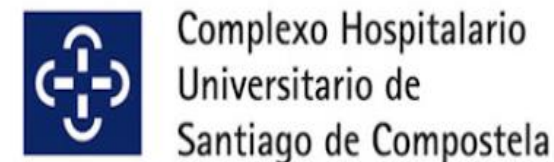


## ***TRASPLANTE HEPÁTICO EN LA ENFERMEDAD POLIQUISTICA HEPÁTICA: EXPERIENCIA ESPAÑOLA***

Gabriela Chullo<sup>1</sup> , Christian Robles <sup>1</sup> , Andrea Boscà Robledo<sup>2</sup> , Claudia Lorenzo<sup>1</sup> , Alejandra Otero Ferreiro<sup>3</sup> , Adnan Alsourani<sup>14</sup> , Fernando Rotellar Sastre<sup>4</sup> , Víctor López López<sup>5</sup> , José María Álamo<sup>6</sup> , Alberto Pueyo Rabanal<sup>7</sup> , Nicolau Vallejo Senra<sup>8</sup> , Manuel Durán Martínez<sup>9</sup> , Teresa Pascual Vicente<sup>10</sup> , Karem Pichardo <sup>11</sup> , Angélica María Borraez Jiménez<sup>12</sup> , Elisaul Suárez Zambrano<sup>13</sup> , María M Salcedo Plaza<sup>14</sup> , Ana Belen Vico Arias<sup>15</sup> , Sara Lorente Pérez<sup>16</sup> , Miguel Angel Lopez Boado<sup>1</sup> , Fabio Ausania<sup>1</sup> , Mireia Musquera<sup>1</sup> , Eva Rivas<sup>1</sup> , Anabel Blasi, Gonzalo Crespo<sup>1</sup> , Nuria Rivas<sup>1</sup> , Fritz Diekmann<sup>1</sup> , Angel Ruiz<sup>1</sup> , Jordi Colmenero<sup>1</sup> , Yiliam Fundora<sup>1</sup>.

### **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



# POLIQUISTOSIS HEPÁTICA.

## Poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD).

Asocia poliquistosis hepática.

Trasplante renal  $\pm$  hepático.

## Poliquistosis hepática autosómica dominante (PQHAD).

No asocia quistes renales.

Trasplante hepático.

*Enfermedad rara  
Función hepática conservada  
Asociada a poliquistosis renal.*

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.

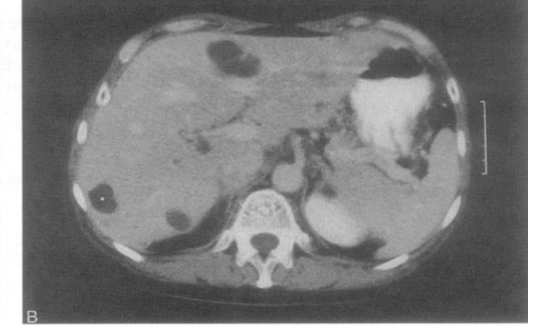
# The Gigot classification

(A) **Tipo I:** Número limitado de quistes ( $\leq 10$  cm).

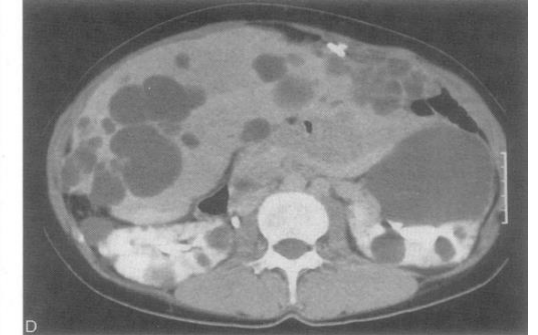
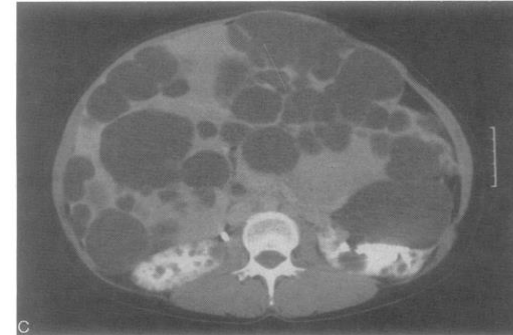
(B) **Tipo II:** Afectación difusa por quistes de tamaño medio, con **amplias áreas** de parénquima hepático **no quístico** remanente

