



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

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA
ESPECIALIDAD
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE PEDIATRÍA “DR SILVESTRE FRENK FREUND”

DIRECCIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

EVOLUCIÓN CLÍNICA DE PACIENTES CON ATRESIA DE VÍAS
BILIARES DE ACUERDO A LA PRESENCIA/AUSENCIA DE
HERNIA UMBILICAL

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA
DRA. SOFIA BRENES GUZMÁN

ASESOR DE TESIS
Acad. DR. PIERRE JEAN AURELUS

ASESORES METODOLÓGICOS
D. en C. SUSANA AIDEÉ GONZÁLEZ CHÁVEZ
D. en C. DR. JUAN CARLOS NUÑEZ ENRÍQUEZ

Ciudad de México, 11 de Julio del 2022

Facultad de Medicina





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

Investigador principal.

Acad. Dr. Pierre Jean Aurelus

Cirugía pediátrica, cirugía de trasplantes, gastrocirugía.

Servicio de Cirugía de Trasplantes.

UMAE Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Ciudad de México.

Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores.

06720, Alcaldía Cuauhtémoc, CDMX.

Correo electrónico: aurelusjean@yahoo.com.mx

Matricula 97375158

Teléfono: 55 5761 2328 Extensión 22595

Autor.

Dra. Sofía Brenes Guzmán

Residente de 4to año Cirugía pediátrica.

UMAE Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Ciudad de México.

Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores.

06720, Alcaldía Cuauhtémoc, CDMX.

Correo electrónico: sofiabrenesg1992@gmail.com

Matricula. 97374847 Teléfono: 55 5761 2328 Extensión 22595 Celular: 614 153 1651.

Tutor.

D. en C. Susana Aideé González Chávez

Laboratorio de Investigación PABIOM

Facultad de Medicina y Ciencias biomédicas, Universidad Autónoma de Chihuahua.

Circuito Universitario 31109, Campus Uach II

31125 Chihuahua, Chihuahua.

Correo electrónico: sagonzalez@uach.mx.

Teléfono: 614 238 6030 Extensión 3586.

Tutor.

D. en C. Dr. Juan Carlos Nuñez Enríquez

Jefatura de División de Investigación en Salud

UMAE Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Ciudad de México.

Av. Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores.

06720, Alcaldía Cuauhtémoc, CDMX.

Matricula 311092430

Correo electrónico: juan.nuneze@imss.gob.mx

Teléfono: 55 5761 2328 Extensión 22534

ÍNDICE

1. LISTADO DE ABREVIATURAS	5
2. MARCO TEÓRICO	6
2.1. Atresia de la Vía Biliar	6
2.2. Cirrosis Hepática	7
2.3. Hiperesplenismo	7
2.4. Hipertensión Portal	8
2.5. Hernia Umbilical e Hipertensión Portal.....	9
2.6. Ascitis	11
2.7. Sangrado.....	11
2.8. Gastropatía Hipertensiva.....	12
2.9. Ectasia Vascular Gástrica Antral (GAVE) en Cirrosis	12
1.10. Tratamiento de Hipertensión Portal.....	12
3. ANTECEDENTES	13
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	15
4. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	15
5. JUSTIFICACIÓN	16
6. OBJETIVOS	16
6.1. Objetivo General	16
6.2. Objetivos Específicos	16
7. HIPÓTESIS	17
8. MATERIAL Y MÉTODOS	17
8.1. Diseño del Estudio.....	17
8.2. Criterios de Selección	17
8.2.1. Criterio de inclusión	17
8.2.2. Criterios de Exclusión.....	17
8.3. Cálculo del Tamaño de la Muestra.....	17
8.4. Variables de Estudio.....	18
8.5. Descripción General del Estudio.	19
8.6. Análisis Estadístico	20
8.7. Aspectos Éticos	20
9. RESULTADOS	21
10. DISCUSIÓN	25
11. CONCLUSIONES	26
12. REFERENCIAS	28
13. ANEXOS	34

AGRADECIMIENTOS

Les estoy eternamente agradecida a mis padres, por su amor y apoyo incondicional en los buenos y malos ratos, sin ellos yo no sería lo que soy, mucho menos lo que voy a llegar a ser. A mis hermanos que a pesar de mi ausencia siguen admirando la persona que soy. Obviamente agradezco a mis perros Molcas y Felipe, mis compañeros de vida, a quienes amo con toda el alma, me han llevado de la mano día tras día y aligeraron el camino, siempre espero ser el humano que ellos reflejan en sus ojos.

Agradezco al Hospital Infantil del Estado de Chihuahua mi casa por 2 años, a mis compañeros y maestros de pediatría, en quienes encontré un nuevo grupo de amigos, me dieron su apoyo y el impulso para alcanzar mi objetivo de hacer cirugía pediátrica.

A Diana e Iris compañeras que me eligieron, me vieron crecer, me fortalecieron, crearon un cirujano en mí y se convirtieron en mis hermanas. A José, por apoyar y llevar a cabo cada idea loca que viene a mi mente, por hacerme creer que soy excelente e inigualable. Agradezco a mis mejores amigos Eduardo, María y Cristina por siempre hacerme sentir que soy lo mejor de lo mejor, por estar siempre presentes.

Agradezco a la UMAE Pediatría CMN Siglo XXI mi nueva casa de estudios. A mis maestros quienes me acompañaron e impulsaron hacia la excelencia en esta etapa de mi vida y pasaron de ser seres inalcanzables a amigos admirables, gracias por transmitirme todos sus conocimientos, guiarme, explotar mis habilidades y confiar en mí, en especial al doctor Pierre Jean, Izchel Valdez, Oscar Delgado, Jezabel Alamillo, Jacqueline Hernández, Alejandro Solano, Edgar Oliver, Jacobo Serrano, Patricia Romero.

RESUMEN

Antecedentes: La atresia de vía biliar (AVB), principal causa de cirrosis en niños, es un proceso aliterativo que afecta las vías biliares y se caracteriza por una fibrosis intrahepática progresiva lo que conduce hacia una elevación de la presión portal, que es la principal causa de morbilidad y mortalidad en estos pacientes. Embriológicamente la vena porta se forma mediante tres grupos de venas: vitelinas, cardinales y umbilicales, y presentan conexiones entre ellas, tanto intra como extra hepáticas. Ante una alteración de las sinusoidales hepáticas se presenta un aumento de la presión en todas las venas mencionadas que finaliza trayecto en el ombligo que comúnmente al nacimiento se oblitera por falta de flujo, pero ante el aumento de presión finalmente puede causar un defecto del cierre del ombligo. Debido a lo anterior, es importante evaluar la presentación clínica y la frecuencia de la presencia de hernia umbilical en los pacientes con AVB.

Objetivo General: Describir la evolución clínica de pacientes con atresia de vías biliares de acuerdo a la presencia/ausencia de hernia umbilical.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo, observacional, longitudinal y descriptivo realizado en la UMAE del Hospital de Pediatría de CMN Siglo XXI durante el período comprendido del 1 de diciembre del 2019 al 31 marzo del 2022. Se incluyeron pacientes con AVB en los que se describió la evolución clínica de acuerdo a la presencia o ausencia de hernia umbilical. Se describieron variables universales y asociadas a la evolución del paciente que incluían datos clínicos de hipertensión portal. Las variables fueron analizadas de manera descriptiva utilizando frecuencia y porcentajes para las variables cualitativas y medidas de tendencia central para variables cuantitativas.

Conclusión: Los resultados observados demuestran que en pacientes con AVB existe una mayor posibilidad de que el desarrollo de hernia umbilical este asociado a una evolución más avanzada de hipertensión portal en comparación a los pacientes con ausencia de hernia umbilical y se describen además los signos encontrados.

1. LISTADO DE ABREVIATURAS

AVB	Atresia de via biliar
KPE	Portoentero anastomosis (cirugía de Kasai)
UMAE	Unidad Médica de Alta Especialidad
CMN	Centro Médico Nacional
INR	International Normalized Ratio
USG	Ultrasonido
GAVE	Ectasia Vascular Gástrica Antral
EIS	Inyección de esclerosis endoscópica
EVL	Ligadura de várices esofágicas
VE	Várices esofágicas
GH	Gastropatía hipertensiva
HU	Hernia umbilical
STD	Sangrado de tubo digestivo
STDA	Sangrado de tubo digestivo alto
STDB	Sangrado de tubo digestivo bajo

2. MARCO TEÓRICO

2.1. Atresia de la Vía Biliar

La atresia de vía biliar (AVB) es la causa principal de cirrosis en niños con una frecuencia de 1 en 20,000 nacimientos y cuyo tratamiento es la portoenterostomía de Kasai (KPE) seguido del trasplante hepático. La AVB es un proceso aliterativo que afecta las vías biliares intra y extrahepáticas y se caracteriza por una fibrosis intrahepática progresiva lo que conduce hacia una elevación de la presión portal ¹⁻⁴. La hipertensión portal es la principal causa de morbilidad y mortalidad en los niños diagnosticado con AVB, cuya consecuencia clínica es el sangrado del tubo digestivo (STD) por várices esofágicas o gástrica con una frecuencia que va del 5% al 19% ^{5,6}.

