

GUIAS DE BUENAS PRACTICAS CLINICAS

Diagnóstico y tratamiento de la hipertensión portal en el niño (Parte II: Tratamiento).

Diagnosis and treatment of portal hypertension in children (Part II: treatment)

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 segunda parte de la Guía de Buenas Prácticas Clínicas para Hipertensión portal (tratamiento), 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, Varices 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 Second Part of Good Clinical Practices Guideline for Portal hypertension (management), 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

DESARROLLO

Tratamiento profiláctico de la hipertensión portal

12. Evitar el cateterismo umbilical.
13. De ser necesario:
 - 13.1. Usarlo el tiempo mínimo indispensable.
 - 13.2. Realizar comprobación radiológica de la posición del catéter. Lugar correcto: 1 cm por encima del diafragma, situado en vasos suprahepáticos de alto flujo.

Recibido: 9 de septiembre de 2005

Aprobado: 9 de noviembre de 2005

Correspondencia:

Dr. C. Rafael Trinchet Soler

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

- 13.3. Evitar el uso por esta vía de sustancias hiperosmóticas.
14. Vacunación contra la hepatitis.
15. Medidas obstétrico-pediátricas encaminadas a la prevención de la sepsis, la deshidratación y otras causas de trombosis del sistema portal.
16. Tratamiento temprano de la atresia de vías biliares.

Tratamiento específico

Clasificación terapéutica

Grupo I Pacientes de riesgo.

Grupo II Pacientes que nunca han sangrado.

Grupo III Pacientes con uno o más episodios de sangrado.

Grupo IV Pacientes que presentan un sangrado agudo.
GRUPO I (pacientes de riesgo por antecedentes de cateterismo umbilical). El objetivo fundamental de la conducta en este grupo es el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno. La integración de la atención primaria con la asistencia especializada es la base de que el mismo pueda lograrse.

Metodología

1. Examen físico.
2. Hemograma completo y coagulograma.
3. Ecografía abdominal.
4. Endoscopia digestiva superior (si esplenomegalia).

Conducta

Seguimiento en la atención primaria de salud.

1. Examen físico: el paciente debe ser examinado cuidadosamente en cada consulta de puericultura en busca de esplenomegalia u otra manifestación de la enfermedad.
2. Se le realizará ecografía abdominal buscando aumento del tamaño del bazo cada 6 meses y por seis años (regla del seis) y se envía reporte del seguimiento al centro regional.
3. Si por la clínica o ecografía se diagnostica una esplenomegalia enviar a la consulta especializada.

Criterio de alta

Ausencia de esplenomegalia con ecografía donde informen permeabilidad de la vena porta (VP).

Interconsulta

Según criterio del médico de familia. Es sólo obligada ante la presencia de esplenomegalia o informe ecográfico de obstrucción portal.

GRUPO II (pacientes con diagnóstico positivo de HTP sin várices esofágicas (VE) o con várices que nunca han sangrado).

Metodología

1. Hemograma completo.
2. Coagulograma, estudio de la coagulación lo más completo posible.

3. Transaminasas, BR, fosfatasa alcalina.
4. Ecografía abdominal döppler.
5. Endoscopia digestiva superior.
6. Biopsia hepática si sospecha de afección hepática.
7. Ecocardiograma.
8. Estudio neurológico (examen clínico minucioso, electroencefalograma, potenciales evocados y döppler transcraneal).

Conducta

Tratamiento farmacológico y endoscópico en presencia de VE.

1. Tratamiento farmacológico:
 - 1.1. β -bloqueadores (propranolol, nadolol, atenolol). Se emplean en dosis crecientes para disminuir la frecuencia cardiaca a un 25 % de la basal. Tienen acción vasodilatadora y disminuyen la resistencia venosa portal. Su uso reduce el riesgo de sangrado en un 15 %.
 - 1.2. Propranolol: 2 mg/kg-día ó 10-40 mg/d en 3 ó 4 veces. Para casos en que no se logra la reducción de la frecuencia cardíaca o son muy sensibles, se acepta una dosis de mayor rango entre 0,5 a 4 mg/kg-día. Presentación: Tabletas 10 y 40 mg. Amp 1mg/ml
 - 1.3. Atenolol: Presentación: Tabletas 25 y 100 mg, Amp 0,5 mg/10 mL
 - 1.4. Nadolol. Tiene una vida media más prolongada por lo que puede usarse en una sola dosis diaria. No cruza la barrera hematoencefálica.
2. Diuréticos: Potencian la acción de los β -bloqueadores y de los vasodilatadores.
 - 2.1. Espironolaton: Dosis diaria inicial 1,5 a 3 mg/kg/d, administrado en tomas fraccionadas. Dosis máxima: 400 mg/d. Presentación:Tabletas 25 mg.
3. Nitrovasodilatadores: Disminuyen la resistencia vascular venosa.
 - 3.1. Monohidrato de Isosorbide: Tab 10 mg
4. Alfa-2-agonistas: Clonidina. Disminuyen el flujo esplácnico y la resistencia venosa.

