

GUIAS DE BUENAS PRACTICAS CLINICAS

Diagnóstico y tratamiento de la hipertensión portal en el niño (Parte I: Generalidades).

Diagnosis and treatment of portal hypertension in children (Part I: general issues)

Dr. C. Rafael Trinchet Soler¹, Dra. Yanet Hidalgo Marrero², Dr. Luis Marcano Sanz³, Dr. Ramón Villamil Martínez⁴.

¹Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Titular. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial "Octavio de la Concepción y la Pedraja", Holguín. ²Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Instructor. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", Holguín. Instructor. ³Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica y de I Grado en Cirugía Cardiovascular. Cardiocentro del Hospital Pediátrico "William Soler", La Habana. ⁴Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Docente "William Soler", La Habana.

RESUMEN

La hipertensión portal es el síndrome clínico caracterizado por el aumento de la presión en el sistema de drenaje venoso portal del aparato digestivo. Indudablemente las hemorragias digestivas altas debidas a várices esofagogástricas, gastritis erosivas y úlceras pépticas constituyen el reto más difícil y peligroso para médicos y pacientes. Aunque la mayoría de los pacientes son tratados de forma ";conservadora";, el tratamiento quirúrgico realizado correctamente en pacientes escogidos según los protocolos actuales de manejo de la enfermedad es el método más eficaz para disminuir la presión portal definitivamente y puede ser realizado en más del 88 % de los pacientes, incluso menores de 2 años, con una mortalidad electiva cercana a 0 % en algunos países. Se presenta la primera parte de la Guía de Buenas Prácticas Clínicas para Hipertensión Portal, aprobada por consenso en el 1er Taller Nacional de Buenas Prácticas Clínicas en Cirugía Pediátrica (Cienfuegos, 7 al 9 de marzo del 2002).

Palabras Clave: Hipertensión Portal; Várices Esofágicas y Gástricas; Hemorragia Gastrointestinal

ABSTRACT

The portal hypertension is the clinical syndrome characterized by the increase of pressure in portal system. Undoubtedly the gastrointestinal bleeding due to esophageal and gastroesophageal varices, erosive

gastritis and peptic ulcers constitute the most difficult and dangerous challenge for doctors and patients. Although most patients are treated by non-surgical methods, the surgical treatment correctly realized in chosen patients according to the current protocols is the most effective method to diminish the portal pressure definitively and can be carried out in more than 88% of patients smaller than 2 years old with a near elective mortality to 0% in some countries. We presented the First Part of Good Clinical Practices Guideline for Portal hypertension, approved by consensus in the 1st National Good Clinical Practices Workshop in Pediatric Surgery (Cienfuegos, Cuba, March 7 – 9, 2002).

Key Words: Hypertension Portal; Esophageal and Gastric Varices; Gastrointestinal Hemorrhage

INTRODUCCIÓN

La presión portal es, según lo establecido por la ley de Ohm, el resultado del flujo sanguíneo esplácnico por la resistencia al mismo (Presión = flujo x resistencia), de manera tal que la hipertensión portal (HTP) es el reflejo del aumento tanto de uno como de otro factor. Pequeños cambios en el diámetro de los vasos pueden provocar grandes cambios en la resistencia; cuando la resistencia es baja los cambios del flujo pueden ser acomodados, pero cuando la resistencia vascular es alta incluso con pequeños cambios del flujo se produce un marcado incremento de la presión. El incremento total

Recibido: 9 de septiembre de 2005

Aprobado: 8 de noviembre de 2005

Correspondencia:

Dr. C. Rafael Trinchet Soler

Hospital Pediátrico Provincial "Octavio de la Concepción y la Pedraja", Holguín.

de la resistencia venosa inicia la HTP con un incremento sustancial del flujo esplácnico.

