

ETIOLOGÍA DE LA HIPERTENSIÓN PORTA. SEGUNDA PARTE

ROBERTO CALVA-RODRÍGUEZ, M.D.¹

RESUMEN

De 130 pacientes estudiados, 73 eran del género masculino. La mayoría de los pacientes tenían de 2 a 11 años. Entre las causas de hipertensión porta (HTP) prehepática, la muestra quedó constituida por 62 niños, la causa más frecuente del bloqueo sanguíneo correspondió a la trombosis de la vena porta en 34 de ellos y la degeneración cavernomatosa en 26. Entre las causas de HTP posthepática, se encontró en 10 niños, de los cuales 7 presentaron un síndrome de Budd-Chiari, 3 pacientes con trombosis de la vena cava en su porción poshepática, 1 con estenosis de las venas suprahepáticas y 2 hermanos con trombosis de las venas suprahepáticas.

Palabras claves: Hipertensión porta, Etiología, Niños

INTRODUCCIÓN

Los signos y síntomas que se presentan en los niños que tienen HTP, dependen de la edad y del sitio del bloqueo en el sistema venoso porta. A continuación se presentan los signos y síntomas, así como las alteraciones en los exámenes de laboratorio más sobresalientes de los 130 niños analizados y que fueron clasificados dependiendo de la causa y el sitio de obstrucción del flujo venoso.

En nuestra experiencia, de los 130 pacientes estudiados, 57 eran del sexo femenino y 73 del masculino. En la tabla 1, se expresa la distribución por edad al momento del diagnóstico. La edad de los niños de la muestra se agrupó siguiendo los criterios habituales de la práctica pediátrica observándose que la mayoría de los pacientes tenían de 2 a 11 años (82%). El 51% de los niños afectados fluctuaban entre 2 a 5 años de edad. El niño más pequeño estudiado, tenía 8 meses y el mayor 17 años. El promedio de edad fue de 6 años y la mediana de 5 años.

El sexo no mostró diferencias significativas a pesar de que se puede encontrar un ligero predominio del sexo masculino (56%). La edad preescolar predominó en la mitad de los casos (51%). Informes de la literatura mundial, dan porcentajes semejantes correspondiendo a la edad preescolar y escolar del 8 al 70%. La distribución

¹Pediatra. Gastroenterólogo. Profesor de Pediatría. Benemérita Universidad Autónoma de México. Puebla, México

Recibido para publicación: enero 14, 2011

Aceptado para publicación: julio 15, 2011

SUMMARY

Of 130 patients studied, 73 were male. Most patients were aged 2 to 11 years. Among the causes of prehepatic portal hypertension (PHT), the sample was composed of 62 children, the most common cause of blood clotting corresponded to the portal vein thrombosis in 34 of them and cavernomatosa degeneration in 26. Causes of PHT posthepatic was found in 10 children, of whom 7 had a Budd-Chiari syndrome, 3 patients with thrombosis of the vena cava in its portion posthepatic 1 with hepatic vein stenosis with thrombosis and 2 brothers of the hepatic veins.

Key words: Portal hypertension, Etiology, Children

del síndrome es universal pero las variaciones que presentan concernientes a su etiología, se dan de un país a otro. La relación que guarda el tipo de HTP con la edad, muestra un mayor predominio de preescolares (2-5 años) en el grupo intrahepático, en comparación con los escolares (6-11 años) en el grupo prehepático. En las tablas 2 y 3 se señala la distribución de los casos de acuerdo a la topografía y etiopatogenia.

El tipo más frecuente fue el prehepático. De los 62 pacientes, 34 casos correspondieron a trombosis de la vena porta y/o esplénica. La degeneración cavernomatosa se encontró en 26 casos. Se presentó un caso de alteración vascular de la porta hepática, llegando al diagnóstico al observar en la esplenoportografía buena permeabilidad de la vena esplénica y vena porta, encontrando alterada la porta a la entrada de la glándula hepática. Asimismo, se encontró un caso de hipoplasia congénita de la vena porta. El tipo intrahepático está construido por 26 casos de cirrosis, 23 fibrosis hepática congénita (FHC), 8 idiopáticos y 1 hemangioendotelioma. Las formas idiopáticas incluyen casos donde se desconoce la causa y que podrían haber quedado incluidas como un grupo especial ya que el nivel de la alteración es desconocido. Sin embargo, se decidió incluirlos en este tipo con base en que llenaban las siguientes características: la biopsia hepática en cuña mostraba el parénquima conservando en su arquitectura sin datos de fibrosis o alguna otra alteración que pudiera explicar la hipertensión. La esplenoportografía mostró permeabilidad de las venas esplénica y la porta, pero las ramificaciones intrahepáticas mostraban alteraciones que sugerían

