

**REPÚBLICA DE CUBA
MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA
UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE CIEGO DE ÁVILA**

Hospital Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola"

TÍTULO DE LA TESIS:

Análisis del comportamiento de la Hipertensión Portal en niños; en la provincia de Ciego de Ávila.

**Tesis en Opción a Especialista en Primer Grado de
Cirugía Pediátrica.**

Autor: Dr. Dael E. Valor Alvarez.

2014.

REPÚBLICA DE CUBA
MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA
UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE CIEGO DE ÁVILA

Hospital Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola"

TÍTULO DE LA TESIS:

Análisis del comportamiento de la Hipertensión Portal en niños; en la provincia de Ciego de Ávila.

Tesis en Opción a Especialista en Primer Grado de Cirugía Pediátrica.

Autor: Dr. Dael E. Valor Alvarez.
Residente de 4to año en Cirugía Pediátrica.

Tutor: MsC. Luis P. González Dalmau.
Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Asistente.

Asesora: MsC. Blanca R. Rodríguez Núñez.
Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Profesora Auxiliar.
Investigadora Agregada

2014.

DEDICATORIA

***Al apoyo incondicional y al esfuerzo de mi abuela
materna***

Nelida Torres Viart.

AGRADECIMIENTO

***A todos los integrantes del servicio de Cirugía
Pediátrica por haber guiado el camino en mi formación
profesional.***

***Al Dr. Luis P. González Dalmau por la confianza que ha
depositado en mí y su apoyo incondicional.***

***A la Dra. Blanca R. Rodríguez Núñez por la rigurosidad
con que me ha formado y su comprensión.***

***A mi segunda madre, la Dra. Gladys de la C. Oliva
Herrera.***

A familiares y amigos.

***A todos los que me han ayudado a la confección de esta
investigación, porque sin ellos no hubiera sido posible.***

ÍNDICE

	Páginas
Resumen _____	1
Introducción _____	2
Objetivos _____	6
Material y Métodos _____	7
Marco Teórico _____	11
Resultados y Discusión _____	36
Conclusiones _____	50
Recomendaciones _____	51
Referencias Bibliográficas _____	52
Anexos _____	63

RESUMEN

La hipertensión portal constituye un síndrome clínico caracterizado por el aumento de los valores de presión en el sistema venoso portal del aparato digestivo, por encima de 10 mmHg. Se realizó un estudio descriptivo tipo transversal con el objetivo de evaluar el comportamiento de la hipertensión portal en niños, en el Hospital Provincial General Docente Dr. Antonio Luaces Iraola en la provincia de Ciego de Ávila, en el periodo comprendido de abril del 2011 a abril del 2014. El universo de estudio estuvo conformado por 20 pacientes. El 85% de los pacientes estudiados se manifestaron con episodios de sangrado digestivo alto y el 15% tuvo esplenomegalia importante como signo inicial de la enfermedad, la misma fue más frecuente en varones con una proporción de 3:1, predominando el rango de edades de 1 a 4 años, los cuales tuvieron una evolución clínica desfavorable en comparación con el resto de los pacientes estudiados. Se habilitó una consulta externa para evaluación periódica y seguimiento de estos niños, la mayoría de los cuales han sido tratados con procedimientos endoscópicos y otros con técnicas quirúrgicas derivativas y no derivativas; el tratamiento endoscópico no logró el control de los episodios de sangrado en todos los pacientes. Todos han recibido terapéutica farmacológica con los medicamentos convencionales según lo establecido en las guías de buenas prácticas clínicas de la especialidad. Como resultado final se pretende prevenir la aparición de complicaciones y mejorar la calidad de vida en los niños afectados, a través de la creación de un algoritmo terapéutico para prevenir los episodios de sangrados en los mismos.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión portal es un síndrome secundario a diversas entidades clínicas que cursan con un aumento de presión en uno o más puntos de la circulación hepatoportal, desde la vena esplénica hasta las venas suprahepáticas (1,2).

Este incremento de la presión del árbol portal es por encima de 10 mmHg. La presión portal está establecida entre dos parámetros:(3) El flujo venoso portal y la resistencia al flujo en el interior del hígado. Cuando el gradiente entre la presión de la vena cava y el árbol portal es mayor de 5 mmHg se considera patológica (1-4).

Las várices esofágicas se forman cuando el gradiente de presión portal está por encima de 12 mmHg. Distintos estudios demuestran que la hemorragia por várices no se produce si este gradiente de presión es menor de 12 mmHg (2,3).

El físico y patólogo italiano Guido Banti fue el primero en describir una relación de síntomas tales como, esplenomegalia, anemia y cirrosis hepática que más tarde se conoció como síndrome de Banti; en 1903 se realizó la primera esplenectomía por hiperesplenismo asesorada por él (5,6).

Desde 1945, año en que la fístula creada por el anatomista alemán Nikolai Eck fuera reintroducida para el tratamiento de las várices esofágicas sangrantes, se ha generado un importante flujo de información clínica y experimental relacionada con la fisiopatología de la hipertensión portal y sus consecuencias, encontrándose dentro de las más temidas el sangrado digestivo. La incidencia de la hemorragia digestiva en niños es desconocida, referida a la observada en adultos en países como Estados Unidos y Gran Bretaña, donde es de 100: 10000 personas por año en el caso del sangrado digestivo alto, no cabe duda que en el niño es inferior a esto (2,3).

Entre el 50 y 60 % de estos pacientes poseen várices gastroesofágicas, y alrededor del 30 % de los mismos experimentan un episodio de sangrado en los dos primeros

años del diagnóstico. Las principales determinantes del riesgo de sangrado en estos pacientes son el tamaño de las várices y el grado de disfunción hepática (3,4).

A la hora del diagnóstico, el paciente suele referir un episodio de hematemesis o melena en las horas o días previos a su llegada al hospital, junto a esto, muchos presentan inestabilidad hemodinámica dependiendo de la cuantía de la pérdida de sangre (2,4).

El cese espontáneo del sangrado puede ocurrir hasta en un 30 % de los casos, sin embargo la mortalidad asociada a cada episodio puede ser tan elevada como de un 40%. Los casos de hemorragia persistente y recidiva precoz se asocian a un peor pronóstico (7).

Los pacientes que sobreviven a un primer episodio están expuestos a un gran riesgo de recidiva; el 70 % de los casos presentarán un nuevo episodio en el primer año tras el sangrado inicial, siendo de más alto riesgo los primeros días tras el sangrado, periodo durante el cual las medidas de vigilancia y el control deben ser extremas (7,3).

La hemorragia por várices esofágicas es la complicación más grave de la hipertensión portal y su tratamiento debe hacerse en centros con la complejidad y capacitación que requiere. El tratamiento con fármacos vasoactivos, especialmente el octreótido, asociado a la ligadura con bandas o esclerosis endoscópica de las várices es eficaz en el 90% de los casos. Los tratamientos de rescate, como TIPS (derivación portosistémica intrahepática transyugular) o cirugía, deben estar disponibles inmediatamente para aquellos pacientes en los que el sangrado no se detiene o presentan várices de difícil manejo (8).

El grado de conocimiento sobre la enfermedad en pediatría ha ido atravesando distintas etapas en íntima relación con la evolución de las modalidades de diagnóstico y tratamiento, según estas han ido surgiendo y desarrollándose, esto ha tenido un impacto notable sobre la historia natural de la enfermedad y las estrategias para su tratamiento.

En Cuba la forma de afrontar la afección en niños ha estado dirigida fundamentalmente al enfrentamiento de los episodios agudos de sangrado digestivo alto (SDA) y al tratamiento sintomático de las restantes fuentes de morbilidad del síndrome, como el hiperesplenismo y la ascitis, empleando modalidades paliativas sin tener en cuenta la necesidad de manejar la afección desde forma sistémica e incluir entre los pacientes a evaluar aquellos con un riesgo potencial de padecerla (4).

La exposición de los infantes a una serie de factores de riesgo que los conduciría a sufrir la enfermedad y sus consecuencias, los hace una población excepcional que constituye la piedra angular en el diagnóstico precoz de la enfermedad, la misma es una entidad en particular desafiante; debido a la naturaleza previamente intratable de las enfermedades hepáticas terminales en la infancia, la mayoría de los estudios han reportado la obstrucción prehepática más que las enfermedades hepáticas intrínsecas como causa más frecuente en esta edad. Sin embargo el conocimiento del espectro clínico de las afecciones que producen esta enfermedad y sus consecuencias ha hecho evolucionar muchos conceptos sobre esta afección.

Actualmente se considera que las causas hepáticas representan más del 50%, dada fundamentalmente por atresias de vías biliares o trastornos metabólicos que involucran al hígado (9,10).

En la población infantil cubana la etiología prehepática de la enfermedad secundaria a trombosis portal postcateterismo muestra un franco predominio sobre las causas hepáticas. Este hecho parece estar en relación con el uso excesivo del cateterismo umbilical en el periodo neonatal y ha producido una inversión de la relación entre las causas hepáticas y prehepáticas (11).

La provincia de Ciego de Ávila no está exenta de tal problema, actualmente cuenta con 20 pacientes enfermos de hipertensión portal(12), en los cuales, como factor común, se ha encontrado el antecedente de haber sido ingresados en las unidades

de cuidados intensivos neonatales y habérseles realizado cateterismo umbilical; es válido aclarar que este no es el único factor de riesgo al cual se exponen los recién nacidos, existen otros como la prematuridad, los desequilibrios hidroelectrolíticos, los estados de hipercoagulabilidad, la enterocolitis necrotizante y la sepsis grave, que inciden en el desarrollo de la enfermedad. Vale señalar que el 80% de los enfermos sangrará alguna vez, de ellos 20 a 30% antes del año de edad y 60 a 70% antes de los 6 años; y es precisamente esto lo que hay que evitar porque cuando sucede, la enfermedad está en un estadio que es difícil de controlar, llevando en ocasiones a los infantes a la muerte (13).

Motivados por las características de la enfermedad y su gravedad, debido además a un aumento en la morbilidad de la misma en los niños atendidos en el servicio de Cirugía Pediátrica de la provincia de Ciego de Ávila, así como el incremento de las complicaciones en los últimos años, dadas por mayor exposición a los factores de riesgo que predisponen al niño a sufrir la enfermedad, diagnóstico tardío de la afección, dificultades en la profilaxis primaria y secundaria del sangrado por ausencia de criterios unísonos en cuanto al tratamiento endoscópico de estos pacientes por el servicio de Gastroenterología y el de Cirugía y teniendo en cuenta que estamos ante una enfermedad crónica pero controlable, se decide aplicar una nueva estrategia de trabajo con estos pacientes, que consiste en implementar una consulta externa para diagnóstico precoz y seguimiento de los mismos, con la finalidad de prevenir el sangrado digestivo y sus consecuencias, así como, diseñar un algoritmo terapéutico que permita mejorar la calidad de vida de estos infantes, mediante el control de los episodios de sangrados.

OBJETIVOS

- General:
 - Evaluar el comportamiento de la Hipertensión Portal en niños atendidos en el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola" en el periodo de abril/2011 a abril/2014.
- Específicos:
 1. Determinar la presentación de las diferentes variables epidemiológicas:
 - Edad
 - Sexo
 - Factores de riesgo
 2. Identificar las formas clínicas de debut de la enfermedad en cada paciente.
 3. Relacionar el tipo de sangrado digestivo presentado y sus características con los distintos tipos de tratamientos utilizados.
 4. Proponer un algoritmo terapéutico para evaluación precoz de niños con diagnóstico presuntivo de Hipertensión Portal, así como prevención del sangrado varicoso y sus consecuencias.

MATERIAL Y MÉTODOS

PROBLEMA CIENTÍFICO:

El incremento progresivo en la aparición de complicaciones como el sangrado digestivo alto varicoso en los niños con Hipertensión Portal, pone en riesgo su calidad de vida.

HIPÓTESIS:

Estableciendo un algoritmo de evaluación diagnóstica y terapéutica temprana de la enfermedad, podría lograrse la disminución de la aparición de complicaciones, a través del control de los episodios de sangrado.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, tipo transversal con el objetivo de evaluar el comportamiento de la Hipertensión Portal en niños, atendidos en el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Provincial General Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola” de abril/2011 a abril/2014.

Definición del Universo de estudio:

El universo estuvo conformado por 20 pacientes con diagnóstico de la enfermedad, que fueron atendidos en la consulta externa de nuestro centro hospitalario, en el periodo antes señalado.

Profilaxis Primaria: Conjunto de medidas médicas terapéuticas aplicadas a los pacientes con diagnóstico de la enfermedad, que nunca han sangrado para evitar el primer episodio de sangrado variceal.

Profilaxis Secundaria: Conjunto de medidas médicas terapéuticas aplicadas a los pacientes con diagnóstico de la enfermedad que han tenido uno o más episodios de sangrado para evitar el resangrado variceal.

Criterios de inclusión:

- Dar su disposición para participar en el estudio a través de la firma del consentimiento informado.
- Pacientes con diagnóstico de la enfermedad pero que nunca han sangrado.
- Pacientes con diagnóstico de la enfermedad que han tenido uno o más episodios de sangrado digestivo alto

Criterios de exclusión:

- Abandonar el estudio por cualquier causa.
- Pacientes expuestos a factores de riesgo sin diagnóstico de la enfermedad.
- Pacientes enfermos con episodios agudos de sangrado digestivo alto.

