

Hipertensión portal. Nuestra experiencia

Dres. R. Collar, J. Donatone, T. Gonzalez, M. Perdoni, R. Domínguez.

Servicios de Cirugía y Gastroenterología. Hospital de Niños de La Plata.

Resumen

El objetivo de esta presentación es comunicar nuestra experiencia en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con hipertensión portal (HP). Durante el período comprendido entre enero de 1998 a febrero de 2002, fueron asistidos 35 pacientes, 21 varones y 14 mujeres, con un rango de edad de 7 meses a 27 años (media de 10 años). El diagnóstico se realizó mediante cuadro clínico, endoscopia, punción hepática, ecografía simple, doppler y estudios angiográficos. El tratamiento de urgencia consistió en infusión intravenosa de somatostatina, escleroterapia intrahemorrágica y cirugía para desvascularización esófago-gástrica. En los casos con tratamiento programado se llevó a cabo escleroterapia (25 % de los pacientes), "banding" (en el 52 %), propranolol, hemiesplenectomía y derivaciones quirúrgicas. En 15 pacientes reaparecieron várices con sangrado importante, siendo necesaria la derivación quirúrgica. El "shunt" derivativo esplenorrenal ha sido el más satisfactorio, demostrado por los controles de seguimiento a largo plazo con endoscopia y ecodoppler.

Palabras clave: Hipertensión portal – Esclerosis

Summary

The aim of this report is to communicate our experience in the diagnosis, treatment and follow up of patients with portal hypertension (PH). Between January/1998 and February/2002, 35 patients (21 males, 14 females) were treated in our Hospital. Mean age was 10 years (range, 7 months to 27 years). Diagnostic work up included endoscopy, hepatic biopsy, ultrasound, Doppler ultrasound and angiography. Emergency procedures included intravenous somatostatin infusion, intra-hemorrhagic sclerotherapy, and surgical esophageal devascularization. Scheduled procedures included sclerotherapy (25% of patients), "banding" (52% of patients), propranolol, hemisplenectomy, and surgical shunts. Fifty per cent of all patients required surgery due to failure of the medical management. The splenorenal shunt was the most successful surgical procedure, as seen in the long term follow up.

Index words: Portal hypertension – Sclerosis.

Resumo

O objetivo desta apresentação é apresentar nossa experiência no diagnóstico, tratamento e seguimento de pacientes com hipertensão portal (HP). Durante o período de janeiro de 1998 a fevereiro de 2002, foram atendidos 35 pacientes, 21 homens e 14 mulheres, com idades variando de 7 meses a 27 anos (média de 10 anos). O diagnóstico foi realizado pelo quadro clínico, endoscopia, biópsia hepática por agulha, ecografia simples, Doppler e estudos angiográficos. O tratamento de urgência consistiu de infusão de somatostatina endovenosa, escleroterapia intra-hemorrágica e cirurgia para desvascularização esofagogástrica. Nos casos com tratamento eletivo realizou-se escleroterapia (em 25% dos pacientes), banding (em 52%) propranolol, hemiesplenectomia e derivações cirúrgicas. Em 15 pacientes recidivaram as varizes com sangramento importante, sendo necessária a derivação cirúrgica. O shunt esplenorrenal tem sido o mais satisfatório, demonstrado por controles de seguimento em longo prazo com endoscopia e ecodoppler.

Palavras chave: hipertensão portal; esclerose.

Introducción

El objetivo de este trabajo es comunicar nuestra experiencia durante un período de 4 años en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes pediátricos con HP.

Se describen la metodología, diagnóstico, tratamientos y resultados de esta patología que en los niños tiene una etiología distinta a la del adulto.

Material y método

Fueron evaluados prospectivamente 35 pacientes, 19 varones y 12 mujeres, con un rango de edad de 7 meses a 27 años, con un promedio 10 años, asistidos durante el periodo comprendido entre enero de 1998 a febrero de 2002.

Veintidós pacientes (69%) presentaron HP prehepática; 61% de ellos tenían antecedentes de canalización umbilical, 9% de sepsis, y 30% fueron idiopáticos. Todos tuvieron confirmación ecográfica de cavernoma.