Tabla 1
Distribución por sexo y edad

Edad (años)	Femenino	Masculino	Total	%
0-1	3	7	10	8
2-5	26	41	67	51
6-11	20	20	40	31
12-18	8	5	13	10
Total	57	73	130	100

obstáculo del flujo sin poder establecer la causa que lo provoca. Del tipo posthepático tenemos 10 casos, 7 correspondieron a un síndrome de Budd Chiari (dos de ellos hermanos), en cuatro pacientes se detectó radiológicamente una interrupción del flujo al nivel de la vena cava en su porción posthepática y en otro paciente se documentó radiológicamente como una estenosis de etiología no determinada. Se encontraron tres casos portadores de una pericarditis constrictiva, dos de ellos de origen fímico. El tipo de HTP que predominó en los niños fue el prehepático, siendo la trombosis de la vena porta el de mayor frecuencia (26.1%) siguiendo, en orden de importancia, la degeneración

cavernomatosa y la cirrosis en el 20%. Lo informado en la literatura mundial, como se observa en el cuadro, tiene variaciones. Sin embargo, predominan las causas prehepáticas que oscilan del 45 al 100%, este predominio parecía corresponder a países industrializados, ya que los reportes en algunas partes de Europa, México y Sudamérica parecen ser iguales aún más, superan las causas intrahepáticas, esto probablemente debido a que en países en vías de desarrollo, las enfermedades infecciosas, en especial la hepatitis, tienen una mayor incidencia y por lo tanto, la probabilidad de sufrir cirrosis es mayor. La presión de la vena porta depende del flujo esplénico, de la resistencia al flujo por los sinusoides hepáticos y de la presión de la vena cava inferior. Algunos autores sugieren que no hay una correlación entre la presión venosa porta y los episodios de sangrado. Se estima que de todos los sangrados del tubo digestivo, del 5 al 8% son secundarios a ruptura de várices esofagogástricas. Se informan de hasta un 15%. El sangrado de las várices esofagogástricas se puede presentar por aumento de la presión en el sistema porta y/o colaterales, o bien esofagitis erosiva secundaria a episodios de reflujo, sin embargo, se ha notado que los episodios de sangrado son precedidos por infecciones

Tabla 2
Tipo de HTP y su relación con la edad

Autor	Tipo de HTP	Lactante		Preescolar		Escolar		Adolescencia	
		No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Europa									
Bismuto	Pre-intra hepática	8	30	19	70	0	0	0	0
Keighley	Pre-intra hepática	4	17	8	33	12	50	0	0
Australia									
Myers	Prehepática	42	76	5	9	8	8	15	15
Fonkalsrud	Prehepática	55	80	6	9	8	8	11	11
Norteamérica									
Weilch	Prehepática	6	40	3	20	5	33	1	7
Voorhees	Pre-intra hepática	18	18	21	21	31	31	28	28
Hsia	Prehepática	7	7	6	29	8	38	0	0
México									
Torroella	Pre-intra hepática	6	6	11	46	7	29	0	0
González	Pre-intra hepática	2	2	7	33	12	12	57	57
Calva	Pre-intra hepática	10	10	67	51	40	31	13	10

del tracto respiratorio superior hasta en un 70% de los casos. Se ha informado sangrado por várices intestinales, sin embargo, esto es excepcional. Los criterios para realizar el diagnóstico de hiperesplenismo son: esplenomegalia, plaquetas de menos de 100000 por cc y leucocitos totales menores de 5000 por cc y se encuentra que cerca del 30% al 70% de los pacientes con HTP causan durante su evolución con este tipo de problema.