Embriológicamente la vena porta se forma a partir de la cuarta y sexta semana de gestación mediante tres grupos de venas de origen embriológicas: las venas vitelinas u onfalomesentéricas, las venas cardinales y las venas umbilicales que aportan la sangre oxigenada desde la placenta; estos tres grupos de venas presentan conexiones entre ellas, tanto intra como extra hepáticas. La vena derecha del saco vitelino que se va transformar en vena portal debido por la convergencia del duodeno al ligamento redondo. La vena umbilical pasa a ambos lados del hígado y se conecta al seno hepático por las ramas del seno venoso, éstas venas van a originar las venas cardinales, la vena azygos, las venas supra hepáticas y la vena cava inferior y superior. Ante una alteración de las sinusoidales hepáticas se presenta una aumento o elevación de la presión en todas las venas que el ombligo y por obliteración darán la formación a los ligamentos de fijación hepática puede causa un defecto del cierre del ombligo ^{7,8}. Debido a lo anterior, es importante evaluar la presentación clínica y la frecuencia de la presencia de hernia umbilical en los pacientes con AVB.

2.2. Cirrosis Hepática

Al ser la AVB una colangiopatía fibrosante obstructiva progresiva que involucra el sistema intrahepático y extrahepático y que en la etapa pediátrica se presenta como obliteración del árbol biliar de etiología insidiosa, invariablemente conduce al desarrollo de cirrosis cuando no es tratada con cirugía correctiva ^{9,10}.

La cirrosis es el resultado de un amplio espectro de procesos patológicos y es definida como el desarrollo histológico de nódulos regenerativos rodeados de bandas fibrosas en respuesta a una lesión hepática crónica, que conduce a hipertensión portal y enfermedad hepática en etapa terminal ¹¹.

La fisiopatología de la cirrosis es compleja e involucra una interacción dinámica entre lesión hepática, lesión secundaria a la respuesta celular al trauma y el proceso de regeneración. La fibrosis es secundaria a una acumulación de matriz extracelular. La lesión prolongada o sostenida genera inflamación crónica, matriz extracelular excesiva y producción de tejido cicatrizal. Las alteraciones en la estructura sinusoidal y la formación de bandas de tejido conectivo entre áreas del sistema portal finalmente genera un flujo disminuido y lesión secundaria por intento de regeneración ¹¹.

La fibrosis hepática puede estadificarse según su grado de severidad, desde expansión portal hasta cirrosis. Comúnmente, la cirrosis se clasifica según su presentación clínica. Pacientes con cirrosis compensada tienen función hepática preservada, con o sin várices. Pacientes con cirrosis descompensada por el otro lado tienen pérdida de la función hepática e ictericia o complicaciones de la hipertensión portal propiamente incluyendo hemorragia variceal, ascitis, hiperesplenismo y encefalopatía hepática ¹².

2.3. Hiperesplenismo

Clínicamente la fibrosis hepática se manifiesta como ganancia de peso, distensión abdominal, ascitis e hiperesplenismo. Actualmente, los niveles de albúmina, plaquetario y el tamaño del bazo se utilizan como parámetros no invasivos para valorar el inicio de profilaxis variceal, siendo los más frecuentemente utilizados el conteo plaquetario y medidas por USG

(ultrasonido) doppler de bazo. El incremento de la longitud del bazo en presencia de una enfermedad crónica hepática es invariablemente secundario a hipertensión portal ^{13,14}. La aglomeración esplénica produce trombocitopenia por mecanismos inmunológicos y reducción de factores de síntesis, así como lesión celular ¹⁵⁻¹⁷. El hiperesplenismo entonces es secundario a estos dos factores, por lo que es importante valorar la proporción entre longitud del bazo con el conteo plaquetario para una evaluación diagnóstica más acertada incluyendo la predicción de várices esofágicas en los pacientes que cursan con la hipertensión portal ¹⁶.

2.4. Hipertensión Portal

Dos terceras partes de los pacientes sobrevivientes de la AVB desarrollan hipertensión portal, lo cuál provoca la formación de várices esofágicas, gástricas y anorrectales. Las várices esofágicas ocurren antes de los 2 años de edad en más del 50% de los pacientes pediátricos. En consecuencia, el STD se presenta en un 22 % de los pacientes alrededor de los 17 meses de edad, que presentan cuadros clínicos severos a esta corta edad ^{5,18}. La fisiopatología de la hipertensión portal además conlleva a la formación de esplenomegalia con hiperesplenismo y la formación de ascitis ^{1,18,19}.

En algunos casos el sangrado gastrointestinal puede resultar en isquemia hepática que posteriormente causa necrosis del hígado o disfunción hepática. Existen estudios que reportan la necesidad de un trasplante de hígado en pacientes con AVB y sangrado ya que la mortalidad por STD es tres veces mayor que un paciente con AVB que no ha sangrado. De hecho, la indicación principal para trasplante de hígado en un paciente con AVB incluye la presencia de ictericia persistente, disfunción hepática (alteración de las enzimas hepáticas), complicación cardiopulmonar y ascitis refractaria ²⁰.

La hipertensión portal se refiere propiamente al incremento de flujo portal secundario un aumento en la resistencia al flujo. Normalmente la presión portal es de 1-4 mmHg, cuando es mayor de 5mmHg se define como hipertensión portal, cuando la presión es mayor a 10mmHg se asocia a desarrollo de várices esofágicas; cuando es mayor de 12mmHg se asocia a sangrado y ascitis ²¹.

El diagnóstico de esta entidad se realiza de inicio por la historia clínica y las manifestaciones clínicas, e incluyen esplenomegalia, ascitis y trombocitopenia. Dentro del examen de inicio es importante obtener una biometría hemática completa en búsqueda de trombocitopenia; además el conteo de hemoglobina suele encontrarse bajo lo que indica dato de sangrado. Adicionalmente, las pruebas de función hepática, que en éstos pacientes ya de entrada están alterados por la patología de base de AVB, así como INR (international normalized ratio) suelen estar alteradas ^{22,23} Ya en segundo plano se solicita USG doppler, en búsqueda de velocidades portales ya previamente mencionadas, además de datos de USG con daño hepático, hipotrófico, venas colaterales y esplenomegalia. Para un diagnóstico más certero se puede realizar angiogramografía portal con contraste para verificar de forma detallada todo lo previamente comentado²⁴. La elección del tratamiento profiláctico primario para el sangrado es la endoscopia o un trasplante rápido de hígado, dependiendo de las condiciones del hígado del niño. El sangrado de las várices esofágicas es una complicación severa de la hipertensión portal con una morbilidad y mortalidad alta. La restauración del flujo biliar mediante el KPE, que generalmente no llega a suceder, da la pauta para que un número pequeño de pacientes continúe con datos clínicos y bioquímicos de cirrosis y colestasis. En relación a lo anterior, existen estudios no invasivos que delimitan índices para clasificar a los pacientes y mantener vigilancia endoscópica después de seis meses del posoperatorio. Cerca del 20% de los pacientes requieren de un tratamiento alternativo de rescate para sobrevivir. El manejo endoscópico de várices esofágicas es debatido por el número limitado de estudios sobre su eficacia y seguridad, ya que estos procedimientos llevan un riesgo elevado de sangrado de forma aislada. Estudios recientes en niños han demostrado con el uso de manejo endoscópico profiláctico después del primer evento de sangrado, tienen una probabilidad del 96% a 10 años de no presentar sangrado incluso teniendo várices de alto grado en pacientes con patología biliar ^{2,6,25,26}.

2.5. Hernia Umbilical e Hipertensión Portal

La cicatriz umbilical es considerada el espejo del abdomen debido a su relación con los diversos sistemas del cuerpo como son la vía urinaria, el sistema cardiovascular y el sistema digestivo. Estudiar sus remanentes embriológicos y su anatomía nos ayuda a comprender que

varias alteraciones del ombligo y su detección temprana puede prevenir o disminuir complicaciones asociadas a la hipertensión portal ^{8,25}.

