

## Hipertensión portal no cirrótica: presentación de cuatro casos y revisión breve de la literatura

Melgar-Burbano, Christian; Jiménez-Salazar, Silvana; Buitrago-Toro, Kenny; Melgar-Burbano, Linda

### Christian Melgar-Burbano

Universidad Surcolombiana, Hospital Universitario  
Hernando Moncaleano Perdomo, Colombia

### Silvana Jiménez-Salazar

silvana1212@gmail.com

Universidad Surcolombiana, Hospital Universitario  
Hernando Moncaleano Perdomo, Colombia

### Kenny Buitrago-Toro

Universidad Surcolombiana, Hospital Universitario  
Hernando Moncaleano Perdomo, Colombia

### Linda Melgar-Burbano

Hospital Universitario Hernando Moncaleano  
Perdomo, Colombia

### HepatoLogía

Asociación Colombiana de Hepatología, Colombia

ISSN: 2711-2330

ISSN-e: 2711-2322

Periodicidad: Semestral

vol. 2, núm. 2, 2021

editor@revistahepatologia.com

Recepción: 12 Febrero 2021

Aprobación: 28 Abril 2021

URL: <http://portal.amelica.org/ameli/journal/774/7743992008/>

DOI: <https://doi.org/10.52784/27112330.142>

EDIMECO



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-  
NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional.

**Resumen:** La hipertensión portal es un síndrome hemodinámico de la circulación venosa portal que condiciona múltiples complicaciones potencialmente mortales, debido a las alteraciones generadas en la circulación esplácnica y sistémica. En las últimas décadas se ha identificado la presencia de hipertensión portal en ausencia de cirrosis con un fenómeno de vasculopatía característico. Esta entidad puede clasificarse como prehepática, hepática y posthepática, según la localización del compromiso, identificado mediante estudios hemodinámicos. Se presentan cuatro casos de pacientes con hipertensión portal no cirrótica secundaria a trombosis portal. Adicionalmente, se realiza una revisión breve de la literatura, haciendo énfasis en las dos causas más frecuentes de hipertensión portal no cirrótica; la trombosis venosa portal crónica y la enfermedad vascular porto-sinusoidal.

**Palabras clave:** hipertensión portal, sistema porta, trombosis, enfermedad vascular.

**Abstract:** Portal hypertension is a hemodynamic syndrome of the portal venous circulation that causes multiple life-threatening complications due to the alterations generated in the splanchnic and systemic circulation. In recent decades, the presence of portal hypertension in the absence of cirrhosis has been identified with a characteristic vasculopathy phenomenon. This condition can be classified as pre-hepatic, hepatic and post-hepatic, according to the location of the involvement, identified by hemodynamic studies. Four case reports of patients with non-cirrhotic portal hypertension secondary to portal thrombosis are presented. Additionally, a brief review of the literature is included, with emphasis in the two most frequent causes of non-cirrhotic portal hypertension; chronic portal venous thrombosis and portosinusoidal vascular disease.

**Keywords:** portal hypertension, portal system, thrombosis, vascular disease.

## INTRODUCCIÓN

La hipertensión portal se presenta como un síndrome complejo, consecuencia de los cambios hemodinámicos del sistema venoso portal, que derivan a su vez en alteraciones de la circulación esplácnica y sistémica, generando múltiples complicaciones tales como sangrado digestivo alto, ascitis, encefalopatía, y síndromes hepatorenal y hepatopulmonar. Estas manifestaciones son más frecuentes en el escenario de hipertensión

portal cirrótica; sin embargo, pueden estar presentes en cualquier condición que eleve la presión portal [1]. El término hipertensión portal fue usado por primera vez en los años 1920 por McIndoe, y se define como gradiente de presión hepática venosa mayor a 5 mmHg, siendo clínicamente significativo por encima de 10 mmHg [2].

La hipertensión portal no cirrótica (HPNC) comprende un grupo de enfermedades caracterizadas por aumento en la presión portal, en ausencia de cirrosis. Su compromiso generalmente es vascular, tanto en la vena porta como en las ramas del área perisinusoidal [3], y la etiología en la mayoría de los casos es de naturaleza vascular, clasificándose anatómicamente con base al sitio de resistencia al flujo [4]. A grandes rasgos, las dos causas principales de HPNC, y que serán abordadas, son la trombosis venosa portal crónica, con una incidencia de 3,8 casos por 100.000 personas [5], y la enfermedad vascular porto-sinusoidal, con una prevalencia que varía según la región, entre 3% a 7% en Europa y Estados Unidos, hasta 34% en India [6].