Métodos de obtención de la información:

- De obtención de información o de recolección de datos, a través de la observación y la revisión documental de historias clínicas, carnet de la embarazada.
- De análisis y elaboración, dado por la representación de los resultados (tabular y gráfica), así como las técnicas estadísticas utilizadas.
- De discusión y síntesis, a través del análisis concreto de los resultados obtenidos que facilitará la forma en que se arribará a las conclusiones partiendo del marco de referencia de las mismas.

Operacionalización de variables y definición de escalas:

Variable	Tipo	Operacionalización		Indicador
		Escala	Descripción	
Edad de debut	Cuantitativa continua.	1 a 4 años 5 a 14años 15 a 18años	Edad de los pacientes en el momento que debutaron con la enfermedad	Número y porcentaje según grupo de edad
Sexo	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino Femenino	Según sexo de los pacientes	Número y porcentaje según sexo
Factores de riesgo	Cualitativa nominal Politómica	Cateterismo umbilical Pretérmino Bajo peso Sepsis grave Ventilación Mecánica	Según presencia o no del factor de riesgo en el paciente, reflejado de esta forma en su historia clínica.	Número y Porcentaje según grupo de pertenencia
Formas clínicas	Cualitativa nominal Politómica	Sangrado digestivo: - Hematemesis - Melena - Ambas Esplenomegalia	Según presencia de manifestaciones clínicas, en forma de sangrados digestivos o esplenomegalia en los pacientes en el momento que debutaron con la enfermedad	Número y Porcentaje según grupo clínico

Modalidades de tratamiento	Cualitativa nominal Politómica	Medicamentos Endoscopia Terapéutica Cirugía	Según número de pacientes tratados con las diferentes modalidades	Número y Porcentaje de pacientes según la modalidad terapéutica
Episodios de sangrado	Cuantitativa discreta	Uno Más de uno	Según número de episodios de sangrado al año de haber recibido tratamiento endoscópico y/o quirúrgico	Número y Porcentaje según cantidad de episodios
Tratamiento quirúrgico	Cualitativa nominal Politómica	-Desvascularización y esplenectomía -Ligadura transgástrica de las várices -Derivaciones portosistémicas	Según tipo de técnica quirúrgica empleada en los pacientes operados	Número y Porcentaje según grupo de pacientes con respecto a la técnica quirúrgica utilizada

MARCO TEÓRICO

La vena porta mide aproximadamente 5 cm, nace de la confluencia de dos lechos capilares, el esplácnico y esplénico, y termina en el lecho sinusoidal hepático (14, 3). Conformada por la unión de la vena mesentérica superior y el tronco esplenomesentérico (unión de la vena esplénica y la vena mesentérica inferior). Además, la vena porta recibe afluentes de la coronaria estomáquica, pilórica, pancreático duodenal superior, cística, umbilical y del conducto venoso de Arancio. Ingresa al hígado a través del hilio hepático y se divide en izquierda y derecha, esta última es vertical y corta, da una rama paramediana derecha (con dos ramas terminales, una al segmento V y otra al VIII) y otra lateral derecha (con dos ramas terminales a los segmentos VI y VII). La izquierda da una rama paramediana izquierda (con dos ramas terminales una al segmento III y otra al IV) y otra rama ascendente izquierda (que termina en el segmento II). El segmento hepático I recibe flujo portal directo y drena directamente en la cava. Las ramas portales se subdividen en venas lobulillares formando las venas centrolobulillares que drenan hacia las suprahepáticas (derecha, izquierda y media), desembocando en la vena cava inferior, mientras que una fracción del plasma entra al espacio de Disse y es drenado por los vasos linfáticos (14, 13,5).

El flujo sanguíneo hepático normal es de 1500 a 2000 ml por minuto, lo que representa del 15 al 20% del gasto cardíaco total, la arteria hepática provee al hígado de un tercio de este flujo y el sistema portal se encarga de los dos tercios restantes, por lo tanto provee cerca del 80% del oxígeno utilizado por el hígado (15,14).

Hay una interrelación proporcionalmente opuesta entre el flujo venoso portal y el flujo de la arteria hepática (respuesta arterial de amortiguación hepática) mediada por la adenosina. En la circulación del sistema portal la resistencia vascular resulta de la sumatoria de las resistencias parciales ejercidas por la vena porta, vénulas portales

intrahepáticas, sinusoides, venas centrolobulillares y suprahepáticas. La microcirculación sinusoidal hepática tiene una baja presión de perfusión, para mantener un equilibrio en la trasudación del fluido sinusoidal al espacio de Disse, a través de las fenestraciones sinusoidales de su endotelio (16).

Los sistemas venosos colaterales de mayor importancia a nivel abdominal son el sistema coronario-ácigos o pedículo porto-cava superior (que producen las várices esofágicas y esófago-gástricas), sistema umbilical (que pueden producir el síndrome de Ruveilhier-Baumgarten, cabeza de medusa), las venas de Retzius o pedículo posterior o retroperitoneo-mesentérico-lumbares (con conexiones porto-cava retroperitoneales y renales), las venas de Sappey (con conexiones entre la cara posterosuperior del hígado, retroduodenales, diafragma y pericardio) y el sistema hemorroidal superior, medio e inferior o porto-cava inferior (produciendo hemorroides) (15).

La presión portal es directamente proporcional al flujo sanguíneo portal y a las resistencias a este flujo: $\text{Presión portal} = \text{flujo sanguíneo portal} \times \text{resistencia}$. Un aumento de las resistencias al flujo portal es el factor inicial en la fisiopatología de la hipertensión portal, y es fundamentalmente debido a los cambios histológicos que aparecen en las enfermedades crónicas del hígado. Este hecho está agravado por un componente dinámico funcional de contracción de diferentes elementos vasculares del árbol portal intrahepático, en el que interviene una disminución de la síntesis de óxido nítrico en la circulación intrahepática. Otro factor que contribuye a agravar la hipertensión portal es un significativo aumento del flujo portal como consecuencia de una vasodilatación esplácnica arterial junto con una circulación hiperdinámica (16).

Un aumento del flujo portal o de las resistencias al paso de la sangre, induce a una elevación de la presión dentro del sistema portal, y por tanto a un incremento del gradiente entre la presión en la vena porta y en la vena cava. A consecuencia del aumento de la presión portal se inicia la formación de circulación colateral de tal modo que la sangre portal puede llegar a la vena cava sin pasar por el hígado a través de

derivaciones portosistémicas existentes ya en condiciones de normalidad anatómica, que con el aumento del gradiente de presión se convierten en tortuosas y dilatadas (17).

Etiología de la Hipertensión Portal

Anatómicamente las causas de hipertensión portal se han dividido para su estudio en tres grandes grupos dependiendo de su localización con respecto al parénquima hepático: prehepática, intrahepática y posthepática; ellos a su vez, tomando como referencia los sinusoides hepáticos, vínculo de unión entre un sistema venoso y otro, en dos tipos: presinusoidal y postsinusoidal. Esta clasificación tiene implicación clínica pues el estado y la evolución del paciente dependerán directamente de que exista o no un daño hepático de base (18).

1. HTP prehepática (presinusoidal).

Por aumento del flujo sanguíneo como en las fístulas arteriovenosas entre la arteria hepática o esplénica y la vena porta, ya sean traumáticas, congénitas o aneurismáticas. Menos frecuentemente por grandes esplenomegalias como en las enfermedades hematológicas (19).

1.1. Por aumento de la resistencia:

1.1.1. Trombosis de la vena esplénica (Síndrome de Banti).

1.1.2. Obstrucción de la vena porta :

1.1.2.1. Trombóticas:

1.1.2.1.1. Cateterismo umbilical.

1.1.2.1.2. Onfalitis perinatal.

1.1.2.1.3. Deshidratación severa.

1.1.2.1.4. Infecciones intrabdominales.

1.1.2.1.5. Infecciones sistémicas neonatales.

- 1.1.2.1.6. Enfermedad inflamatoria intestinal (Asociada a estados de hipercoagulabilidad).
- 1.1.2.1.7. Infección del árbol biliar.
- 1.1.2.1.8. Colangitis esclerosante primaria.
- 1.1.2.1.9. Estados de hipercoagulabilidad (Déficits de proteínas C y S) (20).

La trombosis portal puede ir acompañada o no de transformación cavernomatosa, que no es más que la formación de canales venosos colaterales al trombo que lo recanalizan y mantienen el flujo al hígado.

1.1.2.2. No Trombóticas:

- 1.1.2.2.1. Malformaciones congénitas de la vena porta.
- 1.1.2.2.2. Compresión extrínseca de la vena porta (20,3).

2. HTP intrahepática (Incremento intrahepático de la resistencia vascular portal).

2.1. Presinusoidal:

- 2.1.1. Esquistosomiasis.
- 2.1.2. Fibrosis hepática congénita.
- 2.1.3. Fibrosis portal no cirrótica.
- 2.1.4. Microhamartomatosis hepática.
- 2.1.5. Fibrosis quística (1-4).

2.2. Postsinusoidal:

2.2.1. Cirrosis hepática.

2.2.1.1. Atresia de vías biliares no tratada por portoenterostomía, (cirrosis biliar).

2.2.1.2. Otras enfermedades de las vías biliares como las anomalías quísticas del colédoco, la colangitis esclerosante y el síndrome de Alagille.

2.2.1.3. Enfermedades metabólicas como el déficit de alfa-1 antitripsina, enfermedad de Wilson, enfermedad por depósito de glucógeno tipo IV, intolerancia hereditaria a la fructosa, galactosemia.

2.2.1.4. Cirrosis postnecrótica (hepatitis viral aguda, hepatitis viral crónica, hepatitis crónica activa).

2.2.2. Tumores hepáticos.

2.2.3. Enfermedad hepática venoclusiva.

2.2.4. Esclerosis hepatoportal.

2.2.5. Hepatotoxicidad (metotrexato, nutrición parenteral) (20,5).

3. HTP posthepática (postsinusoidal).

Raras en niños; es conocida la asociación de la obstrucción de venas suprahepáticas al uso de contraceptivos orales. En la población asiática se encuentran con frecuencia tabiques o diafragmas intraluminales. Es rara en Europa y Norteamérica, y más frecuente en América Central y del Sur (21).

3.1. Obstrucción de las venas hepáticas o suprahepáticas conocida como síndrome de Bud y Chiari secundaria a:

3.1.1. Trombosis.

3.1.2. Válvulas o diafragmas.

- 3.1.3. Compresión extrínseca. (tumores, quistes, abscesos, pericarditis constrictiva e insuficiencia cardíaca congestiva).
- 3.1.4. Infecciones.
- 3.1.5. Traumatismos.
- 3.1.6. Estados de hipercoagulabilidad.
- 3.1.7. Idiopática.
- 3.1.8. Enfermedad venoclusiva hepática(21,2,3)

Las manifestaciones clínicas del síndrome de hipertensión portal incluyen las hemorragias digestivas por roturas de várices esofagogástricas y gastropatía portal, la presencia de ascitis, encefalopatía, trastornos en el metabolismo de fármacos y sustancias endógenas normalmente depuradas por el hígado, bacteriemias espontáneas, esplenomegalia e hiperesplenismo, así como, retardo en el desarrollo pondoestatural con un hábito constitucional característico representado por obesidad centrípetra (cuerpo grueso y extremidades adelgazadas) (18).

A los pacientes enfermos es necesario realizarle una serie de exámenes complementarios que consisten en:

1. Estudios hematológicos convencionales.
2. Coagulograma.
3. Perfil hepatorrenal.
4. Determinación de antígenos de hepatitis.
5. Ecografía abdominal, preferentemente Döppler.
6. Esplenoportografía percutánea con manometría. (En casos muy específicos)
7. Ecocardiograma.
8. Estudio neurológico: electroencefalograma / potenciales evocados.
9. Resonancia magnética contrastada.
10. Tomografía axial contrastada.
11. Ecografía döppler transcraneal (estudio de la circulación cerebral).

12. Endoscopia del tracto digestivo superior.
13. Biopsia hepática. En casos específicos (23).

Es válido aclarar que la ecografía döppler de la vena porta es considerado uno de los estudios imagenológicos más efectivos y no invasivo muy usado para la evolución del eje esplenoportal, inocuo, de bajo costo, proporciona una información cualitativa sólida, con una sensibilidad de un 73% y especificidad de un 99% respectivamente (22).

La piedra angular en la terapéutica de estos pacientes, está basada en la profilaxis preprimaria, lo cual se consigue trabajando con los factores de riesgo: Evitando el cateterismo umbilical, de no ser esto posible, utilizarlo el tiempo mínimo indispensable, en la posición correcta, extremando las medidas de asepsia y antisepsia, administrando por el mismo soluciones heparinizadas, soluciones no hiperosmóticas; vacunar a los recién nacidos contra el virus de la hepatitis B, llevar una atención prenatal eficiente sobre todo para prevenir la sepsis grave en el neonato, corregir los estados de hipercoagulabilidad y los desequilibrios hidroelectrolíticos, así como el diagnóstico precoz de la atresia de vías biliares, estos y otros más constituyen los factores de riesgo para desarrollar la enfermedad en la infancia(23).

