

# Ictericia colestásica secundaria a biliopatía hipertensiva portal, a propósito de un caso con cavernomatosis portal

## Cholestatic Jaundice Secondary to Portal Hypertensive Biliopathy Regarding a Case of Cavernous Transformation of the Portal Vein

Kevin Navarro,<sup>1</sup>  Gabriel Mosquera-Klinger,<sup>2\*</sup> 

### ACCESO ABIERTO

#### Citación:

Navarro K, Mosquera-Klinger G. Ictericia colestásica secundaria a biliopatía hipertensiva portal, a propósito de un caso con cavernomatosis portal. *Revista Colomb. Gastroenterol.* 2023;38(1):59-64. <https://doi.org/10.22516/25007440.855>

<sup>1</sup> Medicina interna, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

<sup>2</sup> Gastroenterología y endoscopia digestiva, unidad de gastroenterología y endoscopia, Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

\*Correspondencia: Gabriel Mosquera-Klinger. [gamosquera@hptu.org.com](mailto:gamosquera@hptu.org.com)

Fecha recibido: 04/12/2021

Fecha aceptado: 21/01/2022



### Resumen

La biliopatía hipertensiva portal comprende las anomalías anatómicas y funcionales del tracto biliar intra- y extrahepático, el conducto cístico y la vesícula biliar en pacientes con hipertensión portal. El compromiso de la vía biliar suele presentarse en obstrucción portal debido a transformación cavernomatosa de la porta.

Presentamos un caso de un paciente joven, con historia reciente de hipertensión portal y cavernomatosis de la porta, que presentó un episodio de hepatitis colestásica y en estudios se le documentó una imagen de apariencia nodular con compresión extrínseca de la vía biliar distal compatible con tumor-like cavernoma. En este caso se realizó un tratamiento endoscópico efectivo mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), esfinterotomía y *stent* biliar.

### Palabras clave

Hipertensión portal, colestasis extrahepática, enfermedades de los conductos biliares, cavernomatosis portal.

### Abstract

Portal hypertensive biliopathy comprises the anatomical and functional abnormalities of the intra- and extra-hepatic biliary tract, cystic duct, and gallbladder in patients with portal hypertension. The compromise of the bile duct usually occurs in portal obstruction due to the cavernous transformation of the portal vein (CTPV).

We present a case of a young patient with a recent history of portal hypertension and CTPV who presented with an episode of cholestatic hepatitis. Studies documented an image of nodular appearance with extrinsic compression of the distal bile duct compatible with a tumor-like cavernoma. Effective endoscopic treatment was performed using endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP), sphincterotomy, and biliary stenting.

### Keywords

Portal hypertension, extrahepatic cholestasis, bile duct diseases, portal cavernoma.

## INTRODUCCIÓN

La biliopatía hipertensiva portal comprende las anomalías anatómicas y funcionales del tracto biliar intra- y extrahepático, el conducto cístico y la vesícula biliar en pacientes con hipertensión portal<sup>(1)</sup>. La alteración de las vías biliares ocurre más frecuentemente en el contexto de obstrucción de la vena porta extrahepática (OVPEH) debido a la transformación cavernomatosa de la misma que comprime par-

ticularmente al conducto biliar común<sup>(2)</sup>. Esta entidad se ha denominado con distintos términos como *biliopatía portal* (*portal biliopathy*), *colangiopatía asociada a hipertensión portal* (*cholangiopathy associated with portal hypertension*) o *colangiopatía asociada a cavernoma portal* (*portal cavernoma-associated cholangiopathy*); sin embargo, actualmente el término más aceptado es *biliopatía hipertensiva portal* (*portal hypertensive biliopathy*)<sup>(1)</sup>. El compromiso de la vía biliar es secundario a compresión extrínseca por los plexos