Se presenta una serie con cuatro casos de pacientes con HPNC secundaria a trombosis portal. Adicionalmente, se realiza una revisión breve de la literatura, que incluye las dos causas más frecuentes de HPNC; la trombosis venosa portal crónica y la enfermedad vascular porto-sinusoidal.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Paciente masculino de 27 años quien consultó por dolor abdominal de 2 semanas de evolución a nivel de epigastrio y mesogastrio, tipo sordo, irradiado a dorso, de intensidad 9/10 en escala análoga del dolor, continuo y progresivo, que se exacerbaba con la alimentación, sin atenuantes. No se asociaba a emesis o diarrea, ni a cambios en el hábito urinario o fiebre. Relató que 6 años atrás presentó trombosis de senos transversos, por lo que se indicó anticoagulación con warfarina por 2 meses, que posteriormente se suspendió debido a sobre-anticoagulación.

A su ingreso presentó signos vitales normales. Se identificó dolor abdominal generalizado a la palpación superficial y profunda, de predominio en mesogastrio, sin presencia de megalias, ni signos de irritación peritoneal, asociado a disminución del peristaltismo.

Sin anormalidades en la química sanguínea, función hepática, perfil autoinmune o virus hepatotropos, así como angiotomografía de abdomen y Doppler portal sin hallazgos anormales en vasculatura o en el aspecto hepático. Por alta sospecha clínica, se solicitó portografía que mostró trombosis de vena porta, venas mesentérica superior e inferior, y tercio proximal de vena esplénica. Debido a la presencia de dos episodios de trombosis en sitio inusual, se inició evaluación diagnóstica de trombofilia, evidenciando deficiencia de proteína C y proteína S como favorecedor de la misma.

El paciente fue llevado a derivación porto-mesentérica y/o porto-esplénica, encontrándose lechos inadecuados para el puente porto-mesentérico, con posterior desarrollo de hemoperitoneo y tromboembolismo pulmonar. Después de lograrse compensación de sus complicaciones, es dado de alta con anticoagulación permanente con antagonista de vitamina K.

### Caso 2

Mujer de 21 años quien consultó por dolor abdominal de una semana de evolución a nivel de epigastrio e hipocondrio derecho, con irradiación a región dorsal, picos febriles no cuantificados, emesis y episodios de urticaria. Sin antecedentes personales o familiares relevantes.

A su ingreso se encontraron los signos vitales en rango de normalidad. El examen físico mostró hemiabdomen superior doloroso a la palpación, esplenomegalia 3 cm debajo del reborde costal, e ictericia generalizada. Sin otros hallazgos.

Función hepática, perfil de autoinmunidad y virus hepatotropos normales. Ecografía de abdomen evidenció esplenomegalia, al igual que Doppler portal con signos de hipertensión portal, lo cual fue confirmado mediante la evidencia de várices esofágicas en endoscopia de vías digestivas altas. Se identificó mutación en el gen de la proteína JAK2.

Fue llevada a portografía con hallazgo de trombosis portal sin signos de recanalización, por lo cual se dió inicio a tratamiento anticoagulante con warfarina.

### Caso 3

Paciente masculino de 47 años quien ingresó por hematemesis en cuncho de café en múltiples oportunidades, acompañada de mareo y somnolencia. Como antecedentes personales refirió sangrado de origen variceal 4 meses antes, sin claridad en la etiología, con necesidad de ligadura y biopsia hepática, la cual reportó fibrosis portal y periportal mínima, con gran cantidad de núcleos glicogenados dispersos. No tenía otros antecedentes médicos o familiares, y negó el consumo de alcohol.

A su ingreso se encontró hipotenso, taquicárdico, somnoliento y con palidez mucocutánea generalizada. Se inició reanimación hídrica, transfusión de hemocomponentes, somatostatina (ya que no se contaba con terlipresina), y se ordenó endoscopia de vías digestivas que documentó várices esofágicas grandes, con ligadura de cuatro de ellas y estigmas de sangrado.

Se realizaron estudios de laboratorio con resultados de transaminasas, bilirrubina, albúmina y tiempos de coagulación normales, al igual que estudios de autoinmunidad y virus hepatotropos negativos. El reporte de patología no guardó una relación clara con el grado de hipertensión portal, por lo cual fue llevado a portografía y ultrasonografía endoscópica que evidenciaron trombosis portal crónica con degeneración cavernomatosa.

Se decidió llevar a derivación mesoportal (mesorex); sin embargo, durante el procedimiento quirúrgico se evidenció trombosis venosa portal extendida a gran vena mesentérica, lo que limitó la realización del procedimiento, y se decidió continuar manejo médico con anticoagulación permanente con warfarina.

### Caso 4

Paciente femenina de 50 años, quien consultó por cuadro clínico de 20 días de dolor abdominal intenso tipo cólico en epigastrio e hipocondrio derecho, asociado a múltiples episodios eméticos de contenido bilioso, no asociado a la ingesta de alimentos, además, deposiciones diarreicas intermitentes desde el inicio de la sintomatología, con posterior desarrollo de edema generalizado de miembros inferiores y ascitis. No tenía otros antecedentes patológicos y/o quirúrgicos de importancia.

