



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA

**Función Cardíaca y Pulmonar en Pacientes Pediátricos
con Hipertensión Portal Extrahepática de la UMAE
Hospital De Pediatría CMNO.**

**TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALIDAD EN:
GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA**

TESISTA

Dr. Juan Rafael Zárate Guerrero

DIRECTOR DE TESIS

Elizabeth Hernández Chávez
Gastroenterólogo y Nutriólogo Pediatra

Guadalajara, Jalisco a Febrero del 2017



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.

TÍTULO

Función Cardíaca y Pulmonar en Pacientes Pediátricos con Hipertensión Portal Extrahepática de la UMAE Hospital de Pediatría CMNO.

IDENTIFICACIÓN DE AUTORES

AUTOR

Dr Juan Rafael Zárate Guerrero.

Medico Residente de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica.

Unidad Médica de Alta Especialidad.

Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

TUTOR

Dra. Elizabeth Hernández Chávez.

Pediatra Gastroenterólogo y Nutriólogo.

Maestría en Nutrición Humana..

Unidad Médica de Alta Especialidad.

Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

ASESOR METODOLÓGICO

Dr. Juan Carlos Barrera de León.

Pediatra Neonatólogo.

Doctor en Ciencias Médicas.

Investigador Nivel I Sistema Nacional de Investigadores CONACYT.

Unidad Médica de Alta Especialidad.

Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

INVESTIGADORES ASOCIADOS

INVESTIGADOR ASOCIADO

Dr Ambrocio Aguilar Aranda.

Neumólogo Pediatra.

Unidad Médica de Alta Especialidad.

Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

INVESTIGADOR ASOCIADO

Dra. Paola Leticia Castro Santiago.

Cardióloga Pediatra.

Unidad Médica de Alta Especialidad.

Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

ÍNDICE GENERAL

I.- MARCO TEÓRICO

Resumen	5
Marco teórico	6
Planteamiento del problema.....	54
Justificación.....	55
Objetivos	56
Hipótesis.....	57

II.- MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio.....	57
Universo de estudio.....	57
Unidad de observación	57
Variables de estudio.....	57
Operacionalización de variables.....	58
Calculo del tamaño de muestra	65
Criterios de inclusión	65
Sistema de muestreo	65
Estrategia de trabajo	65
Criterios de inclusión	68
Criterios de no inclusión.....	68
Criterios de exlcusión	68
Recursos humanos.....	68
Recursos materiales.....	69
Recursos financieros.....	70
Análisis estadístico.....	70
Consideraciones éticas.....	71

III.- RESULTADOS	72
------------------------	----

IV.- DISCUSIÓN	95
----------------------	----

V.- CONCLUSIONES	101
------------------------	-----

VI.- BIBLIOGRAFÍA	102
-------------------------	-----

VII.- ANEXOS

ANEXO 1 Consentimiento Informado	114
ANEXO 2 Hoja de recolección de datos	116
ANEXO 3 Cronograma de actividades.....	120

RESUMEN.

Función Cardíaca y Pulmonar en Pacientes Pediátricos con Hipertensión Portal Extrahepática de la UMAE Hospital de Pediatría CMNO.

Introducción: La obstrucción portal a través de las alteraciones hemodinámicas que provoca causa complicaciones en una gran variedad de órganos, siendo las más importantes a nivel cardiopulmonar. No hay estudios prospectivos amplios que se encarguen de evaluar de forma principal la función cardíaca y pulmonar en pacientes con hipertensión portal extrahepática.

Material y Métodos. Diseño: estudio transversal descriptivo, realizado de Octubre del 2016 a Febrero del 2017, incluyendo pacientes de 6 a 16 años atendidos en el Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica con diagnóstico de Hipertensión Portal Extrahepática que cumplieron los criterios de inclusión. Previa firma de consentimiento informado se les realizó pruebas de función pulmonar (oximetría de pulso, gasometría arterial, tomografía de tórax, espirometría, pletismografía y DLCO₂) y función cardíaca (ecocardiograma transtorácico en reposo en modo M) por personal altamente capacitado. Estadística descriptiva con frecuencias y porcentaje, medianas y rangos. Estadística inferencial con chi cuadrada ó exacta de Fisher para proporciones y U de Man Whitney ó T de student para medianas. Paquete estadístico SPSS 21.0. El protocolo fue aprobado por el comité de investigación local.

Resultados: Se incluyeron un total de 12 pacientes en el estudio. Sexo femenino 58.3%, en 67% de los casos la etiología fue cavernoma. El 50% presentó hipertensión pulmonar leve (PSAP). La Espirometría presentó en el 30% un patrón alterado sugerente de restricción. La Pletismografía en el 40% con atrapamiento aéreo grave. El 60% presentó una DLCO₂ disminuida con predominio de la forma leve en el 66.7%. El 75% presentó alteraciones tomográficas predominado con 41.5% el patrón intersticial. Se identificó una afectación pulmonar con evolución progresiva que conlleva a lesión permanente y desarrollo de las complicaciones ya conocidas.

Conclusiones: El 70 % de los pacientes presentó afectación en al menos una de las tres pruebas de función pulmonar realizadas con diferente grado de severidad, lo que representa una afectación importante de la funcionalidad pulmonar en esta patología, y 50 % de los casos presentaron afectación cardíaca con hipertensión pulmonar leve y alteración en FEV₁, por lo anterior consideramos que la afectación cardiopulmonar en la hipertensión portal extrahepática debe ser tomada en cuenta en el abordaje de este tipo de pacientes durante su evolución para evitar mayores complicaciones a largo plazo.

MARCO TEÓRICO.

TITULO

Función Cardíaca y Pulmonar en Pacientes Pediátricos con Hipertensión Portal Extrahepática de la UMAE Hospital de Pediatría CMNO.

INTRODUCCIÓN:

Un sistema porta es por definición, todo aquel que comienza y termina en capilares. Es aquel en el que una vena se capilariza para después formar otra vena. Este tipo de sistema se presenta en regiones anatómicas que requieren un contacto íntimo entre hormonas y sustratos.¹

La vena porta mide aproximadamente 5 centímetros, conformada por la unión de las venas mesentérica superior y el tronco espleno-mesentérico (unión de la esplénica y la mesentérica inferior), la primera proviene del drenaje venoso del colon derecho e intestino delgado, la segunda del bazo, parte del estómago, páncreas y duodeno, y la última del colon izquierdo^{2,3,4}, de este modo, los capilares que le dan origen provienen de todo el territorio visceral abdominal.¹

Además la vena porta recibe afluentes de la coronaria estomáquica, pilórica, pancreático duodenal superior, cística, umbilical y del conducto venoso de Arancio.⁴ En el 80% de los casos la vena porta se divide en el hilio hepático en dos ramas: la izquierda que vascularizará los segmentos I, II, III, IV y la derecha que vascularizará los segmentos V, VI, VII y VIII. Los vasos porta presentan pocas anastomosis, y al no tener válvulas, transmiten las variaciones de presión portal.⁵

Así, la vena porta trae al hígado sangre rica en nutrientes y hormonas que vuelca en un nuevo sistema capilar intraparenquimatoso, los sinusoides, cuyas características especiales le permiten al hepatocito desarrollar las funciones de intercambio y metabolismo imprescindibles para la homeostasis.¹ Una vez transcurrido el recorrido por los sinusoides, el drenaje venoso se efectúa a través de las venas suprahepáticas hacia la vena cava inferior, de retorno al corazón.⁶

El flujo sanguíneo normal es de 1 500 a 2 000 ml por minuto, lo que representa del 15 al 20% del gasto cardiaco total, la arteria hepática provee al hígado de un tercio de este flujo y el sistema porta se encarga de los dos tercios restantes por lo tanto provee cerca del 80% del oxígeno utilizado por el hígado.⁷

En la circulación del sistema porta, la resistencia vascular resulta de la sumatoria de las resistencias parciales ejercidas por la vena porta, vénulas portales intrahepáticas, sinusoides, venas centrolobulillares y suprahepáticas.¹ La microcirculación sinusoidal hepática tiene una baja presión de perfusión, para mantener un equilibrio en la trasudación del fluido sinusoidal al espacio de Disse, a través de las fenestraciones sinusoidales de su endotelio.⁴

El sistema venoso portal es de baja presión y carece de válvulas, por lo que cualquier incremento de presión será transmitido inmediatamente en sentido retrógrado.^{4,5,8}

La presión portal normal es de 5 a 10 mmHg, medida tanto en la misma vena porta como en sus colaterales. Una elevación encima de los 10 mmHg ya es considerada como hipertensión portal y se expresa clínicamente a partir de los 12 mmHg.^{7,9}

La hipertensión portal es un término acuñado por Gilbert en 1900 y se define como el incremento patológico de la presión hidrostática intravascular en el sistema porta.^{4,10}

La Hipertensión Portal se caracteriza por un aumento del gradiente porto cava por encima de valores normales (1-5 mm Hg), considerándose clínicamente significativa cuando el valor del gradiente supera los 10 mmHg, umbral a partir del cual se desarrollan las complicaciones de la HTP.¹¹ De esta forma, se denomina hipertensión portal a la elevación de la presión portal por encima de 10 mmHg.,^{1,7,8,9,10} siendo reconocido que el sangrado por varices esofágicas se produce cuando la presión portal aumenta por encima de 12 mmHg.^{6,12}

El síndrome de hipertensión portal se caracteriza por la existencia de un aumento patológico de la presión hidrostática en el territorio venoso portal. Este aumento sostenido de la presión portal provoca la formación de una extensa red de vasos colaterales que intentan descomprimir el sistema, derivando parte del flujo sanguíneo portal a la circulación sistémica sin pasar por el hígado.¹¹

El aumento de la resistencia vascular está motivado por la resistencia mecánica, por el aumento del tono sinusoidal vascular y por la influencia de citocinas endógenas circulantes, que producen vasodilatación arteriolar. La obstrucción del flujo portocava produce una circulación colateral hepatofugal.⁵ Estudios recientes han demostrado que existe un déficit en la producción de óxido nítrico en el hígado cirrótico, y éste parece ser el principal factor responsable del desarrollo de hipertensión portal en la cirrosis.¹¹ En el hígado sano, las células del endotelio sinusoidal aumentan la producción basal de óxido nítrico en respuesta al aumento de flujo portal.^{4,11}

Existen sustancias vasoactivas que parecen influir en el tono vascular intrahepático y que contribuyen al aumento de la presión portal, estas son vasoconstrictores como endotelina-1, noradrenalina, angiotensina II, leucotrienos, tromboxano A y vasodilatadores como monóxido de carbono y prostaciclina.¹¹

La hipertensión portal puede estar causada por una gran variedad de situaciones, cada una de las cuales con una historia natural diferente. Frecuentemente se presenta como hemorragia digestiva alta siendo la causa más frecuente de hemorragia digestiva alta grave en niños.⁶

El incremento de la presión portal da lugar a la aparición de esplenomegalia y al desarrollo de colaterales a varios niveles: esófago distal (varices esofágicas y gástricas), canal anal (varices anorrectales), ligamento falciforme (varices umbilicales) y varices en la pared abdominal y retroperitoneo.⁴ La unión entre las varices mucosas y submucosas en los 2-5 cm inferiores del esófago es el sitio habitual de rotura de las mismas.⁶

Desde un punto de vista fisiopatológico es importante considerar dos modelos muy diferentes: sin afectación del parénquima hepático (“hígado sano”) y con afectación del parénquima hepático (“hígado enfermo”). En el primer caso, el problema se localiza en algún punto del sistema porta antes de llegar a los sinusoides, por lo que el lobulillo hepático es normal, como así también su función, reflejada en cifras normales de albúmina y, en general, por ausencia de coagulopatía.¹

Acorde a la OMS, esta entidad cumple los criterios para las enfermedades raras, con una prevalencia de menos de 5 casos por 10 000 habitantes. En los niños, es la causa de sangrado de tubo digestivo alto en más de 30% de los casos. La frecuencia de esta enfermedad es variable y depende de la localización de la obstrucción del flujo portal, siendo implicada en el 9 al 76% de todos los casos de hipertensión portal en niños.¹³

Es la novena causa de muerte en general y la cuarta causa de muerte en individuos entre 25 y 45 años en México, además que la hemorragia digestiva alta, como complicación está asociada a una elevada mortalidad (20% en las primeras seis semanas).^{4,14.}

La etiología es muy variada. Los síntomas dependen de la naturaleza del proceso y de las alteraciones en el flujo de la circulación portal. En niños, las causas extrahepáticas de hipertensión portal son más frecuentes que las de etiología hepática. La hipertensión portal se clasifica en función del sitio donde se encuentra la obstrucción de la siguiente manera:⁶

A) Causas prehepáticas

Los síntomas van a ser exclusivamente derivados de la hipertensión portal ya que el parénquima hepático se encuentra indemne.¹ La obstrucción completa o parcial del tronco de la vena porta, de sus ramas o de parte de la mesentérica es la causa más frecuente, considerada como entidad aislada en los niños. Es la causa de hipertensión portal en el 30% de los pacientes.^{2,6}

En la mayoría de los pacientes la obstrucción portal prehepática es idiopática. La vena porta es típicamente reemplazada por múltiples colaterales venosas que dan lugar a un ovillo vascular conocido como cavernomatosis portal. Asociadas a esta malformación vascular se han descrito otras alteraciones tales como cardiopatía congénita, quistes de colédoco, malposición intestinal, atresia duodenal o disóstosis craneal.^{6,11}

B) Causas intrahepáticas

Las causas intrahepáticas de hipertensión portal son diversas. Algunas condiciones afectan la circulación venosa a través de hígado (esclerosis hepatoportal, esquistosomiasis o enfermedad venooclusiva) pero la mayoría son consecuencias de alteraciones hepáticas intrínsecas (fibrosis, cirrosis, hiperplasia nodular, etc.)⁶

**Hipertensión portal hepática presinusoidal:*

La obstrucción se produce a nivel de los radicales intrahepáticos de la vena porta, siendo las causas más frecuentes la la esquistosomiasis, la esclerosis hepatoportal, la fibrosis hepática congénita, la sarcoidosis y, menos frecuentemente, la cirrosis biliar primaria en sus estadios iniciales.¹¹

**Hipertensión portal hepática sinusoidal:*

Las causas más frecuentes son la cirrosis hepática (en el 90% de los casos), la hepatitis aguda alcohólica y la intoxicación por vitamina A. Se produce por capilarización de los sinusoides y por compresión por los nódulos de regeneración, detectándose un aumento del GPVH en el estudio hemodinámico.^{5,11}

C) Causas posthepáticas

También denominada bloqueo postsinusoidal.² Es excepcional en la infancia y se refiere a aquella obstrucción que se produce entre las venas centrolobulillares y la aurícula derecha. La causa más frecuente en la infancia es el síndrome de Budd Chiari.⁴ La mayoría de los pacientes con el tiempo desarrollarán una cirrosis que

precisará un trasplante hepático.^{5,6,11}

OBSTRUCCIÓN PORTAL EXTRAHEPÁTICA.

La obstrucción extrahepática de la vena porta se define como la oclusión extrahepática de la vena porta, con o sin implicación de las venas portales intrahepáticas, la vena esplénica o la vena mesentérica superior.³ Dentro de esta entidad se excluyen los casos asociados a daño hepático crónico.^{12,13} Es un desorden de la infancia caracterizado por un bloqueo crónico al flujo de la vena porta conduciendo a una hipertensión portal en el contexto de un hígado con función conservada.¹⁵

La obstrucción portal extrahepática es la mayor causa de hipertensión portal (54%) y de sangrado digestivo alto en niños (68-84%) en los países en vías de desarrollo.^{1,16,17} La causa más común es la trombosis de la vena porta o sus ramas.⁵

En la trombosis portal podemos encontrarnos dos tipos de hallazgos vasculares, el trombo y el cavernoma, siendo este último un ovillo varicoso que intenta suplir en parte el flujo portal al hígado, y que se forma debido a las venas normales de la región que se desarrollan en torno a la porta obstruida (venas del hilio hepático, de la porta, de las vías biliares, del diafragma y del ligamento suspensorio del hígado) el cual es detectado en el 40% de los niños con sangrado de tubo digestivo alto.¹⁸ La definición del consenso del Baveno V es más comprensiva y ha incorporado recientemente la presencia de trombo tanto como de cavernoma dentro de la definición.^{12,19.}

En otras ocasiones la trombosis portal se extiende y afecta a las ramas intrahepáticas de la porta, y distalmente a la mesentérica superior y esplénica. En estos casos el examen histológico revela anomalías de los espacios porta y dilataciones sinusoidales, lo cual puede explicar el hallazgo de pruebas funcionales alteradas en algunas ocasiones.^{1,17}

Los factores etiológicos difieren entre la población pediátrica y la adulta¹², dentro de la población pediátrica las causas más comunes son:

-Daño directo a la vena porta debido a onfalitis o cateterización umbilical, siendo esta última considerada como un factor de riesgo mayor para esta patología teniendo relación con retardo en la colocación, duración de más de 3 días, desplazamiento del catéter, trauma y tipo de soluciones utilizadas, siendo las soluciones hipertónicas las de mayor riesgo para el desarrollo de esta entidad.^{5,13,20}

-Daño indirecto a la vena porta debido a inflamación local a nivel abdominal tanto por procesos infecciosos o neoplásicos¹², siendo los más relevantes en la edad pediátrica la sepsis neonatal, la deshidratación y las múltiples transfusiones.¹³

-Estados protrombóticos, dentro de los cuales los más vistos en niños son la deficiencia de la metileno tetrahidrofolato reductasa (MTHRF), las mutaciones del gen de la protrombina (G20201A)¹³, así como deficiencias en los inhibidores de la coagulación (proteína C, S, antitrombina III), protrombina (PTHR), la mutación del gen G20210A y la mutación del factor V de Leiden.⁵ En general los estados protrombóticos son vistos en el 28 al 62% de los casos.¹² En la edad pediátrica la deficiencia de la proteína C parece ser la causa más frecuentemente reportada.²⁰

-Anormalidades congénitas raras en la vena porta tales como estenosis, atresia y agenesis las cuales están asociadas con cortocircuitos congénitos.^{5,12,13}

-Idiopática, cuando no se identifica etiología alguna, siendo del 35 al 78% de los casos.^{13,20}

CLÍNICA

El cuadro típico de estos pacientes es el de una esplenomegalia silenciosa que evoluciona durante varios años, asociada a citopenias más o menos graves,

especialmente plaquetopenia, por el hiperesplenismo que se desarrolla secundariamente al aumento de presión en el sistema porta.^{1,6,4}

Cuando la sangre del territorio esplácnico encuentra resistencia para progresar a través del sistema de la vena porta, el retorno hacia la aurícula derecha se logra por colaterales que interconectan con la circulación sistémica.¹ Estos vasos reciben un caudal para el que no están preparados estructuralmente, lo que se traduce en cordones dilatados que, una vez formados, tienden a crecer. Las colaterales de mayor importancia clínica se desarrollan en la submucosa del esófago distal y el cardias (várices esofágicas y gástricas, respectivamente).^{1,19}

Eventualmente, el paciente desarrolla una hemorragia digestiva (hematemesis, melena), la cual en la mayoría de los casos se debe a la ruptura de várices esofágicas o várices gástricas debido a la dilatación por aumento de presión y de flujo intravascular, con adelgazamiento de sus paredes vasculares, isquemia y posterior ruptura.^{5,21} Otra causa de sangrado es debido a gastropatía (gastritis congestiva o hipertensiva) la cual se produce por el incremento del flujo sanguíneo en los capilares de la mucosa gástrica, presentando congestión, petequias, equimosis e incluso sangrado en capa.^{1,4}

Aproximadamente el 79% tiene al menos un episodio serio de sangrado durante el curso de la de la enfermedad.¹³ La mayoría de los pacientes presentan sangrado antes de los 8 años de edad y en el 50% episodios de resangrado dentro de los 2 años siguientes.^{5,18}

En un estudio realizado en México, el sangrado variceal fue el primer síntoma reportado en el 71% de los niños mexicanos con obstrucción extrahepática de la vena porta.^{13,18}

Es bien reconocido que los episodios de sangrado se ven precipitados por factores que aumentan la presión intravenosa portal, dentro de los cuales destacan la deglución, la digestión de alimentos, el pujo (Vasalva) o cualquier situación que cause incremento de la presión intrabdominal (ejercicio, esfuerzo físico,

estreñimiento) así como medicamentos irritantes a la mucosa.^{5,4} En la población pediátrica, la causa más común que predispone a presencia de sangrado son las infecciones de vías respiratorias altas secundario a la taquicardia y al aumento de la presión intraabdominal por la tos.⁶

Algunos pacientes con sangrado grave pueden desarrollar ascitis inmediatamente posterior al episodio hemorrágico, probablemente en relación con una caída transitoria en las cifras de albúmina sérica.¹ El alargamiento del tiempo de protrombina está presente en el 40% de estos pacientes es debido a la hipoperfusión portal.^{1,5,18}

DIAGNÓSTICO

La obstrucción extrahepática de la vena porta debe ser sospechada en todos los pacientes pediátricos que presenten de forma inexplicable sangrado gastrointestinal y esplenomegalia. Se ha sugerido que la combinación de sangrado gastrointestinal y esplenomegalia es sugestivo de hipertensión portal hasta que se demuestre lo contrario.^{13,22}

Clínicamente suelen ser común la presencia de esplenomegalia además de datos de hiperesplenismo en relación con petequias o equimosis pudiendo haber retardo del crecimiento y desarrollo presente en el 31 al 57% de los casos secundario a enteropatía portal hipertensiva.²³ Puede haber presencia de hipoxemia secundaria a dilatación de la vasculatura intrapulmonar.^{12,15}

