

Várices gástricas por hipertensión portal izquierda en un paciente con mielofibrosis

Gastric varices due to sinistral portal hypertension in a patient with myelofibrosis

Jose A, Orozco (1) | Ivan N, Topor | Eugenia, Labaronnie | Delfina, Cirelli | Lucila, Bayarri | Ricardo, Garcia Monaco | Juan, Bandi | Rodrigo, Sanchez Claria | Sebastian, Marciano | Adrian, Gadano

Pertenencia institucional

(1) Hospital Italiano de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia

josealberto.orozco@hospitalitaliano.org.ar

ORCID

Orozco
0000-0001-7734-4133

Resumen

Introducción: La hipertensión portal izquierda (HPI) es una causa infrecuente de várices gástricas, generalmente asociada a patología pancreática. No obstante, en pacientes con síndromes mieloproliferativos puede ser consecuencia de la trombosis de la vena esplénica, generando várices gástricas y hemorragia variceal, constituyendo un desafío diagnóstico y terapéutico. **Presentación del caso:** Paciente masculino de 50 años con mielofibrosis y trombosis esplénica crónica de 8 años de evolución, consultó por melena y anemia severa. La endoscopia evidenció várices gástricas grandes GOV2 con signos de sangrado, sin várices esofágicas. El doppler hepático mostró esplenomegalia y ausencia de ascitis. La angiotomografía reveló trombosis esplénica crónica con circulación colateral espleno-gástrica. La manometría portal fue normal y la biopsia hepática descartó cirrosis. Inicialmente recibió soporte transfusional y terlipresina. Se realizó embolización parcial de ramas esplénicas como alternativa inicial a la esplenectomía. A pesar de ello, presentó resangrado precoz, requiriendo esplenectomía definitiva, con buena evolución posoperatoria. La endoscopia realizada 6 semanas después de la esplenectomía mostró desaparición completa de las varices gástricas. **Discusión:** Este caso destaca la importancia de considerar etiologías no pancreáticas en el diagnóstico diferencial de várices gástricas aisladas. La mielofibrosis y la trombosis esplénica crónica fueron los factores desencadenantes de la HPI en este paciente. El manejo terapéutico estuvo condicionado por la comorbilidad hematológica, motivando un enfoque progresivo y multidisciplinario. **Conclusión:** HPI secundaria a mielofibrosis es rara y compleja. Este caso destaca la importancia de un manejo individualizado, guiado por la fisiopatología y adaptado a las particularidades de cada paciente.

Palabras clave:

Hipertensión portal izquierda; Varices gástricas; Vena esplénica; Mielofibrosis primaria

Abstract

Introduction: Left-sided portal hypertension (LSPH) is an uncommon cause of gastric varices, most often related to pancreatic disease. However, in patients with myeloproliferative disorders, it may present with isolated gastric varices and upper gastrointestinal bleeding, representing a diagnostic and therapeutic challenge. **Case Presentation:** We report the case of a 50-year-old man with myelofibrosis and chronic splenic vein thrombosis who presented with melena and severe anemia. Upper endoscopy revealed isolated gastric varices (GOV2) without esophageal involvement. Doppler ultrasound showed splenomegaly and preserved liver morphology. Contrast-enhanced CT demonstrated chronic splenic vein thrombosis with collateral splenogastric circulation. Hepatic venous pressure gradient was normal, and liver biopsy ruled out cirrhosis. Initial management included transfusion support and terlipressin. A multidisciplinary team recommended partial splenic artery embolization as a less invasive alternative to splenectomy, given the risk of extramedullary hematopoiesis in liver and lung associated with the underlying hematologic disease. Despite this approach, the patient developed early rebleeding, requiring definitive splenectomy, with favorable postoperative recovery. **Discussion:** This case highlights the importance of considering non-pancreatic etiologies in the differential diagnosis of isolated gastric varices. In this patient, myelofibrosis-associated hypercoagulability and chronic splenic vein thrombosis were the underlying mechanisms of LSPH. Therapeutic management was tailored to comorbidities, underscoring the role of a stepwise, multidisciplinary approach. **Conclusion:** LSPH secondary to myelofibrosis is a rare and challenging entity. Individualized management strategies, adapted to the patient's underlying pathophysiology, are essential to optimize outcomes in non-cirrhotic portal hypertension.

