

Cavernomatosis portal y colangiopatía portal. A propósito de un caso

Anais Karina Garcia Yaraure , Lucy Dagher , Freddy Pereira Graterol , Dervis Bandres 

Autor de Correspondencia: Anais Karina Garcia Yaraure Correo Electrónico: anaisgarciaaraure@gmail.com

Afiliación

Resumen

Paciente masculino de 62 años, con epigastralgia persistente irradiada al hipocondrio derecho, se asocia hipertermia, coluria, ictericia y pérdida de peso durante aproximadamente un mes. Acudió a centro asistencial donde diagnosticaron colangitis aguda, se le realizó ultrasonido abdominal que reveló dilatación de las vías biliares intrahepáticas. Se realiza colangiopancreatografía retrógrada endoscópica para abordar la obstrucción biliar, sin embargo, no fue exitosa. Se realizó un cepillado y una biopsia de la región periampular, ambos negativos para malignidad. Como alternativa, se colocó un catéter biliar transparieto-hepático, el cual se retira al mejorar sintomatología. La evolución del paciente fue satisfactoria. El paciente fue referido para un ultrasonido endoscópico con un diagnóstico presuntivo de tumor periampular. El procedimiento se realiza descartando malignidad y se describen varices esofágicas y cavernomatosis de la porta. Es referido a hepatología donde le realizan una elastografía hepática reportando: CAP 177 dB/m, hepática 9.7 Kpa, esplénica 90.7 kpa, siendo F3 con estos resultados se sugiere iniciar tratamiento con Carvedilol. Se indica realización de TIPS el cual se realiza con evolución satisfactoria y reducción de kpa esplénico a 19.7

Conclusiones: La Cavernomatosis portal es una entidad con pocos casos reportados en la literatura. La portografía por RMN es actualmente el método preferido para su diagnóstico. El uso de un TIPS como terapia primaria para pacientes con colangiopatía portal complicada es beneficioso en la mayoría de los casos.

Palabras clave: cavernomatosis portal, elastografía hepática, colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, ultrasonido endoscópico, derivación portosistémica intrahepática transjugular.

Portal cavernomatosis and portal cholangiopathy: a case report

Abstract

A 62-year-old male patient presented with persistent epigastric pain radiating to the right hypochondrium, associated with hyperthermia, choluria, jaundice, and weight loss over the course of approximately one month. He visited a healthcare facility where he was diagnosed with acute cholangitis. An abdominal ultrasound was performed, revealing dilation of the intrahepatic bile ducts. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography was conducted to address biliary obstruction but was unsuccessful. A brush cytology and biopsy of the periampullary region were performed, both of which were negative for malignancy. As an alternative, a transhepatic biliary catheter was placed, which was removed once the symptoms improved. The patient's progress was satisfactory. He was referred for endoscopic ultrasound with a presumptive diagnosis of a periampullary tumor. The procedure was completed, ruling out malignancy, and revealed esophageal varices and portal cavernomatosis. He was then referred to hepatology, where hepatic elastography was performed, showing a CAP of 177 dB/m, hepatic stiffness of 9.7 kPa, and splenic stiffness of 90.7 kPa, consistent with an F3 score. Based on these results, treatment with Carvedilol was initiated. A transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) procedure was indicated and performed, with satisfactory results and a reduction in splenic stiffness to 19.7 kPa. Conclusion: Portal cavernomatosis is a rare condition with few reported cases in the literature. MRI portography is currently the preferred diagnostic method. The use of TIPS as a primary therapy for patients with complicated portal cholangiopathy has been shown to be beneficial in most cases.

Keywords: Portal cavernomatosis, hepatic elastography, endoscopic retrograde cholangiopancreatography, endoscopic ultrasound, transjugular intrahepatic portosystemic shunt.