Bioquímicamente la biométrica hemática evalúa sobre la presencia de hiperesplenismo secundario manifestado a través de anemia (microcítica e hipocrómica), leucopenia y trombocitopenia.¹⁵ Usualmente las pruebas de función hepática suelen ser normales, aunque hay cierto porcentaje de pacientes que presentan elevación de las mismas secundario a hipoxia hepática por las alteraciones en los flujos sanguíneos.^{12,13,24}

Puede haber prolongación del tiempo de protrombina, con reducción del fibrinógeno y reducción de la agregación plaquetaria en cerca del 80% de los casos a pesar de la asociación con alteraciones protrombóticas.¹³ Además los pacientes con obstrucción portal extrahepática tienen un estado bajo de coagulación intravascular diseminada secundario a los cortocircuitos portosistémicos.¹²

Además en pacientes con obstrucción portal extrahepática se ha demostrado la presencia de alteraciones inmunológicas manifestadas principalmente por deficiencias en la inmunidad celular, esto por el secuestro esplénico de las células T y la presencia en el suero de factores que ocasionan el reclutamiento de linfocitos.¹²

En casos en los que no se tiene una etiología clara, se sugiere realizar examen de trombofilia el cual incluye mutaciones en el gen de la protrombina, factor V de Leiden, gen de la metileno tetrahidrofolato reductasa y deficiencias de las proteínas C, S y antritrombina III.²² La biopsia hepática no es esencial para el diagnóstico a menos que se sospeche de un daño hepático crónico de fondo.^{5,12}

En la evaluación de la hipertensión portal, las técnicas de imagen juegan un papel importante, siendo las más importantes las siguientes:

1. Ultrasonido hepático: Estudio inicial, el cual permite la evaluación del tamaño del hígado, la ecogenicidad, el tamaño del bazo y la presencia de trombo o degeneración cavernomatosa de la vena porta.⁴ Se ha demostrado que en niños con historia de trombosis de la vena porta es el método más sensitivo para detectar la progresión de la hipertensión portal.^{5,6}

2- Ultrasonido doppler: es el estudio diagnóstico no invasivo de elección, ya que presenta una sensibilidad del 91% con una especificidad del 100%. Es usado para evaluar la vena porta y esplénica, el estado hemodinámico, distinguir la vena porta de la vena cava inferior, distinguir la artera hepática y determinar la dirección del flujo, si es hepatopetal o hepatofugal.⁶

3.-Angiotomografía: permite la evaluación del sistema venoso portal, la localización de la obstrucción y la presencia de vasos colaterales, por ser de naturaleza invasiva, se ha limitado su uso.⁴

4.-Otras técnicas: la tomografía computarizada y la angio resonancia magnética deberán de ser la primera opción para evaluar la anatomía del sistema portal, además de ser recomendarse su realización en casos en los que al cirugía sea requerida.^{6,13}

5.-Medición del presión portal/gradiente de presión hepático venoso: evalúa el tipo y severidad de la hipertensión portal, es un estudio invasivo, y la experiencia clínica reportada difiere su uso en niños. Este estudio no tiene valor en la obstrucción extrahepática de la vena porta porque el gradiente de presión de la vena hepática es normal, estando alterado solo en casos de daño hepático.^{12,26}

La medición de la presión portal es el método más fidedigno para el diagnóstico de la hipertensión portal, siendo la única referencia estandarizada; se puede realizar a través de cateterismo percutáneo de la vena porta, tanto por punción transhepática portal o transhepática por vía yugular.²⁴ En la edad pediátrica no es un estudio de rutina, por las múltiples complicaciones que conlleva, por lo que su uso no está estandarizado en niños.⁴

La endoscopia digestiva alta es un estudio importante para la evaluación de los pacientes con hipertensión portal; es una forma indirecta de lograr diagnóstico y de medir la severidad de la misma. Se evalúan tres aspectos, las várices esofágicas (80 al 90% de los casos), las várices gástricas (6% de los casos) , varices ectópicas como duodenales o anales (1% de los casos) y gastropatía congestiva o hipertensiva (2% de los casos), así como la identificación y a veces tratamiento de la hemorragia digestiva alta.^{6,13} Por lo tanto este estudio aún continúa siendo de gran importancia y está recomendado en asociación con la profilaxis primaria en pacientes con alto riesgo de sangrado.^{4,15,27}

Los trabajos más recientes en metodología y diagnóstico de Baveno en 2005 y 2010 recomiendan que las várices se clasifiquen de acuerdo a su tamaño basados en la clasificación de Baveno.¹³

TAMAÑO	DESCRIPCIÓN
Pequeñas	Várices mínimamente elevadas sobre la superficie de la mucosa esofágica.
Medianas	Várices tortuosas que ocupan menos de un tercio de la superficie de la mucosa esofágica.
Grandes	Várices que ocupan mas de un tercio de la superficie de la mucosa esofágica.

Fuente: Flores – Calderón J, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction in children. *Annals of Hepatology*, 2013;12 (1): s3-s24.

TRATAMIENTO

El manejo de la obstrucción portal extrahepática necesita ser individualizado dependiendo de la edad de presentación, el sitio y la naturaleza de la obstrucción así como de las manifestaciones clínicas.¹²

Existen varias opciones terapéuticas para los pacientes con hipertensión portal, contando con tratamientos tanto médicos como quirúrgicos.⁶ Entre las situaciones clínicas que deben ser tratadas están: el tratamiento de la hipertensión portal no complicada, el de la hemorragia digestiva secundaria, la prevención secundaria de nuevos episodios hemorrágicos, el tratamiento de pacientes con recidivas hemorrágicas a pesar de recibir un tratamiento adecuado y el tratamiento de otras consecuencias de la hipertensión portal (ascitis refractaria, síndrome hepato renal, síndrome hepato-pulmonar y otras complicaciones).⁴

El tratamiento médico se hace a base de medicamentos vasoactivos como la somatostatina, octreótide y terlipresina, los cuales usualmente se emplean en la etapa aguda durante un sangrado de tubo digestivo alto.¹² Para la profilaxis secundaria, el medicamento más ampliamente usado es el propanolol. En niños, los cuadros de reesangrado variceal han sido reportados entre el 25 al 53% de los casos. Hasta la fecha hay insuficientes datos para permitir la recomendación del uso del propanolol como terapia estándar en la profilaxis secundaria para los niños. El uso de medicamentos como profilaxis de varices gástricas y duodenales no se ha recomendado.¹³

Con referencia al tratamiento endoscópico en caso de la hemorragia digestiva alta éste puede ser a través de ligaduras, escleroterapia, inyección de sustancias (cianoacrilato, epinefrina, trombina, etc.), el uso de balones sólo se acepta como terapia de rescate en sangrado masivo, siendo las dos primeras las consideradas como intervenciones de primera elección.⁴ Tanto la ligadura de varices como la escleroterapia están aceptadas como de primera línea en la profilaxis de primera hemorragia.¹¹ A su vez éstas técnicas son efectivas en el 80 al 90% de los pacientes para controlar el sangrado agudo.¹²

La ligadura endoscópica es un procedimiento endoscópico que consiste en el uso de lazos o bandas para obliterar la várice y/o controlar el sangrado activo. La principal limitante en los pacientes pediátricos es el tamaño del sobretubo para las ligas, el cual puede medir tanto como 11 mm de diámetro. El propósito es provocar la isquemia, necrosis y posterior cicatrización de la misma.^{6,12} Las sesiones de tratamiento se repiten cada 14-21 días, hasta la erradicación de las várices. Una vez erradicadas, se debe realizar una revisión endoscópica cada 3-6 meses para valorar la recurrencia de las várices y la necesidad de sesiones adicionales de ligadura.¹¹

Este procedimiento controla el sangrado variceal esofágico en un 96% de los casos. La obliteración de las varices se alcanza en el 16 al 100% de los casos tratados después de 2 a 4 sesiones. La recurrencia del sangrado se ha reportado desde un 5% hasta un 75%.¹³ Las principales complicaciones son dolor torácico,

disfagia, odinofagia y ulceración. También pueden ocurrir perforación esofágica, fiebre sangrado postligadura.^{13,28}

La escleroterapia un procedimiento que involucra la inyección intra o paravariceal de agentes farmacológicos con la finalidad de obliterar las varices esofágicas y/o el control del sangrado. Las soluciones esclerosantes más comúnmente empleadas son polidocanol al 1% y 3%, oleato de etanolamina al 5%, etanol al 100% y morruato de sodio.^{28,29} No existen estudios que comparen la eficacia de las diferentes soluciones esclerosantes. Las indicaciones son durante los episodios agudos de sangrado y para la erradicación de las varices esofágicas, considerándose que se requiere de 3 a 7 sesiones para la erradicación de las mismas.¹³ La respuesta al tratamiento en población pediátrica se alcanza en un 80 al 100% para erradicación de las varices, con una tasa de recurrencia del 10 al 40%.²⁹ El reesangrado gastrointestinal es frecuente causado por varices gástricas, el cual ocurre en el 42% de los casos. Una cirugía de Bypass es necesaria en el 4 al 13% de los casos. Las complicaciones son sangrado, ulceración, odinofagia y disfagia. Otras complicaciones posibles son perforación, neumonía, sepsis, fístula esófago-pleural, reflujo gastroesofágico y alteraciones con la motilidad esofágica.¹³

En comparación con la escleroterapia, la ligadura de varices requiere de menos sesiones para la erradicación de las varices, sin embargo no hay diferencia en cuanto al control del sangrado o en la obliteración de las vrices, cuyas tasas se reportan en un 91.7% y 96% respectivamente.^{5,13}

Varios estudios en población pediátrica han reportado buena respuesta con el empleo de adhesivos tisulares tales como el N-butil-cianocrilato o el isobutil1-2 cianocrilato en las varices gástricas para el control del sangrado, la prevención del resangrado y la reducción de la mortalidad, por lo cual se recomienda su empleo en niños.^{13,30} Como complicaciones se han reportado embolismos pulmonares y cerebrales, así daño al equipo endoscópico y adhesión de la aguja de inyectoterapia al equipo endoscópico.^{5,13}

En la reciente conferencia de consenso de Baveno V se concluyó que la elección del tratamiento se debe basar en los recursos locales y la experiencia, las preferencias y características del paciente, los efectos secundarios y las contraindicaciones.^{11,13}

Con referencia al tratamiento quirúrgico, este se indica en pacientes en los cuales el tratamiento endoscópico fue fallido.¹² El objetivo es desviar el flujo sanguíneo portal dentro de la circulación sistémica. Se han reportado que entre el 4 al 24% de los niños con obstrucción extrahepática de la vena porta requiere de algún tipo de tratamiento quirúrgico por falla en el tratamiento médico y endoscópico.¹³

Las indicaciones para la cirugía son: sangrado persistente después de tratamiento médico y endoscópico, varices gástricas grandes, esplenomegalia masiva con hiperesplenismo, esplenomegalia con infarto esplénico, bilipatia portal., varices colónicas y sangrado masivo.^{13,30}

Existen diferentes técnicas quirúrgicas, desde los procedimientos derivativos percutáneos como el shunt portosistémico transyugular intrahepático (TIPS o DPPI) o las cirugías derivativas portosistémicas.^{4,6} Los pacientes en los que se realizará la cirugía de bypass serán aquellos que no tengan daño intrahepático a menos que no haya más opciones de tratamiento.¹³

Se han descrito diferentes tipos de cirugía para el tratamiento de la obstrucción venosa extrahepática de la vena porta. La derivación meso cava (tipo Rex) así como la esplenorrenal (Tipo Warren) son las más usadas en la población pediátrica.⁸ Recientemente se ha sugerido que el procedimiento tipo Rex es la mejor alternativa, e involucra la recanalización del sistema portal, creando un cortocircuito entre la vena mesentérica superior y la rama izquierda de la vena porta usando un autografito.^{6,9} En México, la experiencia es limitada.^{6,13}

El tipo de cirugía dependerá del cirujano y de su experiencia, sin embargo se ha encontrado que a menor peso del paciente, es mayor el riesgo de trombosis de la derivación.³⁰ Las complicaciones inmediatas son sangrado, encefalopatía, trombosis, infección; las complicaciones tardías son resangrado variceal. Estudios

recientes han reportado una recurrencia de sangrado del 0 al 11%, trombosis de la anastomosis del 2 al 16% y una mortalidad del 0 al 4%.^{12,13,30}

PRONÓSTICO

La historia natural de la enfermedad es un poco compleja, porque si la entidad se presenta a edades tempranas está compuesta por la presencia de falla del crecimiento, mala calidad de vida, encefalopatía hepática pequeño porcentaje de los casos así como bilopatía.^{12,13}

En general, el pronóstico de los pacientes con obstrucción portal extrahepática es bueno después del control de los cuadros de sangrado variceal, con una supervivencia a 10 años cercana al 100%, desarrollando ciertas alteraciones que necesitan ser evaluadas.²⁷

EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR

Los pulmones y el tórax tienen propiedades elásticas, lo que les da la capacidad de variar el volumen que contienen, provocado por los cambios de presión transpulmonar. En el niño a diferencia del adulto, existen cambios en cuanto a los volúmenes y las capacidades pulmonares.^{31,32,33}

La elasticidad pulmonar depende de tres factores: los componentes estructurales, la geometría especial de la unidad bronquio alveolar y las fuerzas de tensión superficial generadas por la interfase aire-líquido, que tienden a reducir la superficie al mínimo.^{31,33} El aire que se encuentra dentro de los pulmones en un momento determinado depende, a su vez, de varios factores: actividad de los músculos respiratorios, las fuerzas elásticas de la pared torácica y los pulmones, y de las resistencias de la vía aérea y el tejido pulmonar.^{31,34}

Este volumen de aire depende también de otros parámetros, tales como la edad, talla y peso del niño.³³ La función pulmonar en caso particular de los niños está muy relacionada con el tamaño corporal y, a su vez, guarda poca relación con la edad, la talla es el parámetro con el que mejor se relacionan los volúmenes pulmonares y los índices dependientes del tamaño del pulmón.^{34,35}

Existen diferentes pruebas de función respiratoria que son de utilidad en el diagnóstico de enfermedades respiratorias, permiten evaluar la respuesta al tratamiento, así como vigilar la progresión funcional, y tienen además, utilidad en la valoración del riesgo perioperatorio y en el pronóstico de diversas enfermedades.³² Así pues nos permiten detectar si existe daño pulmonar secundario a los procesos patológicos.³¹ La decisión de cuál prueba debe ser realizada depende de la sospecha clínica; en general, es conveniente llevar a cabo una prueba que evalúe la mecánica de la respiración y otra el intercambio de gases. Las pruebas que con mayor frecuencia se utilizan para analizar la mecánica de la respiración son la espirometría, pletismografía corporal. Las de intercambio gaseoso son la difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO), y oximetría de pulso.^{33,36,37}

Espirometría

Es la prueba más accesible y reproducible para evaluar la mecánica de la respiración; mide la cantidad de aire que un sujeto es capaz de desplazar de manera forzada en función de tiempo, lo que depende del calibre de los bronquios, de las propiedades elásticas del tórax y de los pulmones, así como de la integridad de los músculos respiratorios.^{33,34}

Las principales mediciones de la espirometría son la capacidad vital forzada (CVF), el volumen espiratorio forzado del primer segundo (VEF1) y el cociente VEF1/CVF. La CVF es el mayor volumen de aire, medido en litros, que se puede exhalar por la boca con máximo esfuerzo después de una inspiración máxima. El VEF1 es el volumen de aire exhalado durante el primer segundo de la maniobra

de CVF. El cociente VEF1/CVF es la proporción de la CVF exhalada en el primer segundo de la maniobra de CVF.^{32,33,35}

La espirometría es el estándar de oro para medir la obstrucción bronquial.³² La restricción pulmonar no puede ser diagnosticada con precisión mediante una espirometría ya que esta no permite medir volumen residual.³⁵

Existen algunas contraindicaciones relativas para la realización de la espirometría dentro de las que se incluyen: enfermedades cardiovascular aguda o descompensada en los últimos tres meses (infarto agudo al miocardio, insuficiencia cardíaca, enfermedad cerebrovascular), neumotórax en los noventa días previos, riesgo de hemoptisis o ruptura de aneurisma, cirugía de tórax, abdomen, ojos u oídos en los últimos tres meses, infecciones respiratorias agudas en las últimas dos semanas, tuberculosis pulmonar activa y embarazo avanzado o complicado.^{31,34,37}

Antes de interpretar la prueba hay que verificar que cumpla con los criterios básicos de aceptabilidad y repetibilidad para evaluar la calidad de la espirometría.³⁷ Los tres patrones funcionales que pueden identificarse en una espirometría son patrón normal, patrón obstructivo y patrón sugestivo de restricción. Como se ha expresado antes, no existe el patrón mixto en la espirometría.^{33,35}

En la interpretación primero se analiza el cociente VEF1/CVF para identificar si existe un proceso obstructivo el cual se corrobora cuando este es menor de 70% (Tabla 1) o con respecto a los porcentajes de los predichos con respecto a la edad, peso y talla del paciente en el caso de pacientes pediátricos.³² Posteriormente debemos valorar la gravedad de la obstrucción mediante el VEF1 expresado como porcentaje de lo esperado.³³ (Tabla 2).

Tabla 1. Patrones funcionales en espirometría.				
Patrón funcional	VEF1/CVF	CVF	VEF1	Observaciones
Normal	> 70% o > LIN	> 80%	> 80%	Ninguna
Obstrutivo	< 70% o < LIN	>80%	Cualquiera	Graduar la gravedad de la obstrucción
Sugerente de restricción	> 70% o > LIN	< 80%	Cualquiera	Confirmar mediante la medición de volúmenes pulmonares
VEF1: Volumen espiratorio forzado e el primer segundo; CVF: Capacidad vital forzada; LIN: Limite inferior de la normalidad.				

Fuente: Vargas C, Gochicoa L, Pruebas de función respiratoria, Cuál y a Quién?. *Neumol Cir Torax*. 2011; 70 (2): 101-17

Tabla 2. Gravedad de la obstrucción utilizando el volumen espiratorio forzado en el primer segundo expresado como porcentaje del esperado (VEF1 % p) de acuerdo con la clasificación de la ATS.	
Grado de obstrucción	VEF1%p
Leve	70-100
Moderado	60-69
Moderadamente grave	50-59

Grave	35-49
Muy grave	< 35

Fuente: Vargas C, Gochicoa L, Pruebas de función respiratoria, Cuál y a Quién?. *Neumol Cir Torax*. 2011; 70 (2): 101-17

Pletismografía

Es considerada como el estándar de referencia para la medición absoluta de los volúmenes y capacidades pulmonares.³²

La medición de volúmenes y capacidades pulmonares es indispensable en condiciones específicas que requieren de un diagnóstico fisiológico correcto. Estas condiciones incluyen: medición de gas atrapado o atrapamiento aéreo, establecer el diagnóstico de alteración restrictiva, establecer el diagnóstico de alteración mixta (obstructiva y restrictiva), en la valoración de riesgo quirúrgico, evaluación de incapacidad laboral y cuantificación del espacio aéreo no ventilado para el cual además se requiere de medición por dilución de helio.^{31,37}

Esta prueba, implica que el volumen no cambia y las mediciones se llevan a cabo por cambios de presión.³² Esto se logra al introducir al sujeto a una cabina hermética que cuenta con dos transductores de presión. La capacidad residual funcional (CRF) o volumen de gas intratorácico (VGIT) es la suma del volumen de reserva espiratorio (VER) y del volumen residual (VR). Es el punto de equilibrio entre la retracción elástica del parénquima pulmonar y las fuerzas de oposición de la caja torácica.³⁴ Es el volumen de aire que queda en los pulmones después de una respiración a volumen corriente. Después de varias respiraciones a volumen corriente con el individuo en el interior de la cabina hermética, ocurre una oclusión que impide el flujo aéreo verdadero. Durante la oclusión, el paciente debe hacer una respiración conocida como jadeo con una frecuencia de 3-5 respiraciones por minuto.^{33,36}

La oclusión dura aproximadamente 3 segundos y es el momento crítico de la prueba ya que es durante ésta cuando se lleva a cabo la medición de la CRF.³³ Una vez abierta la válvula, el paciente debe realizar una inspiración máxima para la medición de la CI y, posteriormente, una exhalación completa de manera lenta y relajada. La CPT es la suma de la CRF más la CI.^{31,33}

Las principales mediciones de la pletismografía corporal por su utilidad clínica son la CPT, el VR y la CI; aunque esta prueba también permite medir otros volúmenes, como el VC, el de reserva inspiratoria y espiratoria, así como las resistencias pulmonares.³² La CPT es el máximo volumen de aire (medido en litros) que puede ser contenido por los pulmones, lo que se traduce en tamaño pulmonar. Con esta medición podemos hacer el diagnóstico definitivo de restricción, así como de hiperinflación pulmonar, para este último diagnóstico también es necesario considerar al VR. El VR es la cantidad de aire que se mantiene en los pulmones después de una espiración máxima y nos indica si existe atrapamiento de aire.^{31,32,33}

Si bien, la prueba es muy segura existen complicaciones potenciales que son compartidas por la espirometría y que son: síncope, accesos de tos, broncoespasmo, dolor torácico, aumento de presión intracraneal y crisis de ansiedad. Al igual que con la espirometría deberán obtenerse tres maniobras aceptables.³³ Para la repetibilidad, la variable tomada en cuenta es la capacidad vital (CV). La diferencia entre las dos mejores maniobras deberá ser < 150 ml; sin embargo, en la pletismografía también se evalúa la varianza del VGIT, que no debe rebasar el 5%.³¹

No se han establecido criterios claros para la evaluación de los patrones funcionales pero en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias se han propuesto los siguientes.^{33,34} (Tabla 3).

Tabla 3. Patrones funcionales propuestos y obtenidos a partir de la pletismografía corporal.

