

# LA HIPERTENSION PORTAL EN EL NIÑO

## Su tratamiento médico y quirúrgico

Dres. ADOLFO VACAREZZA  
y CARLOS L. ROSASCO

La hipertensión portal, en el niño, en nuestro medio constituye una afección de relativa rareza. En el niño como en el adulto, la hipertensión portal es una afección de gravedad, teniendo por sí misma una letalidad importante, independientemente de la etiología que le da origen. La evolutividad de este síndrome clínico es tal que debe impulsar al médico general, al pediatra y al cirujano, a detectar con la mayor premura los signos y síntomas que lo caracterizan. El fin de esta premisa es el de establecer con rapidez un tratamiento médico y quirúrgico, según los casos, de la etiología de esa hipertensión portal, y de sí misma.

Es nuestro deseo el de insistir sobre la necesidad de un diagnóstico precoz en la hipertensión portal del niño, pero más aún el de poner de manifiesto la importancia en la prevención de la misma, realizando desde el punto de vista médico el tratamiento adecuado de las afecciones hepáticas médicas. Otro hecho a destacar es la necesidad de un tratamiento quirúrgico precoz en el quiste hidático del niño, el cual si se deja evolucionar lleva inexorablemente a la hipertensión portal.

### A) ETIOLOGIA DE LA HIPERTENSION PORTAL EN EL NIÑO

Podemos considerar en este capítulo dos grandes divisiones: la hipertensión portal de causa adquirida y la de origen congénito.

#### A) ADQUIRIDAS

1) *Hipertensión portal por obstrucción suprahepática.*— Este cuadro clínico tiene su origen en un defecto en el vaciamiento

de las venas suprahepáticas, producido ya sea por una pericarditis constrictiva; por insuficiencia cardíaca o en forma excepcional por procesos de granulomatosis y fibrosis descritos en niños con deficiencias alimentarias, como se observan en países con regímenes deficitarios; y no descrito en nuestro medio.

2) *Hipertensión portal por obstrucción intrahepática.*— La etiología más frecuente, que es la de uno de nuestros casos (observación N<sup>o</sup> 1), es la cirrosis hepática. El origen de esta afección irreversible tiene como causa más frecuente a la infección viral, menos frecuentemente aparece como consecuencia de la lúes, por agentes tóxicos, o como resultado de una estasis en la circulación de la bilis, ya sea por obstrucción intra o extrahepática del árbol biliar (cirrosis biliar). Otro origen puede encontrarse en los procesos acumulativos, particularmente en los casos de acumulación de glucógeno (tesaurismosis) y lípidos. Se han descrito casos de enfermedad fibroquística del páncreas con asociación lesional del pulmón e hígado, siendo esta última de suficiente entidad como para ser causa de hipertensión portal. La enfermedad hemolítica (eritroblastosis fetal) se ha visto acompañada de lesión hepática por estasis biliar, conduciendo en último término a la hipertensión portal.

Dentro de este grupo de las intrahepáticas, debemos hacer especial mención del quiste hidático, debido a la enorme frecuencia en nuestro medio. Esta parasitosis es capaz de engendrar una hipertensión portal grave, dependiendo del tamaño del quiste, la multiplicidad de los mismos y de su localización, la intensidad de la misma.

3) *Hipertensión portal por bloqueo extrahepático.*— Dentro de esta división debemos considerar aquella producida por la obstrucción portal extrahepática, la cual tiene su origen en su mayor parte, en un proceso de tromboflebitis (pileflebitis) cuya causa primordial es la infección de la vena umbilical (onfalitis) que se produce generalmente en las primeras etapas de la vida.

Otra causa de trombosis portal extrahepática es la agresión traumática de dicho sector vascular, que, a favor de una tromboflebitis y obstrucción, determina la hipertensión portal.

Asimismo puede determinar una hipertensión portal, la compresión extrínseca de la vena porta, por distintas entidades nosológicas, no bien precisadas (la observación N<sup>o</sup> 3 es un ejemplo de este tipo).

## B) CONGENITAS

El origen congénito de la hipertensión portal es discutido, la mayor parte son procesos de localización extrahepática, ya

sean debidos a la presencia de una estenosis de la porta, de una válvula, a favor de una oclusión, o por la transformación cavernomatosa de la porta. Esta última lesión merece especial atención, ya que está en revisión su real naturaleza y el concepto de su origen congénito. Algunos autores tienden a aceptar que es el producto de una tromboflebitis de la porta, luego del nacimiento; esta trombosis se recanalizaría, dando la impresión de un cavernoma de la porta. Auvert y Farge, en su documentado trabajo "Hipertensión portal del niño" en las causas de bloqueo extrahepático, le confieren gran valor y como determinante de hipertensión a las de origen congénito (65 sobre 80).

## B) TRATAMIENTO MEDICO Y QUIRURGICO

Debido a la complejidad de las alteraciones fisiopatológicas que presentan estos pacientes, es necesario que para el tratamiento de los mismos se utilice la colaboración de internistas, laboratoristas y cirujanos. Esta necesidad pone de manifiesto la importancia del tratamiento correcto, que coloque al paciente en las mejores condiciones de tolerar una intervención quirúrgica.

Desde el punto de vista médico, las directivas fundamentales pueden resumirse en:

- 1) Reposo físico y psíquico lo más completo posible.
- 2) Régimen dietético, hiperglucídico, normoproteico e hipograso.
- 3) Vitaminoterapia intensiva, sobre todo con vitamina C, K, y complejo B.
- 4) Uso de sustancias anabolizantes del tipo de los derivados sintéticos de la testosterona.
- 5) Suministro de corticosteroides, de manera generosa, sobre todo en los empujes de descompensación hepatocítica.
- 6) Control del metabolismo hidroelectrolítico y de la funcionalidad hepática, con reposición de los elementos en falta, de acuerdo con los datos de laboratorio.
- 7) El suministro de sustancias analgésicas y sedantes, especialmente aquellas que se metabolizan en el hígado, debe realizarse con suma cautela, ya que un exceso en su dosificación puede llevar al coma.
- 8) Frente a una hemorragia digestiva por várices esofágicas en el curso de una hipertensión portal, las medidas terapéuticas a tomar deben llegar con urgencia, siendo en términos ge-

nerales las siguientes: a) reponer la volemia mediante sangre, plasma y sueros; hacemos especial mención del suero glutámico, por su acción en el metabolismo del amoníaco; b) tratar por medio del uso del balón de Sengstaken-Blakemore de cohibir la hemorragia de las várices esofágicas; c) el uso de enemas evacuadores para eliminar la sangre acumulada, dado su doble efecto perturbador de favorecer la pululación microbiana y de aumentar la cantidad de proteínas absorbibles a nivel del intestino con el consiguiente aumento de la amoniemia, hecho que induciría a la encefalopatía amoniaca; d) el uso de antibióticos por vía oral para disminuir la flora intestinal.

El tratamiento quirúrgico puede dividirse en técnicas que atacan a dos territorios:

a) *Esofágico*: 1) Ligadura de las várices, técnica que puede ser de utilidad en la urgencia quirúrgica, en que no puede realizarse una anastomosis venovenosa, tratando el efecto, pero no la causa, su índice de mortalidad es elevado. 2) Esofagogastrectomía; con interposición yeyunal o colónica, utilizada también en aquellos pacientes en los cuales los shunts no son posibles. Esta cirugía es sumamente riesgosa, rebasando los márgenes de seguridad, de por sí bajos, de los pacientes a los cuales puede estar indicada.

b) *Territorios venosos porto-cava*: 1) Anastomosis esplenorrenal: esta es la técnica de elección, pero su utilidad depende de la presencia de una vena esplénica y renal de suficiente longitud y diámetro, de ahí la dificultad de esta anastomosis en niños pequeños (menores de cuatro años), en que el diámetro reducido de estos elementos vasculares facilita la trombosis intravascular, con la consiguiente falla del tratamiento.

Al realizar la anastomosis esplenorrenal, se realiza concomitantemente la esplenectomía, combatiendo de esa manera los efectos del hiperesplenismo.

En lo que respecta a la técnica, la utilizada es la término-lateral, pero autores de la jerarquía de Cooley han descrito una técnica láterolateral, con conservación del bazo, al parecer atribuyéndole un poder inmunológico de importancia.

2) Anastomosis porto-cava y mesentérico-cava: ambas pueden ser de utilidad, especialmente en los casos que han sufrido previamente una esplenectomía, o en niños menores de cuatro años. En el tipo porto-cava, la frecuencia de las intoxicaciones de tipo amoniaca agravan el de por sí ya complicado postoperatorio; este hecho hace que sea reservada para casos en los cuales la esplenorrenal no sea factible.

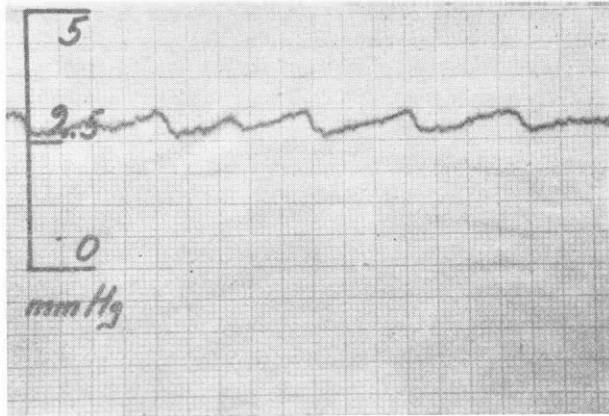


Fig. 3.

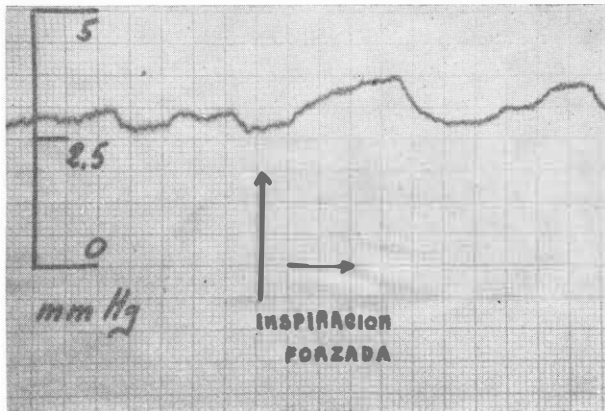


Fig. 4.

**Postoperatorio:** El inmediato, desde el punto de vista de la hemorragia, fue ampliamente satisfactorio, produciendo el cese de la misma, pero el paciente presentó al quinto día una dehiscencia parietal, que motivó la reintervención, efectuándose la reparación de la herida operatoria. La evolución ulterior fue francamente favorable desde el punto de vista clínico, con evidente mejoría del estado general del paciente; del punto de vista del laboratorio, el funcional hepático mostró una recuperación de los valores, acercándose a los normales. Controles radiológicos ulteriores del esófago, muestran la normalidad de las imágenes esofágicas.

**OBSERVACION N° 2.** Se trata de una niña de 12 años, que cinco años antes había sido operada de quiste hidático de pulmón. El motivo de su consulta actual es dolor en hipocondrio derecho, comprobándose en el momento del examen una hepatomegalia moderada. Se efectuaron los estudios diagnósticos correspondientes, de los cuales queremos resaltar el hepatograma, de acuerdo al documento adjunto (fig. 2) en que se ve una gran imagen lacunar, que ocupa casi todo el lóbulo derecho del hígado, y una hipertrofia compensadora del lóbulo izquierdo, obteniéndose como diagnóstico final el de quiste hidático de hígado de lóbulo derecho, que contacta con la cara anterior y lateral de hipocondrio derecho.

Se intervino, comprobándose la lesión en la topografía antes mencionada. La determinación electromanométrica de la presión porta, registrada en la grá-

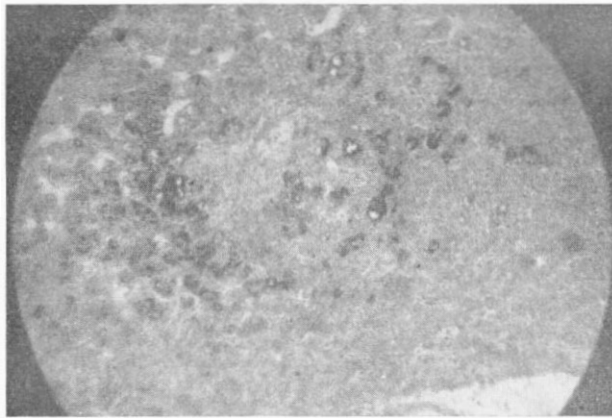


Fig. 5.

fica de la figura 3, mostró una presión de 32 cm. de agua. En la gráfica de la figura 4 se observan los valores tensionales de la presión portal y sus variaciones con la respiración forzada.

Luego de efectuado el vaciamiento del quiste, los controles manométricos revelaron una caída tensional de unos 4 a 5 cm. de agua; no se efectuó ninguna cirugía de derivación.

**OBSERVACION N° 3.** Es un niño de 13 años con una historia funcional y física sumamente compleja, que ingresa por una enorme ascitis, edema de escroto, edemas de miembros inferiores, gran hepatomegalia y gran repercusión del estado general. Previa a esta consulta, fue visto a raíz de encontrarse una esplenomegalia importante por médico, quien lo estudia y llega al diagnóstico de tesaurismosis (enfermedad de Gaucher). La presencia de este enorme bazo, indicó la esplenectomía.

Durante su estadía en nuestro Servicio, se realizó un tratamiento preoperatorio intenso con seroalbúmina humana, sangre y plasma con el fin de corregir los valores sumamente bajos de su proteinemia, fundamentalmente la hipoalbuminemia. Una vez parcialmente compensado, se efectuó una laparotomía exploradora, comprobándose en la toma de presiones una hipertensión portal de 34 cm. de agua, debida a un bloque extrahepático producido por grandes masas tumorales que comprimían el sistema porta. El estudio anatomopatológico de la pieza fue muy discutido debido a la rareza de la lesión, llegándose a la conclusión de que se trataba de un proceso infiltrativo ganglionar de sustancias lipídicas. La figura 5 muestra un corte de ganglio, donde se han puesto de manifiesto los lípidos.

