



UNAM
POSGRADO



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

SECRETARÍA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RADIOLÓGICAS Y ENDOSCÓPICAS AL
DIAGNÓSTICO, DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PORTAL
PREHEPÁTICA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA DEL 2001 AL
2011**

DR. JORGE OSWALDO ROMERO TRUJILLO

TUTORA

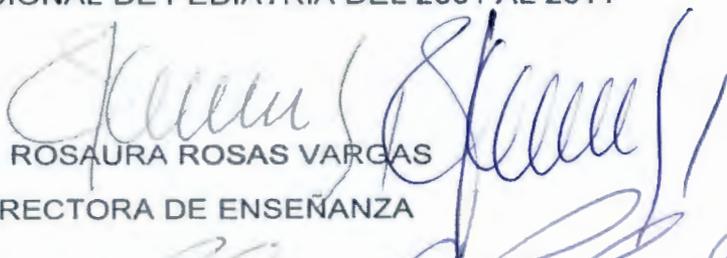
DRA. FLORA ZÁRATE MONDRAGÓN

2013

INP
**CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN**

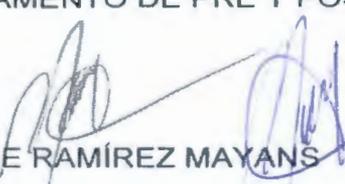
CID
NO CIRCULA

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RADIOLÓGICAS Y
ENDOSCÓPICAS AL DIAGNÓSTICO, DE LOS PACIENTES
CON HIPERTENSIÓN PORTAL PREHEPÁTICA EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA DEL 2001 AL 2011

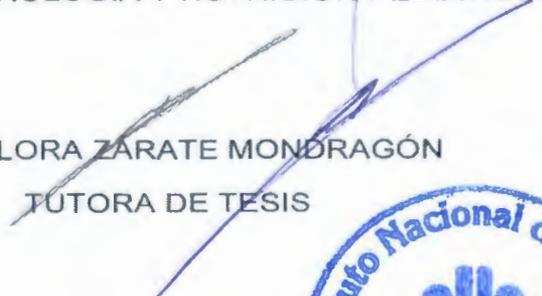

DR. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA


DR. LUIS MARTIN GARRIDO GARCÍA

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO


DR. JAIME RAMÍREZ MAYANS

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA


DRA. FLORA ZARATE MONDRAGÓN
TUTORA DE TESIS



ÍNDICE

1. Resumen	1
2. Antecedentes.....	2
3. Preguntas de Investigación y Planteamiento del problema.....	15
4. Justificación y Objetivos.....	16
5. Metodología.....	17
6. Resultados.....	19
7. Discusión.....	20
8. Conclusiones.....	22
9. Anexos.....	24
10. Bibliografía.....	34

RESUMEN

Introducción: La hipertensión portal está caracterizada por un aumento de la presión de la vena porta por encima de 5-10 mm Hg. Sus manifestaciones clínicas dependen de la etiología de la misma, pudiendo ser de origen pre hepática, hepática o post hepática. Se ha documentado una proporción mayor de casos con etiología pre hepática en algunos estudios descritos en la literatura. Esta es una patología silente, que puede cursar por muchos años en la edad pediátrica sin presentar manifestaciones clínicas. Los pacientes son abordados y diagnosticados en muchas ocasiones al presentar sangrado de tubo digestivo (anemizante o no anemizante) secundario a várices gastroesofágicas o al documentarse esplenomegalia o hiperesplenismo sin afección de pruebas de funcionamiento hepático. El diagnóstico oportuno es importante para determinar el pronóstico de este grupo de pacientes y las herramientas diagnósticas de imagen han evolucionado a través de los años, teniendo en la actualidad estudios que nos brindan amplia información, sin necesidad de realizar procedimientos invasivos. Luego del diagnóstico, es importante el manejo médico y seguimiento que se lleve a cabo, así como la realización de conductas terapéuticas que prevengan las complicaciones, siendo el mejor ejemplo, los abordajes endoscópicos (escleroterapia o ligadura con bandas) para várices esofágicas.

Justificación: No existe un registro a nivel nacional en el que se documente la incidencia de pacientes con hipertensión portal pre hepática. De igual manera, no existe una revisión que determine las principales características clínicas, radiológicas y endoscópicas que presenta este grupo de pacientes al momento de su diagnóstico. El Instituto Nacional de Pediatría, siendo un hospital de referencia y de tercer nivel de atención en salud, debe contar con estos datos, teniendo en cuenta el predominio de la etiología pre hepática (se han descrito estudios que presentan hasta una prevalencia de 71% de los pacientes con hipertensión portal). El conocimiento de estos datos se constituirá en una fuente de información para el gastroenterólogo y para los pediatras en general y puede generar estudios futuros que valoren la evolución de estos pacientes luego de su diagnóstico. Podrá abrirse una nueva línea de investigación en este tema.

Objetivo: Determinar las principales características clínicas, radiológicas y endoscópicas al diagnóstico, de los pacientes con hipertensión portal pre hepática en el Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2001 a diciembre de 2011.

Material y métodos: Es un estudio observacional, descriptivo, retrolectivo y transversal, en el que se revisarán todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de hipertensión portal pre hepática atendidos desde el 1 de enero de 2001 hasta el 31 de diciembre de 2011 en el Instituto Nacional de Pediatría de México DF. Las variables serán capturadas en un formato de recolección de datos. El análisis de las variables se realizará con apoyo del programa SPSS versión 16.0, en el cual se capturará la base de datos de los resultados obtenidos. Por ser un estudio descriptivo, se analizará mediante estadística descriptiva utilizando medidas de tendencia central, de dispersión y pruebas de normalidad para las variables cuantitativas y frecuencias y porcentajes para las variables categóricas.

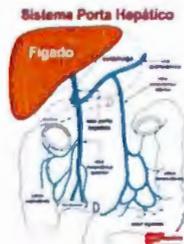
ANTECEDENTES

Anatomía y embriología hepática

El hígado se origina del intestino primitivo anterior y en su forma de primordio (pars hepatis), se desarrolla como un divertículo duodenal en la cuarta semana de edad gestacional. Su desarrollo completo se lleva a cabo en el tercer mes de gestación. El flujo sanguíneo hepático fetal viene de la arteria hepática, de la vena porta y de las venas umbilicales, las cuales en conjunto dan origen al seno portal. Al momento del nacimiento, este flujo corresponde aproximadamente al 5% del peso total del recién nacido, mientras que en un adulto, no excede el 2.5%. El hígado es el responsable de la hematopoyesis durante el periodo fetal. En la séptima semana de gestación, las células hematopoyéticas superan en número a los hepatocitos funcionales. Luego del segundo mes de gestación, el hígado no produce más glóbulos rojos.¹²

El hígado puede ser dividido en dos grandes lóbulos (derecho e izquierdo), adicionalmente cuenta con los lóbulos caudado y cuadrado, que son más pequeños. También existe una subdivisión funcional, basado en el flujo sanguíneo, que divide al hígado en 8 segmentos. La arquitectura hepática es extremadamente compleja. Las funciones básicas del hígado son llevadas a cabo por los hepatocitos. Tiene un doble aporte sanguíneo: Arteria hepática y la vena porta. La vena porta lleva flujo venoso del tracto digestivo hacia los sinusoides hepáticos, siendo drenado por las venas hepáticas hacia la vena cava inferior. La vena porta es formada por la confluencia de la vena mesentérica superior y la vena esplénica, y asciende por detrás de conducto biliar común y la arteria hepática. A nivel de porta hepatis, se subdivide en ramas derecha e izquierda (dando al lóbulo cuadrado una rama adicional). Estas ramas se continúan subdividiendo hasta formar pequeños vasos que drenan a los sinusoides. La vena porta usualmente recibe flujo de la gástrica izquierda, pancreatoduodenal y de la cística. (Es por eso que recibe el drenaje sanguíneo de muchos órganos, como el intestino, bazo, páncreas y vesícula biliar). Las válvulas en el sistema porta son insignificantes o no existen. La dirección del flujo es determinada por un gradiente de presión. Por consiguiente, una obstrucción de la vena porta puede aumentar el flujo sanguíneo en las conexiones entre las tributarias de la vena porta y las venas sistémicas, así como la inversión del flujo sanguíneo en los siguientes sitios venosos:^{3,4,12}

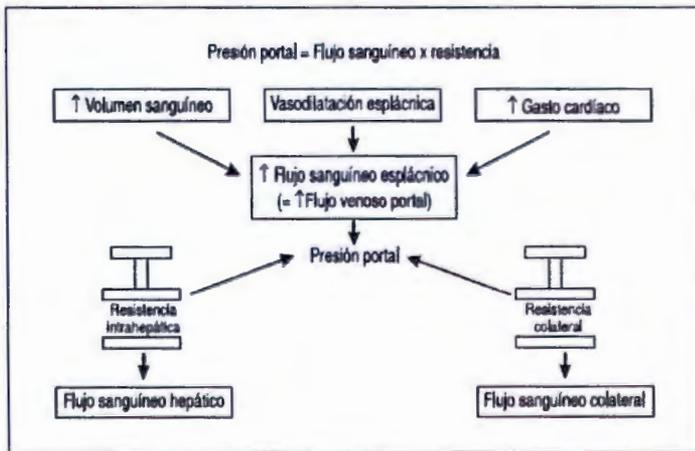
- 1) Vena mesentérica inferior y vena cava inferior y sus tributarias (Venas rectales superiores, medias e inferiores; venas ilíacas internas)
- 2) Venas gástricas y vena cava superior y sus tributarias (sistema de la vena ácigos, plexo vertebral, venas esofagogástricas).
- 3) Venas retroperitoneales junto a la vena cava y el sistema venoso ácigos.
- 4) Venas paraumbilicales y subcutáneas



Hipertensión Portal

La vena porta es responsable de acerca dos tercios del flujo sanguíneo hepático. Administra sangre rica en oxígeno, nutrientes, factores de crecimiento y hormonas entre otros elementos. Aunque el hígado recibe un gran aporte de sangre (aproximadamente 25% del gasto cardiaco por minuto), le vena porta resiste sólo bajas presiones. Se define hipertensión portal cuando la presión a este nivel excede los 10 mm Hg. Mediante ultrasonido doppler se puede observar de forma normal un flujo continuo con un rango normal entre 15-30 cm/s.^{2,3}

El gradiente de presión portal, es la diferencia de presión entre el sistema venoso portal y el sistémico. Un incremento en la presión portal resulta de la oscilación de la presión intravasculare (estado hiperdinámico) y de una elevada resistencia al flujo. Por eso, la oscilación de presión dentro de los vasos sanguíneos es directamente proporcional al flujo dentro del sistema porta y a la resistencia a este flujo (Ley de Ohm). A su vez, la resistencia al flujo es inversamente proporcional a la cuarta potencia del radio del vaso sanguíneo (Ley de Poiseuille).³ Basado en estas leyes físicas, podemos concluir que pequeñas variaciones en los vasos portales pueda causar grandes incrementos de presión. Esto queda ejemplificado en el siguiente esquema:



Principios hemodinámicos de la Hipertensión Portal. Diagrama tomado de "Patogénesis de la Hipertensión Portal"²

La etiología del síndrome de hipertensión portal es variada. En base a su clasificación anatómica, -pre hepática, intrahepática (presinusoidal, sinusoidal y postsinusoidal) y post hepática -, se pueden mencionar las causas de este síndrome tan complejo, las cuales se resumen en el siguiente cuadro:

Causas de hipertensión portal.