Parámetro	Porcentaje del predicho (%)	Gravedad
CPT	> 120	Obstrucción con hiperinflación
	80-119	Normal
	70-79	Restricción leve
	60-69	Restricción moderada
	50-59	Restricción moderadamente grave
	35-49	Restricción grave
CV	< 35	Restricción muy grave
	80-119	Normal
	70-79	Restricción leve
	60-69	Restricción moderada
	50-59	Restricción moderadamente grave
	35-49	Restricción grave
VR	< 35	Restricción muy grave
	< 119	Normal
	> 120	Atrapamiento aéreo leve
	131-139	Atrapamiento aéreo moderado
	> 140	Atrapamiento aéreo grave

CPT: Capacidad pulmonar total; CV: capacidad vital; VR: volumen residual.

Fuente: Vargas C, Gochicoa L, Pruebas de función respiratoria, Cuál y a Quién?. *Neumol Cir Torax*. 2011; 70 (2): 101-17

Difusión de monóxido de Carbono (DLCO)

La difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) es una prueba de intercambio gaseoso que permite evaluar el proceso de transferencia de oxígeno, desde el gas alveolar hasta su unión con la hemoglobina contenida en los glóbulos rojos.³² El oxígeno debe cruzar la pared alveolar, la pared del capilar, el plasma, la membrana del eritrocito y finalmente unirse a la hemoglobina. La cantidad de oxígeno que puede ser transferido del gas alveolar hasta su unión con la hemoglobina está determinado por tres factores principales: el área de la membrana alveolocapilar; el grosor de la misma, y el gradiente de presión de oxígeno entre el gas alveolar y la sangre venosa.³³ La medición de la capacidad de DLCO es simple y es una estimación válida de la capacidad de difusión de oxígeno.³¹

Al igual que para otras pruebas de función pulmonar, la utilidad de esta prueba es muy amplia pues sirve como prueba complementaria de diagnóstico para dar seguimiento y evaluar la respuesta terapéutica. Esta prueba, junto con una de

mecánica pulmonar (espirometría o pletismografía) son las pruebas iniciales en la evaluación de la mayoría de los pacientes con enfermedad pulmonar.³² Cualquier paciente en quien sea necesario evaluar el intercambio de gases en estado de reposo, es candidato a realizar esta prueba; pero es más relevante en las enfermedades que suelen afectar inicialmente el intercambio y no la mecánica pulmonar tales como las enfermedades intersticiales de pulmón o enfermedades de la circulación pulmonar.^{32,34,37}

Aunque no existen contraindicaciones absolutas para su realización, los sujetos que utilizan oxígeno suplementario no son buenos candidatos ya que es necesario suspender el oxígeno por lo menos 5 minutos antes de la prueba, lo cual no siempre es posible. Existen varios métodos para medir la tasa de transferencia de monóxido de carbono (CO) o DLCO.³³

En este protocolo se utilizará la técnica de respiración única (DLCOsb) ya que es la más utilizada. Para llevar a cabo la prueba de DLCOsb se utiliza una mezcla especial de gases (CO al 0.03%, helio al 8%, oxígeno al 21% y nitrógeno para balancear la mezcla).³³ El resultado es expresado en mL de CO/min/mmHg. La maniobra que el paciente debe realizar consiste en respiraciones a Volumen Corriente estable seguido de una espiración hasta Volumen Residual, posteriormente, la realización de una inspiración completa.^{32,34} Una vez que se ha conseguido, se debe hacer una apnea de 10 segundos (tiempo durante el cual se distribuye y homogeniza la mezcla de gases en los espacios alveolares), y que finalmente lleve a cabo, otra vez, una espiración completa. Es al inicio de la maniobra espiratoria que el analizador de gases realiza las mediciones de las concentraciones de CO exhalado.^{31,33,37}

Deberán obtenerse al menos dos maniobras aceptables y repetibles entre los mejores valores de DLCO. Se permite un máximo de cuatro maniobras con un tiempo mínimo entre cada una de ellas de 4 minutos. Para considerar una prueba repetible es necesario que las mediciones de DLCO no difieran en más de tres

unidades.³⁸ Sin embargo cabe destacar que estos valores son de referencia para adultos, por lo que aún no hay estándares de Repetibilidad descritos para niños.^{34,37}

Los resultados de DLCO obtenidos deberán ajustarse por la altitud del lugar en el que se realizó la prueba así como por la concentración de hemoglobina. Para la interpretación de la prueba es necesario obtener el promedio de dos maniobras aceptables y repetibles.³³

La tabla 4 muestra los grados de gravedad de disminución de DLCO.

Tabla 4. Grados de gravedad de la disminución en la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DL_{CO}).

Gravedad DL _{CO} . % predicho	
Leve	> 60% y < LIN
Moderado	40 a 60%
Grave	< 40%

LIN: Límite inferior de la normalidad.

Fuente: Vargas C, Gochicoa L, Pruebas de función respiratoria, Cuál y a Quién?. *Neumol Cir Torax*. 2011; 70 (2): 101-17

Radiología

Con respecto a los hallazgos radiográficos, se han reportado: infiltrados pulmonares y pulmón encogido, derrame pleural, neumotórax, de manera más frecuente.³³

Se reporta que la evidencia radiográfica de fibrosis intersticial como tal, observada en radiografías, la cual se podría sugerir por la presencia de un patrón reticular que involucra principalmente las zonas más declives del pulmón, se observan solo en un 3% de los pacientes adultos¹⁴, sin embargo no se reportan estudios en niños sobre este hallazgo.³⁷

La Tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) tiene mayor sensibilidad que la radiografía de tórax y que la tomografía convencional en la detección y caracterización de varios hallazgos histopatológicos. Es evidente que el patrón en la TACAR refleja la proporción relativa de fibrosis e inflamación.^{32,33}

Un patrón reticular con bronquiectasias es asociado predominantemente con un proceso fibrótico, mientras que una atenuación en vidrio esmerilado sin un patrón reticular o bronquiectasias de tracción está asociado con un proceso inflamatorio.³¹

La frecuencia de neumopatía sintomática o la presencia de hallazgos anormales en TACAR varía según el diagnóstico específico.³⁵

Oximetría de Pulso

El estado de oxigenación también puede ser evaluado mediante técnicas no invasivas. La oximetría de pulso es la forma más práctica, consiste en la medición del estado de oxigenación utilizando las propiedades diferenciales de absorción de la luz de la forma oxigenada y no oxigenada de la hemoglobina.^{36,39}

Los oxímetros de pulso evalúan la transmisión de la luz roja e infrarroja a través de un tejido translúcido con un adecuado flujo sanguíneo (idealmente el dedo o el pabellón auricular) y estiman el porcentaje de hemoglobina oxidada y reducida en el componente pulsátil de la señal.³³

En otras palabras, durante cada pulsación existe un incremento transitorio del volumen de sangre arterial en el lugar de la medición, lo que produce mayor absorción de luz comparada contra la absorción basal también medida por el oxímetro.³² La absorción basal está dada por la piel, los tejidos blandos, el esmalte de uñas y la sangre venosa mientras que la absorción adicional, en la parte pulsátil, permite estimar de manera muy eficiente el componente arterial.³⁹

El oxímetro de pulso es utilizado para evaluar tendencias y no valores absolutos; sin embargo, las estimaciones que se realizan por medio de estos equipos suelen ser muy precisas y exactas.³³ La variación documentada con saturaciones mayores de 90% es alrededor del 2.5%, mientras que con saturaciones por debajo de 90% es cercana al 4%.³⁹ Debido a que no se conoce (más que por métodos de extrapolación) la exactitud y precisión de este instrumento con saturaciones por debajo de 70%, las mediciones por debajo de estas cifras suelen no ser confiables.^{33,36} Los factores que pueden afectar las mediciones del oxímetro de pulso son la pigmentación de la piel y tejidos (hiperbilirrubinemia) o la presencia de esmalte para las uñas; así como la hipotensión, ya que se pierde el componente pulsátil. Este componente también puede verse afectado por el movimiento.³⁶

La interpretación de la oximetría es muy simple y los valores de referencia dependerán de la altitud sobre el nivel del mar. Para la Ciudad de México, en un estudio de base poblacional que incluyó a más de mil sujetos, la media de SpO₂ fue de 92%; no obstante, se considera normal cuando la SpO₂ es mayor al 90%.^{33,36}

Un aspecto a resaltar en la interpretación de la oximetría es que los oxímetros no pueden diferenciar la carboxihemoglobina y la oxihemoglobina debido a que en ambos casos, la hemoglobina se encuentra oxidada y esto hace que en condiciones de intoxicación por CO se obtengan mediciones supuestamente normales de SpO₂ aun cuando exista hipoxemia grave. En consecuencia, una SpO₂ normal no descarta hipoxemia, principalmente en fumadores o en personas con elevadas concentraciones de CO.^{33,36,37}

GASOMETRIA ARTERIAL

La gasometría arterial es una prueba que permite analizar de manera simultánea varios aspectos fisiológicos que incluyen: la ventilación alveolar, el estado ácido base y el estado de oxigenación. El equilibrio entre estos tres factores, los cuales se encuentran estrechamente relacionados, depende de la respuesta integrada de

varios sistemas que abarcan al aparato respiratorio, cardiovascular, hematológico y renal, entre otros.^{31,34}

Esta prueba además, permite cuantificar el efecto de las intervenciones (médicas, ventilatorias o quirúrgicas) sobre la evolución de las enfermedades (agudas o crónicas) que afectan al aparato respiratorio.³⁹

El estado ventilatorio se evalúa mediante la PaCO₂ al compararla contra los valores de referencia para la altitud. Si la PaCO₂ se encuentra por arriba de los valores de referencia, refleja disminución en la ventilación alveolar. Cuando la PaCO₂ disminuye por abajo de su valor de referencia reflejará un incremento en la ventilación alveolar.^{33,36}

El estándar de referencia para analizar el estado de oxigenación de un individuo es la gasometría arterial. Los índices para evaluar oxigenación son los siguientes: Presión parcial de oxígeno (PaO₂); Diferencia alveoloarterial de oxígeno [D(A-a)O₂]; Relación entre la presión parcial de oxígeno y la presión alveolar de oxígeno [I (a/A)O₂] e Índice de oxigenación (PaO₂ /FiO₂). El parámetro más importante es la PaO₂, cuando ésta es < 60 mmHg se establece el diagnóstico de insuficiencia respiratoria.³⁶ Los principales valores de referencia de la gasometría arterial a nivel del mar son los siguientes:

Tabla 1. Valores normales de los gases en niños y adultos a nivel del mar

Parámetro	Característica	Variable
pH	Adultos – niños	7,35-7,45
	Recién nacidos	7,32- 7,49
	2 meses- 2 años	7,34-7,46
PaCO ₂	Adultos- niños	35-45 mmHg
	Niños < 2 años	26-41 mmHg
HCO ₃ ⁻	Adultos- niños	21-28 meq/L
	Recién nacidos/lactantes	16-24 meq/l
PaO ₂	Adultos- niños	80-100 mmHg
	Recién nacidos	60-70 mmHg
SaO ₂	Adultos – niños	95-100 %
	Ancianos	95 %
	Recién nacidos	40-90 %
Posibles valores críticos		Ph < 7,25 - > 7,45 pO ₂ < 40 HCO ₃ ⁻ <18- >40 SaO ₂ < 75 %

Fuente: Vargas C, Gochicoa L, Pruebas de función respiratoria, Cuál y a Quién?. *Neumol Cir Torax*. 2011; 70 (2): 101-17

Como cualquier otro procedimiento invasivo, no está exenta de complicaciones como: espasmo arterial, reacción vagal, hematomas, hemorragia, trombosis y lesión vascular o neural, etc.³⁶

EVALUACION DE LA FUNCION CARDIACA

El ecocardiograma es el estudio a través del cual se aplica ultrasonido al corazón para la obtención e interpretación de imágenes. Es el estudio más útil no invasivo de gabinete en la actualidad dadas sus características de inocuidad, factibilidad y reproducibilidad.^{40,41}

Puede realizarse por vía transtorácica y transesofágica, tanto en reposo o con estimulación cardíaca.⁴¹ De acuerdo a variaciones en la codificación de su señal se pueden obtener las modalidades de modo M, bidimensional, tridimensional, Doppler pulsado, Doppler continuo, Doppler codificado en color y Doppler tisular. Estas modalidades son frecuentemente combinadas y registradas

simultáneamente para obtener mayor información.⁴⁰

Es de gran utilidad en el caso de la cuantificación acústica que ayuda enormemente en la cuantificación de volúmenes ventriculares y cálculo de la fracción de expulsión, prácticamente en tiempo real. Su principio se basa en la detección automatizada de los bordes endocárdicos, y para esto requiere imágenes que visualicen de manera óptima la interfase tejido-sangre.⁴¹ Las diferentes modalidades ecocardiográficas, así como el Doppler se obtienen con el mismo principio de enviar ondas de ultrasonido que rebotan en los tejidos y la cuales se procesan con variaciones en la codificación de la señal ultrasónica por los equipos ecocardiográficos.⁴⁰

Estas ondas de ultrasonido, se encuentran en el orden de los 20,000 hertz y por supuesto son superiores a las que tiene capacidad de registrar el oído humano. Son enviadas a los tejidos desde un transductor a manera de haces, las que cuando penetran en los tejidos una parte se absorben (atenuaciones) y otras se reflejan (ecos).⁴⁰

Sus indicaciones principales son:

- La evaluación de soplos cardiacos.⁴¹
- La evaluación de procesos en los que se requiera recabar información anatómica como espesor y movilidad de la masa cardiaca o funcionalidad como la fracción del ventrículo izquierdo o el patrón de las venas pulmonares y la válvula mitral.⁴⁰
- Enfermedad valvular.⁴¹
- Masas o tumores intracavitarios.⁴¹
- Cortocircuitos intracavitarios.⁴¹
- Derrame pericárdico.⁴⁰
- Enfermedades de grandes vasos.⁴¹

Existen dos métodos de aproximación que son los más frecuentemente usados. La primera por vía transtorácica no es invasivo, dado que únicamente se aplica un

transductor a la piel del paciente. La segunda es por vía transesofágica, para realizarlo se debe introducir al esófago una sonda que lleva un transductor en la punta. Es semi invasivo y requiere de preparación y sedación a pesar de lo cual es altamente seguro, incluso cuando se utiliza en niño, en quienes su uso no ha sido generalizado.⁴⁰

Durante su realización es conveniente primero realizar la aproximación transtorácica, y seguir las recomendaciones que para la toma de los planos ortogonales dicta la Sociedad Americana de Ecocardiografía.^{40,41}

COMPLICACIONES EN LA HIPERTENSIÓN PORTAL EXTRAHEPÁTICA

Las complicaciones reportadas en la obstrucción extrahepática de la vena porta son:

- Hiperesplenismo secundario.¹³
- Síndrome hepatopulmonar.¹³
- Hipertensión portopulmonar.¹³
- Biliopatía portal.¹³

Para fines de este protocolo, con la finalidad de describir la función cardíaca y pulmonar y sus alteraciones en la hipertensión portal, se analizarán solamente el Síndrome Hepatopulmonar y la Hipertensión Portopulmonar.

A) Síndrome Hepatopulmonar

El síndrome hepatopulmonar es definido con la tríada de daño hepático, incremento del gradiente alveolo-arterial y la evidencia de dilataciones vasculares intrapulmonares.^{42,43} Esta anomalía vascular consiste en dilataciones capilares anormales difusas o localizadas, y menos común, en comunicaciones

arteriovenosas pulmonares, lo cual resulta en un daño a la oxigenación de la sangre venosa durante su paso por la circulación pulmonar.⁴⁴

Debe de ser sospechado clínicamente en pacientes quienes presentan disnea, ortodeoxia, acropaquias y cianosis en pacientes con enfermedad hepática avanzada y/o hipertensión portal.^{44,45}

El término síndrome hepatopulmonar no fue usado hasta 1977 por primera vez por Kennedy y Kudson⁴⁶, como un concepto emergente para referirse a la vasodilatación de la vasculatura intrapulmonar como causa de anomalías en el intercambio gaseoso en pacientes con cirrosis.²

Este síndrome puede ocurrir en ausencia de un daño hepático intrínseco, se han reportado casos en adultos y niños con cuadros obstrucción portal extrahepática sin factores de riesgo asociados así como complicación de cortocircuitos portosistémicos congénitos, poliesplenía, síndrome de interrupción de la vena cava inferior y ausencia de la vena porta.^{2,47,48,49}

Los reportes de la prevalencia del síndrome hepatopulmonar en pacientes adultos con fibrosis no cirrótica es de 9.5 al 13%, y de síndrome hepatopulmonar con obstrucción extrahepática de la vena porta del 2 al 10%.^{50,51,52} En niños no hay muchos estudios al respecto, pero la prevalencia en niños con cirrosis se ha reportado del 4 al 29%, con una incidencia del 9 al 20% en niños con atresia de vías biliares, y el 0.5% en niños con trombosis de la vena porta.⁵³ El síndrome hepatopulmonar es más común en caucásicos, y es menos común en hijos de fumadores.¹⁸

La patogénesis de los cambios en la microvasculatura pulmonar en el síndrome hepatopulmonar no es del todo entendida.⁴⁶ El proceso central de la fisiopatología son los cortocircuitos arteriovenosos intrapulmonares y la vasodilatación capilar, conduciendo a una alteración en el intercambio gaseoso con cortocircuitos de derecha a izquierda manifestado a través de la alteración de la ventilación perfusión.^{45,54}

Un segundo mecanismo que conduce a una alteración en la oxigenación es la limitación en la difusión de oxígeno. Con la dilatación de los vasos pulmonares, la distancia que las moléculas de oxígeno deben de viajar hacia el centro de los capilares se incrementa, causando así un disturbio en el intercambio gaseoso.^{53,54}

Un desequilibrio entre los vasodilatadores y los vasoconstrictores a favor de los vasodilatadores juega un rol importante en el desarrollo del síndrome hepatopulmonar.⁵⁴

La fisiopatología incluye la diferenciación entre síndrome hepatopulmonar tipo 1 del tipo 2.⁴⁶

En el tipo 1, los pacientes tienen dilataciones precapilares o de los vasos capilares, así como disminución del tránsito alveolar. En términos simples, la sangre pasa a través de un alargado capilar dilatado demasiado rápido para poder ser completamente oxigenada.^{42,46} Estos pacientes no tienen un verdadero cortocircuito anatómico, y usualmente responden a la administración de oxígeno. El incremento de la tensión alveolar de oxígeno permite mejorar el paso de oxígeno hacia los eritrocitos a través de la membrana alveolar. El tipo 2 resulta de la formación de conexiones arterio venosas y de cortocircuitos anatómicos con múltiples y grandes dilataciones vasculares focales distantes de las zonas de intercambio gaseoso.^{42,44}

El óxido nítrico, un potente vasodilatador, ha sido asociado con el desarrollo de dilataciones vasculares pulmonares. Se han visto niveles elevados de óxido nítrico exhalado en paciente con esta entidad.⁴⁶ Además se ha evidenciado un aumento de la producción hepática de endotelina 1 y del factor de necrosis tumoral alfa, los cuales son puntos clave en la activación del óxido nítrico.⁴⁴

La hipertensión portal conduce a una disminución en la perfusión intestinal, permitiendo la translocación bacteriana y a la presencia de endotoxinas en la sangre portal.⁴² La translocación bacteriana y endotoxemia contribuyen a la acumulación de macrófagos en la microvasculatura pulmonar. La activación endotelial de la citosina fractalquina (CX3CL1) en el pulmón, puede ser un vía

común para la adherencia de los monocitos en la microcirculación pulmonar.⁵⁵ Los monocitos expresan iNOS y producen hemo oxigenasa, lo cual desencadena el incremento en la producción de monóxido de carbono, con el consecuente aumento de la vasodilatación.⁴⁴

Más recientemente, se ha reconocido a la angiogénesis pulmonar con un importante contribuyente para la aparición de alteraciones en la vasculatura pulmonar. Tanto el factor de crecimiento endotelial A producido por la activación intravascular de los monocitos, y la producción elevada de Cx3CL1 contribuyen a la angiogénesis.⁴⁴

De igual forma se han visto involucrados polimorfismos en los nucleótidos de los genes responsables en la regulación de la angiogénesis.⁴⁹ Los hallazgos recientes acerca de la variación en genes involucrados en la remodelación vascular y la angiogénesis es asociado con la presencia del síndrome hepatopulmonar y es consistente con el desarrollo de este proceso.⁴⁶

Falon y colaboradores han reportado que la angiogénesis juega un rol importante en la fisiopatología del síndrome hepatopulmonar y explica los mecanismos subyacentes para la activación del factor de crecimiento vascular endotelial, el cual es producido por las células proinflamatorias tales como los monocitos, induciendo además la angiogénesis.¹⁸

Típicamente el síndrome hepatopulmonar se presenta como una disnea de evolución insidiosa, platipnea y ortoedoxia. El examen físico puede revelar disnea asociada con cianosis en el 90% de los casos.² La presencia de dedos en palillo de tambor ofrece un alto valor predictivo positivo (75%) para la presencia de esta entidad. Los nevos araña son comunes, y traducen en la mayoría de las ocasiones, una relación importante con la presencia de dilataciones pulmonares.⁴³

La platipnea y la ortodeoxia están presentes en al menos 25% de los pacientes con este síndrome, y son atribuidas al desarrollo de dilataciones en la microvasculatura pulmonar en las bases. Desaturaciones importantes durante el

sueño pueden ocurrir en pacientes con síndrome hepatopulmonar, de igual forma pueden desarrollar cianosis y acrocianosis.⁴⁴

Los pacientes con este síndrome tienen un sistema de circulación hiperdinámico, manifestado por un incremento del gasto cardíaco, disminución de las resistencias vasculares sistémicas, disminución de la resistencia vascular pulmonar y reducción en el gradiente de oxígeno arterial/sangre venosa.⁴²