Key words:

Sinistral portal hypertension; Esophageal and gastric varices; Splenic vein; Primary myelofibrosis

Várices gástricas por hipertensión portal izquierda en un paciente con mielofibrosis

Autores: Jose A Orozco, Ivan N Topor, Eugenia Labaronnie, Delfina Cirelli, Lucila Bayarri, Ricardo Garcia Monaco, Juan Bandi, Rodrigo Sanchez Claria, Sebastian Marciano, Adrian Gadano.

Resumen

Introducción:

La hipertensión portal izquierda (HPI) es una causa infrecuente de várices gástricas, generalmente asociada a patología pancreática. No obstante, en pacientes con síndromes mieloproliferativos puede ser consecuencia de la trombosis de la vena esplénica, generando várices gástricas y hemorragia variceal, constituyendo un desafío diagnóstico y terapéutico.

Presentación del caso:

Paciente masculino de 50 años con mielofibrosis y trombosis esplénica crónica de 8 años de evolución, consultó por melena y anemia severa. La endoscopia evidenció várices gástricas grandes GOV2 con signos de sangrado, sin várices esofágicas. El doppler hepático mostró esplenomegalia y ausencia de ascitis. La angiotomografía reveló trombosis esplénica crónica con circulación colateral espleno-gástrica. La manometría portal fue normal y la biopsia hepática descartó cirrosis. Inicialmente recibió soporte transfusional y terlipresina. Se realizó embolización parcial de ramas esplénicas como alternativa inicial a la esplenectomía. A pesar de ello, presentó resangrado precoz, requiriendo esplenectomía definitiva, con buena evolución posoperatoria. La endoscopia realizada 6 semanas después de la esplenectomía mostró desaparición completa de las varices gástricas.

Discusión:

Este caso destaca la importancia de considerar etiologías no pancreáticas en el diagnóstico diferencial de várices gástricas aisladas. La mielofibrosis y la trombosis esplénica crónica fueron los factores desencadenantes de la HPI en este paciente. El manejo terapéutico estuvo condicionado por la comorbilidad hematológica, motivando un enfoque progresivo y multidisciplinario.

Conclusión:

HPI secundaria a mielofibrosis es rara y compleja. Este caso destaca la importancia de un manejo individualizado, guiado por la fisiopatología y adaptado a las particularidades de cada paciente.

Palabras clave: Hipertensión portal izquierda, Varices gástricas, Vena esplénica, Mielofibrosis primaria.

Abstract**Introduction:**

Left-sided portal hypertension (LSPH) is an uncommon cause of gastric varices, most often related to pancreatic disease. However, in patients with myeloproliferative disorders, it may present with isolated gastric varices and upper gastrointestinal bleeding, representing a diagnostic and therapeutic challenge.

Case Presentation:

We report the case of a 50-year-old man with myelofibrosis and chronic splenic vein thrombosis who presented with melena and severe anemia. Upper endoscopy revealed isolated gastric varices (GOV2) without esophageal involvement. Doppler ultrasound showed splenomegaly and preserved liver morphology. Contrast-enhanced CT demonstrated chronic splenic vein thrombosis with collateral splenogastric circulation. Hepatic venous pressure gradient was normal, and liver biopsy ruled out cirrhosis. Initial management included transfusion support and terlipressin. A multidisciplinary team recommended partial splenic artery embolization as a less invasive alternative to splenectomy, given the risk of extramedullary hematopoiesis in liver and lung associated with the underlying hematologic disease. Despite this approach, the patient developed early rebleeding, requiring definitive splenectomy, with favorable postoperative recovery.

Discussion:

This case highlights the importance of considering non-pancreatic etiologies in the differential diagnosis of isolated gastric varices. In this patient, myelofibrosis-associated hypercoagulability and chronic splenic vein thrombosis were the underlying mechanisms of LSPH. Therapeutic management was tailored to comorbidities, underscoring the role of a stepwise, multidisciplinary approach.

