



Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



ACTUALIZACIÓN CLÍNICA

Hipertensión pulmonar y cirrosis hepática



L. Téllez Villajos*, J. Martínez González, V. Moreira Vicente y A. Albillos Martínez

Servicio de Gastroenterología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido el 6 de diciembre de 2014; aceptado el 23 de febrero de 2015

Disponible en Internet el 7 de abril de 2015

PALABRAS CLAVE

Hipertensión portal;
Hipertensión pulmonar;
Disfunción diastólica;
Síndrome portopulmonar;
Cirrosis;
Circulación hiperdinámica

KEYWORDS

Portal hypertension;
Pulmonary hypertension;
Diastolic dysfunction;
Portopulmonary syndrome;
Cirrhosis;
Hyperdynamic circulation

Resumen La hipertensión pulmonar es un fenómeno relativamente frecuente en los enfermos con cirrosis hepática y puede aparecer por diversos mecanismos. El escenario más característico que une la hipertensión portal y la hipertensión pulmonar es el síndrome portopulmonar. Sin embargo, la circulación hiperdinámica, la colocación de un TIPS o la insuficiencia cardíaca pueden elevar la presión media de la arteria pulmonar sin incremento de las resistencias. Estas situaciones no serán candidatas a tratamiento con vasodilatadores pulmonares y requieren una terapéutica específica. Una correcta valoración de variables hemodinámicas, ecográficas y clínicas permite el diagnóstico diferencial entre cada situación que produce hipertensión pulmonar en los pacientes cirróticos.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Pulmonary hypertension and hepatic cirrhosis

Abstract Pulmonary hypertension is a relatively common phenomenon in patients with hepatic cirrhosis and can appear through various mechanisms. The most characteristic scenario that binds portal and pulmonary hypertension is portopulmonary syndrome. However, hyperdynamic circulation, TIPS placement and heart failure can raise the mean pulmonary artery pressure without increasing the resistances. These conditions are not candidates for treatment with pulmonary vasodilators and require a specific therapy. A correct assessment of hemodynamic, ultrasound and clinical variables enables the differential diagnosis of each situation that produces pulmonary hypertension in patients with cirrhosis.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luistevilla@gmail.com (L. Téllez Villajos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2015.02.019>

0014-2565/© 2015 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Introducción

Mujer de 56 años, bebedora de 40 g diarios de alcohol, fumadora de 40 paquetes-año y con historia de un carcinoma de mama tratado con tumorectomía y hormonoterapia hacía un año. A raíz de un primer episodio de ascitis fue diagnosticada de cirrosis hepática, iniciando diuréticos que fueron suspendidos por insuficiencia renal aguda. La paciente precisó 6 paracentesis evacuadoras de gran volumen para el control de la ascitis, motivo por el cual se decidió colocar un *shunt* portosistémico intrahepático transyugular (TIPS) recubierto, con una respuesta clínica satisfactoria. Tres años más tarde consulta por reaparición de la ascitis, edema en los miembros inferiores y disnea de moderados esfuerzos. En el estudio analítico tenía una función hepática conservada, con niveles de BNP 1032 pg/ml (< 500 pg/ml) e insuficiencia respiratoria grave con PaO₂ 57 mm Hg (85-100 mm Hg). Ante la eventual sospecha de disfunción del TIPS se llevó a cabo una ecografía doppler abdominal en la que se apreciaba flujo a través del TIPS conservado y un estudio hemodinámico de la circulación porto-cava, en el que las presiones en la vena cava inferior, aurícula y porta eran similares y todas ellas elevadas (25, 25 y 28 mm Hg respectivamente). En el ecocardiograma se apreció una gran dilatación de cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea grave y derrame pericárdico moderado, sin apreciar paso de microburbujas desde las cavidades derechas a las izquierdas del corazón tras la inyección de suero salino agitado. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo fue normal, y las presiones sistólicas del ventrículo derecho eran elevadas (59 mm Hg). En el cateterismo cardiopulmonar se demostró hipertensión pulmonar con presión arterial pulmonar media (PAPm) de 46 mm Hg, resistencias vasculares pulmonares (RVP) de 582 dyn/s/cm⁵, gasto cardíaco (GC) de 8,1 l/min y un test vasodilatador negativo. Se descartaron otras causas de hipertensión pulmonar mediante una espirometría y angio-TC torácica.

¿Se trata de un cuadro de hipertensión portopulmonar?

¿Qué papel ha desempeñado el TIPS en esta paciente?

¿Hubiera cambiado algo la disponibilidad de un ecocardiograma previo a la colocación del TIPS?

