

## Hipertensión portal en la infancia: análisis de 15 casos

Por los Dres.:

GUILLERMO HERNÁNDEZ AMADOR,<sup>(1)</sup> ANGEL MORANDEYRA,<sup>(2)</sup>  
FELIPE DE CÁRDENAS,<sup>(3)</sup> PEDRO VILORIO BARRERAS,<sup>(4)</sup>  
ERNESTO DE LA TORRE MONTEJO<sup>(5)</sup> Y BELKIS VÁZQUEZ<sup>(6)</sup>

Hernández Amador, G., et al. *Hipertensión portal en la infancia: análisis de 15 casos.* Rev. Cub. Ped. 43: 5, 1971.

La hipertensión portal es una entidad que se observa con relativa frecuencia en pediatría y que requiere un manejo muy juicioso. La variedad prehepática representa aproximadamente dos terceras partes de los casos y tiene un pronóstico muy favorable, ya que habitualmente el hígado es normal. La hemorragia aguda por várices esofágicas es el síntoma fundamental, sobre todo en las variedades pre e intrahepáticas. La variedad poshepática se manifiesta fundamentalmente por ascitis, hepatomegalia y circulación colateral. La esplenoportografía es un elemento de gran ayuda tanto para establecer el diagnóstico como para seleccionar el tipo de técnica quirúrgica a emplear. Las derivaciones portosistémicas son los procedimientos ideales para su tratamiento, recurriendo a los otros métodos sólo cuando éstas no son posibles técnicamente. Se analizan 15 casos tratados quirúrgicamente en el Hospital Infantil "William Soler".

### INTRODUCCION

La hipertensión portal es una entidad que se observa con relativa frecuencia en pediatría.

La variedad prehepática representa del 75 al 80% de los casos. La mayoría de estos pacientes sangran durante la

primera década de su vida. Por el hecho de tener un hígado habitualmente normal toleran mejor que los cirróticos las hemorragias masivas y los procedimientos quirúrgicos.

La hipertensión portal intrahepática de la infancia puede deberse a múltiples causas por lo que el pronóstico puede ser más favorable que el de la cirrosis de *Laennec* del adulto.<sup>2,4</sup> Toleran mal aún las hemorragias moderadas, y pueden presentar insuficiencia hepática aguda, de aquí que en ellos la terapéutica quirúrgica deberá ser más agresiva y se aconseja, inclusive, la descompresión profiláctica.

La hipertensión portal poshepática es citada como observación poco frecuente por autores anglosajones.<sup>2,4,5</sup> El síntoma predominante es la ascitis mientras que el sangramiento por várices es poco fre-

(1) Médico Especialista en Cirugía, Jefe del Servicio de Cirugía del Hospital Infantil "William Soler".

(2) Médico Especialista en Cirugía Hospital Infantil "Pedro Borrás Astorga".

(3) Médico Especialista en Cirugía Hospital Infantil "William Soler".

(4) Médico Especialista en Cirugía Hospital Infantil "William Soler".

(5) Director del Instituto de Hematología e Inmunología del Hospital Infantil "William Soler".

(6) Médico Especialista en Radiología, Jefa del Servicio, Hospital Infantil "William Soler", Avenida de San Francisco No. 10,112, Habana R, La Habana, Cuba.

cuenta. La derivación portocava tiene discutidas indicaciones en estos casos, y su evolución es muy variable.

La hemorragia aguda por várices esofágicas es el síntoma fundamental de la hipertensión portal en la infancia, sobre todo en las variedades prehepáticas e intrahepáticas. Menos frecuentemente consultan por esplenomegalia, hepatoesplenomegalia, ascitis o síntomas de hiperesplenismo. La ascitis, la hepatomegalia marcada y la circulación colateral se observan fundamentalmente en la variedad poshepática. La esplenomegalia es mayor mientras el obstáculo mecánico esté más cercano al bazo, y disminuye a menudo bruscamente después de los sangramientos masivos.

La localización del sitio de la obstrucción mediante esplenopografía, cavografía o angiografía selectiva del tronco celiaco es fundamental para seleccionar la técnica quirúrgica a emplear.<sup>6</sup>

El momento operatorio y el tipo de proceder quirúrgico difiere a menudo entre los distintos autores. Las técnicas quirúrgicas propuestas son muy diversas, dándosele preferencia a las derivaciones descompresivas.

#### MATERIAL Y METODO

En un período de seis años (1965-71) tuvimos la oportunidad de operar 15 pacientes.

