

# Hipertensión portal en pediatría

Javier Bueno Recio<sup>(1)</sup>, Alexandra Aldana Grisales<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

<sup>(2)</sup>King Faisal Specialist Hospital and Research Center. Riyadh. Arabia Saudí

Bueno Recio J, Aldana Grisales A. Hipertensión portal en pediatría.

Protoc diagn ter pediatr. 2023;1:377-388



SOCIEDAD  
ESPAÑOLA DE  
GASTROENTEROLOGÍA,  
HEPATOLOGÍA Y  
NUTRICIÓN  
PEDIÁTRICA

## RESUMEN

La hipertensión portal (HP) se define como un aumento del gradiente de presión entre la vena porta y la vena cava inferior, por encima de 5 mmHg, aunque son necesarias cifras de 10 mmHg para la formación de varices, y de 12 mmHg para la ruptura y sangrado de las mismas. El signo más constante de la HP en los niños es la esplenomegalia. El sangrado por varices ocurre hasta en un 60-70% de los pacientes con HP. Existen diferentes causas de HP, prehepáticas como la trombosis de la vena porta, intrahepática como la cirrosis y poshepática como el síndrome de Budd-Chiari. Se está investigando la utilidad de marcadores no invasivos como la medición de la rigidez hepática y esplénica, para permitir identificar a los pacientes con riesgo de sangrado y así ofrecer intervención. La profilaxis primaria antes del primer episodio de sangrado es tema de controversia en pediatría; no se recomiendan los  $\beta$ -bloqueantes y se puede considerar la ligadura/esclerosis en varices a partir de grado II con riesgo de sangrado. El tratamiento de la hemorragia debe dirigirse a mantener la estabilidad hemodinámica, el uso de medicamentos vasoactivos (octreótido) y una vez estabilizado la endoscopia con *banding* (preferible)/esclerosis de las varices. Tras el primer episodio de sangrado, la tasa de resangrado supera al 80%, pero la mortalidad es baja (1-3%), aunque en el contexto de cirrosis pueden desarrollar complicaciones severas. Para evitarlo, es mandatorio la profilaxis secundaria con tratamiento endoscópico cada 2-4 semanas hasta la erradicación de las varices. El tratamiento definitivo dependerá de la causa de la HP: en la prehepática se indicará un *shunt* quirúrgico, preferible el *shunt* de Rex si es factible; en la intrahepática, y en una gran mayoría de las poshepáticas, se indicará el trasplante hepático o, como medida transitoria hasta su realización, la colocación de un TIPS.

La hipertensión portal (HP) es una de las principales complicaciones de la hepatopatía crónica. Se define como un aumento del gradiente de presión entre la vena porta y la vena cava inferior (GPVH), por encima de 5 mmHg, aunque son necesarias cifras de 10 mmHg para la formación de varices, y de 12 mmHg para la ruptura y sangrado de las mismas.

## 1. ETIOLOGÍA

Se distinguen tres tipos de HP dependiendo de la localización de la causa que la produce: prehepática, intrahepática y poshepática (Tabla 1).

### 1.1. Prehepática

La cavernomatosis portal es la trombosis de la vena porta extrahepática. Se forma un ovillo varicoso (cavernoma) de colaterales venosas en torno a la porta obstruida, que intenta suplir en parte el flujo portal al hígado. En ocasiones la trombosis se extiende a las ramas intrahepáticas de la vena porta, y distalmente a las venas mesentérica superior y esplénica. La trombosis aislada de la vena esplénica es rara y produce HP izquierda, con la formación de varices sobre todo a nivel del fundus gástrico.

La cavernomatosis portal es la segunda causa de HP en la edad infantil (1/3 de los casos). La mayoría son de origen idiopático, aunque en un 30-40% de los casos existen antecedentes de canalización de la vena umbilical en el periodo neonatal. También pueden presentar antecedentes de infecciones responsables de tromboflebitis séptica portal, como la onfalitis y la apendicitis. Dentro del estudio diagnóstico de estos pacientes hay que descartar como posible causa los estados de hipercoagulabilidad (deficiencias de proteínas

**Tabla 1.** Causas de hipertensión portal

Prehepática
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cavernomatosis portal o trombosis vena porta</li> <li>• Trombosis del eje porto mesentérico</li> <li>• Trombosis de la vena esplénica</li> <li>• Fístula arteriovenosa esplácnica</li> <li>• Compresión extrínseca (tumores)</li> </ul>
Intrahepática
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presinusoidal:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Fibrosis hepática congénita</li> <li>– Hiperplasia nodular focal</li> <li>– Hiperplasia nodular regenerativa</li> <li>– Esquistosomiasis</li> </ul> </li> <li>• Sinusoidal:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Cirrosis</li> </ul> </li> <li>• Postsinusoidal:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Síndrome de obstrucción sinusoidal</li> </ul> </li> </ul>
Poshepática
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome de Budd-Chiari</li> <li>• Pericarditis constrictiva</li> <li>• Cardiopatías congestivas</li> </ul>

