes: Cirrosis Vs. Hipertensión Portal Idiopática

Similar Alteración de la Morfología Hepática



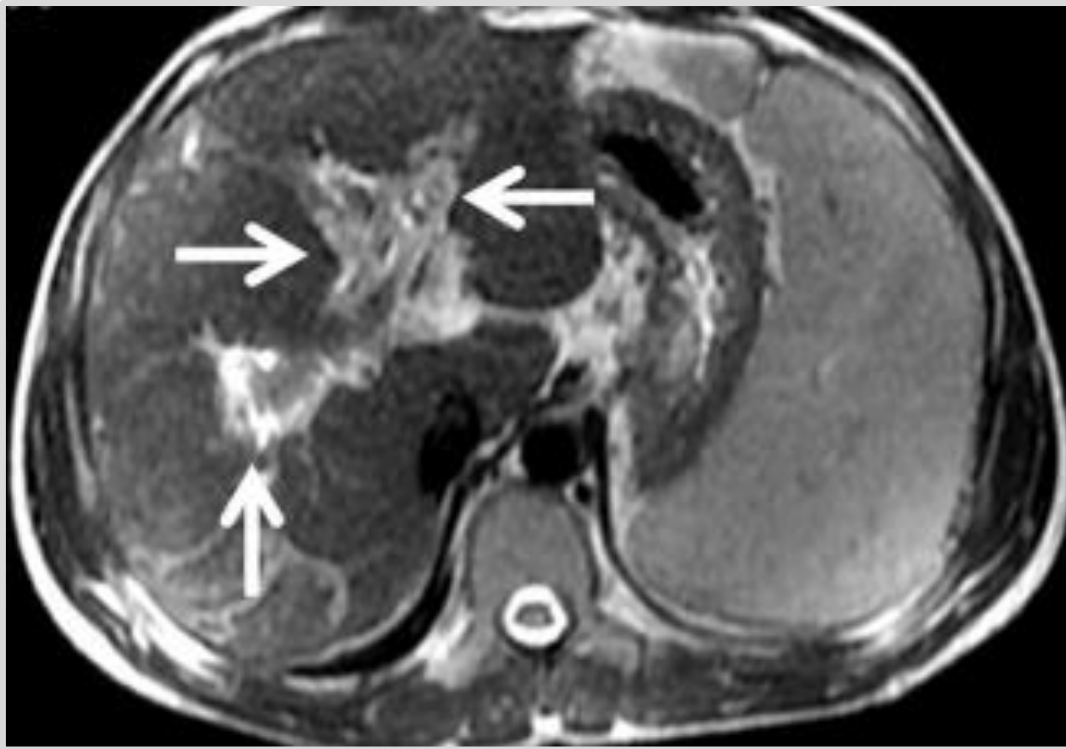
Imágenes: Datos “Sugestivos” de HPI en la **Ecografía**

Dilatación de la vena porta con hiperecogenicidad periportal (fibrosis)