Introducción

La colangiopatía portal (CP) es una patología de origen vascular con repercusión en la permeabilidad de las vías biliares tanto intra como extrahepáticas. Su incidencia es baja y diversas teorías sustentan su génesis, siendo dos de las principales: la compresión extrínseca de las vías biliares por los plexos venosos biliares reticulares, superficiales y laterales y que resulta reversible posterior a la nivelación de

los gradientes de presión de la vena Porta¹ y la isquemia de las arteriolas y capilares biliares, lo cual es irreversible ante el daño crónico.²

Las opciones de tratamiento de la CP incluyen, tanto procedimientos endoscópicos, como percutáneos vasculares y en última instancia, procedimientos quirúrgicos.²

Presentamos el caso de un paciente con esta infrecuente entidad, asociada al desarrollo de un cavernoma portal,

Cómo citar este artículo: Garcia Yaraure AK, Dagher L, Pereira Graterol F, Bandres D. Cavernomatosis portal y colangiopatía portal. A propósito de un caso. Rev Gen. 2024;78(4): 202-207. doi:10.61155/gen.v78i4.716

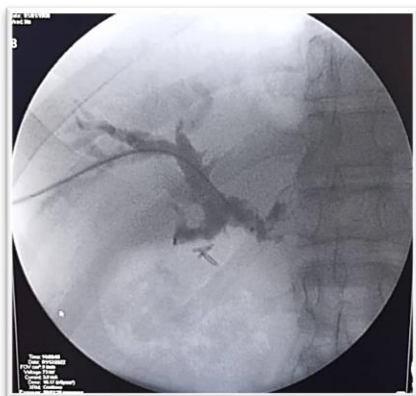
cuyo tratamiento endoscópico y percutáneo endovascular resultó efectivo.

Casos Clínicos

Paciente masculino de 62 años, con antecedente de colecistectomía laparoscópica tres años previos, en septiembre del año 2022 refirió epigastralgia persistente, irradiada a hipocondrio derecho, de aproximadamente 1 mes de evolución, a la cual posteriormente se asoció hipertermia, coluria, ictericia, astenia, hiporexia y pérdida de peso no cuantificada. La cuenta blanca reportó 16.400 x mm³, neutrofilia del 83%, hemoglobina: 8,9 gr/dl y hematocrito: 26%, bilirrubina total: 33,7 mg/dl, a predominio de la directa, AST: 74 U/L, ALT: 89 U/L, FAL: 319 U/L, GGT: 255 U/L.

El ultrasonido abdominal y la resonancia magnética de abdomen con efecto colangiográfico demostraron ausencia de señal irregular, distal, de la vía biliar principal y dilatación proximal a la misma. Con diagnóstico de colangitis aguda moderada, secundaria a probable neoplasia de región periampular, se intentó el drenaje endoscópico de vías biliares y en vista de ser fallido, se colocó catéter biliar transparieto-hepático, externo derecho, y posterior a mejoría clínica, se retiró el catéter biliar percutáneo, se realizó cepillado y biopsia endoscópica de la región periampular (ambos negativos para malignidad) y se colocó prótesis biliar metálica totalmente cubierta más prótesis biliar plástica de anclaje dentro de esta última (Figura 1). Su evolución fue satisfactoria.

Figura 1. Drenaje transparieto-hepático



El paciente es referido para precisar la causa de la obstrucción biliar en la consulta de se realiza ecosonograma abdominal que concluye: hígado con aerobilia, sin dilatación de VBI, venas suprahepáticas permeables, trombosis de vena portal con red venosa colateral alrededor del stent, páncreas hipoeoico con tractos ecogénicos.

En un segundo tiempo se realiza ultrasonido endoscópico (05/01/2023) se observan varices esofágicas (Figura 2) y endoscópicamente se observa papila de Váter de aspecto normal (Figura 3) y Cavernomatosis portal con varices pericoledocianas e intracoledocianas y peripancreaticas (Figuras 4, 5 y 6) sin hallazgos sugestivos de malignidad.

Figura 2. Varices esofágicas

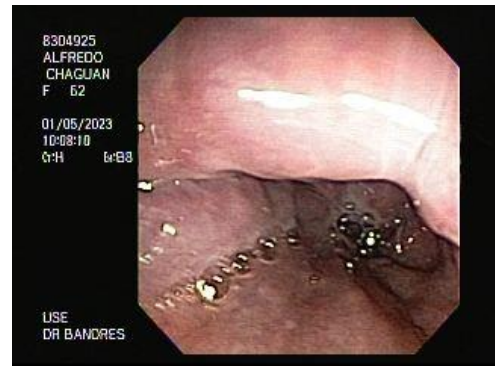


Figura 3. Papila de Váter y porción distal de prótesis

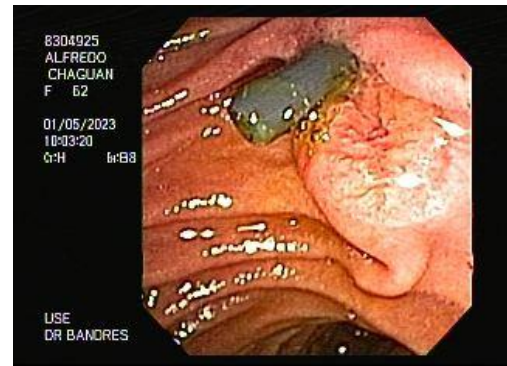
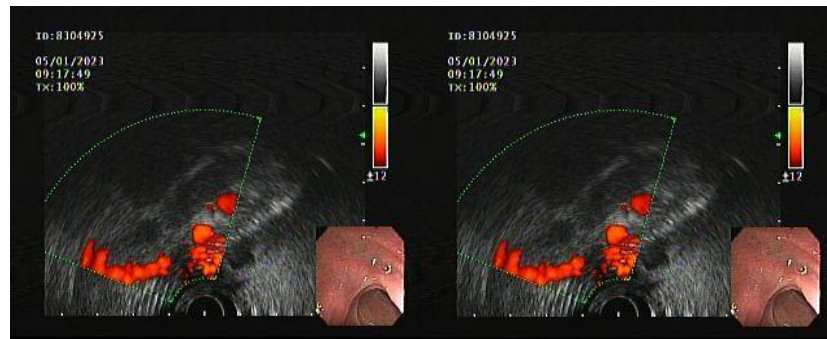


Figura 4. Prótesis en colédoco

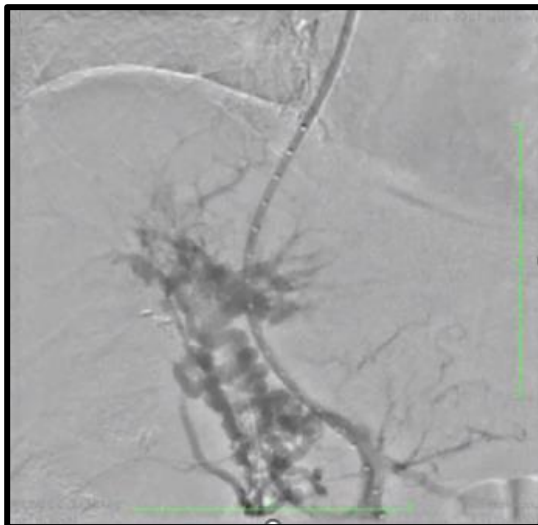
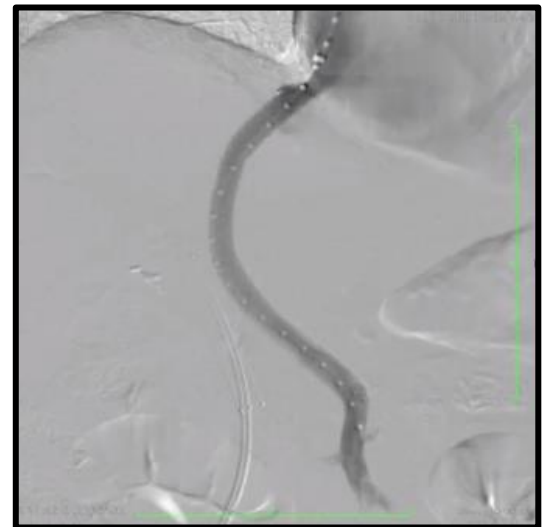


Figuras 5 y 6. Cavernomatosis portal

Es referido a hepatología donde evalúan y solicitan VHB, VHC, A1AT, ferrocínica y autoinmunidad siendo negativos y realizan elastografía hepática reportando: CAP 177 dB/m, elastografía hepática 9.7 Kpa, elastografía esplénica 90.7 kpa, siendo F3 con alto riesgo de varices esofágicas por lo que se inició tratamiento con Carvedilol 6.25 mg/día.

Se realizó angiografía hepática que concluye: Hipertensión portal cirrótica: Cavernomatosis portal complicado con varices esofágicas medianas + Colangiopatía hipertensiva portal (isquemia vs compresión por colaterales periportales).

El caso es discutido en reunión multidisciplinaria y mediante consenso se decide referir a realización de TIPS el cual se realiza el 27/05/2023 con evolución satisfactoria (**Figuras 7 y 8**).

Figura 7. Pre TIPS**Figura 8.** Post TIPS

Las prótesis biliares permanecieron colocadas durante 13 meses, posteriormente se realizó retiro de las mismas ver **Figuras 9 y 10** finalizando con colangiografía endoscópica control posterior a su retiro (**Figuras 11 y 12**).

A un año de seguimiento del TIPS, muestra evolución satisfactoria, con exámenes de laboratorio y ultrasonido abdominal con Doppler para pesquisa de hepatocarcinoma, elastografía esplénica control en 19.7 Kpa lo cual confirma la permeabilidad del TIPS.

Figura 9. Retiro de prótesis biliar metálica totalmente cubierta con pinza de extracción. Se detalla en el TIPS

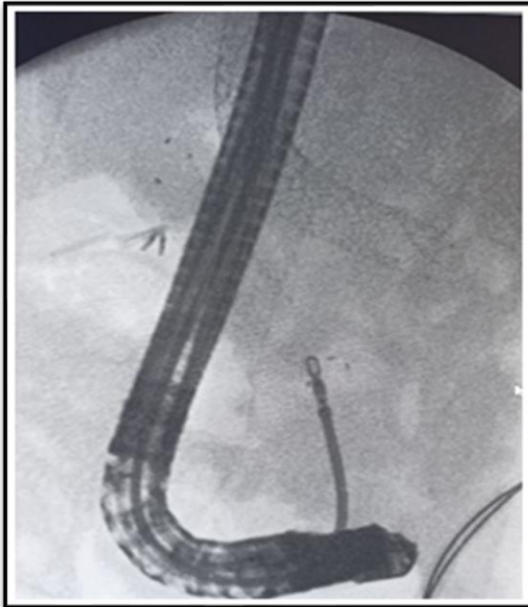
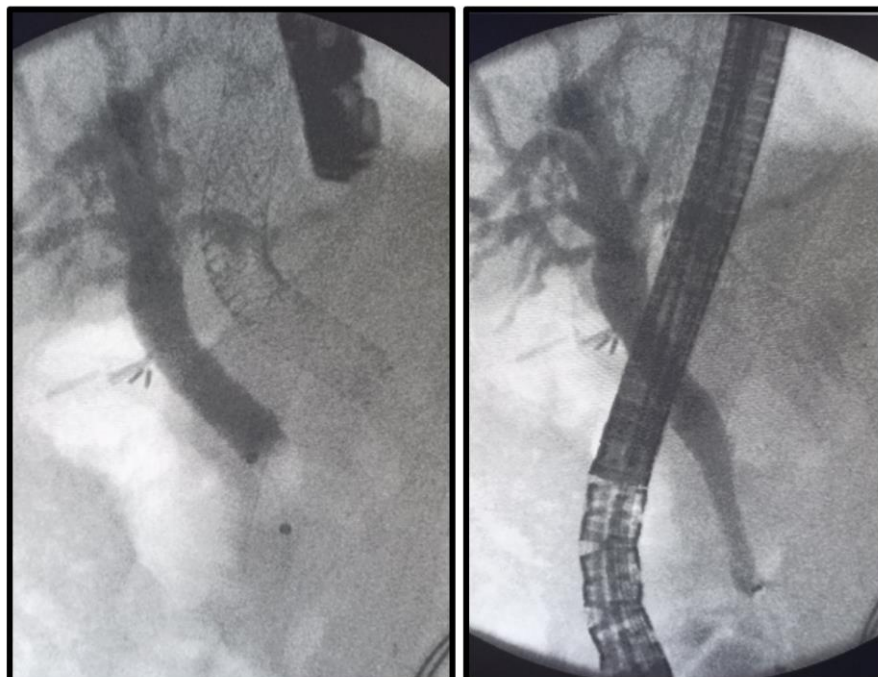


Figura 10. Colangiografía con sonda de balón posterior al retiro de la prótesis biliar metálica



Figuras 11 y 12. Colangiografía Final



Discusión

El término colangiopatía por cavernoma portal se refiere a las anomalías del tracto biliar que acompañan a la obstrucción de la vena porta extrahepática (EHPVO) y la posterior transformación cavernosa de la vena porta. EHPVO es un trastorno vascular primario de la vena porta en niños y adultos que se manifiesta por una trombosis prolongada de la vena porta principal. Casi todos los pacientes con EHPVO tienen manifestaciones de colangiopatía por cavernoma portal, como indentación extrínseca en el conducto biliar y estrechamiento leve del conducto biliar, pero la mayoría son asintomáticos. Sin embargo, puede provocar complicaciones graves, incluida la colangitis biliar secundaria.¹

Radiológicamente se observa un espectro de cambios en el contexto de colangiopatía por cavernoma portal, que incluyen indentación extrínseca de los conductos biliares, estenosis, engrosamiento de la pared de los conductos biliares, angulación y desplazamiento del conducto biliar extrahepático, colelitiasis, coledocolitiasis y hepatolitiasis¹. Los radiólogos deben ser conscientes de este trastorno para poder realizar una evaluación e interpretación de imágenes adecuadas, facilitar el tratamiento adecuado y distinguir esta entidad de sus posibles imitaciones radiológicas.⁶

Las anomalías en las pruebas de función hepática son comunes, pero siguen siendo inespecíficas. Las características de las imágenes son fundamentales para el diagnóstico.⁵

La fisiopatología de la afectación biliar secundaria a la trombosis de la vena porta extrahepática (EHPVO) sigue siendo incierta. Después de la EHPVO, se desarrollan colaterales compensatorias alrededor y dentro del conducto biliar común y la vesícula biliar, lo que resulta en varices colédocianas. El crecimiento de las varices puede provocar obstrucción biliar e ictericia.⁷

Las apariencias radiológicas de los conductos biliares pueden parecerse a las de una colangiopatía, en particular a la colangitis esclerosante primaria. Se ha propuesto que la obstrucción mecánica simple se debe a la red venosa dilatada alrededor del tracto biliar, ya sea dentro o fuera de los conductos biliares.⁷

Otra hipótesis sugiere que la lesión vascular en el momento de la trombosis de la vena porta causa necrosis isquémica de los conductos biliares y cambios colangiopáticos subsiguientes, como la formación de estenosis, irregularidades lumenales y colangiectasia.⁷

En el estudio actual, no hubo evidencia que respaldara la hipótesis de lesión vascular, ni desde el punto de vista radiológico ni clínico. Es más probable que la obstrucción mecánica y la estasis biliar causadas por las varices colédocianas proporcionen el medio propicio para la aparición de colangitis. La colangitis crónica recurrente

conduce a cambios colangiopáticos crónicos irreversibles que pueden parecerse a la colangitis esclerosante primaria en las investigaciones radiológicas.⁷

Actualmente, técnicas no invasivas como la ultrasonografía, tomografía computarizada, colangiopancreatografía por resonancia e imágenes de resonancia magnética mejoradas con contraste dinámico se están utilizando para diagnosticar este trastorno. Sólo unos pocos pacientes que presentan síntomas de obstrucción biliar requieren drenaje que se puede lograr mediante la colocación de un stent endoscópico, la descompresión del sistema venoso portal generalmente a través de una derivación lienorrenal, una vía directa difícil hepaticoyunostomía y rara vez un trasplante de hígado.²

La historia natural y el pronóstico de estas alteraciones biliares siguen siendo insuficientemente documentada. La terapia no ha sido racionalizada debido a la falta de un diagnóstico definido.²

Para casos sospechosos del PCC, la ecografía debe utilizarse como primera modalidad de imagen. Para mapear anomalías biliares y vasculares, MRCP con la portografía por RM es ahora el método preferido.²

En pacientes con colangiopatía por cavernoma portal (PCC), la apariencia y ubicación de los canales colaterales depende de la extensión y ubicación del trombo oclusivo en el sistema venoso portomesentérico. Si el sistema venoso portomesentérico está ocluido cerca de la formación de la vena porta, la sangre tiende a fluir a través de canales colaterales que forman várices dentro y alrededor del colédoco. Aunque la ecografía endoscópica (USE) se considera la modalidad de investigación de elección para evaluar la obstrucción del colédoco, su función en la evaluación de las vías colaterales dentro y alrededor del colédoco está mal definida.²

La USE identifica diferentes capas de la pared del conducto biliar común (CBD) y, en el PCC, cuando las várices están en estrecho contacto con estas diferentes capas o son parte de ellas, puede establecer la relación entre ellas. Por lo tanto, la EUS parece ser la investigación preferida para rastrear el origen y el curso de las garantías en el PCC. El estudio cuidadoso de las várices en la pared del colédoco antes de la CPRE para detectar cálculos en el conducto biliar o estenosis biliares puede ayudar a planificar el procedimiento y controlar las complicaciones previstas, como la hemobilias.³

El tratamiento de la biliopatía portal debe dirigirse, en primer lugar, a reducir la hipertensión portal y, en segundo lugar, a resolver la obstrucción biliar. Se puede considerar la derivación portosistémica (PSS) tanto quirúrgica como radiológica. Suele requerir intervenciones múltiples y combinadas tanto en el sistema vascular como en el biliar. Se puede considerar el trasplante de hígado en pacientes

con cirrosis biliar secundaria, colangitis recurrente o control fallido de la hipertensión portal.⁴

El tratamiento médico con ácido ursodesoxicólico (AUDC) tiene un papel limitado, incluso si algunos autores informaron la resolución o mejoría de los síntomas leves de PB (principalmente dolor abdominal y colestasis bioquímica sin evidencia de cálculos) y la prevención de la recurrencia de la colangitis después del tratamiento con AUDC.⁴

La mayoría de los pacientes con CP y PB necesitan múltiples tratamientos durante su vida, destinados tanto a descomprimir la circulación portal como a resolver las anomalías y síntomas biliares; Sólo unos pocos pacientes tienen una resolución completa del problema biliar y vascular después de la primera intervención, y se puede observar con mayor frecuencia en la PSS realizada para PC que comprime el conducto biliar. En la mayoría de los casos se requiere un abordaje combinado (endoscopia y cirugía) pero todavía no existe un consenso sobre el momento y la prioridad de los tratamientos.⁴

Conclusión

La Cavernomatosis portal es una entidad con pocos casos reportados en la literatura, esta se debe a una obstrucción de la vena porta extrahepática con aparición de circulación colateral. La mayoría de los pacientes están asintomáticos y solo alrededor del 20% de ellos experimentan síntomas de ictericia colestásica y esto requiere un manejo multidisciplinario. Se ha recomendado el drenaje endoscópico como método no quirúrgico para el tratamiento de esta patología.

La evidencia científica favorece la creación de *shunts* quirúrgicos con escasos reportes de derivaciones intrahepáticas portosistémicas exitosas (TIPS). El *shunt* intrahepático portosistémico transyugular (TIPS) es una alternativa atractiva y ha tenido éxito en algunos casos de trombosis de la vena porta extrahepática. Este procedimiento crea una comunicación directa entre una vena hepática y una rama de la vena porta, permitiendo que parte del flujo portal evite el hígado. El TIPS controla eficazmente la ascitis, previene el sangrado de varices esofágicas y promueve la recanalización de la vena porta.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Fuente de financiamiento

Esta investigación no contó con apoyo financiero de ninguna entidad pública, comercial o sin fines de lucro.

Este es un artículo de acceso abierto.

Fecha de recepción: 07/10/2024
Fecha de revisión: 10/10/2024
Fecha de aprobación: 20/10/2024

Para complementar la lectura de este artículo, le recomendamos escuchar el episodio del *Podcast Gen* que lleva el mismo título, disponible en el sitio web de la *Revista Gen*. En este episodio, una de las autoras profundiza en los temas tratados y reflexiona sobre las implicaciones y aplicaciones de los hallazgos presentados.

Referencias

1. Moomjian L, Winks S. Portal cavernoma cholangiopathy: diagnosis, imaging, and intervention. *Abdom Radiol (NY)*. 2017;42(1):57–68.
2. Bhavsar R, Yadav A, Nundy S. Portal cavernoma cholangiopathy: update and recommendations on diagnosis and management. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2022;26(4):298–307.
3. Sharma M, Rameshbabu C. Portal cavernoma cholangiopathy: an endoscopic ultrasound-based imaging approach. *J Clin Exp Hepatol*. 2014;4(Suppl 1):53–61.
4. Franceschet I, Zanetto A, Ferrarese A, et al. Therapeutic approaches for portal biliopathy: a systematic review. *World J Gastroenterol*. 2016;22(45):9909–20.
5. Fraser J, Brown A. A clinical syndrome associated with a rare anomaly of the vena portal system. *Surg Gynecol Obstet*. 1944;78:520-4.
6. Llop E, de Juan C, Seijo S, et al. Portal cholangiopathy: radiological classification and natural history. *Gut*. 2011;60(6):853-60.
7. El-Sherif Y, Harrison P, Courtney K, et al. Management of portal cavernoma-associated cholangiopathy: single-centre experience. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2020;44(2):181-8.