

*Criterios homologados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud*

## **85. ENFERMEDAD VASCULAR HEPATICA COMPLEJA EN EL ADULTO**

Las enfermedades vasculares hepáticas (EVH) en el adulto agrupan a un conjunto de enfermedades infrecuentes que se caracterizan por: la complejidad en su diagnóstico (que requiere procedimientos relativamente complejos y específicos), la dificultad de su tratamiento (que en ocasiones requiere técnicas altamente sofisticadas) y la necesidad de un abordaje multidisciplinar.

Dentro de las EVH se encuentran la trombosis portal no cirrótica ni tumoral, el síndrome de Budd-Chiari, la enfermedad vascular portosinusoidal (previamente conocida como hipertensión portal idiopática) y las manifestaciones hepáticas asociadas a las cardiopatías congénitas y su corrección (especialmente la intervención de Fontan).

A pesar de su baja frecuencia, las EVH se asocian a un gran consumo de recursos debido a su dificultad diagnóstica y las técnicas que se requieren para su seguimiento y tratamiento.

El diagnóstico de estas enfermedades requiere frecuentemente de la realización de un estudio hemodinámico hepático, biopsia hepática transyugular y/o percutánea, elastografía hepática y estudios de angio-radiología.

Se estima que aproximadamente un 20% de pacientes con trombosis portal no cirrótica y hasta un 30% de aquellos con síndrome de Budd-Chiari pueden requerir para su tratamiento de técnicas intervencionistas complejas de reconstrucción portal, incluyendo la realización de TIPS (transjugular intrahepatic porto-systemic shunt) con o sin repermeabilización de la vena porta o de las venas suprahepáticas. Globalmente la realización de estos procedimientos requiere una extensa formación y experiencia, se estima que un radiólogo intervencionista debe realizar anualmente al menos 20 procedimientos de esta naturaleza.

Algunos de estos pacientes pueden beneficiarse de un trasplante hepático o de la reconstrucción quirúrgica del eje esplenoportal, por lo que la participación de cirujanos hepatobiliares experimentados es también imprescindible.

Finalmente, los pacientes con EVH en el seno de una cardiopatía congénita de ventrículo único, con o sin cirugía de Fontán o similar, son un grupo en ascenso, en su mayoría en la 2ª y 3ª década de la vida, que requieren un abordaje conjunto entre cardiólogos, hepatólogos y radiólogos.

Por tanto, estas enfermedades requieren un abordaje multidisciplinar que incluya hepatólogos, radiólogos diagnósticos e intervencionistas, cirujanos hepáticos y cardiólogos, expertos en cardiopatías congénitas, entre otros. Así mismo, existe una importante necesidad de generación de conocimiento para determinar la historia natural, el pronóstico y el tratamiento de muchas de estas enfermedades.

Por tanto, este CSUR debe proporcionar a los pacientes con una enfermedad hepática no cirrótica de origen vascular un servicio altamente especializado y multidisciplinar que requiere de recursos humanos y materiales específicos y altamente complejos.

En concreto, atenderá pacientes con **enfermedad vascular hepática compleja**:

- Trombosis portal compleja:
  - Trombosis aguda grave.
  - Trombosis y transformación cavernomatosa con complicaciones refractarias al tratamiento médico (ascitis, hemorragia de repetición, dolor intratable y colangiopatía biliar sintomática).
- Síndrome de Budd-Chiari:
  - Refractario al tratamiento diurético y anticoagulante (ascitis no controlada, insuficiencia hepática).
- Enfermedad vascular portosinusoidal:
  - Con complicaciones secundarias a la hipertensión portal (ascitis, hemorragia por varices, encefalopatía, complicaciones pulmonares).
  - Asociada a inmunodeficiencia variable común.
- Síndrome de obstrucción sinusoidal:
  - Refractario al tratamiento de primera línea (ascitis no controlada, insuficiencia hepática).
- Síndrome de Abernethy.
- Enfermedad hepática asociada a cardiopatía congénita:
  - Enfermedad hepática avanzada.
  - Lesiones focales hepáticas.