Conclusion:

LSPH secondary to myelofibrosis is a rare and challenging entity. Individualized management strategies, adapted to the patient's underlying pathophysiology, are essential to optimize outcomes in non-cirrhotic portal hypertension.

Keywords: Sinistral Portal Hypertension, Esophageal and Gastric Varices, Splenic Vein, Primary Myelofibrosis

Introducción

La hipertensión portal izquierda (HPI), también conocida como hipertensión portal segmentaria, es una entidad infrecuente que representa entre el 1 y el 5 % de los casos de hipertensión portal (1,3). Se caracteriza por una elevación localizada de la presión en el sistema portal, secundaria a la obstrucción de la vena esplénica, habitualmente por trombosis o compresión extrínseca. Esta obstrucción suele asociarse a patología pancreática (inflamatoria o neoplásica), traumatismos quirúrgicos o, en menor medida, a síndromes mieloproliferativos (1–6).

La obstrucción venosa esplénica provoca congestión e hipertensión retrógrada que desencadena la formación de colaterales portosistémicas, comúnmente várices gástricas, sin afectación de la funcionalidad hepática. Estas várices representan entre el 10 y el 30 % de los casos de hemorragia variceal y tienen una mayor mortalidad que las esofágicas (1,2,5,7).

El diagnóstico se fundamenta en la combinación de hallazgos clínicos, endoscópicos e imagenológicos. Por ejemplo, la endoscopia permite identificar la presencia de várices; cuando estas son gástricas sin compromiso esofágico, especialmente si se localizan en el fundus, debe sospecharse hipertensión portal izquierda (HPI). El doppler hepático puede evidenciar trombosis u obstrucción del flujo en la vena esplénica, así como esplenomegalia (4,5).

Las técnicas de imágenes transversales, como la tomografía computarizada (TC) con contraste y la resonancia magnética (RMN), no solo confirman la obstrucción de la vena esplénica, sino que también facilitan la evaluación de la enfermedad de base, la presencia de colaterales venosas y la esplenomegalia. Por su parte, la angiografía por TC resulta útil para detectar pseudoaneurismas arteriales, los cuales pueden constituir una causa de HPI (4,5).

El tratamiento endoscópico con cianoacrilato se considera una estrategia de elección durante episodios agudos, con tasas de éxito del 90 % y recurrencia del 15–30 %. (7)

Debido a la baja prevalencia de la patología, presentamos el caso de un paciente con mielofibrosis y trombosis esplénica crónica que desarrolló hemorragia digestiva alta secundaria a várices gástricas aisladas por HPI.

Presentación del caso

Paciente masculino de 50 años, con diagnóstico de mielofibrosis y trombosis crónica de la vena esplénica desde hace 8 años, consultó por melena de 48 horas de evolución, sin hematemesis, o proctorragia. Al interrogatorio dirigido negó consumo de anticoagulantes, aspirina o aines.

Al examen físico se encontraba compensado hemodinámicamente, sin estigmas de hepatopatía crónica, a la palpación abdominal tenía bazo palpable en mesogastrio. Al ingreso el paciente presentó HB de 6.5 mg/dl para valor previo de 16 mg/dl, hemoglobina y volumen corpuscular medios bajos, y RDW elevado, compatible con ferropenia. No tenía parámetros de hemólisis (ldh, bilirrubina y reticulocitos corregidos normales). Sus niveles plaquetarios eran de 394400,

presentó disociación urea-creatinina y hepatograma normal (tabla 1). Se realizó transfusión de dos unidades de glóbulos rojos por valor crítico de hemoglobina y avanzar con endoscopia de urgencia.

En la endoscopia de ingreso (imagen 1) se identificó una red extensa de cordones variceales gástricos que comprometían el fundus y la curvatura mayor en su tercio superior(GOV2), con escasos restos hemáticos intragástricos que se lavaron, sin evidenciar sangrado activo. Llamativamente, el esófago no presentaba várices. Se realizó doppler hepático que mostraba hígado con forma y tamaño conservado, ausencia de ascitis y como único hallazgo esplenomegalia.