HTP PREHEPÁTICA

Etiología. La muestra quedó constituida por 62 niños, la causa más frecuente del bloqueo sanguíneo correspondió a la trombosis de la vena porta en 34 de ellos (55%) y la degeneración cavernomatosa en 26 (42%). Otras causas como la alteración de la porta hepatis y la hipoplasia de la vena porta, se detectó en un niño. De los 34 niños con trombosis, en más de más de la mitad (19 casos) se encontró trombosada de manera conjunta la vena esplénica. La causa del problema no se pudo determinar en todos, sólo en 5 se relató el antecedente de cateterismo umbilical en la época neonatal, así como de onfalitis en 4, historia de haber presentado hepatitis en 5 y finalmente en uno de los niños con degeneración cavernomatosa se encontró que su primo presentaba el mismo padecimiento. Para fines prácticos, sólo en el 24% se detectó algún antecedente

positivo que pudiera explicar la causa de la obstrucción. De los 62 niños, 36 eran del sexo masculino y 26 del femenino.

Cuadro clínico. La edad en que se inician los síntomas es desde los primeros meses de vida, sin embargo, es más frecuente en la edad preescolar, principalmente aquellos con degeneración cavernomatosa, pocos son los niños que presentan síntomas después de la etapa escolar (tabla 4).

Son los síntomas más comunes la melena, hematemesis y la presencia de esplenomegalia. En niños la sola presencia de esplenomegalia y el antecedente de melena, deben sospechar el diagnóstico. Otros síntomas son la presencia de red venosa superficial en abdomen, debido a las colaterales que se presentan como resultado de la obstrucción al flujo venoso. La distensión abdominal es provocada posiblemente por la visceromegalia y la presencia de ascitis. Sin embargo, no está muy explicado su mecanismo, ya que no existen alteraciones hepáticas para su presentación. Tal vez otros factores como son el incremento en la resistencia vascular o aspectos hormonales, afectan aumentando los niveles de renina angiotensina que dan como resultado la acumulación de líquidos en la cavidad abdominal.

Tabla 3
Topografía y Etiopatogenia en 130 casos de HTP

Tipo (Grupo)	No. (%)	Causa	Casos	
			No.	%
Prehepático	62 (48%)	Trombosis de la porta y/o esplénica	34	26.1
		Degeneración cavernomatosa de la vena porta.	26	20
		Alteración de la porta hepatis*	1	0.8
		Hipoplasia de la vena porta	1	0.8
Intrahepático	58 (45%)	Cirrosis	26	20
		Fibrosis hepática congénita	23	17.7
		Idiopática	8	6.1
		Hemangioendotelioma	1	0.8
Posthepático	10 (7%)	Trombosis de las venas suprahepáticas	2	1.5
		Estenosis de las venas suprahepáticas	1	0.8
		Trombosis de la vena cava	4	3.1
		Pericarditis constructiva	3	2.3

*Ver explicación en el texto

Tabla 4
Edad de inicio de los síntomas

	Años			
	0-2	2-6	6-12	12-18
Trombosis	10	17	5	2
Degeneración cavernomatosa	3	17	6	0
Alteraciones de la porta	0	1	0	0
Hipoplasia de la porta	1	0	0	0

La hepatomegalia se presentó en 12 niños, 9 de los cuales presentaban trombosis de la vena porta, sin embargo, el estudio histopatológico del tejido hepático mostró tres niños con hepatitis de lenta resolución, uno con hepatitis crónica activa, uno con hepatitis crónica persistente y otra más con hepatitis granulomatosa. En los tres niños restantes, no se encontró causa o explicación del crecimiento glandular. El aspecto clínico de los niños es bueno y no se ven severamente enfermos.

Exámenes de laboratorio. 38 niños (61%) presentaron cifras de hemoglobina menores de 9g% y 9 niños de menos de 5g% (14.5%). La cifra total de leucocitos generalmente es normal, presentaron cifras de menos de 5000 células por mm³, 16 niños, por lo que podríamos considerar que del 26 al 35% cursan con hipereplenismo. Las bilirrubinas se encontraron alteradas en 6 niños y las pruebas de funcionamiento hepático en 2, correspondiendo éstas a los que presentaron hepatitis. La presión de la vena porta que se registró durante la esplenopografía, fue en promedio de 36 cm. de H₂O con una medida de 35.