C y S, antitrombina III, factor V de Leyden, entre otras). La propia ausencia de flujo portal puede influir en la producción de esas proteínas y remedar estados de hipercoagulabilidad. Para su confirmación es necesario el estudio genético a los padres para descartar mutaciones. El examen histológico del hígado suele ser el de un hígado sano, con dilatación sinusoidal. El alargamiento del tiempo de protrombina que pueden presentar es debido a la hipoperfusión portal. También pueden presentar alteración de las enzimas hepáticas y colestasis secundaria al desarrollo de colangiopatía hipertensiva por ingurgitación y compresión de los plexos biliares sobre la vía biliar. Hasta un 75% de los pacientes presentan sangrado en la primera década de la vida, y si no se tratan existe un 50% de riesgo de resangrado

dentro de los dos años siguientes del primer episodio. El riesgo de sangrado sigue persistiendo en la adolescencia. Otras causas de HP prehepática son los tumores (en particular hepatoblastomas y hepatocarcinomas) por compresión extrínseca o invasión tumoral de la vena porta. También las fístulas arteriovenosas esplánicas que producen hiperflujo a nivel portal.

## 1.2. Intrahepática

Las causas intrahepáticas dan lugar a una mayor resistencia del lecho portal dentro del hígado y se dividen en presinusoidales, sinusoidales y postsinusoidales.

### 1.2.1. Causas presinusoidales

Incluyen la fibrosis hepática congénita e hiperplasia nodular regenerativa, que no suelen producir insuficiencia hepática. La fibrosis hepática congénita (autosómica recesiva) se caracteriza por presentar fibrosis en los espacios porta, con múltiples conductos biliares dilatados y comunicados con el árbol biliar. La proliferación de los ductos biliares es un componente esencial de la lesión. Clásicamente, ha sido considerada como una manifestación tardía en la evolución de niños portadores de enfermedad renal poliquística autosómica recesiva. En la esquistosomiasis, más frecuente en países asiáticos y tropicales, los huevos parasitarios se depositan en las vénulas portales produciendo un bloqueo presinusoidal. La esclerosis hepatoportal, (o HP idiopática), es una enfermedad rara de diagnóstico histológico caracterizada por fibrosis periportal y fleboesclerosis, ausencia de las vénulas portales en la triada o esclerosis de la pared de la vénula, disminución de su luz y proliferación de pequeños canales vasculares dentro o alrededor del tracto portal. También se incluyen las

fístulas o *shunts* arteriovenosos hepatoportales debido al hiperflujo.

### 1.2.2. Causas sinusoidales

Es la típica del hígado cirrótico, pues se produce un bloqueo a nivel sinusoidal secundario a la fibrosis progresiva de la arquitectura portal por deposición de colágena. Independientemente del origen de la cirrosis, ya sea una cirrosis biliar (atresia de vías biliares como causa más frecuente), una posnecrótica, una secundaria a enfermedad metabólica o una idiopática, todas ellas conducen a una HP progresiva. La gravedad de la misma está condicionada, a su vez, por el grado de insuficiencia hepática asociada. Todos los pacientes con atresia de vías biliares establezcan o no flujo biliar tras la intervención de Kasai, tarde o temprano desarrollarán HP.

### 1.2.3. Causas postsinusoidales

La obstrucción postsinusoidal es característica del síndrome de obstrucción sinusoidal (antes llamada enfermedad venooclusiva), resultado del tratamiento de acondicionamiento administrado antes del trasplante de células madre hematopoyéticas. Se caracteriza por microtrombosis y esclerosis de las vénulas centrales hepáticas y se presenta con hiperbilirrubinemia, hepatomegalia y ascitis típicamente dentro de las tres semanas posteriores al acondicionamiento.

## 1.3. Poshepática

Excepcionales en la infancia. Se refieren a aquellas obstrucciones que se producen entre las venas centrolobulillares y la aurícula derecha. El síndrome de Budd-Chiari ocurre por trombosis de las venas hepáticas. Produce un cuadro típico de hepatomegalia severa y dura con ascitis.