Bandas hiper/hipoecogénicas en la pared portal

Imágenes: Datos “Sugestivos” de HPI en la **Resonancia**

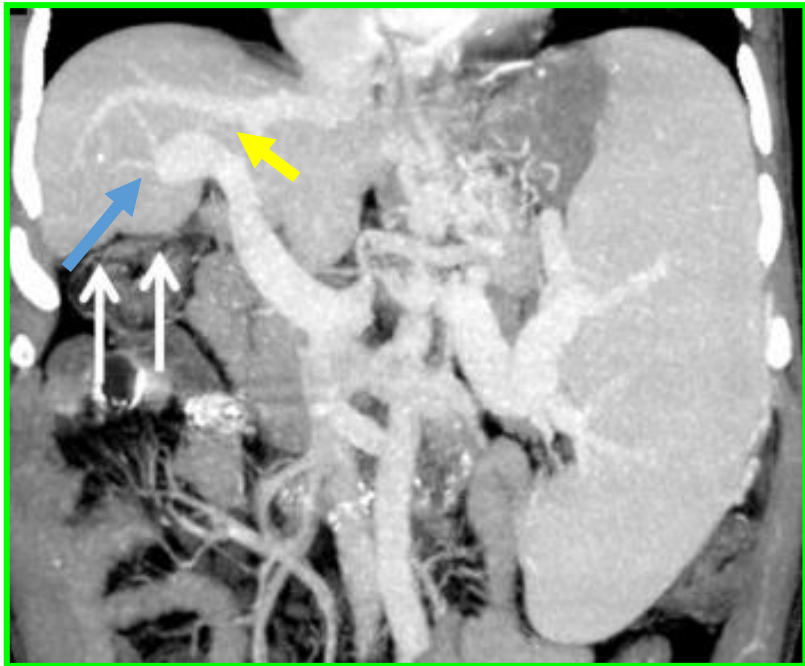


Secuencia en T2

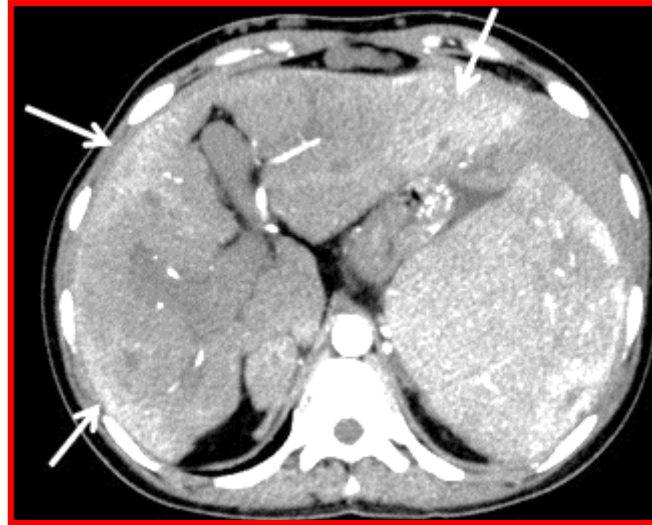
- Hiperintensidad periportal
(y esplenomegalia grosera mayor que en la cirrosis)

Imágenes: Datos “Sugestivos” de HPI en la TC Dinámica

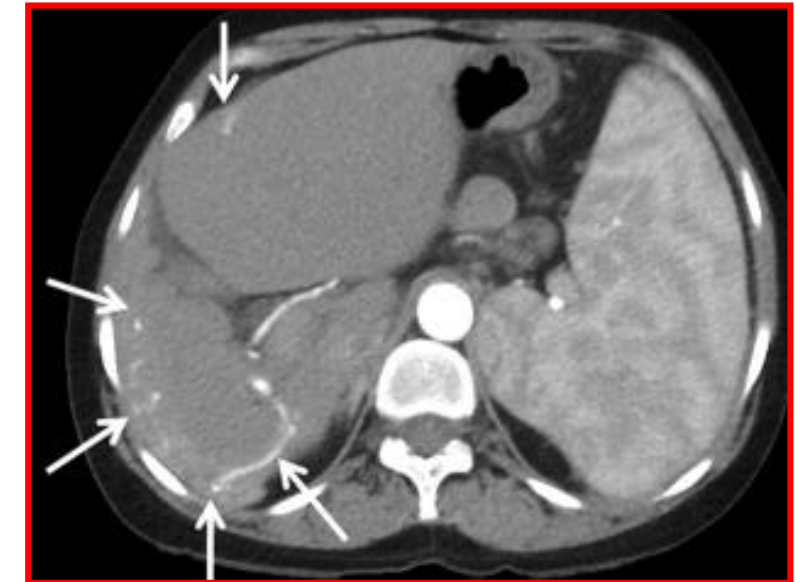
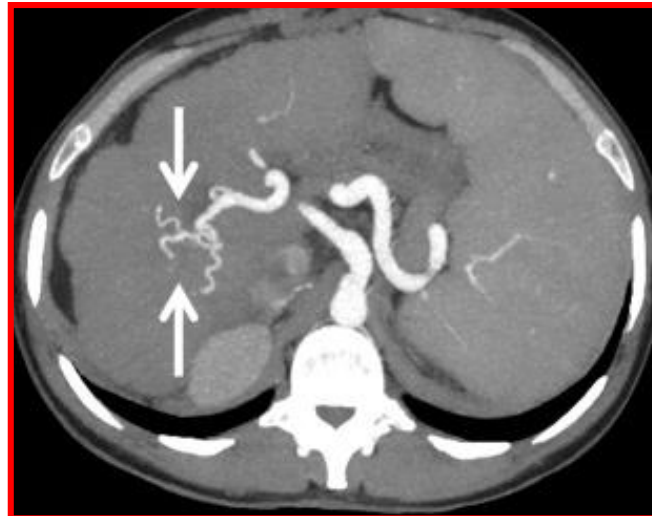
Hígado chico con
disminución de la distancia
porta-suprahepática



Arora A, Br J Radiol 2015



➔ Trastornos de perfusión en
la periferia hepática (~50%)

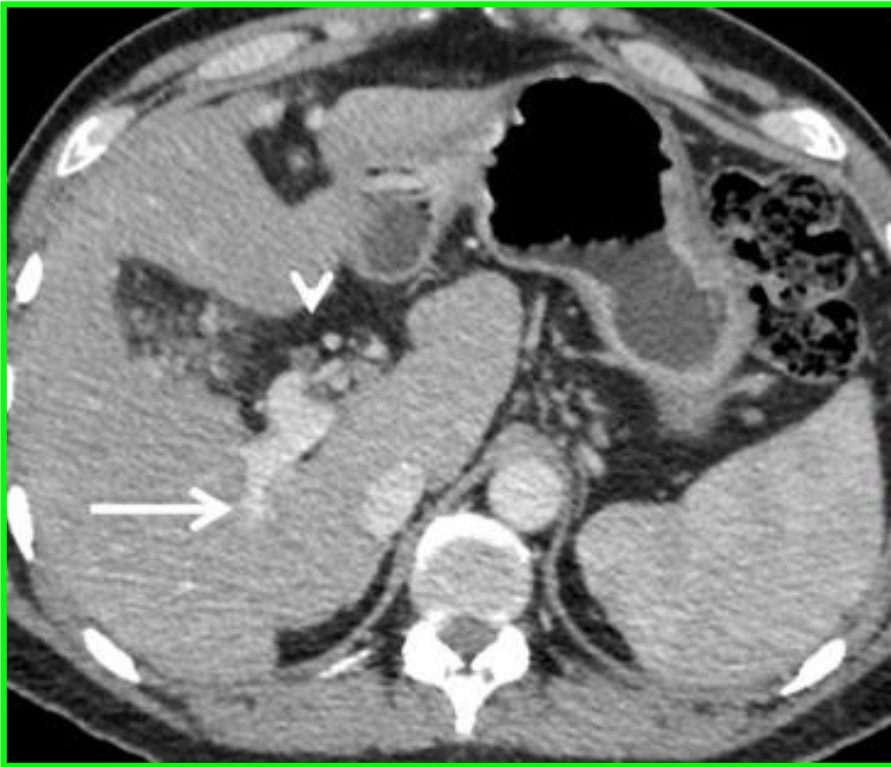


**Dilataciones arteriales
anormales en la periferia**

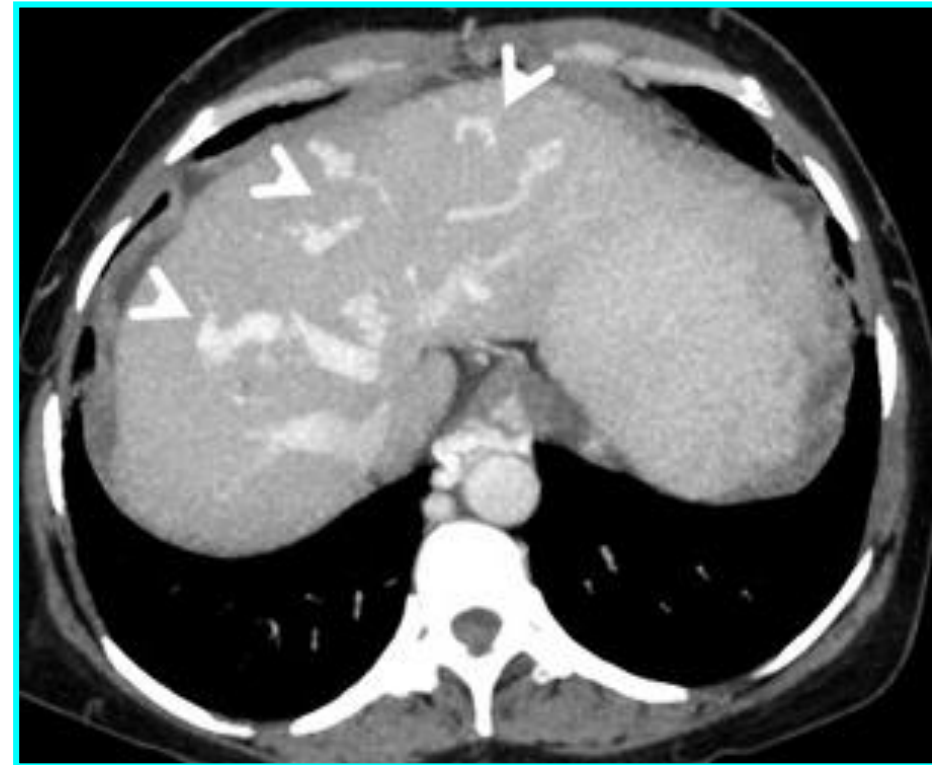
➔ Dilatación arterial en el
hilio hepático

Imágenes: Datos “Sugestivos” de HPI en la TC Dinámica

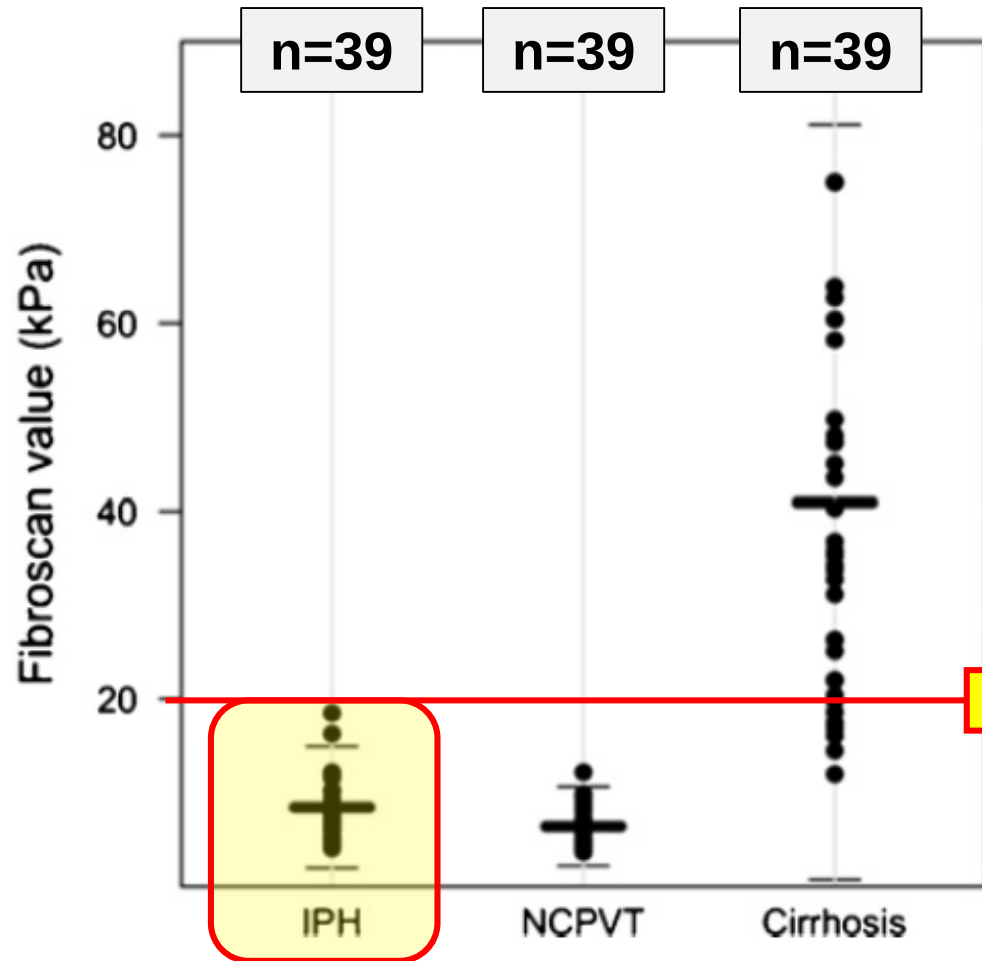
Terminación abrupta de las ramas portales secundarias y ausencia de ramas segmentarias



Colaterales venosas intrahepáticas tortuosas



Elastografía Hepática (Fibroscan®): IPH Vs. NCPVT Vs. Cirrosis



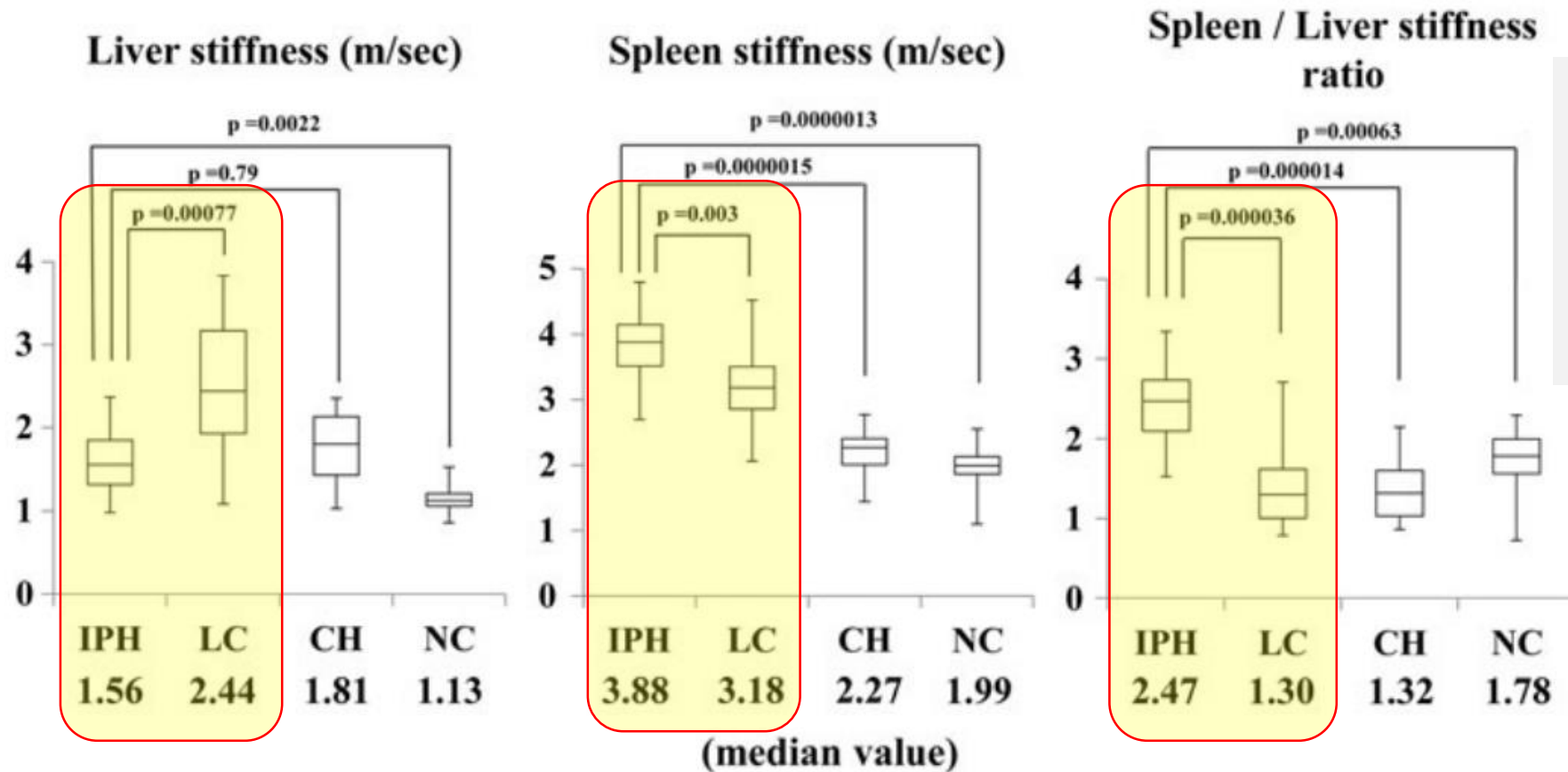
20 kPa: Límite HTP-CS en cirrosis

$p < 0,001$ → IPH Vs. Cirrhosis

kPa → **8,4 $\pm$ 3,3** **6,4 $\pm$ 2,2** **40,9 $\pm$ 20,5**

Elastografía por ARFI: Alta Rigidez Esplénica y Cociente E/H

Rigidez por ARFI según el órgano

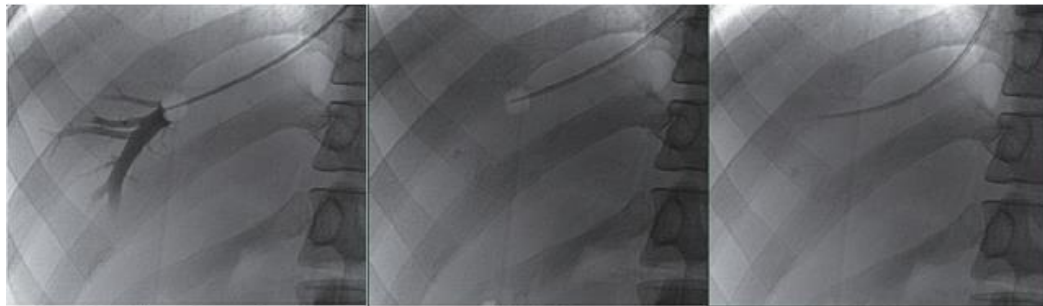


HTP Idiopática **IPH** *n=17*
Cirrosis **LC** *n=25*
Hepatitis crónica **CH** *n=20*
Controles normales **NC** *n=20*

Cirrosis Vs. Hipertensión Portal Idiopática

Venografía Hepática en Cirrosis

Oclusión venosa "ideal" o completa

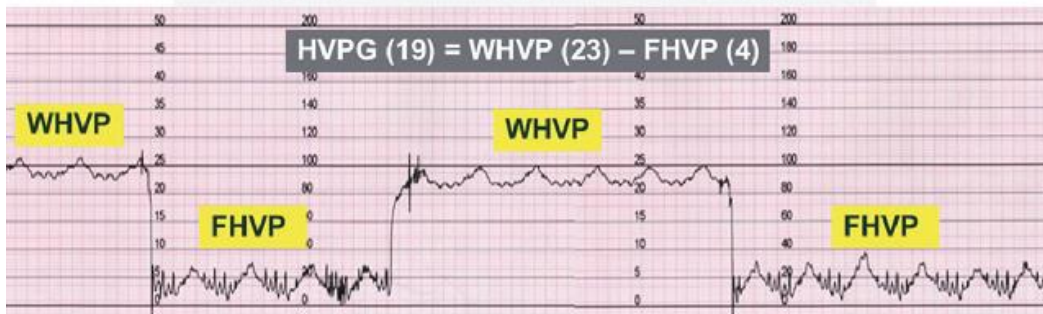


Confirm location

WHVP

FHVP

$$\text{HVPG} = \text{WHVP} - \text{FHVP}$$

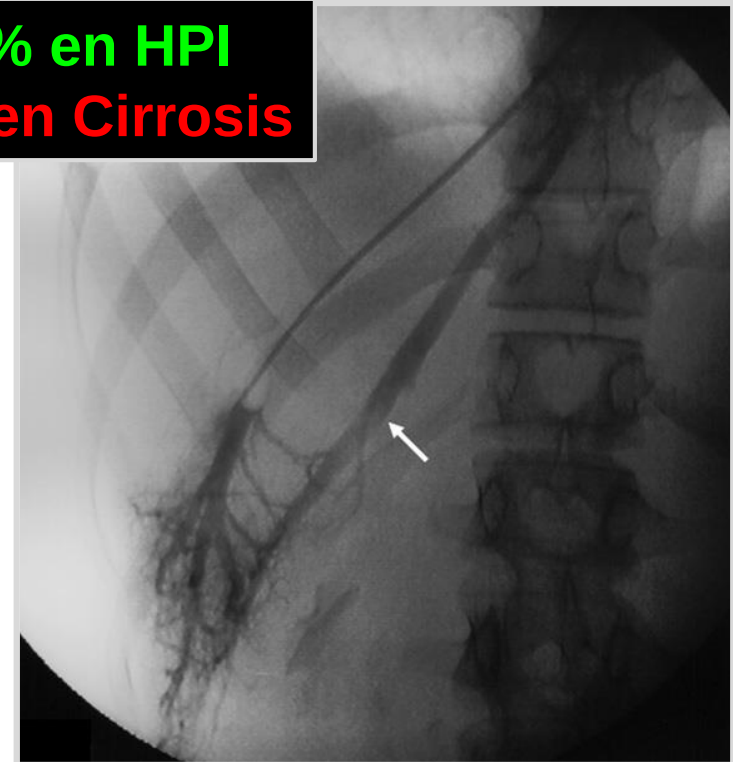


Suk KT, Clin Mol Hepatol 2014

Venografía Hepática en HPI

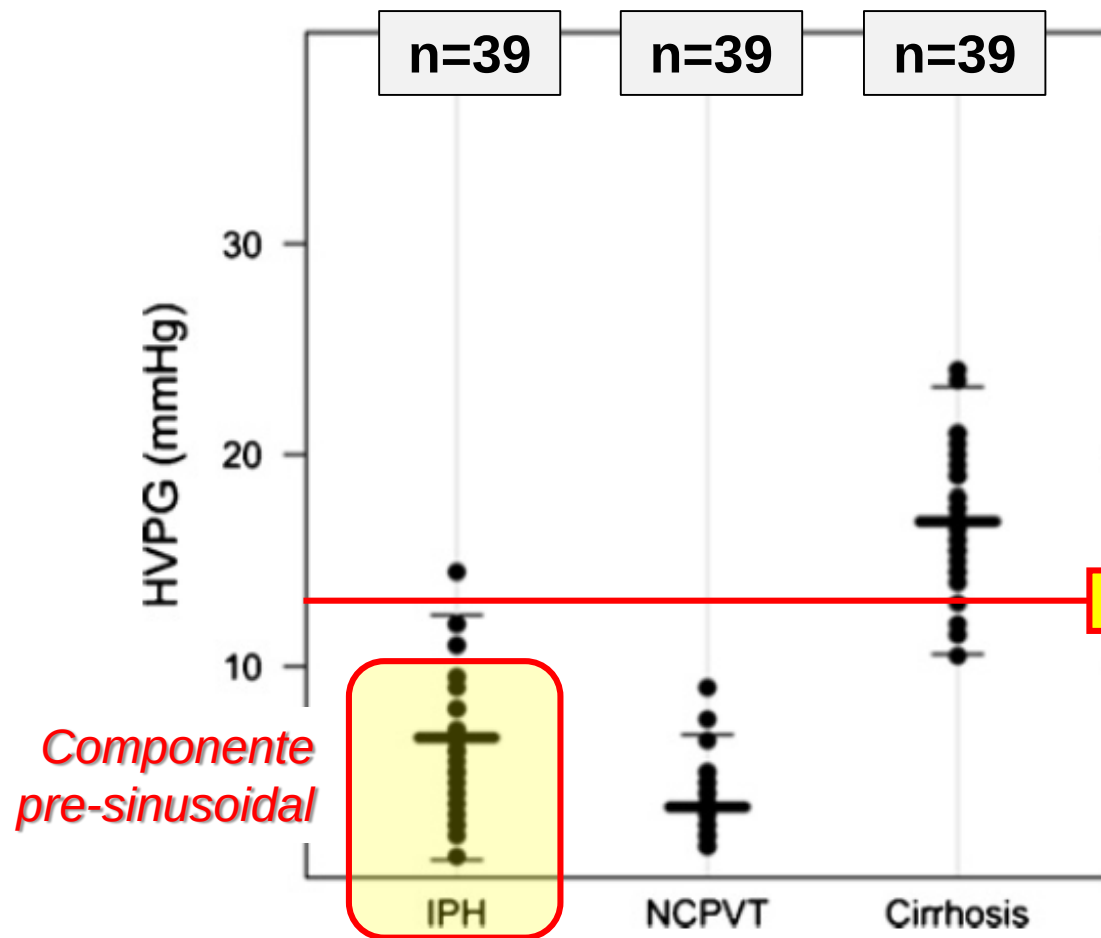
Comunicación Veno-Venosa Suprahepática

≥50% en HPI
<10% en Cirrosis



Seijo S, Dig Liver Dis 2012

Hemodinamia Hepática (HVPG): IPH Vs. NCPVT Vs. Cirrosis



$p < 0,001 \rightarrow$ IPH Vs. NCPVT

$p < 0,001 \rightarrow$ IPH Vs. Cirrhosis

12 mmHg: Límite HTP-CS en cirrosis

HVPG (mmHg) $\rightarrow 7 \pm 3$

$3,5 \pm 2$

17 ± 3

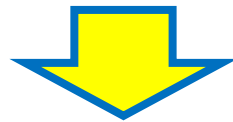
Diagnóstico Diferencial: HPI Vs. Cirrosis

	HPI		Cirrosis
Rigidez Hepática (Fibroscan®)	Baja (~8 kPa)	20	Alta (~40 kPa)
Cociente R-Esplénica/Hepática	Alto		Bajo
GPVH	Bajo (~7 mmHg)	12	Alto (~17 mmHg)

Hipertensión Portal *No-cirrótica* Idiopática

**Signos clínicos/bioquímicos/imágenes de
Hipertensión Portal**

**En ausencia de Cirrosis y de
Trombosis Portal o Suprahepática**



Sospecha → **Imágenes-Elastografía-GPVH**

Confirmación → **Biopsia Hepática**