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

A



B



C



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***

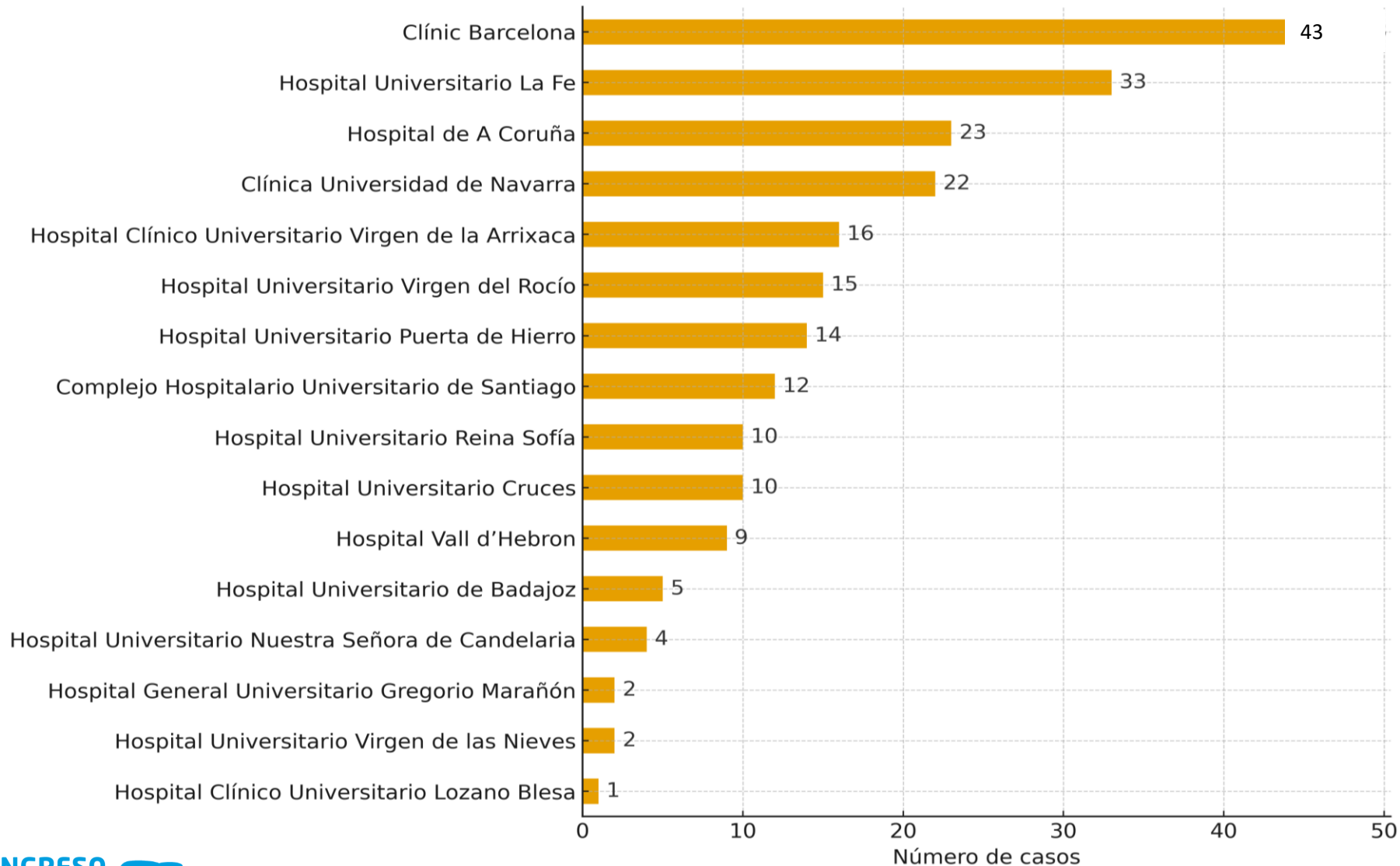


# Métodos

- **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.

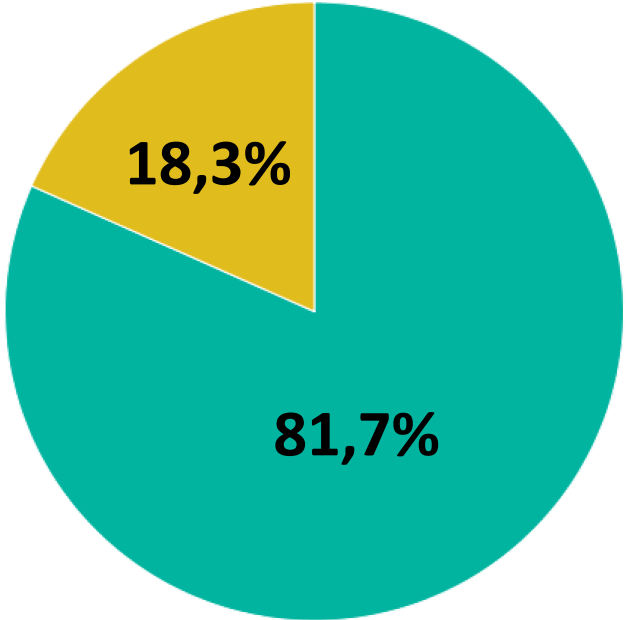
5- Seguimiento < 6 m

3- Sin especificar la fecha de seguimiento

# Características donantes

	Total	TH	THR	<i>p</i>
→ 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)	54 (49-59)	0,69
Sexo				0,10
Mujer	178 (81,7%)	105 (85,4%)	73 (76,8%)	
Varón	40 (18,3%)	18 (14,6%)	22 (23,2%)	
MELD	13 (7-20)	8 (7-10)	20 (18-21)	0,00
Creatinina mg/dL	1,5 (0,9-3,78)	0,9 (0,8-1,3)	4,3 (2,9-6,4)	0,00
FG mL/dL	36 (15-71)	67 (48-88)	13 (10-21)	0,00
AST U/L	19,5 (15-27)	22 (17-32)	18 (14-23)	0,11
ALT U/L	17 (12-25)	18 (13-28)	16 (12-23)	0,53
FA U/L	123 (87-213)	114 (83-185)	134 (95-246)	0,50
GGT U/L	85 (50,5-163)	92 (52-166)	75 (45-153)	0,45
Bilirrubina mg/dL	0,6 (0,4-0,8)	0,6 (0,4-0,9)	0,5 (0,4-0,6)	0,19
Albumina g/L	40 (37-44)	42 (38-45)	39 (36-43)	0,22
INR	1,09 (1-1,15)	1,08 (1-1,12)	1,1 (1-1,2)	0,03

# Síndrome compresivo

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

\*Indicaciones sintomáticas → principal motivo de trasplante.

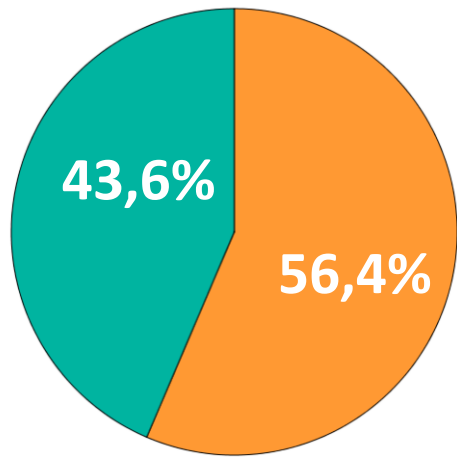
	Total
→ <b>Complicaciones</b>	
Infección quiste	36 (16,5%)
Hemorragia	28 (12,8%)
Ruptura quística	10 (4,6%)
Síndrome vena cava	7 (3,2%)
Otros	12 (5,5%)
→ <b>Tratamientos previos</b>	
Aspiración	13 (6%)
Fenestración abierta	9 (4,1%)
Fenestración LPS	6 (2,8%)
Resección hepática	7 (3,2%)
Escleroterapia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

## Evolución clínica y tratamientos previos al trasplante

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

*\*Evolución lenta y progresiva de la enfermedad*

# Datos Intraoperatorios



■ Hepatico aislado  
■ Hepato-renal

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



# Resultados postoperatorios y función inicial del injerto

	TH	THR	p
<b>Clavien Dindo</b>			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%)
<b>DGF (renal)</b>		18 (18,9%)	
→ <b>PNF</b>	6 (2,8%)	1 (0,8%)	5 (5,3%)
→ <b>EAD</b>	35 (16%)	15 (12,2%)	20 (21%)
→ <b>Reintervención</b>	36 (16,5%)	13 (10,6%)	23 (24,3%)
Hepática		13 (13,7)	
Renal		9 (9,5%)	
<b>Creatinina mg/dL (alta)</b>	0,9 (0,7-1,2)	0,9 (0,7-1,2)	1 (0,8-1,38)
<b>FG mL/dL (alta)</b>	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

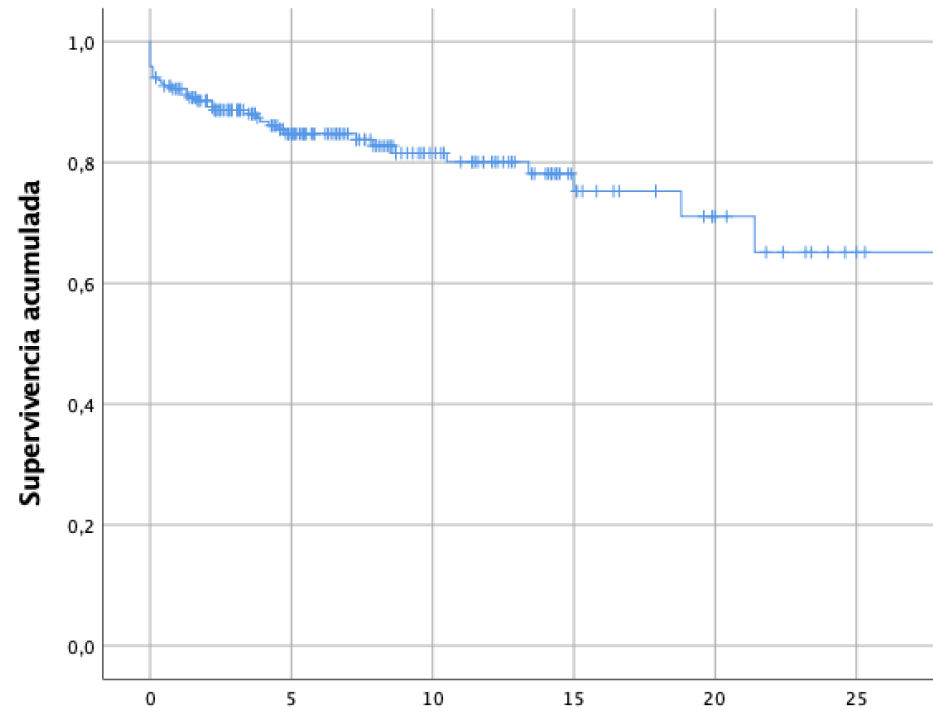
VASCULARES	Total
<i>Complicaciones vasculares</i>	
→ EAH	3 (1%)
TAH	2 (0,7%)
ESH	2 (0,7%)
<i>Manejo complicaciones</i>	
→ ReTOH	3 (1%)
Endovascular	5 (1,7%)
Quirúrgico	1 (0,3%)
Médico	3 (1%)

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)

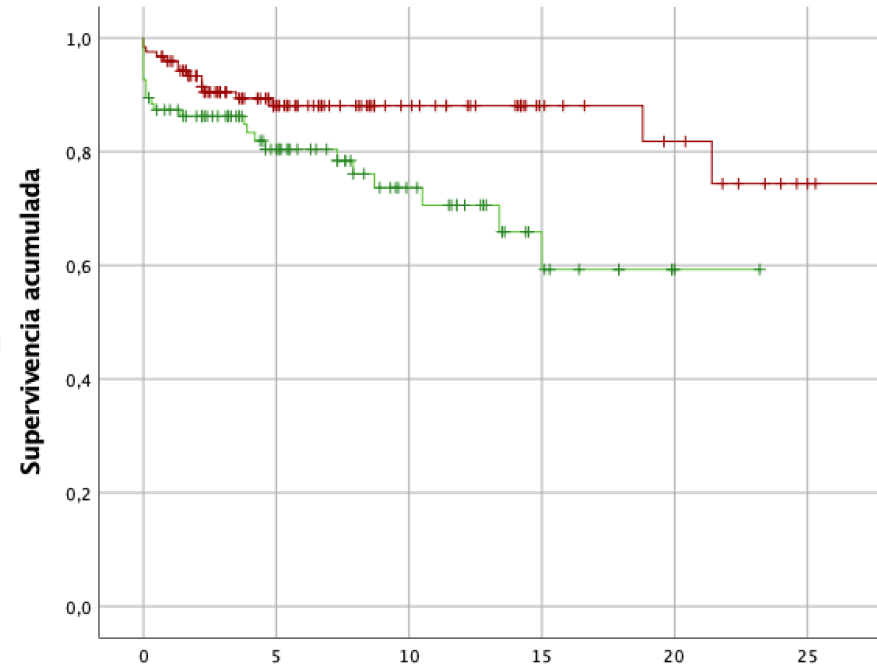
# Supervivencia - Receptor



*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



— Hepático aislado  
— Hepato-renal

Log-rank p:0.04

- *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.*

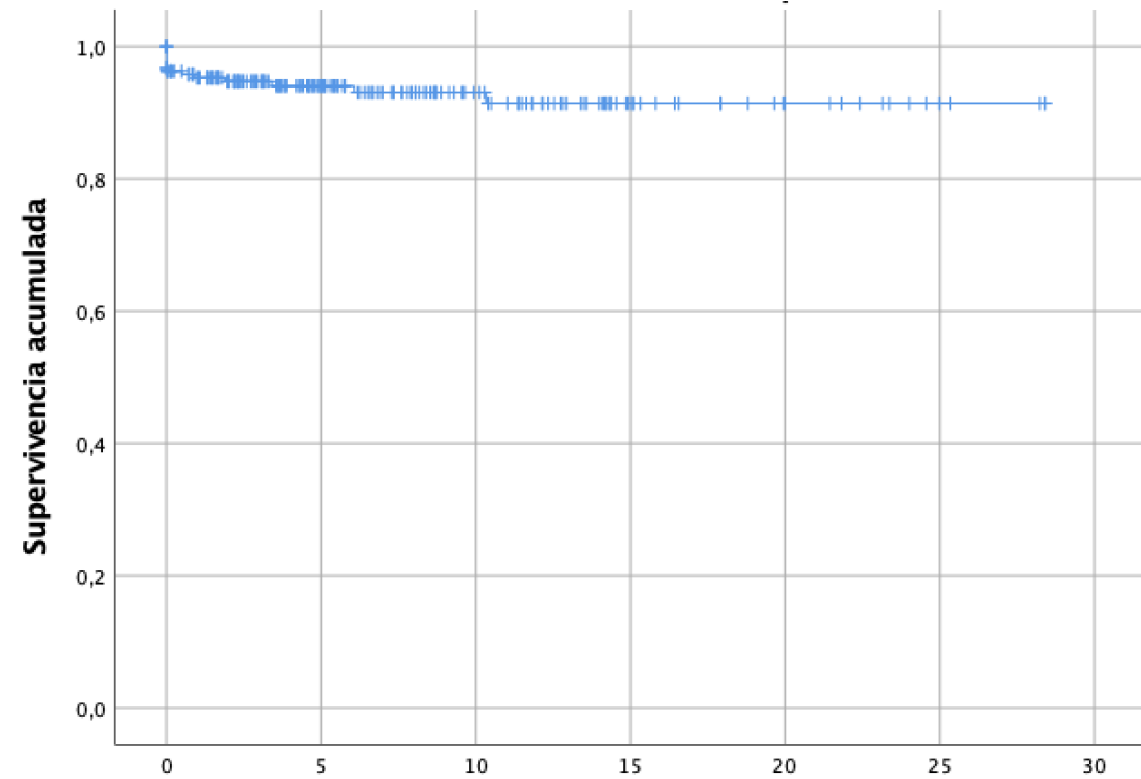
n:129	N:127	n:111	n:93	n:72	n:57
6m	1a	5a	10a	15a	20a
95.4%	94.4%	90.7%	90.7%	89.6%	82.4%

**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



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



# 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!***