Se realizaron los siguientes exámenes complementarios con carácter urgente: hemograma, coagulograma, pruebas funcionales hepáticas, esofagograma en capa delgada y esplenopografía.

En otros casos, no ingresados en fase de sangramiento, realizamos proteínograma, medulograma, biopsia hepática, cavografía o laparoscopia.

La búsqueda de las várices esofágicas la realizamos mediante una papilla es-

pea y adherente, colocando al paciente en los distintos decúbitos, de tal forma que el bario progrese lentamente, moldeando las paredes del esófago. Aconsejamos la posición de *Trendelenburg* y compresión del epigastrio.

La esplenopografía la realizamos bajo anestesia general y con todas las condiciones previstas por si era necesaria una intervención inmediata por sangramiento esplénico. Colocamos al enfermo en decúbito supino, adherimos con esparadrapo a la piel del enfermo un cuerpo opaco de referencia a nivel del octavo o noveno espacio intercostal en la línea medio axilar. Realizamos una placa simple frontal. De acuerdo con la opacidad esplénica y el cuerpo opaco de referencia podremos localizar con bastante precisión la posición del bazo. La inyección la realizamos manualmente con un trócar No. 18, el contraste utilizado fue *Hypaque* al 50% o urografina al 76% en cantidad aproximada de 30 cc. Se recomienda una placa cada dos segundos, durante los primeros 10 segundos y después tres cada cinco segundos hasta completar 30 segundos.

Analizadas las historias clínicas de los casos operados obtuvimos los siguientes datos:

Número de pacientes ....	15
<i>Edades:</i>	
Menores de 4 años .....	7 casos
De 4 a 8 años .....	3 "
Mayores de 8 años .....	5 "
<i>Sexo:</i>	
Masculino .....	7 "
Femenino .....	8 "
<i>Raza:</i>	
Blanca .....	11 "
Mestizos .....	4 "

Antecedentes de deshidratación, infección o exsanguinotransfusión durante el período de recién nacidos: 3 casos.

En dos casos hubo antecedentes de hermanos que padecieron la enfermedad.

Edad de inicio de los síntomas:

Menores de 2 años . . . . .	7 casos
De 2 a 7 años . . . . .	7 —
A los 10 años . . . . .	1 —

Clasificación:

a) Bloqueo prehepático:

- Cavernomatosis de la porta: 7 casos.
- Atresia de la porta en su bifurcación: 1 caso.
- Estenosis de la porta, especialmente en sus ramas intrahepáticas: 1 caso.
- Bloqueo intrahepático por cirrosis: 2 casos.

c) Bloqueo poshepático:

- Síndrome de *Budd-Chiari*: 3 casos.
- Obstrucción de la cava inferior y de las suprahepáticas: 1 caso.

*Síntomas clínicos fundamentales*

- Hematemesis o melena: 9 casos.
- Esplenomegalia: 11 casos.
- Hepatomegalia: 7 casos.
- Circulación colateral: 6 casos (4 en poshepáticas).
- Ascitis: 4 casos (poshepáticas).
- Ictero: 2 casos (*Budd-Chiari*).
- Diarreas crónicas: 3 casos (*Budd-Chiari*).

*Exámenes complementarios:*

- Hemoglobina: menor de 5g.: 2 casos.
- De 5 a 10 g.: 13 casos.
- Trombocitopenia menor de 150,000 plaquetas: 11 casos.
- Esofagograma: Se comprobaron várices en 9 de 14 casos estudiados.

Esplenoportografía: Se realizó en 8 casos, mostrando en todos, signos de hipertensión portal.

Cavografía: Mostró signos de obstrucción en los 4 casos de la variedad poshepática.

Biopsia hepática: Se realizó en 8 casos, siendo normal en 3 cavernomatosis de la porta y en la obstrucción de la cava y la suprahepática, mostró signos de éstasis en los 3 casos de *Budd-Chiari* y signos de cirrosis hepática en el caso No. 15.

La presión venosa tomada en todos los casos derivados osciló entre 25 y 42 cms. de agua.

*Tipos de tratamientos quirúrgicos realizados:*

1. Anastomosis portocava término-lateral: en tres síndromes de *Budd-Chiari* y en una cirrosis hepática.
2. Anastomosis esplenorenal: en cuatro cavernomatosis de la porta.
3. Anastomosis coronaria cava: en un caso que lo exploramos con el diagnóstico de cirrosis y resultó una cavernomatosis.
4. Ligadura transtorácica de las várices: dos casos que llegaron con sangramiento masivo.
5. Esofagectomía derecha con gastrotomía y esofagostomía cervical izquierda: en el caso No. 2 que ingresó con sangramiento masivo, incontrolable médicamente y debido a su corta edad no pudimos derivar. El sangramiento se controló después de la operación y murió a los diez días después por bronconeumonía.
6. Ligadura transabdominal de las várices: en el caso No. 13 con muy poca edad para derivarlo.
7. Esplenectomía: en el caso No. 10, de siete meses de edad con hiperesple-

nismo muy severo y gran esplenomegalia (10 cms.).

8. Anastomosis esplenopulmonar. En el caso No. 14, en que la inyección de contraste por ambas venas ilíacas mostró obstrucción a dicho nivel y la angiocardiógrafa selectiva mostró obstrucción de la vena cava inferior a nivel de las venas suprahepáticas. Como en este paciente resultaban inadecuadas las derivaciones habituales tratamos de resolver la hipertensión portal mediante anastomosis esplenopulmonar con interposición de injerto venoso homólogo de safena tomado de la madre.

#### COMENTARIOS

La mayoría de los pacientes de esta serie correspondieron a la variedad prehepática. Debe destacarse la proporción relativamente elevada de la obstrucción poshepática, si la comparamos con la serie de otros autores.<sup>1,2,4,5</sup>

En cuatro casos (dos cavernomatosis y 2 obstrucciones poshepáticas) se comprobaron antecedentes de exsanguinotransfusión o sepsis.

En siete casos los síntomas comenzaron antes de los dos años de edad y en todos, durante su primera década.

El sangramiento digestivo fue el síntoma fundamental en las variedades pre e intrahepáticas. La ascitis, la hepatomegalia y la gran toma del estado general predominaron en la variedad poshepática.

Llamó la atención a su ingreso la marcada disminución de la cifra de hemoglobina, así como la relativa frecuencia de trombocitopenia.

La esplenoportografía y la cavografía fueron elementos de gran ayuda para localizar el sitio de la obstrucción.

La indicación quirúrgica estuvo siempre condicionada por el sangramiento, excepto en los tres casos de obstrucción

poshepática y en dos casos con hiperesplenismo severo (Nos. 9 y 10).

Los procedimientos quirúrgicos utilizados fueron muy variados, de acuerdo a las particularidades de cada caso. El tratamiento médico conservador fue poco efectivo. La ligadura de las várices en el niño es menos precisa que en el adulto. Algunas derivaciones nos mantuvieron con dudas debido al reducido calibre de los vasos.

No hemos tenido recurrencia de los sangramientos, aunque reconocemos que el tiempo de observación es aún corto.

#### CONCLUSIONES

Si bien la cirrosis hepática es la causa más frecuente de hipertensión portal del adulto, en el niño lo son las obstrucciones prehepáticas y poshepáticas.

La hipertensión portal prehepática y algunas formas intrahepáticas tienen muy buen pronóstico y por tanto, es necesario esforzarnos en hacer un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

El sangramiento por várices esofágicas es, sin duda, el síntoma fundamental y de más difícil manejo. En la mayoría de nuestros casos el tratamiento médico conservador no fue efectivo, y se necesitó con frecuencia recurrir a la cirugía.

Consideramos a la esplenoportografía y a la cavografía entre los elementos más valiosos de diagnóstico.

Estimamos que las derivaciones portosistémicas son los procedimientos ideales, recurriendo a los otros métodos sólo cuando éstas no son posibles técnicamente.

Aunque los criterios terapéuticos son a menudo polémicos de acuerdo a los distintos sitios de la obstrucción, edad del enfermo o si éstos han o no san-

CUADRO No. 1

H.C.	Edad	Sint. Fund.	Ex. Comp.	Hallazgos	Ttto.	Evolución
114176 (1)	4 a.	Hematemesis Esplenomegalia	Hb.: 7 g. Plaquetas: 100,000 Esofagograma: +	Atresia bifurca- ción porta	Esplenectomía a los dos años. Ligadura transtorá- cica várices	Fallece acto quirúr- gico.
213797 (2)	2 a.	Hematemesis Esplenomegalia Hepatomegalia	Hb.: 4.9 g. Plaquetas: 30,000 Esofagograma: +	Estenosis porta	Esofagectomía dere- cha con gastroto- mía y esofagosto- mía cervical.	Fallece a los diez días por bronco- neumonía.
86452 (3)	3½ a.	Diarreas croc. Ascitis Hepatomegalia Ictero y circ. colateral	Hb.: 8 g. Esofagograma: - Cavografía: +	Obstrucción suprahepática	Portocava	Alta mejorado.
207409 (4)	3 a.	Diarreas croc. Ascitis Hepatomegalia Circ. colateral	Hb.: 8.6 g. Cavografía: +	Obstrucción suprahepática	Portocava	Falleció un año después.
155217 (5)	2 a.	Hematemesis Esplenomegalia Hepatomegalia	Hb.: 3.9 g. Plaquetas: 112,000 Esofagograma: + Esplenoportografía: +	Cavernomatosis porta	Coronariacava	Visto 3 años des- pués. Esplenome- galia moderada, no sangrante.
210010 (6)	6 a.	Melena Esplenomegalia	Hb.: 5.25 g. Plaquetas: 85,000 Esofagograma: + Esplenoportografía: +	Cavernomatosis porta	Esplenorrenal	Satisfactoria hasta el momento actual.
216517 (7)	8 a.	Hematemesis Esplenomegalia	Hb.: 11.8 g. Plaquetas: 60,000 Esofagograma: +	Cirrosis hepática		Fallece a las 48 horas.
218241 (8)	2 a.	Diarreas croc. Ascitis Hepatomegalia Circ. colateral	Hb.: 7.7 g. Esofagograma: - Cavografía: + Plaquetas: 114,000	Obstrucción suprahepática	Portocava	Alta. Evolución desconocida.

CUADRO No. 1 (Continuación)

H.C.	Edad	Sint. Fund.	Ex. Comp.	Hallazgos	Tto.	Evolución
213687 (9)	11 a.	Esplenomegalia Anemia	Hb.: 8.2 g. Plaquetas: 15,000 Esofagograma: - Esplenoportografía: +	Cavernomatosis porta	Esplenorrenal	Favorable.
219505 (10)	7 m.	Anemia severa Esplenomegalia Hepatomegalia	Hb.: 5.8 g. Plaquetas: 21,000 Esplenoportografía: + Esofagograma: +	Cavernomatosis porta	Esplenectomía	Visto al año, no sang. Hb.: 14 g., Plaq.: 258,000
219961 (11)	8 a.	Hematemesis Esplenomegalia Hepatomegalia	Hb.: 6.3 g. Plaquetas: 150,000 Esofagograma: + Esplenoportografía: +	Cavernomatosis porta	Esplenorrenal	Favorable.
580318 (12)	7 a.	Hematemesis Esplenomegalia	Hb.: 7.1 g. Plaquetas: 130,000 Esofagograma: - Esplenoportografía: +	Cavernomatosis porta	Esplenorrenal	Favorable.
577254 (13)	2 a.	Hematemesis Esplenomegalia	Hb.: 8.6 g. Plaquetas: 200,000 Esofagograma: + Esplenoportografía: +	Cavernomatosis porta	Ligadura transabdo- minal várices.	Favorable al año.
223309 (14)	13 a.	Ascitis reverde Circ. colateral	Hb.: 9 g. Plaquetas: 115,000 Esofagograma: - Cavografía: Obst. de la cava y suprahep.	Obstrucción cava inferior y suprahepáticas	Esplenopulmonar	Fallece a las 3 se- manas por infec- ción asociada.
223835 (15)	11 a.	Melena Esplenomegalia Hepatomegalia	Hb.: 6.8 g. Plaquetas: 106,000 Esofagograma: + Esplenoportografía: +	Cirrosis hepática	Portocava	Favorable.



grado, nosotros proponemos el siguiente esquema terapéutico:

a) Si los pacientes no han tenido sangramiento masivo y sobre todo en la variedad prehepática aconsejamos una actitud expectante hasta que el niño tenga una edad adecuada para derivarlo.

b) Si el niño ha tenido sangramientos masivos y sobre todo si la hipertensión es de la variedad intrahepática seguiremos el siguiente esquema:

En menores de 4 años:

- Tratamiento médico conservador.
- Aplicación de la sonda de *Sengstaken-Blakemore*
- Ligadura transesofágica de las várices.
- Ligadura transabdominal de las várices.

—Esofagogastrectomía, esofagogastrectomía con interposición de colon o yeyuno, o esofagectomía total, en casos con sangramiento masivo incontrolable por los métodos previamente señalados.