Combinaciones más usadas:

- Propranolol- Diurético.
- Propranolol – Isosorbide.
- Propranolol - Isosorbide- Diurético.
- Propranolol- Vasodilatador- Diurético.

Tratamiento endoscópico de las VE (esclerosis o bandeado con seguimiento endoscópico cada 3 - 6 meses).

1. Inyección transendoscópica de sustancias esclerosantes en el tratamiento de las VE. Modalidad de primera línea en el tratamiento de las mismas. El procedimiento puede ser usado tanto en los episodios de sangrado agudo como en pacientes con VE no sangrantes a manera de profilaxis apoyado por

el tratamiento farmacológico. Se registran índices de desaparición de las VE con esta modalidad de hasta un 90 %. Las sustancias esclerosantes más frecuentemente empleadas son: Etanolamida, Polidocanol al 1 %, Morruato de sodio, Etanol y Trombina que se inyectan intra y perivaricealmente con una frecuencia semanal durante un mes y luego cada 1 ó 3 meses hasta obtener la obliteración de las várices.

2. Otras modalidades de tratamiento endoscópico incluyen: electrocoagulación, fotocoagulación con rayos láser de Argón, bandeado o ligadura y esclerosis transhepática o transumbilical de las VE.

Otras medidas terapéuticas

1. Suplemento nutricional adicional: dieta 05-01 del Dietario Médico Nacional (provisional hasta que se oficialice dieta para HTP).

Seguimiento

De por vida acorde con la evolución. En los primeros 10 años reconsulta y chequeo cada 6 meses y al menos una endoscopia anual.

GRUPO III (Incluye todos los pacientes que hayan presentado sangrados y que lograron rebasarlos).

Metodología

1. Hemograma completo.
2. Coagulograma, estudio de la coagulación lo más completo posible.
3. Transaminasas, BR, fosfatasa alcalina.
4. Ecografía abdominal döppler.
5. Endoscopia digestiva superior.
6. Biopsia hepática (si sospecha de enfermedad hepática).
7. Ecocardiograma.
8. Estudio neurológico.
9. Esplenoportografía percutánea si se requiere tratamiento quirúrgico.
10. Resonancia magnética con estudio vascular.
11. AngioTAC.

Conducta

Tratamiento farmacológico y endoscópico igual que en el Grupo II, pero la frecuencia de las endoscopias variará de acuerdo a cada caso. Se añade el tratamiento quirúrgico según indicaciones. Con los avances en el campo de la microcirugía estos procedimientos son realizables en niños muy pequeños con venas de escaso calibre. La decisión de realizar derivaciones quirúrgicas en lugar de la alternativa paliativa no quirúrgica suele ser difícil; existen factores que deben ser tenidos en cuenta como son el estado clínico del paciente, el tipo de HTP, el uso previo de escleroterapia y la experiencia de la institución de que se trate. El dilema terapéutico surge ante la posibilidad siempre latente de nuevos episodios de sangrado en pacientes bajo tratamiento médico o del

desarrollo de fallo hepático con encefalopatía posterior en pacientes con tratamiento quirúrgico así como de trombosis de las derivaciones creadas quirúrgicamente. Considerando que la mayoría de los pacientes pediátricos con HTP son categoría A de Child y siendo común la HTP extrahepática con preservación de la función hepática, es de esperar que se obtengan buenos resultados con las alternativas derivativas lo cual ha sido reportado en la literatura con notable índice de supervivencia y mínima incidencia de encefalopatía posderivativa y fallo hepático.

Indicaciones del tratamiento quirúrgico

Absolutas

1. Fallo del tratamiento esclerosante (persistencia de las várices o falta de mejoría evidente).
2. Un sangrado masivo con peligro para la vida.

Relativas

1. Hiperesplenismo severo dado por alguno o la combinación de los siguientes elementos:
 - 1.1. Menos de 50 000 plaquetas.
 - 1.2. Anemia.
 - 1.3. Leucopenia.
2. Esplenomegalia gigante.
3. Varios episodios de sangrado.
4. Várices en localización de difícil acceso para el tratamiento endoscópico (estómago).
5. Evidencias de autoderivación con desarrollo de síndrome hepato pulmonar u otra manifestación hemodinámica grave. Aplicables a pacientes del Grupo II.
6. Pacientes incluidos en el programa de trasplante hepático. Se trata generalmente de pacientes cuya enfermedad hepática de base requiere de un trasplante como tratamiento definitivo y en espera del cual desarrollan HTP hepática. En este caso se prefieren procedimientos que no alteren la anatomía del hilio hepático (ej:shunt mesocava). Aplicables a pacientes del Grupo II.
7. Domicilio en área geográfica de difícil acceso.

Procedimientos quirúrgicos

1. Derivativos.
 - 1.1. Esplenorrenal proximal.
 - 1.2. Esplenorrenal distal.
 - 1.3. Esplenorrenal latero - lateral.
 - 1.4. TIPS (derivación porto sistémica transyugular intrahepática).
 - 1.5. Derivación de Rex.
 - 1.6. Derivación portocava latero - lateral.
 - 1.7. Derivación portocava término - lateral.
 - 1.8. Derivación mesocava término-terminal.
 - 1.9. Derivación mesocava con injerto yugular autólogo.
2. No derivativos.

