

Hipertensión portal sin cirrosis

Nelia Hernández



Hipertensión portal sin cirrosis???

Obstrucción al flujo de salida venoso hepático (Budd Chiari)

Trombosis portal

Telangiectasia hemorrágica hereditaria (Rendu Osler Weber)

Comunicaciones porto sistémicas

Fístula arterio-portal

Síndrome de obstrucción sinusoidal (SOS)

Hipertensión portal idiopática/Trastorno vascular portosinusoidal

Característica en común...



Hipertensión portal
sin cirrosis

Relativa baja prevalencia (<5/10000)

Enfermedad Vascular Hepática ¿de qué estamos hablando?

Obstrucción al flujo de salida
 venoso hepático
 (Budd Chiari)

0,36 casos por millón de habitantes (Francia)

En más del 80% de los pacientes con BC se identifica una enfermedad subyacente...

En 50% de los pacientes se diagnostica una neoplasia mieloproliferativa...

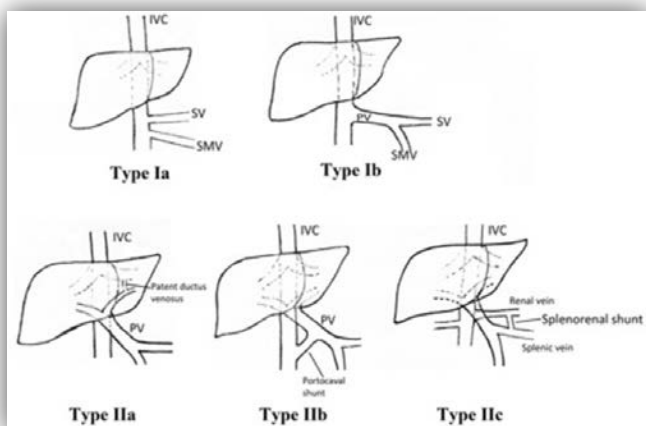


- policitemia vera,
- trombocitemia esencial
- mielofibrosis primaria

Enfermedad Vascular Hepática ¿de qué estamos hablando?

Comunicaciones porto sistémicas

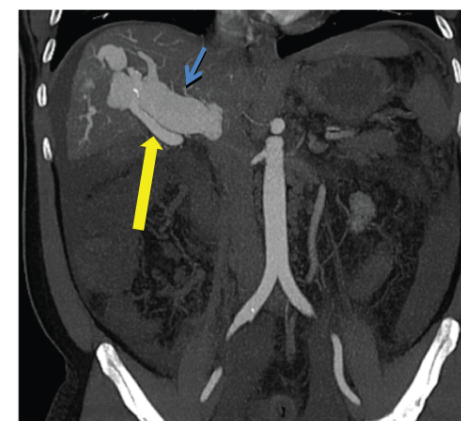
Malformación de Abernethy: la circulación saltea al hígado... del sistema portal directo al retorno venoso



Fístula arterio-portal

Adquiridas o congénitas.

65% afectan la arteria hepática, 10% esplénica o mesentérica



Arteria hepática derecha y vena portal derecha.

Enfermedad Vascular Hepática ¿de qué estamos hablando?

Telangiectasia hemorrágica hereditaria (Rendu Osler Weber)

Enfermedad genética, autosómica dominante, caracterizada por la aparición de malformaciones arteriovenosas en cualquier órgano.

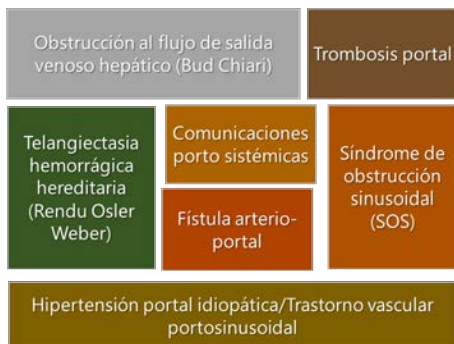
Rara (1:5.000-1:8.000)

- ❖ Cortocircuito entre la **arteria hepática y las venas suprahepáticas**: es la más frecuente (63%), insuficiencia cardíaca de alto gasto
- ❖ Cortocircuito entre **arteria hepática y vena porta** (<20%% de casos), con HTP



se puede producir isquemia biliar
(robo del flujo arterial).

Síndrome de obstrucción sinusoidal (enfermedad veno oclusiva)



Síndrome de obstrucción sinusoidal (SOS)

Injuria hepática que ocurre luego de la exposición a ciertas drogas.



Afectación del endotelio sinusoidal con obstrucción de los sinusoides centrales

Busulfan
ciclofosfamida
dacarbazina
carboplatino,
cisplatino,
oxaliplatino,
azatioprina

Alcaloides de la
pirridizolina:
Contaminante
Bush tea

Formas agudas: dolor, hepatomegalia congestiva, ascitis, aumento de ALT, bilirrubina y disfunción.

Formas sub agudas/crónicas: ascitis e hipertensión portal de manera mas insidiosa.

Hipertensión portal sin cirrosis???

Obstrucción al flujo de salida venoso hepático (Budd Chiari)

Trombosis portal

Telangiectasia hemorrágica hereditaria (Rendu Osler Weber)

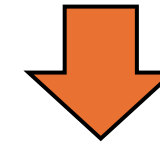
Comunicaciones porto sistémicas

Fístula arterio-portal

Síndrome de obstrucción sinusoidal (SOS)

Hipertensión portal idiopática/Trastorno vascular portosinusoidal

Característica en común...

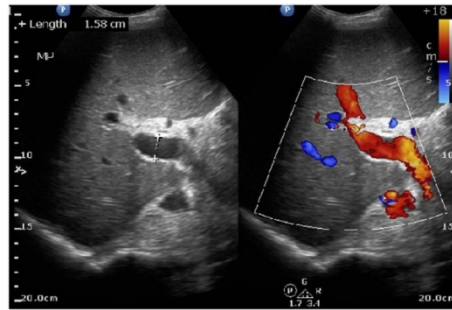


Hipertensión portal
sin cirrosis

Relativa baja prevalencia (<5/10000)

No es solo teoría...

Mujer de 42 años,
Várices esofágicas.



Vena porta 16 mm, permeable, 22 cm/seg.

VSH y VCI permeables, de calibre habitual.

Esplenomegalia 196 mm.

Hígado con aumento del tamaño del lóbulo izquierdo, contornos algo lobulados, sin ascitis.

INR 1, albumina 4.1, 83 mil plaquetas.

Sin consumo de alcohol, diabetes ni hiperlipidemia.

VHB, VHC, AA negativos, sin sobrecarga férrica, A1AT en rango

Enfermedad Vascular Hepática

HTP idiopática/no cirrótica/trastorno vascular porto sinusoidal

Mujer de 42 años,
varices esofágicas.



			
Rigidez (kPa)		Mediciones	UAP (dB/m)
Mediana	9.6	Tasa de éxito	100.0%
IQR/Mediana	11%	Válido/Total	15/15
			Mediana 316
			IQR/Mediana 5%

HTP idiopática/no cirrótica/trastorno vascular porto sinusoidal



Hipertensión portal idiopática/no cirrótica Trastorno vascular porto sinusoidal



Estamos hablando de lo mismo?



Entidades parecidas pero no iguales?