Prehepáticas:

1. Trombosis de la vena porta.
 - Cateterización umbilical, onfalitis, déficit de proteína C, S, ATTs, post-transplante, idiopática, síndrome antifosfolípido.
2. Transformación cavernomatosa de la vena porta.
3. Trombosis de la vena esplénica.
4. Anomalías congénitas de la vena porta.
5. Enfermedad de Klatskin.
6. Aumentos del flujo sanguíneo por cortocircuitos

Intrahepáticas:

1. **Presinusoidal.**
 - Fibrosis hepática congénita.
 - Esclerosis hepatoportal (hipertensión portal idiopática).
 - Esquistosomiasis *Schistosoma japonicum*.
 - Sarcoidosis.
 - Enfermedades mieloproliferativas y mielofibrosis.
 - Hepatotoxicidad crónica por arsénico.
 - Hepatotoxicidad por azatioprina.
 - Hepatotoxicidad por cloruro de vinilo.
 - Granulomas.
 - Hemangiomas.
2. **Sinusoidal.**
 - Cirrosis secundaria a hepatitis crónica.
 - Cirrosis alcohólica.
 - Cirrosis criptogénica.
 - Cirrosis biliar primaria.
 - Cirrosis secundarias a colestasis.
 - Colangitis esclerosante primaria.
 - Transformación nodular parcial.
 - Enfermedades por depósito (errores innatos del metabolismo).
 - Metotrexate y otros agentes antineoplásicos.
 - Hepatitis alcohólica.
 - Hepatitis autoinmune.
 - Hipervitaminosis A.
 - Fibrosis septal incompleta.
 - Hiperplasia nodular regenerativa.
 - Hígado graso.
3. **Postsinusoidal.**
 - Enfermedad venoclusiva (Pirrozoledinas, *Schistosoma manzoni*).
 - Trombosis de la vena hepática (Enfermedad de Budd-Chiari).

Posthepática:

1. Pericarditis constrictiva.
2. Regurgitación tricuspídea.
3. Insuficiencia cardíaca derecha severa.
4. Síndrome de Budd-Chiari (Trombosis, membrana o malformaciones de la vena cava inferior).

Hipertensión portal prehepática

Epidemiología

Durante muchos años, el poder determinar el factor etiológico de un proceso de hipertensión portal en niños era más complicado, considerándose previamente que las causas hepáticas predominaban sobre las extrahepáticas. Autores como *Poddar* y *Donotane*⁸ reportan su frecuencia y obtienen predominio de la hipertensión portal prehepática sobre la hipertensión portal hepática, 68 % frente a 32 % y 54 % frente a 46 %, respectivamente. En una revisión realizada en el Hospital William Soler (Cuba), se analizaron 144 expedientes de pacientes con diagnóstico de hipertensión portal, reportando que el 71.1 % de los niños presentaban hipertensión portal prehepática.⁵

Se ha descrito que la edad inicial de las manifestaciones de enfermedad es de 4.6 años en la hipertensión portal prehepática y 6.9 en la hipertensión portal hepática. Sin embargo, investigadores como *Dávila de Campagnaro*, *Donatone* y *Zargar*, informan de una edad promedio de sus pacientes entre 8 y 10 años, mientras otros notifican edades de entre 1 y 13 años.^{5,7,8}

Los métodos diagnósticos y terapéuticos que involucran un proceso de hipertensión portal prehepática se han modificado en los últimos 10-20 años. De los principales elementos que se estudian y debaten en la actualidad, es la utilización de ligadura o escleroterapia en el tratamiento de las várices esofágicas, por ser ésta una de las principales manifestaciones clínicas de este padecimiento y causante de sangrado de tubo digestivo.

No se cuenta con un registro a nivel nacional, en el cual se caractericen a los pacientes con hipertensión portal prehepática.

Etiología

Según han observado diferentes autores, la forma más frecuente de hipertensión portal en la población infantil es la prehepática. Ésta se desencadena por cateterismo umbilical así como infecciones neonatales umbilicales, sepsis generalizada o episodios diarreicos con deshidratación y otras causas. Pueden verse defectos congénitos del desarrollo de las venas vitelinas o mesentéricas, que dan lugar a cavernomas esplenoportales. Otros consideran que en el 50 % de los pacientes se desconoce la causa de la afección.⁵

Trombosis de la vena porta (TVP)

El cese de flujo sanguíneo en el sistema porta causa problemas clínicos menores debido a mecanismos compensatorios: vasodilatación refleja inmediata de la arteria hepática y la formación de vasos colaterales que rodean y evitan el sitio de la trombosis. Como regla general, la formación inicial de trombos es asintomática y el único signo puede ser la neoformación de vasos sanguíneos, que en ultrasonografía doppler, es conocida como cavernoma portal o transformación cavernomatosa, debido al volumen sanguíneo a este nivel.^{12,20}

Estos plexos con flujo hepatópeto no son suficientes para liberar presión del sistema, resultando en flujos hepatofugos. Estos cortocircuitos naturales y espontáneos pueden tener una amplia variedad de manifestaciones clínicas y pueden requerir eventualmente, correcciones quirúrgicas.

La fisiopatología de la formación de trombos en el sistema porta todavía no es muy clara. Es conocido que puede existir una combinación entre factores pretrombóticos y factores locales. Las causas de trombosis venosa portal pueden ser divididas en 4 diferentes grupos: 1) Lesión directa a la vena porta y consiguiente formación de trombo y obstrucción, como ocurre en la onfalitis o en

la cateterización umbilical. 2) Malformación congénita del sistema vascular, estando involucrado el sistema portal asociado con otras anomalías cardiovasculares. 3) Factores indirectos que predisponen a la formación en el sistema porta. 4) Trombosis venosa portal idiopática, es decir que el factor etiológico nunca puede ser identificado. A continuación se listan las principales causas asociadas a trombosis venosa portal:¹²

Lesión Directa	Anomalías de la vena porta	Factores indirectos	Idiopática
Onfalitis Cateterización umbilical Peritonitis neonatal Trauma abdominal Trauma quirúrgico Tumores y quistes a nivel de porta hepatitis	Estenosis Atresia Agenesia	Sepsis neonatal Deshidratación Múltiples exsanguíneo transfusiones Estados de hipercoagulabilidad	

Sarin & Agarwal compararon siete estudios que buscaron determinar la etiología de obstrucción venosa portal en infantes y niños. En la mayoría de los casos, la causa no podía ser identificada y cuando era posible, la mayoría de casos mostraron lesión directa al sistema vascular umbilical (onfalitis y cateterización venosa umbilical) o sepsis umbilical o intra-abdominal. Sin embargo, parece existir una relación en varios casos, sugestiva de la coexistencia de un estado pretrombótico.²⁰

En relación a la cateterización umbilical, los factores predisponentes son: Inserción tardía, catéter utilizado por más de tres días, colocación inadecuada (subdiafragmática o periférica), trauma al momento de colocarlo, el tipo de soluciones infundidas. En adultos, la principal causa de trombosis es trombofilia secundaria a neoplasias malignas. Janssen et al valoró 172 pacientes, con edades comprendidas entre los 14 y 91 años en un estudio de cohortes, encontrando que el 84% tenían al menos un factor de riesgo para desarrollar trombosis venosa portal extrahepática, por ejemplo enfermedades hepatobiliares malignas, enfermedades abdominales inflamatorias, cirugías intraabdominales, estados de hipercoagulabilidad y síndromes mieloproliferativos.²¹

Una categoría aparte incluye trombosis venosa portal relacionada con cirrosis. En este caso, la formación del trombo parece estar asociado con la disminución del flujo sanguíneo secundario al aumento de la resistencia intrahepática, presencia de linfangitis portal y fibrosis. Acerca del 10% de los niños con atresia de vías biliares también tienen trombosis venosa portal. La prevalencia de este proceso en los adultos con cirrosis varía entre 0.6 y 17%.¹²

Degeneración cavernomatosa de la porta

La entidad conocida como transformación cavernomatosa de la porta fue descrita por Balfour y Stewart en 1869 como trombosis y dilatación varicosa de la vena porta que daba como resultado esplenomegalia y ascitis. Köbrich acuñó el término "cavernoma" para describir la condición patológica en la cual la vena porta presenta aspecto esponjoso, dado la gran cantidad de vasos sanguíneos formados. Igualmente acuñó la frase "Transformación cavernomatosa de la vena porta" para implicar que esta condición era secundaria a trombosis portal.¹³

El diagnóstico de la transformación cavernomatosa de la porta es anatomopatológico, pudiendo lograr diagnósticos con muy alto grado de certeza mediante métodos de imagen como ultrasonido

doppler, angiotomografía o angiorresonancia magnética. Las pruebas de función hepáticas y coagulación son normales. Se pueden encontrar, como hallazgos de laboratorio, anemia por sangrados y, raramente, pancitopenia por hiperesplenismo.¹³

La causa principal de esta condición patológica es la trombosis portal, aunque se han propuesto otras dos teorías etiopatogénicas que no han sido del todo demostradas: 1) Agenesia de la vena porta que lleva al desarrollo de vasos periportales colaterales. 2) Hemangioma de la vena porta.

