

MÁSTER EN HEPATOLOGÍA

UAM
Universidad Autónoma
de Madrid

 Universidad
de Alcalá

Asignatura: Cirrosis II

“Hipertensión portal idiopática- Enfermedad vascular portosinusoidal”

Luis Téllez

Hospital Universitario Ramón y Cajal, IRYCIS, Universidad de Alcalá,
CIBERehd, Madrid

Evolución histórica del concepto

1889

Banti

“Esplenomegalia y anemia”

1916

Mitamura

“Pseudocirrosis”

1905

Naunyn

“Cirrosis esplenomegálica”

1928

Rouselot

“Venopatía portal”

1954

Ramalingaswami

“Fibrosis portal no cirrótica”

1965

Mikkelsen

“Fleboesclerosis”

1967

Nayak

“Venopatía obliterativa portal”

1967

Basu

“Hipertensión portal idiopática,
A new syndrome”

1967

Boyer

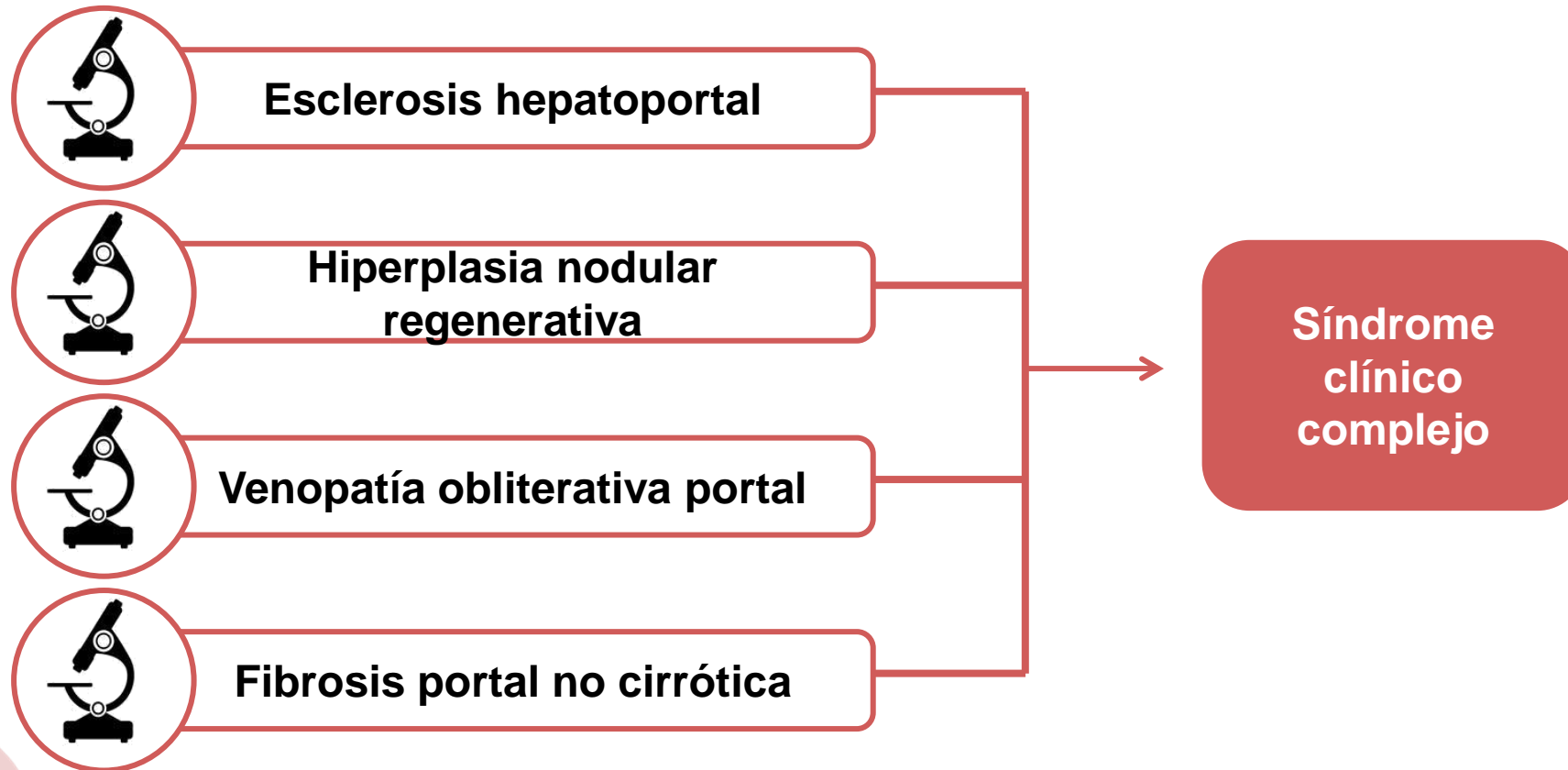
“Fibrosis hepatportal”

2011

Schouten

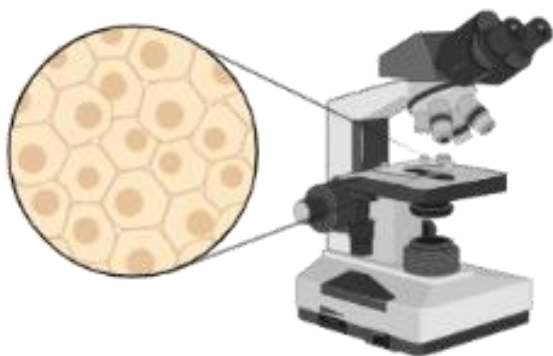
**Hipertensión portal idiopática
Criterios diagnósticos**

¿Qué es la hipertensión portal idiopática no cirrótica?



Actualizando el concepto: “Hipertensión portal idiopática no cirrótica”

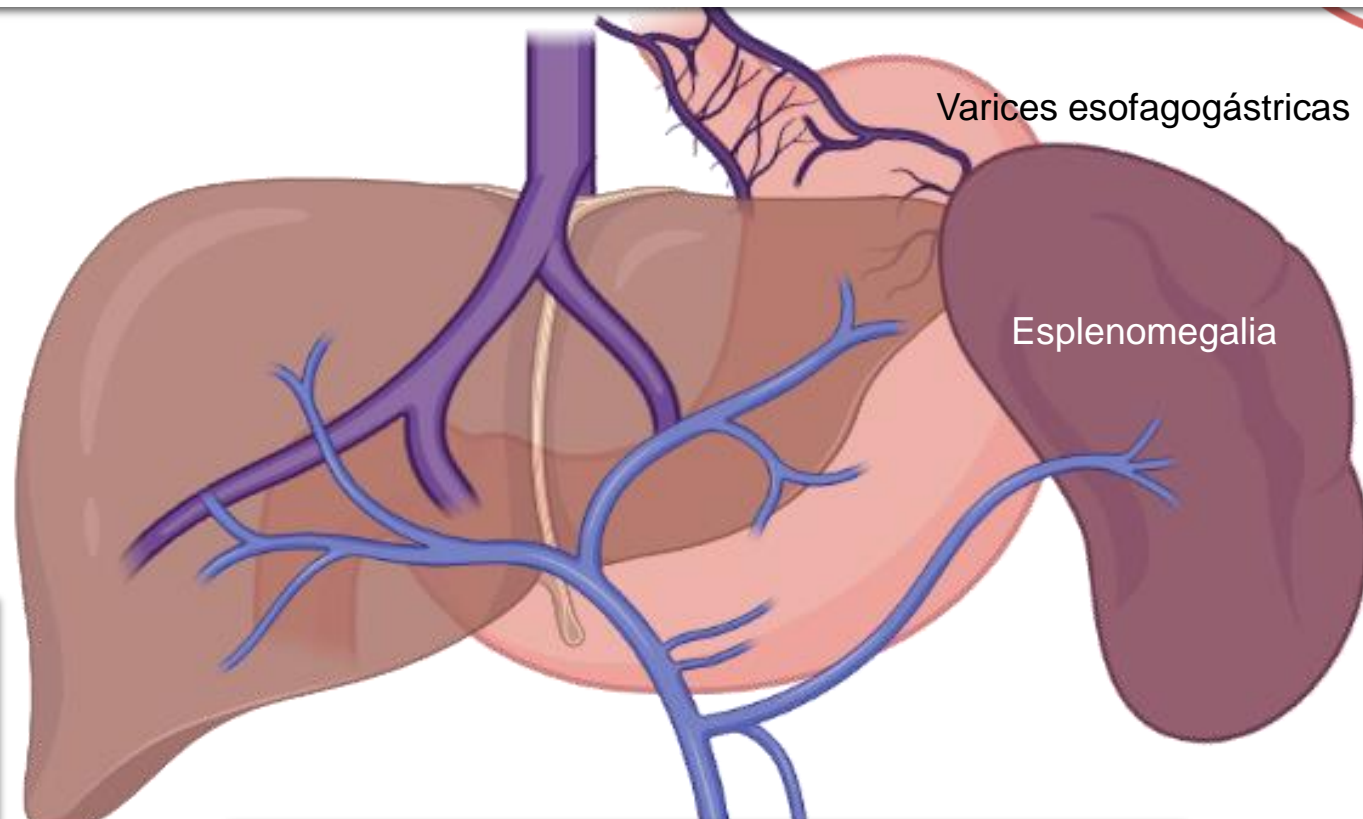
NO cirrosis



NO otras enfermedades hepáticas (virus, autoinmune, metabólicas)



PRESENCIA de Signos “inequívocos” de hipertensión portal



NO trombosis vascular esplácnica



www.enfermedades-raras.org/index.php?option=com_content&view=article&id=3100&idpat=10001802&jj=1458407705515

entidad de utilidad pública

feder

FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE ENFERMEDADES RARAS

Danos tu opinión | ¿Buscas ayuda? | ¿Quieres ayudar?

Descargas
Colaboradores
Contacto
Accesibilidad
Mapa web

Somos la voz de más de 3 millones de personas en España

Enfermedades raras | Actualidad | Quienes somos | Servicios | Testimonios | Movimiento Asociativo | Ayúdanos

Patología

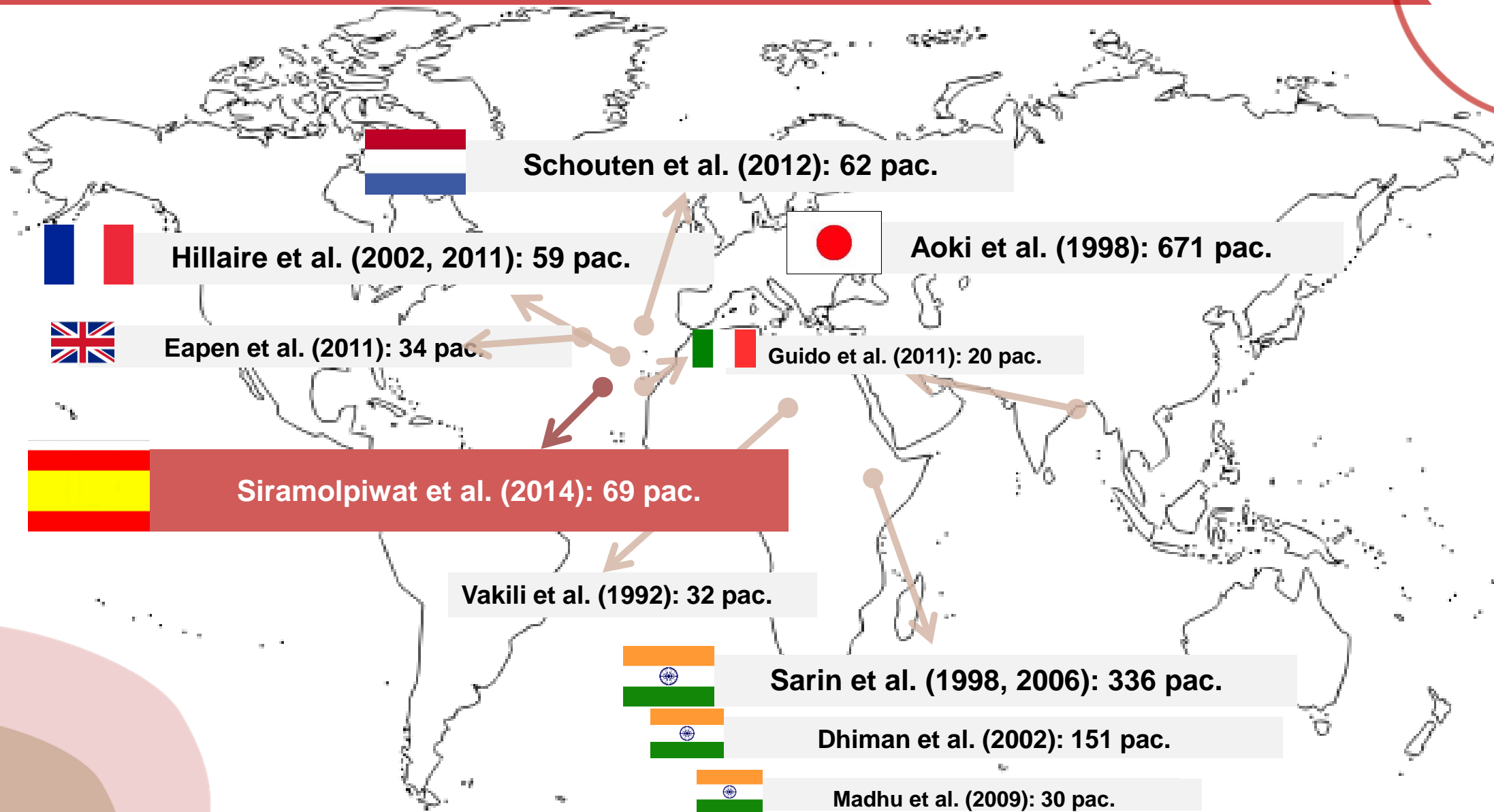
+ A - [Volver](#)

Detalles de la patología: Hipertensión Portal no Cirrótica

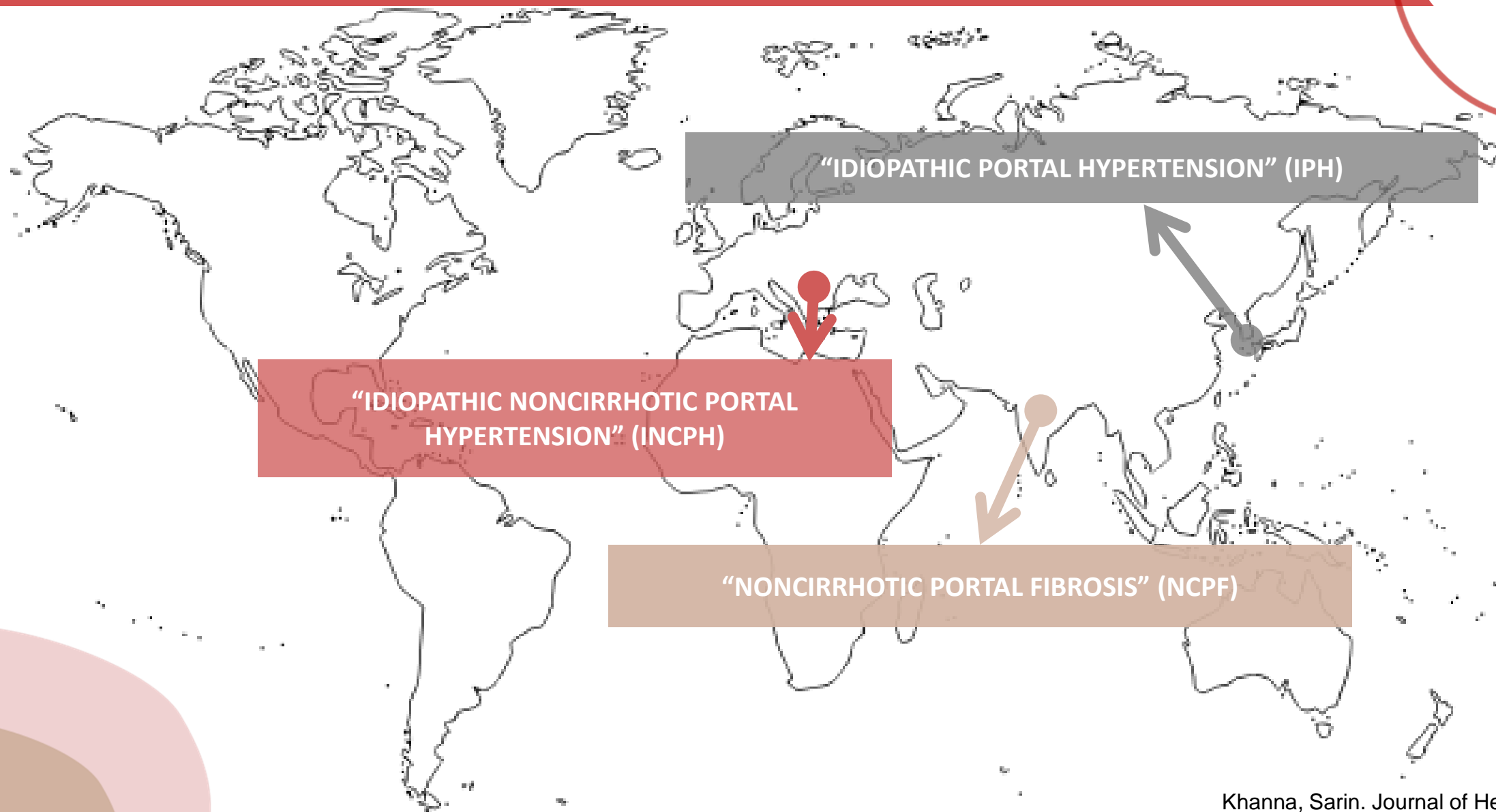
Nombre: Hipertensión Portal no Cirrótica
Patología1: Esclerosis Hepatoportal
Patología2: Venopatía Obstruictiva Portal

Descripción:
La esclerosis hepatoportal (EHP) es un trastorno raro caracterizado por esclerosis de las venas portales intrahepáticas, hipertensión portal sin cirrosis, esplenomegalia asintomática y sangrado recurrente de varices. La prevalencia es desconocida. Está distribuida por todo el mundo, con muchos casos descritos en Asia. La enfermedad puede ocurrir a cualquier edad. Ambos sexos se ven afectados por igual. La EHP se manifiesta normalmente con una esplenomegalia evidente con pancitopenia, hipertensión portal y anomalías leves en las pruebas de función hepática. Los pacientes con EHP están en buenas condiciones, pero pueden presentar rotura de varices esófago-gástricas. Por lo general, la condición se detecta durante la investigación de un hallazgo fortuito de hiperesplenismo o esplenomegalia. La ascitis, la encefalopatía hepática y la ictericia son raras. Los principales hallazgos histopatológicos son fibrosis periportal, oclusión de las pequeñas venas portales, esclerosis del sistema venoso portal y proliferación de pequeños canales vasculares dentro o alrededor del tracto portal. La enfermedad es lentamente progresiva. La insuficiencia hepática, ascitis o encefalopatía se presentan en

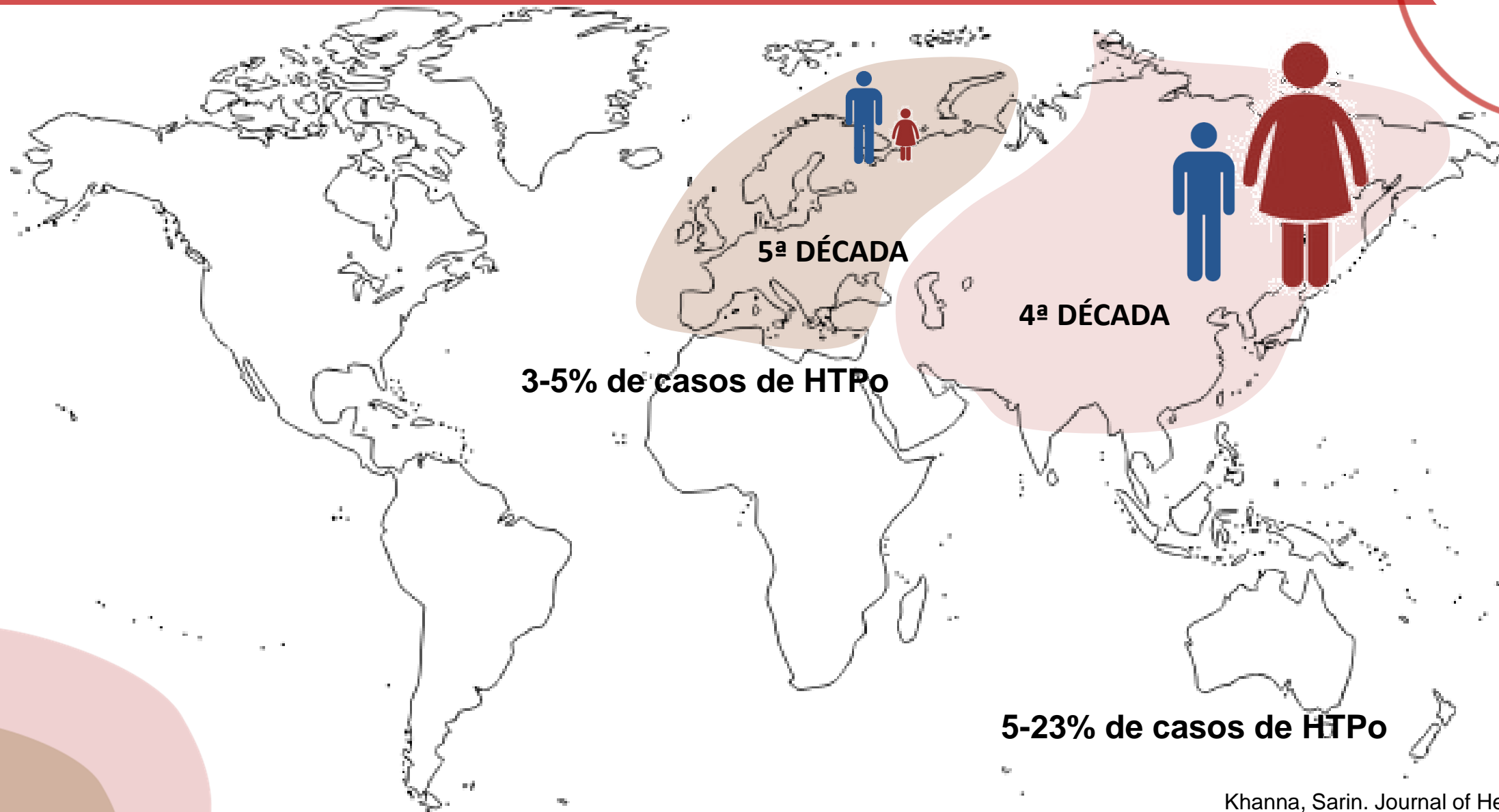
Epidemiología: Una enfermedad rara



Epidemiología: Distintos nombres, ¿distintas enfermedades?



Epidemiología: Distintos nombres, ¿distintas enfermedades?



Hipertensión portal “Todos deben tener hipertensión portal”



Idiopática “No existe una causa”



No cirrótica “El hígado debe estar sano”

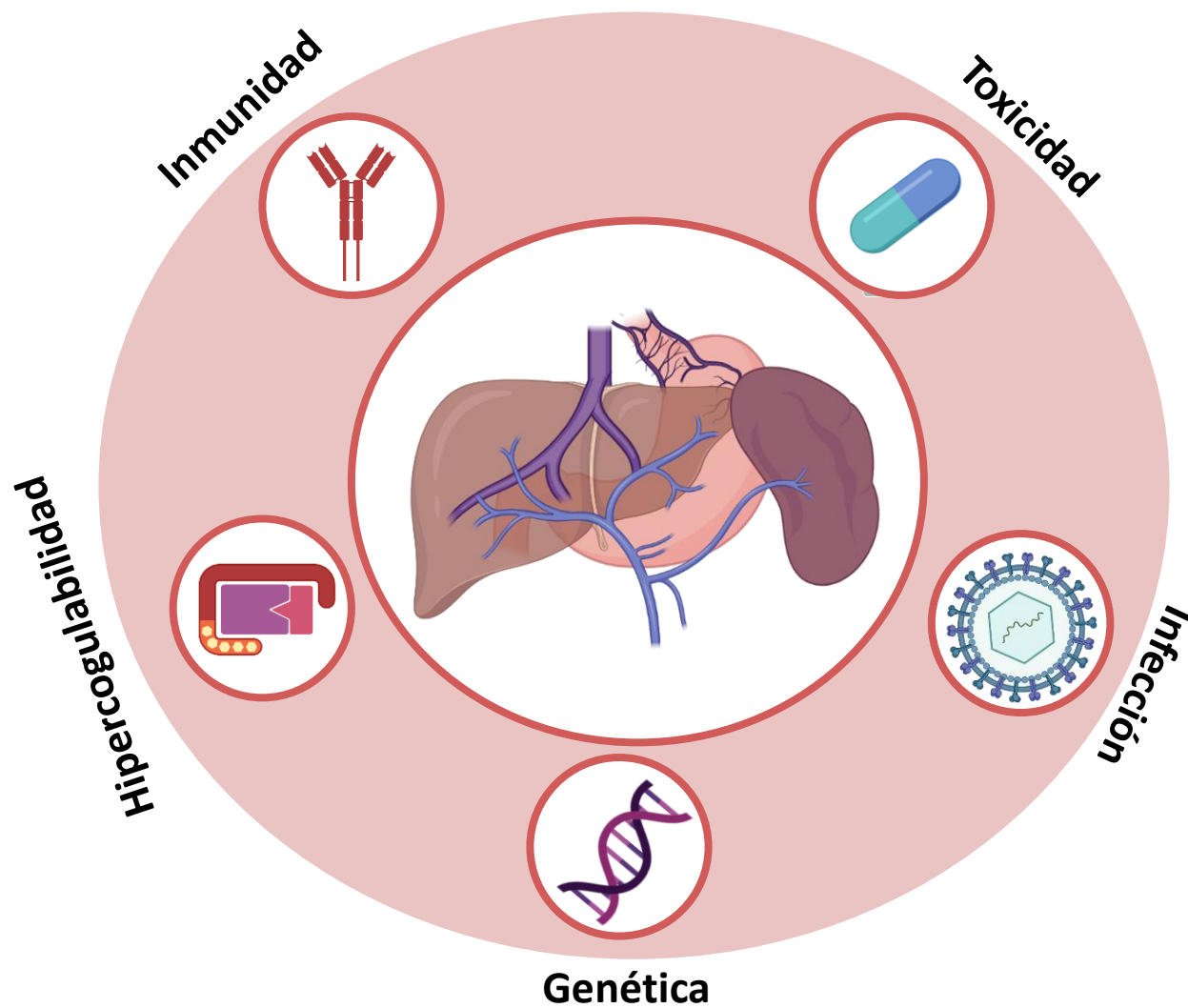




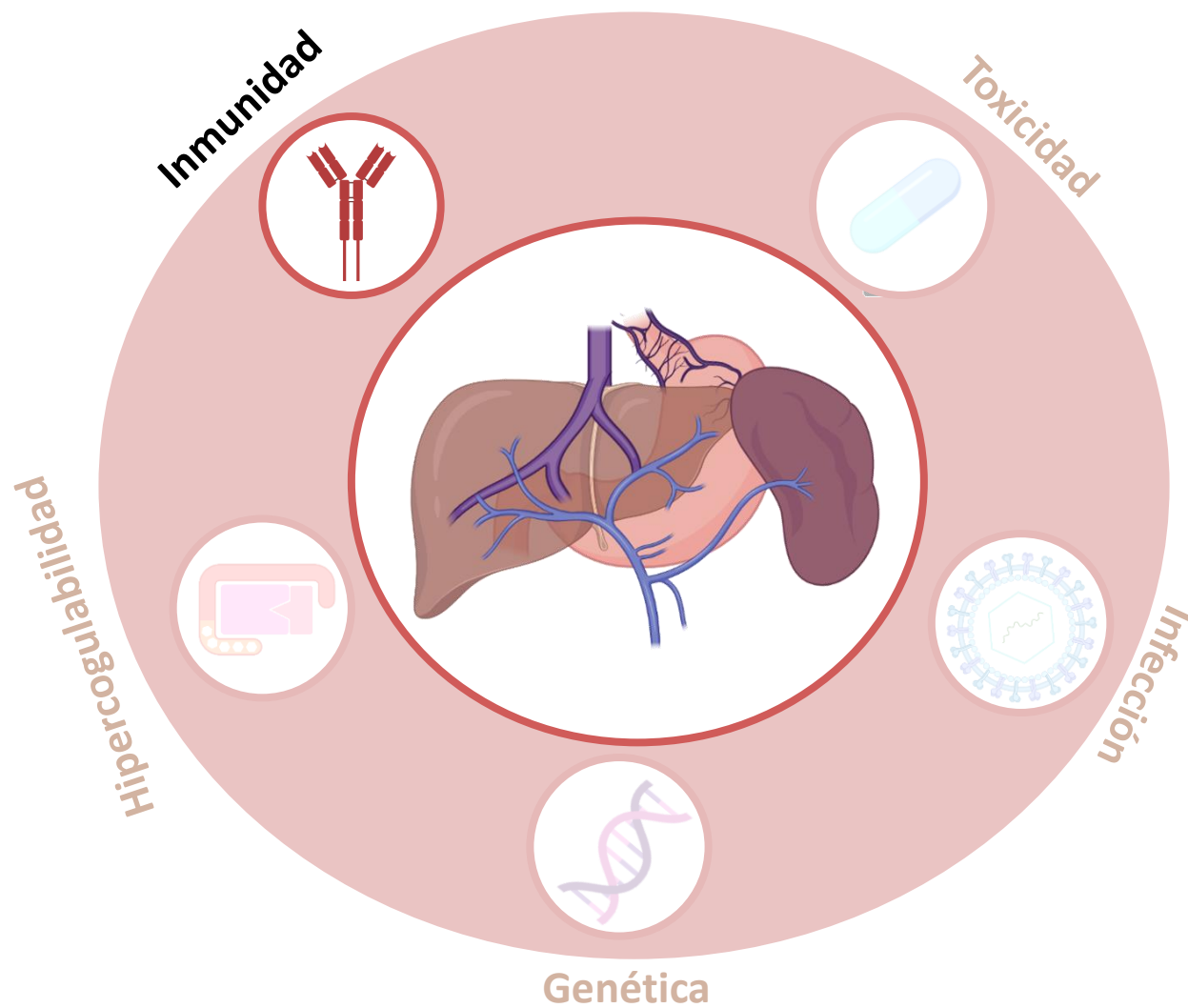
Idiopática ¿Realmente no existe una causa?