El problema clínico

La hipertensión pulmonar (HP) se encuentra presente hasta en el 0,5-5% de los pacientes con hipertensión portal con o sin cirrosis hepática¹. Inicialmente se consideró una contraindicación para el trasplante hepático debido al alto riesgo de distrés respiratorio en la inducción anestésica y de fallo de bomba por insuficiencia cardíaca derecha tras la fase de reperfusión hepática². Sin embargo, la elevación de las presiones pulmonares en los pacientes con cirrosis puede responder a varias situaciones diferentes, alguna de ellas incluso se debe interpretar como una respuesta fisiológica que el organismo presenta en los estadios avanzados de la cirrosis, por lo que es fundamental establecer un adecuado diagnóstico diferencial, ya que las implicaciones terapéuticas difieren en cada uno de los escenarios. Sin duda, el cuadro que tradicionalmente ha relacionado las enfermedades hepáticas y la HP es la hipertensión portopulmonar (HPP).

Guías clínicas y áreas de incertidumbre

Aunque a día de hoy disponemos de claros criterios diagnósticos como los propuestos por Cartin-Ceba³, la escasa experiencia en el tratamiento de estos pacientes hace que no se cuente con claras guías terapéuticas que permitan al médico orientar de acuerdo a un buen nivel de evidencia el manejo de estas situaciones. Es tentadora la idea de dar por sentada la asociación de cirrosis e HP bajo el epígrafe sindrómico de «hipertensión portopulmonar», sin embargo el médico avezado debe saber orientar su diagnóstico de manera que sea capaz de establecer de forma práctica y sencilla un diagnóstico diferencial adecuado que permitirá al paciente recibir el tratamiento correcto. No obstante, son muchas las dificultades, los interrogantes y las áreas de incertidumbre que se abren al estudiar y tratar pacientes con cirrosis e HP: ¿debemos sospechar HPP en todos los pacientes con cirrosis e HP?; ¿podría ser suficiente un ecocardiograma para alcanzar el diagnóstico?; ¿en qué datos y qué pruebas debo centrarme para establecer un adecuado diagnóstico diferencial?; ¿se tratan igual todos los pacientes con HP y cirrosis?; ¿se tratan igual los pacientes con HPP que aquellos con HP primaria?

Hipertensión pulmonar y cirrosis

La HP es un fenómeno relativamente frecuente en los pacientes con cirrosis e hipertensión portal, y que por lo general aparece en los estadios avanzados de la enfermedad, estando presente hasta en el 6-9% de los pacientes que son evaluados como candidatos a trasplante hepático². De manera general, la definición de HP incluye aquellos pacientes con un valor de PAPm superior a 25 mm Hg, medida mediante cateterismo cardíaco derecho⁴. Recientemente, con el fin de facilitar el diagnóstico y establecer grupos pronósticos y terapéuticos, la Organización Mundial de la Salud (OMS) ha propuesto una nueva clasificación basada en 5 grupos; grupo 1: HP arterial, entre la que se incluye la hipertensión portopulmonar, grupo 2: HP secundaria a insuficiencia cardíaca izquierda, grupo 3: HP secundaria a neumopatías o hipoxemia, grupo 4: HP por enfermedad tromboembólica crónica y grupo 5: HP por mecanismo multifactorial⁵.

En la cirrosis la HP puede ser debida a varias circunstancias, que podemos englobar en los diferentes grupos de HP. El síndrome característico que ha relacionado la HP con la hipertensión portal es la HPP, que se encuadra dentro del grupo 1 de la clasificación propuesta por la OMS, por su analogía en el comportamiento y los hallazgos histológicos con la HP primaria o idiopática. Sin embargo, la elevación de la PAPm es un hecho frecuente en los pacientes con enfermedades hepáticas avanzadas, y no siempre se relaciona con la HPP, sino que existen otras situaciones que lo pueden provocar. Por ello, en los pacientes con cirrosis debemos ayudarnos de otros parámetros hemodinámicos como las RVP, el GC o la presión capilar pulmonar (PCP) (fig. 1) y datos ecocardiográficos para establecer un adecuado diagnóstico diferencial.