Para realizar un tratamiento más específico es necesario organizar a los pacientes en grupos, estos serían:(24)

Clasificación Terapéutica

- | | |
|-----------|---|
| Grupo I | Pacientes de riesgo que no están enfermos. |
| Grupo II | Pacientes que nunca han sangrado. |
| Grupo III | Pacientes con uno o más episodios de sangrado. |
| Grupo IV | Pacientes que presentan un sangrado agudo (25,7). |

El tratamiento de los pacientes que pertenecen a estos grupos consiste en el empleo de fármacos que reducen la presión portal, tratamiento endoscópico de las várices, así como el empleo de la cirugía en aquellos pacientes donde las medidas anteriores no

mejoren la situación; existe un grupo que es el (I), donde se realiza una pesquisa sobre la población de riesgo, para un diagnóstico precoz de la enfermedad (25).

El signo más constante de la enfermedad en los niños es la esplenomegalia. 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 hipertensión portal previamente diagnosticada (26,27).

Indudablemente las hemorragias digestivas altas debidas a várices esófago gástricas, gastritis erosivas y úlceras pépticas constituyen el reto más difícil y peligroso para médicos y pacientes (1).

La hemorragia suele presentarse en un 70% aproximadamente de los pacientes. En la mayoría de los casos se debe a la ruptura de várices submucosas esofágicas, y suelen estar relacionados con situaciones que aumentan la presión portal: ejercicios, deportes violentos, infecciones del tracto respiratorio, estreñimiento, o medicamentos irritantes de la mucosa, como el ácido acetilsalicílico o antiinflamatorios (28).

El sangrado variceal activo presenta como características particulares un cese espontáneo de alrededor del 40% y una alta tasa de resangrado precoz, con un riesgo en la primera semana que oscila alrededor del 30 a 40%. Debido a ello es importante emplear una terapéutica que vaya dirigida no sólo a la hemorragia activa sino también a prevenir la recidiva precoz (24,29).

El riesgo de falla en el control de la hemorragia es mayor cuando existe deterioro de la función hepatocelular reflejado en un aumento de la bilirrubina sérica y del tiempo de protrombina, debido a que estos pacientes desarrollan una circulación hiperdinámica con aumento de gasto cardíaco, síndrome hepatorenal y peritonitis bacteriana espontánea, que ensombrece aún más el pronóstico (30).

La base del tratamiento es mantener la hemodinamia compensada evitando el daño de los diversos parénquimas y preparando el paciente para la endoscopia diagnóstica y terapéutica, mediante transfusión de glóbulos rojos, con un uso juicioso de hemoderivados (plaquetas, plasma fresco congelado), evitando sobrecargar la volemia (5,6).

Dado que la restitución de la volemia produce un significativo aumento de la presión portal , y que esto podría aumentar la probabilidad del resangrado, la misma debe realizarse cautelosamente usando concentrados de hematíes para mantener un hematocrito entre 25 y 30% y cifras de Hb entre 7 y 8 g/l. Otros datos son necesarios para evaluar la necesidad de tratar la coagulopatía y la trombocitopenia, que se recomienda tratarlas cuando las plaquetas son inferiores a 50.000 mm³ y el tiempo de protrombina es mayor de 20 segundos.

Mantener al paciente bien oxigenado y con buena diuresis es parte de las medidas generales imprescindibles en todo caso crítico (8).

Habiéndose demostrado el efecto deletéreo que tienen las infecciones en el control del sangrado y en la supervivencia de los pacientes que presentan una hemorragia variceal, la profilaxis con antibióticos es considerada actualmente como parte integral del tratamiento sobre todo en el paciente cirrótico y debe instituirse desde un inicio. Los mecanismos de este efecto desfavorable no están completamente aclarados. Se postula la existencia de un aumento de la presión portal debido a que la liberación de endotoxinas por la infección bacteriana (incremento de endotelina y de metabolitos vasoconstrictores de la ciclooxygenasa). Estos, a su vez, estimularían la constricción de las células estrelladas hepáticas lo que llevaría a un aumento de la resistencia intrahepática. Por otro lado la endotoxina y la endotelina producirían una alteración de la agregación plaquetaria (31).

Por tanto, el uso de antibióticos endovenosos en pacientes cirróticos, habitualmente una cefalosporina de 3ª generación o una quinolona, ha demostrado mejorar las cifras de supervivencia. No existe consenso sobre la duración del tratamiento, pero se recomienda mantenerlos entre cinco y siete días (32,8).

Los tratamientos específicos de la hemorragia variceal aguda pueden ser farmacológicos, endoscópicos, radiológicos, quirúrgicos y combinados. La decisión del método terapéutico a emplear no es fácil existiendo controversias en la literatura. Cada centro debería utilizar aquella terapéutica que en su ámbito y experiencia cumpla la mayor parte de los siguientes enunciados:

- Sea efectiva en el mayor número posible de enfermos.
- Fácil de aplicar.
- No necesite personal ni equipo especializado.
- Exista posibilidad de emplearla durante las 24 horas del día.
- Produzca el menor número de complicaciones posibles (24).

El tratamiento con fármacos cumple prácticamente con todas estas premisas. El tratamiento farmacológico de la hemorragia variceal aguda con vasoconstrictores va dirigido a disminuir uno de los 2 factores principales el aumento de la presión portal, como es el flujo sanguíneo esplácnico, mientras que los vasodilatadores sólo se han usado asociados a los primeros para reducir la resistencia portal y los efectos adversos. La ventaja de esta terapéutica consiste en su fácil utilización, siendo su desventaja el alto costo de los medicamentos empleados, afectando su disponibilidad en nuestros centros de asistencia (33).

La mayoría de los fármacos que se utilizan habitualmente para detener la hemorragia variceal actúan sobre la presión portal reduciendo el flujo sanguíneo portal a través de una constricción de las pequeñas arterias de la circulación esplácnica. Hay una

relación entre la presión portal con la evolución del sangrado; la existencia de un gradiente de presión portal mayor de 16 mmHg y la falla en lograr una reducción del mismo en más de un 20% se asocian a mal pronóstico y a resangrado temprano (34).

Dentro de los medicamentos más utilizados actualmente se encuentran:

VASOPRESINA

La vasopresina es un potente vasoconstrictor que constituyó durante años el tratamiento farmacológico para el control de la hemorragia variceal, con una eficacia hemostática de aproximadamente el 50%. Sin embargo en la actualidad debido al alto porcentaje de complicaciones y al desarrollo de nuevos fármacos su utilización ha sido prácticamente abandonada salvo asociada al uso de nitroglicerina (18,8).

TERLIPRESINA

Este fármaco es un derivado sintético de la vasopresina que en el organismo, por acción enzimática, libera vasopresina. A diferencia de la vasopresina este compuesto tiene una vida media más larga, no aumenta la fibrinólisis y tiene menos efectos colaterales sistémicos. Se administra en forma de inyección endovenosa en bolos, y no de infusión endovenosa continua, lo que facilita su rápida aplicación.

Estudios hemodinámicos realizados en pacientes cirróticos han demostrado que produce importantes cambios hemodinámicos, fundamentalmente un marcado descenso de la presión portal y de la presión variceal, acompañándose de un leve aumento de la presión arterial y una disminución del gasto y la frecuencia cardíaca (35).

La eficacia de la terlipresina en el control de la hemorragia variceal ha sido demostrada en numerosos estudios clínicos comparándola con otros fármacos e incluso se demostró una eficacia similar a la de la escleroterapia (36-38, 29,25).

SOMATOSTATINA

A pesar de que la somatostatina ha sido utilizada ampliamente en el tratamiento de la hemorragia variceal aguda, los datos sobre su eficacia son controvertidos. La somatostatina produce una leve disminución de la presión portal y del flujo colateral con muy escasos efectos colaterales.

Debido a su corta vida media (3-4 min) se la debe utilizar en infusión endovenosa continua, luego de la administración de un bolo endovenoso. Se ha demostrado que el bolo disminuye más la presión portal que la infusión continua, por eso actualmente se recomienda repetir los bolos durante las primeras horas de tratamiento.

El Dr. Jovel Benegas, al estudiar la eficacia de la somatostatina en el tratamiento de la hemorragia variceal comparativamente con otros fármacos y con la escleroterapia no encontró diferencias con las otras modalidades terapéuticas. Estos resultados junto a la escasa incidencia de efectos adversos, han llevado a la somatostatina a convertirse en un fármaco muy utilizado en la hemorragia variceal aguda (39-41, 19).

OCTREOTIDE

Es un octapéptido sintético que posee acciones farmacológicas similares a la somatostatina sintética con una vida media más prolongada. Se usa preferentemente en infusión continua pero que en oportunidades puede administrarse en forma subcutánea. Estudios hemodinámicos demostraron que su efecto es similar a la somatostatina natural, con una disminución de la presión portal y del flujo sanguíneo colateral.

La recomendación realizada en Baveno III sobre su utilización, principalmente como adyuvante del tratamiento endoscópico y no como tratamiento único, parece mantenerse vigente o de primera línea (39, 41,29).

Las várices esofágicas, dependiendo del calibre o grosor de estas, se pueden clasificar de diversas formas, es muy conocida la de Paquet.

Clasificación de las várices esofágicas según Paquet:

Grado I Protrusión escasamente perceptible.

Grado II Protrusión hasta $\frac{1}{4}$ de la luz.

Grado III Protrusión hasta $\frac{1}{2}$ de la luz.

Grado IV Protrusión mayor que $\frac{1}{2}$ de la luz (42).

Clasificación de las várices esofágicas según Sagaró:

Grado I: Venas ligeramente congestivas no tortuosas.

Grado II: Venas tortuosas que no protruyen hacia la luz del órgano.

Grado III: Venas dilatadas que protruyen hacia la luz no ocluyéndola.

Grado IV: Venas que ocluyen completamente a la luz del esófago (5,6).

Actualmente estas clasificaciones han sido simplificada teniendo en cuenta el tamaño y apariencia de las várices esofágicas en:

Pequeñas $\leq 5\text{mm}$ de diámetro con o sin manchas rojas.

Grandes $> 5\text{mm}$ de diámetro con o sin manchas rojas (5,6).

El volumen de las várices influye en las posibilidades de hemorragia, por lo que la clasificación en grados asume una valoración de tipo pronóstico, pero no solo está condicionada en función del grado de las várices, sino también por otros aspectos propios de la visión endoscópica (44).

Existen signos en la superficie varicosa que se consideran importantes y que han recibido diversos nombres, según el aspecto que adoptan, tales como:

1. Manchas rojo cereza.
2. Várices sobre várices.
3. Pequeñas ampollas sanguíneas.
4. Enrojecimiento difuso (45,46).

Signos que son debido a la formación de vasos intraepiteliales, secundarios a la perforación de la muscular de la mucosa por las várices submucosas.

Estos vasos intraepiteliales dilatados y llenos de sangre, descansan sobre las venas perforantes y se observan en la superficie epitelial como manchas rojas durante la endoscopia. Se considera que la existencia de alguna de estas manchas rojas, es signo de mal pronóstico en cuanto a la posibilidad de hemorragias futuras y en algunas clasificaciones de las várices las incluyen, en combinación con el tamaño de estas, para elaborar sus diferentes grados.

Otro signo endoscópico que hace predecir un sangrado más fácil, lo constituye la presencia de esofagitis de estasis. Las várices muy azules son también un signo de mal pronóstico (46).

Los signos endoscópicos de mal pronóstico de las várices esofágicas son:

1. Várices gruesas o de grado IV.
2. Várices que presentan color azul.
3. Presencia de signos de esofagitis de estasis.
4. Manchas rojas sobre las várices (25).

Factores de riesgo para la ruptura de las várices esofágicas:

1. Factores locales:
 - a) Dimensión y localización de las várices.
 - b) Espesor de la pared de las várices.
 - c) Presencia de signos rojos (46).
2. Factores hemodinámicos:
 - a) Gradiente de presión venosa portal >12 mmHg.
 - b) Volemia.
 - c) Flujo sanguíneo colateral.

- d) Presión intrabdominal (47).
-
- 3. Severidad de la enfermedad hepática:
 - a) Grados de Child (48).
-
- 4. Otros:
 - a) Salicilatos y AINEs.
 - b) Consumo de alcohol (5,6).

La gastropatía por hipertensión portal o hipertensiva es una entidad endoscópica, que originalmente fue descrita en 1985 por McCormack y su grupo de colaboradores, como una complicación frecuente observada en los pacientes con hipertensión portal secundaria a enfermedad crónica del hígado. Se piensa que esta condición patológica está relacionada con alteraciones de la microcirculación gástrica y que puede ser causa importante de sangrado gastrointestinal crónico y, ocasionalmente, de hemorragia aguda digestiva (49).

Según el reporte del Consenso Baveno III, el diagnóstico de la gastropatía de hipertensión portal y de la ectasia vascular del antro gástrico es el siguiente (50):

- 1. Basados en los datos actuales sobre la historia natural, la gastropatía de hipertensión portal debe clasificarse en:
 - a) Leve: Cuando está presente un patrón en mosaico de bajo grado (sin enrojecimiento de la areola).
 - b) Severa: Cuando al patrón en mosaico se superponen signos de enrojecimiento o si cualquier otro signo rojo está presente.

Las lesiones pueden cambiar con el transcurso del tiempo (fluctuar, empeorar o mejorar) (50, 49).

2. La ectasia vascular del antro gástrico es una entidad diferente, desde el punto de vista clínico, endoscópico e histopatológico, caracterizada endoscópicamente por agregados de puntos rojos, agrupados en patrón lineal o como lesión difusa que puede confirmarse por biopsia del antro gástrico. También puede observarse en el contexto de otras entidades distintas de la hipertensión portal (51).

Várices Gástricas:

Las várices gástricas causan el 5-10% de los episodios de hemorragia en pacientes con hipertensión portal. Durante la primera endoscopia, se encuentran presentes en el 6% de los pacientes con cirrosis y en el 19% de aquellos con hipertensión portal no cirrótica (várices gástricas primarias); un 10% adicional de enfermos las desarrollan en los dos primeros años que siguen a la erradicación de las várices esofágicas (várices gástricas secundarias) (52,53).

Por definición, cualquier várice localizada en el estómago, se debe denominar várice gástrica. Un sangrado del tubo digestivo debe ser considerado como originado en una várice gástrica, si se presentan alguna de las condiciones siguientes:

1. Si se observa sangrado activo o escurrimiento de una várice gástrica.
2. Si se observa un coágulo o una ulceración blanquecina sobre la várice.
3. En presencia de várices gástricas grandes, ausencia de várices esofágicas y de otras causas de sangrado del tubo digestivo alto (54).

La endoscopia es el elemento fundamental para el diagnóstico. Mientras que para las várices esofágicas existe poca variabilidad entre los observadores, para las várices gástricas existe gran variabilidad. Es muy importante hacer una insuflación adecuada del estómago y una inspección, en retroflexión del cardias y del fundus gástrico. A

pesar de estas técnicas, queda un grupo de pacientes cuyo diagnóstico solo queda en "probable"; en estos casos se ha empleado la ultrasonografía endoscópica para detectarlas y valorar su recurrencia después de su erradicación (54,4).

Se han propuesto diversas clasificaciones para las várices gástricas tomando en cuenta su forma, localización y presencia de lesiones de la mucosa.

Clasificación endoscópica de las várices gástricas según Sarin:

Várices gastroesofágicas:

Tipo 1: Parecen a continuación de las várices esofágicas y se extienden de 2 a 5 cm por debajo de la unión esofagogástrica, sobre la curvatura menor del estómago. Suelen ser rectas.

Tipo 2: Estas várices se extienden más allá de la unión esofagogástrica, hacia el fondo del estómago. Suelen ser largas y sinuosas (7,9).

Várices gástricas aisladas:

Tipo 1: Se localizan en el fondo del estómago, cerca del cardias por algunos centímetros.

Tipo 2: Várices ectópicas presentes en el estómago o en el duodeno (7).

Clasificación endoscópica de las várices gástricas según Hoskin:

Tipo I: Aparecen como una extensión de las várices esofágicas.

Tipo II: Se localizan en el fondo y cubriendo el cardias (siempre asociadas a várices esofágicas).

Tipo III: Localizadas en el fondo o en el cuerpo, en ausencia de várices esofágicas y no conectadas al cardias (54,7).

La terapéutica endoscópica de las várices asociada o no al tratamiento farmacológico constituye un recurso indispensable en la profilaxis primaria (prevención del primer sangrado) y profilaxis secundaria (prevención del resangrado) siendo la escleroterapia y la ligadura con bandas elásticas medidas efectivas para detener el sangrado en hasta el 90% de los pacientes. La primera es una técnica bien aceptada para el tratamiento de las várices esofágicas. Se realiza inyectando un agente esclerosante en el interior o alrededor de las várices. Estos agentes esclerosantes pueden ser de carácter acuoso u oleoso, en función de sus propiedades trombóticas o necroinflamatorias. Entre los diferentes agentes utilizados está el oleato de etanolamina el cual tiene diversos mecanismos de acción entre los que se describen los siguientes: Elevación de fibrinopéptidos A y B asociado a un proceso inflamatorio agudo e inhibición de la agregación plaquetaria al alterar los niveles de prostaciclina y tromboxano A2 (6).

Como esclerosantes tópicos de la hemorragia desencadenada por la presencia de várices esofágicas se han empleado otros productos: Tetradecil sulfato sódico al 2% (TDS), polidocanol al 1% (PDC), morruato sódico al 5% (SM) y etanol al 99,5% (ET), entre otros (3).

La ligadura endoscópica con banda es tan efectiva como la escleroterapia, pero tiende a tener menos efectos colaterales, lo que preconiza su uso actualmente. Sin embargo, cuando hay un sangrado activo grave, la ligadura con banda por vía endoscópica puede ser más difícil de aplicar que la escleroterapia, refieren algunos autores (1, 39,25).

La ligadura de várices esofágicas con bandas fue introducida a fines de la década del ochenta, motivados por la alta tasa de complicaciones observada con la escleroterapia. Este método basa su acción en un estrangulamiento mecánico de las várices con la colocación de bandas elásticas. Previa succión de las várices dentro de un dispositivo

colocado en el extremo del endoscopio, se dispara la banda por tracción de una lanza introducida por el canal de biopsia del fibroscopio (5).

Las complicaciones de este método son escasas principalmente asociadas al uso del sobretubo que puede determinar el "pinching" o pellizcamiento de la mucosa esofágica, laceraciones y/o perforaciones esofágicas, disección submucosa del cricofaríngeo, parálisis transitoria de cuerdas vocales o sangrado de várices del esófago superior por compresión inferior. La utilización del sobretubo ha sido prácticamente abandonada desde la introducción de los multiligadores. Dado que la ligadura limita su acción a la capa mucosa y submucosa pudiendo provocar úlceras poco profundas que rara vez sangran, a diferencia de la escleroterapia que puede producir mayor irritación química. Por otra parte esta preservación de la capa muscular explicaría la casi ausencia de reportes de trastornos de la motilidad y/o estenosis esofágica. Su incidencia de bacteriemia transitoria es 5 a 10 veces menor que la observada con esclerosis (8).

Existen otros procedimientos endoscópicos a considerar como tratamiento, entre ellos están:

Hemoclips:

Los clips hemostáticos actúan al igual que la ligadura, produciendo un estrangulamiento mecánico de las várices esofágicas. En los pocos reportes existentes con esta técnica, la hemostasia global en pacientes con sangrado variceal agudo es de alrededor del 80% con un promedio de 4 clips por paciente. Esta técnica requiere la realización de mayores estudios que avalen estos resultados (54,5).

Adhesivos tisulares:

Los adhesivos tisulares más utilizados en el tratamiento de la hemorragia por várices esofagogástricas son el N-butilcianoacrilato (Histoacryl) y el Isobutil-cianoacrilato (Bucrylato). Una vez inyectados dentro de las várices se polimerizan al contacto con

la sangre produciéndose un molde duro que obtura la luz variceal. Entre 2 semanas y 3 meses después se produce la extrusión del material a la luz gástrica con reepitelización de la subsiguiente ulceración (2).

Esta técnica requiere de un adecuado entrenamiento por el riesgo de producir daños en el instrumental si éste toma contacto con el adhesivo. Dentro de las complicaciones más severas de este método se destacan la mediastinitis y los accidentes cerebrovasculares atribuibles a la diseminación del adhesivo. Su utilización ha logrado una hemostasia primaria del sangrado variceal mayor al 90%, con una reducción del resangrado precoz y de la mortalidad intrahospitalaria al compararla con la escleroterapia convencional. En general el mayor uso de estos adhesivos tisulares ha sido reportado en el tratamiento del sangrado por várices del fundus gástrico en donde parece superior que la inyección de alcohol. El cianoacrilato comparado con la ligadura elástica ha demostrado ser más eficaz en el manejo del sangrado activo por várices gástricas (55,6).

En solo algunos reportes de grupos alemanes el uso de adhesivos tisulares de fibrina en sangrado activo por várices esofágicas logró una tasa de hemostasia muy alta, comparable a la escleroterapia convencional (1).

Endoloop:

La ligadura con lazos desmontables o endoloop aplicados a través del endoscopio en várices gástricas y más recientemente en esofágicas, permite tratar várices de mayor tamaño que la ligadura con bandas convencional.

Ambas técnicas han sido comparadas respecto a eficacia en pacientes con sangrado activo o reciente por várices esofágicas, no observándose diferencias significativas con relación a la hemostasia inicial y/o resangrado precoz, sugiriendo que el endoloop es un método seguro y tan eficaz como la ligadura (22).

Trombina

La inyección de trombina bovina ha demostrado éxito hemostático, tanto para el tratamiento de várices esofágicas como gástricas, a través de una técnica sencilla y sin complicaciones. Como inconveniente surge su alto costo y los escasos trabajos controlados existentes hasta la actualidad (8).

Gel de Glucosamina

La inyección de un gel de poly n-acetyl glucosamina, sustancia derivada de algas marinas biológicamente compatibles, estimula la agregación de eritrocitos e induce inflamación. Su inyección al 2,5%-3,5% en várices esofágicas de un modelo canino, demostró en forma preliminar éxito en el control del sangrado y en una ulterior erradicación variceal. Nuevos y mayores estudios son necesarios a fin de considerar su uso en la práctica clínica (10).

Según el consenso Baveno V no está protocolizada la escleroterapia en la profilaxis primaria por sus efectos adversos consistentes sobre todo en perforación e isquemia de la pared esofágica más probable en niños pequeños, pero sí, la ligadura por bandas en aquellos con alto riesgo de sangrado y en los que el uso de betabloqueadores está contraindicado (32).

Está probada la eficacia con el uso de betabloqueadores no selectivos en la profilaxis primaria del sangrado variceal como monoterapia, los cuales disminuyen el gasto cardíaco y producen vasoconstricción esplácnica, lo cual reduce el flujo portal y secundariamente la presión venosa de las várices. Los diferentes trabajos sitúan la prevención del sangrado alrededor de un 50%. Se utilizan el propranolol a dosis de 2-8 mg/kg/24 horas, repartido en tres dosis o bien el atenolol a dosis de 1 mg/kg/24 horas, en dos dosis. Hay que ajustar la dosis para lograr una reducción de un 30% de la frecuencia cardíaca, en que suele lograrse disminuir el gradiente venoso por debajo

de 11 mmHg; siempre con estricta vigilancia de los cambios hemodinámicos producido por el medicamento (9).

Están contraindicados en caso de bloqueo cardíaco y enfermedad pulmonar obstructiva. Se continúan dando también para prevenir las recidivas que suelen presentarse en el 20-30% de los pacientes, asociados a métodos endoscópicos como primera línea en la profilaxis primaria. El uso de betabloqueadores también puede ser combinado con nitro vasodilatadores, estos últimos se reserva su uso en pacientes cirróticos (21).

En casos de reflujo gastroesofágico debe incluirse el tratamiento farmacológico con ranitidina u omeprazol. La ascitis se controlará mediante una restricción del sodio a 1-2 mEq/kg/día y administración de espironolactona entre 2-6 mg/kg/día. En caso de descompensaciones se deberá asociar la administración de furosemida a dosis de 1-4 mg/kg/día junto con seroalbúmina. Raramente es necesaria la paracentesis evacuadora, dado que en caso de ascitis graves y no controlables estará indicado el trasplante de hígado o la derivación transyugular-intrahepática-portosistémica (TIPS) que de contarse con esa técnica, constituye actualmente una buena alternativa cuando fracasan el tratamiento endoscópico y la farmacoterapia en el sangrado agudo y como tratamiento de la ascitis refractaria la cual es una complicación tardía en la evolución de la cirrosis hepática, que se presenta en cerca del 10% de los pacientes cirróticos con ascitis y está asociada con una supervivencia a los 2 años menor al 50%; esta se define como ascitis tensa que no responde a la terapia estándar durante 4 semanas (espironolactona, furosemida y reducción de ingesta de sodio) o el paciente desarrolla efectos secundarios a dicho tratamiento debiendo discontinuar el mismo (2,3,7).

Es indudable que la descompresión de las várices esofagogástricas por procedimientos quirúrgicos de anastomosis entre el territorio venoso portal y el sistémico, es la manera más eficaz de detener y prevenir la hemorragia. Está probada

que la capacidad hemostática de estos procedimientos podría aconsejar que todos los pacientes con hemorragia aguda fueran operados de urgencia como primera acción terapéutica después del diagnóstico y de las medidas urgentes de reanimación, y que las anastomosis portosistémicas fueran la más importante opción para prevenir la recidiva (7).

Sin embargo, esta actitud no es la habitual por varios motivos:

— Las derivaciones portosistémicas realizadas en el momento de la hemorragia activa se acompañan de una elevada mortalidad postoperatoria que cuando se analiza en grupos de pacientes con mala función hepatocelular, puede sobrepasar el 80% (30,31).

— El segundo motivo que limita la actuación quirúrgica es inherente al propio acto quirúrgico. La derivación de la sangre portal a la cava determina un descenso del flujo hepático total con empeoramiento progresivo de la función hepática y un bloqueo del estímulo regenerativo hepático, mantenido en condiciones normales por sustancias que llegan al hígado por vía portal.

La complicación más frecuente y grave es la encefalopatía hepática que puede afectar hasta el 45% de los pacientes operados (30,31).

— El tercer motivo que limita, en la actualidad, la actuación quirúrgica es el elevado porcentaje de resultados favorables que se obtienen con la administración de drogas vasoactivas combinadas o no con terapéutica hemostática endoscópica, tanto en el momento de la hemorragia activa como en su utilización para la prevención de la recidiva (30,31).

