

DOCUMENT DE POSICIONAMENT

Recomanacions per al Maneig de les Malalties Vasculars Hepàtiques

Marta Martín Llahí, Agustín Albillos Martínez, Rafael Bañares Cañizares, Annalisa Berzigotti, M. Ángeles García Criado, Joan Genescà Ferrer, Virginia Hernández Gea, Elba Llop Herrera, Helena Masnou Ridaura, José Mateo Arranz, Carmen Álvarez Navascués, Ángela Puente Sánchez, Marta Romero Gutiérrez, Macarena Simón Talero, Luis Téllez Villajos, Fanny Turon Masferrer, Cándido Villanueva Sánchez, Roberto Zarrabeitia Puente, Juan Carlos García Pagán



Societat
Catalana de
Digestologia



L'Acadèmia





Marta Martín Llahí¹, Agustín Albillos Martínez^{2,3}, Rafael Bañares Cañizares^{3,4}, Annalisa Berzigotti⁵, M. Angeles García Criado⁶, Joan Genescà Ferrer^{3,7}, Virginia Hernández Gea^{3,8}, Elba Llop Herrera^{3,9}, Helena Masnou Ridaura^{3,10}, José Mateo Arranz¹¹, Carmen Álvarez Navascués¹², Ángela Puente Sánchez¹³, Marta Romero Gutiérrez¹⁴, Macarena Simón Talero^{3,7}, Luis Téllez Villajos^{2,3}, Fanny Turon Masferrer^{3,10}, Cándido Villanueva Sánchez^{2,15}, Roberto Zarrabeitia Puente¹⁶, Juan Carlos García Pagán^{3,8}

(1) Servei d'Aparell Digestiu, Hospital Moisès Broggi, Sant Joan Despí, Barcelona. (2) Servicio de Digestivo, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. (3) CIBERehd. (4) Servicio de Aparato Digestivo, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. (5) Hepatology, UVM, University Hospital of Bern, Bern, Switzerland. (6) Servei de Radiodiagnòstic, Hospital Clínic, Barcelona. (7) Departament de Medicina Interna, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona. (8) Laboratori d'Hemodinàmica Hepàtica, Servei Hepatologia, Hospital Clínic, IDIBAPS, Barcelona. (9) Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid. (10) Servei d'Aparell Digestiu, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona. (11) Unitat d'Hemostàsia i Servei d'Hematologia, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona. (12) Servicio Digestivo, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. (13) Servicio de Digestivo, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria. (14) Servicio de Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario de Toledo. (15) Servei de Patologia Digestiva, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona. (16) Unidad de THH, Hospital Sierrallana, Torrelavega, Cantabria.

1. SÍNDROME DE BUDD-CHIARI (SBC)

Davant de qualsevol pacient amb malaltia hepàtica aguda o crònica, tant si està simptomàtic com asimptomàtic, cal considerar el diagnòstic de SBC (A1).

L'ecografia Doppler és el mètode diagnòstic d'elecció. L'angio-RNM i l'angio-TC es poden utilitzar per confirmar el diagnòstic, especialment si l'ecografia no és diagnòstica i el grau de sospita de la malaltia és elevat (A1).

Es recomana derivar els pacients amb SBC a un centre de referència per al seu maneig (A1).

En tots els pacients amb SBC s'ha d'investigar la presència de factors protrombòtics. La identificació d'un factor aïllat no descarta la possibilitat que n'hi hagi d'altres (A1). Per descartar l'existència d'una síndrome mieloproliferativa, es recomana determinar la mutació JAK2V617F (A1). Si és negativa, es recomana determinar la mutació del gen de la calreticulina. Si les dues mutacions són negatives, es recomana considerar la realització d'una biòpsia de medul·la òssia i remetre el pacient a un hematòleg (B2).

S'ha de tractar específicament el factor trombòtic predisposant (B1).

En els pacients amb SBC en fase de cirrosi, cal tractar les complicacions derivades de la hipertensió portal (C2).

