

TRASPLANTE HEPÁTICO EN LA ENFERMEDAD POLIQUISTICA HEPÁTICA: EXPERIENCIA ESPAÑOLA

Gabriela Chullo¹, Christian Robles¹, Andrea Boscà Robledo², Claudia Lorenzo¹, Alejandra Otero Ferreiro³, Adnan Alsourani¹⁴, Fernando Rotellar Sastre⁴, Víctor López López⁵, José María Álamo⁶, Alberto Pueyo Rabanal⁷, Nicolau Vallejo Senra⁸, Manuel Durán Martínez⁹, Teresa Pascual Vicente¹⁰, Karem Pichardo¹¹, Angélica María Borraez Jiménez¹², Elisaul Suárez Zambrano¹³, María M Salcedo Plaza¹⁴, Ana Belen Vico Arias¹⁵, Sara Lorente Pérez¹⁶, Miguel Angel Lopez Boado¹, Fabio Ausania¹, Mireia Musquera¹, Eva Rivas¹, Anabel Blasi, Gonzalo Crespo¹, Nuria Rivas¹, Fritz Diekmann¹, Angel Ruiz¹, Jordi Colmenero¹, Yiliam Fundora¹.

Centros de Trabajo:

1) Hospital Clínic de Barcelona 2) Hospital Universitario La Fe 3) Hospital Universitario de A Coruña 4) Clínica Universidad de Navarra 5) Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca 6) Hospital Universitario Virgen del Rocío 7) Hospital Universitario Puerta de Hierro 8) Hospital Clínico Universitario de Santiago 9) Hospital Universitario Reina Sofía 10) Hospital Universitario Cruces 11) Hospital Universitario Vall d'Hebron 12) Hospital Universitario de Badajoz 13) Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria 14) Hospital General Universitario Gregorio Marañón 15) Hospital Universitario Virgen de las Nieves 16) Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa



Arrixaca
Hospital Clínico Universitario
Virgen de la Arrixaca

La Fe
Hospital
Universitari
i Polítècnic

 SERVIZO
GALEGO
de SAÚDE | Complexo Hospitalario
Universitario A Coruña
A Coruña



Clínica
Universidad
de Navarra


HOSPITAL
UNIVERSITARIO
Virgen del Rocío

 SaludMadrid Hospital Universitario
Puerta de Hierro
Majadahonda

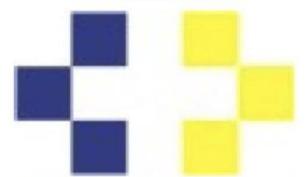
 Complexo Hospitalario
Universitario de
Santiago de Compostela

 Hospital
Universitario
Reina Sofía

 **Osakidetza**
GURUTZETAKO UNIBERSITATE OSPITALEA
HOSPITAL UNIVERSITARIO CRUCES

 **Vall d'Hebron**
Hospital

 Gerencia del
Área de Salud
de Badajoz


HOSPITAL UNIVERSITARIO
NTRA. SRA. DE CANDELARIA
Servicio Canario de Salud

 SaludMadrid Hospital General Universitario
Gregorio Marañón


HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DE LAS NIEVES

 Hospital
clínico
Universitario
Lozano Blesa

POLIQUISTOSIS HEPÁTICA.

Poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD).

Asocia poliquistosis hepática.

Trasplante renal \pm hepático.

Enfermedad rara

Función hepática conservada

Asociada a poliquistosis renal.

Poliquistosis hepática autosómica dominante (PQHAD).

No asocia quistes renales.

Trasplante hepático.