Dada la magnitud lesional del proceso, que comprometía las paredes de los elementos venosos del sistema porta y parcialmente de la cava, no se pudo realizar ninguna operación de derivación. La evolución ulterior del paciente, debido al tipo de lesión que lo afectaba, fue fatal.

*En suma:* 1) La hipertensión portal en el niño y su temible complicación, la rotura de las várices esofágicas, constituye un problema de difícil diagnóstico y tratamiento, aún no totalmente definido.

2) El pronóstico, a pesar de los avances terapéuticos, continúa siendo grave y el índice de mortalidad elevado.

3) Presentamos los casos de tres niños con un síndrome de hipertensión portal, de etiología diferente, y manera de presentación y con una clínica proteiforme, así como la conducta quirúrgica adoptada.

## BIBLIOGRAFIA

1. AUVERT, J. et FARGE, Cl.— Hypertension portale de l'enfant. "L'Expansion Scientifique Française", 1964.
- 1a. BENSON, C. D.; MUSTARD, W. T. and col.— "Pediatric Surgery", Vol. 1. Year Book Medical Publishers Inc. Chicago, 1962.
2. CLATWORTHY, H. W; WALL, T. and WATMAN, R. N.— A new type of portal to systemic venous shunt for portal hypertension. "A. M. A. Arch. Surg.", 71-588; 1955.
3. COOLEY, D. A.— Side to side splenorenal anastomosis with splenic preservation for portal hypertension. "Surg. Gyn. and Obst.", 115: 626; 1963.
4. COOPER, D. R.— Portocaval shunts, reduction of operative risks. "Surg. Clin. N. America", 42: 1499; 1962.
5. CRANE, C.— The choice of shunt procedure for cirrhotic patients with variceal bleeding, ascites and hypersplenism. "Surg. Gyn. and Obst.", 115: 812; 1962.

6. GROB, M.—“Patología quirúrgica infantil”. Editor Javier Morota (Madrid), 1958.
7. GROSS, R. E.—“The surgery of infancy and childhood”. W. B. Saunders Comp. (Philadelphia), 1957.
8. GÜTGEMANN, A.; SCREIBER, H. W. and SCHRIEFERS, K. H.—Splenectomy for portal hypertension in liver cirrhosis with bleeding varices. “Deut. Med. Wschr.”, 86: 2374; 1961.
9. IMANAGA, H.; YAMMATO, S. and KUROYANAGI, Y.—Surgical treatment of portal hypertension according to state of intrahepatic circulation. “Ann. Surg.”, 155: 42; 1962.
10. JONES, J. D. T. The results of treatment of portal hypertension. “Brit. J. Surg.”, 49: 168; 1961.
11. KING, H. and SCHUMACKER, H. B. (Jr.).—Venous shunt procedures for portal hypertension in children. “Surgery”, 43: 680; 1958.
12. KOOP, C. E. and RODNEY, S. R.—Colonic replacement of distal esophagus and proximal stomach in the management of bleeding varices in children. “Ann. Surg.”, 147: 17; 1957.
13. LARGHERO, P.—Complicaciones quirúrgicas de la cirrosis del niño y del joven. “XVI Jornadas Pediátricas Rioplatenses”, XVI: 125; 1961.
14. MAQUIEIRA, G.—Esplenomegalia e hipertensión portal en la equinocosis hepática del adolescente. “Boletín de la Sociedad de Cirugía del Uruguay”, 16: 58; 1963.
15. MARCOS, J. R. y MUNILLA, A.—“Cirrosis del hígado en el niño. Patología digestiva”. Espasa Calpe, pág. 576; 1947.
16. SHALDON, C. and MILNES, W. R.—Emergency portocaval anastomosis. “Lancet”, Lond., 2: 1003; 1962.
17. TRUSLER, G. A.; MORRIS, F. R. and MUSTARD, W. T.—Portal hypertension in childhood. “Surgery”, 52: 664; 1962.
18. VOORHEES, A. B. (Jr.).—“Aspectos quirúrgicos de la hipertensión portal asociada con cirrosis del hígado”. Clínicas Médicas de Norteamérica (enf. del hígado). Mayo 1963, pág. 579.
19. WALKERS, R. M.; SHALDON, C. and VOWLES, K. D. J.—Late results of portocaval anastomosis. “Lancet”, Lond., 2: 727; 1961.
20. WANKE, R.—“Cirugía de las grandes venas”. Editorial Beta (Buenos Aires). 1957.