

Hipertensión portal idiopática no cirrótica y trombosis portal en paciente con infección por VIH



Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension and portal vein thrombosis in a patient with HIV infection

La hipertensión portal idiopática no cirrótica (HPINC) es una enfermedad infrecuente, que consiste en la presencia de hipertensión portal intrahepática, en ausencia de cirrosis u otras causas de enfermedad hepática^{1,2}. Se requiere la presencia de hipertensión portal (HTP), con permeabilidad del eje esplenoportal y venas suprahepáticas. La etiopatogenia de esta entidad es desconocida³, habiéndose relacionado con infecciones, tóxicos, alteraciones inmunológicas, estados de hipercoagulabilidad y la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Presentamos el caso de un varón de 39 años diagnosticado previamente de infección por VIH, estadio C3, que acude a urgencias por presentar deposiciones melénicas de 3 días de evolución. No refería ingesta de AINE, ni de otros gastrolesivos. Presentaba astenia de aparición reciente, sin dolor abdominal. Se hallaba en tratamiento antirretroviral, habiendo recibido diferentes fármacos desde el año 1999 (entre ellos constaba la didanosina durante 42 meses). A la exploración física presentaba palidez de piel y mucosas, taquicardia a 110 lpm y tensión arterial de 130/90 mmHg. La exploración abdominal mostraba una hepatoesplenomegalia no dolorosa.

En el hemograma destacaba una hemoglobina de 6,4 g/dl (VN: 13-18 g/dl) con un recuento de plaquetas normal (168.000 U/ml). En la bioquímica se observaba una bilirrubina de 0,8 mg/dl, albúmina 4g/dl, aspartato transferasa de 38 U/l, alanina transferasa de 25 U/l y fosfatasa alcalina de 98 U/l. El estudio de coagulación presentaba un INR de 1. La carga viral de VIH era indetectable con un recuento de CD4 de 188 células/μl. Como exploraciones complementarias se realizó una endoscopia alta precoz, en la que se observaron varices esofágicas grandes, sin objetivarse signos de sangrado o de hemostasia reciente. Se transfundieron 3 concentrados de hematíes, y el paciente ingresó para estudio. Se realizó una analítica que incluía: serologías virales, estudio de autoinmunidad, ferrocínica, cobre, ceruloplasmina, α-1 antitripsina y porfirias, siendo los resultados de todos ellos normales. En la ecografía Doppler abdominal y el TC toraco-abdominal se objetivaron datos de HTP (hepatomegalia, esplenomegalia, dilatación de la vena porta e importante circulación colateral). Se confirmó la permeabilidad del sistema venoso espleno-mesentérico-portal. Se efectuó estudio mediante elastografía hepática, con resultado de 13,8 kPa. En el estudio hemodinámico se objetivó un gradiente de presión venosa hepática (GPVH) de 10 mmHg. Durante el procedimiento se realizó una biopsia hepática transyugular, resultando el material insuficiente para el estudio anatomopatológico. Por ello, posteriormente se llevó a cabo una biopsia hepática percutánea. El estudio anatomopatológico con tinción de hematoxilina eosina, tricrómico de Masson y reticulina, no mostró alteraciones

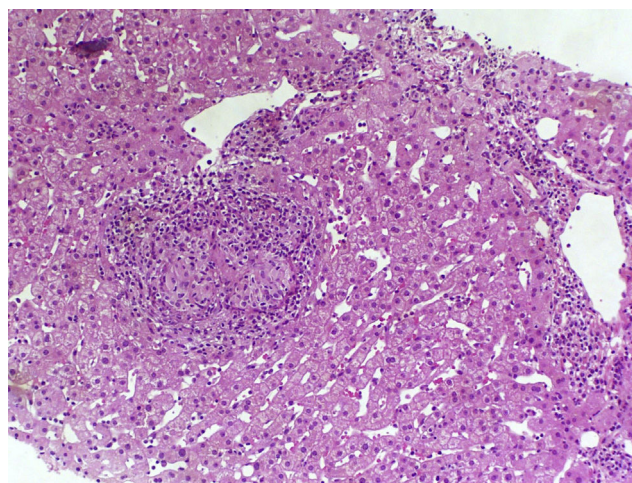


Figura 1 Estudio histológico objetivándose una mínima dilatación sinusoidal.

histológicas significativas. Únicamente se observó una mínima dilatación sinusoidal (fig. 1). Aunque no se había objetivado sangrado activo durante la realización de la endoscopia, se consideró que el paciente había presentado una hemorragia digestiva alta varicosa. Por ello, se inició profilaxis secundaria con betabloqueantes y ligadura endoscópica de las varices esofágicas.

A los 2 meses de seguimiento, se realizó un eco-Doppler abdominal de control (encontrándose el paciente asintomático) objetivándose trombosis parcial de la porción proximal de la vena porta derecha y la vena mesentérica superior. Se solicitó estudio de trombofilia, detectándose mutación en heterocigosis para el factor V Leiden, por lo que se instauró tratamiento anticoagulante, inicialmente con HBPM, y posteriormente con acenocumarol. Con el tratamiento anticoagulante, en TC posteriores se obtiene una correcta opacificación del sistema venoso espleno-mesentérico-portal, persistiendo un pequeño defecto de repleción periférico en la rama portal derecha de menor tamaño respecto a estudios previos. Actualmente, a los 48 meses de seguimiento, el paciente se encuentra asintomático. Se han realizado 6 sesiones de ligadura con bandas, y continúa en tratamiento con propranolol y acenocumarol.

La HPINC es una enfermedad infrecuente, de etiología no bien definida, que se caracteriza por la presencia de HTP en ausencia de enfermedad hepática. Posee una distribución mundial, siendo más prevalente en los países en vías de desarrollo, y se relaciona con un bajo nivel socioeconómico^{1,4}. La etiología de la HPINC es desconocida. Se han propuesto la presencia de infecciones repetidas del tracto digestivo o la exposición a determinados tóxicos (arsénico, vinilo, sulfato de cobre o azatioprina) como una de sus causas. La infección por VIH se ha relacionado en la patogenia de la HPINC, fundamentalmente en aquellos pacientes que habían recibido tratamiento con terapia antiviral (en especial larga exposición a didanosina y/o estavudina) o por efecto directo del VIH^{2,5,6}. Recientemente se ha postulado que estos pacientes presentan una mayor prevalencia de alteraciones protrombóticas^{7,8}. La trombosis portal tiene una incidencia superior a la observada en pacientes con

cirrosis hepática, especialmente en los pacientes con HPINC asociada a VIH^{1,2}.

En los últimos años, se ha identificado a un subgrupo de pacientes con HIV que padecen HTP en ausencia de enfermedad hepática. Se caracterizan por presentar una función hepática conservada y una ausencia de cirrosis en la histología⁹. Es característico hallar una gran esplenomegalia. Llama la atención, en el estudio hemodinámico de estos pacientes, que presentan valores normales o levemente elevados de GPVH, infraestimando la presión portal real. Esto es debido al aumento de la resistencia hepática presinusoidal y a la presencia de colaterales venosas intrahepáticas¹. Es el caso de nuestro paciente, que a pesar de que posee signos clínicos inequívocos de HTP (varices esofágicas, esplenomegalia, colaterales), se objetivó un GPVH de 10 mmHg. La biopsia hepática es fundamental para descartar cirrosis y otras causas de HTP. Las alteraciones histológicas son variadas y no patognomónicas, siendo la esclerosis portal, la dilatación sinusoidal y la hiperplasia nodular regenerativa los hallazgos más comunes en esta entidad^{1,10}.

No existe tratamiento específico de la enfermedad y se limita al manejo de las complicaciones de la hipertensión portal⁷. La historia natural de esta enfermedad es desconocida, pero la mortalidad en estos pacientes normalmente se debe a la hemorragia por varices, aunque es menor que en la cirrosis, probablemente porque mantienen una función hepática conservada.

Bibliografía

- Hillaire S, Bonte E, Denninger MH, Casadevall N, Cadranet JF, Lebrec D, et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension in the West: A re-evaluation in 28 patients. *Gut*. 2002;51:275-80.
- Chang PE, Miquel R, Blanco JL, Laguno M, Bruguera M, Abralde JG, et al. Idiopathic portal hypertension in patients with HIV-infection treated with highly active antiretroviral therapy. *Am J Gastroenterol*. 2009;104:1707-14.
- Turon F, Silva-Junior G, Hernandez-Gea V, Garcia-Pagan JC. Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension [Article in Spanish]. *Gastroenterol Hepatol*. 2015;38:556-62.
- 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. *Hepato Int*. 2007;1:398-413.
- Kovari H, Ledergerber B, Peter U, Flepp M, Jost J, Schmid P, et al. Association of noncirrhotic portal hypertension in HIV infected persons and antiretroviral therapy with didanosine: A nested case-control study. *Clin Infect Dis*. 2009;49:626-35.
- Cachay ER, Peterson MR, Goicoechea M, Mathews WC. Didanosine exposure and noncirrhotic portal hypertension in a HIV Clinic in North America: A follow-up study. *Br J Med Res*. 2011;1:346-55.
- Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, Berzigotti A, Garcia-Criado A, Darnell A, et al. Idiopathic portal hypertension: Natural history and long-term outcome. *Hepatology*. 2014;59:2276-85.
- Bayan K, Tuzun Y, Yilmaz S, Canoruc N, Durson M. Analysis of inherited thrombophilic mutations and natural anticoagulant deficiency in patients with idiopathic portal hypertension. *J Thromb Thrombolysis*. 2009;28:57-62.
- Saifee S, Joelson D, Braude J, Shrestha R, Johnson M, Sellers M, et al. Noncirrhotic portal hypertension in patients with human immunodeficiency virus-1 infection. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2008;6:1167-9.
- Verheij J, Schouten JNL, Komuta M, Nevens F, Hansen BE, Janssen HLA, et al. Histological features in western patients with idiopathic non-cirrhotic portal hypertension. *Histopathology*. 2013;62:1083-91.

Marta Gómez Alonso^a, Silvia Goñi Esarte^{b,*}, Federico Bolado Concejo^b, Jesús María Urman Fernández^b, Marta Basterra Ederra^a, Marcos Kutz Leoz^c y José Manuel Zozaya Urmeneta^b

^a Servicio de Aparato Digestivo, Hospital de Zumárraga, Zumárraga, Guipúzcoa, España

^b Servicio de Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^c Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Reina Sofía, Tudela, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sgesarte@hotmail.com (S. Goñi Esarte).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.03.005>
0210-5705/

© 2016 Elsevier España, S.L.U. y AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Disfagia lusoria como diagnóstico diferencial de la disfagia intermitente



Dysphagia lusoria as a differential diagnosis in intermittent dysphagia

El término disfagia lusoria se aplica a los síntomas que surgen a partir de una compresión vascular del esófago¹. Esta entidad clínica fue descrita por primera vez por Bayford en 1787 en una mujer con larga historia de disfagia, en la que se encontró una arteria subclavia derecha aberrante (ASDA) durante su autopsia². A esta disposición de la arteria la llamó *luxus nature*; posteriormente el término aceptado fue

disfagia lusoria. La prevalencia en la población general de una ASDA se estima entre un 0,4-0,7%. Su origen se debe a una anormal involución o ausencia del 4.º arco aórtico derecho durante el desarrollo embrionario³. En estos casos, la arteria subclavia derecha del arco aórtico discurre hacia el brazo derecho por detrás de esófago y tráquea en el 80% de los casos, entre tráquea y esófago en el 15% y por delante de ambos en el 5%⁴.

Puede ser asintomática en la infancia o comenzar con síntomas respiratorios con la ingesta, debido a la compresión traqueal, ya que esta posee una mayor elasticidad a esta edad. En el adulto la aparición de síntomas es infrecuente, y cuando se presentan suele ser en forma de disfagia, favorecida por una mayor rigidez esofágica y por el desarrollo de arteriosclerosis. El tratamiento dependerá de la