



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO DIVISIÓN
DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

ANÁLISIS DE FACTORES DE RIESGO PARA REQUERIR
DERIVACIÓN PORTOSISTÉMICA QUIRÚRGICA EN PACIENTES
CON HIPERTENSIÓN PORTA PREHEPÁTICA

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

PRESENTA

DRA. LORENA ANGÉLICA GÓMEZ ALDAPE

DIRECTOR DE TESIS:
DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ

Ciudad de México, febrero 2019





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOJA DE FIRMAS

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO
DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO

TUTORES:

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Roberto Dávila Pérez', is written over the printed name and affiliation.

DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

DEDICATORIA

A Dios por la hermosa vida que tengo.

A mi mamá por ser mi inspiración, mi compañera de vida, mi apoyo incondicional y mi mayor bendición.

A mis dos ángeles que aunque no físicamente, me cuidan y me guían con su inmensa luz día a día.

A Pepe por el amor que nos tenemos y la historia que hemos construido.

A mis maestros porque enseñar no es transferir conocimiento, es crear las posibilidades para su propia construcción.

A mis pequeños pacientes que me han enseñado a mirar con los ojos del corazón.

A todos los que han creído en mi ... Gracias infinitas.

Índice

Resumen	4
Introducción	5
Antecedentes.....	6
Marco Teórico.....	7
Planteamiento del problema	15
Pregunta de investigación	16
Justificación	16
Objetivos.....	17
Hipótesis.....	17
Métodos	17
Descripción de variables	20
Plan de análisis estadístico	25
Consideraciones éticas	26
Resultados.....	26
Discusión	31
Conclusiones	34
Limitaciones del estudio	35
Cronograma de actividades.....	35
Referencias bibliográficas.....	36
Anexos.....	40

Resumen

El objetivo de este estudio fue determinar los factores de riesgo asociados al requerimiento de derivación portosistémica quirúrgica en pacientes pediátricos con hipertensión portal pre- hepática.

Lo anterior se realizó mediante un estudio de casos y controles, analítico, retrospectivo y longitudinal, donde el universo fue constituido por todos los pacientes pediátricos (de 0-18 años) con diagnóstico de Hipertensión Portal Prehepática atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido de enero 1999 a mayo de 2017 revisándose expedientes clínicos para la determinación de la presencia o ausencia de las variables a estudiar.

Los pacientes que necesitaron manejo quirúrgico constituyeron los casos. Los pacientes que no necesitaron manejo quirúrgico y que respondieron al manejo médico y endoscópico con la formación de derivaciones porto sistémicas espontáneas constituyeron los controles.

Las variables establecidas incluyeron: factores demográficos (edad, sexo, estado nutricional), antecedentes patológicos (onfaloclistis, onfalitis, sepsis, deshidratación, trombofilia) manifestaciones clínicas (varices esofágicas, esplenomegalia, hiperesplenismo, trombocitopenia) manejo médico (uso de beta bloqueadores y diuréticos) y manejo endoscópico (escleroterapia y ligadura de varices esofágicas).

Se describe en la literatura que la indicación para realizar una derivación porto sistémica quirúrgica es la falla al manejo médico y endoscópico con persistencia del sangrado variceal siendo el hiperesplenismo una indicación relativa. Sin embargo no existe en la literatura nacional ni internacional un análisis de factores de riesgo para requerir derivación porto sistémica quirúrgica en pacientes con hipertensión porta prehepática.

Al no haber estudios de análisis de factores de riesgo para requerir derivación porto sistémica quirúrgica en hipertensión porta prehepática no hay sesgos descritos en la literatura que analizar.

Palabras clave: Hipertensión portal prehepática, sangrado de tubo digestivo, esplenomegalia, beta-bloqueadores, ligadura varices esofágicas, escleroterapia, cavernomatosis de la porta, trombosis de la vena porta, derivación portosistémica quirúrgica, derivación portosistémica espontánea, vías hepatofuga.

Introducción

Se define como sistema portal todo sistema venoso que esté situado entre dos territorios capilares. El sistema porta hepático conecta a los órganos gastrointestinales con el hígado actuando éste como filtro de todas las sustancias nutrientes y tóxicas que pasarán al torrente sanguíneo¹.

La vena porta (VP) es la unión de dos grandes troncos venosos: la vena mesentérica superior y la vena esplénica, en ocasiones la vena mesentérica inferior puede llegar a la confluencia de ambas, aunque mas frecuentemente llega a la vena esplénica. FIGURA 1.¹ En su trayectoria la vena porta, esplénica y mesentérica superior reciben afluentes y no existen válvulas en las venas del sistema porta, por lo tanto, en caso de obstrucción al flujo portal, la circulación se invierte y a través de estos vasos la circulación portal encuentra vías hepatofuga hacia la circulación general siendo principalmente las venas gástricas, esofágicas, rectales y retroperitoneales¹.

La VP es la responsable de cerca de dos tercios del flujo sanguíneo hepático, administra sangre rica en oxígeno, nutrientes, factores de crecimiento y hormonas², maneja bajas presiones de 7-10 mmHg y un gradiente de presión venosa hepática de 1-4 mmHg (diferencia de presión entre la vena porta y la vena cava inferior)³.

Se define Hipertensión Portal (HTP) a la elevación de la presión venosa portal por encima de 10 mmHg o un gradiente mayor a 4 mmHg, lo que ocasiona síntomas por compensación a través de la formación de colaterales portosistémicas³.

Anatómicamente la HTP se clasifica en prehepática, hepática o posthepática dependiendo del origen de la misma³. La hipertensión portal prehepática es casi exclusiva de la infancia, autores como Andrade y Poddar reportan la frecuencia predominante en niños de la HTP prehepática sobre la HTP hepática⁴.

Las principales causas de la HTP prehepática son: trombosis de la vena porta (TVP), degeneración cavernomatosa de la porta, trombosis de la vena esplénica y en menor medida malformaciones congénitas de la porta y enfermedad de Klatskin.

Se refiere como principal causa de HTP prehepática a la degeneración cavernomatosa de la porta seguida de la trombosis de la vena porta².

Las manifestaciones iniciales mas frecuentes son el sangrado variceal y la esplenomegalia⁴. En todo niño con sangrado de tubo digestivo alto (STDA) , esplenomegalia y pruebas de funcionamiento hepático normales se debe sospechar HTP de origen prehepático⁵.

El tratamiento se constituye a base de manejo farmacológico, (beta-bloqueadores, agentes vasoactivos, diuréticos) manejo endoscópico (escleroterapia, ligadura de várices esofágicas) y en casos refractarios la necesidad de manejo quirúrgico⁵.

Antecedentes

Frerichs (1861) fue el primero en reconocer la asociación de las hemorragias gastrointestinales y la esplenomegalia con la obstrucción del flujo venoso portal en pacientes sin cirrosis. En 1933 Banti postuló que la esplenomegalia era el antecedente que llevaba al sangrado gastrointestinal. Como consecuencia se aceptó por muchos años que la obstrucción de la vena porta puede producir este síndrome. La esplenomegalia en niños fue primeramente estudiada por Smith y Howard (1928) quienes reportaron cinco casos de niños que murieron por hemorragias gastrointestinales y en los cuales el primer síntoma del padecimiento fue la esplenomegalia⁶.

El concepto de “hipertensión portal” como factor operativo, fue sugerido hasta el inicio del siglo XX por Gilbert y Villaret (1906)⁷. Posteriormente McIndoe (1928) y McMichael (1928) demostraron que la esplenomegalia era el resultado de la hipertensión portal y no el antecedente como afirmaba Banti⁷.

El manejo quirúrgico de la hipertensión portal ha evolucionado significativamente. La primer derivación portosistémica (DPS) fue de tipo portocava la cual fue por Vidal en 1903. Esta técnica fue mejorada y reintroducida en 1945 por Whipple y colaboradores quienes eran parte de la Spleen Clinic de Vanderbilt y del Centro Médico Columbia-Presbyterian⁸. Posteriormente Warren et al. (1967) introdujeron la técnica de

derivación esplenorrenal distal (DSRS) por sus siglas en inglés con la cual se descomprimen las venas esofágicas de forma selectiva⁷. En 1984 se introdujo el puente porto sistémico intrahepático transyugular (TIPS) por sus siglas en inglés, el cual reemplazó al DSRS como tratamiento para la hemorragia de varices en la mayoría de los centros médicos. Recientemente de Ville de Goyet et al. (1994) del Hospital Bambino Gesù en Italia introdujeron la técnica del bypass Meso-Rex para la reconstrucción de vena porta durante o posterior a la operación de trasplante del hígado^{9,10, 11}.

Asimismo, se han desarrollado métodos menos invasivos para el tratamiento de la hipertensión portal. La escleroterapia, fue introducida por los médicos suecos Crafoord y Frenckner en 1939 quienes utilizaron una aguja larga a través de un endoscopio rígido y la inyección de quinina¹². Ésta técnica sufrió una evolución significativa en 1976 cuando Pitcher traslado la técnica a los endoscopios flexibles. En México la técnica se utilizó por primera vez por el Dr. Javier Elizondo Rivera en 1981. En el 2000 Lahoti reportó el primer uso del ultrasonido endoscópico para la obliteración de varices inyectando esclerosante directamente en los vasos perforantes¹³. Sin embargo, hoy en día la técnica endoscópica más utilizada es la ligadura de varices por medio de bandas, misma que fue introducida el Dr. Stiegmann y cols. del Departamento de Cirugía Gastrointestinal de la Universidad de Colorado, quienes demostraron que la ligadura es más efectiva que la escleroterapia ya que tiene menor recurrencia a sangrado, menor número de sesiones para erradicar las varices y mayor sobrevida.^{14,15}.

Otras técnicas para el tratamiento de la hipertensión portal son la farmacoterapia que se introdujo en la década de 1980 y las derivaciones porto cavas intrahepáticas que son colocadas radiológicamente y que fueron introducidas en la década de 1990⁷.

Marco Teórico

- Definición

La vena porta (VP) es la unión de dos grandes troncos venosos: la vena mesentérica superior y la vena esplénica, en ocasiones la vena mesentérica inferior puede llegar a la confluencia de ambas, aunque mas frecuentemente llega a la vena esplénica. FIGURA 1.¹ La VP es la responsable de cerca de dos tercios del flujo sanguíneo hepático, administra sangre rica en oxígeno, nutrientes, factores de crecimiento y

hormonas². Maneja bajas presiones de 7-10 mmHg y un gradiente de presión venosa hepática de 1-4 mmHg (diferencia de presión entre la vena porta y la vena cava inferior)³.

Se define Hipertensión Portal (HTP) a la elevación de la presión venosa portal por encima de 10 mmHg o un gradiente mayor a 4 mmHg en relación a la presión de la vena cava inferior, lo que ocasiona síntomas por compensación a través de la formación de colaterales portosistémicas³.