El componente vascular incluye normalmente dilatación de capilares pulmonares de forma difusa o localizada y, de manera menos frecuente, comunicaciones arteriovenosas pulmonares y pleurales. Las anomalías en el intercambio gaseoso se caracterizan por desoxigenación arterial que puede ser leve, moderada o grave.⁴⁴ Se observa un incremento en gradiente alveolo arterial de oxígeno (PA-a,O₂) sin retención de bióxido de carbono; por el contrario los pacientes con enfermedad hepática avanzada usualmente hiperventilan lo que ocasiona hipocapnia y alcalosis respiratoria con hipoxemia.²

El diagnóstico requiere tanto de la demostración de la dilatación intravasculares pulmonares como del intercambio gaseoso anormal en ausencia de daño pulmonar intrínseco.⁴⁴

Los criterios para el diagnóstico son:

a) Defectos en la oxigenación: pO₂ < 80 mmHg o gradiente de oxigenación alveolar arterial (PA-aO₂) > 15 mmHg con una FiO₂ al 21% (oxígeno ambiental).^{13,44}

b) Dilataciones vasculares intrapulmonares: La ecocardiografía transtorácica contrastada, es la prueba diagnóstica más sensible para detectar las dilataciones en las microvasculatura pulmonar en pacientes adultos.⁴⁶ Este estudio es usualmente realizado mediante la inyección intravenosa de solución salina agitada por vía periférica durante un ecocardiograma transtorácico, produciéndose sonográficamente visibles microburbujas, las cuales son visualizadas en el ventrículo derecho segundos y después de 3 a 6 ciclos

cardiacos aparecen en la aurícula izquierda. Este estudio es más invasivo y caro, por lo que no es usado de rutina.⁴⁴ La albúmina marcada con tecnecio 99 a través de una cintilografía, también es un estudio utilizado, considerándose positivo si se demuestra más del 6% de actividad en el cerebro o el hígado. Otro estudio empleado es la cateterización cardíaca la cual demuestra la dilatación de la vasculatura intrapulmonar.^{13,56,54}

La mayoría de estos pacientes tienen un intercambio gaseoso normal y no reúnen los criterios diagnósticos para síndrome hepatopulmonar, sugiriendo la presencia de una leve dilatación en la vasculatura intrapulmonar pero insuficiente para ocasionar una alteración en el intercambio gaseoso, siendo esta una entidad común en pacientes con cirrosis hepática.^{42,44}

Las radiografías del tórax pueden ser normales o mostrar opacidades nodulares bibasales, reflejando la dilatación vascular pulmonar. En las pruebas de función pulmonar especialmente las de capacidad de difusión del monóxido de carbono pueden ser anormales con una reducida capacidad de difusión del monóxido de carbono.^{44,54}

Los gases arteriales son inicialmente analizados para identificar una elevada diferencia en la relación de oxigenación alveolar – arterial o la medición de la hipoxemia.⁵⁴ Existe una controversia en el uso de valores de corte para la presión arterial de oxígeno (PaO₂).⁴³ La medición de los gases arteriales sanguíneos permiten el cálculo del P(A-a)O₂ en pacientes con síndrome hepatopulmonar.⁴⁴

La severidad del síndrome hepatopulmonar puede ser categorizado de acuerdo al grado de hipoxemia como leve (pO₂ >80%), moderada (pO₂ 60-79%) , severa (pO₂ 50-59%) y bastante severa (pO₂ <50%).⁴⁴

La oximetría de pulso es un medidor indirecto de la saturación de oxígeno.⁴¹ Un estudio prospectivo reciente encontró una SatO₂ <96% fue altamente sensible (100%) y específico (88%) para detectar todos los pacientes con Síndrome hepatopulmonar con una pO₂ menor de 70 mmHg.⁴⁰ Las mediciones seriadas de la saturación del oxígeno, permiten un adecuado acercamiento para monitorizar

las alteraciones en la oxigenación en los pacientes con síndrome hepatopulmonar.⁴⁴ Se considera viable como marcador para identificar casos probables de síndrome hepatopulmonar el usar una pO₂ menor del 80 mmHg.⁵³

La radiografía de tórax, además de ser esencial para el diagnóstico del síndrome hepatopulmonar, es crucial para descartar otras causas de hipoxemia.⁴⁴ Este estudio demostrará la presencia de nodulaciones bibasilares u opacidades reticulonodulares en el 5 al 13% de los pacientes con daño hepático crónico, y en el 46 al 100% de los pacientes con síndrome hepatopulmonar. Estas opacidades son la representación de los vasos pulmonares dilatados.^{2,46}

La tomografía simple de tórax de alta resolución puede identificar la disminución de los espacios broncoarteriales, lo cual es altamente específico para el síndrome hepatopulmonar.⁴³

El tratamiento médico de primera línea es el oxígeno suplementario por un largo periodo de tiempo. Se han realizado diferentes estudios pero sin llegar a conclusiones. El trasplante hepático es el único tratamiento efectivo, resultando en la mejora gradual de la oxigenación arterial y en la resolución del síndrome hepatopulmonar.^{13,44}

Las opciones médicas para el tratamiento del síndrome hepatopulmonar incluyen la oclusión mecánica de las dilataciones vasculares intrapulmonares y el uso de los antagonistas de los vasodilatadores circulantes.¹⁸

Existen pocos estudios que evalúen el tratamiento farmacológico. Se han ensayado análogos de somatostatina, β -bloqueadores, inhibidores de la ciclooxigenasa5, glucocorticoides e inmunosupresores, vasoconstrictores pulmonares, inhibidores de óxido nítrico, óxido nítrico inhalado y antibióticos, sin embargo ninguno de estos ensayos clínicos ha demostrado consistentemente su utilidad.^{2,42,57,58,59,60,61,62}

Actualmente los ensayos clínicos se inclinan hacia la inhalación de prostanoles como línea segura de tratamiento, hasta la fecha sin ensayos en población pediátrica.⁶⁰

El uso de TIPS tiene un papel importante en la patogénesis del síndrome hepatopulmonar ya que se ha observado una reducción de la presión portal lo cual pudiera ser benéfico. Sin embargo, este tratamiento ha sido evaluado en pocos casos solamente con resultados inconsistentes, por lo que no se puede recomendar su uso sistemático.^{43,60,61}

Se considera al trasplante hepático como el único tratamiento definitivo para el síndrome hepatopulmonar. Más del 85% de los pacientes con este síndrome, muestran resolución completa del cuadro pulmonar con una mejora significativa en la hipoxemia.^{13,18,43,44}

La historia natural del síndrome hepatopulmonar no está clara; lo más importante, es que este síndrome ha sido asociado a importantes efectos adversos en la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con cirrosis hepática.^{44,57,62}

La detección temprana del síndrome hepatopulmonar en pacientes con hipertensión portal candidatos a cirugía de derivación vascular se considera un punto importante para asegurar una permeabilidad adecuada de la derivación vascular.^{2,44,63,64}

Las tasas de mortalidad son muy altas, reportándose de hasta el 41%, con una media de supervivencia de 2.5 años; usualmente la mortalidad se debe a complicaciones de la enfermedad hepática.² El síndrome hepatopulmonar se asocia a un elevado riesgo de muerte, empeoramiento del estado clínico y de la calidad de vida. La mediana de supervivencia ha sido reportada en 10.6 meses en comparación con 40.8 meses en pacientes sin esta entidad. La principal causa de muerte es debida a sangrado gastrointestinal que desencadena un choque hipovolémico, siendo la tasa de incidencia más alta en pacientes con cirrosis hepática de fondo.⁴³

B) Hipertensión Portopulmonar

La hipertensión portopulmonar se caracteriza por una hipertensión pulmonar arterial que ocurre junto con una hipertensión portal con y sin daño hepático. Este síndrome fue definido por la Sociedad Europea de Neumología, junto con el Consenso Americano de Neumología, pero aún, no existe un consenso para estandarizar los criterios diagnósticos en la población pediátrica.^{2,42,44}

En adultos, dichos criterios son

- Presión media de la arteria pulmonar (mPAP) >25 mmHg en reposo o > 30 mmHg durante el ejercicio.^{42,44}
- Presión de oclusión de la arteria pulmonar (PAOP) <15 mmHg.^{2,44}
- Resistencia vascular pulmonar > 240 dyn/cm/seg.^{44,54}
- Evidencia de hipertensión portal (varices esofágicas u otros datos de hipertensión portal).^{42,54}
- Estudios de imagen que demuestren hipertensión portal.^{42,45}

No hay cifras exactas en la población pediátrica para poder generalizar un valor de referencia para la prevalencia de esta entidad.⁴⁶

La prevalencia de la hipertensión portopulmonar en niños con daño hepático puede ser estimada a ser menor del 1% , en el grupo de niños con hipertensión portal es del 5%, en comparación con un 2% en la población adulta.^{65,66}

La prevalencia parece ser mayor en niños con obstrucción de la vena porta como se ha sugerido en varios estudios de autopsias.⁶⁷ Este síndrome ocurre en aproximadamente el 2% de los pacientes con hipertensión portal aunado a cirrosis u otras lesiones extrahepáticas como la obstrucción extrahepática de la vena porta.^{43,54}

Por lo tanto, los niños que presenten esta entidad, deberán someterse a un estudio para descartar daño hepático en particular en los niños con cortocircuitos

espontáneos; atención especial se debe de prestar para distinguir cortocircuitos congénitos de los adquiridos como consecuencia de la hipertensión portal.⁶⁸

La fisiopatología no es completamente entendida, particularmente por la ausencia de modelos animales para el estudio de esta entidad.^{42,44} La mayoría del conocimiento acerca de la patogénesis es derivada del estudio de la hipertensión pulmonar.⁴⁴ En un reciente estudio de casos y controles, la hipertensión portopulmonar fue asociada con el sexo femenino, con polimorfismos en los nucleótidos de los genes involucrados en el metabolismo de los estrógenos, así como niveles séricos elevados de estrógenos.⁴⁵

Las teorías actuales más aceptadas se basan en la activación de un eje neurohumoral, en el que sustancias humorales con propiedades vasoactivas las cuales debido a los cambios en el flujo del sistema porta no son metabolizadas en el hígado, circulan libremente por la circulación sistémica permitiendo el desarrollo de la hipertensión pulmonar causando así las alteraciones vistas en la hipertensión portopulmonar.⁶⁶ Los potenciales mediadores respecto a esto, incluyen serotonina, interleucina 1, glucagón, secretina, tromboxano B2 y péptido intestinal vasoactivo.⁴²

Más del 35% de estos pacientes tienen cambios que reflejan una circulación hiperdinámica con un incremento en el flujo sanguíneo (gasto cardiaco) lo cual genera un incremento de la presión sistólica del ventrículo derecho, con la consiguiente proliferación de la íntima e hipertrofia de la media de la vasculatura pulmonar.^{2,43} Esta lesión endotelial por remodelación vascular favorece esta proliferación celular, mediado por factores humorales tales como el factor de crecimiento vascular y el factor 1α y el factor β , ambos inducibles por hipoxia.^{2,54}

En forma paralela a estos procesos, se ha documentado una pérdida del balance entre mediadores vasodilatadores/antiproliferativos (prostaciclina, óxido nítrico) y vasoconstrictores/mediadores de crecimiento celular (endotelina, tromboxano).^{2,49} Otras sustancias que se han encontrado participantes dentro de esta alteración

neurohumoral son endotelina 1A, tromboxano A2, interleucina 1, interleucina 6, angiotensina 1, glucagón y serotonina.⁵⁴

Puede que se deba esta pérdida de balance a mecanismos moleculares como las mutaciones en los genes que codifican los factores de crecimiento y las sustancias vasoactivas ó que se deba a un efecto de escape originado por la derivación de componentes vasoconstrictores provenientes de la circulación esplácnica, tales como prostaglandina F2 α , tromboxano β 2, angiotensina 1, hacia la circulación pulmonar escapando así del metabolismo hepático.^{69, 70}

Desde que no se cuenta con una teoría que explique porque el síndrome hepatopulmonar solo se desarrolla en una minoría de pacientes con alteraciones en el flujo hepático. Se ha identificado un gen en el cromosoma 2, el cual causa disfunción del receptor de la proteína mofogenética del hueso tipo 2, dando lugar a hipertensión pulmonar idiopática.⁴²

Es así que se atribuye que tanto la circulación hemodinámica como la activación de un eje neurohumoral pueden contribuir al desarrollo la hipertensión portopulmonar.⁵⁴

La hipertensión portopulmonar tiene un inicio insidioso con síntomas inespecíficos y sutiles.⁴⁴ Las manifestaciones clínicas pueden ser subclínicas al inicio, ya que muchos pacientes pueden permanecer asintomáticos al momento del diagnóstico a pesar de un daño avanzado.⁴² Se debe sospechar en pacientes con hipertensión portal independientemente de la etiología que presentan deterioro en su patrón respiratorio o disnea sin causa que lo justifique.²

En adultos se ha estimado que esta entidad es clínicamente sintomática en el 0.6% de los pacientes cirróticos, y es encontrada en el 0.7% de las autopsias de los pacientes con cirrosis y en el 2% de los pacientes con hipertensión portal sin importar la causa de la etiología portal.⁶⁸

La disnea es la principal manifestación presente en el 81% de los casos⁴³, independientemente de su etiología, aunque también puede haber síncope, dolor

torácico, fátiga, hemoptisis y ortopnea. Como hallazgos físicos podemos encontrar distensión venosa yugular, incremento del segundo ruido en el foco pulmonar, murmullo tricuspídeo secundario a regurgitación y signos de falla cardiaca derecha, los cuales pueden orientar hacia el diagnóstico.^{42,68}

La severidad de esta entidad no se correlaciona con el grado de disfunción hepática o la severidad de la hipertensión portal.⁴⁴ Los pacientes con hipertensión pulmonar grave presentan signos de sobrecarga de volumen, incluyendo distensión yugular, ascitis, edema de miembros inferiores y ocasionalmente anasarca.²

La evaluación médica de cualquier paciente en quien se sospeche hipertensión portopulmonar debe incluir una amplia historia clínica y un minucioso examen físico.⁶ Se requiere además de estudios de gabinete para poder corroborar la presencia del mismo, dentro de los cuales se incluyen radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma y pruebas de función pulmonar.⁴⁴

En la radiografía de tórax puede que no se observe ninguna alteración, o una arteria pulmonar prominente y dilatación de cavidades derechas, o hipervascularidad en los lóbulos superiores.^{2,46} El electrocardiograma muestra comúnmente alteraciones tales como hipertrofia del ventrículo derecho, desviación del eje a la derecha, bloqueo de rama derecha y taquicardia sinusal.^{54,71} Aunque estos hallazgos no son específicos, pueden ayudar a excluir otras causas.⁴²

La oximetría de pulso es muy bien aceptada en niños, y cualquier saturación menor al 97% identifica pacientes con hipoxemia.⁴⁰

Las pruebas de función pulmonar comúnmente muestran reducción en los volúmenes pulmonares, en la capacidad vital forzada y DLCO. La acentuación de la alcalosis respiratoria y el incremento en $P(A-a)O_2$ con una hipoxemia leve pueden ser vistos en las pruebas de paciente con hipertensión portopulmonar, siendo estas pruebas una manera indirecta de catalogar pacientes que quizá requieran de cateterismo cardiaco para complementación diagnóstica.^{2,42,44}

El análisis de la gasometría arterial demuestra hipoxemia e hipocapnia; sin embargo, el grado de hipoxemia es menor que en el síndrome hepato pulmonar. Un valor de $pCO_2 < 30$ mmHg es un indicador que sugiere fuertemente hipertensión pulmonar en pacientes con hipertensión portal.^{44,72}

Estudios más específicos como el ecocardiograma transtorácico, suelen ser necesarios para descartar otras causas de hipertensión pulmonar.⁴² Es una herramienta útil para la detección temprana de este padecimiento además de que es un estudio no invasivo que permite medir la presión de la arteria pulmonar.⁴⁴ La estimación de la presión sistólica del ventrículo derecho durante el ecocardiograma Doppler se correlaciona bien con la presión de la arteria pulmonar medida por cateterismo cardiaco.^{2,42,44}

Una vez desarrollado, se puede clasificar basado en el grado de hipertensión pulmonar. Casos con hipertensión pulmonar media de 25 a 35 mmHg se consideran leves, de 35 a 45 mmHg como moderados y mayores de 45 mmHg como severos.⁵⁴

En última instancia, la cateterización del ventrículo derecho es necesaria para obtener las mediciones hemodinámicas que son diagnósticas de la hipertensión portopulmonar.⁴² Ante cualquier caso de elevación de la presión pulmonar, se recomienda la realización de un cateterismo cardiaco derecho para confirmar el diagnóstico², ya que este estudio se considera como la única herramienta confiable para poder corroborar el incremento de la resistencia vascular pulmonar.⁵⁴

Debido a las complicaciones que presenta y a la alta invasividad del mismo, no se ha generalizado el empleo del cateterismo cardiaco en la población pediátrica, por lo que en el ámbito pediátrico suele ser suficiente con la realización de un ecocardiograma para lograr una aproximación diagnóstica precisa.^{2,13,54}

Las terapias médicas en la hipertensión portopulmonar y la hipertensión pulmonar son en general dirigidas a hacer frente al defecto en la producción endotelial de vasodilatadores o en el cambio del tono y remodelación en la pared vascular.⁴⁴

Se recomienda el uso de oxígeno adicional en aquellos pacientes con hipoxemia grave ($\text{paO}_2 < 60 \text{ mmHg}$).²

Una gran variedad de vasodilatadores han sido usados en este síndrome. Los prostanoídes como el epoprostenol, e iloprostol y teprostrinil entre otros.⁴⁴ se han usado de forma exitosa para disminuir las presiones pulmonares en pacientes con hipertensión portopulmonar.⁴³ Estos medicamentos también reducen la agregación plaquetaria. Su administración intravenosa de forma continua ha evidenciado la reducción de la resistencia vascular pulmonar, la presión media de la arteria pulmonar con una disminución del gasto cardíaco.⁴⁶ Como efectos adversos se han reportado dolor de mandíbula, dolor de cabeza, diarrea, dolor de piernas, náuseas y vómitos.⁴²

La administración de los antagonistas del receptor de la endotelina son la terapéutica más comúnmente; ejemplo de estos medicamentos es el Bosetan y el Ambrisetan, los cuales proveen una mejora en la hemodinámica pulmonar y la resistencia al ejercicio. Estas dos drogas han sido aprobadas por la FDA para el tratamiento de la hipertensión pulmonar pero solo en pacientes adultos.^{42,44,46}

Los inhibidores de la 5 fosfodiesterasa, son otro grupo de medicamentos empleados en esta entidad. El sildenafil ha sido usado con mejoría en el gasto cardíaco y disminución de la presión arterial pulmonar y del ventrículo derecho sin importantes efectos adversos.⁴² Agentes de larga acción como tadalafil y vardenafil también han sido usados en la hipertensión portopulmonar, pero su uso no ha sido generalizado en la edad pediátrica.^{44,48}

También, los diuréticos y los Beta bloqueadores pueden ser usados en conjunto con vasodilatadores para reducir el volumen intravascular, la congestión hepática y los niveles circulantes de catecolaminas, lo cual puede ayudar a reducir la presión del sistema pulmonar.⁴²

De forma opuesta al síndrome hepatopulmonar, en el cual el trasplante de hígado mejora la condición clínica, el trasplante en esta entidad puede no mejorar la hipertensión portopulmonar⁷³, especialmente si la hipertensión pulmonar es de

moderada a severa⁴³, casos en los cuales se contraindica el trasplante hepático con incremento significativo de la mortalidad (cercana al 70%) tanto transquirúrgica como postquirúrgica.^{42,44}

Desafortunadamente, solo pequeñas series de pacientes afectados de estas entidades han sido reportadas, proporcionando evidencia insuficiente para el desarrollo de guías eficaces para el diagnóstico y tratamiento.⁷³

Una hipertensión pulmonar no tratada conduce a una falla cardíaca derecha y la muerte. La media de supervivencia de pacientes adultos con esta problema sin tratamiento es de 6 meses, y con una supervivencia a 5 años del 40 al 68% con el uso de vasodilatadores pulmonares.⁶⁸

La hipertensión portopulmonar está asociada con una alta mortalidad, y su desarrollo es un signo ominoso de mal pronóstico. Los pacientes con esta enfermedad tienen un índice cardíaco incrementado y resistencias vasculares disminuidas, teniendo así un alto riesgo de muerte en comparación con pacientes sin esta entidad.⁴² Hasta la fecha no existen reportes en la edad pediátrica referente a este aspecto.^{2,46}

ALTERACIONES DE LAS PRUEBAS DE FUNCION CARDIACA Y PULMONAR EN HIPERTENSIÓN PORTAL

La hipertensión portal, sin importar la etiología de fondo, puede causar complicaciones en una gran variedad de órganos, incluyendo el corazón, pulmones y riñones.^{14,57} A través de las alteraciones hemodinámicas que provoca, los cambios en la distribución del volumen sanguíneo que desencadena una vasodilatación arteriolar esplénica y la reducción subsecuente de las resistencias vasculares sistémicas así como la liberación de sustancias vasoactivas, ocasiona que los síntomas más importantes ocurran en general a nivel cardiopulmonar.^{14,74}

El delicado balance homeostático entre las sustancias vasodilatadores y la vasoconstricción contrareguladora se pierde, desviándose principalmente hacia la vasodilatación sistémica.⁷⁴

El síndrome hepatopulmonar y la hipertensión portosistémica comparten mecanismos fisiopatológicos de daño pulmonar y cardíaco manifestado a través de alteraciones en las pruebas de funcionalidad tanto cardíaca como pulmonar secundario a la remodelación vascular.^{2,75}

Estas alteraciones a nivel pulmonar se manifiestan a través de defectos en la oxigenación¹⁴, siendo evidente en la gasometría arterial, en la pulsioximetría, y en pruebas de función pulmonar donde se demuestra una reducción en los volúmenes pulmonares, en la capacidad vital forzada y en el DLCO.^{2,42,44}

Las complicaciones cardíacas se basan en los cambios hemodinámicos tales como incremento en el gasto cardíaco, disminución de la presión arterial y disminución de las resistencias vasculares periféricas.⁵⁷ Además de evidenciarse la acentuación del componente pulmonar en el segundo ruido cardíaco y un murmullo sistólico, pudiéndose presentar agrandamiento de cavidades derechas con incremento de la trama vascular pulmonar.⁷⁰ En caso de no recibir tratamiento adecuado, puede desencadenar hipertensión arterial, cianosis, hipoxia y eventualmente a falla cardíaca derecha y la muerte.^{14,42,73}

CAMBIOS EN LA FUNCIÓN CARDIACA.