- 2.1. Transección gastroesofágica.
- 2.2. Ligadura transgástrica o transesofágica de las várices.
- 2.3. Esofagogastrectomía.
- 2.4. Desconexión portoácigos y esofagogastrectomía.
- 2.5. Esplenectomía parcial y total.
- 2.6. Devascularización.
- 2.7. Trasplante hepático.
- 2.8. Otros: Shunt peritoneovenoso de Denver o La Veen. Se usa en pacientes con ascitis refractaria a tratamiento por HTP.
- 2.9. Interposición de colon o de intestino delgado y la transposición de bazo con epiplón (estas técnicas no se usan ya más en el mundo y se mencionan sólo por su interés histórico).

Tratamiento derivativo para pacientes con HTP prehepática

La intervención de mayor efectividad reportada en este grupo es la derivación esplenorrenal laterolateral descrita por Mitra, sin esplenectomía, considerada por muchos el tratamiento de elección pues además de ser selectiva y mantener por ello el flujo hepático, conserva la importante función del bazo. Los reportes de su efectividad contrastan la teoría de que el desarrollo de canales colaterales descomprimiría el sistema portal automáticamente (autoderivaciones) aboliendo la necesidad de tratamiento quirúrgico.

Tratamiento derivativo para pacientes con HTP intrahepática

En estos pacientes, cuando la cirrosis hepática progresa, el riesgo de sangrado aumenta notablemente, convirtiéndose la hemorragia digestiva en un grave peligro para la vida. El "shunt" portosistémico puede ser la única alternativa. Dentro de las variantes más usadas se encuentran la derivación mesocava con injerto en H (autólogo de vena yugular o safena o artificial mediante prótesis) especialmente en pacientes con cirugía previa en la porta hepática (ej: portoenterostomía de Kasai para atresia de vías biliares) y pacientes con fallo del —shunt|| esplenorrenal o del portocava terminolateral.

Se prefiere el uso de derivaciones que no desvíen totalmente el flujo al hígado como la portocava laterolateral, el mesocava y la esplenorrenal distal. Otras alternativas quirúrgicas derivativas

- TIPS: derivación portosistémica transyugular intrahepática. Elimina la necesidad de laparotomía y conserva la anatomía de las vías extrahepáticas para otros tipos de cirugía como el trasplante hepático. La conexión portosistémica se realiza bajo guía fluoroscópica vía vena yugular hasta llegar retrógradamente al hígado, donde se coloca una prótesis expandible entre una rama del sistema venoso y otra del sistema portal identificadas previamente por ecografía. Entre sus ventajas se

incluyen también la de disminuir notablemente la presión portal, el control efectivo de la ascitis, y el sangrado de las VE y el ser aplicable en niños candidatos a trasplante hepático.

- Derivación de Rex: derivación portoportal y no portosistémica como el resto de las derivaciones mencionadas. La anastomosis quirúrgica deriva la sangre de la vena mesentérica superior a la rama izquierda de la porta intrahepática venciendo así el obstáculo de la vena porta trombosada. El shunt de Rex ha demostrado ser un método efectivo en pacientes con HTP por trombosis portal extrahepática, incluyendo la producida después de trasplante con donante vivo. Es preferible a otros procedimientos porque elimina la HTP y sus secuelas al restablecer el flujo portal normal al hígado.

Procedimientos no derivativos

Tienen limitada aplicación en niños. Constituyen solo una forma temporal y paliativa de tratamiento al no derivar la corriente portal al sistema venoso sistémico. Se usan fundamentalmente de forma urgente para detener el sangrado de las VE cuando no se pueden realizar procedimientos endoscópicos o derivaciones quirúrgicas.

- Los procedimientos de desvascularización son efectivos en el control y la prevención de futuros sangrados pero no han ganado mucha popularidad en niños. El más usado es el procedimiento de Sugiura y Futagawa (desvascularización esofagogástrica extensa combinada con transección esofágica y reanastomosis).
- Trasplante hepático: en teoría constituye la única alternativa de valor en pacientes con HTP hepática, pues al reemplazar el hígado dañado elimina la obstrucción al flujo portal. Sin embargo, por sus características no puede ser considerado una opción de primera línea en el tratamiento.

Contraindicaciones de las derivaciones.

1. Vasos con calibre por debajo de 5 mm de diámetro (establecido por Doppler preoperatorio).
2. Grupo III de Child- Pugh.
3. Fibrosis quística del páncreas (relativa).
4. Trombosis portal que se extienda a la esplénica (sólo para las que se usa la vena esplénica).
5. Flebitis extensas de vasos del sistema portal (sólo para derivaciones en las que se usan estos vasos).

Recomendamos:

1. Derivativas:
 - 1.1. Derivación esplenorrenal latero - lateral, tanto para casos electivos como para los urgentes que así lo permitan.
 - 1.2. Derivación de Rex.
2. No derivativas:
 - 2.1. Devascularización.

GRUPO IV (pacientes que presentan un sangrado agudo; es siempre un paciente grave)

Metodología

1. Hemograma completo.
2. Coagulograma, estudio de la coagulación lo más completo posible.
3. Transaminasas, BR, fosfatasa alcalina.
4. Endoscopia digestiva superior.