Es recomana el tractament amb anticoagulants en tots els pacients amb SBC (A1). Les complicacions derivades de la hipertensió portal, si estan correctament tractades, no contraindiquen l'anticoagulació (B1).

S'ha de considerar la interrupció transitòria de l'anticoagulació davant de qualsevol procediment invasiu, la paracentesi inclosa (B1).

Es recomana considerar l'angioplàstia i/o la col·locació de stent com a procediment descompressiu de primera línia en els pacients amb una estenosi curta de les venes suprahepàtiques o de la vena cava inferior (A1).

Els pacients que no responguin al tractament mèdic inicial o a l'angioplàstia amb stent o sense, han de ser tractats amb tècniques derivatives (A1). Per detectar de manera precoç la fallida d'aquests tractaments, cal fer un seguiment de prop dels pacients. El tractament derivatiu d'elecció és el TIPS amb pròtesi recoberta (A1). Si el TIPS fracassa o no es pot portar a terme, se suggereix considerar la realització d'una derivació quirúrgica (B1).

El trasplantament hepàtic és el tractament de rescat pels pacients en què han fracassat els tractaments derivatius (A1), tant en situació de fallida hepàtica aguda com crònica. Molts pacients han de continuar amb el tractament anticoagulant després del trasplantament hepàtic.

En els pacients amb SBC s'ha de fer seguiment per descartar l'aparició d'hepatocarcinoma. Atès que la diferenciació entre nòduls benignes i malignes no acostuma a ser fàcil i pot requerir biòpsia, es recomana que aquest seguiment sigui fet en centres de referència (A1).

2. HIPERTENSÍO PORTAL IDIOPÀTICA (HTPI)

S'ha de considerar el diagnòstic d'HTPI en els pacients amb signes d'hipertensió portal un cop excloses la cirrosi i altres causes d'hipertensió portal (B1).

La biòpsia hepàtica és necessària per al diagnòstic d'HTPI (A1).

En el maneig de les complicacions de la hipertensió portal cal seguir les recomanacions establertes per a la cirrosi (B1).

Es recomana avaluar cada 6 mesos el desenvolupament possible de trombosi portal (B1).

Els pacients amb HTPI poden desenvolupar nòduls hepàtics els quals, majoritàriament, però no sempre, són benignes (C).

Considerar el trasplantament hepàtic en els pacients amb HTPI que desenvolupin insuficiència hepàtica o complicacions intractables de la hipertensió portal (B1).

3. TROMBOSI PORTAL (TP) AGUDA I CRÒNICA NO CIRRÒTICA I NO TUMORAL

Es recomana descartar una TP aguda davant de qualsevol pacient amb dolor abdominal agut persistent.

Es recomana descartar una TP crònica en pacients con HTP sense malaltia hepàtica coneguda.

L'ecografia Doppler és la tècnica inicial per al diagnòstic de TP. L'angio-TC i/o l'angio-RMN són necessàries per avaluar l'extensió de TP.

Davant la troballa d'una TP, s'ha de descartar la presència de malaltia hepàtica crònica subjacent.

En la TP aguda cal fer una endoscòpia digestiva alta als 2-3 mesos del diagnòstic, que es repetirà als 6-9 mesos si no hi ha varices o són petites. En la TP crònica l'endoscòpia s'ha de fer en el moment del diagnòstic. Posteriorment, se seguiran les recomanacions de la cirrosi hepàtica.

En la TP crònica se suggereix realitzar una colangiografia per RMN al diagnòstic per avaluar la presència de colangiopatia portal.

En la TP aguda es recomana iniciar l'anticoagulació de manera precoç i mantenir-la un mínim de 6-12 mesos. Hi ha poca experiència per recomanar altres tractaments com la trombòlisi, la trombectomia quirúrgica o la col·locació d'un TIPS.

Si hi ha algun factor de risc protrombòtic, isquèmia intestinal durant l'episodi o història familiar no personal de tromboembolisme venós, es recomana mantenir l'anticoagulació de manera indefinida per evitar la retrombosi.