venosos paralelos que se expanden en un intento de descomprimir el bloqueo venoso generado por la trombosis portal<sup>(3)</sup>. Los primeros casos reportados de la asociación entre OVPEH y colestasis se remontan a los años 50<sup>(4)</sup>, y aun en la actualidad la casuística no es muy extensa debido a que los síntomas aparentes de esta enfermedad son muy poco frecuentes (5%-15%)<sup>(5)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino de 48 años con antecedentes de trombosis portal con degeneración cavernomatosa de la porta e hipertensión portal que consultó al servicio de urgencias por una semana de evolución con ictericia, coluria, prurito generalizado asociado a astenia y adinamia. El paciente tiene como antecedentes patológicos desde hace un año una trombosis portal con degeneración cavernomatosa e hipertensión portal secundaria sin trombofilia primaria o secundaria. Además, tuvo como complicación una hemorragia gastrointestinal de origen varicoso manejada mediante ligadura en el momento del diagnóstico inicial. Al ingreso estaba en regulares condiciones generales con signos vitales normales y sin alteración del estado de conciencia. En el examen físico se encontró tinte icterico generalizado y el abdomen globoso por un abundante pániculo adiposo, sin dolor abdominal, ni visceromegalias. En el ingreso se le realizaron estudios de laboratorio (**Tabla 1**), en los que se identifica una hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa y elevación de transaminasas y pruebas de colestasis.

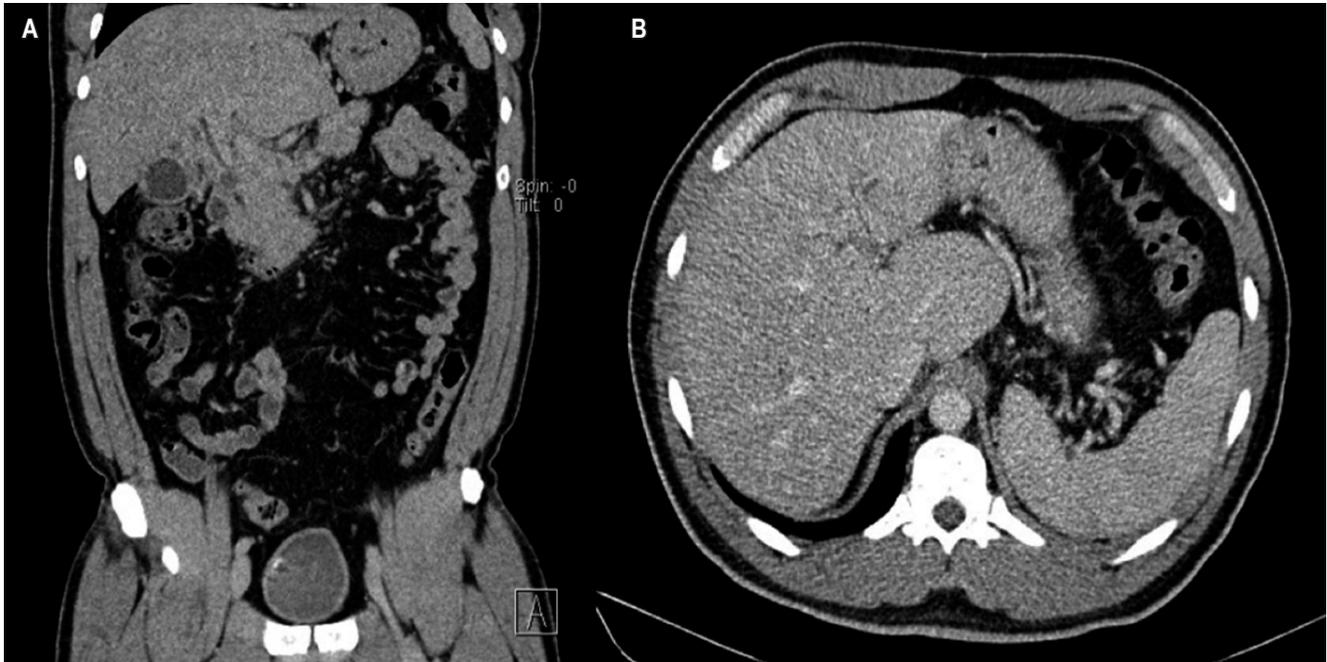
Por el síndrome de hepatitis colestásica e historia de trombosis portal crónica se solicitó una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen contrastado en la que se identificaron signos de hepatopatía crónica con trombosis crónica de la porta, con transformación cavernomatosa, múltiples colaterales venosas y esplenomegalia (**Figura 1**), además de dilatación de la vía biliar central con colédoco de diámetro normal, por lo cual se complementó con una colangiografía por resonancia (CRM) para caracterizar la dilatación biliar central. En la CRM se reportó una trombosis aguda de una de las colaterales en el hilio hepático, lo que generó dilatación central y un exceso de tejido blando de apariencia nodular que restringe la difusión y produce un efecto de masa en el colédoco distal, hallazgos interpretados como *tumor-like cavernoma* (**Figura 2**). Se decidió realizar una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) para derivar la vía biliar e iniciar la anticoagulación con enoxaparina en dosis de 1 mg/kg cada 12 horas para resolver la trombosis aguda. En la CPRE se evidenció un colédoco proximal y medio de 6 mm de diámetro normal y estenosis en el colédoco distal de apariencia extrínseca. Se realizó una esfinterotomía limitada y colocación de