Para entender la fisiopatología de los diferentes escenarios a los que nos enfrentamos en el cirrótico debemos interpretar que la circulación pulmonar es un circuito

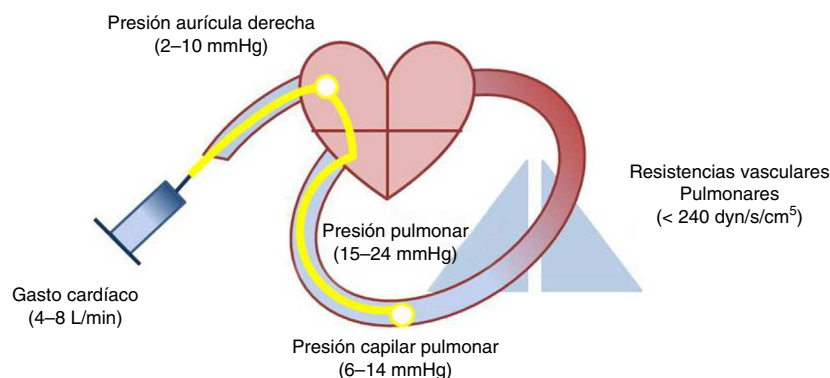


Figura 1 Valores normales de las presiones cardiopulmonares en un cateterismo cardíaco derecho mediante catéter de Swan Ganz.

cerrado en el que la sangre circula a baja presión, por lo que si aplicamos la fórmula que relaciona presión y flujo obtenemos que la diferencia de presión (ΔP) es directamente proporcional al flujo (Q) y a la resistencia (R), esto es $\Delta P = Q \times R$. Por tanto, un incremento en el flujo, es decir, un mayor aporte sanguíneo a través de la circulación derecha del corazón producirá un incremento en la presión, que también podrá verse si aumentaran las resistencias en la microcirculación pulmonar o si existiera una dificultad para el drenaje venoso pulmonar, como ocurre en la insuficiencia cardíaca izquierda. Las alteraciones hemodinámicas y los cambios en el endotelio y el miocardio de los enfermos con cirrosis hepática pueden generar a través de cada uno de los 3 mecanismos referidos un incremento en la presión pulmonar, en el contexto de cuadros muy característicos como la circulación hiperdinámica, la HPP o la disfunción diastólica del paciente cirrótico. Estos cambios hemodinámicos además pueden verse modificados por la introducción de un elemento externo, como TIPS. A continuación analizaremos cada uno de los escenarios posibles con un denominador común: presentar una PAPm elevada.

Circulación hiperdinámica del cirrótico

Uno de los hechos clave en la evolución de la enfermedad hepática crónica es la aparición de hipertensión portal, que se dará en las fases más avanzadas de la cirrosis y corresponde con el desarrollo de la mayor parte de las descompensaciones clínicas, como la hemorragia de varices, la ascitis, la encefalopatía, la insuficiencia renal y las infecciones sistémicas. Tradicionalmente se ha considerado que el aumento de las resistencias vasculares intrahepáticas, producido por los cambios fibróticos propios del hígado cirrótico, es el principal mecanismo que genera el aumento de presión en la vena porta y el consiguiente desarrollo de circulación colateral. Sin embargo, los mecanismos que llevan a la hipertensión portal trascienden el hecho puramente mecánico, ya que existe un componente funcional muy importante que además es potencialmente reversible. El incremento del óxido nítrico y otras sustancias a nivel esplácnico produce una vasodilatación de este territorio, lo que también favorece el desarrollo de colaterales⁶. Estos fenómenos facilitan un exceso de sangre en la circulación esplácnica que se traduce en una hipovolemia efectiva, hipoperfusión de órganos diana como el riñón y activación

de sistemas vasoactivos como el de la renina-angiotensina-aldosterona o el sistema nervioso simpático. La traducción hemodinámica de estos cambios es lo que conocemos como circulación hiperdinámica, en la que hay un incremento de la frecuencia cardíaca y del GC, con una disminución de las resistencias vasculares periféricas, que clínicamente se manifiesta con tendencia a la hipotensión y taquicardia⁷. El incremento del GC (en nuestro caso será la medida indirecta del flujo pulmonar), que se hará más evidente en situaciones de hipervolemia como tras la infusión de albúmina o fluidos⁸, puede ocasionar una elevación de la PAPm, que en este caso se debe interpretar como una respuesta fisiológica. Por su parte, las RVP serán inferiores a 240 dyn/cm/s⁵, dato que nos facilitará el diagnóstico diferencial con otras situaciones graves como la HPP.

