

**UNIVERSIDAD MÉDICA
“MARIANA GRAJALES COELLO”
HOLGUÍN**

CÁTEDRA DE PEDIATRÍA

**PROTOCOLO PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN
PORTAL PRE- HEPÁTICA PEDIÁTRICA EN CUBA**

**Tesis presentada en opción al grado científico de Doctor en
Ciencias Médicas**

Autor: Dra. YANET HIDALGO MARRERO, MSc.

Tutor: Prof. Tit., Dr. Rafael Manuel Trinchet Soler, Dr C.

Asesor: Ing. Carlos Trinchet Varela, Dr C.

**Holguín
2009**

DEDICATORIA



A mis padres,

A mi hijo Alejandro, mi tesoro,

A mi esposo,

A todos los niños cubanos.

AGRADECIMIENTOS

A mis profesores de Cirugía Pediátrica, especialmente al tutor de este trabajo el Dr.C Rafael M. Trinchet Soler, por su tenacidad en inculcarme el pensamiento científico y por su ejemplo.

A todos mis colegas, especialistas y residentes, por su ayuda incondicional en la atención a los niños con hipertensión portal, especialmente a la Dra. Jianeya Manzano Suárez y al Dr. Ramón Villamil Martínez por su participación activa en la realización de esta investigación.

Al Ing. Carlos Trinchet Varela, Dr.C por su importante colaboración en la realización de este trabajo.

Los médicos deberían tener las manos llenas de besos.

José Martí

SÍNTESIS

Esta investigación constituye un estudio cuasi-experimental del tipo intervención en servicios de salud, llevada a cabo con el objetivo de diseñar un protocolo para el diagnóstico y tratamiento de la Hipertensión Portal (HTP) pre-hepática pediátrica en Cuba realizada desde 2004 a 2009. Para describir las particularidades de la HTP en niños y en Cuba así como de las modalidades de diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad para la edad pediátrica, se aplicó el método histórico y a partir de un análisis teórico se confeccionó una nueva tipología de los pacientes pediátricos cubanos con HTP pre-hepática y un protocolo de medidas para su diagnóstico y tratamiento; mediante la aplicación del método Delphi, de sondeo de expertos, se sometió el protocolo propuesto al criterio de las autoridades científicas de la especialidad, lo cuál demostró consenso y aprobación por parte de los expertos. La tipología y el protocolo obtenidos fueron aplicados en niños del territorio oriental del país, atendidos en el servicio de cirugía del hospital pediátrico “Octavio de la Concepción” de Holguín y demostraron ser efectivos al lograr que un mayor número de pacientes fuera atendido, a una edad significativamente más temprana y con un cuadro clínico correspondiente a las etapas iniciales de la historia natural de esta afección. Se demostró la necesidad de trabajar en equipos interdisciplinarios que garanticen la atención integral y sistemática a estos pacientes y de incluir a esta enfermedad entre las afecciones crónicas de la infancia contempladas entre las líneas priorizadas del sistema de salud cubano.

TABLA DE CONTENIDOS

INTRODUCCIÓN.....	1
CAPÍTULO I. ANÁLISIS HISTÓRICO-LÓGICO DE LA HTP PRE-HEPÁTICA PEDIÁTRICA.....	12
1.1 Análisis histórico-lógico de la HTP pre-hepática.....	12
1.1.1 Características etiológicas y clínicas de la HTP en los niños. Particularidades en la población pediátrica cubana.....	13
1.1.2 Evolución natural y consecuencias fisiopatológicas de la obstrucción portal pre-hepática en la edad pediátrica.....	19
1.1.3 Principales tendencias históricas, evolución y estado actual de las modalidades de diagnóstico y tratamiento. Crisis de otros paradigmas...	29
1.1.3.1 Modalidades de diagnóstico.....	30
1.1.3.2 Modalidades de tratamiento.....	33
1.1.3.3 Opciones futuras. Diagnóstico precoz.....	42
1.2. Necesidad de cambio.....	43
1.2.1 Una nueva tipificación de los pacientes pediátricos con HTP pre- hepática.....	44
1.2.2 Tipología propuesta.....	46
1.3 Conclusiones del capítulo.....	47

CAPÍTULO II. PROPUESTA DE UN PROTOCOLO PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HTP PRE-HEPÁTICA EN EDAD PEDIÁTRICA EN CUBA.	50
2.1 Argumentación teórica y justificación de la propuesta. Modalidades de diagnóstico y tratamiento por grupos.....	51
2.2 Aplicación del método de expertos.....	66
2.3 Resultados de la aplicación del método de expertos.....	69
2.4 Conclusiones del capítulo.....	72
CAPÍTULO III. VALIDACIÓN PRÁCTICA DEL PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PARA LA HTP PRE-HEPÁTICA PEDIÁTRICA.....	74
3.1 Diseño metodológico.....	74
3.1.1 Procesamiento y análisis de la información.....	78
3.1.2 Aspectos éticos.....	78
3.1.3 Limitaciones del estudio.....	79
3.2 Análisis y discusión de los resultados.....	80
3.3 Conclusiones del capítulo.....	98
CONCLUSIONES GENERALES.....	99
RECOMENDACIONES.....	100
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	101
ANEXOS.....	117

INTRODUCCION

La Hipertensión Portal (en lo adelante HTP) en los niños es una entidad particularmente desafiante. Esta afección constituye un problema de salud en la población infantil, debido a la elevada morbilidad y mortalidad con que se presenta en la práctica clínica cotidiana, fundamentalmente por su complicación más temible, el sangrado digestivo alto (en lo adelante SDA).

Pocas condiciones generan mayor ansiedad en médicos y familiares que un episodio de sangrado digestivo masivo en un paciente pequeño y las várices esofágicas sangrantes secundarias a HTP constituyen una de las cinco causas más frecuentes de SDA de gran magnitud en los niños¹.

Tanto en niños como en adultos, la enfermedad suele ser consecuencia de una afección hepática subyacente (HTP hepática) y cirrosis^{2,3}. Sin embargo en la población pediátrica la forma pre-hepática ocurre con notable frecuencia, siendo casi exclusiva de esta edad¹.

La situación de la HTP pre-hepática en edad pediátrica en Cuba es actualmente alarmante. El número de pacientes ha aumentado considerablemente en las últimas décadas, a consecuencia del uso, necesario pero indiscriminado, del cateterismo umbilical en los servicios de cuidados intensivos neonatales, un método que si bien brinda acceso fácil y rápido al sistema vascular del recién nacido y proporciona una vía de gran utilidad en la reposición de volumen, sangre, medicamentos o alimentación parenteral, también puede producir trombosis portal⁴ (en lo adelante TP). Muchos de los pacientes cateterizados sobreviven al evento de gravedad enfrentado en este periodo. Esto es debido esencialmente, al refinamiento y desarrollo alcanzado en materia de cuidados intensivos neonatales en el país, el cuál exhibe altas tasas de supervivencia en afecciones graves del recién nacido, tanto médicas como quirúrgicas.

Sin embargo, como secuela del uso de este procedimiento puede producirse lesión portal trombótica y en una parte de los cateterizados, HTP pre-hepática a consecuencia de la obstrucción de la vena porta. El riesgo conocido de desarrollar TP después de un cateterismo umbilical es variable, los reportes indican entre un 1 a un 67%^{5,6,7,8}. Esta gran variación en la incidencia, encontrada en diferentes investigaciones, radica en la naturaleza de las mismas sean prospectivas o retrospectivas, el método diagnóstico utilizado para detectar el trombo y la frecuencia de los exámenes de seguimiento. Entre las variables implicadas en la producción del trombo se encuentran las dependientes del catéter como su tamaño, ubicación y la duración de su uso, y las relacionadas con el paciente como el bajo peso al nacer, los estados de bajo flujo, hipercoagulabilidad e hipoxia, asociados⁸.

La alta incidencia de cateterismo umbilical en Cuba ha sido reportada ya en otras investigaciones⁹. Estudios aislados, realizados en el centro y oriente del país, refieren una alta frecuencia del antecedente de cateterismo umbilical en pacientes con HTP pre-hepática. Valdés Landaburo¹⁰ en una serie de 32 pacientes, en Villa Clara, encontró que el 95,7% de los casos tenía el antecedente de cateterismo y dos series previas al presente estudio, de López Masó y colaboradores¹¹ y Manzano Suárez y colaboradores¹² en Holguín, reportan un 70 y 94,2% de dicho antecedente, respectivamente. Sin embargo, no existen estudios previos controlados que describan la incidencia nacional de TP post-cateterismo en esta población de riesgo en Cuba, aunque se estima que la misma sea alta pues la mayor parte de los niños con HTP tienen una causa pre-hepática trombótica con marcado predominio del antecedente mencionado.

A consecuencia de ello la relación entre las causas pre-hepáticas y hepáticas de la HTP en niños se muestra invertida con relación a la situación internacional en la que las afecciones

hepáticas con cirrosis, como la atresia de vías biliares y otras enfermedades de origen congénito o metabólico no corregibles en períodos tempranos de la vida, constituyen la etiología predominante^{1, 2, 13, 14}.

En otra situación están otros países de menos desarrollo, donde se estima que la etiología pre-hepática sea alrededor del 40% con predominio de la trombosis post-cateterismo y la onfalitis neonatal, pero como se conoce, las tasas de mortalidad infantil son altas, y muchos de estos pacientes no sobreviven para desarrollar la enfermedad. De ahí que Cuba, a pesar de ser un país en vías de desarrollo sin un exagerado avance tecnológico pero con un alto nivel de atención perinatal, al lograr una tasa de mortalidad infantil muy baja, y tener un empleo excesivo del cateterismo umbilical tenga una elevada incidencia de TP por esta causa. Esto plantea un problema de salud a resolver y constituye objeto de una investigación en curso¹⁵.

La elevada incidencia de TP post-cateterismo ha generado a su vez una elevación considerable del número de pacientes pediátricos con HTP pre-hepática. En el oriente del país, al igual que en otras regiones, se ha registrado en los últimos 15 años un aumento de la morbilidad y mortalidad por esta afección en los niños¹¹.

El aumento del número de casos se ha acompañado además de falta de uniformidad en la atención a los mismos. Al tratarse de una enfermedad con disímiles formas de presentación, tanto aguda como crónica, los pacientes pueden ser atendidos por diferentes especialidades como pediatría o gastroenterología si se presentara anemia o esplenomegalia, o cirugía en caso de SDA agudo, además de recibir seguimiento, entre episodios de crisis, por el médico de familia.

De ahí que no se hayan utilizado criterios uniformes para definir la modalidad de tratamiento a emplear, sea esta farmacológica, endoscópica, quirúrgica o combinada, y se estén utilizando

opciones terapéuticas diferentes en dependencia de la especialidad que esté a cargo y el arsenal terapéutico de que esta disponga.

Tampoco ha habido consenso respecto al momento apropiado para cambiar o añadir alguna de estas modalidades, las cuales varían considerablemente de una región a otra e incluso, dentro de un mismo centro asistencial.

Las medidas terapéuticas no han estado protocolizadas ni regidas por guías metodológicas que tengan en cuenta las tendencias actuales, con un franco predominio de modalidades paliativas como el tratamiento farmacológico y el esclerosante, que tratan a largo plazo las consecuencias y no la causa de la enfermedad; o sea medidas dirigidas a minimizar los efectos clínicos de las consecuencias desfavorables de la obstrucción portal como las várices esofágicas, la ascitis o el hiperesplenismo, principales focos de morbilidad en estos pacientes, pero no a tratar la obstrucción portal en sí, que es la verdadera causa del fenómeno.

En el caso de aplicarse el tratamiento quirúrgico ha existido un predominio de modalidades no derivativas, menos usadas internacionalmente por su carácter paliativo dado que no solucionan tampoco la obstrucción de forma directa sino que yugulan el sangrado periférico por várices y desvascularizan o extirpan el área afectada sin solucionar tampoco el problema de la obstrucción portal.

Tampoco se han tenido en cuenta nuevas modalidades técnicas del tipo derivativas de indudable mejor pronóstico clínico y fisiológico.

Ante esta situación, a partir del año 2002 en respuesta al alza de la morbilidad y mortalidad por esta afección y enmarcado en el inicio del movimiento de talleres de Buenas Prácticas en Cirugía Pediátrica, es confeccionado, por la autora y el tutor de este trabajo, un primer protocolo para el diagnóstico y tratamiento de la HTP pre-hepática en el niño. El mismo

incluyó una extensa revisión bibliográfica sobre el tema y una propuesta metodológica para unificar los criterios de diagnóstico y establecer los principales pilares del tratamiento aplicables en el medio. Este protocolo fue discutido y aprobado como Guía de Buenas Prácticas (en lo adelante GBP) para el diagnóstico y tratamiento de la HTP pre-hepática en el niño por el grupo nacional de cirugía pediátrica en el año 2004 ¹⁶.

Sin embargo la adhesión a esta guía no se logró uniformemente en los servicios quirúrgicos pediátricos del país. Ello se debió fundamentalmente a la divergencia de criterios, la influencia notable de tendencias y paradigmas internacionales cambiantes, así como a la aplicación de estrategias territoriales en dependencia del arsenal terapéutico de que se dispone en las distintas regiones del país.

Este hecho motivó a la implementación de un nuevo grupo de medidas para la atención integral a estos pacientes, las cuáles se comenzaron a aplicar de forma piloto, a principios de 2004 en el hospital pediátrico de Holguín como centro de atención regional a pacientes con HTP pre-hepática en el territorio oriental.

Un diagnóstico inicial realizado con la finalidad de caracterizar el estado de la población a estudiar evidenció las siguientes **insuficiencias**:

- ∇ Organizativas: La falta de un programa de salud que incluyera a estos pacientes como crónicos y permitiera trazar las estrategias para la atención médica.
- ∇ De la atención médica:
 - La existencia de una gran cantidad de casos disgregados y no controlados, atendidos fundamentalmente en los servicios de urgencias durante el SDA agudo o de forma ambulatoria por médicos de diferentes especialidades.

- La falta de integración entre las especialidades relacionadas con la enfermedad y la inexistencia de grupos de trabajo multidisciplinario.
 - La falta de uniformidad para definir la modalidad de diagnóstico y tratamiento a emplear y el momento apropiado para cambiar o añadir alguna de las modalidades existentes.
 - El predominio de modalidades conservadoras y no actualizadas de tratamiento quirúrgico.
 - La falta de rigor y sistematicidad en el seguimiento de los pacientes tratados.
- ∇ Del conocimiento científico sobre la enfermedad:
- Una visión reduccionista de la severidad de la afección.
 - La falta de una clasificación adecuada de estos pacientes.
 - La existencia de falsos paradigmas en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad en la infancia.

Sobre la base de las insuficiencias detectadas en la atención que se brinda a los pacientes pediátricos con HTP pre-hepática, comenzó a llevarse a cabo la presente investigación en la que se identificó el siguiente **problema científico**: los pacientes pediátricos con HTP pre-hepática en Cuba no son atendidos uniformemente ni reciben las modalidades de diagnóstico y tratamiento adecuadas. Constituyó el **objeto de la investigación** la HTP pre-hepática en edad pediátrica en Cuba y su **campo** el diagnóstico y tratamiento de la misma, proponiéndose como **objetivo general** obtener un protocolo de diagnóstico y tratamiento para ofrecer una atención integral a los pacientes con HTP pre-hepática en edad pediátrica en Cuba.

Para dar respuesta al problema científico se planteó la siguiente **hipótesis**: Un protocolo que establezca los criterios para el diagnóstico y el tratamiento de los niños con HTP pre-hepática,

elaborado teniendo en cuenta la mayor evidencia científica y observaciones de expertos, permitirá mejorar el estado de salud de los pacientes afectados.

El tema investigado pertenece a las líneas de investigación en materia de salud materno-infantil y enfermedades crónicas no transmisibles contempladas en las estrategias y programas priorizados del Ministerio de Salud Pública, lo que justifica una profundización en el mismo y su respectiva argumentación teórica.