La profilaxi i el tractament de les complicacions de la hipertensió portal es realitzarà seguint les recomanacions establertes per a la cirrosi.

4. TROMBOSI PORTAL EN LA CIRROSI

Cal avaluar la permeabilitat de la vena porta en tots els pacients amb cirrosi hepàtica en llista d'espera de trasplantament o candidats potencials (B2).

Davant el diagnòstic inicial de TP s'ha d'avaluar sempre la seva extensió mitjançant angio-TC o angio-RMN (A1).

En pacients amb hepatocarcinoma i TP, s'ha de descartar el seu possible caràcter tumoral mitjançant una prova d'imatge amb contrast o la biòpsia del trombe (A1).

En pacients amb cirrosi i TP es pot considerar la realització d'un estudi de factors protrombòtics (B2).

En pacients amb TP i varices esofàgiques s'ha de realitzar una profilaxi adequada de l'hemorràgia per hipertensió portal abans de l'inici de l'anticoagulació (A1).

Es recomana iniciar tractament anticoagulant en els pacients amb TP en llista d'espera de trasplantament hepàtic o els candidats potencials, especialment quan hi hagi extensió a la vena mesentèrica superior o la trombosi progressi en el seguiment.

El tractament anticoagulant a dosis terapèutiques s'ha de mantenir com a mínim durant 6 mesos (B1). En els pacients amb història d'isquèmia intestinal, amb factor protrombòtic conegut, trombosi que progressa en el seguiment o en candidats a trasplantament hepàtic, es pot considerar el manteniment de l'anticoagulació de manera indefinida o fins al trasplantament (C2).

En els pacients candidats a trasplantament hepàtic que presentin una TP que progressa en el seguiment sense resposta a l'anticoagulació, es pot considerar la col·locació d'un TIPS (B2). En aquests casos és important adaptar l'extensió del TIPS per evitar dificultats tècniques en el moment del trasplantament.

5. AFECTACIÓ HEPÀTICA EN LA TELANGIÈCTASI HEMORRÀGICA HEREDITÀRIA (THH) O MALALTIA DE RENDU-OSLER-WEBER

Davant la presència de malformacions arteriovenoses hepàtiques múltiples, es recomana considerar el diagnòstic d'una THH mitjançant criteris clínics i/o estudi genètic (A2).

Es recomana realitzar una ecografia Doppler com a tècnica de primera elecció per al diagnòstic i estadiatge de les malformacions hepàtiques. L'angio-TC es pot considerar una alternativa en els casos en què no es disposi d'ecografista experimentat (A1).

En pacients amb afectació hepàtica, especialment si és greu, es recomana una avaluació cardiològica i dels signes d'hipertensió portal en el diagnòstic i durant el seguiment.

La biòpsia hepàtica no és necessària per al diagnòstic. Si es planteja per altres motius, és aconsellable valorar el risc-benefici degut a l'alt risc d'hemorràgia (A1).

El maneig dels pacients amb THH cal que sigui realitzat en centres especialitzats, preferiblement amb unitat de trasplantament hepàtic (A1).

El trasplantament hepàtic és l'única opció curativa per a la THH amb afectació cardíaca d'alt flux, malaltia hepàtica avançada o necrosi biliar isquèmica (B1).

L'embolització transarterial és un mètode pal·liatiu, temporal i d'alt risc, que només s'ha de considerar en centres especialitzats en pacients no candidats a trasplantament hepàtic (B2).

6. SÍNDROME D'OBSTRUCCIÓ SINUSOÏDAL (SOS)

Es recomana considerar el diagnòstic de la SOS davant la presència de qualsevol dada suggerent de malaltia hepàtica o hipertensió portal en pacients que hagin rebut un trasplantament de medul·la òssia, hagin requerit quimioteràpia per al tractament de neoplàsies, fàrmacs immunosupressors, qualsevol trasplantament d'òrgan sòlid o tractament per al control d'una malaltia inflammatòria intestinal (B1).