A diferencia de lo que se pensaba en años previos, la transformación cavernomatosa puede presentarse a partir de los 6 a 20 días después del evento oclusivo, aún si existe recanalización parcial de la vena. El desarrollo de los vasos que conforman esta entidad forman un circuito colateral porto-portal que sustituye a la vena trombosada, aunque en forma insuficiente para el flujo esplenoportal, por lo que se puede presentar con signos de hipertensión portal.²²

El hallazgo tomográfico más frecuente consiste en un acúmulo de vasos varicosos en la porta hepática, aunque se ha descrito también extensión de la cavernomatosis hacia los vasos intrahepáticos, con vena porta de características normales. Se han descrito además áreas de heterogeneidad parenquimatosa durante las distintas fases vasculares, las cuales se presentan debido a que las zonas hepáticas centrales son mejor perfundidas que las zonas periféricas por la vena porta cavernomatosa, por lo que se desarrolla un incremento periférico en el flujo arterial.¹³

Trombosis de la vena esplénica

La trombosis de la vena esplénica es una enfermedad rara. Se produce por enfermedades que alteran el endotelio de los vasos (infecciones agudas, sífilis, tuberculosis, y el paludismo). Dentro de esta trombosis podemos encontrar la estenosis de la vena esplénica y la esplenotrombosis. La trombosis de la vena esplénica determina una esplenomegalia congestiva y puede diagnosticarse con certeza mediante una esplenografía. El tratamiento consistirá en la esplenectomía seguida de la anastomosis esplenorenal. Después de la esplenectomía, esta trombosis puede ser diagnosticada por ultrasonografía y el tratamiento es con anticoagulantes.²⁴

Las causas que originan la trombosis de la vena esplénica son: 1) Trombosis postoperatoria por esplenectomía. 2) Trombosis primitivas por infecciones (forúnculos, osteomielitis, fiebre tifoidea, gripe, sífilis, tuberculosis y paludismo). 3) Procesos abdominales agudos o crónicos (apendicitis, úlcus gastroduodenal perforado y pancreatitis). 4) Traumatismos. 5) Infiltración neoplásica por carcinoma del cuerpo o de la cola del páncreas.

Esta afección puede presentarse de tres formas distintas: sobreaguda, aguda y crónica.

La forma aguda puede estar caracterizada por una septicemia inicial con fiebre de 40°C, escalofríos, sudores y aumento progresivo del bazo. Transcurridas algunas semanas y desaparecida la fiebre, si se mantiene la esplenomegalia, esta forma pasa a la fase crónica que está caracterizada por dolores abdominales localizados en hipocondrio izquierdo, de intensidad variable, hemorragia digestiva superior y esplenomegalia, no hay hepatomegalia, ni cirrosis, no son frecuentes las adenopatías cervicales, ni inguinales, y la anemia está en relación con la hemorragia gastrointestinal.^{19,24}

La sangre de la vena esplénica en la trombosis de la misma, se deriva hacia las venas gástricas y esofágicas, lo que determina la formación de las várices, las cuales al sufrir ruptura producen la hematemesis. La hematemesis profusa y grave se debe al sangramiento de las varices esofágicas o fúndicas. En relación a éstas, se ha indicado que la esplenomegalia congestiva cuando se debe

a bloqueo de la vena esplénica puede o no acompañarse de una hipertensión localizada en las ramas de la vena coronaria estomáquica, que a su vez se anastomosa con las venas esofágicas; todo dependerá de que la vena coronaria desemboque en la esplénica. Si la coronaria desemboca en la porta, la trombosis de la esplénica no causará varices esofágicas y ocurrirá lo mismo si la coronaria termina en la esplénica proximalmente a la porción trombosada de la propia vena. Generalmente la vena coronaria desemboca en la vena esplénica, si ella está trombosada, la hipertensión se extenderá a las venas gástricas y esofágicas con la formación de várices en dichas venas y la producción de hematemesis.

Cuando se diagnostica hipertensión portal es importante demostrar la presencia de las varices esofágicas por medio del examen radiológico o de la endoscopia.

La trombosis de la vena esplénica determina una esplenomegalia congestiva, por lo que la ultrasonografía, la laparoscopia, y la tomografía computarizada (TC) tienen valor pero solo pueden diagnosticarse con certeza mediante una esplenoportografía. La trombosis de la vena esplénica después de la esplenectomía puede ser diagnosticada por la ultrasonografía.²⁴

El tratamiento consistirá en la esplenectomía en los pacientes que presenten esplenomegalia congestiva por trombosis de la vena esplénica, en la cual la vena coronaria estomáquica desemboca en la porta o en la esplénica a la derecha de la porción trombosada. Cuando existen várices esofágicas y las mismas han tenido sangrado, se debe a que la trombosis de la vena esplénica está a la derecha de la desembocadura de la coronaria estomáquica en la vena esplénica, por lo cual el tratamiento es la esplenectomía seguida de la anastomosis esplenorenal.

En la trombosis de la vena esplénica después de la esplenectomía, el tratamiento es anticoagulante, lo más precozmente posible.

Anomalías congénitas de la vena porta

Las anomalías congénitas de la vena porta (atresia o agenesia) son consecuencia de la obliteración anormal de las venas vitelinas y sus anastomosis ventrales entre la cuarta y décima semana de gestación. Son casos extremadamente raros, con reportes de casos aislados en la literatura mundial.¹⁵

La ausencia de la vena porta es una patología congénita muy rara, que se caracteriza por la aparición de cortocircuitos venosos que permiten el drenaje directo del flujo venoso esplácnico a la circulación sistémica; tales cortocircuitos pueden seguir diferentes rutas anatómicas, y tener, por lo tanto, características específicas en los estudios de imagen, según su tipo. El conocimiento de estas características anatómicas es importante en el manejo integral del paciente, ya que éstas determinan el pronóstico de la entidad, así como su tratamiento, ya sea médico o como parte de la evaluación de aquellos pacientes que no responden al manejo conservador y requieren trasplante hepático.¹⁵

Los estudios de imagen utilizados en orden de importancia son: USG doppler, angiotomografía y angiorrisonancia.

Enfermedad de Klatskin

El tumor de Klatskin suele aparecer como una lesión difusa y nodular, se denomina colangiocarcinoma, se origina a nivel de la confluencia de ambos conductos hepáticos proximales y se visualiza de forma óptima con una colangiografía. Las primeras manifestaciones de esta

enfermedad son la obstrucción biliar y por consiguiente un síndrome icterico sin dolor al inicio, que posteriormente puede ser profundo en hipocondrio derecho y es rara la fiebre. Debido a que la obstrucción se establece de forma gradual, el diagnóstico se realiza en etapas avanzadas cuando el colangiocarcinoma produce manifestaciones clínicas y por complementarios imagenológicos. La radioterapia y la quimioterapia, por separado o juntas, combinadas con un drenaje del árbol biliar externo, mejoran las condiciones clínicas de forma paliativa.¹²

Aumento del flujo sanguíneo por cortocircuitos

Se han descrito un gran número de cortocircuitos que se forman secundario a estas alteraciones: extrahepáticos (portocavo con sus variantes término-lateral y latero-lateral) e intrahepáticos (vaso único que comunica la vena porta o su rama derecha con la vena cava inferior), cortocircuito periférico, cortocircuito a través de una várice, múltiples comunicaciones entre las ramas portales periféricas y las venas portales en ambos lóbulos.^{10,19}

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas se presentan inicialmente con sangrado de tubo digestivo alto o esplenomegalia en un examen de rutina en pacientes asintomáticos. La presencia inicial de hematemesis es usualmente dramática para el niño y para su familia, siendo éste previamente sano y con antecedentes y morbilidad sin eventos significativamente importantes. Melena puede ser observada, pero es menos común que la hematemesis. El niño puede estar letárgico, con signos de hipotensión ortostática.

Un examen físico que revela esplenomegalia en un niño abordado por sangrado de tubo digestivo alto, indica várices esofágicas como la causa más probable de sangrado. Menos frecuentemente, el diagnóstico puede determinarse por la investigación de un paciente con dolor abdominal o con complicaciones relacionadas a hiperesplenismo. Los signos y síntomas pueden variar considerablemente y tener un amplio rango de presentación:^{7,12}

- Detención en el crecimiento
- Biliopatía portal
- Alteraciones de la coagulación
- Hiperesplenismo
- Alteraciones inmunológicas
- Várices esofagogástricas y rectales
- Hemorragia gastrointestinal
- Dolor abdominal crónico recurrente
- Anemia
- Ascitis
- Síndrome hepatopulmonar

El examen físico puede revelar esplenomegalia. Hepatomegalia no es común en niños con hipertensión portal prehepática, sin otra patología de base. Puede observarse palidez. Los episodios de hemorragia del tubo digestivo pueden recurrir siempre y cuando las várices no estén completamente obliteradas o si la profilaxis secundaria no se ha iniciado. Estos episodios usualmente son precipitados por infecciones de vías aéreas superiores o por uso de ácido acetilsalicílico. El índice de mortalidad secundario a sangrado de tubo digestivo alto en pacientes con trombosis portal aislada, no es tan alto como en pacientes cirróticos, los cuales tienen más complicaciones, como función hepática disminuida, ascitis refractaria y encefalopatía.^{1,2,3}

Se han descrito un gran número de anomalías congénitas asociadas a trombosis venosa portal, como por ejemplo malformaciones cardíacas, de grandes vasos, del tracto biliar y de origen renal. Ascitis transitoria se ha descrito luego de episodios de sangrado de tubo digestivo. Sin embargo, los pacientes con hipertensión portal de larga evolución, secundaria a trombosis portal, pueden presentar ascitis, sin tener factores predisponentes. Este mismo grupo de pacientes pueden tener hipoalbuminemia, tiempo de protrombina elevado y niveles de aminotransferasas elevados. Esta disfunción hepática puede ser atribuida aun una disminución prolongada de la circulación portal y/o al desarrollo de biliopatía portal, lo que demuestra que esta patología puede tener un curso progresivo.³

El síndrome hepatopulmonar, así como la encefalopatía, es raro en trombosis venosa portal sin cirrosis, pero puede presentarse. Los resultados de laboratorio presentarán valores normales de aminotransferasas y niveles de albúmina, así como los tiempos de coagulación, excepto en los pacientes con cirrosis asociada. Trombocitopenia y leucopenia son hallazgos comunes.²

Várices gastroesofágicas y rectales

La principal manifestación clínica de hipertensión portal prehepática al momento del diagnóstico es sangrado de várices. Cerca del 90-95% de estos pacientes tienen várices esofágicas y 35-40% tienen várices gástricas. La frecuencia de gastropatía hipertensiva, aunque es menor que en el paciente cirrótico, parece estar relacionada con la severidad de afección hepática. La mortalidad de la hemorragia gastrointestinal secundaria a ruptura de várices, suma un 2-5% de estos pacientes.⁵

Las várices anorrectales se encuentran en pacientes con obstrucción de la vena porta. Usualmente son de grado III (longitud mayor de 6 mm y protruyendo en el lumen intestinal). Raramente sangran, pero cuando lo hacen, causan complicaciones severas. Todos los niños con hemorroides deben ser investigados por la probabilidad de presentar hipertensión portal.

Usualmente los pacientes presentan hemorragia en los primeros años de vida. El riesgo para presentar uno de estos eventos no parece disminuir al aumentar la edad. Adolescentes con trombosis de la vena porta que no recibieron adecuado tratamiento, están en alto riesgo de hemorragia, luego de cumplir veinte años.^{5,12}

Hiperesplenismo

La esplenomegalia es la segunda manifestación más frecuente de trombosis venosa portal. Hiperesplenismo moderado puede ser detectado por leucopenia y trombocitopenia en aproximadamente 40-80% de los pacientes. Aunque hay disminución en el recuento plaquetario, funcionalmente son normales.^{1,3,12}

Detención en el crecimiento

El factor que predispone a esta manifestación es todavía desconocida. Se ha atribuido a anemia crónica (secundario a pérdidas por hemorragia y/o hiperesplenismo), malabsorción secundaria a congestión venosa intestinal y distensión abdominal, la cual interfiere con el índice de crecimiento. Otra hipótesis es que el bajo aporte sanguíneo al hígado, secundario a la formación de colaterales sistémicas, puede causar privación de hormona hepatotrófica, interfiriendo con el crecimiento global del niño. Mehrota et al estudió a 33 niños con TVP, 55% de ellos se encontraban debajo del percentil 5 en los indicadores de P/E y T/E. Basados en los altos niveles séricos de hormona del crecimiento y somatostatinas (IGF-1), concluyeron que existía cierta resistencia a la acción de hormona del crecimiento.²³

Biliopatía portal

La historia natural de la hipertensión portal prehepática conlleva la formación de numerosas colaterales a nivel de porta hepática y alrededor de los conductos biliares, lo que puede causar compresión en los mismos. Con la progresión de la enfermedad, puede existir estenosis y formación de cálculos en el conducto biliar común y sus ramas, así como a nivel de los conductos biliares intrahepáticos, causando cirrosis biliar secundaria. La biliopatía portal suele aparecer en la edad adulta. Ictericia y dolor son raros, a menos que exista colangitis asociada. Su curso es silente y progresiva y se detecta al presentarse su complicación más común: cirrosis biliar. La elevación de fosfatasa alcalina dos a cinco veces más de lo normal puede ayudar en el diagnóstico. Puede realizarse una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (ERCP) para poder estadificar esta complicación dependiendo del grado de afectación.¹²

Alteraciones de la coagulación

La deficiencia de Proteína C, un factor tisular inhibidor de la vía intrínseca, es común entre los niños y adolescentes con TVP, pero no parece tener una etiología genética o ser la causa principal de trombosis. De acuerdo a un estudio realizado en la Universidad Federal de Río Grande en Brasil, la deficiencia de proteína C es secundaria al consumo de la misma, por los múltiples cortocircuitos portosistémicos de la hipertensión portal y a la posible reducción hepática de síntesis de factores anticoagulantes por la disminución del flujo sanguíneo hepático.¹²

Inmunidad

Estos pacientes pueden tener inmunidad humoral normal. Sin embargo, algunos pueden mostrar inmunidad celular anormal secundaria al secuestro de linfocitos T por el bazo. Aun así, las manifestaciones relacionadas a alteraciones inmunológicas son raras en los niños.¹²

Diagnóstico

La trombosis venosa portal debe sospecharse en todo niño con esplenomegalia, sin hepatomegalia y hematemesis, con pruebas de funcionamiento hepático normales. La biopsia hepática es normal en pacientes sin cirrosis asociada. Ultrasonido doppler es el método diagnóstico más utilizado en la población pediátrica con una alta sensibilidad (s= 94-100%) y especificidad (e= 90-96%), aunque sigue siendo un método dependiente del operador. La cronicidad del proceso también puede determinarse, visualizando la formación de nuevos vasos alrededor del trombo. Dentro de las principales características que se buscan en un estudio ultrasonográfico es determinar la velocidad y longitud de la vena porta (considerando como hipertensión portal una velocidad de flujo arriba de 30 cm/s), presencia de colaterales, presencia de derivaciones espontáneas, documentar una obstrucción al flujo, presencia de compresión extrínseca y determinar presencia de esplenomegalia de acuerdo a los parámetros establecidos para la edad del paciente.²⁰

La esplenopografía es un estudio que brinda imágenes características de algunas afecciones causantes de hipertensión portal pre hepática: Imagen en ovillo (degeneración cavemomatosa de la porta), imagen en corte de flujo (trombosis de la porta), trombosis de la esplénica y la presencia de las múltiples colaterales que pueden formarse. Sin embargo, por el carácter invasivo del estudio y los riesgos implícitos, no se realiza de forma rutinaria en el paciente pediátrico, teniendo otras herramientas diagnósticas de imagen como la angiografía o angiorresonancia.^{17,20}

La angiorresonancia y la angiotomografía nos permiten determinar algunos rasgos importantes: medición de la porta, presencia de colaterales, presencia de derivaciones espontáneas, presencia de obstrucción a nivel de flujo, presencia de compresión extrínseca o esplenomegalia.

Todos los pacientes deben ser sometidos a endoscopia para valorar la presencia de várices gastroesofágicas, lo que permite un mejor plan de abordaje terapéutico.

Existen varias clasificaciones utilizadas para determinar las características de las várices esofágicas observadas durante un procedimiento endoscópico. La clasificación endoscópica de la sociedad japonesa de hipertensión portal ha sido utilizada desde 1980 y es la utilizada en el Instituto Nacional de Pediatría. Cuenta los siguientes elementos:

- 1) Signos rojos (microtelangiectasias en la superficie de la várice)
 - Manchas rojo lineales
 - Puntos rojo cereza
 - Puntos hematoquísticos
 - Enrojecimiento difuso
- 2) Color fundamental
 - Blanco
 - Azul
- 3) Forma
 - Pequeñas lineales
 - Largas tortuosas, ocupan menos de 1/3 de la luz
 - Muy grandes, muy tortuosas y ocupan más de 1/3 de la luz
- 4) Localización
 - En el tercio inferior
 - En el tercio medio por debajo de la bifurcación de la tráquea
 - En el tercio superior, por encima de la bifurcación de la tráquea
- 5) Hallazgos asociados
 - Erosiones

Las várices gástricas, clasificadas en dos grupos, según Sarin y recomendados según consenso de Baveno III: a) Várices esófago-gástricas (GOV) y b) Várices gástricas aisladas (IVG).

Las várices gástricas son menos comunes que las várices esofágicas en 20% de todos los pacientes con hipertensión portal. Las características se describen de la siguiente manera:

- > Tipo GOV 1: que aparecen como una continuación de las várices esofágicas y que se extienden hasta 2 a 5 cm por debajo e la unión gastroesofágica sólo en la curvatura menor del estómago.
- > Tipo GOV2: si se extienden hacia el fondo del estómago.
- > Las várices gástricas aisladas pueden localizarse solo en el fondo en ausencia de várices esofágicas (tipo IGV1) y las que se encuentran en cualquier lugar del estómago (tipo IGV2).
- > También puede encontrarse un proceso de pangastropatía congestiva a nivel gástrico.

Es importante establecer los diagnósticos diferenciales con otras causas de esplenomegalia y pancitopenia, como enfermedades oncohematológicas o infecciosas. La distinción entre las múltiples causas de hipertensión portal es de suma importancia, principalmente entre cirrosis y trombosis de la vena porta, para brindar el adecuado abordaje. Generalmente los pacientes con trombosis de la vena porta son más jóvenes, tienen función hepática normal, tienen mejor

tolerancia al sangrado variceal, no manifiestan coma hepático y sus niveles de hemoglobina son menores que en los pacientes cirróticos.¹²

Tratamiento

Dentro del tratamiento médico instaurado en pacientes con hipertensión portal prehepática, se describen dentro del manejo, algunos medicamentos:

- Inhibidores de la secreción de ácido, como los antagonistas de los receptores H2 de histamina (ranitidina) o los inhibidores de bomba de protones. Estos últimos descritos, han sido más utilizados durante los últimos años por su característica de inhibir las tres vías de producción de ácido clorhídrico, teniendo un mejor efecto a largo plazo y sin riesgo de taquifilaxia descrito con los antagonistas de los receptores H2. La finalidad de uso de estos medicamentos es para disminuir el riesgo de sangrado por la producción de ácido, teniendo en cuenta la presencia de várices y pangastropatía congestiva secundario a hipertensión portal.
- Beta bloqueante no selectivo, como el propranolol, con el que se busca lograr un proceso de vasoconstricción precapilar y vasodilatación post capilar y de esta forma disminuir los valores de presión elevados generados en el sistema portal.^{1,4}

Tratamiento endoscópico de várices esofágicas

Se han descrito dos técnicas: escleroterapia y ligadura con bandas.

La escleroterapia es una técnica que ha sido utilizada desde hace más de 30 años y son muchos los estudios que avalan su eficacia (hasta hace poco tiempo era el tratamiento de elección). Reduce la frecuencia y la gravedad de la recurrencia del sangrado. Se realizan 3-4 sesiones con intervalos de 7-15 días inicialmente, luego cada 3 meses hasta lograr la erradicación variceal. Lograda la erradicación, se controla endoscópicamente cada 6-12 meses. Las sustancias esclerosantes más utilizadas son el polidocanol al 1% y aetoxiesclerol al 1%. La inyección esclerosante se realiza dentro de la várice (*intravaricosa*) para conseguir una trombosis venosa inicialmente y luego una inflamación proliferativa con la consiguiente obliteración de la várice por fibrosis. La inyección *paravaricosa* produce edema e inflamación con formación de fibrosis parietal que comprime la várice estrangulándola así como la obliteración de los vasos perforantes. El volumen a inyectar en cada punción es de 1 a 2 cm³ hasta no superar a los 20 cm³ por sesión. El área a tratar con las inyecciones estará en función de los hallazgos en cada caso. Se comienza por la parte más distal del esófago, 2-3 cm por encima de la unión esofagogástrica con 3-4 inyecciones circulares. Las principales complicaciones descritas son: dolor retroesternal, disfagia, fiebre autolimitada, pequeño sangrado post punción, erosiones, úlceras, estenosis esofágica, pseudodivertículos, formación de puentes mucosos, infección, perforación (2-5%), mediastinitis, déficit respiratorio y neumotórax.^{14,18}

En la técnica de ligadura con bandas, la várice es aspirada hacia el interior de la cámara de bandas, la cual desaloja una banda elástica que "liga" la várice atrapada. Produce de esta forma, necrosis isquémica de la mucosa y submucosa; puede producirse una ulceración mucosa redonda y superficial.^{14,18}

Existen algunas diferencias de este procedimiento entre adultos y niños. En pediatría, es menor el número de bandas por sesión, por el lumen pequeño del esófago en el niño, utilizándose en promedio de 2 a 4 bandas. En niños pequeños, el endoscopista ocupa casi completamente la luz esofágica y reduce el campo de visión y la maniobrabilidad del endoscopio. No existen muchos estudios en pediatría en los que se compare escleroterapia y ligadura con bandas. Zargar y cols. describen un estudio realizado en India, documentando que la ligadura es superior en el manejo a

largo plazo, la erradicación es más rápida, se realizan un menor número de sesiones y es menor el porcentaje de reincidencia de sangrado.¹⁴

Tratamiento quirúrgico

Se han desarrollado varios tipos de quirúrgicos para el control de las hemorragias varicosas. Las operaciones de cortocircuitos se clasifican como totales, parciales o selectivas sobre la base de su impacto sobre el flujo sanguíneo portal.

Los cortocircuitos totales desvían todo el flujo sanguíneo portal hacia la vena cava inferior (cortocircuito portocava terminolateral es el mejor ejemplo). Involucran la transección de la vena porta en el nivel de su bifurcación y la creación de una anastomosis entre el extremo de la vena porta y la parte lateral de la vena cava inferior, de modo de desviar todo el flujo portal.^{4,6}

Otra alternativa quirúrgica es el cortocircuito parcial. Como ya se ha indicado, no se produce una hemorragia varicosa con gradientes de presión portal de menos de 12 mm Hg. Por lo tanto, la descompresión parcial del sistema portal por debajo de este umbral puede prevenir la hemorragia, al tiempo que mantiene el flujo portal anterógrado o hepatopeta. Esto se logra con el empleo de un injerto portocava en H de diámetro pequeño entre la vena porta o la vena mesentérica superior y la vena cava inferior.^{4,6}

El término cortocircuito selectivo se utiliza para describir un cortocircuito que descomprime en forma selectiva el flujo varicoso mientras que conserva el flujo sanguíneo portal. El cortocircuito esplenorrenal distal fue concebido como un proceso selectivo para evitar la elevada tasa de encefalopatía observada con los cortocircuitos totales. En esta operación las várices se descomprimen a través de las venas gástricas cortas que drenan en la vena esplénica, cuyo extremo se anastomosa con la vena renal izquierda distal.

Las opciones de este procedimiento quirúrgico son: a) portacava, b) esplenorrenal, c) mesocava, d) gástrica izquierda-cava (coronaria-cava), e) portarrenal, f) umbilicorrenal y g) umbilicocava.^{4,12}

También se han descrito otros procedimientos quirúrgicos con la finalidad de mejorar las condiciones clínicas generadas por la hipertensión portal y disminuir el riesgo de sangrado. Se puede realizar una esplenectomía la cual puede ser parcial o total o puede realizarse una embolización parcial esplénica, la cual consiste en anular el funcionamiento de un 75% del bazo mediante la inyección en la arteria esplénica de sustancias que impiden el paso de la sangre. Produce desfuncionalización permanente de una parte del parénquima esplénico y se asocia con mejoría en los recuentos de células en sangre periférica.^{4,6,12}

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las principales características clínicas, radiológicas y endoscópicas de los pacientes con hipertensión portal prehepática, al diagnóstico, atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2001 a 31 de diciembre 2011?

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La hipertensión portal prehepática es un padecimiento que puede generar una amplia variedad de manifestaciones clínicas e ir evolucionando de manera silente durante un período indefinido de tiempo.

Por muchos años, debido a la naturaleza previamente intratable de las enfermedades hepáticas terminales en la infancia, la mayoría de los estudios iniciales sobre hipertensión portal pediátrica, reportaban la obstrucción prehepática más que las afecciones hepáticas intrínsecas como causa más frecuentes a esta edad. Sin embargo, el conocimiento del espectro clínico de las afecciones que producen aumento de la presión portal y sus consecuencias, ha hecho evolucionar muchos conceptos acerca de esta entidad.

Existen cifras descritas en la literatura, que indican que de los pacientes que consultan por sangrado de tubo digestivo alto secundario a várices esofágicas, hasta un 40% son por aumento de la presión portal con etiología prehepática (En promedio se maneja la prevalencia entre 25-40%). La presencia de várices esofágicas se correlaciona directamente con la severidad de la enfermedad siendo descrito que pueden desarrollarse a una tasa de 8% anual.

El Instituto Nacional de Pediatría, siendo un hospital de tercer nivel de atención, recibe casos nuevos con hipertensión portal al año en diferentes estadios de evolución. Sin embargo, no se cuenta con un registro de la prevalencia de la etiología prehepática, así como de las características de estos pacientes, rango etáreo en el que fue realizado el diagnóstico, así como las principales manifestaciones clínicas y conductas diagnósticas llevadas a cabo, al momento de empezar su abordaje en la institución. No existe un registro de este tipo en otros centros de referencia del país, ni mundialmente.

El poder caracterizar de manera adecuada a estos pacientes nos permitirá tener una perspectiva de abordaje oportuno de esta patología, beneficiando a: a) Personal médico de la institución, al conocer las características de estos pacientes, de acuerdo a la experiencia reportada y b) a los pacientes afectados, mejorando la morbi mortalidad esperada, al poder realizar conductas terapéuticas y diagnóstico precoz.

JUSTIFICACIÓN

Las principales razones para llevar a cabo este estudio serán:

- 1) Existe un registro de los pacientes atendido por hipertensión portal. Sin embargo no se conoce la prevalencia e incidencia de la etiología prehepática y no se ha realizado un estudio para caracterizar a estos pacientes en el momento de su diagnóstico.
- 2) Teniendo en cuenta la amplia población del Instituto Nacional de Pediatría, siendo un hospital del tercer nivel de atención en salud, el poder determinar los elementos que caracterizan a estos pacientes (patología de base, características personales, forma de presentación, edad de diagnóstico, tratamiento médico o quirúrgico establecido), se constituiría en una base de datos muy significativa para la población médica, ya que se presentarían datos reales de la población mexicana y que serían herramientas útiles para el pediatra y el gastroenterólogo, en su diagnóstico precoz y administración del tratamiento, que de acuerdo a la evidencia generada, tenga el mejor efecto a largo plazo en la calidad de vida de los pacientes.
- 3) Al tener una caracterización adecuada de estos pacientes, puede ser el punto de partida para la realización de estudios futuros que permitan determinar la evolución de estos pacientes, los factores de riesgo y la efectividad de las conductas médicas y terapéuticas tomadas (medicamentos, procedimientos endoscópicos para várices, procedimientos quirúrgicos).
- 4) Abrir una línea nueva de investigación en esta área

OBJETIVOS

GENERAL

- Determinar las principales características clínicas, radiológicas y endoscópicas al diagnóstico de los pacientes con hipertensión portal prehepática, valorados en el Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2001 a 31 de diciembre de 2011.

PRIMARIOS

- Determinar la incidencia de hipertensión portal prehepática en la población atendida en el INP en los últimos 10 años.
- Clasificar a los pacientes de acuerdo a edad, género y patología de base.
- Establecer la edad promedio en la que fue realizado el diagnóstico.
- Determinar la forma clínica de presentación al momento de realizarse el diagnóstico.
- Describir las manifestaciones clínicas (síntomas y signos) que presentan estos pacientes durante su valoración inicial en esta institución.

- Describir las principales terapéuticas (médicas y quirúrgicas) para hipertensión portal prehepática, llevadas a cabo en el Instituto Nacional de Pediatría, al momento de realizar diagnóstico.

METODOLOGÍA

A) TIPO DE ESTUDIO

Es observacional, descriptivo, retrolectivo y transversal.

B) POBLACIÓN

Población objetivo: Pacientes pediátricos con diagnóstico de hipertensión portal prehepática.

Población elegible: Pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría con el diagnóstico de hipertensión portal prehepática desde el 1 de enero de 2001 hasta el 31 de diciembre de 2011.

Criterios de inclusión:

- Expedientes de pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría con diagnóstico de hipertensión portal prehepática en el período comprendido entre el 1 de enero de 2001 y el 31 de diciembre de 2011. Para poder ser incluidos en el estudio, el expediente debe estar completo y con los datos requeridos.

Criterios de exclusión:

- Pacientes cuyos expedientes se encuentren incompletos.

C) TAMAÑO DE LA MUESTRA

No se calculó un tamaño de muestra, ya que se incluirán todos los pacientes que hayan ingresado al INP durante 10 años

D) VARIABLES (Ver Anexo I)

E) MÉTODO E INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS (Ver Anexo II)

Se realizará una hoja de recolección de información, basada en los datos recabados de los expedientes.

F) PROCEDIMIENTO PARA LA RECOLECCIÓN Y PROCESAMIENTO DE DATOS

Se solicitará el listado en archivos clínicos de los expedientes clínicos con diagnóstico de hipertensión portal prehepática en el período comprendido entre el 1 de enero de 2001 y el 31 de diciembre de 2011.

Se utilizará un formato de recolección de datos previamente establecido y el mismo nos ayudará a obtener la información de los expedientes clínicos. Al momento de revisar los expedientes se buscará obtener las características personales, manifestaciones clínicas,

abordaje diagnóstico y terapéutico utilizado en cada uno de los pacientes, con la finalidad de caracterizar de la mejor manera, a este grupo en específico.

G) ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis de las variables se realizará con apoyo del programa SPSS versión 16.0, en el cual se capturará la base de datos de los resultados obtenidos. Por ser un estudio descriptivo, se analizará mediante estadística descriptiva utilizando medidas de tendencia central, de dispersión y pruebas de normalidad para las variables cuantitativas y frecuencias y porcentajes para las variables categóricas.

H) CONSIDERACIONES ÉTICAS

Los nombres de los pacientes no serán requeridos en la tabulación y publicación de los datos por lo que la confidencialidad del mismo se mantendrá y solamente los investigadores conocerán dicha información. Por tratarse de un estudio retrospectivo no se requerirá consentimiento informado.

De acuerdo a la ley General de Salud, Artículo 17, este estudio no presenta riesgo y se apega a los distintos códigos de ética para la investigación en salud.

CRONOGRAMA

- Realización de protocolo: enero de 2012– septiembre de 2012
- Presentación a Comité de Investigación: octubre 2012
- Recolección de datos: noviembre de 2012 – diciembre de 2012
- Procesamiento y análisis de los resultados: diciembre de 2012 – enero de 2013
- Realización de informe final: enero de 2013 – marzo de 2013
- Envío de artículo para publicación: marzo 2013

RESULTADOS

Fue solicitado al Departamento de Archivo Clínico el listado de pacientes con diagnóstico de hipertensión portal (código K76.6 de acuerdo a C.I.E. 10), estando registrados 52 expedientes clínicos. Estos están distribuidos de la siguiente manera:

- Hipertensión portal prehepática: 32 pacientes (61.5%).
- Hipertensión portal intrahepática presinusoidal: 6 pacientes (11.5%), todos con diagnóstico de esclerosis hepatoportal.
- Hipertensión portal intrahepática sinusoidal: 12 pacientes (23%). Los diagnósticos reportados fueron: atresia de vías biliares (5), hepatitis autoinmune (3), hepatitis neonatal (1), enfermedad lisosomal (1), absceso hepático (1), déficit de alfa 1 antitripsina (1).
- Hipertensión portal post hepática: 2 pacientes (4%).

Se incluyeron 32 pacientes en este estudio con el diagnóstico de hipertensión portal prehepática, de los cuales se encontró que la edad al momento del diagnóstico fue de un valor mínimo de 3 meses, máximo de 181 meses y mediana de 107; de los cuales se reportan 4 niños (12.5%) de 0 a 12 meses, 15 (46.88%) entre 1 a 4 años; 7 (21.88%) de 5 a 9 años; 5 (15.62%) de 10 a 13 años; y 1 caso (3.12%) de 14 a 18 años; en cuanto al género se reportó 12 pacientes femeninos (37.5%) y 20 (62.5%) masculinos; El peso se encontró un valor mínimo de 4.06 kg, y valor máximo de 62 kg con una mediana de 17; para la talla un valor mínimo de 58 cm, valor máximo de 162 cm y mediana de 102 cm.

El motivo de consulta principal fue el sangrado de tubo digestivo alto anemizante en 23 casos (71.9%); hiperesplenismo en 5 casos (15.6%), sangrado de tubo digestivo alto no anemizante en 2 casos (6.3%) y esplenomegalia aislada en 2 casos (6.3%).

El principal diagnóstico de base fue la degeneración cavemomatosa de la vena porta en 21 casos (65.6%); siguiendo la trombosis de la vena porta en 6 casos (18.8%) y la trombosis de la vena esplénica en 5 casos (15.6%).

El USG doppler fue realizado en todos los pacientes. En 13 (40.6%) fue descrito el flujo de la vena porta medido en cm/s, con un valor mínimo de 11, máximo de 50 y mediana de 21.3. En 3 casos fue realizada la medición de la vena porta, teniendo sólo uno de ellos una dimensión compatible con hipertensión portal (13 mm), siendo referido en la literatura un punto de corte de 12 mm²⁰. El USG reportó en orden de frecuencia la presencia de circulación colateral en 27 pacientes (84.4%), la presencia de obstrucción a nivel de flujo en 18 pacientes (56.3%), la presencia de derivaciones espontáneas en 9 pacientes (28.1%) y presencia de compresión extrínseca en 2 pacientes (6.3%).

La esplenopografía fue realizada en 17 de 32 pacientes, la cual reportó 7 casos (21.9%) con imagen en "ovillo" característica de la degeneración cavemomatosa de la vena porta; en 15.6% se observó imagen de "corte de flujo" que corresponde a la trombosis de la vena porta; en 4 casos (12.4%) se reportó obstrucción de la vena esplénica y solo en un caso (3.1%) presencia de colaterales.

La angiotomografía fue realizada solo en 5 pacientes (15.62%); en los cuales se reportó la presencia de esplenomegalia en todos ellos, presencia de colaterales en 4, presencia de obstrucción a nivel de flujo en 2 y en 1 caso presencia de derivaciones espontáneas.

La angiorresonancia fue realizada en 14 pacientes (43.75%); la presencia de esplenomegalia y colaterales fueron descritos en 13 de los estudios, obstrucción a nivel de flujo en 7 y presencia de derivaciones espontáneas en 6.

Del tratamiento médico el 65.5% de los casos (21 pacientes) recibieron la combinación de propranolol e inhibidor de bomba de protones y un 34.5% (11 pacientes) recibieron propranolol y ranitidina al momento del diagnóstico.

La panendoscopia inicial reportó: *Várices esofágicas*: Grado II: 12 (37.5%), grado III: 19 (59.4%), sin várices esofágicas: 1 caso (3.1%). *Várices esofagogástricas*: 12 casos (37.5%), 9 de ellos con clasificación GOV 1 y 3 de ellos con clasificación GOV 2. Un 75% (24 pacientes) presentaban pangastropatía congestiva.

Se realizó ligadura de várices en 8 casos (25%), escleroterapia de várices esofágicas: 5 casos (15.6%), uno de ellos paravariceal y no siendo especificado en los 4 restantes. Para las várices gástricas se realizó escleroterapia en 2 pacientes (6.2%), uno de ellos paravariceal y el otro no especificado.

Se reporta que en 17 pacientes (53.1%) se les realizó una derivación portosistémica de los cuales 10 fue ileomesocava y en los 7 restantes esplenorrenal. Un 28.1 % (9 pacientes) fueron sometidos a esplenectomía total.

DISCUSIÓN

En el presente estudio se encontró una prevalencia de 61.5% de etiología prehepática de los casos de hipertensión portal lo que correlaciona con los valores descritos en la literatura^{7,8}. Sin embargo, consideramos que existe un sub registro de casos de atresia de vías biliares y otras etiologías que evolucionan a cirrosis y por consiguiente, casos de hipertensión portal intrahepática, por lo cual no podemos afirmar que la hipertensión portal prehepática sea la causa más frecuente de todas las hipertensiones portales.

Encontramos que el género masculino en esta serie es más frecuente (62.5%), llama la atención ya que en las series publicadas no se observa una predisposición del género masculino. Las variables de edad, peso y talla reportan valores muy diversos al momento de ser realizado el diagnóstico, lo cual contrasta con lo reportado en la literatura en la que la mayoría reporta pacientes mayores de 4 años, siendo que en nuestra serie hay 19 pacientes (59%) diagnosticados antes de los 4 años de edad.^{5,7,8}

El sangrado de tubo digestivo alto secundario a várices esofágicas fue la principal manifestación clínica al momento del diagnóstico lo cual correlaciona con lo reportado en la literatura^{5,7,12}; del sangrado encontrado, fue anemizante en la mayoría de casos (71.9%) y no anemizante en el 6.3%. Esto correlaciona con hallazgos descritos, en los que se menciona que al momento del diagnóstico, la mayoría de pacientes requieren transfusiones de hemoderivados para lograr estabilidad hemodinámica, describiendo inclusive una mortalidad del 2 a 5% por esta causa.⁵ Llama la atención que los pacientes que fueron valorados inicialmente por hiperesplenismo o esplenomegalia aislada, se consideró la etiología hematooncológica, sin embargo, es importante no olvidar que la causa podría ser la hipertensión portal prehepática como sucedió en nuestros pacientes. Las principales series de casos^{20,21}, describen la degeneración cavernomatosa y la trombosis de la vena porta como los principales factores etiológicos de esta patología, lo que está de acuerdo con los hallazgos de nuestra serie, en la cual encontramos que el 84.4% de los casos correspondían a estas patologías en conjunto

Para el abordaje inicial de estos pacientes el ultrasonido doppler es el primer estudio de imagen que se debe de realizar²⁰ ya que permite la medición de la velocidad de flujo (medida en cm/s) es descrita en la literatura como diagnóstica de hipertensión portal con valores por arriba de 25-30, sin embargo en nuestro estudio solo se midió en 13 de los pacientes y exclusivamente en 3 casos cumplieron con el criterio de hipertensión portal, de acuerdo al valor descrito por la literatura. Este es un hallazgo que también llama la atención ya que se ha reportado una sensibilidad y especificidad alta para este estudio diagnóstico. Sin embargo, es posible que estos valores hayan sido realmente más elevados, si tenemos en cuenta que la mayoría de pacientes presentaban várices esofágicas grado II y III al momento del diagnóstico. Las publicaciones reportadas indican que el USG nos indica, de forma fidedigna, la presencia de colaterales y permite determinar de forma inespecífica el sitio de obstrucción al flujo, lo cual sí correlaciona con nuestros hallazgos: presencia de colaterales, presente en un 84.4% de los estudios y obstrucción a nivel de flujo, presente en un 56.3%.^{5,20}

La esplenopografía fue realizada en aproximadamente a la mitad de los pacientes documentados (53%), siendo el principal estudio diagnóstico realizado en este grupo de pacientes durante los primeros 5 años (2001 a 2006) del período que abarca esta investigación. Esta técnica ha caído en desuso y se ha visto desplazada por la angiografía y la angiorresonancia debido a que estas últimas pueden brindar la misma información sin ser un estudio invasivo, lo que correlaciona con lo descrito en la literatura^{17,20}, explicando que no haya sido indicada en los últimos 5 años en el Instituto Nacional de Pediatría.

No existe descrito en la literatura un factor que indique que la angiografía comparada con la angiorresonancia sea un mejor estudio diagnóstico en esta patología. Ambas permiten delimitar imágenes características de colaterales, obstrucción al flujo, derivaciones espontáneas y esplenomegalia, teniendo la angiorresonancia sensibilidad y especificidad levemente mayor²⁰. Depende del investigador y de la institución en donde sea realizada la revisión. En el Instituto Nacional de Pediatría, la angiorresonancia, se ha realizado con más frecuencia (43.75%) respecto a la angiografía y en ambos los hallazgos más frecuentes fueron la presencia de colaterales y la esplenomegalia.

El propranolol se menciona como constante en la literatura como parte del tratamiento médico^{1,4}, estando indicado en el 100 % de los pacientes estudiados. En los estudios recientes, los IBP son utilizados para inhibir la secreción de HCl (teniendo en cuenta su mecanismo de acción), sin embargo, en nuestra institución, fue prescrito únicamente en el 65.5% de los pacientes. En los demás, fue indicada ranitidina, la cual durante los últimos años no ha sido indicada como parte del tratamiento, no sólo por su limitada acción en comparación a los IBP, sino también por tener un alto riesgo de taquifilaxia.

El sangrado de tubo digestivo secundario a várices esofágicas es una constante en la literatura, siendo descrita una prevalencia de hasta 90-95% en los pacientes con hipertensión portal prehepática⁵. En nuestro estudio, la presencia de várices esofágicas grado II y III, suman en conjunto un valor de 97% de los casos, explicando el alto riesgo de sangrado y el motivo de consulta principal. Se describe que las várices gástricas pueden estar presentes en hasta el 40% de los casos, habiéndose encontrado en el Instituto Nacional de Pediatría, presencia de várices esofagogástricas en un 37.5%, sin un solo caso de várices gástricas aisladas. La gastropatía es un dato que se ha correlacionado de manera directa con el grado de afección hepática⁵; casi la totalidad de estos pacientes presenta várices esofágicas grado II y III, por lo que correlaciona de manera directa con la prevalencia de 75% de pangastropatía congestiva documentada en este estudio.

Existe controversia acerca del uso de ligaduras o escleroterapia en el tratamiento de várices esofágicas en estos pacientes y no se cuenta con muchos estudios en pediatría, describiéndose en algunos reportes, que ambos procedimientos son eficaces en el manejo a largo plazo, sin embargo la ligadura ha demostrado reducir el número de sesiones requeridas, siendo menor el porcentaje de reincidencia de sangrado y de complicaciones secundarias¹⁴. Fue documentado en esta investigación el uso de ligadura en 8 pacientes y escleroterapia en 5. Posteriormente en su seguimiento, otros 4 pacientes recibieron tratamiento con escleroterapia. Esto se explica en esta serie porque en los primeros 5 años de la revisión (2001 a 2006), los pacientes eran tratados rápidamente con una derivación porto sistémica, con lo que existía disminución considerable del grado de várices esofágicas, generando un menor número de procedimientos; es interesante señalar que en el Instituto desde hace 5 años se cuentan con ligaduras, a pesar de esto, de acuerdo a los datos recabados, se realizó este procedimiento con mayor frecuencia que la escleroterapia.

No se encuentra documentado un estudio que indique predominancia de una derivación portosistémica específica en este padecimiento. Se describe que debe valorarse siempre de forma individual, luego de documentar colaterales, su distribución y velocidades de flujo y no como un procedimiento de urgencia,^{4,6}; en esta investigación, se documentaron 17 casos (53%) a los que fue realizado dicho procedimiento. Llama la atención todos los pacientes a quienes se realizó derivación ileomesocava, fueron sometidos a este procedimiento dentro del primer mes de valoración. Se describen algunas ventajas de la derivación espleno renal distal respecto al resto de derivaciones totales^{6,12}, sin embargo en este estudio fue documentada una predominancia de la derivación ileomesocava (10 casos), respecto a la primera descrita (7 casos). En 9 pacientes se consideró la opción quirúrgica de esplenectomía, no siendo éste tampoco un procedimiento de primera elección en el seguimiento de estos pacientes¹².

CONCLUSIONES

1. El número de casos documentados con hipertensión portal prehepática fue mayor que los documentados con etiología intrahepática y posthepática. Sin embargo no podemos afirmar que existe una prevalencia mayor, ya que existe un subregistro de casos de cirrosis hepática, que desarrollan hipertensión portal (intrahepática), que no fueron documentados en este estudio.
2. Existe una mayor prevalencia de casos de género masculino (62.5%) en nuestra institución, teniendo en cuenta que no se describe un patrón de género predominante, en hipertensión portal prehepática.
3. La hipertensión portal prehepática es un diagnóstico que debe considerarse en pacientes debajo de 4 años de edad.
4. A pesar de que el sangrado de tubo digestivo alto es la principal manifestación clínica inicial, existen otras presentaciones menos frecuentes, en las que debe tenerse en cuenta el diagnóstico de hipertensión portal, luego de descartarse etiología hematocológica.
5. Concordamos con lo descrito en la literatura, al afirmar que el USG doppler es el estudio diagnóstico de primera elección en el abordaje diagnóstico.
6. Aunque la esplenopografía fue un estudio muy utilizado, ha sido sustituido por otros estudios de imagen como la angiotomografía o angiorresonancia, que brindan imágenes con alto grado de especificidad y sensibilidad, sin ser invasivos.
7. Un 75% de los pacientes presentaron gastropatía congestiva, siendo éste otro factor que puede ocasionar sangrado de tubo digestivo.

8. La ligadura de várices es más utilizada que la escleroterapia en el Instituto Nacional de Pediatría. .
9. Existe mayor experiencia en la institución, en la realización de derivación ileomesocava, con buena evolución para los pacientes.

Anexo I (Variables)

Nombre de Variable	Abreviatura	Tipo de Variable	Unidad de medición o categorías	Fuente de información	Definición operacional	Definición conceptual
Género	Género	Cualitativa, nominal, dicotómica	Masculino / Femenino	Expediente clínico	Se clasificará en masculino o femenino	Clasificación de los hombres o mujeres, teniendo en cuenta características fenotípicas y genotípicas
Edad	Edad	Cuantitativa, nominal	Meses	Expediente clínico	Se determinará el número de meses de edad	Tiempo de existencia desde el nacimiento
Peso	Peso	Cuantitativa continua	Kilogramos	Expediente clínico	Valor en kilogramos que presentaba el paciente al momento del diagnóstico.	Unidad de medida que hace referencia al peso de una persona.
Talla	Talla	Cuantitativa continua	Centímetros	Expediente clínico	Valor en centímetros que presentaba el paciente al momento del diagnóstico.	Unidad de medida que hace referencia a la estatura o altura de una persona.
Trombosis de la vena porta		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Formación de trombos, por lesión directa o malformaciones congénitas, que generan aumento de la presión de la vena porta.
Degeneración cavernomatosa de la vena porta		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Condición en la que existe evento oclusivo de la vena porta, originando neoformación de vasos sanguíneos que forma un circuito colateral porto portal que sustituye a la región ocluida.
Trombosis de la vena esplénica		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Obstrucción al flujo de la vena esplénica que genera un aumento en la presión normal de la vena porta.
Anomalías congénitas de la vena porta		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Atresia o agenesia de la porta, como consecuencia de la obliteración anormal de las venas vitelinas y sus anastomosis ventrales entre la cuarta y décima semana de gestación.
Enfermedad de Klatskin		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Lesión difusa y nodular, se denomina

						colangiocarcinoma, se origina a nivel de la confluencia de ambos conductos hepáticos proximales.
Sangrado de tubo digestivo alto no anemizante		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Sangrado de etiología gastrointestinal originado en un punto arriba del ángulo de Treitz, que no ocasiona pérdida de más de 2 g/dl de Hb o un 20% de volumen circulante.
Sangrado de tubo digestivo alto anemizante		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Sangrado de etiología gastrointestinal originado en un punto arriba del ángulo de Treitz, que ocasiona pérdida de más de 2 g/dl de Hb o un 20% de volumen circulante.
Esplenomegalia		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Agrandamiento patológico del bazo más allá de sus dimensiones normales, de acuerdo a la edad.
Hiperesplenismo		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Estado de hiperfunción del bazo caracterizado por incremento en tamaño del bazo, disminución de la celularidad hemática, aumento de formas inmaduras y una médula ósea normal o con hiperplasia compensadora.
Esplenopografía		Cualitativa nominal		Expediente clínico	<ol style="list-style-type: none"> 1) Normal 2) Degeneración cavernomatosa de la porta: imagen en ovillo 3) Trombosis de la porta: imagen en cola de ratón. 4) Trombosis de la esplénica: obstrucción de la esplénica y circulación colateral 	Técnica radiográfica que consiste en la introducción de contraste en las estructuras vasculares del bazo, para realizar el estudio de los vasos del sistema portal, y poder obtener imágenes con fines diagnósticos.

Hallazgos radiológicos por USG hepático		Cualitativa nominal		Expediente clínico	<ol style="list-style-type: none"> 1) Flujo de la vena porta 2) Vasos colaterales 3) Derivaciones espontáneas 4) Obstrucción a nivel de flujo 5) Compresión extrínseca 6) Esplenomegalia 	Es una técnica ultrasónica que permite estudiar el flujo de los distintos vasos mediante el registro de la onda del pulso y la determinación de su presión
Flujo de la vena porta por ultrasonido		Cuantitativa continua	Centímetros/segundo	Expediente clínico	Flujo de la vena porta (Hipertensión portal por arriba de 30 cm/s)	Parte del estudio ultrasonográfico que nos permite obtener la velocidad de flujo a nivel de la vena porta.
Vasos colaterales por USG hepático		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Vasos formados alrededor del sistema porta, por el que se deriva parte de la presión generada por proceso de base.
Derivaciones espontáneas por USG hepático		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Conexiones entre la circulación y el sistema porta, generadas por la hipertensión portal.
Obstrucción a nivel del flujo por USG hepático		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Proceso obstructivo que no permita el flujo adecuado del sistema porta y genere presiones elevadas del mismo.
Compresión extrínseca por USG hepático		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Lesiones o tumores que se formen en la región del sistema porta y que de manera secundaria generen hipertensión a este nivel.
Esplenomegalia por USG hepático		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Aumento del tamaño del bazo, de acuerdo a la edad del paciente.
Hallazgos radiológicos por angiogramografía		Cualitativa nominal		Expediente clínico	<ol style="list-style-type: none"> 1) Presencia de colaterales 3) Presencia de derivaciones espontáneas 4) Presencia de obstrucción a nivel de flujo 5) Presencia de compresión extrínseca 6) Esplenomegalia 	Consiste en numerosos haces de rayos x y un conjunto de detectores electrónicos que rotan alrededor del paciente, midiendo la cantidad de radiación que absorbe el cuerpo. Al

						mismo tiempo, la mesa se mueve a través del gantry con lo cual el haz de rayos x sigue una trayectoria en forma de espiral. Un programa informático procesa las imágenes o visualizaciones del cuerpo generando multitud de imágenes transversales, que luego se muestran en el monitor.
Vasos colaterales por angiotomografía		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Vasos formados alrededor del sistema portal, por el que se deriva parte de la presión generada por proceso de base.
Derivaciones espontáneas por angiotomografía		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Conexiones entre la circulación y el sistema porta, generadas por la hipertensión portal.
Obstrucción a nivel de flujo por angiotomografía		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Proceso obstructivo que no permita el flujo adecuado del sistema porta y genere presiones elevadas del mismo.
Compresión extrínseca por angiotomografía		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Lesiones o tumores que se formen en la región del sistema porta y que de manera secundaria generen hipertensión a este nivel.
Esplenomegalia por angiotomografía		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Aumento del tamaño del bazo, de acuerdo a la edad del paciente.
Hallazgos radiológicos por angiorresonancia		Cualitativa nominal		Expediente clínico	1) Presencia de colaterales 2) Presencia de derivaciones espontáneas 3) Presencia de obstrucción a nivel de flujo 4) Presencia de compresión extrínseca 5) Esplenomegalia	Procedimiento en el cual se utilizan poderosos imanes y ondas de radio para producir imágenes del cuerpo. Cuando los pulsos de ondas de radio focalizados se emiten hacia los átomos de

						hidrógeno alineados en los tejidos de interés, dichos pulsos devolverán una señal. Las sutiles diferencias en dicha señal de diversos tejidos del cuerpo permiten que la IRM diferencie órganos y contraste potencialmente tejidos malignos y benignos.
Vasos colaterales por angiorresonancia		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Vasos formados alrededor del sistema portal, por el que se deriva parte de la presión generada por proceso de base.
Derivaciones espontáneas por angiorresonancia		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Conexiones entre la circulación y el sistema porta, generadas por la hipertensión portal.
Obstrucción a nivel de flujo por angiorresonancia		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Proceso obstructivo que no permita el flujo adecuado del sistema porta y genere presiones elevadas del mismo.
Compresión extrínseca por angiorresonancia		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Lesiones o tumores que se formen en la región del sistema porta y que de manera secundaria generen hipertensión a este nivel.
Esplenomegalia por angiorresonancia		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presente o ausente	Aumento del tamaño del bazo, de acuerdo a la edad del paciente.
Panendoscopia		Cualitativa nominal		Expediente clínico	0) Normal 1) Esofágicas Grado I 2) Esofágicas Grado II 3) Esofágicas Grado III 4) Gastroesofágicas (GOV 1) 5) Gastroesofágicas (GOV2) 6) Gástricas IVG 1 7) Gástricas IVG 2 8) Pangastropatía congestiva	Estudio llevado a cabo para valorar y realizar diagnóstico de estructuras del tracto digestivo superior, várices y otros efectos secundarios a un proceso de Hipertensión Portal. También se constituye en un