Al ingreso se encontró en aceptables condiciones generales, abdomen con ascitis, doloroso a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho, hepatomegalia, y edema grado 3 de miembros inferiores. Los paraclínicos de ingreso mostraron anemia normocítica normocrómica, hiperbilirrubinemia directa, fosfatasa alcalina elevada cuatro veces su valor normal, hipoalbuminemia y tiempos de coagulación normales.

Se realizó Doppler de venas porta y suprahepática, con resultado compatible con trombosis portal sin compromiso mesentérico ni esplénico, por lo que se complementó el estudio con tomografía abdominal con reconstrucción de las imágenes del hígado (**figura 1**).

Al establecerse el diagnóstico de trombosis portal, se inició el abordaje diagnóstico y se realizó endoscopia de vías digestivas altas y colonoscopia total, sin hallazgos anormales. Se realizaron marcadores tumorales que mostraron CA 125 elevado (277,5 U/mL), en tanto que la alfa feto-proteína, el antígeno carcinoembrionario

(CEA) y el CA 19-9 reportaron resultados normales. La tomografía y la exploración quirúrgica de la cavidad abdominal no mostraron evidencia de alteraciones y descartaron etiología neoplásica. Se solicitó biopsia hepática (**figura 2**), que reportó fragmentos de hígado con preservación del patrón arquitectural, con congestión sinusoidal y ligera colestasis intrahepática, con escaso infiltrado inflamatorio linfocítico y dilatación de la vena hepática.

Al tenerse evidencia imagenológica de trombosis venosa portal, con biopsia hepática que no mostró fibrosis ni inflamación, se descartó patología neoplásica o cirrótica, y se inició anticoagulación formal, con objetivo de INR entre 2 y 3.

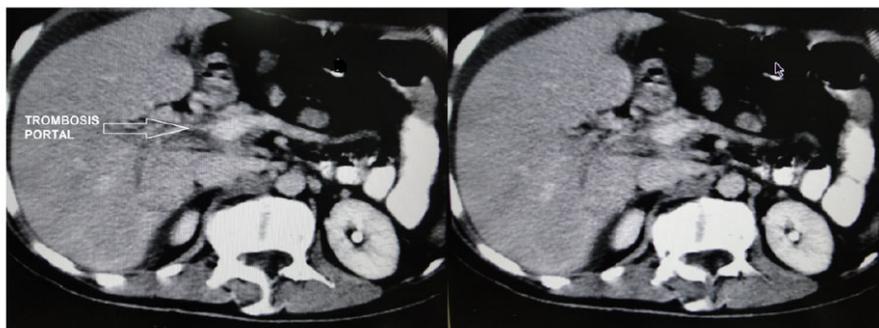


FIGURA 1.

Reconstrucción de las imágenes del hígado que muestra trombo dentro de la vena porta.

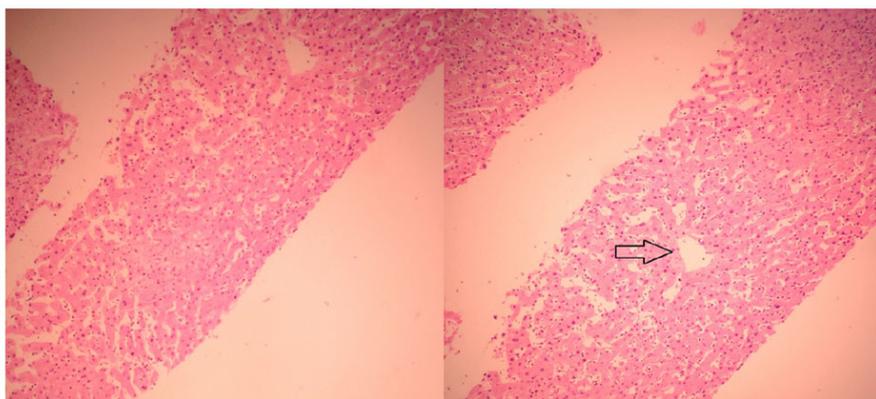


FIGURA 2.

Biopsia hepática sin inflamación ni cirrosis, que muestra dilatación portal (flecha).

## DISCUSIÓN

Las causas que llevan a HPNC, en su mayoría, son de naturaleza vascular y se clasifican anatómicamente con base al sitio de resistencia al flujo, como prehepática, hepática y posthepática; las causas hepáticas, a su vez, se clasifican como presinusoidal, sinusoidal y postsinusoidal (**tabla 1**) [7]. A pesar de las múltiples causas asociadas a HPNC, se discutirán los dos tipos más frecuentes y su tratamiento.