**Tabla 1.** Estudios de laboratorio durante la hospitalización en el HPTU

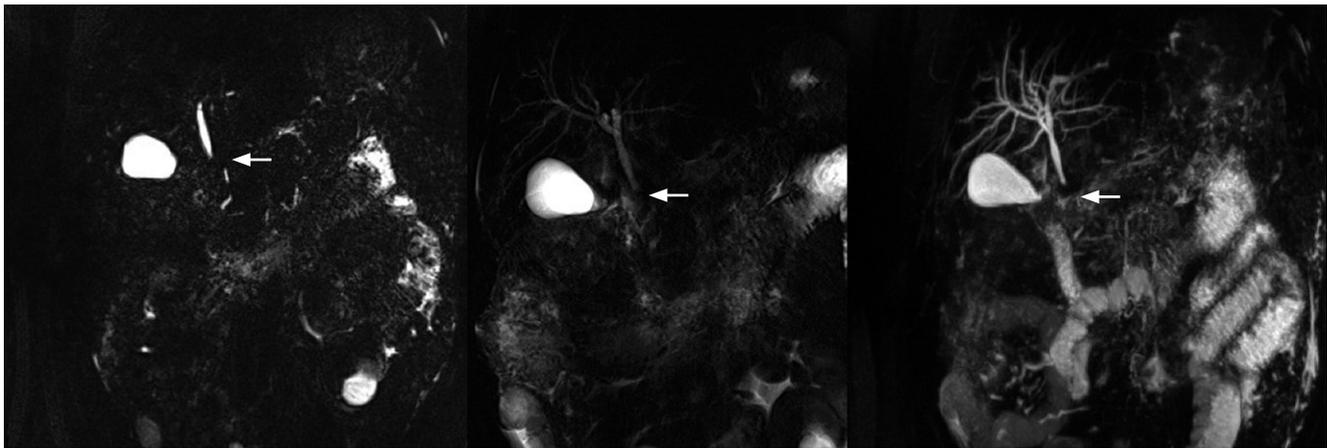
Estudio	Ingreso	Control
Hemoglobina	15,4 g/dL	13,2 g/dL
Hematocrito	45%	41%
Leucocitos	7400/mm <sup>3</sup>	5410/mm <sup>3</sup>
Plaquetas	147 000/mm <sup>3</sup>	144 000/mm <sup>3</sup>
Creatinina	1,09 g/dL	1,02 g/dL
Nitrógeno ureico	9 mg/dL	
AST	177 U/L	29 U/L
ALT	325 U/L	34 U/L
Bilirrubina total	6,54 mg/dL	1,07 mg/dL
Bilirrubina directa	3,72 mg/dL	0,57 mg/dL
Fosfatasa alcalina	406 U/L	128 U/L
GGT	403 U/L	67 U/L
Cloro	103 mmol/L	
Potasio	4,19 mmol/L	
Sodio	135 mmol/L	
Calcio	9,4 mg/dL	
Albúmina	4,3 g/dL	
INR	1,1	
PCR	2,64 mg/dL	
Anticuerpos para hepatitis C	No reactivo	
Antígeno de superficie para hepatitis B	No reactivo	
Anticuerpos IgM para hepatitis A	No reactivo	
Marcadores tumorales	Negativos	

ALT: alanina-aminotransferasa; AST: aspartato-aminotransferasa; GGT: gamma-glutamyl transferasa; IgM: inmunoglobulina M; INR: índice internacional normalizado; PCR: proteína C-reactiva. Elaborada por los autores.

stent plástico de 10 French (Fr) x 7 centímetros (cm), y se observó el drenaje de abundante bilis oscura (**Figura 3**). El paciente no presentó complicaciones luego del procedimiento y tuvo una buena evolución clínica, por lo que se decidió dar alta médica con manejo analgésico, anticoagulación con heparinas de bajo peso molecular (HBPM) y ácido ursodesoxicólico (UDCA).



**Figura 1. A.** TAC de abdomen contrastado con hallazgos de hepatopatía crónica y múltiples colaterales venosas. **B.** Hallazgos de hepatopatía (nodularidad de lóbulos hepáticos) y esplenomegalia. Fuente: archivo de los autores.



**Figura 2.** Estenosis en el colédoco distal, con imagen de compresión extrínseca. Fuente: archivo de los autores.

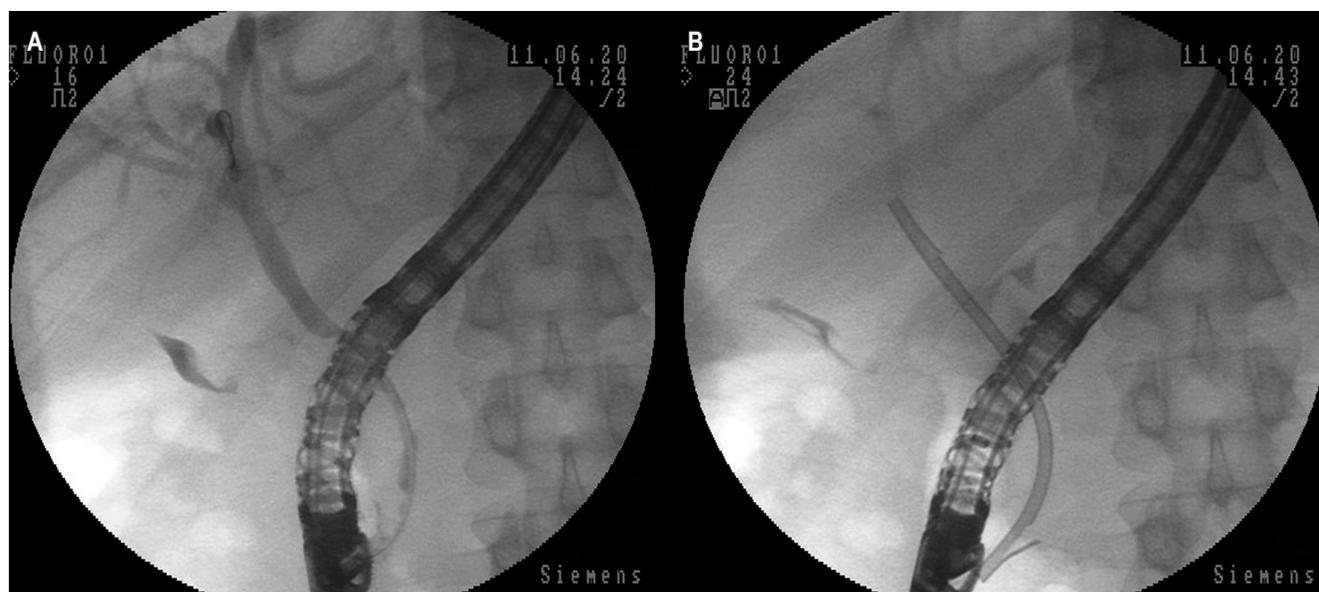
Asistió a control ambulatorio por hepatología un mes después de la hospitalización sin ictericia, coluria o acolia. Relató tener un leve dolor abdominal ocasionalmente. La exploración física no tuvo hallazgos relevantes a excepción de esplenomegalia palpable a 4 cm de la reja costal izquierda. Los paraclínicos de control fueron normales.

## DISCUSIÓN

En relación con la biliopatía portal, en la década de los noventa se encontró que entre el 80% y el 100% de los

pacientes con OVPEH tienen una biliopatía hipertensiva portal (BHP) asociada, aunque la gran mayoría de pacientes son asintomáticos<sup>(6,7)</sup>. Esto ocurre más frecuentemente en pacientes con OVPEH secundaria a cirrosis hepática o hipertensión portal idiopática<sup>(1)</sup>. En cuanto a la epidemiología local, Suárez y colaboradores reportaron la primera experiencia de un centro colombiano y el enfoque y tratamiento de los casos<sup>(3)</sup>.

La BHP comparte su etiología con la hipertensión portal incluida la cirrosis hepática, neoplasias, coagulopatías, trastornos mieloproliferativos o fibrosis hepática congénita<sup>(8)</sup>.



**Figura 3.** Imágenes de CPRE. **A.** Disminución del diámetro del colédoco distal con apariencia que impresiona por compresión extrínseca. **B.** Colocación de *stent* biliar plástico, con evidente eliminación del medio de contraste de la vía biliar. Fuente: archivo de los autores.

La patogenia de la BHP no está completamente esclarecida; sin embargo, está bien descrito que los plexos venosos de los conductos biliares y la vesícula biliar juegan un rol importante en cuanto al desarrollo de la obstrucción biliar<sup>(7)</sup>. La hipertensión portal conduce al enlentecimiento del flujo sanguíneo portal con el consecuente aumento del riesgo de trombosis de la vena porta, la cual ocasiona la derivación del flujo sanguíneo a través de colaterales portosistémicas<sup>(8)</sup>. Estas venas colaterales forman un patrón vascular denso y un estroma fibroso en la región peripancreática a lo largo de la vena porta ocluida, llamado *cavernoma portal*, con el fin de proporcionar una ruta alternativa al flujo sanguíneo alrededor del segmento trombosado de la vena porta<sup>(9)</sup>.

La descripción inicial de los cambios biliares observados en pacientes con *cavernoma portal* se realizó en la CPRE, en su mayoría en individuos con manifestaciones biliares<sup>(10)</sup>. Estas descripciones fueron replicadas y ampliadas con la mayor utilización de la CRM<sup>(11)</sup>. Este fue un cambio de gran interés para el diagnóstico de la entidad, ya que esta última es más reproducible y tiene menos riesgos en relación con la CPRE. Entre los hallazgos anormales se encuentran las estenosis extrahepáticas, dilatación biliar intrahepática, irregularidad de calibre, ectasia ductal, hendiduras, desplazamiento y angulaciones ductales<sup>(12)</sup>. En la actualidad, hay una nomenclatura estandarizada propuesta por el grupo de trabajo de la Indian Association for the Study of the Liver (INASL) (**Tabla 2**)<sup>(10-12)</sup>. El caso descrito corresponde a compresiones extrínsecas/indentaciones (**Figura 3**), que

se resolvió de forma exitosa mediante CPRE y colocación de *stent* biliar.