Anatómicamente la HTP se clasifica en prehepática, hepática o posthepática dependiendo del origen de la misma³.

- Epidemiología

La hipertensión portal prehepática es casi exclusiva de la infancia, autores como Andrade y Poddar reportan la frecuencia predominante en niños de la HTP prehepática sobre la HTP hepática, 77.1% frente a 22.9% y 68% frente a 32% respectivamente⁴.

Los datos antes mencionados han sido reflejados en nuestro país con un estudio observacional realizado en el Instituto Nacional de Pediatría en el año 2014 por Zárate y cols. donde se reporta mayor prevalencia de HTP de etiología prehepática en la infancia con el 61.5% de los casos. También se reporta el predominio del sexo masculino con el 62.5% de los casos, siendo la edad inicial de las manifestaciones clínicas de 4.6 años.²

- Etiología

Las principales causas de hipertensión portal prehepática son: trombosis de la vena porta (TVP), degeneración cavernomatosa de la porta, trombosis de la vena esplénica y en menor medida malformaciones congénitas de la porta y enfermedad de Klatskin. Esta última se trata de un colangiocarcinoma perihiliar, es decir de una neoplasia maligna del epitelio de la vía biliar en la zona de la confluencia de los conductos hepáticos principales, siendo el tumor de Klatskin de muy baja frecuencia y pronóstico infausto en la mayoría de los pacientes.²

En el estudio de Zárate y cols. realizado en nuestro país, se refiere como principal causa de HTP prehepática a la degeneración cavernomatosa de la porta (65.6%) seguida de la trombosis de la vena porta representando en conjunto 84.4% de los casos².

La trombosis de la vena porta (TVP) es un trastorno poco habitual que se ha relacionado y atribuido a antecedentes de cateterización umbilical, onfalitis, sepsis y estados de hipercoagulabilidad¹⁶, sin embargo, no existen factores predisponentes en mas de la mitad de los casos⁵. TABLA 1.

La colocación de onfalocclisis, procedimiento realizado de forma extendida en nuestro país en neonatos en estado crítico, asociada a otros factores como mala técnica, infección local e infusión de soluciones hipertónicas, resulta en una lesión endotelial tanto química como mecánica que conlleva a la trombosis de la pared de la vena generando una alta incidencia de TVP¹⁶.

En el estudio realizado por Andrade y cols. el 64.9% de los pacientes con HTP prehepática tenían como elemento asociado más frecuente el cateterismo umbilical²⁶. TABLA 2. Esta población cateterizada exige un seguimiento específico para el diagnóstico oportuno de la HPT¹⁶.

- Fisiopatología

Al existir una obstrucción portal se produce un aumento de la resistencia vascular que dificulta el paso de la sangre a través del hígado, con la consiguiente congestión esplénica (hiperesplenismo) y deriva en la formación de vías alternas hepatofuga de este volumen retenido dando lugar a circulación colateral. Se ha demostrado que hasta el 90% del flujo portal puede circular a través del sistema de colaterales. La oclusión de la VP es seguida de vasodilatación compensatoria de la arteria hepática y formación de venas colaterales constituyendo un cavernoma portal¹⁶. En el estudio realizado en nuestro país por Zárate y cols² realizando USG a los pacientes con HTP mostró presencia de circulación colateral en el 84.4% y presencia de derivaciones espontáneas en 28.1%.²

- Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones iniciales más frecuentes son sangrado variceal y esplenomegalia. TABLA 3³. El tiempo promedio transcurrido desde el inicio de las manifestaciones clínicas y el diagnóstico de la HTP es de 2 años 10 meses⁴. En todo niño con STDA, esplenomegalia y pruebas de funcionamiento hepático normales se debe sospechar HTP de origen prehepático.

Las varices esofágicas (VE) están presentes en el 90-95% de los pacientes y las varices gástricas en el 35-40%⁵.

De los STDA por VE se diagnostica TVP en el 40% de los niños y se espera que en el 80% de los niños con TVP presenten al menos un episodio de STD a lo largo de su vida⁵. Habitualmente el sangrado variceal se inicia más precozmente en niños con la forma prehepática que en aquellos con patología crónica hepatocelular⁴

La gastropatía secundaria a HTP se presenta en el 65% de los pacientes, generalmente de forma leve, el 25% de forma grave¹⁶. La gastropatía hipertensiva es raramente causa de sangrado significativo en niños¹⁷.

El riesgo de mortalidad después del primer sangrado variceal en niños es del 1%, esta baja mortalidad es absolutamente dependiente del acceso rápido al servicio médico, y el pronto reconocimiento del sangrado¹⁷.

La disminución del paso de sangre por la vena porta condiciona estasis venosa y congestión esplénica derivando en esplenomegalia y subsecuentemente hiperesplenismo, incrementándose todas las funciones de este órgano dando lugar a anemia, leucopenia y trombocitopenia¹⁶. El tamaño del bazo no se correlaciona con la presión portal³.

La descompresión portal a través de la vena umbilical resulta en colaterales periumbilicales prominentes referidas como “cabeza de medusa” sin embargo estas son raras en niños por la elevada prevalencia de obstrucción de la vena porta asociada a daño de la vena umbilical mediante onfalocclisis u onfalitis. Las varices rectales son más comunes en niños³.

Otra de las características clínicas de la HTP por PVT es un retardo en el crecimiento secundario a la menor perfusión del hígado resultando en la deprivación de las hormonas hepatotroficas necesarias para este proceso⁵.

La obstrucción del conducto biliar común por cavernoma de la porta ha sido descrito con el termino biliopatía portal hipertensiva en los pacientes con HTP. Su alta frecuencia esta relacionada con el desarrollo de colaterales de larga evolución en la región biliar¹⁶. La biliopatía portal es detectada en el 80% de los pacientes con PVT la cual consiste en anomalías anatómicas del sistema biliar como dilataciones o estenosis originadas por la compresión externa que ejercen los vasos colaterales⁵.

Como consecuencia de la deprivación del flujo hepático portal se ve afectada la síntesis hepática de proteínas requeridas para la formación de agentes anticoagulantes, por el mismo bajo flujo existe riesgo del desarrollo de encefalopatía hepática recordando que una de las funciones del hígado es la detoxificación de sustancias, esta ocurre en un tercio de los niños, especialmente en aquellos que desarrollan shunts espontáneos o tienen shunts quirúrgicos que sortean el paso de sangre por el hígado¹⁶. Cabe mencionar que en HTP prehepática, el flujo arterial hepático compensa la disminución del flujo portal siendo mucho menos frecuente la disfunción hepática y la encefalopatía.

- Diagnóstico

La evaluación del eje venoso portal es el parteaguas del diagnóstico ya que determina la ubicación de la obstrucción. Entre las modalidades de diagnóstico están:

Esplenoportografía: por punción esplénica, se ofrecía una imagen del árbol portal regularmente. Actualmente es una técnica poco usada por la invasividad y el riesgo de sangrado y lesión esplénica¹⁶.

Ecografía Doppler: Es una técnica no invasiva muy utilizada para la valoración del eje espleno-portal, de bajo costo y alta seguridad diagnóstica. Es capaz de detectar mediante imágenes hiperecoicas la presencia de trombos en el lumen de la vena porta así como vasos colaterales. Los cavernomas portales se evidencian bien al tratarse de un conjunto de vasos tortuosos en el porta hepatis⁵. Estudio útil para sospechar el diagnóstico pero poco útil para definir la anatomía del lecho venoso portal.

AngioTAC o Angioresonancia magnética: estas técnicas son recomendadas por su baja invasividad ofreciendo una imagen de altísima calidad del sistema portal¹⁶. Ambas pueden delimitar imágenes características de vasos colaterales, obstrucción al flujo, derivaciones espontáneas y esplenomegalia teniendo la angioresonancia sensibilidad y especificidad levemente mayores².

Medición del gradiente de presión portal: La HTP debe confirmarse por medición del gradiente de presión portal, siendo este la diferencia entre la presión de la vena cava inferior y la portal medida a nivel de la vena mesentérica y de la vena cava inferior¹⁶.

- Tratamiento

Tratamiento farmacológico: El uso de beta-bloqueadores para disminuir temporalmente la presión del sistema mediante disminución del gasto cardiaco del 20-25% con respecto al basal (antagonistas de receptores B-1) y mediante vasoconstricción esplácnica (antagonistas de receptores B2) ha sido ampliamente estudiado y utilizado como profilaxis primaria (prevención del primer episodio de sangrado variceal) y secundaria (prevención de la recurrencia del sangrado variceal), sin embargo no tienen utilidad en episodios agudos de STDA, al contrario genera repercusión en el efecto compensatorio de taquicardia ante un evento de choque⁵.

Los beta bloqueadores han demostrado reducir la frecuencia de los episodios de sangrado y en algunos estudios han mejorado la sobrevida en pacientes con varices esofágicas. En un estudio aleatorizado que compara el uso de propranolol vs placebo se demostró que la incidencia de sangrado y mortalidad por varices esofágicas en un periodo de 14 meses se redujo en aproximadamente el 50% en aquellos que recibieron beta bloqueador. Es claro que la meta es la reducción de la frecuencia cardiaca basal al menos del 25% para la vista de efectos benéficos³.

Agentes vasoactivos como vasopresina, somatostatina y terlipresina inducen vasoconstricción esplácnica disminuyendo la presión venosa portal. El octreótide un análogo sintético de la somatostatina con mayor vida media se ha utilizado en algunas series de casos para tratar los episodios de STDA agudos en pacientes con hipertensión portal mostrando una efectividad del 70% en el cese del sangrado con recurrencia del mismo en 50% de los casos⁵.

Tratamiento endoscópico: A los pacientes con sangrado gastrointestinal y características que sugieran hipertensión portal se debe realizar una endoscopia alta lo mas pronto posible cuando el se encuentren hemodinámicamente estables¹⁸.

La ligadura de varices esofágicas es el tratamiento de elección siendo altamente efectivo en el control del sangrado agudo por VE y en la erradicación de las mismas. Este implica menos efectos adversos así como el requerimiento de menos sesiones comparado con la escleroterapia, facilitando además la descompresión portal con la formación de vasos colaterales⁵.

La escleroterapia se ha relacionado a complicaciones esofágicas importantes como ulceración, estenosis, perforación, disminución de la presión del esfínter esofágico inferior con ERGE subsecuente, formación de várices gástricas entre otras. Zargar y cols. compararon la eficacia y seguridad de la escleroterapia vs la ligadura de varices esofágicas en un estudio de 49 niños donde no se encontró diferencia significativa entre ambos grupos en cuanto a la hemostasia de las varices, sin embargo la ligadura erradico los vasos en menos numero de sesiones comparado con la escleroterapia (3.9 +/- 1.1 vs 6.1 +/- 1.7), además los episodios de resangrado fueron mayores en los pacientes manejados con escleroterapia (25% vs 4%) y la presencia de complicaciones fueron mayores en el mismo grupo (17.4% vs 10%).