Nueve pacientes (31%), presentaron HP intrahepática; con fibrosis hepática congénita 22%, cirrosis hepática con fibrosis quística de páncreas 6%, cirrosis hepática por hepatitis autoinmune 3%.(Tabla 1)

El diagnóstico se realizó por clínica, endoscopia, punción hepática, ecografía simple, doppler y estudios angiográficos.

La endoscopia se realizó con videoendoscopio marca Fujinon Super Image de 400.000 pixels con grabación en VHS y documentación fotográfica de todos los estudios. La gradación endoscópica de las várices esofágicas utilizada fue la tomada de Westaby (Pit-

man, London 1982) con agregados de la clasificación de Soehendra (1984), aceptada por la OMED:

- Grado I: ligera protrusión longitudinal en la luz en el tercio inferior del esófago.
- Grado II: protrusión hasta el punto equidistante entre el centro de la luz y la pared de trayecto tortuoso serpenteante que deja mucosa libre sin várices.
- Grado III: protrusión hasta el centro de la luz que llega al tercio medio del esófago sin dejar mucosa libre de várices con o sin signos rojos; várices sobre várices o la presencia de várices gástricas.

En el tratamiento de urgencia se colocó sonda nasogástrica de grueso calibre, que permitió el lavado de la sangre y certificar la detención o continuidad del sangrado. Fueron utilizadas drogas vasoactivas como la vasopresina (su derivado sintético la terlipresina) o la somatostatina. Esta última fue utilizada en una dosis de 1 a 2 mg/Kg/ en 2 a 5 minutos y luego 1 a 2 mg/Kg/hora por un término no mayor de 24 a 36 horas. La dosis utilizada de terlipresina fue de 0,5 a 1 mg de acuerdo al peso, por vía endovenosa lenta con control de la frecuencia cardíaca y tensión arterial, pudiendo repetirse con frecuencias no menores de 4 horas hasta 4 ó 5 veces por día. Como último recurso, en dos pacientes, se utilizó el balón hemostático compresivo de Senstaken-Blakemore.

Se realizó desvascularización gástrica en un paciente con rotura de várices de techo gástrico y hemorragia grave.

Como terapéutica programada se realizó la escleroterapia y/o ligadura de las várices esofágicas y cirugía derivativa con "shunts" porto-cava. La esclerosis endoscópica se realizó bajo anestesia general con intubación traqueal. Se efectuó inyección de polidocanol al 1%, en volúmenes que no excedieran los 1 a 1,5 cc/Kg por sesión. Las sesiones se realizaron con intervalos de 7 a 10 días.

La ligadura endoscópica o banding se realizó con equipo multiligadura de 6 a 10 bandas colocado en el extremo distal del endoscopio con el capuchón con las bandas de goma montadas. Las sesiones de banding se realizaron cada 15 a 20 días.

Cuando las venas a esclerosar o ligar fueron muy prominentes y duras, sugiriendo mucha presión intravariceal, se utilizaron drogas vasoactivas como medicación preendoscópica.

La biopsia hepática fue realizada por punción per-

HP prehepática (69%)	Canalización umbilical	N°	13
	Sepsis		12
	Idiopática		7
	Total		22
HP intrahepática (31%)	Fibrosis hepática congénita		6
	Fibrosis quística		2
	Hepatitis autoinmune		3
	Atresia vías biliares		2
	Total		13

Tabla 1: etiología de la HP en 35 pacientes.

cutánea con aguja y técnica de Menghini guiada por ecografía. En una oportunidad fue realizada bajo visión laparoscópica.

Se realizó ecografía simple y doppler color para seguimiento de todos los pacientes. Se realizó esplenografía en 1 paciente en el cual luego de realizarse el shunt espleno-renal no se podía determinar su permeabilidad. Se efectuó angiografía por resonancia nuclear magnética en 1 paciente, y cateterismo vascular como estudios prequirúrgicos en 18.

Resultados

En nuestros pacientes la esplenomegalia fue un hallazgo constante. Los antecedentes de hemorragias digestivas, palpación de hígado de consistencia aumentado con o sin antecedentes de enfermedad hepática fueron los síntomas y signos más orientadores. Ninguno de los pacientes con HP prehepática presentaron circulación colateral, ascitis ni encefalopatía. El tamaño hepático fue normal en la HP prehepática, aumentado en la HP posthepática y disminuido en la HP hepática y su consistencia normal, disminuida y aumentada respectivamente.