Una es parte de la otra (etapa evolutiva)?

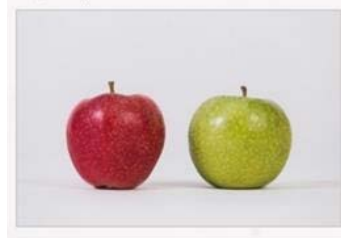


Aún no sabemos de qué hablamos?

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

Hipertensión portal idiopática/no cirrótica



Trastorno vascular porto sinusoidal

- Esclerosis hepatoportal* (1965)
- Venopatía portal obliterativa* (1969)
- Fibrosis septal incompleta
- Fibrosis portal no cirrótica (1969)
- Hiperplasia nodular regenerativa (1959)
- Hipertensión portal idiopática (1967)
- Hipertensión portal no cirrótica (2011)

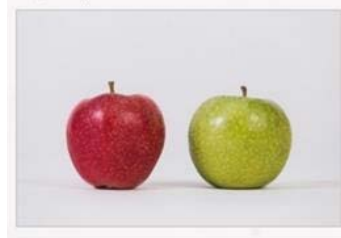
- Trastorno vascular portosinusoidal (2022)
(De Gottardi A. Journal of Hepatology 2022 vol. 77 ,1124–35)

* Medicina occidental/Asia

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

Hipertensión portal idiopática/no cirrótica



- Evidencia de hipertensión portal
- Exclusión de cirrosis
- Exclusión de causas de enfermedad hepática crónica
- Permeabilidad del sistema venoso hepático y portal

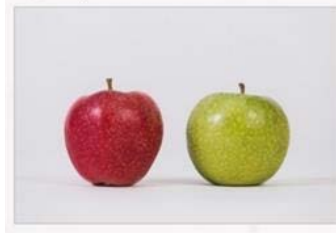
Trastorno vascular porto sinusoidal

- Puede existir en ausencia de HTP
- Exclusión de cirrosis
- Puede haber enfermedad hepática crónica (etapa precoz)
- Puede desarrollarse trombosis portal o esplénica, antes o después del diagnóstico

Enfermedad Vascular Hepática

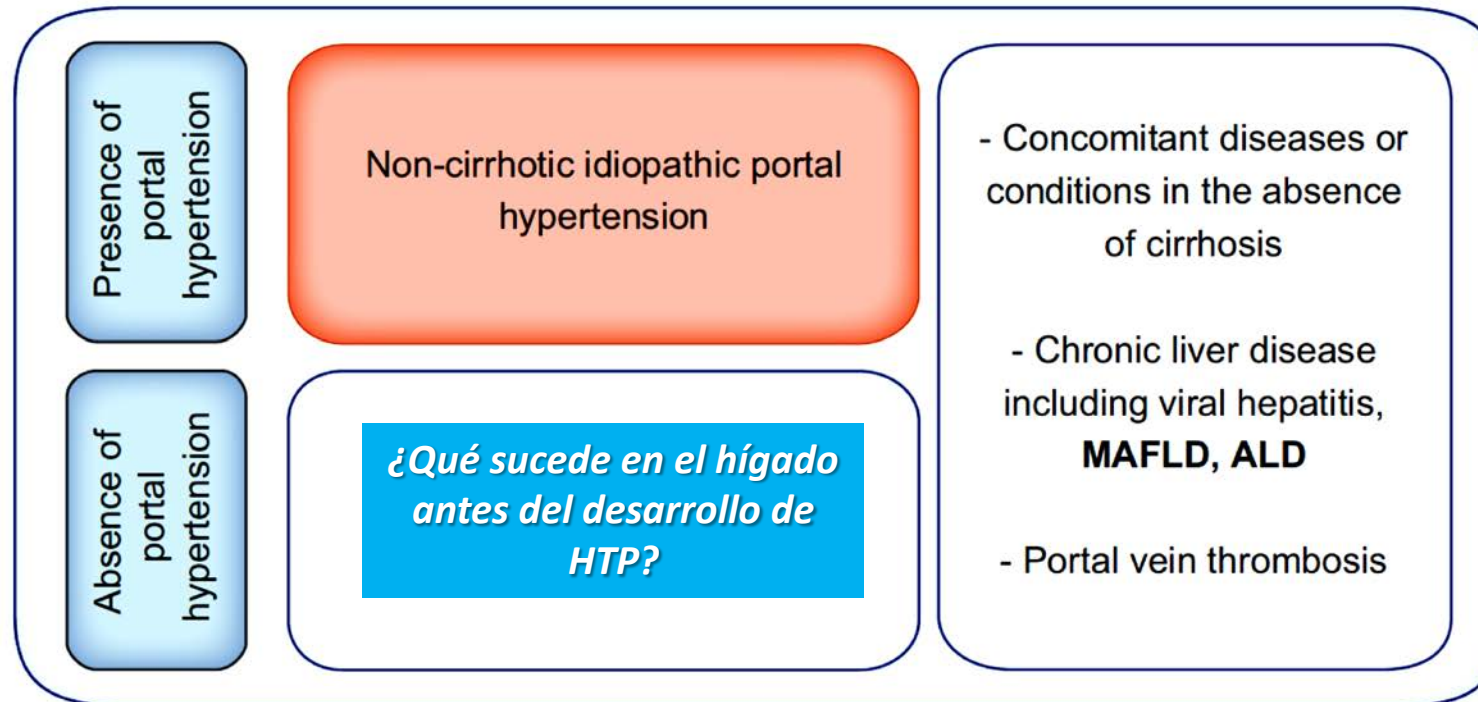
Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

Hipertensión portal
idiopática/no cirrótica



Trastorno vascular porto
sinusoidal

Porto-sinusoidal vascular disorder



Los cambios ocurren en las
ramas lobulares de la VP y el
sinusoide.

*TP puede ser consecuencia ... xq
excluiría?*

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.



Trastorno vascular porto sinusoidal

Biopsy excluding liver cirrhosis

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.



