

HIPERTENSIÓN PORTA EN EL NIÑO

EDUARDO SAGARÓ, M.D.¹

RESUMEN

En la hipertensión portal (HTP), hay distensión abdominal y esplenomegalia. Cuando la presión porta está por debajo de 10 mmHg, hay una HTP subclínica; entre 10-12 mmHg, se forman las várices en vena porta; y cuando la presión supera los 12 mmHg, es que hay ascitis, peritonitis bacteriana espontánea, encefalopatía hepática y todas las manifestaciones de la HTP. Al existir una trombosis del eje esplenoportal nos enfrentamos ante una HTP prehepática: si las venas suprahepáticas son permeables, y no hay trombosis de la vena esplenoportal, podremos realizar un cateterismo de las venas hepáticas para estudiar las presiones; de lo contrario se podrá hacer una venografía hepática. El objetivo de la esclerosis de las várices esofágicas es el control del sangrado activo y la prevención del recurrente. La ligadura de várices, es tan eficaz como la esclerosis de várices en el control del sangrado, en la prevención del resangrado y en la erradicación de las várices. El TIPSS es una prótesis metálica insertada por radiología intervencionista entre la vena hepática y la porta. Son indicaciones del manejo quirúrgico: la falla en el tratamiento endoscópico; varios episodios de sangrado; un sangrado masivo que pone en peligro para la vida; y el hiperesplenismo severo con esplenomegalia masiva (menos de 50000 plaquetas, anemia y leucopenia).

Palabras clave: Hipertensión porta, Manejo quirúrgico, Niños

SUMMARY

In the portal hypertension (PHT), there is abdominal distension and splenomegaly. When the pressure is below 10 mmHg, there is a subclinical PHT; between 10-12 mmHg, there are varices in the portal vein; and when the pressure surpasses 12 mmHg, it is that there ascitis, spontaneous bacterial peritonitis, liver encephalopathy and all the manifestations of the PHT. When existing a trombosis of the splenoportal vein we faced before a prehepatic PHT: if the suprahepatics veins are permeable, and there is trombosis of the splenoportal vein, we will be able to make a catheterism of the hepatics veins to study the pressures; otherwise one will be able to be made hepatic veingraphy. The objective of the sclerosis of the esophagics varices is the bled prevention and control active of the recurrent one. The ligation of varices, is as effective as the sclerosis of varices in the control of the bled one, the prevention of the rebleeding one and the eradication of the varices. The TIPSS is a metallic prothesis inserted by interventionist radiology between the hepatic vein and the porta. They are indications of the surgical management the fault in the endoscopic treatment; several episodes of bled; massive bleeding that puts in danger for the life; and massive the severe hypersplenism with splenomegaly (less than 50000 plaquets, anemia and leucopenia).

Key words: Portal hypertension, Surgery management, Children

INTRODUCCIÓN

En la hipertensión portal (HTP), el abdomen se ve distendido y se presenta una gran esplenomegalia. Hay varios mitos sobre HTP: «que los pacientes se derivan solos» (los pacientes no se derivan solos, hay que derivarlos); «que las venas están malas, pero el

¹ MD. Gastroenterólogo Pediatra. Hospital Pediátrico "Juan M. Márquez, La Habana, Cuba

Recibido para publicación: enero 15, 2009

Aceptado para publicación: octubre 15, 2009

hígado está bueno» (esto no es cierto, porque hay HTP que depende de patología intrahepática); y «que el tratamiento endoscópico es la solución del problema» (tiene un espacio para solucionar el problema, pero no es el único que lo soluciona).

EL ICEBERG DE LA HTP

Cuando la presión porta está por debajo de 10 mmHg, hay una HTP subclínica; entre 10-12 mmHg, se forman las várices en vena porta; y cuando la presión supera los 12 mmHg, es que hay ascitis, peritonitis bacteriana espontánea, encefalopatía hepática y todas las manifestaciones de la HTP. Warwik et al., al revisar las historias de 5195 niños encontraron 19 casos de HTP, reportando una fuerte asociación cuando las dosis de radioterapia hepática eran > 15 ky¹.