El cordón umbilical es una conexión entre la madre y el feto. Durante la etapa fetal, en el período entre la cuarta a la octava semana de gestación, el flujo sanguíneo se establece a través del cordón umbilical, el cual contiene dos arterias y dos venas, así como el alantoides. Inicialmente, las arterias umbilicales caudales derecha e izquierda se continúan en la parte dorsal de la aorta primitiva y finalmente termina como la íliaca interna posterior al nacimiento. La porción proximal de la arteria umbilical intraabdominal se transforma a arteria íliaca interna y arteria vesical superior, entonces la porción distal se oblitera y forma el ligamento umbilical medial ²⁶. El sistema venoso resulta de la obliteración de la vena umbilical derecha y el desarrollo del conducto venoso entre la vena del ombligo y la vena cava inferior. El receso umbilical se forma por la vena umbilical izquierda y hace confluencia con la vena porta izquierda, el ducto venoso que posteriormente, se dirige a la vena cava inferior, pasa en la confluencia de las venas suprahepáticas, y drena a través de la vena hepática derecha ²⁷.

Debido a esta anatomía, cualquier alteración a nivel del parénquima hepático que cause hipertensión portal de fase temprana (previo al cambio de circulación neonatal a adulta) puede conducir a un defecto en el cierre del cordón umbilical por presión sostenida que más adelante desarrolla ascitis, sangrado y datos de gastropatía hipertensiva ^{25,26,28,29}. Ante un defecto oclusivo intra o post hepático, la vena umbilical cursa con una elevación de la presión de 4.5 mmHg a las 18 semanas de gestación a 6 mmHg al término de la gestación secundaria a la distorsión de los sinusoidales, lo cual está relacionado con el cierre hermético del cordón umbilical durante el primer mes del nacimiento debido a una presión venosa mayor a la presión de la vena cava inferior desde la vida fetal ²⁶. Debido a que el hígado recibe su irrigación mediante la vena umbilical izquierda en la vida fetal, ante un aumento de la presión portal este conducto puede re permeabilizarse y recanalizar el ligamento umbilical formando vasos colaterales porto sistémicos. Está bien descrito que en el curso de la hipertensión portal los vasos umbilicales se dilatan y se irradian generando una estructura que se conoce como cabeza de medusa ^{3,25,30}.

2.6. Ascitis

La ascitis es la acumulación de líquido intraperitoneal que se atribuye directamente a la congestión hepática secundaria a la oclusión venosa hepática que evidencia lesión postsinusoidal y bloqueo del flujo sanguíneo intrahepático, además de la alteración de proteínas causada por el daño al parénquima. Este concepto es sostenible por la ausencia de ascitis, niveles normales de albúmina en plasma y por lo tanto presión oncótica normal en hipertensión portal extra hepática, donde la ascitis es refractaria ^{26,28}.

La ruptura espontánea del ombligo secundaria a la ascitis masiva es rara y generalmente fatal. La paracentesis, que es el procedimiento realizado para evacuar ascitis, se ha relacionado con varias complicaciones e incluso con la muerte directa de los pacientes ²⁸; ya que genera hipotensión, insuficiencia renal, falla hepática, e incluso peritonitis ³¹.

2.7. Sangrado

La etiología más común y estudiada que se relaciona al sangrado es la AVB con episodios agudos es la presencia de grandes várices esofágicas, presencia de gastropatía portal hipertensiva, várices gástricas y nivel de fibrinógeno <150mg/dl ².

Las várices esofágicas se clasifican de acuerdo a la clasificación japonesa: a) Grado I, venas con pequeñas várices (várices pequeñas) no tortuosas de calibre pequeño; b) Grado II, várices tortuosas con trayecto ligeramente más largo que ocupa una tercera parte del lumen esofágico; y c) Grado III, várices nodulares similar un rosario que ocupan más de una tercera parte del lumen esofágico. Por otro lado, se asocia a mayor riesgo de sangrado la presencia de várices de mediano y largo calibre, presencia de petequias, várices gástricas, gastropatía portal hipertensiva, hipoalbuminemia y Clase B o C de la clasificación de Child/Pugh. La mortalidad tan elevada en los pacientes con sangrado secundario a hipertensión portal resalta la necesidad de establecer un tratamiento profiláctico después del primer episodio de sangrado, y es por ello que el trasplante de hígado es una necesidad en la fase temprana de la enfermedad ². Se ha descrito pero no con exactitud una baja tasa de mortalidad en el primer episodio de sangrado, pero es considerada relativamente alta ³.

2.8. Gastropatía Hipertensiva

Una entidad muy frecuente en pacientes con cirrosis e hipertensión portal es la gastropatía hipertensiva. Es una de las causas más frecuentes de STD y su diagnóstico se realiza mediante endoscopia. La gastropatía se clasifica en leve o severa y el sangrado puede ocurrir desde una etapa leve ³². La causa principal del desarrollo de gastropatía hipertensiva es cirrosis secundaria a hipertensión portal, y es generalmente aceptable que causen congestión venosa a nivel hepático y secundario en estómago por la circulación venosa relacionada y finalmente inflamación de la mucosa ^{26,28,32}.

2.9. Ectasia Vascul ar Gástrica Antral (GAVE) en Cirrosis

La crioterapia es el tratamiento actual para la Ectasia Vascul ar Gástrica Antral (GAVE) incluido el uso de óxido de nitrito para congelar la mucosa causando ablación. Cuando hay dificultad para controlar el sangrado, se utiliza también el cianocrilato en spray al igual que la mucosectomía por vía endoscópica ¹⁰. En los últimos años la enterectomía se ha empleado como procedimiento quirúrgico para GAVE refractaria que pueda llegar a compensar a los pacientes con cirrosis y sangrado refractario y que son candidatos a cirugía posterior ^{10,32}.

2.10. Tratamiento de Hipertensión Portal

La hipertensión portal es el problema más difícil de manejar posterior a la derivación bili digestiva con Y de Roux (Procedimiento de Kasai), claro siempre tomando en cuenta las posibles etiologías y procesos implicados en la formación de AVB ^{33,34}.

Presenta várices gastroesofágicas que cursa con hemorragia, hipertensión y ascitis masiva. El hiperesplenismo puede ser tratado con una embolización parcial del bazo o bien una esplenectomía, la cual es la más adecuada en paciente pediátrico. La presencia de várices gastroesofágicas es considerada como un problema serio de tratar en pacientes con AVB. El cese del flujo portal en várices esofágica tratados con inyección de esclerosis endoscópica (EIS) o ligadura de várices esofágicas (EVL) puede causar aumento de la presión venosa en el estómago, intestino y el recto que son distales a las lesiones tratadas y que puede llegar a causar mayor sangrado en estas aéreas. Adicionalmente, este procedimiento puede causar

severas complicaciones como la trombosis de la vena porta, sepsis, un deterioro agudo de la función hepática, ascitis, ruptura esplénica y formación de absceso. El trasplante puede ser el tratamiento principal y en caso de que el flujo portal sea insuficiente, se debe cerrar los sitios de fuga o shunt para aumentar el flujo portal ^{10,25,26,28,32}.

3. ANTECEDENTES

Aagaard, J. et al., en 1982 ²⁹ describieron una serie de casos de vena umbilical recanalizada en paciente con hipertensión portal y cirrosis hepática corroborada por histología. Su estudio incluyó 107 pacientes, quienes fueron referidos a su servicio para derivación portosistémica, y como parte del protocolo diagnóstico se les realizó una portografía, en donde el 26% de los pacientes presentaron vena umbilical permeable así como várices esofágicas, encontrando en menor medida una correlación entre el tamaño de la vena umbilical con la presencia de várices esofágicas. Estos hallazgos permitieron concluir que la recanalización de la vena umbilical ocurre más frecuentemente en un hígado cirrótico y con hipertensión portal.

Posteriormente, *Lin G., et al.*, en 1984 ³⁵ señalaron la importancia de las venas colaterales en la hipertensión portal, específicamente las venas umbilicales y paraumbilicales. Su estudio incluyó la revisión de una serie de 22 casos de pacientes adultos postmortem, donde se canularon las arterias hepáticas y se visualizaron vasos a nivel del ligamento de teres. La vena umbilical se encontró permeable en 7 de ellos.

