

02/05/2017 ¿Cómo se codificaría la cavernomatosis de vena porta cuando no aparece en el informe como una secuela de enfermedad trombofílica o que exista oclusión crónica del sistema portal?

La cavernomatosis portal es una enfermedad poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta, que provoca hipertensión portal. El cavernoma de vena porta se manifiesta a través de sus complicaciones; el cuadro típico de estos pacientes es una esplenomegalia silenciosa que evoluciona durante varios años, asociada a citopenias, especialmente plaquetopenia por el hiperesplenismo que se desarrolla secundariamente al aumento de la presión del sistema portal.

En los niños las causas más frecuentes son onfalitis o cateterización umbilical (muy común en países en vías de desarrollo)

En adultos, las causas más comunes son debido a cánceres invasores que comprimen la vena porta, procesos inflamatorios intraabdominales iatrogénicos (esplenectomía, colecistectomía) o no iatrogénicos; enfermedades infecciosas intraabdominales causantes de pyleflebitis (sigmoiditis diverticular); y entre los factores de riesgo se encuentran las anomalías trombofílicas congénitas o adquiridas; síndromes mielodisplásicos; síndromes de anticuerpos antifosfolípidos; policitemia vera; déficit de antitrombina III, proteína C y S, mutación del factor V de Leiden y del gen G20210 de la protrombina y la hemoglobinuria paroxística nocturna.

La cavernomatosis es el aspecto angiográfico que presentan las colaterales que se establecen alrededor de la vena Porta. Se ven unos vasos tortuosos, debidos a una obstrucción en la vena porta. Como consecuencia se produce una Hipertensión Portal.

Si es idiopática el diagnóstico principal sería la obstrucción **I81 Trombosis de vena Porta**

Si pensamos en la imagen angiográfica se tendría que como **D18.03 Hemangioma de estructuras intraabdominales**

Por lo que debido al amplio espectro de causas que derivan en una cavernomatosis portal, se debe revisar la historia del paciente o consultar al clínico la sospecha del origen de la misma, que se codificaría como diagnóstico secundario.