Trastorno vascular porto sinusoidal

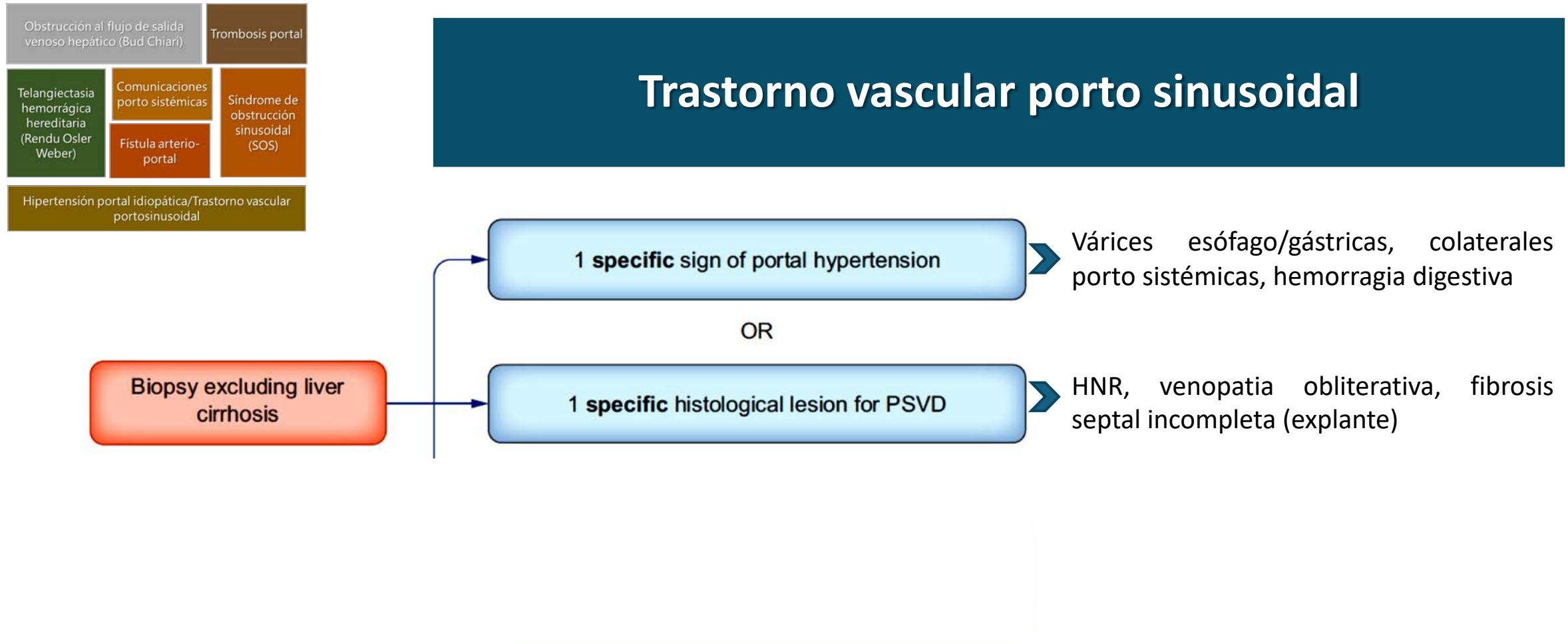
1 **specific** sign of portal hypertension

Várices esófago/gástricas, colaterales porto sistémicas, hemorragia digestiva

Biopsy excluding liver cirrhosis

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

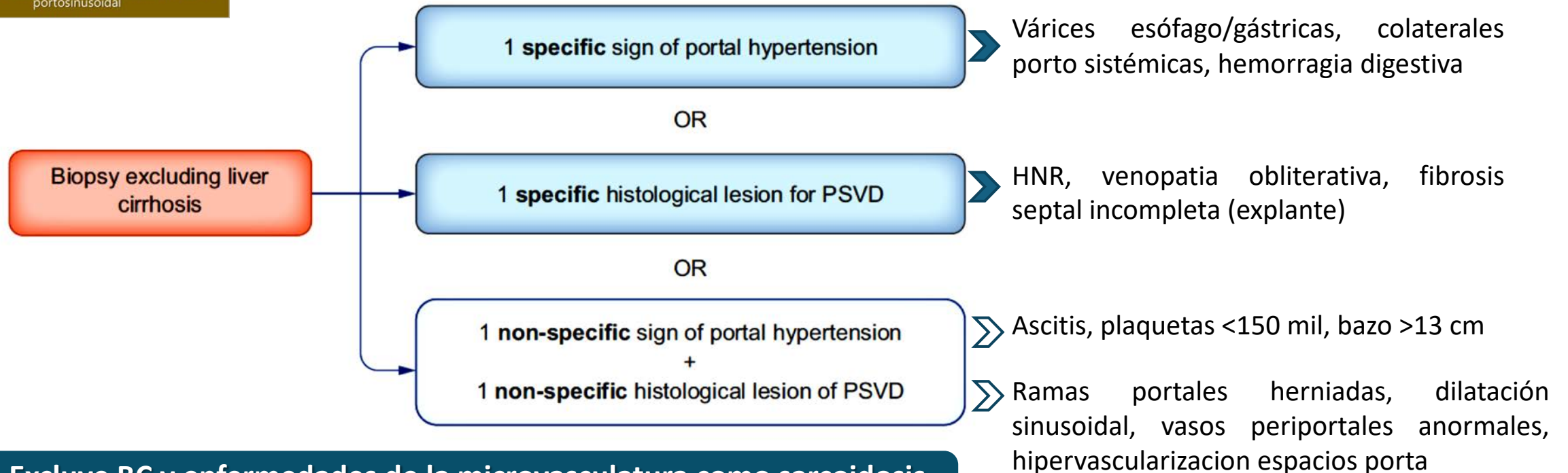


Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.



Trastorno vascular porto sinusoidal



Excluye BC y enfermedades de la microvasculatura como sarcoidosis, FHC y síndrome de obstrucción sinusoidal.

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

Obstrucción al flujo de salida venoso hepático (Bud Chiari)

Trombosis portal

Telangiectasia hemorrágica hereditaria (Rendu Osler Weber)

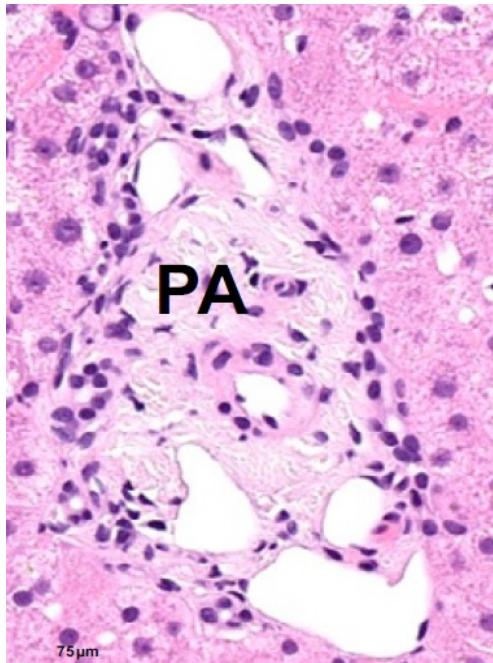
Comunicaciones porto sistémicas

Fistula arterio-portal

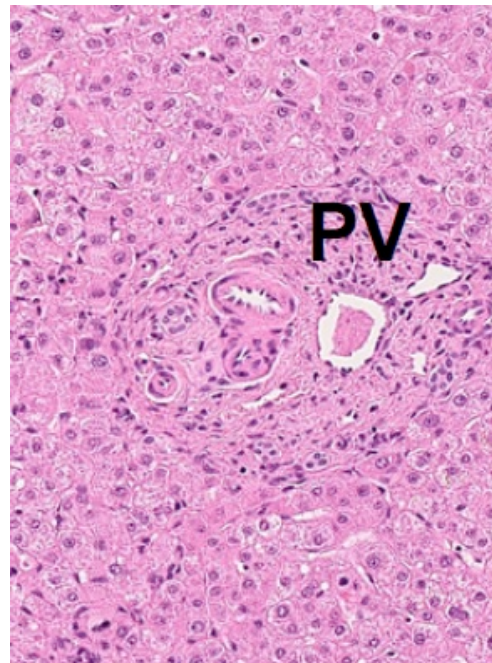
Síndrome de obstrucción sinusoidal (SOS)

Hipertensión portal idiopática/Trastorno vascular portosinusoidal

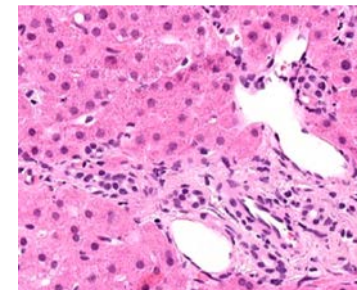
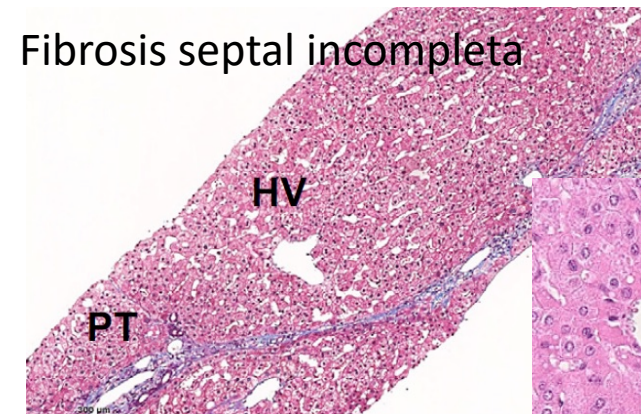
Trastorno vascular porto sinusoidal



Ausencia de vena porta



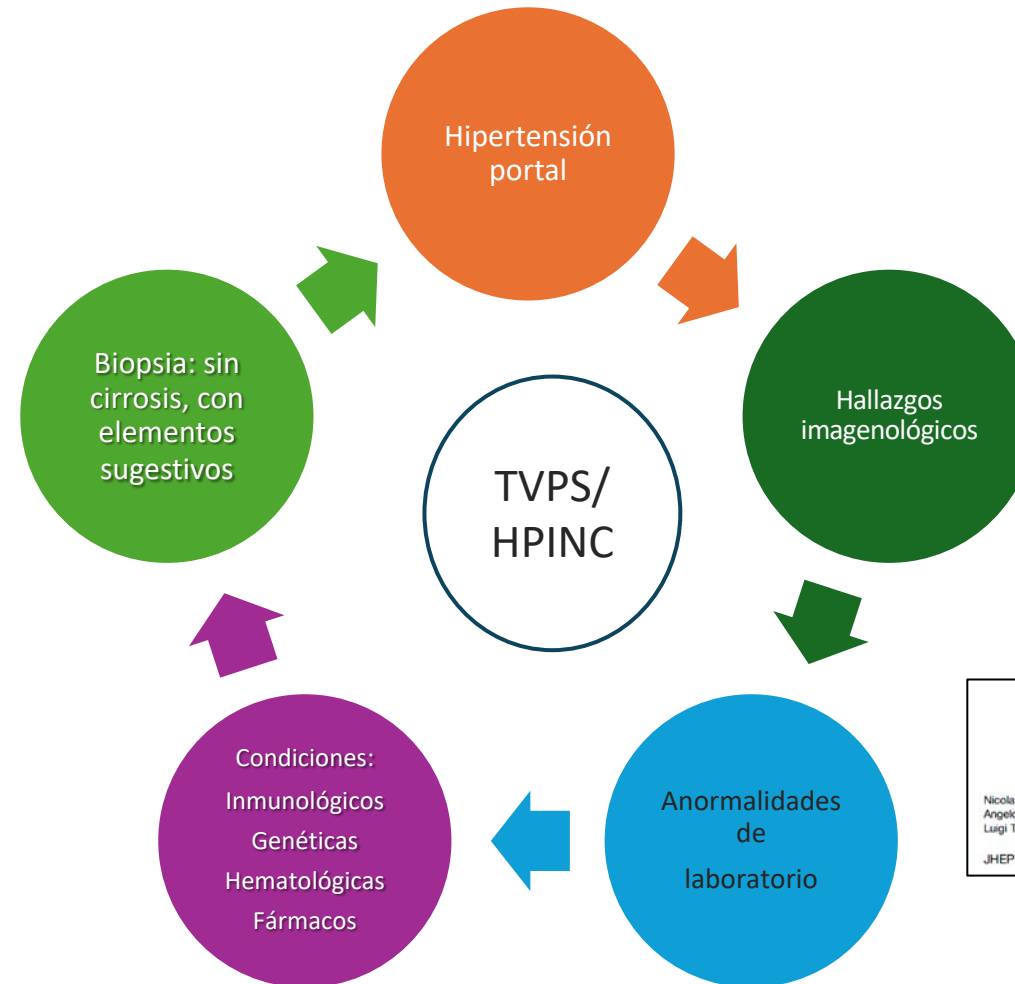
VP pequeña, difícil de ver



Congestión sinusoidal

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.



European Radiology (2023) 33:1422–1432
<https://doi.org/10.1007/s00330-022-09132-4>

HEPATOBIILIARY-PANCREAS

Imaging features facilitate diagnosis of porto-sinusoidal vascular disorder

Katharina Lampichler¹ · Georg Semmler^{2,3,4} · Katharina Wöran⁵ · Benedikt Simbrunner^{2,3,4,6,7,8} · Mathias Jachs^{2,3,4} ·

Hiperintensidad/hiperecogenicidad periportal
Dismorfismo hepático (atrofia/hipertrofia)

Link between persistent, unexplained gamma-glutamyltransferase elevation and porto-sinusoidal vascular disorder

Nicola Pugliese^{1,2}, Francesca Romana Ponzi^{3,4}, Federica Cerini^{5,6}, Luca di Tommaso^{1,7}, Federica Turati⁸, Marco Maggioni⁹, Matteo Angelo Marini¹⁰, Francesco Santopao⁴, Cristiana Bianco^{10,11}, Chiara Masetti², Maria Cristina Giustini¹², Carlo La Vecchia⁸, Luca Valenti^{10,11}, Luigi Terracciano^{1,7}, Mauro Viganò^{13,14}, Alessio Aghemo^{1,2,15}

JHEP Reports 2024, vol. 6 | 1–7

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

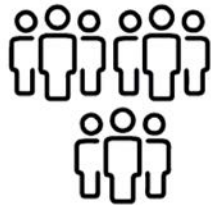
Link between persistent, unexplained gamma-glutamyltransferase elevation and porto-sinusoidal vascular disorder

Nicola Pugliese^{1,2}, Francesca Romana Ponziani^{3,4}, Federica Cerini^{5,6}, Luca di Tommaso^{1,7}, Federica Turati⁶, Marco Maggioni⁸, Matteo Angelo Manini⁹, Francesco Santopaolo⁴, Cristiana Bianco^{10,11}, Chiara Masetti², Maria Cristina Giustiniani¹², Carlo La Vecchia⁶, Luca Valenti^{10,11}, Luigi Terracciano^{1,7}, Mauro Viganò^{13,†}, Alessio Aghemo^{1,2,*,†}

JHEP Reports 2024. vol. 6 | 1–7



Study population



144 patients with persistent and unexplained GGT elevation



- AST and ALT <1.5 ULN
- NO MASLD/metALD/ALD

Liver biopsy



96 pts	67%	PSVD
13 pts	9%	Steatohepatitis
3 pts	2%	CHF
3 pts	2%	Sarcoidosis
29 pts	20%	Non-conclusive