Factores de riesgo y asociados a enfermedad vascular portosinusoidal



Factores de riesgo y asociados a enfermedad vascular portosinusoidal





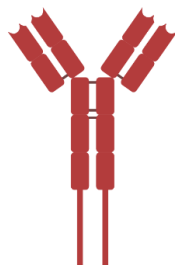
INMUNODEFICIENCIA



AUTOINMUNIDAD



INMUNODEFICIENCIA



AUTOINMUNIDAD

Órgano-específica

Tiroiditis Hashimoto
Enfermedad de Graves
Enfermedad de Addison
Diabetes mellitus
Anemia perniciosa
Anemia hemolítica
Miastenia Gravis
Esclerosis múltiple
Pénfigo/ Penfigoide
Síndrome de Goodpasture
Enfermedad celíaca
HAI/ CBP/ CEP

No órgano-específica

Síndrome de Sjögren
Artritis reumatoide
Dermatomiositis
Esclerodermia
Enfermedad mixta del tejido conectivo
Lupus eritematoso sistémico
Síndrome antifosfolípido



INMUNODEFICIENCIA

Humoral

IDCV (70%)
Déficit IgA



AUTOINMUNIDAD

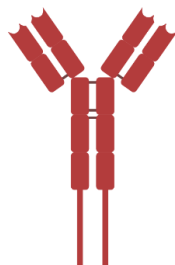
Órgano-específica

Tiroiditis Hashimoto
Enfermedad de Graves
Enfermedad de Addison
Diabetes mellitus
Anemia perniciosa
Anemia hemolítica
Miastenia Gravis
Esclerosis múltiple
Pénfigo/ Penfigoide
Síndrome de Goodpasture
Enfermedad celíaca
HAI/ CBP/ CEP

No órgano-específica

Síndrome de Sjögren
Artritis reumatoide
Dermatomiositis
Esclerodermia
Enfermedad mixta del tejido conectivo
Lupus eritematoso sistémico
Síndrome antifosfolípido

INMUNODEFICIENCIA



AUTOINMUNIDAD

Humoral

IDCV (70%)
Déficit IgA

Celular

Linfocitos T1 y T8
(citotóxicos) disminuidos. El
ratio T4/T8 aumentado
significativamente.
(Nayyar, 1990)

Hiporreactividad de células
T a la estimulación autóloga
con células no T.
(Tokushige, 1992)

Desbalance Th1/Th2

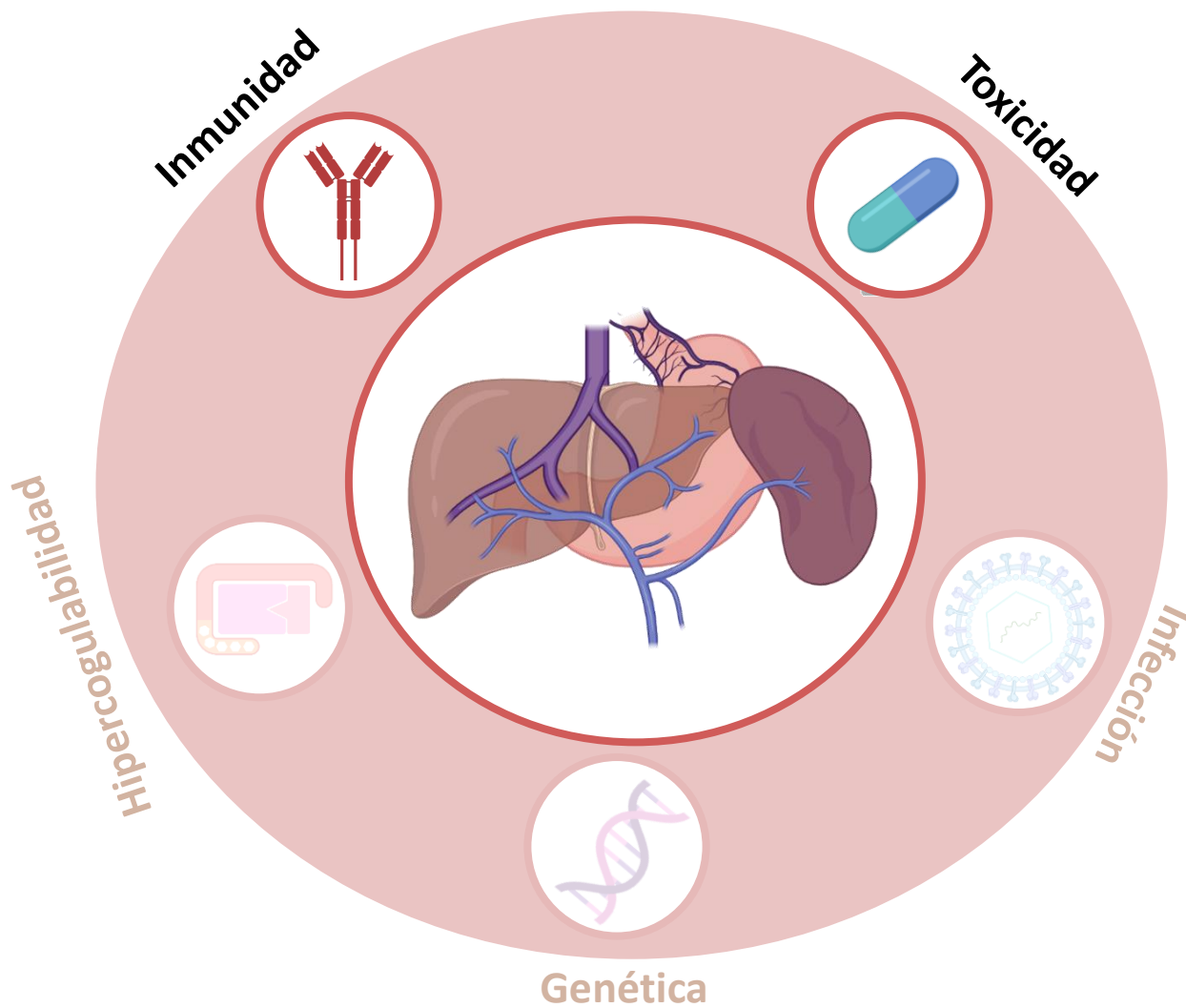
Órgano-específica

Tiroiditis Hashimoto
Enfermedad de Graves
Enfermedad de Addison
Diabetes mellitus
Anemia perniciosa
Anemia hemolítica
Miastenia Gravis
Esclerosis múltiple
Pénfigo/ Penfigoide
Síndrome de Goodpasture
Enfermedad celíaca
HAI/ CBP/ CEP

No órgano-específica

Síndrome de Sjögren
Artritis reumatoide
Dermatomiositis
Esclerodermia
Enfermedad mixta del tejido conectivo
Lupus eritematoso sistémico
Síndrome antifosfolípido