En niños entre 4 y 8 años:

- Anastomosis portocava si porta permeable.
- Anastomosis esplenorrenal de tipo central. Ref. 1. Si porta no permeable.
- Anastomosis cavomesentérica si porta no permeable. En esplenectomizados.

En mayores de 8 años:

- Portocava o esplenorrenal, de acuerdo al sitio de la obstrucción.

#### SUMMARY

Hernández Amador G., et al. *Portal hypertension in childhood. Analysis of 15 cases.* Rev. Cub. Ped. 43: 5, 1971.

Portal hypertension is an entity which is observed with relative frequency in pediatrics and which requires a most judicious handling. The pre-hepatic variety represents about two thirds of the cases and has a most favorable prognosis, since usually the liver is normal. Acute hemorrhage by esophageal varices is the fundamental symptom, specially in the pre and intra-hepatic varieties. The post-hepatic variety is fundamentally exposed by ascitis, hepatomegalia and collateral circulation. Splenoportography is an element of a great help both to establish the diagnosis and to select the type of surgical technic to be applied. The porta-systemic shunts are the ideal procedures for its treatment, applying to other methods only when the former are not technically possible. Fifteen cases surgically treated at the "William Soler" Children Hospital are analyzed.

#### RESUME

Hernández Amador G., et al. *Hypertension portale chez l'enfance. Analyse de 15 cas.* Rev. Cub. Ped. 43: 5, 1971.

L'hypertension portale c'est une entité qui s'observe avec relative fréquence dans la pédiatrie et qui réquiert une manipulation très judicieuse. La variété pre-hépatique représente presque les deux tiers des cas et a un pronostic très favorable, puisque habituellement le foie est normale. L'hémorragie aiguë par varices œsophagiques c'est le symptôme fondamental, surtout dans les variétés pre- et intra-hépatiques. La variété post-hépatique est manifesté fondamentalement par ascite, hépatomégalie et circulation collatérale. La splénoportographie c'est un élément d'une grande aide tant pour établir le diagnostic comme pour sélectionner le type de technique chirurgicale à être employée. Les dérivations porto-systémiques sont les procédés idéales pour son traitement, en recourant à des autres méthodes, seulement quand celles ne sont pas techniquement possibles. On analyse 15 cas traités chirurgicalement dans l'Hôpital Infantile "William Soler".

## РЕЗЮМЕ

Гернандез Амадор Г., и др. Портальная гипертензия в детстве. Исследования 15 случаев. *Rev. Cub. Ped.* 43: 5, 1971.

Портальная гипертензия является болезнью встречаемой в педиатрии и нуждается в очень тщательном лечении. Предпечечная разновидность составляет почти две третьи части случаев и имеет очень легкоузнаваемый прогноз, так как обычно печень находится в нормальном состоянии. Острая геморрагия из за пищеводного варикозного узла является основным симптомом, особенно в пред и внутренних печечных разновидностях. Предпечечная разновидность выявляется в основном в присутствии асцита, гепатомегалии и повочного кровообращения. Спленопортография является элементом оказывающим большую помощь для установления диагноза и также чтобы отбирать вид хирургической техники. Портосистемные деривации являются идеальными методами для его лечения и применение других методов рекомендуется только когда эти являются невозможными с технической точки зрения. Анализируются 15 случаев оперированных в детской больнице "Вильям Солер".

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—Clatworthy, H. W., Jr. and De Lorimer, A. A.: Portal Decompression Procedures in Children. *Am. J. Surg.*, 107: 447, 1964.
- 2.—Fonkalsrud, Eric W.; Longmire, William P., Jr.: Reassessment of Operative Procedures for Portal Hypertension in Infants and Children. *The Am. J. of Surgery* 118: 148, 1969.
- 3.—Fonkalsrud, E. W.; Linde, L., and Longmire, W. P., Jr.: Portal Hypertension from Idiopathic Superior Vena Cava Obstruction. *Jama*, 196: 129, 1966.
- 4.—Foster, J. H.; Hulcomb, G. W., and Kirtley, J. A.: Results of Surgical Treatment of Portal Hypertension in Children. *Am. Surg.* 157: 868, 1963.
- 5.—Trusler, G. A.; Morris, F. R., and Mustard, W. T.: Portal Hypertension in Childhood. *Surgery*, 52: 664, 1962.
- 6.—Whitehouse, Walter, M., M. D.; Bookstein, Joseph, M. D.: Splenoportography; *The Radiologic Clinic of North America*, II: 447-460, 1964.