La ligadura de varices esofágicas ha reemplazado a la escleroterapia por las causas ya antes mencionadas⁵. La incidencia de sangrado posterior a la erradicación de las varices es arriba del 30% en un seguimiento de 15 años¹⁷.

Tratamiento quirúrgico: Una variedad de procedimientos ha sido utilizada para desviar el flujo sanguíneo portal y así disminuir la presión portal. La derivación portosistémica (DPS) quirúrgica esta reservada para los casos refractarios al tratamiento o que han presentado complicaciones significativas⁵.

La derivación porto Meso Rex (MR) es una de las técnicas mas fisiológicas la derivación portal, la cual consiste en la colocación de un injerto yugular entre la vena mesentérica superior y la vena porta izquierda⁵, la ruta pre pancreática retroepiplóica es la mas directa y con mejores resultados¹⁷. Las varices esofágicas grado II o III, la presencia de hiperesplenismo con numero de plaquetas menor a 50 000 y la hipertensión portopulmonar son indicaciones para la realización de derivación porto Meso-Rex¹⁸.

El receso de Rex es el punto de entrada de sangre a la circulación sistémica durante la vida intrauterina y es el único segmento de la vía venosa umbilical que persiste a lo largo de la vida. Esta al lado del hilio hepático en una posición ventajosa que excluye su presencia cuando una transformación cavernomatosa ocurre. Esta ventaja se pierde cuando existe el antecedente de colocación de catéter umbilical u onfalitis por lo que es importante seleccionar a los pacientes con anatomía favorable para su realización, para este fin es obligatorio un estudio anatómico detallado del sistema venoso intrahepático. Además, en <5% de los casos, sobre todo cuando existe daño hepático, la fibrosis parenquimatosa del hígado puede limitar el flujo evitando la adecuada funcionalidad de la derivación¹⁷. FIGURA 2.

Esta reportado que posterior a la realización del Meso-Rex se observa disminución del tamaño del bazo de 7+/- 5 cm a ser no palpable y la cuenta de plaquetas incrementa a 78+/- 74 mil o niveles superiores. La edad al tiempo de la cirugía parece no impactar el éxito¹⁷.

Este tipo de derivación es el procedimiento de elección por restaurar el flujo hepático normal eliminando el riesgo de encefalopatía hepática y preservando la función hepática a diferencia de otras derivaciones que no restauran el flujo al hígado causando con el tiempo falla de la función del mismo⁵.

Sin embargo para su realización se necesita cumplir con los siguientes criterios para asegurar un éxito mayor al 90%: 1) Anatomía favorable. 2) Estabilidad del paciente. 3) presión de gradiente hepático normal 4) Ausencia de fibrosis y patología hepática 5) Vena mesentérica superior y esplénica sin trombosis 6) Permeabilidad de ambas yugulares internas 7) Exclusión de condiciones protrombóticas 8) Peso mayor a 8 kg 9) Ausencia de anomalías cardiovasculares o hipertensión pulmonar significativa¹⁷.

Por lo anterior otras opciones son: Shunt mesocava, shunt portocava o shunt esplenorenal y el shunt intrahepático yugular portosistémico (TIPS). Este último consiste en la inserción de un catéter por la vena yugular interna que se avanza hasta la vena hepática donde se forma un tracto entre la vena porta y la vena hepática, este tracto es expandido mediante un balón, posteriormente se coloca un stent formando un shunt portosistémico permanente, sin embargo la experiencia en niños es limitada y

solo se indica en hipertensión porta prehepática con vena porta permeable (fibrosis hepática congénita)³.

Los shunts portosistémicos quirúrgicos descomprimen el sistema venoso portal disminuyendo la presión del mismo. La principal indicación para el tratamiento quirúrgico incluye sangrado variceal persistente no controlable con manejo endoscópico, persistencia de VE, esplenomegalia masiva sintomática, retardo en el crecimiento y biliopatía portal sintomática⁵.

El tratamiento quirúrgico ha demostrado alta efectividad sin embargo se han asociado a un aumento del 10% de mortalidad cuando es realizado como una urgencia. En contraste con los excelentes resultados de la derivación quirúrgica en niños con la función hepática conservada hay muy pobres resultados de estos en niños con patología hepática⁵.

La esplenectomía no esta indicada ya que no reduce la probabilidad de hemorragia por varices y elimina la opción de realizar un shunt esplenorenal así como aumenta el riesgo de infecciones por bacterias encapsuladas y daño pancreático⁵.

Planteamiento del problema

La hipertensión portal es una entidad descrita desde 1898, su presencia en niños es una entidad desafiante. Hasta la fecha la mayor parte de los estudios realizados en niños han tenido por objeto aspectos relacionados con el diagnóstico, manejo y complicaciones de la enfermedad. Se ha confrontado la HTP en los niños mediante el tratamiento sintomático de las complicaciones de este síndrome sin considerar la necesidad de manejar dicha entidad de forma sistémica e incluir entre los pacientes a evaluar a aquellos con un riesgo importante de padecerla. No existen artículos donde se estudien los factores de riesgo asociados al requerimiento de derivación portosistémica quirúrgica, si se identifica a estos pacientes se podrían llevar a cabo intervenciones más oportunas disminuyendo la aparición de complicaciones al ofrecer a los pacientes con riesgo de ser no respondedores al tratamiento médico un manejo quirúrgico de una forma más temprana con un mejor pronóstico y calidad de vida.

Pregunta de investigación

¿Cuáles son los factores de riesgo en pacientes con hipertensión porta pre hepática que se asocian al requerimiento de derivación portosistémica quirúrgica?

Justificación

La mayoría de los estudios sobre hipertensión portal en niños están basados en estudios en adultos y extrapolar los resultados a los niños no es óptimo para la toma de decisiones¹⁸. Además no existen artículos específicos sobre factores asociados para requerir derivación portosistémica quirúrgica en pacientes con hipertensión porta pre hepática.

La importancia de este estudio recae en la premisa de que un tratamiento temprano retrasa o previene la aparición de complicaciones inherentes a la enfermedad³. En este caso, la hipertensión portal prehepática puede cursar por muchos años asintomática, esto aunado al no reconocimiento de los pacientes con factores predisponentes a la necesidad de un manejo quirúrgico retrasa el manejo indicado para cada paciente aumentando las complicaciones y empeorando el pronóstico.

En México no existe un registro que documente la incidencia y caracterización de estos pacientes incluidos los factores de riesgo para necesitar un manejo quirúrgico². El entendimiento y uso adecuado de la derivación portosistémica cambia marcadamente la historia natural de la enfermedad.

Además para reducir la necesidad de procedimientos invasivos y uso de anestesia general existe un interés en identificar los factores asociados a la necesidad del manejo quirúrgico de la enfermedad¹⁷.

Se ha confrontado la HTP en los niños mediante el tratamiento sintomático de las complicaciones de este síndrome sin considerar la necesidad de manejar dicha entidad de forma sistémica e incluir entre los pacientes a evaluar a aquellos con un riesgo importante de padecerla¹⁶.

Objetivos

General:

- Identificar los factores de riesgo para el requerimiento de derivación portosistémica quirúrgica en pacientes con hipertensión porta pre hepática.

Específicos:

- Conocer la demografía de los pacientes con hipertensión porta pre hepática en el Hospital Infantil de México en los últimos 18 años
- Identificar las variables cualitativas que puedan ser factores asociados (de riesgo o protectores) para requerir una derivación porto sistémica quirúrgica en niños con HTP pre hepática.
- Identificar las variables cuantitativas que puedan ser factores asociados (de riesgo o protectores) para requerir una derivación porto sistémica quirúrgica en niños con HTP pre hepática.

Hipótesis

Existen variables consideradas como factores potenciales de riesgo para requerir derivación portosistémica quirúrgica en niños con HTP pre hepática pero ninguna con demostración estadística.

Métodos

Se realizó un estudio de casos y controles, analítico, retrospectivo, longitudinal donde se incluyeron a todos los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de hipertensión portal prehepática en el periodo comprendido entre enero 1999 - mayo 2017 mediante revisión de expedientes clínicos.

- **Se definieron como casos** todos los pacientes con diagnóstico de hipertensión portal pre hepática que requirieron derivación porto sistémica quirúrgica.

- **Se definieron como controles** todos los pacientes con diagnóstico de hipertensión portal pre hepática que demostraron desarrollar derivación porto sistémica espontánea con manejo médico y endoscópico sin requerir derivación porto sistémica quirúrgica.

De cada paciente se buscaron las variables establecidas para mediante un análisis estadístico determinar los factores de riesgo para requerir derivación porto sistémica quirúrgica en esta población.

Se pidió un listado al archivo del Hospital Infantil de México Federico Gómez de todos los pacientes con diagnóstico de Hipertensión Portal en el periodo antes mencionado, sin embargo se aplicaron los siguientes criterios:

- **Criterios de exclusión:** No contar con el expediente completo.
- **Criterios de no inclusión:** Pacientes con hipertensión portal intrahepática o posthepática.

Como muestra final se obtuvieron 73 pacientes. Se diseñó una base de datos en Excel donde se recabaron los datos de la siguiente manera:

Descripción de variables

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO	ESCALA DE MEDICIÓN
DEMOGRÁFICAS				
Edad	Tiempo que ha vivido una persona. ³¹	Edad en meses al momento de diagnóstico.	Cuantitativa continua	Meses.
Sexo	Totalidad de características reproductivas, funcionales, de fenotipo y genotipo que diferencian entre hombre y mujer. ³¹	Femenino o masculino.	Cualitativa nominal	Femenino Masculino
ANTECEDENTES				
Episodio de deshidratación	Condición que resulta de una pérdida excesiva de agua de un organismo vivo. ³⁰	Antecedente de episodio de deshidratación en cualquiera de sus grados previo al diagnóstico de la hipertensión portal prehepática.	Cualitativa nominal	Sí No
Sepsis	Síndrome de respuesta de Inflamación sistémica con etiología infecciosa probada o sospechada. ³¹	Antecedente de sepsis previo al diagnóstico de la hipertensión portal pre hepática.	Cualitativa nominal	Sí No
Onfaloclis	Catéter en la vena umbilical. ³¹	Antecedente de catéter venoso umbilical previo al diagnóstico de la hipertensión portal prehepática.	Cualitativa nominal	Sí No