Para desarrollar la investigación se definieron las siguientes **tareas**:

1. Realizar un análisis histórico-lógico para describir la historia natural y desarrollo de la HTP pre-hepática en la edad pediátrica y sus particularidades en Cuba, así como la evolución y tendencias históricas de las modalidades de diagnóstico y tratamiento.
2. Evaluar la conveniencia de diseñar una tipología que tome en cuenta las particularidades clínicas y etiológicas de la enfermedad en Cuba y permita una mayor individualización y efectividad de las acciones médicas.
3. Diseñar y fundamentar un protocolo o estrategia médica para realizar el diagnóstico y tratamiento en cada grupo previamente establecido y hacerlo según los argumentos teóricos más actuales.
4. Validar la tipología y el protocolo mediante su aplicación en pacientes del territorio oriental tratados en el servicio de cirugía pediátrica de Holguín.

En la investigación se emplearon los siguientes **métodos**:

Histórico: para determinar la evolución natural de la HTP en los niños y de las tendencias históricas de su diagnóstico y tratamiento.

Lógico: al enfrentar el estudio de la HTP pre-hepática desde un punto de vista lógico y causal.

Enfoque de sistemas: para abordar la enfermedad de forma sistémica en los niños, entendiendo el fenómeno obstructivo portal de forma holística, en su repercusión sobre todo el organismo y en la elaboración de los presupuestos teóricos para desarrollar la estrategia de tratamiento.

Criterio de expertos: en la valoración y búsqueda de consenso sobre el procedimiento empleado.

Métodos estadísticos: Los de la estadística descriptiva para la recopilación, presentación e interpretación de los resultados.

Como resultado de la investigación se lograron entre los principales **aportes teóricos** la identificación de las particularidades etiológicas de la HTP pre-hepática pediátrica en Cuba y su relación con el empleo del cateterismo umbilical, el diseño de una tipología para la clasificación de los pacientes afectados y una nueva concepción teórica para el enfrentamiento médico a la enfermedad en los niños del país, de lo cuál no existen antecedentes.

El aporte práctico está dado en la confección, sobre las bases teóricas, de un protocolo para la atención a la enfermedad, que contempla la identificación de los pacientes de riesgo y la aplicación de medidas específicas para cada tipo de pacientes. Este protocolo, convertido en una guía de buenas prácticas, podrá ser utilizado en los servicios de cirugía pediátrica del país como un instrumento para la práctica clínica en HTP, pues ha sido elaborado según la mayor evidencia científica actual y las particularidades de esta afección en los niños cubanos.

Significación práctica: El uso de este protocolo permitirá enfrentar de manera uniforme la atención a la HTP pre-hepática, con un impacto asistencial relevante, al permitir al médico de asistencia clasificar a cada paciente y aplicar el diagnóstico y la terapéutica ideal. Tendrá además un impacto social dado que la aplicación de mejores y más efectivas opciones de tratamiento implicará una mejoría en la calidad de vida de estos pacientes por disminución de

los episodios de SDA, del número de hospitalizaciones y de las limitaciones físicas y psicológicas inherentes al carácter crónico e incapacitante de la enfermedad. Tendrá además un impacto económico positivo al optimizar los recursos necesarios para aplicar las modalidades de diagnóstico y tratamiento.

La **novedad científica** de la investigación está dada en lograr una nueva concepción teórica para enfrentar la HTP pre-hepática en los niños teniendo en cuenta las particularidades del medio. El considerar la evolución natural e histórica de la enfermedad en la edad pediátrica, así como la influencia de las tendencias internacionales respecto a su diagnóstico y tratamiento, constituye un enfoque novedoso que llena un vacío existente en el conocimiento científico sobre esta afección en la edad pediátrica.

El aporte de una nueva tipología constituye también una novedad científica al ofrecer una nueva forma de agrupar y tratar a estos pacientes que implica la posibilidad de individualizar las medidas terapéuticas y utilizar las mejores posibilidades técnicas y científicas disponibles.

Validación práctica:

Como parte de la validación práctica del protocolo diseñado se evalúan los resultados obtenidos a partir de su aplicación en pacientes del territorio oriental cubano, atendidos a partir de 2004 en el servicio de cirugía pediátrica de Holguín con el objetivo de comprobar su efectividad y dar continuidad a la investigación científica de esta enfermedad.

La tesis está estructurada en introducción, tres capítulos, conclusiones, recomendaciones, bibliografía y anexos. En el primer capítulo se presenta un análisis histórico-lógico de HTP portal pre-hepática y su tratamiento en los niños así como de sus particularidades en Cuba, lo que permite establecer una nueva tipología de estos pacientes. El segundo capítulo contiene un análisis de los argumentos teóricos utilizados para la elaboración del protocolo, así como su

diseño y sometimiento a criterio de expertos mediante la utilización del método Delphi. El tercer capítulo contiene la validación práctica del protocolo propuesto mediante su aplicación en el servicio de cirugía pediátrica de Holguín, en pacientes de la región oriental del país. La lógica investigativa que se siguió para desarrollar la presente investigación se puede consultar en el anexo 1.

Los resultados parciales de esta investigación han sido presentados en el 2^{do} Congreso Cubano de Cirugía Pediátrica, 2005, el 2^{do} Congreso Internacional de Cirugía Pediátrica, en La Habana, Cuba 2006, en el Congreso Mexicano de Pediatría en el 2006, en el Congreso Mundial de Cirugía Pediátrica, Argentina 2007, en el 2^{do} Congreso Iberoamericano de Cirugía Pediátrica en Sao Paulo Brasil, 2007, en un ciclo de conferencias impartido a la sociedad de cirujanos pediátricos de Bolivia en el 2007, en opción al premio anual de salud en el 2007 y como tesis de maestría de la autora en el 2008. Han sido publicados en la revista médica electrónica “MediSur” de Cienfuegos, en la revista COMED de Ciencias Médicas de Holguín y en la revista electrónica “Ciencias Holguín” en el 2008. El trabajo ha sido admitido por la Asociación Iberoamericana de cirugía pediátrica como protocolo de tratamiento para la HTP pre-hepática en niños desde el 2008.

CAPÍTULO I

**ANÁLISIS HISTÓRICO-LÓGICO DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL PRE-
HEPÁTICA PEDIÁTRICA**

CAPÍTULO I. ANÁLISIS HISTÓRICO-LÓGICO DE LA HTP PRE-HEPÁTICA PEDIÁTRICA.

En el presente capítulo se analizan las bases teóricas que sustentan la investigación, al examinar la historia natural y desarrollo de la HTP pre-hepática pediátrica y sus particularidades en la población infantil cubana, así como las principales tendencias históricas y el estado actual de los métodos de diagnóstico y las modalidades de tratamiento de la enfermedad.

OBJETIVO

Realizar un análisis histórico-lógico de la HTP pre-hepática en la edad pediátrica y aplicarlo con un enfoque sistémico a las tendencias de su diagnóstico y tratamiento.

METÓDICA

Se revisaron los argumentos teóricos sobre la HTP pre-hepática pediátrica, particularmente sus características en la población cubana, así como las tendencias, evolución y estado actual del diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad en los niños. Para ello se aplicaron los métodos histórico y lógico y se utilizó un enfoque sistémico.

1.1 Análisis histórico-lógico de la HTP pre-hepática.

El principio del historicismo plantea la necesidad de estudiar los objetos en el proceso de su desarrollo, en el cuál aparecen nuevas cualidades y relaciones, de donde se deduce que al investigar es pertinente atenerse a un enfoque histórico-lógico concreto teniendo en cuenta la evolución del objeto de estudio en el tiempo y desde un punto de vista lógico y causal.

La validez de estos métodos está determinada por la unidad de lo histórico y lo lógico en el proceso de la investigación científica, uno de los principios de la teoría del conocimiento que tiene gran valor práctico.

El enfrentamiento a la HTP debe ser basado en el conocimiento profundo de su historia natural. Esta afección es una complicación prácticamente inevitable de la TP y la cirrosis con progresión ineludible de la enfermedad hacia el daño hepático y una gran influencia en el resto de los sistemas del organismo¹⁷.

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

Las principales variaciones ocurridas en el campo de la etiología y la fisiopatología de la enfermedad, las modalidades de diagnóstico y tratamiento de la misma y su papel en la manera de enfrentar esta afección de forma particular en los niños, con un enfoque histórico-lógico y sistémico, se analizan a continuación.

1.1.1 Características etiológicas y clínicas de la HTP en los niños. Particularidades en la población pediátrica cubana.

La etiología de la HTP pediátrica es considerada heterogénea. Las causas se dividen en hepáticas, pre-hepáticas y post-hepáticas. Debido a la naturaleza previamente intratable de las enfermedades hepáticas terminales en los niños, la mayoría de las series iniciales sobre HTP reportaron la obstrucción venosa portal pre-hepática más que las enfermedades hepáticas intrínsecas, como causa más frecuente a esta edad.

Sin embargo durante las últimas décadas, el conocimiento del espectro clínico de las afecciones que producen HTP y sus consecuencias, ha hecho evolucionar muchos conceptos sobre esta entidad. Actualmente se considera que las causas hepáticas representan más del 50% de la etiología en los niños, dadas por afecciones como la atresia de vías biliares o trastornos metabólicos que involucran al hígado^{1,13,14}.

Las causas post-hepáticas son menos frecuentes y constituyen un grupo de afecciones cuyo punto en común es la obstrucción del flujo venoso portal debido a la oclusión de las venas supra-hepáticas, la cuál puede ser secundaria a válvulas, diafragmas, trombosis o compresión extrínseca de estos vasos y son conocidas como síndrome de Budd y Chiari¹⁷.

Las causas pre-hepáticas representan entre un 25 a 40%, alrededor de un tercio de ellas son ocasionadas por trombosis venosa portal con transformación cavernomatosa^{1,18,19}. La trombosis portal es un trastorno poco habitual que fue descrito por primera vez por Balfour y Stewart en el siglo XIX²⁰; normalmente es diagnosticada en la infancia y su etiología es heterogénea²¹. Con frecuencia tiene su origen en la flebitis secundaria a canalización umbilical u onfalitis neonatal, aunque también puede ocurrir tras cirugía abdominal, peritonitis o deshidratación^{1,18}. Recientemente han sido descubiertos factores de riesgo trombótico en estados de hipercoagulabilidad como las enfermedades mieloproliferativas y defectos genéticos protrombóticos²¹, entre ellos alteraciones trombofílicas hereditarias tales como mutación del factor V de Leiden, mutación G20210A del gen de la protrombina, déficit de proteína C, de proteína S y de antitrombina ATT3^{20,22}.

La forma idiopática es una condición poco frecuente que afecta tanto a niños como a adultos^{23,24,25}. Menos frecuente es la TP post-trasplante que puede ocurrir tanto con injertos reducidos como de gran tamaño y es más corriente en los niños pequeños con hipoplasia de la

vena porta^{26,27}. Se ha reportado también después de esplenectomía y colecistectomía laparoscópicas²⁸. En general se reconoce de forma cada vez más importante la combinación de factores locales y sistémicos en su desarrollo²⁴.

Trombosis portal secundaria a cateterismo umbilical: En la vida fetal la vena umbilical izquierda transporta la sangre desde la placenta hasta el hígado y establece comunicación intrahepática con el conducto hepatocardiaco, derecho derivado de la vena onfalomesentérica derecha la cuál da lugar a la vena porta. Con las modificaciones circulatorias postnatales, los vasos del cordón umbilical se obliteran de forma funcional no anatómica^{29,30} lo que hace posible el uso de la vía umbilical en el período post-natal precoz para acceso venoso. La colocación de un catéter por esta vía brinda una entrada fácil y rápida, a través de un vaso de gran calibre, al sistema circulatorio de pacientes que requieren procedimientos de urgencia como en caso de reanimación neonatal, exanguíneo-transfusión o la reposición de importantes volúmenes de líquidos³¹.

Sin embargo la colocación de un catéter venoso en la luz de la vena umbilical, rama directa de la vena porta, resulta en lesión endotelial química o mecánica y trombosis de la pared de este vaso^{32,33}.

Esto ocurre cuando el catéter permanece en el fluido relativamente lento del sistema venoso portal, contrario a lo que ocurriría si la punta del catéter se colocara en el atrio derecho o en la vena cava inferior, que son vasos más grandes con un flujo de sangre más rápido³⁰.

Se reporta por algunos autores un riesgo bajo de trombosis venosa portal por cateterismo si la colocación del catéter es adecuada^{33,34} con tasas altas de resolución espontánea del trombo sin tratamiento²⁹, pero se reconoce que la asociación del cateterismo a factores como el daño

endotelial ocasionado por mala técnica o infección local, la infusión de soluciones hipertónicas y la duración prolongada del proceder produce TP^{29,33,34}.

El diagnóstico en el período neonatal ocurre incidentalmente en exámenes ultrasonográficos, pues la sintomatología suele ser mínima^{35,36}. En Cuba y otros países en desarrollo, este cateterismo, como vía de acceso venoso rápido en recién nacidos en estado crítico, se ha practicado de forma rutinaria en las últimas décadas, y ello ha generado una alta incidencia de TP.

Además de la trombosis, las causas congénitas representan un 25% entre ellas se encuentran las válvulas o diafragmas de la vena porta, estenosis, hipoplasia o agenesia de la misma y en un porcentaje menor la obstrucción tumoral extrínseca^{3,19}.

Otras causas de HTP pre-hepática:

Trombosis de la vena esplénica. En 1883, Guido Banti describió un complejo sintomático de causa desconocida, consistente en esplenomegalia de gran proporción, endoflebitis de la vena esplénica, "anemia esplénica" y cirrosis hepática. Posteriormente se identificó a la cirrosis como la causa más frecuente de este síndrome y se señalaron otras como la bilharziasis y trombosis de las venas porta y esplénica. Se reconoció entonces, como Síndrome de Banti, la presencia de esplenomegalia gigante congestiva, hiperesplenismo, ascitis y otras manifestaciones de HTP así como alteraciones de factores de la coagulación si coexistiese un grado importante de hepatopatía asociada³⁷. En 1924 Frugoni describe la esplenomegalia tromboflebítica primitiva o pileflebitis esplénica, como un cuadro de tromboflebitis limitada a la vena esplénica con gran similitud a la Enfermedad de Banti y los Síndromes de Banti anteriormente descritos³⁸.

Fístulas arteriovenosas. Las fístulas entre la arteria hepática o esplénica y la vena porta, ya sean traumáticas, congénitas o aneurismáticas son también causa de HTP pre-hepática por aumento del flujo sanguíneo. Con menor frecuencia esto puede ocurrir por grandes esplenomegalias en enfermedades hematológicas³⁹.

En resumen, las causas de HTP pediátrica son múltiples. Las hepáticas son las más frecuentes en los países desarrollados, no así en el resto de los países donde las pre-hepáticas ocupan el primer lugar dado el uso del cateterismo umbilical y la alta frecuencia de infecciones umbilicales.

Particularidades etiológicas en Cuba. Definición de paciente de riesgo.

En la población pediátrica cubana la etiología pre-hepática de la HTP secundaria a TP post-cateterismo muestra un franco predominio sobre las causas hepáticas^{9,10,11,12}. Este hecho parece estar en relación clínica y epidemiológica con el uso excesivo del cateterismo umbilical en el período neonatal y ha producido una inversión de la relación entre las causas pre-hepáticas y hepáticas de la HTP.

Una fuerte tradición en la utilización de este cateterismo prevalece en los servicios de cuidados intensivos neonatales del país. Es bien conocido que en este nivel de atención médica es prioritario emplear medidas para preservar la vida de pacientes muy graves entre las que se encuentra la cateterización de la vena umbilical.

A pesar de las recomendaciones para el uso limitado de este cateterismo, el carácter dinámico de los cuidados neonatales ha traído como resultado un incremento en su uso, si bien hay que reconocer que bajo las recomendaciones del grupo nacional de cirugía pediátrica, el departamento nacional de atención materno-infantil ha comenzado a instaurar medidas para

sustituir en lo posible esta vía o promover un uso más racional de la misma, entre las que se encuentran la adquisición de catéter centrales o periféricos no umbilicales y el entrenamiento del personal médico implicado.