Resultados de estudios clínicos experimentales han mostrado una alteración en la contractilidad miocárdica así como alteraciones electrofisiológicas, las cuales se han cristalizado en la entidad clínica conocida como cardiomiopatía cirrótica.⁴⁰ Este término denota una disfunción cardíaca crónica, caracterizada por bloqueo en la respuesta cardíaca a las situaciones de estrés y a una alteración en la relajación diastólica con anomalías electrofisiológicas como la prolongación del intervalo Q-T, afectando así el pronóstico de los pacientes.⁷⁴

La cardiomiopatía cirrótica se desarrolla usualmente en pacientes cirróticos pero, de forma aislada, se han reportado casos en pacientes con hipertensión portal no cirrótica.⁷⁶ En dos diferentes estudios llevados a cabo por Trevisan y colaboradores y Bernardi y colaboradores, se reportó que las funciones cardiovasculares estaban alteradas tanto paciente cirróticos como no cirróticos con hipertensión portal.^{74,76}

A) Disfunción sistólica

La función sistólica es definida como la habilidad del corazón para producir un adecuado gasto cardíaco y una presión sistémica adecuada para cumplir con las demandas del cuerpo.⁷⁴ La disfunción sistólica se define como una reducción en la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y una falta de incremento en el gasto cardíaco con el ejercicio.⁴¹

La fracción de eyección ventricular refleja la función sistólica. Mediante técnicas modernas como el ultrasonido doppler color es posible detectar alteraciones en la función sistólica y diastólica, las cuales reflejan la funcional del corazón.^{39,41}

B) Disfunción diastólica

La disfunción diastólica del corazón compromete la relajación y llenado de los ventrículos, y es crucial para mantener la función sistólica del ventrículo izquierdo; esta entidad por si sola puede causar edema pulmonar y falla cardíaca.⁴¹ Es la alteración más importante en la miocardiopatía cirrótica y ha sido reportada en cerca de la mitad de los pacientes con cirrosis.³⁹

Esta condición implica un patrón de llenado anormal del ventrículo izquierdo causado por una disminución de la complianza y relajación del ventrículo izquierdo.⁷⁶ El deterioro de la función diastólica está presente en el reposo y está caracterizada por un cambio en el flujo transmitral con un incremento de la aurícula para el llenado tardío del ventrículo.⁴¹

Una disminución del rango E/A , un retardo en el llenado trasmitral diastólico con una desaceleración prolongada y una relajación isovolumétrica indica una disfunción diastólica en el ecocardiograma Doppler.^{39,41}

C) Prolongación del intervalo Q-T.

En pacientes cirróticos, el intervalo Q-T se encuentra prolongado. Esta alteración es parcialmente reversible después del trasplante hepático y el tratamiento con beta bloqueadores. Esta entidad puede ser considerada como un elemento en la cardiomiopatía cirrótica y puede ser empleada en la estratificación e identificación de pacientes en riesgo.^{41,75}

CAMBIOS EN LA FUNCIÓN PULMONAR.

La disfunción pulmonar involucra anomalías en la difusión de gases con el desarrollo del síndrome hepatopulmonar y la hipertensión portopulmonar.³⁹

En general se evidencia una reducción en la capacidad de difusión de gases, un índice de ventilación-perfusión anormal y dilataciones vasculares intrapulmonares con disminución de la saturación arterial de oxígeno, siendo evidente una desoxigenación arterial es reflejada por un incremento en el gradiente de oxígeno alveolar-arterial.⁷⁴

Las pruebas de función pulmonar pueden mostrar una reducción en los volúmenes pulmonares, disminución en la capacidad de difusión y la capacidad vital forzada así como incremento del gradiente alveolar-arterial de oxígeno.^{41,74}

ALTERACIONES EN LAS PRUEBAS DE FUNCION CARDIACA Y PULMONAR EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PORTAL EXTRAHEPÁTICA

No existen reportes amplios que evalúen la función cardíaca y pulmonar en pacientes con hipertensión portal extrahepática, existiendo solo reportes aislados de casos donde se ha evidenciado que por el estado hiperdinámico de fondo se produce una reducción en la función cardíaca así como alteraciones en la oxigenación y la difusión de gases relacionada con la hipertensión portal sin importar la causa de fondo.⁷⁴

Referente a esto, no hay estudios prospectivos amplios que se encarguen de evaluar de forma principal la función cardíaca y pulmonar en pacientes con hipertensión portal extrahepática, sólo se comenta de manera general alteraciones en las pruebas de función cardíaca y pulmonar pero con la finalidad de diagnosticar complicaciones asociadas a la hipertensión portal (hipertensión portopulmonar, síndrome hepatopulmonar) sin mencionarse de forma directa valores de referencia en las pruebas de función pulmonar y cardíaca.^{39,74}

El diagnóstico oportuno de estas alteraciones en la función cardíaca y pulmonar es vital porque la eficacia de la terapia médica depende de la potencial reversibilidad de las lesiones arteriales tanto a nivel sistémico como a nivel pulmonar.³⁹

Por tal motivo, en pacientes pediátricos con hipertensión portal independientemente de la etiología de fondo, se recomienda la vigilancia de la función cardíaca principalmente a través de la medición de la presión de la arteria pulmonar así como de pruebas de capacidad pulmonar para poder identificar pacientes en estadios iniciales que se ven beneficiados de terapia médica.^{39, 75,76}

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La hipertensión portal, sin importar la etiología de fondo, puede causar complicaciones en una gran variedad de órganos, incluyendo el corazón, pulmones y riñones.^{14,57} A través de las alteraciones hemodinámicas que provoca, los cambios en la distribución del volumen sanguíneo y la liberación de sustancias vasoactivas, los síntomas más importantes ocurren en general a nivel cardiopulmonar.¹⁴

El síndrome hepatopulmonar y la hipertensión portosistémica comparten mecanismos fisiopatológicos de daño pulmonar y cardíaco manifestado a través de alteraciones en las pruebas de funcionalidad tanto cardíaca como pulmonar secundario a la remodelación vascular.^{2, 75}

Referente a esto, la mayoría de los estudios, con la finalidad de describir la prevalencia y el curso clínico del síndrome hepatopulmonar y la hipertensión portopulmonar, evalúan de forma indirecta la función cardíaca y pulmonar de los pacientes con hipertensión portal.^{12,73}

No existen reportes amplios que evalúen la función cardíaca y pulmonar en pacientes con hipertensión portal extrahepática, existiendo solo reportes aislados de casos donde se ha evidenciado que por el estado hiperdinámico de fondo se produce una reducción en la función cardíaca así como alteraciones en la oxigenación y la difusión de gases relacionada con la hipertensión portal sin importar la causa de fondo.⁷⁴

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.

¿Cuál es la función cardíaca y pulmonar en pacientes pediátricos con Hipertensión Portal Extrahepática atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría, CMNO, IMSS?

JUSTIFICACIÓN

A) Magnitud:

La obstrucción portal extrahepática es la mayor causa de hipertensión portal (54%) y de sangrado digestivo alto en niños (68-84%) en los países en vías de desarrollo.^{16,17}

Dentro de las complicaciones de la hipertensión portal sin importar la etiología de fondo, se encuentra el síndrome hepatopulmonar y la hipertensión portopulmonar, en los cuales existe una alteración de la función cardíaca y pulmonar.^{28,40.}

No hay estudios prospectivos amplios que se encarguen de evaluar de forma principal la función cardíaca y pulmonar en pacientes con hipertensión portal extrahepática, sólo se comenta de manera general alteraciones en las pruebas de función cardíaca y pulmonar pero con la finalidad de diagnosticar complicaciones asociadas a la hipertensión portal (hipertensión portopulmonar, síndrome hepatopulmonar) sin mencionarse de forma directa valores de referencia en las pruebas de función pulmonar y cardíaca.^{39,74}

B) Trascendencia:

Existe información escasa nivel nacional e internacional sobre la función pulmonar y cardíaca. en pacientes con hipertensión portal extrahepática.

Este estudio busca describir las condiciones actuales de las complicaciones en la función pulmonar y cardíaca de los pacientes con hipertensión portal extrahepática del Departamento de Gastroenterología y Nutrición pediátrica de Hospital de Pediatría de para de esta manera realizar intervenciones terapéuticas de forma oportuna, que impacte de manera directa en un menor índice de morbilidad y mortalidad con el objetivo de prevenir una remodelación vascular irreversible.

El diagnóstico oportuno de estas alteraciones en la función cardíaca y pulmonar es vital porque la eficacia de la terapia médica depende de la potencial reversibilidad de las lesiones arteriales tanto a nivel sistémico como a nivel pulmonar.³⁹

Además de ser un factor pronóstico en pacientes que se someterán a derivación vascular.

C) Factibilidad

Este estudio es factible ya que el Hospital de Pediatría de CMNO, al ser un centro de referencia cuenta con pacientes tanto locales como derivados de varios estados del Noroeste del país con el diagnóstico de hipertensión portal extrahepática.

El Hospital cuenta con los recursos humanos con capacidad y experiencia en la evaluación y tratamiento de estos pacientes.

De igual forma se cuenta con la infraestructura para realizar exámenes diagnósticos complementarios que son requeridos para la valoración de las complicaciones en la función cardíaca y pulmonar de estos pacientes.

OBJETIVOS

A) Objetivo General:

Evaluar la función pulmonar y cardíaca en pacientes pediátricos con Hipertensión Portal Extrahepática atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social.

B) Objetivos Específicos:

1. Describir los datos epidemiológicos, clínicos, bioquímicos y endoscópicos de los pacientes con hipertensión portal extrahepática.
2. Evaluar la función pulmonar mediante oximetría de pulso, pruebas de función pulmonar (espirometría, pletismografía, DLCO) y tomografía pulmonar de alta resolución.
3. Evaluar la función cardíaca: Fracción de eyección del ventrículo izquierdo y presión arterial pulmonar.

HIPOTÉISIS

Por ser un estudio descriptivo no se requiere de una hipótesis.

MATERIAL Y MÉTODOS

DISEÑO DEL ESTUDIO:

Transversal descriptivo

UNIVERSO DE ESTUDIO:

Pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática atendidos en el servicio de Gastroenterología de la UMAE Hospital de Pediatría, CMNO.

UNIDAD DE OBSERVACIÓN:

Pacientes de 6 a 16 años atendidos en el Servicio de Gastroenterología con diagnóstico de Hipertensión Portal Extrahepática.

VARIABLES DE ESTUDIO.

Dependientes:

Alteraciones de la Función Cardíaca.

Alteraciones de la Función Pulmonar

Independientes:

Hipertensión Portal Extrahepática.

Intervinientes:

Datos clínicos. (sexo, edad)

Datos bioquímicos.

Hallazgos endoscópicos .

Antropometría.

OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Variable Independiente.

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
Hipertensión Portal Extrahepática	Cualitativa	Ordinal	Tipo	Frecuencia	1.- Trombo 2.-Cavernoma 3.-Otro defecto anatómico.
Antecedente de cateterización de vasos umbilicales	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Antecedente de derivación vascular	Cualitativa	Normal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Edad el momento del diagnóstico	Cuantitativa	Ordinal	Meses	X2, T- student	Meses

Edad al momento de entrar al protocolo	Cuantitativa	Orinal	Meses	X2, T- student	Meses
--	--------------	--------	-------	----------------	-------

Variables Intervinientes

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
Sexo	Cualitativa	Nominal	Genero	Frecuencia (%), x2	1.-Masculino 2.-Femenino
Edad	Cuantitativa	De razón	Meses	X DE, t student	Meses
	Cualitativa	Nominal	Grupo etario	Frecuencia (5), X2	1-Escolar 2.-Adolescente

Indicadores antropométricos

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
Peso	Cuantitativa	De razón	Gramos	X DE	Kilogramos
Talla	Cuantitativa	De razón	Centímetros	X DE	Centímetros
Índice de Masa Corporal)	Cuantitativa continua		Númérica		1.-Bajo peso (<18.5) 2.-Normal (18.5 – 24.9) 3.- Sobre peso (25-29.9)

					4.- Obesidad (30-34.9) 5.-Obesidad Severa (35-39.9) 6.-Obesidad Mórbida (>40).
--	--	--	--	--	--

Datos Clínicos

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
Ictericia	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Edema de miembros inferiores	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Acropaquias	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Cianosis	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Red venosa colateral	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Hepatomegalia	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Esplenomegalia	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Derivación Vascular	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Tipo de derivación vascular	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia (%)	1- Meso Cava 2. Espleno Renal 3. Ambas. 4.Espontáneas.

Función Cardíaca y Pulmonar en Pacientes Pediátricos con Hipertensión Portal Extrahepática

Encefalopatía	Cualitativa	Nominal	Si/No	(%), x2	1 Si 2 No
	Cualitativa	Ordinal	Grados	Frecuencia	1 GI 2 GII 3 GIII 4 GIV
Ascitis	Cualitativa	Ordinal	Grados	Frecuencia	1 Ausente 2 Leve 3 Moderada

Datos Bioquímicos

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
TP	Cuantitativa	De razón	Segundos	%	Segundos
TPT	Cuantitativa	De razón	Segundos	%	Segundos
INR	Cualitativa	Ordinal	Mil	%	1. <1.7 2. 1.8-2.3 3. >2.3
Bilirrubina Directa	Cuantitativa	De razón	Mg/dl	%	1. <2 mg 2. 2-3 mg 3. >3mg
TGO	Cuantitativa	De razón	U/L	%	U/L
TGP	Cuantitativa	De razón	U/L	%	U/L
Fosfatasa Alcalina	Cuantitativa	De razón	U/L	%	U/L
GGT	Cuantitativa	De razón	U/L	%	U/L
Albumina	Cuantitativa	De razón	G/L	%	G/L

Bilirrubina	Cuantitativa	De razón	Mg/dl	%	Mg/dl
Directa					

Hallazgos Endoscópicos

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
Várices Esofágicas	Cualitativa	Ordinal	Grados	Frecuencia.	1 Pequeñas 2 Medianas 3 Grandes
Gastropatía Hipertensiva	Cualitativa	Nominal	Grados	Frecuencia	1 Leve 2 Severa
Várices Gástricas	Cualitativa	Ordinal	Grado	Frecuencia	1. GOV1 2. OGV2 3. Ambas

Función Cardíaca

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
Presión de la arteria pulmonar.	Cualitativa	Ordinal	mmHg	X ²	1. 24-34 2. 35-44 3. >45
Hipertensión Pulmonar	Cualitativa	Nominal	Si/No	Frecuencia	1 Si 2 No
Presión de la arteria pulmonar	Cuantitativa	Nominal	mmHg	Mediana, rango	mmHg.

Fracción de Eyección del ventrículo izquierdo	Cuantitativa	Ordinal	%	t student	<ol style="list-style-type: none"> 1. <60 2. 60-80 3. >80
---	--------------	---------	---	-----------	--

Pruebas de Funcionamiento Pulmonar

Variables	Naturaleza	Escala de medición	Unidad de medición	Estadística	Definición operacional
Saturación de Oxígeno	Cuantitativa	Ordinal	Porcentaje %	t- student	<ol style="list-style-type: none"> 1- 97-100% 2- 90-96 % 3- <89%
Saturación de Oxígeno	Cuantitativa	Nominal	Porcentaje %	Mediana, rango	Porcentaje %
Gasometría Arterial	Cuantitativa	Nominal	Porcentaje (%)	X2	<ol style="list-style-type: none"> 1.-Normal 2.-Acidosis respiratoria con hipoxemia 3.-Acidosis respiratoria sin hipoxemia 4.-Alcalosis respiratoria sin hipoxemia 5.-Alcalosis respiratoria con hipoxemia. 6.-Acidosis metabólica 7.-Alcalosis metabólica
Espirometría Capacidad vital forzada FEV1	Cualitativa	Ordinal	Porcentaje %	t-studentt	<ol style="list-style-type: none"> 1.-Normal > 80% 2.-Alto > 90% 3.-Bajo < 80%
Espirometría Volmen espiraorio forzado VEF ₁	Cualitativa	Ordinal	Porcentaje %	t-studentt	<ol style="list-style-type: none"> 1.-Normal > 80% 2.-Alto > 90% 3.-Bajo < 80%

Espirometría Relación VEF ₁ /FVC	Cualitativa	Ordinal	Porcentaje %	t-studentt	1.-Normal > 80% 2.-Alto > 90% 3.-Bajo < 80%
Diagnóstico Espirométrico	Cualitativa	Ordinal	Porcentaje %	t-studentt	1.- Normal 2.- Sugerente de restricción 3.- Obstrutivo 3.1.-Leve: 70-100% 3.2.-Moderada: 60-69% 3.3.-Moderadamente grave: 50-59% 3.4.-Grave: 35-49% 3.5.-Muy grave: < 35%
Pletismografía	Cualitativa	Nominal	Porcentaje (%)	X2	1.-Normal (80-119) 2.- Obstrucción con Hiperinsuflación (> 120) 3.-Restricción leve (70-79) 4.-Restricción Moderada (60-69) 5.Restricción Moderadamente grave. (50-59) 6.- Restricción Grave. (35-49) 7.- Restricción muy Grave (<35) 8.-Atrapamiento aéreo leve. (>120) 9.-Atrapamiento aéreo moderado. (131-139) 10.Atrapamiento aéreo grave (>140)
DLCO Prueba de Difusión de Monóxido de carbono	Cualitativa	Nominal	Porcentaje	X2	1- Normal 2- Disminuida 2.1 Leve > 60% y < LIN* 2.2 Moderado 40 a 60% 2.3 Grave < 40% 3-Aumentada
TCAR (Tomografía de tórax de alta	Cualitativa	Nominal	Porcentaje	X2	1. Normal. 2. Patrón Intersticial. 3. Bronquiectasias. 4. Engrosamiento

resolución)					peribronquial. 5. Sobredistensión Pulmonar. 6. Patrón alveolar. 7. Mosaico. 8. Otros.
-------------	--	--	--	--	---

* Límite inferior normal.

CÁLCULO DEL TAMAÑO DE LA MUESTRA

No se realizó cálculo de la muestra ya que se incluyeron a todos los pacientes que contaron con los criterios de inclusión y exclusión.

SISTEMA DE MUESTREO

Muestreo probabilístico de casos consecutivos.

LUGAR DONDE SE LLEVÓ A CABO EL PROYECTO

Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, servicio de Neumología Pediátrica y servicio de Cardiología Pediátrica de la UMAE Hospital de pediatría CMNO.

ESTRATEGIA DE TRABAJO

Se captaron pacientes valorados en el servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica provenientes tanto de la Consulta Externa como del área de Hospitalización. A los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión se les invitó a participar, explicándoles el objetivo del protocolo de investigación, la dinámica del estudio y los beneficios y riesgos de realizar los estudios de función respiratoria y cardíaca así como los estudios de gabinete.

A los pacientes que aceptaron su participación en el estudio se les solicitó la firma de consentimiento informado y posteriormente se llenó la hoja de recolección de datos. Dicho cuestionario incluyó preguntas en las que se obtuvo información demográfica, antropométrica, sintomatología respiratoria y cardíaca, tiempo de evolución así como estudios paraclínicos.

Las pruebas de función pulmonar se realizaron por personal calificado (Técnico avalado por la ATS/ERS) y previamente capacitado para la realización de dicha prueba y del protocolo de investigación. Se utilizó un espirómetro de tipo neumotacógrafo con el que cuenta la institución. Se documentaron las 3 mejores pruebas de un máximo de 10 intentos. Se anotaron los valores de FEV₁, FVC y la relación FEV₁/FVC de los que se obtuvieron resultados predichos para la población estudiada. En caso de documentarse obstrucción en la espirometría, se graduo dicha obstrucción mediante el valor predicho de FEV₁. Posterior a la prueba basal, se administraron 200mcg de salbutamol en aerosol con aerocámara según lo establecido por la ATS/ERS (Miller, 2005); de 20 a 30 minutos posteriores a la administración del medicamento se realizó nueva espirometría con la misma dinámica referida previamente. Se evaluó porcentaje de cambio así como diferencia de volumen tanto en el FEV₁ y la FVC, si en cualquiera de estos valores se estableció un porcentaje de cambio del 12% y un cambio de volumen de 200ml se interpretó la espirometría como respuesta significativa al broncodilatador.

Se realizó además tomografía simple de toráx de alta resolución la cual fue evaluada por parte del Dr Ambrocio Aguilar, Neumólogo Pediatra de la unidad. Se midió la oximetría de pulso mediante oxímetro portátil, así como la toma de gasometría arterial, registrándose los valores obtenidos en la hoja de recolección de datos.

Referente a las pruebas de función cardíaca, estas se llevaron a cabo por parte de la Dra. Paola Leticia Castro Santiago, Cardióloga Pediatra de la unidad. Se utilizó el Ecocardiografo del servicio de Cardiología, marca Philips ie33, para realizar un ecocardiograma transtorácico en reposo combinando las modalidades bidimensional, tridimensional, Doppler pulsado, Doppler continuo, Doppler codificado en color y Doppler tisular todas estas en modo M. Se midió la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, de igual forma se midió la presión arterial de la arterial pulmonar, y en base a este resultado se catalogó si existía o no presencia de hipertensión arterial pulmonar.

Posterior a la realización de los estudios y de llenar la hoja de recolección de datos, se comentó con el padre o tutor los resultados, la interpretación de los mismos así como las recomendaciones a seguir basado en los resultados obtenidos.

Al terminar la recolección de datos, se llenó una base de datos con la información obtenida con ayuda del Software: Microsoft Office de Windows 8 / Mac (Word, Excel, Power Point) para después realizar el análisis de la misma a través del Software: SPSS/PC version 17. Posterior a esto se interpretaron los resultados.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

- Pacientes diagnosticados con Hipertensión Portal Extrahepática.
- Edad 6 a 16 años.
- Sexo indistinto.
- Aceptación del padre o tutor.

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN.

- Paciente con enfermedad hepática crónica.
- Cardiopatía congénita.
- Neumopatía congénita o adquirida.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Padre o tutor que no dese participar en el estudio

RECURSOS HUMANOS

- Tutor.
- Asesor clínico y metodológico.

RECURSOS MATERIALES

- Lápiz.
- Pluma.
- Fotocopias.
- Hoja de recolección de datos.
- Sistema de cómputo.
- Impresora.
- Hojas.
- Impresión.
- Empastado.
- Espirómetro de tipo neumotacógrafo modelo Masterscreen-PFT, Carefusion de Jaeger.
- Pletismógrafo modelo Masterscreen-PFT, Carefusion de Jaeger.
- DLCO Modelo Masterscreen-PFT, Carefusion de Jaeger, Unidad de análisis MS PFT.
- Ecocardiógrafo Philips ie33.
- Tomógrafo marca philips, modelo brilliance CT.
- Hojas, bolígrafos, computadora, impresora
- Software: Microsoft Office de Windows 8 / Mac (Word, Excel, Power Point).
- Software: SPSS/PC version 17.

RECURSOS FINANCIEROS

- Todos los recursos financieros que se utilizaron en el presente estudio corrieron a cargo del investigador.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis descriptivo de variables cualitativas se realizó con frecuencias y porcentajes.

Para las variables cuantitativas, se realizó mediante medias y desviación estándar en caso de curva simétrica y medianas y rangos en caso de curva no simétrica.

El análisis inferencial de variables cualitativas se realizó con chi cuadrada o exacta de Fisher.

El análisis inferencial de variables cuantitativas se realizó mediante t de Student en caso de curva no simétrica o U de Mann-Whitney en caso de curva no simétrica.

La curva de distribución se determinó a través de la prueba de Kolmogorov-Smirnov o prueba de Shapiro.

El nivel de significancia estadística se determinó con un valor de $p < 0.05$.

Los datos fueron capturados en el programa Excel versión 2010 para Sistema Mac.

El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS versión 21.0 para Sistema Mac.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Estudio descriptivo, de acuerdo a la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud Título II, Capítulo I, Artículos 17 y 23 (1997), el presente estudio se ubica en la categoría II, la cual lo ubica con riesgo mayor al mínimo.

El protocolo fue evaluado y aprobado por el Comité de Investigación de la UMAE Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional de Occidente conforme a los lineamientos de la Ley General de Salud, otorgándose el número de registro R-2017-1302-7.

Se pidió firma de consentimiento informado previa información sobre el objetivo del cuestionario así como de estudios de gabinete.

RESULTADOS

Se reviso la lista de pacientes con hipertensión portal extrahepática, y se captaron un total de 22 pacientes mayores de 6 años de los cuales se excluyeron 10, 5 de ellos porque ya contaban con diagnóstico de asma bronquial, 3 no desearon participar en el estudio y 2 no acudieron a la cita programada para la realización de las pruebas de función pulmonar y cardiaca, incluyendo un total de 12 pacientes en el estudio.

Variables Demograficas

En la tabla 1 se observan las características demográficas de los pacientes incluidos en el estudio, existiendo un predominio del sexo femenino, con un total de 7 pacientes equivalentes al 58.3%. La mediana de edad fue de 114.5 meses (9.5 años), la mediana de edad al diagnóstico de Hipertensión Portal Extrahepática fue de 41 meses (3.4 años) y la mediana de edad al momento de la realización del estudio fue de 70.5 meses (5.8 años).

Tabla 1. Características demográficas en 12 pacientes con hipertensión portal extrahepática.

	n (%)
Sexo	
Masculino	5 (41.7)
Femenino	7 (58.3)
Edad en meses, Med (rango)	114.5 (79-153)
72 -131 meses	8 (66.4)
132 – 153 meses	4 (33.2)
Edad al diagnóstico, Med (rango)	41 (19 – 89)
Edad desde el diagnóstico al momento del estudio, Med (rango)	70.5 (16 – 101)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana.

De los 12 pacientes estudiados, la distribución geográfica predominante fue la del estado de Jalisco, seguido del estado de Michoacán y Nayarit. (Tabla 2).

Tabla 2. Ciudad de origen de los 12 pacientes con hipertensión portal extrahepática.

Ciudad de Origen	N	%
Guadalajara, Jalisco	4	33.3 %
Magdalena, Jalisco	1	8.3 %
Zapotlanejo, Jalisco	1	8.3 %
Tepic, Nayarit	1	8.3 %
Lázaro Cárdenas, Michoacán	3	25 %
Zamora, Michoacán	1	8.3 %
Los Mochis, Sinaloa	1	8.3 %
Total	12	100 %

n = número, % = porcentaje.

Variables Clínicas

En el gráfico 1, se aprecia que de los 12 pacientes estudiados, el 67% (8 pacientes) tenían el antecedente de empleo de catéteres umbilicales.

Gráfico 1. Antecedente de cateterización de vasos umbilicales en 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.



En el gráfico 2, se aprecia que de 12 pacientes con diagnóstico de Hipertensión Portal Extrahepática, la etiología principal fue la presencia de cavernoma en el 67% (8 pacientes) seguida de otras etiologías en el 25% (3 pacientes).

Gráfico 2. Etiología de la Hipertensión Portal Extrahepática en 12 pacientes.



En el gráfico 3 se aprecia que de los 3 pacientes con reporte de otras etiologías como causa de la Hipertensión Portal Extrahepática, el 67% (2 pacientes) se debió a una tortuosidad de la vena porta, mientras que un 33% (1 paciente) fue criptogénica.

Gráfico 3. Otras etiologías referidas en 3 de los 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.



De los 12 pacientes estudiados, 7 (59%) tenían el antecedente de derivación vascular (gráfico 4), siendo la más común la tipo Rex con el 43% (3 pacientes); de los otros 4 pacientes restantes, 3 pacientes (43%) contaban con dos derivaciones vasculares (Tipo Rex y tipo Warren) mientras que el 14% (1 paciente) contaba con derivación de tipo Warren. La mediana de edad al momento de la primera derivación fue de 62 meses (5.1 años), mientras que la mediana de edad en meses desde la primera derivación hasta el momento del estudio fue de 23 meses (1.9 años). (Tabla 3).

Gráfico 4. Antecedente de derivación vascular en 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.



Tabla 3. Antecedente de derivación vascular, tipo de derivación vascular, edad al momento de la misma y edad hasta el momento del estudio de 7 pacientes mayores de 6 años con diagnóstico de hipertensión portal extrahepática.

	n=7
Número de derivaciones vasculares.	
Una derivación vascular, n (%)	4 (57.2)
Derivación tipo Rex, n (%)	3 (42.9)
Derivación tipo Warren, n(%)	1 (14.3)
Dos derivaciones vasculares, n (%)	3 (42.4)
Edad en meses al momento de la primera derivación, Med (rango).	62 (31-125)
Edad en meses al momento de la segunda derivación, Med (rango).	62 (59-60)
Edad en meses de la primera derivación al momento del estudio, Med (rango).	23 (12-92)
Edad en meses de la segunda derivación al momento del estudio, Med (rango).	39 (36-93)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana.

De los 12 pacientes estudiados, ninguno de ellos presento ictericia, acropaquias, edema de miembros inferiores, cianosis ni encefalopatía. El hallazgo clínico más común fue la presencia de esplenomegalia (8 pacientes, 66.5%), seguido por la presencia de red venosa colateral (3 pacientes, 25%) . (Tabla 4).

Tabla 4 .Datos clínicos de los 12 pacientes con hipertensión portal extrahepática.

	n=12
Red venosa colateral. n (%)	3 (25)
Ascitis. n (%)	1 (8.5)
Hepatomegalia. n (%)	2 (16.5)
Esplenomegalia. n (%)	8 (66.5)
Hepatomegalia en cm, Med (rango) n=2	2.5 (2 – 3)
2 cm	2 (16.5)
3 cm	10 (83.5)
Esplenomegalia en cm, Med (rango) n=8	5 (2 -10)
Menos de 5 cm.	6 (75)
Mayor a 5 cm.	2 (25)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. CM = centímetros.

Variables Somatométricas

De los 12 pacientes estudiados con diagnóstico de hipertensión portal extrahepática, la mediana del peso fue de 28.5 kg (rango 20.3 – 44 kg) , la mediana de la talla fue de 137 cm (rango 117 – 161 cm); con una mediana del IMC de 15.8 (rango 12.5 -18.3). Al realizar el puntaje z de PE y TE se observó patrón de normalidad, (eutróficos) . (Tabla 5)

Tabla 5. Somatometría de 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática

	n=12
Peso en kilogramos, Med (rango)	28.5 (20.3 – 44.0)
Talla en centímetros, Med (rango)	137 (117-161)
IMC, Med (rango)	15.8 (12.5 – 18.3)
P/E, Med (rango)	0.10 (-1.62 – 0.78)
T/E, Med (rango)	0.60 (-0.97 – 1.17)
IMC PZ, Med (rango)	-0.57 (-3-26 – 0.98)
IMC percentil, Med (rango)	38.5 (0 – 74)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. IMC = índice de masa corporal. P/E = peso para la edad, T/E = talla para la edad, IMC = índice de masa corporal, PZ = puntuación zeta

Variables Bioquímicas

En relación a los estudios paraclínicos séricos, dentro de la citometría hemática, se observó que 11 pacientes (91.7 %) presentaron plaquetopenia, 7 pacientes (58.5%) presentaron leucopenia, de igual forma 7 pacientes (58.5%) presentaron linfopenia y 3 pacientes (25%) neutropenia. (Tabla 6).

Tabla 6. Biometría hemática de los 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

n=12	
Plaquetas, Med (rangos)	66 000 (34000 – 134000)
< 50 000, n (%)	4 (33.2)
51 000 – 100 000, n (%)	5 (41.5)
101 000 – 150 000, n (%)	2 (16.6)
> 151 000, n (%)	1 (8.3)
Leucocitos, Med (rangos)	3 870 (1 330 – 10 500)
< 4 000, n (%)	7 (58.5)
> 4 000, n (%)	5 (41.5)
Linfocitos, Med (rangos)	825 (500 – 3 200)
500 – 1000, n (%)	7 (58.5)
1001 – 1500, n (%)	3 (25)
> 1501, n (%)	2 (16.5)
Neutrófilos, Med (rangos)	2 135 (620 – 7 875)
< 500, n (%)	0 (0)
501 – 1000, n (%)	1 (8.5)
1001 – 1500, n (%)	3 (25)
> 1501, n (%)	8 (66.5)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana.

En los 12 pacientes estudiados con diagnóstico de hipertensión portal extrahepática se apreció alteración en los tiempos de coagulación, ya que el 41.5% (5 pacientes) presentaron alargamiento en el TP, en el TTPa y en el INR. (Tabla 7).

Tabla 7. Tiempos de coagulación de 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n=12
TP, Med (rangos)	14.35 (11.9 – 17.4)
< 15.0 seg, n (%)	7 (58.5)
> 15.1 seg, n (%)	5 (41.5)
TTPa, Med (rangos)	42.4 (22.5 – 47.0)
< 35 seg, n (%)	7 (58.5)
> 35 seg, n (%)	5 (41.5)
INR, Med (Rangos)	1.24 (1.02 – 1.41)
< 1.25 seg, n (%)	7 (58.5)
> 1.25 seg, n (%)	5 (41.5)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. Seg = segundos, TP = tiempo de protrombina, TTPa = tiempo de tromboplastina parcial activado, INR = international normalize ratio.

En relación a las pruebas de función hepática en los 12 pacientes estudiados con diagnóstico de hipertensión portal extrahepática, la media de la bilirrubina total fue de 0.62 mg/dl (rango de 0.30-2.90 mg/dl), ninguno de los pacientes cumplió criterios para diagnóstico de colestasis, ya que la media de la bilirrubina directa fue de 0.25 mg/dl (rangos 0.0 – 0.47 mg/dl). 3 pacientes (25%) tuvieron incremento en los valores de la ALT, de igual forma 3 pacientes (25%) presentaron incremento en los niveles séricos de la GGT. Solo 2 pacientes (16.6%) presentaron una ligera disminución en los niveles séricos de la albúmina. (Tabla 8).

Tabla 8. Pruebas de función hepática en los 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n (%)
BT, Med (rangos)	0.62 (0.30 – 2.90)
0 -1 mg/dl	8 (66.4)
1 – 2 mg/dl	2 (16.6)
> 2 mg/dl, n (%)	2 (16.6)
Bl, Med (rangos)	0.375 (0.10 – 2.50)
0 -1 mg/dl, n (%)	10 (83)
1 – 2 mg/dl, n (%)	0 (0)
> 2 mg/dl, n (%)	2 (17)
BD, Med (rangos)	0.25 (0.0 – 0.47)
ALT, Med (rangos)	32 (17 – 64)
< 40 mg/dl, n (%)	9 (75)
> 41 mg/dl, n (%)	3 (25)
AST, Med (rangos)	37 (27 – 65)
< 35 mg/dl, n (%)	5 (41.5)
> 36 mg/dl, n (%)	7 (58.5)
GGT, Med (rangos)	26 (11 – 152)
< 50 mg/dl, n (%)	9 (75)
> 51 mg/dl, n (%)	3 (25)
Albúmina, Med (rangos)	3.95 (3 – 5.1)
3 – 3.4 mg/dl	2 (17)
> 3.5 mg/dl	10 (83)
FA, Med (rangos)	181.5 (122 – 308)
< 150 mg/dl, n (%)	3 (25)
> 151 mg/dl, n (%)	9 (75)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. Mg/dl = miligramos sobre decilitro, BT = bilirrubina total, BI = bilirrubina indirecta, BD = bilirrubina directa, ALT = alanina aminotransferasa, AST = aspartato aminotransferasa, GGT =gama glutamil transpeptidasa, FA = fosfatasa alcalina.

Variables Endoscópicas

Referente al diagnóstico endoscópico de los 12 niños con Hipertensión Portal Extrahepática, 11 pacientes (91.7%) presentaron várices esofágicas, los 12 pacientes (100%) presentaron gastropatía hipertensiva, predominando la forma leve en el 83.3% de los casos (10 pacientes); 8 pacientes (66.4%) presentaron várices gástricas, predominando las várices gástricas GOV2 en el 33.3% (4 pacientes). Referente a procedimientos endoscópicos realizados de forma previa a la realización de este estudio, se obtuvo una media de 5 sesiones de escleroterapias y 2 sesiones de ligadura de varices .(Tabla 9).

Tabla 9. Diagnóstico endoscópico de los 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n=12
Várices esofágicas.	
Sin várices, n (%)	1 (8.3)
Várices pequeñas, n (%)	5 (41.7)
Várices medianas, n (%)	5 (41.7)
Várices grandes, n (%)	1 (8.3)
Gastropatía Hipertensiva.	
Leve, n (%)	10 (83.3)
Severa, n (%)	2 (16.6)
Várices Gástricas.	
Sin várices, n (%)	4 (33.3)
GOV1, n (%)	2 (16.6)
GOV2, n (%)	4 (33.3)
GOV1 y GOV2, n (%)	2 (16.6)
Sesiones de escleroterapias previas, Med (rango)	5 (1-8)
Sesiones de ligadura de várices previas, Med (rango)	2 (0 -3)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. Clasificación de las várices esofágicas acorde a la clasificación de Baveno. Clasificación de las várices gástricas acorde a la escala de Sarín. Clasificación de la gastropatía hipertensiva acorde a la escala de McCormack.

Función Cardíaca

Referente a la función cardíaca en los 12 pacientes estudiados con Hipertensión Portal Extrahepática, la mitad de ellos (50% , 6 pacientes), presentaron datos en relación a Hipertensión Pulmonar Leve (PSAP entre 35 – 40 mmHg); en cuanto a la FEVI solo un paciente (8.3%) presento una fracción menor del 60%. (Tabla 10).

Tabla 10. Funcionamiento cardíaco en 12 niños con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n=12
Hipertensión Pulmonar, n (%)	
Si, n (%)	6 (50)
No, n (%)	6 (50)
PSAP en mmHg, Med (rangos)	31.5 (18 – 38)
< 24 mmHg, n (%)	2 (16.5)
25 – 34 mmHg, n (%)	4 (33.5)
35 – 40 mmHg, n (%)	6 (50)
FEVI en %, Med (rangos)	67.5 (55 – 71)
< 60 % , n (%)	1 (8.3)
60 – 80 % , n (%)	11 (91.7)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. PASP = presión sistólica de la arteria pulmonar, mmHg = milímetros de mercurio. FEVI = fracción de eyección ventricular.

Función Pulmonar

A los 12 pacientes con diagnóstico de hipertensión portal extrahepática, se les tomo la saturación de oxígeno mediante oximetría de pulso además de gasometría arterial; el 75% (9 pacientes) presentaron una saturación de oxígeno mediante oximetría de pulso por arriba del 97%, referente a la gasometría arterial, el 25% (3 pacientes) presentaron una alcalosis respiratoria sin hipoxemia, mientras que el 75% restante (9 pacientes) no presentaron alteraciones en la misma, con una mediana en el pH de 7.39 (rango de 7.35 – 7.52), una mediana en la cifra del HCO₃ sérico de 21.3 mEq (rango de 19.21 – 26 mEq), con una mediana en la pO₂ de 86.5 mmHg (rango de 82.1 – 89 mmHg) y una mediana en la pCO₂ de 40.950 mmHg (rango de 32 – 49 mmHg). (Tabla 11)

Tabla 11. Saturación de oxígeno mediante oximetría de pulso y gasometría arterial en 12 niños con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n=12
SatO2 en %, Media (rango)	97.5 (95 – 99)
97 – 100 %, n (%)	9 (75)
90 – 96 %, n (%)	3 (25)
Gasometría arterial.	
Normal, n (%)	9 (75)
Alcalosis Respiratoria sin Hipoxemia, n (%)	3 (25)
pH, Media (rango)	7.39 (7.35 – 7.52)
7.35 – 7.45	9 (75)
7.46 – 7.65	3 (25)
HCO3 mEq, Med (rango)	21.3 (19.21 – 26.0)
< 21 mEq, n (%)	3 (25)
22 – 28 mEq, n (%)	9 (75)
pO2 mmHg, Med (rango)	86.5 (82.1 – 89)
pCO2 mmHg, Med (rango)	40.950 (32 – 49)
< 35 mmHg, n (%)	3 (25)
35 – 45 mmHg, n (%)	9 (75)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. SatO2 = saturación parcial de oxígeno, HCO3 = bicarbonato de sodio, pO2 = presión parcial de oxígeno, pCO2 = presión parcial de dióxido de carbono.. mmHg = milímetros de mercurio.

En cuanto a las pruebas de función pulmonar (Espirometría, Pletismografía y DLCO2), se les realizaron a los 12 pacientes con diagnóstico de hipertensión portal extrahepática, sin embargo 2 de las pruebas realizadas no cumplieron con los criterios de aceptabilidad y repetibilidad, por lo que fueron excluidas, quedando con 10 pruebas pulmonares fiables; se encontró en la espirometría que el 30% (3 pacientes) presentaron un patrón alterado sugerente de restricción. (Tabla 11).

Tabla 12. Pruebas de Función Pulmonar: resultado de espirometría en 10 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n=10
VEF1.	
Normal, n (%)	8 (80)
Bajo, n (%)	1 (10)
Alto, n (%)	1 (10)
FVC.	
Normal, n (%)	6 (60)
Bajo, n (%)	3 (30)
Alto, n (%)	1 (10)
Relación VEF1 / FVC	
Normal, n (%)	10 (100)
Bajo, n (%)	0 (0)
Alto, n (%)	0 (0)
Diagnóstico Espirométrico.	
Normal, n (%)	7 (70)
Sugerente de restricción, n (%)	3 (30)
Obstrucción, n (%)	0 (0)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana. VEF1 = volumen espiratorio forzado, FVC = , capacidad vital forzada.

En cuanto a la pletismografía, 30% (3 pacientes) no presentaron alteraciones en la misma, 4 pacientes (40%) presentaron atrapamiento aéreo grave, un paciente (10%) presentó atrapamiento aéreo moderado, mientras que el resto presentó alteraciones leves que pueden ser evidenciadas en la tabla 13.

Referente a la DLCO₂, el 40% (4 pacientes) no presentaron alteraciones, mientras que el 60% (6 pacientes) presentaron una DLCO₂ disminuida, en los cuales predominó una forma leve en el 66.7% (4 pacientes). (Tabla 13).

