

29º CONGRESO
SETH A Coruña
15-17 noviembre 2023
Palexco

Trasplante hepático como tratamiento para la obstrucción extrahepática de la vena porta (OEHVP) en pediatría.

Ane M. Andrés¹, Javier Serradilla¹, Karla Estefanía¹, Alba Sánchez¹, Jose Luis Encinas¹, Rosa Erro¹, Marta Garcia Vega², Gema Muñoz Bartolo², Esteban Frauca², Maria Alós², Loreto Hierro², Francisco Hernandez Oliveros¹.

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ERN TransplantChild, ERN RARE LIVER.



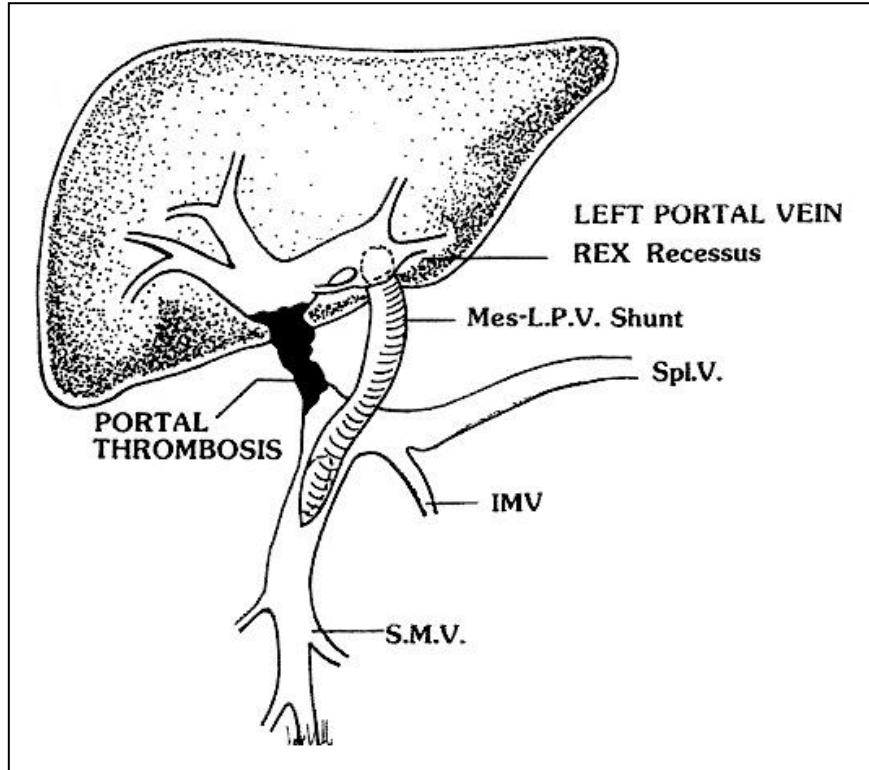


Figure 2 . Schematic and general aspect of the mesenteric-left portal vein(Mes-L.P.V.) shunt (Spl.V., splenic vein; S.M.V., superior mesenteric vein; IMV, inferior mesenteric vein).

ORIGINAL EXTRAHILAR APPROACH FOR HEPATIC PORTAL REVASCULARIZATION AND RELIEF OF EXTRAHEPATIC PORTAL HYPERTENSION RELATED TO LATE PORTAL VEIN THROMBOSIS AFTER PEDIATRIC LIVER TRANSPLANTATION: Long-Term Results.
de Goyet, Jean; Gibbs, Paul; Clapuyt, Philippe; Reding, Raymond; Sokal, Etienne; Otte, Jean-Bernard

Transplantation. 62(1):71-75, July 15, 1996.