La observación endoscópica mostró várices grado I en 9%, grado en II 32% y grado III en 59%. El 85% de los casos tenían gastropatía congestiva. El 91% de los niños con HP tuvieron várices de moderadas a graves. Se realizó escleroterapia en el 25% de los pacientes, especialmente en niños pequeños o como tratamiento de urgencia intrahemorragico, siendo necesarias entre 4 a 9 sesiones. Con esta metodología hemos tenido las siguientes complicaciones: 2 hematomas esofágicos, 3 disfagias moderadas y 2 estenosis que requirieron dilatación neumática. Con el banding fueron necesarias menos sesiones, entre 3 a 4, sin complicaciones.

En 15 pacientes luego de haber sido erradicadas las várices formaron nuevas várices con episodios de sangrado, siendo necesario nuevas sesiones endoscópicas.

En el 25% de los pacientes con hipertensión portal prehepática, se formaron "shunts" espontáneos y no requirieron otras terapéuticas.

Los métodos de derivación utilizados fueron "shunt" esplenorenal con interposición de yugular interna en 4 pacientes, "shunt" esplenorenal terminolateral distal en 3 pacientes y anastomosis laterolateral en 1 paciente, "shunt" mesentericocava a 3 pa-

cientes y a un paciente se le realizó hemiesplenectomía sin "shunt", con disección y ligadura de todos los elementos por debajo del pedículo superior, logrando una zona delimitada de isquemia (2/3 inferiores).

En un paciente con esplenomegalia gigante que ocupaba mas de la mitad del abdomen, y con várices erradicadas, se ha realizado una hemiesplenectomía.

De los dos pacientes con atresia de vías biliares extrahepática con operación derivativa biliodigestiva de Kasai que desarrollaron una cirrosis con hipertensión portal, a uno se le efectuó trasplante hepático falleciendo luego de 2 meses y el otro falleció en lista de espera. Uno de los pacientes con cirrosis autoinmune se encuentra en lista de espera para trasplante.

Discusión

Cuando existe una obstrucción al flujo del sistema venoso portal a nivel prehepático, hepático o posthepático, se produce un aumento de la presión normal que es de 5 a 10 mm de Hg. Si el gradiente de presión entre este sistema y el sistema cava es superior a 15 mm de Hg, se considera que existe HP. En consecuencia se favorece la apertura de sistemas venosos preexistentes, formando circulación colateral hepatofuga hacia el sistema cava por vía gastro-esofágica, vía gastrofrenorenal, vía parietoperitoneal y/o vías rectales¹⁻⁶. Las vías gastroesofágicas formados con el fin de drenar en el sistema ácidos, por medio de su sistema venoso submucoso, son los causantes de hemorragias digestivas graves. Las vías gastrofrenorenales y parietoperitoneales tienen un efecto beneficioso al descomprimir el sistema. Las vías rectales son infrecuentes en niños. En las venas portales al carecer de válvulas, su flujo tiene una dirección dependiente del gradiente de presión⁶⁻¹⁵.

La etiología más frecuente de la HP del adulto es la intrahepática debida a alcoholismo y otras causas de cirrosis. En los niños es la extrahepática, donde se debe diferenciar dos niveles de la obstrucción: a) posthepática, infrecuente, debido a pericarditis constrictiva, síndrome de Budd-Chiari y enfermedad venooclusiva, o b) prehepática, la más frecuente, por obstrucción venosa portal, siendo más del 60% del total de las causas de hipertensión portal. En la mitad de estos casos existe el antecedente de canalización de la vena umbilical, infecciones abdominales, onfalitis, traumas o cirugía. La obstrucción portal puede ser

congénita y asociada a otros estigmas malformativos¹⁶⁻²⁰.

Las causas de hipertensión portal intrahepática más comunes son la atresia de vías biliares extrahepática (incrementada por la mayor sobrevida debido a derivaciones biliodigestivas realizadas oportunamente), fibrosis hepática congénita, hepatitis crónica autoinmune y déficit de alfa-1-antitripsina y hepatopatía de la enfermedad fibroquística del páncreas^{2,6,19,20}.

Es necesario tener presente que en las HP prehepáticas se tratan niños sanos con una vena obstruida, con una sobrevida potencial de varias décadas. En las de causa intrahepática la HP grave es una de las indicaciones de trasplante hepático. En la fibrosis hepática congénita la función hepática no se ve comprometida como en las cirrosis y el riesgo de vida depende de los episodios de sangrado por HP²⁻⁶.

El tratamiento endoscópico y muy especialmente el "banding" tienen como finalidad erradicar las várices esofágicas al cortar el flujo hacia las venas ácigos aumentando la presión infradiaphragmática favoreciendo así la realización de comunicaciones espontáneas porto-cava beneficiosas. Estas se forman a nivel espleno renal o por otras vías retroperitoneales. La mayoría de estos son suficientes evitando la realización de la derivación quirúrgica^{7,8,12,21}.

En nuestra experiencia con el banding se han reducido a la mitad las sesiones endoscópicas y las complicaciones de la escleroterapia (derrame pleural, úlceras necróticas con retracciones cicatrizales y estenosis esofágicas, rigidez de la pared esofágica con menor motilidad y por consiguiente menor respuesta al reflujo gastroesofágico). En la banding se incluye mucosa y submucosa por lo que las úlceras son superficiales y generan menor inflamación. Por estos mismos motivos no se altera la motilidad esofágica. Otra característica de este método es que las úlceras demoran más tiempo en cicatrizar por lo que las sesiones deben realizarse en intervalos no menores a 15 días²¹⁻²⁶.

En algunas oportunidades se efectúan tratamientos combinados con retoques de esclerosis. En estos casos donde se ha efectuado esclerosis no se debe realizar banding por el riesgo de rotura venosa o desgarro mucoso por la induración o fibrosis ocasionada por la escleroterapia^{21,23,24}.

La utilización de drogas bloqueantes beta-adrenérgicos, como el propranolol, tendrían un efecto be-

neficioso al disminuir la presión del sistema venoso esplácnico en tratamientos a largo plazo. En el caso de no existir contraindicaciones, es utilizada bajo control cardiológico en dosis que producen un descenso de la frecuencia cardíaca en un 25% drogas vaso activas o bloqueantes. Actualmente se están experimentando derivados de esta droga con efectos prometedores en la HP¹¹.

No existe experiencia suficiente hasta el momento en pediatría, con la utilización de derivaciones portosistémicas por TIPSS (transjugular intrahepatic portocaval stent shunt). Este tratamiento se realiza por intermedio de un catéter colocado por vía percutánea en la vena yugular estableciendo una comunicación entre las venas suprahepáticas y porta colocando una malla expansible que mantiene la permeabilidad entre los dos sistemas venosos.

La causa de la hemorragia no siempre está relacionada con la rotura de las várices. Estos pacientes presentan una importante congestión pasiva de la mucosa gastroduodenal, llamada gastropatía congestiva, causante en muchos casos, luego de la ingestión de gastrolesivos, de hemorragias^{1,2,3,4}.

En más del 15% de nuestros pacientes que consultan por hemorragias digestivas altas, la etiología es la rotura de várices esofágicas o la gastropatía congestiva.

Ha sido descrita la inyección de cianoacrilato (Histacril®), para tratar las várices de techo gástrico existiendo poca experiencia en niños. Existe el riesgo de embolia en otros órganos, además del potencial deterioro del endoscopio²².

En conclusión, creemos que en los pacientes con esplenomegalia y anemia, la ecografía y la endoscopia, permiten un diagnóstico temprano de HP en muchos casos antes del año de edad. Observamos buenos resultados con el tratamiento de esclerosis endoscópica, disminuyendo las sesiones y las secuelas hasta la realización de derivaciones espontáneas o quirúrgicas. La indicación quirúrgica fue determinada por el fracaso al tratamiento médico considerando el domicilio del paciente y la accesibilidad a tratamiento de urgencia. El shunt derivativo espleno renal ha sido el más satisfactorio, demostrado por los controles de seguimiento a largo plazo con endoscopia y ecodoppler.