Factores de riesgo y asociados a enfermedad vascular portosinusoidal





Fármacos asociados a enfermedad vascular portosinusoidal

Azatioprina

6-Mercaptopurina

Didanosina

Cloruro de polivinilo

Arsénico

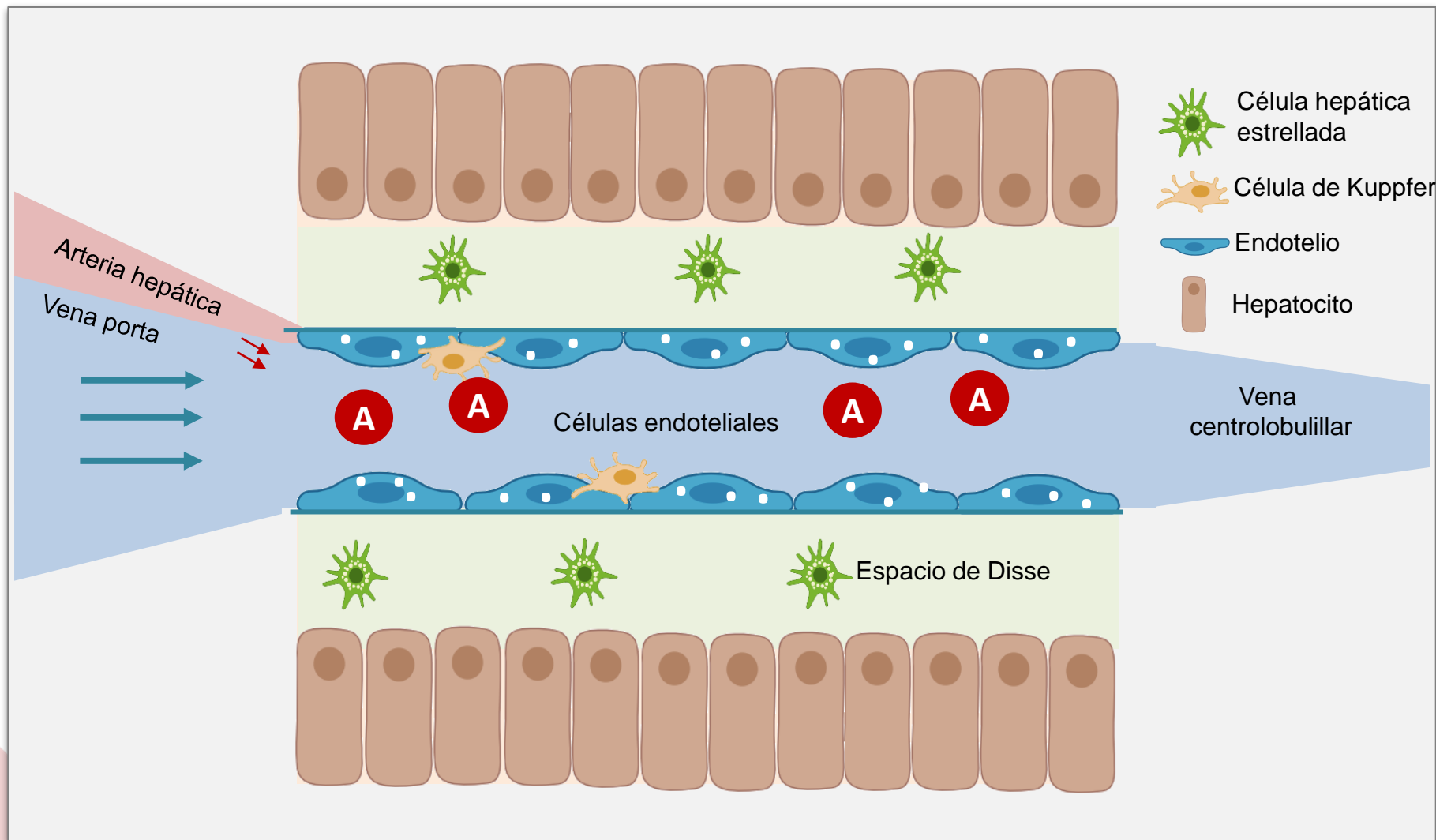
Estavudina

Vitamina A

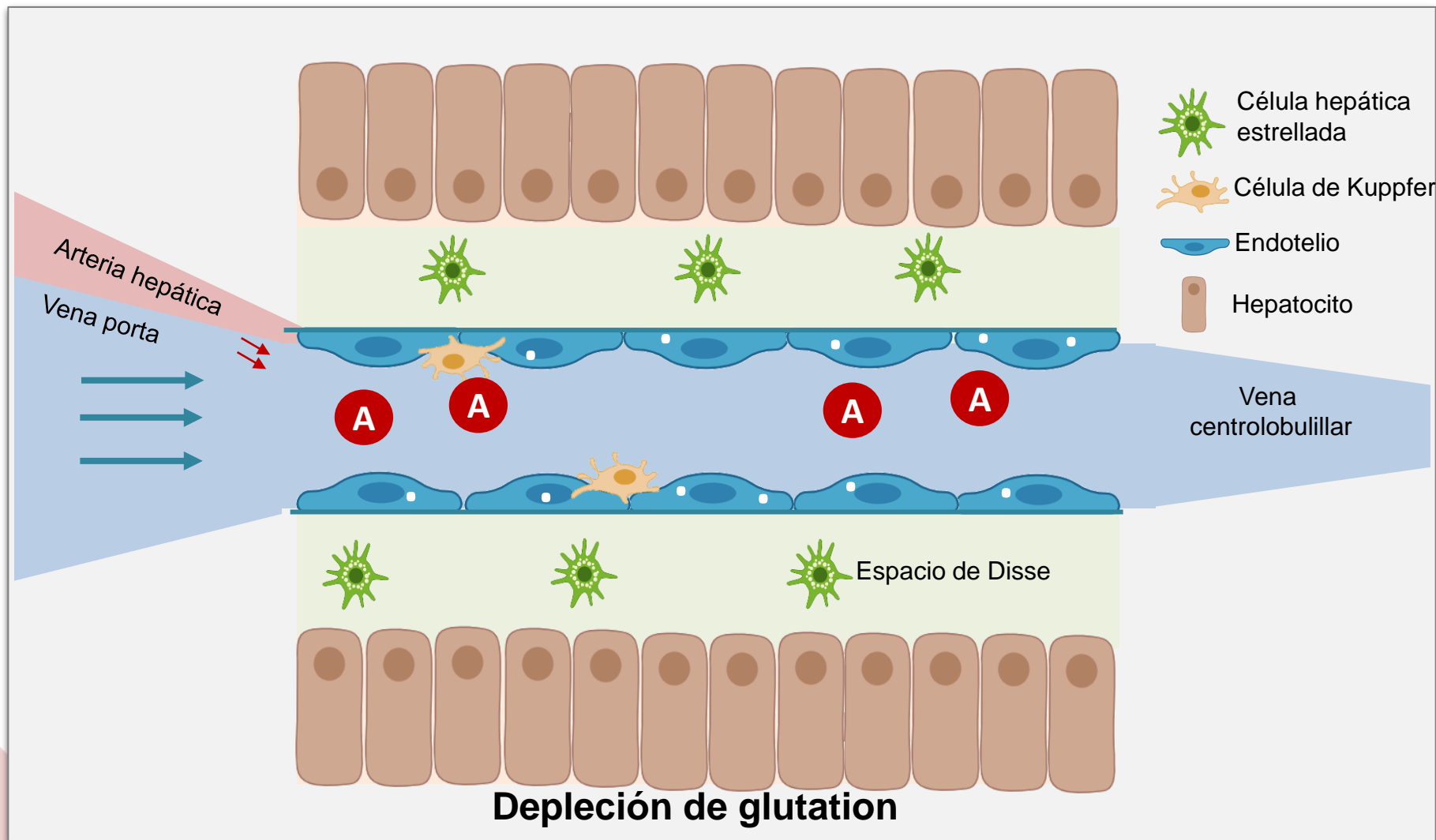
Aceite de colza adulterado

Oxaliplatino

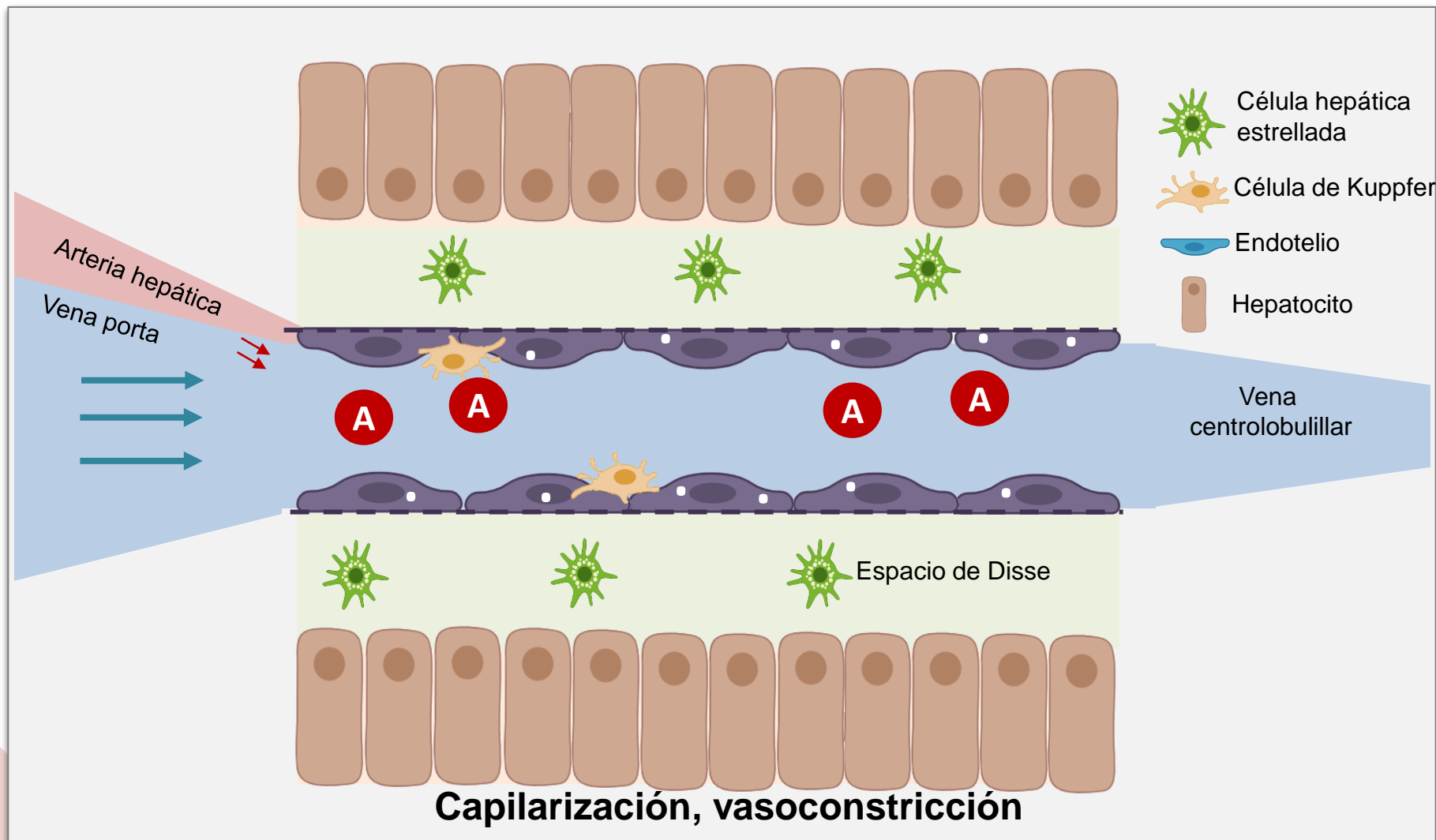
Toxicidad farmacológica: Azatioprina



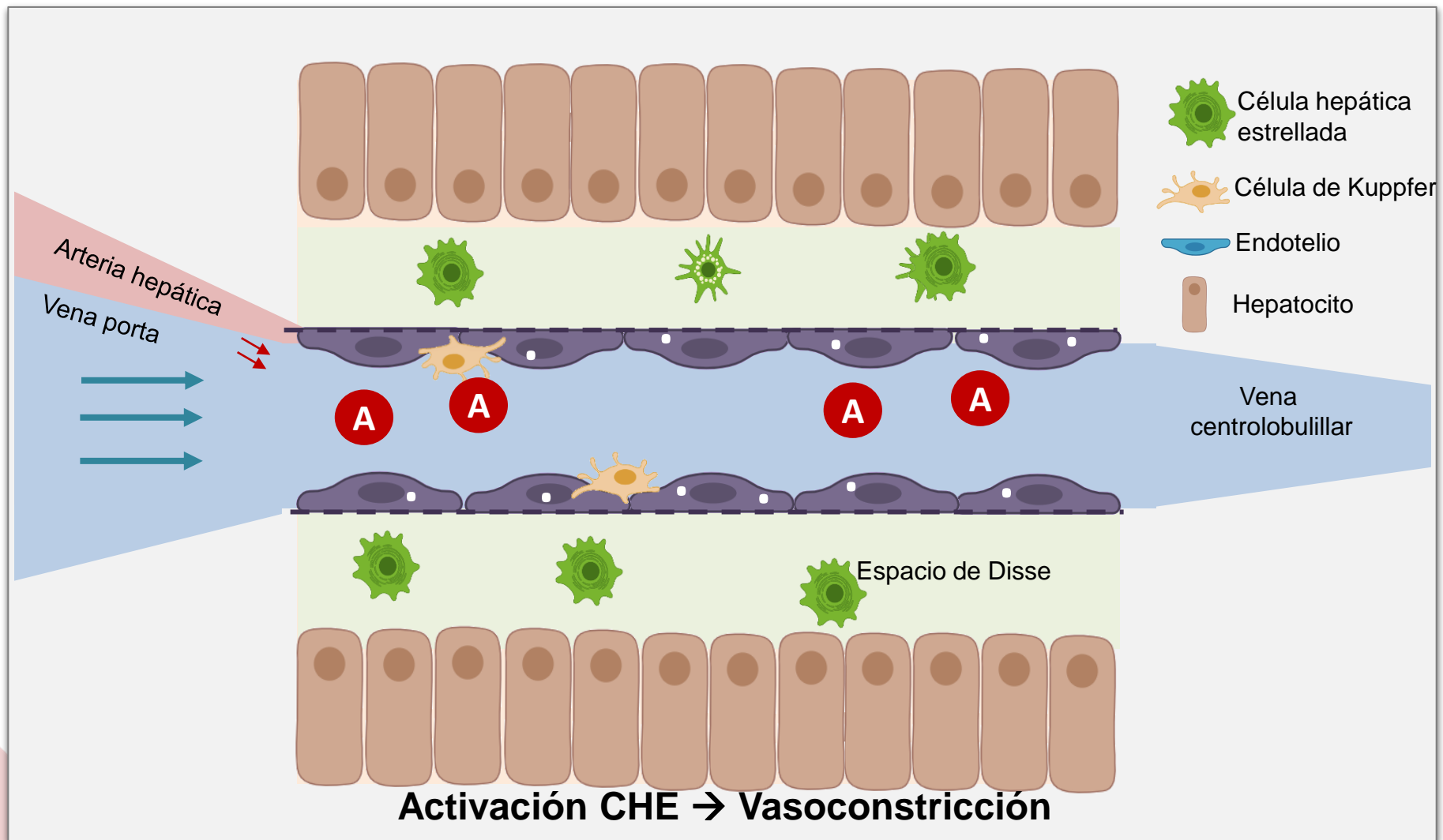
Toxicidad farmacológica: Azatioprina



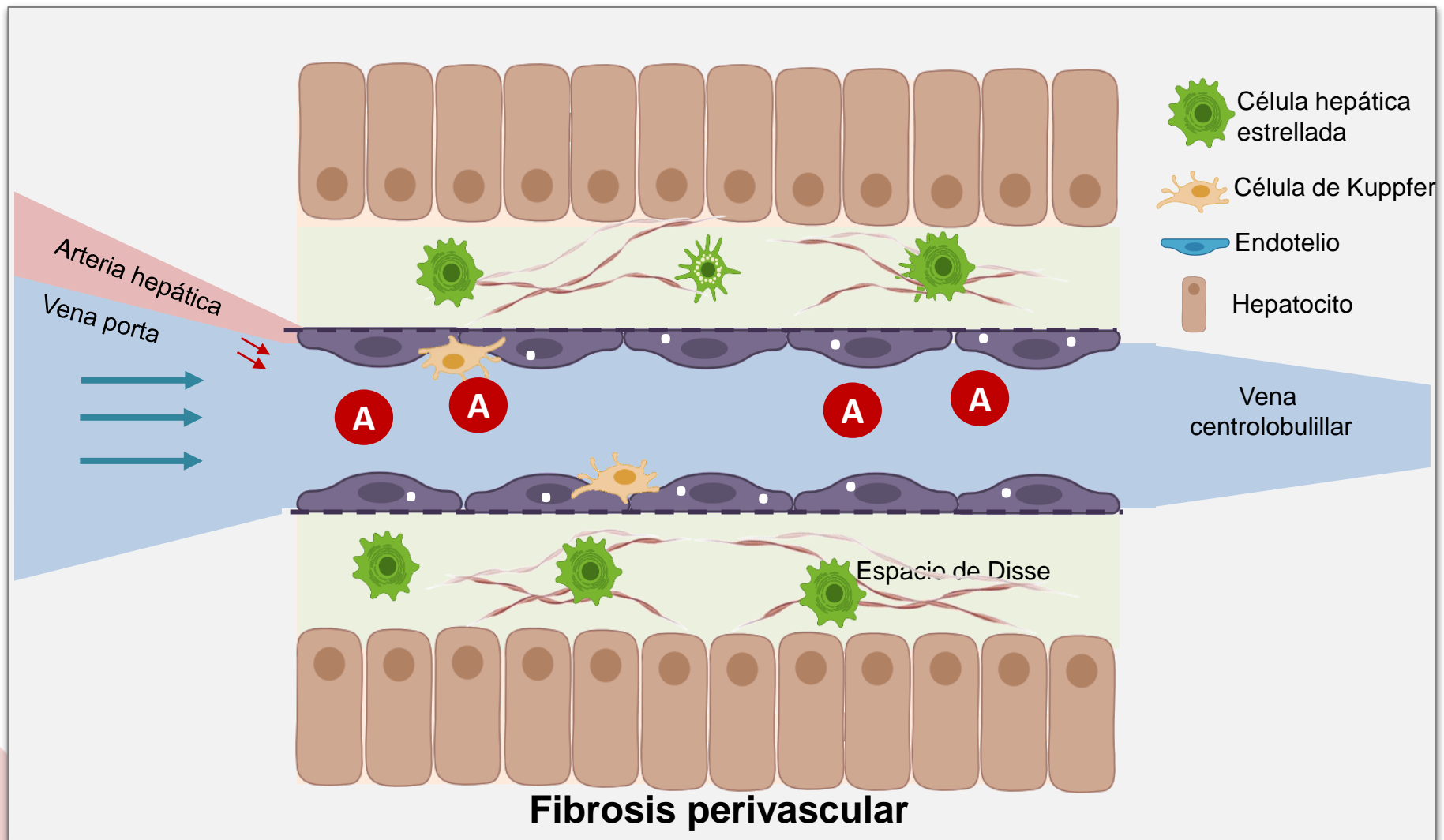
Toxicidad farmacológica: Azatioprina



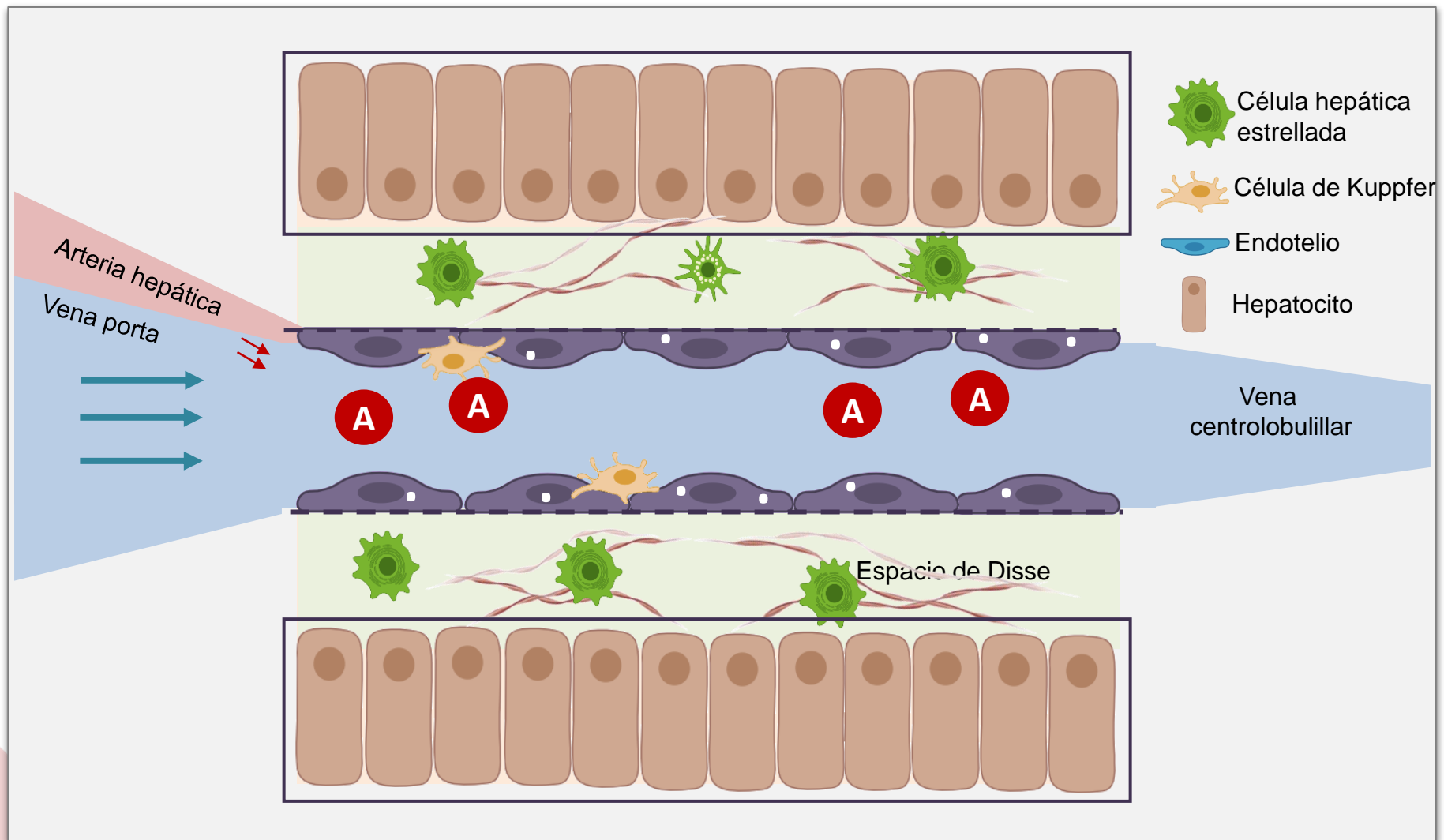
Toxicidad farmacológica: Azatioprina



Toxicidad farmacológica: Azatioprina



Toxicidad farmacológica: Azatioprina



Toxicidad farmacológica: Azatioprina

N = 927
EII + AZA
Infrecuente

| Test | Patient 1 | Patient 2 | Patient 3 | Patient 4 |
|--|---|---|---|--|
| Abdominal ECO | | | | |
| * Liver edge | Smooth | Smooth | Smooth | Smooth |
| * Base diameter | 16 cm | 13.5 cm | 14.5 cm | 14.4 cm |
| * Splenic hilum collateral circulation | X | X | X | X |
| * Others | | | | |
| Fibroscan (MR: 100%; IQ: 1.3) | F2 | F3 | F3 | F3 |
| Hepatic haemodynamics | Sinusoidal PHT not clinically significant | Sinusoidal PHT not clinically significant | Sinusoidal PHT clinically significant | Sinusoidal PHT clinically significant |
| HVPG | | 7.5 mmHg | | 11 mmHg |
| DBP | | 7 mmHg | | 2 mmHg |
| PVCI | | 7 mmHg | | 3.5 mmHg |
| PSHL | | 7.5 mmHg | | 7 mmHg |
| PSHE | | 15 mmHg | | 18 mmHg |
| Liver biopsy | Mild steatosis as only notable injury | No regenerative changes, fibrosis or inflammatory changes observed. No necrosis, inflammation, steatosis, cholestasis or other relevant changes were observed in the lobule | Non specific changes with no signs of cirrhosis or focal lesion. No hepatocyte dysplasia observed | Nodular architectural alteration compatible with the diagnosis of nodular regenerative hyperplasia |

| Variable | Alteración PFH | Controles | P |
|--------------------|----------------|-----------|-------|
| Edad | 42,2 | 43,7 | NS |
| HSH | 76,5% | 41,2% | NS |
| Tiempo de VIH | 15,5 | 17,5 | NS |
| Exposición TARGA | 4,53 | 6,88 | 0,02 |
| CD4 | 489 | 690 | NS |
| Nadir CD4 | 238 | 263 | NS |
| Copias VIH basales | 39760 | 132000 | NS |
| Exposición ddl | 47 | 25 | 0,009 |
| Exposición NVP | 25 | 15 | NS |
| Exposición d4T | 32 | 38 | NS |
| Exposición RTV | 0,29 | 0,08 | NS |

N= 3200

Exclusión VHC, VHB y otras causas de enfermedad hepática
17 elevación persistente de transaminasas (0,5%)

Análisis multivariante:
Exposición a ddl (p 0,03)

| Variable | Alteración PFH | Controles | P |
|--------------------|----------------|-----------|-------|
| Edad | 42,2 | 43,7 | NS |
| HSH | 76,5% | 41,2% | NS |
| Tiempo de VIH | 15,5 | 17,5 | NS |
| Exposición TARGA | 4,53 | 6,88 | 0,02 |
| CD4 | 489 | 690 | NS |
| Nadir CD4 | 238 | 263 | NS |
| Copias VIH basales | 39760 | 132000 | NS |
| Exposición ddl | 47 | 25 | 0,009 |
| Exposición NVP | 25 | 15 | NS |
| Exposición d4T | 32 | 38 | NS |
| Exposición RTV | 0,29 | 0,08 | NS |

N= 3200

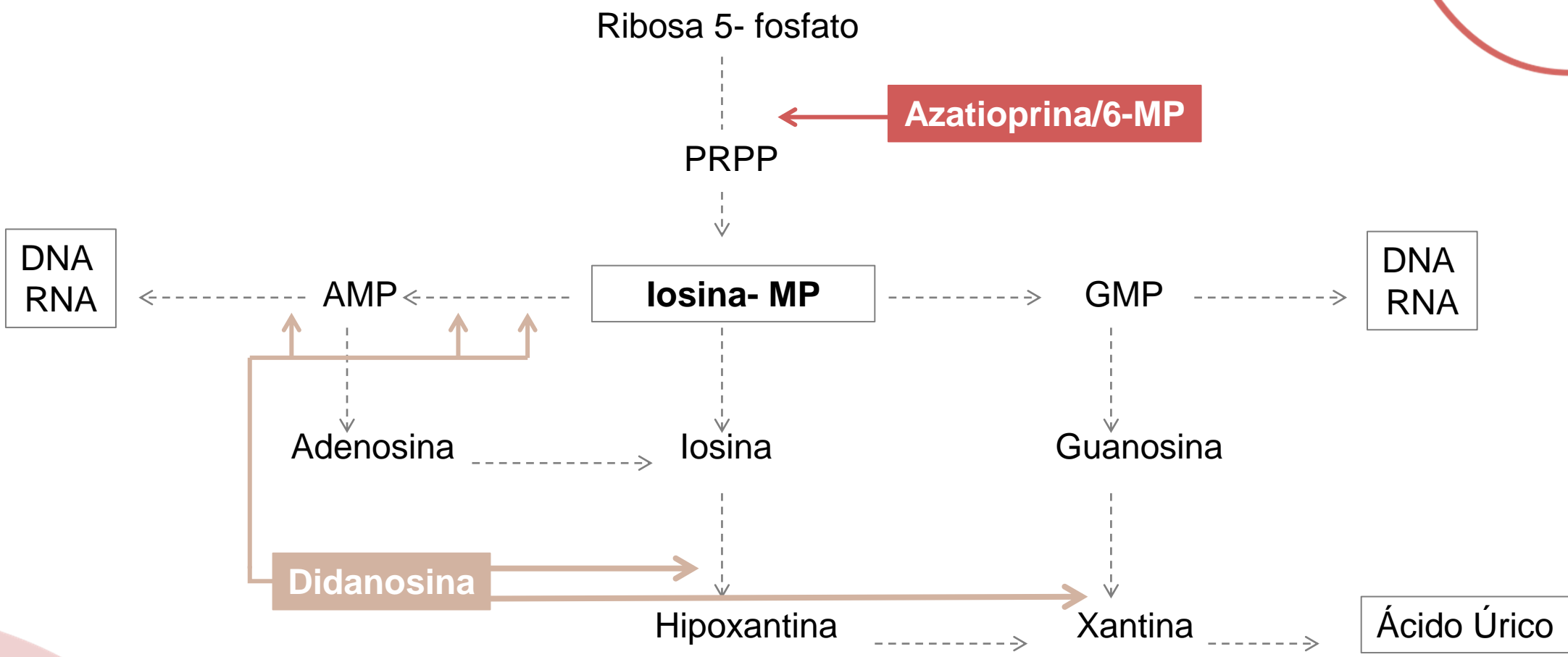
Exclusión VHC, VHB y otras causas de enfermedad hepática
17 elevación persistente de transaminasas (0,5%)

**9 tenían varices esofágicas
6 tenían trombosis portal**

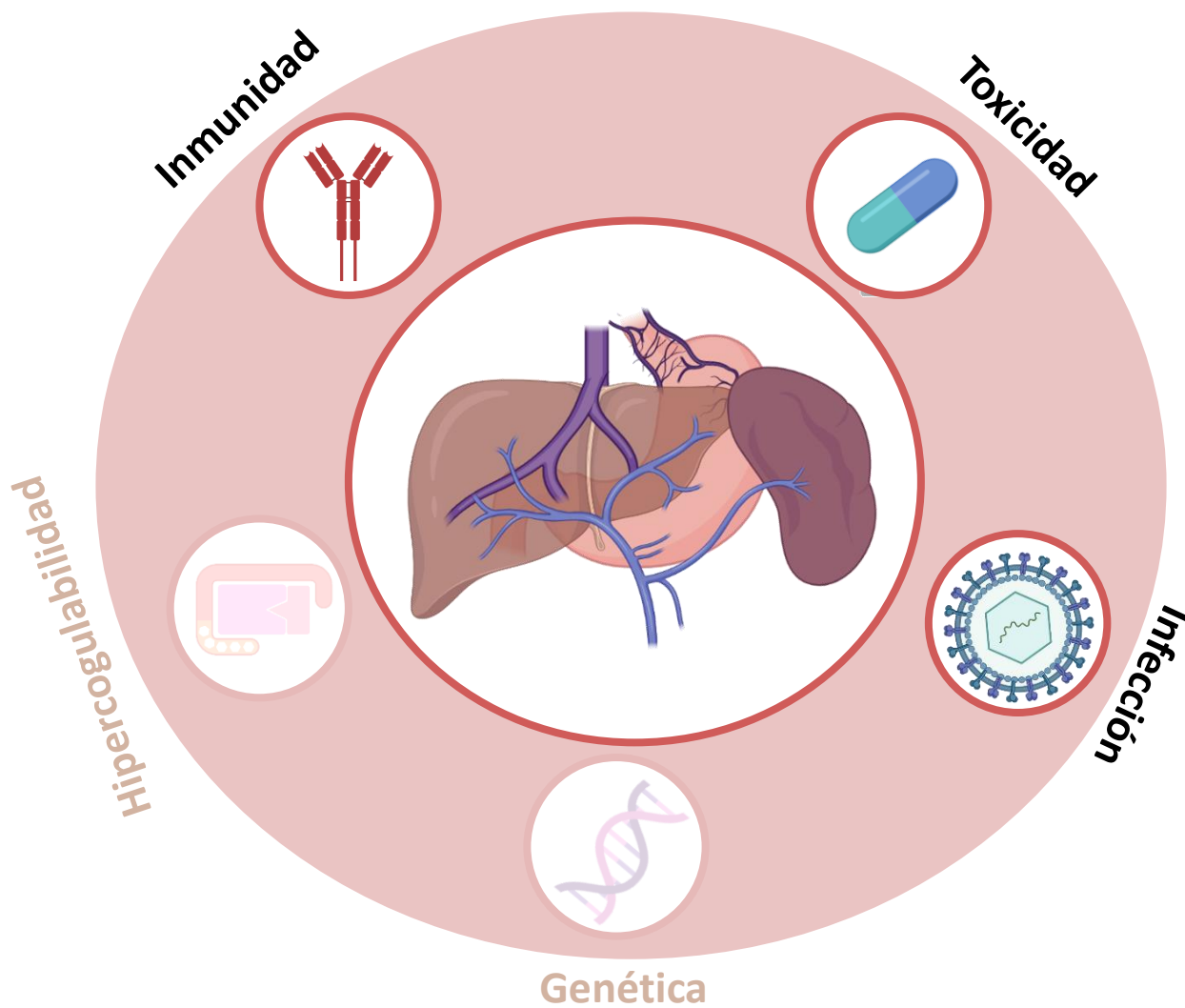


¡Ninguno tenía cirrosis!

Toxicidad farmacológica: Didanosina

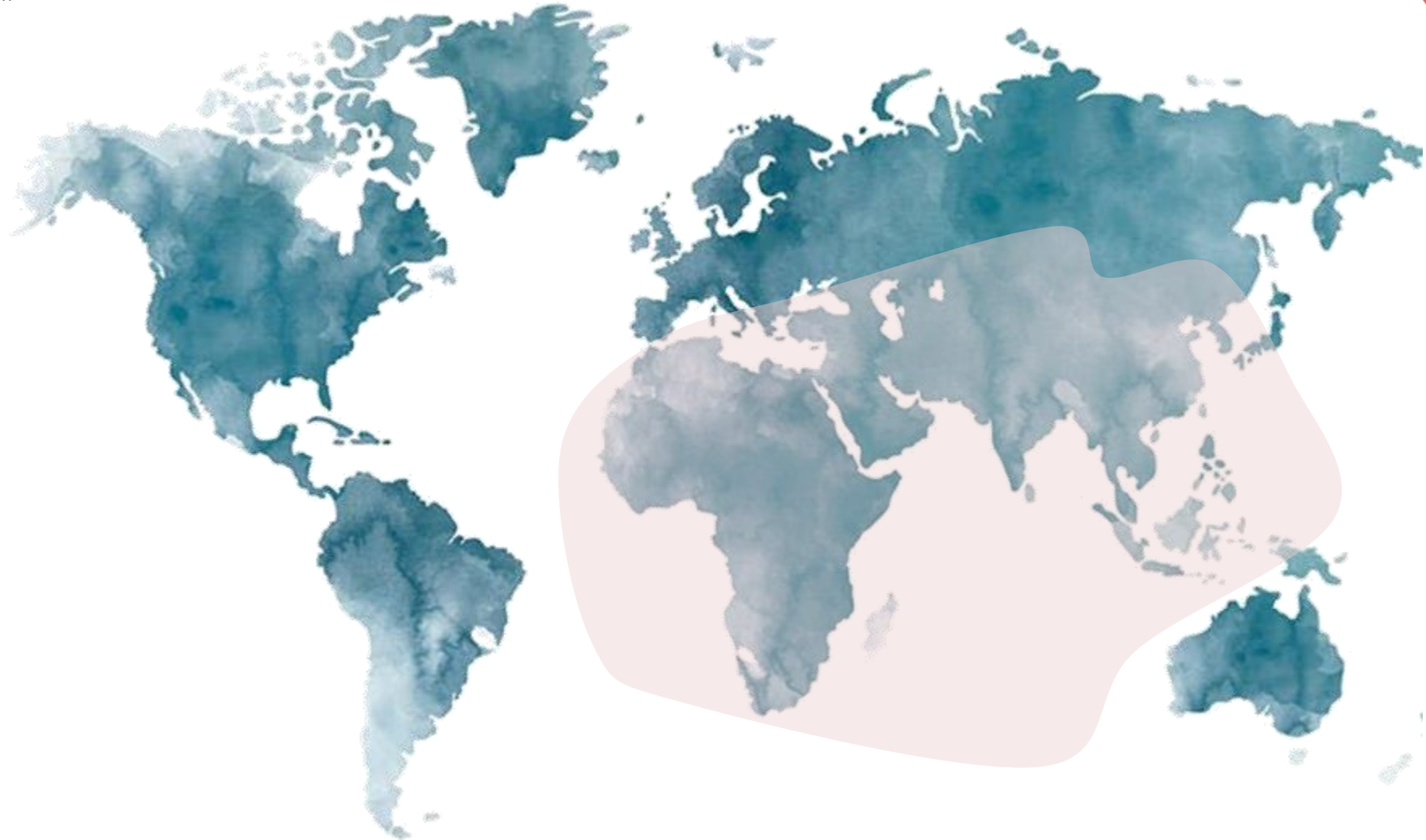


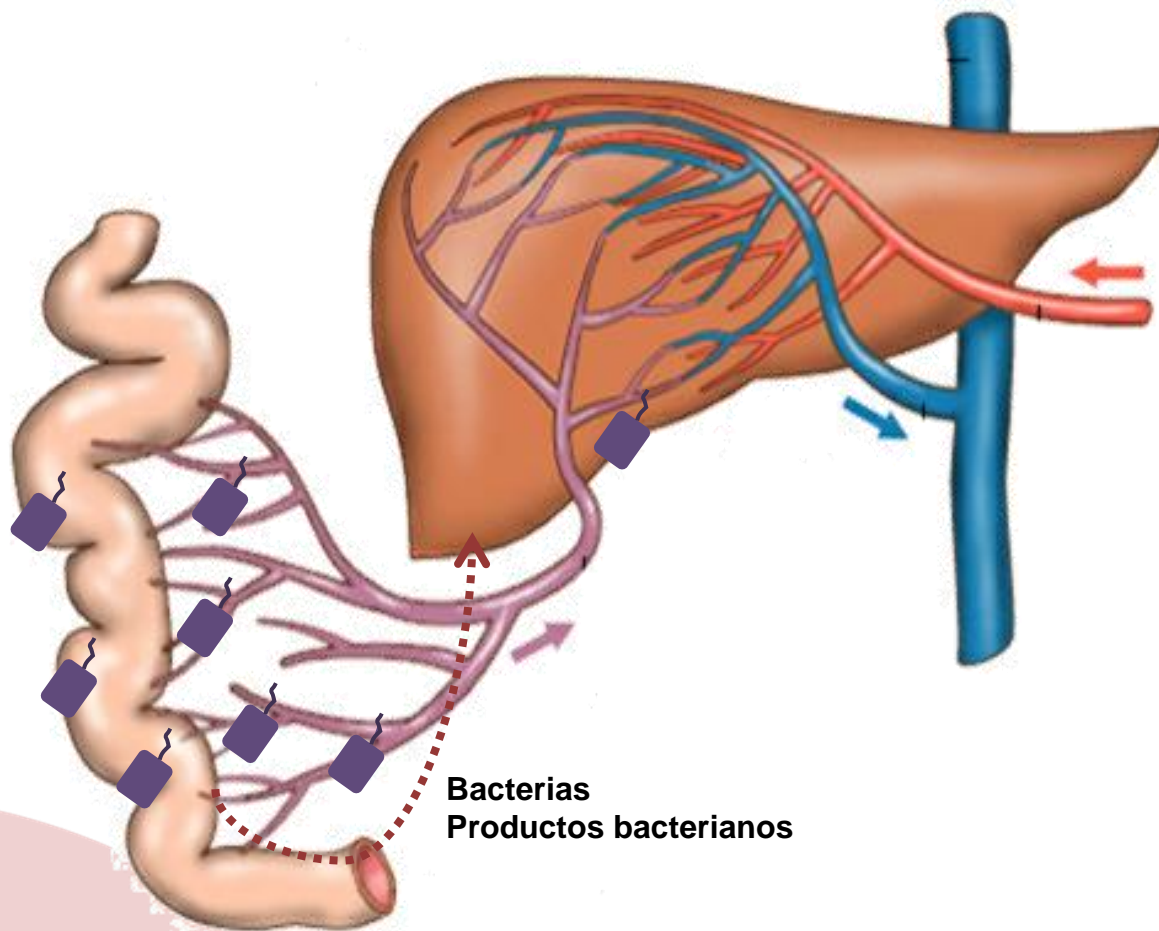
Factores de riesgo y asociados a enfermedad vascular portosinusoidal





“Teoría higienista”





Infecciones intestinales bacterianas

Sepsis del cordón umbilical

Pieliflebitis

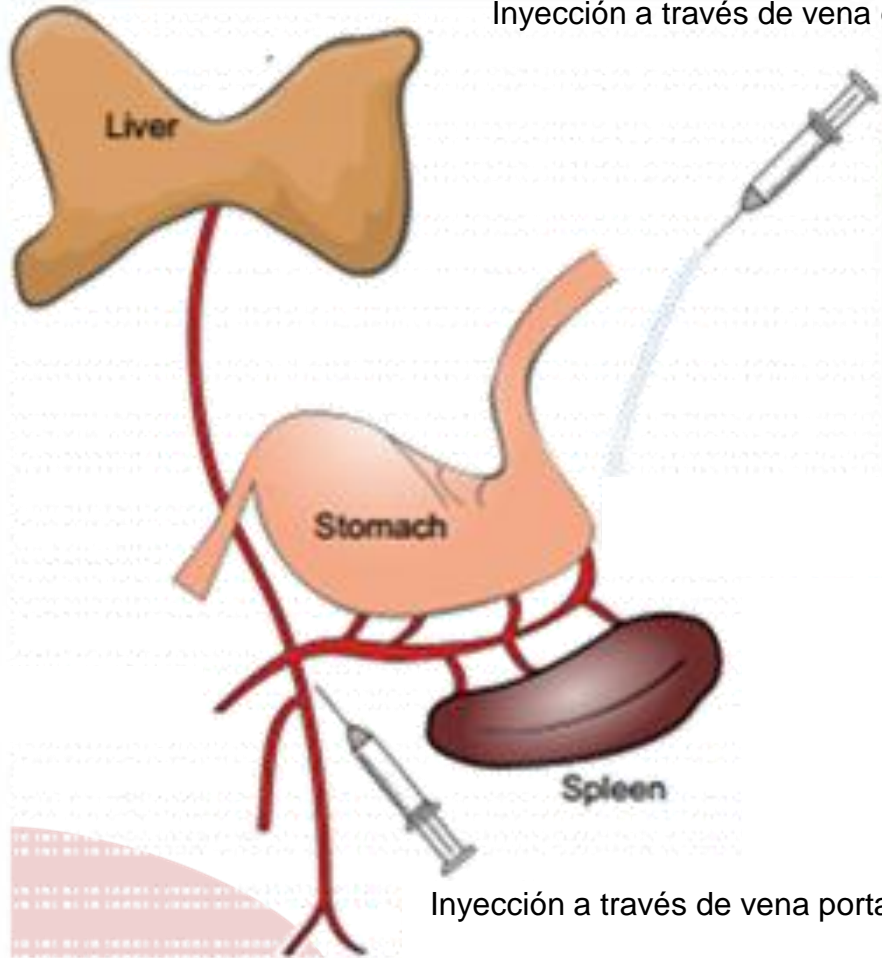


Émbolos sépticos

Microtrombosis

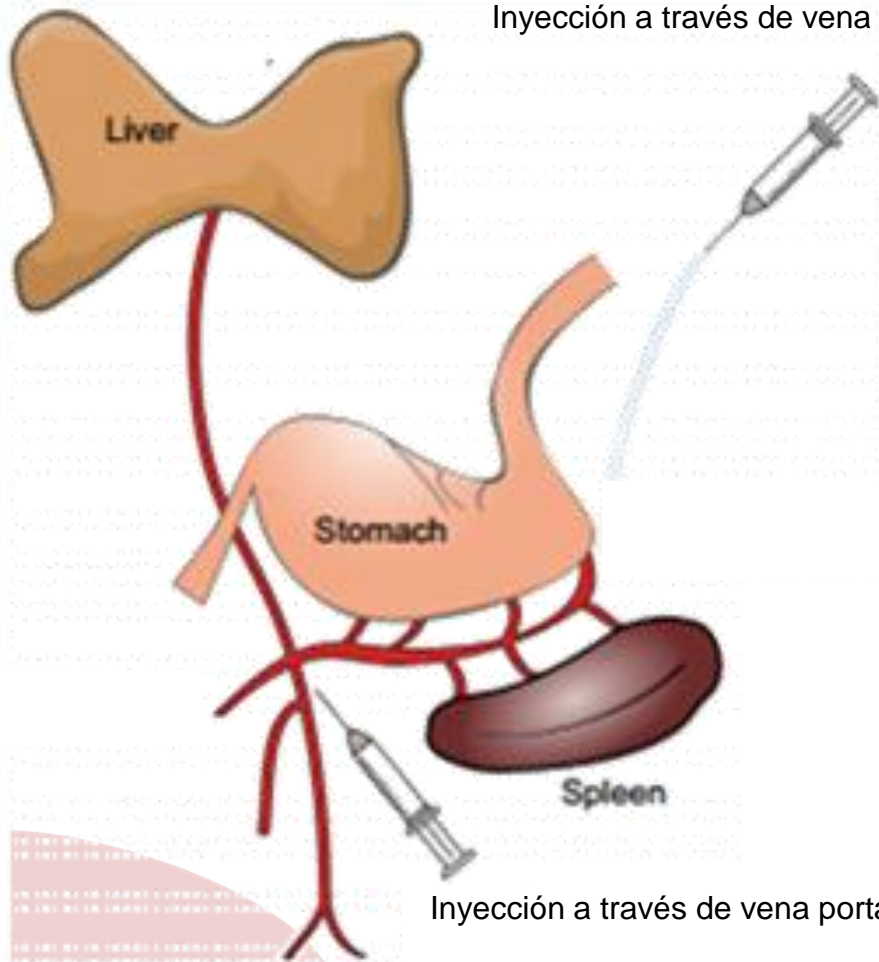
Infecciones y riesgo de enfermedad vascular portosinusoidal