No obstante la implementación de las medidas antes mencionadas, una población infantil ya cateterizada, de cuantía no despreciable en el territorio⁴⁰ e inferimos que también en todo el país, requerirá en los próximos años un seguimiento específico para el diagnóstico oportuno de la HTP en caso de obstrucción portal como consecuencia de este cateterismo.

Corresponde por ello al sistema de salud encontrar las herramientas para enfrentar este hecho. El reconocimiento de que existe esta población de riesgo, teniendo en cuenta estas particularidades etiológicas antes analizadas, aporta un nuevo concepto en HTP pediátrica que describe el riesgo epidemiológico de padecer la enfermedad. Este hecho es revelado por primera vez en la presente investigación bajo una nueva categoría denominada *paciente de riesgo* cuyo establecimiento como grupo, constituye la piedra angular del diagnóstico precoz de la enfermedad.

Formas de presentación. Indudablemente las hemorragias digestivas altas debidas a ruptura de várices esófago-gástricas y gastritis erosivas constituyen la forma de presentación más frecuente en los niños y a la vez el reto más difícil y peligroso para médicos y pacientes.

La hemorragia digestiva que se presenta en un niño previamente sano, particularmente si tiene antecedentes de infección intrabdominal o cateterismo umbilical sugiere HTP por trombosis de la vena porta¹³.

El SDA por su magnitud suele ser la complicación más severa y poner en peligro la vida del paciente, también puede presentarse a forma de episodios leves causando anemia o melena. La

ruptura de várices esofágicas o gástricas es la causa más frecuente del mismo pero en un 30 % de los casos es originado por causas ajenas a las várices como la gastropatía portal y las úlceras post-escleroterapia¹⁷.

La presencia de estigmas de cirrosis (íctero, ascitis, arañas vasculares y hepatoesplenomegalia) indican con mayor probabilidad enfermedad hepática subyacente como causa¹³.

También puede presentarse esplenomegalia asintomática, hiperesplenismo o retardo del crecimiento². Ascitis y malabsorción no son infrecuentes y las várices rectales pueden estar presentes hasta en un 30% de los casos¹⁷.

Cuando se presenta en la forma pre-hepática, la enfermedad en los niños suele tener manifestaciones clínicas más sutiles y un curso presumiblemente benigno con respecto a la forma hepática o post-hepática dada la conservación de las funciones del hígado, con mejor tolerancia al sangrado aún ante episodios de gran magnitud, escaso deterioro hemodinámico y ausencia de signos de cirrosis con periodos entre sangrados de aparente buena salud.

1.1.2 Evolución natural y consecuencias fisiopatológicas de la obstrucción portal pre-hepática en la edad pediátrica.

La HTP es el síndrome clínico caracterizado por el aumento de los valores de presión en el sistema de drenaje venoso del aparato digestivo o sistema portal, un circuito de baja presión que proporciona el 75% del flujo sanguíneo hepático y aporta al hígado oxígeno, hormonas y nutrientes².

Desde el punto de vista fisiopatológico, este aumento puede deberse al incremento del flujo sanguíneo, de la resistencia al mismo o a la combinación de ambos factores que provoque la elevación de la presión por encima de 10 a 12 milímetros de mercurio².

Pero no es la hipertensión en si, sino sus consecuencias fisiopatológicas las que representan un peligro para la vida. El efecto neto de un flujo esplácnico aumentado, o del aumento de la resistencia, es el desarrollo de canales alternativos para la descompresión del circuito portal, o sea la formación de conexiones diafragmáticas, periumbilicales, espleno-renales, gonadales, peri-rectales y gastro-esofágicas.

En presencia de obstrucción al libre flujo de la sangre portal por el hígado estas conexiones entre el sistema porta y el de la vena cava inferior se hipertrofian y dilatan dando lugar a la llamada circulación colateral o sistema porto-colateral, cuyo funcionamiento tiene consecuencias clínicas desfavorables al abolir por una parte la descontaminación hepática de la sangre proveniente del intestino y sus glándulas, y producir por otra, dilataciones varicosas expuestas a la erosión del tubo digestivo como es el caso de las várices esofágicas y rectales.

Otros efectos clínicos desfavorables son la esplenomegalia y el hiperesplenismo así como la disfunción pulmonar, cerebral, renal y cardiovascular, provocados por el paso de numerosos metabolitos a la circulación mayor, los cuales ponen en peligro la vida y hacen de la obstrucción portal a cualquier nivel una condición de profunda repercusión esplácnica y sistémica¹³.

A pesar de que la obstrucción portal pre-hepática es reconocida desde hace siglos y de lo habitual de su presentación en la práctica médica pediátrica, los más trascendentales avances en su interpretación fisiopatológica han ocurrido en los últimos 15 años, a merced de un desarrollo tecnológico vertiginoso que ha influido notablemente en la manera de diagnosticar y tratar la enfermedad y ha permitido una comprensión más racional de sus causas.

Una vez reconocida la instauración de la HTP como síndrome (esplenomegalia, anemia, leucopenia, trombocitopenia, ascitis y accesos de hemorragia gastrointestinal), el principal

paso de avance será reconocer que las modificaciones físicas y hemodinámicas descritas no ocurren exactamente en el sitio de obstrucción sino en el territorio que abarca la circulación esplácnica, la cuál es drenada por el sistema portal, con repercusión desfavorable en su funcionamiento⁴¹.

Este concepto explica la aparición de manifestaciones locales y sistémicas como la circulación colateral, congestión visceral y redistribución cardiovascular, esplenomegalia e hiperesplenismo, ascitis, encefalopatía porto-sistémica, hipertensión porto-pulmonar, gastropatía y biliopatía portal hipertensiva, que originan numerosos eventos de traducción clínica y pronóstico desfavorables, en contraposición a las premisas inicialmente planteadas sobre la focalización del fenómeno obstructivo al circuito portal pre-hepático, sin repercusión sistémica ni lesión hepática, tal como se analizará a continuación.

- **Circulación colateral.** Las rutas colaterales patológicas más frecuentes incluyen los plexos periesofágicos en su unión con la vena ácigos originando las várices esofágicas, la permeabilización de la circulación fetal, los plexos del territorio hemorroidal superior y los plexos retroduodenales y retroperitoneales mesentérico-lumbares o de Retzius⁴². En el tubo digestivo los sitios más comunes de aparición de la misma con significado patológico son el esófago distal y el fondo gástrico. Ocasionalmente, el desarrollo de várices hemorroidales puede ser una complicación. Raramente, se desarrollan várices en otros lugares como la región duodenal⁴³, yeyunal o cólica.

No obstante, la circulación colateral puede aparecer en cualquier territorio, anastomosando el sistema porta con el sistema cava. Esto trae como consecuencia el paso de sangre portal a la circulación general, contribuyendo a la aparición de otras complicaciones como la

encefalopatía porto-sistémica, la hipertensión porto-pulmonar y el compromiso de la inmunidad celular con aumento de las infecciones⁴⁴.

La ruptura de las dilataciones varicosas en cada sector origina episodios de hemorragia digestiva. La sangre en el tubo digestivo se metaboliza y las bacterias de la flora intestinal normal producen amonio, el cual es absorbido y pasa al sistema general a través de la circulación colateral, llegando al cerebro sin atravesar el hígado donde debería eliminarse su acción deletérea; la resultante será una encefalopatía tóxica, que de no controlarse a tiempo puede provocar coma hepático. Se ha demostrado que en estadios avanzados, hasta el 90 % del flujo portal puede circular a través del sistema de colaterales⁴².

Aunque el volumen de sangre que llevan estas colaterales es a veces muy elevado esto nunca logra aliviar la hipertensión, debido a que el estímulo para el desarrollo de estas colaterales es la hipertensión en si.

Várices esofágicas. Fauvel es el primero en reportar la ruptura de una várice esofágica en 1831 en un alcohólico de 30 años que sufre una gran hematemesis y muere⁴⁴. Las várices esofágicas, manifestación más frecuente de circulación colateral, tienen una tendencia a aumentar de tamaño con el consiguiente peligro de romperse y sangrar. La rotura tiene lugar con mayor frecuencia en el esófago distal, al ser allí las várices más superficiales y de menor soporte tisular^{45,46}.

En el momento del diagnóstico, se encuentran presentes en el 50% de los casos, con tendencia a aumentar anualmente entre un 10 a 20%. La incidencia anual de hemorragia depende de su tamaño, siendo de un 20 a 30% en caso de varices grandes y de un 10 a 15% si son pequeñas. Aproximadamente el 70% de los episodios de SDA en los enfermos con HTP son secundarios a la rotura de varices esofágicas. Además, de no tomarse ninguna medida, la hemorragia

recurrirá en un 70% de los pacientes en el año que sigue al primer episodio hemorrágico, con una mayor incidencia en las primeras seis semanas y una mortalidad cercana al 30 %⁴⁴.

Durante siglos, la hemorragia gastrointestinal ha sido reconocida como la principal causa de morbilidad y mortalidad en pacientes con afecciones de la circulación portal. Sin embargo, un mejor entendimiento de la fisiopatología de la HTP y la hemorragia variceal ha ocurrido en las últimas tres décadas. Ello ha significado un avance notable en las medidas para la prevención y tratamiento de HTP sangrante, que generalmente ha sido tratada por el gastroenterólogo, como ocurre en Cuba, pero que necesita de un enfoque más integral y a la vez individualizado de cada paciente^{47,48}.

- **Congestión esplácnica y redistribución cardiovascular.** El desarrollo de extensas comunicaciones entre la circulación portal y sistémica en teoría debería permitir una caída de la presión portal o su regulación a otro nivel. Sin embargo, esto no sucede y el flujo esplácnico aumenta de manera progresiva y se acompaña de vasodilatación sistémica, con incremento del índice cardíaco e hipervolemia, lo que condiciona también un incremento de la presión portal, mantiene y agrava el síndrome hipertensivo^{17,49}.

Se produce una inversión de la corriente y del flujo coronario-portal, con el consiguiente trastorno hemodinámico⁴⁵. El aumento del flujo en el sistema portal con vasodilatación esplácnica y sistémica y asociado a disminución de las resistencias vasculares conduce a un descenso de la tensión arterial media y como compensación la expansión del volumen plasmático, estado conocido como circulación hiperdinámica, caracterizado por aumento en el gasto cardíaco, disminución de la presión arterial e hipervolemia.

Esta intensa vasodilatación se debe probablemente a una disminución en la reactividad vascular, en lo cual intervienen factores endoteliales, humorales y neurogénicos⁵⁰. Estas

alteraciones desencadenan la activación del sistema nervioso simpático, del sistema renina-angiotensina-aldosterona y la liberación de vasopresina, que ocasiona retención de sodio e hipervolemia, que también contribuyen al aumento de la presión portal y a la posterior aparición de ascitis⁴⁵.

Muchas veces la ascitis y la hiperdinamia en los niños son manejadas como manifestaciones aisladas por el pediatra o el gastroenterólogo, pero en la práctica cotidiana se ha demostrado que se afrontan mejor integralmente si se reconocen como una parte importante de las modificaciones sistémicas que en el síndrome tienen lugar.

- **Esplenomegalia e hiperesplenismo.** El aumento de la presión del eje venoso portal condiciona un estásis venoso y congestión esplénica pasiva. Ello puede llevar a un hiperesplenismo, con aumento de todas las funciones del bazo y en consecuencia anemia, leucopenia y trombocitopenia⁵¹. En su fisiopatología se invocan cuatro posibles mecanismos: excesiva actividad fagocítica, producción esplénica de anticuerpos contra las células hematopoyéticas, superactividad de la función del órgano y secuestro⁵².

El aumento de volumen del bazo, muchas veces es interpretado como manifestación de varias afecciones pediátricas de diferente etiología, incluso es frecuente la evaluación hematológica; sin embargo ante un paciente con antecedente de cateterismo umbilical y esplenomegalia, el primer pensamiento médico debería ser la HTP, lo que en la práctica común no ocurre con la frecuencia esperada por lo que se requiere de una visión más integradora y sistémica de la atención médica pediátrica para estos casos.

- **Ascitis.** Una vez iniciada la HTP, los mecanismos homeostáticos se activan y agravan la retención renal de sodio que se perpetúa mediante sistemas como el de la hormona antidiurética y el sistema renina-angiotensina-aldosterona. Dada la vasodilatación periférica y

el llenado arterial insuficiente (mayor aumento del continente que del contenido) el mecanismo se perpetúa, conduciendo a la aparición de la ascitis, dado el desequilibrio de las fuerzas de Starling en el abdomen y la producción de líquido linfático hepático superior a la capacidad de reabsorción. Con el paso del tiempo, y bajo la acción de los mismos factores, se producirá deterioro de la función renal pudiendo finalizar en un síndrome hepatorenal⁵³. En el proceso del desarrollo de la ascitis, el niño enfermo puede también transitar por diferentes especialidades, sin embargo la ascitis es una consecuencia de la obstrucción portal y el desconocimiento de ello puede conllevar al error de tratar aisladamente las consecuencias y no la causa de la misma.

- **Hipertensión porto-pulmonar.** La obstrucción portal afecta el pulmón. El amplio espectro de alteraciones vasculares pulmonares en las afecciones hepáticas y la HTP varía desde el síndrome hepato-pulmonar, hasta la hipertensión porto-pulmonar, en la cuál la resistencia vascular está elevada^{54,55}.

En la patogenia del síndrome parece implicada la falta de aclaración hepática de factores humorales, indicando que agentes vasoactivos originados en el hígado controlan la circulación pulmonar⁵⁴. Dado que el síndrome hepato-pulmonar y la hipertensión porto-pulmonar han sido descritos en pacientes con hipertensión portal no cirrótica, el factor común que determine su desarrollo debe ser la HTP^{55,56}. Cerca de un 10% de los pacientes exhibe el síndrome con disnea, cianosis y un verdadero cortocircuito de derecha a izquierda que causa desbalance de la difusión/perfusión⁵³. El trasplante hepático suele ser una opción adecuada aún en ausencia de cirrosis⁵⁷.

En los niños con HTP pre-hepática la presencia de dilatación vascular intrapulmonar debe hacer sospechar un flujo hepático anormal o el desarrollo de comunicaciones porto-sistémicas

patológicas, incluso con una función hepática conservada, pero este índice de sospecha no siempre está presente en el médico que comúnmente enfrenta el niño con HTP y si no se hace una pesquisa adecuada puede ser difícil identificar esta repercusión pulmonar, de donde se deriva la importancia de reconocer esta importante manifestación sistémica del síndrome y enfocarlo de una manera mas abarcadora.

Encefalopatía porto-sistémica (EPS). En los pacientes con obstrucción portal trombótica la formación de vasos colaterales extrahepáticos para retornar la sangre mesentérica a la circulación sistémica puede llevar a trastornos neurocognitivos similares a la encefalopatía sistémica vista en afecciones hepáticas crónicas y cirrosis. Las funciones más afectadas son aquellas relacionadas con la habilidad cognoscitiva como la atención, velocidad de procesamiento de información y memoria a corto plazo. La inteligencia y la memoria a largo plazo solo están mínimamente afectadas. Las derivaciones quirúrgicas como las porto-cava y las trans-yugulares intra-hepáticas, al incrementar el cortocircuito porto-sistémico también pueden precipitar la EPS^{58,59}.

Esta encefalopatía puede aparecer bien definida clínicamente o en una forma subaguda que puede pasar inadvertida si no se toma una conducta integradora en busca de estas importantes manifestaciones sistémicas.

- **Gastropatía portal hipertensiva (GPH).** Descrita por primera vez por Pueble⁶⁰ en 1900, la gastropatía secundaria a HTP es una entidad clínica, endoscópica e histológicamente reconocida aunque sus manifestaciones no fueron estudiadas sistemáticamente hasta 1985. Varias anormalidades fisiológicas contribuyen a su desarrollo como el aumento de vasodilatadores endógenos, disminución de vasoconstrictores y alteraciones de la micro-circulación gástrica⁶¹.