Puede ser idiopático o causado por síndromes de hipercoagulabilidad, enfermedades hematológicas, anticonceptivos y traumatismos. Aunque infrecuente, puede ser debido a una anomalía anatómica congénita (membrana) con una obstrucción de la cava inferior a nivel transdiafragmático o de las venas suprahepáticas. Otros cuadros que estarían incluidos en este grupo serían la pericarditis constrictiva y la valvulopatía tricuspídea, por dificultad en el retorno venoso de las venas hepáticas.

## 2. DIAGNÓSTICO

### 2.1. Anamnesis y exploración física

Los hallazgos clínicos de la HP pueden involucrar múltiples órganos o sistemas, no solo el tracto gastrointestinal o la cavidad abdominal, sino también a nivel cerebral, cardiopulmonar, renal y piel, entre otros. El signo más constante de la HP es la esplenomegalia. Los pacientes con cirrosis suelen debutar antes con estigmas de su enfermedad hepática crónica, como la presencia de hepatomegalia dura e irregular a la palpación, ictericia, estigmas cutáneos de hepatopatía (telangiectasias, *caput medusae* o eritema palmar), ascitis, fallo de medro, etc. Los pacientes con cavernomatosis suelen manifestar como primeros signos la esplenomegalia o el sangrado digestivo.

La hemorragia digestiva en la fase aguda puede plantear problemas diagnósticos en un paciente no conocido, pero en la mayor parte de los casos es la complicación de una HP previamente diagnosticada. Suele presentarse en un 60-70% de los pacientes con HP. Entre el 30 y el 50% de los niños con atresia biliar, la desarrollan antes de los 10 años si no han sido trasplantados. En la mayoría de los casos se debe a

la ruptura de varices submucosas esofágicas y suelen estar relacionados con situaciones que aumentan la presión portal, como ejercicio, deportes violentos, infecciones tractorespiratorio, estreñimiento o medicamentos irritantes de la mucosa, como acetilsalicílico o antiinflamatorios que pueden producir una gastritis erosiva en el contexto de una gastropatía portal. También lo puede desencadenar una infección. El sangrado a nivel gástrico, a diferencia del esofágico, puede manifestarse de forma difusa, en el contexto de una gastropatía hipertensiva o de forma focal, tras ruptura de una variz fúndica. A veces la hemorragia es por enteropatía portal, siendo más frecuente en los pacientes portadores de una hepaticoyeyunostomía. En niños con cirrosis puede verse agravada por los trastornos de la coagulación. El desarrollo de hemorroides ocurre en un tercio de los niños con HP y su incidencia aumenta con el número de sesiones de escleroterapia de varices esofágicas.

La ascitis ocurre cuando la presión osmótica e hidrostática en el hígado y los capilares mesentéricos exceden la capacidad de drenaje de los linfáticos y el exceso de líquido se acumula en el espacio peritoneal. Clínicamente, se manifiesta con aumento de peso, distensión abdominal y el signo de la ola ascítica, y suele ser en el contexto de enfermedad hepática avanzada e HP. La hipoalbuminemia predispone su formación, ya que la albúmina ayuda a retener líquido en la luz capilar.

La encefalopatía hepática se presenta con relativa frecuencia en el contexto de la enfermedad hepática avanzada, pero raramente en los niños con cavernomatosis portal. El desarrollo de colaterales portosistémicas en el contexto de insuficiencia hepática no permite el aclaramiento hepático de ciertas sustancias tóxicas

a nivel del sistema nervioso central. Los episodios de sangrado pueden condicionar la aparición o el empeoramiento de la encefalopatía.

El síndrome hepatopulmonar y la hipertensión pulmonar, aunque también puede suceder en niños con cavernomatosis, es más frecuente en pacientes cirróticos. El síndrome hepatopulmonar se caracteriza por el desarrollo de disnea y dedos en palillos de tambor. En estadios avanzados puede presentar platisnea o hipoxemia ortostática, requiriendo la administración de oxígeno. Su etiología se debe a que el hígado no metaboliza ciertas sustancias que producen vasodilatación intravascular pulmonar y, por tanto, altera el intercambio de oxígeno alveolo-capilar, ocasionando *shunts* funcionales (*index shunt*  $V/Q > 3\%$ ). Menos frecuente, a veces los *shunts* son verdaderas malformaciones anatómicas que pueden ser subsidiarios de embolización. Corrobora su diagnóstico la ecocardiografía de contraste con burbujas. En los pacientes con cirrosis, se corrigen con el trasplante. La hipertensión pulmonar es un cuadro más grave y de peor pronóstico que el anterior, y su etiología es desconocida. Se produce un aumento de la presión en la arteria pulmonar (presión media determinada por cateterismo del corazón derecho  $> 25$  mmHg en reposo y  $> 30$  mmHg durante el ejercicio); y aumento de la resistencia vascular pulmonar o presión telediastólica del ventrículo izquierdo  $< 15$  mmHg. El tratamiento de elección es el trasplante, pero si las presiones son muy altas puede ser una contraindicación, y fármacos utilizados en su tratamiento son el sildenafilo, bosentán y prostaciclina.