Shunt mesoportal (Rex): restablecimiento fisiológico del flujo portal

no siempre posible

OEHPV en pediatría

IPH	0-5 years	5-20 years	20-40 years	>40 years
EHPVO				
Splenomegaly		++	+++	+++
	+	+	+	+
Variceal bleed		+	+++	+
		++	++	
Hypersplenism			++	++
		++	++	++
Growth failure		+		
		++	++	
Portal biliopathy			+	++
		+	++	+++
Minimal hepatic encephalopathy				+
		+	++	++
Parenchymal extinction (Decompensation)			+	++
			+	++

Fig. 2 Natural history of IPH and EHPVO from infancy to adulthood

Si REX no posible y en ausencia de síntomas:

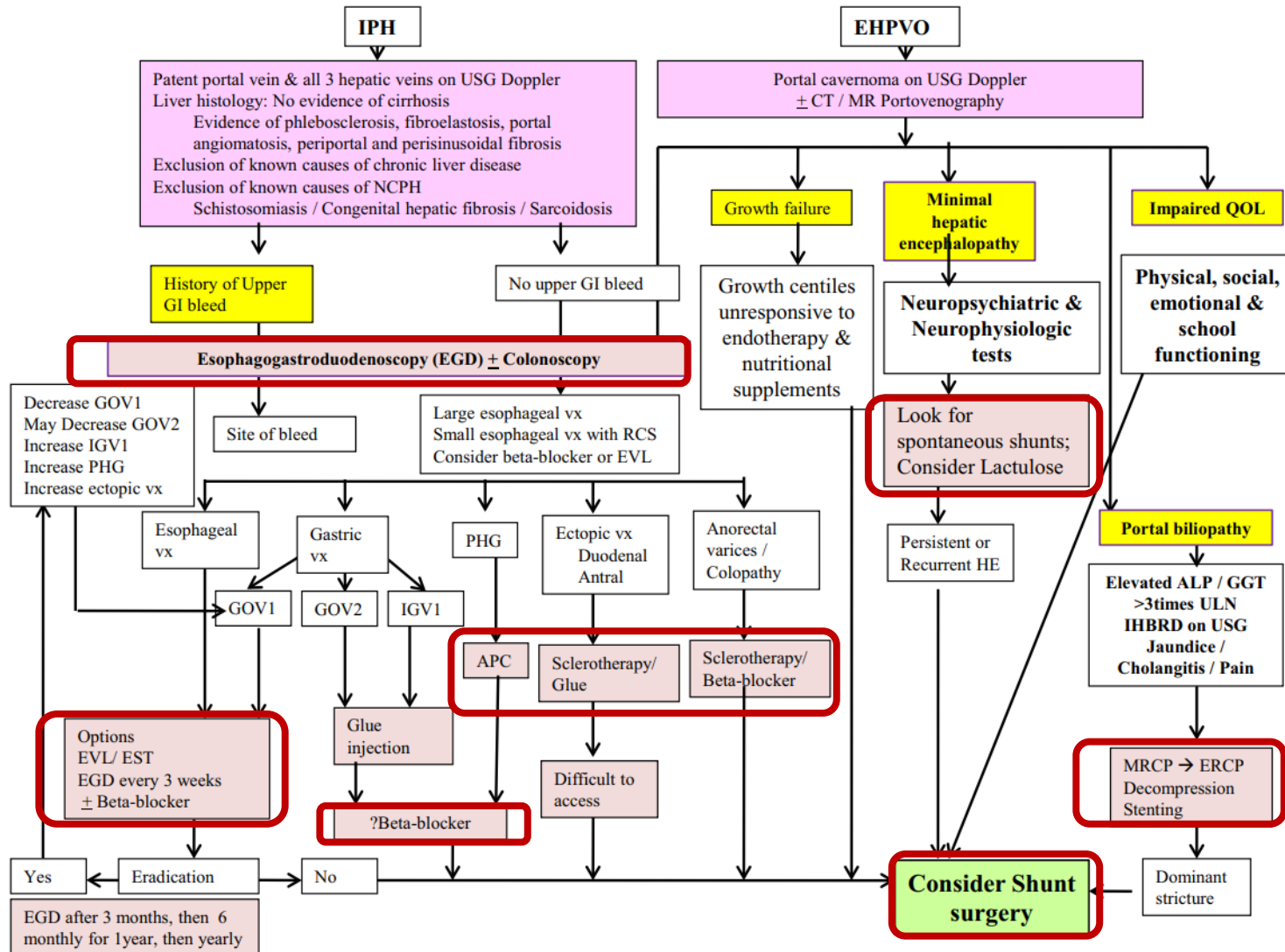


Actitud conservadora hasta llegar a la edad adulta, si se conserva la función hepática.