La GPH se presenta en el 65% de los pacientes con HTP, generalmente de forma leve, aunque cerca de un 25% padece una forma severa⁶⁰. Múltiples investigaciones han demostrado que la prevalencia de GPH y el riesgo de sangrado aumentan al llevar a cabo la erradicación de várices esofágicas por vía endoscópica^{61,62,63,64}. Es importante reconocer que las alteraciones hemodinámicas sistémicas de la HTP también repercuten sobre la micro-circulación gástrica y llevan a una disminución de la luz vascular y a la formación de cortocircuitos arteriovenosos en la mucosa con disminución del flujo sanguíneo. Esto la hace susceptible a los agentes agresores y favorece el sangrado aún cuando se hayan erradicado las várices.

El sangrado agudo secundario a esta lesión es relativamente poco común pero grave y su reconocimiento es vital para enfrentar y tratar una causa de SDA diferente a la ruptura de várices que en la práctica puede ser también un desafío terapéutico.

- **Biliopatía portal hipertensiva (BPH).** Gibson y colaboradores fueron los primeros en informar la relación entre trombosis venosa portal extrahepática y obstrucción biliar, en 1965⁶⁵. Desde entonces, varios casos de ictericia debido a obstrucción del conducto biliar común por cavernoma de la vena porta han sido descritos bajo el término Biliopatía Portal en pacientes con HTP⁶⁶.

Los cambios de la BPH en ocasiones no son reconocidos por el médico como una manifestación secundaria a la HTP⁶⁶. Sin embargo entre un 81 a 100% de los pacientes muestran cambios compatibles con esta entidad en la colangiografía retrógrada endoscópica relacionados con el desarrollo de colaterales de larga evolución en la región biliar⁶⁶.

- **Alteraciones de la coagulación.** La obstrucción portal extrahepática se asocia a la circulación de agentes anormales de la coagulación, presumiblemente como consecuencia de la privación del flujo hepático portal. Esta disminución del flujo afecta la síntesis hepática

de varias proteínas hemostáticas requeridas para la formación de sustancias pro y anticoagulantes esenciales para mantener las concentraciones plasmáticas de los factores de la coagulación⁶⁷.

Resulta importante reconocer que las alteraciones de la coagulación que tienen lugar en HTP pre-hepática pueden ser entonces, de tipo cualitativas, pues generalmente el médico las asume en relación con la trombocitopenia secundaria al hiperesplenismo y no como una repercusión más de la obstrucción, esta vez sobre el hígado, cuya función anabolizante puede estar seriamente afectada.

El desconocimiento de este fenómeno puede llevar a fatales consecuencias en el enfrentamiento al episodio de SDA agudo si se obvia que alteraciones no plaquetarias también afectan el mecanismo de la coagulación.

El mito de la auto-derivación. Falso paradigma de benignidad.

Históricamente la manera de asumir esta afección en los niños estuvo determinada por el planteamiento de que la obstrucción pre-hepática, considerada la más frecuente, era de curso benigno debido a la conservación del funcionamiento hepático y la aparición de una vía de escape al obstáculo portal a través de vasos colaterales o auto-derivaciones, entendiéndose esto como una evolución natural hacia la curación espontánea sin repercusión sistémica e implicando ello que se requirieran sólo medidas temporales de tratamiento^{1,13}.

Sin embargo, considerando las profundas alteraciones en la hemodinamia esplácnica que origina la circulación de la sangre portal por vasos colaterales, con sus efectos deletéreos a diversos niveles del organismo como se ha planteado hasta aquí, puede entenderse por qué el paradigma de que los hipertensos portales se compensan porque se “autoderivan” a mayor edad, es parcial y fatídicamente falso: los pacientes sí se autoderivan, pero esas derivaciones

implican severas complicaciones a nivel pulmonar y cerebral, profundos trastornos hemodinámicos como la redistribución e hiperdinamia circulatorias, ascitis, hiperesplenismo, alteraciones de la circulación gástrica y biliar y de la coagulación, todo ello sin quedar exentos por demás de sufrir un SDA masivo con un incremento de la mortalidad en la adolescencia y juventud.

La aplicación de este enfoque sistémico permite entender el fenómeno como un todo, más allá de una simple obstrucción local y plantear la necesidad de utilizar una visión integradora para enfrentar la enfermedad en lugar de la atención independiente por diferentes especialidades médicas aplicada hasta la fecha, en aras de tratar al paciente de manera integral, y llegar a entender así sus múltiples desequilibrios.

1.1.3 Principales tendencias históricas, evolución y estado actual de las modalidades de diagnóstico y tratamiento. Crisis de otros paradigmas.

La conducta diagnóstica y terapéutica ante la HTP pre-hepática ha atravesado por diferentes etapas a lo largo de los últimos siglos, en íntima relación con los avances tecnológicos logrados en este campo. La forma de enfrentar la afección en los niños ha estado influenciada por los progresos obtenidos en el adulto, lo que ha permitido que éstos hayan sido introducidos con éxito en pediatría, mejorando así el pronóstico y la calidad de vida.

Un análisis crítico de las modalidades utilizadas para el enfrentamiento de la enfermedad, con énfasis en su evolución histórica y las tendencias de su desarrollo, aplicando un enfoque sistémico, permitió evaluar su aplicación en la población infantil cubana afectada^{1,2,13,14,17,18,26}.

1.1.3.1 Modalidades de diagnóstico.

El carácter intrínsecamente crónico de la obstrucción portal hace que la afección llegue a reclamar atención médica tardíamente por alguna de sus complicaciones, generalmente el SDA, ascitis, coagulopatía o encefalopatía hepática. Por tanto la evaluación diagnóstica suele dirigirse al diagnóstico de las mismas y sólo en algunos casos puede hacerse una detección más precoz del síndrome, si se logra identificar el riesgo.

Por lo general el diagnóstico puede establecerse a través de procedimientos no invasivos aunque la determinación de la causa y la severidad del trastorno hemodinámico suelen requerir de técnicas más agresivas, las cuales aunque estén disponibles, se deben usar de forma individualizada y racional en pacientes bien seleccionados de manera que pueda obtenerse abundante información con un mínimo de invasividad⁶⁸. Estas investigaciones deben encaminarse hacia la determinación de la causa, el nivel de la obstrucción y la presión portal.

La evaluación de la anatomía del eje venoso portal es la piedra angular del diagnóstico de la HTP pre-hepática pues la función hepática aunque obviamente debe ser evaluada, suele estar dentro de parámetros normales. Se impone determinar la ubicación de la obstrucción pre-hepática dado que ello tiene influencia notable sobre la terapéutica⁶⁷.

Esplenoportografía. Inicialmente el acceso al árbol portal se realizó por técnicas invasivas dentro de las cuales la esplenoportografía (EPG) por punción esplénica ofreció una imagen bien definida del eje venoso espleno-portal y sus colaterales.

En la actualidad esta técnica es cada vez menos utilizada por el riesgo de producir lesión esplénica y sangrado intrabdominal grave y ha sido sustituida por otras menos invasivas y de mayor fidelidad como la angiografía arterial del tronco celíaco en fase venosa o portografía arterial y la angiografía esplénica.

Mapeo vascular bajo técnicas digitales. Las técnicas antes mencionadas, realizadas actualmente bajo sustracción digital (portografía arterial computarizada o angioTAC y angio-resonancia magnética) brindan una imagen de altísima calidad y permiten disminuir los requerimientos de contraste, ofreciendo información muy valiosa sobre la presencia de aneurismas, fístulas y vasos colaterales así como la patencia de las venas esplénica y porta en su trayecto hacia el hígado o el nivel de la obstrucción⁶⁸.

La falta de visualización de las ramas portales intrahepáticas en la inyección celíaca o esplénica arterial sugiere ausencia del flujo al hígado por TP. La visualización de la vena cava inferior sugiere la presencia de colaterales de alto flujo o autoderivaciones y es útil también en la evaluación de la técnica quirúrgica. La portografía directa transoperatoria ha sido empleada como complemento de cirugía con buenos resultados.

Estas técnicas son recomendadas actualmente con ímpetu, especialmente en los niños por su poca invasividad, sin embargo la poca accesibilidad a equipos de tomografía de alta resolución y más de 64 cortes tomográficos necesarios para estudios vasculares, limitan la utilización rutinaria de estas técnicas de mapeo vascular portal en escenarios de recursos limitados a pesar de su gran utilidad.

Ecografía Doppler. La ecografía combinada con el ultrasonido (US) Doppler a color y pulsado es una modalidad de imagen excelente y no invasiva muy usada para la evaluación del eje espleno-portal; inocua, de bajo costo y alta seguridad diagnóstica, proporciona una información cualitativa sólida y reproducible y una valoración cuantitativa del flujo sanguíneo de indiscutible valor diagnóstico⁶⁹. Los principales hallazgos son las alteraciones de la permeabilidad portal, cambios en la dirección del flujo y la presencia de colaterales, ascitis y esplenomegalia. Además, es útil para evaluar repercusión hemodinámica en otros territorios

vasculares tales como riñón o cerebro así como para medir la efectividad del tratamiento quirúrgico⁷⁰.

Su utilización no puede ser suplantada por el estudio ultrasonográfico convencional cuando se precisa determinar el estado de la circulación portal, si bien este último puede ser útil en el diagnóstico precoz y seguimiento de pacientes con esplenomegalia y ascitis después de cateterismo, cuando la modalidad Doppler no esté disponible, lo cual ocurre con cierta frecuencia por su baja disponibilidad en escenarios de escaso desarrollo.

Demostración de colaterales. La evaluación de las colaterales debe dirigirse a la demostración de las várices en el esófago. Inicialmente el esofagograma de Bario ofrecía una imagen indirecta de las várices, pero en la actualidad esto se realiza con alta confiabilidad mediante la endoscopia digestiva alta, considerada el procedimiento de elección el cuál ofrece información sobre la presencia, tamaño, grado de tortuosidad y extensión proximal de las dilataciones varicosas, parámetros importantes en la predicción del SDA. También tiene mucha utilidad en la demostración de la GPH y de várices gástricas y duodenales⁶⁸ y está actualmente al alcance de la atención primaria en el sistema de salud cubano.

Gradiente de presión portal: Finalmente, la HTP debe confirmarse por medición del gradiente de presión portal, resultante de la diferencia entre la presión de la vena cava inferior y la del sistema portal medida a nivel de la vena mesentérica⁶⁸. Este procedimiento se hace actualmente durante el acto operatorio y tiene utilidad para comprobar la eficacia de la derivación establecida quirúrgicamente.

Las modalidades de diagnóstico de esta enfermedad, como ha sido examinado hasta aquí, están basadas en el uso de la tecnología digital y los avances endoscópicos, no siempre disponibles en países en desarrollo. Ello implicará en ocasiones la necesidad de adaptar

técnicas menos modernas a variantes tecnológicas actuales que permitan lograr el diagnóstico de la enfermedad de donde surge la necesidad de un programa de atención integrado que favorezca la colaboración multidisciplinaria y multicéntrica en la atención médica de estos pacientes.

1.1.3.2 Modalidades de tratamiento.

Desde que la HTP se describiera en 1898 como síndrome asociado a diversas afecciones hepáticas, el arsenal terapéutico para enfrentarla ha atravesado varias etapas; las tendencias parecen variar de forma cíclica desde la cirugía como única opción en los inicios, a la ingestión de una tableta diaria o técnicas endoscópicas y endovasculares de alta tecnología así como los tratamientos multimodales en la era actual, incluyendo a la cirugía con nuevas y complejas intervenciones.

Tratamiento quirúrgico en los inicios. La cirugía fue una de las primeras modalidades usadas para intentar aliviar la obstrucción portal⁷¹ y su papel ha fluctuado durante los últimos siglos⁷². En los inicios se practicaban derivaciones complejas no selectivas que evolucionaron hacia técnicas más selectivas, luego ultra selectivas y finalmente, unido a la realización de trasplantes hepáticos, a las derivaciones porto-portales⁷¹.

La derivación porto-cava término-lateral aún conserva el nombre de fístula de Eck en reconocimiento a N. Eck, cirujano ruso, quién la describiera en 1877 en un modelo canino, aunque ya ha sido desplazada por técnicas mas beneficiosas⁷³.

En el siglo pasado los esfuerzos quirúrgicos por tratar la HTP se iniciaron en 1903 cuando Vidal realizó la primera derivación porto-sistémica en humanos⁷⁴. Ninguna otra investigación tuvo lugar durante casi medio siglo hasta que se realizó la primera derivación espleno-renal por A. Whipple, en 1945.

En los años siguientes numerosas técnicas fueron aplicadas para lograr la desviación del flujo portal; así la derivación porto-cava, la mesentérico-cava y la espleno-renal central se hicieron populares en los años cuarenta⁴⁸. Derivaciones totales, parciales y descompresión variceal selectiva evolucionaron durante las siguientes tres décadas y proporcionaron métodos de descompresión quirúrgica⁷⁵.

Desde los inicios numerosos estudios sugirieron que la encefalopatía que aparecía después de derivaciones totales era consecuencia de la privación del aporte portal al hígado, de modo que estos resultados decepcionantes hicieron evolucionar las técnicas empleadas hacia las derivaciones selectivas, con mayor aplicación clínica⁴⁸.

Este concepto de selectividad de las derivaciones porto-sistémicas basado en el principio de la desviación selectiva del flujo venoso del área esófago-gastro-esplénica manteniendo el flujo meso-portal, fue desarrollado en los años sesenta por Warren y colaboradores⁷⁶ quienes describieron y popularizaron la derivación espleno-renal que descomprime parcialmente el circuito esplénico a través de la vena renal mientras mantiene el flujo portal al hígado evitando la encefalopatía.

Una de las características más favorables de este modelo fue que pudo ser reproducido con excelentes resultados⁷⁷. Es por ello que el papel de las derivaciones totales fue desapareciendo, entre ellas la porto-cava con preferencia por las derivaciones parciales como la espleno-renal distal⁴⁸.

Otra alternativa quirúrgica son las operaciones no derivativas que se consideran de escasa aplicación dado que actúan sobre las consecuencias de la enfermedad. Entre ellas se encuentran las transecciones esofágicas, la desvascularización esofago-gástrica y la esplenectomía. Todas brindan únicamente un alivio temporal y paliativo a la hipertensión del

circuito afectado por lo que han sido sustituidas por los más elegantes y fisiológicos procedimientos selectivos⁷⁸ y conservan solamente un interés histórico¹³.

En pediatría el rol de las derivaciones porto-sistémicas ha sido controversial desde el inicio; aún más el tipo de técnica a emplear. Un obstáculo técnico inicial sobrevino a las expectativas de usar las opciones quirúrgicas empleadas en adultos: el grosor de los vasos¹³. La razón más importante brindada a favor de esta tendencia escepticista fue la elevada frecuencia de trombosis anastomótica en vasos de escaso calibre, fundamentalmente en pacientes menores de un año o con venas de menos de 10 milímetros de diámetro⁷⁹.

Este hecho unido a la observación inicial empírica de que la mayoría de los pacientes en el momento de la cirugía habían desarrollado circulación colateral hepatófuga, la conservación histológica y funcional del parénquima hepático y la pérdida de la selectividad de la derivación con el tiempo, fueron otros elementos usados en contra del uso de las derivaciones en pediatría⁴¹.

Sin embargo este paradigma ha sido derrumbado por el desarrollo paulatino de la microcirugía y la cirugía vascular que permiten efectuar derivaciones en vasos de muy pequeño calibre¹³. Varias series demuestran que la eficacia técnica lograda actualmente permite alcanzar índices de persistencia de las anastomosis mayores de un 90% en pacientes pediátricos⁷⁸.

La esplenectomía tiene un uso muy limitado en pediatría y sólo resulta curativa en caso de trombosis esplénica; no está indicada en el niño por la enorme posibilidad de sepsis post-esplenectomía y dado que limita la realización de derivaciones que utilizan el bazo^{80,81}. La resección parcial con desvascularización ha sido descrita por algunos autores^{82,83,84} como una alternativa de utilidad en ausencia de venas derivables.