## 2.2. Laboratorio

Una analítica con fórmula sanguínea proporciona información sobre si existe atrapamiento

plaquetario (hiperesplenismo), así como una bioquímica con perfil hepático que incluya transaminasas, fosfatasa alcalina y gamma-glutamilttransferasa y un estudio de coagulación. Si existe una cavernomatosis, entonces además hay que practicar un estudio de trombofilia. Si existe cirrosis y no está filiada hay que investigar la causa de la misma.

## 2.3. Pruebas de imagen

La ecografía es la exploración más útil y de primera elección para el estudio de la HP. Se valoran la ecogenicidad y tamaño hepático, la presencia de esplenomegalia y ascitis, etc. La ecografía doppler informa sobre la dirección y velocidad del flujo portal, presencia de circulación colateral, engrosamiento del epiplon y posibles *shunts* espontáneos a la vena renal. A nivel prehepático nos puede dar una idea de la extensión de la oclusión portal y la transformación cavernomatosa. A nivel poshepático nos permite la valoración del flujo de las venas suprahepáticas y la vena cava, así como el diagnóstico de estenosis y/o membranas.

El angio-TAC nos aporta una mejor información del mapa vascular que la angio-RMN, sobre todo para definir la estrategia quirúrgica si es el caso, además de proveer información sobre la presencia de varices y la formación de *shunts* espontáneos. Ambas prácticamente han sustituido a la portografía indirecta que se obtiene tras la arteriografía selectiva de la arteria mesentérica superior y esplénica.

La medición del gradiente o diferencia de presiones entre las venas hepáticas (presión libre) y el territorio esplácnico (presión en cuña o con oclusión con balón en las venas hepáticas) se realiza por punción de la vena yugular. Aunque

no suele emplearse habitualmente en la infancia, es necesaria para valorar la colocación de un stent portosistémico intrahepático (TIPS) en la HP de origen intrahepático y en adultos para valorar la respuesta al tratamiento con  $\beta$ -bloqueantes. No obstante, es importante resaltar que el gradiente de presiones es normal en la HP de origen presinusoidal y prehepática y que no se puede medir en el síndrome de Budd-Chiari.

La endoscopia digestiva alta, además de diagnóstica con la visualización de varices gastroesofágicas, puede ser terapéutica. Las varices esofágicas se clasifican en grado I si son mínimas, no tortuosas telangiectasias e hipervascularización capilar; grado II, nódulos o cordones tortuosos, de calibre pequeño o mediano que ocupan como máximo 1/4 de la luz esofágica; grado III, protrusión de varices que invade hasta la mitad de la luz esofágica con o sin signos de color rojo (riesgo de sangrado), y el grado IV, protrusión de varices que invade más de la mitad de la luz esofágica y suelen tener signos de color rojo. También puede detectar si existe gastropatía portal, caracterizada por eritema y edema de la mucosa gástrica con “piel de serpiente” o patrón en mosaico, manchas rojo cereza y valorar friabilidad de la mucosa.

La biopsia hepática aporta información sobre si existe patología hepática intrínseca. En la cavernomatosis portal el riesgo de sangrado posbiopsia es alto, por existir una arterialización del hígado (la ausencia de flujo portal se compensa con aumento del flujo arterial), y si es necesaria es conveniente su obtención por vía transyugular. También en situaciones de hiperesplenismo severo y alteraciones de la coagulación. La elastografía transitoria (ET) mide la rigidez hepática y ha permitido la identifica-

ción precoz de pacientes con enfermedad hepática avanzada en riesgo de desarrollar HP. La ET a menudo tiene resultados falsos positivos; por tanto, se recomiendan dos mediciones en días diferentes en condiciones de ayuno. Valores  $< 10$  kPa en ausencia de otros datos clínicos descartan enfermedad hepática avanzada; entre 10 y 15 kPa son sugerente, pero se necesitan otras pruebas de confirmación, y valores  $> 15$  kPa son altamente sugestivos de enfermedad hepática avanzada.

#### 2.4. Modelos de predicción para la presencia de varices

Como la endoscopia en niños es un procedimiento invasivo, se está investigando en la población pediátrica la utilidad de marcadores no invasivos asociados a pruebas de imagen que permitan identificar a los pacientes con riesgo de sangrado digestivo, priorizarlos y así ofrecer intervención profiláctica. La mayoría han sido adoptados de estudios de adultos. Entre las variables analizadas se han incluido recuento de plaquetas, albúmina, esplenomegalia, índice de relación AST/plaquetas, medición de la rigidez hepática (FibroScan) y de la rigidez esplénica e incluso angiografía por RMN. El grupo del King's College ha desarrollado un score [*Kings Variceal prediction score* (K-VaPS)] que utiliza el tamaño de bazo adulto equivalente y la albúmina sérica, que ha tenido una sensibilidad y especificidad del 78 y 73% en la detección de varices de grado  $\geq 2$ , respectivamente. También otro método investigado es la regla de predicción clínica (CPR), que incluye como variables el recuento plaquetario, el tamaño del bazo y la albúmina sérica en la detección de varices de cualquier tamaño, con un área bajo la curva ROC de 0,80. Más recientemente se ha demostrado que en pediatría la medición de la rigidez

hepática y esplénica pueden predecir la presencia de varices (mejor la esplénica). Sin embargo, para la predicción de sangrado fue mejor la hepática. Tampoco fueron predictores del sangrado ni el CPR ni el K-VaPS.

### 3. TRATAMIENTO

Depende de los signos y síntomas clínicos de la HP. Básicamente, las principales complicaciones tratables son la ascitis, encefalopatía y la hemorragia digestiva.

La realización de una paracentesis diagnóstica y el cálculo del gradiente de albúmina en suero/ascitis (AA/AS) ayuda a diferenciar la ascitis debida a HP (AA/AS > 1,1 g/dl) de la ascitis debida a otras causas (AA/AS < 1,1 g/dl). El tratamiento inicial de la ascitis incluye la administración de diuréticos, espironolactona (2-6 mg/kg/día), así como la restricción de sodio a 1-2 mEq/kg/día. La furosemida (1-2 mg/kg/día) o hidroclorotiazidas se puede asociar a la espironolactona. Se recomienda la restricción hídrica si existe hiponatremia severa (sodio < 125 mEq/L). En caso de descompensación se ha de valorar la infusión de seroalbúmina. En niños raramente es necesaria la paracentesis evacuadora salvo en ascitis sintomática (molestias abdominales o compromiso respiratorio). En casos rebeldes al tratamiento y en el contexto de cirrosis, se puede considerar la colocación de un TIPS. Ante la sospecha de una peritonitis bacteriana espontánea (ascitis con fiebre y dolor abdominal), se ha de valorar una paracentesis diagnóstica con tinción de Gram o cultivo de líquido ascítico, recuento absoluto de células polimorfonucleares (> 250 células/mm<sup>3</sup>) y LDH 225 U/L. Suele ser monomicrobiana secundaria a organismos entéricos gramnegativos que responden a las

cefalosporinas de tercera generación. Como el riesgo de recurrencia es alto, se recomienda la profilaxis antibiótica oral con trimetoprima/sulfametoxazol.

Si el paciente desarrolla encefalopatía, el tratamiento para disminuir los niveles de amonio son la lactulosa (2 o 3 movimientos intestinales/día) y la administración de antibióticos orales como la rifamicina.

El tratamiento de la HP se dirige principalmente a la prevención y el tratamiento de la hemorragia digestiva por varices y se reconocen tres escenarios distintos: la hemorragia aguda, la profilaxis primaria (antes del primer sangrado) y secundaria (prevención del resangrado) y el tratamiento definitivo. Una vez se ha producido el primer sangrado, existe un riesgo considerable de resangrado en los próximos años; en consecuencia, la erradicación de las varices esofágicas antes de que el sangrado esté presente se convierte en un objetivo lógico.

#### 3.1. Tratamiento endoscópico

Es preferible la ligadura de las varices con bandas elásticas sobre la escleroterapia debido a su simplicidad, menos sesiones necesarias y un perfil más seguro. La colocación de las bandas busca estrangular los cordones varicosos, interrumpir el flujo, provocar la necrosis y el posterior desarrollo de una cicatriz fibrosa. En la esclerosis, la inyección de alcoholes (etoxiesclerol o polidocanol) en la pared perivaricosa o intravariz busca la trombosis del vaso y su consiguiente reemplazo por una cicatriz fibrosa. Las sesiones de escleroterapia se repiten cada 2-3 semanas hasta la erradicación de todas las varices. Las complicaciones, aunque infrecuentes, pueden ser potencialmente graves: la he-

morragia, isquemia, necrosis y perforación de la pared o la estenosis esofágica.

### 3.2. Tratamiento farmacológico

Los más utilizados son los  $\beta$ -bloqueantes no selectivos (BBNS), en particular el propranolol. Su mecanismo de acción es inducir vasoconstricción esplácnica a través de bloqueo del receptor  $\beta_2$  mientras se reduce el gasto cardiaco a través del bloqueo  $\beta_1$ . También reduce la constricción de los miofibroblastos, células estrelladas y las células de músculo liso vascular. Efectos adversos en pediatría incluyen ausencia de respuesta a los broncodilatadores en hiperreactividad bronquial o asma, hipoglucemia o interferencia de la respuesta compensatoria en la frecuencia cardiaca ante una situación de hipovolemia, entre otros, en particular en edades tempranas. Se considera la dosis óptima sobre los efectos cardiacos entre 1-3 mg/kg. El blanco terapéutico es conseguir una reducción en la frecuencia cardiaca del 25% o la dosis máxima tolerada. En adultos, una disminución en el GPHV < 12 mmHg o en más del 20% de la basal se ha convertido en la mejor, aunque invasiva, medida del beneficio farmacológico de los BBNS; sin embargo, no hay estudios en niños. En adultos, nuevos BBNS más potentes, como el carvedilol (también tiene efecto alfa), tienen mejores resultados que los BBNS clásicos. Estudios recientes han demostrado un beneficio de las estatinas en la HP cuando existe enfermedad hepática avanzada, pues aumenta la eNOs y disminuye la resistencia hepática.

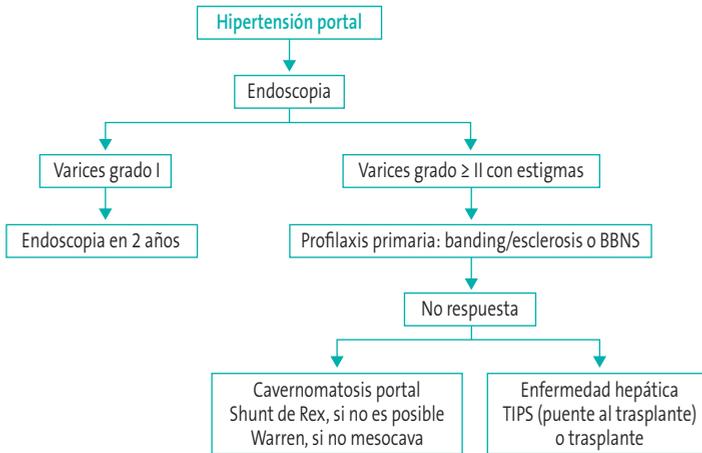
### 3.3. Cirugía

Para disminuir la presión portal y evitar el sangrado se realizan los *shunts* o derivacio-

nes quirúrgicas. Es preferible realizarlos de forma electiva, pues los resultados empeoran en cirugía de urgencias. Para la elección de la mejor técnica se han de valorar la anatomía vascular, la presencia de enfermedad hepática y también la experiencia del cirujano, entre otras. En la HP con complicaciones graves en el contexto de enfermedad hepática avanzada, aun teniendo función hepática estable, se debe adelantar la indicación del trasplante, pues las derivaciones quirúrgicas no mejoran la supervivencia y pueden dificultar técnicamente el trasplante. Los *shunts* no selectivos, como el portocava termino-lateral, pueden descompensar la función hepática al privar al hígado totalmente del flujo portal y además producir encefalopatía, mientras que los *shunts* selectivos (*shunt* esplenorenal distal de Warren) preservan parte del flujo portal al hígado al derivar a la circulación sistémica solo el flujo del territorio gastroesofágico y por tanto, disminuyen el riesgo de encefalopatía. En el *shunt* de Warren la parte distal de la vena esplénica se anastomosa a la vena renal izquierda de forma termino-lateral. Existen otros *shunts* como el mesocava, el esplenorenal proximal o central con esplenectomía o el esplenorenal latero-lateral, que en teoría producen una privación parcial del flujo portal. Si no fuese posible realizar una derivación, una opción es la operación de Sugliura, con devascularización gastroesofágica, transección esofágica y esplenectomía, pero a pesar de que disminuye el riesgo de encefalopatía por preservar el flujo portal presenta una alta morbimortalidad posoperatoria.

En la cavernomatosis portal, la técnica de elección es el *shunt* mesoportal o de Rex, que consiste en colocar un injerto de interposición autólogo de la vena yugular interna (aunque

**Figura 1.** Algoritmo terapéutico de la HP en niños tras el diagnóstico



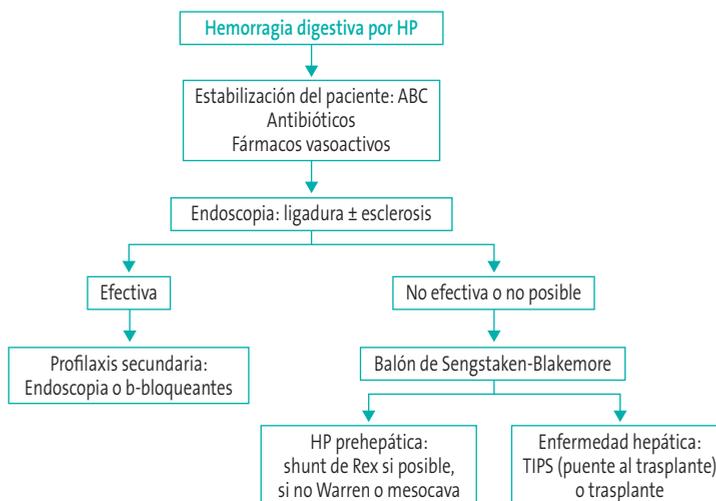
también se pueden utilizar otras venas) entre la vena mesentérica superior a la vena porta izquierda localizada en el receso de Rex. Se requiere un parénquima hepático sano y una anatomía favorable con permeabilidad y conexión entre las venas porta derecha e izquierda. Para valorar esta comunicación, se aconseja en el estudio preoperatorio, independientemente de lo que demuestre la ecografía y el angio-TAC, realizar una portografía directa retrógrada a través de la yugular. El *shunt* de Rex se desaconseja en pacientes < 8 kilos de peso y si existe una historia previa de cateterismo umbilical, pues aumenta el riesgo de trombosis del *shunt*. Tiene múltiples ventajas respecto a las otras técnicas derivativas, que también se pueden utilizar en la cavernomatosis, como el *shunt* de Warren. Entre ellas destacan la mejora de la atrofia hepática que ocurre por privación del flujo portal, mejora del recuento plaquetario, favorece la desaparición de tumores hepáticos que pueden aparecer en la HP por alteración de la hemo-

dinámica hepática, la resolución de síndromes hepatopulmonares e incluso de la hipertensión pulmonar.

### 3.4. Profilaxis primaria

No hay consenso real en pediatría debido a la escasez de estudios de la eficacia y seguridad de la profilaxis primaria endoscópica de varices en niños, así como la eficacia y seguridad sobre el uso de BBNS. Los datos disponibles no admiten el uso rutinario de BBNS en bebés, niños o adolescentes con HP. La tendencia actual de los grandes centros en niños con HP conocida es realizar endoscopia para valorar la existencia de varices cuando existe esplenomegalia e hiperesplenismo y en base a los hallazgos realizar su tratamiento (Fig. 1). Actualmente, la profilaxis primaria se considera en el escenario de varices  $\geq$  grado II con estigmas de riesgo de sangrado o si desde el punto de vista social no se tiene un centro médico próximo donde tratar de forma

Figura 2. Algoritmo terapéutico de la hemorragia por varices



urgente si se produce hemorragia. El *shunt* de Rex también se ha recomendado a valorar como profilaxis primaria.

### 3.5. Tratamiento de la hemorragia aguda

El tratamiento de la hemorragia digestiva ha de ser urgente (Fig. 2). Lo primordial es asegurar el ABC (*airway-breath-circulation*). Se requiere asegurar la vía aérea (intubación, si es preciso), la oxigenación y la hemodinámica, esta última mediante la transfusión de cristaloides, sangre y hemoderivados (plaquetas, plasma fresco congelado, seroalbúmina...), pero evitando la hipervolemia, que podría condicionar un aumento en el riesgo de resangrado yatrogénico. Tras evaluar la situación clínica del paciente hay que analizar accesos intravenosos inmediatamente y valorar la inserción de una vía central. De forma urgente se obtiene una analítica con fórmula sanguínea y

coagulación y se cruza sangre. Ha de colocarse una sonda nasogástrica a gravedad para evitar aspiraciones (sobre todo si existe encefalopatía) y alertarnos de la presencia de sangrado activo. El uso de antibióticos, omeprazol y lactulosa completan las medidas generales básicas, mientras que los fármacos vasoactivos y la endoscopia constituyen la base del tratamiento específico.