Etiología. El estudio incluyó 50 pacientes que presentaron este tipo de obstrucción, de ellos tenían cirrosis 26 niños (45%); postnecrótica en 23, por atesoramiento de lípidos en 1 y criptogenética en 2. Otra causa fue la FHC en 23 niños (40%), de estos, 7 presentaron además la asociación de riñones poliquísticos (30%). Las causas idiopáticas, correspondieron a 8 pacientes (14%) y se encontró 1 niño que presentó tumor hepático (hemangioendotelioma). De los niños con cirrosis, en sólo 11 de ellos se presentó el antecedente de hepatitis (42%). De los pacientes con FHC, en 3 de ellos se refirieron parientes afectados de la misma enfermedad. En los pacientes que pudiera explicar el origen del

problema. De los 58 niños, 32 eran del sexo masculino y 26 del femenino.

Cuadro clínico. La edad en que se inician sus primeros síntomas, es en la época de lactantes y preescolar, sin embargo, cuando es secundaria a cirrosis, pueden manifestarse en la edad escolar e incluso en la adolescencia.

En los niños con cirrosis, los síntomas más comunes son la esplenomegalia, distensión abdominal, hepatomegalia y red venosa superficial. Con menos frecuencia se presenta ascitis, hematemesis, melena e ictericia.



Figura 1. HTP prehepática. Se observan las condiciones clínicas del paciente. La herida quirúrgica que presenta es secundaria a la derivación porto-sistemática que se le practicó

La sintomatología que manifiestan es debida al obstáculo al flujo sanguíneo dentro del hígado, pero también secundario al daño hepatocelular, lo que incrementa la dificultad al drenaje sinusoidal y provoca el filtrado hacia el intersticio y acumulación de líquido que, junto con los factores hormonales, aumentan la posibilidad de tener ascitis, hepatomegalia y distensión abdominal (Figura 1).

Los niños con FHC generalmente se ven saludables (figura 2) y sus manifestaciones frecuentes son la hepatomegalia, esplenomegalia, hematemesis, melena y red venosa superficial, así como distensión abdominal y ascitis.

Una característica que se encontró en la mitad de los niños fue la presencia de hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo (11 niños); en la exploración física lo que resaltaba eran las buenas condiciones de los niños a pesar de sus manifestaciones clínicas (figura 2). En los niños con hipertensión idiopática, predominaron las manifestaciones de sangrado principalmente, seguidas de los datos de congestión como es la esplenomegalia y la red venosa superficial.

El no tener una causa específica y sólo observar las manifestaciones secundarias al obstáculo del flujo venoso, hacen difícil el correlacionar estos síntomas. En la figura 3 se observa la imagen clínica de una niña con este tipo de problema.

Exámenes de laboratorio. Las alteraciones que se encontraron en estos niños son la presencia de anemia secundaria al sangrado gastrointestinal. Las alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático principalmente en los niños con cirrosis en actividad y con hiperesplenismo. En los niños con cirrosis, debido al daño hepatocelular, se espera encontrar una franca alteración en el funcionamiento hepático y a pesar de que no se presentó en todos los casos, un gran porcentaje de estos niños sí lo manifiestan. En la FHC tradicionalmente se espera que al no afectar la función hepatocelular, los exámenes se encuentren normales, sin embargo, en un porcentaje que varía del 13% al 30% se documentó que se encontraban alterados, posiblemente por el efecto secundario de la obstrucción al flujo venoso, lo que provocó el hallazgo tal y como se observa en la tabla 5.

La presión de la vena porta registrada varió de de 35 a 36 cm de agua como promedio con una mediana de 36 cm. de H₂O.

HTP POSTHEPÁTICA

Etiología. Este tipo de HTP se encontró en 10 niños, de los cuales 7 presentaron un síndrome de Budd-Chiari, 3 pacientes con trombosis de la vena cava en su porción poshepática, 1 con estenosis de las venas suprahepáticas y 2 hermanos con trombosis de las venas suprahepáticas. En tres niños se documentó una pericarditis constrictiva, dos de ellos de origen fímico y uno con sólo el antecedente de presentar osteomielitis de fémur izquierdo, meses antes. El estudio del pericardio en todos ellos presentó pericarditis granulomatosa. De los 10 niños, 5 eran del sexo masculino y 5 del femenino.

Cuadro clínico. La edad en que iniciaron sus síntomas es desde lactantes y preescolares en el síndrome de Budd-Chiari y en la época escolar en la pericarditis constrictiva.