Bibliografía

1. Donatone J, Ben R: Hemorragia digestiva. *Pediatría*. Cap. 83. De. Atlante S.R.L. 1989. pp 706-724.
2. Donatone J.: Hipertensión portal prehepática: nuestra experiencia. 30° Congreso Argentino de Pediatría. Santa Fe. 1994. pp 89.
3. Gracey M, Burke V: *Pediatric Gastroenterology and Hepatology*. Blackwell Scientific Publications. Boston. Third Edition. 1993.
4. Willie R, Hyams J: *Pediatric Gastrointestinal Disease*. W. B. Saunders Company Philadelphia. 1993.
5. Suchy F: *Liver Disease in Children*. Mosby. St. Louis. Missouri. 1994.
6. Galambos J.T: Portal Hipertension. *Seminars in Liver Disease*. 5: 277-290, 1985.
7. Thapa B R, Mehta S: Endoscopy sclerotherapy varice in infants and children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 10: 430-434, 1990.
8. Proujansky R, Orestein SR, Kocoshis SA: Patient and procedure variables associated with complications following variceal sclerotherapy in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 12: 33-38, 1991.
9. Kravets D, Bosch J, Tres J et al: Comparison of intravenous somatostatin and vasopressin infusion in treatment of acute variceal hemorrhage. *Hepatology* 4: 442-446, 1984.
10. Dilawari JR, Raju GS, Chawla YK: Developing large spleno-adreno-renal shunt after endoscopic sclerotherapy. *Gastroenterology* 97: 421-426, 1989.
11. Conn HO, Grace ND, Bosch J, et al: Propranolol in the prevention of the first hemorrhage from esophagogastric varices: A multi-center randomized clinical trial. *Hepatology* 13: 902-912, 1991.
12. Stiegmann GV, Goff JS, Michaletz-Orody PA, et al: Endoscopic sclerotherapy compared with endoscopic ligation for bleeding esophageal varices. *N Engl J Med* 326: 1527-1532, 1992.
13. Fonkalsrud EW: Surgical management of portal hypertension in childhood: Long-term results. *Arch Surg* 115: 1042-1045, 1980.
14. Elta GH, Eckhauser FE: Portosystemic shunt without surgery. *Hepatology* 15: 556-557, 1992.
15. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al: Portal obstruction in children: II. Results of surgical portosystemic shunt. *J Pediatr* 103: 703-707, 1983.
16. Bosch J, Groszmann R: portal hypertension. Blackwell Scientific Publications. 1994
17. Shneider Benjamin: Portal hypertension. Liver disease in children. Suchy Frederich, Sokol Ronald and Ballitreri Williams. Lippincott Williams and Wilkins. 2001.
18. Sherlock S, Dooley J: The portal venous system and portal hypertension. *Diseases of the liver and biliary system*. Blackwell Science. 1997.
19. Donatone J. Hipertensión portal. *Ciencia Pediátrica* 18: 59-66, 1998.
20. Donatone J. Hipertensión portal. *Gastroenterología en la práctica pediátrica*. Cap 32. Ed Kliczkowski, 1° Ed, 1997.
21. Polky M, Brunt Z, Saeed A. Chronology of histological changes after band ligation of esophageal varices in humans. *Endoscopy* 33:443-447, 2001.
22. Yi-Hsiu Huang. Endoscopic treatment of bleeding gastric varice by N-butyl-2-cyanoacrylate (Histoacryl) inyeccion: long term efficace and safety. *Gastrointest Endosc* 52:160-167, 2000.
23. Kitano S, Baatar D. Endoscopic treatment for esophageal varices: Will there be a place for sclerotherapy during the forthcoming era of ligation?. *Gastrointest Endosc* 52:226-232, 2000.
24. Suzuky T, Matsutani S, Umebara K. EUS changes predictive for recurrence of esophageal varice in patients treated by combined endoscopic ligation an sclerotherapy. *Gastrointest Endosc* 52: 611-617, 2000.
25. Bologna A, Martinez H, Chopita N. An unusual complication of esophageal variceal sclerotherapy. *Gastrointest Endosc* 51:327-328, 2000.
26. Witte J, Bohlman T. Endoscopic band ligation of colonic bleeding. *Gastrointest Endosc* 51:117-118, 2000.

Trabajo presentado en el 36° Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica, Noviembre de 2002, Mar del Plata, Argentina.

Dr. R. Domínguez
Calle 11, N° 1347, Dpto 3° A
(1900) La Plata
Argentina