En el 2003, *McAlister V.* ³⁶ en su artículo del manejo de la hernia umbilical en pacientes con enfermedad hepática avanzada describió que el 20% de los pacientes sometidos a trasplante hepático cuentan con hernia umbilical ^{20,37}. Asimismo, plantea la hipótesis del aumento de presión portosistémica venosas en general y cómo ésta repercute a nivel umbilical secundario a la hipertensión portal.

En el 2004, *Bajaj J. y Varma R.* ³⁸, describieron la recurrencia en hernias umbilicales en pacientes con hipertensión portal con manejo quirúrgico de la hernia de forma particular. Su reporte incluía una serie de casos de pacientes con cirrosis no candidatos a trasplante hepático

con reparaciones previas, incluso en 5-8 ocasiones de hernia umbilical con recidiva, ninguno con ascitis refractaria. Los pacientes fueron posteriormente sometidos a derivaciones portosistémicas y tuvieron resolución de la hernia a los 5-6 meses.

En 2005, *Shlomovitz E., et al.*,⁷ estudiaron la recanalización de la vena umbilical izquierda asociada a hernia umbilical en pacientes con enfermedad hepática avanzada con hipertensión portal. La presencia de hernia umbilical en pacientes con enfermedad hepática fué alta y a pesar que comúnmente se describe como mecanismo común de la formación de la hernia umbilical el aumento de presión intrabdominal, en este estudio se describió como herniación umbilical secundaria a la recanalización de vena umbilical por transmisión de la presión portal, lo que posteriormente sustentaron con la evidencia de reducción del tamaño de la hernia al aliviar la presión portal con derivaciones portosistémicas. Su argumento describía que era razonable pensar que la hipertensión de estos vasos contribuye a la debilidad generada en la pared abdominal y la herniación umbilical.

Reissfelder, C., et al.,³⁹ en el año 2009, reafirmaron que la mayoría de los pacientes con hipertensión portal y cirrosis presentan la permeabilidad de la vena umbilical así como colaterales venosas y lo reportaron como síndrome de Cruveilhier–Baumgarten, ya que presentan un caso de falla hepática fulminante secundario a embolización del hígado en un paciente clasificado como Child B quién fue sometido a un cierre de hernia umbilical, durante el cuál se ligó la vena umbilical. Se le realizó posteriormente trasplante exitoso de hígado urgente.

En 2010 *Sodhi. K.S., et al.*,⁴⁰ describieron el síndrome Cruveilhier-Baumgarten, el cuál se refiere a la recanalización de la vena umbilical como resultado de la hipertensión portal, por flujo hepatofugo a través de la ahora permeable vena umbilical.

Se han reportado además casos aislados como el de *Hung. T.H., et al.*,⁴¹ en el año 2011, quienes presentaron un caso de paciente de 57 años de edad con hernia umbilical, vena umbilical recanalizada y datos de sangrado. Refieren en común la hernia umbilical en pacientes con enfermedad hepática avanzada. Algunos pacientes no presentaron ascitis pero si una vena umbilical injurgitada, que explica la prevalencia de la hernia umbilical en pacientes con hipertensión portal. También *Cherbank, F. et al.*,⁴² en 2017 presentaron un

caso clínico de un paciente de 75 años desnutrido que ingresó al hospital por otras causas y al cual se le identificó hernia umbilical con murmullo a la auscultación que fue descrito como murmullo de *Cruveilhier-Baumgarten*, así como angiomas que coincidían con cabeza de medusa, por lo que se le realizó angiotomografía de abdomen identificando hipertensión portal. Por su parte, *Mikolajczyk, A. et al.*,⁴³ en el 2019 reportaron un caso de paciente masculino de 45 años con cirrosis quien presentaba hernia umbilical, con murmullo constante a la auscultación que por tomografía se identificó una vena umbilical recanalizada que protuye a través del saco herniario.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La AVB es la causa principal de cirrosis en niños con una frecuencia de 1 en 20,000 nacimientos y cuyo tratamiento es la KPE seguido del trasplante hepático¹. La AVB es un proceso aliterativo que afecta las vías biliares intra y extrahepáticas y se caracteriza por una fibrosis intrahepática progresiva lo que conduce hacia una elevación de la presión portal^{5,18}.

Durante la exploración física realizada a pacientes con AVB al ingreso al Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, es frecuente observar la coexistencia de hernia umbilical con AVB en un número importante de estos pacientes³⁷, y en algunos casos se percibe que la evolución clínica difiere dependiendo de la presencia o no de este defecto de pared abdominal. Asimismo, se ha reportado que la presencia de hernia umbilical está asociada con el grado de hipertensión portal en pacientes con AVB. No obstante, estos hallazgos no han sido formalmente investigados para la obtención de conclusiones precisas.

4. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la evolución clínica de pacientes con ABV de acuerdo a la presencia/ausencia de hernia umbilical?

5. JUSTIFICACIÓN

El presente estudio es el primero a nuestro conocimiento en realizarse en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI cuya finalidad es describir si la coexistencia de hernia umbilical y AVB es una condición frecuente en esos pacientes y si su evolución clínica es similar o distinta a los pacientes que no presentan este tipo de defecto de pared, por lo que, en caso de encontrar algunas diferencias podría sentar las bases para realizar estudios futuros sobre la asociación de hernia umbilical y algunas características clínicas como la hipertensión portal y supervivencia.

6. OBJETIVOS

6.1. Objetivo General

Describir la evolución clínica de pacientes con AVB de acuerdo a la presencia/ausencia de hernia umbilical.

6.2. Objetivos Específicos

- a) Determinar la frecuencia de la coexistencia de hernia umbilical y AVB en los pacientes del Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI.
- b) Describir la edad y sexo más frecuentemente observados en pacientes con AVB de acuerdo a la presencia/ausencia de hernia umbilical.
- c) Determinar la frecuencia de datos clínicos de hipertensión portal: ascitis, sangrado de tubo digestivo alto (STDA), red venosa colateral, hepatomegalia, esplenomegalia y el momento de su aparición durante la evolución clínica de los pacientes.
- d) En los pacientes con STDA describir el grado y los episodios de sangrado.
- e) Describir la frecuencia de sangrado de tubo digestivo bajo (STDB).
- f) Describir la frecuencia de pacientes que fueron intervenidos con cirugía tipo Kasai y la edad a la que se les realizó.
- g) Describir las características macroscópicas e histopatológicas del hígado, incluyendo el grado de la cirrosis hepática de aquellos pacientes a quienes se les haya realizado biopsia.

7. HIPÓTESIS

Al ser un estudio descriptivo no se requiere de establecer una hipótesis.

8. MATERIAL Y MÉTODOS

8.1. Diseño del Estudio

Estudio retrospectivo, observacional, longitudinal y descriptivo.

Período de estudio: 1 de enero del 2017 al 31 diciembre del 2021.

Lugar de estudio: UMAE Hospital de Pediatría de CMN Siglo XXI.

Población diana: Pacientes con AVB.

8.2. Criterios de Selección

8.2.1. Criterio de inclusión

- Pacientes con AVB.
- Cualquier edad.
- Cualquier sexo.
- Atendidos en el Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI.

8.2.2. Criterios de Exclusión

- Pacientes con expediente clínico incompleto.
- Pacientes que hayan perdido derechohabiencia.
- Pacientes con otras patologías asociadas.

8.3. Cálculo del Tamaño de la Muestra

No se requirió de cálculo de tamaño de muestra al ser un estudio descriptivo.

Tipo de muestreo: No probabilístico de casos consecutivos.