GRADIENTE DE PRESIÓN VENOSA HEPÁTICA (GPVH)

El paso de un catéter desde la aurícula derecha hasta la rama suprahepática, permite obtener la presión suprahepática libre y la presión enclavada; la diferencia entre estas dos presiones, corresponde a la presión de la vena porta. Si hay un obstáculo en la porta ligada al hígado, la presión aumenta en el territorio previo a ella, se producirá esplenomegalia: esto se observa en casos de trombosis portal, trombosis esplénica y corresponde a una HTP prehepática. La HTP presinusoidal se observa en la esquistosomiasis y fibrosis hepática congénita, entre otras entidades. El obstáculo a nivel del sinusoides, se observa en la cirrosis hepática, en la hepatitis crónica, y en la esteatosis hepática. La oclusión por encima del sinusoides, se observa en la atresia de vías biliares extra e intrahepática, y corresponden a HTP post sinusoidal. El obstáculo está por encima de las venas suprahepáticas, corresponde a un Síndrome de Budd Chiari. Ridaura-Sanz et al., en 7060 autopsias de niños con HTP, identifican un 1.07% de hipertensión pulmonar²; Noli et al., reportan un 8% de este

síndrome en niños entre 5 y 15 años de edad con cirrosis e HTP severa³.

DIAGNÓSTICO

Depende de varios factores: el cuadro clínico (esplenomegalia, hemorragia de vías digestivas, derivaciones); del ultrasonograma doppler; de la endoscopia; de la angiografía por substracción digital; de la resonancia magnética, y de la angiografía contrastada no invasiva por resonancia magnética, e incluso la portografía topográfica computarizada en 3 dimensiones⁴. Al existir una trombosis del eje espleno portal nos enfrentamos ante una HTP prehepática: si las venas suprahepáticas son permeables, y no hay trombosis de la vena esplenoportal, podremos realizar un cateterismo de las venas hepáticas para estudiar las presiones; de lo contrario se podrá hacer una venografía hepática (Figura 1). Takahashi et al., en niños postoperados por atresia de vías biliares mayores de 10 años o en menores de 10 años con sospecha de atresia de vías biliares con función hepática normal o disfunción leve, la angiografía por resonancia magnética es altamente sensible y específica para detectar vasos colaterales gastroesofágicos⁵.

CLASIFICACIÓN ENDOSCÓPICA DE LAS VÁRICES ESOFÁGICAS

Várices grado I-II: Venas dilatadas, tortuosas que no protruyen y no ocluyen la luz.

Várices esofágicas grado III: Várices tortuosas que protruyen hacia la luz sin ocluir la.

Várices esofágicas grado IV: Várices esofágicas dilatadas, tortuosas que protruyen hacia la luz, ocluyéndola; puntos color cereza.

Sangrado digestivo: Gran coágulo en la luz esofágica por rotura de várices que ocluye la luz impidiendo la visualización de otras estructuras.

El Rifai et al., reportan que la gastropatía hipertensiva es frecuente en niños con HTP⁶. Tavares et al., propone algunos predictores clínicos y paraclínicos