Tabla 13. Función Pulmonar. Resultados de pletismografía y DLCO2 en 10 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n=10
Pletismografía	
Normal (80 – 119), n (%)	3 (30)
Restricción leve (70 -79), n (%)	1 (10)
Atrapamiento aéreo leve (<120), n (%)	1 (10)
Atrapamiento aéreo moderado (131-139), n (%)	1 (10)
Atrapamiento aéreo grave (> 140), n (%)	4 (40)
DLCO2	
Normal, n (%)	4 (40)
Disminuida, n (%) n =6	6 (60)
Leve > 60% y LIN, n (%)	4 (66.7)
Moderada 40 – 60%, n (%)	2 (33.3)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana, DLCO2 = prueba de difusión de monóxido de carbono, LIN = límite inferior de la normalidad.

A los 12 pacientes con diagnóstico de hipertensión portal extrahepática se les realizó tomografía de tórax de alta resolución (TACAR) encontrando alteraciones en el 75% de los casos (9 pacientes), además de que 2 pacientes (16.5%) presentaron más de un patrón tomográfico.

El patrón tomográfico encontrado con mayor frecuencia fue el intersticial con el 41.5% (5 pacientes), seguido por la sobredistensión pulmonar en el 25% (3 pacientes). En los 2 pacientes en los que se refirió más de un patrón tomográfico, los dos presentaron un patrón de mosaico. (Tabla 14).

Tabla 14. Función Pulmonar. Tomografía de tórax de alta resolución (TACAR) en 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

	n=12
Primer diagnóstico en la TACAR.	
Normal	3 (25)
Patrón intersticial	5 (41.5)
Sobre distensión pulmonar	3 (25)
Otros	1 (8.5)
Segundo diagnóstico en la TACAR, n =2	
Patrón de mosaico,	2 (100)

n = número, % = porcentaje, Med = mediana, TACAR = tomografía de tórax de alta resolución.

Al realizar cruces de variables, se realizó sobre la presencia o ausencia de varices esofágicas, várices gástricas, gastropatía hipertensiva, y derivación vascular, entre la normalidad o alteración en las pruebas de función pulmonar (FVC, espirometría, pletismografía y DLCO₂, y no se encontró diferencia estadística significativa entre dichas variables, dichos hallazgos se describen las siguientes tablas.

Tabla 15. Hallazgos entre la Función Pulmonar y Várices Gástricas en 10 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función pulmonar	Várices Gástricas		p *
	Si	No	
FVC			0.50
Normal	5	1	
Alterado	2	2	
Espirometría			1
Normal	5	2	
Alterada	2	1	
Pletismografía			1
Normal	2	1	
Alterada	5	2	
DLCO			1
Normal	3	1	
Alterada	4	2	

* p = prueba exacta de Fisher n = número. FVC = capacidad vital forzada. DLCO = prueba de difusión de monóxido de carbono

Tabla 16. Hallazgos entre la Función Pulmonar y Várices Esofágicas en 10 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función pulmonar	Várices Esofágicas		p*
	Si	No	
FVC			0.4
Normal	6	0	
Alterado	3	1	
Espirometría			1
Normal	6	1	
Alterada	3	0	
Pletismografía			0.3
Normal	2	1	
Alterada	7	0	
DLCO			0.4
Normal	3	1	
Alterada	6	0	

* p = prueba exacta de Fisher n = número. FVC = capacidad vital forzada. DLCO = prueba de difusión de monóxido de carbono

Tabla 17. Hallazgos entre la Función Pulmonar y Gastropatía Hipertensiva en 10 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función pulmonar	Gastropatía Hipertensiva		p*
	Si	No	
FVC			1
Normal	6	0	
Alterado	4	0	
Espirometría			1
Normal	7	0	
Alterada	3	0	
Pletismografía			1
Normal	3	0	
Alterada	7	0	
DLCO			1
Normal	4	0	
Alterada	6	0	

* p = prueba exacta de Fisher n = número. FVC = capacidad vital forzada. DLCO = prueba de difusión de monóxido de carbono

Tabla 18. Hallazgos entre la Función Pulmonar y Antecedente de Derivación Vascular en 10 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función pulmonar	Derivación Vascular		p*
	Si	No	
FVC			1
Normal	4	2	
Alterado	2	2	
Espirometría			1
Normal	4	3	
Alterada	2	1	
Pletismografía			0.5
Normal	1	2	
Alterada	5	2	
DLCO			0.57
Normal	3	1	
Alterada	3	3	

* p = prueba exacta de Fisher n = número. FVC = capacidad vital forzada. DLCO = prueba de difusión de monóxido de carbono

Se realizó también la comparación entre función cardíaca normal o alterada (PASP) con la presencia o ausencia de varices esofágicas, gastropatía hipertensiva y derivación vascular sin presentar hallazgos significativos.

Tabla 19. Hallazgos entre la Función Cardíaca y Varices Esofágicas en 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función cardíaca	Varices Esofágicas		p*
	Si	No	
PSAP			1
Normal	5	1	
Alterada	6	0	

* p = prueba exacta de Fiser, n = número. PSAP = presión sistólica de la arteria pulmonar.

Tabla 20. Hallazgos entre la Función Cardíaca y Varices Gástricas en 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función cardíaca	Varices Gástricas		p*
	Si	No	
PSAP			0.54
Normal	3	3	
Alterado	5	1	

* p = prueba exacta de Fiser, n = número. PSAP = presión sistólica de la arteria pulmonar.

Tabla 21. Hallazgos entre la Función Cardíaca y Gastropatía Hipertensiva en 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función cardíaca	Gastropatía Hipertensiva		p*
	Si	No	
PSAP			1
Normal	6	0	
Alterado	6	0	

* p = prueba exacta de Fiser, n = número. PSAP = presión sistólica de la arteria pulmonar.

Tabla 22. Hallazgos entre la Función Cardíaca y Antecedente de Derivación Vascular en 12 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función cardíaca	Derivación vascular		p*
	Si	No	
PSAP			1
Normal	3	3	
Alterado	4	2	

* p = prueba exacta de Fisher, n = número. PSAP = presión sistólica de la arteria pulmonar.

Se realizó la comparación entre función cardíaca normal o alterada (PASAP) con la normalidad o alteración en las pruebas de función pulmonar (FVC, espirometría, pletismografía y DLCO, y no se encontró diferencia estadística significativa entre dichas variables, dichos hallazgos se describen la siguiente tabla.

Tabla 23. Hallazgos entre la Función Pulmonar y alteración en la PSAP en 10 pacientes con Hipertensión Portal Extrahepática.

Prueba de función pulmonar	PSAP Alterada		p*
	Si	No	
FVC			0.50
Normal	4	4	
Alterado	0	2	
Espirometría			1
Normal	3	4	
Alterada	1	2	
Pletismografía			0.2
Normal	0	3	
Alterada	4	3	
DLCO			1
Normal	2	2	
Alterada	2	4	

* p = prueba exacta de Fisher n = número. FVC = capacidad vital forzada. DLCO = prueba de difusión de monóxido de carbono, PSAP = presión sistólica de la arteria pulmonar.

DISCUSIÓN

La hipertensión portal es un término acuñado por Gilbert en 1900, y se caracteriza por un aumento del gradiente porto cava por encima de valores normales (1-5 mm Hg).^{4,10,11.}

Se llevó a cabo un estudio transversal descriptivo en el servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica de la UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente en el período de estudio de Octubre del 2016 a Febrero del 2017, captando a todos los niños mayores de 6 años de edad con diagnóstico de Hipertensión Portal Extrahepática.

Acorde al estudio titulado “Trombofilia Primaria en Niños con Hipertensión Portal Extrahepática” llevado a cabo en esta unidad por la Dra Marcela Lomas Ramirez, en el periodo del 2012 al 2013 se tenía una población total de 27 niños con dicho diagnóstico, con una mediana de edad de 4.5 años, teniendo 19 niños con edad mayor a 6 años, en nuestro estudio se incluyeron 12 pacientes, logrando así incluir casi el 65% de la población. En dicho estudio se encontró predominio en el sexo masculino (55%) de los casos, identificándose que la edad media al momento del diagnóstico de la hipertensión portal extrahepática era de 4.5 años, con una edad media al momento del estudio de 6.9 años.

En nuestro estudio encontramos predominio hacia el sexo femenino, caso contrario a lo referido en la literatura, donde no se comenta predominio hacia algún género en específico^{6,11}

En nuestra población estudiada encontramos una mediana de edad al momento del diagnóstico de hipertensión portal extrahepática de 41 meses (3.4 años), con una mediana de edad al momento del estudio de 114.5 meses (9.5 años). Las edades referidas fueron muy similares, tanto al momento del diagnóstico como al momento de la realización del estudio, esto tomando en cuenta que se estudió a la misma población pero con 3 años de diferencia.

La literatura comenta que la causa más común de la obstrucción portal extrahepática es la trombosis de la vena porta o sus ramas.^{16,17} De igual forma

también se ha reportado la presencia de anomalías congénitas raras en la vena porta (estenosis, atresia y agenesia) como factor etiológico sin tenerse valores numéricos para este aspecto.^{5,12,13} Por último, se refiere que del 35 al 78% de los casos se consideran como idiopáticos o criptogénicos al no identificarse etiología alguna.^{13,20} En nuestro estudio encontramos que la causa etiológica más común fue la presencia de cavernoma en la porta, además más del 15% presentó algún defecto anatómico en la vena porta (tortuosidad de la vena porta) y menos del 10% se catalogó como criptogénica al no identificarse etiología alguna.

Es universalmente reconocido el daño directo a la vena porta debido a cateterización umbilical como factor de riesgo para el desarrollo de hipertensión portal extrahepática^{5,13,20} En nuestra población estudiada encontramos que solo el 33% tenía como antecedente el empleo de catéteres umbilicales, dato similar a lo reportado por Lomas en el 2013.⁷⁷

El cuadro típico de los pacientes con hipertensión portal extrahepática es el de una esplenomegalia silenciosa que evoluciona durante varios años, asociada a citopenias más o menos graves, especialmente plaquetopenia y leucopenia, por el hiperesplenismo que se desarrolla secundariamente al aumento de presión en el sistema porta.^{1,6,4} Nuestros hallazgos concuerdan con lo referido en la literatura, puesto que encontramos como dato clínico principal la presencia de esplenomegalia en más del 60% de los casos, de igual forma más del 90% de los pacientes presentó plaquetopenia, siendo importante mencionar que en una tercera parte se encontró plaquetopenía grave. En cuanto los leucocitos, se encontró que el más de 50% presentaba leucopenia.

En la literatura se comenta que algunos pacientes pueden desarrollar ascitis inmediatamente posterior al episodio hemorrágico, probablemente en relación con una caída transitoria en las cifras de albúmina sérica.¹ Nosotros encontramos que el 8.5% presentó ascitis pero sin que esta tuviera relación con un evento de sangrado previo.

Los reportes médicos refieren que se presenta retardo del crecimiento del 31 al 57% de los casos de forma secundaria a enteropatía portal hipertensiva.²³ En nuestro estudio se encontró afectación del estado nutricional en menos del 10% (debajo del percentil 5), sin concordar con lo referido en la literatura.

Usualmente las pruebas de función hepática suelen ser normales, aunque hay cierto porcentaje de pacientes (20-25%) que presentan elevación de las mismas secundario a hipoxia hepática por las alteraciones en los flujos sanguíneos.^{12,13,24} Nuestros hallazgos concuerdan con lo anterior referido por la literatura, ya que el 25% de nuestra población de estudio presentó elevación tanto en la GGT como en la ALT (más sensible para daño hepático).

Puede haber reducción del fibrinógeno y reducción de la agregación plaquetaria en cerca del 80% de los casos,¹³ además el alargamiento del tiempo de protrombina está presente en el 40% de estos pacientes, todo esto debido a la hipoperfusión portal que desencadena un estado bajo de coagulación intravascular diseminada secundario a los cortocircuitos portosistémicos.^{12,1,5,18} En nuestro estudio encontramos que más del 40% de los casos estudiados presentaron alargamientos tanto en el TP, el TTPa y el INR, datos laboratoriales que concuerdan con lo reportado en la literatura.

La endoscopia digestiva alta es un estudio importante para la evaluación de los pacientes con hipertensión portal; es una forma indirecta de lograr diagnóstico y de medir la severidad de la misma. Se evalúan tres aspectos, las várices esofágicas (80 al 90% de los casos), las várices gástricas (6% de los casos), varices ectópicas como duodenales o anales (1% de los casos) y gastropatía congestiva o hipertensiva (2% de los casos), así como la identificación y a veces tratamiento de la hemorragia digestiva alta.^{6,13}

En nuestro estudio encontramos datos que sobrepasan lo anterior descrito en la literatura, ya que más del 90% de los pacientes tenían presencia de várices esofágicas, el 100% de los pacientes presentaban gastropatía hipertensiva, predominando la forma leve en más del 80% de los casos (clasificación de

McComack), encontramos además que más del 60% de la población estudiada presentó várices gástricas, predominando las tipo GOV2 (clasificación de Sarin).

La derivación meso cava (tipo Rex) así como la esplenorrenal (Tipo Warren) son las más usadas en la población pediátrica.⁸ Recientemente se ha sugerido que el procedimiento tipo Rex es la mejor alternativa.^{6,9}

En nuestro estudio encontramos que más del 50% de los pacientes contaban con cirugía de derivación vascular, siendo la más común la tipo Rex, más sin embargo en más del 40% fue necesario la realización de una segunda intervención quirúrgica (segunda derivación vascular). En México, la experiencia es limitada y la elección de una u otra depende de la experiencia del equipo quirúrgico.^{6,13}

Llama la atención que a pesar de las derivaciones vasculares, todos los pacientes aún cuentan con datos de hipertensión portal demostrado por presencia de várices a la endoscopia. En las guías de Baveno VI se recomienda que se sigan ciertos criterios previo a la derivación vascular para asegurar una tasa de éxito mayor al 90%, dentro de los cuales incluye ecocardiograma para excluir anomalías vasculares e hipertensión pulmonar⁷⁸, lo cual no se realiza en nuestro centro.

La hipertensión portal, sin importar la etiología de fondo, puede causar complicaciones en una gran variedad de órganos, siendo las más importantes a nivel cardiopulmonar.^{14,74}

Estas alteraciones a nivel cardíaco se basan en cambios hemodinámicos tales como incremento en el gasto cardíaco, disminución de la presión arterial y disminución de las resistencias vasculares periféricas,⁵⁷ pudiéndose presentar agrandamiento de cavidades derechas con incremento de la trama vascular pulmonar.⁷⁰

En nuestro estudio en base a la función cardíaca encontramos que el 50% presentó elevación en las cifras sistólicas de la arteria pulmonar, catalogándose como hipertensión pulmonar leve, también el 8.5% presentó una FEVI menor de

60%. Referente a estos datos, no encontramos reportes en la literatura nacional e internacional donde se reportaran dichos hallazgos.

En relación a nivel pulmonar la literatura refiere como alteraciones a nivel pulmonar la presencia de defectos en la oxigenación¹⁴, pudiendo haber presencia de hipoxemia secundaria a dilatación de la vasculatura intrapulmonar,^{12,15} siendo evidente en la gasometría arterial, en la pulsioximetría, y en pruebas de función pulmonar donde se demuestra una reducción en los volúmenes pulmonares, en la capacidad vital forzada y en el DLCO.^{2, sign42,44}

En nuestro estudio no encontramos alteraciones gasométricas ni de saturación periférica de forma significativa. La afectación pulmonar es un hallazgo importante en los pacientes con hipertensión portal extrahepática en este estudio ya que desde el punto de vista anatómico existen cambios en la Tomografía Pulmonar en 75% de los pacientes, en relación a función pulmonar se demostró una afectación en la mecánica respiratoria (espirometría) en 30% de los pacientes; en volúmenes pulmonares (pletismografía) el 70% presento lesión tanto con patrón restrictivo así como atrapamiento aéreo en diferentes grados de severidad y en relación a la difusión (DLCO) se observó anormal en 60%, por lo que se demuestra que la afectación pulmonar tiene una evolución progresiva en esta patología que conlleva a lesión permanente y desarrollo de las complicaciones ya conocidas.

De los pacientes excluidos, cinco contaban con el diagnóstico de asma bronquial, llama la atención con los hallazgos encontrados en nuestro estudio, y que se trate posiblemente de un proceso secundario a la hipertensión portal extrahepática.

En general no hay estudios prospectivos amplios que se encarguen de evaluar de forma principal la función pulmonar y cardíaca en pacientes con hipertensión portal extrahepática, sólo se comenta de manera general alteraciones en las pruebas de función pulmonar pero con la finalidad de diagnosticar complicaciones asociadas a la hipertensión portal (hipertensión portopulmonar, síndrome hepatopulmonar) sin mencionarse de forma directa valores de referencia en las

pruebas de función pulmonar^{39,74}, por lo que es muy valioso los resultados encontrados en este estudio, a pesar de no haber encontrado asociación significativa por el pequeño número de pacientes, es posible que al incrementar la n, se logre esta asociación.

El diagnóstico oportuno de estas alteraciones en la función cardíaca y pulmonar es vital porque la eficacia de la terapia médica depende de la potencial reversibilidad de las lesiones arteriales tanto a nivel sistémico como a nivel pulmonar.³⁹

Por tal motivo, en pacientes pediátricos con hipertensión portal independientemente de la etiología de fondo, se recomienda la vigilancia de la función cardíaca principalmente a través de la medición de la presión de la arteria pulmonar así como de pruebas de capacidad pulmonar para poder identificar pacientes en estadios iniciales que se ven beneficiados de terapia médica.^{39, 75,76}

CONCLUSIONES

- La principal etiología de la hipertensión portal extrahepática fue la presencia de cavernoma, seguido de defectos anatómicos de la vena porta (tortuosidad).
- Más de la mitad de los pacientes tenían el antecedente de derivación vascular, siendo la más común la tipo Rex; casi la mitad de los pacientes contaban con más de una derivación vascular.
- Todos los pacientes presentaron datos de hipertensión portal demostrado a través de endoscopia por la presencia de várices esofágicas y/o várices gástricas y/o gastropatía hipertensiva.
- Se deberá realizar ecocardiograma basal previa a la realización cirugía de derivación vascular.
- La mitad de los pacientes presentó elevación en la presión sistólica de la arteria pulmonar, entrando en categoría para hipertensión pulmonar leve. Deberán de tener seguimiento semestral para evaluación de la presión de la pulmonar; el paciente con alteración en el FEVI se darán citas más cortas.
- Más de la mitad de los pacientes presentó alteración en la tomografía de tórax de alta resolución, predominando el patrón intersticial seguido por la sobredistensión pulmonar.
- En todos los pacientes se encontró alteración en las pruebas de función pulmonar; en la espirometría destacó la presencia de un patrón sugerente de restricción, en la pletismografía el hallazgo principal fue la presencia de atrapamiento aéreo grave y mas de la mitad de los pacientes presento una DLCO2 disminuida. Todos los pacientes deberán ser evaluados por neumología pediátrica para seguimiento y tratamiento, e inclusive los pacientes catalogados como asmáticos deberán evaluarse por ese servicio.
- Es necesario la evaluación integral por parte de los servicio de cardiología y neumología para detección, diagnóstico y tratamiento de las posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFIA

1. Alejandro Costaguta, Fernando Álvarez. Hipertensión portal en pediatría; aspectos fisiopatológicos y clínicos. *Arcg Argent Pediatr.* 2010; 108 (3):239-242.
2. Norberto C. Chávez-Tapia, Misael Uribe, et al. Complicaciones pulmonares de la cirrosis hepática: hipertensión portopulmonar y síndrome hepatopulmonar. La paradoja de la vasoconstricción y vasodilatación pulmonar.
3. Jeffrey N. L. Schounten, Juan C. García Pagan, et al. Idiopathic Noncirrhotic Portal Hypertension. *Hepatology.* 2011; 54 (3): 1071- 1081.
4. José Luis Ibarrola Calleja, Francisco Núñez b., et al. Hipertensión Portal. *Acta Médica Grupo Angeles.* 2011; 9 (2): 83-91.
5. Narendra K. Arora, Manoj K. Das. Extrahepatic porta venous obstruction in children. *Intechopen.* 2012; 159: 3-64.
6. Victor Navas López, Javier Blasco Alonso, et al. Manejo del niño con hepatopatía crónica. Protocolos diagnóstico terapéuticos de Gastroenterología , Hepatología y Nutrición Pediátrica. *SEGHNP-AEP.* 2012; 2: 239-252.
7. Krige JE, Beckingham IJ. ABC of disease of liver, pancreas and biliary system. Portal hypertension-1. *BMJ* 2001; 322: 348.

8. Álvarez BG. Hipertensión portal. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul* 2002; 8(1): 46–55
9. Silva G. Hipertensión portal: definición, etiologías y evaluación. *Gastroenterología Latinoamericana* 2006; 17(2): 197–200.
10. Amico DG, García-Tsao G, et al. Diagnosis of portal hypertension: How and when. In: de Francis R et al. *Portal hypertension III proceedings of the third baveno international consensus workshop on definitions, methodology, and therapeutic strategies*. Oxford: Blackwell Science; 2001: 36-65.
11. Catalina Rodríguez, D. Rincón Rodríguez, et al. Hipertensión Portal. *Medicine*. 2012; 11 (11): 634-643.
12. Rajeev Khanna, Shiv K. Sarin. Non cirrhotic portal hypertension, diagnosis and management. *Journal of Hepatology*. 2014; 60: 421-441.
13. Judith Flores Calderón, Segundo Morán Villota, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children. *Annals of Hepatology*. 2013; 12 (1): 3-24.
14. Renata Salatti Ferrari, Darlan Paase da Rosa, et al. Oxidative Stress and Pulmonary Changes in Experimental Liver Cirrhosis. *Oxidative Medicina and Cellular Longevity*. 2012; 8: 1-8.

- 15.** Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis* 2002;22:43–58.