Entre los fármacos que se utilizan para detener la hemorragia se incluyen la somatostatina, que antagoniza el efecto de los péptidos vasodilatadores espláncnicos, con la consiguiente reducción del flujo portal sin afectar a la circulación sistémica. Su análogo sintético, el octreótido, presenta una semivida más prolongada y una eficacia similar. El octreótido se administra con una dosis de carga de 25-50 µg/1,73 m<sup>2</sup> en 30 minutos, y posteriormente en infusión continua entre 1-5 µg/kg hasta que ceda la hemorragia

y pasar su administración a subcutánea. El tratamiento debe mantenerse al menos cinco días y no se debe retirar de forma abrupta. Otra opción es la vasopresina (0,33 unidades/kg en 30 minutos seguido de 0,33 unidades/kg/hora; si continúa sangrando se puede aumentar hasta un máximo de 1 unidad/kg/hora). Su administración puede producir palidez por vasoespasmo, hipertensión arterial, dolor abdominal y defecación. Su efecto antiurético puede producir oliguria y retención de agua. Precisa de monitorización cardiaca. La terlipresina (análogo sintético de la vasopresina) presenta efectos similares, es un potente vasoconstrictor que ha reducido la mortalidad en adultos cirróticos, sin embargo, no hay estudios en niños.

El tratamiento endoscópico se realizará de forma urgente una vez que el paciente haya sido estabilizado hemodinámicamente. Su efectividad para detener el sangrado en varices esofágicas supera el 80%, pero no en las gástricas. Existe riesgo de resangrado precoz, por caída de las escaras o ulceración en la zona tratada.

Si el sangrado no cede con el tratamiento médico y endoscópico, entonces debe considerarse la colocación del balón de Sengstaken-Blakemore bajo anestesia. El balón presenta tres o cuatro luces para aspirado esofágico, aspirado gástrico, inflado de balón esofágico y gástrico. Si se insufla el balón esofágico, se ha de desinflar cada hora durante cinco minutos para prevenir la ulceración o isquemia del esófago. Existe riesgo de resangrado cuando se retira y se desaconseja su uso durante más de 48 horas. En niños pequeños puede utilizarse una sonda de Foley. La administración de factor VIIa recombinante se ha de valorar en los casos de fracaso del tratamiento convencional. En pacientes con cirrosis y fracaso del tratamiento

se ha de considerar la colocación de un TIPS desde la vena hepática derecha a la vena porta derecha vía transyugular que sirva de puente al trasplante hepático. Uno de sus principales efectos adversos es la encefalopatía. La tasa de estenosis en el primer año era alta (hasta un 60%), aunque ha disminuido al 20% con los TIPS recubiertos. Un problema existente es la falta de stents de diámetro apropiado para los niños pequeños.

### 3.6. Profilaxis secundaria

La tasa de resangrado tras un primer episodio de sangrado es superior al 80%. Sin embargo, la mortalidad tras el primer sangrado es baja (1-3%), aunque en el contexto de cirrosis pueden desarrollar hasta un 20% de complicaciones graves. Para intentar evitarlo, en Pediatría existe una indicación clara de la profilaxis secundaria. Se recomienda el tratamiento endoscópico cada 2-4 semanas hasta la erradicación de las varices. No se ha demostrado que la combinación de la endoscópica con NSBB disminuya la incidencia de resangrado.

## BIBLIOGRAFÍA

- Chapin CA, Bass LM. Cirrhosis and portal hypertension in the pediatric population. Clin Liver Dis. 2018; 22: 735-52.
- De Franchis R, Faculty BV. Expanding consensus in portal hypertension: Report of the Baveno VI Consensus Workshop: Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension. J Hepatol. 2015; 63: 743-52.
- Feldman AG, Sokol RJ. Noncirrhotic portal hypertension in the pediatric population. Clin Liver Dis. 2015; 5: 116-9.

- Grammatikopoulos T, McKiernan PJ, Dhawan A. Portal hypertension and its management in children. Arch Dis Child. 2018; 103: 186-91.
- Guérin F, Bidault V, Gonzales E, Franchi-Abella S, De Lambert G, Branchereau S. Meso-Rex bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children. Br J Surg. 2013; 100: 1606-13.
- Mckiernan P, Abdel-Hady M. Advances in the management of childhood portal hypertension. Expert Rev Gastroenterol Hepatol. 2015; 9: 575-83.
- Sanyal A, Bosch J, Blei AAV. Portal hypertension and its complications. Gastroenterology. 2008; 134(6): 1715-28.
- Shneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, Srivastava A, Ling SC, Duché M, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of Meso Rex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. Hepatology. 2016; 63: 1368-80.
- Superina R, Shneider B, Emre S, Sarin S, Surgical DVDGJ. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. Pediatr Transplant. 2006; 10: 908-13.
- Sutton H, Dhawan A, Grammatikopoulos T. Non-invasive markers of portal hypertension: appraisal of adult experience and potential utilisation in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018; 66: 559-69.