Conducta

1. Ingreso en Unidad de Cuidados Progresivos para estabilización y monitoreo de parámetros vitales.
 - 1.1. Medidas generales.
 - 1.2. Suplemento de oxígeno.
 - 1.3. Monitorización constante de parámetros vitales.
 - 1.4. Acceso venoso profundo.
 - 1.5. Reposición de la volemia con control del volumen transfundido. La sobreexpansión del volumen sanguíneo debe ser evitada porque puede precipitar un nuevo sangramiento de várices demasiado tensas. Se prefiere el uso de albúmina, plasma fresco, glóbulos y plaquetas si hay plaquetopenia.
2. Sonda esófagogastrica de balón (Sengstaken Blackemore). Uso limitado a las primeras 12 – 24 horas. Puede ser de difícil empleo en lactantes y niños pequeños sujetos a graves complicaciones. No debe hacerse tracción con peso, sino sólo fijación firme de la sonda cuidando no dañar el ala nasal. Si hay necesidad de insuflar el balón esofágico se hará con control manométrico a una presión entre 35 y 45 mm Hg, con control horario de esta presión, desinflando el balón 5 minutos cada 6 horas para evitar la ulceración esofágica.
3. Tratamiento farmacológico.
 - 3.1. Vasoconstrictores EV.
 - 3.1.1. Vasopresina: 0.2 a 0.4 U x kg x hora y continuar a razón de 0.002 a 0.005 x kg x minuto.
 - 3.1.2. La glisepresina, derivado sintético de la vasopresina, se ha usado con mejores efectos que la misma (0.3 a 1.0 U x kg x hora) y puede asociarse a la nitroglicerina parenteral o en parches cutáneos. (1 a 10 µg/Kg/min) para reducir los molestos efectos colaterales de la vasoconstricción periférica.
 - 3.1.3. Somatostatina (Nombre comercial: Sandostatín) Ampolletas de 0,05 mg/ml; 0,1 mg/ml; 1 mg/ml). Dosis: 25 a 50 µg /m2/hora EV o 1 µg /kg/h. Este producto es el de elección y es superior a la vasopresina y se ha señalado su efectividad comparable con el tratamiento endoscópico. Se prefiere

usar su derivado, el octapéptido sintético denominado Octeotride, de 3 a 5 µg /kg/ hora.

Los vasoconstrictores se asocian a vasodilatadores como la nitroglicerina para disminuir los efectos sistémicos vasoconstrictores y reducir la resistencia al flujo venoso, componente importante de la HTP.

- 3.2. Inhibidores de la bomba de protones, preferiblemente omeprazol (infusión de 40 mg a diluir en 100 ml de dextrosa 5 % o solución salina 0,9 %).
- 3.3. Vitamina K. (amp 10mg/ml). Dosis: niños pequeños 2 mg / niños mayores de 5 a 10 mg IM. Su uso está indicado especialmente en trastornos de la coagulación y puede acompañarse de la administración de plasma fresco o plaquetas en caso de trombocitopenia severa.

Los β-bloqueadores no están indicados en los episodios agudos. La utilidad de inhibidores H2 como la cimetidina no está bien reconocido.
4. Profilaxis de la encefalopatía con enemas evacuantes.
5. Tratamiento endoscópico de urgencia de las VE: la esclerosis o el bandeado de las VE pueden ser realizadas durante el episodio agudo de sangrado o bien después de haber sido controlado el mismo con tratamiento farmacológico, con gran efectividad. Se recomiendan hasta 3 sesiones de escleroterapia antes de usar tratamientos más agresivos. Se reportan altos índices de regresión de las VE con la escleroterapia, aunque también importantes cifras de complicaciones por lo cual la endoligadura (bandeo) está reemplazando a la esclerosis en la práctica pediátrica.
6. Tratamiento quirúrgico. Estará indicado en este grupo de pacientes ante:
 - 6.1. Fallo de 3 sesiones urgentes de escleroterapia.
 - 6.2. Sangrado recurrente después de retirar la sonda de balón.
 - 6.3. Necesidad de transfundir más de la mitad de la volemia o inestabilidad hemodinámica a pesar de una correcta reanimación con volumen.

Los procedimientos derivativos tendrán preferencia, tanto los selectivos como los no selectivos dependiendo del tipo de paciente. Las variantes quirúrgicas no derivativas se emplean actualmente como medida salvadora, aun cuando tratan directamente la etiología del problema. El trasplante hepático es también una alternativa en caso de pacientes con enfermedad hepática en estadios terminales (ver Anexo 1: Algoritmo adjunto para manejo de la hemorragia digestiva alta en HTP).

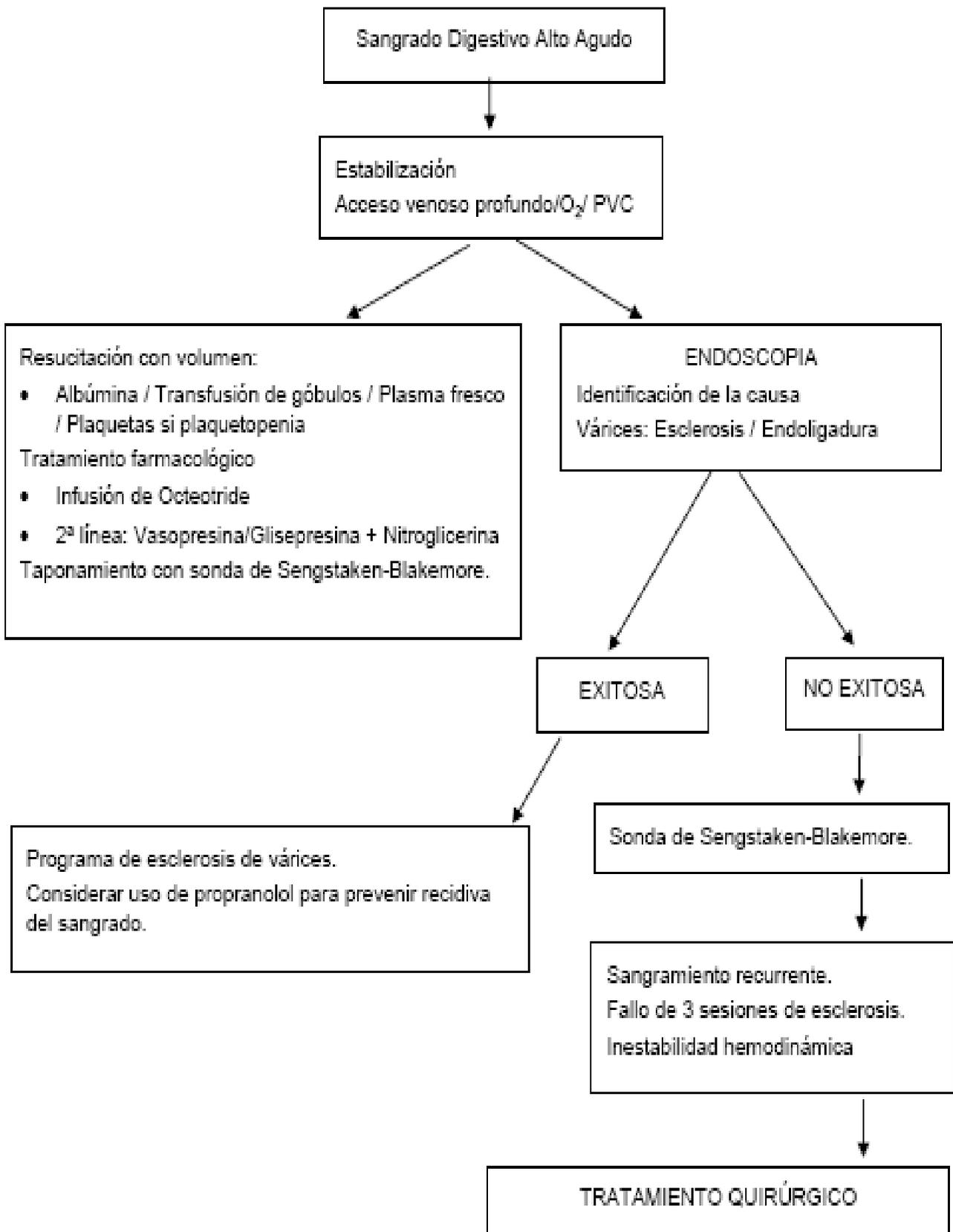
BIBLIOGRAFIA

32. Ates O, Hakguder GI, Olguner M, Augur F. Extrahepatic Portal Hypertension Treated by Anastomosing Inferior Mesenteric Vein to Left Portal Vein at Rex Recessus. *J Pediatr Surg.* 2003; 38(10): 47.
33. Azoulay D, Castaing D, Lemoine A. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) for severe veno-occlusive disease of the liver following bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant.* 2000; 25:987-992.
34. Bambini DA, Superina R, Almond PS. Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 2000; 35:13-18.
35. Berrocal T, Prieto C, Cortés P, Rodríguez R, Pastor I. Utilidad del Döppler color y pulsado en la valoración de los shunts portosistémicos quirúrgicos en la edad pediátrica. *Radiología.* 2003;45(2):59-66.
36. Bosch J, Abraldes J, Groszmann R. Current management of portal hypertension. *J of Hepatol.* 2003; 38: 54-68.
37. Busuttil RW, Goss JA. Split liver transplantation. *Ann Surg.* 1999; 229:313-321.
38. Cheng YS. Adjuvant sclerotherapy after ligation for the treatment of esophageal varices: a prospective, randomized long-term study. *Gastrointest Endosc.* 2001;53(6): 566-71.
39. Conn H O. Portal hypertension, varices, and transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Clin Liver Dis.* 2000; 4 (1): 133-50
40. D'Amico G, Pagliaro L, Bosch J. The treatment of portal hypertension: A meta-analytic review. *Hepatology.* 1995; 22:332-354.
41. de Ville DG, Alberti D, Clapuyt P. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: A new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 1998; 33:597-601.
42. de Ville DG, Alberti D, Falchetti D. Treatment of extrahepatic portal hypertension in children by mesenteric-to-left portal vein bypass: A new physiological procedure. *Eur J Surg.* 1999; 165:777-781.
43. Debray D, Lykavieris P, Gauthier F. Outcome of cystic fibrosis-associated liver cirrhosis: Management of portal hypertension. *J Hepatol.* 1999; 31:77-83.
44. Dilawari JB, Chawla YK, Ramish GN. Endoscopic sclerotherapy in children. *Journal of Gastroenterology and Hepatology.* 1989;4:155-160.
45. Fleet M, Stanley AJ, Forrest EH. Transjugular intrahepatic portosystemic stent shunt placement in a patient with cystic fibrosis complicated by portal hypertension. *Clin Radiol.* 2000; 55:236-237.
46. Gauthier F, de Dreuzy O, Valayer J. H-type shunt with an autologous venous graft for treatment of portal hypertension in children. *J Pediatr Surg.* 1989; 24:1041-1043.
47. Gimson AE, Ramage JK, Panos MZ. Randomized trial of variceal banding ligation versus injection sclerotherapy for bleeding esophageal varices. *Lancet.* 1993; 342:391-394.
48. Goncalves ME, Cardoso SR, Maksoud JG. Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: Long-term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg.* 2000; 35:401-405.
49. Goretsky MJ, Greenhalgh DG, Warden GD. The use of extracorporeal life support in pediatric burn patients with respiratory failure. *J Pediatr Surg.* 1995; 30:620-623.
50. Goss JA, Shackleton CR, McDiarmid SV. Long-term results of pediatric liver transplantation: An analysis of 569 transplants. *Ann Surg.* 1998; 228:411-420.
51. Hackworth CA, Leef JA, Rosenblum JD. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation in children: Initial clinical experience. *Radiology.* 1998; 206:109-114.
52. 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.
53. Hasegawa T, Tamada H, Fukui Y. Distal splenorenal shunt with splenopancreatic disconnection for portal hypertension in biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 1999; 15:92-96.
54. Heneghan M A. An open pilot study of the effects of human fibrin glue for endoscopic treatment of patients with acute bleeding from gastric varices. *Gastrointest Endosc.* 2002; 56(3): 422-6
55. Heyman MB, Laberge JM. Role of transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the treatment of portal hypertension in pediatric patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1999; 29:240-249.
56. Horigome H, Nomura T, Saso K. Endoscopic injection sclerotherapy for esophagogastric variceal bleeding in children with biliary atresia. *Hepatogastroenterology.* 1999; 46:3060-3062.
57. Huang Y H. Endoscopic treatment of bleeding gastric varices by N-butyl-2-cyanoacrylate (Histoacryl) injection: long-term efficacy and safety. *Gastrointest Endosc.* 2000; 52(2): 160-7
58. Inomata Y, Tanaka K, Uemoto S. Living donor liver transplantation: An 8-year experience with 379 consecutive

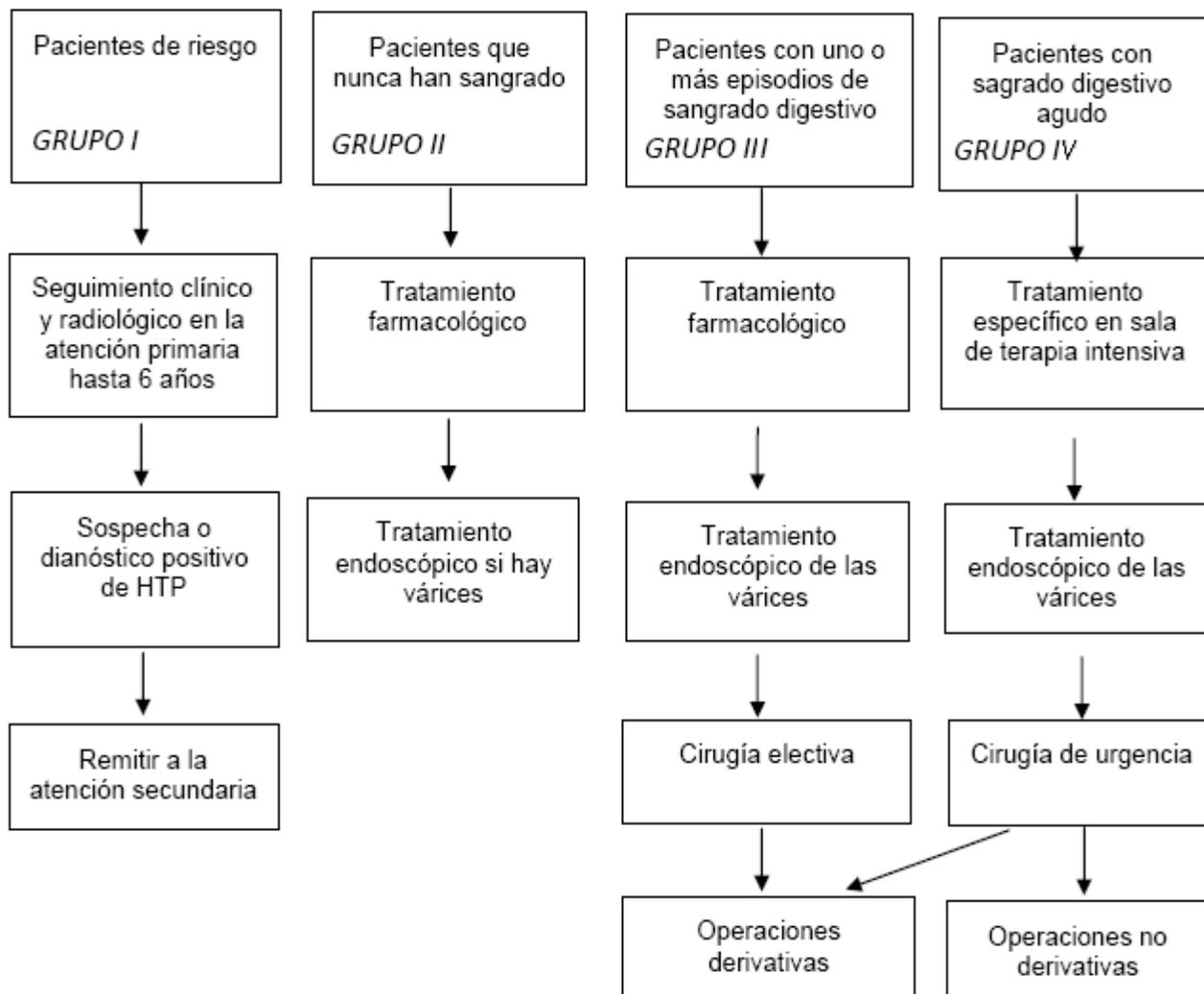
- cases. *Transplant Proc.* 1999; 31:381.
59. Karrer FM, Narkewicz MR. Esophageal varices: Current management in children. *Semin Pediatr Surg.* 1999;8:193-201.
 60. Kato T, Romero R, Koutouby R. Portosystemic shunting in children during the era of endoscopic therapy: Improved postoperative growth parameters. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2000;30:419-425.
 61. Krige J E , Beckingham I J. ABC of diseases of liver, pancreas, and biliary system Portal hypertension1: varices. *BMJ* 2001;322:348-351.
 62. Kulkarni VM, Nagral SS, Mathur SK. Use of adrenal vein conduit for splenorenal shunts: A case report. *Hepatogastroenterology.* 1999;46:2033-2034.
 63. Lagier E, Rousseau H, Maquin P. Treatment of bleeding stomal varices using transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1994;18:501-503.
 64. Laine L, Cook D. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for treatment of esophageal variceal bleeding. A meta-analysis. *Ann Intern Med.* 1995;123:280-287.
 65. Lazo O, Sagaró E, Reyes García E. Hipertensión portal: tratamiento endoscópico, farmacológico y radiológico. *Salud UIS.* 2001;33:72- 76.
 66. Leal N, López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Andolfi G, Berrocal T, Frauca E, Jara P, Tovar J A. Resultados de la derivación mesentérico-cava con injerto autólogo de yugular en la hipertensión portal presinusoidal en el niño. *Cir Pediatr.* 2002;15: 114-117.
 67. Losay J, Piot D, Bougaran J. Early liver transplantation is crucial in children with liver disease and pulmonary artery hypertension. *J Hepatol.* 1998;28:337-342.
 68. Lowe RC. Primary prophylaxis of variceal hemorrhage. *Clin Liver Dis.* 2001; 5(3): 665-76.
 69. Luketic VA. Esophageal varices. II. TIPS (transjugular intrahepatic portosystemic shunt) and surgical therapy. *Gastroenterol Clin North.* 2000; 29(2): 387-421
 70. Luketic VA. Esophageal varices. I. Clinical presentation, medical therapy, and endoscopic therapy. *Gastroenterol Clin North Am.* 2000; 29(2): 337-85
 71. Marcano L, Siax G, Trinchet R, Villamil R, Hidalgo Y. Derivación esplenorrenal laterolateral selectiva modificada en niños con hipertensión portal prehepática. *Cir Esp.* 2003;73(4):223-6
 72. Mathur SK, Shah SR, Nagral SS. Transabdominal extensive esophagogastric devascularization with gastroesophageal stapling for management of noncirrhotic portal hypertension: Long-term results. *World J Surg.* 1999;23:1168-1174.
 73. Mazariegos GV, Reyes J. A technique for distal spleno-adrenal shunting in pediatric portal hypertension. *J Am Coll Surg.* 1998;187:634-636.
 74. McGrogan P J, Hodges S. Management and outcomes of portal hypertension in children. *Currents Paediatrics.* 2001;11:90-95.
 75. Meirelles-Santos J O. Absolute ethanol and 5 % ethanolamine oleate are comparable for sclerotherapy of esophageal varices. *Gastrointest Endosc.* 2000; 51(5): 573-6
 76. Merkel C, Marin R, Sacerdoti D. Long-term results of a clinical trial of nadolol with or without isosorbide mononitrate for primary prophylaxis of variceal bleeding in cirrhosis. *Hepatology.* 2000;31:324-329.
 77. Orloff MJ, Orloff MS, Rambotti M. Treatment of bleeding esophagogastric varices due to extrahepatic portal hypertension: Results of portal-systemic shunts during 35 years. *J Pediatr Surg.* 1994;29:142-151.
 78. Orozco H, Mercado MA, Martinez R. Is splenectomy necessary in devascularization procedures for treatment of bleeding portal hypertension? *Arch Surg.* 1998;133:36-38.
 79. Otte JB, de Ville D, Reding R. Pediatric liver transplantation: From the full-size liver graft to reduced, split, and living related liver transplantation. *Pediatr Surg Int.* 1998;13:308-318.
 80. Ozsoylu S, Kocak N, Demir H. Propranolol for primary and secondary prophylaxis of variceal bleeding in children with cirrhosis. *Turk J Pediatr.* 2000;42:31-33.
 81. Poynard T, Cales P, Pasta L. Beta-adrenergic-antagonist drugs in the prevention of gastrointestinal bleeding in patients with cirrhosis and esophageal varices. An analysis of data and prognostic factors in 589 patients from four randomized clinical trials. Franco-Italian Multicenter Study Group. *N Engl J Med.* 1991; 324:1532-1538.
 82. Reyes J, Mazariegos GV, Bueno J. The role of portosystemic shunting in children in the transplant era. *J Pediatr Surg.* 1999;34:117-122.
 83. Sakoda K, Ono J, Kawada T. Portopulmonary shunt by splenopneumopexy for portal hypertension in children. *J Pediatr Surg.* 1998;23:323-327.