Ante la sospecha de sangrado por hipertensión portal se inició tratamiento con terlipresina. La angiotomografía mostró esplenomegalia (254 mm) y circulación colateral esplénico-gástrica, compatible con trombosis esplénica crónica (Imagen 2). El hígado presentaba morfología normal. La angiografía digital (imagen 3) confirmó la ausencia de flujo en la vena esplénica. Se observó derivación esplénica hacia vasos gástricos cortos, con inversión del flujo desde la vena gástrica hacia la porta. La manometría hepática (imagen 4) evidenció gradiente portosistémico normal (1 mmHg), y la biopsia hepática descartó fibrosis, confirmando HPI aislada.

Por la complejidad del caso se realizó ateneo multidisciplinario con equipo de hematología, gastroenterología, hepatología, angiografía y cirugía hepatobiliar. Debido a la estabilidad clínica y la ausencia de nuevos episodios de sangrado, el paciente fue externado con seguimiento ambulatorio y se programó a las 3 semanas una embolización selectiva de ramas esplénicas como tratamiento definitivo, esto para evitar la esplenectomía total para evitar la hemopoyesis extramedular en hígado y pulmón, esto debido a la enfermedad hematológica de base del paciente. Post embolización esplénica se decide dejar el paciente en observación por 4 días. A las 48 hs del procedimiento, el paciente presentó nuevo sangrado digestivo dado por melena con descompensación hemodinámica, y caída de 12 puntos de hematocrito, se traslada a terapia intensiva y se realizó endoscopia alta de urgencia, sin embargo no se podía visualizar el origen del sangrado por lo cual no fue posible realizar tratamiento local. Se transfunde 3U de glóbulos rojos y se inicia terlipresina en infusión. El paciente se compensa hemodinámicamente y se logra extubar a las 12 horas de la endoscopia. Finalmente se decide realizar esplenectomía en la misma internación la cual se realizó con éxito.

Discusión

La HPI es una causa poco común de várices gástricas y suele estar asociada a enfermedades pancreáticas, dada la estrecha relación anatómica entre la vena esplénica y el páncreas (6). Si bien esta es la etiología más frecuente (4), otras más raras también han sido reportadas como la trombosis idiopática, la injuria de la vena esplénica post trasplante hepático y otras condiciones con hipercoagulabilidad como la trombocitosis esencial (6).

Este caso planteó un desafío diagnóstico y terapéutico. Desde el diagnóstico, el paciente no tenía estigmas de hepatopatía crónica y tampoco tenía antecedentes que orientaran a pensar en cirrosis como causa de hipertensión portal., tampoco tenía patología pancreática conocida y los estudios de laboratorio e imagen ayudaron a descartar rápidamente cirrosis, trombosis portal y patología pancreática, dejando como origen del sangrado únicamente a la trombosis de la vena esplénica.

Nuestro paciente presentaba múltiples factores que lo predisponían al desarrollo de la patología, la mielofibrosis que produjo la esplenomegalia e hipercoagulabilidad; generando una trombosis esplénica, lo que causó la formación de una red colateral portosistémica responsable del sangrado digestivo alto, evidenciada en imágenes.

En cuanto al tratamiento la esplenectomía está descrita como la primera línea tradicionalmente. La embolización (parcial o en dos tiempos) de la arteria esplénica puede ser una alternativa, logrando la reducción del 50-60% del flujo esplénico, con el consiguiente descenso del retorno venoso. No hay consenso en cuanto al tratamiento de los pacientes asintomáticos. El pronóstico de la enfermedad está dado por la enfermedad de base (5–8).

En este caso se descartó la esplenectomía como tratamiento inicial por el alto riesgo hematológico inherente al procedimiento en este tipo de patología (riesgo de fibrosis pulmonar y hepática por hematopoyesis secundaria). La embolización parcial de ramas esplénicas representaba una opción menos invasiva que permite reducir el flujo portal segmentario, disminuyendo la presión en las colaterales sin comprometer severamente la función esplénica y evitando las complicaciones asociadas a la esplenectomía. Sin embargo, debido a las complicaciones inherentes a la embolización, el paciente finalmente debió ser esplenectomizado.