						medio para poder realizar procedimientos terapéuticos dentro de este segmento.
Tratamiento médico para hipertensión portal		Cualitativa nominal		Expediente clínico	<ul style="list-style-type: none"> 0) No tratamiento 1) Propranolol 2) Inhibidor de bomba de protones 3) Ranitidina 4) Propranolol e inhibidor de bomba de protones 5) Propranolol y Ranitidina 	<p>El propranolol es un beta bloqueante no selectivo, es decir, bloquea la acción de la epinefrina tanto en receptores adrenérgicos β_1 y receptores adrenérgicos β_2. Utilizado para generar vasoconstricción capilar y vasodilatación post capilar.</p> <p>El omeprazol es una base débil, químicamente estable, que genera inhibición de las 3 vías productoras de ácido clorhídrico. La ranitidina tiene acción sobre los receptores H₂ de histamina, inhibiendo mediante esta vía, la producción de HCl.</p>
Escleroterapia		Cualitativa nominal		Expediente clínico	<ul style="list-style-type: none"> 0) No se realizó 1) Intravariceal 2) Paravariceal 	<p>Procedimiento utilizado para tratar várices esofágicas, en la que se administran a las mismas, sustancias esclerosantes. Existen dos vías de aplicación: paravariceal e intravariceal. Se genera trombosis y fibrosis a este nivel, para disminuir el riesgo de sangrado y el tamaño de las várices en determinado momento.</p>
Ligadura de várices		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presencia o ausencia de este procedimiento	<p>Procedimiento que consiste en aspirar la vena al interior de una cámara de bandas, la cual</p>

						desaloja una banda elástica, que liga la várice atrapada. Esto genera un mecanismo de necrosis isquémica de la mucosa y submucosa.
Derivación porto sistémica		Cualitativa nominal		Expediente clínico	<ol style="list-style-type: none"> 1) No derivación 2) Portacava 3) Esplenorrenal 4) Mesocava, 5) Gástrica izquierda-cava (coronaria-cava) 6) Portarrenal 7) Umbilicorrenal 8) Umbilicocava. 	Derivación venosa quirúrgica entre la circulación portal y sistémica para lograr un efecto de descompresión en la circulación portal.
Esplenectomía		Cualitativa nominal		Expediente clínico	<ol style="list-style-type: none"> 0) No se realizó 1) Parcial 2) Total 	Extirpación parcial o total del bazo.
Embolización parcial esplénica		Cualitativa nominal dicotómica		Expediente clínico	Presencia o ausencia de este procedimiento.	Consiste en anular el funcionamiento de un 75% del bazo mediante la inyección en la arteria esplénica de sustancias que impiden el paso de la sangre. Produce desfuncionalización permanente de una parte del parénquima esplénico y se asocia con mejoría en los recuentos de células en sangre periférica.

Anexo II (Hoja de recolección de datos)

CARACTERIZACIÓN DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PORTAL PREHEPÁTICA

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Paciente No. _____ Registro: _____

Edad en meses (al momento del diagnóstico): _____

Género: _____ Femenino (0) Masculino (1)

Peso (Kg): _____ Talla (cm): _____

Motivo de Consulta inicial: _____

- 1) Sangrado de tubo digestivo alto anemizante
- 2) Sangrado de tubo digestivo alto no anemizante
- 3) Hiperesplenismo
- 4) Esplenomegalia aislada
- 5) Otros

Diagnóstico de base: _____

- 1) Trombosis de la vena porta
- 2) Degeneración cavernomatosa de la vena porta
- 3) Trombosis de la vena esplénica
- 4) Anomalías congénitas de la vena porta
- 5) Enfermedad de Klatskin

Estudios diagnósticos realizados

Esplenoportografía: _____

- (0) No se realizó
- (1) Imagen en ovillo
- (2) Imagen en corte de flujo
- (3) Obstrucción de la vena esplénica
- (4) Presencia de colaterales

USG doppler: _____

- 0) No se realizó
- 1) Sí se realizó

Flujo de la vena porta: _____ cm/s

Presencia de colaterales por USG: _____ Sí (0) No (1)

Presencia de derivaciones espontáneas por USG: _____ Sí (0) No (1)

Presencia de obstrucción a nivel de flujo por USG: _____ Sí (0) No (1)

Presencia de compresión extrínseca por USG: _____ Sí (0) No (1)

Angiotomografía

Presencia de colaterales por angiotomografía: _____ Sí (0) No (1)

Presencia de derivaciones espontáneas por angiotomografía: _____
Sí (0) No (1)

Presencia de obstrucción a nivel de flujo por angiotomografía: _____
Sí(0) No (1)

Presencia de compresión extrínseca por angiotomografía: _____ Sí (0) No (1)
Esplenomegalia por angiotomografía: _____ Sí (0) No (1)

Angiorresonancia

Presencia de colaterales por angiorresonancia: _____ Sí (0) No (1)

Presencia de derivaciones espontáneas por angiorresonancia: _____ Sí (0) No(1)

Presencia de obstrucción a nivel de flujo por angiorresonancia: _____ Sí (0) No (1)

Presencia de compresión extrínseca por angiorresonancia: _____ Sí (0) No (1)
Esplenomegalia por angiorresonancia: _____ Sí (0) No (1)

Tratamiento Médico indicado: _____

- 0) No tratamiento médico
- 1) Propranolol
- 2) Inhibidor de bomba de protones
- 3) Ranitidina
- 4) Propranolol e inhibidor de bomba de protones
- 5) Propranolol y Ranitidina

Panendoscopia inicial:

Grado de várices esofágicas documentada: _____

- 0) No várices esofágicas 1) Várices esofágicas Grado I 2) Várices esofágicas grado II
3) Várices esofágicas Grado III

Grado de várices gástricas documentada: _____

- 0) No várices gástricas 1) GOV 1 2) GOV 2 3) IVG 1 4) IVG 2

Presencia de pangastropatía congestiva: _____ Sí (0) No (1)

Ligadura de várices: _____ Sí (0) No (1)

Escleroterapia: _____ No (0) Intravariceal (1) Paravariceal (2)

Procedimientos quirúrgicos realizados

Derivación porto sistémica: _____

No se realizó derivación portosistémica (0)

Portocava (1)

Esplenorrenal (2)

Mesocava (3)

Gástrica izquierda-cava (coronaria-cava) (4)

Portarrenal (5)

Umbilicorrenal (6)

Umbilicocava (7)

Esplenectomía: _____

No se realizó esplenectomía (0) Parcial (1) Total (2)

Embolización esplénica parcial: _____

No se realizó embolización esplénica parcial (0) Sí (1) No (2)

Bibliografía

1. Hidalgo Y, Trinchet RM, Manzano J, Trinchet C. Hipertensión portal prehepática en los niños. *Revista Cubana de Pediatría* 2010; 82 (4): 76-98.
2. Montaña Loza A, Meza Junco, J. Patogénesis de la hipertensión portal. *Revista de Investigación Clínica*. 2005; 57(4): 596-607
3. Costaguta A y Álvarez F. Hipertensión Portal en Pediatría I: Aspectos fisiopatológicos y clínicos. *Arch Argent Pediatr* 2010; 108 (3): 239-42
4. Mileti E y Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. *Curr gastroenterol Rep* 2011; 13: 10-6
5. Andrade Ruiseco M, García Pérez IW y Silverio García C. Hipertensión portal en niños: análisis de 20 años. *Rev Cubana Pediatr* 2010; 82(1): 1-5
6. Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, Amarapurkar D, Hamid S, Hashizume M, et al. Consensus on extrahepatic portal vein obstruction. *Liver Int*. 2006;26(5):512-9.
7. Poddar U, Thapa BR, Rao KL. Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: is it different from the West?. *J.Gastroenterol Hepatol*. 2008 Sep;23(9):1354-7.
8. Donatone JO. Tratamiento endoscópico de la hipertensión portal. *MedUNAB* 2005;8(Supl 1):S5-S8.
9. McGrogan PPJ, Hodgess S. Management and outcome of portal hypertension in children. *Current Paediatrics* 2001;11:90-5.
10. Aller MA, Arias JL, Cruz A, Arias J. Review. Inflammation: a way to understanding the evolution of portal hypertension. *Theoretical Biology and Medical Modelling* 2007;4:44.
11. Triger D. Extrahepatic portal venous obstruction. *Gut* 1987; 28: 1193-1197.
12. Schettino GC, Fagundes ED, Roquete ML, Ferreira AR, Penna FJ. Portal vein thrombosis in children and adolescents. *J Pediatr (Rio J)*. 2006;82:171-8.
13. Puerta Ramírez A, Vargas MA y Gómez E. Transformación cavernomatosa de la vena porta. *Rev Colomb Radiol* 2011; 22(1): 3130-3
14. Zargar y col. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatology* 2002; 36 (3): 666-72
15. Puerta AF, Vargas MC y Gómez E. Agenesia congénita de la vena porta: Reporte de caso. *Rev Colomb Radiol*; 22(1): 3130-3
16. Zacañas J, Brinck P, Domingo Arce J y Tocornal J. Hipertensión portal en niños. *Rev Chil Ped*; 54 (4): 229-33
17. Celinska-Cedro D, Teisseyre M, Woynarowski M, Socha P, Socha J, Ryzko J. Endoscopic ligation of esophageal varices for prophylaxis of first bleeding in children and adolescents with portal hypertension: preliminary results of a prospective study. *J Pediatr Surg*.2003;38:1008-11.
18. Samonakis DN, Triantos CK, Thalheimer U, Patch DW, Burroughs AK. Review. Management of portal hypertension *Postgrad Med J* 2004;80:634-41.
19. Suchy FJ. Portal Hypertension and Varices. In: Kliegman: *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th Philadelphia: WB Saunders; 2007.
20. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis*. 2002;22:43-58.
21. Janssen HLA, Wijnhoud A, Haagsma EB, Uum SHM, Nieuwkerk CMJ, Adang RP, et al. Extrahepatic portal vein thrombosis: aetiology and determinants of survival. *Gut*. 2001;49:720-4.

22. Justiniano P JC, Buckel Ge, Cárdenas S P, Urzúa PC, Schwartz AR, Schatloff BO: Transformación cavernomatosa de la porta. Rev Chil Cir 2003; 55(3):265-6.
23. Mehrotra RN, Bhatia V, Dabadghao P, Yachha SK. Extrahepatic portal vein obstruction in children: anthropometry, growth hormone, and insulin-like growth factor 1. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1997;25:520-3.
24. Tsuchida S, Ku Y, Fukumoto T, Tominaga M, Iwasaki T, Kuroda Y, Isolated gastric varices resulting from iatrogenic splenic vein occlusion: report of a case. Surg. Today. 2003;33(7):542-4

I N P
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN