

TRABAJOS ORIGINALES

Hipertensión Portal en Niños

Prof. Dr. José Zacarías S.¹, Dr. Patricio Brinck M.²
Dr. José Domingo Arce V.³, Dr. Jorge Tocornal C.⁴

Portal Hypertension Syndrome in Children

Thirty one children with Portal Hypertension Syndrome were studied in a 14 year period (1968-1982) at the Liver Disease Unit of the Luis Calvo Mackenna Children's Hospital.

The diagnosis of portal hypertension was made according to clinical symptoms and laboratory findings.

Portal vein thrombosis was found in 23 patients, hepatic fibrosis in three and hepatic cirrhosis in two.

The cavo-mesenteric anastomosis was the most frequent surgical procedure used in 18 patients who were operated on because of repeated gastro esophageal hemorrhage.

In three patients we found a spontaneous wide splenorenal shunt, hence no surgical treatment was necessary.

Only one patient showed symptoms of portal encephalopathy after surgical anastomosis.

El Síndrome de Hipertensión Portal se define como aumento de presión en el lecho venoso portal comprendido entre los capilares de la pared intestinal y las venas supra hepáticas. Existen numerosas causas de este síndrome, las que se clasifican de acuerdo a la localización de la obstrucción del flujo venoso portal en relación a los sinusoides hepáticos. Así se distinguen dos grandes grupos de causas de hipertensión portal, las pre y post-sinusoidales¹⁻²⁻³.

Las obstrucciones pre-sinusoidales tienen buen pronóstico por mantener indemne la función hepática.

El objeto de este trabajo es revisar y dar a conocer los resultados obtenidos en el diagnóstico y tratamiento de niños atendidos por hipertensión portal en la Unidad de Hepatología del Hospital Luis Calvo Mackenna.

MATERIAL Y METODO

Se revisaron las fichas clínicas de 31 niños con Hipertensión Portal atendidos en la Unidad de Hepatología del Hospital Luis Calvo Mackenna, entre los años 1968 y 1982.

El diagnóstico de Hipertensión Portal fue confirmado por el cuadro clínico (hemorragia digesti-

va y/o esplenomegalia), por la presencia de várices esofágicas, y la demostración por medio de la esplenoportografía de obstrucción del flujo venoso portal en los pacientes con trombosis de la vena porta. Las técnicas de endoscopia y angiografía selectiva, que hemos aplicado en la investigación de nuestros enfermos en los últimos años, han facilitado el mejor estudio de esta patología.

El diagnóstico de fibrosis portal o cirrosis hepática se confirmó con biopsia hepática por punción o quirúrgica.

Los niños que fueron referidos a este Hospital de otras regiones del país, se dieron de alta con indicaciones de control y de regresar a nuestro hospital en caso de continuar con hemorragias digestivas. El seguimiento de estos enfermos fue incompleto debido a que después de confirmado el diagnóstico, diez de estos pacientes continuaron sus controles en los hospitales de donde fueron derivados.

RESULTADOS

La edad promedio de los niños al momento del ingreso fue de 5, 6/12 años con un rango de 3 meses a 14 años.

La hemorragia digestiva fue el principal motivo de consulta, (Tabla 1), presentando todos un cuadro dramático que motivó el ingreso a un hospital, donde recibieron transfusiones de sangre. En 6 pacientes el motivo de consulta fue esplenomegalia, en uno de ellos se diagnosticó erróneamente anemia hemolítica y se controló como tal durante un año, hasta que presentó un episodio de hemorragia digestiva. Los otros dos casos correspondie-

¹ Jefe Servicio Pediatría - Hospital Luis Calvo Mackenna.

² Unidad de Gastroenterología - Hospital Luis Calvo Mackenna.

³ Servicio Rayos X - Hospital Luis Calvo Mackenna.

⁴ Servicio Cirugía - Hospital Clínico Universidad Católica de Chile.

ron a niños que consultaron por un cuadro infeccioso con esplenomegalia, la cual no disminuyó una vez recuperados de su infección.

Tabla 1.
Hipertensión Portal en Niños
(31 Casos)

Motivo de consulta	
Hemorragia digestiva	25
Esplenomegalia	4
Hepatitis Aguda	1
Fiebre Tifoidea	1

El signo más frecuente fue esplenomegalia, que estuvo presente en todos los enfermos, palpándose el bazo desde 2 hasta 12 cm. bajo el reborde costal. Otros signos y alteraciones hematológicas que estuvieron presentes por orden de frecuencia son los siguientes: várices esofágicas, hemorragia digestiva, anemia, plaquetopenia y leucopenia (Tabla 2).

Tabla 2.
Hipertensión Portal en Niños
(31 Casos)

Sexo	M.		
	F.		
			21
			10
Hemorragia digestiva			25
Esplenomegalia			31
Várices esofágicas			28
Trombocitopenia			18
Leucopenia			11
Anemia			25

En 23 de los 31 niños estudiados por hipertensión portal, se confirmó con esplenopografía, obstrucción de la porta. En 6 se comprobó la presencia de fibrosis hepática como causa de la hipertensión portal; cuatro de ellos fueron enviados en consulta desde Antofagasta; en 3 de estos

pacientes se comprobó niveles elevados de arsénico en pelo y uñas, confirmando así el diagnóstico de arsenismo crónico (situación derivada de la contaminación del agua potable con arsénico en Antofagasta) (Tabla 3).

En esta investigación no se incluyeron pacientes con diagnóstico conocido de hepatitis crónica o cirrosis. En dos niños que consultaron por hepatoesplenomegalia sin antecedentes de ictericia, se diagnosticó hipertensión portal; el estudio radiológico de esófago reveló la presencia de várices esofágicas y la biopsia demostró cirrosis.

Los niños que presentaron hemorragia digestiva se trataron con transfusiones de glóbulos rojos, en volúmenes pequeños, cada 24 horas, hasta alcanzar hematocrito de 30. Aquellos que presentaron signos de anemia aguda y shock hipovolémico recibieron sangre total y soluciones hidroelectrolíticas. Sólo en un caso por persistencia de la hemorragia, se inyectó por vía endovenosa 20 U. de Vasopresina en 100 ml. de Suero Glucosado a goteo rápido, logrando una detención de ella.

En 18 de los 31 niños se indicó tratamiento quirúrgico debido a un incremento de la frecuencia de las hemorragias digestivas y por presentar además un síndrome de hiperesplenía con trombocitopenia inferior a 40.000 plaquetas (Tabla 4). En los pacientes menores de 8 años se estudió el calibre de la vena mesentérica por medio de una angiografía selectiva, previo a la intervención quirúrgica. Un paciente de 4 años de edad que pesaba 10 Kg. debió operarse por presentar hemorragias digestivas abundantes y repetidas. El calibre de la vena mesentérica era insuficiente para una anastomosis adecuada, por lo que rápidamente se trombosó, falleciendo en anemia aguda durante un segundo intento operatorio.

En el tratamiento quirúrgico se utilizó de preferencia la anastomosis cavomesentérica y sólo excepcionalmente las técnicas esplenorenal y porto cava (Tabla 5). En 4 niños la esplenopografía

Tabla 3.
Hipertensión Portal en Niños
Edad y Etiología

	Edad					Total
	Años	2	2-4	4-7	7-10	
Trombosis de la Vena Porta	2	9	7	3	2	23
Fibrosis Hepática	1	1	2	1	1	6*
Cirrosis Hepática	-	1	-	1	-	2
Total	3	11	9	5	3	31

* Cuatro Antofagasta, 3 arsenismo crónico.

Tabla 4.
Hipertensión Portal en Niños
Tratamiento Quirúrgico

	Nº Casos	Operados	No operados con Shunt Espont.
Trombosis de la Vena Porta	23	15	3
Fibrosis Hepática	2	3	—
Cirrosis Hepática	2	—	—

reveló un shunt esplenorenal espontáneo; en 3 de ellos, éste era amplio y suficiente, por lo que no fue necesaria la anastomosis quirúrgica.

Tabla 5.
Hipertensión Portal en Niños
Técnicas Quirúrgicas

Cavo Mesentérica	13
Cavo Mesentérica en H	3
Esplenorenal	4*
Porto Cava	1**

* 2 Pacientes reintervenidos (anastomosis C—M en H).

** Paciente reintervenido (anastomosis esplenorenal).

En 3 pacientes se realizó una anastomosis cavo mesentérica en H., dos de estos niños debieron ser reintervenidos por trombosis de la zona anastomosada. En un paciente con fibrosis hepática se practicó una anastomosis esplenorenal, que se obstruyó luego por un trombo; en la reintervención se realizó una anastomosis porto—cava.

De los 18 casos operados, sólo uno presentó en el post—operatorio síntomas de encefalopatía portal que se trató con restricción de proteínas en la dieta.

COMENTARIO

El Hospital Luis Calvo Mackenna tiene un egreso promedio anual de alrededor de 12.000 enfermos. Recibe pacientes con patología compleja de diferentes regiones del país. En 14 años ingresaron 31 niños con hipertensión portal, hecho que demuestra la baja prevalencia que tiene esta afección en la patología pediátrica. La concentración de estos enfermos en un centro especializado permite un mejor manejo médico—quirúrgico.

El 67% de los 31 niños estudiados son del sexo masculino. Esta predominancia de sexo no la hemos visto descrita y no tenemos explicación para ello.

Las alteraciones clínicas más relevantes observadas en estos pacientes fueron hemorragia digestiva alta (hematemesis y melena), que se observó en 25

casos y esplenomegalia, que estuvo presente en todos los pacientes estudiados.

Con el estudio de endoscopia del tracto digestivo alto es factible identificar las várices esofágicas y gástricas o la presencia de otras lesiones hemorrágicas.

La trombosis de la vena porta fue la causa más frecuente de hipertensión portal, en este grupo de enfermos. La segunda causa fue la fibrosis hepática, que se comprobó en 6 de nuestros pacientes. Es interesante el hecho de que 4 de ellos son de Antofagasta y en 3 se confirmó arsenismo crónico. En un trabajo publicado en 1974⁵ sugerimos que el arsénico era probablemente el agente causal de la fibrosis y de la hipertensión portal. Morris, J.S. y col.⁶, el mismo año confirman estas alteraciones en dos pacientes que recibieron solución de Fowler (tríóxido de arsénico al 1%), por períodos prolongados.

En este estudio no se incluyeron pacientes con hipertensión portal por cirrosis hepática diagnosticada previamente. Si se incluyeran todos los casos de cirrosis hepática con hipertensión portal hospitalizados en el período 1968—1982, ya sea por atresia de vías biliares, post—hepatitis o por enfermedades metabólicas, probablemente el número de pacientes con cirrosis e hipertensión sería cercano a los con trombosis de la vena porta.

Se sabe que excepcionalmente la hemorragia digestiva inicial en estos pacientes es causa de muerte.⁷ Esto se explica por qué una vez establecido el descenso de la presión en el territorio venoso portal, los mecanismos de coagulación son capaces de frenar la hemorragia. Sólo uno de nuestros pacientes, un desnutrido de 4 años de edad, falleció en el post—operatorio por hemorragia y anemia aguda.

En caso de hemorragias incoercibles se recomienda el uso de Vasopresina, ya sea por vía endovenosa o por cateterización de la arteria mesentérica⁸.

En trabajos experimentales y en observaciones clínicas se ha comprobado que la presión aumentada del lecho venoso portal con el tiempo va logrando una descompresión a través de colaterales que se van haciendo cada vez más suficientes. Existen referencias de mejoría espontánea de hasta un 30% de estos pacientes, que van disminuyendo la frecuencia de hemorragias hasta que después de varios años desaparecen totalmente⁹⁻¹⁰⁻¹¹.

Generalmente frente a síntomas tan impactantes de hemorragia digestiva, familiares y médicos tratan de buscar soluciones definitivas en forma inmediata apresurando la corrección quirúrgica del lecho portal. A la luz de estas observaciones, creemos que es fundamental una observación por algunos meses o años antes de decidir una conduc-

ta quirúrgica. Se debe realizar un detenido estudio radiológico del tracto venoso portal, observando la presencia de colaterales que pueden funcionar como cortocircuito espontáneo (esplenorenal u otros).

Sólo un aumento de la frecuencia de las hemorragias y un síndrome de hiperesplenía progresivo pueden ser determinantes absolutos de un tratamiento quirúrgico. En condiciones semejantes están aquellos pacientes, que por vivir en regiones rurales muy distantes de centros médicos, están expuestos a tener accidentes fatales por hemorragias no tratadas oportunamente.

La técnica quirúrgica más adecuada, es aquella que logra la descompresión del lecho venoso portal con una derivación venosa sin esplenectomía cuando es posible.

En nuestros pacientes se utilizó con más frecuencia la anastomosis cavo mesentérica, en un niño con hipertensión portal con Fibrosis Hepática se realizó una anastomosis portocava y sólo excepcionalmente se utilizó la técnica esplenorenal.

Auvert y col.¹², sugieren utilizar la anastomosis cavo mesentérica en niños menores de 7-10 años, ya que existe una alta posibilidad de fracaso con la anastomosis esplenorenal, debido a que el calibre de las venas generalmente no alcanza a 8 mm. de diámetro.

En los niños mayores de 10 años de edad con calibres de venas superior a 10 mm. se obtendrían buenos resultados tanto con la anastomosis cavo mesentérica como con la esplenorenal. En controles a largo plazo no observaron complicaciones importantes en aquellos niños menores de 15 años a los cuales se les ligó la vena cava inferior. En los mayores de 15 años recomiendan utilizar la anastomosis cavo mesentérica usando una prótesis en "H" o la anastomosis esplenorenal para no ligar la vena cava inferior¹³, ya que en este grupo de pacientes se observa con mayor frecuencia edema de extremidades inferiores en controles a largo plazo.

Una revisión realizada en 1981, por la Sección de Cirugía de la Academia Americana de Pediatría¹⁴ reveló que la técnica quirúrgica más utilizada en 27 de 36 pacientes con hipertensión portal pre-hepática fue la anastomosis esplenorenal central. Además, concluyeron que no existen ventajas claras de un método de anastomosis porto sistémico determinado sobre otras.

Lilly, J.R. y cols.¹⁵ en una publicación reciente proponen la inyección de morfina de sodio en las várices esofágicas por técnica endoscópica logrando producir una esclerosis de ellas y evitar el peligro de hemorragias. Este novedoso tratamiento

se presenta con una legítima alternativa frente a la operación porto sistémica.

Tanto en los pacientes con trombosis de la vena porta como en los con fibrosis hepática, la función hepática se mantiene indemne, por lo que el pronóstico de sobrevida es excelente, una vez solucionado el problema de la hipertensión. No sucede lo mismo en los niños con cirrosis hepática, cuyo detrimento de la función hepática es progresivo y la sobrevida limitada, aunque se logre realizar una anastomosis adecuada.

La encefalopatía portal fue una complicación poco frecuente en los pacientes que fueron sometidos a una anastomosis porto sistémica.

RESUMEN

Se revisan los resultados obtenidos en 31 niños con Hipertensión Portal atendidos en el Departamento de Hepatología del Hospital Luis Calvo Mackenna, entre los años 1968 y 1982.

El diagnóstico de Hipertensión Portal fue confirmado por el cuadro clínico y exámenes de laboratorio.

Como causa de la Hipertensión Portal, se encontró en 23 niños trombosis de la vena porta, Fibrosis Hepática en 6, (tres de los cuales presentaban arsenismo crónico) y en dos cirrosis hepática.

Dieciocho de estos niños fueron operados utilizando diversas técnicas siendo la más frecuente la anastomosis cavo mesentérica. En tres pacientes se confirmó la presencia de shunt esplenorenal espontáneo amplio, que evitó la intervención quirúrgica.

La encefalopatía fue una complicación poco frecuente en los pacientes sometidos a anastomosis porto sistémica.

Hacemos notar la conveniencia de derivar estos pacientes a centros especializados con experiencia en el manejo de esta patología.

REFERENCIAS

- ¹ Chandra, R.K.: The liver and biliar system in Infants and Children. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1979, pp. 276.
- ² Ravitch, M.M., et al.: Pediatric Surgery. 2nd. Chicago. Year Book Medical Publishers, 1979, pp. 847.
- ³ Sherlock, Sheila: Classification and Functional Aspects of Portal Hypertension. The Am. J. Surg. 127: 121; 1974.
- ⁴ Altman, P.R. y Potter, B.M.: Portal Decompression in Infants and Children with the Interposition Mesocaval shunt. The Am. J. Surg. 135: 65; 1978.
- ⁵ Zacarias, J. y Brinck, P.: Hipertensión Portal en Niños. Rev. Chil. Ped. 45: 442; 1974.
- ⁶ Morris, J.S., Schmid, M., Newman, S., Sheuer, P.J. and Sherlock, S.: Arsenic and non-cirrhotic portal hypertension. Gastroenterology 66: 86; 1974.
- ⁷ Clatworthy, H.W.: Extrahepatic portal hypertension, In Child, C.G. (Ed.): Mayor problems in Clinical

- Surgery. Vol. XIV, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1974, pp. 243-266.
- ⁸ *Baum, S. and Nusbaum, M.*: The control of gastrointestinal hemorrhage by selective mesenteric arterial infusion of vasopressin. *Radiology* 98: 497; 1971.
- ⁹ *Canty, T.G., Jauregizar, E. y Fernández Cruz, L.*: Experimental Portal Hypertension in the rat. *J. Pediatr. Surg.* 15: 819; 1980.
- ¹⁰ *Roy, C.C., Silverman, A. and Cozzetto, F.J.*: Pediatric Clinical Gastroenterology, St. Louis, C.V. Mosby Company, 1975, pp. 558-604.
- ¹¹ *Fonkalsrud, E.W., Myers, N.A. and Robinson, M.J.*: Management of extrahepatic portal hypertension in Children. *Ann. Surg.* 180: 487; 1974.
- ¹² *Auvert, J. and Weigerber, G.*: Immediate and Long-term Results of Superior Mesenteric Vein-Inferior Vena Cava Shunt for Portal Hypertension in Children. *J. Pediatr. Surg.* 10: 901; 1975.
- ¹³ *Nay, H.R. and Fitzpatric, H.F.*: Mesocaval "H" graft using autogenous vein graft. *Ann. Surg.* 183: 114; 1976.
- ¹⁴ *Altman, R.P. y Krug, J.*: Portal Hypertension, American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey, 1981. *J. Pediatr. Survey* 17: 567, 1982.
- ¹⁵ *Lilly, R.L., Van Siregmann y Stellin, G.*: Esophageal Endosclerosis in Children with Portal Vein Thrombosis. *J. Pediatr. Surg.* 17: 571; 1982.