Entre las opciones quirúrgicas que más se han usado en los niños se encuentran la derivación meso-cava con desvascularización gástrica y la derivación espleno-renal distal⁸⁵. Aún así a medida que variantes terapéuticas más efectivas han ido apareciendo, el rol de la cirugía ha seguido siendo cuestionado⁴⁸. En los últimos 20 años los resultados alentadores de la escleroterapia endoscópica y éxito del trasplante hepático favorecieron el desarrollo de medidas “temporales” no quirúrgicas. Sin embargo está claro que las otras modalidades de tratamiento también implican un riesgo silente de complicaciones a corto y largo plazo⁴¹ y que la cirugía brinda la única opción de carácter definitivo ante la obstrucción portal, ello sin considerar aquellos pacientes con várices gástricas, en intestino delgado y grueso, donde los vasos varicosos no son esclerosables, o con hipersplenismo severo y retardo del crecimiento, en los cuáles es muy beneficioso realizar la cirugía^{41,86}.

En los pacientes con enfermedad hepática terminal, aún por afecciones pre-hepáticas, las derivaciones no están indicadas por aumentar el riesgo de descompensación y el tratamiento definitivo es el trasplante hepático^{87,88,89}.

Hasta aquí se aprecia que un amplio espectro de opciones quirúrgicas está actualmente disponible para la HTP. Los mejores resultados se obtienen en pacientes bien seleccionados (cirugía electiva y con buen funcionamiento hepático), única forma con la que se logra disminuir la frecuencia de re-sangrado y la incidencia de encefalopatía post-quirúrgica.

Tratamiento farmacológico. Desde 1981, cuando Lebrec y colaboradores⁹⁰ demostraron que la administración continua de propranolol reducía significativamente la presión portal y el riesgo de hemorragia gastrointestinal en pacientes con cirrosis, múltiples estudios han mostrado la eficacia de los antagonistas de receptores beta adrenérgicos^{90,91}.

Los β -bloqueadores reducen el grado de HTP al disminuir el gasto cardiaco y por lo tanto el flujo de tributarias al sistema porta y al inducir una vasoconstricción esplácnica, ya que permiten una acción alfa adrenérgica sin oposición⁹¹.

Durante varias décadas el auge del tratamiento farmacológico fue posible bajo el concepto de que la circulación porto-colateral o la recanalización espontánea de la obstrucción, fuesen suficientes para la disminución de la presión con el decursar de los años, aunque con la demostración de sus complicaciones a largo plazo y de su carácter paliativo, esta postura terapéutica inicialmente conservadora ha sido reconsiderada^{92,93}.

El tratamiento farmacológico de la HTP incluye la prevención del primer sangrado, el tratamiento del sangrado agudo y la prevención del re-sangrado en aquellos que han sobrevivido. Un escenario adicional es la llamada profilaxis “pre primaria” en pacientes sin várices para prevenir su formación y evitar la ascitis.

La prevención del primer sangrado con β -bloqueadores no selectivos es recomendada para pacientes con várices medianas o grandes. En el tratamiento del sangrado agudo la mejor opción recomendada es la combinación de agentes farmacológicos con los procedimientos endoscópicos desde el principio del episodio. La terlipresina, somatostatina, octreótide y vasopresina son los agentes más recomendados y su orden de preferencia dependerá de la disponibilidad, aunque cuando estén disponibles se recomienda usar terlipresina con somatostatina y mantenerlos como mínimo entre dos a cinco días para prevenir el re-sangrado⁹⁴. El tratamiento farmacológico debe en todos los casos mantenerse indefinidamente por ser una medida no definitiva para disminuir la presión portal.

Auge del tratamiento endoscópico: Esclerosis y bandeo de las várices esofágicas. La obliteración directa de las várices por vía endoscópica fue descrita inicialmente por Crafoord y Frenckner en 1939 ⁹⁵ e introducida en pediatría en 1959 ⁹⁶, pero la inyección de soluciones esclerosantes originalmente descrita en 1939, fue ensombrecida por la popularización de la derivaciones porto-sistémicas.

Después de que Terblanche publicara en 1979 sus impresionantes resultados con escleroterapia la misma fue retomada⁹⁷. En los años ochenta el tratamiento se movió a las terapias endoscópicas con los instrumentos flexibles, permitiendo la escleroterapia y el bandeo de las várices.

Series sucesivas en pediatría documentaron gran eficacia de estas técnicas^{98,99,100}; inicialmente por endoscopia rígida, luego a través de gastroscopios de fibra óptica multicanales y flexibles, la escleroterapia endoscópica ha demostrado utilidad en la asistencia al sangrado pediátrico y ha reducido la incidencia global del mismo⁹⁸.

En la actualidad es considerada la primera línea de tratamiento, con una efectividad general mayor del 85% y entre 62 a 100% en el episodio de SDA agudo^{98,99,100,101,102}.

Sin embargo la mayoría de los pacientes requiere de repetidos intentos de esclerosis con un índice de re-sangrado mayor del 50 %. Varios estudios a largo plazo han demostrado un alto índice de recurrencia por persistencia de la enfermedad de base^{102,103}.

Cifras actuales indican que la letalidad y el riesgo inherentes a re-sangrado y al tratamiento conservador son altos; estudios a largo plazo han demostrado la aparición de várices gástricas e hipersplenismo recurrente debido a que se trata de una modalidad paliativa además de que alrededor de un 10 % de los pacientes adquiere el virus de la Hepatitis B y en ocasiones el VIH durante las transfusiones repetidas por recurrencia de los episodios de SDA¹⁶. Otras

complicaciones menos frecuentes pero igual de serias, se reportan entre un 10 a 30 % de los casos con un 0.5 a 2% de mortalidad. Entre ellas se incluye la ulceración y perforación esofágica, bacteriemia, mediastinitis, efusión pleural y edema pulmonar⁴⁸.

Una alternativa razonable a la escleroterapia es la ligadura o bandeado endoscópico de las várices, que potencialmente tiene menos complicaciones y mayor efectividad, aunque ha sido poco usada en los niños^{104,105}.

El tratamiento endoscópico ha modificado notablemente la estrategia para el enfrentamiento a las várices secundarias a HTP; sin embargo esta herramienta terapéutica sólo puede ser llevada a cabo por personal bien entrenado en procedimientos endoscópicos como gastroenterólogos o cirujanos endoscopistas y en centros debidamente equipados de instrumental y técnicas para endoscopia pediátrica y esclerosis. En Cuba, la esclerosis pediátrica de várices esofágicas se realiza sólo en tres regiones del país, de manera que no está disponible para pacientes de regiones retiradas y aunque su eficacia puede llegar a ser alta, no deja de ser una modalidad paliativa y poco accesible cuyas indicaciones deben ser evaluadas individualmente.

De vuelta al tratamiento quirúrgico. Los años noventa marcaron un resurgimiento del interés en la descompresión quirúrgica de las várices con la introducción de procedimientos radiológicos¹⁰⁶ y las derivaciones intra-hepáticas. El valor de este “rescate quirúrgico” se mostraba ya desde los ochenta y sustenta un concepto que es todavía es válido en pediatría: la persistencia a largo plazo de las anastomosis derivativas en venas de escaso calibre cuando son realizadas bajo heparinización y con técnicas de microcirugía. Estos elementos han restablecido a la cirugía como una variante de mucha aceptación actual en los niños¹⁶.

Desde la derivación meso-cava y espleno-renal distal usadas en el pasado para HTP pre-hepática en la infancia hemos asistido al empleo de nuevas variantes como la derivación meso-

portal de Rex, introducida exitosamente en el arsenal terapéutico de la HTP pediátrica. Esta técnica requiere de una rama portal izquierda intrahepática permeable con la que se realiza una conexión porto-portal usando la vena mesentérica superior a través de un injerto autólogo de vena yugular re-direccionando el flujo mesentérico a la circulación hepática¹⁰⁷.

Se considera una modalidad altamente selectiva y fisiológica, por ser una derivación porto-portal que mantiene el flujo hepatópeta a través del propio sistema y constituye un refinamiento del abordaje quirúrgico de la HTP en los niños sin enfermedad hepática subyacente. Algunos autores han descrito modificaciones de la técnica original usando otros vasos portales para el flujo de entrada tales como la vena esplénica o la coronaria estomáquica, en lugar de un injerto de otro tipo¹⁰⁸.

Se ha demostrado que la restauración del flujo portal efectivo a través de esta técnica mejora las habilidades cognitivas y las anomalías de la coagulación⁵⁹. Teóricamente es un tratamiento con el que se puede solucionar el problema anatómico de la HTP pre-hepática pues la derivación en sí logra vencer la obstrucción y reestablecer el flujo^{109,110}. Varias series reportan su aplicación con excelentes resultados^{111,112}.

TIPS. Otra modalidad actual empleada en el tratamiento de la HTP son las derivaciones porto-sistémicas trans-yugulares intra-hepáticas conocidas como TIPS (del inglés trans-jugular intrahepatic portosystemic shunt), cuya aplicación se ha expandido a la población pediátrica con HTP hepática. Esta opción sólo es considerada una terapia temporal en caso de sangrados digestivos intratables en espera de trasplante hepático^{106,113,114}. Su utilización supera las desventajas de la laparotomía y se ha difundido ampliamente debido a que se trata de un abordaje endovascular que no altera la anatomía del hilio hepático y no compromete el

trasplante; sin embargo tiene índices de trombosis y estenosis mayores del 50 %, y hasta un 30 % de recurrencia de la encefalopatía^{106,113,114}.

Trasplante hepático. Por otra parte, el más grande impacto en el tratamiento de la HTP fue la introducción del trasplante hepático durante los años ochenta. El trasplante no sólo trata las consecuencias del síndrome, sino también la enfermedad hepática subyacente. En la actualidad todas las terapias deben juzgarse contra la necesidad, disponibilidad y resultados del mismo¹¹⁵. En la HTP sangrante el papel de la cirugía ha cambiado dramáticamente en las últimas décadas. Aunque sigue existiendo algún rol para las derivaciones quirúrgicas, estas se han estado reduciendo notablemente, trayendo incluso a cuestionamiento el entrenamiento de cirujanos jóvenes. En la escena emergente, la cirugía se necesita raramente. En la escena electiva, la derivación espleno-renal selectiva proporciona excelentes resultados a largo plazo para pacientes con enfermedad hepática estable o función del hígado conservada^{116,117}.

Como se puede apreciar hasta aquí, el tratamiento quirúrgico realizado correctamente en pacientes escogidos según los protocolos actuales, es el método más eficaz para disminuir la presión portal definitivamente y puede ser realizado en más del 88% de los pacientes incluso menores de dos años con una mortalidad electiva cercana a cero¹⁶. Se continúa progresando en esta área: los criterios de elegibilidad se están extendiendo, los tratamientos evolucionando, y los resultados mejorando^{118,119}. Cae así el último de los paradigmas que señalan a esta afección como incurable, al aparecer opciones que permiten vencer el obstáculo de manera definitiva y actuar sobre la causa que origina todas las manifestaciones del síndrome.

Como se ha demostrado en este análisis la principal característica de las modalidades de tratamiento de la HTP es una orientación a tratar las consecuencias y no la causa de la enfermedad y que ninguna variante pueda aplicarse de forma global a todos los pacientes ni

como única opción de tratamiento. Esto hace obvio la necesidad de establecer estrategias multimodales que a la vez puedan individualizarse según la necesidad establecida en la evaluación de cada paciente.

1.1.3.3 Opciones futuras. Diagnóstico precoz.

El diagnóstico ultrasonográfico temprano de la TP en pacientes de riesgo es una opción futura viable en la prevención de la HTP. Varios estudios notifican la utilidad de detectar signos de obstrucción en el momento en que esta esté ocurriendo y actuar en consecuencia^{33,35,36}. La evaluación ultrasonográfica seriada facilitaría la detección temprana del trombo e indicaría la retirada del catéter, lo cuál podría limitar la propagación del proceso y facilitar su posterior resolución.

Estudios recientes demuestran la eficacia de trombolíticos como la estreptoquinasa en la TP y una aparente seguridad y beneficio del uso de anticoagulantes en la forma crónica pero aún no se ha logrado consenso^{24,33}.

Futuro del tratamiento farmacológico. Se vislumbran abordajes novedosos en el tratamiento farmacológico de la HTP, entre ellos la prevención de la fibrosis hepática. Se ha sugerido tratamiento con hepatoprotectores, inmunodepresores, agentes anti-inflamatorios, antifibrinogénicos e inductores de la colagenasa.

El futuro también incluirá el ensayo con nuevos vasoconstrictores o una combinación de tratamientos que se sabe actúan en el tono arterial, en la resistencia vascular intra-hepática, o en las células del músculo liso vascular.

La duración y dosificación de las drogas vasoactivas en el SDA agudo están sujetas también a numerosas investigaciones. Se necesitan estudios para demostrar el papel y utilidad de medicamentos como terlipresina, somatostatina y octreótide. Meta-análisis recientes prueban

que la asociación del octreótide al tratamiento endoscópico es significativamente más efectiva en el tratamiento de sangrado agudo y prevención del re-sangrado¹⁰⁵.

Otra línea de investigación actual incluye la utilidad de la administración de factor VII activado recombinante en el sangrado refractario. El tratamiento de las várices gástricas con adhesivos titulares como el N-butil-cianoacrilato ha demostrado cierta efectividad aunque se necesitan estudios más significativos¹²⁰.

El conocimiento sobre la enfermedad en su forma pre-hepática ha mejorado notablemente y también su tratamiento, pero no se ha logrado un consenso sobre el enfrentamiento más óptimo de la misma, lo que se logrará sólo con la realización de estudios controlados cuya necesidad es inminente en el futuro¹²¹.

En el anexo 2 pueden consultarse, a manera de tabla resumen, las diferentes modalidades y tendencias de diagnóstico y tratamiento de la HTP pre-hepática considerando sus ventajas y desventajas o incongruencias.

1.2. Necesidad de cambio.

El análisis teórico y sistémico de la HTP pre-hepática en los niños revela hasta aquí, argumentos que evidencian que la afección en sí tiene una tendencia natural a producir efectos deletéreos en diversos sistemas orgánicos, lejos de reducirse a efectos locales obstructivos supuestamente superables de forma natural y en contraposición a arraigados conceptos sobre su curso benigno, que tradicionalmente han sido muy socorridos para sustentar un tratamiento temporal de carácter paliativo.

Este enfoque hace notar también que aunque se aplican varias modalidades de diagnóstico y tratamiento, ninguna es aplicable aisladamente o soluciona de forma absoluta las alteraciones multisistémicas y progresivas que la caracterizan.

Estos dos elementos se unen particularmente en Cuba a la existencia del riesgo que hemos demostrado y a la falta de una estrategia integradora que tome en cuenta estas particularidades de la enfermedad en la infancia y admita la necesidad de un tratamiento multimodal; de crear una estrategia de enfrentamiento diferente. Por ello se considera imprescindible introducir los siguientes cambios:

1. Establecer una forma de agrupar y clasificar a los pacientes según sus características.
2. Confeccionar un protocolo que permita individualizar el diagnóstico y la terapéutica.

1.2.1 Una nueva tipología de los pacientes pediátricos con HTP pre-hepática.

La HTP pre-hepática en la infancia, atraviesa según su historia natural por varias etapas evolutivas. Estas etapas son progresivas y a la vez estas relacionadas entre si según transcurre el desarrollo de la enfermedad y se instauran los diferentes grados de obstrucción portal. Esto genera la aparición de cuatro grupos de pacientes de diferente tipo; cada uno de ellos responde a características epidemiológicas, clínicas, y hemodinámicas correspondientes al período de evolución de la enfermedad.

La principal diferencia entre ellos es su comportamiento clínico y pronóstico; la característica fundamental de esta tipología es el hecho de que los grupos no son excluyentes entre sí pues un paciente puede transitar de uno a otro grupo a medida que progresa la enfermedad o durante los episodios de agudización; su establecimiento es importante para la selección de la terapéutica, teniendo en cuenta que se trata de una afección grave y progresiva, que requiere

de una actuación precoz, dinámica, sostenible y científicamente argumentada. La tipología que se propone deja establecida la existencia de los siguientes cuatro tipos de pacientes:

Tipo I: pacientes de riesgo. Deberán considerarse en este grupo aquellos pacientes con antecedentes de cateterismo umbilical neonatal por el riesgo de TP e HTP pre-hepática. A pesar de no padecer aún la enfermedad, los mismos requieren una identificación precoz y tratamiento especial por el sistema de salud. Su contemplación como grupo, permite realizar sobre ellos acciones sanitarias que faciliten el diagnóstico temprano de la enfermedad y la profilaxis de las complicaciones.