S'ha de considerar el diagnòstic de la SOS davant la presència d'hepatomegàlia, hiperbilirubinèmia, augment de pes i ascites en pacients sotmesos a trasplantament de medul·la òssia i/o que hagin rebut tractament citostàtic o immunosupressor (B1).

Les tècniques d'imatge donen suport al diagnòstic i ajuden a descartar altres etiologies, però l'estudi hemodinàmic i la biòpsia transjugular són les proves de més utilitat (B1).

La profilaxi de la SOS es basa principalment en controlar els factors de risc i el tractament amb mesures de suport (B1).

La defibrotida és eficaç com a profilaxi en pacients amb factors de risc i com a tractament dels casos de la SOS amb fracàs multiorgànic (B1).

No hi ha evidència per recomanar l'ús del TIPS en pacients en els quals fracassi el tractament mèdic.

7. ESTUDI PROTROMBÒTIC I TRACTAMENT ANTICOAGULANT EN ELS PACIENTS AMB TROMBOSI ESPLÀNCNICA

7.1. Recomanacions generals sobre l'estudi etiològic de malalties protrombòtiques

En els pacients amb trombosi venosa esplàncnica cal investigar l'existència de factors protrombòtics sistèmics (factors trombofílics hereditaris i adquirits, neoplàsies mieloproliferatives, hemoglobinúria paroxística nocturna, malalties autoimmunes...) i locals (neoplàsies, processos inflamatoris...).

L'avaluació de trombofília ha d'incloure la determinació d'antitrombina, proteïna C, proteïna S, mutació FVL, mutació PT20210A, anticoagulant lúpic i anticossos anti-fosfolipídics. Si aquests dos darrers són positius, s'han de reavaluar al cap de 12 setmanes.

Es recomana determinar les mutacions JAK2V617F i la calreticulina per descartar neoplàsies mieloproliferatives, fins i tot en els pacients amb recomptes sanguinis perifèrics normals. Si les mutacions són negatives, es recomana considerar estudi citohistològic medul·lar. Davant la sospita de síndrome mieloproliferativa, s'aconsella valoració i seguiment per un hematòleg.

Sovint coexisteixen diversos factors, cosa per la qual la troballa d'un factor no exclou que n'hi hagi d'altres.

7.2. Recomanacions sobre l'anticoagulació en pacients amb trombosi esplàncnica

En els casos en què es trobi indicat el tractament anticoagulant, es recomana el seu inici amb HBPM.

La HBPM s'utilitza amb dosis fixes en profilaxis, o ajustades al pes en dosis terapèutiques.

En els pacients sot tractament amb HBPM s'ha de vigilar l'aparició de trombocitopènia. No és necessari monitoritzar els nivells anti-Xa, excepte en embarassades, obesos o pacients amb insuficiència renal.

Es recomana considerar la interrupció temporal de l'anticoagulació abans de la realització de procediments invasius, la paracentesi inclosa.

La durada del tractament anticoagulant ha de ser, almenys, de 6 mesos.

Un cop realitzada la profilaxi de sagnat gastrointestinal, es recomana considerar anticoagulació permanent en els pacients amb situacions protrombòtiques rellevants, història compatible amb isquèmia intestinal o trombosi recurrent.

En els pacients amb neoplàsies mieloproliferatives subjacents, està indicada l'anti-coagulació permanent.

Si es considera l'anticoagulació permanent, es recomana el tractament amb antagonistes de la vitamina K, que s'han d'administrar a les dosis necessàries per mantenir uns nivells INR entre 2-3, tot i que en la cirrosi poden no ser representatius.

Actualment no existeix evidència suficient sobre l'eficàcia i la seguretat dels anticoagulants orals directes per recomanar-ne l'ús en pacients amb cirrosi o trombosi esplàncnica.

