

HOSPITAL PEDIÁTRICO UNIVERSITARIO  
"JOSÉ LUIS MIRANDA"  
SANTA CLARA, VILLA CLARA

ESTUDIO CLÍNICO Y SONOGRÁFICO EN NIÑOS  
CON HIPERTENSIÓN PORTAL.

Por:

Dr. Rodolfo V. Valdés Landaburo<sup>1</sup>, Dr. Francisco J. Sánchez Pérez<sup>2</sup>, Dra. Aida Silvia Fuentes Abreu<sup>3</sup>, Dr. Abel Armenteros García<sup>4</sup> y Dr. José Luis Rodríguez Monteagudo<sup>5</sup>

1. Especialista de II Grado en Gastroenterología. Instructor ISCM-VC.
2. Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar ISCM-VC.
3. Especialista de I Grado en Pediatría. Asistente. ISCM-VC.
4. Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Instructor. ISCM-VC.
5. Especialista de I Grado en Imagenología. Instructor. ISCM-VC.

### **Resumen**

Para describir algunos aspectos relevantes de la hipertensión portal en el niño, se realizó un estudio descriptivo en 32 enfermos menores de 16 años de edad que presentaban un diagnóstico de hipertensión portal en el período comprendido entre enero de 1999 y marzo de 2003. Se determinó la edad, la forma de presentación, los hallazgos ultrasonográficos, el diagnóstico etiológico y los antecedentes patológicos personales. La enfermedad predominó en el grupo de edad comprendido entre 1-4 años (53,1 %); le siguió, en orden de frecuencia, el de 5-8 años y los menores de un año (28,1 % y 15,6 % respectivamente). En 78,1 % de los pacientes, la forma de presentación de la hipertensión portal fue sin sangramiento digestivo. El ultrasonido Doppler fue realizado en 25 pacientes con hipertensión portal prehepática, de los cuales 23 (92 %) presentaron trombosis portal; la causa hepática se comprobó solamente en 21,9 %. La mayoría de los niños (96%) que presentaron obstrucción prehepática tenían antecedentes de cateterismo umbilical. Se recomiendan otros estudios que evalúen la evolución de la enfermedad y los resultados del tratamiento.

**Descriptor DeCS:**

HIPERTENSION PORTAL  
DIAGNOSTICO POR ULTRASONIDO  
ULTRASOGRAFIA DE DOPPLER DOBLE  
ULTRASONOGRAFIA DE DOPPLER EN  
COLOR

**Subject headings:**

HYPERTENSION PORTAL  
ULTRASONIC DIAGNOSIS  
ULTRASONOGRAPHY, DOPPLER, DOPLEX  
ULTRASONOGRAPHY, DOPPLER, COLOR

### **Introducción**

La hipertensión portal (HTP) es un síndrome clínico que se origina por una dificultad en el flujo sanguíneo a través del sistema venoso portal, causa un incremento de la presión hidrostática en el interior de dicho sistema y determina que el gradiente de presión entre las venas porta y cava se eleve por encima de su rango normal (10-12 mmHg). Esta afección constituye un problema de salud relevante en la población infantil, debido a la elevada morbilidad y mortalidad con que se

presenta en la práctica clínica cotidiana, fundamentalmente por la complicación más temible de la entidad: el desarrollo de várices esofágicas y el consecuente riesgo de sangramiento digestivo y peligro para la vida.

Desde que Banti en 1898 describió el síndrome, hasta la actualidad, los conocimientos relativos a la entidad han sido enriquecidos con el aporte de numerosos investigadores<sup>1-5</sup>.

Múltiples enfermedades pueden causar HTP y esta se ha clasificado de acuerdo con la localización de la obstrucción que la origina en: prehepática, intrahepática y posthepática, o de acuerdo con los resultados de los estudios hemodinámicos en: presinusoidal, sinusoidal y postsinusoidal. La cirrosis hepática es la causa fundamental en el adulto; sin embargo, la obstrucción portal prehepática es la causa más frecuente en la infancia, con una prevalencia que oscila entre 75 y 80 %. Dentro de ellas se destacan la trombosis esplenoportal y las malformaciones congénitas, como la cavernomatosis y la hipoplasia portales<sup>3,4</sup>.