Onfalitis	Infección de umbilical del recién nacido que corresponde a enrojecimiento y endurecimiento de la piel alrededor del ombligo. ³⁰	Antecedente de infección umbilical previo al diagnóstico de la hipertensión portal prehepática.	Cualitativa nominal	Sí No
Trombofilia	Desorden de hemostasis en el que existe tendencia a la trombosis. ³¹	Presencia de cualquier estado de hipercoagulabilidad.	Cualitativa nominal	Sí No
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS				
Tiempo de evolución	Evolución de un proceso patológico sin intervención médica. ³⁰	Medida en meses desde el inicio de la sintomatología hasta el diagnóstico de hipertensión portal prehepática.	Cuantitativa continua.	Meses
Estado nutricional	Condición del cuerpo en relación con el consumo y uso de nutrientes. ³¹	<u>Eutrófico:</u> T/E > 95% con P/T >90%. <u>DNT Aguda:</u> T/E>95% con P/T <90%. <u>DNT Cronico agudizada:</u> T/E <95% con P/T <90%. <u>DNT Cronico compensada:</u> T/E <95% con P/T >90%.	Cualitativa ordinal	Eutrófico Desnutrición : Leve Moderada Severa

		La intensidad de la desnutrición será valorada con la escala de Gómez.		
Hiper-esplenismo	Condición caracterizada por esplenomegalia con la reducción en el número de las diferentes líneas celulares sanguíneas en la presencia de una médula ósea normal. ³¹	Se considerara presente si el paciente durante su evolución cursa con alguna de las siguientes: → Trombocitopenia (Plaquetas < 150 000 mm ³) → Anemia (Hemoglobina < 8 g/dl) → Leucopenia (Leucocitos < 3000 mm ³).	Cualitativa nominal	Sí No
Espleno-megalia	Engrandecimiento del bazo. ³¹	Si se demuestra su presencia a la EF con borde esplénico palpable .	Cualitativa nominal	Sí No
Trombo-citopenia	Nivel bajo de plaquetas. ³¹	Recuento plaquetario < 150, 000 mm ³ .	Cualitativa nominal	Sí No
STD por varices esofágicas	Hemorragia en tubo digestivo alto por vasos esofágicos dilatados. ³⁰	Presencia o ausencia de STD por várices esofágicas y número de episodios.	Cualitativa nominal – cuantitativa discreta	Sí No
Grado varices esofágicas	Valor o medida de la dilatación de las venas del esófago. ³⁰	Basados en la clasificación de Sohendra ¹⁸ <u>Grado I:</u> Repleción leve con diámetro inferior a 2 mm, apenas se elevan en esófago relajado. <u>Grado II:</u> Repleción moderada, curso	Cualitativa ordinal	Grado I - IV

		serpenteante, diámetro de 3-4 mm, limitado a la mitad inferior del esófago. <u>Grado III:</u> Repleción completa tensa, diámetro superior a 4 mm, paredes finas. Pasan al fondo gástrico. <u>Grado IV:</u> Repleción completa tensa, ocupan todo el esófago, a menudo combinadas con várices gástricas y duodenales.		
MANEJO FARMACOLÓGICO				
Diuréticos	Agentes que promueven la excreción de orina a través de sus efectos en la función del riñón. ³⁰	Uso de cualquier diurético como tratamiento para la hipertensión portal prehepática.	Cualitativa nominal	Sí No
Beta bloqueado-res	Fármacos que se unen a los receptores beta pero sin activarlos, es decir bloqueando la acción de los agonistas beta adrenérgicos. ³¹	Uso de cualquier beta bloqueador para manejo de la hipertensión portal prehepática.	Cualitativa nominal	Sí No
MANEJO ENDOSCÓPICO				
Ligadura de varices esofágicas	Tratamiento endoscópico de varices esofágicas por medio de la colocación de	Presencia o ausencia de este tipo de manejo endoscópico.	Cualitativa nominal	Sí No

	bandas a su alrededor que causan obliteración y trombosis de estas. ³¹			
Escleroterapia de varices esofágicas	Tratamiento endoscópico de varices esofágicas mediante la inyección e infusión de agentes químicos que causan trombosis local, y eventualmente fibrosis y obliteración de los vasos. ³⁰	Presencia o ausencia de este tipo de manejo endoscópico.	Cualitativa nominal	
MANEJO QUIRÚRGICO				
Embolización esplénica	Método de hemostasis en el bazo que utiliza varios agentes (gel-espuma, metal, vidrio, plástico, grasa, algodón y musculo) como embolo. ³⁰	Realización de embolización esplénica como manejo de las complicaciones de la hipertensión portal prehepática.	Cualitativa nominal	Sí No
Derivación porto-sistémica quirúrgica.	Tratamiento para crear nuevas conexiones entre la circulación portal y sistémica ³¹	Presencia o ausencia de derivación portosistémica quirúrgica.	Cualitativa nominal	Sí No

Tipo de derivación porto-sistémica.	Forma anatómica de crear nuevas conexiones entre la circulación portal y sistémica. ³²	<u>Meso-ileo-cava:</u> Anastomosis vascular que se realiza entre la vena mesentérica superior y la vena cava inferior. ³² <u>Esplenorrrenal distal:</u> Anastomosis venosa terminolateral entre la vena esplénica y la vena renal izquierda. ³²	Cualitativa Nominal	Meso ileo cava. Espleno- rrenal distal.
Éxito de la embolización esplénica	Resultado satisfactorio de la embolización esplénica. ³¹	Desaparición o disminución de las características clínicas y/o sintomatología asociada a la hipertensión portal pre-hepática.	Cualitativa nominal.	Sí No
Éxito de la derivación porto-sistémica	Resultado satisfactorio de la derivación porto sistémica. ³¹	Desaparición o disminución de las características clínicas y/o sintomatología asociada a la hipertensión portal pre-hepática.	Cualitativa nominal.	Sí No

Plan de análisis estadístico

Análisis de frecuencias para la descripción de las variables demográficas y descripción general de la población en estudio. Análisis univariado de las variables cualitativas entre los casos y controles por medio de Chi 2 y análisis de comparación de medias con T de Student para el análisis de las variables cuantitativas considerando una P significativa < 0.05 con el programa estadístico SPSS 18.0.

Consideraciones éticas

Al tratarse de un estudio retrospectivo de revisión de expedientes no hay consideraciones éticas que considerar.

Resultados

Se incluyeron un total de 73 pacientes de los cuales las variables analizadas (demográficas, antecedentes, características clínicas, manejo medico y endoscópico) se comportaron de la siguiente manera.

- *En cuanto a la población general de nuestro estudio obtuvimos los siguientes resultados:*

La edad media al diagnóstico fue de 5 +/- 3.5 años (límite 5 meses a 18 años).

En cuanto al género, 43 pacientes fueron masculinos (58.9%) y 30 femeninos (41.1%). *Gráfica 1.*

En cuanto al estado nutricional al momento del diagnóstico 26 pacientes eran eutróficos (35.6%) y 38 tenían algún grado de desnutrición (52.1%). En 9 pacientes no se pudo obtener su condición nutricional al momento del diagnóstico (12.3%) . *Gráfica 2A.*

De los 26 pacientes con desnutrición al momento del diagnóstico, en 22 fue leve (57.9%), en 13 moderada (17.8%) y en 3 casos severa (4.1%). Al analizar el estado nutricional posterior al manejo de la hipertensión porta se encontró mejoría en 21 pacientes (55.2%). *Gráfica 2B.*

En cuanto a los antecedentes relacionados con hipertensión porta pre hepática encontramos que 34 pacientes fueron manejados con cateterismo umbilical (47.9%), 2 cursaron con onfalitis (2.7%), 6 pacientes cursaron con algún episodio de deshidratación (8.2%) , 25 cursaron con algún evento de sepsis (34.7%) y 8 presentaron alguna condición de trombofilia asociada (11.4%). *Gráfica 3.*

En cuanto al cuadro clínico encontramos lo siguiente:

El tiempo del inicio de los síntomas al diagnóstico e inicio del tratamiento fue en promedio de 18 +/- 27 meses (límite de 1 mes a 11 años).

El sangrado de tubo digestivo por várices esofágicas se presentó en 64 de los pacientes (87.7%). El número de episodios fue en promedio de 3.3 +/- 2.5 sangrados (límite 1-12 episodios).

El grado de várices esofágicas al diagnóstico fue: grado I en 6 pacientes (8.7%), grado II en 15 pacientes (21.7%), grado III en 24 pacientes (34.8%) y grado IV en 24 pacientes (34.8%). *Gráfica 4.*

Dentro de los otros síntomas encontramos que 60 pacientes presentaron esplenomegalia (82.2%), 64 mostraron trombocitopenia (87.7%) y 62 pacientes presentaron hiperesplenismo (84.9%). *Gráfica 5.*

El tratamiento fue médico y endoscópico exclusivamente en 44 pacientes (60.3 %) y quirúrgico (derivación porto sistémica) en 29 pacientes (39.7%). *Gráfica 6.*

En cuanto al tratamiento médico en 69 pacientes se utilizaron beta bloqueadores (94.5%) y en 28 pacientes además se requirió uso de diurético (38.4%).

En cuanto al manejo endoscópico, la ligadura de várices fue realizada en 39 de los pacientes (53.4%). El número de ligaduras fue en promedio de 1.6 +/- 0.7 (límite de 1-4). El manejo con escleroterapia fue llevado a cabo en 22 de los pacientes (30.1%). El número de sesiones de escleroterapia fue en promedio de 1.8 +/- 0.9 (límite 1-4). El éxito del tratamiento endoscópico de las várices esofágicas se vio en 25 pacientes (40 %).

En cuanto al tratamiento quirúrgico la derivación porto sistémica se realizó en 29 pacientes (39.7%). El tipo de DPS más común fue la Meso-ileo-cava llevada a cabo en 23 pacientes (79.3%), la derivación tipo espleno-renal distal se realizó en 6 pacientes (20.7%). *Gráfica 7.* El éxito de la DPS se obtuvo en 19 pacientes (66 %).

Durante el seguimiento se evaluó el último grado de várices esofágicas (última endoscopia) encontrando que en 24 pacientes ya no se evidencio presencia de várices (32.9%), en 48 pacientes aún continuaron (65.8%) pero con el siguiente grado: Grado I en 19 pacientes (39.6%), grado II en 17 pacientes (35.4%), grado III en 6 pacientes (12.5%) y grado IV en 6 pacientes (12.5%). *Grafica 8.*

La embolización esplénica se requirió solo en 5 de los pacientes (6.8%). En 4 fue exitoso (80%) y solo un paciente no respondió.

- En cuanto al análisis comparativo de las variables cualitativas entre los pacientes con hipertensión porta pre hepática que requirieron derivación porto sistémica quirúrgica vs los que no requirieron obtuvimos los siguientes resultados: (Tabla 1)

Acerca del género, 16 de 43 pacientes masculinos requirieron DPS (37.2%) vs 13 de 30 mujeres (43%) $p= 0.38$.

En cuanto al estado nutricional al momento del diagnóstico: 10 de 26 pacientes eutróficos (38.1%) requirieron DPS vs 15 de 38 pacientes con algún grado de DNT (39.5%) $p=0.57$

De los antecedentes clínicos los resultados obtenidos fueron:

14 de 34 pacientes que fueron manejados con onfalocclisis (41.2%) requirieron DPS vs 15 de 37 de los que no se manejaron con onfalocclisis (51.7%). $p=0.57$

En cuanto al antecedente de haber presentado algún episodio de deshidratación encontramos que 3 de 6 pacientes que lo presentaron (50%) requirieron DPS vs 26 de 67 que no lo presentaron (38.8%) $p=0.41$

En cuanto al antecedente de haber presentado algún evento de sepsis encontramos que 6 de 25 pacientes que si lo presentaron (24%) requirieron DPS vs 22 de 47 que no tenían ese antecedente (46%) $p=0.049$.

De las características clínicas los resultados obtenidos fueron:

En cuanto al STD por várices esofágicas, encontramos que 27 de 64 pacientes que si tuvieron STD por várices esofágicas requirieron DPS (42%) vs 2 de 9 que no cursaron con STD (22%) $p=0.22$.

En los pacientes con várices esofágicas grado III-IV, encontramos que 22 de 48 pacientes requirieron DPS (42.2%) vs 2 de 9 que no tenían ese grado de várices esofágicas (22.2%) $p= 0.24$

En cuanto a la esplenomegalia, 23 de 60 pacientes que si la presentaron requirieron DPS (38.3%) vs 6 de 13 que no la presentaron. (46.2%) $p=0.4$

En cuanto a la trombocitopenia, 28 de 64 pacientes que si la presentaron requirieron DPS (43.8%) vs 1 de 9 que no la presento. (11.1%) $p= 0.06$

En cuanto al hiperesplenismo encontramos que 27 de 62 pacientes que si lo presentaron requirieron DPS (43.5%) vs 2 de 10 que no cursaron con hiperesplenismo (20%) $p=0.26$.

Del manejo médico obtuvimos los siguientes resultados:

28 de 69 pacientes que fueron manejados con beta bloqueadores requirieron DPS (40.6%) vs 1 de 4 que no fueron manejados con estos (25%). $p= 0.47$

En cuanto al uso de diuréticos 13 de 28 pacientes que fueron manejados con estos requirieron DPS (46.4%) vs 16 de 45 en los que no se utilizaron (35.6%)

Del manejo endoscópico obtuvimos los siguientes resultados:

En cuanto a el manejo endoscópico de las varices con ligadura encontramos que 11 de 39 pacientes que se ligaron (28.2%) requirieron DPS vs 28 de 34 que no se ligaron (52.9%) $p=0.028$ RR 1.5 veces (IC95% 1.01-2.29)

Del manejo endoscópico con escleroterapia 12 de 22 pacientes en los que se realizó escleroterapia requirieron DPS (54.4%) vs 17 de 51 a los que no se realizó escleroterapia (33.3%).

En cuanto al seguimiento obtuvimos los siguientes resultados: (Tabla 2)

De los pacientes a los que se realizó DPS, 16 de 29 no presentaron várices esofágicas posterior a la DPS (55.2%) vs 8 de 43 de los que no se realizó DPS (18.6%) $p=0.001$

De los pacientes a los que se realizó DPS, 16 de 29 tuvieron éxito en cuanto al manejo endoscópico de las várices esofágicas (55.2%) vs 9 de 43 de los que no se realizó DPS (20.9%) $p=0.003$

- En cuanto al *análisis comparativo de las variables cuantitativas entre los pacientes con hipertensión porta pre hepática que requirieron derivación porto sistémica quirúrgica vs los que no requirieron* obtuvimos los siguientes resultados: (Tabla 3)

La edad media al diagnóstico en los pacientes que requirieron derivación porto sistémica fue de 4.8 +/- 3.4 años vs 5.1 +/- 3.6 años en los que no requirieron DPS. ($p=0.9$)

El número de episodios de STD fue en promedio de 3 +/-2 en los pacientes con DPS vs 3.5 +/- 2.8 en los no derivados ($p=0.1$)

El tiempo del inicio de los síntomas al diagnóstico fue de 19 +/-31 meses en los pacientes con DPS vs 17 +/- 25 meses en los no derivados ($p=0.7$)

El número de ligaduras en los pacientes que requirieron DPS fue de 1.6 +/-0.8 vs 1.6 +/-0.7 en los que no requirieron DPS 0.2. ($p=0.2$)

El número de sesiones de escleroterapia en los pacientes que requirieron DPS fue de 1.9 +/-0.9 vs 1.7 +/-1 en los que no requirieron DPS. ($p=0.6$)

Discusión

Se trata de una muestra grande de pacientes con HTP pre hepática en nuestro país ya que el único estudio reportado en México que describe la incidencia y las características de pacientes pediátricos con este diagnóstico es el realizado por Zarate y cols.² el cual se trata de un estudio observacional, retrospectivo, descriptivo, transversal donde se incluyeron todos los pacientes del Instituto Nacional de Pediatría de enero de 2001 a diciembre de 2011 con diagnóstico de HTP con una muestra final de 52 pacientes de los cuales únicamente 32 eran tipo pre hepática comparado con nuestro estudio donde incluimos un total de 73 pacientes con HTP pre hepática.

En nuestro estudio la edad media al diagnóstico fue de 5 +/- 3.5 años (límite 5 meses a 18 años), lo anterior contrasta con lo descrito en el estudio realizado en México por Zárate y cols.² donde la edad media al diagnóstico fue de 8.9 años (límite de 3 a 15 años), sin embargo nuestros resultado coinciden con lo descrito en la literatura internacional donde la edad media es de 4.6 años.²⁶

Se observo predominancia del género masculino con 58.9% pacientes, lo cual correlaciona con la literatura donde de igual forma se reporta mayor porcentaje de este género.^{2,26}

En cuanto a los resultados obtenidos acerca de los antecedentes relacionados con HTP pre hepática el cateterismo umbilical ocupó el primer lugar con 47.9%, seguido del antecedente de sepsis con 34.7% y deshidratación con 8.2%. El porcentaje obtenido sobre onfalocclisis concuerda con lo descrito por Andrade y cols.²⁶ donde de igual forma se reporto como el antecedente más frecuente en los pacientes con HTP, sin embargo existe un contraste en cuanto a los antecedentes de sepsis y deshidratación ya que en dicho estudio el porcentaje de ambos es muy inferior al encontrado por nosotros 34.7% vs 3.6 % para sepsis y 8.2 vs 1.8% para deshidratación.

El STD por VE fue el síntoma con mayor porcentaje de presentación en nuestro estudio con 87.7%, lo anterior correlaciona con lo descrito en la literatura donde el STD se reporta como la manifestación clínica más frecuente en estos pacientes.^{2,26,}

El grado de várices esofágicas al diagnóstico mostro mayor porcentaje para los grados III y IV, resultados que correlacionan con lo descrito en la literatura donde al diagnóstico son los grados reportados con mayor frecuencia.^{2,3}

Lo obtenido sobre el resto de los síntomas contrasta abismalmente con lo descrito en la literatura donde los porcentajes de presentación son mucho menores sobre todo en cuanto al hiperesplenismo donde obtuvimos un 84.9% vs 15.6% y la esplenomegalia donde obtuvimos un 82.2% vs 6.3% del estudio de Zarate y cols.²

En nuestra muestra el tratamiento endoscópico predominante fue el llevado a cabo con ligadura (53%), resultados que contrastan con lo encontrado por Andrade y cols.²⁶ donde el manejo endoscópico predominante fue con escleroterapia (72 %), lo anterior puede ser atribuido a la falta de ligaduras de tamaños específicos para pacientes pediátricos las cuales en el pasado eran de difícil adquisición.

El tipo de DPS más común fue la meso-ileo-cava , lo anterior encuentra correlación con lo descrito en la literatura mexicana donde de igual forma es el tipo de DPS más común seguida de la esplenorrenal.²

Lo anterior constó las características generales como clínicas y terapéuticas de la muestra global, sin embargo si bien se describe en la literatura que la indicación para realizar una derivación porto sistémica quirúrgica es la falla al manejo médico y endoscópico, no existen en la literatura estudios sobre factores asociados para requerir derivación porto sistémica quirúrgica en pacientes con hipertensión porta pre-hepática, debido a lo anterior la importancia de nuestros hallazgos recae en la premisa de que la HTP pre-hepática puede cursar por muchos años asintomática y esto aunado al no reconocimiento de los pacientes con factores predisponentes a la necesidad de un manejo quirúrgico retrasa el manejo indicado aumentando las complicaciones y empeorando el pronóstico, por lo que de lo encontrado en nuestro estudio discutimos lo siguiente:

El cursar con algún cuadro de deshidratación durante la etapa de lactante aumenta las posibilidades de requerir DPS sin alcanzar significancia estadística pero si con significancia clínica, seguramente al incrementar el número de muestra se alcanzaría significancia estadística.

El cursar con STD por varices esofágicas se relaciono con mayor porcentaje de requerir DPS (42 vs 22%) sin alcanzar diferencia estadísticamente significativa pero si significancia clínica seguramente al contar con mayor muestra se alcanzaría significancia estadística.

La presencia de várices esofágicas G III-IV se relaciono con mayor porcentaje de requerir DPS (42% vs 22%) sin alcanzar diferencia estadísticamente significativa pero sí significancia clínica.

El cursar con trombocitopenia se relaciono a requerir DPS en un mayor porcentaje (43.8 vs 11.1%) sin alcanzar significancia estadística pero si con gran significancia clínica, al aumentar el tamaño de la muestra seguramente alcanzaría significancia estadística también.

El cursar con hiperesplenismo se relaciono a requerir DPS en mayor porcentaje (43.5% vs 20%) sin alcanzar significancia estadística pero con significancia clínica, como las variables anteriores al aumentar el número de muestra se alcanzaría la significancia estadística.

En cuanto al manejo endoscópico de las varices con ligadura demostramos que el no ligarlas se asocia claramente a un mayor porcentaje de requerir DPS (52.9 vs 28.2%) con significancia estadística y riesgo relativo de 1.5 veces más.

En cuanto al seguimiento, el realizar DPS demostró un mayor éxito del tratamiento endoscópico de las várices esofágicas (55.2% vs 20.9%) con significancia estadística y riesgo relativo de 4.6 veces más.

El genero, el estado nutricional, el antecedente de requerir onfalocclisis en el periodo neonatal, el antecedente de sepsis, la presencia de esplenomegalia, el manejo con beta bloqueadores y diuréticos así como el manejo endoscópico con escleroterapia, no mostraron diferencia estadísticamente significativa para requerir DPS.

En cuanto a las variables cuantitativas demostramos que la edad media al diagnóstico, el tiempo transcurrido entre el inicio de síntomas y el diagnóstico, el número de episodios de STD, y el número de ligaduras o sesiones de escleroterapia no se relacionaron con un mayor requerimiento de DPS.

Conclusiones

En cuanto al comportamiento de la muestra global:

Se trata del estudio con la muestra más grande de pacientes con HTP pre hepática en nuestro país ya que el único estudio reportado en México que describe la incidencia y las características de pacientes pediátricos con este diagnóstico incluye únicamente 32 pacientes.²

Los antecedentes de sepsis y deshidratación así como las características clínicas de hiperesplenismo y esplenomegalia se presentaron en nuestra muestra en un porcentaje mucho mayor al reportado en la literatura universal, la importancia de esta relación recae en la prevención y reconocimiento temprano de dichas entidades y por consiguiente disminuir el riesgo de padecer HTP pre hepática y ofrecer un diagnóstico y manejo oportuno disminuyendo la tasa de complicaciones y mejorando el pronóstico.

En cuanto al análisis comparativo:

En los pacientes con HTP con STD secundario a VE y que no fueron manejados con ligadura de las mismas aumento de manera significativa el porcentaje de requerir DPS con un RR de 1.5 veces más.

El haber cursado con algún episodio de deshidratación en etapa de lactante o presentar STD por várices esofágicas como síntoma principal además de cursar con várices esofágicas grado III- IV o cursar con trombocitopenia e hiperesplenismo, son factores que incrementan el porcentaje de requerir DPS en pacientes con HTP aunque sin alcanzar significancia estadísticamente significativa aunque si significancia clínica.

En cuanto al seguimiento, los pacientes a los que se realizó DPS mostraron finalmente un mayor porcentaje de éxito del tratamiento endoscópico con significancia estadística y RR de 4.6 veces más que en los casos no operados.

Al no existir en la literatura estudios sobre los factores de riesgo para requerir DPS en pacientes con HTP pre hepática los datos obtenidos son información nueva que se debe conocer al tratarse de una entidad con alta morbilidad para su diagnóstico y manejo oportuno.

Limitaciones del estudio

Al tratarse de un estudio retrospectivo existiran muchas variables que no podrán ser recabadas en todos los pacientes, lo cual puede ser un factor limitante para la contundencia de los resultados.

Cronograma de actividades.

ACTIVIDAD	FECHA
Diseño del estudio.	Agosto – Noviembre 2016
Presentación comité de investigación.	Noviembre 2016
Marco Teórico.	Noviembre – Febrero 2017
Diseño de la base de datos.	Febrero - Marzo 2017
Recolección de datos.	Marzo – Agosto 2017
Análisis de resultados.	Agosto – Diciembre 2017
Redacción de discusión.	Enero – Marzo 2018
Redacción de conclusión	Marzo - Junio 2018
Publicación.	Agosto- Diciembre 2018

Referencias bibliográficas

- 1) Romero G, Kravetz D, Argonz J. Hipertensión Portal. Fisiopatología. Cirugía Digestiva. 2009; IV(431): 1-12. www.sacd.org.ar.
- 2) Zarate Mondragón F, Romero Trujillo JO, Cervantes Bustamante R, Características clínicas, radiológicas y endoscópicas al diagnóstico de los pacientes con hipertensión portal prehepática en el Instituto Nacional de Pediatría del 2001 al 2011. Rev Gastroenterol México. 2014;79(4): 244-249.
- 3) Gugig R, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. World J Gastroenterol. 2012;18(11):1176-1184. doi:10.3748/wjg.v18.i11.1176.
- 4) Hidalgo Y, Trinchet RM, Manzano J, et al. Hipertensión portal prehepática en los niños. Rev Cubana Pediatr. 2010;82(4):76-98.
- 5) Giouleme O, Theocharidou E. Management of portal hypertension in children with portal vein thrombosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2013;57(4):419-425. doi:10.1097/MPG.0b013e3182a1cd7f.
- 6) Stanley S. et al. Obstruction to the extra hepatic portal system in childhood. The Lancet. 1962;279(7220):63–68.
- 7) Li JC, Henderson JM. Portal hypertension. En: Holzheimer RG, Mannick JA, editors. Surgical Treatment: Evidence-Based and Problem-Oriented. Munich: Zuckschwerdt; 2001. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK6973/>
- 8) Whipple A O. The problem of portal hypertension in relation to the hepatosplenopathies. Ann Surg. (1945);122:449–456.
- 9) de Ville de Goyet J, Clapuyt p, Otte JB. Extrahilar mesenterico-left portal shunt to relieve extra hepatic portal hypertension after partial liver transplant. Transplantation 1992; 53: 231.

- 10) de Ville de Goyet J, D'Ambrosio G, Grimaldi C. Surgical management of portal hypertension in children. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(3):219-232. doi:10.1053/j.sempedsurg.2012.05.005.
- 11) de Ville de Goyet J, Lo Zupone C, Grimaldi C, et al. Meso-Rex bypass as an alternative technique for portal vein reconstruction at or after liver transplantation in children: review and perspectives. *Pediatr Transpl.* 2013;17(1):19-26. doi:10.1111/j.1399-3046.2012.01784.x.
- 12) Córdova Villalobos JA, De La Torre Bravo A, Tratamientos endoscópico de las varices esofágicas y gástricas. En *Procedimientos endoscópicos en gastroenterología.* 2ª Edición. Editorial Médica Panamericana. 2009.
- 13) Pérez T. Hemorragia Digestiva Alta, en *Gastroenterología.* McGrawHill. 2012.
- 14) Stiegmann G, Goff JS. Endoscopic esophageal varix ligation: preliminary clinical experience. *Gastrointest Endosc.* 1988;34(2):113-117. doi:10.1016/S0016-5107(88)71274-2.
- 15) Steigman G V, Goff J S, Michaletz-Onody P. et al. Endoscopic sclerotherapy as compared with endoscopic variceal ligation for bleeding esophageal varices. *N Engl J Med.* (1992);326:1527–1532.
- 16) Costaguta A, Álvarez F. Hipertensión portal en pediatría, I: Aspectos fisiopatológicos y clínicos. *Arch Argent Pediatr.* 2010;108(3):239-242.
- 17) Schneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of Meso Rex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology.* 2016;63(4):1368-1380. doi:10.1002/hep.28153.
- 18) Shneider BL, Bosch J, De Franchis R, et al. Portal hypertension in children: Expert pediatric opinion on the report of the Baveno v consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. In: *Pediatric Transplantation.* Vol 16. ; 2012:426-437. doi:10.1111/j.1399-3046.2012.01652.x.

- 19) Williams S, Chan AKC. Neonatal portal vein thrombosis: Diagnosis and management. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2011;16(6):329-339. doi:10.1016/j.siny.2011.08.005.
- 20) Mileti E, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. *Curr Gastroenterol Rep.* 2011;13(1):10-16. doi:10.1007/s11894-010-0151-y.
- 21) Ferri PM, Ferreira AR, Fagundes EDT, Liu SM, Roquete MLV, Penna FJ. Portal vein thrombosis in children and adolescents: 20 years experience of a pediatric hepatology reference center. *Arq Gastroenterol.* 2012;49(1):69-76. doi:10.1590/S0004-28032012000100012.
- 22) Morag I, Epelman M, Daneman A, et al. Portal vein thrombosis in the neonate: risk factors, course, and outcome. *J Pediatr.* 2006;148(6):735-739. doi:10.1016/j.jpeds.2006.01.051.
- 23) Bass LM, Alonso EM. Portal Hypertension. In: *Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease.* 2016. 928-1141.
- 24) Janssen HL, Wijnhoud A, et al. Extra hepatic portal vein thrombosis: aetiology and determinants of survival. *Gut.* 2001;49(5):720-724. doi:10.1136/gut.49.5.720.
- 25) Li J, Chen W, Xu C, et al. Treatment of portal hypertension from portal vein cavernoma with the meso-Rex bypass. *Chinese Med J.* 2013;126(5): 971-973.
- 26) Andrade M, García W, Silveiro C. Hipertensión portal en niños: análisis de 20 años de trabajo. *Rev Cubana Pediatr.* 2010;82(1).
- 27) Elwood DR, Pomposelli JJ, Pomfret EA, Lewis WD, Jenkins RL. Distal splenorenal shunt: preferred treatment for recurrent variceal hemorrhage in the patient with well-compensated cirrhosis. *Arch Surg.* 2006;141(4):385-8; discussion 388. doi:10.1001/archsurg.141.4.385.
- 28) Lebrec D, Nouel O, Corbic M, Benhamou J P. Propranolol, a medical treatment for portal hypertension? *Lancet.* (1980);2:180-182.
- 29) Rossle M, Haag K, Ochs A. et al. The transjugular intrahepatic portosystemic stent shunt procedure for variceal bleeding. *N Engl J Med.* (1994);330:165-171

30) PubMed.org [Internet]. US National Library of Medicine National Institutes of Health, disponible de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>

31) MedlinePlus.gov [Internet]. US National Library of Medicine, disponible de: <https://medlineplus.gov>.

32) Scholz, S. & Sharif, K. Surgery for portal hypertension in children. *Curr Gastroenterol Rep* (2011) 13: 279. <https://doi.org/10.1007/s11894-011-0186-8>

33) Poddar U, Thapa BR, Rao KL. Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: Is it different from the West? *JGastroenterol Hepatol*. 2008;23:1354-7.

ANEXOS

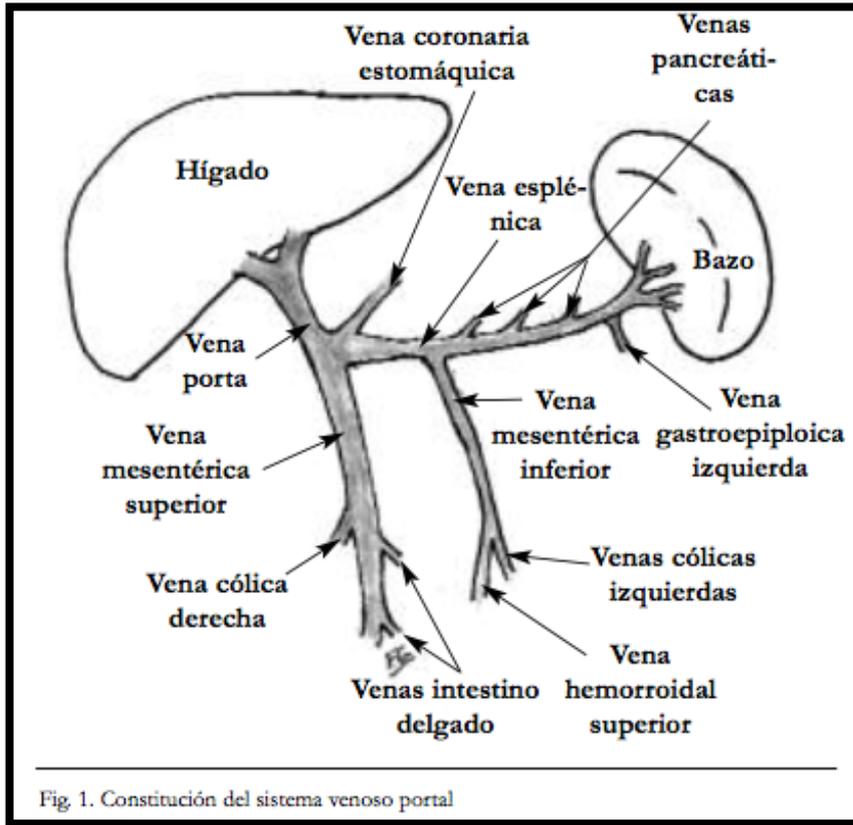


FIGURA 1. Anatomía sistema portal.

TABLE 1. Etiology of portal vein thrombosis in children
Unknown (>50%)
Umbilical vein catheterization
Omphalitis—umbilical sepsis
Thrombophilia (acquired, hereditary)
Myeloproliferative disorders
Surgery (splenectomy, liver transplantation)
Dehydration
Multiple exchange transfusions

TABLA 1. Etiología de la trombosis de la vena porta en niños.

Tipo de hipertensión portal	Diagnósticos	Pacientes	%
HTP prehepática (111 pacientes)	Cateterismo umbilical	72	64,9
	Onfalitis	5	4,5
	Sepsis en < de 6 meses	4	3,6
	Eda en < de 3 meses	2	1,8
	Cavernomatosis portal	1	0,9
	Causa desconocida	27	24,3

TABLA 2. Etiología hipertensión portal prehepática.

Table 1 Initial manifestation of portal hypertension				
Reference	Mitra <i>et al</i> ^[63] (1978)	Pinkerton <i>et al</i> ^[62] (1972)	Spence <i>et al</i> ^[33] (1984)	Howard <i>et al</i> ^[61] (1988)
Patients	70	33	27	152
% Presenting with				
Hemorrhage	80	97	85	46
Splenomegaly	99	24	100	94
Ascites	17	21	8	7

TABLA 3. Manifestaciones iniciales de la hipertensión portal.

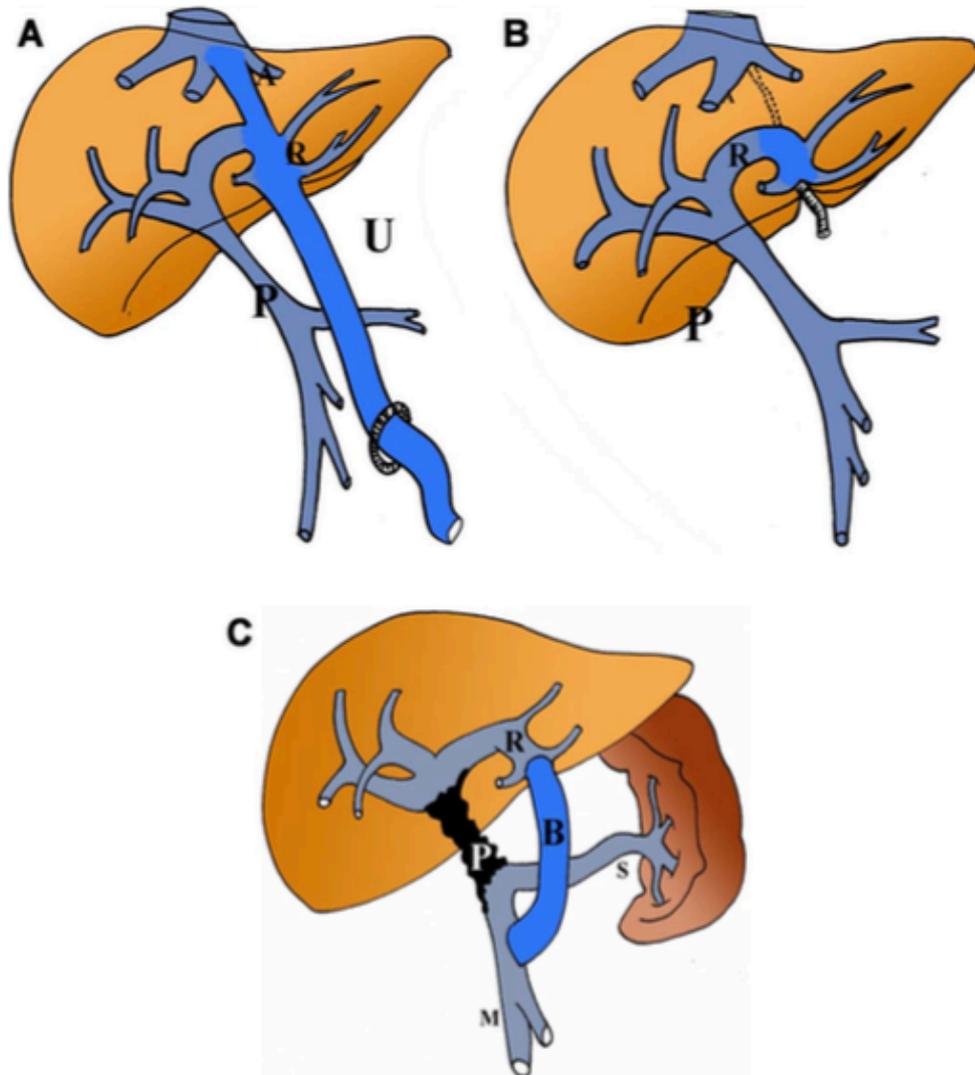
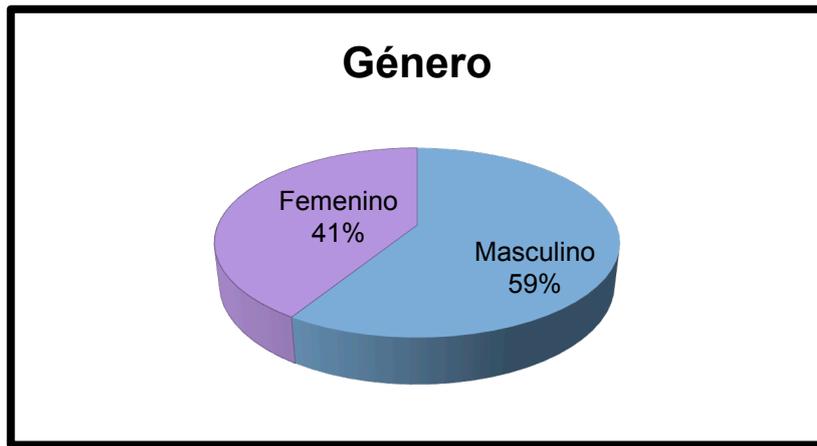
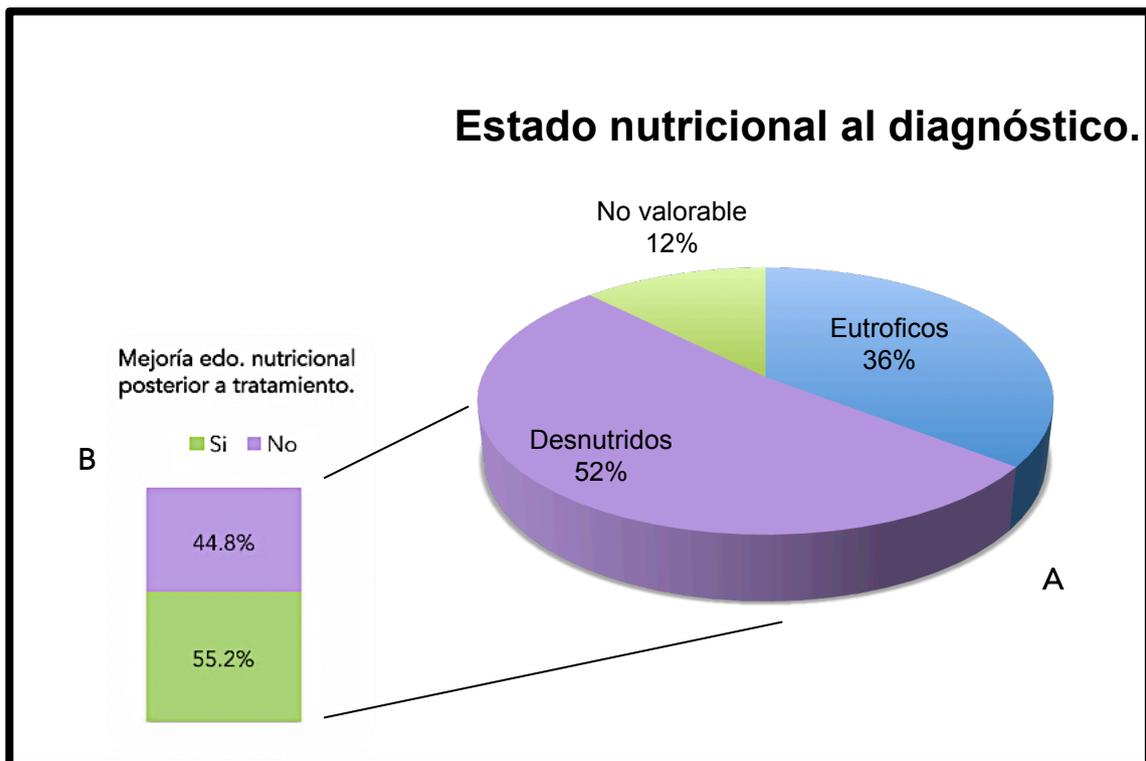


FIG. 2. Embryologic origins of the RR and diagram of the MRB. (A) Prenatal vascular anatomy. (B) Postnatal vascular anatomy indicating involution of umbilical vein and the ductus venosus but persistence of the RR. (C) The approach to the MRB is depicted. Abbreviations: A, ductus venosus; B, bypass; M = superior mesenteric vein; P, portal vein (in A,B) or extrahepatic portal vein thrombosis (in C); R, Rex recessus; S, splenic vein; U, umbilical vein.