8. ALTRES PATOLOGIES VASCULARS (FÍSTULA ARTERIOPORTAL, COMUNICACIONS PORTOSISTÈMIQUES ESPONTÀNIES I COL-LATERALS PORTOSISTÈMIQUES I ENCEFALOPATIA HEPÀTICA EN LA CIRROSI)

8.1. Fístula arterioportal (FAP)

Cal considerar el diagnòstic de FAP en els pacients amb hipertensió portal sense etiologia evident, especialment si hi ha l'antecedent d'un procediment hepàtic invasiu, un traumatisme o una ferida abdominal (B1).

El diagnòstic d'una FAP s'ha de confirmar mitjançant una angio-TC o angio-RM abdominal (B1).

Les FAP que requereixen tractament mitjançant embolització són les de gran tamany o associades a hipertensió portal. Es recomana seguiment per proves d'imatge de la resta de FAP (B2).

8.2. Comunicacions portosistèmiques congènites

S'ha de sospitar la presència d'una comunicació portosistèmica congènita en aquells casos d'encefalopatia hepàtica no explicada per una altra causa (A1).

El diagnòstic de les comunicacions portosistèmiques congènites s'ha de confirmar mitjançant angio-TC o angio-RMN abdominal (B1).

En els pacients amb comunicacions congènites intrahepàtiques que no es resolen després d'un seguiment de dos anys i són simptomàtiques, s'ha de considerar tractament mitjançant embolització o cirurgia, assegurant que el fetge rebí un flux sanguini portal adequat (B2).

El tractament recomanat en els casos simptomàtics de malformació d'Abernethy tipus I (comunicació portosistèmica extrahepàtica amb absència de vena porta), és el trasplantament hepàtic (B2).

Es recomana l'embolització o lligadura de la malformació d'Abernethy tipus II (comunicació portosistèmica extrahepàtica amb presència d'un remanent de vena porta) sempre que sigui simptomàtica, assegurant que el fetge rebí un flux sanguini portal adequat (B1).

En la malformació d'Abernethy es recomana avaluar l'associació amb altres malformacions i un seguiment específic per detectar l'aparició de complicacions pulmonars i tumors hepàtics (B2).

8.3. Col·laterals portosistèmiques i encefalopatia hepàtica en la cirrosi

En els pacients cirròtics amb encefalopatia hepàtica recurrent o persistent refractària al tractament mèdic, s'ha d'investigar la presència de col·laterals portosistèmiques grans mitjançant angio-TC o angio-RMN (A1). En aquests casos, es recomana l'embolització de la col·lateral dominant, especialment en aquells pacients amb una bona funció hepàtica (B1).

9. PROVES D'IMATGE EN LES MALALTIES VASCULARS HEPÀTIQUES

9.1. Recomanacions generals

L'ecografia (mode B + Doppler color i Doppler polsat) és la tècnica d'imatge inicial en l'estudi dels pacients amb hipertensió portal, amb la finalitat d'establir la permeabilitat de les venes porta i suprahepàtiques, així com d'avaluar el parènquima hepàtic (A).

En els pacients amb hipertensió portal de causa desconeguda i sense trombosi vascular, es recomana realitzar una elastografia hepàtica, ja que una rigidesa hepàtica inferior a l'esperada en la cirrosi suggereix HTPI (C).

Per a la caracterització dels nòduls hepàtics en pacients amb malalties vasculars del fetge, es recomana la RMN (A).

En els pacients amb malaltia vascular hepàtica que són candidats potencials a trasplantament hepàtic, TIPS o derivació portosistèmica quirúrgica, és recomanable realitzar una angio-TC i/o angio-RMN per definir l'anatomia vascular (estudi de vasos permeables, mapatge de col·laterals...) (A).

9.2. Recomanacions específiques

9.2.1. SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

Es recomana un seguiment semestral amb ecografia Doppler de tots els pacients amb SBC per detectar lesions focals, descartar signes de progressió de la trombosi o confirmar la permeabilitat del TIPS (B).