Hepatology International (2018) 12 (Suppl 1):S148–S167



OEHPV en pediatría

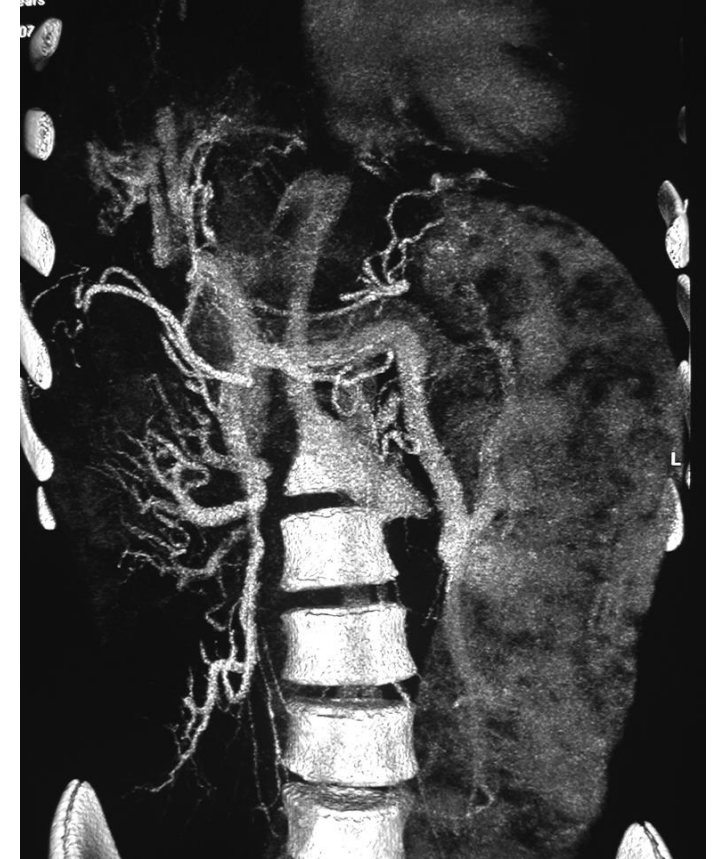


Hepatology International (2018) 12 (Suppl 1):S148–S167

Naturaleza compensa: **shunts espontáneos**

Pese a ello:

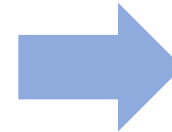
- Persistencia de **varices**
- **Esplenomegalia, hiperesplenismo**
- Retraso en el **crecimiento**
- **Biliopatía** portal
- Mínima **encefalopatía** hepática, en ocasiones subclínica.
- **Ansiedad familiar** por riesgo de sangrado, que limita las actividades diarias



Literatura escasa

Cuando aparecen/persisten síntomas:

- ✓ **Shunts no fisiológicos quirúrgicos** (Warren, mesocavo...)
- ✓ Técnicas mediante **radiología intervencionista**:
 - **TIPS** (sangrados recurrentes / ascitis refractaria)
 - **Embolización** parcial de la arteria **esplénica**
 - Embolización de varices transesplénica o transhepática
 - Drenajes percutáneos transhepáticos biliares (biliopatía)
 - **Reducción/ cierre de shunts** (coils) si síntomas



¿Trasplante?