- 16.** Yachha SK. Portal hypertension in children: an Indian perspective. *J Gastroenterol Hepatol* 2002;17:228–231.

- 17.** Poddar U, Thapa BR, et al. Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: is it different from the West? *Journal of Gastroenterology and Hepatology* 2008;23:1354–1357.

- 18.** Fumiaki Shikata, Tomohisa Sakaue, et al. Pathophysiology of Lung Injury Induced by Common Bile Duct Ligation in Mice. *Plos One*. 2014; 9 (4): 1-14.

- 19.** Brandon M. Wojcik, Sarwar Zahid, et al. Progression of Noncirrhotic Portal Hypertension in a Pediatric Population. *Journal of Clinical and Experimental Hepatology*. 2011; 1 (3): 169-176.

- 20.** Batia Weiss, Eyal Shteyer, et al. Etiology and long term outcome of extrahepatic obstruction in children. *World Journal of Gastroenterology*. 2010; 16 (39): 4968-4972.

- 21.** McCormack TT, Sims J, et al. Gastric lesions in portal hypertension: inflammatory gastritis or congestive gastropathy? *Gut* 1985; 26: 1226-1232.

- 22.** Morag I, Epelman M, et al. Portal vein thrombosis in the neonate: risk factors, course, and outcome. *Journal of Pediatrics* 2006; 148: 735-739.
- 23.** Primignani M. Portal vein thrombosis, revisited. *Dig Liver Dis* 2010; 42:163-170.
- 24.** Rangari M, Gupta R, et al. Hepatic dysfunction in patients with extrahepatic portal venous obstruction. *Liver International*. 2003;23:434–439.
- 25.** Morag I, Shah PS, et al. Childhood outcomes of neonates diagnosed with portal vein thrombosis. *Journal Paediatric Children Health* 2011; 47: 356-360.
- 26.** Madhu K, Avinash B, et al. Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension: common cause of cryptogenic intrahepatic portal hypertension in a Southern Indian tertiary hospital. *Indian Journal of Gastroenterology*. 2009;28: 83–87.
- 27.** Marin SK, Shahi HM, et al. The natural history of portal hypertensive gastropathy: influence of variceal eradication. *American Journal of Gastroenterology*. 2000;95: 2888–2893.
- 28.** Sökücü S, Süoglu OD, et al. Long-term outcome after sclerotherapy with or without a beta-blocker for variceal bleeding in children. *Pediatric International* 2003; 45: 388-394.

- 29.** Maksoud-Filho JG, Gonçalves ME, et al. Long term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction: impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hypersplenism and mortality. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009; 44: 1877-1883.
- 30.** Shneider BL, Bosch J, 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. *Pediatric Transplantation*. 2012; 16: 426-437.
- 31.** Nicole Beydon, Stephanie D. Davis, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Pulmonary Function Testing in Preschool Children. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2007; 175: 1304-1345.
- 32.** M. Caussade Solange. Determinación de valores de referencia para volúmenes pulmonares en escolares y adolescentes. *Neumología Pediátrica*. 2008; 3 (12): 332-335.
- 33.** Pérez Padilla R, Torre Bouscoulet L, et al. Proyecto Latinoamericano de Investigación en Obstrucción Pulmonar (PLATINO) group. Prevalence of oxygen desaturation and use of oxygen at home in adults at sea level and at moderate altitude. *Eur Respir J* 2006;27:594-599.

- 34.** Santos Liñán Cortés, Nicolás Cobos Barroso, et al. Exploración funcional respiratoria. Protocolos diagnóstico terapéuticos de Gastroenterología , Hepatología y Nutrición Pediátrica. SEGHNPAEP. 2008; 2: 41-70.
- 35.** M. Caussade Solange. Espirometría y pletismografía en niños escolares y adolescentes. Neumología Pediátrica. 2009; 7 (18): 26-29.
- 36.** Plascencia E, Vázquez-García JC, et al. Precision and accuracy of “a pocket” pulse oximeter in Mexico City. Rev Invest Clin. 2006;58:28-33.
- 37.** Juan Carlos Vázquez García. Manual para el uso y la interpretación de la espirometría por el médico. 2007. México D.F.
- 38.** Zobar M. Younossi, Maria Stepanova, et al. Changes in the Prevalence of the most common causes of chronic liver diseases in the United States from 1988 to 2008. Clinical Gastroenterology and Hepatology. 2011; 9 (6): 524-530.
- 39.** Emmanuelle Ecochard Dugelay, Virginie Lambert, et al. Portopulmonary Hypertension in Liver Disease Presenting in Childhood. JPGN. 2015; 61 (3): 346-354.
- 40.** Josué Ariel Angeles Valdés. Ecocardiografía: principios y aplicaciones. Acta Médica Grupo Angeles. 2013; 1 (4): 225-229.

- 41.**Signe Wiese, Jens D. Hove, et al. Cardiac imaging in patients with chronic liver disease. *Scandinavian Society of Clinical Physiology and Nuclear Medicine*. 2015; 10 (12): 1-10.

- 42.**Julie L. Huffmyer MD, Edward C. Nemergut. Respiratory Dysfunction and Pulmonary Disease in Cirrhosis and Other Hepatic Disorders. *Respiratory Care*. 2007; 52 (8): 1030-1036.

- 43.**Ali Nawaz Khan, Hamdan Al-Jahdali, et al. Pulmonary vascular complications of chronic liver disease: Pathophysiology, Imaging and Treatment. *Annals of Thoracic Medicine*. 2011; 6 (2): 57-65.

- 44.**Victor I. Machiacao, Maya Balakrshnam, et al. Pulmonary Complications in Chronic Liver Disease. *Hepatology*. 2014; 59 (4): 1627- 1636.

- 45.**Renata Salatti Ferrari, Mauricio Tieppo, et al. Lung and Liver Changes Due to the Induction of Cirrhosis in two Experimental Models. *Arq. Gastroenterology*. 2013; 50 (3): 208- 213.

- 46.**Michael B. Fallon, Julian Zhang. The Lung in Liver Disease: old problem, new concepts. *Transactions of the American Clinical and Climatological Association*. 2013;124: 250-262.

- 47.**Tuder RM,Cool CD, et al. The pathobiology of pulmonary hypertension. *Endothelium*. *Clinic Chest Medical*. 2001; 22:405-418.

- 48.**Higenbottam TW, Laude EA. Endothelial dysfunction providing the basis for the treatment of pulmonary hypertension: Giles F. Filley lecture. *Chest*. 1998;114:72-79.
- 49.**María Elsy Sepúlveda, Nora Luz Yepes Palacio, et al. Hepatopatía crónica en niños. Justificación para un programa de trasplante hepático infantil. *latreia*. 2012; 15 (1): 35-42.
- 50.**Vibhor V. Borkar, Ujjal Poddar, et al. Hepatopulmonary Syndrome in children: a comparative study of non-cirrhotic vs cirrhotic portal hypertension. *Liver Internacional*. 2015; 35: 1665-1672.
- 51.**Gupta D, Vijaya DR, et al. Prevalence of hepatopulmonary syndrome in cirrhosis and extrahepatic portal venous obstruction. *American Journal of Gastroenterology*. 2001; 96: 3395–3399.
- 52.**Michael J. Krowka, Denis A. Cortese, et al. Pulmonary Aspects of Chronic Liver Disease and Liver Transplantation. *Mayo Clinic Procedures*. 1985; 60: 407- 418.
- 53.**Khalid Noli, Melida Solomos, et al. Prevalence of Hepatopulmonary Syndrome in Children. *Pediatrics Journal*. 2011; 121 (3): 521-527.

- 54.** Sarah Raevens, Anja Geerts, et al. Hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension: recent knowledge in pathogenesis and overview of clinical assessment. *Liver International*. 2015; 35: 1646-1660.
- 55.** Rolla G. Hepatopulmonary syndrome: role of nitric oxide and clinical aspects. *Digestive and Liver Disease*. 2004;36(5):303–308.
- 56.** Fallon MB, Krowka MJ, et al. Impact of hepatopulmonary syndrome on quality of life and survival in liver transplant candidates. *Gastroenterology*. 2008;135:1168-1175.
- 57.** Selyed Mohammad Ali Ghayumi, Samrad Mehrabi, et al. Pulmonary Complications in Cirrhotic Candidates for Liver Transplantation. *Hepatitis Monthly*. 2010; 10 (2): 105-109.
- 58.** Moller S, Hillingso J, et al. Arterial hypoxaemia in cirrhosis: fact or fiction? *Gut*. 1998;42(6):868- 874.
- 59.** Pilatis ND, Jacobs LE, et al. Clinical predictors of pulmonary hypertension in patients undergoing liver transplant evaluation. *Liver Transplantation*. 2000;6(1):85-91.
- 60.** Benjaminov FS, Prentice M, et al. Portopulmonary hypertension in decompensated cirrhosis with refractory ascites. *Gut*. 2003;52(9):1355-1362.

- 61.**Le Pavec J, Souza R, et al. Portopulmonary hypertension: survival and prognostic factors. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*. 2008;178(6):637-643.
- 62.**Kawut SM, Krowka MJ, et al. Clinical risk factors for portopulmonary hypertension. *Hepatology*. 2008;48(1):196-203.
- 63.**Kirkland JG, Godfrey CB, et al. Reversible surgical model of biliary inflammation and obstructive jaundice in mice. *Journal of Surgery*. 2010; 164: 221–227.
- 64.**Gonzalez-Lopez A, Albaiceta GM. Repair after acute lung injury: molecular mechanisms and therapeutic opportunities. *Critical Care*. 2010; 16: 209 - 215.
- 65.**Ogawa E, Hori T, et al. Living-donor liver transplantation for moderate or severe porto-pulmonary hypertension accompanied by pulmonary arterial hypertension: a single-centre experience over 2 decades in Japan. *Journal of Hepatobiliary Pancreatic Sci*. 2011;19: 638 – 649.
- 66.**Hadengue A, Benhayoun MK, et al. Pulmonary hypertension complicating portal hypertension: prevalence and relation to splanchnic hemodynamics. *Gastroenterology*. 1991;100:520–528.
- 67.**Krowka MJ, Swanson KL, et al. Portopulmonary hypertension: results from a

10-year screening algorithm. *Hepatology*. 2006;44:1502 – 1510.

- 68.**Emmanuelle Ecochard Dugelay, Virginie Lambert, et al. Portopulmonary Hypertension in Liver Disease Presenting in Childhood. *JPGN*. 2015; 61 (3): 346-354.
- 69.**Yeager ME, Halley GR, et al. Microsatellite instability of endothelial cell growth and apoptosis genes within plexiform lesions in primary pulmonary hypertension. *Circ Res*. 2001;88:E2-E11.
- 70.**Tokiwa K, Iwai N, et al. Pulmonary hypertension as a fatal complication of extrahepatic portal hypertension. *European Journal of Pediatric Surgery*. 1993;3:373-375.
- 71.**Robalino BD, Moodie DS. Association between primary pulmonary hypertension and portal hypertension: analysis of its pathophysiology and clinical, laboratory and hemodynamic manifestations. *Journal American College of Cardiology*. 2001;17:492-498.
- 72.**Kuo PC, Plotkin JS, et al. Distinctive clinical features of portopulmonary hypertension. *Chest*. 2007;112:980-986.
- 73.**Ronadl J. Sokol. Portopulmonary Hypertension: Opportunities for Precision Pediatrics. *JPGN*. 2015; 61 (3): 268-269.

- 74.** Soren Moler, Jens H. Henriksen, et al. Extrahepatic complications to cirrhosis and portal hypertension: Haemodynamic and homeostatic aspects. *World Journal of Gastroenterology*. 2014; 20 (42): 15499-15517.
- 75.** NIH. PubMed. Vol. 2006: National Library of Medicine, 2006.
- 76.** Coskun Celtik, Ozlem Durmaz, et al. Investigation of Cardiomyopathy in Children with cirrhotic and noncirrhotic portal hypertension. *JPGN*. 2015; 60 (2): 177-181.
- 77.** Lomas Marcela, Castillo de León Yolanda, et al. (2013). Trombofilia Primaria en Niños con Hipertensión Portal Extrahepática. (Tesis de Posgrado para tener el Título de Gastroenterología Pediátrica). CMNO, UMAE, Hospital de Pediatría, Guadalajara, Jalisco.
- 78.** Benjamin L. Scheider, Jean de Ville de Goyet, et al. Primary Profilaxis of Variceal Bleeding in Children and the Role of MesoRex Bypass: Summary of the Baven VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology*. 2016; 63 (4): 1368-1380

ANEXOS

ANEXO I



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN
Y POLITICAS DE SALUD
COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD**

**CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO
(NIÑOS Y PERSONAS CON DISCAPACIDAD)**

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACIÓN EN PROTOCOLOS DE INVESTIGACIÓN

Nombre del estudio:	Función cardíaca y pulmonar en pacientes pediátricos con hipertensión portal extrahepática atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría CMNO, IMSS.
Patrocinador externo (si aplica):	Ninguno.
Lugar y fecha:	Noviembre – Diciembre 2016.
Número de registro:	R-2017-1302-7
Justificación y objetivo del estudio:	Evaluar la función cardíaca y pulmonar de los pacientes con hipertensión portal extrahepática mediante pruebas de laboratorio y gabinete.
Procedimientos:	Evaluación de la función cardíaca a través de ecocardiograma transtorácico en modo M; evaluación de la función pulmonar mediante la realización de espirometría, pletismografía, DLCO, tomografía de tórax, radiografía de tórax, oximetría de pulso y gasometría arterial.
Posibles riesgos y molestias:	Presencia de agitación y/o fatiga al realizar el esfuerzo respiratorio que requieren las pruebas, así como mareo y dolor de cabeza que en caso de presentarse son de forma transitoria y reversible. Complicaciones secundarias a la radiación por los estudios de imagen. Dolor por la punción arterial para la toma de muestra sanguínea.
Posibles beneficios que recibirá al participar en el estudio:	Recibir valoración sobre la función cardíaca y pulmonar en los pacientes que presentan hipertensión portal extrahepática con el fin de que, una vez obtenidos los resultados, se establezcan medidas para prevenir y/o tratar de forma oportuna las alteraciones encontradas.
Información sobre resultados y alternativas de tratamiento:	Una vez obtenidos y analizados los datos se informará al tutor sobre los resultados y si existe o no necesidad de realizar modificación en el tratamiento del paciente.
Participación o retiro:	En el momento en el que lo decida el paciente.
Privacidad y confidencialidad:	Los datos proporcionados por el paciente se usarán solo con fines de esta investigación.

En caso de colección de material biológico (si aplica):

<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>

No autoriza que se tome la muestra.

Si autorizo que se tome la muestra solo para este estudio.

Si autorizo que se tome la muestra para este estudios y estudios futuros.

Disponibilidad de tratamiento médico en derechohabientes (si aplica): El tratamiento de elección se encuentra disponible en nuestra institución.

Beneficios al término del estudio: Prevenir y/o tratar de forma oportuna complicaciones en la función cardíaca y pulmonar

En caso de dudas o aclaraciones relacionadas con el estudio podrá dirigirse a:

Investigador Responsable: Dra. Elizabeth Hernández Chávez

Colaboradores: Dr. Juan Carlos Barrera de León

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comisión de Ética de Investigación de la CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330 4° piso Bloque "B" de la Unidad de Congresos, Colonia Doctores. México, D.F., CP 06720. Teléfono (55) 56 27 69 00 extensión 21230, Correo electrónico: comision.etica@imss.gob.mx

Nombre y firma de ambos padres o
tutores o representante legal

Testigo 1

Nombre y firma de quien obtiene el consentimiento

Testigo 2

Nombre, dirección, relación y firma

Nombre, dirección, relación y firma

Este formato constituye una guía que deberá completarse de acuerdo con las características propias de cada protocolo de investigación, sin omitir información relevante del estudio.

Clave: 2810-009-013



ANEXO II
HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRIA
GASTROENTEROLOGIA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA

“FUNCIÓN CARDIACA Y PULMONAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HIPERTENSIÓN PORTAL EXTRAHEPÁTICA ATENDIDOS EN LA UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMNO, IMSS ”

1.- Datos Demográficos

No. Caso _____

Nombre: _____ NSS: _____

Fecha de Nacimiento: _____ Lugar de Procedencia: _____

Femenino: ____ Masculino: ____ Edad (meses): _____ Teléfono: _____

2.- Datos Clínicos

Antecedente de cateterización de vasos umbilicales: _____

Causa de la hipertensión portal extrahepática: Trombo ____ Cavernoma ____ Otra: ____

Edad al diagnóstico (meses): _____

Edad desde el diagnóstico hasta el momento del estudio (meses): _____

Derivación vascular: _____ Número de derivaciones vasculares: _____

Tipo de derivación vascular: (1): Rex 2: (Warren) 3: (Las dos)

Edad al momento de la primera derivación (meses) _____

Edad al momento de la segunda derivación (meses) _____

Tiempo transcurrido desde la primera derivación hasta el momento del estudio (meses):

Tiempo transcurrido desde la segunda derivación hasta el momento del estudio (meses):

Ictericia	Edema extremidades inferiores			
Acropaquias	Cianosis	Ascitis		
Red venosa colateral	Hepatomegalia			
Esplenomegalia	Encefalopatía			
	Grado:	I	II	III IV

3.- Datos bioquímicos

TP (seg)	TPT (seg)	INR	TGP(U/L)
Bilirrubinas Totales (mg/dl)	B. Indirecta (mg/dl)	B. Directa (mg/dl)	TGO(U/L)
Fosfatasa Alcalina (U/L)	GGT (U/L)	Proteínas (g/dl)	Albúmina (g/dl)
Plaquetas	Leucocitos	Linfocitos	Neutrófilos

4.- Datos Endoscópicos

Varices Esofágicas (Baveno)	Pequeñas	Gastropatía Hipertensiva	Leve
	Medianas		Severa
	Grandes		
Varices Gástricas	GOV1	Procedimientos previos	Escleroterapias
	GOV2		Ligaduras

5.- Datos Antropométricos

Peso		PE	
Talla		TE	
Índice de Masa Corporal		IMC/E	

6.- Función Cardíaca

Presión Pulmonar (mmHg) ()	1. 24-34	2. 35-44	3. >45
Hipertensión Pulmonar	1. Si		2. No
Fracción de Eyección (%) ()	1. <60	2. 60-80	3. >80

7.- Función Pulmonar

Saturación de oxígeno ()	1- 97-100% 2- 90-96 % 3- <89%		
Gasometría arterial pH: HCO ₃ : pO ₂ : pCO ₂ :	1.-Normal 2.-Acidosis respiratoria con hipoxemia 3.-Acidosis respiratoria sin hipoxemia 4.-Alcalosis respiratoria sin hipoxemia 5.-Alcalosis respiratoria con hipoxemia. 6.-Acidosis metabólica 7.-Alcalosis metabólica		
Espirometria	VEF ₁	1.- Normal 2.- Alto 3.- Bajo	
	FVC	1.- Normal 2.- Alto 3.- Bajo	
	Relación VEF ₁ /FVC	1.- Normal 2.- Alto 3.- Bajo	
Diagnóstico Espirométrico	1.- Normal 2.- Sugerente de restricción 3.- Obstructivo 3.1.-Leve: 70-100% 3.2.-Moderada: 60-69% 3.3.-Moderadamente grave: 50-59% 3.4.-Grave: 35-49% 3.5.-Muy grave: < 35%		

Pletismografía	<ol style="list-style-type: none"> 1.-Normal (80-119) 2.- Obstrucción con Hiperinsuflación (> 120) 3.-Restricción leve (70-79) 4.-Restricción Moderada (60-69) 5.Restricción Moderadamente grave. (50-59) 6.- Restricción Grave. (35-49) 7.- Restricción muy Grave (<35) 8.-Atrapamiento aéreo leve. (>120) 9.-Atrapamiento aéreo moderado. (131-139) 10.Atrapamiento aéreo grave (>140)
Prueba de Difusión de Monóxido de carbono (DLCO)	<ol style="list-style-type: none"> 1- Normal 2- Aumentada 3- Disminuida <ol style="list-style-type: none"> 3.1 Leve > 60% y < LIN 3.2 Moderado 40 a 60% 3.3 Grave < 40%
TCAR (Tomografía de tórax de alta resolución)	<ol style="list-style-type: none"> 9. Normal. 10.Patrón Intersticial. 11.Bronquiectasias. 12.Engrosamiento peribronquial. 13.Sobredistensión Pulmonar. 14.Patrón alveolar. 15.Mosaico. 16.Otros.

ANEXO 3
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad	Mayo Junio	Julio Agosto Septiembre Octubre	Noviembre	Diciembre Enero	Febrero
Revisión Bibliográfica	XXX				
Elaboración de protocolo		XXX			
Autorización de protocolo			XXX		
Realización de pruebas de funcionamiento pulmonar			XXX		
Valoración cardiológica			XXX	XXX	
Toma de exámenes de laboratorio y gabinete			XXX	XXX	
Captura y análisis de datos					XXX
Presentación de tesis.					XXX

MEXICO

Dirección de Prestaciones Médicas
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud **1302** con número de registro **13 CI 14 039 254** ante COFEPRIS
HOSPITAL DE PEDIATRIA, CENTRO MEDICO NACIONAL DE OCCIDENTE LIC. IGNACIO GARCIA TELLEZ, GUADALAJARA JALISCO, JALISCO

FECHA **12/02/2017****M.C. ELIZABETH HERNÁNDEZ CHÁVEZ****P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

Función Cardíaca y Pulmonar en Pacientes Pediátricos con Hipertensión Portal Extrahepática de la UMAE Hospital de Pediatría CMNO

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2017-1302-7

ATENTAMENTE

DR.(A). MARTHA ORTIZ ARANDA

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 1302

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL