

PRESENTACIÓN DE CASO



Cavernomatosis portal en pediatría: reporte de caso

Cavernous portal pediatrics: case report

Yanina Fortini¹, Erica Sagarnaga², Silvina Morales³, Marcelo Martinez³

Resumen

La cavernomatosis portal es una enfermedad poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta, que provoca hipertensión portal. Se ha relacionado con la realización de cateterismo umbilical en etapa neonatal, traumatismos abdominales e infecciones del período neonatal. Se presenta el caso de una paciente pediátrica con retraso madurativo y desnutrición que consulta por hemorragia digestiva alta.

Palabras Clave: Hipertensión portal; Cavernoma de vena porta; Niños

Abstract

Cavernous portal is a rare condition caused by thrombosis of the portal vein, which are cause of portal hypertension. It has been linked with the completion of umbilical catheterization in neonatal stage, abdominal trauma and infections of neonatal period. The clinical case of a child described with developmental delay and malnutrition with symptoms of upper gastrointestinal bleeding.

Key words: Portal hypertension; Cavernous portal vein; Children

Introducción

La cavernomatosis portal es una enfermedad poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta, que provoca hipertensión portal.¹

Correspondencia: Yanina Fortini. Especialista en Terapia Intensiva Pediátrica. Jefa del servicio de cuidados intensivos pediátricos. Hospital de Trauma y Emergencias "Dr. Federico Abete". Argentina. Email: yaninafortini@yahoo.com.ar

Se ha relacionado con la realización de cateterismo umbilical en etapa neonatal, traumatismos abdominales e infecciones del período neonatal.²

La presentación clínica más frecuente es la hemorragia digestiva alta, con o sin melena, esplenomegalia, red venosa colateral y en etapas tardías puede observarse pancitopenia.³ Los métodos diagnósticos son ecografía abdominal, endoscopía digestiva y la angioto-

grafía.⁴ El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. La literatura internacional y nacional es escasa para esta enfermedad, predominando el reporte de casos referidos a la edad pediá-

trica.^{5,6} Se presenta el caso de una paciente pediátrica con retraso madurativo y desnutrición que consulta por hemorragia digestiva alta.

Caso clínico

Paciente femenina de 12 años de edad con retraso madurativo, que consultó a la guardia por dolor abdominal de 10 días de evolución y hematemesis. La niña se encontraba con estado general ligeramente deteriorado, palidez mucocutánea generalizada y relleno capilar enlentecido. Durante su examen clínico en la guardia, presenta nuevo episodio de hematemesis por lo que se decide su traslado a terapia intensiva pediátrica. Allí la paciente continúa en mal estado general con sensorio alternante, motivo por el cual se decide realizar la intubación orotraqueal electiva. Estos datos sugieren la presencia de shock hipovolémico, se indica expansión con cristaloideos a 60 ml/kg.

El laboratorio evidencia anemia severa: hematocrito 11mg%, hemoglobina 3,9 g/dl, leucocitos 47.800 mm³, plaquetas 239.000 mm³, se inicia transfusión de glóbulos rojos.

Dada la persistencia de la hemorragia digestiva se coloca sonda tipo Sengstaken-Blakemore, infusión de hemoderivados, octeótride (dosis en bolo 1 gamma/kg, con mantenimiento 1 gamma/kg/hora), omeprazol (40 mg/día) e inotrópicos lográndose estabilidad hemodinámica.

Al examen físico se constata desnutrición moderada, normocefalia, cara alargada, baja implantación del pelo, puente nasal alto. Como antecedentes relevantes, niña sin controles pediátricos habituales, vacunación incompleta y retraso madurativo sin control por especialidad.

Se solicita ecografía abdominal que evidencia aumento de la ecogenicidad de la grasa mesentérica que rodea a la vena porta y la vesícula biliar. El ecodoppler informa que la vena porta no se visualiza como tal, observándose imágenes vasculares, tortuosas, con señal doppler color y aumento de la ecogenicidad de los tejidos adyacentes, compatible con cavernomatosis portal.

La vena esplénica presenta un calibre habitual, mostrando flujo hepatópeto.

La arteria hepática presenta calibre aumentada, con flujometría de mediana resistencia (índice de resistencia de 0,70). Las venas suprahepáticas muestran calibre disminuido. Esplenomegalia homogénea.

Con el probable diagnóstico de cavernomatosis de la vena porta y la persistencia del sangrado digestivo, se deriva la paciente a otra institución de mayor complejidad para realización de video endoscopía digestiva alta (VEDA)

por equipo especializado en endoscopia digestiva pediátrica. Se realiza dicho procedimiento evidenciando 4 várices mayores a 5 mm que no desaparecen con insuflación máxima, una de ellos con signos de sangrado.

Durante el procedimiento se procede a colocar un total de 6 bandas en forma ascendente. El cuerpo del estómago, antro con mucosa y pliegues normales. En el techo gástrico se observan 3 várices grandes hacia curvatura menor

que se esclerosan con polidocanol al 1%.

La paciente se recupera favorablemente, siendo extubada a las 24 horas de la VEDA e iniciando en forma progresiva la alimentación enteral. No presentó nuevos episodios de sangrado digestivo. Se otorga egreso hospitalario a los 10 días de su internación, citando en forma programada para continuar con terapia de erradicación de várices, y tratamiento con omeprazol vía oral.

Discusión

La cavernomatosis portal es una enfermedad poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta, siendo la principal causa de hipertensión portal en niños. Frecuentemente el origen no se identifica, pudiendo reconocerse factores predisponentes, entre los cuales los más frecuentes son el ceterismo de la vena umbilical y la onfalitis.⁷

La hipertensión portal es una de las principales complicaciones de las hepatopatías crónicas y su expresión clínica más dramática es la hemorragia digestiva por várices con una mortalidad que puede alcanzar al 25%.⁸

El cavernoma de vena porta se manifiesta a través de sus complicaciones como la hemorragia digestiva alta por várices esofágicas y esplenomegalia.⁷

La vena porta se forma por la confluencia de la vena mesentérica superior, que trae sangre del intestino delgado y el páncreas, y la vena esplénica, que proviene del bazo y que, en la mayoría de los casos, ha recibido a la

vena mesentérica inferior y venas gástricas (coronaria, gastroepiploica y vasos cortos); de este modo, los capilares que le dan origen provienen de todo el territorio visceral abdominal. La vena porta lleva al hígado sangre rica en nutrientes y hormonas que vuelca en un nuevo sistema capilar intraparenquimatoso, llamados sinusoides, cuyas características le permiten al hepatocito desarrollar las funciones de intercambio y metabolismo imprescindibles para la homeostasis.

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. El sistema venoso portal carece de válvulas, por lo que cualquier incremento de presión será transmitido inmediatamente en sentido retrógrado. Dicha característica, y junto a que los sinusoides son fenestrados y no poseen membrana basal, explica las dos consecuencias clínicas más importantes de la hipertensión portal: el

desarrollo de colaterales (várices) y la trasudación de líquido hacia la cavidad peritoneal (ascitis).⁸ El incremento de la presión por encima de 12 mmHg determina riesgo de hemorragia gastrointestinal y son las colaterales de la submucosa del esófago las que con mayor frecuencia lo padecen.⁷

El cuadro típico de estos pacientes es una esplenomegalia silenciosa que evoluciona durante varios años, asociada a citopenias, especialmente plaquetopenia por el hiperesplenismo que se desarrolla secundariamente al aumento de presión en el sistema porta.³

Eventualmente, el paciente desarrolla una hemorragia digestiva (hematemesis, melena), lo que permite detectar las várices y establecer el diagnóstico.⁸

La ecografía de abdomen con doppler es el método preferido para el diagnóstico de la obstrucción de la vena porta, siendo mínimamente invasivo y altamente sensible cuando está en manos de un operador experimentado.

La permeabilidad de los vasos, la dirección y velocidad del flujo, la presencia de colaterales y el tamaño del

bazo son algunos de los elementos fundamentales que se deben evaluar.^{4,7,8}

En los casos de hemorragia aguda, el 50% se detienen sin mediar tratamiento, pero el 60% reitera el sangrado dentro de las 5 semanas siguientes. La endoscopía digestiva es de elección en el tratamiento de la hemorragia digestiva por várices y la prevención del resangrado, con dos alternativas terapéuticas: banding versus escleroterapia.^{9,10}

Como tratamiento farmacológico se utiliza el octreótide, análogo sintético de la somatostatina, permite disminuir el flujo sanguíneo esplácnico al aumentar el tono vascular visceral, logrando detener la hemorragia en 80% a 90% de los episodios. Debe mantenerse el tratamiento por 3 a 5 días para prevenir el resangrado en el período de mayor riesgo.⁸

La cirugía derivativa se plantea como tratamiento definitivo de la EHPVO. La misma consiste en la realización de shunts venosos que saltean el defecto con el objetivo de disminuir la presión a nivel del sistema porta.