Hipertensión portopulmonar

La HPP es un raro trastorno que aparece hasta en el 4,5% de los pacientes con cirrosis hepática avanzada que son candidatos a trasplante hepático³. Su diagnóstico se establece mediante criterios hemodinámicos, por lo que es imprescindible la realización de un cateterismo cardíaco derecho mediante catéter de Swan Ganz, y a ser posible un estudio hemodinámico de venas hepáticas para llevar a cabo la medición del gradiente de presión portal, que puede ser realizado de forma sencilla en el mismo acto⁹. El diagnóstico de HPP se alcanza tras objetivar unos valores de PAPm > 25 mm Hg y de RVP > 240 dynas/s/cm⁵, en presencia de un gradiente de presión portal > 10 mm Hg¹⁰. Además, el estudio hemodinámico permite establecer la gravedad del cuadro en función de la PAPm (leve: 25-35 mm Hg; moderada: 35-45 mm Hg y grave > 45 mm Hg). A día de hoy no se conoce adecuadamente su fisiopatología, si bien el daño endotelial secundario al hiperaflujo pulmonar debido al incremento del GC por la circulación hiperdinámica de los pacientes con cirrosis avanzada, unido a la llegada de sustancias vasoactivas a la microcirculación pulmonar procedentes de la circulación esplácnica a través de las comunicaciones portosistémicas, desembocaría en un estímulo vasoconstrictor, una proliferación de la capa media arteriolar e incluso fenómenos locales de microtrombosis¹¹. Los hallazgos histológicos son similares a los que se objetivan en la HP idiopática, y en su gran mayoría irreversibles. El dato hemodinámico característico de la HPP es la presencia

de unas RVP muy elevadas, superiores a 240 dyn/s/cm^5 . El GC en la HPP suele ser elevado, sin embargo si la vasoconstricción a nivel pulmonar es muy importante, el aumento de la poscarga del ventrículo derecho llevaría a normalizar el GC, por lo que los casos de HPP con RVP muy altas y GC normal o bajo son muy graves, y pocas veces responderán adecuadamente al tratamiento médico⁸. Otro parámetro útil para diferenciar este cuadro puede ser la medición de la PCP. La PCP informa sobre las presiones en cavidades izquierdas, se elevará en caso de insuficiencia cardíaca izquierda o edema hidrostático, por lo que en casos de HPP sin cardiopatía izquierda debe ser normal. Aunque tradicionalmente se ha considerado la HPP como contraindicación para el trasplante hepático, a día de hoy estos pacientes deben ser cuidadosamente evaluados por un equipo de trasplante con experiencia, ya que aunque la mortalidad perioperatoria es mayor, las cifras de supervivencia a los 5 años con trasplante son superiores al 50%¹², que son equiparables a otras indicaciones de trasplante hepático. Ya que la mortalidad en lista de espera de los pacientes con HPP es superior a la del grupo de pacientes con un grado de insuficiencia hepatocelular similar, y a la vista de los resultados postrasplante, asistimos a un dilema acerca de si la HPP incluso debe ser objeto de priorización en lista, tal y como apoyan las principales conferencias de consenso, o por el contrario solo debemos considerar el trasplante en pacientes muy seleccionados¹³. El arsenal terapéutico en HP primaria es amplio, sin embargo en la mayoría de los estudios y ensayos clínicos los pacientes con cirrosis son excluidos, por lo que son muy escasos los estudios que analizan la utilidad de estos fármacos sobre este subgrupo de pacientes; esto hace que la mayor evidencia actual proceda de la extrapolación de los resultados obtenidos en HP primaria. De todos los fármacos vasodilatadores empleados, los inhibidores de la endotelina y de la fosfodiesterasa, así como los prostanoïdes o combinaciones entre ellos han demostrado ser útiles en el descenso de los valores de PAPm, sin embargo se necesitan más estudios para comprobar su verdadero impacto sobre la supervivencia. El epoprostenol es el fármaco del que mayor evidencia se dispone. Se trata de un vasodilatador arteriolar pulmonar y sistémico que además tiene efecto antiagregante. Aunque ha demostrado un beneficio clínico y hemodinámico disminuyendo un 25% la PAP y un 52% las RVP, la vía de administración (endovenosa, a dosis de 4 ng/kg/min) y el elevado número de efectos adversos hacen de este fármaco una herramienta subóptima¹⁴. Por ello se consideró muy atractivo el uso de fármacos por vía oral como el bosentán o ambrisentán, que son antagonistas de la endotelina; sin embargo, están contraindicados en presencia de insuficiencia hepática moderada-grave y no están exentos de efectos secundarios¹⁵. Aunque se ha investigado la utilidad de sildenafil en la HPP leve, este no ha conseguido prolongar la supervivencia de los pacientes¹⁶. En el momento actual ya hay datos preliminares que orientan el futuro del manejo de la HPP con terapias combinadas¹⁷, y varios ensayos clínicos en marcha que permitirán establecer recomendaciones terapéuticas firmes en los próximos años. Lo que sí parece establecido es que los cambios histológicos en los pacientes con HPP suelen ser irreversibles, por lo que es raro que se pueda prescindir del tratamiento farmacológico tras el trasplante. A nivel práctico se debe conocer que el uso de bloqueadores beta no cardiosselectivos, como

el propranolol y nadolol, está contraindicado en este grupo de pacientes, ya que se ha demostrado que empeoran la clase funcional sin producir ningún beneficio hemodinámico, por lo que se debe valorar su retirada o al menos no inicio en aquellos pacientes sometidos a tratamiento preventivo de la hemorragia por varices esofágicas¹⁸. En estos pacientes el uso de carvedilol, por su efecto beneficioso sobre la remodelación cardíaca, podría resultar seguro, aunque no hay suficiente evidencia hasta la fecha¹⁹.

Disfunción cardíaca y cirrosis

Tradicionalmente se había considerado que el principal origen de la cardiopatía del enfermo cirrótico radicaba en el efecto tóxico del alcohol. Sin embargo, el avance en los métodos diagnósticos y el estudio de otros tipos de hepatopatía ha puesto de manifiesto que los enfermos cirróticos presentan con mayor frecuencia alteraciones cardíacas específicas. Más allá de la circulación hiperdinámica que se expuso con anterioridad, el corazón del cirrótico puede presentar con mayor frecuencia que la población general defectos tanto en la función sistólica como en la diastólica²⁰, asociadas o no a alteraciones electrocardiográficas, como la prolongación del intervalo QT presente hasta en el 50% de los enfermos cirróticos²¹. Sin duda, la circulación hiperdinámica debe desempeñar un papel esencial en el desarrollo de estas alteraciones cardíacas, si bien a día de hoy no se conoce con exactitud los mecanismos fisiopatológicos que desembocan en este cuadro. Desde hace ya 2 décadas se ha propuesto que una disminución en la densidad de receptores de β -adrenérgicos puede ser un paso inicial que afectaría a las funciones básicas de contracción-relajación del corazón del cirrótico²². Otros reguladores hormonales, como el óxido nítrico²³, el monóxido de carbono²⁴, o los endocannabinoides podrían estar implicados²⁵. Los cambios en la función cardíaca no suelen ser evidentes en la evaluación inicial de los enfermos con cirrosis, incluso cuando estos se encuentran en estadios avanzados de la enfermedad, haciéndose patentes en situaciones de estrés o sobrecarga, bien inducidas farmacológicamente o como respuesta del organismo a una noxa, como la infección, la hemorragia, la colocación de un TIPS o tras una paracentesis evacuadora de gran volumen. El desarrollo de disfunción diastólica es el hecho más inicial en estos pacientes y se relaciona con la disminución en la *compliance* y la capacidad de relajación del ventrículo izquierdo que genera un patrón de llenado ventricular anómalo, con mayor contribución auricular en la fase tardía del mismo²¹. De manera práctica, el método diagnóstico más utilizado para la valoración de la función diastólica es el ecocardiograma doppler, que se ha perfeccionado en los últimos años con la introducción del doppler tisular. El cálculo de 3 parámetros: onda E, onda A y tiempo de deceleración es fundamental para el diagnóstico. El pico E informa sobre el llenado ventricular rápido, mientras que la onda A refleja la contribución auricular tardía. En circunstancias normales el cociente E/A será superior a 1, sin embargo, en presencia de una disfunción diastólica, el llenado ventricular rápido estará disminuido por la dificultad para la distensión ventricular y, por tanto, la contribución auricular será mayor, lo que se traduce en una inversión del cociente E/A. Por su parte el tiempo de

Tabla 1 Interpretación del cateterismo cardiopulmonar y diagnóstico diferencial entre los diferentes cuadros que elevan la presión pulmonar media en la cirrosis

	PAPm	RVP	GC	PCP
Normal	15-24 mm Hg	< 240 dyn/s/cm ⁵	4-8 l/min	6-14 mm Hg
Portopulmonar	Elevada	Elevada	Elevado/normal/bajo	Normal
Sobrecarga de fluidos/insuficiencia cardíaca	Elevada	Normal/elevada	Elevado	Elevada
Tras colocación de un TIPS	Elevada	Elevada	Elevado	Elevada/normal
Circulación hiperdinámica del cirrótico	Elevada/normal	Normal	Elevado	Normal

GC: gasto cardíaco; PAPm: presión pulmonar arterial media; PCP: presión capilar pulmonar; RVP: resistencias vasculares pulmonares.

deceleración aumentará y se producirá la dilatación de la aurícula izquierda. Sin embargo, la ecocardiografía doppler presenta importantes limitaciones, ya que existe un patrón de disfunción diastólica llamado pseudonormal en el que el cociente E/A no se encuentra invertido; es aquí donde desempeña su papel el doppler tisular²⁶. Este permite calcular la velocidad diastólica precoz transmitral (e'), de manera que se ha comprobado que la elevación del cociente E/e' permite identificar a pacientes con disfunción diastólica y cociente E/A normal²⁷. En situaciones de estrés como las antes referidas el corazón del cirrótico puede no responder adecuadamente, generando de manera retrógrada edema hidrostático pulmonar, lo que hemodinámicamente se traduce en un aumento de la PCP. En estas circunstancias se producirá una elevación de la PAPm produciendo HP, que podremos englobar dentro del grupo 2 propuesto por la OMS. La eliminación del factor precipitante y la suma de diuréticos en caso de sobrecarga hídrica será el tratamiento más adecuado. De cara al diagnóstico diferencial con las otras situaciones descritas las RVP serán normales, siendo por tanto una PCP igual o superior a 15 mm Hg el parámetro hemodinámico más revelador unido a los hallazgos ecocardiográficos.

Cambios hemodinámicos tras la colocación de shunt portosistémico intrahepático transyugular

A lo largo de su evolución los pacientes con cirrosis y/o HP pueden requerir la colocación de un TIPS para el manejo de situaciones como la hemorragia aguda por varices o recidivante, así como de la ascitis refractaria^{28,29}. Los cambios hemodinámicos secundarios a la colocación de un TIPS han sido objeto de estudio en los últimos años. Al establecer una comunicación directa entre la circulación esplácnica y sistémica mediante TIPS se produce un aumento de la precarga, esto es, un hiperaflujo de sangre en las cavidades derechas del corazón. Este fenómeno, unido a la llegada de sustancias vasodilatadoras desde la circulación esplácnica a la sistémica, desencadenará una disminución de las resistencias vasculares sistémicas y un aumento del GC. Este agravamiento de la circulación hiperdinámica se reflejará en un importante hiperaflujo pulmonar, lo que se traduce en una elevación de la PAPm³⁰. Como reacción a ello también se ha comprobado un incremento de las RVP³¹. Estos cambios hemodinámicos son transitorios y se recuperan meses después de la colocación del TIPS en la mayoría de los casos³². Sin embargo, si el paciente presentara previamente disfunción diastólica en el ventrículo izquierdo,

tal y como se describe antes, las modificaciones hemodinámicas que el hiperaflujo sanguíneo condiciona pueden no completarse, de manera que el ventrículo izquierdo sería incapaz de conseguir una adecuada precarga para facilitar el gasto cardíaco tan elevado que unas arterias sistémicas con alta capacitancia por la vasodilatación periférica requieren, elevando de manera retrógrada la PCP y precipitando cuadros de insuficiencia cardíaca³⁰. Esta explicación teórica, sin embargo, contrasta con la relativamente baja incidencia de insuficiencia cardíaca tras la colocación de un TIPS³³. A día de hoy no existen claras recomendaciones sobre en qué pacientes se debe contraindicar el TIPS, y siempre se debe plantear un balance riesgo-beneficio en el que se debe tener en cuenta no solo los parámetros ecocardiográficos o hemodinámicos, sino la indicación, puesto que no debe tener las mismas implicaciones colocar un TIPS por hemorragia de varices grave recidivante y refractaria a terapia endoscópica y farmacológica que para el control de la ascitis refractaria, para lo cual existen otros tratamientos. Lo que sí conocemos es que la dilatación de la aurícula izquierda y la presencia de una PCP y de las RVP elevadas se asocian con mayor riesgo de desarrollar fallo cardíaco tras TIPS³⁰. Probablemente en un futuro obtendremos resultados firmes que permitan mediante ecocardiografía doppler o doppler tisular estratificar el riesgo de estos pacientes de cara a una correcta valoración e indicación del TIPS.

Interpretación del cateterismo cardiopulmonar

Como hemos comprobado los enfermos cirróticos pueden presentar muy diversos cuadros con un denominador común: la elevación de la PAPm. Alguno de ellos responde a modificaciones fisiológicas de la hemodinámica de estos pacientes, otros pueden ser transitorios, como tras la colocación de un TIPS, e incluso se pueden dar verdaderas situaciones de HP arterial, como el síndrome portopulmonar. Por ello, hemos de insistir en la correcta interpretación de los resultados de los estudios hemodinámicos de estos pacientes y disponer de la ayuda de un estudio ecocardiográfico adecuado que permita descartar cardiopatías estructurales y arroje luz sobre una posible disfunción diastólica cuya incidencia está aumentada en este grupo de pacientes. Con la intención de simplificar en la medida de lo posible el diagnóstico diferencial al clínico, que se enfrenta con estos escenarios tan complejos, en la [tabla 1](#) se pueden ver las principales características hemodinámicas de cada uno de los cuadros antes especificados.

Conclusiones

La HP en los cirróticos parece un fenómeno más frecuente de lo que *a priori* podría parecer. El diagnóstico diferencial entre las diferentes situaciones que llevan a un aumento de la PAPm puede ser complicado si no se analizan con detalle los parámetros hemodinámicos obtenidos tras un cateterismo cardiopulmonar y los hallazgos ecocardiográficos. Es fundamental conocer adecuadamente cuál es el escenario donde nos encontramos, ya que de ello dependerán decisiones tan trascendentales para el paciente como la indicación o contraindicación de un trasplante hepático, la colocación de un TIPS, el inicio de un tratamiento concreto o la suspensión de otros. Por todo lo anterior, insistimos en la necesidad de una evaluación clínica muy cuidadosa de estos pacientes que deberán ser valorados, a ser posible, por equipos multidisciplinarios donde coincidan los médicos tratantes del paciente, expertos en hemodinámica hepática, cardiólogos, neumólogos, internistas, hepatólogos, anestesiistas y cirujanos.

En el caso presentado la HP de la paciente pudo deberse a varios motivos. Es altamente probable que previo a la colocación del TIPS la paciente presentara algún tipo de alteración miocárdica o pulmonar que indujo el posterior desarrollo de HP e insuficiencia cardíaca derecha tras la colocación del TIPS, de ahí la importancia de solicitar un ecocardiograma previo, sobre todo en caso de alta sospecha por factores de riesgo cardiovascular. El hiperaflujo pulmonar en el contexto de un gasto cardíaco elevado proporcionó un estrés sobre el endotelio pulmonar que a su vez se tradujo en un aumento de las RVP y elevación de la PAPm. Puesto que no se objetivó respuesta en el test vasodilatador, se optó por no iniciar tratamiento farmacológico para la HP, no obstante sobre este punto hay gran controversia y a día de hoy no existe ningún estudio que permita establecer cuál es la conducta más adecuada en estos casos. Finalmente, dado que presentaba valores de PAPm superiores a 45 mm Hg, se desestimó la realización de un trasplante hepático. La paciente mejoró la clase funcional significativamente con diuréticos y permanece con buen control de la ascitis, la disnea y el edema.

Agradecimientos

A Víctor Moreira, por demostrar día a día que el trabajo bien hecho y la humildad son el único camino a la excelencia.

Bibliografía

- Savale L, Sattler C, Sitbon O. Pulmonary hypertension in liver diseases. *Presse Med.* 2014;43:970-80.
- Porres-Aguilar M, Bartolome SD, Duarte-Rojo A. MELD exception for liver transplantation in portopulmonary hypertension: Current implementation and future considerations. *Ann Hepatol.* 2014;13:719-21.
- Cartin-Ceba R, Krowka MJ. Portopulmonary hypertension. *Clin Liver Dis.* 2014;18:421-38.
- Hooper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, Frantz R, Kurzyna M, Langleben D, et al. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62:D42.
- Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Machado RF. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62:D34.
- Gupta TK, Toruner M, Chung MK, Groszmann RJ. Endothelial dysfunction and decreased production of nitric oxide in the intrahepatic microcirculation of cirrhotic rats. *Hepatology.* 1998;28:926-31.
- Bolognesi M, Di Pascoli M, Verardo A, Gatta A. Splanchnic vasodilation and hyperdynamic circulatory syndrome in cirrhosis. *World J Gastroenterol.* 2014;20:2555-63.
- Arroyo V, Fernandez J. Pathophysiological basis of albumin use in cirrhosis. *Ann Hepatol.* 2011;10 Suppl 1:S6-14.
- Bosch J, Abraldes JG, Berzigotti A, Garcia-Pagan JC. The clinical use of HVPG measurements in chronic liver disease. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2009;6:573-82.
- Safdar Z, Bartolome S, Sussman N. Portopulmonary hypertension: An update. *Liver Transpl.* 2012;18:881-91.
- Porres-Aguilar M, Zuckerman MJ, Figueroa-Casas JB, Krowka MJ. Portopulmonary hypertension: State of art. *Ann Hepatol.* 2008;7:321-30.
- Ashfaq M, Chinnakotla S, Rogers L, Ausloos K, Saadeh S, Klintmalm GB, et al. The impact of treatment of portopulmonary hypertension on survival following liver transplantation. *Am J Transplant.* 2007;12:5:8-64.
- Lladó L, Bustamante J. Exceptions to model for end-stage liver disease in prioritizing liver transplantation. *Gastroenterol Hepatol.* 2014;37:83-91.
- Fix OK, Bass NM, de Marco T, Merriman RB. Long term follow up of portopulmonary hypertension: Effect of treatment with epoprostenol. *Liver Transpl.* 2007;13:875-85.
- Hooper MM, Seyfarth HJ, Hoeffken G, Wirtz H, Spiekerkoetter E, Pletz MW, et al. Experience with inhaled iloprost and bosentan in portopulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2007;30:1096-102.
- Hemnes AR, Robbins IM. Sildenafil monotherapy in portopulmonary hypertension can facilitate liver transplantation. *Liver Transpl.* 2009;15:15-9.
- Krowka MJ, Cartin-Ceba R. Portopulmonary hypertension: Formidable dual threat versus hopeful dual therapy. *Liver Transpl.* 2014;20:365-6.
- Provencher S, Herve P, Jais X, Lebrec D, Humbert M, Simonneau G, et al. Deleterious effects of beta-blockers on exercise capacity and hemodynamics in patients with portopulmonary hypertension. *Gastroenterology.* 2006;130:120-6.
- Grinnan D, Bogaard HJ, Grizzard J, Van Tassel B, Abbate A, DeWilde C, et al. Treatment of group I pulmonary arterial hypertension with carvedilol is safe. *Am J Respir Crit Care Med.* 2014;189:1562-4.
- Gassanov N, Caglayan E, Semmo N, Massenkeil G, Er F. Cirrhotic cardiomyopathy: A cardiologist's perspective. *World J Gastroenterol.* 2014;20:15492-8.
- Moller S, Henriksen JH. Cirrhotic cardiomyopathy. *J Hepatol.* 2010;52:179-90.
- Gerbes AL, Remien J, Jüngst D, Sauerbruch T, Paumgartner G. Evidence for down-regulation of beta-2-adrenoceptors in cirrhotic patients with severe ascites. *Lancet.* 1986;1:1409-11.
- Liu H, Ma Z, Lee SS. Contribution of nitric oxide to the pathogenesis of cirrhotic cardiomyopathy in bile duct-ligated rats. *Gastroenterology.* 2000;118:937-44.
- Suematsu M, Ishimura Y. The heme oxygenase-carbon monoxide system: a regulator of hepatobiliary function. *Hepatology.* 2000;31:3-6.
- Gaskari SA, Liu H, Moezi L, Li Y, Baik SK, Lee SS. Role of endocannabinoids in the pathogenesis of cirrhotic cardiomyopathy in bile duct-ligated rats. *Br J Pharmacol.* 2005;146:315-23.
- Nagueh SF, Middleton KJ, Kopelen HA, Zoghbi WA, Quiñones MA. Doppler tissue imaging: A noninvasive technique for evaluation

- of left ventricular relaxation and estimation of filling pressures. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1527–33.
27. Dadhich S, Goswami A, Jain VK, Gahlot A, Kulamarva G, Bhargava N. Cardiac dysfunction in cirrhotic portal hypertension with or without ascites. *Ann Gastroenterol.* 2014;27:244–9.
 28. Copelan A, Kapoor B, Sands M. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt: Indications, contraindications, and patient work-up. *Semin Intervent Radiol.* 2014;31:235–42.
 29. Garcia-Tsao G. The transjugular intrahepatic portosystemic shunt for the management of cirrhotic refractory ascites. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol.* 2006;3:380–9.
 30. Busk TM, Bendtsen F, Moller S. Cardiac and renal effects of a transjugular intrahepatic portosystemic shunt in cirrhosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2013;25:523–30.
 31. Van der Linden P, Le Moine O, Ghysels M, Ortinez M, Devière J. Pulmonary hypertension after transjugular intrahepatic portosystemic shunt: Effects on right ventricular function. *Hepatology.* 1996;23:928–37.
 32. Colombato LA, Spahr L, Martinet JP, Dufresne MP, Lafortune M, Fenyves D, et al. Haemodynamic adaptation two months after transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) in cirrhotic patients. *Gut.* 1996;39:600–4.
 33. Ginès P, Uriz J, Calahorra B, Garcia-Tsao G, Kamath PS, del Arbol LR, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunting versus paracentesis plus albumin for refractory ascites in cirrhosis. *Gastroenterology.* 2002;123:1839–47.