

Enfermedades vasculares hepáticas

S. Hillaire

Las enfermedades vasculares hepáticas son poco frecuentes, con la excepción de la trombosis portal. Hay que sospechar una trombosis portal aguda ante un dolor abdominal súbito y prolongado. El diagnóstico se establece a partir de las pruebas de imagen (eco-Doppler, tomografía computarizada [TC], resonancia magnética [RM]). La gravedad depende de su extensión a la vena mesentérica, con riesgo de infarto mesentérico. La instauración de un tratamiento anticoagulante es urgente. Cuando la vena porta no se repermabiliza, el diagnóstico se establece a menudo en el estadio de cavernoma portal. Pueden existir entonces signos de hipertensión portal. En todos los casos, debe realizarse un estudio de trombofilia, que busque, en particular, un síndrome mieloproliferativo. La trombosis de las venas hepáticas puede presentarse como una enfermedad hepática aguda y grave (ictericia, ascitis, insuficiencia hepática, hepatomegalia), como cirrosis (insuficiencia hepática crónica, hipertensión portal) o, incluso, puede ser completamente asintomática. El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen. Como en la trombosis portal, es necesario realizar un estudio de trombofilia. Los anticoagulantes son indispensables y, en ausencia de mejoría rápida, se valoran la repermabilización de las venas o, incluso, el trasplante hepático. Debe sospecharse la afectación de la microcirculación hepática ante la existencia de anomalías no explicadas de las pruebas de función hepática (una vez descartadas todas las causas clásicas), ante una hipertensión portal sin cirrosis histológica o ante una trombosis portal reciente asociada a dismorfía hepática o calcificaciones de la vena porta o signos de hipertensión portal. La biopsia hepática es indispensable para el diagnóstico. Es necesario cotejar los datos clínicos y anatomopatológicos.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Dolores abdominales; Hipertensión portal; Trombosis portal; Trombosis de las venas hepáticas; Síndrome de obstrucción sinusoidal; Venopatía portal ocluyente

Plan

| | |
|---|---|
| ■ Introducción | 1 |
| ■ Trombosis portal | 1 |
| Trombosis portal aguda | 2 |
| Cavernoma portal | 3 |
| Tratamiento de la trombosis portal | 3 |
| Pileflebitis | 3 |
| ■ Trombosis de las venas hepáticas (síndrome de Budd-Chiari) | 4 |
| Clínica | 4 |
| Pruebas de imagen | 4 |
| Tratamiento | 4 |
| ■ Afectación de la microcirculación hepática | 4 |
| Lesiones histológicas asociadas a la afectación de la microcirculación hepática | 5 |
| Tratamiento | 6 |
| ■ Conclusión | 6 |

■ Introducción

Las enfermedades vasculares hepáticas son consecuencia de la afectación de la vascularización arterial y venosa (portal o supra-hepática), pero también de la afectación de la microcirculación hepática (vénulas portales y hepáticas, sinusoides hepáticos). Se trata de enfermedades hepáticas infrecuentes. La actualización que se presenta aquí no trata de la afectación arterial, de las trombosis portales tumorales o del paciente cirrótico ni de las malformaciones congénitas (fibrosis hepática congénita, derivación y malformaciones arteriovenosas, enfermedad de Rendu-Osler).

■ Trombosis portal

Es la enfermedad vascular hepática más frecuente (1% de una serie de autopsias)^[1]. Inicialmente, la trombosis portal aguda se define como la obstrucción parcial o total de la vena porta o una de sus ramas por un coágulo sanguíneo (trombosis portal

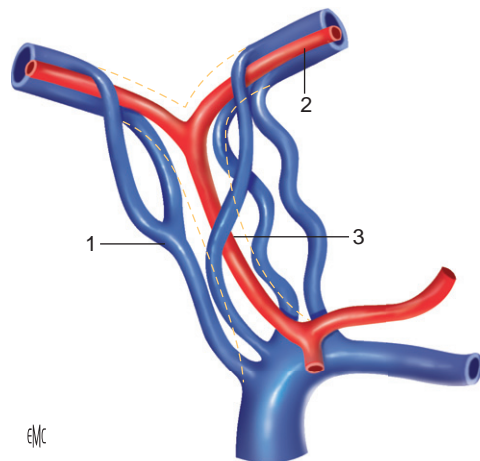


Figura 1. Esquema de un cavernoma portal. 1. Desarrollo de las venas colaterales (cavernoma); 2. dilatación arterial hepática; 3. vena porta trombosada.

aguda). Puede asociarse con una trombosis venosa mesentérica o esplénica. A continuación, la vena puede repermeabilizarse^[2] y/o asociarse al desarrollo de una red venosa colateral denominada cavernoma, entre las porciones permeables de la vena proximal y distalmente al coágulo, que permite el flujo de sangre a pesar del obstáculo (Fig. 1). El tamaño y el número de venas que forman el cavernoma pueden ser extremadamente variables.

Trombosis portal aguda

Clínica

Hay que sospechar una trombosis portal ante un dolor abdominal o lumbar agudo o progresivo a lo largo de varios días (Cuadro 1). Puede asociarse a fiebre, incluso en ausencia de sepsis^[3,4]. El dolor mejora progresivamente. Su persistencia o la aparición de signos de irritación peritoneal, de diarrea con sangre o de ascitis deben llevar a sospechar la extensión del trombo a la vena mesentérica superior y a los arcos venosos, lo que provoca vasoconstricción arterial refleja e impide que los arcos sirvan de circulación colateral. En su máxima expresión, puede presentarse un cuadro de fallo multiorgánico (insuficiencia renal y pulmonar y acidosis láctica)^[4-6].