Tipo II: Pacientes enfermos que no han presentado episodios de SDA. Deberán incluirse en este grupo aquellos pacientes con el diagnóstico positivo de la enfermedad que presenten esplenomegalia, circulación colateral u otros síntomas y signos, antes de que se produzca el primer episodio de sangrado digestivo. Su identificación en esta etapa temprana es vital para actuar sobre el curso de su evolución natural evitando que aparezcan complicaciones, lo que tendrá influencia notable sobre el pronóstico.

Tipo III: Pacientes enfermos con uno o más episodios de SDA. En este grupo se incluirán aquellos pacientes con el diagnóstico positivo de la enfermedad que hayan presentado episodios de SDA. El SDA es la forma más frecuente de presentación de la HTP^{1,13} y su aparición denota la presencia de várices u otra causa de sangrado con niveles altos de presión portal. El riesgo de hemorragia y otras complicaciones es mucho más elevado que en los que no han sangrado (70 % vs 20 % anual)⁹⁴ y ello hace que se requieran tratamientos más invasivos y categóricos.

Tipo IV: Pacientes en el episodio de SDA agudo. Deberán incluirse en este grupo pacientes tipo I, II y III cuando presenten el episodio de SDA agudo pues las características clínicas y

fisiopatológicas de este momento particular de la HTP implicarán medidas urgentes de diagnóstico y tratamiento que difieren notablemente de las que se toman ante un paciente cuando no está sangrando y justifican la creación de este grupo de forma independiente.

1.2.2 Tipología propuesta:

TIPO DE PACIENTE	CARACTERÍSTICAS
I- Pacientes de riesgo.	Por el antecedente de cateterismo umbilical.
II- Pacientes enfermos sin episodios de SDA.	Clínicamente padecen la enfermedad en una etapa inicial sin haber presentado el primer episodio de SDA ni desarrollo aparente de otras complicaciones.
III- Pacientes enfermos con uno o más episodios de SDA.	Pacientes en una etapa más avanzada de la enfermedad después del primer episodio de SDA y donde ya son demostrables las alteraciones hemodinámicas y las colaterales.
IV- Pacientes en el episodio de SDA agudo.	Pacientes de otros grupos en el momento del SDA agudo.

Esta tipología será complementada en el siguiente capítulo con una propuesta diagnóstica y terapéutica para cada grupo de pacientes. No se reportan en el país ni en la literatura mundial tipologías anteriores lo que la convierte también en una guía para la asistencia médica a la HTP.

1.3 Conclusiones del capítulo.

1. Las particularidades etiológicas de la HTP pediátrica en Cuba han provocado una inversión de la relación existente entre las causas pre-hepáticas y hepáticas en comparación a lo que se reporta en países desarrollados, con predominio franco de las causas pre-hepáticas secundarias a TP. El empleo del cateterismo umbilical en el período neonatal está en relación clínica y epidemiológica con el predominio de la HTP pre-hepática de causa trombotica en la población infantil cubana y ello determina la aparición de la categoría de paciente de riesgo.
2. El análisis histórico-lógico aplicado a la evolución natural y fisiopatológica de la HTP pre-hepática demuestra que la obstrucción portal, más allá de un simple problema obstructivo local implica graves alteraciones esplánicas y sistémicas, cuya progresión natural produce daño de múltiples órganos y sistemas de la economía tales como:
 - Circulación colateral de carácter hepatofugo responsable de efectos clínicos desfavorables especialmente el SDA por ruptura de várices esofágicas.
 - Hipertensión porto-pulmonar.
 - Encefalopatía porto-hepática.
 - Ascitis y circulación hiperdinámica.
 - Esplenomegalia e hiperesplenismo secundario.
 - Gastropatía portal y biliopatía portal hipertensivas.
 - Alteraciones de la coagulación.
3. El análisis histórico-lógico de los métodos de diagnóstico y las modalidades de tratamiento de la HTP pre-hepática revela la existencia de múltiples tendencias,

ninguna de las cuáles puede aplicarse de forma global a todos los pacientes y ello implica que es necesario individualizar el diagnóstico y la terapéutica.

- Las modalidades diagnósticas actuales no están siempre disponibles en escenarios de recursos limitados, lo que hace necesario la adaptación de técnicas menos modernas a variantes tecnológicas actuales y hace necesario un programa integrado que favorezca la colaboración multidisciplinaria y multicéntrica en la atención médica de estos pacientes.

- La mayoría de las modalidades de tratamiento aplicadas actualmente están dirigidas a enfrentar las consecuencias y no la causa de la enfermedad; todas han demostrado utilidad en algún momento de la enfermedad pero ninguna es útil para todos los pacientes ni de tipo curativa, lo que obliga a la selección de la mejor opción de acuerdo al tipo de paciente.

4. La caracterización clínico-epidemiológica de los HTP pre-hepáticos con la identificación de la categoría de pacientes de riesgo y de las diferentes etapas de la enfermedad, junto a la necesidad establecida teóricamente de individualizar la conducta, conduce al diseño de una tipología aplicable a estos pacientes y genera la necesidad de un protocolo de diagnóstico y tratamiento, de lo cuál no existen antecedentes en el país.

CAPITULO II

**PROPUESTA DE UN PROTOCOLO PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO
DE LA HTP PRE-HEPÁTICA EN EDAD PEDIÁTRICA EN CUBA.**

CAPITULO II. PROPUESTA DE UN PROTOCOLO PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HTP PRE-HEPÁTICA EN EDAD PEDIÁTRICA EN CUBA.

Este capítulo contiene un análisis y justificación de las opciones diagnósticas y terapéuticas a aplicar en cada uno de los grupos de la tipología establecida en el capítulo precedente. Se aporta un algoritmo para la conducta general a seguir ante un niño hipertenso portal pre-hepático y se propone un protocolo para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

Objetivo

Elaborar un protocolo de medidas diagnósticas y terapéuticas para la HTP pre-hepática en niños, basado en las mayores evidencias científicas actuales y someterlo al consenso de las autoridades científicas de la especialidad.

Metódica

Se revisaron los argumentos teóricos sobre las opciones disponibles para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad en los niños. Con el resultado de ese análisis se propusieron modalidades para cada grupo de la tipología confeccionada en el capítulo precedente. Para la validación cualitativa de esta propuesta teórica se aplicó el método Delphi de sondeo de expertos^{122,123}.

Estrategia de búsqueda: La revisión bibliográfica se realizó en PubMed empleando los siguientes términos MeSH¹: "hypertension, portal" OR "hypertension" AND "portal" OR

¹MeSH: Del Inglés *Medical Head Subjects*. (Encabezamiento de temas médicos)

"portal hypertension" OR ("portal" AND "hypertension") AND ("child" OR "children"). Con límites en artículos publicados en los últimos cinco años, idiomas inglés y español y edad entre 0-18 años: ("2004/05/24": "2009/05/22" AND (English [lang] OR Spanish [lang]) AND ("infant" OR "child" OR "adolescent").

Se obtuvieron 255 resultados. De igual forma se procedió en otras bases de datos como Dynamed, EBSCO, Hinari y Chochrane Library. Se utilizó un nivel de evidencia alto que incluyó solo revisiones sistemáticas, meta-análisis y ensayos clínicos sobre el tema.

2.1 Argumentación teórica y justificación de la propuesta. Modalidades de diagnóstico y tratamiento por grupos.

Las modalidades de enfrentamiento a la HTP han ido evolucionando. Un amplio espectro de opciones diagnósticas y terapéuticas está disponible actualmente incluyendo las que se aplican en la edad pediátrica.

Nuevos conocimientos en el campo de la enfermedad y estrategias de tratamiento planteadas recientemente en la esfera internacional, justifican la individualización diagnóstica y terapéutica de estos pacientes lo cuál es ineludible en Cuba, donde la afección tiene particularidades etiológicas y epidemiológicas y se impone la necesidad de definir cuál modalidad aplicar en cada momento y tipo de paciente.

Los mejores resultados pueden alcanzarse en pacientes bien clasificados, seleccionados para recibir la modalidad que le corresponda según determinados criterios clínicos y epidemiológicos. El análisis de los argumentos teóricos revisados demuestra que la estrategia fundamental a seguir frente a un hipertenso portal debe ser la de individualizar el tratamiento a cada paciente de manera que se ofrezca entre muchas la mejor opción y las modalidades se vayan añadiendo de forma escalonada de acuerdo a la evolución natural de la enfermedad.

A continuación se examinan los argumentos teóricos que justifican la aplicación de variantes de diagnóstico y tratamiento específicas para cada tipo de paciente y se protocoliza la estrategia médica a seguir en cada grupo.

PACIENTES DE RIESGO

La historia natural de la enfermedad demuestra que después de cateterizada la vena umbilical la trombosis ocurre generalmente después del año de edad y principalmente entre el segundo y cuarto año de vida, por lo que la principal estrategia a implementar en este grupo estaría dirigida a realizar el diagnóstico tempranamente.

El seguimiento ultrasonográfico durante la cateterización ha sido ampliamente recomendado como guía para la detección temprana de trombos portales en pacientes cateterizados, en cuyo caso se aboga por la extracción inmediata del catéter, lo cuál puede limitar la propagación del trombo y facilitar una rápida reabsorción del mismo^{29,33,34,36}. Este seguimiento debe realizarse además de rutina una vez retirado el catéter venoso umbilical, para la detección de la trombosis desde ese momento en lo adelante. El US Doppler ha demostrado ser una técnica segura y de alta sensibilidad como indicador de obstrucción portal trombótica, por lo cuál se propone que sea aplicado sistemáticamente en la evaluación y seguimiento de estos pacientes³³.

Los signos y síntomas iniciales de HTP por trombosis portal suelen ser sutiles y poco específicos y estarán enmascarados por la enfermedad de base en los periodos tempranos de la vida. Puede presentarse dolor abdominal poco definido, circulación colateral visible o ascitis, pero con frecuencia se encuentra esplenomegalia como única manifestación inicial. Es por ello que un pilar fundamental en la conducta a seguir ante este grupo debe ser el seguimiento

clínico periódico basado en el examen físico exhaustivo en busca de signos de alarma de la enfermedad.

Estas pautas para desarrollar la estrategia médica en el manejo de los pacientes de riesgo en los diferentes niveles de atención sanitaria, desde que son cateterizados, se ofrecen a manera de un algoritmo en el anexo 3 y se detallan a continuación.

- Esquema de seguimiento y monitorización propuesto para este grupo:

I. Monitorización ultrasonográfica durante la cateterización: Esto permitirá la detección temprana de trombosis, en ese caso será indicación retirar inmediatamente el catéter y establecer un seguimiento de riesgo. Se preferirá el uso de técnica Doppler aunque podrá realizarse con las técnicas convencionales por personal especializado de los servicios neonatales.

II. Identificación del riesgo: Debe realizarse al alta del servicio de neonatología donde se realizó el cateterismo mediante constancia en el carné de vacunación y notificación al área de salud.

III. Seguimiento en el área de salud:

En el primer año de vida: Estos pacientes deben ser dispensarizados como pacientes de riesgo de padecer HTP. Se realizará examen físico cuidadoso en cada consulta de puericultura en busca de esplenomegalia o circulación colateral y US abdominal buscando aumento del tamaño del bazo a los 6 meses y cada tres meses hasta los tres años y cada seis hasta los seis años.

A partir del año de edad: Seguimiento clínico trimestral por tres años y luego clínico y ultrasonográfico semestral hasta los seis años de edad. En este período se debe establecer mediante ultrasonografía la permeabilidad de la vena porta.

*Criterio de remisión a consulta especializada: Diagnóstico clínico o ultrasonográfico de esplenomegalia o circulación colateral.

*Criterio de alta: Ausencia de esplenomegalia con US que confirme la permeabilidad del eje venoso esplenoportal.

IV. Conducta a seguir en la atención secundaria: Aquellos pacientes que por el antecedente del cateterismo hayan sido evaluados en la atención primaria según el esquema propuesto y que dicha evaluación revele esplenomegalia, circulación colateral y evidencias ultrasonográficas de trombosis portal requieren confirmación en la atención secundaria con la aplicación del siguiente protocolo de diagnóstico:

- Examen físico: Buscar o confirmar esplenomegalia y circulación colateral.
- Hemograma completo y coagulograma: Evaluar estado hematológico (presencia de anemia, leucopenia o trombocitopenia):
- US Doppler abdominal: Evaluar estado de la circulación portal.
- Endoscopia digestiva superior: Descartar presencia de várices esofágicas o gastropatía portal hipertensiva.

Seguimiento: Se realizará evaluación clínica y radiológica cada seis meses.

Los pacientes en los que esta evaluación resulte positiva (confirme la TP) serán re-clasificados en el segundo grupo (Pacientes tipo II) y pasarán a recibir el protocolo correspondiente.

PACIENTES ENFERMOS

Si las medidas protocolizadas para pacientes de riesgo se ejecutaran con exactitud en la población afectada, más de un 95 % de los pacientes podrían ser detectados durante el periodo de evaluación y seguimiento y solo una minoría, probablemente los de etiología diferente al cateterismo, se presentarían al sistema de salud ya enfermos.

La edad más frecuente de comienzo de los síntomas de HTP es después de los cuatro años, con avance de la enfermedad durante los cinco a seis años siguientes, etapa en la que suelen comenzar a aparecer las complicaciones dado el establecimiento de las consecuencias fisiopatológicas de la obstrucción portal en este período de la enfermedad.

Según fue propuesto en el capítulo anterior se considerarán dos tipos de pacientes enfermos:

- Pacientes enfermos que no han presentado episodios de SDA. (Tipo II)
- Pacientes enfermos con uno o más episodios de SDA. (Tipo III)

Propuesta metodológica para pacientes tipo II. En este grupo se hace necesaria la confirmación del diagnóstico, la evaluación del estado hemodinámico y demostración de colaterales.

Las modalidades de tratamiento, aún cuando se haya establecido la obstrucción, pueden ser conservadoras pues con ellas es posible realizar la profilaxis del primer sangrado (profilaxis primaria) y evitar sus devastadoras consecuencias hemodinámicas. En este empeño se recomienda el tratamiento farmacológico para prevenir también la formación de nuevas várices (profilaxis pre-primaria) y cuando éstas existan várices, asociar el tratamiento endoscópico.

Tratamiento farmacológico: Consiste en la administración continua de drogas vasoactivas con efecto hipotensor sobre el eje espleno-portal.

Beta-bloqueadores. El tratamiento con beta-bloqueadores no cardioselectivos (Propranolol o nadolol) es el único aceptado para la profilaxis. Estos fármacos disminuyen la presión portal, a través de una reducción del flujo sanguíneo portal y colateral, el flujo sanguíneo en la vena ácigos y la presión de las varices esofágicas. Estos efectos hemodinámicos se traducen en una importante eficacia clínica. Varios estudios han demostrado que el tratamiento betabloqueante

disminuye el riesgo de sangrado a menos de la mitad y reduce significativamente el riesgo de muerte por hemorragia^{90,91,92,93}.

La dosis de propranolol debe regularse hasta conseguir una disminución de la frecuencia cardiaca en un 25%, ajustándola durante 3 ó 4 días. Esta pauta de seguimiento durante la titulación de la dosis permite detectar precozmente los efectos secundarios. La dosis media en niños suele ser de 80 mg al día.

En caso de usar nadolol, la dosis total suele ser la mitad, administrada en una sola toma diaria, con un esquema de dosificación semejante al anteriormente expuesto. No existen claras ventajas de un fármaco respecto al otro pero existe una mayor experiencia clínica con propranolol⁹⁰. El efecto beneficioso de estos fármacos se limita al periodo de administración, por lo que deben mantenerse indefinidamente. La interrupción del tratamiento puede acompañarse de fenómeno de rebote, por lo que es prudente aconsejar que bajo ningún concepto se interrumpa bruscamente la terapéutica^{90,91}.