Conclusión

La cavernomatosis portal es una enfermedad poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta, y es la principal causa de hipertensión portal en niños. El pronóstico es bueno, aun-

que estos pacientes pueden presentar retraso pondoestatural con distinto grado de malabsorción intestinal, y necesitar suplementos de vitaminas liposolubles.^{1,8}

Referencias Bibliográficas

1. Sanyal AJ. Noncirrhotic portal hypertension. Clin Liver Dis, 2001 (5): 769-87.
2. Hidalgo Marrero Y, Trinchet Soler RM, Manzano Suárez J, Trinchet Varela C. Hipertensión portal pre-hepática en

- los niños. Rev Cub Pediatr 2010; 82(4): 76-88.
3. Cosme A, Barrio A, Bujanda L, et al: Clinical characteristics of nonneoplastic cavernomatous transformation of the portal vein at a Gastroenterology Service in Spain. Rev Esp Enferm Dig 2000; 92: 448-57.
 4. Hupertz V, Winans C. Portal hypertension. En: Wyllie R, Hyams JS. Pediatric Gastrointestinal and liver disease. 3 ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2006: 951-62.
 5. Harris P, Brinck P: Un análisis retrospectivo de cavernomatosis de la vena porta en Chile I. Perfil clínico y de laboratorio. Rev Chil Pediatr 1999; 70: 188-93.
 6. Harris P, Brinck P: Un análisis retrospectivo de cavernomatosis de la vena porta en Chile II. Hemorragia, tratamiento y pronóstico. Rev Chil Pediatr 1999; 70: 294-9.
 7. Senderos A, García MC, Casanova A. Trombosis de la vena porta. An Esp Pediatr 2001; 55(6): 565-8.
 8. Costaguta A, Alvarez F. Hipertensión portal en pediatría I: Aspectos fisiopatológicos y clínicos. Arch Arg Pediatr 2010; 108 (3): 239-242.
 9. Espinosa N, Miquel I. Hemorragia digestiva por várices esofágicas en pediatría. Gastr Latinoam 2007; 18(1): 89-92.
 10. Avgerinos A, Nevens F, Raptis S, Fevery J, and the ABOVE Study Group. Early administration of somatostatin and the efficacy of sclerotherapy in acute esophageal varietal bleed: The European Acute Bleeding esophageal variceal (ABOVE) randomized trial. Lancet. 1997; 350:1450-9.

¹ Médica pediatra, especialista en Terapia Intensiva Pediátrica. Jefa del servicio de cuidados intensivos pediátricos. Hospital de Trauma y Emergencias "Dr. Federico Abete". Partido de Malvinas Argentinas. Provincia de Buenos Aires. Argentina. Correspondencia Email: yaninafortini@yahoo.com.ar

² Médica pediatra, especialista en Terapia Intensiva Pediátrica. Médica de planta del servicio de cuidados intensivos pediátricos. Hospital de Trauma y Emergencias "Dr. Federico Abete".

³ Médica pediatra, especialista en Terapia Intensiva Pediátrica. Médico de guardia de la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Hospital de Trauma y Emergencias "Dr. Federico Abete".

Los autores contribuyeron a la confección de este manuscrito inédito en forma equitativa, hemos leído y aprobado el trabajo cumpliendo con los requisitos de autoría. No se declaran conflictos de interés. No se recibió apoyo financiero.

Recibido: 12 de agosto de 2016

Aprobado: 11 de septiembre de 2016

Yanina Fortini. Especialista en Terapia Intensiva Pediátrica. Jefa del servicio de cuidados intensivos pediátricos. Hospital de Trauma y Emergencias "Dr. Federico Abete". Argentina. Email: yaninafortini@yahoo.com.ar