Key predictors of PSVD



Male sex
OR = 2.60, 95%
CI: 1.13-5.99



LSM <10 kPa
OR = 11.05, 95%
CI: 2.16-56.66



GGT <200 U/L
OR = 2.69, 95%
CI: 1.22-5.98

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

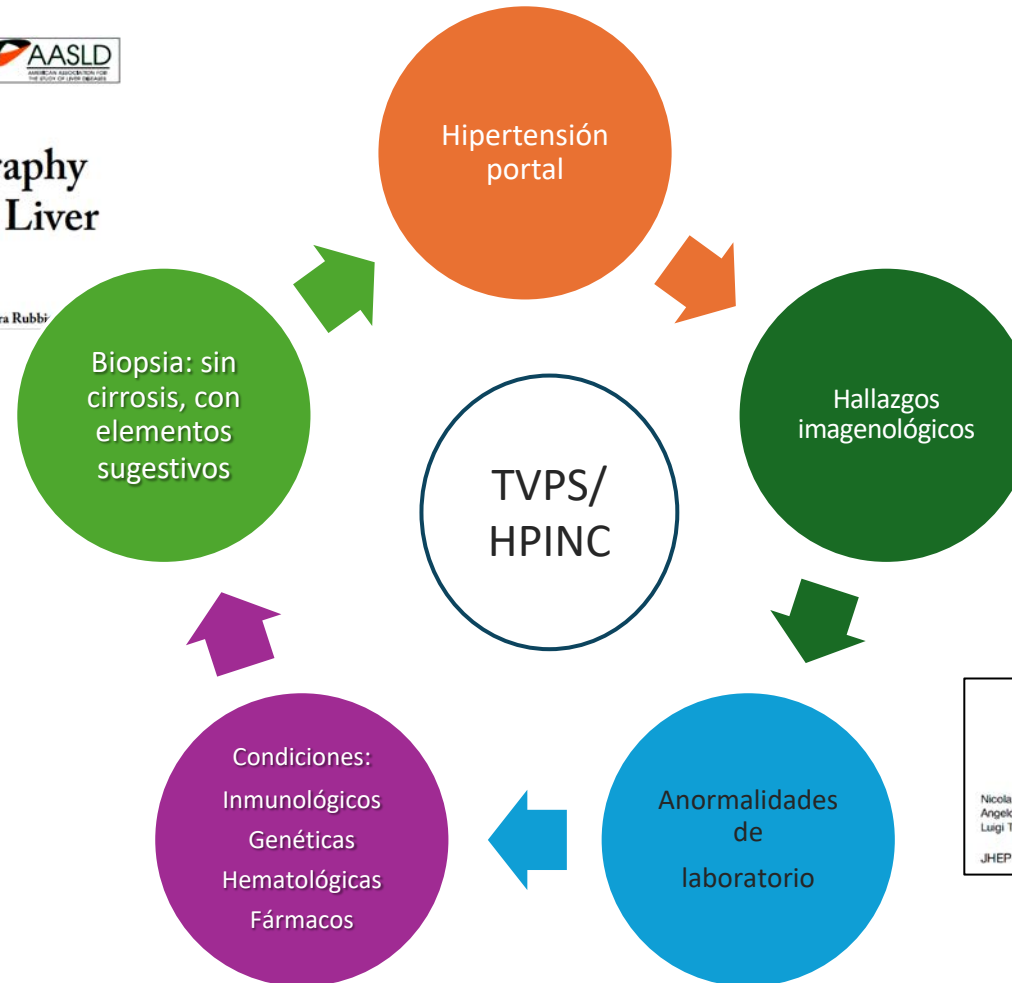
HEPATOLOGY

HEPATOLOGY, VOL. 74, NO. 1, 2021



Liver Stiffness by Transient Elastography to Detect Porto-Sinusoidal Vascular Liver Disease With Portal Hypertension

Laure Elkrief^{1,3*}, Marie Lazareth^{4*}, Sylvie Chevre⁵, Valérie Paradis^{3,6}, Marta Magaz⁷, Lorraine Blaise⁸, Laura Rubbi⁹



European Radiology (2023) 33:1422–1432
<https://doi.org/10.1007/s00330-022-09132-4>

HEPATOBIILIARY-PANCREAS

Imaging features facilitate diagnosis of porto-sinusoidal vascular disorder

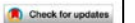
Katharina Lampichler¹ · Georg Semmler^{2,3,4} · Katharina Wöran⁵ · Benedikt Simbrunner^{2,3,4,6,7,8} · Mathias Jachs^{2,3,4}

Hiperintensidad/hiperecogenicidad periportal
Dismorfismo hepático (atrofia/hipertrofia)

Link between persistent, unexplained gamma-glutamyltransferase elevation and porto-sinusoidal vascular disorder

Nicola Pugliese^{1,2}, Francesca Romana Ponziani^{3,4}, Federica Cerin^{5,6}, Luca di Tommaso^{1,7}, Federica Turati⁸, Marco Maggioni⁹, Matteo Angelo Marini¹⁰, Francesco Santopaolo⁴, Cristiana Bianco^{10,11}, Chiara Masetti¹², Maria Cristina Giustini¹³, Carlo La Vecchia⁸, Luca Valenti^{10,11}, Luigi Terracciano^{1,7}, Mauro Viganò^{13,14}, Alessio Aghemo^{1,2,15}

JHEP Reports 2024, vol. 6 | 1–7



Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

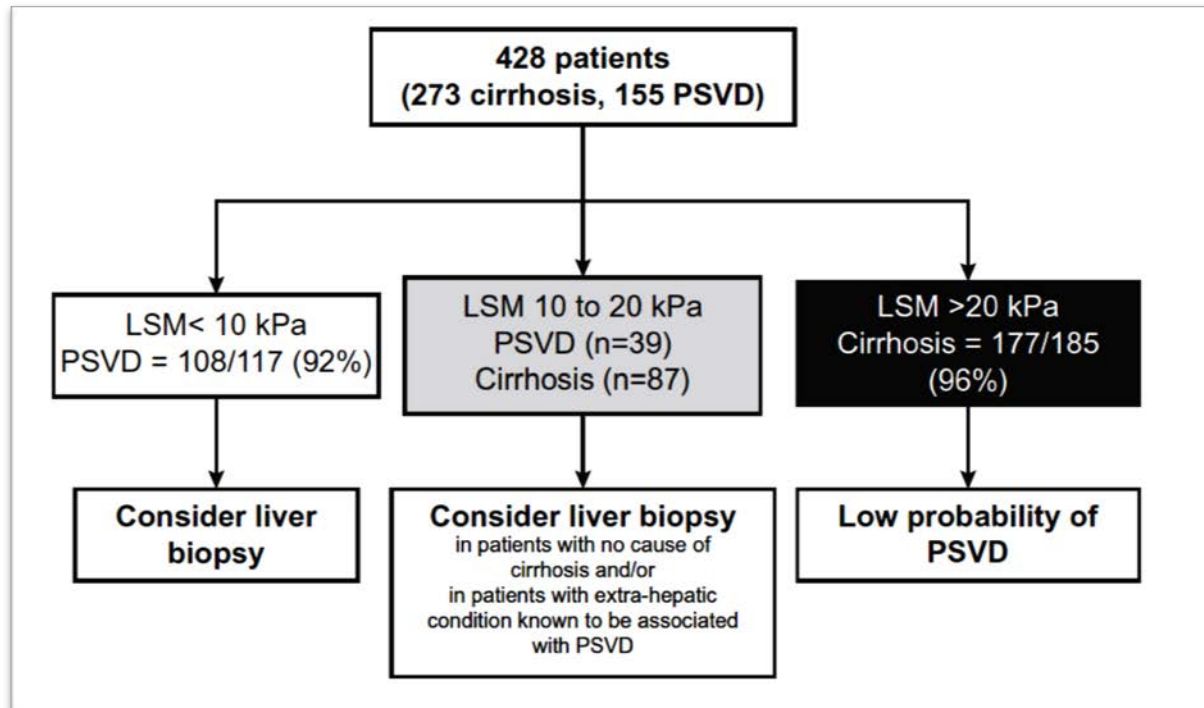
HEPATOLOGY

HEPATOLOGY, VOL. 74, NO. 1, 2021



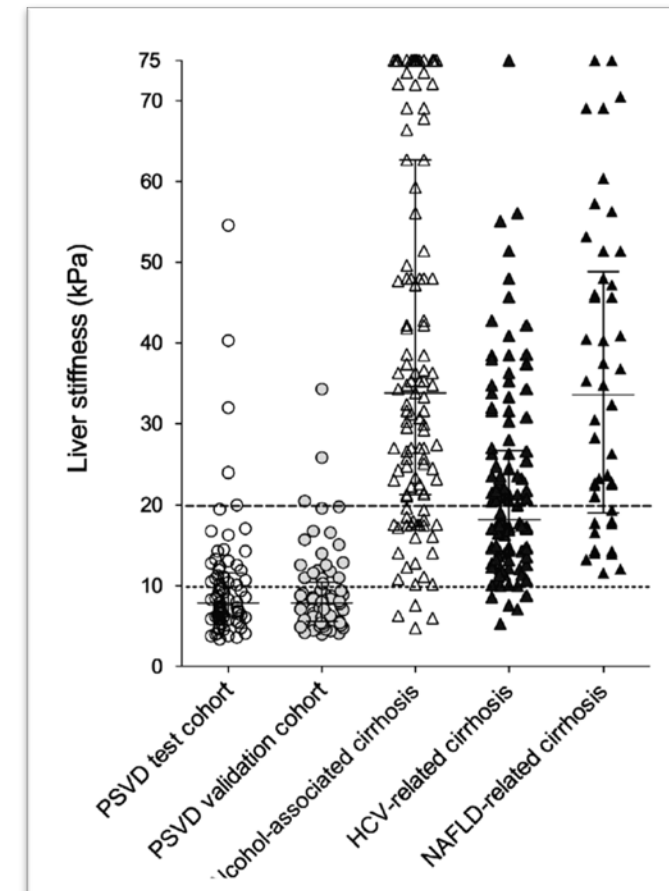
Liver Stiffness by Transient Elastography to Detect Porto-Sinusoidal Vascular Liver Disease With Portal Hypertension

Laure Elkrief^{1,3*}, Marie Lazareth,^{4*} Sylvie Chevre⁵, Valérie Paradis,^{3,6} Marta Magaz,⁷ Lorraine Blaise,⁸ Laura Rubbia-Brandt,⁹



Estudio retrospectivo multicéntrico que compara 155 pacientes con TVPS vs. 273 pacientes con cirrosis (biopsia).

Todos tenían algún signo de HTP.



Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

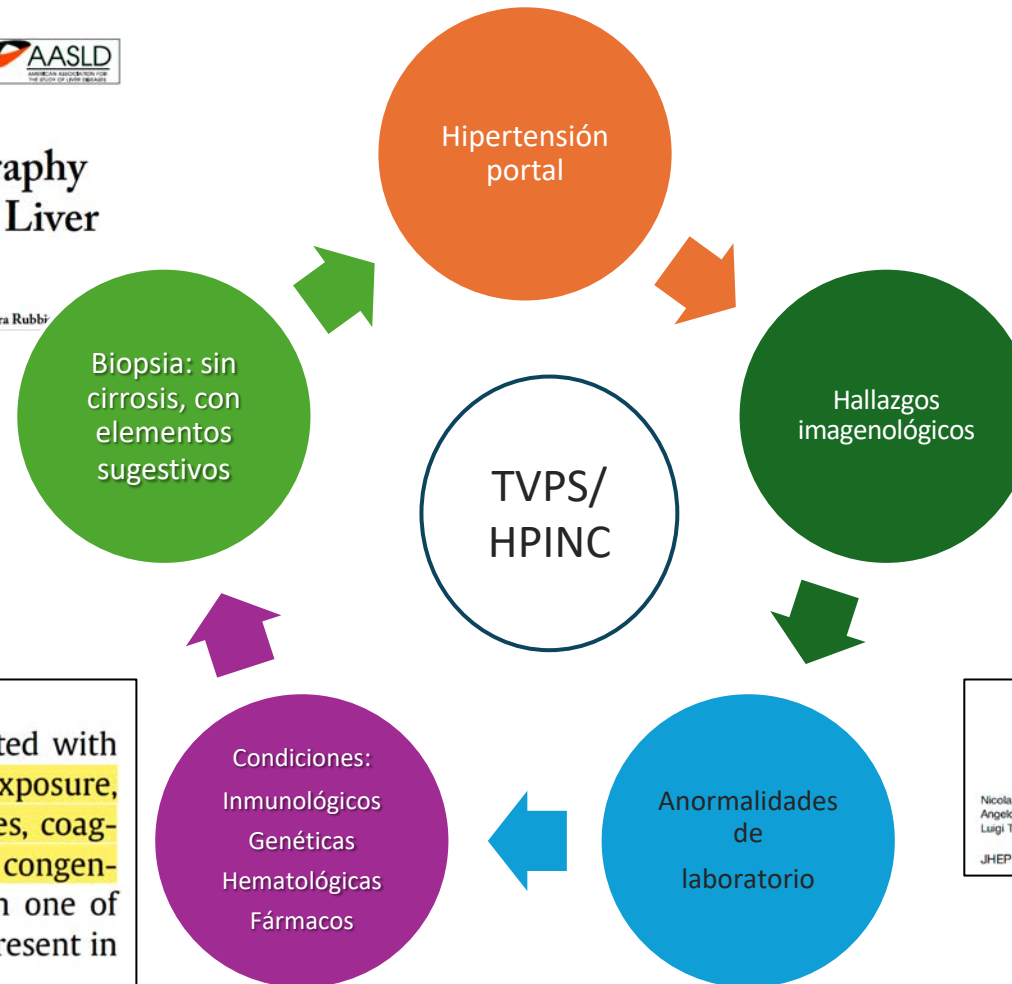
HEPATOLOGY

HEPATOLOGY, VOL. 74, NO. 1, 2021



Liver Stiffness by Transient Elastography to Detect Porto-Sinusoidal Vascular Liver Disease With Portal Hypertension

Laure Elkrief^{1,3*}, Marie Lazareth^{4*}, Sylvie Chevre⁵, Valérie Paradis^{3,6}, Marta Magaz⁷, Lorraine Blaise⁸, Laura Rubbi⁹



Hypotheses on pathogenesis

In about 50% of patients, PSVD is associated with rare conditions that include specific drug exposure, immune disorders or autoimmune diseases, coagulation disorders, infectious diseases, and congenital or hereditary diseases.^{1,5,24} More than one of these conditions may be simultaneously present in patients with PSVD.