Dentro de otra variantes quirúrgicas están las técnicas de desvascularización como una alternativa de tratamiento de la hemorragia por várices al desconectar el sistema portal que rellena las várices y el sistema ácigos, esto solo constituye una medida temporal al no derivar la corriente portal al sistema venoso sistémico, su mayor utilidad queda reservada para el sangrado agudo que no se puede controlar por métodos endoscópicos (4,17).

El trasplante hepático representa en teoría un recurso terapéutico eficaz, pero no se debe utilizar en primer orden, no solo por la disponibilidad de donantes, sino por el alto riesgo quirúrgico que este implica (3). La posibilidad de realizarlo (valoración del candidato) y el momento (grado de insuficiencia hepatocelular, lista de espera) son los dos factores que condicionarán la actuación terapéutica tanto urgente como electiva, encaminada a mantener la vida del enfermo hasta que pueda ser trasplantado. Sin embargo, la escasez de órganos para trasplante es cada vez más evidente al crecer el número de pacientes en lista de espera. Diversas técnicas quirúrgicas deben ser empleadas mientras son valorados como candidatos y ha de procurarse que el tratamiento empleado previamente no dificulte el acto quirúrgico del trasplante (54).

La disección del hilio hepático en un paciente con anastomosis portocava terminolateral previa puede ser difícil; es aconsejable mantenerla permeable hasta el momento del implante para que la presión en el territorio portal no sea elevada y facilite la hepatectomía. Menos dificultad técnica entraña la existencia de una anastomosis mesocava en H o una esplenorrenal distal, ya que las estructuras hiliares no han sido manipuladas. Pero estas anastomosis deben obliterarse después del trasplante para impedir un flujo esplácnico directo hacia la cava y facilitar un flujo portal hepatopeta elevado que evitará la aparición de trombosis portal (55,56).

La presencia de un TIPS, puede representar un grave problema si la parte proximal de la prótesis ocupa la luz de una vena suprahepática en su trayecto extrahepático o el extremo distal ha emigrado hacia el tronco portal principal. En ambos casos la extracción de la prótesis puede ser difícil y en ocasiones imposible por estar recubierta de una neoíntima vascular, y puede obligar a seccionar la prótesis e incluirla en la anastomosis entre la vena porta del donante y la del receptor (57,58).

En los procedimientos de desconexión ácigos-portal la amplia desvascularización gastroesofágica deja una gran superficie denudada en la que se crearán adherencias, en ocasiones muy firmes con la cara inferior del lóbulo izquierdo hepático. La disección hepática en estos pacientes, que mantienen la hipertensión portal, suele ser laboriosa y la hemostasia difícil (7).

A pesar de que el trasplante hepático constituye un tratamiento eficaz dentro de arsenal terapéutico, el mismo exige de muchos requisitos que a veces no están presentes en los supuestos candidatos y esto, no solo depende del manejo de los pacientes en los distintos centros, sino que en ocasiones el lugar geográfico, permite tomar la opción que esté al alcance para salvar la vida del niño, por tanto, la herramienta más eficaz constituye la prevención de complicaciones en estos enfermos.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Tabla 1. Distribución de los pacientes según la edad de debut de las manifestaciones clínicas y el sexo:

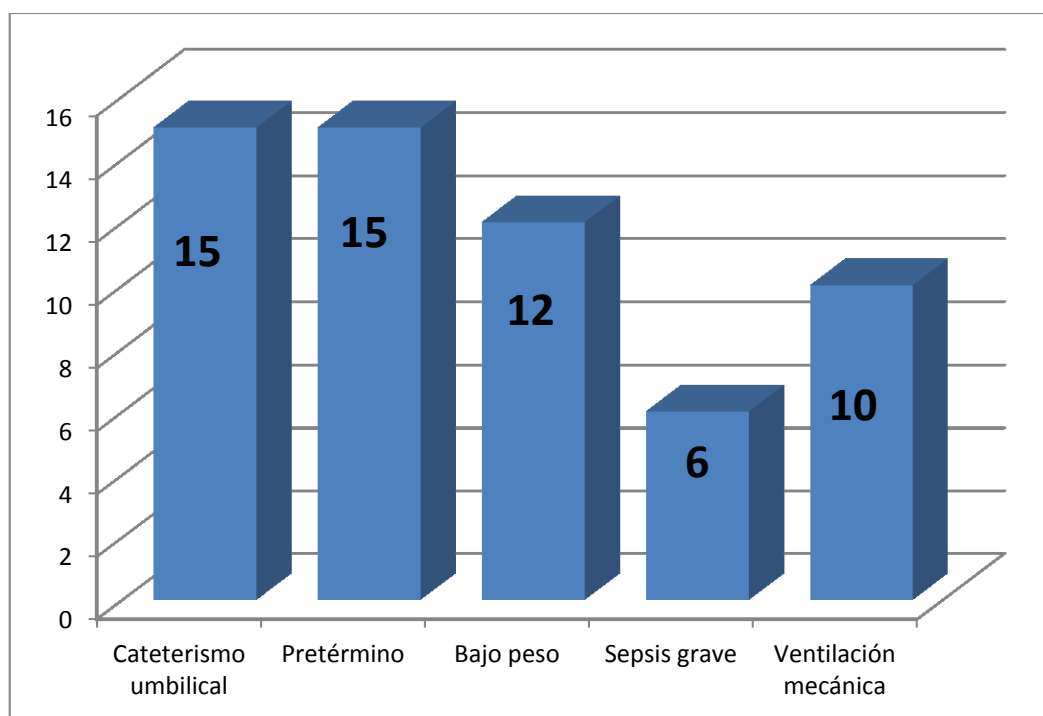
Edad de debut	Sexo				Total	
	Masculino		Femenino			
	No.	%	No.	%	No.	%
1-4 años	10	50	5	25	15	75
5-14 años	4	20	-	-	4	20
15- 18 años	1	5	-	-	1	5
Total	15	75	5	25	20	100

Fuente: Historia Clínica

La hipertensión portal es una afección que se presenta en todos los grupos de edades; en este estudio se pudo observar que la distribución de pacientes según el rango de edad de debut de las primeras manifestaciones clínicas de la enfermedad (tabla1) fue mayor en el grupo de 1- 4 años, con un total de 15 pacientes (75%) coincidiendo con otras investigaciones (1-4); siguiendo en orden el grupo de 5-14 años con un total de 4 pacientes (20%) y el grupo de 15-18 años representado por 1 solo paciente (5%). Predominó el sexo masculino con 15 pacientes (75%) con respecto al sexo femenino con 5 pacientes (25%) con una proporción de 3:1 coincidiendo con otros trabajos donde el 66% fueron varones y el 34% hembras (4).

En la literatura se observó en un estudio realizado en Pinar del Río por el Dr. Reyes y colaboradores (59), que el grupo de edad de niños con hipertensión portal más afectado, estuvo entre 14 y 18 años, el mismo estudio plantea que no existen casos registrados de HTP en Pinar del Río con < 4 años de edad, predominó además el sexo masculino (68,4%), lo cual coincide con este estudio . Otro estudio realizado en Lima Perú por el Dr. Falcón (60), la edad al diagnóstico fue de 10.3 años.

Gráfico 1. Factores de riesgo encontrados en los pacientes con diagnóstico de Hipertensión Portal: n=20



Fuente: Tabla 2.

En todos los pacientes se encontró como antecedente importante la existencia de factores de riesgo, predominando el cateterismo umbilical y el recién nacido pretérmino con un total cada uno de 15 pacientes (75%); en España, el Grupo de Hospitales Castrillo (61), describen una frecuencia de utilización por cada recién nacido

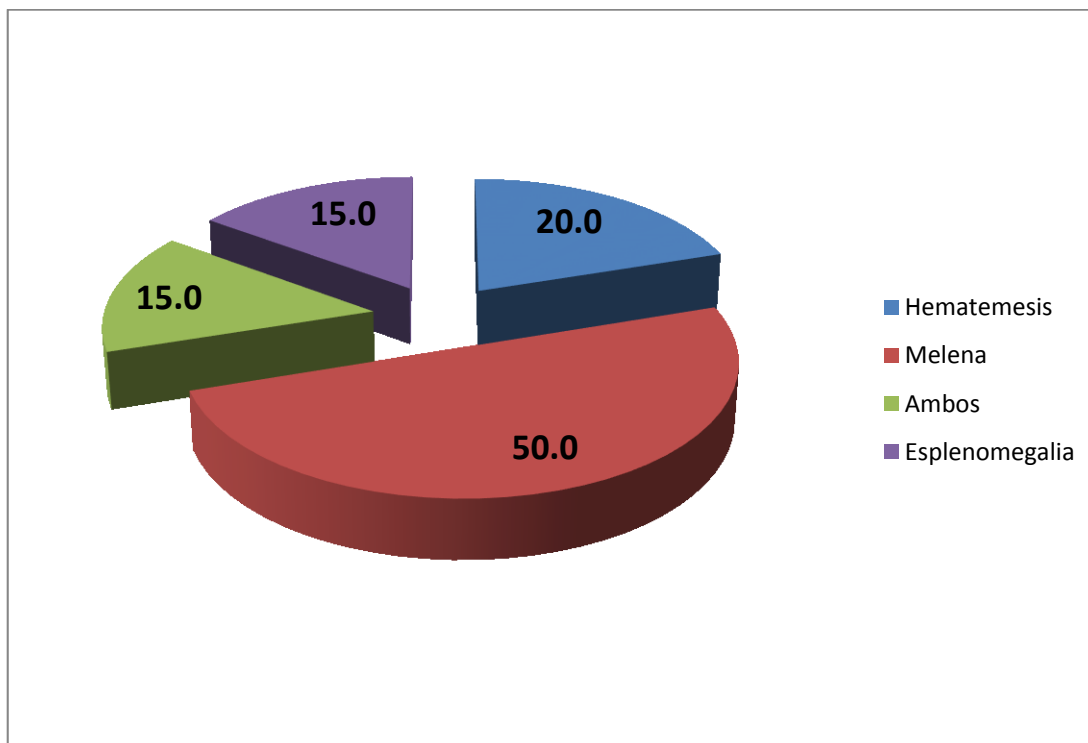
ingresado, de un 6% y en los Estados Unidos en un estudio multicéntrico, Coran y colaboradores (5), recogen una frecuencia de un 15,5% asociado al bajo peso al nacer que en la investigación estuvo representado por 12 pacientes (60%). En un estudio realizado en Irán, el Dr. Farahmand (62), refleja que la prevalencia del cateterismo umbilical es de un 4% con una relación catéter-trombosis de un 13% a un 30%.

La literatura reporta que el 73% de los niños que desarrollaron trombosis venosa portal tuvieron cateterismo; el uso de esta vía de acceso venoso ha ido disminuyendo en la actualidad con el incremento de complicaciones relacionadas con esta y con la fabricación de catéteres de mejor calidad destinados a utilizarse por venas periféricas; según el Dr. Costaguta (8), el tipo de catéter no fue lo que determinó en su estudio, sino el tiempo de permanencia del catéter que debe ser inferior a 5 días observándose contaminación y sepsis relacionada con el mismo a partir del 3er día, también determinaron que la aparición de trombosis comienza a las 48 horas y está en estrecha relación con la localización de la punta del catéter.

Guimaraes y colaboradores (6), plantean que el riesgo de trombosis es cero después de colocar un catéter umbilical para exsanguíneotransfusión por un tiempo inferior a 120 minutos, en ausencia de sepsis umbilical. Schwartz y colaboradores (9,10), afirman un riesgo actual de 1,3% si la punta del catéter no está en el sistema venoso portal (6, 9,10). Por tanto, la disminución del tiempo de permanencia del catéter, la localización de la punta en una zona de alto flujo y el uso de soluciones heparinizadas y de baja osmolaridad, contribuyen a evitar la trombosis de la vena porta ante situaciones clínicas donde sea indispensable el uso del catéter umbilical como medida heroica en ese momento.

Estuvieron presentes otros factores de riesgo como la sepsis grave en 6 pacientes (30%) inferior a lo reportado en un estudio en Beijing, China por el Dr. Jin Liang (56), que fue de un 50%, sobre todo la infección intrabdominal (56). Como otro dato, en este estudio 10 pacientes (50%) de los que desarrollaron la enfermedad recibieron ventilación mecánica en el periodo neonatal.

Gráfico 2. Formas clínicas de debut de la enfermedad según el número de pacientes:



Fuente: Tabla 3

En la edad pediátrica la mayoría de los pacientes pueden ser agrupados en dos grupos clínicos, unos ingresaron con cuadros de sangrados digestivos y otros con grandes esplenomegalias responsables de trombocitopenia sin sangrado digestivo (3,12). En este estudio 17 pacientes (85%) presentaron sangrado digestivo y de ellos 10 entre 1-4 años de edad (58,8%), del total de niños con episodios de sangrado variceal, 4 fueron en forma de hematemesis, 10 en forma de melena y 3 de ambas formas. Los 3 pacientes (15%) que nunca sangraron presentaron esplenomegalia significativa, de ellos 2 recibieron tratamiento quirúrgico por sufrir de manifestaciones de hiperesplenismo con trombocitopenia importante, el otro paciente se ha mantenido estable. Sin embargo un estudio por el Dr. Costaguta (8), en pacientes con hipertensión portal presinusoidal, la forma de presentación clínica se repartió en iguales proporciones entre esplenomegalia y hemorragia digestiva, el 80% de los niños sangró en algún momento a lo largo del seguimiento y de ellos el 50% ante de los 5

años de edad (8,11); el Dr. Wang y colaboradores en Beijing China (63) mostraron en su investigación un mayor predominio de sangrado digestivo con respecto a otras manifestaciones clínica, las cuales pueden estar presente en menor o mayor medida representando la severidad del cuadro clínico como es el caso de la hepatomegalia y la ascitis en pacientes con hígado supuestamente sano, que aparece acompañando el episodio debido a la injuria hepática ocasionada por el bajo flujo, que se traduce como disminución de las proteínas plasmáticas sobre todo la albúmina(11), sin llegar a tener una cirrosis predeterminada conociéndose que en la población pediátrica predominan las causas prehepáticas.

Tabla 4. Modalidades de tratamiento aplicadas a los pacientes según la clasificación terapéutica:

Modalidades de tratamiento	Clasificación Terapéutica				Total
	Grupo2*	%	Grupo3**	%	%
Medicamentos***	3	15	17	85	100
Endoscopia Terapéutica***		-	15	75	75
Cirugía***	2	10	8	40	50

*Pacientes que nunca han tenido episodio de sangrado digestivo.

** Pacientes con uno o más episodios de sangrado digestivo.

*** En las distintas modalidades de tratamiento, los por ciento fueron sobre la base de la muestra n=20

De los 17 pacientes (85%) que sangraron, 15 recibieron terapéutica endoscópica y de estos últimos 8 fueron operados, justificada la cirugía por la severidad del episodio agudo en 3 de ellos y los otros 5 por la frecuencia del resangrado; hubo 2 pacientes que no sangraron pero recibieron tratamiento quirúrgico por las manifestaciones de

hiperesplenismo. Es de notar, cómo de los 15 pacientes que recibieron tratamiento endoscópico, 8 de ellos fueron sometidos a cirugía por la repercusión clínica y frecuencia de los episodios de sangrado, esto pudo estar condicionado por la severidad de las várices o por la falta de sistematicidad en el tratamiento endoscópico.

Todos los pacientes estudiados recibieron tratamiento con fármacos que reducen la presión en el sistema venoso portal con el objetivo de prevenir o disminuir los episodios de sangrado como son los betabloqueadores no selectivos (Ej. Propanolol a dosis de 2-4mg/kg/día) y diuréticos ahorradores de potasio (Ej. Espironolactona a dosis de 1-2 mg/kg/día) y otros que protegen la mucosa esofagogástrica de la acción de los ácidos del jugo gástrico como son los citoprotectores (Ej. Sucralfato tab 1g) y los que evitan el reflujo gastroesofágico (Ej. Omeprazol a dosis de 1-2 mg/kg/día o Ranitidina a dosis de 1,5mg/kg/dosis). No hubo incidencia de reacciones adversa a estos medicamentos.

En la literatura mundial está reconocido el uso de betabloqueadores no selectivos como tratamiento de la hipertensión portal (5). En el Grupo de Hospitales Castrillo, España (61), se ha visto una disminución en un 50% del riesgo de primera hemorragia, e incluso en asociación con espironolactona o nitritos (15), estos últimos tiene efectos deletéreos en el paciente cirrótico (16).

Los betabloqueadores reducen la presión portal, disminuyendo el gasto cardíaco por bloqueo de los receptores B1, causando vasoconstricción esplénica por bloqueo de los receptores B2, disminuyendo el flujo sanguíneo a la porta, por antagonismo de la noradrenalina, inducida por constricción de los miofibroblastos intrahepáticos, activada por células estrelladas y células del músculo liso; todos estos efectos han sido beneficiosos para reducir la frecuencia de sangrado con respecto a los pacientes que no han sido tratados, pero sin embargo su eficacia como monoterapia, no es tan alentadora en pacientes con várices medianas o grandes, ni en várices pequeñas con marcas rojas, según el Dr. Koh en informes del departamento de Gastroenterología de Toronto, Canadá (18).

El Dr. Koh, Canadá (18), está a favor de su uso e incluso aminora el riesgo del paciente bajo tratamiento en la fase aguda, debido a que el niño responde mejor a la hipovolemia. Estudios realizados en la clínica Cleveland por el Dr. Khaderi y colaboradores (64), apoyan la eficacia del uso del medicamento en la profilaxis primaria, no así en la secundaria y demuestran la efectividad del mismo con respecto al nadolol que es más costoso y hay menos evidencia de eficacia en cuanto a su uso, a pesar de ser mayor la pauta terapéutica (64). Sin embargo Ideo et al. (65), realizó un estudio con 79 pacientes con cirrosis y várices esofágicas grandes con nadolol en el que ningún paciente sangró.

Merkel et al. (66), demostró en un estudio que el riesgo de sangrado variceal en aquellos pacientes que comenzaron con betabloqueadores cuando las várices eran pequeñas fue de un 12% con respecto a aquellos que comenzaron cuando las várices eran grandes, siendo de un 22%, a los 5 años.

Hay estudios que demuestran que el predictor de mayor eficacia de la profilaxis primaria con betabloqueador es la medición del gradiente de presión venoso portal, aunque es un proceder invasivo, de alto riesgo y no utilizado en la práctica sistemáticamente; en varios estudios se investigó el rol de las mediciones hemodinámicas como respuesta al medicamento(67).

Groszmann et al.(68), midieron el gradiente de presión venoso portal en 51 pacientes con cirrosis y várices, pero algunos recibieron propanolol y otros placebos, de ellos 11 sangraron, que pertenecían al grupo placebo y solamente dos de los que consumieron el medicamento, sangraron.

Es cierto que el paciente cirrótico tiene una alta mortalidad ante el episodio de sangrado con respecto al paciente no cirrótico y es por esto que muchos estudios enfatizan además del uso de medicamentos, en el tratamiento endoscópico, mediante esclerosis de várices o ligadura por bandas fundamentalmente en la profilaxis secundaria, debido a que una vez que el paciente sangra, el riesgo de resangrado es

alto, de un 80%(16). Como tratamiento electivo para prevenir la recidiva de la hemorragia, la esclerosis de várices ha demostrado su eficacia. Se practican de 4 a 5 sesiones a intervalos semanales y se consigue la erradicación de las várices en cerca del 70% de pacientes (21).

La supervivencia se correlaciona directamente con la obliteración de las várices y el grado de disfunción hepática. Stringer y Howard (69), lograron obliterar las várices en un 92% de los pacientes con afección extrahepática y en el 75% de aquellos con afección del hígado. Ellos plantean que en el paciente con afección hepática se necesitan entre 2 a 15 sesiones de escleroterapia, mientras que en el que la causa es extrahepática de 3 a 13 sesiones (69).

Maksoud-Filho y cols.(70), comunicaron el resultado de la escleroterapia endoscópica en pacientes con hipertensión portal prehepática; 32 de 82 pacientes de ese estudio cohorte recibieron escleroterapia sin haber experimentado episodios previos de sangrados (profilaxis primaria). La profilaxis fue eficaz en todos los niños, determinada por la ausencia de sangrado, tras un tiempo promedio de seguimiento mayor a nueve años. Los autores concluyen que la escleroterapia es un método seguro y eficaz para la profilaxis primaria y secundaria del sangrado por várices esofágicas en niños con hipertensión portal prehepática. Pero es probable que la ligadura endoscópica sea el método preferido para pacientes muy seleccionados con várices de alto riesgo que requieran profilaxis primaria, debido a la menor tasa de complicaciones que presenta en relación a la escleroterapia (70).

Sarin y colaboradores (71), avalan una mayor eficacia al tratamiento de ligadura de várices con bandas en la profilaxis primaria. Ellos comparan la eficacia de la ligadura versus betabloqueadores en la prevención del sangrado variceal y demuestran que la ligadura es superior, concluyendo que el uso de la ligadura como primera línea en la profilaxis del primer sangrado por várices esofágicas sería la única opción terapéutica

para pacientes con várices de alto riesgo y contraindicación o intolerancia a los betabloqueadores (71).

Tabla 5. Número de episodios de sangrado digestivo al año de haber recibido tratamiento endoscópico y/o quirúrgico: n=20

Modalidades de tratamiento.	Número de episodios de sangrado digestivo al año de tratamiento			
	Un episodio	%	Más de un episodio	%
Endoscopia Terapéutica.	10	50	5	25
Cirugía.	1	5	-	-
Total.	11	55	5	25

De los 15 pacientes que recibieron terapia endoscópica mediante esclerosis variceal, 10 pacientes(50%) presentaron un solo episodio de sangrado al año del tratamiento y de estos 5 pacientes(25%) necesitaron cirugía y de los pacientes operados, un solo paciente le fue realizada un derivación portosistémica Meso-Rex, el cual tuvo un episodio de sangrado al año de tratamiento.

Independientemente que el tamaño de las várices y la presencia de marcas rojas en las mismas, inciden en la frecuencia y severidad del episodio de sangrado, es significativa la terapia endoscópica llegando a tener una eficacia de un 90%, pero sobre todo la sistematicidad de la misma en aquellos pacientes con alto riesgo, constituye un eslabón importante en la profilaxis, tanto primaria como secundaria.

En los pacientes que en la endoscopia inicial no tienen várices, el riesgo de sangrado a los 2 años es de 1 a 2%, el riesgo se incrementa a un 10% para aquellos que tienen

várices pequeñas y a un 30% para aquellos pacientes que presentan várices medianas o grandes al diagnóstico (72).

El riesgo del sangrado variceal también se incrementa con la severidad de la disfunción hepática acorde a la clasificación de Child-Pugh y a la presencia de marcas rojas en la pared de las várices, todos estos factores, más el tamaño de las várices son combinados en un índice pronóstico creado por un club de endoscopista italianos que puede predecir el riesgo de sangrado al año sobre todo en el paciente cirrótico con un 74% de sensibilidad y un 64% de especificidad (72).

Hay estudios que plantean que la ligadura por bandas es mejor que la escleroterapia y lo confirman con sus resultados sobre todo en la profilaxis secundaria del sangrado. Lay et al.(73), en un estudio realizado en 126 pacientes cirrótico con un alto riesgo de hemorragia, los cuales se trataron mediante ligadura de las várices con bandas algunos y otros no, obteniéndose un 19% de reducción del índice de sangrado en el grupo control a los 2 años de tratamiento.

Sin embargo se plantea en la literatura que la ligadura variceal, produce cambios hemodinámicos en la circulación gástrica, con un incremento del tamaño de las várices fúndicas y empeoramiento de la gastropatía portal (24).

Yuksel et al.(74), encontraron en un total de 85 pacientes, que 37 presentaban várices fúndicas antes de comenzar el tratamiento mediante ligadura con bandas y tuvieron un incremento de 47 pacientes después del tratamiento. Sin embargo hay otros estudios que refieren que el agente esclerosante utilizado en la escleroterapia, difunde hasta la circulación gástrica surtiendo efecto sobre las várices fúndicas (74).

Los conceptos actuales en relación con la cirugía, es no indicar shunt profiláctico o devascularización para la profilaxis primaria. El shunt portosistémico es efectivo en prevenir el sangrado por várices esofágicas, pero incrementa significativamente el riesgo de mortalidad, con reducción en la supervivencia y con alta incidencia de

encefalopatía portosistémica (21), es por esto que se aboga por las técnicas no derivativas en situaciones especiales, las cuales van encaminadas a resolver el hiperesplenismo secundario y eliminar o disminuir el riesgo de sangrado del tracto digestivo por várices y/o gastropatía portal, a fin de evitar las serias y graves complicaciones que tienen las técnicas derivativas sobre todo por la presencia de encefalopatía hepatoamoniaca aguda y crónica que se puede observar en estos pacientes.

Tabla 6. Necesidad de tratamiento quirúrgico en relación con la edad de debut de la enfermedad: n=10

	Edad							
Técnica quirúrgica.	1-4 años	%	5-14 años	%	15-18 años	%	Total	%
Devascularización y/o esplenectomía.	4	40	2	20	-	-	6	60
Ligadura Transgástrica de las várices	3	30	-	-	-	-	3	30
Derivación portosistémica.	-	-	1	10	-	-	1	10

De los 10 pacientes (50%) que recibieron tratamiento quirúrgico, a 6 pacientes se les realizó técnica de devascularización y/o esplenectomía, de ellos la mayoría tenían entre 1 a 4 años cuando debutaron con la enfermedad y los otros, 2 tenía entre 5 a 14 años; se les realizó ligadura transgástrica como proceder de urgencia a 3 pacientes, los cuales debutaron entre 1 a 4 años, y un paciente que debutó entre los 5 a 14 años se le realizó derivación portosistémica, esto demuestra que el debut de la enfermedad

en edades tempranas de la vida incidió negativamente en la evolución y pronóstico de los pacientes.

Los pacientes con hipertensión portal extrahepática deben tener una arquitectura y función hepática normal. Miracle (17), aboga por las técnicas derivativas parciales que conservan la circulación hepatopeta y el flujo hepático, lo que disminuye la morbimortalidad por encefalopatía, resaltando la técnica de Meso-Rex modificada con utilización de la vena gástrica izquierda. Ellos creen que las técnicas derivativas deben ser eliminadas, debido a que su repercusión sobre la presión venosa portal es mínima y puede empeorar el estado de la cavidad abdominal para cirugías futuras (17).

Paradójicamente, a pesar de que se preconizan las técnicas derivativas parciales, el riesgo de sufrir complicaciones como estenosis de la anastomosis o trombosis es significativo, fundamentalmente en niños pequeños que tienen un calibre reducido de los vasos; por esto es conveniente el tratamiento conservador si no hay recurrencia en los episodios de sangrado variceal amenazadores para la vida del niño, y esperar a la edad de la adolescencia para la cirugía.

Es cierto que con el desarrollo de técnicas modernas de microcirugía, la edad no es un obstáculo, pero con el desarrollo de la trasplantología, que ofrece algunas ventajas y que teóricamente constituye el recurso más eficaz, las restantes técnicas han sido aún más discutidas.

La hipertensión portal es un enfermedad crónica no curable, que se puede controlar con el propósito de mejorar la calidad de vida y esto, se puede hacer con métodos de tratamientos menos invasivos con respecto a la cirugía, como son los fármacos y la terapéutica endoscópica, fundamentalmente en aquellos pacientes que nunca han sangrado para evitar que sangren y en los que han sangrado, evitar el resangrado; es por eso que se propone un algoritmo terapéutico en estos pacientes con la finalidad de mejorar su calidad de vida:

ALGORITMO TERAPÉUTICO EN LA PREVENCIÓN DEL SANGRADO DIGESTIVO VARICEAL EN NIÑOS CON HIPERTENSIÓN PORTAL

1-Profilaxis Primaria (Prevención del primer sangrado):

➤ Tratamiento Médico:

Suplemento nutricional adicional: dieta 05-01 del Dietario Médico Nacional.

Betabloqueadores:

-Propanolol (tabletas 10 y 40mg): 2-4mg/kg/día en 3 subdosis.

-Atenolol (tableta 25 y 100mg): 1mg/kg/ día.

Diuréticos:

-Espironolactona (tabletas 25 mg): 1-3 mg/kg/dosis.

Citoprotectores:

-Sucralfato (tableta, gel o papelillos de 500mg ó 1g)

Evitar el Reflujo gastroesofágico:

- Omeprazol (capsulas 20mg): 1-2 mg/kg/día.

- Ranitidina (tabletas 150mg): 1,5mg/kg/dosis.

➤ Tratamiento Endoscópico:

Una sesión semanal durante un mes y luego cada 1-3 meses hasta que se logren erradicar las várices.

1- Várices esofágicas:(Escleroterapia vs Ligadura con bandas)

- Várices pequeñas (<5mm de diámetro) o Sagaró II con factores de riesgo.

- Várices medianas o grandes (≥5mm de diámetro) o Sagaró III - IV con o sin factores de riesgo.

2- Várices gástricas: (Uso de adhesivos tisulares Ej. Cianoacrilato)

Factores de Riesgo de las Várices:

- Manchas rojas sobre las várices.
- Várices color azulado.
- Signos de esofagitis de estasis.
- Presencia de disfunción hepática (Child-Pugh B/C)

2- Profilaxis secundaria (Prevención del resangrado):

- Tratamiento Médico y Endoscópico: Igual al anterior.
- Cirugía:
 - Fracaso del tratamiento endoscópico.
 - Sangrados múltiples o masivos con peligro para la vida.
 - Várices de difícil manejo.
 - Esplenomegalia gigante.
 - Hiperesplenismo severo:
 - Plaquetas $\leq 50\ 000$
 - Anemia
 - Leucopenia
 - Hipertensión pulmonar
 - Indicación "geográfica"
 - Paciente candidato a trasplante hepático.

CONCLUSIONES

- El debut de la enfermedad fue mayor en el rango de edad de 1 a 4 años y el sexo masculino predominó con una relación de 3:1.
- El cateterismo umbilical y el recién nacido pretérmino fueron los factores de riesgo que más prevalecieron en los pacientes estudiados.
- La mayoría de los pacientes debutaron con melena y los que lo hicieron en edades tempranas de la vida, tuvieron una evolución clínica desfavorable.
- El tratamiento endoscópico no logró el control de los episodios de sangrado en todos los pacientes estudiados.
- El empleo de técnicas quirúrgicas no derivativas, predominó en relación con las técnicas derivativas en los pacientes sometidos a cirugía.

RECOMENDACIONES

- Los niños expuestos a factores de riesgo y los que sufren de Hipertensión Portal, deben asistir periódicamente a consulta externa, para evaluación y diagnóstico precoz de la enfermedad y sus complicaciones.
- Se sugiere la aplicación del algoritmo terapéutico diseñado para control de los episodios de sangrado a todos los pacientes estudiados, con la finalidad de mejorar su calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sigalet DL. Biliary tract disorders and Portal Hypertension. En Ashcraft KW. Pediatric Surgery. 3ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. Pp.: 580-96.
2. Ramos Espada JM, Calabuig Sánchez Hemorragia Digestiva en Pediatría. En: Arguelles F, Siva García G, Pavon Belchea P, Garcías Novo M, Roman Riechman E, Silva García A, editores. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Madrid: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica; 2008.p. 63-78.
3. Calabuig Sánchez M. Hemorragia Digestiva Alta: Protocolo Diagnostico-Terapéutico .An Esp Pediatr. 2002-57(5):466-79.
4. Hidalgo Marrero Y, Trinchet Soler R. Programa de Atención Integral a la Hipertensión Portal Pediátrica en Cuba. Aprobado por consenso en el 1er Taller Nacional de Guías de Buenas Practicas Clínicas en Cirugía Pediátrica.Cienfuegos; 2002.
5. Coran AC, Scot Adzick N, Krummel TN. Hypertension Portal. En: Coran AC, editor. Pediatric Surgery. 17 th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. Chapter 108.
6. [Grosfeld](#) JL. Pediatric surgery. V.2. Michigan: Mosby/Elsevier; 2006.
7. Planas R, Morillas RM, Boix J. Hemorragia digestiva por hipertensión portal. Tratamiento hemostático. En: Berenguer J, Bruguera M, García M, Rodrigo L, editores. Tratamiento de las enfermedades hepáticas y biliares. Madrid: Asociación Española para el Estudio del Hígado; 2001. p.147-9.
8. Costaguta A, Álvarez F. Hipertensión portal en pediatría II: Complicaciones hemorrágicas. Arch Argent Pediatr[Internet].2010[citado 12 Jun 2014];108(4): 337-42.Disponible en:
<http://www2.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2010/v108n4a09.pdf>
9. Heathcote EJ, Ling S, Kamath BM. Hepatology: Diagnosis and Clinical

Management. Philadelphia: Mosby; 2012.

10. Mileti E, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. Current Gastroenterology Reports[Internet].2011[citado 12 Jun 2014];13(1):10-16. Disponible en: <http://link.springer.com/article/10.1007/s11894-010-0151-y/fulltext.html>
11. Gu S, Chang S, Chu J, Xu M, Yan Z, Liu DC, Chen Q. Spleno-adrenal shunt: A novel alternative for portosystemic decompression in children with portal vein cavernous transformation. J Pediatric Surgery[Internet].2012[citado 12 Jun 2014]; 47(12): 2189-2193. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23217874>
12. Hospital Provincial General Docente “Dr Antonio Luaces Iraola”. Departamento de Registros Médicos y Estadísticas de Salud. Registro de Neonatología; 2010.(Documento No Publicado).
13. De Olivera N, Bouvier S, Aramburu N, Jurado R, Borbonet D, Pérez W. Hipertensión portal en niños. Arch Pediatr Uruguay[Internet].2013[citado 12 Jun 2014];84(1):32-34. Disponible en: http://www.sup.org.uy/Archivos/Adp84-1/pdf/adp84-1_olivera-hipertension.pdf
14. Ordoñez Céspedes J, Moreira Holguín JC, Ibarrola Calleja JL, Sánchez Moscoso R, Rodríguez M, Núñez F. Hipertensión portal. Revisión [Internet].2010 [citado 12 Jun 2014]. [aprox. 12 pantallas]. Disponible en: http://www.hapmd.com/home/hapmdcom/public_html/wp-content/uploads/2717/Hipertension_portal_revision.doc
15. Ibarrola Calleja JL, Núñez F, Rodríguez M, Ordoñez Céspedes J. Hipertensión portal. Acta Med Grupo Angeles[Internet].2011[citado 12 Jun 2014];9(2):[aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2011/am112d.pdf>
16. Montañó Loza A, Meza Junco J. Patogénesis de la hipertensión portal. Rev Invest Clín[Internet]. 2005[citado 11 Ene 2011];57(4):596-607. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-

[83762005000400013&lng=es](http://www.cirugiasanchinarro.es/pdf/libro/Gonzales22.pdf)

17. Miracle J. Estado actual de la cirugía de la hipertensión portal [Internet]. 2012[citado 12 Jun 2013]. [aprox. 8 pantallas]. Disponible en: <http://www.cirugiasanchinarro.es/pdf/libro/Gonzales22.pdf>
18. Koh C, Heller T. Enfoque diagnóstico de la hipertensión portal. *Clin Liver Dis*[Internet]. 2013[citado 12 Jun 2014];2(S4):S40Š-S42Š. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/cld.269/full>
19. Saragó, E. Hipertensión portal en el niño[Internet]. 2013[citado 12 Jun 2014]. [aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://bibliotecadigital.univalle.edu.co/xmlui/bitstream/handle/10893/5682/Hipertension%207.7.pdf?sequence=1>
20. Calva Rodríguez R. Etiología de la hipertensión porta. Primera parte [Internet]. 2013[citado 12 Jun 2014]. [aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://bibliotecadigital.univalle.edu.co/handle/10893/5817>.
21. Barragán González A. Hipertensión portal [Internet]. 2013[citado 12 Jun 2014]. [aprox. 4 pantallas]. Disponible en: <http://bibliotecadigital.univalle.edu.co/xmlui/bitstream/handle/10893/5775/25%20hipertension.pdf?sequence=1>
22. Rodríguez MM, Unceta PR, Serrano EM. *Ecografía Doppler en la hipertensión portal: Tratado de Ultrasonografía abdominal*. Madrid: Ediciones Díaz de Santos; 2010.
23. Berland de Leónl NJ, Parrilla Delgado ME. Ultrasonido Doppler dúplex y color en el estudio de los pacientes con hepatopatías crónicas. *Rev Cubana Med*[Internet]. 2010[citado 12 Jun 2013]; 49(4):[aprox. 8 pantallas]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/med/vol_49_4_10/med12410.htm
24. Bosch J, Abraldes JG, Albillos A, Aracil C, Bañares R, Berzigotti A, et al. Hipertensión portal: recomendaciones para su evaluación y tratamiento: Documento de consenso auspiciado por la AEEH y el CIBERehd. *Gastroenterología y Hepatología*[Internet]. 2012[citado 12 Jun 2014];35(6):421-

450. Disponible en: <http://aeeh.es/wp-content/uploads/2012/09/Documento-de-consenso-de-hipertension-portal.pdf>
25. Narváez Rivera RM, Cortez Hernández CA, González González JA, Tamayo de la Cuesta JL, Zamarripa Dorsey F, Torre Delgadillo A, et al. Consenso Mexicano de Hipertensión Portal. *Rev Gastroenterol Mex*[Internet]. 2013[citado 12 Jun 2014];78(02):92-113. Disponible en: <http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es/consenso-mexicano-hipertension-portal/articulo/90204210/>
26. Barlogis V. Esplenomegalia en el niño. *EMC-Pediatría*[Internet]. 2014[citado 12 Jun 2014];49(2):1-7. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1245178914672735>
27. Hidalgo Marrero Y. Protocolo para diagnóstico y tratamiento de la hipertensión portal pre-hepática pediátrica en Cuba[Tesis]. Santiago de Cuba: Universidad de Ciencias Médicas; 2011[aprox. 127 pantallas]. Disponible en: <http://tesis.repo.sld.cu/364/1/YanetHidalgo.pdf>
28. Weitz JC, Berger Z, Sabah S, Silva H. Manual de gastroenterología español. 2nd ed[Internet]. 2008[citado 12 Jun 2014]. [8prox. 200 pantallas]. Disponible en: http://sociedadgastro.cl/wp-content/uploads/2013/06/Diagnostico_2008.pdf
29. Seijo Ríos S, García Pagán JC. Trombosis portal. *Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2010[citado 12 Jun 2013];33(3):179-190. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19733938>
30. D'Antiga L. Medical management of esophageal varices and portal hypertension in children. *Seminars Pediatric Surg*[Internet]. 2012[citado 12 Jun 2013];21(3):211. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22800974>
31. Candia R, Norero B, Pérez Ayuso RM, Fuster F, Zapata R, Fluxá F, et al. Manejo de várices gastroesofágicas: Revisión de la evidencia y consenso. *Gastroenterol. Latinoam*[Internet]. 2011[citado 12 Jun 2014];22(1):8-27. Disponible en: <http://gastrolat.org/DOI/PDF/10.0716/gastrolat2011n100002.pdf>
32. Diaz Ferrer J. Cefazolina vs. Ciprofloxacino en la profilaxis de infecciones en

- pacientes cirróticos con sangrado digestivo. Rev Gastroenterol Perú[Internet]. 2011[citado 12 Jun 2013];31(4):[aprox. 8 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292011000400003&lng=es&nrm=iso
33. Puente Sánchez Á. Optimización de la profilaxis de la hemorragia digestiva alta por hipertensión portal: factores endoscópicos, farmacológicos y metabólicos[Internet].2014[citado 12 Jun 2014]. [aprox. 180 pantallas]. Disponible en: <http://repositorio.unican.es/xmlui/bitstream/handle/10902/5061/Tesis%20APS.pdf?sequence=1>
 34. Pichilingue Reto C, Queirolo Rodriguez FS, Ruiz Llenque JJ, Valdivia Roldán M, Bravo Paredes E, Guzmán Rojas P, et al. Frecuencia y mortalidad de resangrado en pacientes cirróticos tratados por hemorragia de várices esofágicas en dos hospitales de Lima-Perú durante los años 2009-2011. Rev Gastroenterol Perú[Interenet].2013[citado 12 Jun 2014]; 33(3), 231-235. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292013000300005
 35. Glasinovic E, Latorre G, Sanhueza S, Ivanovic Zuvic D, Candia R. Uso de un esquema corto de terlipresina adyuvante en sangrado variceal agudo: estudio clínico randomizado doble ciego y con placebo. Gastroenterol Latinoam[Internet].2012[citado 12 Jun 2013];23(4):229-232. Disponible en: <http://gastrolat.org/DOI/PDF/10.0716/gastrolat2012n400009.pdf>
 36. Carretero C. Manejo de la hemorragia digestiva alta. *Jano: Med Humanidades*[Internet].2010[citado 12 Jun 2013];1757:49-53. Disponible en: [https://xa.yimg.com/kq/groups/21334249/1303813617/name/hemorragia+digestiva+alta+\(HDA\).pdf](https://xa.yimg.com/kq/groups/21334249/1303813617/name/hemorragia+digestiva+alta+(HDA).pdf)
 37. Gaibor Flor KE, Rivas Quevedo HA, Villegas Carrillo EK. *Eficacia de la Ligadura Endoscópica con bandas en el manejo de la Hemorragia Digestiva Alta de*

origen variceal: Hospital Luis Vernaza enero de 2008 a diciembre 2010[Internet].2011[citado 12 Jun 2013].[aprox. (Doctoral dissertation).<http://repositorio.ucsg.edu.ec:8080/bitstream/123456789/703/1/T-UCSG-PRE-MED-133.pdf>

38. Pinzón Rey CP, Rey M. Uso de medicamentos vasoactivos (Terlipresina) en el tratamiento del sangrado del sangrado digestivo alto de origen varicela en el HUS[Internet].2013[citado 12 Jun 2014].[aprox. 8 pantallas]. Disponible en:[http://intellectum.unisabana.edu.co:8080/jspui/bitstream/10818/9370/1/Catalina%20del%20Pilar%20Pinz%C3%B3n%20Rey%20\(TESIS\).pdf](http://intellectum.unisabana.edu.co:8080/jspui/bitstream/10818/9370/1/Catalina%20del%20Pilar%20Pinz%C3%B3n%20Rey%20(TESIS).pdf)
39. Sarmiento Quintero F, De Vivero R, Vera JF. Evaluación del sangrado digestivo en la urgencia pediátrica; 2013.
40. Enrique JBL, Francisco CLJ, Monserrat CM. Sangrado tubo digestivo en pediatría. Diagnóstico y tratamiento. Acta Pediátr Méx[Internet].2014[citado 12 Jun 2014];34(5):280-287. Disponible en: <http://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/654>
41. Jovel Banegas LE, Cadena León JF, Cázares Méndez JM, Ramírez Mayans JA, Cervantes Bustamante R, Elba F. Sangrado del tubo digestivo en pediatría. Diagnóstico y tratamiento. Acta Pediátr Méx[Internet].2013[citado 12 Jun 2014];34(5):[aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2013/apm135h.pdf>
42. Martínez López R, Díaz Canel Hernández O, Ruiz Torres J, Anido Escobar V, Martínez Lamelas Y. Ligadura de varices esofágicas mediante remontaje de bandas elásticas en sets descartables recuperados. Rev Habanera Cienc Méd[Internet].2006[citado 12 Jun 2013];5(1):[aprox. 8 p.]. Disponible en: http://www.ucmh.sld.cu/rhab/vol5_num1/rhcm14106.htm
43. Sagaró E. Escleroterapia endoscópica de várices esofágicas en niños. Rev Soc Boliv Pediatr.1992; 31: 187-190.
44. Catalina V, Rodríguez DR, Noiseux CR. Hipertension portal. Med[Internet].2012[citado 12 Jun 2014];11(11):634-643. Disponible en.

<http://www.elsevierinstituciones.com/ficheros/pdf/62/62v11n11a90135130pdf001.pdf>

45. Hamdan A. Manejo de las venas varicosas y la insuficiencia venosa. *JAMA*.2012; 308(24): 2612-2621.
46. Reto CP, Rodriguez FSQ, Llenque JJR, Roldán MV, Paredes EB, Rojas PG, et al. Frecuencia y mortalidad de resangrado en pacientes cirróticos tratados por hemorragia de várices esofágicas en dos hospitales de Lima-Perú durante los años 2009-2011[Internet].2013[citado 12 Jun 2014].[aprox. 8 pantallas]. Disponible en:<http://www.scielo.org.pe/pdf/rgp/v33n3/a05v33n3>
47. Del Castillo M. Cirugía en hipertensión portal. Revista Médica Herediana[Internet].2013[citado 12 Jun 2014]; 2(1):[aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.upch.edu.pe/famed/revista/index.php/RMH/article/download/1565/1552>
48. Leise MD, Poterucha JJ, Kamath PS, Kim RW. Encefalopatía hepática en el hospital. In *Mayo Clin Proc*[Internet].2014[citado 12 Jun 2014.]; 89:241-253. Disponible en: <http://www.intramed.net/83109>
49. Guillén Isern D, Subirat Esquivel L. Consideraciones actuales de la gastropatía hipertensiva portal. *Rev Arch Méd Camagüey*[Internet].2011[citado 12 Jun 2014];15(3):626-637. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1025-02552011000300019&script=sci_arttext&tlng=en
50. Rivera D, Martínez JD, Lizarazo JI, Hernández G, Garzón M, Molano JC, et al. Hipertensión portal en el embarazo: presentación de un caso. *Rev Gastroenterol Perú*[Internet].2014[citado 12 Jun 2014];34(1):73-76. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S1022-51292014000100012&script=sci_arttext
51. Marchante IS, Vázquez FJR, Bautista FJP. Gastropatía de la hipertensión portal vs. ectasia vascular antral en el cirrótico: un reto diagnóstico terapéutico. *Rev Andaluza Patología Diges*[Internet].2011[citado 12 Jun 2014];34(4):231-233. Disponible en:

<http://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3788945&orden=325866&info=link>

52. Calderón WJ, Martínez JD, Rivera D, Pinto R, Garzón MA, Lizarazo JI, et al. Várices gástricas: un reto para el manejo endoscópico; Gastric varices: a challenge for endoscopic management. Rev Colomb Gastroenterol[Internet].2013[citado 12 Jun 2014];28(1):65-68. Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=678058&indexSearch=ID>
53. Mora Soler A, Velasco Guardado A, Acosta Materán R, Umaña Mejía J, Jamanca Poma Y, Calderón Begazo R, et al. Endoscopic treatment of duodenal varices with cyanoacrylate. Rev Esp Enfer Diges[Internet].2013[citado 12 Jun 2014];105(10):629-633. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-01082013001000010&script=sci_arttext&tling=es
54. Gugig R, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. World J Gastroenterol[Internet].2012[citado 12 Jun 2014]; 18(11): 1176-1184. Disponible en: <http://www.wjgnet.com/1007-9327/full/v18/i11/1176.htm>
55. Zenali M, Lidofsky SD. Beyond Degree of Fibrosis- Assessment of Liver Biopsy when there is Clinical Concern for Portal Hypertension. Ann Clin Pathol.2013; 1(1): 1004.
56. Jin liang L, Wei xiu C, Chang xian X, Ruo yi W, Yu li C. Treatment of portal hypertension from portal vein cavernoma with the meso-Rex bypass . Chin Med J [Internet]. 2013[citado 12 Ago 2014];126(5) :[aprox. 6 p.]. Disponible en: DOI: 10.3760/cma.j.issn.0366-6999.20130221
57. Pomier Layrargues G, Bouchard L, Lafortune M, Bissonnette J, Gurette D, Perreault P. The Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt in the Treatment of Portal Hypertension: Current Status .Internat J Hepatol[Internet]. 2012[citado 12 Ago 2014];167868: 12. Disponible en: doi:10.1155/2012/167868

58. Riggio Ridola O, Lucidi C, Angeloni S. Emerging issues in the use of transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) for management of portal hypertension: time to update the guidelines?. *Digest Liver Dis.* 2010; 42(7):462–467.
59. Reyes Puentes LM, Cabrera Hernández M, Rodríguez Ramírez E, Reyes Puentes T. Ecografía Abdominal: utilidad en el estudio imagenológico integral del paciente pediátrico con hipertensión portal. *Rev Ciencias Méd Pinar Río*[Internet].2010[citado 12 Jun 2014];14(1): 104-114. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1561-31942010000100011&script=sci_arttext
60. Valdivieso Falcón LP. Características clínicas y epidemiológicas de la hipertensión portal pre sinusoidal en niños hospitalizados en el INSN. 2005-2010[Tesis]. Lima: INSN; 2012.
61. Grupo de Hospitales Castrillo. Estudio prospectivo sobre el empleo de catéteres umbilicales en el recién nacido. *An Esp Pediatr.* 2000; 53: 470-478
62. Farahmand y F, Ali Kiani M, Alizadeh H. Prevalence of Portal Vein Thrombosis Following Umbilical Catheterization in Neonatal Period . *Iranian J Neonatol.* 2012; 3:2.
63. Wang JT, Zhao HY, Liu YL. Portal vein trombosis. *Hepatobilliary Pancreat Sis Int.* 2005;4(4): 123-129.
64. Khaderi S, Barnes D.Preventing a first episode of esophageal variceal hemorrhage. *Cleveland Clin J Med*[Internet].2008[citado 12 Jun 2013];75(3):[æprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.ccjm.org/content/75/3/235.full>
65. Ideo G, Bellati G, Fesce E, Grimoldi D. Nadolol can prevent the first gastrointestinal bleeding in cirrhotics: a prospective, randomized study. *Hepatology.* 1988; 8:6–9.
66. Merkel C, Bolognesi M, Sacerdoti D. The hemodynamic

response to medical treatment of portal hypertension as a predictor of clinical effectiveness in the primary prophylaxis of variceal bleeding in Hepatology. 2000; 32:930–934.

67. Quiroz RJO, Romero AR, Casallas LGG. ¿ Es la terapia farmacológica la mejor decisión para la prevención primaria de la hemorragia variceal en pacientes con cirrosis hepática?[Internet].2010[citado 1 2 Jul 2014].[aprox. 8 pantallas]. Disponible en:<http://www.gastrocol.com/file/Revista/v25n1a13.pdf>
68. Groszmann RJ, Bosch J, Grace ND, et al. Hemodynamic events in a prospective randomized trial of propranolol versus placebo in the prevention of a first variceal hemorrhage. Gastroenterol. 1990; 99:1401–1407.
69. Stringer MD, Howard ER. Longterm outcome after injection sclerotherapy for oesophageal varices in children with extrahepatic portal hypertension. Gut. 1994; 35:257-259.
70. Maksoud-Filho J, Peçanha Gonçalves M, Cardoso S, Mendes Gibelli N, et al. Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hyperesplenism, and mortality. J Pediatr Surg.2009;44:1877-1883.
71. Sarin SK, Bansal A, Sasan Sh, Nigan A. Portal-vein. obstruction in children leads to growth retardation.Hepatology.2008; 15:229-233.
72. Romero G, Argonz J , Kravetz D. Tratamiento médico de la hipertensión portal.Cir Digest. 2009;IV(437):1-18.

73. Lay CS, Tsai YT, Teg CY, et al. Endoscopic variceal ligation in prophylaxis of first variceal bleeding in cirrhotic patients with high-risk esophageal varices. *Hepatology*. 1997; 25:1346–1350.
74. Yuksel O, Koklu S, Arhan M, Yolcu OF, et al. Effects of esophageal variceal eradication on portal hypertensive gastropathy and fundal varices: a retrospective and comparative study. *Dig Dis Sci*. 2006; 51:27–30.

ANEXOS

Tabla 2. Factores de riesgo encontrados en los pacientes con diagnóstico de Hipertensión Portal: n=20

Factores de riesgo	Pacientes	%
Cateterismo umbilical.	15	75
Pretérmino.	15	75
Bajo peso.	12	60
Sepsis grave.	6	30
Ventilación mecánica.	10	50

Tabla 3. Formas clínicas de debut de la enfermedad según el número de pacientes:

Formas clínicas	Pacientes	%
Sangrado digestivo:	4	20
- Hematemesis.	10	50
- Melena		
- Ambos.	3	15
Esplenomegalia.	3	15
Total.	20	100