OEHVP en pediatría



29º CONGRESO
SETH A Coruña
15-17 noviembre 2023
Palexco

Insuficiencia hepática

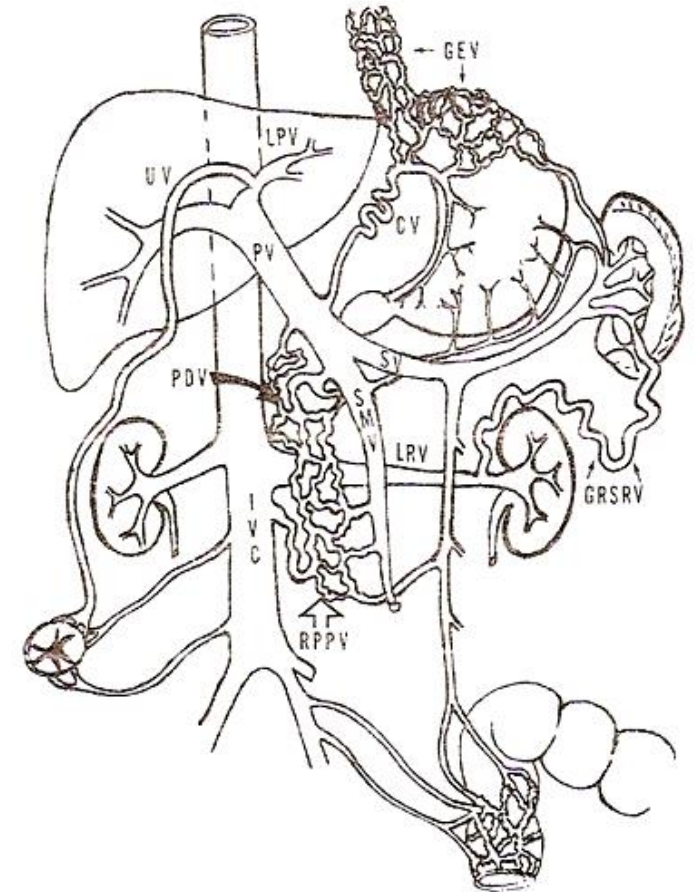
Función hepática conservada



Mala calidad de vida



¿Trasplante hepático?



OBJETIVO



Presentamos nuestra **experiencia con el trasplante hepático** en pacientes pediátricos (THP) con **obstrucción extrahepática de la vena porta (OEHVP)**.





Enero 2013- septiembre 2023

267 trasplantes hepáticos



Indicación: OEHVP

- Datos demográficos y clínicos pretrasplante
- Recursos técnicos
- Complicaciones
- Resultados a corto y largo plazo

Excluidos:

- Hipertensión portal secundaria a **cirrosis**
- Retrasplantes durante el **postoperatorio inmediato** por trombosis portal aguda



RESULTADOS



Enero 2013- septiembre 2023

5 THP por OEHVP (2%)

2 por OEHVP primaria

3 secundaria a complicación tras un trasplante previo

Tras una media de **12,3 años desde el primer trasplante.**

Edad media al trasplante 13,7 años \pm 2,25 meses.

Indicación del primer trasplante: **AVB** (1 síndromica con ausencia de cava y poliesplenía)



RESULTADOS

Paciente	OEHPV	Antecedentes quirúrgicos /Rx vascular	Clínica	Edad al trasplante (años)
1	Primaria	TIPS desde aurícula hasta la vena mesentérica superior. Trombo en aurícula	Sangrado Hiperesplenismo	16.2
2	Primaria	Neuroblastoma estadio IV (suprarrenal derecho) parcialmente resecado al nacimiento y carcinoma papilar de tiroides con metástasis pulmonares. Trombosis cava. Cavernomatosis	Anemia crónica, linfangiectasia abdominal (NP nocturna desde 2021) Hiperesplenismo	13.4