Describir algunos aspectos relevantes de la hipertensión portal en un grupo de niños con este síndrome, fue el propósito de esta investigación.

## ***Métodos***

Se realizó un estudio descriptivo, donde el universo estuvo constituido por todos los pacientes menores de 16 años de edad, de ambos sexos, que asistieron a la consulta externa del servicio de Gastroenterología del Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda" de Santa Clara, Villa Clara, con el diagnóstico de hipertensión portal, en el período comprendido entre enero de 1999 y marzo de 2003.

Para recolectar la información necesaria, se revisaron las historias clínicas de los 32 pacientes con este diagnóstico, por lo que la muestra quedó constituida por 11 pacientes del sexo masculino y 15 del femenino.

Para conocer la frecuencia de aquellos que padecían HTP según la edad del diagnóstico, se dividió la muestra en los siguientes grupos de edades: menores de un año, de 1 a 4 años, de 5 a 8 y de 9 y más. Para identificar la forma de presentación de la hipertensión portal se determinó la proporción de pacientes con sangramiento digestivo (hematemesis más melena; melena aislada) y sin él (esplenomegalia solamente, hepatosplenomegalia, anemia más trombocitopenia).

En 25 pacientes se pudo realizar ultrasonido Doppler-Dúplex y color, con el objetivo de precisar el sitio exacto de la obstrucción, la presencia de circulación colateral, la dirección del flujo sanguíneo portal y determinar el diagnóstico etiológico de la HTP prehepática.

Para determinar las causas de la HTP en nuestra serie, se determinó la frecuencia con que se presentó: trombosis de la vena porta, trombosis de la vena esplénica, malformación congénita de la vena porta, fibrosis hepática congénita y cirrosis hepática.

En los casos de HTP prehepática, las variables medidas como antecedentes patológicos personales que se relacionaron con la causa de la enfermedad durante la investigación fueron: cateterismo umbilical, onfalitis, intervenciones quirúrgicas sobre el sistema portal, traumas abdominales, compresión, invasión tumoral o ambas, de la vena porta o esplénica, malformación congénita en otros órganos, sin antecedentes de interés.

Los datos necesarios se recolectaron en un modelo creado con ese fin, y posteriormente fueron procesados de forma automatizada en una microcomputadora IBM compatible, para lo cual se creó un archivo de datos y se utilizó el programa microstat.

## ***Resultados***

En nuestro estudio la distribución de los pacientes con HTP, según la edad del diagnóstico, está representada en la figura. Se encontró un predominio de la enfermedad en el grupo comprendido entre 1-4 años, con un total de 17 pacientes (53,1 %), y le siguió en orden de frecuencia el grupo de niños de 5-8 años con 9 (28,1 %); cinco niños (15,6 %) fueron diagnosticados antes del año de edad y solamente uno (3,1 %) después de los nueve años.

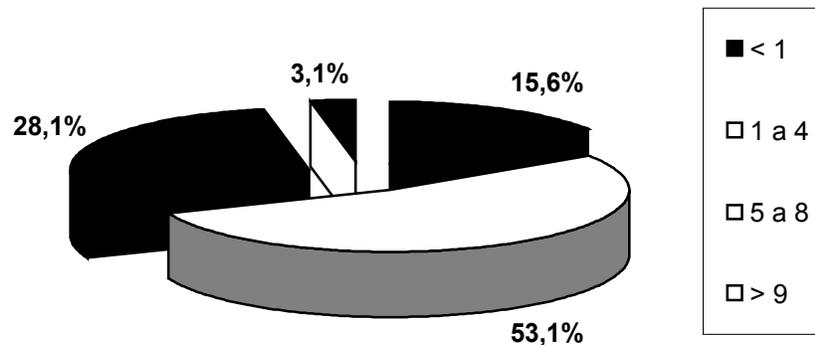


Figura Distribución de los niños con hipertensión portal según edad (en años) en el momento del diagnóstico.