8.4. Variables de Estudio

Variables	Definición	Definición Operacional	Tipo de variable	Escala de medición
Edad	Tiempo que ha vivido una persona contando desde su nacimiento.	Edad en meses.	Universal	<u>De razón:</u> Número de meses
Sexo	Características fenotípicas.	Masculino o femenino.	Universal	<u>Nominal:</u> Femenino Masculino
Hernia Umbilical	Falta de cierre del cordón umbilical.	Defecto y protrusión del cordón Umbilical.	Independiente	<u>Nominal:</u> 0: ausente 1: presente
Procedimiento Kasai	Y de ROUX con derivación biliodigestiva.	Derivación biliodigestiva realizada en paciente con AVB.	Descriptiva	Nominal: 0: no 1: si
Edad al momento del Kasai	Tiempo que ha vivido una persona contando desde su nacimiento hasta el momento de la cirugía.	Edad en meses del paciente.	Descriptiva	<u>De razón:</u> Número de meses
Sangrado tubo digestivo alto	Es la pérdida de sangre por el tubo digestivo de origen proximal al ángulo de Treitz.	Eventos de sangrado a través de tubo digestivo con características de nivel alto.	Descriptiva	<u>Nominal:</u> 0: no 1: si
Clasificación del sangrado tubo digestivo alto	Presencia de sangre fresca en mucosas bucal, saliva y vómito.	Clasificación por grados: Grado I: pérdida sanguínea >15%, TA normal, incremento de frecuencia cardiaca; grado II: 20-25%, taquicardia >150lpm, taquipnea, llenado capilar prolongado; grado III: 30-35%, signos de grado II y además uresis menor a 1mlkgh; Grado IV: 40-50%, pulso no palpable, paciente con deterioro neurológico.	Descriptiva	<u>Ordinal:</u> Grado I Grado II Grado III Grado IV
Episodios de sangrado	Es la pérdida de sangre por el tubo digestivo.	Número de eventos de sangrado de tubo digestivo alto y bajo que amerita hospitalización.	Descriptiva	<u>De razón:</u> Número de episodios
Sangrado tubo digestivo bajo	Es la pérdida de sangre por el tubo digestivo de origen distal al ángulo de Treitz.	Eventos de sangrado a través de tubo digestivo con características de nivel bajo.	Descriptiva	<u>Nominal:</u> 0: no 1: si
Hepatomegalia	Aumento del tamaño del hígado por palpación, más allá de los límites normales para la edad.	Aumento de tamaño del hígado por palpación que sobrepasa el borde costal 1-2cm.	Descriptiva	<u>Nominal:</u> Con hepatomegalia Sin hepatomegalia
Esplenomegalia	Sobreexposición de la sangre por el paso a través de sinusoides, con aumento de la función del mismo y así aumento de tamaño.	Bazo palpable (grado I: sobrepasa el borde de la costilla, grado II: sobrepasa nivel intermedio entre cicatriz umbilical y borde de la costilla, grado III: lleva a cicatriz umbilical, grado IV: llega entre cicatriz umbilical y fosa iliaca izquierda. (grado de plaquetopenia).	Descriptiva	<u>Ordinal:</u> Grado I Grado II Grado III Grado IV
Ascitis	Acumulación de líquido seroso en la cavidad peritoneal secundario a	Acumulación de líquido seroso en cavidad peritoneal que se clasifica en leve	Descriptiva	<u>Ordinal:</u> Grado I Grado II

	hipertensión portal y niveles bajos de proteínas en sangre.	(grado I) se diagnostica solo por USG, moderada (grado II) de 3- 6 litros, y severa o a tensión (grado III) más de 6 litros.		Grado III
Hipertensión portal	Aumento de la resistencia del flujo portal mayor a 5mmHg	Presencia de esplenomegalia, ascitis, trombocitopenia, asociado a aumento de transaminasas y alargamiento de INR. O comprobación por USG doppler flujo mayor a 5mmHg.	Descriptiva	<i>Nominal:</i> 0: ausente 1: presente
Cirrosis hepática	Cicatrización y el funcionamiento deficiente del hígado. Es la última fase de la enfermedad hepática crónica.	Lesión hepática crónica evaluada por análisis clínicos con falla y biopsia hepáticas.	Descriptiva	<i>Nominal:</i> 0: ausente 1: presente
Descripción del estudio histopatológico	Estudio microscopico de tejidos.	Se describirán los resultados del estudio histopatológico en aquellos pacientes a quienes se les haya realizado biopsia.	Descriptiva	Descripción de los hallazgos

8.5. Descripción General del Estudio.

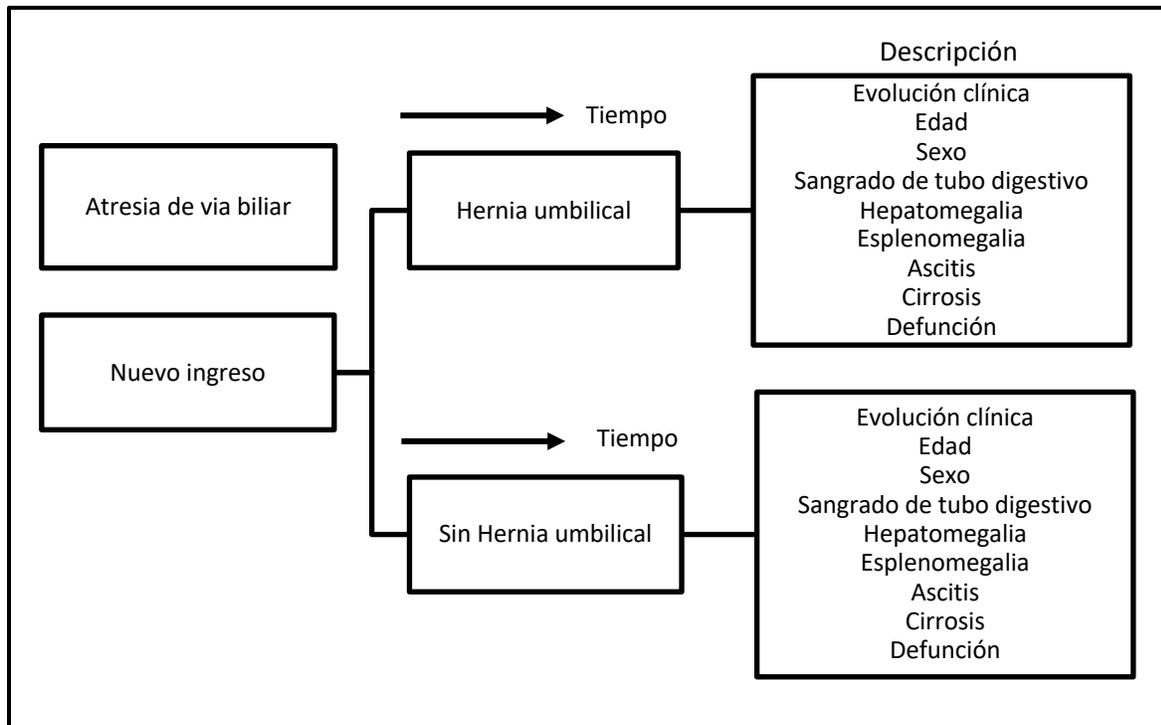


Figura I. Diseño del estudio.

8.6. Análisis Estadístico

Se realizó un análisis descriptivo utilizando el programa SPSS versión 21. Se calculó frecuencias y porcentajes para variables cualitativas, mientras que para las variables cuantitativas se calcularon medianas y rangos intercuartiles (RIQ). Se realizó un análisis comparativo de las variables entre los pacientes con y sin presencia de hernia umbilical utilizando la prueba de Chi-cuadrada por el método de Mantel-Haenszel para comparar proporciones de variables cualitativas, y la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney para comparar las variables continuas. Los valores de $p \leq 0.05$ fueron considerados estadísticamente significativos.

8.7. Aspectos Éticos

Este estudio se apegó a lo señalado por la Declaración de Helsinki (1964) donde se señala que el bienestar de los seres humanos debe tener siempre primacía sobre los intereses de la ciencia y de la sociedad, y nos apegaremos al reglamento en materia de investigación de la Ley General de Salud según lo cual el estudio corresponde a un protocolo sin riesgo por tratarse de un estudio observacional, donde se colectó información existente, y no se realizaron intervenciones en los sujetos. Toda la información será manejada de manera confidencial, y los autores se comprometieron a no divulgar la identidad de los participantes en presentaciones o publicaciones. A cada paciente se le asignó un número de folio consecutivo y no incluyeron identificadores como el nombre, el número de afiliación, ni CURP. La información recabada fue resguardada durante 5 años y custodiada por el investigador responsable el Dr. Jean Pierre Aurelus en la computadora del servicio de trasplantes. Se contó con una contraseña o clave para el acceso a la computadora con la finalidad de que los datos de este protocolo pudieran estar seguros y evitar que sea vulnerada la confidencialidad. Solo el investigador responsable y la residente Dra. Sofia Brenes Guzmán tuvo acceso a los datos de los pacientes.

Citando a la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud cuyos lineamientos y principios son a los que todos los investigadores de la salud deben someterse. Refiriéndose en el título segundo de los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos artículo 17, se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que

el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Clasificando este estudio con una investigación sin riesgo debido a que no se realizó ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio. Es así como cumpliendo con los códigos y leyes generales que rigen la investigación se cumplen y se respetan cada uno de sus lineamientos en nuestro estudio. De acuerdo al apartado 20 de la Ley General de Salud se entiende por consentimiento informado el acuerdo por escrito, mediante el cual el sujeto de investigación o, en su caso, su representante legal autoriza su participación en la investigación, con pleno conocimiento de la naturaleza de los procedimientos y riesgos a los que se someterá, con la capacidad de libre elección y sin coacción alguna. Sin embargo, debido a que nuestro estudio fue retrospectivo, revisando expedientes de pacientes y por lo anteriormente mencionado nuestro estudio no ameritó carta de consentimiento informado.