Concepto

Hipertensión portal es el síndrome clínico caracterizado por el aumento de los valores de presión en el sistema de drenaje venoso portal del aparato digestivo. Fisiopatológicamente se produce debido al aumento del flujo sanguíneo, de la resistencia al mismo en este territorio o la combinación de ellos, que provoque una presión por encima de 10 a 12 mm Hg en el sistema venoso portal.

No es la hipertensión en sí, sino sus consecuencias fisiopatológicas las que representan un peligro para la vida. El efecto neto de un flujo esplácnico aumentado o de un aumento de la resistencia es el desarrollo de canales alternativos para la descompresión del circuito portal. Ello incluye la formación de conexiones diafragmáticas, periumbilicales, esplenorrenales, gonadales, perirrectales y gastroesofágicas denominadas circulación colateral cuyo funcionamiento tiene consecuencias clínicas desfavorables. En presencia de obstrucción al libre flujo de la sangre portal por el hígado las conexiones entre el sistema portal y el de la vena cava inferior (VCI) se hipertrofian y dilatan dando lugar a la circulación colateral que puede ser de dos tipos:

1. **Hepatópeta:** cuando se establecen anastomosis portoportales que logran superar el bloqueo portal a través de la vena cística profunda, las venas epiploicas del epiplón mayor y ligamentos hepatocólicos y hepatorenal, venas de la porta hepatis y el ligamento suspensorio, venas diafragmáticas, venas umbilicales, del hepatocolédoco y vena paraumbilicales a través del ligamento redondo, toda incluidas dentro del sistema venoso conocido como sistema accesorio de Sappey.
2. **Hepatófuga:** se desarrolla cuando no se logra superar el bloqueo portal, estableciéndose cuatro grupos de colaterales de este tipo:
 - a. **Esofágicas:** anastomosis a través de venas del conducto gastrointestinal entre el sistema de la coronaria estomáquica del sistema portal a través del plexo esofágico, y el sistema de la vena ácigos, tributario del de la VCI, y entre los vasos cortos y vena gastroepiploica izquierda y el sistema de la ácigos también a través del plexo esofágico. Las várices esofagogástricas resultantes se desarrollan cuando aumenta el gradiente de presión por encima de los valores normales y son las principales responsables de la morbimortalidad del paciente con HTP.
 - b. **Umbilicales:** anastomosis entre la vena umbilical persistente y las paraumbilicales del ligamento redondo tributarias del sistema portal y las venas epigástricas superiores e inferiores de los sistemas venosos de la cava superior (VCS) e

inferior respectivamente. Este tipo de anastomosis origina la circulación colateral periumbilical visible conocida como signo de Cruvelhier-Baugarteng o en cabeza de medusa.

- c. **Rectales:** anastomosis entre las venas hemorroidales superiores del sistema portal y las venas hemorroidales medias e inferiores, del sistema de la VCI, dando lugar a las hemorroides.
- d. **Parietales :** se establecen anastomosis entre venas del sistema portal como las mesentéricas superior e inferior y venas pancreáticas y venas del sistema cava, lumbares, renales y capsulares a través de venas retroperitoneales en las posiciones fijas del tubo digestivo. Este sistema es conocido como el sistema de circulación colateral de Retzius.

Otras consecuencias fisiopatológicas del aumento de la presión portal incluyen:

1. Vasodilatación y congestión esplácnica.
2. Hiperesplenismo por esplenomegalia.
3. Intoxicación hepatoamoniaca por disminución del flujo sanguíneo hepático.
4. Alteraciones del flujo linfático

Las consecuencias de la obstrucción del flujo portal pueden ser sutiles y rápidamente compensadas o alarmantes y con riesgo inminente para la vida.

Las manifestaciones clínicas y el pronóstico de los pacientes con HTP están determinados e influenciados por la localización de la obstrucción venosa y el estado de la función hepática, respectivamente. En la edad pediátrica la mayoría de los pacientes pueden ser agrupados en dos grupos clínicos:

- a. Los que ingresan con cuadros repetidos de sangrado por várices esofágicas.
- b. Los que presentan grandes esplenomegalias responsables de trombocitopenias a veces severas, sin sangrado digestivo, aunque con várices esofágicas detectables.

En ambos grupos pueden estar presentes signos de disfunción hepática, ascitis, desnutrición, y anemia. Indudablemente las hemorragias digestivas altas debidas a várices esofagogástricas, gastritis erosivas y úlceras pépticas constituyen el reto más difícil y peligroso para médicos y pacientes. El 80 % de los pacientes con HTP sangrará alguna vez, de ellos 20 a 30 % antes del año de edad y 60 a 70 % antes de los 6 años. El sangrado se produce generalmente a presiones mayores de 250-300 mm H₂O y aunque por su magnitud suele poner en peligro la vida del paciente, también puede presentarse en forma de episodios leves causando anemia o melena. La rotura de várices esofágicas o gástricas es la causa más frecuente del mismo pero en un 30 % de los casos el sangrado es originado por causas ajenas a las várices como la gastropatía portal hipertensiva y las úlceras postescleroterapia. Tal como se expresa para el pronóstico y la clínica, también el manejo de estos

pacientes está grandemente determinado por la causa y el nivel de la obstrucción al flujo venoso portal. Existen algoritmos que sugieren el manejo de pacientes con várices sangrantes y abogan por una resucitación inicial. El tratamiento farmacológico concomitante con el diagnóstico y la terapéutica endoscópica, son las primeras medidas aconsejadas. Si el sangrado es persistente, existen opciones quirúrgicas que pueden y deben ser practicadas.

En años anteriores la conducta ante estos pacientes era notablemente conservadora ante la creencia de que de con el crecimiento estos pacientes se autoderivaban sin complicaciones, dada la gran tolerancia a las recidivas que presentan los pacientes con obstrucción prehepática, que representan el mayor porcentaje en la edad pediátrica y ante las dificultades técnicas que suponía realizar una derivación vascular en niños pequeños con venas de escaso calibre. Actualmente se sabe que no sólo la autoderivación puede provocar severas complicaciones como el síndrome hepato pulmonar, sino que existe además un incremento en la mortalidad en la adolescencia y juventud. En la actualidad se ha producido un cambio en la actitud para manejar la HTP debido fundamentalmente a que las cifras indican que la letalidad y el riesgo inherentes a resangrado y al tratamiento conservador son altos, a que alrededor de un 10 % de los pacientes adquiere el virus de la hepatitis B durante las transfusiones repetidas, al desarrollo de modernas técnicas de tratamiento endoscópico y médico aun en pacientes pequeños y de que los reportes aseguran buen pronóstico y mantenimiento a largo plazo de las anastomosis derivativas hechas con técnicas avanzadas de microcirugía para venas de muy escaso calibre en pacientes menores de 4 años y ayudados de heparinización. El tratamiento quirúrgico realizado correctamente en pacientes escogidos según los protocolos actuales de manejo de la enfermedad es el método más eficaz para disminuir la presión portal definitivamente y puede ser realizado en más del 88 % de los pacientes incluso menores de 2 años con una mortalidad electiva cercana a 0 %. La HTP extrahepática se presenta en pacientes entre 2 y 4 años. La posibilidad de —shunt|| en el niño ha sido demostrada por Maksond y Mies Bismuth, Franco Alagille y Orloff. Mitra reportó una amplia serie con —shunt|| esplenorenal latero-lateral, sin esplenectomía con 87 % de permeabilidad. Considerando que en la mayoría de los niños con HTP el obstáculo es infrahepático y tienen en esencia una función hepática normal (categoría A de Child; ver Anexo 3) es de esperar buenos resultados con la descompresión portal por procedimientos derivativos. Ni la talla ni la edad deben ser considerados factores limitantes absolutos.

Desde hace algunos años, cirujanos pediátricos, hematólogos, gastroenterólogos e intensivistas se enfrentan con la problemática que plantean estos

pacientes en nuestro país. La mayoría de niños con HTP en muchos de los servicios son tratados paliativamente con medidas médicas que tratan las consecuencias y no la causa de la enfermedad. De ello derivan múltiples problemas científicos, fundamentalmente la falta de un protocolo que sistematice la profilaxis, el diagnóstico y el tratamiento.

Etiología de la Hipertensión portal

La HTP puede ocurrir por obstrucción del flujo venoso normal en la vena porta (VP), incremento de la resistencia vascular intrahepática u obstrucción del flujo venoso hepático. Finalmente, resulta de una interacción dinámica entre el incremento del flujo sanguíneo y la resistencia vascular portal. Anatómicamente las causas de HTP se han dividido para su estudio en tres grandes grupos dependiendo de su localización con respecto al parénquima hepático: prehepática, intrahepática y poshepática; ellos a su vez, tomando como referencia la sinusoide hepática, vínculo de unión entre un sistema venoso y otro, en dos tipos: presinusoidal y possinusoidal. Esta clasificación tiene implicación clínica pues el estado y la evolución del paciente dependerán directamente de que exista o no un daño hepático de base.

1. HTP prehepática (resinusoidal).
 - 1.1. Por aumento del flujo sanguíneo como en las fístulas arteriovenosas entre la arteria hepática o esplénica y la VP, ya sean traumáticas, congénitas o aneurismáticas. Menos frecuentemente por grandes esplenomegalias como en las enfermedades hematológicas.
 - 1.2. Por aumento de la resistencia:
 - 1.2.1. Trombosis de la vena esplénica (Síndrome de Banti, 1883).
 - 1.2.2. Obstrucción de la VP.
 - 1.2.2.1. Trombótica.
 - 1.2.2.1.1. Cateterismo umbilical.
 - 1.2.2.1.2. Onfalitis perinatal.
 - 1.2.2.1.3. Deshidratación severa.
 - 1.2.2.1.4. Infecciones intraabdominales (apendicitis aguda, peritonitis primaria).
 - 1.2.2.1.5. Infecciones sistémicas neonatales.
 - 1.2.2.1.6. Enfermedad inflamatoria intestinal (asociada a estado de hipercoagulabilidad).

- 1.2.2.1.7. Infección del árbol biliar.
- 1.2.2.1.8. Colangitis esclerosante primaria.
- 1.2.2.1.9. Estados de hipercoagulabilidad (déficits de proteínas C y S).

La trombosis portal puede ir acompañada o no de transformación cavernomatosa, que no es más que la formación de canales venosos colaterales al trombo que lo recanalizan y mantienen el flujo al hígado.

1.2.2.2. No trombótica.

- 1.2.2.2.1. Malformaciones congénitas de la VP (agenesia, estenosis).
- 1.2.2.2.2. Compresión extrínseca de la VP.

2. HTP intrahepática (incremento intrahepático de la resistencia vascular portal).

2.1. Presinusoidal.

- 2.1.1. Equistosomiasis
- 2.1.2. Fibrosis hepática congénita
- 2.1.3. Fibrosis portal no cirrótica
- 2.1.4. Microhamartomatosis hepática
- 2.1.5. Fibrosis quística

2.2. Postsinusoidal:

2.2.1. Cirrosis hepática.

- 2.2.1.1. Atresia de vías biliares no tratada por portoenterostomía (cirrosis biliar). Causa más frecuente de HTP en pediatría.
- 2.2.1.2. Otras enfermedades de las vías biliares como las anomalías quísticas del colédoco, la colangitis esclerosante y el síndrome de Alagille.
- 2.2.1.3. Enfermedades metabólicas como el déficit de alfa-1 antitripsina, enfermedad de Wilson, enfermedad por depósito de glucógeno tipo IV, intolerancia hereditaria a la fructosa, galactosemia).

- 2.2.1.4. Cirrosis postnecrótica (hepatitis viral aguda, hepatitis viral crónica, hepatitis crónica activa).

2.2.2. Tumores hepáticos.

2.2.3. Enfermedad hepática venoclusiva.

2.2.4. Esclerosis hepatportal.

2.2.5. Hepatotoxicidad (metrothexate, nutrición parenteral).

3. HTP posthepática (postsinusoidal).

Raras en niños. Es conocida la asociación de la obstrucción de venas suprahepáticas al uso de contraceptivos orales. En población asiática se encuentran con frecuencia tabiques o diafragmas intraluminales. Es rara en Europa y Norteamérica, y más frecuente en América Central y del Sur.

3.1. Obstrucción de las venas hepáticas o suprahepáticas conocida como síndrome de Budd y Chiari secundaria a:

- 3.1.1. Trombosis.
- 3.1.2. Válvulas o diafragmas.
- 3.1.3. Compresión extrínseca. (tumores, quistes, abscesos, pericarditis constrictiva e insuficiencia cardiaca congestiva).
- 3.1.4. Infecciones.
- 3.1.5. Traumatismos.
- 3.1.6. Estados de hipercoagulabilidad.
- 3.1.7. Idiopática.
- 3.1.8. Enfermedad venoclusiva hepática.

Exámenes complementarios

6. Estudios hematológicos convencionales.
7. Coagulograma.
8. Perfil hepatorenal.
9. Determinación de antígenos de hepatitis.
10. Ecografía abdominal, preferentemente Döppler.
11. Esplenopografía percutánea con manometría.(en casos muy específicos)
12. Ecocardiograma.
13. Estudio neurológico: electroencefalograma / potenciales evocados.
14. Resonancia magnética contrastada.
15. Tomografía axial contrastada.
16. Ecografía döppler transcraneal (estudio de la circulación cerebral).
17. Endoscopia del tracto digestivo superior.
18. Biopsia hepática. En casos específicos.

BIBLIOGRAFIA

1. Ando H, Kaneko K, Ito F. Anatomy and etiology of extrahepatic portal vein obstruction in children leading to bleeding esophageal varices. *J Am Coll Surg.* 1996; 183:543-547.
2. Balistreri WF, Grand R, Hoofnagle JH. Biliary atresia: Current concepts and research directions. Summary of a symposium. *Hepatology.* 1996; 23:1682-1692.
3. Bernard O, Alvarez F, Brunelle F. Portal hypertension in children. *Clinical Gastroenterology.* 1985; 14:33-55.
4. Blanco Martínez B, Mellado Troncoso E, López Vallejos P, Pizarro Martín A, Rodríguez Ruiz JR, Sánchez Ruiz F. Fibrosis hepática congénita como causa infrecuente de hipertensión portal: *An Esp Pediatr.* 2002; 56: 97 – 102.
5. Bosch J, Abraldes J, Groszmann R. Current management of portal hypertension. *J of Hepatol.* 2003; 38: 54-68.
6. Brink J S, Brown A K, Palmer B A, Moir C, Rodeberg D. Portal Vein Thrombosis After Laparoscopy-Assisted Splenectomy and Cholecystectomy. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):644-647.
7. Camarena C. Hipertensión portal. *Protocolos diagnósticos en pediatría: Hepatolog.* 2004: 244-251.
8. Carson JA, Tunell WP, Barnes P. Hepatoportal sclerosis in childhood: A mimic of extrahepatic portal vein obstruction. *J Pediatr Surg.* 1981; 16:291-296.
9. De Franchis R. Natural history of portal hypertension in patients with cirrhosis. *Clin Liver Dis.* 2001; 5(3): 645-63
10. Debray D, Lykavieris P, Gauthier F. Outcome of cystic fibrosis-associated liver cirrhosis: Management of portal hypertension. *J Hepatol.* 1999; 31:77-83.
11. Dubuisson C, Boyer-Neumann C, Wolf M. C, protein S and antithrombin III in children with portal vein obstruction. *J Hepatol.* 1997; 27:132-135.
12. Hannam PD, Sandokji AK, Machan LS. Post-surgical shunt hepatopulmonary syndrome in a case of non-cirrhotic portal hypertension: Lack of efficacy of shunt reversal. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 1999; 11:1425-1427.
13. Hye Kim J, Seok Lee J, Hee Kim S, Lee S. Does Umbilical Vein Catheterization Lead To Portal Venous Thrombosis? Prospective Us Evaluation In 100 Neonates. *Radiology.* 2001;219:645-650
14. Karrer FM, Narkewicz MR. Esophageal varices: Current management in children. *Semin Pediatr Surg.* 1999;8:193-201.
15. Kreft B, Strunk H, Flacke S. Detection of thrombosis in the portal venous system: Comparison of contrast-enhanced MR angiography with intraarterial digital subtraction angiography. *Radiology.* 2000;216:86-92.
16. Krige J E J, Beckingham I J. ABC of diseases of liver, pancreas, and biliary system Portal hypertension1: varices. *BMJ.* 2001;322:348-351.
17. Krowka MJ, Wiseman GA, Burnett OL. Hepatopulmonary syndrome: A prospective study of relationships between severity of liver disease, PaO2 response to 100% oxygen, and brain uptake after 99m Tc MAA lung scanning. *Chest.* 2000;118:615-624.
18. Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome: Recent literature (1997 to 1999) and implications for liver transplantation. *Liver Transplantation.* 2000;6:S31-S35.
19. Luketic VA. Esophageal varices. I. Clinical presentation, medical therapy, and endoscopic therapy. *Gastroenterol Clin North Am.* 2000; 29(2): 337-85
20. Lykavieris P, Gauthier F, Hadchouel P. Risk of gastrointestinal bleeding during adolescence and early adulthood in children with portal vein obstruction. *J Pediatr.* 2000;136:805-808.
21. Martins RD, Szejnfeld J, Lima FG, Ferrari A P. Endoscopic, ultrasonographic, and US-Döppler parameters as indicators of variceal bleeding in patients with schistosomiasis. *Dig Dis Sci.* 2000;45(5):1013-8
22. Odievre M, Pige G, Alagille D. Congenital abnormalities associated with extrahepatic portal hypertension. *Arch Dis Child.* 1997;52:383-385.
23. Ryckman F C. Causes and management of portal hypertension in the pediatric population. *Clin Liver Dis.* 2001; 5 (3):789-818
24. Ryckman F C. New issues concerning the etiology of an old problem. *J Am Coll Surg.* 1996;183:637-639.
25. Schwartz D S, Gettner P A, Konstantino M A. Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. *J of Pediatr Surg.* 2003;131(5): 760-2
26. Scorticati C, Prestifilippo J P, Eizayaga F X, Castro J L, Romay S, Fernández M A, et al. Hyperammonemia, brain edema and blood-brain barrier alterations in prehepatic portal hypertensive rats and paracetamol intoxication. *World J Gastroenterol.* 2004;10(9):1321-1324.
27. Senderos Aguirre B, García Sanz M, Casanova Morcillo A. Trombosis de la vena porta revisión de la enfermedad a propósito de dos casos: *Anales Esp Pediatr.* 2001;55(6):565-568.

28. Shneider BL, Groszmann RJ. Portal hypertension. In: Suchy FJ, ed. Liver Disease in Children. St. Louis: Mosby; 1994.p. 249-266.
29. Soh H, Hasegawa T, Sasaki T. Pulmonary hypertension associated with postoperative biliary atresia: Report of two cases. J Pediatr Surg. 1999;34:1779-1781.
30. Sperl W, Stuppner H, Gassner I. Reversible hepatic veno-occlusive disease in an infant after consumption of pyrrolizidine-containing herbal tea. Eur J Pediatr. 1995;154:112-116.
31. Zollinger RM. Atlas of Surgical Operations. New York: Macmillan; 1975.