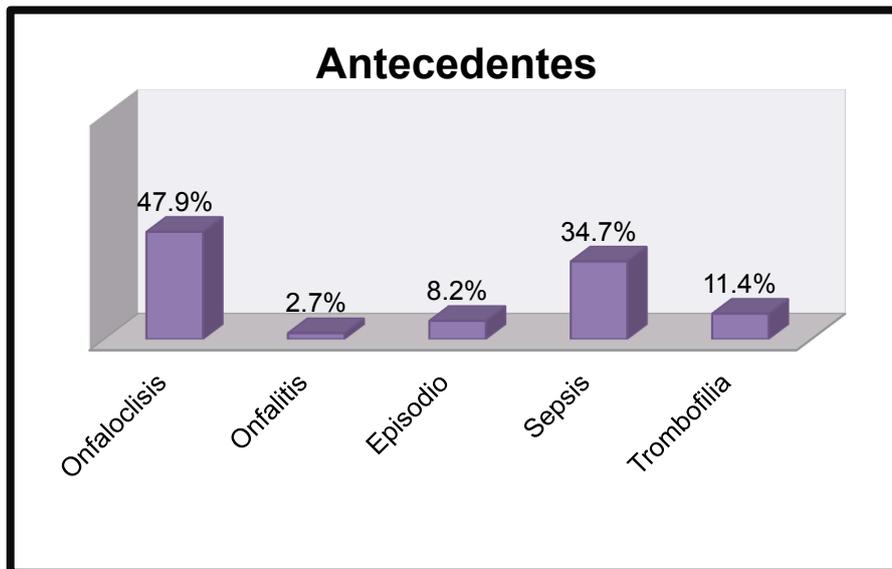
FIGURA 2. Derivación Porto Meso Rex.



GRÁFICA 1. Género pacientes con HTP porta pre hepática.



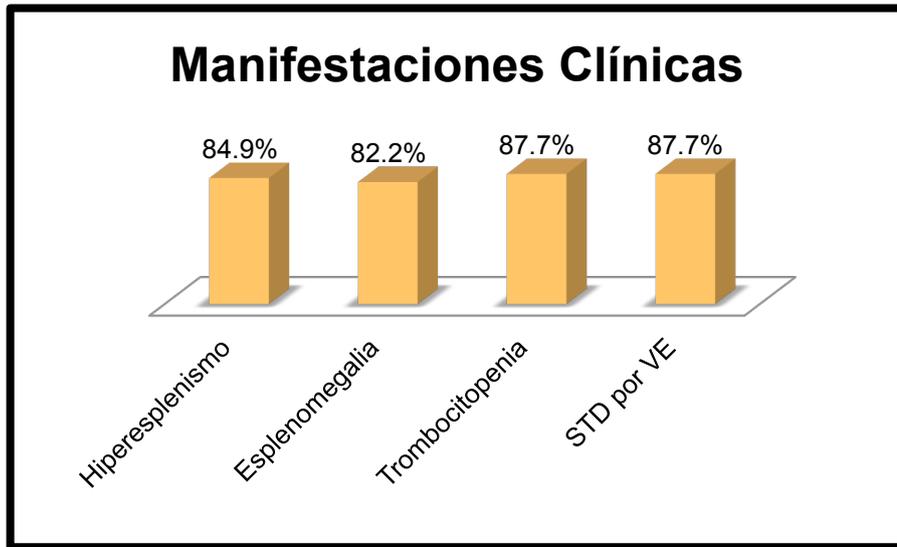
GRÁFICA 2. A) Estado nutricional al diagnóstico en pacientes con HTP pre hepática.
B) Mejoría del estado nutricional posterior al tratamiento en pacientes con HTP pre hepática.



GRÁFICA 3. Antecedentes relacionados con el diagnóstico de HTP pre hepática.



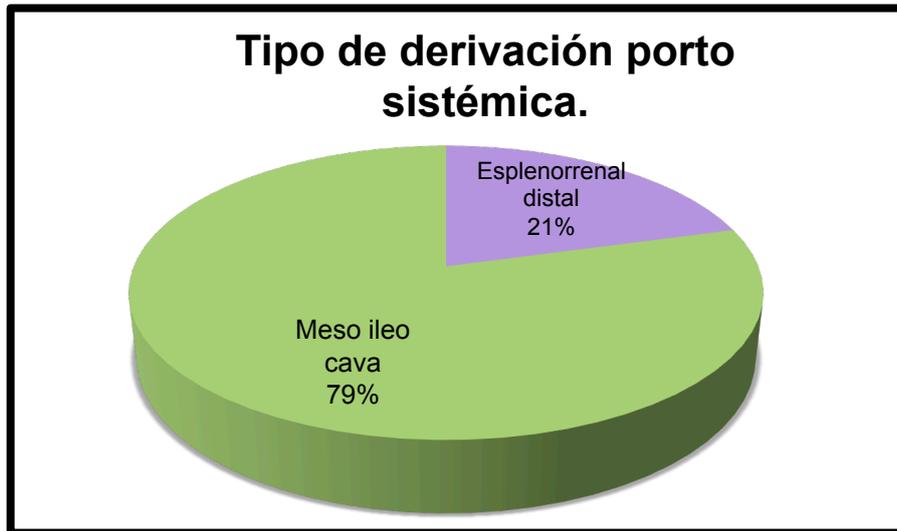
GRÁFICA 4. Grado de VE al diagnóstico en pacientes con HTP pre hepática.



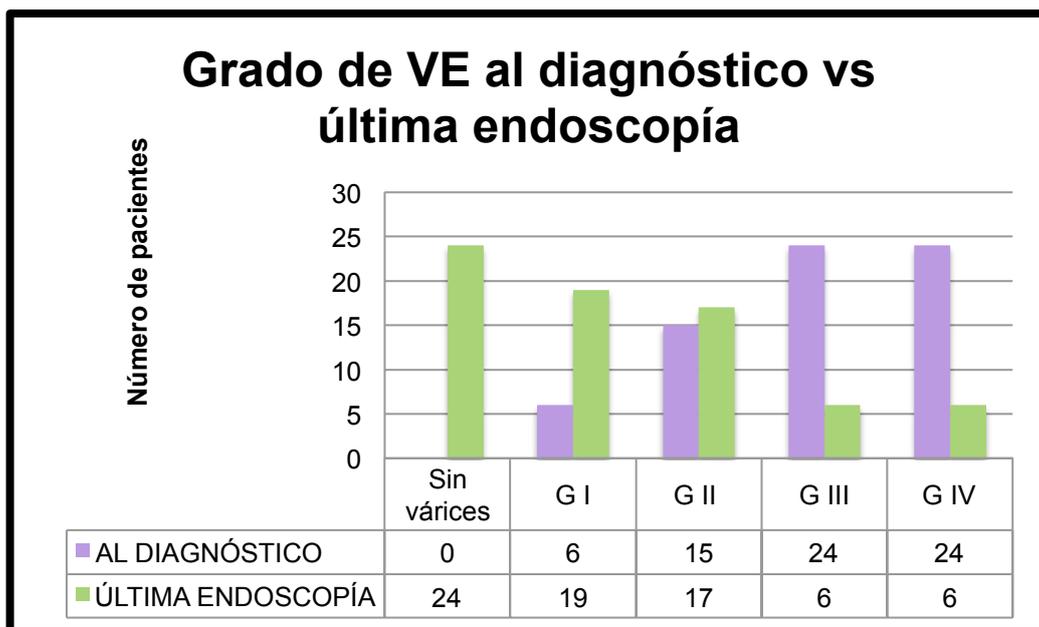
GRÁFICA 5. Manifestaciones clínicas en los pacientes con HTP pre hepática.



GRÁFICA 6. Tipo de tratamiento en pacientes con HTP pre hepática. Tratamiento médico y endoscópico vs tratamiento quirúrgico con DPS.



GRÁFICA 7. Tipo de derivación porto sistémica (DPS) quirúrgica: Meso-ileo-cava vs esplenorrenal distal.



GRÁFICA 8. Grado de VE al diagnóstico vs grado de VE en última endoscopia posterior al tratamiento.

TABLA 1. Análisis comparativo de las variables cualitativas entre los pacientes con hipertensión porta pre hepática que requirieron derivación porto sistémica quirúrgica vs los que no requirieron.

Variable	Subvariable	N	Derivación Porto Sistémica		P	RR
			Sí	No		
Sexo	Masculino	43	16 (37.2%)	27 (62.8%)	0.38	
	Femenino	30	13 (43%)	17 (56%)		
Estado nutricional	Eutrófico	26	10 (38.1%)	16 (61%)	0.57	
	DNT	38	15 (39.5%)	23 (60.5%)		
Onfalocclisis	Sí	34	14 (41.2%)	20 (58.8%)	0.57	
	No	37	15 (51.7%)	22 (59.5%)		
Episodio deshidratación	Si	6	3 (50%)	3 (50%)	0.41	
	No	67	26 (38.8%)	41 (61.2%)		
STD várices esofágicas	Sí	64	27 (42.2%)	37 (57.8%)	0.22	
	No	9	2 (22.2%)	7 (77.8%)		
Grado III-IV várices esofágicas	Sí	48	22 (45.8%)	26 (54.2%)	0.24	
	No	21	7 (33.3%)	14 (66.7%)		
Esplenomegalia	Si	60	23 (38.3%)	37 (61.7%)	0.41	
	No	13	6 (46.2%)	7 (53.8%)		
Trombocitopenia	Si	64	28 (43.8%)	36 (56.3%)	0.06	
	No	9	1 (11.1%)	8 (88.9%)		
Hiperesplenismo	Sí	62	27 (43.5%)	35 (56.5%)	0.26	
	No	10	2 (20%)	8 (80%)		
Beta bloqueadores	Si	69	28 (40.6%)	41 (59.4%)	0.47	
	No	4	1 (25%)	3 (75%)		
Diurético	Sí	28	13 (46.4%)	15 (53.6%)	0.24	
	No	45	16 (35.6%)	29 (64.4%)		
Ligadura várices esofágicas	Sí	39	11 (28.2%)	28 (71.8%)	0.028	1.5 (1.01-2.29)
	No	34	18 (52.9%)	16 (47.1%)		
Escleroterapia	Si	22	12 (54.5%)	10 (45.5%)	0.76	
	No	51	17 (33.3%)	34 (66.7%)		

TABLA 2. Variables cualitativas de seguimiento.

<i>Variable</i>	<i>Derivación P.S.</i>		<i>P</i>	<i>RR</i>
	<i>Sí</i>	<i>No</i>		
Edad al diagnóstico (años)	4.8 +/- 3.4	5.1 +/- 3.6	0.88	
Numero episodios STD	3 +/-2	3.5 +/- 2.8	0.13	
Meses desde inicio de síntomas	19 +/- 31	17 +/-25	0.65	
No. de ligaduras	1.6 +/- 0.8	1.6 +/-0.7	0.21	
No. de sesiones escleroterpia	1.8 +/- 0.9	1.7 +/- 1	0.57	

TABLA 3. Análisis comparativo de las variables cuantitativas entre los pacientes con hipertensión porta pre hepática que requirieron derivación porto sistémica quirúrgica vs los que no requirieron.

<i>Variable</i>	<i>Subvariable</i>	<i>N</i>	<i>Éxito tratamiento. endoscópico</i>		<i>P</i>	<i>RR</i>
			<i>Sí</i>	<i>No</i>		
Derivación porto sistémica	Sí	29	16 (55.2%)	13 (44.8%)	0.003	4.6 (1.64-13.11)
	No	43	9(20.9%)	34(79.1%)		