En el postoperatorio evoluciona con trombocitosis extrema post-esplenectomía (>3.000.000 de plaquetas) , con componente agregado por enfermedad de base. Se inicia citorreducción con hidroxiurea, llegando a dosis de 1000 mg /8 horas y aspirina. Ante ascenso de trombocitosis sin respuesta a citorreducción se procede a plaquetoferesis. Evoluciona con Von Willebrand adquirido (23/07) por lo que se discontinúa toma de aspirina. Por tener mutación JAK2+ con alto riesgo trombótico post-esplenectomía inicio enoxaparina y posteriormente se roto a apixaban.

Se realizó VEDA control a las 6 semanas de la esplenectomía que evidenció la desaparición casi completa de las varices gástricas.

Conclusión

Este caso ilustra un escenario clínico inusual de HPI secundaria a trombosis esplénica crónica en el contexto de una mielofibrosis. La ausencia de patología pancreática asociada, causa más frecuente de esta entidad, resalta la necesidad de considerar etiologías alternativas en el diagnóstico diferencial.

El manejo se vio condicionado por la comorbilidad hematológica, lo que obligó a descartar la

esplenectomía como primera opción terapéutica y favoreció un enfoque menos invasivo mediante embolización esplénica selectiva. Este caso refuerza la importancia de un enfoque individualizado, multidisciplinario y basado en la fisiopatología subyacente, especialmente en contextos no cirróticos, donde el algoritmo diagnóstico y terapéutico difiere significativamente del habitual.

Bibliografía

1. Gotto A, Lieberman M, Pochapin M. Gastric variceal bleeding due to pancreatitis-induced splenic vein thrombosis. *BMJ Case Rep.* 2014;2014:bcr2013201359. doi: 10.1136/bcr-2013-201359. PMID: 24663248; PMCID: PMC3975569.
2. Butler JR, Eckert GJ, Zyromski NJ, Leonardi MJ, Lillemoe KD, Howard TJ. Natural history of pancreatitis-induced splenic vein thrombosis: a systematic review and meta-analysis of its incidence and rate of gastrointestinal bleeding. *HPB (Oxford).* 2011;13(12):839-45. doi: 10.1111/j.1477-2574.2011.00375.x. PMID: 22081918; PMCID: PMC3244622.
3. Pereira P, Peixoto A. Left-sided portal hypertension: a clinical challenge. *GE Port J Gastroenterol.* 2015;22(6):231-3. doi: 10.1016/j.jpge.2015.10.001. PMID: 28868414; PMCID: PMC5579977.
4. Patel H, Bhandari P, Kumar K, et al. Isolated gastric varices due to essential thrombocytosis related to splenic vein thrombosis: a challenge to uncover the concealed diagnosis. *Cureus.* 2019;11(11):e6068. doi: 10.7759/cureus.6068.
5. Zadrozny D. Lewostronne nadciśnienie wrotne jako problem kliniczny [Left-side portal hypertension as a clinical problem]. *Wiad Lek.* 1999;52(9–10):494-9. Polish. PMID: 10628275.
6. Fernandes A, Almeida N, Ferreira AM, Casela A, Gomes D, Portela F, et al. Left-sided portal hypertension: a sinister entity. *GE Port J Gastroenterol.* 2015;22(6):229-30. doi: 10.1016/j.jpge.2015.07.006.
7. Wani ZA, Bhat RA, Bhadoria AS, Maiwall R, Choudhury A. Gastric varices: classification, endoscopic and ultrasonographic management. *J Res Med Sci.* 2015;20(12):1200-7. doi: 10.4103/1735-1995.172990. PMID: 26958057; PMCID: PMC4766829.
8. Köklü S, Coban S, Yüksel O, Arhan M. Left-sided portal hypertension. *Dig Dis Sci.* 2007;52(5):1141-9. doi: 10.1007/s10620-006-9307-x. PMID: 17385040.