### Trombosis venosa portal crónica

Se refiere a la obstrucción primaria por un trombo ubicado en el tronco o en las ramas de la vena porta en ausencia de invasión o constricción maligna, produciendo oclusión total de larga duración [4]. Se da por

factores locales como lesión endotelial, disminución del flujo y estasis venosa. En su mayoría, se encuentra asociada a trombofilias, sin embargo, procesos infecciosos como apendicitis aguda y colangitis, al igual que procedimientos quirúrgicos, se han relacionado con su aparición [1]. Su incidencia es variable según la causa, descrita hasta en 3,8 casos por 100.000 personas, en una cohorte italiana reciente [5]. La clínica depende del tiempo de evolución; la trombosis aguda puede presentarse de forma asintomática, aunque la mayoría de los pacientes refieren dolor abdominal de intensidad variable y fiebre. La intensidad de los síntomas se relaciona con la etiología y la extensión de la trombosis, y generalmente se conserva la función hepática. La forma crónica se asocia con complicaciones de hipertensión portal, siendo la más frecuente la hemorragia de vías digestivas variceal. El diagnóstico se realiza mediante ecografía Doppler o imágenes contrastadas (tomografía o resonancia magnética), y los pacientes deben ser evaluados para una posible recanalización. Los hallazgos característicos son la ausencia de flujo sanguíneo a la vena porta, y en etapas avanzadas, la presencia de numerosos canales vasculares serpiginosos en la porta hepática, correspondientes al cavernoma portal, que no permiten la visualización de la vena extrahepática [8]. Cuando se extiende a la circulación esplácnica puede llevar a isquemia intestinal, lo que se relaciona con un mal pronóstico [9].

Los hallazgos de laboratorio incluyen pruebas de función hepática normal o levemente alterada, con biopsia hepática que evidencia hígado en general normal, la cual no está indicada, a menos que las alteraciones enzimáticas sean persistentes o que en la elastografía se sospeche patología subyacente (cirrosis y enfermedad vascular porto-sinusoidal) [10-12]. Las pruebas no invasivas como la elastometría, son más útiles para reconocer una enfermedad hepática subyacente [13].

El pilar del tratamiento actual se basa en la anticoagulación, que tiene como objetivo principal la recanalización y evitar la progresión de la trombosis. Algunos estudios han mostrado un porcentaje de recanalización del 40%, con mejores resultados siempre y cuando dicha terapia se inicie de forma temprana [14]. En la forma aguda se inicia con heparina no fraccionada o de bajo peso molecular, seguida de antagonistas de la vitamina K, con una meta de INR de 2 a 3; el tiempo de anticoagulación debe ser mínimo de 6 meses [13], pero si se trata de un paciente con trombofilia, el tratamiento debe ser indefinido [15]. En caso de no respuesta, se debe realizar trombolisis mediante acceso transyugular, con o sin colocación de derivación portal intrahepática transyugular (TIPS) [9]. El pronóstico a largo plazo varía según la etiología, pero a 5 años alcanza por lo general el 96% [16].

**TABLA 1.**  
Causas de hipertensión portal no cirrótica. Tomada y modificada [7].

Prehepáticas		
Obstrucción de la vena porta extrahepática		
Trombosis de la vena porta		
Trombosis de la vena esplénica		
Fístula arteriovenosa esplénica		
Esplenomegalia masiva		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedades infiltrativas, linfoma y trastornos mieloproliferativos</li> <li>• Enfermedad de Gaucher</li> </ul>		
Hepáticas		
Presinusoidal	Sinusoidal	Postsinusoidal
<b>Alteraciones del desarrollo</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad poliquística</li> <li>• Enfermedad hemorrágica hereditaria</li> <li>• Fístulas arteriovenosas</li> <li>• Fibrosis hepática congénita</li> </ul>	<b>Fibrosis sinusoidal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hepatitis alcohólica</li> <li>• Medicamentos (amiodarona, metotrexato)</li> <li>• Toxinas (cloruro de vinilo, cobre)</li> <li>• Metabólicas (NASH, enfermedad de Gaucher)</li> <li>• Inflamatorias (hepatitis viral, fiebre Q, CMV, sífilis secundaria)</li> </ul>	<b>Enfermedad veno-oclusiva</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Irradiación hepática</li> <li>• Medicamentos (gemtuzumab, dacarbazina, arabinósido de citosina, azatioprina, busulfán + ciclofosfamida)</li> </ul>
<b>Enfermedades biliares</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Colangitis biliar primaria</li> <li>• Colangitis esclerosante</li> <li>• Colangiopatía autoinmune</li> <li>• Toxicidad por cloruro de vinilo</li> </ul>	<b>Colapso sinusoidal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedades agudas necroinflamatorias</li> </ul>	<b>Fleboesclerosis de venas hepáticas</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad hepática alcohólica</li> <li>• Lesión crónica por irradiación</li> <li>• Hipervitaminosis A</li> <li>• Síndrome E-ferol</li> </ul>
<b>Oclusión de la vena porta neoplásica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Linfoma</li> <li>• Hemangioendotelioma epitelioide</li> <li>• Malignidades epiteliales</li> <li>• Leucemia linfocítica crónica</li> </ul>	<b>Defenestración sinusoidal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad hepática alcohólica (fase temprana)</li> </ul>	<b>Malignidades primarias vasculares</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hemangioendotelioma epitelioide</li> <li>• Angiosarcoma</li> </ul>
<b>Lesiones granulomatosas</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Esquistosomiasis</li> <li>• Sarcoidosis</li> <li>• Lipogranuloma esclerosante por modelantes</li> </ul>	<b>Infiltración sinusoidal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mastocitosis</li> <li>• Metaplasia mieloide agnógena</li> <li>• Enfermedad de Gaucher</li> <li>• Amiloidosis</li> </ul>	<b>Flebitis granulomatosa</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sarcoidosis</li> <li>• <i>Mycobacterium</i> spp.</li> <li>• Lipogranulomas</li> <li>• Lipogranuloma esclerosante por modelantes</li> </ul>
<b>Enfermedad vascular porto-sinusoidal</b>	<b>Compresión sinusoidal</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Por aumento de células de Kupffer (enfermedad de Gaucher, leishmaniasis visceral)</li> <li>• Por aumento de hepatocitos con degeneración grasa (hepatitis alcohólica, hígado graso agudo del embarazo)</li> </ul>	<b>Obstrucción al tracto de salida de la vena hepática</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome de Budd-Chiari</li> <li>• Idiopática</li> <li>• Estados protrombóticos</li> </ul>
Posthepáticas		
Obstrucción de vena cava inferior, trombosis, tumor, lóbulo caudado agrandado		
Pericarditis constrictiva		
Regurgitación tricuspídea		
Insuficiencia cardíaca del lado derecho severa		
Cardiomiopatía restrictiva		
NASH: esteatohepatitis no alcohólica; CMV: citomegalovirus.		

NASH: esteatohepatitis no alcohólica; CMV: citomegalovirus.

## Enfermedad vascular porto-sinusoidal (PSVD)

Agrupar varias afecciones caracterizadas por la alteración de las pequeñas ramas de la vena porta, conocidas histológicamente como venopatía portal obliterante, hiperplasia nodular regenerativa, esclerosis hepatoportal, fibrosis portal no cirrótica y fibrosis septal incompleta, o conocidas clínicamente como hipertensión portal idiopática e hipertensión portal idiopática no cirrótica [4,6]. Recientemente, se propusieron nuevos criterios diagnósticos con base en 3 características importantes (ausencia de cirrosis, signos de hipertensión portal y hallazgos histológicos característicos), con el fin de incluir pacientes sin hipertensión portal (tabla 2). Debe sospecharse en pacientes con alteración leve de enzimas hepáticas sin hipertensión portal o en pacientes con hipertensión portal no explicada [4,7]. Tiene un ligero predominio en países en vías de desarrollo, por lo cual se ha asociado a infecciones por condiciones higiénicas precarias, y representa la causa en el 10% al 30% de los casos con sangrado variceal [17]. Es más frecuente en mujeres entre 40 a 59 años, sin embargo, esto ha sido variable en el tiempo (4:1 en 1984 y 2:1 en 2012). Como se mencionó previamente, la prevalencia varía según la región, entre 3% a 7% en Europa y Estados Unidos, y hasta 34% en India [6].

Su etiología puede ser clasificada en 7 categorías: 1) enfermedades inmunológicas; 2) infecciones crónicas; 3) exposición a medicamentos y toxinas; 4) predisposición genética; 5) condiciones protrombóticas; 6) enfermedades hematológicas; y, 7) enfermedades intestinales. La biopsia hepática es obligatoria para su diagnóstico y la muestra óptima debe medir al menos 20 mm y contener mínimo 10 espacios portales; se caracteriza por fleboesclerosis, fibroelastosis y fibrosis periportal y perisinusoidal, con preservación de la arquitectura lobular. El tronco portal se encuentra dilatado por paredes engrosadas y trombosis de ramas pequeñas (flebopatía portal obliterativa). No existen hallazgos radiológicos específicos de enfermedad vascular porto-sinusoidal [4], sin embargo, el Doppler puede mostrar signos de hipertensión portal, un hígado homogéneo o heterogéneo y la presencia de nodularidad, haciendo difícil su diferenciación con cirrosis. La tomografía detalla mejor los hallazgos vasculares, especialmente en las ramas portales intrahepáticas periféricas, y la presencia de trombosis portal [8]. Es importante evaluar la rigidez para hacer el diagnóstico diferencial con cirrosis, debido a que en la enfermedad vascular porto-sinusoidal la rigidez es normal o ligeramente elevada [18]. No existe tratamiento específico y está basado en el control y la prevención de las complicaciones de la hipertensión portal [19].

TABLA 2.  
Diagnóstico de enfermedad vascular porto-sinusoidal (PSVD). Tomada y adaptada [6].