Cuadro 1.

Estudio que debe efectuarse en caso de trombosis portal aguda o de cavernoma.

| Exploraciones diagnósticas | Exploraciones etiológicas | Pronóstico |
|---|---|---|
| <i>Pruebas de imagen</i> | <i>Pruebas de imagen</i> | <i>Pruebas de imagen</i> |
| Eco-Doppler hepática TC abdominal con (arterial, portal) y sin inyección | TC abdominal con (arterial, portal) y sin inyección | TC Extensión de la trombosis a la vena mesentérica superior Infarto mesentérico Circulación colateral y esplenomegalia |
| | <i>Otras exploraciones</i> | <i>Otras exploraciones</i> |
| | Estudio de trombofilia (cf Cuadro 2) | TP, bilirrubinemia Hepatopatía asociada |
| | | FEGD: HTP Gases en sangre Síndrome hepatopulmonar |

TC: tomografía computarizada; HTP: hipertensión portal; FEGD: fibroscopia esofagogastroduodenal; TP: tiempo de protrombina.

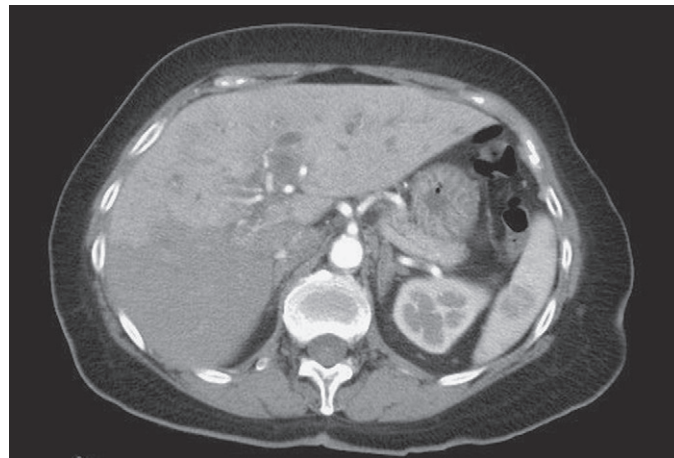


Figura 2. Tomografía computarizada (TC) durante la fase arterial. Trombosis portal aguda: hiperarterialización del hígado izquierdo que traduce una trombosis portal izquierda (placa del servicio de pruebas de imagen del Dr. Scherrer, Hospital Foch, Suresnes).

Laboratorio

La función hepática está conservada (el tiempo de protrombina [TP] y la bilirrubinemia son normales). A menudo existe un síndrome inflamatorio (incluso en ausencia de sepsis) y puede haber anomalías mínimas de las pruebas hepáticas (aspartato aminotransferasa [AST], alanina aminotransferasa [ALT], fosfatasas alcalinas [FA], gamma-glutamyl-transpeptidasa [GGT]). Si existen anomalías importantes, hay que considerar una enfermedad hepática subyacente y proponer una biopsia hepática^[7].

Pruebas de imagen

El diagnóstico se puede establecer a partir de una ecografía hepática asociada a un Doppler venoso y/o a partir de una tomografía computarizada (TC)^[8]. Se visualiza material hiperecogénico en la vena porta y el Doppler muestra la ausencia de flujo en caso de trombosis completa.

La TC es indispensable: sin inyección, confirma el material hiperdenso en la vena porta; en la fase arterial, muestra hiperarterialización hepática^[9] (claramente visible; cuando está obstruida una sola rama portal, la hiperarterialización se localiza al lado de la trombosis portal) (Fig. 2). La TC permite sobre todo visualizar mejor la extensión a la vena mesentérica superior, que constituye un factor de gravedad. El adelgazamiento de la pared intestinal y un derrame intraabdominal están a favor de un infarto mesentérico. La TC también permite hallar una causa local (pancreatitis, colecistitis, litiasis de la vía biliar principal, apendicitis, diverticulitis, etc.)^[8]. En los días posteriores a la trombosis, puede producirse la dilatación de las venas quísticas perivesiculares, que pueden llevar a sospechar erróneamente una colecistitis^[10].

Estudio etiológico

Además de la TC, que permite a menudo el diagnóstico de la causa local^[8], es necesario buscar una causa general y, en particular, una trombofilia^[2,11-15]. La causa que se encuentra con mayor frecuencia es un síndrome mieloproliferativo (40-50% de las trombosis portales sin cáncer ni cirrosis). Debe sospecharse a partir del hemograma completo (HC) y las plaquetas en caso de trombocitosis. La investigación de la mutación JAK 2 (tirosina cinasa Janus cinasa 2) debe ser sistemática, ya que se encuentra en el 21-37% de los casos. Si es negativa, debe valorarse una biopsia de médula ósea en busca de un síndrome mieloproliferativo (biopsia y cultivo espontáneo de los progenitores). En el Cuadro 2 se enumeran las demás causas de trombofilia. La frecuencia con que se asocian varios factores hace que sea necesaria la realización de un estudio completo^[14,15].

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3465438>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3465438>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)