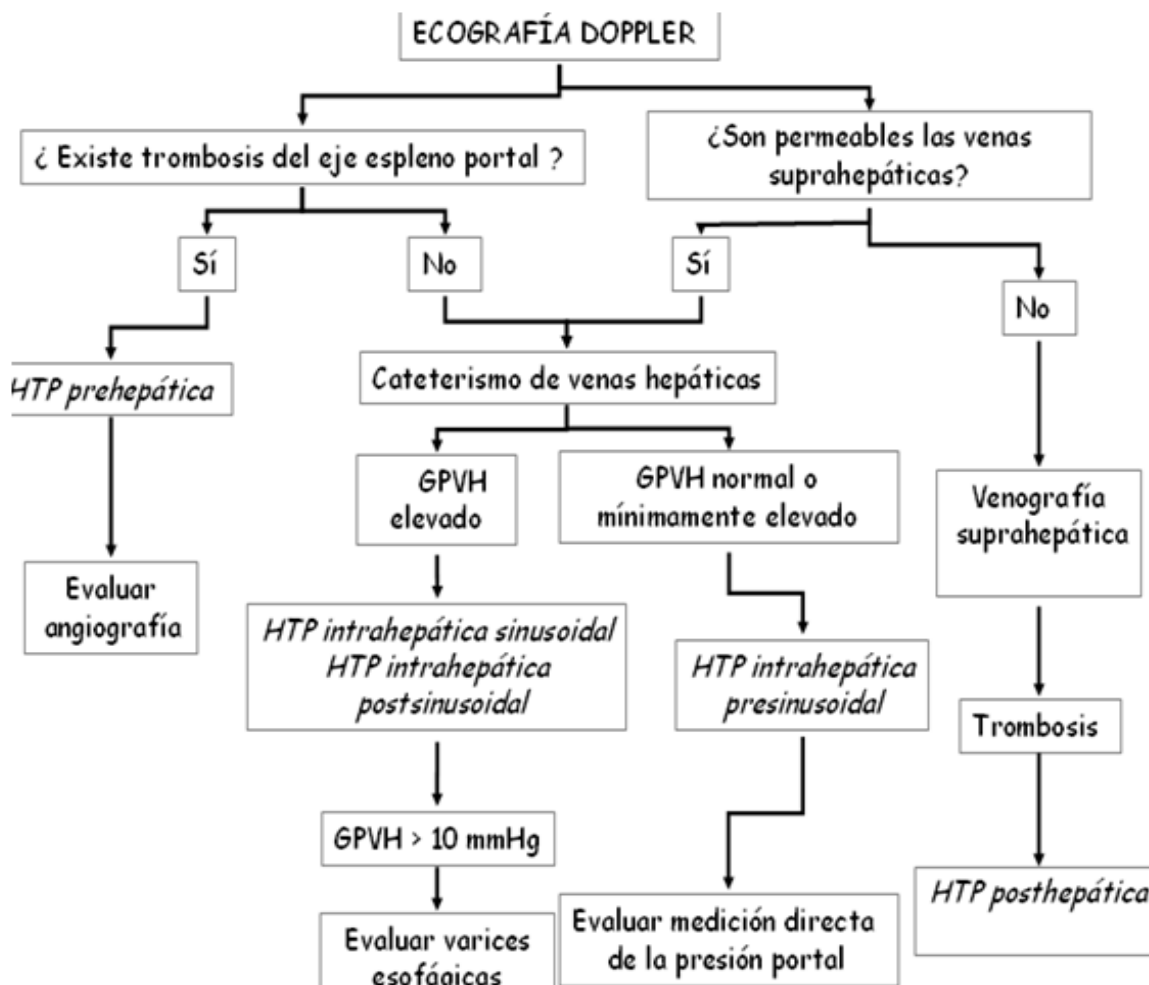


Figura 1. Flujograma diagnóstico del niño con HTP

para vórices esofágicas en niños y adolescentes, p.e., quienes presentaron fibrosis hepática congénita tienen 6.15 veces más veces de presentarlas comparativamente con niños con trombosis de la vena porta; y en los niños cirróticos, la esplenomegalia y la hipoalbuminemia⁷.

ESTRATEGIAS DE DESARROLLO

Promover los métodos de profilaxis

- 1) Evitar el cateterismo umbilical. De ser necesario: usarlo sólo el tiempo imprescindible; colocarlo en el lugar correcto; no usar sustancias hiperosmóticas
- 2) Prevenir otras causas: vacunación contra el virus B

APLICACIÓN DEL PROTOCOLO DE TRATAMIENTO

Grupo I: Nunca han sangrado. Plan: Beta bloqueadores; endoscopia; hacer diagnóstico, no intervención

Grupo II: Han sangrado. Plan: Beta bloqueadores; endoscopia; dieta para evitar la desnutrición; cirugía en falla del tratamiento endoscópico

Grupo III: Sangrado agudo. Plan: Ingreso a sala de terapia; reposición de volumen; utilizar sonda de balón transitoriamente; inhibidor de bomba de protones o bloqueador H₂; vitamina K; beta bloqueadores; tratamiento farmacológico específico con vasopresina, glisepresina, somatostatina,

octreotide; profilaxis de la encefalopatía; monitoreo de parámetros vitales; control de volumen de sangre transfundido; tratamiento endoscópico de urgencia; tratamiento quirúrgico, cuyas indicaciones incluyen: falla de 3 sesiones de esclerosis o bandeo; sangrado recurrente después de aflojar la sonda de balón; necesidad de transfundir más de la mitad de la volemia; e inestabilidad hemodinámica.

ESCLEROSIS DE VÁRICES

El objetivo de la esclerosis de las várices esofágicas es el control del sangrado activo y la prevención del recurrente. Las técnicas pueden ser con escleroterapia intra y paravariceal. Las sustancias esclerosantes utilizadas son el polidocanol, y el morruato de Sodiol. Las complicaciones frecuentes incluyen ulceraciones, perforación, estenosis, y sangrado recurrente. Es un método útil a pesar de las complicaciones. La punción intravariceal es a través de la aguja inyectora que produce un habón de la sustancia esclerosante y sangrado post-punción en la várice recién inyectada. Maksoud-Filho et al., al estudiar 82 niños entre los 2 y 12 años de edad, con obstrucción de la vena porta extrahepática idiopática, a quienes se les manejó con escleroterapia endoscópica, la encontraron como un tratamiento eficiente para estos niños, con baja incidencia de resangrado, y sin mortalidad, con unos pocos niños que manifestaron hiperesplenismo, biliopatía portal o disfunción hepática antes de la adolescencia⁸.

LIGADURA DE VÁRICES

Es tan eficaz como la esclerosis de várices en el control del sangrado, en la prevención del resangrado y en la erradicación de las várices. Está libre de las complicaciones de la esclerosis. Es técnicamente más fácil que la esclerosis. Puede combinarse con esclerosis. Es un método factible, seguro y eficaz para el manejo de várices esofágicas, incluso en presencia de enfermedad hepática descompensada. Su método es sencillo: se coloca un capuchón, se aspira la várice y a continuación se libera la banda elástica, haciendo tracción para liberar la ligadura.

TIPSS

Es una prótesis metálica insertada por radiología intervencionista entre la vena hepática y la porta. Se precisa de estudios angiográficos previos. Hay pocos estudios en niños. Tiene algunas limitaciones, como la edad del paciente y el calibre de la porta (>2mm). Las complicaciones usuales incluyen, la obstrucción del catéter, las infecciones, los abscesos y la encefalopatía. Está indicada en enfermedad hepática compensada que no requiera transplante inmediato⁹.

CIRUGÍA

Son indicaciones del manejo quirúrgico: la falla en el tratamiento endoscópico; varios episodios de sangrado; un sangrado masivo que pone en peligro para la vida; y el hiperesplenismo severo con esplenomegalia masiva (menos de 50000 plaquetas, anemia y leucopenia)¹⁰. El tratamiento quirúrgico derivativo está contraindicado en todos los pacientes en grupo III de Child-Pugh; en trombosis de la vena esplénica (relativa); en flebitis en el sistema, y en fibrosis quística. Las técnicas quirúrgicas son múltiples y existen indicaciones precisas; el cirujano debe estar preparado para actuar de acuerdo a los hallazgos operatorios. Moon et al., proponen la derivación esplenorenal distal en niños con severa trombocitopenia (<50.000/mm³) y/o leucopenia (<3000/mm³)¹¹. Las complicaciones quirúrgicas colocan en duda la factibilidad del procedimiento para la derivación. Gerin et al., al estudiar por 80 meses a 45 niños con obstrucción de la vena porta extrahepática, encontraron la presencia de nódulos hepáticos postquirúrgicos en el 18% de ellos, posterior a la cirugía de derivación portosistémica¹². Entre estos procedimientos, se encuentra el de Sugiura (devascularización, transección y reanastomosis) alternativa a la descompresión portal; el de Sugiura modificado que reduce tiempo operatorio, es efectiva en control a corto y mediano plazo del sangrado y está indicado en pacientes no respondedores al tratamiento endoscópico; la derivación de Rex, que es más fisiológica y es la que se está utilizando

actualmente, es la interposición de injerto venoso autólogo entre mesentérica superior y ramas intrahepáticas de la porta, su indicación es en degeneración cavernomatosa de la porta y en trombosis portal con fracaso de otros proceder, sangrado recurrente y esplenomegalia gigante¹³. Li et al., proponen en niños con sangrado por HTP e hiperesplenismo, la esplenectomía laparoscópica masiva con revascularización periesofagástrica¹⁴. Puppala et al., en 11 niños entre 3 y 14 años con diagnóstico de obstrucción de la vena porta extrahepática, encuentran que la portografía con dióxido de carbono en la vena hepática en cuña, antes de la cirugía de Rex, es un arma diagnóstica en estos niños¹⁵. Chien et al., al estudiar 62 niños menores de 18 años, con obstrucción de la vena porta extrahepática demuestran que derivaciones portosistémicas o embolizaciones mesentéricas tienen un efecto deletéreo en los buenos resultados de el bypass de la vena porta izquierda a la mesentérica¹⁶. Finalmente, el trasplante, que no se considera como terapéutica primaria de la HTP. Lautz et al., en 45 niños con obstrucción extrahepática de la vena porta a quienes se les practicó un bypass mesentérico izquierdo de la vena porta, reportan que luego de la restauración del flujo venoso portal hacia el hígado, mejoró el promedio del peso y la talla de estos niños¹⁷, cirugía igualmente exitosa como lo reporta Ates et al.¹⁸, y datos compatibles con lo reportado por Stringer con relación a mejoría en el Índice de Masa Corporal¹⁹. Jones et al., proponen en niños derivados y que resangran como parte diagnóstica la angiografía y el posterior manejo con angioplastia y trasplante hepático²⁰.

ALGORITMO

El siguiente es un algoritmo de trabajo en el que se muestra que pacientes que nunca han sangrado se manejan farmacológicamente; y pacientes con un episodio de sangrado digestivo tienen un tratamiento farmacológico mas uno endoscópico. Si hay un fracaso habría cirugía electiva con cirugía derivativa o no; y los pacientes con episodio agudo de sangrado,

se hace manejo en una sala de terapia intensiva, con tratamiento endoscópico, con cirugía de urgencia, que puede ser también derivativa o no (Figura 2).

Referencias

1. Warwick AB, Kalapurakal JA, Ou SS, Green DM, Norkool PA, Peterson SM, et al. Portal hypertension in children with Wilms' Tumor: a report from The National Wilms' Tumor Study Group. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 2009 (*in press*)
2. Ridaura-Sanz C, Mejia-Hernandez C, Lopez-Corella E. Portopulmonary Hypertension in Children. A Study In Pediatric Autopsies. *Arch Med Res* 2009; 40: 635-639
3. Noli K, Solomon M, Golding F, Charron M, Ling SC. Prevalence of Hepatopulmonary Syndrome in Children. *Pediatrics* 2008; 121: e522-e527
4. Shinohara T, Ando H, Watanabe T, Seo T, Harada T, Kaneko K. Extrahepatic portal vein morphology in children with extrahepatic portal hypertension assessed by 3-dimensional computed tomographic portography: a new etiology of extrahepatic portal hipertensión. *J Pediatr Surgery* 2006; 41: 812- 816
5. Takahashi T, Kobayashi H, Kuwatsuru R, Lane GJ, Yamataka A. Magnetic resonance angiography versus endoscopy for the assessment of gastroesophageal varices in biliary atresia. *Pediatr Surg Int* 2007; 23: 931-934
6. El-Rifai N, Mention K, Guimber D, Michaud L, Boman F, Turck D, Gottrand F. Gastropathy and Gastritis in Children With Portal Hypertension. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 45: 137-140
7. Tavares ED, Rodrigues A, Valadares ML, Penna FJ, Andrade EM, Figueiredo PP. Clinical and Laboratory Predictors of Esophageal Varices in Children and Adolescents With Portal Hypertension Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46: 178-183
8. Maksoud-Filho JG, Peçanha ME, Cardoso SR, Mendes NE, Tannuri U. Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hypersplenism, and mortality. *J Pediatr Surgery* 2009; 44: 1877-1883
9. Mermuys K, Maleux G, Heye S, Lombaerts R, Nevens F. Use of the Viatorr Expanded Polytetrafluoroethylene-Covered Stent-Graft for Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Creation in Children: Initial Clinical Experience. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2008; 31: S192-S196
10. Subhasis RC, Rajiv C, Kumar SA, Kumar AV, Kumar PA. Surgical Treatment of Massive Splenomegaly and Severe Hypersplenism Secondary to Extrahepatic Portal Venous Obstruction in Children. *Surg Today* 2007; 37: 19-23
11. Moon SK, Jung SE, Ha JW, Park KW, Seo JK, Kim WK. The Usefulness of Distal Splenorenal Shunt in Children with Portal Hypertension for the Treatment of Severe Thrombocytopenia and Leukopenia. *World J Surg* 2008; 32: 483-487
12. Guérin F, Porras J, Fabre M, Guettier C, Pariente D, Bernard O, Gauthier F. Liver nodules after portal systemic shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in children. *J Pediatr Surgery* 2009; 44: 1337-1343
13. Dasgupta R, Roberts E, Superina RA, Kim PC. Effectiveness

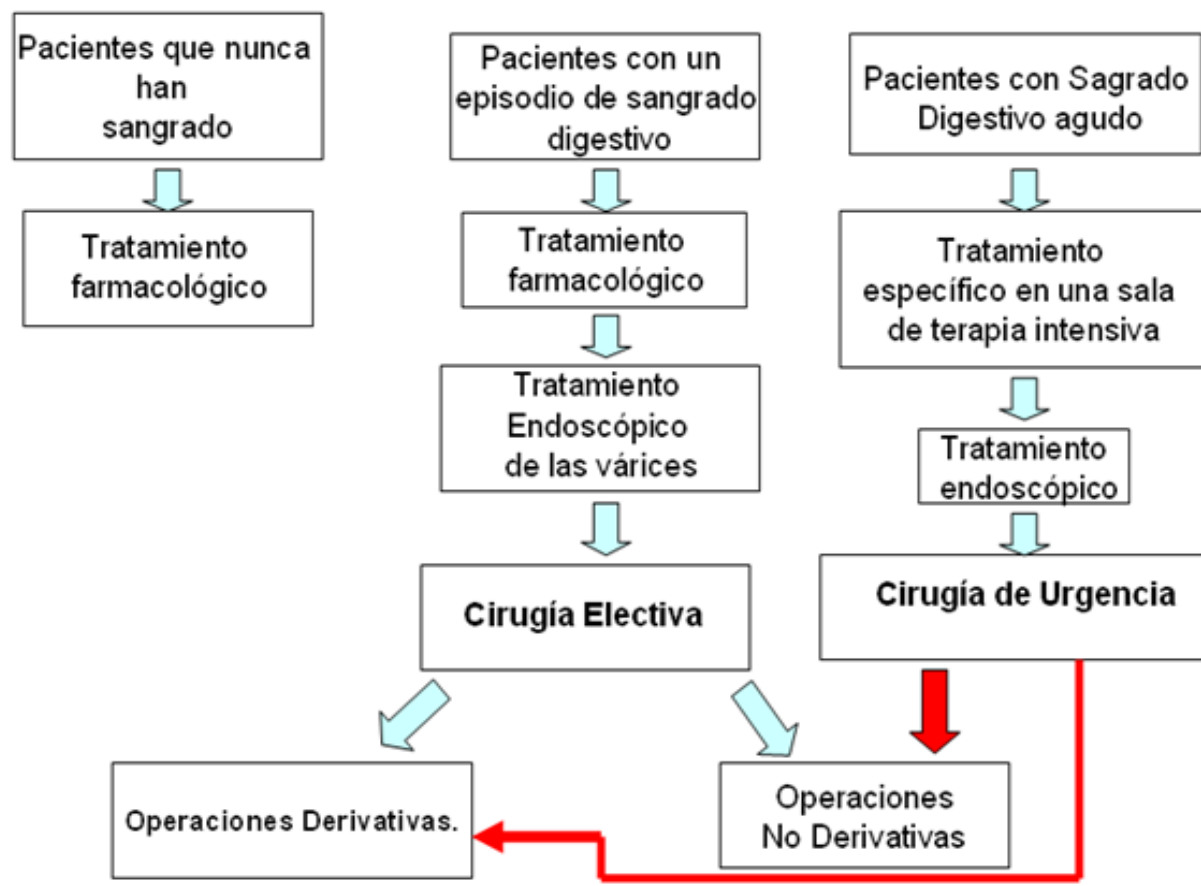


Figura 2. Algoritmo de manejo en el niño con HTP

14. Li SL, Li YC, Xu WL, Shi BJ. Laparoscopic Splenectomy and Periesophagogastric Devascularization with Endoligature for Portal Hypertension in Children. *J Laparoendoscopic Advanced Surgical Techniques* 2009; 19: 545-550
15. Puppala S, Patel J, Woodley H, Alizai NK, Kessel D. Preoperative imaging of left portal vein at the Rex recess for Rex shunt formation using wedged hepatic vein carbon dioxide portography. *J Pediatr Surgery* 2009; 44: 2043-2047
16. Chin AC, Thow F, Superina RA. Previous portal hypertension surgery negatively affects results of mesenteric to left portal vein bypass. *J Pediatr Surgery* 2008; 43: 114-119
17. Lautz TB, Sundaram SS, Whittington PF, Keys L, Superina RA. Growth impairment in children with extrahepatic portal vein obstruction is improved by mesenterico-left portal vein bypass. *Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 2067-2070
18. Atess O, Hakguder G, Olguner M, Secil M, Karaca I, Akgur FM. Mesenterico left portal bypass for variceal bleeding owing to extrahepatic portal hypertension caused by portal vein trombosis. *J Pediatr Surgery* 2006; 41: 1259-1263
19. Stringer MD. Improved body mass index after mesenterico-portal bypass. *Pediatr Surg Int* 2007; 23: 539-543
20. Jones VS, Sundaraj AP, O'Loughlin EV, Stormon M, Lord DJE, Shun A. Late-onset inferior vena cava obstruction in a shunted patient—a unique cause of rebleeding in children with portal hipertensión. *J Pediatr Surgery* 2007; 42: 1953-1956