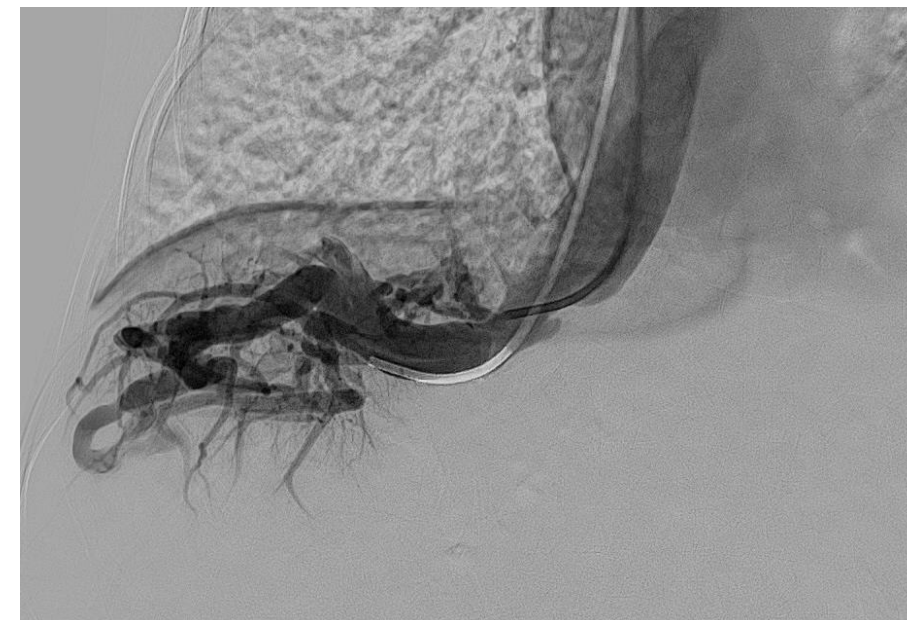


RESULTADOS



29º CONGRESO
SETH A Coruña
15-17 noviembre 2023
Palexco

Paciente	OEHPV	Antecedentes quirúrgicos /Rx vascular	Clínica	Edad al trasplante (años)
1	Primaria	TIPS desde aurícula hasta la vena mesentérica superior. Trombo en aurícula	Sangrado Hiperesplenismo	16.2
2	Primaria	Neuroblastoma estadio IV (suprarrenal derecho) parcialmente resecado al nacimiento y carcinoma papilar de tiroides con metástasis pulmonares. Trombosis cava. Cavernomatosis	Anemia crónica, linfangiectasia abdominal (NP nocturna desde 2021) Hiperesplenismo	13.4



RESULTADOS



29º CONGRESO
SETH A Coruña
15-17 noviembre 2023
Palexco

Paciente	OEHPV	Antecedentes quirúrgicos /Rx vascular	Clínica	Edad al trasplante (años)
3	Post TH (2006)	Trombectomía (2006) Shunt de Rex (2009 trombosado) Shunt de Warren (2018)	Sangrado Hiperesplenismo	13.6
4	Post TH (2008)	Shunt de Warren (2009) Shunt mesocavo (2014)	Síndrome hepatopulmonar Insuf renal crónica Sangrado	13.9
5	Post TH (2013)	Cirugía biliar (2013) Shunt de Rex (2015 trombosado)	Sangrado Hiperesplenismo	10.7



RESULTADOS

Paciente	OEHPV	Antecedentes quirúrgicos /Rx vascular	Clínica	Edad al trasplante (años)
3	Post TH (2006)	Trombectomía (2006) Shunt de Rex (2009 trombosado) Shunt de Warren (2018)	Sangrado Hiperesplenismo	13.6
4	Post TH (2008)	Shunt de Warren (2009) Shunt mesocavo (2014)	Síndrome hepatopulmonar Insuf renal crónica Sangrado	13.9
5	Post TH (2013)	Cirugía biliar (2013) Shunt de Rex (2015 trombosado)	Sangrado Hiperesplenismo	10.7



RESULTADOS



29º CONGRESO
SETH A Coruña
15-17 noviembre 2023
Palexco

Paciente	OEHPV	Antecedentes quirúrgicos /Rx vascular	Clínica	Edad al trasplante (años)
3	Post TH (2006)	Trombectomía (2006) Shunt de Rex (2009 trombosado) Shunt de Warren (2018)	Sangrado Hiperesplenismo	13.6
4	Post TH (2008)	Shunt de Warren (2009) Shunt mesocavo (2014)	Síndrome hepatopulmonar Insuf renal crónica Sangrado	13.9
5	Post TH (2013)	Cirugía biliar (2013) Shunt de Rex (2015 trombosado)	Sangrado Hiperesplenismo	10.7



RESULTADOS. DATOS PRE-TH

Paciente	Clínica	Sangrado	Esplenomegalia	Hiperesplenismo	Trombopenia	Función hepática
1	Distensión abdominal	Si	+++++	Si	Si	Conservada
2	Distensión abdominal	Si	++++	Si	Si	Levemente alterada
3	Distensión abdominal	Si	+++	Si	Si	Conservada.
4	Distensión abdominal Acropaquias Síndrome hepatopulmonar	Si	+++	Si	Si	Conservada
5	Distensión abdominal Circulación colateral	Si	++++	Si	Si	Conservada



Mala calidad de vida



RESULTADOS. DONANTE

Pac	Días en Lista	Edad donante (años)	Peso donante (kg)	Días en UCI	Causa exitus	Utilización páncreas	Injerto
1	25	25	63	9	ACVA hemorrágico	Extraído, no válido	Entero
2	114	33	58	1	TCE (patinete)	No	Reducción atípica
3	20	9	41	1	ACV isquémico	No	Entero
4	471	11	30	1	ACV por MAV	No	Entero
5	117	21	80	3	Anoxia por ahogamiento	No	Reducción atípica

