

GUÍA DE USUARIO

UNIDAD DE ENFERMEDAD VASCULAR HEPÁTICA COMPLEJA DEL ADULTO

En la Unidad de Enfermedad Vascular Hepática Compleja del Adulto (UEVHC) del Hospital General Universitario Gregorio Marañón realizamos una actividad asistencial para el diagnóstico, tratamiento y atención multidisciplinaria a pacientes que padecen enfermedades vasculares hepáticas.

¿En qué consisten y cuáles son las enfermedades vasculares hepáticas?

Las enfermedades vasculares hepáticas son trastornos que afectan el sistema circulatorio del hígado y pueden resultar en una variedad de síntomas y complicaciones. Se trata de un grupo de enfermedades poco frecuentes cuyo manejo debe ser muy individualizado. A continuación explicamos brevemente cada una de las afecciones que se engloban en el concepto de enfermedades vasculares hepáticas:

Síndrome de Budd-Chiari: Esta enfermedad se caracteriza por la obstrucción de las venas de drenaje del hígado hacia el corazón, lo que provoca una acumulación de sangre en el hígado. Los síntomas incluyen dolor abdominal, hepatomegalia (aumento del tamaño del hígado) y ascitis (acumulación de líquido en el abdomen). En estadios avanzados se puede asociar a complicaciones derivadas de la congestión del hígado, que pueden cursar de forma aguda (fallo hepático, líquido intrabdominal, complicaciones hemorrágicas) o de forma crónica con el desarrollo de una cirrosis hepática.

Hepatopatía asociada a cardiopatías congénitas: Es una afección que afecta a pacientes que han sido sometidos en la infancia a una cirugía cardíaca, para corregir defectos cardíacos congénitos. En estos pacientes, como consecuencia de la congestión crónica por aumento retrógrado de la presión sanguínea desde el corazón hasta el hígado, se produce un daño hepático que puede derivar en el desarrollo de una cirrosis hepática. Su adecuado diagnóstico y tratamiento es de gran importancia, en especial si se valora la posibilidad de necesitar un trasplante cardíaco ya que puede ser necesario también el trasplante hepático.

Síndrome de Abernethy: Este síndrome consiste en una malformación congénita caracterizada por la ausencia total o parcial de la vena principal que lleva sangre al hígado, la vena porta. Con frecuencia se asocia a otras malformaciones fuera del hígado, en especial con malformaciones cardíológicas y esqueléticas. La malformación de la vena porta conlleva la aparición de cortocircuitos extrahepáticos que pueden derivar en múltiples complicaciones, en especial un deterioro cognitivo por la acumulación de toxinas (encefalopatía hepática).

Trombosis portal no tumoral ni cirrótica: En esta condición, se forman coágulos sanguíneos en la vena porta que transporta la sangre desde el intestino al hígado. Esto puede dar lugar a una serie de síntomas, como son la esplenomegalia (aumento del tamaño del bazo) y el sangrado gastrointestinal entre otros. Un porcentaje importante de pacientes no responden al tratamiento habitual con anticoagulación, precisando de tratamientos vasculares complejos que se deben realizar en centros con amplia experiencia.

Enfermedad vascular portosinusoidal: Esta afección es una enfermedad en la que por distintos mecanismos (fármacos, infecciones, alteraciones autoinmunes entre otros) se produce un daño en las venas del hígado provocando un incremento de la presión en la principal vena que irriga el hígado, la vena porta. Esta hipertensión portal puede provocar complicaciones como el desarrollo de trombos, hemorragia digestiva, el acúmulo de líquido abdominal (ascitis) o alteraciones neurológicas. Si bien no existe un tratamiento específico, el diagnóstico precoz y el seguimiento estrecho es importante para un tratamiento eficaz de las complicaciones.

Síndrome de obstrucción sinusoidal: En esta enfermedad se produce un problema de drenaje de la sangre del hígado, produciendo deterioro de la función hepática o acúmulo de líquido en el abdomen (ascitis) que pueden ser muy difíciles de controlar. Puede aparecer tras un trasplante de médula ósea aunque también después del trasplante hepático. Si falla el tratamiento médico puede ser necesaria la colocación de un sistema de derivación de la sangre del hígado (TIPS) para su control.

¿Qué aporta nuestra Unidad al tratamiento de estas enfermedades?

Nuestro equipo de especialistas tiene una gran experiencia en el diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades. Entendemos que las enfermedades vasculares hepáticas pueden ser desafiantes y nuestro enfoque es proporcionar la atención más avanzada, multidisciplinar y comprensiva.

El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado son fundamentales para gestionar estas afecciones y minimizar las complicaciones a largo plazo. También ofrecemos asesoramiento genético y estrategias de prevención, especialmente en casos donde existe un riesgo de complicaciones hepáticas graves. Los síntomas de las enfermedades vasculares hepáticas pueden variar según la afección específica. Si bien pueden cursar de forma asintomática (alcanzando el diagnóstico por pruebas de imagen o análisis de sangre), con frecuencia los pacientes presentan fatiga, dolor abdominal, sangrado digestivo, alteración del nivel de conciencia y distensión abdominal consecuencia del acúmulo de líquido. Es importante que cualquier persona que experimente estos síntomas busque atención médica.

Nuestro equipo multidisciplinar de expertos incluye hepatólogos, radiólogos vasculares intervencionistas, cirujanos, cardiólogos y otros profesionales de la salud especializados en el tratamiento de enfermedades hepáticas vasculares. Estamos comprometidos a brindar a nuestros pacientes la mejor atención posible y a mejorar su calidad de vida.

¿Qué profesionales forman parte de la Unidad de enfermedad vascular hepática?

Coordinador de la Unidad:

Dra. María-Vega Catalina Rodríguez. Médico adjunto de la Sección de Hepatología del Servicio de Aparato Digestivo. Responsable de la Unidad de Agudos y Sangrantes. Responsable de seguridad del paciente de la Sección de Hepatología.

Facultativos:

Hepatología:

- | | |
|--------------------------------|----------------------------------|
| · Dr. Rafael Bañares Cañizares | · Dra. Aránzazu Caballero Marcos |
| · Dra. Magdalena Salcedo Plaza | · Dr. Mario Romero Cristóbal |
| · Dr. Diego Rincón Rodríguez | · Dr. Andrés Conthe Alonso |
| · Dr. Luis Ibáñez Samaniego | · Dra. Ana Clemente Sánchez |

Radiología Vascular:

- Dr. Miguel Jesús Echenagusia Boyra
- Dr. Arturo Álvarez Luque
- Dr. Manuel González Leyte
- Dr. Fernando Carretero López
- Dr. Enrique Calleja Cartón
- Dr. Carlos Ballano Franco

Cirugía General - Sección Hepatobiliar:

- Dr. Jose Ángel López Baena
- Dr. Luis Rodríguez Bachiller Villaronga

Cardiología:

- Dra. Raquel Prieto Arévalo

Otros profesionales implicados:

- Dra. Milagros Sancho González (Unidad de Cuidados Intensivos)
- Dr. José Pérez Peña (Anestesiología)
- Dra. Isabel Peligros Gómez (Anatomía Patológica)

Enfermería Hepatología:

- María Teresa Hernando Cubas
- Carmen Corps Hernández
- David Martin Gil

Además de este equipo, la Unidad incluye la participación activa de otros profesionales de enfermería, técnicos de radiología y otros médicos consultores con un papel igualmente fundamental para llevar a cabo la labor asistencial de la Unidad.

¿Dónde se encuentra ubicada la Unidad de enfermedad vascular hepática?

Nuestra Unidad se encuentra localizada en varios puntos del hospital General Universitario Gregorio Marañón. Si bien se trata de un equipo multidisciplinar, la coordinación de la Unidad corre a cargo de la sección de Hepatología del Servicio de Aparato Digestivo. Los principales puntos de asistencia de la Unidad en nuestro centro son:

1.- Secretaría:

- La secretaría se encuentra localizada en la planta de hospitalización de Aparato Digestivo, en la sección de Hepatología (sexta planta del IPMQ, sector 6300).

2.- Hospitalización:

- Planta de Hepatología: sexta planta del edificio IPMQ; sector 6300
- Unidad de Agudos y Sangrantes de Aparato Digestivo: sexta planta del IPMQ; sector 6300
- Planta de Cardiología: quinta planta del IPMQ; sector 5200
- Unidad Coronaria: primera planta del IPMQ; sector 1200
- Unidad de Cuidados Intensivos:
 - UCI 1.300: primera planta edificio central sector 1300
 - UCI Biblioteca: Planta -1 del Pabellón de Asistencia Ambulatoria

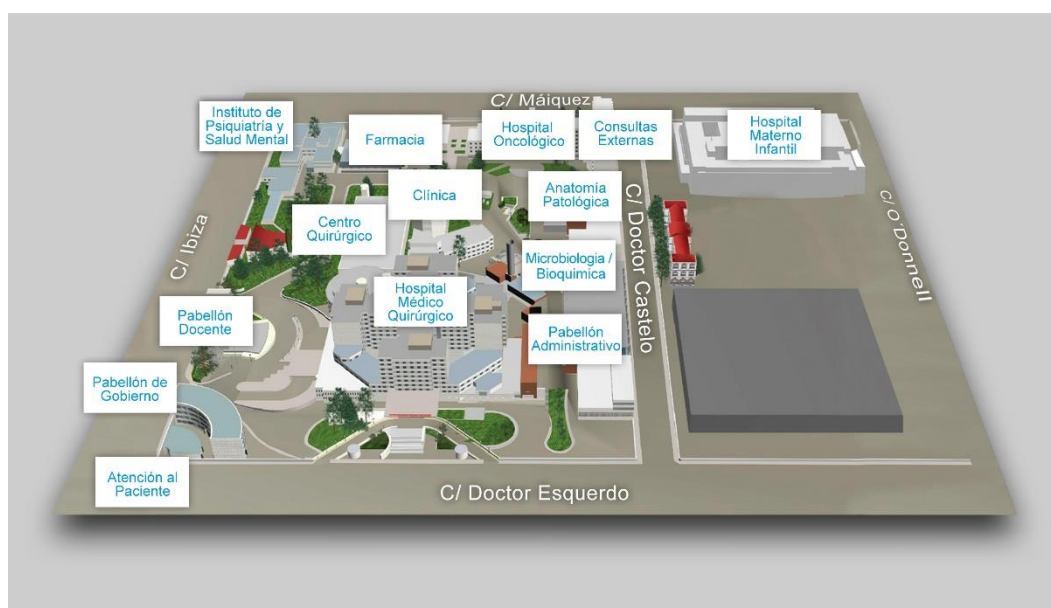
3.- Procedimientos:

- Radiología vascular e intervencionista: planta semisótano del IPMQ
- Hospital de día de Aparato Digestivo: planta semisótano del IPMQ
- Hospital de día de Cardiología (Hemodinámica cardiaca): quinta planta del IPMQ; sector 5100
- Unidad de Endoscopia Digestiva: planta baja del nuevo Centro Quirúrgico (antiguo PASA)
- Unidad de Imagen Cardiaca: planta baja del nuevo Centro Quirúrgico (antiguo PASA)

4.- Consultas externas:

- Consulta enfermedades vasculares hepáticas: 5ta planta edificio consultas externas - sector C
- Consulta cirugía general - hepatobiliar: 5ta planta edificio consultas externas - sector A
- Consulta cardiología: 2da planta edificio consultas externas - sector A

* IPMQ: Hospital Médico Quirúrgico



¿Cómo puedo contactar con la Unidad de Enfermedad Vascular Hepática Compleja?

Nuestra Unidad dispone de varias vías de contacto para los pacientes, así como para profesionales de otros centros que desean comunicarse con nosotros:

- **Teléfono secretaría:** +34 91.5868308
- **Correo electrónico:** evasculareshepaticas.hgugm@salud.madrid.org
- **Presencial:** Secretaría Aparato Digestivo - sexta planta IPMQ sector 6300 (horario: 8:00 - 15:00 horas)
- **Página web:**
<https://www.comunidad.madrid/hospital/gregoriomaranon/profesionales/unidades-multidisciplinares>

¿Cómo puedo acceder al Hospital General Universitario Gregorio Marañón?

Nuestro hospital se encuentra localizado en la zona centro de la ciudad de Madrid, dentro de la M30.

Dirección: Calle Dr. Esquerdo 46, 28007, Madrid, España

Formas de acceso por transporte público:

• Autobús

C/ O'Donnell: 2-28-203-E2-E3-N6-N27

C/ Doctor Esquerdo: 30-56-143-156-202

C/ Ibiza: 202-N8

C/ Sainz de Baranda: 15-215-202

C/ Narváez: 26-61-63-C2

• Metro:

Línea 6: O'Donnell-Sainz de Baranda

Línea 9: Sainz de Baranda-Ibiza

• Taxis:

C/ Dr. Esquerdo; C/ Ibiza; C/ O'Donnell; C/ Maiquez; C/ Dr. Castelo

• Aparcamientos (privados):

C/ Ibiza; C/ O'Donnell; C/ Menorca

Enlaces de interés para pacientes y profesionales:

Asociación Española de Enfermos Vasculares Hepáticos (AEVH)

• Teléfono: 639219812

• Email: info@aevh.es

• Web: <https://tomeatencia.wixsite.com/aevh>

Asociación de Cardiopatías Congénitas (AACIC)

• Teléfono: 934586653

• Email: info@aacic.org

• Web: <https://www.aacic.org/es/>

Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER)

• Teléfono: 915334008

• Web (contacto a través de la web): <https://www.enfermedades-raras.org/>