Inyección a través de vena gastroesplénica E.coli



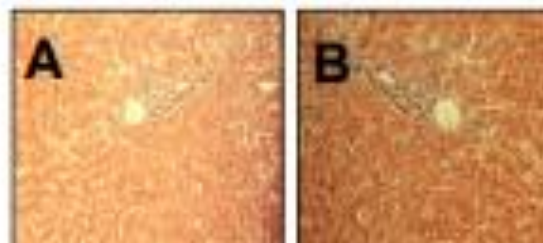
Inyección a través de vena porta E.coli

Inyección a través de vena gastroesplénica E.coli



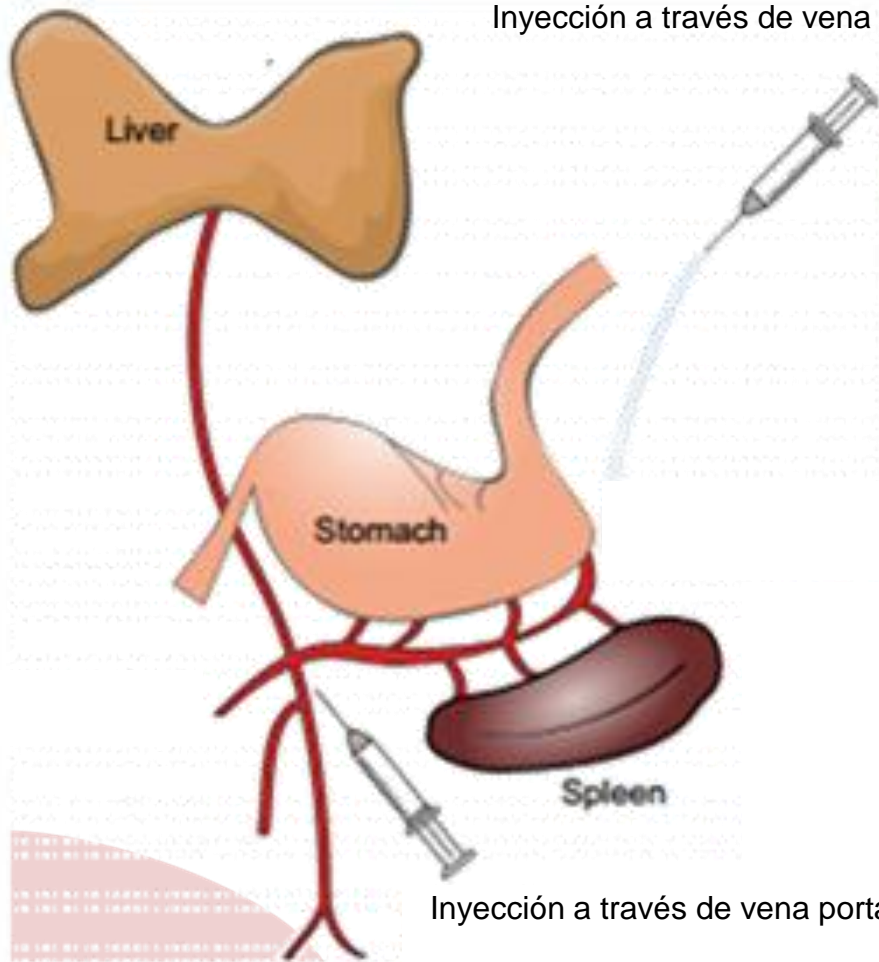
Aumento del flujo portal
Esplenomegalia
Descenso de la presión arterial media

Histología normal



Inyección a través de vena porta E.coli

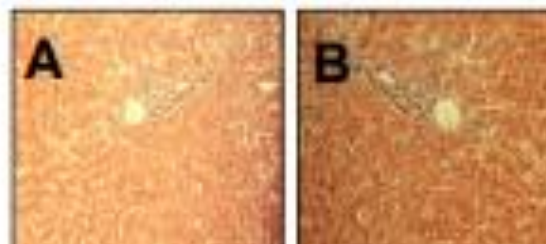
Inyección a través de vena gastroesplénica E.coli



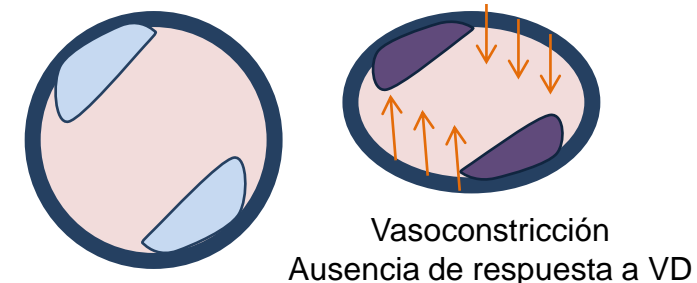
Inyección a través de vena porta E.coli

Aumento del flujo portal
Esplenomegalia
Descenso de la presión arterial media

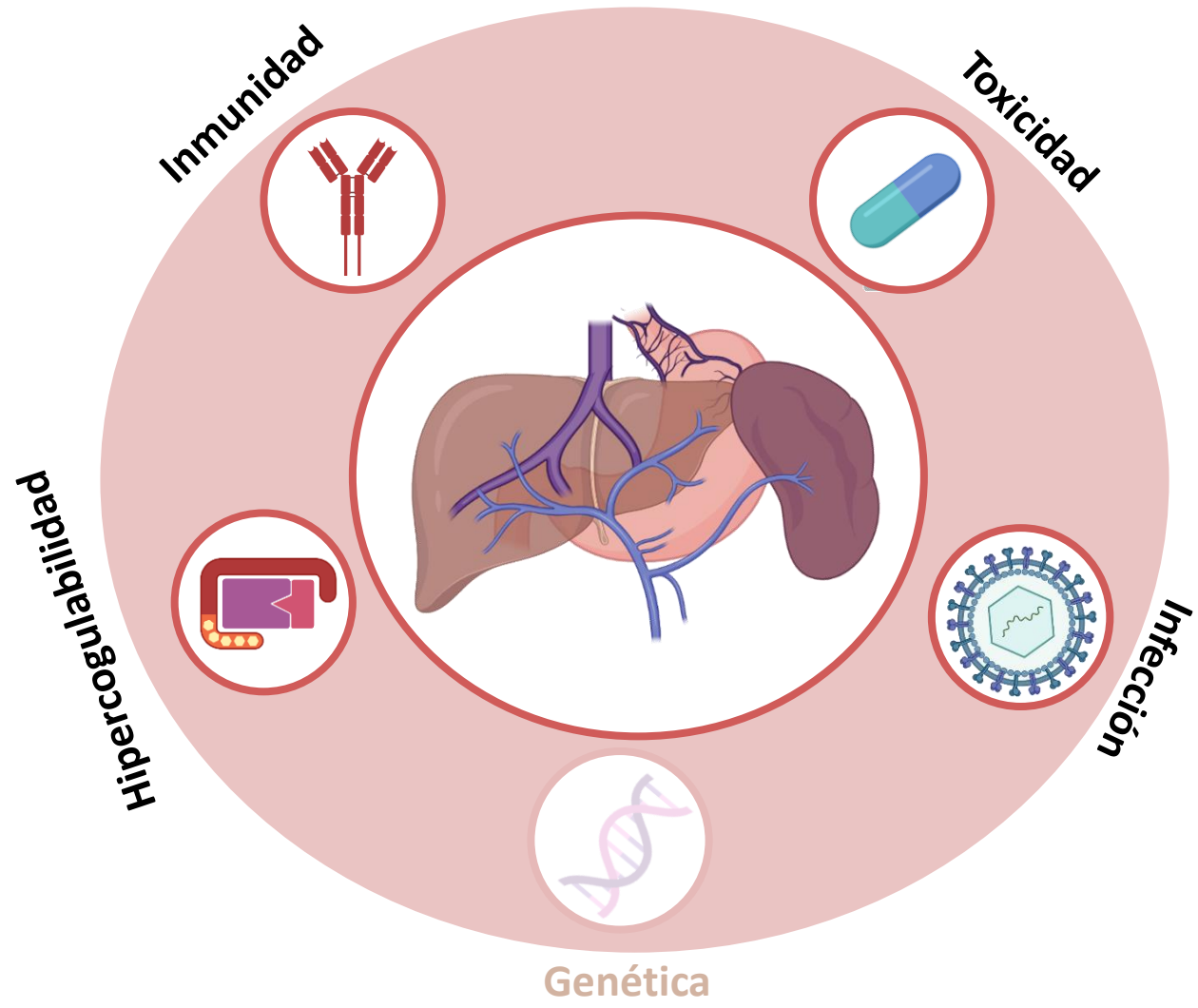
Histología normal

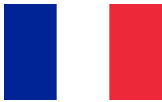





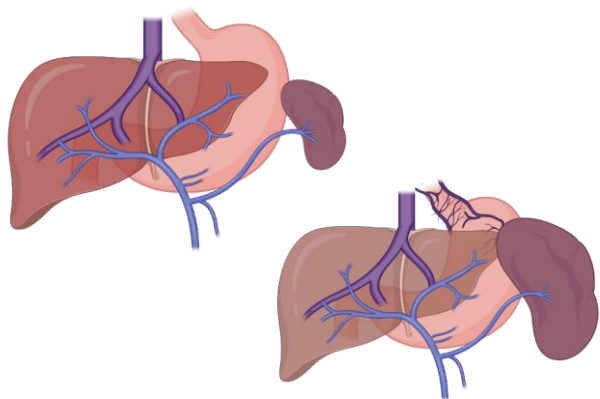
Cambios funcionales en las células endoteliales



Factores de riesgo y asociados a enfermedad vascular portosinusoidal

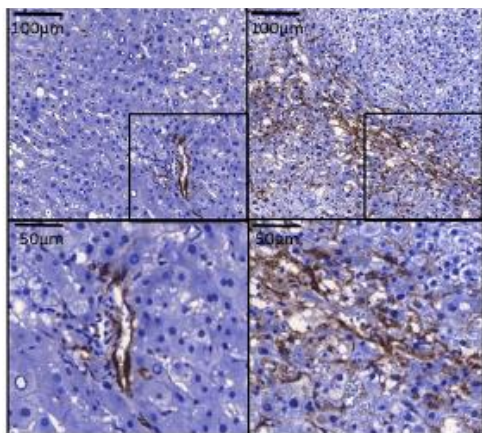


| |  |  |  |  |
|-----------------------------|---|---|---|---|
| Referencia | Hillarie et al N=28 | Cazals-Hatem et al N=59 | Schouten et al N=62 | Sirampiwat et al N=69 |
| Trastorno protrombótico | 6 Déficit proteína S 2 Déficit proteína C | 3 Déficit proteína S 3 Déficit proteína C 2 MTHFR mutación 3 Factor V Leiden | 3 Déficit proteína S 3 Déficit proteína C 1 MTHFR mutación 2 Factor V Leiden | 1 Déficit proteína S 2 Factor II Leiden 1 Factor V Leiden |
| Neoplasia hematológica | 1 | 0 | 4 | 5 |
| Síndrome mieloproliferativo | 6 | 10 | 3 | 0 |

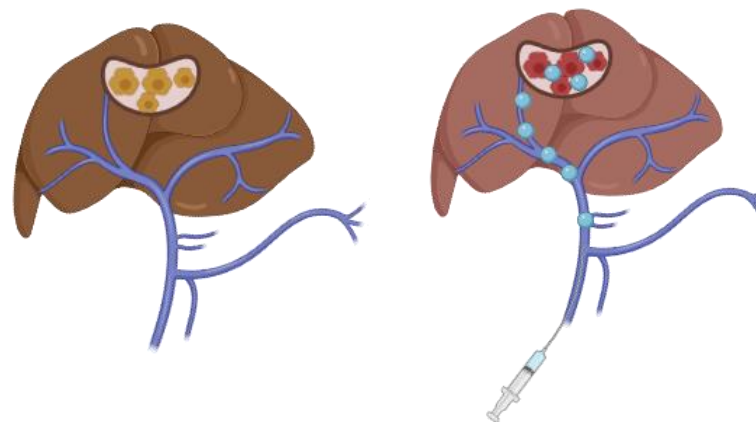


Control

HPI

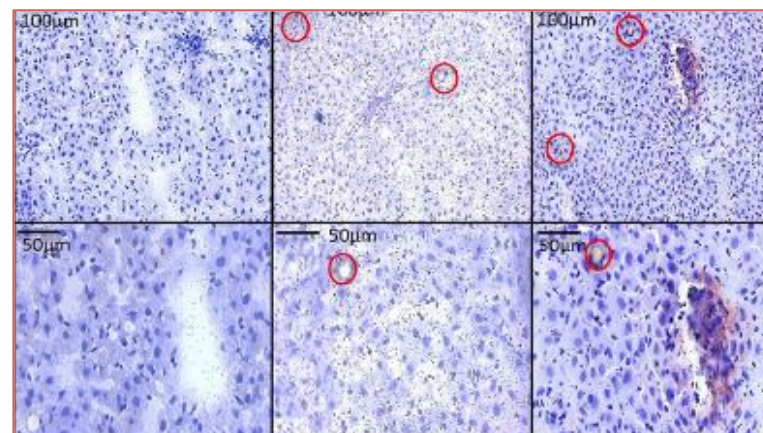


Tincion "α-SMA"

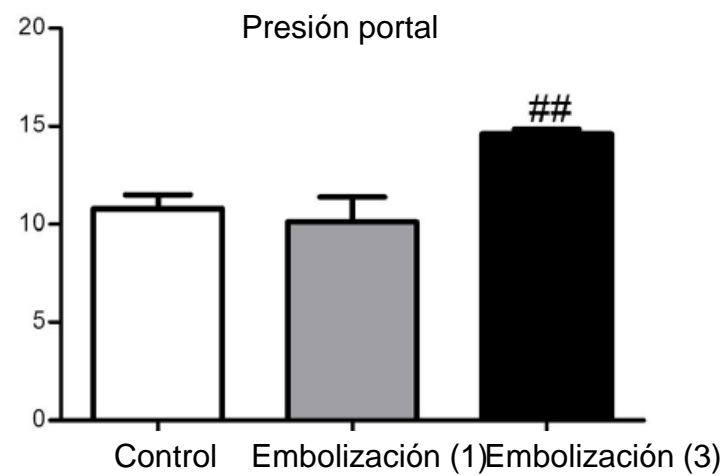
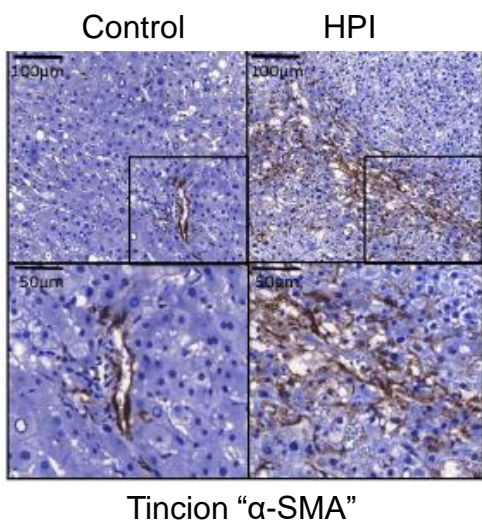
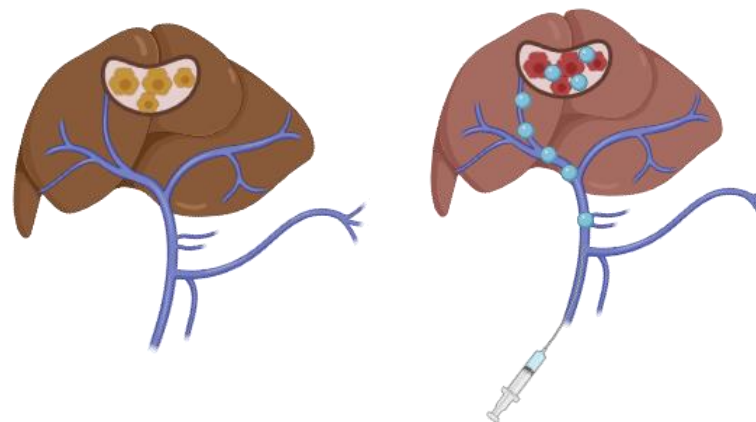
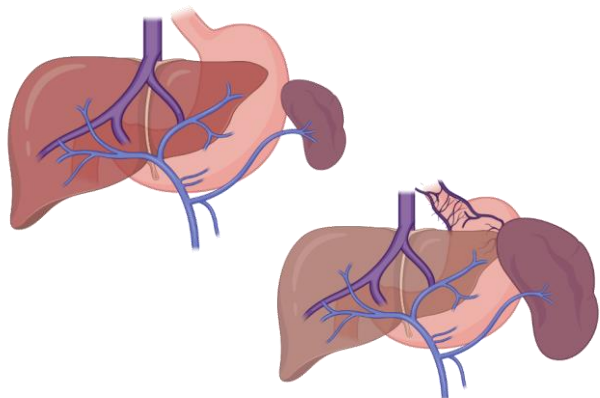


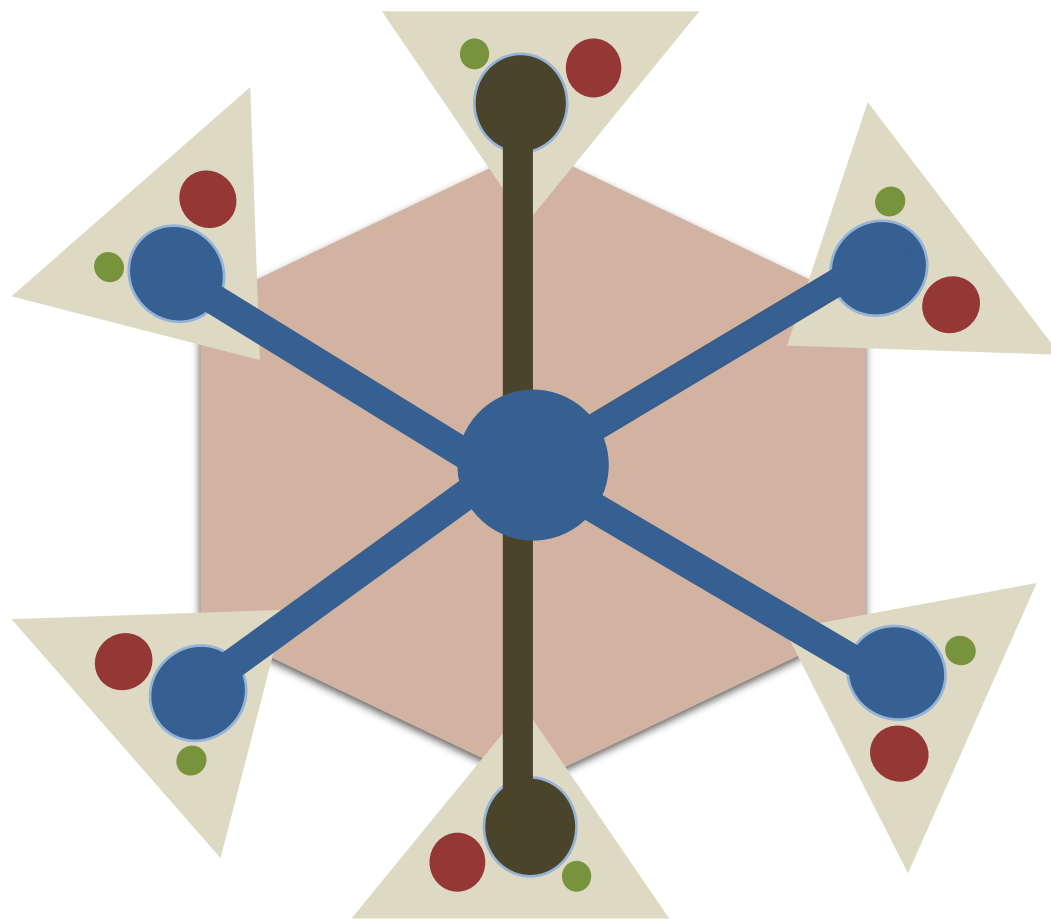
Control

Embolización (1) Embolización (3)

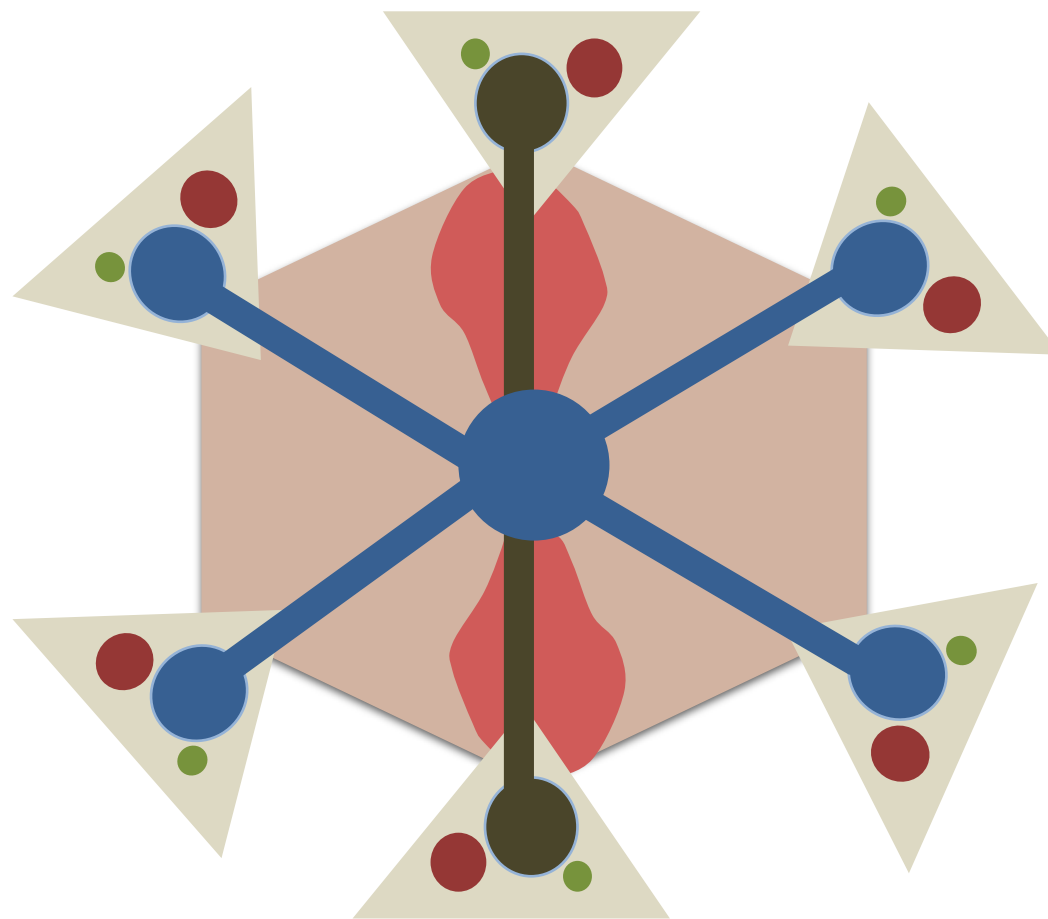


Tincion "α-SMA"

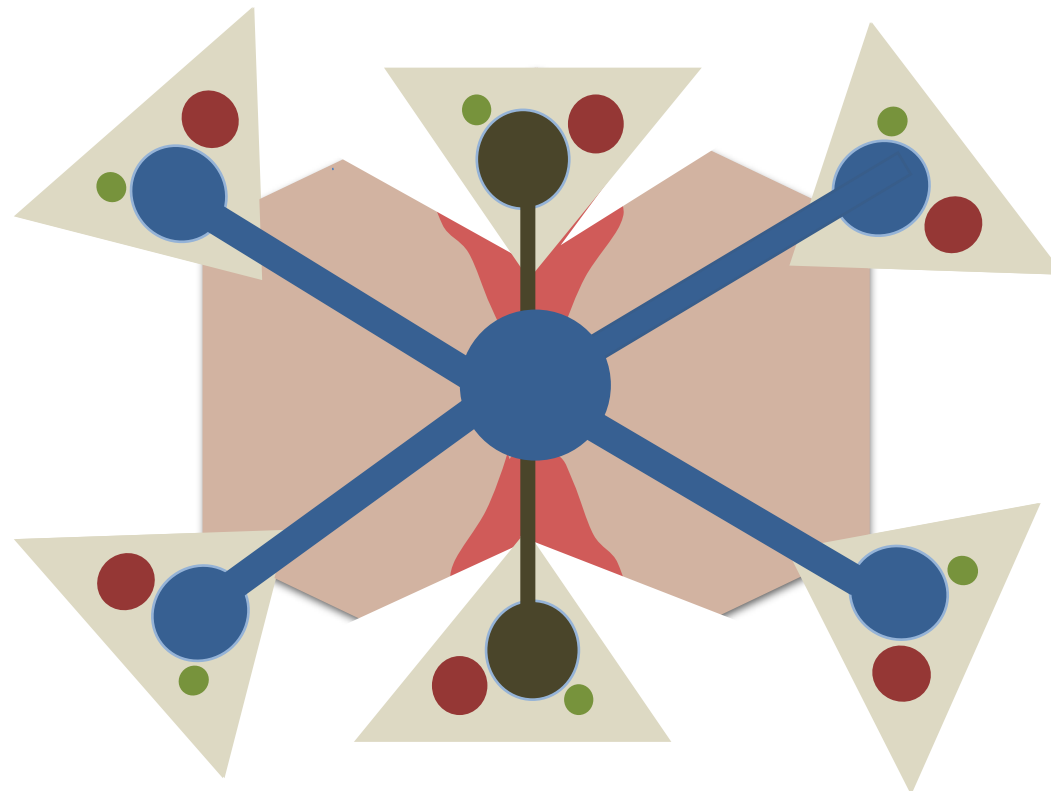




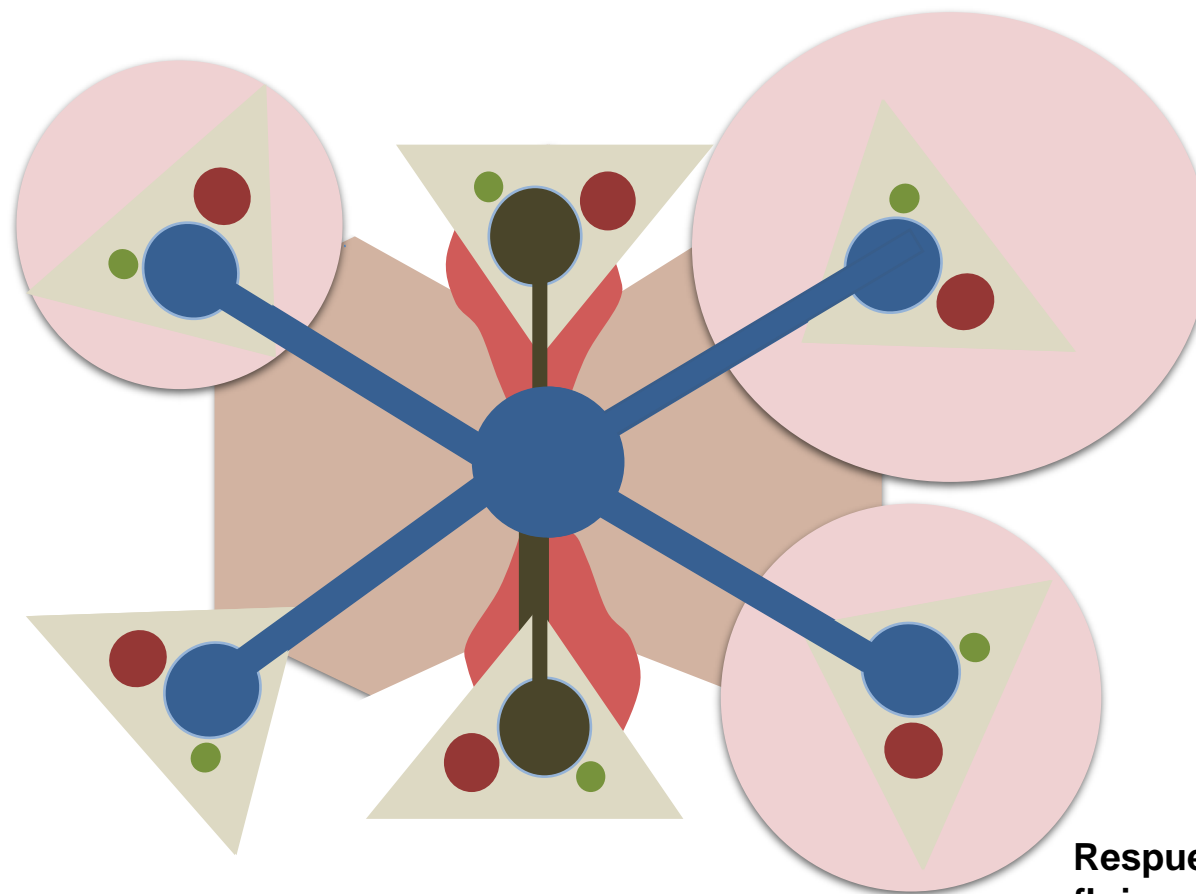
Formación de pequeños trombos intraparenquimatosos



**Daño isquémico del parénquima
circundante**

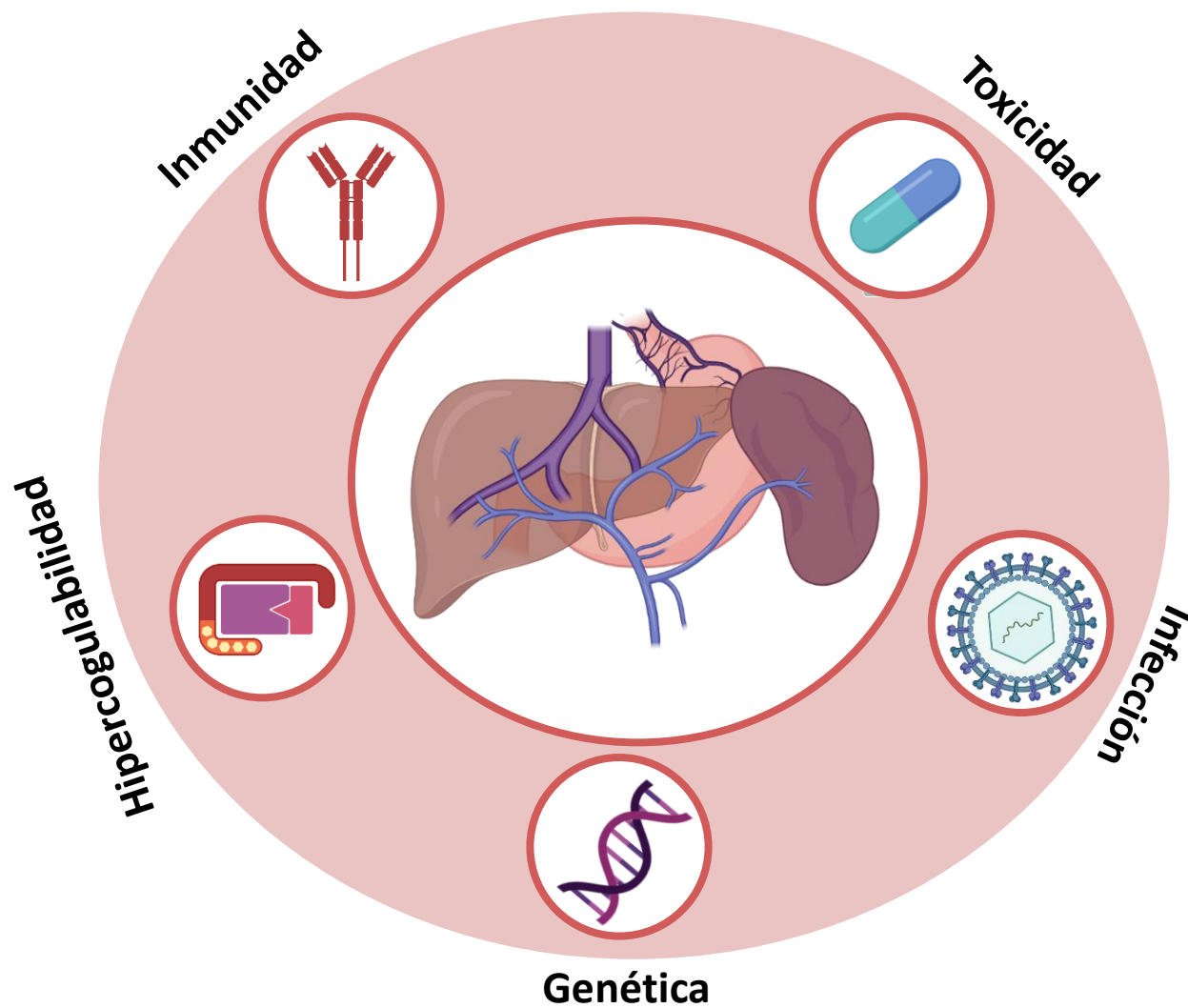


Extinción del parénquima circundante



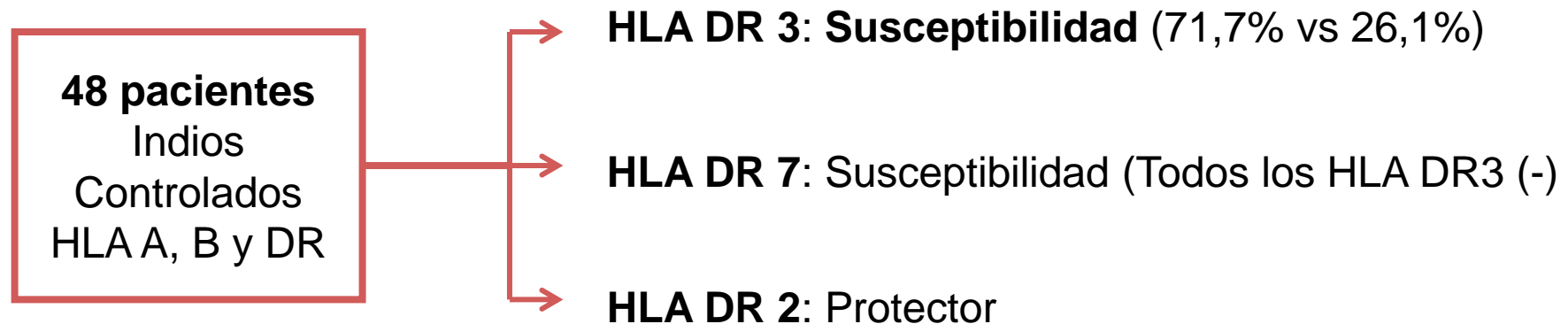
**Respuesta arterial/ redistribución del flujo vascular compensadora
Estímulo hiperplásico**

Factores de riesgo y asociados a enfermedad vascular portosinusoidal

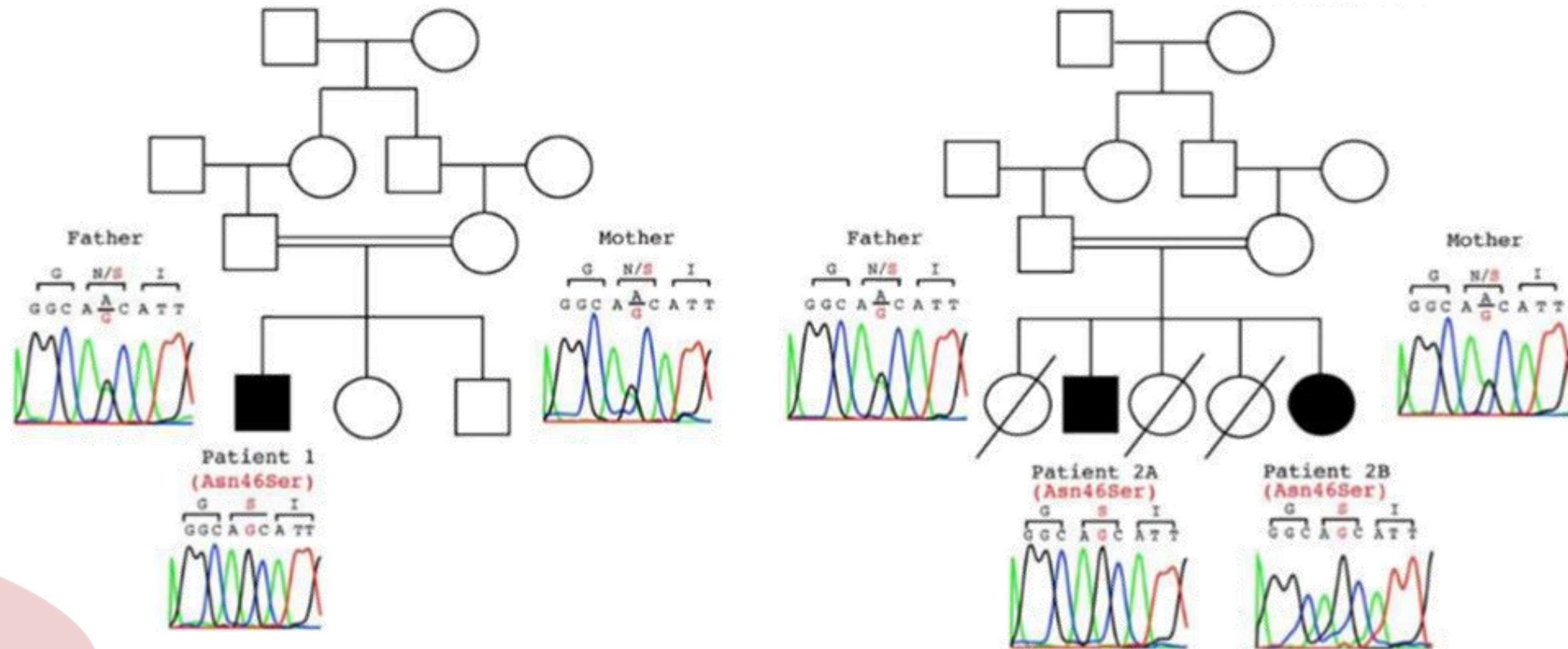


1987: Agregación de casos en 4 familias no emparentadas (Sarin, Am J Gastroenterol)

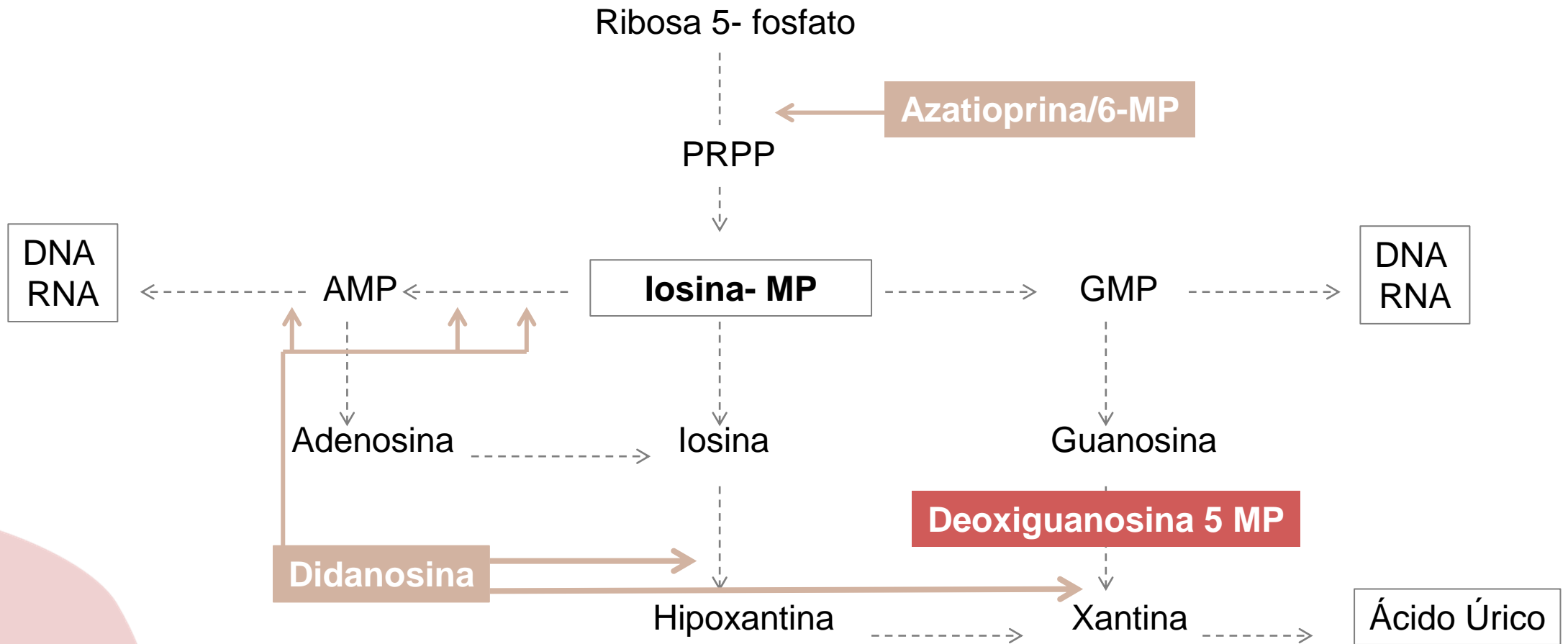
1999: Agregación de casos en 3 familias no emparentadas (Dumortier, Gut 1999)



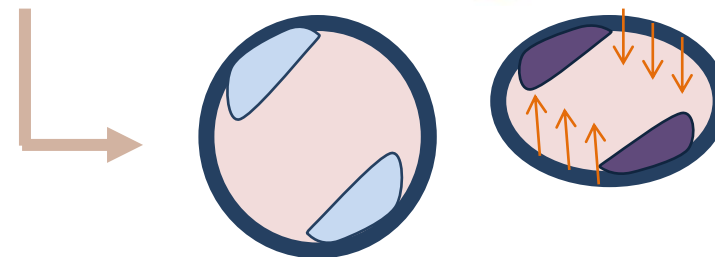
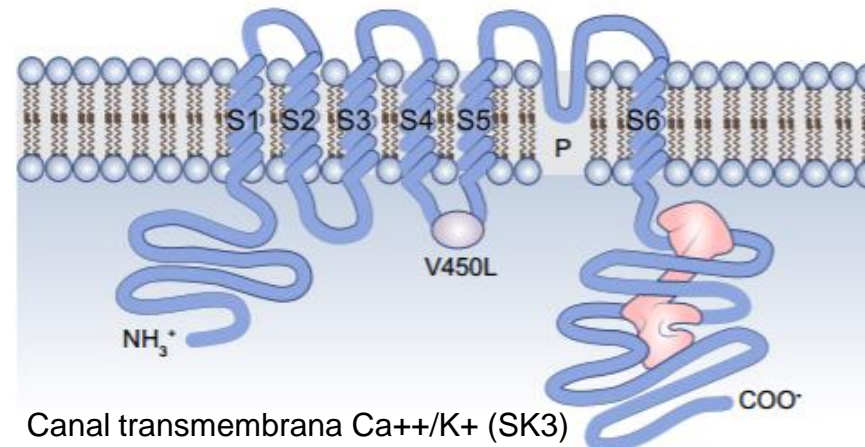
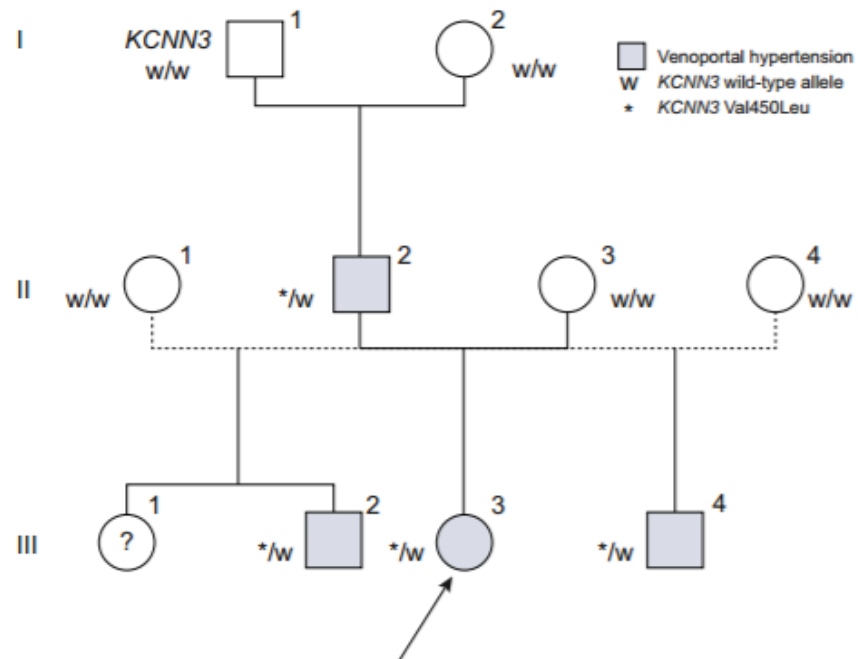
Mutación pN46S (recesiva) en el DNA mitocondrial gen DGUOK



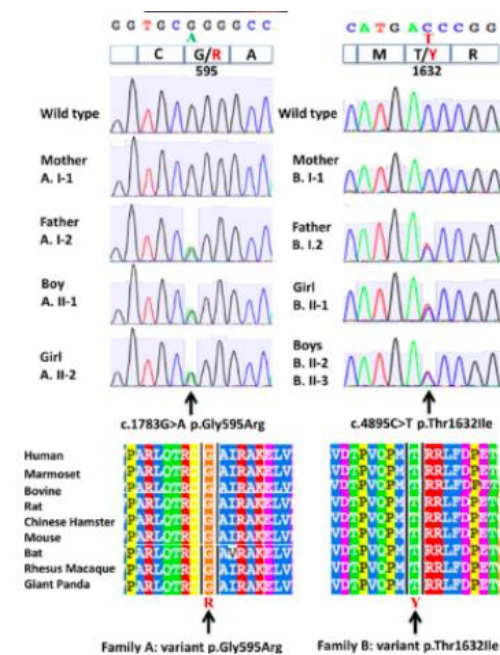
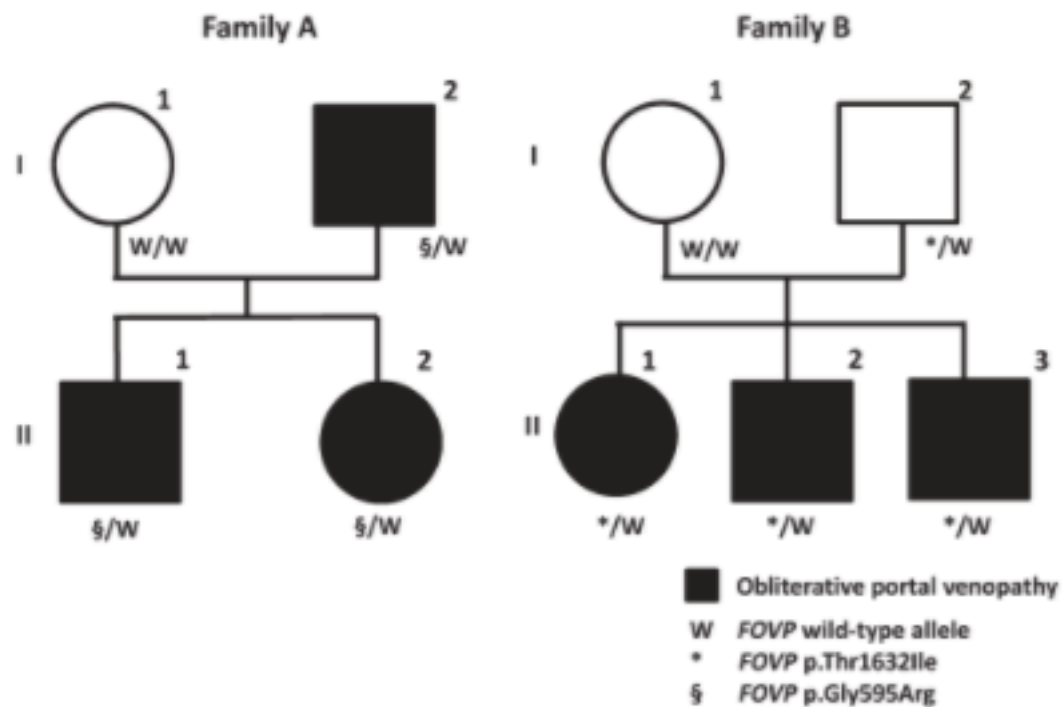
Mutación pN46S (recesiva) en el DNA mitocondrial gen DGUOK



Mutación de novo (dominante) en el gen KCNN3

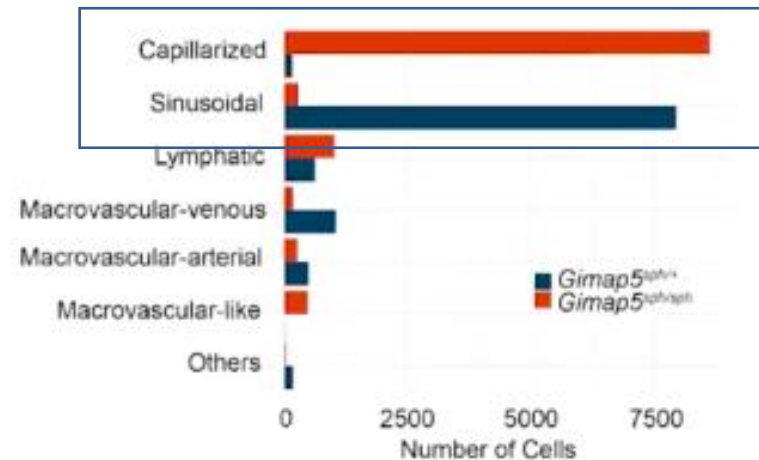
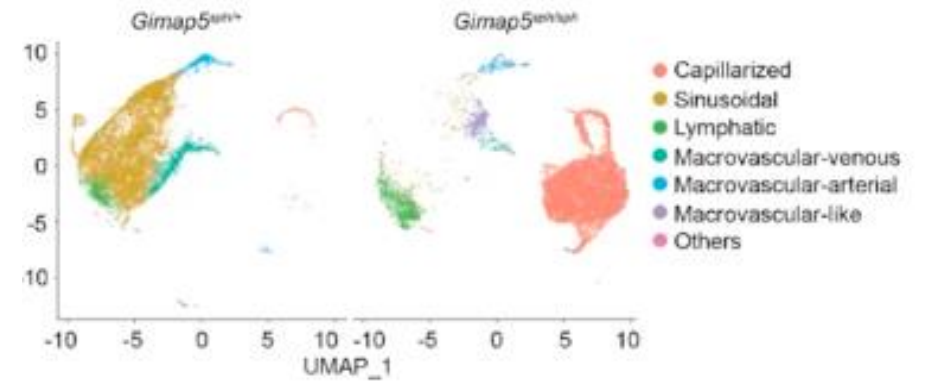
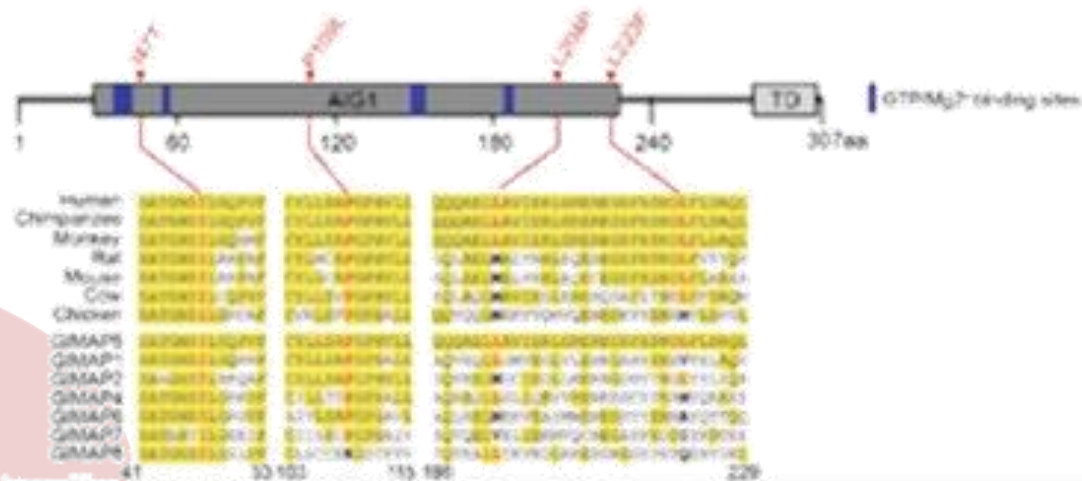
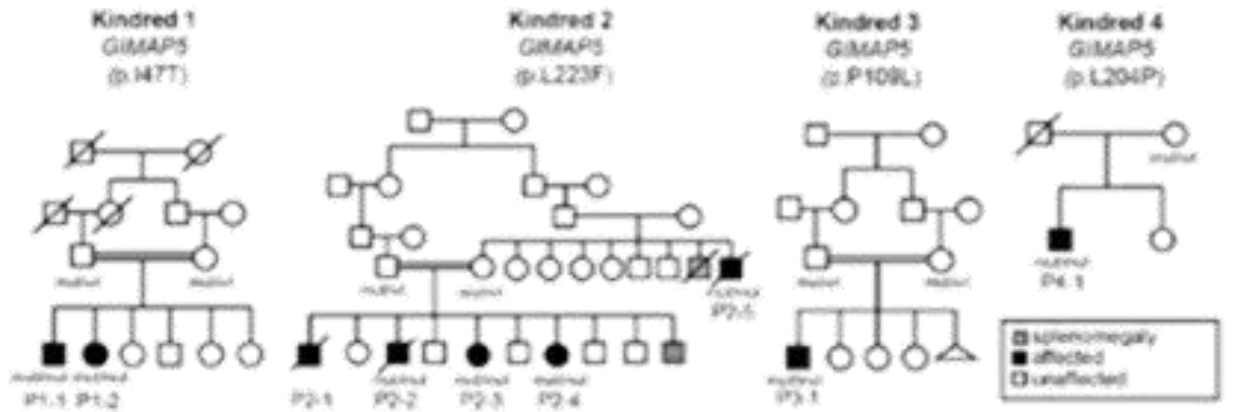


Mutación en gen FOVP (dominante, con penetrancia variable)



Expresión mayoritaria en vénulas portales intrahepáticas

Mutación en gen GIMAP5 (recesiva)





Trastornos genéticos asociados a enfermedad vascular portosinusoidal

Mutación gen DGUOK (AR)

Mutación gen KCNN3 (AD)

Mutación gen FOVP (AD)

Mutación gen GIMAP5 (AR)

Mutaciones TERT

HLA DR3 (susceptibilidad)

Fibrosis quística

Síndrome de Adams-Olivier

Síndrome de Turner

Activated PI3K delta syndrome (APDS)



Hipertensión portal “¿Todos deben tener hipertensión portal?”
“¿Qué significa tener hipertensión portal?”