9. RESULTADOS

Dentro del período comprendido entre enero 2007 a diciembre del 2021 se atendieron en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI un total de 64 pacientes con diagnóstico de AVB confirmado por estudio histopatológico. Cincuenta y seis pacientes cumplieron los criterios de inclusión y 8 fueron excluidos ya que no contaban con expediente clínico completo.

La Tabla 1 muestra las características clínicas de los pacientes. El rango de edad al momento del diagnóstico fue de 18 días de vida a 16 meses con una media de 3.86 meses, que es una edad tardía para el diagnóstico y por lo tanto solo 27 pacientes fueron candidatos a realizar KPE. Del total de los casos se encontró un predominio de pacientes femeninos 69.6% sobre los masculinos 30.4%.

La hipertensión portal fue diagnosticada en 45 pacientes (80.4%). Los datos clínicos indirectos de hipertensión portal en el total de los pacientes se presentaron en las siguientes prevalencias: 1) red venosa colateral (60.7%); 2) STD a cualquier nivel (60.7%), con una mediana de aparición del sangrado de 9 meses [rango intercuartil (RIQ) 7-16 meses], 3)

ascitis (71.4%), siendo severa en en 3 (7.8%) de ellos, 4) esplenomegalia (58.9%), y 5) hepatomegalia en el 100% de los pacientes.

Como complicaciones propias de la hipertensión portal se encontraron 22 pacientes con cirrosis (39.3%), 20 pacientes con várices esofágicas (55.6%), pequeñas en un 36.1%; y 23 pacientes con gastropatía hipertensiva (63.9%). La mortalidad de los pacientes tuvo una prevalencia del 50% y se presentó entre los 7 y 36 meses de edad con una mediana de 13.5 meses (RIQ 10.2-23 meses) (Tabla 1).

La frecuencia de la coexistencia de hernia umbilical y AVB en los pacientes fue del 75%. La descripción y análisis comparativo de las características clínicas de los pacientes con y sin hernia umbilical son mostrados en la Tabla 2. La edad y el sexo no resultaron diferentes entre los pacientes con y sin hernia umbilical.

El diagnóstico de hipertensión portal fue mas prevalente en los pacientes con hernia umbilical (88.1% vs 57.1%, $p= 0.01$). Asimismo, los datos clínicos de la hipertensión portal, incluyendo la presencia de red venosa colateral, sangrado de tubo digestivo bajo y alto, y la ascitis fueron mayores en los pacientes con hernia umbilical, mientras que la hepatomegalia no fue diferente entre los grupos de pacientes. La edad del primer evento de sangrado tampoco fue estadísticamente diferente entre los pacientes con y sin hernia umbilical (Tabla 2).

Respecto a las complicaciones de la hipertensión portal las várices esofágicas tuvieron mayor prevalencia en el grupo de pacientes con hernia umbilical (65.5% vs 14.3%, $p=0.01$), y respecto a el tamaño de las várices se observó que únicamente la presencia de várices pequeñas resultó significativamente diferente entre los grupos, siendo mayor en los pacientes con hernia umbilical (44.8% vs 0.0%, $p=0.03$). La mortalidad y la edad de la defunción no fue diferente entre los grupos (Tabla 2).

Tabla 1. Características clínicas de los pacientes con AVB.

<i>Variable</i>	<i>Pacientes (n=56)</i>	<i>Porcentajes (%)</i>
Sexo		
<i>Masculino</i>	17	30.4
<i>Femenino</i>	39	69.6
Hipertensión portal	45	80.4
Red venosa colateral	34	60.7
Sangrado de tubo digestivo	34	60.7
<i>Bajo</i>	9/34	26.5%
<i>Alto</i>	34/34	100
<i>Edad del primer evento de sangrado (meses)[mediana (RIQ)]</i>	9 [7-16]	-
Ascitis	40	71.4
Esplenomegalia	33	58.9
Hepatomegalia	56	100
Hernia umbilical	42	75.0
Pacientes con KPE	27	48.2
Cirrosis	22	39.3
Várices esofágicas*	20/36	55.6
<i>Pequeñas</i>	13/36	36.1
<i>Moderadas</i>	2/36	5.6
<i>Grandes</i>	5/36	13.9
Gastropatía hipertensiva*	23/36	63.9
Mortalidad	28	50
<i>Edad de defunción (meses) [mediana (RIQ)]</i>	13.5 [10.2-23]	-

AVB = atresia de vías biliares KPE = portoentero anastomosis.

**solo existe registro de endoscopias en 36 pacientes.*

Tabla 2. Características clínicas de los pacientes con AVB con y sin hernia umbilical.

Variable	Con hernia umbilical <i>n</i> =42 <i>n</i> (%)	Sin hernia umbilical <i>n</i> = 14 <i>n</i> (%)	<i>p</i> *
Edad en meses (media ± DE)	38.4 ± 35.4	45.6 ± 54.4	0.96
<i>Sexo</i>			
<i>Masculino</i>	11 (26.2)	6 (42.9)	0.24
<i>Femenino</i>	31 (73.8)	8 (57.1)	
Hipertensión portal	37 (88.1)	8 (57.1)	0.01
Red venosa colateral	29 (69.0)	5 (35.7)	0.03
Sangrado de tubo digestivo	29 (69.0)	5 (35.7)	0.03
<i>Bajo</i>	9 (21.4)	0 (0)	0.05
<i>Alto</i>	29 (69.0)	5 (35.7)	0.03
<i>Edad del primer evento de sangrado [mediana (RIQ)]</i>	8.0 [7.0 – 16.0]	12.0 [9.0 – 19.0]	0.24
Ascitis	33 (78.6)	7 (50.0)	0.04
Esplenomegalia	29 (69.0)	4 (28.6)	0.08
Hepatomegalia	42 (100)	14 (100)	1.0
Pacientes con KPE	18 (42.9)	9 (64.3)	0.16
Cirrosis	17 (40.5)	5 (35.7)	0.75
Várices esofágicas ^a	19 (65.5)	1 (14.3)	0.01
<i>Pequeñas</i>	13 (44.8)	0 (0)	0.03
<i>Moderadas</i>	2 (6.9)	0 (0)	0.47
<i>Grandes</i>	4 (13.8)	1 (14.3)	0.97
Gastropatía hipertensiva ^a	20 (69.0)	3 (42.9)	0.19
<i>Mortalidad</i>	21 (50.0)	7 (50.0)	1.0
<i>Edad de defunción (meses) [mediana (RIQ)]</i>	14.0 [10.5 – 26.0]	12.0 [9.0 – 17.0]	0.45

^a Solo 36 pacientes contaban con reporte de endoscopia para diagnóstico de várices y gastropatía hipertensiva.

* Los valores de $p \leq 0.05$ fueron considerados estadísticamente significativos, se utilizó la prueba de Chi-cuadrada por el método de Mantel-Haenszel para comparar proporciones de variables cualitativas y la prueba no paramétrica U de Mann-Withney para comparar las variables continuas.

10. DISCUSIÓN

El presente estudio determinó la prevalencia de la coexistencia de AVB y hernia umbilical en pacientes del Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI, y describe la evolución clínica de estos pacientes con respecto a la presencia/ausencia de hernia umbilical como estrategia en la búsqueda de factores pronósticos de morbimortalidad en estos pacientes.

Se demostró una prevalencia del 75% de presencia de hernia umbilical en pacientes con AVB. Las características clínicas diferenciales entre los pacientes con AVB con y sin hernia umbilical fueron aquellas asociadas a la hipertensión portal, incluyendo la presencia de ascitis, STD, red venosa colateral, y la presencia de várices esofágicas pequeñas, que fueron más prevalentes en los pacientes con hernia umbilical. Interesantemente, la mortalidad no fue diferente entre los grupos.

La asociación entre la AVB y la presencia de hernia umbilical ha sido escasamente explorada. La literatura refiere dos estudios previos que identifican la asociación entre onfalocele, lóbulo hepático accesorio y atresia biliar^{41,42}; sin embargo, al ser estos casos clínicos no detallan las características clínicas diferenciales por la presencia de la hernia.

La alta prevalencia de la coexistencia de AVB y hernia umbilical puede explicarse por el origen embriológico y la asociación de la cicatriz umbilical con el sistema portal^{7,29}, el cual al aumentar su presión puede repermeabilizar el ligamento umbilical y producir una hernia como también se evidencia en más patologías hepáticas en etapas más avanzadas^{35,36}.

En nuestro estudio, el 69% de los pacientes con hernia umbilical y AVB presentaron STD, la mayoría STDA aislado, mientras que 9 pacientes presentaron también STDB y a pesar de que se ofreció tratamiento, el paciente en cada episodio presentó mayor comorbilidad. Como ya está descrito el STD es parte de la evolución de la hipertensión portal gracias a las vías de escape de presión, que finalmente no logran contener el flujo y se vuelven más propensas a sangrado a nivel de tubo digestivo, además es una de las comorbilidades más importantes y que se asocian a mayor mortalidad^{2,3}.

A pesar de que muchos de los pacientes tuvieron un ingreso ya tardío al centro, al 48% se re realizó el KPE dentro de los primeros 90 días de vida ^{4,34}, que funciona procedimiento puente para el trasplante hepático ^{5,6}. Aún con el procedimiento, 18 de los 27 pacientes fallecieron. Lo que hace más importante encontrar signos clínicos que nos anticipan de la evolución de cada paciente para su oportuno tratamiento incluso a pesar de una terapia puente como ésta ⁴⁶.

En todos los pacientes el diagnóstico fue establecido mediante un estudio histopatológico confirmatorio, además del cuadro clínico característico, no todas las biopsias fueron tomadas en el mismo centro, pero se logró recabar el reporte o las laminillas para su estudio. Veintidós de los pacientes estudiados desarrollaron cirrosis que es la evolución final de la enfermedad, 17 de ellos presentaron hernia umbilical ^{5,6}.

Estos datos reflejan que la presencia de hernia umbilical en AVB podría ser estudiado más a fondo como un signo pronóstico para la morbilidad y podría brindar un manejo más apropiado y dirigido de la enfermedad ^{7,38}.

11. CONCLUSIONES

Los resultados del presente estudio demuestran que, de acuerdo con la evolución clínica de los pacientes con AVB, existe una mayor posibilidad de que el desarrollo de hernia umbilical esté asociado a una evolución más avanzada de hipertensión portal en comparación a los pacientes con ausencia de hernia umbilical; asimismo, el presente estudio detalla los signos encontrados en estos pacientes.

La mayoría de los pacientes con ABV presentaron hernia umbilical (75% del total), por lo que se puede considerar como un signo constante de la patología, de igual manera se observó un aumento en la incidencia en pacientes femeninos con una edad promedio al diagnóstico de 18 días de vida a 16 meses con una media de 3.86 meses. Se estudió la frecuencia de aparición de datos clínicos de hipertensión portal en conjunto con hernia umbilical donde se encontró mayor incidencia de STD, ascitis, red venosa colateral y la presencia de várices; sin

embargo, en ese grupo observó una mortalidad a edad mas tardía y es tal vez debido a que se detecta la enfermedad mas temprana lo cual permitió un tratamiento precoz.

Dentro de las complicaciones más letales se encuentra STD a cualquier nivel también asociado a hernia umbilical, donde se reportó su presencia en un 60.7%, con una mediana de aparición del sangrado de 9 meses, además el 55.6% de los pacientes con várices esofágicas (pequeñas en 36.1%) y 23 pacientes con gastropatía hipertensiva (63.9%).

El KPE puede ser utilizado como puente o puede ser suficiente para mejorar las condiciones de estos pacientes; en el presente estudio se observó que el 48% se le había realizado el procedimiento en los primeros 90 días de vida; sin embargo, 18 de 27 pacientes fallecieron.

Todos los diagnósticos se basaron en muestras de histopatología para su confirmación. Dentro de las descripciones 22 pacientes ya presentaban datos de cirrosis hepática al momento del diagnóstico que además conlleva a un peor pronóstico.

El presente estudio permitirá continuar la vigilancia de la evolución y presencia de hernia umbilical en pacientes con AVB. Se sugiere la búsqueda intencionada de hernia umbilical al momento del diagnóstico y en la evolución de estos pacientes, para en un futuro formular esquemas e implementación de manejos preventivos y adecuados para estos pacientes, y evitar comorbilidades. También, es ideal darle continuidad al estudio fisiopatológico de la presencia de la hernia umbilical en conjunto con AVB ya que existe poco o nula descripción en reportes de pacientes pediátricos y puede ser un signo importante en el cuidado y tratamiento del paciente.

12. REFERENCIAS

1. Shalaby A, Makin E, Davenport M. Portal venous pressure in biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2012;47(2):363-366. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.11.031
2. Pimenta JR, Ferreira AR, Fagundes EDT, et al. Factors Associated With Bleeding Secondary to Rupture of Esophageal Varices in Children and Adolescents With Cirrhosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64(2):e44-e48. doi:10.1097/MPG.0000000000001362
3. Iwakiri Y. Pathophysiology of Portal Hypertension. *Clin Liver Dis.* 2014;18(2):281-291. doi:10.1016/j.cld.2013.12.001
4. Schreiber RA, Harpavat S, Hulscher JBF, Wildhaber BE. Biliary Atresia in 2021: Epidemiology, Screening and Public Policy. *J Clin Med.* 2022;11(4):999. doi:10.3390/jcm11040999
5. McConnell M, Iwakiri Y. Biology of portal hypertension. *Hepatol Int.* 2018;12(Suppl 1):11-23. doi:10.1007/s12072-017-9826-x
6. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O. Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. *J Hepatol.* 2017;66(2):320-327. doi:10.1016/j.jhep.2016.09.006
7. Shlomovitz E, Quan D, Etemad-Rezai R, McAlister VC. Association of recanalization of the left umbilical vein with umbilical hernia in patients with liver disease. *Liver Transpl.* 2005;11(10):1298-1299. doi:10.1002/lt.20579
8. Shi Q, Xiong K, Ding B, Ye X. Clinical characteristics of cirrhosis patients with umbilical vein recanalization: A retrospective analysis. *Medicine (Baltimore).* 2021;100(35):e26774. doi:10.1097/MD.00000000000026774
9. Cortez AR, Kassam AF, Jenkins TM, et al. The role of surgical shunts in the treatment of pediatric portal hypertension. *Surgery.* 2019;166(5):907-913.

doi:10.1016/j.surg.2019.05.009

10. Isted A, Grammatikopoulos T, Davenport M. Prediction of esophageal varices in biliary atresia: Derivation of the “varices prediction rule”, a novel noninvasive predictor. *J Pediatr Surg*. 2015;50(10):1734-1738. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.02.007
11. Schuppan D, Afdhal NH. Liver cirrhosis. *The Lancet*. 2008;371(9615):838-851. doi:10.1016/S0140-6736(08)60383-9
12. Gunarathne LS, Rajapaksha H, Shackel N, Angus PW, Herath CB. Cirrhotic portal hypertension: From pathophysiology to novel therapeutics. *World J Gastroenterol*. 2020;26(40):6111-6140. doi:10.3748/wjg.v26.i40.6111
13. Pockros PJ, Duchini A, McMillan R, Nyberg LM, McHutchison J, Viernes E. Immune thrombocytopenic purpura in patients with chronic hepatitis C virus infection. *Am J Gastroenterol*. 2002;97(8):2040-2045. doi:10.1111/j.1572-0241.2002.05845.x
14. Liangpunsakul S, Ulmer BJ, Chalasani N. Predictors and implications of severe hypersplenism in patients with cirrhosis. *Am J Med Sci*. 2003;326(3):111-116. doi:10.1097/00000441-200309000-00001
15. Peck-Radosavljevic M. Thrombocytopenia in liver disease. *Can J Gastroenterol J Can Gastroenterol*. 2000;14 Suppl D:60D-66D. doi:10.1155/2000/617428
16. Giannini E, Botta F, Borro P, et al. Platelet count/spleen diameter ratio: proposal and validation of a non-invasive parameter to predict the presence of oesophageal varices in patients with liver cirrhosis. *Gut*. 2003;52(8):1200-1205. doi:10.1136/gut.52.8.1200
17. Peck-Radosavljevic M. Review article: coagulation disorders in chronic liver disease. *Aliment Pharmacol Ther*. 2007;26 Suppl 1:21-28. doi:10.1111/j.1365-2036.2007.03509.x
18. Costaguta A, Alvarez F. Etiology and Management of Hemorrhagic Complications of Portal Hypertension in Children. *Int J Hepatol*. 2012;2012:1-8.

doi:10.1155/2012/879163

19. Coelho JC, Claus CM, Campos AC, Costa MA, Blum C. Umbilical hernia in patients with liver cirrhosis: A surgical challenge. *World J Gastrointest Surg.* 2016;8(7):476. doi:10.4240/wjgs.v8.i7.476
20. Terblanche J, Koep LJ, Starzl TE. Liver Transplantation. *Med Clin North Am.* 1979;63(3):507-521. doi:10.1016/S0025-7125(16)31684-4
21. Chapin CA, Bass LM. Cirrhosis and Portal Hypertension in the Pediatric Population. *Clin Liver Dis.* 2018;22(4):735-752. doi:10.1016/j.cld.2018.06.007
22. 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
23. Khanna D, Denton CP, Merkel PA, et al. Effect of Macitentan on the Development of New Ischemic Digital Ulcers in Patients With Systemic Sclerosis: DUAL-1 and DUAL-2 Randomized Clinical Trials. *JAMA.* 2016;315(18):1975-1988. doi:10.1001/jama.2016.5258
24. Vogel CB. Pediatric portal hypertension: A review for primary care. *Nurse Pract.* 2017;42(5):35-42. doi:10.1097/01.NPR.0000515427.91649.91
25. Patwardhan VR, Cardenas A. Review article: the management of portal hypertensive gastropathy and gastric antral vascular ectasia in cirrhosis. *Aliment Pharmacol Ther.* 2014;40(4):354-362. doi:10.1111/apt.12824
26. Gracia-Sancho J, Maeso-Díaz R, Bosch J. Pathophysiology and a Rational Basis of Therapy. *Dig Dis.* 2015;33(4):508-514. doi:10.1159/000374099
27. Robinson KA, Middleton WD, AL-Sukaiti R, Teefey SA, Dahiya N. Doppler Sonography of Portal Hypertension. *Ultrasound Q.* 2009;25(1):3-13. doi:10.1097/RUQ.0b013e31819c8685

28. Medarov BI, Chopra A, Judson MA. Clinical aspects of portopulmonary hypertension. *Respir Med.* 2014;108(7):943-954. doi:10.1016/j.rmed.2014.04.004
29. Aagaard J, Jensen L, Sorensen T, Christensen U, Burcharth F. Recanalized umbilical vein in portal hypertension. *Am J Roentgenol.* 1982;139(6):1107-1110. doi:10.2214/ajr.139.6.1107
30. Saddekni S, Hutchinson DE, Cooperberg PL. The sonographically patent umbilical vein in portal hypertension. *Radiology.* 1982;145(2):441-443. doi:10.1148/radiology.145.2.7134450
31. Simonetto DA, Liu M, Kamath PS. Portal Hypertension and Related Complications: Diagnosis and Management. *Mayo Clin Proc.* 2019;94(4):714-726. doi:10.1016/j.mayocp.2018.12.020
32. Njei B, McCarty TR, Laine L. Early transjugular intrahepatic portosystemic shunt in US patients hospitalized with acute esophageal variceal bleeding: Early TIPS for variceal bleeding. *J Gastroenterol Hepatol.* 2017;32(4):852-858. doi:10.1111/jgh.13593
33. van Wessel D, Nomden M, Bruggink J, et al. Gut Microbiota Composition of Biliary Atresia Patients Before Kasai Portoenterostomy Associates With Long-term Outcome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021;73(4):485-490. doi:10.1097/MPG.0000000000003234
34. Godbole N, Nyholm I, Hukkinen M, et al. Liver secretin receptor predicts portoenterostomy outcomes and liver injury in biliary atresia. *Sci Rep.* 2022;12(1):7233. doi:10.1038/s41598-022-11140-9
35. Lin G, Lunderquist A, Hägerstrand I. Umbilical and Paraumbilical Veins in Ligamentum Teres: Their Significance as Collaterals in Portal Hypertension. *Acta Radiol Diagn (Stockh).* 1984;25(1):1-5. doi:10.1177/028418518402500101
36. McAlister V. Editorial: Management of umbilical hernia in patients with advanced liver disease. *Liver Transpl.* 2003;9(6):623-625. doi:10.1053/jlts.2003.50121

37. Sheikh MM, Siraj B, Fatima F, Ehsan H, Shahid MH. Flood Syndrome: A Rare and Fatal Complication of Umbilical Hernia in Liver Cirrhosis. *Cureus*. Published online August 21, 2020. doi:10.7759/cureus.9915
38. Bajaj JS, Varma RR. TIPSS as therapeutic modality for umbilical hernia in patients with advanced liver disease. *Liver Transpl*. 2004;10(1):159-160. doi:10.1002/lt.20023
39. Reissfelder C, Radeleff B, Mehrabi A, et al. Emergency Liver Transplantation After Umbilical Hernia Repair: A Case Report. *Transplant Proc*. 2009;41(10):4428-4430. doi:10.1016/j.transproceed.2009.08.068
40. Sodhi KS, Saxena AK, Khandelwal N, Dhiman RK. Giant paraumbilical veins in Cruveilhier-Baumgarten syndrome. *Gastrointest Endosc*. 2010;72(2):435-436. doi:10.1016/j.gie.2010.02.005
41. Hung T, Hsiao F, Tseng C. Umbilical Hernia Due to Enlarged Paraumbilical Vein. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2011;9(9):A30. doi:10.1016/j.cgh.2011.02.029
42. Cherbanyk F, Gassend JL, Martinet O. Unusual clinical umbilical hernia: pitfall. *BMJ Case Rep*. Published online April 4, 2017:bcr-2016-219039. doi:10.1136/bcr-2016-219039
43. Mikolajczyk AE, Fung J, Paul S, Chang B, Aronsohn AI. Herniated Umbilical Varix in a Patient With Cirrhosis. *ACG Case Rep J*. 2019;6(8):e00151. doi:10.14309/crj.0000000000000151
44. Pereira RM, Simões e Silva AC, Rios Leite VH, Duarte Lanna JCB, Guimarães JT. Successful management of concomitant omphalocele, accessory hepatic lobe, and biliary atresia in a 44-day-old boy. *J Pediatr Surg*. 2005;40(10):e21-e24. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.06.034
45. Tna KL, Tan AY. Accessory lobe of the liver in an exomphalos with biliary atresia. *J Singapore Paediatr Soc*. 1971;13(2):97-100.

46. He L, Chung PHY, Lui VCH, Tang CSM, Tam PKH. Current Understanding in the Clinical Characteristics and Molecular Mechanisms in Different Subtypes of Biliary Atresia. *Int J Mol Sci.* 2022;23(9):4841. doi:10.3390/ijms23094841

13. ANEXOS

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

No.de hoja _____ EDAD _____ SEXO F () M ()
DIAGNÓSTICO AVB EDAD DE DIAGNÓSTICO _____
DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSIÓN PORTAL SI () NO () EDAD _____

SINTOMAS PRESENTES:

RED VENOSA COLATERAL SI () NO ()
SANGRADO SI () NO () ALTO () BAJO () EDAD _____
GI () GII () GIII () GIV () Cantidad _____ veces

Grado I: pérdida sanguínea >15%, TA normal, incremento de frecuencia cardiaca; grado II: 20-25%, taquicardia >150lpm, taquipnea, llenado capilar prolongado; grado III: 30-35%, signos de grado II y además uresis menor a 1mlkgh; Grado IV: 40-50%, pulso no palpable, paciente con deterioro neurológico.

ASCITIS GI () GII () GIII () REFRACTARIA ()

Leve (grado I) se diagnostica solo por ultrasonido, moderada (grado II) de 3- 6 litros, y severa o a tensión (grado III) más de 6 litros.

ESPLENOMEGALIA GI () GII () GIII () GIV ()

Bazo palpable (grado I: sobrepasa el borde de la costilla, grado II: sobrepasa nivel intermedio entre cicatriz umbilical y borde de la costilla, grado III: lleva a cicatriz umbilical, gradon IV: llega entre cicatriz umbilical y fosa iliaca izquierda.

HEPATOMEGALIA SI () NO ()

Aumento de tamaño del hígado por palpación que sobrepasa el borde costal 1-2cm.

HERNIA UMBILICAL (Al momento del ingreso) SI () NO ()

PROCEDIMIENTO DE KASAI SI () NO () Edad _____

BIOPSIA HEPÁTICA SI () NO ()

PQ SI () NO ()

DESCRIPCIÓN DE BIOPSIA HEPÁTICA _____

DESCRIPCIÓN MACROSÓCIPA DE HÍGADO _____

PRESENCIA DE CIRROSIS SI () NO ()