En la tabla 1 se observa que la forma de presentación de la HTP en 25 pacientes (78,1 %) fue sin sangramiento digestivo, y en este grupo los niños con esplenomegalia constituyeron la mayoría (72%). La hepatosplenomegalia y la anemia más trombocitopenia se presentaron en menores proporciones (24 % y 4 % respectivamente). Solo siete enfermos (21,9 %) iniciaron su enfermedad con sangramiento digestivo, en forma de hematemesis más melena o esta última de forma aislada (5 y 2 pacientes respectivamente).

Tabla 1 Formas clínicas de presentación de la hipertensión portal en los niños.

Formas clínicas	No.	%	% del Total
Sin sangramiento:			
Esplenomegalia	22	72,0	56,3
Hepatosplenomegalia	2	24,0	18,7
Anemia más trombocitopenia	1	4,0	3,1
Subtotal	25	78,1	-
Con sangramiento:			
Hematemesis más melena	5	71,4	15,6
Melena	2	28,6	6,3
Subtotal	7	21,9	-
TOTAL	32	100,0	100,0

El ultrasonido Doppler fue realizado a 25 pacientes con hipertensión portal prehepática (tabla 2). Se halló que 23 pacientes (92 %) presentaron la obstrucción a nivel de la vena porta, y el resto (8%) a nivel de la esplénica. Los 25 niños (100 %) tenían circulación colateral y el flujo sanguíneo venoso en dirección hepatopetal.

Tabla 2 Hallazgos del ultrasonido Doppler en pacientes con hipertensión portal prehepática (n = 25).

Ultrasonido Doppler	No.	%
Obstrucción de la vena porta	23	92
Obstrucción de la vena esplénica	2	8
Circulación colateral	25	100
Flujo sanguíneo hepatopetal	25	100
Flujo sanguíneo hepatofugal	0	0

Al describir el diagnóstico etiológico (tabla 3) se observó que la causa prehepática predominó en 25 enfermos (78,1 %), de los cuales 23 (92 %) presentaron trombosis portal, un paciente trombosis de la vena esplénica y otro tenía estenosis congénita de la vena porta. La causa hepática se comprobó en siete enfermos (21,9 %), de los cuales seis presentaron cirrosis hepática (85,7 %) y uno fibrosis hepática congénita (14,3 %). No se encontraron pacientes en los que la causa de la enfermedad fuera poshepática.

Tabla 3 Causas de la hipertensión portal en 32 niños investigados.

Causas	No.	%
Prehepática	25	78,1
Trombosis de la vena porta	23	92,0
Trombosis de la vena esplénica	1	4,0
Estenosis congénita de la vena porta	1	4,0
Hepática	7	21,9
Fibrosis hepática congénita	1	14,3
Cirrosis hepática	6	85,7
Posthepática	0	0

El 96 % de los niños con HTP prehepática tenían antecedentes patológicos personales que se vinculaban con el diagnóstico etiológico del síndrome hipertensivo. En la tabla 4 se muestran los antecedentes patológicos personales y el diagnóstico etiológico de la HTP prehepática en 25 pacientes. Se observó un predominio del cateterismo umbilical asociado a trombosis de la vena porta en 22 enfermos (95,7 %). La trombosis de la vena esplénica se asoció al cateterismo umbilical en un niño. La onfalitis estuvo asociada a trombosis portal en un enfermo (100 %). En un paciente se diagnosticó malformación congénita de la vena porta (estenosis) sin que presentara antecedentes patológicos personales. En la investigación fueron medidas otras variables, como antecedentes patológicos personales, que no fueron comprobadas.

Tabla 4 Relación entre los antecedentes patológicos personales con el diagnóstico etiológico de la hipertensión portal prehepática. (n = 25).

APP	Diagnóstico etiológico					
	Trombosis de la vena porta		Trombosis de la vena esplénica		Malformación congénita de la vena porta	
	No.	%	No.	%	No.	%
Cateterismo umbilical (n = 23)	22	95,7	1	4,3	0	0
Onfalitis (n = 1)	1	100	0	0	0	0
Sin APP de interés (n = 1)	0	0	0	0	1	100

APP: Antecedentes patológicos personales.

## **Discusión**

La HTP es una afección que se presenta en todos los grupos de edades. En nuestro estudio se pudo observar que la edad del diagnóstico de la enfermedad predominó en los niños entre 1 y 4 años, lo que coincide con otras investigaciones donde las manifestaciones clínicas de la enfermedad comenzaron a evidenciarse en la primera infancia<sup>1,4</sup>.

Precisamente, por tratarse de una enfermedad que se presenta en edades tempranas de la vida, es necesario hacer un interrogatorio exhaustivo, con el objetivo de precisar los antecedentes patológicos personales que pueden estar relacionados con la causa de la hipertensión portal. En la población infantil, a diferencia de lo que sucede en el paciente adulto, la mayor proporción de enfermos afectados por este síndrome no presenta antecedentes de ninguna enfermedad hepática y, en este contexto, es importante indagar en la existencia de procesos neonatales causantes del problema. En nuestra serie encontramos un predominio de las causas prehepáticas, fundamentalmente la trombosis portal, que se asoció al cateterismo umbilical; ello también ha sido comunicado por otros autores<sup>1,6,7</sup>, quienes aseguran que la causa más frecuente de hipertensión portal en niños es la trombosis esplenoportal asociada a la aplicación de procedimientos invasivos a nivel de la vena umbilical en los días posteriores al nacimiento, por ser la vena superficial de mayor calibre y mejor acceso en neonatos, lo que trae como consecuencia en un pequeño número de pacientes la aparición de tromboflebitis, con la consiguiente propagación séptica al sistema portal. De forma similar se comporta la onfalitis en estos enfermos, aunque no siempre se recogen datos positivos en el interrogatorio, que orienten hacia la causa de dicha trombosis.

Antiguamente se consideraba que la transformación cavernomatosa de la porta se producía como consecuencia de la recanalización esponjosa de una trombosis o atresia portal; sin embargo, en la actualidad se conoce que la misma es un fenómeno congénito, caracterizado por una lesión angiomatosa con escasos restos de la luz primitiva del vaso<sup>8</sup>.

Un factor patogénico que se ha considerado son los trastornos de la coagulación. Las deficiencias de las proteínas C, S y de antitrombina III y los niveles elevados de anticuerpos anticardiolipina predisponen a la trombosis venosa. La mayoría de los niños con trombosis de la porta de causa desconocida tienen estas anormalidades<sup>9,10</sup>.

Recientemente se ha comunicado que una mutación en el gen de la protrombina (G20210H) se ha asociado hasta en el 40 % de los pacientes con trombosis portal idiopática, y se han descrito casos del síndrome antifosfolipídico con trombosis portal<sup>9</sup>.

La HTP segmentaria debida a obstrucción de la vena esplénica es una entidad rara, pero importante de diagnosticar, ya que es la única causa curable por esplenectomía<sup>1,11</sup>.

Actualmente, la cateterización umbilical no conduce al desarrollo de trombosis en la vena porta si no se asocian otros factores, como infección o cateterización traumática por impericia técnica. Los niños que hayan presentado estas complicaciones deberían recibir seguimiento sistemático para valorar una posible obstrucción portal desde ese momento.

La técnica ultrasonográfica Doppler es muy sensible y segura para diagnosticar trombosis de la vena porta<sup>12</sup>, aunque pueden utilizarse otras técnicas de imagen, como la tomografía axial computadorizada y la resonancia magnética, desarrolladas en los últimos años<sup>13,14-16</sup>.

Existen otras causas de HTP prehepáticas originadas por enfermedades hepáticas que afectan las ramificaciones intrahepáticas de la vena porta (en el interior del espacio porta) que no producen distorsión del sinusoides, entre ellas, la esquistosomiasis hepática, que en sus fases iniciales da lugar a un granuloma con intensa fibrosis portal. La misma es una enfermedad prácticamente desconocida en nuestro país, pero muy frecuente en el norte de África, Sudamérica y Asia, como reflejan varios estudios<sup>12,17</sup>. Es importante conocerla debido a la participación cubana en programas integrales de salud en estos continentes.

El siguiente tipo de HTP más frecuente en nuestro estudio fue la hepática en siete niños enfermos; de ellos, seis presentaron cirrosis hepática y uno, fibrosis hepática congénita, coincidentemente con otras comunicaciones<sup>2,8</sup>. La HTP hepática es la más frecuente en el adulto, y la causa más importante es la cirrosis por alcoholismo. Otras enfermedades del hígado que cursan sin cirrosis, son originadas por fármacos. En estos casos, la lesión no afecta solo a los sinusoides, sino

también a las venas eferentes, que pueden estar englobadas en la fibrosis, comprimidas por los nódulos de regeneración, y cursar con un patrón de HTP sinusoidal.

En los últimos años se está ensayando con éxito creciente el trasplante hepático como tratamiento definitivo en el caso de HTP hepática, lo que ha sido informado por varios autores<sup>18,19</sup>.

Entre las causas posthepáticas debemos señalar que la pericarditis constrictiva y las malformaciones de la vena cava inferior suelen ser curables mediante intervención quirúrgica.

Las formas clínicas de la trombosis portal van a variar según la respuesta fisiológica a las anastomosis portosistémicas espontáneas, las cuales se manifiestan con sangrado digestivo por roturas de las várices esofágicas<sup>12,13</sup> como formas asintomáticas que se diagnostican casualmente al realizar una ecografía abdominal, o en una consulta de puericultura, o por signos bioquímicos de hiperesplenismo.

En nuestra serie se evaluó la HTP con ayuda del ultrasonido convencional y Doppler en los casos de HTP prehepática. Otros investigadores utilizan métodos angiográficos para definir la anatomía portocolateral, útil en la valoración prequirúrgica y evaluativa del resultado posterior a la operación sobre el eje esplenoportal<sup>20</sup>.

La ecografía tiene cada vez una mayor aplicación en la evaluación y diagnóstico de la HTP, como lo demuestra nuestro estudio. En la actualidad, es la primera técnica a utilizar en la investigación de cada paciente, pues permite observar con alto grado de precisión, si existen o no malformaciones o trombosis en el eje esplenoportal, así como descartar o afirmar la existencia de un obstáculo al flujo prehepático; permite, al mismo tiempo, obtener una valiosa información sobre el tamaño del bazo, la presencia de colaterales y si existe una hepatopatía asociada. Asimismo, es útil en la evaluación prequirúrgica de la HTP para verificar si existe una anastomosis portocava o esplenorrenal; a ello se añade su bajo costo y ausencia de riesgos para el paciente, por lo que se usa cada vez más en la evaluación de la HTP.

Consideramos que los resultados de nuestra investigación deben incentivar la realización de estudios que analicen la proporción de neonatos a quienes se ha realizado cateterismo umbilical, que posteriormente desarrollan hipertensión portal prehepática, así como otros proyectos que evalúen el curso de la enfermedad y los resultados del tratamiento en este grupo de enfermos.

## **Summary**

In order to describe some important aspects of portal hypertension in children, a descriptive study in 32 sick young patients (under 16 years to age) that presented a portal hypertension diagnosis was carried out during the period January 1999-March 2003. The age, presentation form, ultrasonographic findings, etiologic diagnosis and personal pathological backgrounds were determined. The illness was most frequently found in the 1-4 year old age group (53,1 %). In frequency order followed those in the 5-8 year old group and those under one year (28,1 % and 15,06 % respectively). In 78,1 % of the patients, the portal hypertension presentation form was without digestive bleeding. The Doppler ultrasound was carried out in 25 patients with portal prehepatic hypertension; of those 23(92 %) presented portal thrombosis; the hepatic cause was only proven in 21,9 %. Most of the children (96 %) that suffered pre-hepatic obstruction had umbilical catheterism history. Other studies that evaluate the illness evolution and the results of the treatment are recommended.

## **Referencias bibliográficas**

1. Yamada RM, Hessel G, Tolwedo JR, Cardoso SR, Antunes M. Trombose de veia porta em crianças: estudo de 15 casos. GEN. 1994;48:112.
2. Poddar U, Thapa BR, Puri P, Girish CS, Vaiphei K, Vasishta RK, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis in children. Indian J Gastroenterol. 2000;19(1):12-3.
3. Dhiman RK, Chawla Y, Vasishta RK, Kakkar N, Dilawari JB, Trehan MS, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. J Gastroenterol Hepatol. 2002;17(1):6-16.

4. Ryckman FC, Alonso MH. Causes and management of portal hypertension in the pediatric population. *Clin Liver Dis.* 2001;5(3):789-818.
5. Lebrec D, Moreau R. Pathogenesis of portal hypertension. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2001;13:309-11.
6. Audet M, Baiocchi GL, Portolani N, Becmeur F, Caga M, Giulini SM, et al. A surgical solution to extrahepatic portal thrombosis and portal cavernoma: the splenic-intrahepatic portal bypass. *Dig Liver Dis.* 2003;35(12):903-6.
7. Senderos Aguirre B, García Sanz, Casanova Morcillo A. Trombosis de la vena porta. *Ann Esp Pediatr.* 2001;55(6):565-8.
8. Bayraktar Y, Balkanci F, Kayhan B, Usunalimoglu B, Osenc A, Osdemir A. Congenital hepatic fibrosis associated with cavernous transformation of the portal vein. *Hepatogastroenterology.* 1997;44(18):1588-94.
9. Chamouard P, Pencreach E, Maloisel F, Grunebaum I, Ardizzone JF, Meyer A, et al. Frequent factor II G20210A mutation in idiopathic portal vein thrombosis. *Gastroenterology.* 1999;116:144-8.
10. Pateron D, Tazi KA, Sogni P, Heller J, Chagneau C, Poirel O, et al. Role of aortic nitric oxide synthase 3 (eNOS) in the systemic vasodilatation of portal hypertension. *Gastroenterology.* 2000; 119:196-200.
11. Lykavieris P, Gauthier P, Hadchonel P, Duche M, Bernard O. Risk of gastrointestinal bleeding during adolescence and early adulthood in children with portal vein obstruction. *J Pediatr.* 2000; 136(6):805-8.
12. Martins RD, Szejnfeld J, Lima FG, Ferrari AP. Endoscopic, ultrasonographic, and Doppler parameters as indicators of variceal bleeding in patients with schistosomiasis. *Dig Dis Sci.* 2000;45(5):1013-8.
13. Sathienkijakarnchai P, Chongsrisawat V, Charoensapaya J, Tanprayoon T, Chandrakamol B, Suwangool P, et al. The relationship between procollage-III- peptide and the severity of esophageal varices in children with biliary atresia after kasai operation. *Pediatr Surg Int.* 2002; 18(1):32-5.
14. Delgado G, García E, Castañeda C, Parrilla ME, Doval M, Samada M. Valor de los hallazgos ultrasonográficos en el diagnóstico de la hipertensión portal. *Arch Gastroenterol República Dominicana.* 1999;7(12):16- 22.
15. Golli M, Kriaa S, Said M, Belguith M, Zbidi M, Saad J, et al. Intrahepatic spontaneous portosystemic venous shunt: value of color and power Doppler sonography. *J Clin Ultrasound.* 2000;28(1):47-50.
16. Koroïwa M, Susuki N, Hatakeyama S, Takahashi A, Ikeda H, Sakai M, et al. Magnetic resonance angiography of portal collateral pathways after hepatic portoenterostomy in biliary atresia: comparisons with endoscopic findings. *J Pediatr Surg.* 2001;36(7):1012-6.
17. Conceicao MJ, Argento CA, Vieira OM, Takiya CM, Chagas VL. Surgical indications in schistosomiasis mansoni portal hypertension: follow-up from 1985 to 2001. *Mem Inst Oswaldo Cruz.* 2002;97Suppl 1:165-6.
18. Clark BS, Chang IF, Karpen SJ, Herrera L, Scott JD, Bristow LJ, et al. Ganciclovir for the prophylaxis of cytomegalovirus disease in pediatric liver transplant recipients. *Transplantation.* 2004;77(9):1480.
19. Rodríguez-Montalvo C, Escobedo M, Muñoz L, Pérez E, Martínez A, Palacios D, et al. Liver transplantation experience in the north of Mexico. *Transplant Proc* 2002;34(1):314.
20. Bambini DA, Superina R, Almond PS, Whittington PF, Alonso E. Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 2000;35(1):13-8.