van Aerts, René M M et al. *Journal of hepatology* 2018

Cnossen WR, Drenth JP. *Orphanet J Rare Dis.* 2014

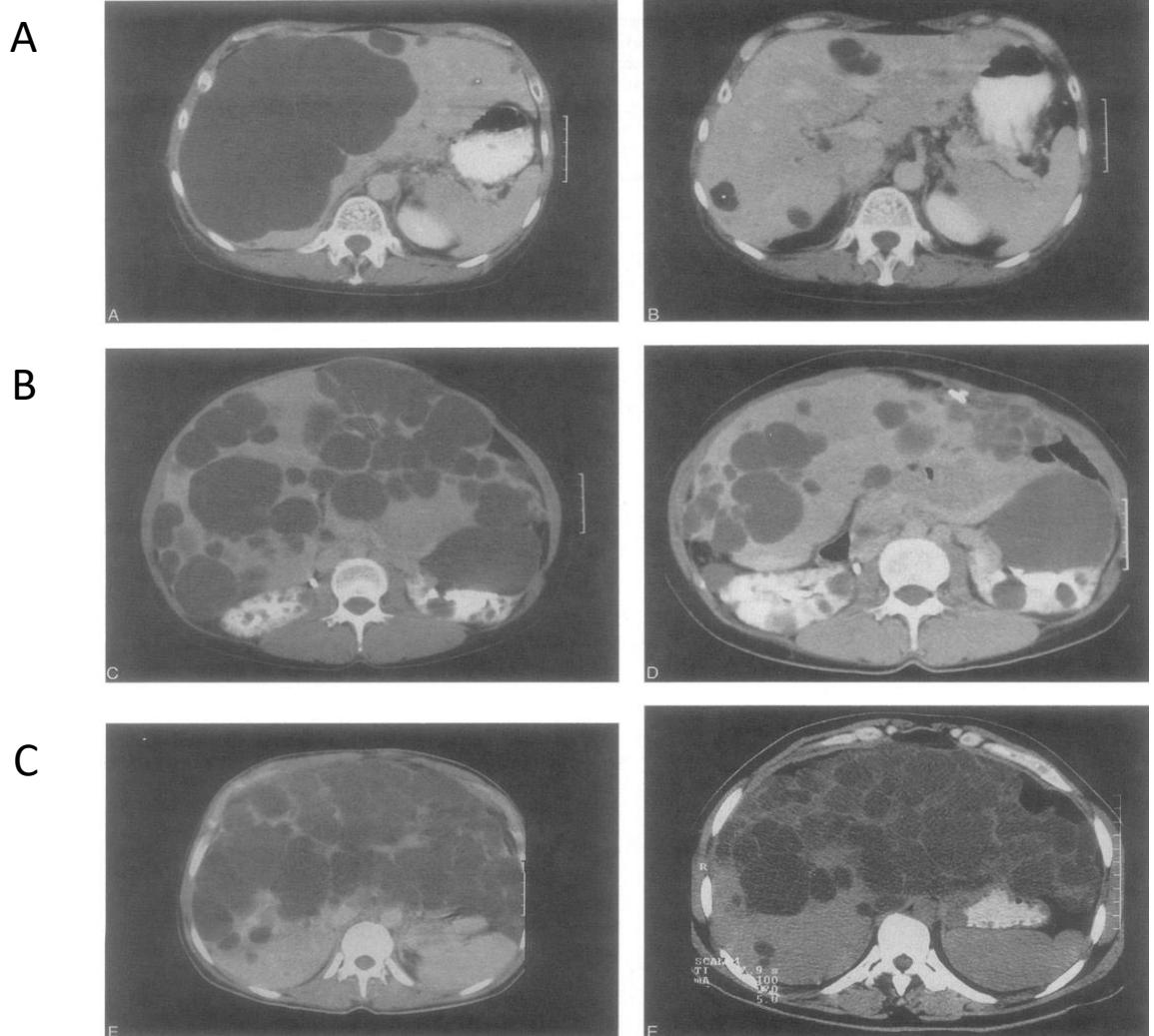
Ars E, et al. *Nefrologia* 2020.

The Gigot classification

(A) **Tipo I:** Número limitado de quistes (≤ 10 cm).

(B) **Tipo II:** Afectación difusa por quistes de tamaño medio, con **amplias áreas** de parénquima hepático **no quístico** remanente

(C) **Tipo III:** Forma más grave: afectación masiva y difusa por quistes **pequeños y medianos**, con **pocas áreas** de parénquima normal entre quistes



Gigot JF, et al. Ann Surg. 1997

Transplante Hepato-Renal simultaneo

Recomendación.

Indicado en los pacientes con poliquistosis hepática y renal con indicación de TH y afectación renal con un FG menor a 40 ml/min.

Evidencia/recomendación IIIB.

Recomendación.

- Se recomienda la utilización de donantes con edad inferior a 70 años, en ausencia de historia de hipertensión arterial y/o diabetes.
- Donantes menores de 60 años cuando están presentes hipertensión arterial y/o diabetes.
- En caso de duda, es preceptivo el empleo de biopsia renal.