84. Sasaki T, Hasegawa T, Nakajima K. Endoscopic variceal ligation in the management of gastroesophageal varices in postoperative biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 1998;33:1628-1632.
85. Schweizer P, Brambs HJ, Schweizer M. TIPS: A new therapy for esophageal variceal bleeding caused by EHBA. *Eur J Pediatr Surg.* 1995;5:211-215.
86. Sergent G, Gottrand F, Delemazure O. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in an infant. *Pediatr Radiol.* 1997;27:588-590.
87. Shashidhar H, Langhans N, Grand RJ. Propranolol in prevention of portal hypertensive hemorrhage in children: A pilot study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1999;29:12-17.
88. Sigalet D I, Mayer S, Blanchard H. Portal venous decompression with H-type mesocaval shunt using autologous vein graft: A North American experience. *J Pediatr Surg.* 2001;36(1):91-96.
89. Spencer LT. Resolution of hypoxemia in a liver transplant recipient after ligation of a portosystemic shunt. *J Pediatr.* 2000; 137(4): 575-7
90. 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.
91. Steventon DM, Kelly DA, McKiernan P. Emergency transjugular intrahepatic portosystemic shunt prior to liver transplantation. *Pediatr Radiol.* 1997;27:84-86.
92. Stiegmann GV, Goff JS, Michaletz-Onody PA. Endoscopic sclerotherapy as compared with endoscopic ligation for bleeding esophageal varices. *N Engl J Med.* 1992;326:1527-1532.
93. Sudan DL, Shaw BWJ, Langnas AN. Causes of late mortality in pediatric liver transplant recipients. *Ann Surg.* 1998;227:289-295.
94. Superina RA, Weber JL, Shandling B. A modified Sugiura operation for bleeding varices in children. *J Pediatr Surg.* 1983;18:794-799.
95. Terblanche J, Krige J. Endoscopic therapy in the management of esophageal varices: Injection sclerotherapy and variceal ligation. In: Nyhus LM, Baker RJ, Fischer JE, eds. *Mastery of Surgery.* Boston: Little Brown ; 1997. p. 1329-1349.
96. The Italian Multicenter Project for Propranolol in Prevention of Bleeding: Propranolol for prophylaxis of bleeding in cirrhotic patients with large varices: A multicenter, randomized clinical trial. *Hepatology.* 1988;8:1-5.
97. Vargas HE. Management of portal hypertension-related bleeding. *Surg Clin North Am.* 1999; 79(1): 1-22
98. Wang J, Cox KL, Dake M. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement in a child complicated by perforated Roux-en-Y portoenterostomy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1997;25:421-425.
99. Zollinger RM. *Atlas of Surgical Operations.* New York: Macmillan; 1975.

ANEXO 1: MANEJO DE LA HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA POR VARICES ESOFÁGICAS EN HTP.



ANEXO 2: ALGORITMO GENERAL DE TRATAMIENTO DE LA HTP.



ANEXO 3. CLASIFICACIÓN DE CHILD-PUGH.

CRITERIO	CATEGORÍA A (Buen pronóstico)	CATEGORÍA B (Riesgo moderado)	CATEGORÍA C (Pronóstico sombrío)
BR sérica (mg/100ml)	<2.0	2.0 a 3.5	>3.0
Albúmina sérica (mg/100ml)	>3.5	3.0 a 3.5	<3.0
Ascitis	No	Fácilmente controlable	De difícil control
Encefalopatía	No	Mínima	Avanzada
Nutrición	Excelente	Buena	Mala