Definición PSVD		
Biopsia de hígado $\geq 20$ mm sin cirrosis + 1 signo específico de hipertensión portal o 1 lesión histológica específica de PSVD		
Biopsia de hígado $\geq 20$ mm sin cirrosis + 1 signo no específico de hipertensión portal y 1 lesión histológica no específica de PSVD		
Criterios en la definición de PSVD		
	Signos clínicos de hipertensión portal	Signos histológicos de hipertensión portal
Específicos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Várices gástrico-esofágicas o ectópicas</li> <li>• Sangrado hipertensivo portal</li> <li>• Colaterales portosistémicas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Venopatía portal obliterante (engrosamiento de la pared del vaso, oclusión de la luz y desaparición de las ramas de la vena porta)</li> <li>• Hiperplasia regenerativa nodular</li> <li>• Fibrosis septal incompleta o cirrosis</li> </ul>
No específicos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ascitis</li> <li>• Bazo <math>\geq 13</math> cm en el eje mayor</li> <li>• Plaquetas <math>&lt; 150.000/\mu\text{L}</math></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalías del tracto portal (multiplicación, dilatación arterial, canales vasculares periportales y vasos aberrantes)</li> <li>• Alteración arquitectónica: distribución irregular de los tractos porta y venas centrales</li> <li>• Dilatación sinusoidal no zonal</li> <li>• Fibrosis perisinusoidal leve</li> </ul>

## Abordaje diagnóstico de la HPNC

La hipertensión portal cirrótica (HPC) se asocia con elevación del gradiente de presión hepático venoso debido a aumento en la resistencia sinusoidal, mientras en la HPNC este gradiente es normal o levemente elevado, y es mucho menor que la presión venosa portal hasta en la mitad de los pacientes [7]. La presión venosa portal y la presión intraesplénica tienden a ser muy elevadas, en tanto que la presión variceal es comparable con la de los pacientes con cirrosis [20]. La medición de las diferentes presiones permite una adecuada clasificación de la localización de la lesión y enfoca los estudios adicionales. En la **figura 3** se presenta un algoritmo diagnóstico de la HPNC.

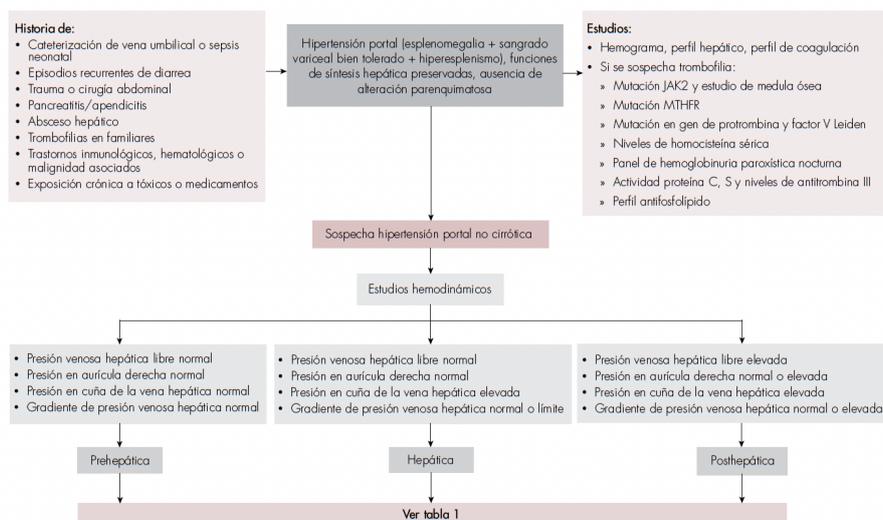


FIGURA 5.

Algoritmo diagnóstico de la hipertensión portal no cirrótica (HPNC). Tomado y adaptado [10].

## Tratamiento

El tratamiento de la HPNC incluye la prevención y manejo de la principal complicación que es el sangrado variceal. Los factores predictivos para dicha complicación son el sangrado previo, el tamaño de las várices y la presencia de signos rojos (marcas de ballenas y manchas rojo cereza) en su superficie, que indican fragilidad de la pared [1].

### *Manejo de complicaciones*

En el caso de sangrado variceal que pueda poner en riesgo la vida del paciente, debe realizarse manejo en unidad de cuidado intensivo, con administración de cristaloides y hemocomponentes según la condición del paciente, manteniendo hipotensión permisiva (90 mmHg a 100 mmHg). Se prefiere la endoscopia de vías digestivas altas, con control del sangrado, en el 95% de los pacientes con HPNC, bajo la modalidad de escleroterapia, y debido a los mejores resultados de la ligadura en pacientes cirróticos, las guías recomiendan este tratamiento como primera línea [13], procedimiento que debe realizarse en las primeras 24 horas [1].

En los pacientes con cirrosis, es ampliamente conocida la efectividad de ciertos vasoconstrictores sistémicos para el control del sangrado, principalmente la terlipresina. Sin embargo, en pacientes sin cirrosis, su uso se asocia a fluctuaciones severas del sodio, con impacto significativo a nivel neurológico, por lo que en estos pacientes, se recomienda un uso cauteloso [21]. Se considera fallo en la terapia endoscópica, cuando hay persistencia de sangrado pese a dos intervenciones endoscópicas en la misma hospitalización, lo cual ha sido reportado hasta en el 12% de los pacientes; en estos casos, la cirugía o la derivación portosistémica (cuando no hay degeneración cavernosa) son otras opciones a considerar, esta última con menor evidencia de encefalopatía, respecto al paciente con deterioro de la función hepática [3].

### *Prevención primaria y secundaria*

El bloqueo beta adrenérgico no selectivo y la ligadura variceal disminuyen el riesgo de sangrado y mejoran la supervivencia en pacientes con cirrosis [22], sin embargo, los diferentes estudios no han mostrado un beneficio

claro en la prevención primaria en los pacientes con HPNC, pero son equiparables en la prevención secundaria del sangrado variceal [23,24]. Lo anterior limitado por el número de pacientes, que no permite hacer una recomendación fuerte, por lo cual se sugiere seguir las directrices para los pacientes cirróticos [25].

## Pronóstico

En comparación a los pacientes con cirrosis, aquellos con HPNC tienen una progresión de varices esofágicas más rápida y eventos de sangrado más frecuentes [26]. Sin embargo, la evolución y el pronóstico dependerán de la edad y el curso de la enfermedad de base [4].

El pronóstico para la HPNC es muy bueno. La supervivencia a largo plazo después del control del sangrado variceal y después de una cirugía de derivación es de casi el 100% y el 80%, respectivamente [27]. Con el pasar del tiempo, hasta el 33% de los pacientes declinan su función hepática debido a la atrofia, al igual que puede desarrollarse síndrome hepatorenal, ascitis y trombosis venosa portal; esta última asociada a progresión y descompensación [11].

Para la obstrucción de la vena porta extrahepática, el pronóstico después del control del sangrado variceal es bueno, con una supervivencia a más de 10 años de casi el 100%. Sin embargo, la lesión temprana, la atrofia parenquimatosa muy lenta pero progresiva, el deterioro de la calidad de vida, la encefalopatía hepática mínima y la biliopatía portal, hacen que su historia natural sea más compleja [12].

## CONCLUSIÓN

La HPNC, como manifestación de múltiples etiologías, es una entidad que cada día está siendo más reconocida. El entendimiento de su fisiopatología y hemodinámica son claves para su clasificación y diagnóstico etiológico. Aunque no existe un manejo claro, la anticoagulación y la prevención de sus principales complicaciones, son los tratamientos más usados. De lo anterior radica la importancia de comprender que toda hipertensión portal no es igual a cirrosis.

## REFERENCIAS

1. Strauss E, Valla D. Non-cirrhotic portal hypertension--concept, diagnosis and clinical management. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* 2014;38:564-569. <https://doi.org/10.1016/j.clinre.2013.12.012>.
2. Tetango EP, Silva RG, Lerma EV. Portal hypertension: Etiology, evaluation, and management. *Dis Mon* 2016;62:411-426. <https://doi.org/10.1016/j.disamonth.2016.08.001>.
3. Patwary MI, Rahman M, Mojumder K. Non-cirrhotic portal hypertension: current concepts and modern management. *Bangladesh Med J* 2014;43:170-176. <https://doi.org/10.3329/bmj.v43i3.26313>.
4. Gioia S, Nardelli S, Ridola L, Riggio O. Causes and management of non-cirrhotic portal hypertension. *Curr Gastroenterol Rep* 2020;22:56. <https://doi.org/10.1007/s11894-020-00792-0>.
5. Ageno W, Dentali F, Pomero F, Fenoglio L, Squizzato A, Pagani G, et al. Incidence rates and case fatality rates of portal vein thrombosis and Budd-Chiari Syndrome. *Thromb Haemost* 2017;117:794-800. <https://doi.org/10.1160/th16-10-0781>.
6. De Gottardi A, Rautou PE, Schouten J, Rubbia-Brandt L, Leebeek F, Trebicka J, et al. Porto-sinusoidal vascular disease: proposal and description of a novel entity. *Lancet Gastroenterol Hepatol* 2019;4:399-411. [https://doi.org/10.1016/s2468-1253\(19\)30047-0](https://doi.org/10.1016/s2468-1253(19)30047-0).
7. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension-diagnosis and management. *J Hepatol* 2014;60:421-441. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2013.08.013>.