Los síntomas más comunes son la distensión abdominal, la hepatomegalia, ascitis y red venosa



Figura 1. HTP intrahepática secundaria a cirrosis poshepática. Se observa la gran hepatomegalia a expensas de los dos lóbulos hepáticos, se aprecian también la esplenomegalia, la red venosa colateral y la distensión abdominal.



Figura 2. HTP intrahepática secundaria a FHC (Enfermedad multiquística hepática-renal). Un acercamiento de la paciente, en la que se observa la hepato-esplenomegalia sin red venosa colateral

colateral superficial, datos clínicos producidos por la congestión de sinusoides hepáticos, principalmente. (Figura 4).

Los síntomas menos frecuentes fueron las manifestaciones de sangrado gastrointestinal. Cabe hacer notar que no todos los niños presentaron vómitos esófago gástricos y esto es debido a que los datos de congestión poshepática predominaron en la sintomatología, evidentemente este obstáculo al flujo venoso eleva la presión del sistema venoso porta, aunque no lo suficiente para producir vómitos.

Exámenes de laboratorio. La mitad de los niños presentaron anemia con cifras de menos de 11 g/dl, leucocitos normales y tres niños presentaron plaquetas de menos de 100000/mm³, en 7 pacientes hubo prolongación del tiempo de protrombina, encontrando las pruebas de función hepática alteradas sólo en dos niños. La presión de la pulpa esplénica fue de 30 cm. de H₂O en promedio. El manejo de líquido de ascitis es muy rebelde, a pesar de la dieta hiposódica y el empleo



Figura 3. HTP intrahepática idiopática. Se observa la hepatomegalia que presenta. En una intervención quirúrgica anterior se le extirpó el bazo, la paciente presenta acrocianosis, dedos en palillo de tambor y cianosis peribucal importante, a pesar de esto las condiciones clínicas de la paciente son buenas

de espironolactona y furosemide. No es sino hasta que se instituye el tratamiento antiinfeccioso, tal y como se observó en los casos de pericarditis, cuando se controla este problema. Los niños con Budd-Chiari mientras mas pequeños son, más problemas existen para su control, ya que las derivaciones constituyen a esa edad un verdadero reto. Por otro lado, al no solucionar el problema obstructivo, se deteriora cada vez la función hepática.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Blei A. Portal hypertension and its complications. *Curr Opin Gastroenterol* 2007; 23: 275-282
2. Calva R. Etiología de la hipertensión porta. En: Velasco CA, editor. *Tópicos selectos en hepatología pediátrica*. Gastrohnp Ltda. Editorial: Cali 2008: 163-182
3. Gana JC, Turner D, Roberts EA, Ling SCV. Derivation of a clinical prediction rule for the noninvasive diagnosis of varices in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 50: 188-193
4. Guérin F, Porras J, Fabre M, Guettier C, Pariente D, Bernard O, et al. Liver nodules after portal systemic shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in children. *J Pediatr Surg* 2009; 44: 1337-1343



Figura 4. HTP poshepática secundaria a pericarditis fímica. Se observa la gran distensión abdominal a expensas de líquido de ascitis. Presenta además hepatomegalia importante congestiva, sin esplenomegalia, gran red venosa colateral abdominal

5. Lee HC, Chang TY, Yeung CY, Chan WT, Jiang CB, Chen WF. Genetic variation in the vascular endothelial growth factor gene is associated with biliary atresia. *J Clin Gastroenterol* 2010; 44: 135-139
6. Maksoud-Filho JG, Peçanha Gonçalves ME, Cardoso SR, Mendes NE, Tannuri U. Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of and endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hypersplenism, and mortality. *J Pediatr Surg* 2009; 44: 1877-1883
7. Ridaura C. La biopsia en el diagnóstico de la enfermedad pediátrica. *Acta Pediatr Mex* 2008; 29: 216-226
8. Ridaura-Sanz C, Mejía-Hernandez C, Lopez-Corella E. Portopulmonary hypertension in children. A study in pediatric autopsies. *Arch Med Res* 2009; 40: 635-639
9. Sharif K, Mckiernan P, de Goyet JV. Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most!. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 272-276
10. 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 Oncol Biol Phys* 2010; 77: 210-216
11. Whitworth JR, Ivy DD, Gralla J, Narkewicz MR, Sokol RJ. Pulmonary vascular complications in asymptomatic children with portal hypertension. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 49: 607-612