9.2.2. HIPERTENSÍO PORTAL IDIOPÀTICA

Es recomana un seguiment semestral amb ecografia Doppler dels pacients amb HTPI per detectar trombosi portal asimptomàtica (D).

9.2.3. TROMBOSI PORTAL NO TUMORAL NO CIRRÒTICA

Es recomana utilitzar l'angio-TC en cas de sospita d'infart intestinal, o que no existeixin operadors experts en ecografia (A).

En pacients amb diagnòstic previ o concomitant de neoplàsia primitiva del fetge, s'ha de descartar l'origen tumoral de la TP (B).

És recomanable la TC o la RMN amb contrast per detallar l'extensió de la trombosi i mapar la circulació col·lateral (B).

Per avaluar la presència i el grau de colangiopatia portal es recomana utilitzar la colangiografia per RMN (A).

En els pacients amb TP aguda que rebin tractament anticoagulant, es recomana la realització d'una prova d'imatge sis mesos després de l'inici del tractament, per avaluar el grau de recanalització.

En els pacients amb TP crònica se suggereix la realització de proves d'imatge cada 6-12 mesos per avaluar possibles fenòmens de retrombosi (D).

La tècnica d'imatge escollida per al seguiment hauria de ser valorada individualment en funció de la localització de la trombosi, la possibilitat de ser visualitzada per ecografia i la presència o absència de símptomes (D).

9.2.4. TELANGIÈCTASI HEMORRÀGICA HEREDITÀRIA (THH)

La presència d'afectació hepàtica en pacients amb THH s'ha d'avaluar inicialment amb ecografia (mode B + Doppler color i Doppler polsat) (A).

En pacients amb afectació hepàtica per THH es valorarà la realització d'una TC i/o RMN amb contrast per obtenir un estudi més detallat de l'afectació hepàtica (C).

Es recomana el seguiment anual dels pacients asimptomàtics amb tècniques d'imatge mitjançant l'ecografia Doppler (B).

10. ABREVIACIONS

AP. Fístula arterioportal.

HBPM. Heparines de baix pes molecular.

HTP. Hipertensió portal.

HTPI. Hipertensió portal idiopàtica.

INR. Temps de protombina.

TC. Tomografia computeritzada.

THH. Telangièctasi hemorràgica hereditària.

TIPS. Derivació portosistèmica intrahepàtica transjugular.

TP. Trombosi portal.

RMN. Ressonància nuclear magnètica.

SBC. Síndrome de Budd-Chiari.

SOS. Síndrome d'obstrucció sinusoïdal.

Secretaria Tècnica



L'Acadèmia

FUNDACIÓ ACADÈMIA DE CIÈNCIES MÈDIQUES
I DE LA SALUT DE CATALUNYA I DE BALEARS



Sr. Enric Clarella

L'Acadèmia. Departament d'Activitats i Congressos

Major de Can Caralleu, 1-7 • 08017 Barcelona

Tel. 932 031 852 • Fax 932 123 569

enricclarella@academia.cat

www.scdigestologia.org

Documents publicats



2011

Utilitat Diagnòstica del Fibroscan®
Utilitat Diagnòstica de la Càpsula Endoscòpica



2012

Tractament Triple de l'Hepatitis Crònica C, Genotip 1
Sedació a l'Endoscòpia Digestiva



2013

Maneig de l'Hemorràgia Digestiva per Hipertensió Portal
Recomanacions pel Maneig de l'Hemorràgia Digestiva Baixa Aguda



2014

Valoració i Tractament de la Pancreatitis Aguda
Recomanacions pel Maneig del Fetge Gras no Alcohòlic



2015

Recomanacions per l'Avaluació i Tractament del Pacient Cirròtic Crític
Diarrea Crònica: Definició, Classificació i Diagnòstic



2016

Hemorràgia Digestiva Alta No Deguda a Hipertensió Portal
Malalties Hepàtiques Autoimmunes



2017

Recomanacions per al Maneig de les Malalties Vasculars Hepàtiques
Actualització en el Tractament de la Infecció per *Helicobacter Pylori*