8. Rajesh S, Mukund A, Sureka B, Bansal K, Ronot M, Arora A. Non-cirrhotic portal hypertension: an imaging review. *Abdom Radiol (NY)* 2018;43:1991-2010. <https://doi.org/10.1007/s00261-018-1570-8>.
9. Intagliata NM, Caldwell SH, Tripodi A. Diagnosis, development, and treatment of portal vein thrombosis in patients with and without cirrhosis. *Gastroenterology* 2019;156:1582-1599. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2019.01.265>.
10. Sarin SK, Khanna R. Non-cirrhotic portal hypertension. *Clin Liver Dis* 2014;18:451-476. <https://doi.org/10.1016/j.cld.2014.01.009>.
11. Hillaire S, Bonte E, Denninger M, Casadevall N, Cadranel J, Lebec D, et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension in the West: a re-evaluation in 28 patients. *Gut* 2002;51:275-280. <https://doi.org/10.1136/gut.51.2.275>.
12. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis* 2002;22:43-58. <https://doi.org/10.1055/s-2002-23206>.
13. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol* 2016;64:179-202. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2015.07.040>.
14. Turnes J, Garcia-Pagan JC, Gonzalez M, Aracil C, Calleja JL, Ripoll C, et al. Portal hypertension-related complications after acute portal vein thrombosis: impact of early anticoagulation. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2008;6:1412-1417. <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2008.07.031>.
15. Kearon C, Akl EA, Ornelas J, Blaivas A, Jimenez D, Bounameaux H, et al. Antithrombotic therapy for VTE disease: CHEST guideline and expert panel report. *Chest* 2016;149:315-352. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2015.11.026>.
16. Noronha-Ferreira C, Seijo S, Plessier A, Silva-Junior G, Turon F, Rautou PE, et al. Natural history and management of esophagogastric varices in chronic noncirrhotic, nontumoral portal vein thrombosis. *Hepatology* 2016;63:1640-1650. <https://doi.org/10.1002/hep.28466>.
17. Sarin SK, Kumar A, Chawla YK, Baijal SS, Dhiman RK, Jafri W, et al. Noncirrhotic portal fibrosis/idiopathic portal hypertension: APASL recommendations for diagnosis and treatment. *Hepatol Int* 2007;1:398-413. <https://doi.org/10.1007/s12072-007-9010-9>.
18. Seijo S, Reverter E, Miquel R, Berzigotti A, Abraldes JG, Bosch J, et al. Role of hepatic vein catheterisation and transient elastography in the diagnosis of idiopathic portal hypertension. *Dig Liver Dis* 2012;44:855-860. <https://doi.org/10.1016/j.dld.2012.05.005>.
19. Schouten JN, Verheij J, Seijo S. Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: a review. *Orphanet J Rare Dis* 2015;10:67. <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0288-8>.
20. Sarin SK, Sethi KK, Nanda R. Measurement and correlation of wedged hepatic, intrahepatic, intrasplenic and intravariceal pressures in patients with cirrhosis of liver and non-cirrhotic portal fibrosis. *Gut* 1987;28:260-266. <https://doi.org/10.1136/gut.28.3.260>.
21. Eriksen PL, Hartkopf-Mikkelsen AL, Ott P, Vilstrup H, Aagaard NK. Terlipressin for variceal bleeding induces large plasma sodium fluctuations in patients without cirrhosis. *United European Gastroenterol J* 2018;6:1199-1205. <https://doi.org/10.1177/2050640618781205>.
22. Robertson M, Hayes P. Primary prophylaxis of variceal bleeding. *Hepatol Int* 2018;12:1-5. <https://doi.org/10.1007/s12072-018-9846-1>.
23. Sarin SK, Wadhawan M, Gupta R, Shahi H. Evaluation of endoscopic variceal ligation (EVL) versus propranolol plus isosorbide mononitrate/nadolol (ISMN) in the prevention of variceal rebleeding: comparison of cirrhotic and noncirrhotic patients. *Dig Dis Sci* 2005;50:1538-1547. <https://doi.org/10.1007/s10620-005-2877-1>.
24. Sarin SK, Gupta N, Jha SK, Agrawal A, Mishra SR, Sharma BC, et al. Equal efficacy of endoscopic variceal ligation and propranolol in preventing variceal bleeding in patients with noncirrhotic portal hypertension. *Gastroenterology* 2010;139:1238-1245. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2010.06.017>.
25. de Franchis R, Baveno VIF. Expanding consensus in portal hypertension: Report of the Baveno VI Consensus Workshop: Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension. *J Hepatol* 2015;63:743-752. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2015.05.022>.

26. Gioia S, Nardelli S, Pasquale C, Pentassuglio I, Nicoletti V, Aprile F, et al. Natural history of patients with non cirrhotic portal hypertension: Comparison with patients with compensated cirrhosis. *Dig Liver Dis* 2018;50:839-844. <https://doi.org/10.1016/j.dld.2018.01.132>.
27. Krasinskas AM, Eghtesad B, Kamath PS, Demetris AJ, Abraham SC. Liver transplantation for severe intrahepatic noncirrhotic portal hypertension. *Liver Transpl* 2005;11:627-634. <https://doi.org/10.1002/lt.20431>.