Signos de hipertensión portal significativa en la cirrosis



DIGESTIVO
RAMON Y CAJAL
MADRID

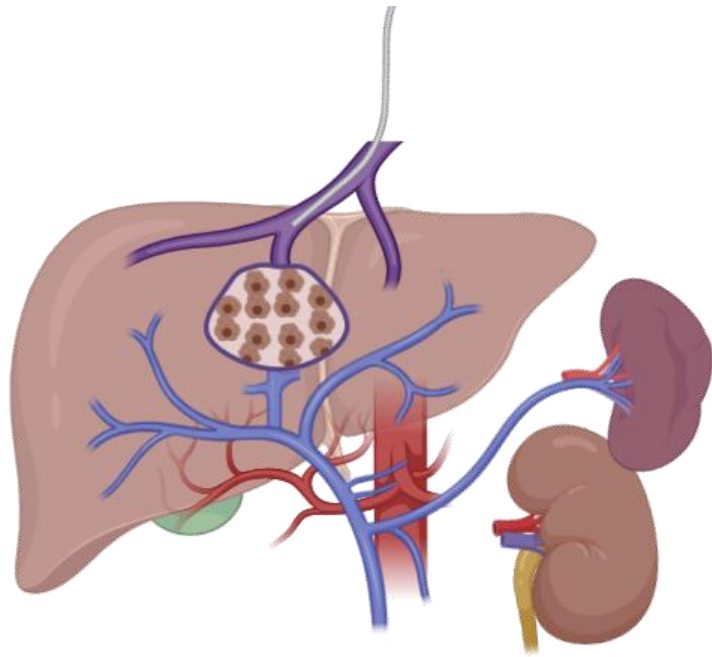
| Inequívocos | Sugestivos |
|---------------------------------------|--|
| GPVH ≥ 10 mmHg | Esplenomegalia |
| Presencia de varices esofagogástricas | Trombocitopenia |
| Shunt porto-sistémico | Ascitis |
| “Caput medusae” | Trombosis portal- enlentecimiento portal |
| | Elastografía de transición ≥ 25 kPa |

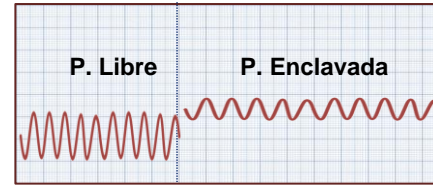
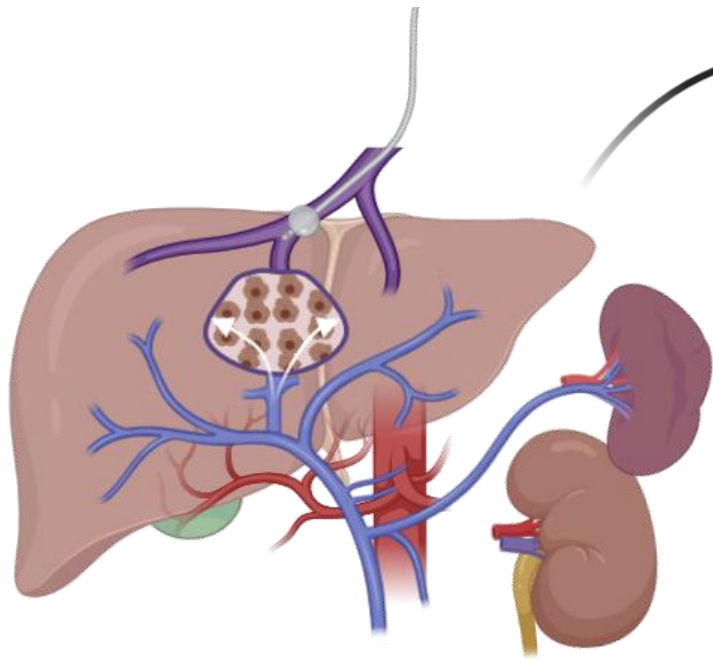
Signos de hipertensión portal significativa en la cirrosis



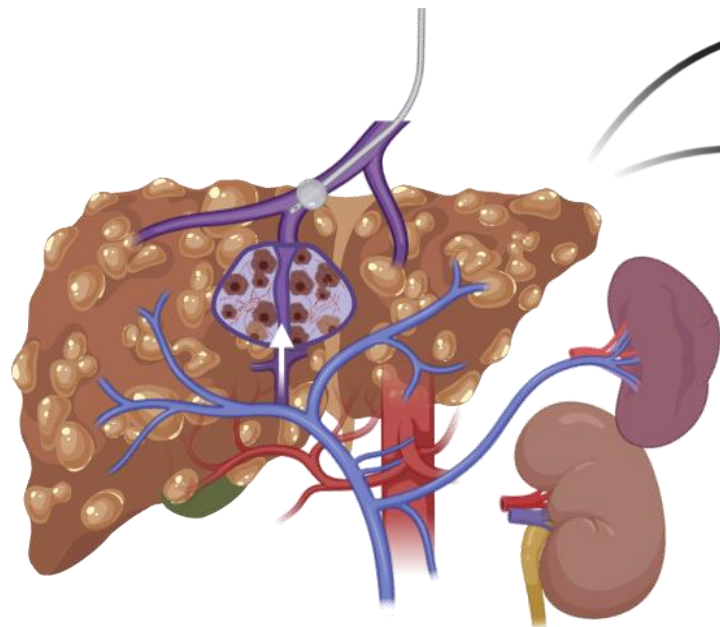
DIGESTIVO
RAMON Y CAJAL
MADRID

| Inequívocos | Sugestivos |
|---------------------------------------|--|
| GPVH ≥ 10 mmHg | Esplenomegalia |
| Presencia de varices esofagogástricas | Trombocitopenia |
| Shunt porto-sistémico | Ascitis |
| “Caput medusae” | Trombosis portal- enlentecimiento portal |
| | Elastografía de transición ≥ 25 kPa |

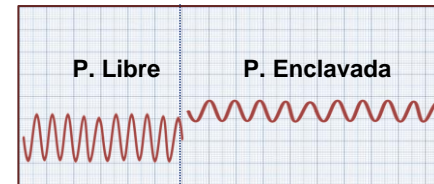




NORMAL
GPVH < 5 mmHg

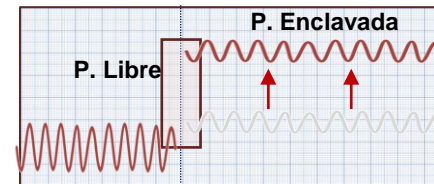


**Hipertensión portal
sinusoidal**



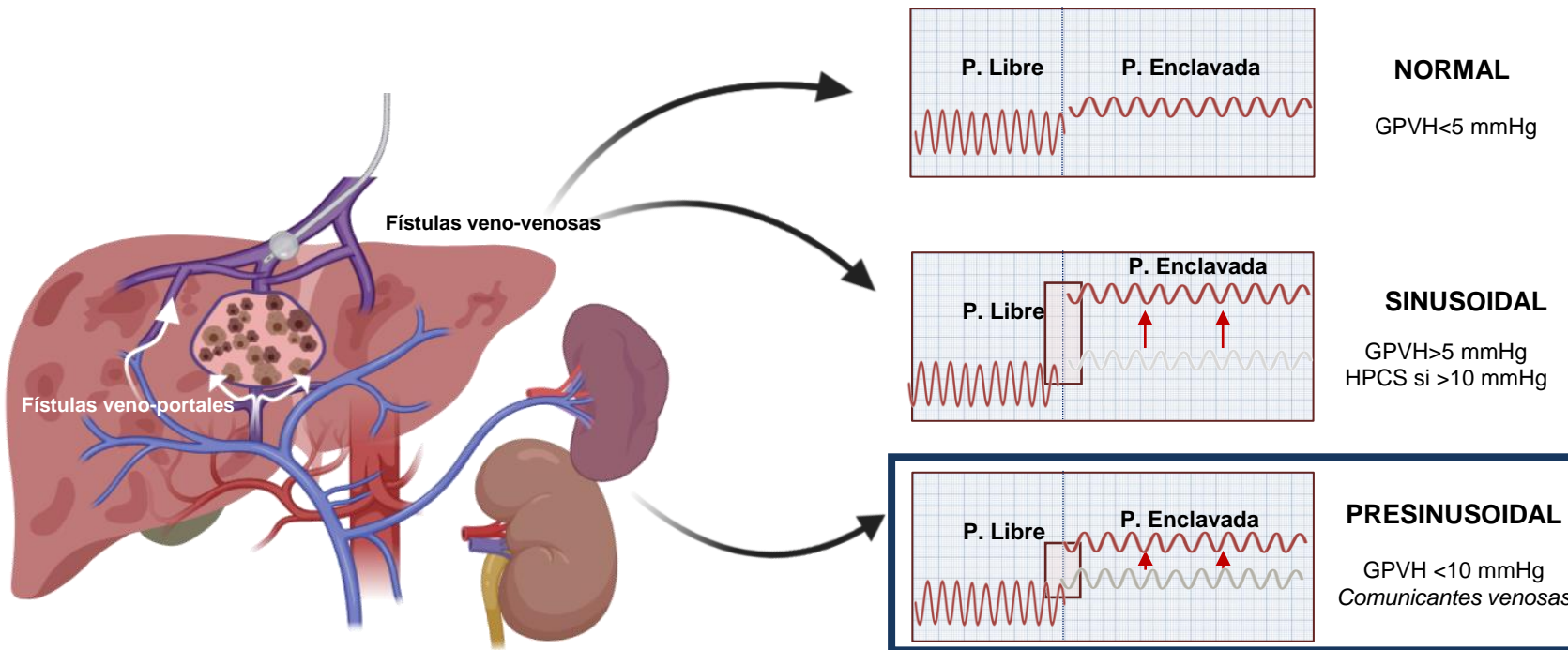
NORMAL

GPVH < 5 mmHg



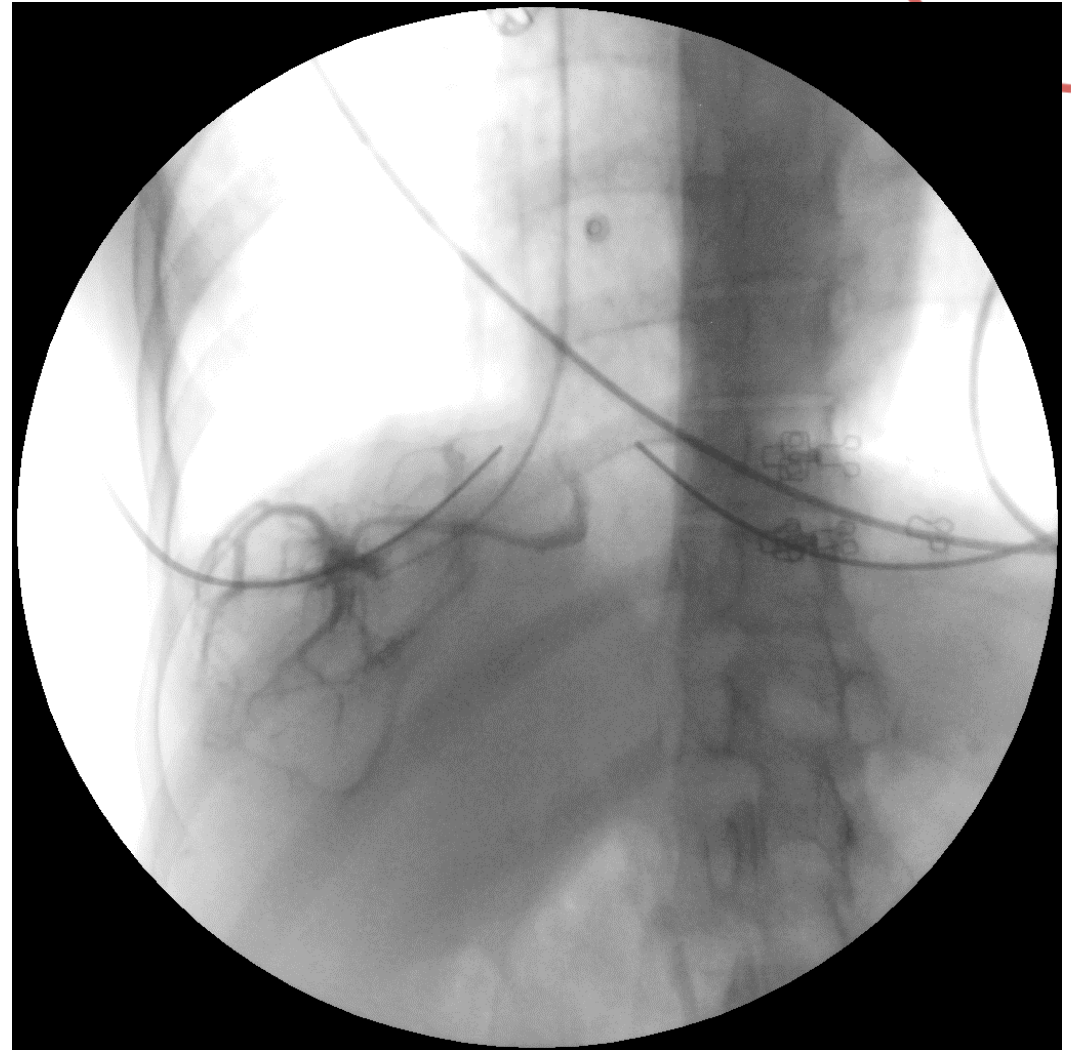
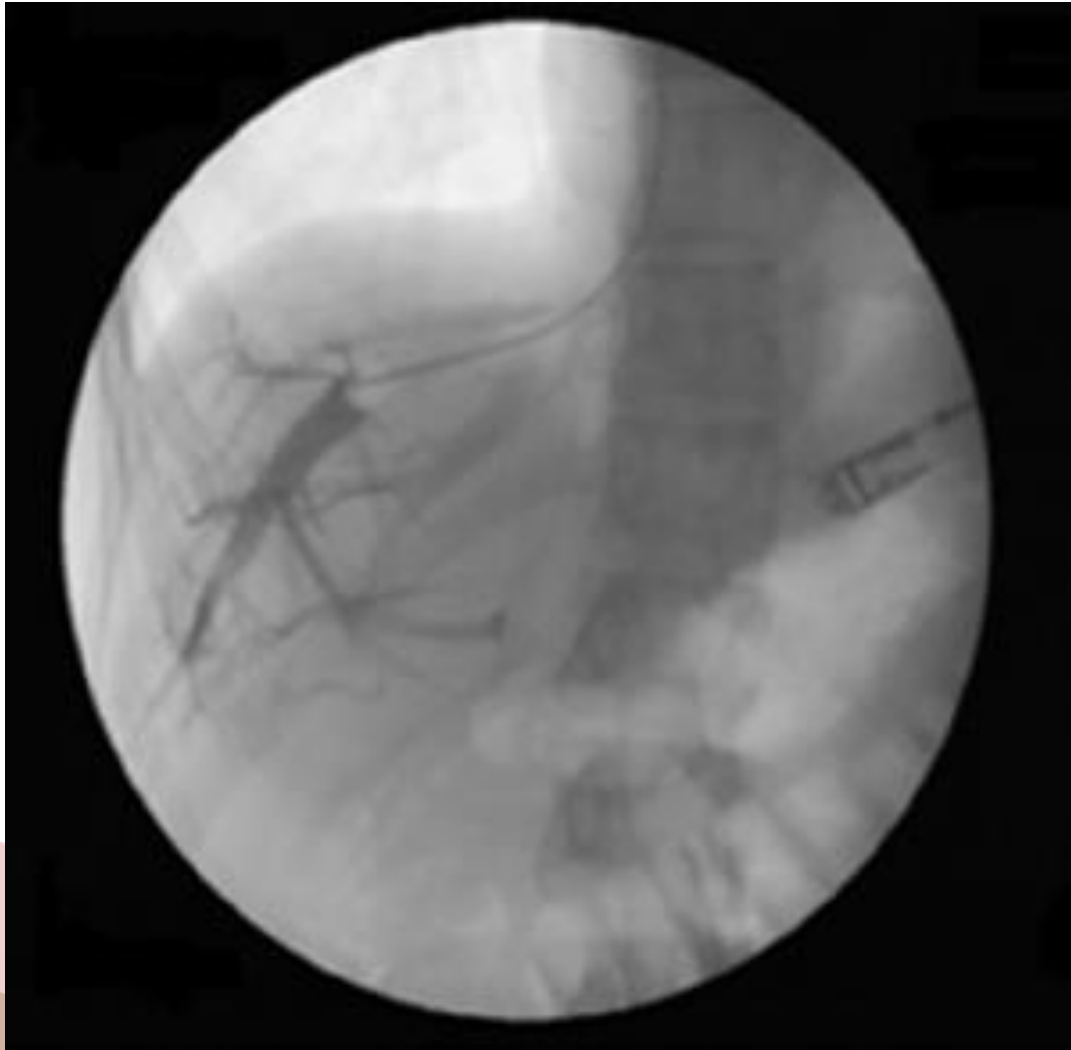
SINUSOIDAL

GPVH > 5 mmHg
HPCS si > 10 mmHg



Hipertensión portal sinusoidal

| Variables | PSVD (27) | TVP (33) | CH (39) |
|-------------------|------------------|------------------|-------------------|
| Presión enclavada | 14 ± 3,0 | 11 ± 3,0 | 25,5 ± 4,5 |
| Presión libre | 6,5 ± 2,0 | 7,5 ± 3,0 | 8,5 ± 4,0 |
| GVPH | 7,0 ± 3,0 | 3,5 ± 2,0 | 17,0 ± 3,0 |



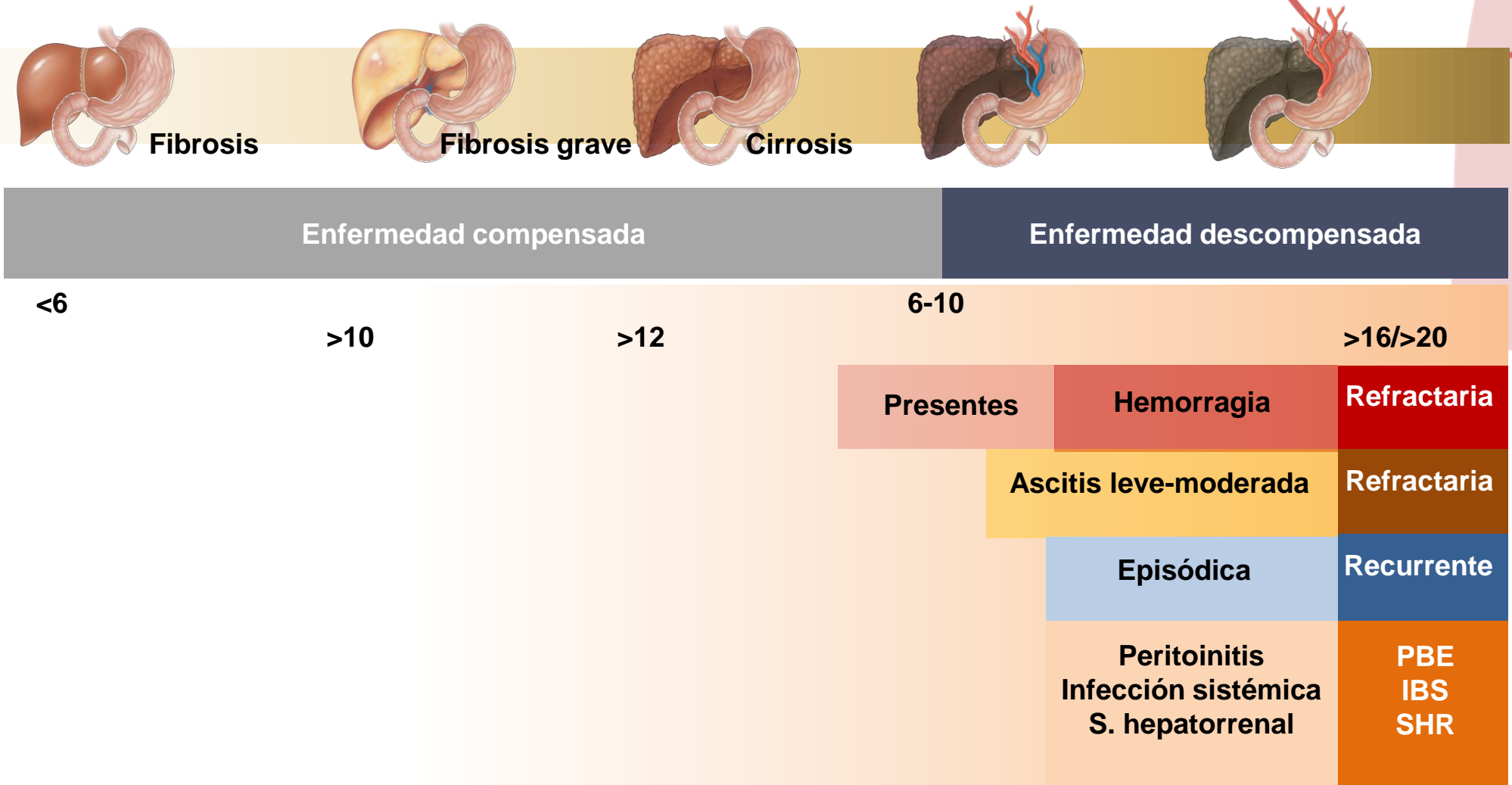
Signos de hipertensión portal significativa en la cirrosis



DIGESTIVO
RAMON Y CAJAL
MADRID

| Inequívocos | Sugestivos |
|--|--|
| GPVH ≥ 10 mmHg | Esplenomegalia |
| Presencia de varices esofagogástricas | Trombocitopenia |
| Shunt porto-sistémico | Ascitis |
| “Caput medusae” | Trombosis portal- enlentecimiento portal |
| | Elastografía de transición ≥ 25 kPa |

Historia natural de la “hipertensión portal”



Historia natural de la “hipertensión portal”

| Características al diagnóstico | Frecuencia |
|--------------------------------|------------|
| Asintomático | 58% |
| Trombocitopenia/Esplenomegalia | 53% |
| Alteración pruebas de imagen | 3% |
| Hipertransaminasemia | 1% |
| Sintomático | 42% |
| Hemorragia digestiva VVEE/VVGG | 28% |
| Ascitis | 10% |
| Edema | 7% |
| Disnea | 4% |

Diagnóstico clínico



Hipertensión portal

Historia natural de la “hipertensión portal”

N = 3080 biopsias hepáticas por transaminasas elevadas

N = 2578
Diagnóstico de etiología “primaria”

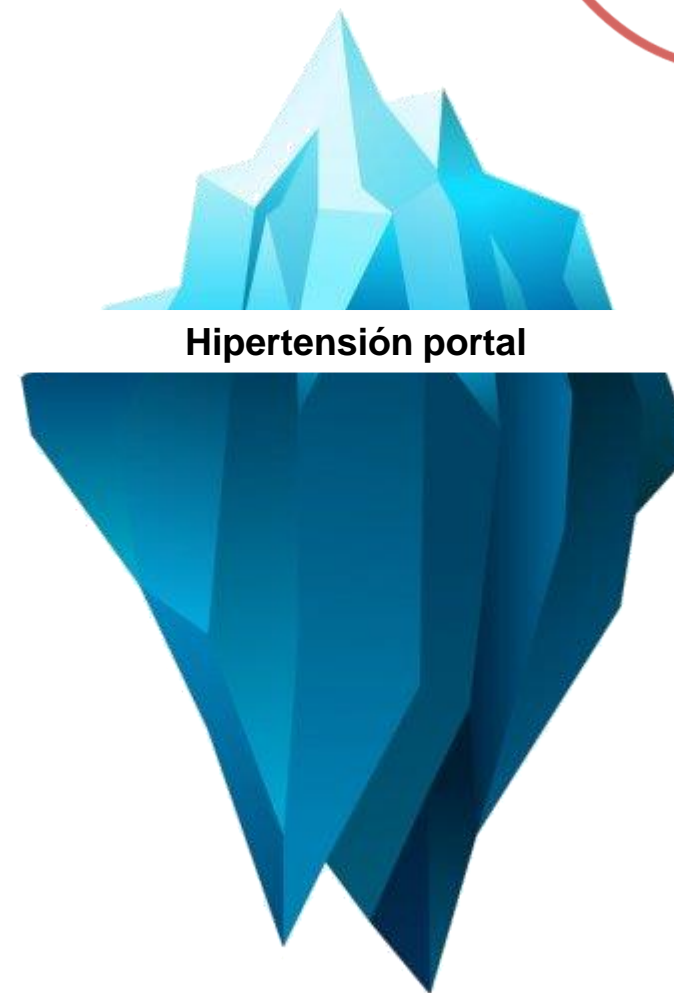
**N = 482
Criptogénicas**

**N = 20
Histología compatible con PSVD
Con hipertensión portal**

**N = 94 (20%)
Histología compatible con PSVD
Sin hipertensión portal**

Diagnóstico clínico

Fases pre-“clínicas”





No cirrótica



¿El hígado debe estar sano?
¿Existen datos histológicos típicos?

Biopsia: 1) Descartar la presencia de cirrosis

El **81%** de pacientes con PSVD, confirmada en el explante, llegó al TOH con diagnóstico de cirrosis criptogenética

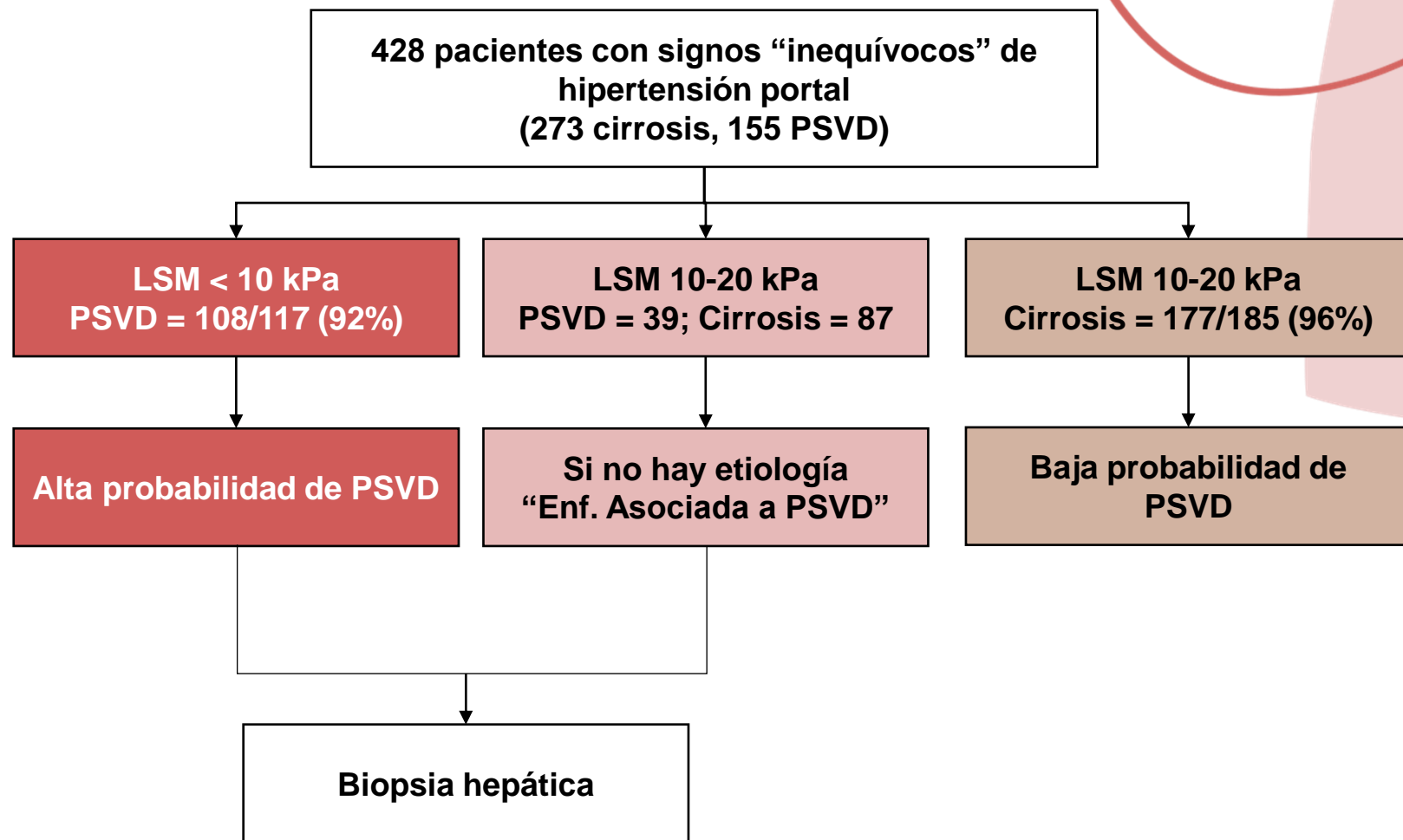
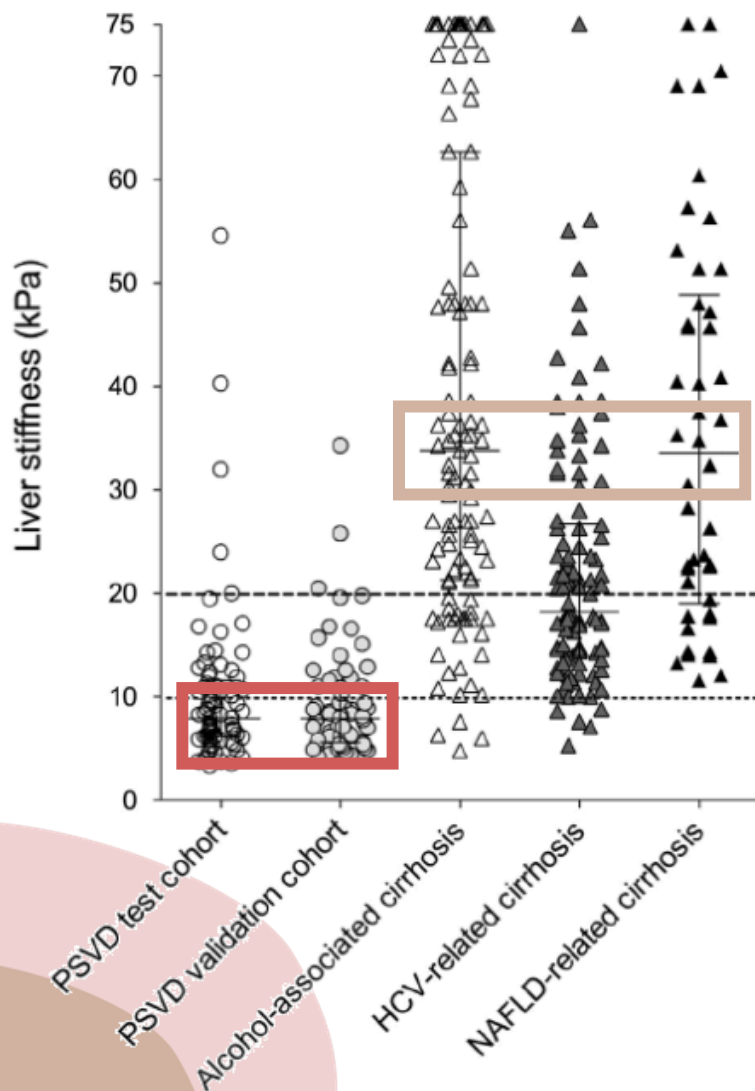


Puede existir marcada nodulación, atrofia, adelgazamiento de la cápsula hepática, fibrosis portal/subcapsular.



Borde hepático nodular, vena porta dilatada, engrosamiento de la pared de la vena porta.

Biopsia: 1) Descartar la presencia de cirrosis (¿imprescindible?)



Biopsia: 2) Necesaria para detectar datos “típicos de PSVD”

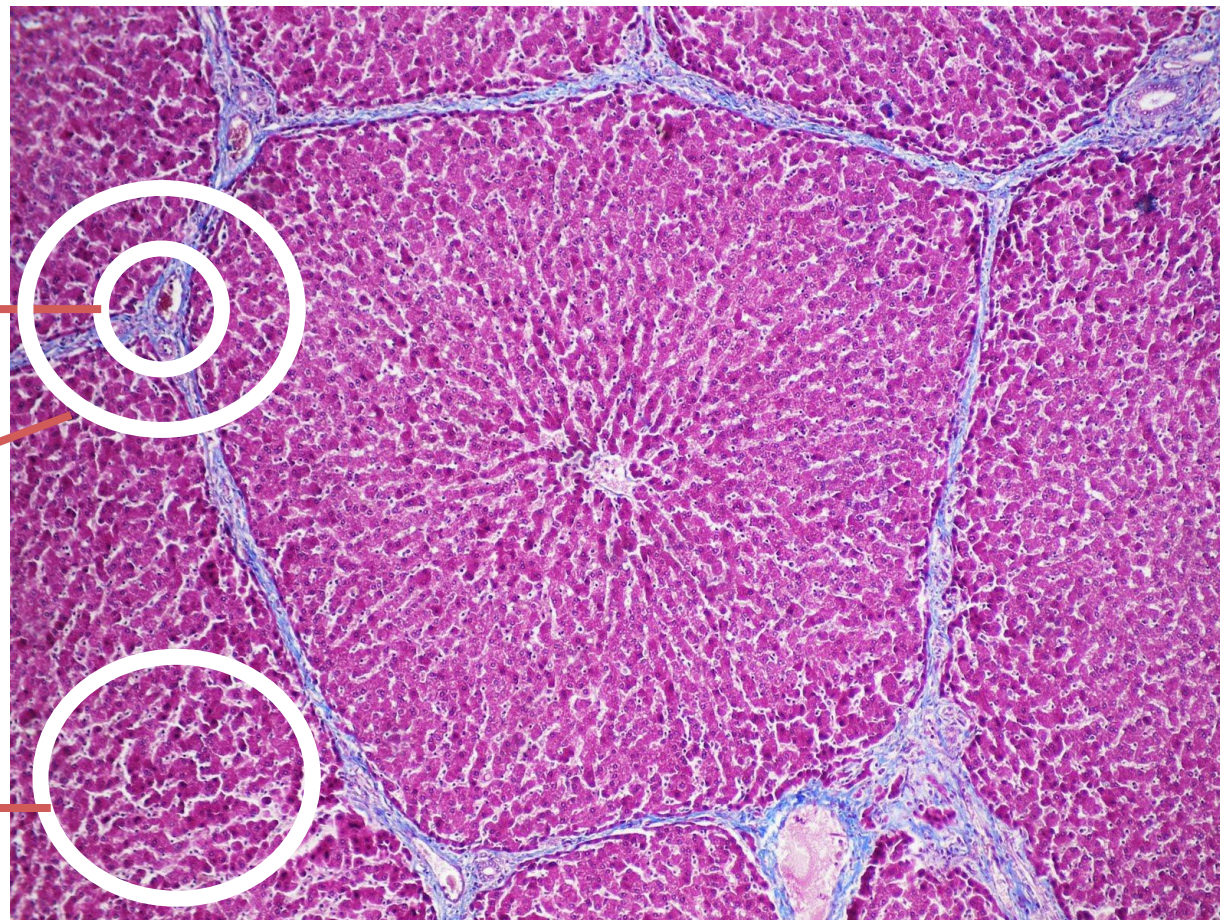


DIGESTIVO
RAMON Y CAJAL
MADRID

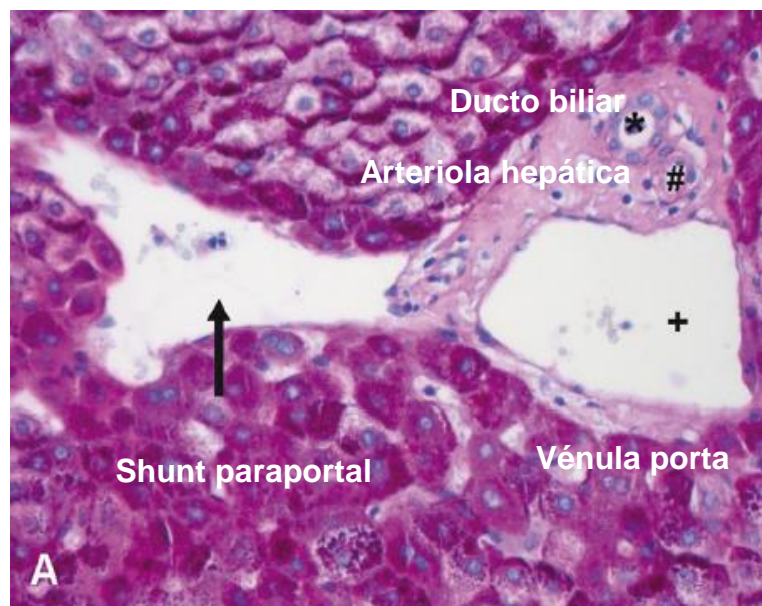
Hipoplasia portal
Microtrombosis portal
Esclerosis portal

Fibrosis periportal
Shunt paraportales

Hiperplasia hepatocitaria
Dilatación sinusoidal
Neovasos
Fibrosis perisinusoidal

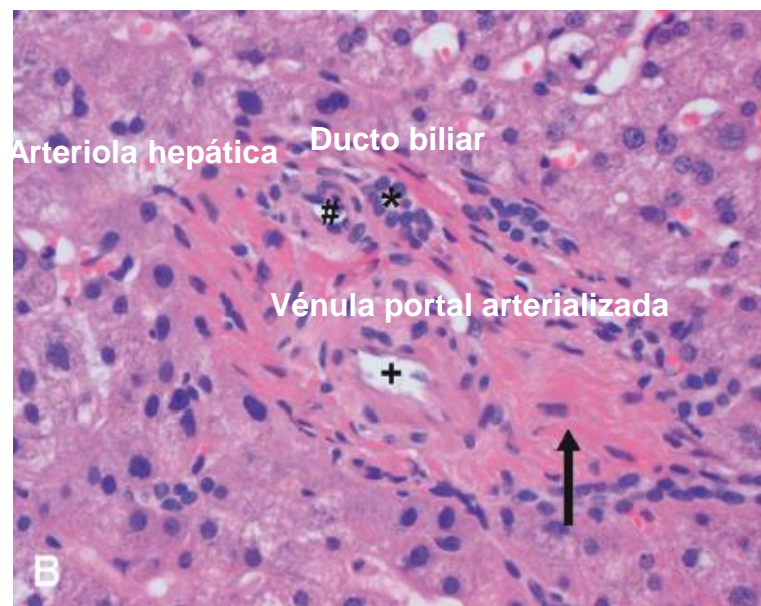


Biopsia: 2) Necesaria para detectar datos “típicos de PSVD”



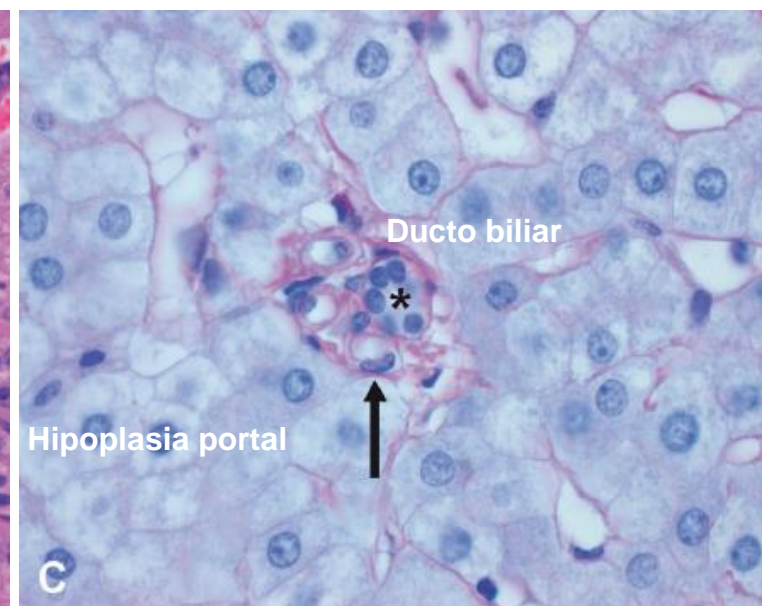
Shunt paraportal

“Neoformación vascular herniada”



Fleboesclerosis

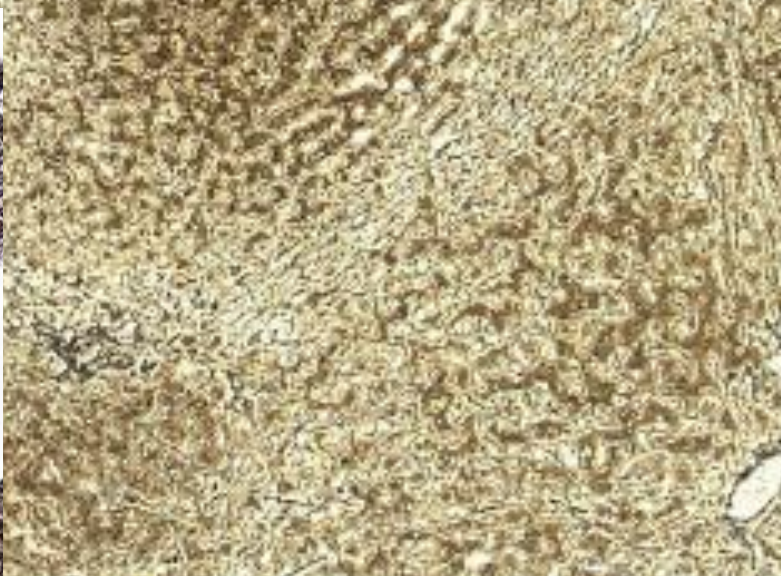
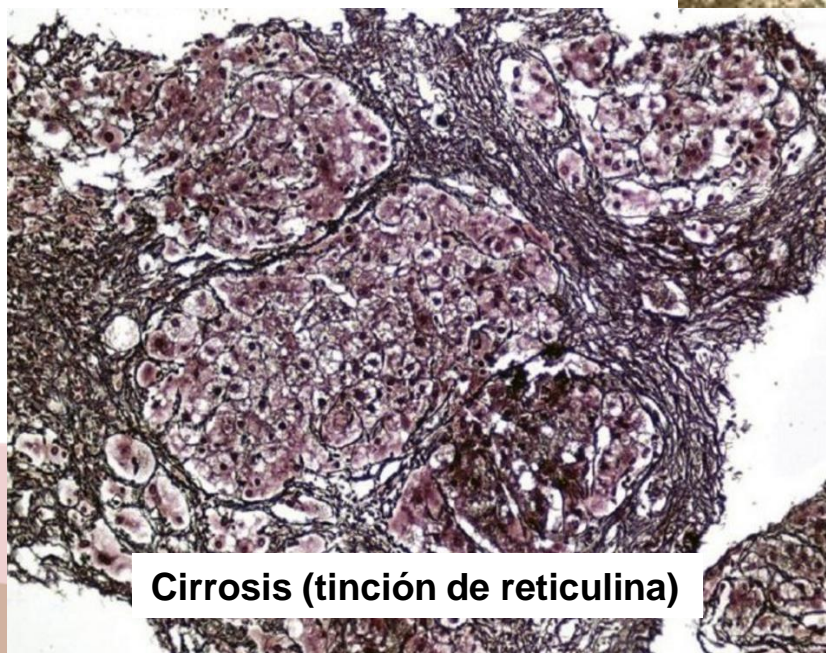
“Adelgazamiento fibrótico de la vena portal”



Hipoplasia portal

“Vena portal de diámetro inferior al ducto biliar”

Biopsia: 2) Necesaria para detectar datos “típicos de PSVD”



Biopsia: 2) Necesaria para detectar datos “típicos de PSVD”

- *Biopsia representativa: ~20 mm*
- *Patólogo experto*

Hallazgos histológicos de la enfermedad vascular portosinusoidal

Hallazgos histológicos específicos

Venopatía obliterativa portal (estrechamiento/
oclusión de la luz de las vénulas portales)
Ausencia o disminución de vénulas portales
Hiperplasia nodular regenerativa
Cirrosis septal incompleta

Hallazgos histológicos inespecíficos

Anomalías en los espacios portales (multiplicación,
dilatación arteriolar, canales periportales, vasos
aberrantes)
Arquitectura alterada: Distribución irregular de
espacios porta y vénulas centrales
Dilatación sinusoidal
Fibrosis perisinusoidal leve

1889

Banti

“Esplenomegalia y anemia”

1916

Mitamura

“Pseudocirrosis”

1905

Naunyn

“Cirrosis esplenomegálica”

1928

Rouselot

“Venopatía portal”

1954

Ramalingaswami

“Fibrosis portal no cirrótica”

1965

Mikkelsen

“Fleboesclerosis”

1967

Nayak

“Venopatía obliterativa portal”

1967

Basu

“Hipertensión portal idiopática,
A new syndrome”

1967

Boyer

“Fibrosis hepatoportal”

2011

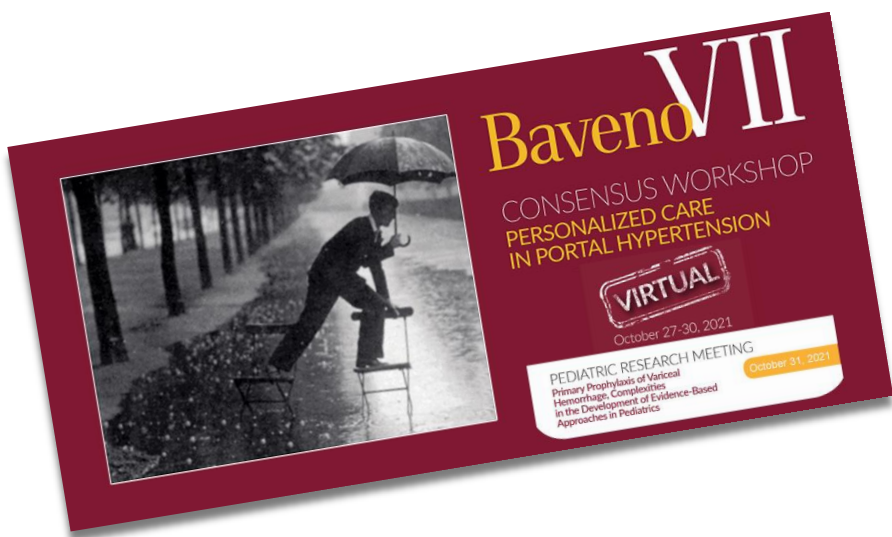
Schouten

**Hipertensión portal idiopática
Criterios diagnósticos**

2017

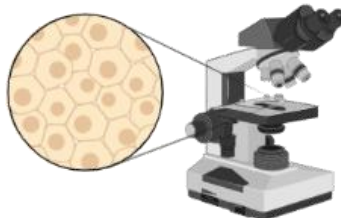
Conferencia de Ascona
Enfermedad vascular portosinusodal

2021
Baveno VII
Nuevos criterios



PRESENCIA de Signos “inequívocos” de hipertensión portal

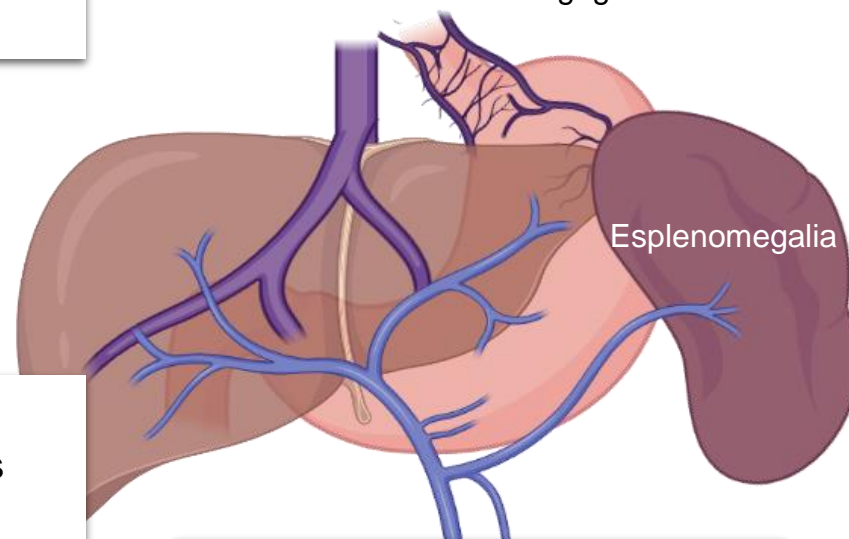
NO cirrosis



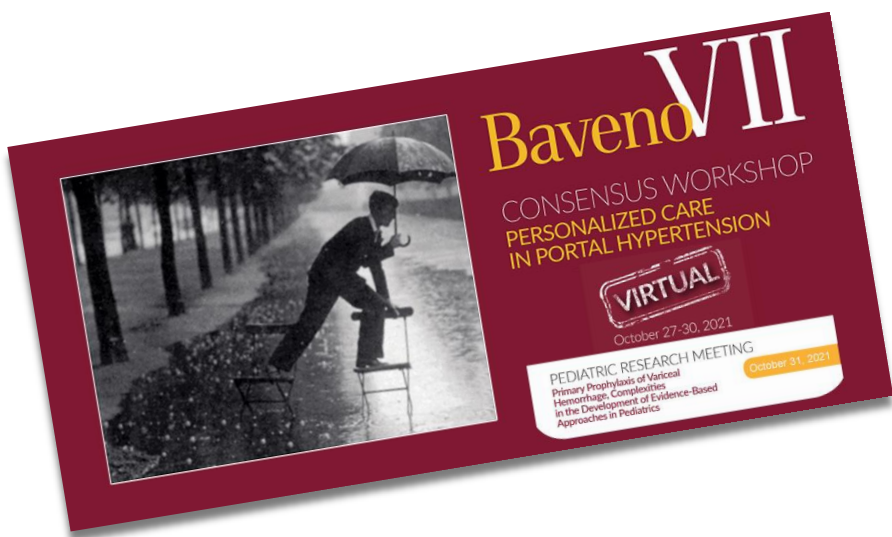
NO otras enfermedades hepáticas (virus, autoinmune, metabólicas)



Varices esofagogástricas

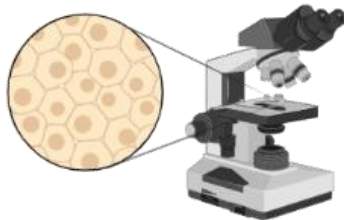


NO trombosis vascular esplácnica



PRESENCIA O NO de Signos “inequívocos” de hipertensión portal

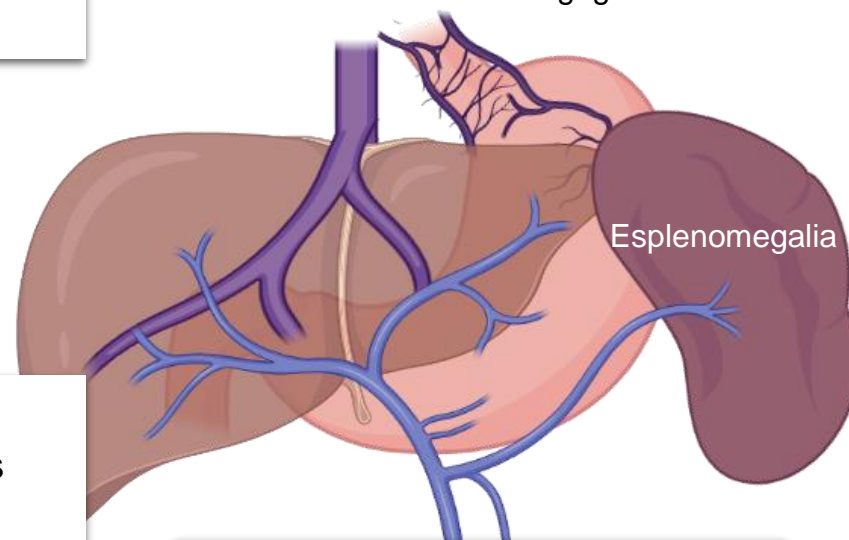
NO cirrosis



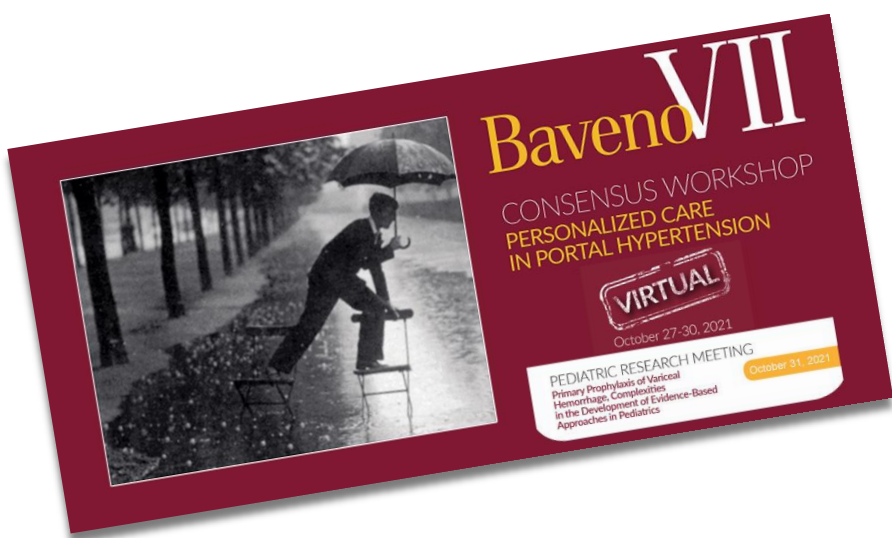
NO otras enfermedades hepáticas (virus, autoinmune, metabólicas)



Varices esofagogástricas

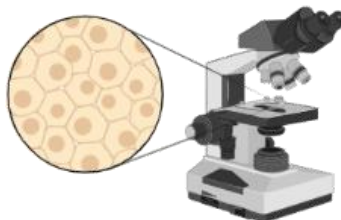


NO trombosis vascular esplácnica



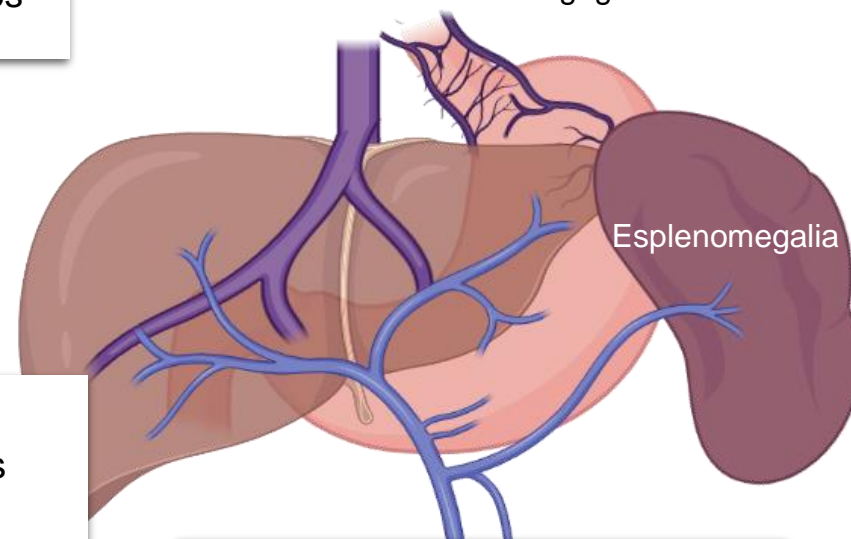
PRESENCIA O NO de Signos “inequívocos” de hipertensión portal

Hallazgos histológicos
TÍPICOS



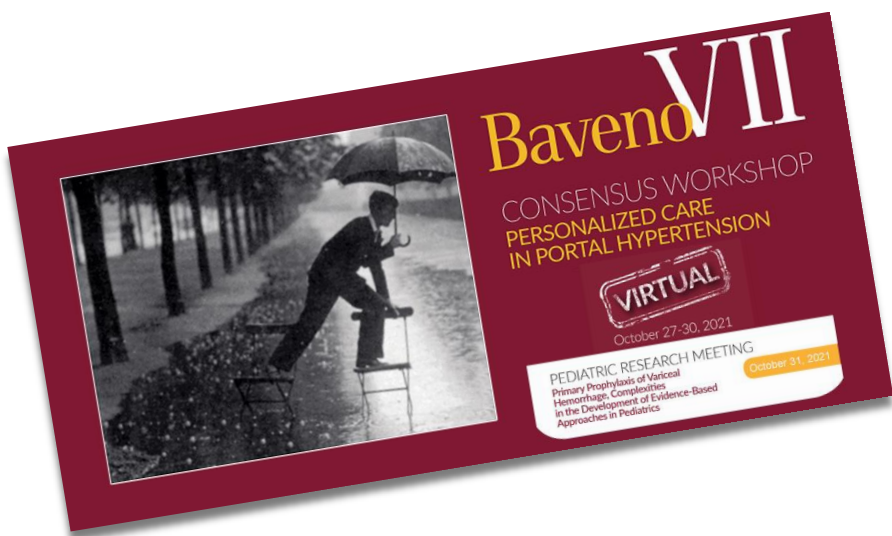
NO otras
enfermedades
hepáticas
(virus, autoinmune,
metabólicas)

Varices esofagogástricas



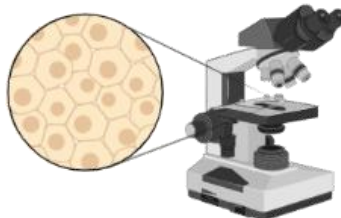
Esplenomegalia

NO trombosis vascular esplénica



PRESENCIA O NO de Signos “inequívocos” de hipertensión portal

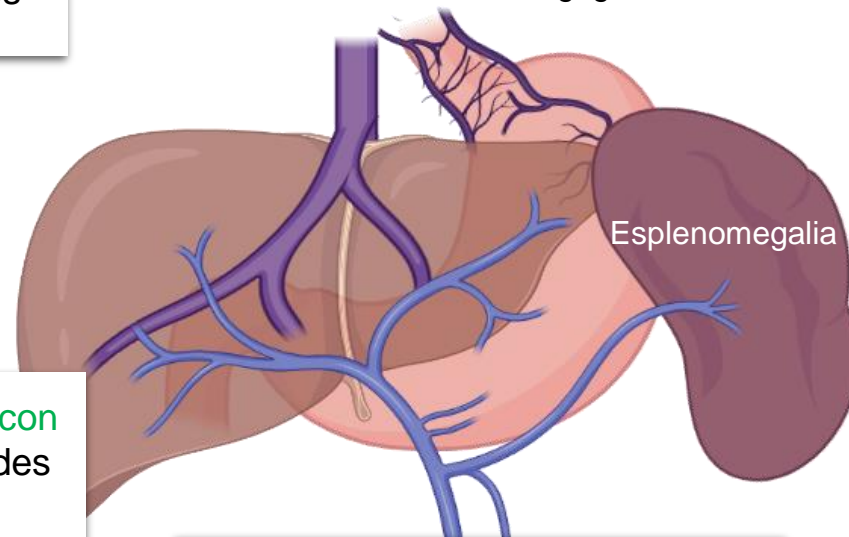
Hallazgos histológicos
TÍPICOS



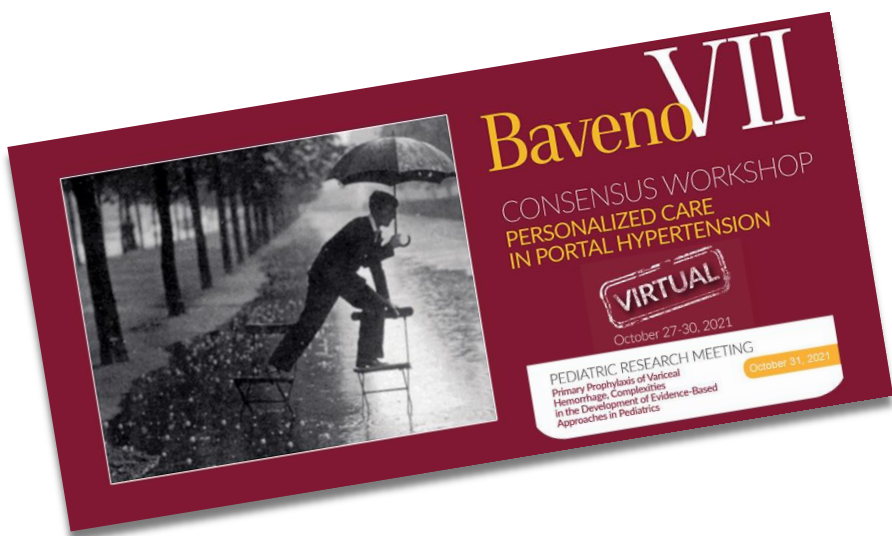
PUEDE coincidir con
otras enfermedades
hepáticas
(virus, autoinmune,
metabólicas)



Varices esofagogástricas

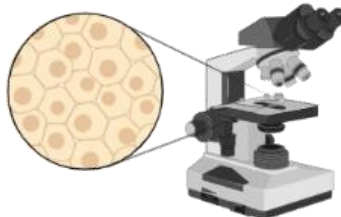


NO trombosis vascular esplácnica



PRESENCIA O NO de Signos “inequívocos” de hipertensión portal

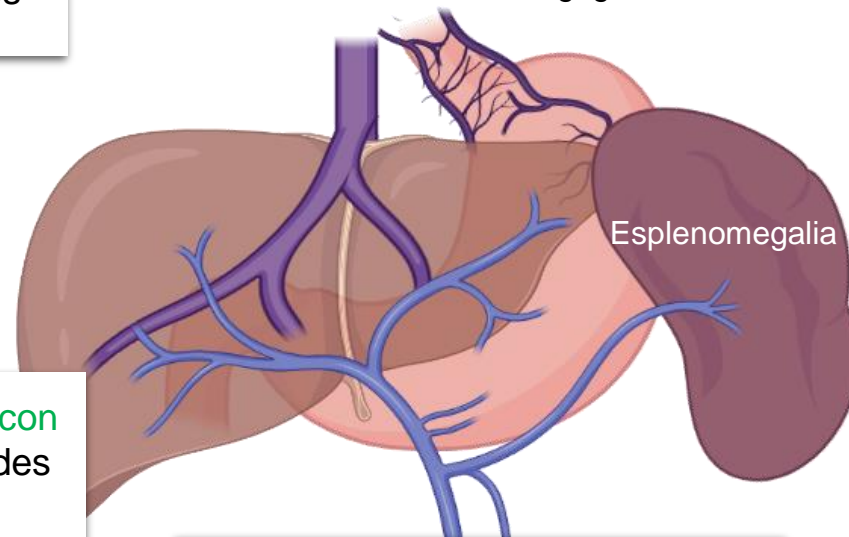
Hallazgos histológicos
TÍPICOS



PUEDE coincidir con
otras enfermedades
hepáticas
(virus, autoinmune,
metabólicas)

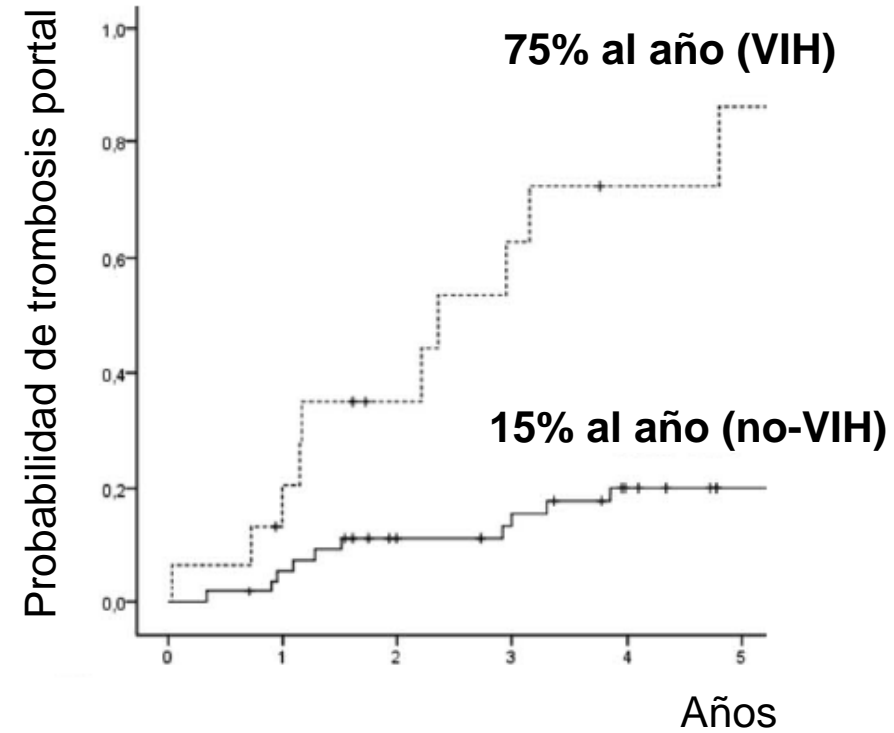
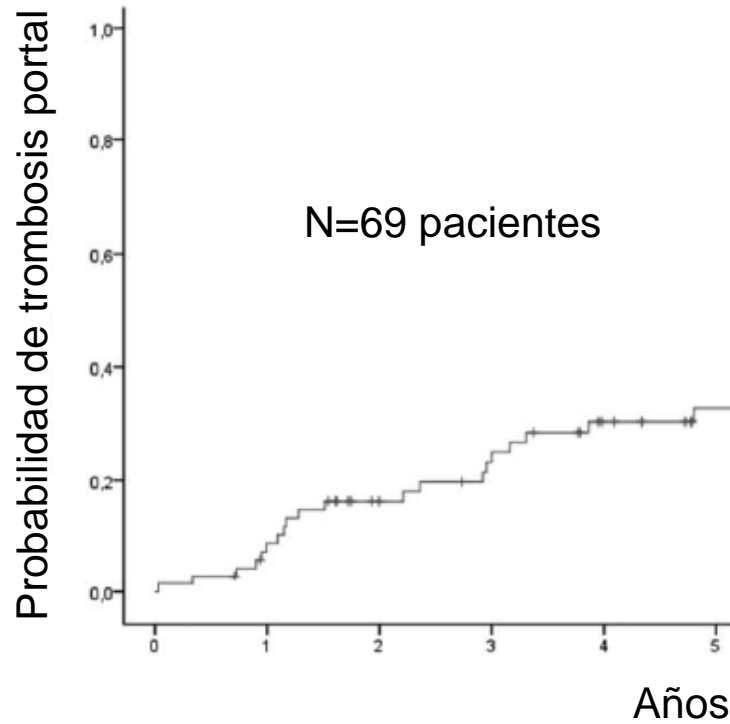


Varices esofagogástricas



Esplenomegalia

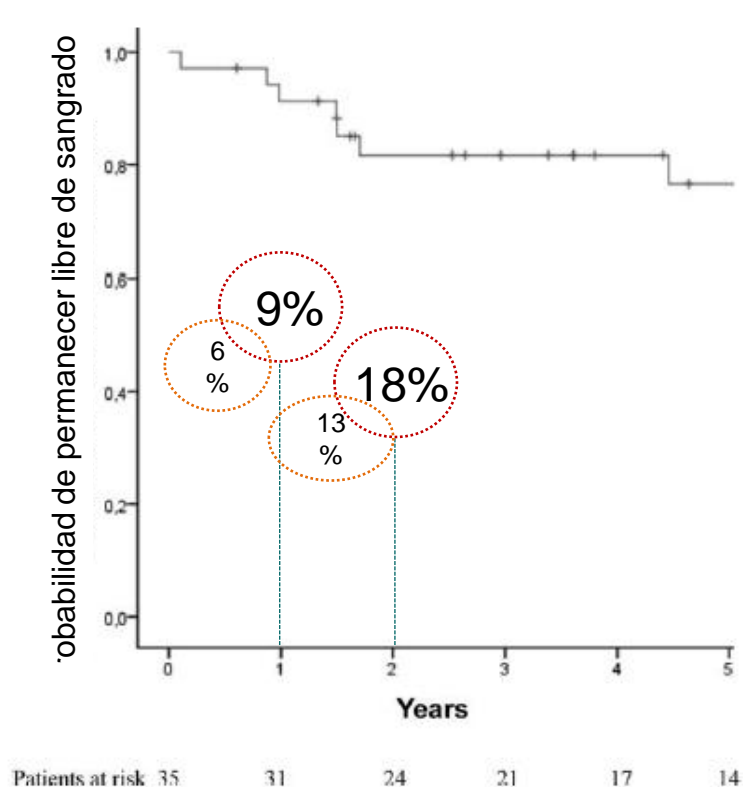
PUEDE presentarse con
trombosis vascular esplácica



Factores de riesgo de trombosis: VIH (hipercoagulabilidad) y HDA VVEE (hipertensión portal)

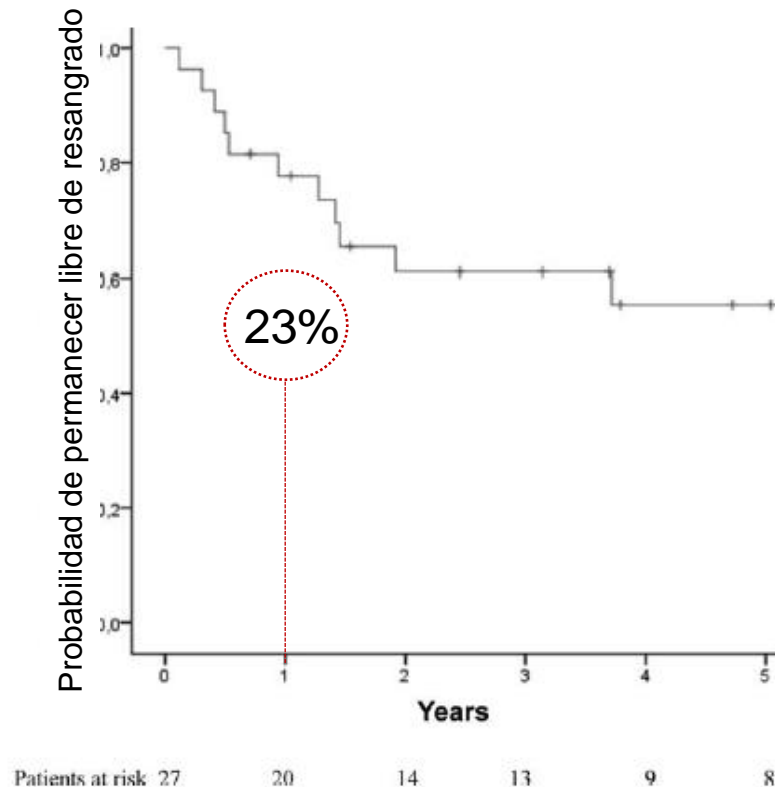
→ ACO: 54% recanalización

Profilaxis primaria (β -bloq)



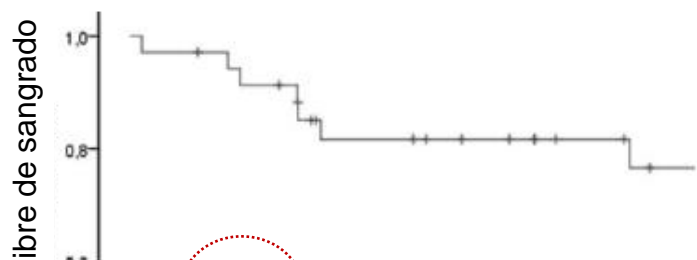
= Primera hemorragia
(que los pacientes con cirrosis)

Profilaxis secundaria (β -bloq + LBE)

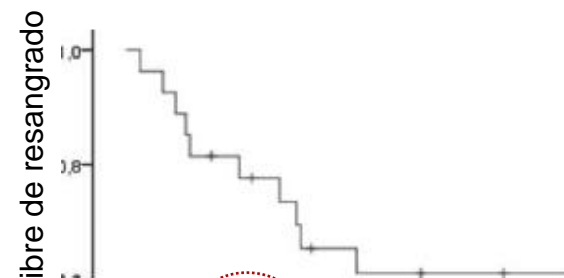


= Recidiva hemorrágica
(que los pacientes con cirrosis)

Profilaxis primaria (β -bloq)



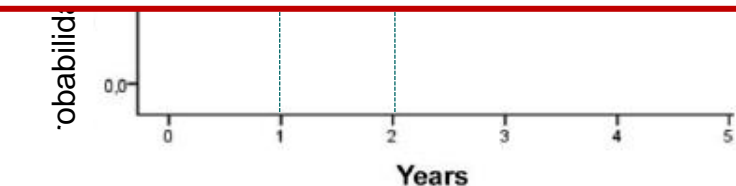
Profilaxis secundaria (β -bloq + LBE)



Baja mortalidad:

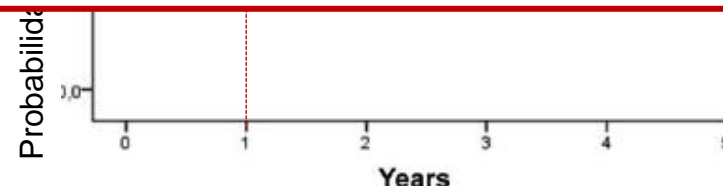
3,4% a las 6 semanas (Siramolpiwat, Hepatology, 2014)

3% (Schouten, Aliment Pharmacol, 2012)



Patients at risk 35 31 24 21 17 14

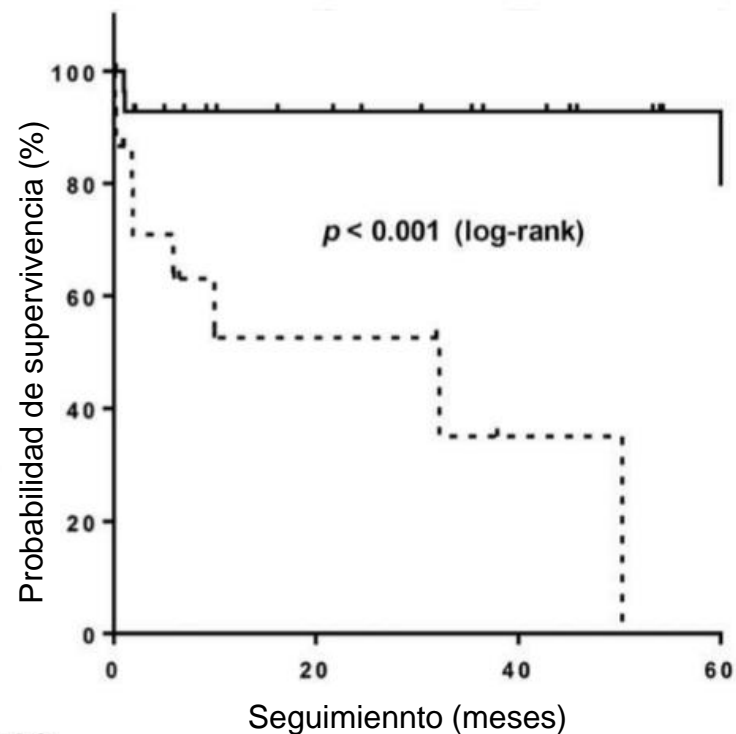
= Primera hemorragia
(que los pacientes con cirrosis)



Patients at risk 27 20 14 13 9 8

= Recidiva hemorrágica
(que los pacientes con cirrosis)

| Variable | Supervivencia | | Supervivencia libre de trasplante | |
|------------------------------|-------------------------|-------------|-----------------------------------|-------------|
| | HR (CI 95%) | P (0,05) | HR (CI 95%) | P (<0,05) |
| Edad (por 10 años) | 1,63 (1,22-1,63) | 0,001 | 1,48 (1,1-1,79) | 0,01 |
| Sexo femenino | 0,98 (0,43-2,23) | 0,96 | 1,15 (0,53-2,5) | 0,72 |
| Sangrado como primer síntoma | 1,05 (0,46-2,4) | 0,90 | 0,81 (0,38-1,76) | 0,6 |
| Presencia de comorbilidades | 0,70 (0,29-1,68) | 0,41 | 0,97 (0,39-1,95) | 0,73 |
| Tratamiento farmacológico | 0,75 (0,27-2,06) | 0,58 | 0,70 (0,26-1,90) | 0,49 |
| Tamaño del bazo | 1,00 (0,82-1,22) | 0,99 | 0,98 (0,82-1,16) | 0,98 |
| Bilirrubina | 1,10 (0,90- 1,10) | 0,87 | 0,96 (0,76-1,20) | 0,95 |
| Tiempo de protrombina | 0,98 (0,77-1,25) | 0,87 | 0,96 (0,76-1,20) | 0,24 |
| Ascitis | 3,44 (1,35-8,80) | 0,01 | 2,50 (1,08-5,77) | 0,03 |
| Trombosis portal | 1,84 (0,53-6,4) | 0,37 | 1,54 (0,45-5,25) | 0,49 |

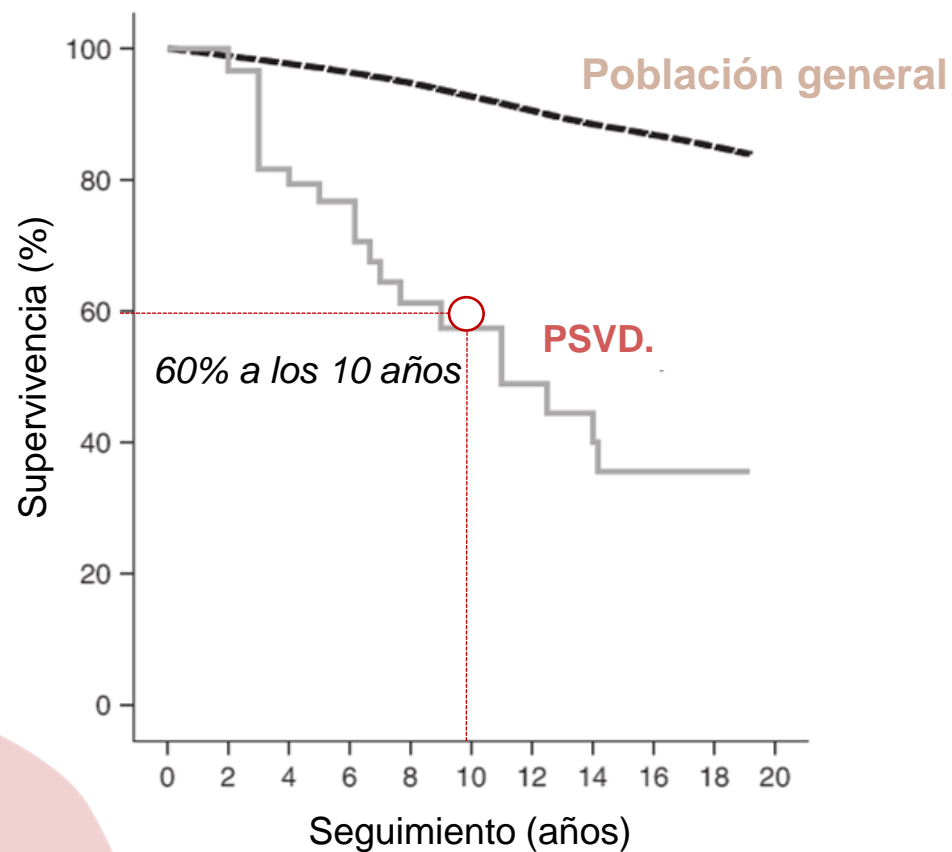


— Creatinina normal
y/o ausencia de comorbilidades

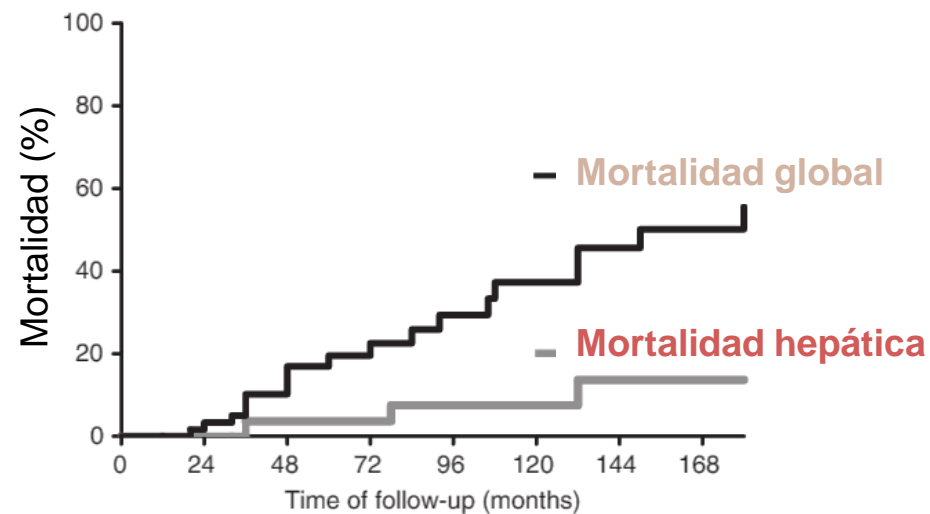
- - - Creatinina alterada
Y presencia de comorbilidades

| Number at risk | | 0 | 20 | 40 | 60 |
|----------------------|----|----|----|----|----|
| - Creat >100 μ M | 7 | 2 | 1 | 0 | |
| AND comorbidities | | | | | |
| - Others | 34 | 18 | 12 | 7 | |

N=62 pacientes
1992-2010
Seguimiento: 90 meses



Baja mortalidad de causa hepática

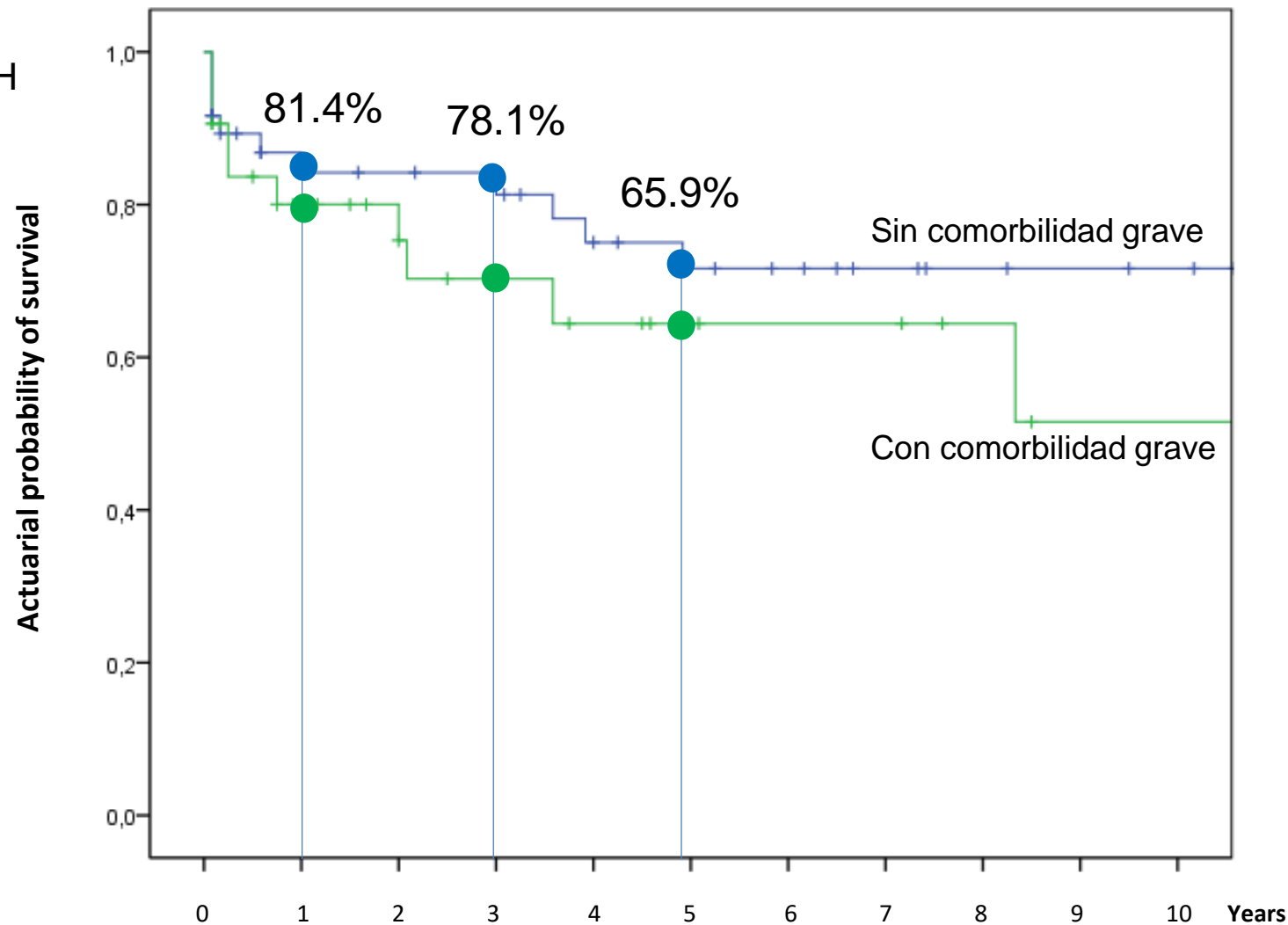


| | | | | | | | | |
|----------------------|----|----|----|----|----|----|----|----|
| Patients at risk | 62 | 58 | 39 | 26 | 19 | 15 | 12 | 10 |
| Overall deaths | 0 | 2 | 9 | 12 | 16 | 18 | 20 | 21 |
| Liver related deaths | 0 | 0 | 2 | 2 | 3 | 3 | 4 | 4 |

El 44% falleció por neoplasias no hepáticas

Manejo clínico: Trasplante hepático

N= 80 pac. con PSVD y TOH



| | | | | | | | | | | | |
|---------------|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|
| Mild | 48 | 32 | 30 | 28 | 23 | 21 | 19 | 16 | 14 | 12 | 11 |
| Severe | 32 | 19 | 16 | 12 | 9 | 7 | 6 | 6 | 4 | 3 | 3 |

Prevención y tratamiento de **complicaciones**



Prevención de su desarrollo y **curación**



Complicaciones clínicas- muerte



Hipertensión portal



Enfermedades asociadas

Factores desencadenantes



Mecanismos genéticos, moleculares y celulares



Factores causales

Prevención y tratamiento de complicaciones



Factores causales y su desarrollo y complicación

Complicaciones clínicas- muerte



Mecanismos genéticos, moleculares y celulares

Factores causales



MÁSTER EN HEPATOLOGÍA



UAM
Universidad Autónoma
de Madrid



Universidad
de Alcalá