European Radiology (2023) 33:1422–1432
<https://doi.org/10.1007/s00330-022-09132-4>

HEPATOBIILIARY-PANCREAS

Imaging features facilitate diagnosis of porto-sinusoidal vascular disorder

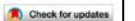
Katharina Lampichler¹ · Georg Semmler^{2,3,4} · Katharina Wöran⁵ · Benedikt Simbrunner^{2,3,4,6,7,8} · Mathias Jachs^{2,3,4}

Hiperintensidad/hiperecogenicidad periportal
Dismorfismo hepático (atrofia/hipertrofia)

Link between persistent, unexplained gamma-glutamyltransferase elevation and porto-sinusoidal vascular disorder

Nicola Pugliese^{1,2}, Francesca Romana Ponziani^{3,4}, Federica Cerin^{5,6}, Luca di Tommaso^{1,7}, Federica Turati⁸, Marco Maggioni⁹, Matteo Angelo Marini¹⁰, Francesco Santopaolo⁴, Cristiana Bianco^{10,11}, Chiara Masetti¹², Maria Cristina Giustini¹³, Carlo La Vecchia¹⁴, Luca Valenti^{10,11}, Luigi Terracciano^{1,7}, Mauro Viganò^{13,15}, Alessio Aghemo^{1,2,16}

JHEP Reports 2024, vol. 6 | 1–7



Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

ORIGINAL ARTICLE

Obliterative portal venopathy: A neglected and probably misdiagnosed disease with peculiar etiology in South America

Vinícius Nunes,^{*,†,‡}  Luiz A R de Freitas,^{§,¶} Juliana R de Freitas,^{§,¶} Caio Araújo,[†] Gildásio N Junior,[†] Maria I Schinoni,^{*,†,||} Fernando Bessone^{**} and Raymundo Paraná^{*,†,‡,||}

JGH Open: An open access journal of gastroenterology and hepatology **6** (2022) 904–909

Estudio retrospectivo de 43 pacientes con diagnóstico histológico de VPO.
(1992-2019)

Edad promedio: 44, HTP: 28% (12),
GGT elevada 76%

DILI (32%)

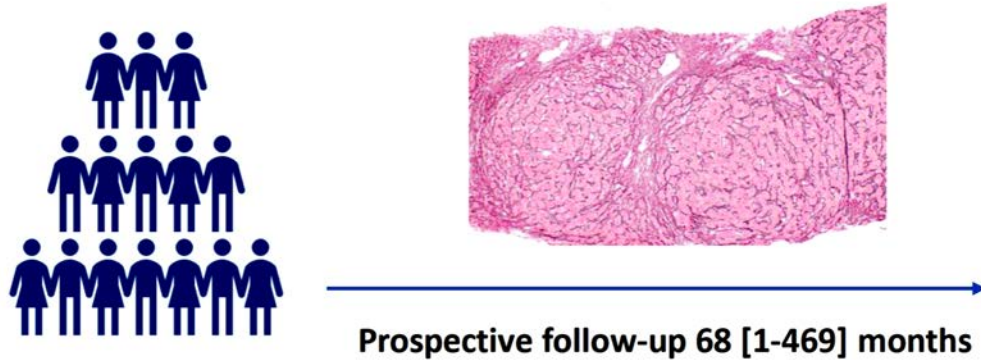
Autoinmunidad (25%)

Trombofilia (20%)

Risk factor	% (n)	Description	N
Use of drugs and/or herbal products [†]	32 (19)	Herbs and dietary supplements:	6
		Herbalife products	
		Vitamin A	1
		Oxandrolone	1
		Uncaria tomentosa	1
		Equisetum arvense	1
		Monteverdia ilicifolia	1
		Hormones (replacement therapy)	4
		Oxaliplatin	2
		NSAIDs	2
		Methotrexate	1
		Benzene	1

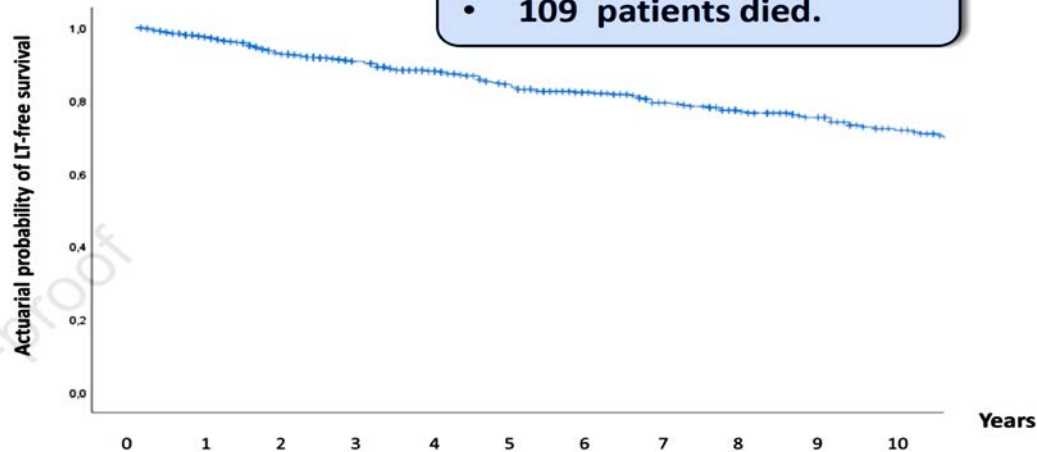
Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.



587 patients with PSVD and portal hypertension

- 50 patients received a LT
- 109 patients died.

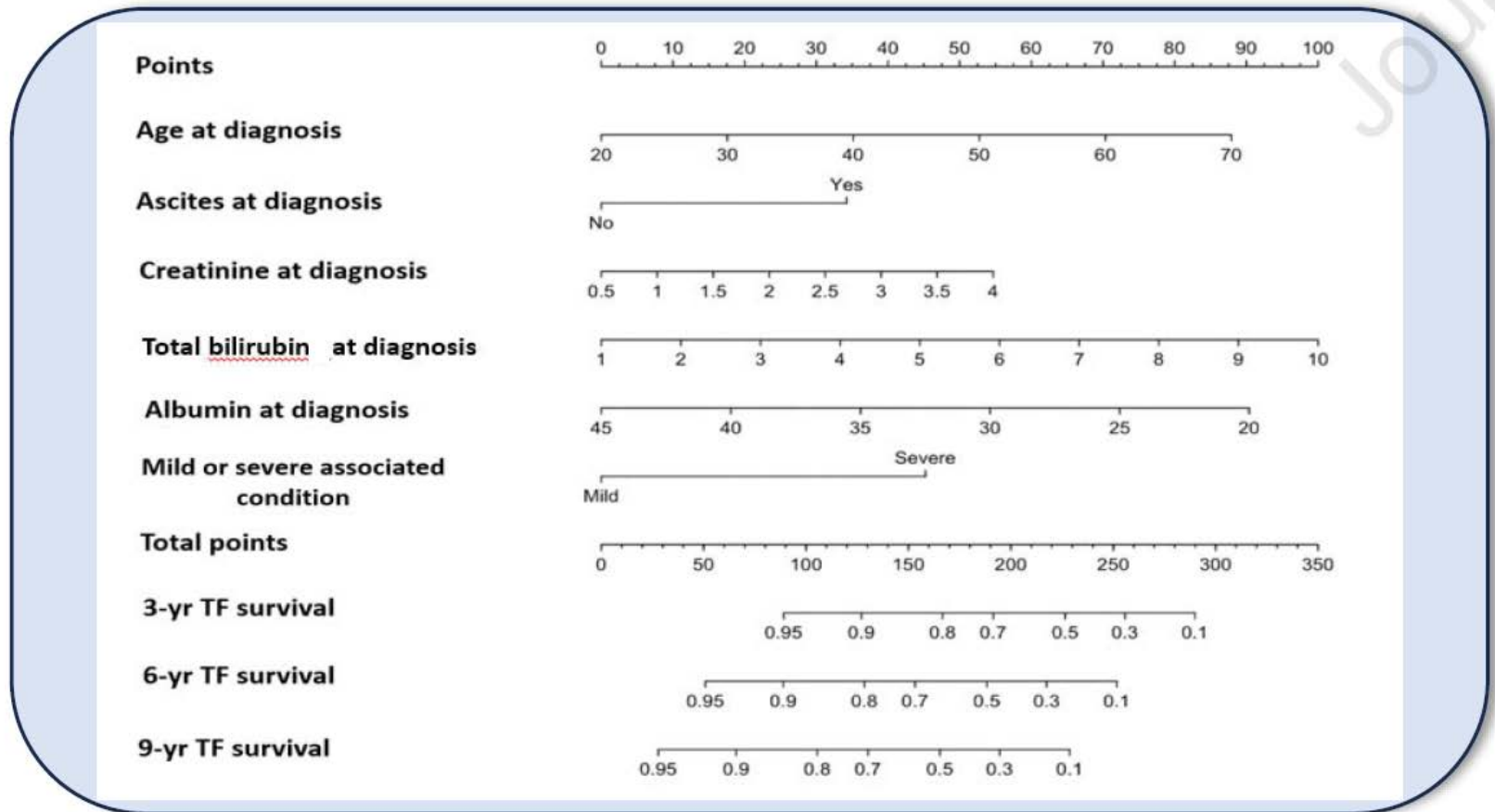


- Inmunodeficiencia variable común (40)
- Enf. inflamatoria intestinal/azatiop (33)
- Neoplasma mieloproliferativo (19)
- Trastornos protrombóticos (51)
- DILI (didanozina, estavudina, zidovudine, azatioprina (21), oxaliplatino (42))

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

LT-free survival	Independent risk factors	p
Age		
Severe associated condition		
Creatinine		
Bilirubin		
Albumin		
Ascites at diagnosis		



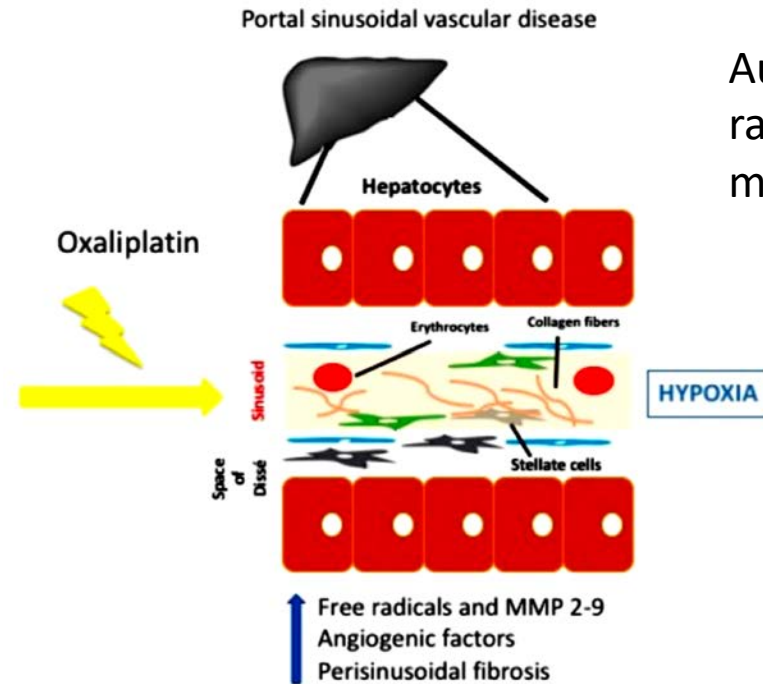
Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

Mujer de 42 años,
varices esofágicas.



4 años antes...
adyuvancia con
oxaliplatino x CCR



Aumento de porosidad sinusoide, liberación de radicales libres, consumo de glutatión y aumento de metaloproteinasas.

Fibrosis perisinusoidal e hipoxia

Hiperplasia nodular regenerativa

Obliteración de capilares

Review

Porto-Sinusoidal Vascular Disease Associated to Oxaliplatin: An Entity to Think about It

Angela Puente ^{1,2,*}, Jose Ignacio Fortea ^{1,2,lb}, Carmen Del Pozo ^{1,2}, Patricia Huelin ^{1,2},

Enfermedad Vascular Hepática

Hipertension portal idiopática no cirrótica/Trastorno vascular porto sinusoidal.

Mujer de 42 años,
varices esofágicas.



4 años antes...
adyuvancia con
oxaliplatino x CCR

The Clinical Spectrum and Diagnosis of Oxaliplatin Liver Injury in the Era of Non-alcoholic Fatty Liver Disease
Clinical Gastroenterol Hepatol. 2022

Hannah P. Kim, MD, Victor Navarro, MD, Steven Zacks, MD, MPH, Joseph Odin, MD, PhD, David E. Kleiner, MD, Paul H. Hayashi, MD, MPH

7 pacientes con DILI por oxaliplatino (FOLFOX por cáncer de colon)

- Reto diagnóstico, puede aparecer años después.
- Mal adjudicado
- Alta morbilidad a largo plazo asociado a HTP

Enfermedad Vascular Hepática

En suma

La enfermedad vascular hepática no es frecuente pero existe...

HP idiopática no cirrótica/trastorno vascular portosinusoidal:

La pensamos poco, aún sabemos poco

Mejor pronóstico que la cirrosis pero supeditado a la enfermedad de base

Los fármacos/hierbas son una causa frecuente y como ya sabemos...

solo lo vamos a diagnosticar si lo pensamos

to be continued...

CONOCE EL MÓDULO DE
ALEH 2025



Enfermedad Hepática Vascular

PROGRAMA



ALEH 2025
LIMA •• PERÚ

30 SEPT.
11:00-13:00
SALÓN A

PROGRAMA



11:00

Trombosis portal
Dra. Virginia Hernández



11:20

Hiperplasia nodular regenerativa del
hígado y hipertensión portal no cirrótica
Dra. Eira Cerda



11:40

Consejos en la enfermedad hepática
vascular
Dr. Luis Téllez



12:00

Trombofilia en enfermedad hepática:
¿Cuándo estudiar y cuándo tratar?
Dra. Carmen del Villar Alarcón



12:20

Obstrucción portosinusoidal
Dra. Virginia Hernández

12:40

Discusión

Revisa el programa completo en
congresoaleh.com

ALEH 2025
LIMA •• PERÚ
29 SEPT. - 01 OCT.