Idealmente, la estrategia de tratamiento está orientada por el mecanismo que genera la sintomatología: cálculos, estenosis o ambos<sup>(12)</sup>. Hay dos opciones principales disponibles para el *cavernoma portal* sintomático: aclaramiento/drenaje biliar y derivación portosistémica. El abordaje endoscópico comprende la esfinterotomía con extracción del cálculo biliar en casos donde esté presente, dilatación de estenosis con o sin inserción de *stent* y drenaje biliar. El tratamiento de la obstrucción biliar por *cavernoma portal* sigue siendo controvertido debido a la rareza de esta entidad. Para Dumortier y colaboradores, el manejo endoscópico mediante CPRE podría ser el primer paso, ya que es una forma eficaz para confirmar rápidamente el diagnóstico y evaluar la permeabilidad del colédoco<sup>(13)</sup>. La inserción de una endoprótesis después de la esfinterotomía y la extracción de cálculos biliares permite el drenaje de la vía biliar y previene el riesgo de complicaciones infecciosas tempranas<sup>(13-15)</sup>. Es probable que la esfinterotomía sola sea insuficiente, por los datos observados por Perlemuter y colaboradores<sup>(16)</sup>, en los que se presentó colangitis recurrente y muerte asociada a colangitis en dos de tres casos de esta serie. El manejo exclusivamente endoscópico podría evitar procedimientos quirúrgicos con potencial hemorrágico. La derivación portosistémica se propone generalmente como tratamiento para las complicaciones hemorrágicas asociadas con la hipertensión portal<sup>(17)</sup>.

**Tabla 2.** Hallazgos biliares correspondientes a colangiopatía asociada a cavernoma portal

Hallazgos imagenológicos	Descripción/concepto
Compresiones extrínsecas/ indentaciones	Impresiones suaves con contorno nodular. La indentación es más de un cuarto del ancho del conducto biliar. Las impresiones pueden ser múltiples
Impresiones superficiales	Impresiones suaves no contiguas en el conducto biliar, menos de un cuarto del diámetro del conducto
Contorno ductal irregular	Contorno irregular y ondulado fino de las paredes del conducto biliar debido a hendiduras superficiales contiguas, menos de un cuarto del diámetro del conducto
Estenosis	Disminución de la luz ductal, en referencia a un segmento del conducto "aguas abajo". Los segmentos del conducto biliar estrechos deben ofrecer cierta resistencia al balón de extracción y deben producir una cintura. Las estenosis se pueden dividir en leves a moderadas o graves dependiendo de si el segmento estenótico es > o < dos tercios del diámetro del segmento normal adyacente
Dilatación "aguas arriba"	La dilatación proximal puede clasificarse de manera similar como "leve a moderada" o "grave", dependiendo de si el segmento dilatado tiene entre 1,5-2 y > 2 de diámetro del conducto normal adyacente, respectivamente
Angulación del ducto biliar	Se propone un ángulo de < 145 ° entre el conducto biliar proximal y distal
Ectasia ductal	Es el segmento dilatado del árbol biliar sin ninguna obstrucción evidente "aguas abajo"

Modificada de la referencia<sup>(10)</sup>.

## CONCLUSIÓN

La biliopatía hipertensiva portal es una condición rara que debe sospecharse siempre en pacientes con antecedentes de hipertensión portal que desarrollen ictericia. Esta entidad tiene múltiples patrones imagenológicos que dependen del compromiso y de la ubicación del territorio venoso comprometido. El diagnóstico de elección en la actualidad se hace mediante colangiorresonancia y la CPRE mediante esfinterotomía y colocación de *stent* podría ser el método terapéutico de elección en pacientes sintomáticos.

## Agradecimientos

Damos agradecimientos especiales A la Dra. Vanessa García Gómez (médica radióloga) y el Dr. Juan Carlos Restrepo (médico internista hepatólogo) del Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia, quienes aportaron activamente en el diagnóstico y seguimiento del paciente.

## Conflictos de interés

Declaramos no tener ningún conflicto de interés.

## REFERENCIAS

1. Dhiman RK, Behera A, Chawla YK, Dilawari JB, Suri S. Portal hypertensive biliopathy. *Gut*. 2007;56(7):1001-8. <https://doi.org/10.1136/gut.2006.103606>
2. Cappelli A, Modestino F, Mosconi C, De Benedittis C, Bruno A, Papadopoulos D, et al. Portal Hypertensive Biliopathy in Adult Patients: Findings and Interventional Radiologic Treatment--A Single-Center Experience. *Semin Liver Dis*. 2019;39(4):502-12. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1693514>
3. Suárez V, Puerta A, Santos LF, Pérez JM, Varón A, Botero RC. Portal hypertensive biliopathy: A single center experience and literature review. *World J Hepatol*. 2013;5(3):137-44. <https://doi.org/10.4254/wjh.v5.i3.137>
4. Gibson JB, Johnston GW, Fulton TT, Rodgers HW. Extrahepatic portal-venous obstruction. *Br J Surg*. 1965;52(2):129-39. <https://doi.org/10.1002/bjs.1800520211>
5. Jeon SJ, Min JK, Kwon SY, Kim JH, Moon SY, Lee KH, et al. Portal biliopathy treated with endoscopic biliary stenting. *Clin Mol Hepatol*. 2016;22(1):172-6. <https://doi.org/10.3350/cmh.2016.22.1.172>
6. Khuroo MS, Yattoo GN, Zargar SA, Javid G, Dar MY, Khan BA, et al. Biliary abnormalities associated with extrahepatic

- portal venous obstruction. *Hepatology*. 1993;17(5):807-13. <https://doi.org/10.1002/hep.1840170510>
7. Dhiman RK, Puri P, Chawla Y, Minz M, Bapuraj JR, Gupta S, et al. Biliary changes in extrahepatic portal venous obstruction: Compression by collaterals or ischemic? *Gastrointest Endosc*. 1999;50(5):646-52. [https://doi.org/10.1016/S0016-5107\(99\)80013-3](https://doi.org/10.1016/S0016-5107(99)80013-3)
  8. Khan MR, Tariq J, Raza R, Effendi S. *Quarterly Review*. 2012;33(3):173-8. <https://doi.org/10.7869/tg.2012.44>
  9. Sharma M, Pathak A. Intrahepatic varices in portal hypertensive biliopathy. *Eur J Radiol Extra*. 2009;72(3):119-23. <https://doi.org/10.1016/j.ejrex.2009.06.001>
  10. Bhatia V. Endoscopic retrograde cholangiography in portal cavernoma cholangiopathy- results from different studies and proposal for uniform terminology. *J Clin Exp Hepatol*. 2014;4(Suppl 1):S37-43. <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2013.05.013>
  11. Kalra N, Shankar S, Khandelwal N. Imaging of portal cavernoma cholangiopathy. *J Clin Exp Hepatol*. 2014;4(Suppl 1):S44-52. <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2013.07.004>
  12. Valla DC. Portal cavernoma cholangiopathy. *J Clin Exp Hepatol*. 2014;4(Suppl 1):S1. <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2014.02.002>
  13. Dumortier J, Vaillant E, Boillot O, Poncet G, Henry G, Henry L, et al. Diagnosis and treatment of biliary obstruction caused by portal cavernoma. *Endoscopy*. 2003;35(5):446-50. <https://doi.org/10.1055/s-2003-38779>
  14. Nyman R, Al-Suhaibani H, Kagevi I. Portal vein thrombosis mimicking tumour and causing obstructive jaundice. *Acta Radiol*. 1996;37(5):685-7. <https://doi.org/10.1177/02841851960373P253>
  15. Mork H, Weber P, Schmidt H, Goerig RM, Scheurlen M. Cavernous transformation of the portal vein associated with common bile duct strictures: Report of two cases. *Gastrointest Endosc*. 1998;47(1):79-83. [https://doi.org/10.1016/S0016-5107\(98\)70305-0](https://doi.org/10.1016/S0016-5107(98)70305-0)
  16. Perlemuter G, Béjanin H, Fritsch J, Prat F, Gaudric M, Chaussade S, et al. Biliary obstruction caused by portal cavernoma: A study of 8 cases. *J Hepatol*. 1996;25(1):58-63. [https://doi.org/10.1016/S0168-8278\(96\)80328-X](https://doi.org/10.1016/S0168-8278(96)80328-X)
  17. Warren WD, Millikan WJ, Smith RB, Rypins EB, Henderson JM, Salam AA, et al. Noncirrhotic portal vein thrombosis. Physiology before and after shunts. *Ann Surg*. 1980;192(3):341-9. <https://doi.org/10.1097/0000658-198009000-00009>