Evidencia/recomendación III.

Evaluación pretrasplante

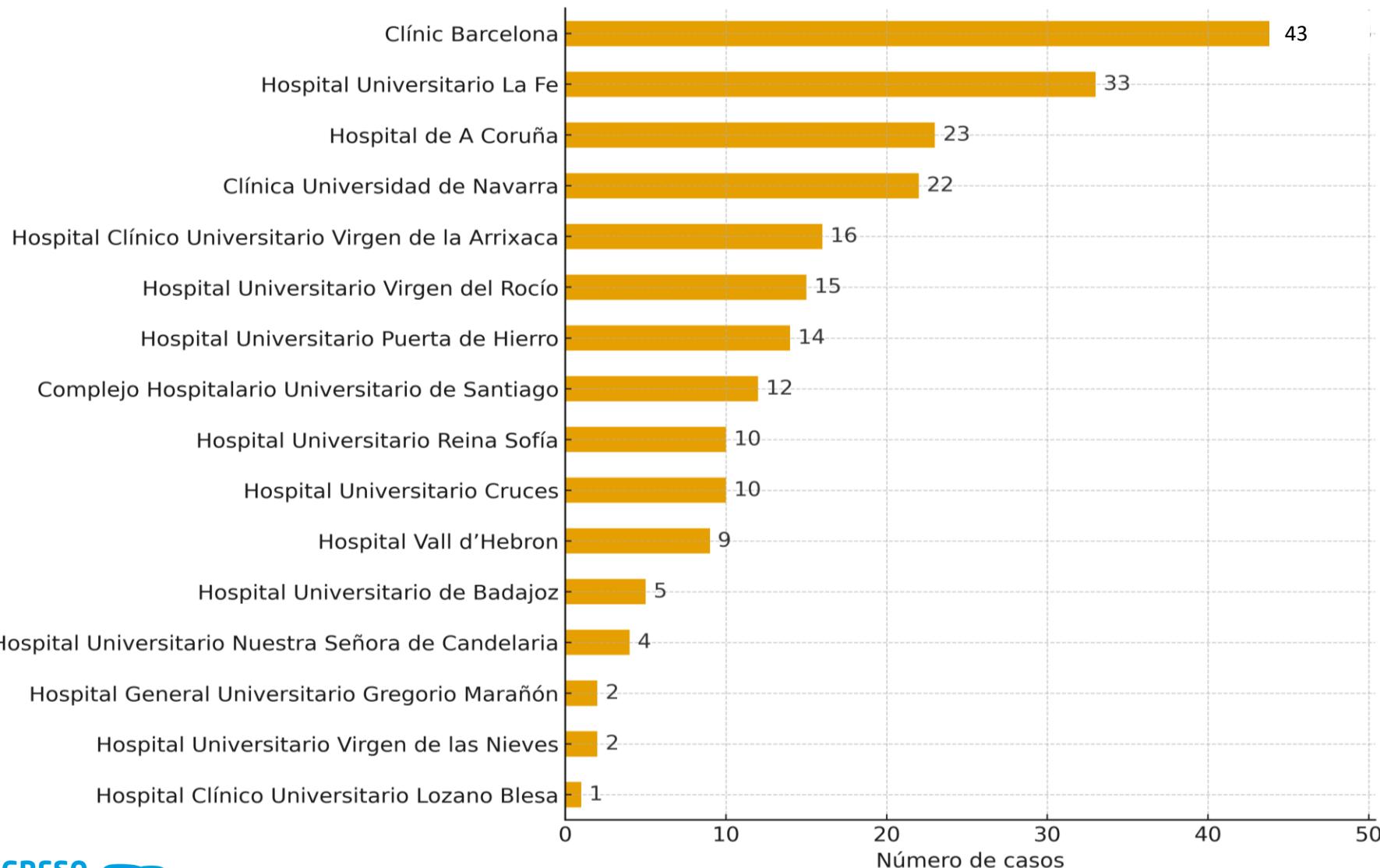
- La indicación de trasplante se basa en síntomas y carga de enfermedad, no en el fallo hepático.
- Valoración integral:
 - Volumen hepático (**hTLV**)
 - Estado nutricional y fragilidad
 - Función renal
 - Calidad de vida (cuestionarios **PLD-Q / POLCA**)
- En nuestra cohorte:
La mayoría de centros no las realizaban de forma sistemática./actual.

TRASPLANTE HEPÁTICO EN LA ENFERMEDAD POLIQUISTICA HEPÁTICA: EXPERIENCIA ESPAÑOLA

Métodos

- **Diseño:** Estudio retrospectivo y observacional (1992–2024)
- **Población:** Pacientes sometidos a TH (THR) por PQH/PQHR
- **Variables:** Demográficas, clínicas, quirúrgicas, complicaciones y evolución
- **Seguimiento:** Mínimo de 6 meses
- **Análisis:** Descriptivo (mediana/IQR, %); supervivencia con Kaplan-Meier.
- **Datos faltantes:** análisis por casos completos; denominadores variables; sin imputación. Para tablas principales se usaron variables con $\geq 80\%$ de completitud.

Casos por centro



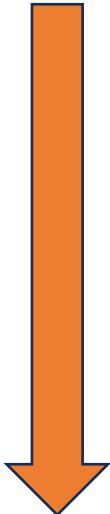
Total: 226

16 hospitales españoles

Resultados

226 TH/THR

Entre Abril 1992 – Julio 2024



218 TH/THR

Criterios de inclusión:

- 18 años
- TH aislado o THR combinado por EP
- Seguimiento > 6 meses

Criterios de exclusión

- Todos los pacientes en los que no se especifica fecha de T.

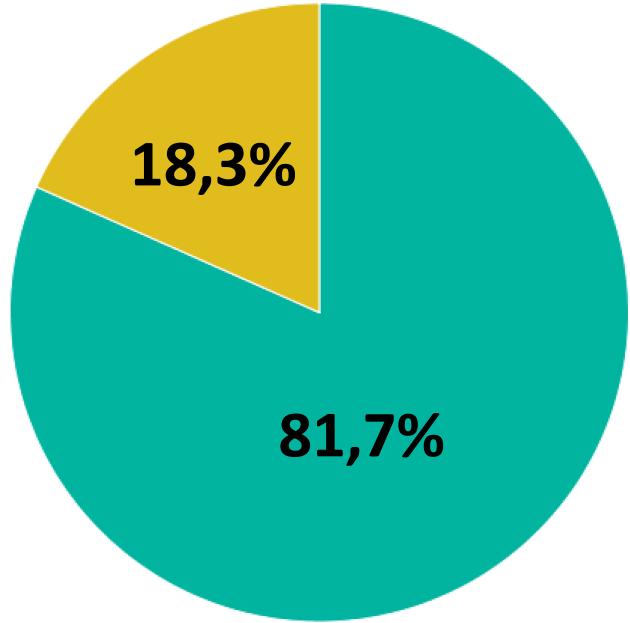
5- Seguimiento < 6 m

3- Sin especificar la fecha de seguimiento

Características donantes

	Total	TH	THR	p
→ Edad	52 (41-61)	54 (41-66,5)	51 (41-59)	0,03
IMC	26 (24-28)	26 (24-28)	26 (24-29)	0,21
Tipo de donante				0,11
DME	183 (83,9%)	99 (80,5%)	84 (88,4%)	
DAC	35 (16,1%)	24 (19,5%)	11 (11,6%)	
→ NRP (en DAC)	30 (85.7%)	19 (79,2%)	11 (100%)	0,11
Tiempo de isquemia fría (hígado) min	325 (265-420)	318 (281-397)	330 (248-430)	0,22

Características Receptores



■ Femenino
■ Masculino

	TH	THR	p
Edad	52 (45-58)	49 (43-56)	0,69
Sexo			0,10
Mujer	178 (81,7%)	105 (85,4%)	
Varón	40 (18,3%)	18 (14,6%)	
MELD	13 (7-20)	8 (7-10)	0,00
Creatinina mg/dL	1,5 (0,9-3,78)	0,9 (0,8-1,3)	0,00
FG mL/dL	36 (15-71)	67 (48-88)	0,00
AST U/L	19,5 (15-27)	22 (17-32)	0,11
ALT U/L	17 (12-25)	18 (13-28)	0,53
FA U/L	123 (87-213)	114 (83-185)	0,50
GGT U/L	85 (50,5-163)	92 (52-166)	0,45
Bilirrubina mg/dL	0,6 (0,4-0,8)	0,6 (0,4-0,9)	0,19
Albumina g/L	40 (37-44)	42 (38-45)	0,22
INR	1,09 (1-1,15)	1,08 (1-1,12)	0,03

Síndrome compresivo

	Total
→ Síntomas asociados a EP	209 (95,9%)
Dolor abdominal	164 (75,2)
Distensión abdominal	184 (84,4%)
Plenitud postprandial	148 (67,9%)
Disnea	53 (24,3%)
Perdida de peso	58 (26,6%)
Anorexia	46 (21%)
Nauseas	54 (24,8%)
Vómitos	22 (10%)

*Indicaciones sintomáticas → principal motivo de trasplante.

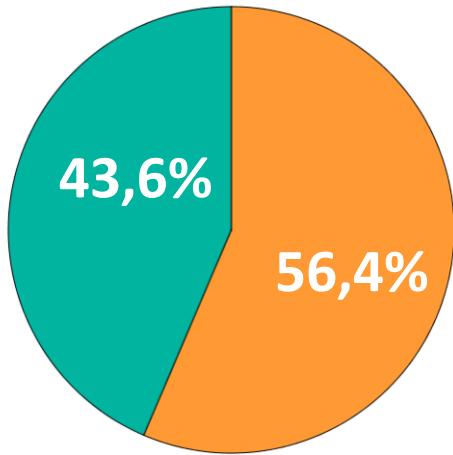
	Total
→ Complicaciones	
Infección quiste	36 (16,5%)
Hemorragia	28 (12,8%)
Ruptura quística	10 (4,6%)
Síndrome vena cava	7 (3,2%)
Otros	12 (5,5%)
→ Tratamientos previos	
Aspiración	13 (6%)
Fenestración abierta	9 (4,1%)
Fenestración LPS	6 (2,8%)
Resección hepática	7 (3,2%)
Escleroterapia	4 (1,8%)
Hipertensión Portal	26 (11,9%)
Tx Hepático previo	0
Tx Renal previo	31 (14,2%)

Evolución clínica y tratamientos previos al trasplante

	Total
→ Tiempo en Lista de Espera (meses)	6,5 (3-12,2)
→ Tiempo desde el Diagnóstico al Trasplante (años)	11 (6-20)

*Evolución lenta y progresiva de la enfermedad

Datos Intraoperatorios



■ Hepatico aislado
■ Hepato-renal

	TH	THR	p
<i>Duración trasplante</i>	300 (235-360)	315 (255-420)	0,41
<i>Uso Bypass</i>	48 (22%)	27 (22%)	0,76
<i>Preservación VC</i>	179 (82%)	101 (82%)	0,84
<i>Uso Kehr</i>	71 (32,6%)	36 (29%)	0,38
<i>SPF</i>	59 (26,5%)	28 (22,8%)	0,35
<i>Leve</i>	27 (12,3%)	17 (13,8%)	10 (10,5%)
<i>Moderado</i>	23 (10,5%)	9 (7,3%)	14 (14,7%)
<i>Severo</i>	9 (4,1%)	3 (2,4%)	6 (6,3%)
<i>CCHH (Unidades)</i>	3 (1-6)	2 (1-4)	4 (2,5-6,5)
<i>Peso explante (AP) gr</i>	4337 (2930-6300)	4555 (3000-6300)	4065 (2900-6300)
<i>Packing</i>	4 (1,9%)	4 (100%)	0,04

Resultados postoperatorios y función inicial del injerto

	TH	THR	p
Clavien Dindo			0,08
0	58 (26,6%)	35 (28,5%)	23 (24,4%)
<III	85 (39%)	51 (41,4%)	35 (36,8%)
≥ III	63 (29%)	30 (24,3%)	33 (35,7%)
DGF (renal)		18 (18,9%)	
PNF	6 (2,8%)	1 (0,8%)	5 (5,3%)
EAD	35 (16%)	15 (12,2%)	20 (21%)
Reintervención	36 (16,5%)	13 (10,6%)	23 (24,3%)
Hepática			13 (13,7%)
Renal			9 (9,5%)
Creatinina mg/dL (alta)	0,9 (0,7-1,2)	0,9 (0,7-1,2)	1 (0,8-1,38)
FG mL/dL (alta)	70 (49-90)	74 (57-90)	60 (46-86)

Complicaciones vasculares y biliares postrasplante

VASCULARES	Total
Complicaciones vasculares	
Trombosis Arteria Hepatica	14 (4,9%)
Trombosis Portal	4 (1,4%)
Estenosis AH	3 (1%)
Trombosis SupraHepática	1 (0,3%)
Estenosis SH	6 (2,1%)
Manejo complicaciones	
ReTOH	7 (2,4%)
Endovascular	7 (2,4%)
Quirúrgico	5 (1,7%)
Médico	7 (2,4%)

BILIARES	Total
Complicaciones biliares	
Fistula biliar	10 (3,5%)
Estenosis biliar	10 (3,5%)
Manejo complicaciones	
CPRE	14 (4,9%)
Conservador	6 (2,1%)

Complicaciones vasculares y biliares en el seguimiento

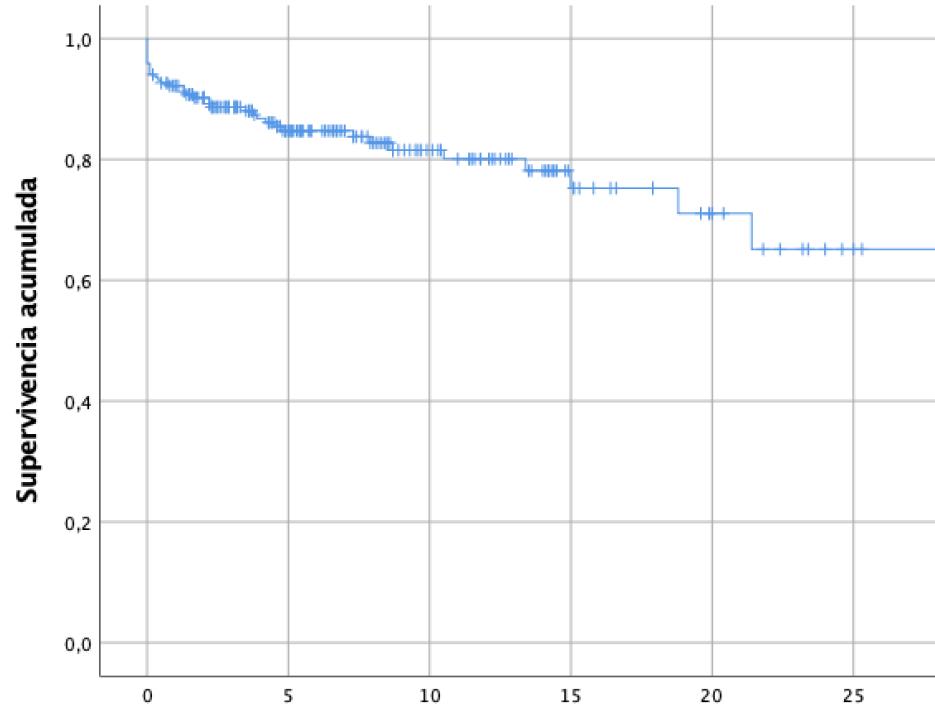
VASCULARES	Total
<i>Complicaciones vasculares</i>	
EAH	3 (1%)
TAH	2 (0,7%)
ESH	2 (0,7%)
<i>Manejo complicaciones</i>	
ReTOH	3 (1%)
Endovascular	5 (1,7%)
Quirúrgico	1 (0,3%)
Médico	3 (1%)

BILIARES	Total
<i>Complicaciones biliares</i>	
Estenosis Anastomótica	22 (7,6%)
Colangitis Isquémica	5 (1,7%)
Fistula biliar	1 (0,3%)
Coleperitoneo-Kehr	6 (2,1%)
<i>Manejo complicaciones</i>	
ReTOH	3 (1%)
CPRE	26 (9%)
CTPH	2 (0,7%)
HY	4 (1,3%)
Conservador	5 (1,7%)

Seguimiento y resultados a largo plazo

	Total
→ Seguimiento (meses)	63,3 (28-132)
→ Retrasplante	14 (6,4%)
Trombosis arteria hepática	6 (2,7%)
Colangiopatía isquémica	3 (1.4%)
Fallo Primario del injerto	2 (0.9%)
Sd Budd Chiari	1 (0,5%)
Otros	2 (1%)
→ Defunción	40 (13,9)

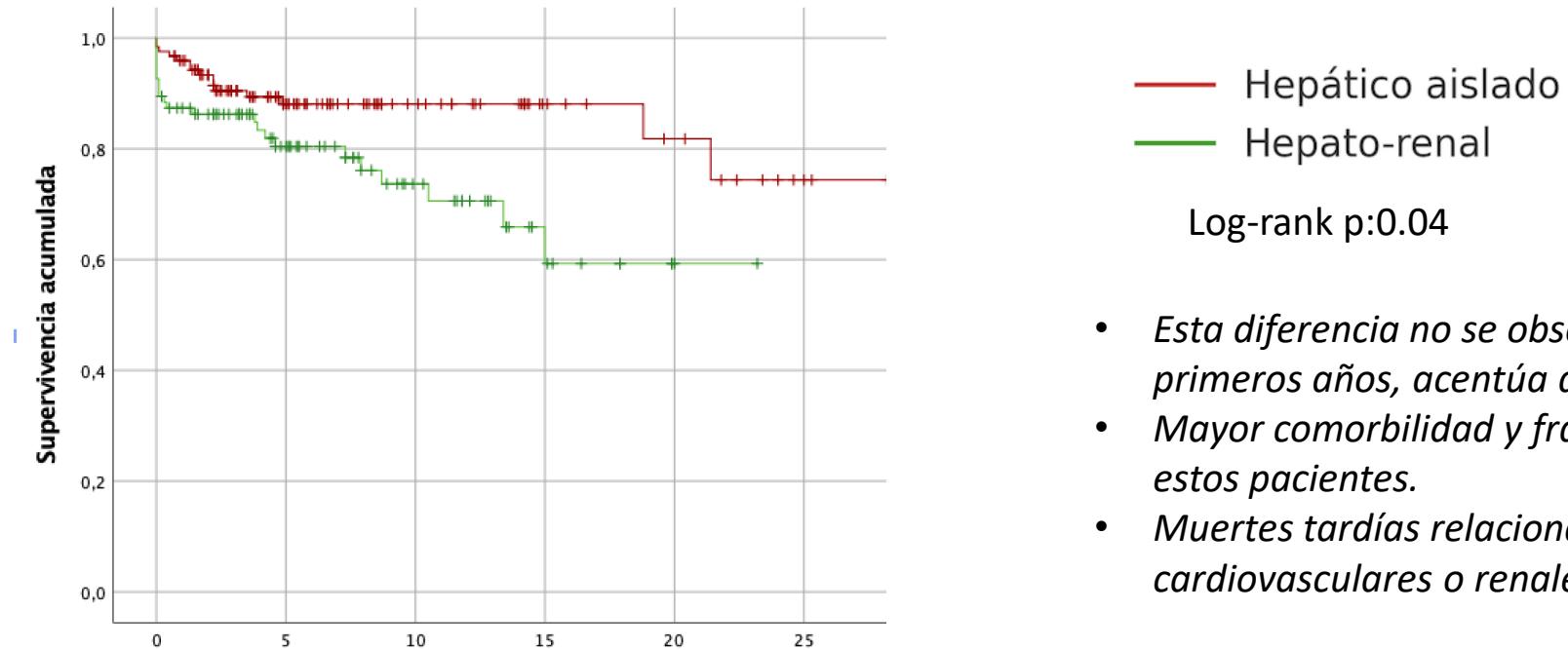
Supervivencia - Receptor



Estable más allá de los 10 años, una vez superado el PO inicial, evolución favorable

n:212	N:209	n:178	n:151	n:123	n:108
6m	1a	5a	10a	15a	20a
93,5%	92,6%	85,1%	81,9%	75,5%	71,3%

Supervivencia - Receptor



- Esta diferencia no se observa en los primeros años, acentúa a largo plazo
- Mayor comorbilidad y fragilidad basal de estos pacientes.
- Muertes tardías relacionadas a causas cardiovasculares o renales.

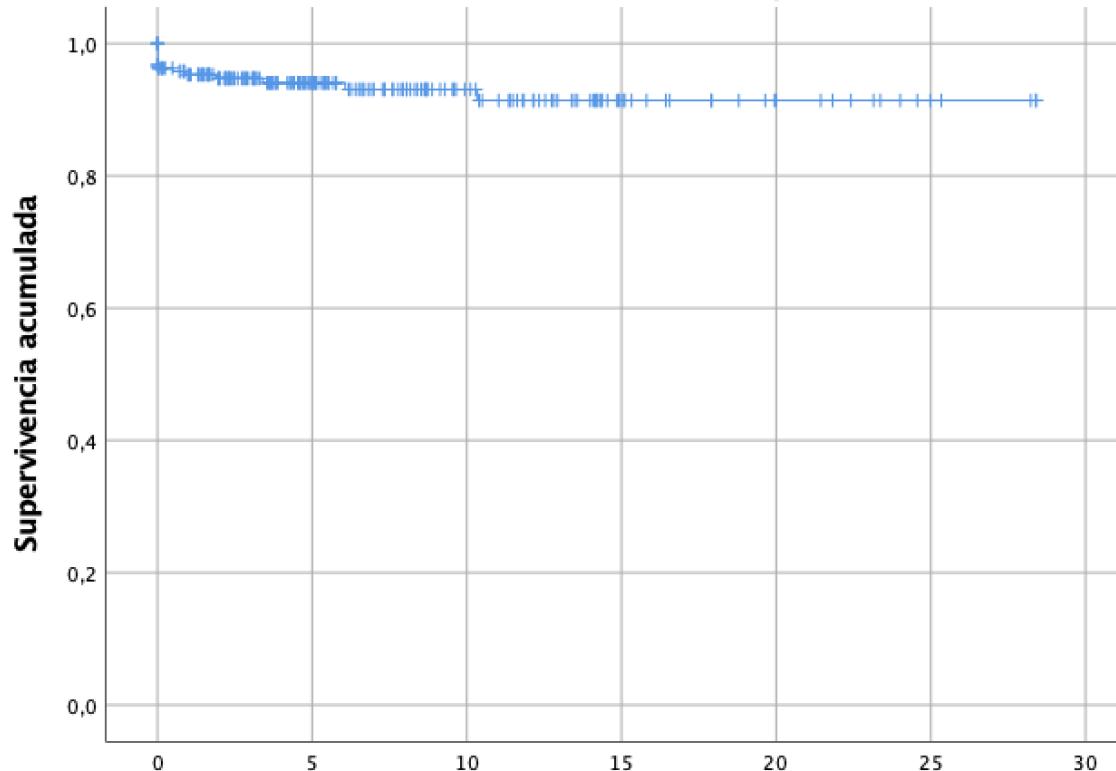
n:129	N:127	n:111	n:93	n:72	n:57
6m	1a	5a	10a	15a	20a
95.4%	94.4%	90.7%	90.7%	89.6%	82.4%

Hepatico aislado

n:83	N:82	n:67	n:58	n:51	n:51
6m	1a	5a	10a	15a	20a
90.4%	89.3%	75.8%	66,1%	59,2%	59.2%

Hepato-renal

Supervivencia - Injerto



n:196	N: 188	n:113	n:58	n:22	n:13
6m	1a	5a	10a	15a	20a
96%	95%	94%	93%	93%	91%

Conclusiones

- Constituye la mayor experiencia multicéntrica española en TH por EP.
- Presenta excelente supervivencia del receptor e injerto, comparable a la de otras indicaciones.
- Baja incidencia de complicaciones vasculares y biliares, y escasa necesidad de retrasplante.
- Función hepática está conservada en la mayoría de casos; la indicación se basa en la carga de enfermedad y síntomas.
- El trasplante combinado hepato-renal ofrece resultados equivalentes al hepático aislado.
- Estos resultados confirman que a pesar de la complejidad quirúrgica, el trasplante es un tratamiento seguro y eficaz para los pacientes con PE avanzada.

Limitaciones

- Estudio **retrospectivo y multicéntrico**, con heterogeneidad en el registro de datos.
- Falta de información homogénea sobre:
 - **Volumetría hepática** y carga quística (hTLV)
 - **Calidad de vida y fragilidad** (PLD-Q, POLCA)
 - **Datos intraoperatorios y seguimiento renal** en algunos centros
- Posible pérdida de seguimiento a largo plazo..
- Periodo amplio de estudio, con **cambios en técnicas quirúrgicas y manejo perioperatorio**.

Gracias!