Donantes seleccionados: jóvenes, injertos enteros o casi enteros



RESULTADOS. HEPATECTOMÍA



29º CONGRESO
SETH A Coruña
15-17 noviembre 2023
Palexco

Pac	Hepatectomía	Transfusión CH /Plasma (ml)	Volemias transfundidas
1	Muy compleja Trombo en aurícula. Gran dificultad de extracción del TIPS.	2035/3403	1.60
2	Intensa circulación colateral: sangrado profuso Peritonitis plástica. Se extirpan restos de tumor a nivel de cava. Sangrado aórtico.	5373/5736	5.12
3		Hilio impracticable Hilio impracticable. Desgarro importante en la VMS.	14.000/16000
4	Clampaje urgente por sangrado Hilio impracticable.	6535/5470	5.71
5		No se consigue disecar injerto yugular (REX).	5793/5794



RESULTADOS. IMPLANTE

Pac	Anastomosis cava	Anastomosis portal	Anastomosis arterial	Reconstrucción biliar	Ileostomía/colostomía	Cierre pared
1	Cava-cava	Injerto venoso	Termino-terminal	Hepático yeyunostomía	No	Diferido
2	Cava-cava	Injerto venoso	Injerto arterial		Si (post-TH junto a gastroyeyunostomía)	Primario
3	Piggy back	Injerto venoso (dos consecutivos)	Injerto arterial		No	Primario
4	Cava-cava	Injerto venoso	Termino-terminal		Si (durante el TH)	Primario
5	Piggy back	Injerto venoso	Injerto arterial		Si (post-TH, en la retirada del goretex)	Diferido

**Desechando parte del asa aferente del primer trasplante.*



RESULTADOS. POSTOPERATORIO

Pac	Días en UCI	Días hospitalización	Complicaciones médicas	Complicaciones vasculares	Revisión quirúrgica
1	5	32	No	No	Cierre goretex
2	12	56	No	No	Estoma y gastroyeyunostomía Cierre de estoma
3	7	53	No	No	Abdominoplastia
4	6	44	No	No	Cierre de estoma
5	6	27	No	No	Cierre goretex y estoma

- Media de días de **hospitalización en UCI 6** días (rango 5-12)
 - Media de **días de ingreso 44** días (rango 27-56)



RESULTADOS



Mediana de seguimiento **29.4 meses** (2 meses -7 años)

100% asintomáticos

100% función hepática normal

Esplenomegalia persistente en **2**

No complicaciones abdominales tras cierre de estoma

Mejoría síntomas abdominales

Mejoría evidente en su calidad de vida. **“Refieren ser otro niño”**

¿recuperación de encefalopatía subclínica?

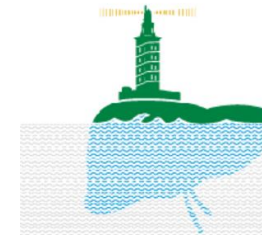


CONCLUSIONES



- Una **minoría de pacientes pediátricos con OEHVP**, pese a una función hepática conservada, se benefician de un **trasplante hepático**, mejorando así su calidad de vida y disminuyendo el riesgo de complicaciones.
- Trasplante **técnicamente complejo** con elevada **morbilidad en el postoperatorio inmediato**.
- Nuestros resultados incitan a **ampliar la indicación** en aquellos con varices grado III-IV e hiperesplenismo severo pese a los shunts quirúrgicos como alternativa al tratamiento conservador.





29º CONGRESO
SETH A Coruña
15-17 noviembre 2023
Palexco

Trasplante hepático como tratamiento para la obstrucción extrahepática de la vena porta (OEHVP) en pediatría.

Ane M. Andrés¹, Javier Serradilla¹, Karla Estefanía¹, Alba Sánchez¹, Jose Luis Encinas¹, Rosa Erro¹, Marta Garcia Vega², Gema Muñoz Bartolo², Esteban Frauca², Maria Alós², Loreto Hierro², Francisco Hernandez Oliveros¹.

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Hepatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ERN TransplantChild, ERN RARE LIVER.