## A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de las enfermedades vasculares hepáticas:</p>	<p>La incidencia y prevalencia de las enfermedades vasculares hepáticas (EVH) no es bien conocida, dado que muchas de ellas están infradiagnosticadas.</p> <p>La incidencia individual de cada una es &lt;5 pacientes por 10.000 habitantes.</p> <p>El registro español de EVH activo desde 2011, auspiciado por la Asociación Española para el Estudio del Hígado y el CIBERehd, ha identificado hasta el año 2018, 348 pacientes, 66 con síndrome de Budd-Chiari y 84 con hipertensión portal idiopática. Estas cifras están lejos de la incidencia real de estas enfermedades, pero claramente señalan su rareza.</p> <p>Se estima que en España sería necesaria una unidad por cada 10 millones de habitantes, lo que supondría disponer de 4-5 unidades. En la actualidad no existen unidades específicamente dedicadas a las EVH complejas. La creación hace más de 10 años de un</p>
--	---

	grupo europeo y después de uno español dedicado a estas entidades ha facilitado la concentración de casos y la adquisición de experiencia por algunos servicios, que actúan en la práctica como centros de referencia.
--	--

**B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de las enfermedades vasculares hepáticas complejas:**

<p>► <b>Experiencia del CSUR:</b></p> <p><b>- Actividad:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Número de pacientes o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de las enfermedades vasculares hepáticas complejas:</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 20 pacientes nuevos &gt;14 años diagnosticados de enfermedades vasculares hepáticas complejas*, atendidos en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</li> <li>*Se contabilizarán como enfermedades vasculares hepáticas complejas: <i>Trombosis portal compleja (Trombosis aguda grave y Trombosis y transformación cavernomatosa con complicaciones refractarias al tratamiento médico: ascitis, hemorragia de repetición, dolor intratable y colangiopatía biliar sintomática); Síndrome de Budd-Chiari refractario al tratamiento diurético y anticoagulante (ascitis no controlada, insuficiencia hepática); Enfermedad vascular portosinusoidal con complicaciones secundarias a la hipertensión portal (ascitis, hemorragia por varices, encefalopatía, complicaciones pulmonares) o Asociada a inmunodeficiencia variable común; Síndrome de obstrucción sinusoidal refractario al tratamiento de primera línea (ascitis no controlada, insuficiencia hepática); Síndrome de Abernethy; Enfermedad hepática asociada a cardiopatía congénita (Enfermedad hepática avanzada, Lesiones focales hepáticas).</i></li> <li>- 15 TIPS realizados a pacientes &gt;14 años en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años.</li> <li>- 2 re-construcción/re canalización portales realizadas en pacientes &gt;14 años en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años.</li> <li>- 20 trasplantes hepáticos realizados en pacientes &gt;14 años en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos.</li> </ul>
---	---

<p>- <b>Otros datos:</b> investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para aparato digestivo, cirugía general y del aparato digestivo, medicina intensiva, radiodiagnóstico y anestesiología y reanimación.</li> <li>- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad participa en publicaciones en este campo. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Recomendable publicación anual en enfermedades vasculares hepáticas: mínimo de un trabajo en revistas D1/Q1 y/o tesis doctoral.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con enfermedades vasculares hepáticas para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas.</li> <li>▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación continuada en enfermedades vasculares hepáticas para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en enfermedades vasculares hepáticas, estandarizado y autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria.</li> <li>- La Unidad tiene un Programa de formación en enfermedades vasculares hepáticas dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo...).</li> </ul>
<p>► <b>Recursos específicos del CSUR:</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El centro dispone de una Comisión de Trasplantes, que trabaja con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), que aseguren la adecuada selección de los receptores, el</li> </ul>

<p>- <b>Recursos humanos</b> necesarios para la adecuada atención de las enfermedades vasculares hepáticas:</p>	<p>proceso de trasplante y el seguimiento postoperatorio inmediato y a largo plazo, y que garanticen la calidad y la seguridad de todo el procedimiento terapéutico.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El hospital donde está ubicada la Unidad cuenta con disponibilidad permanente de un coordinador de trasplantes.</li> </ul> <p>- Para facilitar la atención de estos pacientes y optimizar recursos, se establecen franjas horarias específicas para las exploraciones radiológicas, diagnósticas y terapéuticas.</p> <p>- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaborarán en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad.</li> <li>- Resto de personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 2 hepatólogos.</li> <li>▪ 2 radiólogos vasculares intervencionistas.</li> <li>▪ 1 anatomopatólogo, con dedicación a la evaluación histopatológica de las enfermedades hepáticas.</li> <li>▪ 2 cirujanos hepatobiliares.</li> <li>▪ 1 cardiólogo.</li> <li>▪ 1 gestor de casos.</li> <li>▪ Personal de enfermería y quirófano.</li> </ul> </li> <li>- La Unidad debe contar con la participación, a tiempo parcial, de al menos 1 profesional de los siguientes servicios: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Anestesia.</li> <li>▪ Cuidados intensivos.</li> </ul> </li> </ul>
---	--

<p><b>Formación básica de los miembros del equipo<sup>a</sup>:</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atención continuada del equipo médico-quirúrgico las 24 horas los 365 días del año. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente con EVH compleja.</li> <li>▪ Disponibilidad permanente, como mínimo, de: <ul style="list-style-type: none"> <li>- 2 cirujanos hepatobiliares.</li> <li>- 1 hepatólogo.</li> <li>- 1 anestesista.</li> </ul> </li> <li>▪ Personal de enfermería y quirófano</li> </ul> </li> <li>- Coordinador de la Unidad con, al menos, 5 años de experiencia en la atención de pacientes con Enfermedad vascular hepática compleja.</li> <li>- Hepatólogos con experiencia de más de 5 años en el diagnóstico de las Enfermedad vascular hepática y en el tratamiento de las complicaciones de la hipertensión portal, incluyendo la realización e interpretación de estudios hemodinámicos hepáticos y biopsia hepática transyugular y ecografía abdominal.</li> <li>- Radiólogos vasculares intervencionistas con experiencia con experiencia de más de 5 años en la interpretación de pruebas de imagen del eje esplenoportal (US-Doppler con contraste, angioTAC, colangioangioRM), en colocación de TIPS y en la realización de técnicas de recanalización portal, fibrinólisis, trombectomía arterial y venosa, así como embolización de fistulas arteriovenosas y colaterales. Incluye abordajes vasculares excepcionales como punción transesplénica y eventualmente transmesentérica.</li> <li>- Anatomopatólogo con experiencia de al menos 5 años en la interpretación de la histología hepática, específicamente en identificar las lesiones descritas en las diferentes formas de enfermedades vasculares hepáticas.</li> <li>- Cirujano con experiencia de al menos 5 años en cirugía hepatobiliar, en especial en trasplante hepático en casos de trombosis parcial o completa del eje esplenoportal.</li> <li>- Cardiólogos con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas.</li> <li>- Personal de enfermería y quirófano, al menos cuentan con una enfermera con experiencia de 5 años en la atención de pacientes con enfermedades vasculares hepáticas</li> </ul>
--	---

<p>- <b>Equipamiento específico</b> necesario para la adecuada atención de las enfermedades vasculares hepáticas:</p> <p>► <b>Recursos de otras unidades o servicios</b> además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de las enfermedades vasculares hepáticas<sup>a</sup>:</p>	<p>y enfermedad hepática crónica.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Anestesista con experiencia en pacientes con cirugía hepática.</li> <li>- Médico intensivista con experiencia con cirugía hepática y enfermedad hepática crónica.</li> </ul> <p>- Hospitalización:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Unidad de hospitalización, en la planta de hospitalización de aparato digestivo o cirugía.</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Consulta específica de enfermedades vasculares hepáticas.</li> <li>- Sala de angio-radiología con capacidad para realizar radiología intervencionista vascular, hemodinámica hepática y biopsia hepática transyugular.</li> <li>- Elastografía de transición.</li> <li>- Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar.</li> <li>- Recomendable comunicación informática integrada bidireccional con los hospitales origen de los pacientes, que permita el desarrollo de programas de telemedicina para asistencia tutelada a distancia de los pacientes.</li> </ul> <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de cirugía general y digestivo.</li> <li>- Servicio/Unidad de cuidados intensivos.</li> <li>- Servicio/Unidad de anestesia y reanimación.</li> <li>- Servicio/Unidad de digestivo.</li> <li>- Servicio/Unidad de endoscopia.</li> <li>- Servicio/Unidad de medicina interna.</li> <li>- Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en patología vascular hepática.</li> <li>- Servicio/Unidad de radiología intervencionista.</li> <li>- Servicio/Unidad de inmunología.</li> <li>- Servicio/Unidad de microbiología.</li> <li>- Servicio/Unidad de enfermedades infecciosas.</li> </ul>
---	---

<p><b>► Seguridad del paciente</b>  <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas.</li> <li>- La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria.</li> <li>- La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño.</li> <li>- La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos).</li> <li>- La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos).</li> <li>- La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU).</li> <li>- La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica).</li> <li>- La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo.</li> <li>- La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).</li> </ul>
<p><b>► Existencia de un sistema de información adecuado:</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo con lo establecido en el Real Decreto</li> </ul>



<p><i>(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</i></p>	<p>69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos.</li> </ul> <p>- La Unidad dispone de un <b>registro de pacientes con enfermedad vascular hepática</b>, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD.</p> <p>- Recomendable la participación de la Unidad en los registros oficiales de la EASL y de la AEEH (Registro Europeo “VALDIG” y en el Registro de REHEVASC).</p> <p><i>La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p>
<p>► <b>Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR<sup>b</sup>:</b>  <i>(Por ejemplo: % de pacientes curados tras la aplicación de un determinado tratamiento, % de complicaciones admisibles en la realización del procedimiento y tipo de éstas, mortalidad, etc.)</i></p>	<p><b>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</b></p> <p><b>A. Datos de actividad además de los recogidos en los criterios de designación de actividad:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Nº de pacientes con nuevo diagnóstico de: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Trombosis portal compleja</li> <li>- Síndrome de Budd-Chiari</li> <li>- Síndrome de obstrucción sinusoidal</li> <li>- Síndrome de Abernethy</li> <li>- Enfermedad hepática asociada a cardiopatía congénita</li> </ul> </li> <li>- Proporción de pacientes presentados en sesión en 1 mes desde el diagnóstico</li> </ul> <p><b>B. Indicadores de resultado en salud</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- % de éxito técnico en los procedimientos terapéuticos</li> <li>- % de complicaciones graves de los procedimientos terapéuticos</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- % de resolución de los síntomas</li> <li>- % de reintervenciones <ul style="list-style-type: none"> <li>- por indicación técnica</li> <li>- por falta de resolución de los síntomas</li> </ul> </li> <li>- Mortalidad hospitalaria: mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria.</li> <li>- Mortalidad a 90 días.</li> <li>- Morbilidad a 90 días. En pacientes sometidos a intervención quirúrgica se calcula utilizando la siguiente metodología: <ul style="list-style-type: none"> <li>En ese periodo se incluyen los reingresos y sus complicaciones.</li> <li>La metodología para objetivar la morbilidad es el análisis de la Historia Clínica (de todos los comentarios diarios médicos y de enfermería) y se registran todas las complicaciones objetivadas.</li> <li>Para determinar la morbilidad, se emplea la Clasificación de Clavien Dindo, considerando complicación cualquier desviación del curso postoperatorio normal. Por tanto, se incluyen todas las complicaciones, mayores y menores (p.e. náuseas, vómitos, mal control del dolor, etc.).</li> <li>Se determina el Comprehensive Complication Index (CCI), con la calculadora online <a href="https://www.assessurgery.com/">https://www.assessurgery.com/</a></li> </ul> </li> </ul> <p><i>En el Grupo CSUR de SI se determinarán aquellas complicaciones centinelas del procedimiento, también subsidiarias de ser comparadas, por ejemplo: fístula de anastomosis, necrosis de plastia, reintervenciones, infección urinaria, neumonía, infección del catéter central, del sitio quirúrgico.</i></p>
--	--

<sup>a</sup> Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

<sup>b</sup> Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la S.G. de Calidad e Innovación.

## Bibliografía

1. European Association for the Study of the Liver. Electronic address: easloffice@easloffice.eu. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol.* 2016 Jan;64(1):179-202. doi: 10.1016/j.jhep.2015.07.040. Epub 2015 Oct 26. PMID: 26516032.
2. Boike JR, Thornburg BG, Asrani SK, Fallon MB, Fortune BE, Izzy MJ, Verna EC, Abraldes JG, Allegretti AS, Bajaj JS, Biggins SW, Darcy MD, Farr MA, Farsad K, Garcia-Tsao G, Hall SA, Jadlowiec CC, Krowka MJ, Laberge J, Lee EW, Mulligan DC, Nadim MK, Northup PG, Salem R, Shatzel JJ, Shaw CJ, Simonetto DA, Susman J, Kolli KP, VanWagner LB; Advancing Liver Therapeutic Approaches (ALTA) Consortium. North American Practice-Based Recommendations for Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunts in Portal Hypertension. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2021 Jul 15: S1542-3565(21)00749-7. doi: 10.1016/j.cgh.2021.07.018. Epub ahead of print. PMID: 34274511.
3. Sharma A, Keshava SN, Eapen A, Elias E, Eapen CE. An Update on the Management of Budd-Chiari Syndrome. *Dig Dis Sci.* 2021 Jun;66(6):1780-1790. doi: 10.1007/s10620-020-06485-y. Epub 2020 Jul 20. PMID: 32691382.
4. García-Pagán JC, Saffo S, Mandorfer M, Garcia-Tsao G. Where does TIPS fit in the management of patients with cirrhosis? *JHEP Rep.* 2020 May 23;2(4):100122. doi: 10.1016/j.jhepr.2020.100122. PMID: 32671331; PMCID: PMC7347999.
5. O'Leary JG, Greenberg CS, Patton HM, Caldwell SH. AGA Clinical Practice Update: Coagulation in Cirrhosis. *Gastroenterology.* 2019 Jul;157(1):34-43. e1. doi: 10.1053/j.gastro.2019.03.070. Epub 2019 Apr 12. PMID: 30986390.
6. Young K, Wong R. Evaluation and management of acute and chronic portal vein thrombosis in patients with cirrhosis. *Clin Liver Dis (Hoboken).* 2018 Jan 2;10(6):152-156. doi: Chan SS, Colecchia A, Duarte RF, Bonifazi F, Ravaioli F, Bourhis JH. Imaging in Hepatic Venous Occlusive Disease/Sinusoidal Obstruction Syndrome. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2020 Oct;26(10):1770-1779. doi: 10.1016/j.bbmt.2020.06.016. Epub 2020 Jun 25. PMID: 32593647.10.1002/cld.679. PMID: 30992777; PMCID: PMC6467124.
7. Téllez L, Rodríguez de Santiago E, Minguez B, Payance A, Clemente A, Baiges A, Morales-Arreaez D, La Mura V, Llop E, Garrido E, Garrido-Lestache E, Tasayco S, Bruno O, Prieto R, Montserrat S, Pons M, Olavarriá A, Dos L, Legendre A, Jesús Del Cerro M, Bañares R, García-Pagán JC, Rautou PE, Albillos A; VALDIG an EASL consortium. Prevalence, features and predictive factors of liver nodules in Fontan surgery patients: The VALDIG Fonliver prospective cohort. *J Hepatol.* 2020 Apr;72(4):702-710. doi: 10.1016/j.jhep.2019.10.027. Epub 2019 Nov 11. PMID: 31726116.
8. Téllez L, Rodríguez-Santiago E, Albillos A. Fontan-Associated Liver Disease: A Review. *Ann Hepatol.* 2018 Mar 1;17(2):192-204. doi: 10.5604/01.3001.0010.8634. PMID:
9. Téllez L, Rodríguez de Santiago E, Albillos A. Fontan-associated Liver Disease. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2018 Mar;71(3):192-202. English, Spanish. doi: 10.1016/j.rec.2017.10.052. Epub 2018 Feb 9. PMID: 29433942.9469053.

10. De Gottardi A, Rautou PE, Schouten J, Rubbia-Brandt L, Leebeek F, Trebicka J, Murad SD, Vilgrain V, Hernandez-Gea V, Nery F, Plessier A, Berzigotti A, Bioulac-Sage P, Primignani M, Semela D, Elkrief L, Bedossa P, Valla D, Garcia-Pagan JC; VALDIG group. Porto-sinusoidal vascular disease: proposal and description of a novel entity. *Lancet Gastroenterol Hepatol*. 2019 May;4(5):399-411. doi: 10.1016/S2468-1253(19)30047-0. PMID: 30957754.