Diuréticos. La retención de sodio y la expansión plasmática contribuyen al agravamiento de la HTP. Diversos estudios han demostrado que la administración de diuréticos reduce el volumen plasmático y la presión portal de manera significativa^{1,2,13,94}. El mecanismo hipotensor obedece al descenso del volumen circulante que provoca una reducción del volumen minuto cardíaco. Debido al estímulo de baroreceptores se produce vasoconstricción arteriolar esplácnica, con reducción del flujo arterial esplácnico y, como resultado final, disminución de la presión portal y del flujo sanguíneo en la vena ácigos.

Está demostrado que la administración prolongada de espironolactona disminuye significativamente la presión portal sin afectar la función renal y/o el flujo sanguíneo

hepático^{2,13,42,44}. Es por ello que la propuesta es la administración permanente del diurético asociado a propranolol, incluso en pacientes sin ascitis.

Tratamiento endoscópico: No todos los autores consideran necesario su uso en este grupo de pacientes con várices que no han sangrado. Estudios recientes sugieren que el tratamiento farmacológico que combina β -bloqueadores con diuréticos es más eficaz y tiene menos complicaciones que la esclerosis y la ligadura endoscópica, sugiriendo que el tratamiento inicial de elección para prevenir la hemorragia debe ser el farmacológico^{90,91,92}. No obstante existe disquisición sobre si el mismo debe ser usado solo o combinado con el endoscópico. Esta decisión es obvia cuando existen contraindicaciones de los β -bloqueadores adrenérgicos pero en caso contrario el endoscópico puede ser obviado o reservado para etapas posteriores. Las preferencias del paciente y los recursos disponibles deben ser tenidos en cuenta al hacer la elección.

La propuesta de este protocolo es realizar la esclerosis endoscópica en la profilaxis primaria en caso de intolerancia al tratamiento farmacológico o contraindicaciones para su uso.

- Esquema de diagnóstico y tratamiento propuesto para este grupo:

Metodología diagnóstica:

- Hemograma completo y coagulograma: Para evaluar estado hematológico (presencia de anemia, leucopenia o trombocitopenia).
- Perfil hepato-renal (creatinina, fosfatasas, transaminasas, bilirrubinas y determinación de antígeno de superficie para Hepatitis B): Para evaluar funcionamiento hepático y renal.
- US Doppler abdominal: Para evaluar el estado de la circulación portal (Determinar el sitio de obstrucción portal, extensión y tipo de lesión, presencia o no de cavernomatosis

y otras causas de obstrucción, presencia y localización de circulación colateral, calibre y dirección del flujo del eje espleno-portal).

– Endoscopia digestiva superior: Para evaluar presencia de várices esofágicas o gastropatía portal hipertensiva.

Metodología de tratamiento

Farmacológico: (Profilaxis primaria y pre-primaria)

- Propranolol (Tabletas 10, 40 y 80 mg) Dosis: 2 - 4 /Kg/día

- Espironolactona (Tabletas 25 mg) Dosis: 1 - 3 mg/Kg/día

Esclerosante: La esclerosis endoscópica se realizará según indicaciones, bajo anestesia general con intubación traqueal a cualquier edad, siendo necesario previamente efectuar un examen hematológico con coagulograma. La metodología consistirá en inyectar peri e intravaricealmente el esclerosante; el más utilizado es el polidocanol al 1%, sin exceder los 1 a 1,5 mililitros/Kg/sesión. Las sesiones se realizarán con intervalos de 7 a 10 días con un promedio entre 4 a 6 sesiones antes de dictar el fallo del tratamiento esclerosante.

Control evolutivo

Se deben efectuar controles clínicos con especial interés en la modificación de la esplenomegalia y el desarrollo pondo-estatural y controles de laboratorio sobre la funcionalidad hepática, recuento leucocitario y coagulograma. El único método de constatar el estado de las várices esófago-gástricas y la gastropatía es la revisión endoscópica.

Otro método de control importante y además incruento es la ecografía Doppler (que puede alternarse con la simple) la cuál informará sobre las modificaciones del flujo portal y la formación de nuevas colaterales.

Seguimiento. Se propone realizar evaluación clínica, humoral y endoscópica cada seis meses.

Propuesta metodológica para pacientes tipo III. Desde el punto de vista diagnóstico se requiere la evaluación del estado hemodinámico, la demostración de colaterales y de la permeabilidad del eje portal intra y extrahepático por si fuese necesaria la derivación quirúrgica.

La combinación de agentes farmacológicos con procedimientos endoscópicos es en este caso la terapéutica recomendada^{91,92,94,96}, pero los pacientes con episodios masivos o repetitivos de SDA y/o signos de repercusión hemodinámica y/o sistémica, deben ser evaluados para tratamiento quirúrgico^{106,107,108,109}. La cirugía debe reservarse, por su complejidad, para este grupo siempre después de que hayan fracasado las modalidades conservadoras. Basado en una profunda revisión literaria y en particularidades de la población infantil cubana (severidad de la repercusión hemodinámica, grado de accesibilidad a servicios de salud, posibilidades tecnológicas del tratamiento endoscópico y situación geográfica del paciente) se definen en el protocolo indicaciones absolutas y relativas del tratamiento quirúrgico, las que particularmente se someten al criterio de expertos para determinar el grado de aceptación y concordancia de la comunidad médica con las mismas. Se definen y protocolizan las medidas médicas a seguir en el pre y post-operatorio de esta cirugía.

- Esquema de diagnóstico y tratamiento propuesto para este grupo:

Metodología diagnóstica:

- Hemograma completo y coagulograma: Para evaluar estado hematológico (presencia de anemia, leucopenia o trombocitopenia).
- Perfil hepato-renal (creatinina, fosfatasas, transaminasas, bilirrubinas y determinación de antígeno de superficie para Hepatitis B): Para evaluar el funcionamiento hepático y renal.

- US Doppler abdominal: Para evaluar el estado de la circulación portal con énfasis en calibre y dirección del flujo de los vasos con posibilidad de ser empleados en la derivación quirúrgica (rama portal izquierda intra-hepática, venas mesentéricas superior e inferior y vena esplénica) y en los ya derivados evaluar permeabilidad, diámetro y dirección del flujo de la anastomosis venosa.
- Endoscopia digestiva superior: Para evaluar la presencia de várices esofágicas o gastropatía portal hipertensiva.
- Ecocardiograma: Para evaluar la presencia de repercusión cardiovascular (descartar sobrecarga de cavidades derechas y signos de hipertensión pulmonar).
- Electroencefalograma/ US Doppler transcraneal y/o Test psicométricos: Para evaluar repercusión sobre circulación cerebral y signos de encefalopatía porto-sistémica, descartar encefalopatía subclínica con exámenes psicométricos.
- Biopsia hepática: Descartar lesión hepática si no existen antecedentes de cateterismo o aparecen evidencias de clínicas o hematológicas de la misma.
- Angiografía arterial del tronco celíaco en fase venosa (Angioresonancia magnética) o portografía arterial computarizada (angioTAC): Para evaluar la anatomía vascular espleno-portal.

Seguimiento. Realizar evaluación clínica y humoral cada tres meses; endoscópica y ultrasonográfica cada seis.

Metodología de tratamiento

Se propone el tratamiento farmacológico con la misma metodología que en pacientes tipo II combinado con el tratamiento endoscópico de las várices según igual esquema y tratamiento quirúrgico según las siguientes indicaciones:

Absolutas:

- Fallo de tratamiento esclerosante (más de cinco sesiones de esclerosis con persistencia de várices en el mismo grado).
- Un episodio de sangrado digestivo masivo con peligro para la vida.

Relativas:

- Hiperesplenismo severo.
- Esplenomegalia gigante.
- Varios episodios de SDA.
- Várices en localización de difícil acceso para el tratamiento endoscópico.
- Evidencias de autoderivación como síndrome hepato-pulmonar, encefalopatía porto-hepática, alteraciones de la coagulación u otra manifestación hemodinámica grave.
- Pacientes incluidos en el programa de trasplante hepático.
- Domicilio en área de difícil acceso.

La cirugía se realizará con los siguientes protocolos:

Protocolo pre-operatorio:

1. Ingreso electivo una semana antes de la intervención.
2. Valoración nutricional.
3. Mantener beta-bloqueadores hasta un día antes de la intervención.
4. Día pre-operatorio:
 - Canalizar vena profunda del cuello. Si se realiza derivación mesentérico-cava con injerto de vena yugular autóloga canalizar la vena subclavia del lado contrario al de la vena yugular que va ser utilizada en la derivación.

- Antibioticoterapia de amplio espectro: Ceftriaxona 100 mg/Kg/día que se repetirá en periodo trans-operatorio después de 6 horas.
- Sonda nasogástrica, mantener en el postoperatorio por 24 horas, extender a 72 horas si se realiza disección pancreática ó desvascularización esófago-gástrica extensas.

*Técnicas quirúrgicas recomendadas según la edad:

- Menores de tres años: Derivación mesentérico-portal de Rex.
- Mayores de tres años: Derivación espleno-renal latero-lateral sin esplenectomía (Mitra).

Protocolo post-operatorio:

1. Monitoreo vital intensivo. Incluirá medición de presión venosa central (PVC), tensión arterial media (TAM), ritmo diurético (RD) y balance hidromineral cada cuatro horas.
2. Atención al volumen circulatorio: Reponer preferentemente con cristaloides, evaluar uso de coloides a partir del 2^{do} día según estado de la coagulación.
3. Tratamiento del dolor.
4. Antibioticoterapia según esquema preoperatorio, generalmente ceftriaxona. Alternativas: cefazolina o asociar con metronidazol. Mantener por cinco días.
5. Heparinización (postoperatorio inmediato): Heparina sódica (25 000 Uds/5 ml)
Dosis: 10 U/Kg/hora/EV por 3 días
*Seguimiento con Kaolín dos veces al día hasta modificar TPT Kaolín de 1,5 a 2,5 veces el valor normal (45 a 60 seg) (en el 1^{er}, 3^{er} y 7^{mo} día postoperatorio).
 - Mantenimiento: 15 a 25 U/Kg/hora. Se puede utilizar subcutáneo cada 12 horas por 19 días según parámetros del coagulograma.
6. Anticoagulantes de mantenimiento (por seis meses): Aspirina / Dipyridamol
7. Omeprazol: 10 a 20 mg/Kg/ EV/ dosis única diaria. Presentación: Bulbos de 40 mg

Control evolutivo.

Deberá particularizarse en las acciones diagnóstico de complicaciones examinando periódicamente los siguientes parámetros:

1. Tamaño del bazo.
2. Estado hematológico: en el postoperatorio inmediato monitorear hemoglobina y cifras de plaquetas y curso del tratamiento anticoagulante (ver antes). Repetir a los 30 días, trimestralmente en el primer año, semestralmente en el segundo y anualmente en los siguientes cinco años.
3. Funcionamiento de la derivación con US Doppler al tercer, séptimo y 30 días postoperatorios, trimestralmente en el primer año, semestralmente en el segundo y anualmente en los siguientes cinco años.
4. Presencia de encefalopatía postoperatoria en caso de derivación porto-cava con electroencefalograma, dada la desviación del flujo portal al sistema venoso general.

Seguimiento. Realizar evaluación clínica, humoral y endoscópica cada tres meses.

Propuesta metodológica para pacientes tipo IV. El episodio de SDA agudo constituye un momento clínico y hemodinámico particular en la HTP, siempre de carácter grave. Ello implica una estrategia de enfrentamiento diferente y medidas de actuación específicas de carácter urgente. La conducta propuesta es tomar medidas generales urgentes, hospitalizar siempre en unidades de cuidados intensivos pediátricos, realizar tratamiento farmacológico específico y esclerosis de urgencia cuando el sangrado sea por ruptura de várices así como cirugía emergente según indicaciones específicas que aquí se proponen.

Tratamiento farmacológico: Los β -bloqueadores no están indicados en los episodios agudos y se debe evitar también el uso de la cimetidina. Se recomienda el uso de vasoconstrictores por

vía endovenosa como la vasopresina y la glisepresina, un derivado sintético de esta última con efectos superiores¹²². Se pueden asociar vasodilatadores como la nitroglicerina para disminuir los efectos sistémicos de vasoconstricción y reducir la resistencia al flujo venoso.

La somatostatina es otro producto muy recomendado y resulta de elección, especialmente el octeótride, su derivado sintético, considerado de acción superior a la vasopresina con una efectividad comparable con el tratamiento endoscópico¹²². Otros medicamentos recomendados son el omeprazol, inhibidor de la bomba de protones, y la vitamina K. Se debe realizar profilaxis de la encefalopatía con enemas evacuantes cada 12 horas.

Tratamiento esclerosante de urgencia: Puede realizarse esclerosis durante el episodio agudo o bien después de haber sido controlado el sangrado con tratamiento farmacológico.

Tratamiento quirúrgico: Los procedimientos derivativos tendrán preferencia, especialmente los selectivos, dependiendo siempre del estado del paciente y pueden realizarse incluso de urgencia. Las variantes no derivativas se emplean hoy en día como medida salvadora ante un SDA agudo incontrolable, pero no tratan la etiología obstructiva.

- Esquema de diagnóstico y tratamiento propuesto para este grupo:

Metodología diagnóstica:

- Hemograma completo, coagulograma e ionograma y gasometría: Para evaluar el estado hematológico y hemodinámico.
- Endoscopia digestiva superior de urgencia: Para evaluar la causa y localización de sangrado agudo y la posibilidad de realizar esclerosis de urgencia.

Conducta a seguir en episodio de SDA

Estos pacientes deberán ser atendidos en unidades de cuidados progresivos para estabilización y monitoreo de parámetros vitales. Se requiere:

- Monitorización constante de parámetros vitales: PVC, TAM y RD.
- Acceso venoso profundo.
- Reposición de la volemia con control del volumen transfundido.
- Colocación de sonda de balón esófago-gástrica (Sengstaken-Blackemore). Su uso debe ser limitado a las primeras 12 a 24 horas y sin tracción, aunque es de gran utilidad puede ser de difícil empleo en niños pequeños y está sujeto a graves complicaciones.

Metodología de tratamiento

Tratamiento farmacológico:

- Vasopresina. Dosis: 0.3 unidades por Kg, en bolo EV y continuar a razón de 0.002 a 0.005 por Kg por minuto.
- Somatostatina. Dosis: 250mgr/ EV en bolo seguida de 250 µg en infusión continua endovenosa. Si está disponible, se recomienda su derivado sintético el octeótride en dosis de 25 a 50 µg/m²/hora vía EV o 1 µg/kg/hora seguida de 50 µg en infusión continua EV.
- Omeprazol. Dosis: 40 mg a diluir en 100 mL de Dextrosa 5% o solución salina 0,9% se administra en infusión por vía EV.
- Vitamina K. Dosis: 5 a 10 miligramos diarios por vía IM.

Tratamiento esclerosante: Se recomiendan hasta tres sesiones de esclerosis urgente antes de valorar la necesidad de tratamientos más agresivos.

Tratamiento quirúrgico: La cirugía estará indicada en estos de pacientes ante:

- Sangrado recurrente después de retirar la sonda de balón.
- Fallo de tres sesiones urgentes de escleroterapia.

- Necesidad de transfundir más de la mitad de la volemia (volemia normal en el niño: 83 ml/Kg) o inestabilidad hemodinámica a pesar de una correcta reanimación.

El protocolo de diagnóstico y tratamiento aquí propuesto, se puede consultar en el anexo 4.

2.2 Aplicación del método de expertos.

Al considerar la necesidad de encontrar consenso en la comunidad científica médica con respecto a este protocolo, se aplicó el método Delphi de sondeo de expertos^{122,123}, para la validación cualitativa de la propuesta teórica; se consultó sobre la importancia de la estrategia planteada y el grado de aceptación de las indicaciones quirúrgicas propuestas. La esencia de este método consiste en establecer un diálogo anónimo entre los expertos mediante cuestionarios y realizar un procesamiento estadístico de los resultados para determinar si hay o no consenso respecto a la viabilidad de la propuesta.

La aplicación del método se realizó en tres etapas:

1. *Fase preliminar.* En esta fase se delimitó el contexto y diseño de los elementos a consultar y se seleccionaron los expertos en base a su competencia. Para la selección de los expertos se escogió una muestra de 36 especialistas en cirugía pediátrica, 30 de ellos nacionales y 6 internacionales de reconocido prestigio (Anexo 5).

Para la determinación del grado de competencia de los expertos en el tema objeto de indagación, se calculó el coeficiente “K” de Kendall o coeficiente de competencia según la

fórmula $K = \frac{1}{2}(K_c + K_a)$ donde:

K_c: coeficiente de conocimiento: Información que posee la persona acerca del problema. Es calculado sobre la base de una autovaloración en una escala de 0 a 10.

K_a: coeficiente de argumentación. Fundamentación de los criterios de la persona encuestada sobre el tema para lo cuál se utilizan los siguientes valores predeterminados.

Fuentes de argumentación	Grado de influencia de las fuentes en sus criterios		
	A(Alto)	M(Medio)	B(Bajo)
Análisis teóricos realizados por usted	0.3	0.2	0.1
Su experiencia en el tema	0.5	0.4	0.2
Trabajos de autores nacionales consultados	0.05	0.05	0.05
Trabajos de autores extranjeros consultados	0.05	0.05	0.05
Conocimiento del problema en el extranjero	0.05	0.05	0.05
Su intuición	0.05	0.05	0.05

El coeficiente de competencia se consideró alto si $0.8 \leq K \leq 1.0$, medio si $0.5 \leq K \leq 0.8$ o bajo si $K \leq 0.5$.

2. *Fase exploratoria.* Se realizaron dos rondas de preguntas. A partir de una primera ronda de preguntas abiertas se elaboró una aproximación teórica con los aspectos más comunes obtenidos de estas respuestas, los cuales se sometieron al criterio de los expertos en la segunda ronda, cumpliendo así el principio de la iteración del resultado promedio de la ronda precedente hasta llegar a un resultado de consenso.

Las categorías evaluativas empleadas fueron (en orden descendente): Muy Relevante (MR), Bastante Relevante (BR), Relevante (R), Poco Relevante (PR) y No Relevante (NR) y los aspectos del protocolo sometidos a consulta los siguientes:

I. Primera propuesta. Respecto a la relevancia de:

1. Pertinencia de considerar las particularidades de la enfermedad en niños en Cuba.

2. Reconocimiento de las modificaciones fisiopatológicas que tienen lugar en la obstrucción pre-hepática.
3. Introducción del concepto de paciente de riesgo.
4. Nueva tipología de los hipertensos portales pre-hepáticos en pediatría.
5. Reconocimiento de las crisis de los paradigmas de diagnóstico y tratamiento de la enfermedad en los niños.
6. Aplicación de modalidades diagnósticas específicas.
7. Aplicación de modalidades terapéuticas específicas.
8. Clasificación de las indicaciones quirúrgicas

II. Segunda propuesta: Respecto a la relevancia de los criterios propuestos para realizar la intervención quirúrgica.

1. Fallo de tratamiento esclerosante (más de cinco sesiones de esclerosis con persistencia de várices de igual grado).
2. Un episodio de sangrado digestivo masivo con peligro para la vida.
3. Hiperesplenismo severo.
4. Esplenomegalia gigante.
5. Varios episodios de sangrado.
6. Várices en localización de difícil acceso para el tratamiento endoscópico.
7. Evidencias de autoderivación (Síndrome hepato-pulmonar, encefalopatía porto-hepática, alteraciones de la coagulación u otra manifestación hemodinámica grave).
8. Pacientes incluidos en el programa de trasplante hepático.
9. Domicilio en área de difícil acceso.

3. *Fase de análisis estadístico.* Para realizar el análisis estadístico se utilizó el software DelfoSoft de EXCEL para Window.

2.3 Resultados de la aplicación del método de expertos.

De los 36 profesionales de la cirugía pediátrica seleccionados, 35 se autoevaluaron como expertos, de los cuales 9 obtuvieron un coeficiente de competencia alto y 26 un coeficiente medio. Se obtuvo un coeficiente de competencia promedio de 0.62 lo que se consideró adecuado para evaluar la propuesta (Anexo 6).

Caracterización de los expertos: De los expertos seleccionados, 16 tenían el título académico de Máster y tres el grado científico de Doctor en Ciencias Médicas; 15 la categoría docente de profesor asistente, 12 de profesor auxiliar y seis la de titular. Además se encontró un promedio de 23 años de experiencia en la práctica médica y 16 en la docente; 17 expertos habían sido jefes de proyectos investigativos quirúrgicos.

Resultados cuantitativos: Los resultados del juicio crítico de los expertos en relación con los aspectos sometidos al consenso se discuten a continuación:

Como se puede apreciar en la tabla 1, los ocho aspectos del protocolo sometidos a consenso en la primera propuesta, fueron considerados entre las categorías muy relevante, bastante relevante y relevante (Anexo 7).

Se destacan como características preferenciales con evaluación muy relevante las siguientes:

- Nueva tipología de los hipertensos portales pre-hepáticos en pediatría
- Aplicación de modalidades diagnósticas específicas
- Aplicación de modalidades terapéuticas específicas

Tabla 1. Relevancia de los aspectos del protocolo evaluados en la primera propuesta.

ASPECTOS CONSULTADOS	MR	BR	R	PR	NR
Pertinencia de considerar las particularidades etiológicas y clínicas de la enfermedad en niños en Cuba.	-	SI	-	-	-
Reconocimiento de las modificaciones fisiopatológicas que tienen lugar en el curso de la obstrucción portal pre-hepática.	-	SI	-	-	-
Introducción del concepto de paciente de riesgo.	-	SI	-	-	-
Nueva tipología de los hipertensos portales pre-hepáticos en pediatría.	Si	-	-	-	-
Reconocimiento de la crisis de los paradigmas de diagnóstico y tratamiento de la enfermedad en los niños.	-	SI	-	-	-
Aplicación de modalidades diagnósticas específicas.	Si	-	-	-	-
Aplicación de modalidades terapéuticas específicas.	Si	-	-	-	-
Clasificación de las indicaciones quirúrgicas.	-	-	SI	-	-

Este resultado es un argumento a favor de la principal propuesta planteada en esta tesis, pues estos elementos constituyen precisamente el aporte teórico de la investigación, y su novedad científica en cuanto al hecho de ofrecer una estrategia médica (diagnóstica y terapéutica) específica a cada grupo de pacientes teniendo en cuenta sus particularidades en el país.

En la tabla 2 se muestra el criterio de los expertos respecto a las indicaciones propuestas para la intervención quirúrgica (segunda propuesta). Se destacan como características preferenciales con evaluación MR las siguientes:

- Fallo de tratamiento esclerosante (más de cinco sesiones de esclerosis con persistencia de várices de igual grado).
- Un episodio de sangrado digestivo masivo con peligro para la vida.
- Varios episodios de sangrado.

Tabla 2. Relevancia de los criterios propuestos para realizar la intervención quirúrgica.

ASPECTOS A CONSULTAR	MR	BR	R	PR	NR
Fallo de tratamiento esclerosante (más de cinco sesiones de esclerosis con persistencia de várices de igual grado).	Si	-	-	-	-
Un episodio de SDA masivo con peligro para la vida.	Si	-	-	-	-
Hiperesplenismo severo.	-	SI	-	-	-
Esplenomegalia gigante.	-	-	-	SI	-
Varios episodios de sangrado.	Si	-	-	-	-
Várices en localización de difícil acceso para el tratamiento endoscópico.	-	-	-	SI	-
Evidencias de autoderivación (Síndrome hepato-pulmonar, encefalopatía porto-hepática, alteraciones de la coagulación u otra manifestación hemodinámica).	-	SI	-	-	-
Pacientes incluidos en el programa de trasplante hepático.	-	-	SI	-	-
Domicilio en área de difícil acceso.	-	-	-	SI	-

Estos aspectos que los expertos evalúan como muy relevantes, son considerados en la literatura especializada y en la práctica médica las indicaciones mas aceptadas de tratamiento quirúrgico.

Tres aspectos fueron considerados de baja relevancia por los expertos y fueron los siguientes:

- Esplenomegalia gigante.
- Várices en localización de difícil acceso para el tratamiento endoscópico.
- Domicilio en área de difícil acceso.

Estos tres aspectos constituían propuesta de indicaciones relativas para realizar tratamiento quirúrgico, o sea criterios clínicos o médicos cuyo peso estaría determinado por las características particulares del paciente, la coexistencia de otras indicaciones de cirugía y las particularidades del medio en que se le atiende, por lo que tomando en consideración el

criterio emitido por los expertos se decidió desestimar estos tres aspectos de la propuesta original del protocolo que los consideraba indicaciones relativas de tratamiento quirúrgico.

La propuesta definitiva de indicaciones quirúrgicas se puede apreciar en el anexo 4.

Resultados cualitativos: Se mencionó la posibilidad de incluir otras técnicas de diagnóstico radiológico de menor invasividad aun cuando su implementación resultara de alto costo y la necesidad de definir más tempranamente las indicaciones de cirugía en aras de poder realizar la derivación de Rex establecida en el protocolo que tiene demostradas ventajas quirúrgicas. En general se mostró consenso sobre la aplicabilidad del protocolo en los centros hospitalarios del país considerándose la propuesta muy novedosa y generalizable.

La aplicación del método Delphi de sondeo de expertos demostró consenso en cuanto a la pertinencia de la propuesta realizada pues la mayoría de los aspectos fueron evaluados en las categorías de relevantes.

2.4 Conclusiones del capítulo

1. Los argumentos teóricos expuestos justifican la aplicación individualizada de las modalidades de diagnóstico y tratamiento a cada grupo de pacientes.
2. La propuesta de diagnóstico y tratamiento que se obtiene, complementa la tipología diseñada en esta investigación, y es de carácter dinámico porque permite que el paciente reciba las opciones diagnósticas y terapéuticas en correspondencia con los cambios que tienen lugar en su condición de patológica de base. Ello brinda un enfoque nuevo y totalmente diferente al enfrentamiento a esta afección.
3. En el protocolo propuesto se definen las indicaciones para realizar el tratamiento quirúrgico lo cuál no había sido definido anteriormente en el medio y aporta una guía práctica de importancia al decidir la opción terapéutica quirúrgica.

CAPITULO III

**VALIDACIÓN PRÁCTICA DEL PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO Y
TRATAMIENTO PARA LA HTP PRE-HEPÁTICA PEDIÁTRICA. (EXPERIMENTO)**

CAPITULO III. VALIDACIÓN PRÁCTICA DEL PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PARA LA HTP PRE-HEPÁTICA PEDIÁTRICA.

En este capítulo se procede a la validación práctica del protocolo propuesto. Para ello se realiza una caracterización de la población en estudio, se aplican las medidas de diagnóstico y tratamiento propuestas según la tipología diseñada y se evalúa su efectividad.

Objetivo

Evaluar la efectividad del protocolo propuesto para el diagnóstico y tratamiento de la HTP pre-hepática en niños.

3.1 Diseño metodológico.

Mediante un estudio descriptivo transversal se caracterizó clínica y epidemiológicamente la población en estudio en la que se aplicó el protocolo de diagnóstico y tratamiento diseñado, según la tipología previamente establecida. Para evaluar la efectividad del protocolo se realizó un estudio de intervención cuasi-experimental, modalidad antes – después, a través de un estudio comparativo.

La investigación se realizó en el servicio de cirugía del hospital pediátrico provincial “Octavio de la Concepción” de Holguín, desde enero de 2005 hasta diciembre de 2009.

El universo estuvo constituido por los pacientes pediátricos (menores de 18 años) de las provincias Holguín, Las Tunas y Granma con antecedentes de cateterismo umbilical más síntomas o signos sugestivos de trombosis portal y aquellos con diagnóstico confirmado de

HTP pre-hepática. Los pacientes con antecedentes de cateterismo en el territorio sin síntomas fueron excluidos del presente experimento.

En el estudio descriptivo transversal para la caracterización de la población diana, se evaluaron las siguientes variables:

Variables	Definición	
	Conceptual	Operacional
Tipos de pacientes	Según la situación del paciente respecto a la evolución de la enfermedad.	Se consideraron dos categorías de pacientes: <ul style="list-style-type: none"> • De riesgo con síntomas • Enfermos
Edad	Según la clasificación por edades en años para propósitos generales recomendada por la OMS adecuándola a casos pediátricos, agrupada en intervalos.	En números enteros con los intervalos: <ul style="list-style-type: none"> • Menor de 1 año • De 1 a 4 años • De 5 a 9 años • De 10 a 14 años • Mayores de 15 años
Etiología de la obstrucción portal pre-hepática.	De acuerdo a las causas predominantes de obstrucción portal pre-hepática.	Se agruparon en tres grupos: <ul style="list-style-type: none"> • Cateterismo umbilical. • Sepsis umbilical • Causa no conocida (idiopática)
Forma de presentación de la enfermedad	Según los principales signos clínicos o físicos de aparición de la HTP pre-hepática.	Se consideraron tres formas de presentación: <ul style="list-style-type: none"> • SDA • Esplenomegalia • Circulación colateral visible

La aplicación de las modalidades diagnósticas y terapéuticas se realizó por grupos de pacientes utilizando para ello la tipología propuesta en el capítulo I y siguiendo las acciones establecidas en el protocolo propuesto en el capítulo II (ver anexo 4).

Durante los tres primeros años del estudio, en pacientes tipo III, con indicaciones de cirugía derivativa se empleó, para evaluar la anatomía portal, la esplenoportografía (EPG) percutánea. Este estudio se realizó bajo anestesia general con seriografía de sustracción digital. Para la inyección del contraste se realizó punción esplénica con trocar tipo vénula No. 22, en 8^{vo} o 9^{no} espacio intercostal sobre la línea media axilar izquierda. Se utilizó contraste tipo Urografina en dosis de 20 mL administrada en cinco minutos obteniéndose ocho radiografías por segundo.

A partir de 2008, se realizó la angioTAC trifásica para la evaluación de los vasos portales a usar en la derivación quirúrgica. Este estudio se llevó a cabo en coordinación con el grupo nacional de trasplante hepático pediátrico, en el servicio de cirugía hepatobiliar del hospital infantil “William Soler”, centro de referencia nacional de cirugía pediátrica en Cuba.

En los pacientes de este grupo que se sometieron a derivación quirúrgica, se evaluó la eficiencia del tratamiento aplicado, según el comportamiento de las siguientes variables:

Variables	Definición	
	Conceptual	Operacional
Episodios de SDA.	Cantidad de episodios de SDA relacionados con la persistencia post-quirúrgica de las várices esofágicas o GPH.	En números enteros.
Requerimientos transfusionales.	Cantidad de transfusiones requeridas en un año.	En números enteros.
Presencia de várices esofágicas.	Presencia de várices esofágicas en el periodo post-quirúrgico medido por endoscopia.	<ul style="list-style-type: none"> • Si • No
Trombocitopenia	Disminución de las cifras de plaquetas. (Valores menores de 50.000 Uds.) en el post-operatorio.	<ul style="list-style-type: none"> • Persistente • No persistente
Esplenomegalia	Aumento de las dimensiones esplénicas medidas por US utilizando los parámetros pediátricos para determinar la persistencia de esplenomegalia post-quirúrgica.	<ul style="list-style-type: none"> • Persistente • No persistente
Permeabilidad de la derivación quirúrgica	Grado de permeabilidad de la anastomosis dado por la presencia de flujo sanguíneo y adecuado calibre de la misma medidos por US Doppler.	<ul style="list-style-type: none"> • Permeable • No permeable

Las técnicas quirúrgicas empleadas fueron:

- Derivación esplenorenal latero-lateral. En pacientes mayores de tres años con obstrucción portal extendida a las ramas intra-hepáticas.
- Derivación mesentérico-portal de Rex. En pacientes menores de tres años con adecuado calibre y flujo de las ramas portales intra-hepáticas.
- Esplenectomía con desvascularización. En pacientes con trombosis de la vena esplénica.

Todas las intervenciones quirúrgicas se realizaron siguiendo las medidas pre y post operatorias establecidas en el protocolo (Capítulo II).

Estudio de intervención cuasi-experimental (comparativo)

Para evaluar la efectividad del protocolo de diagnóstico y tratamiento se realizó un estudio de intervención de tipo cuasi-experimental, modalidad antes – después (estudio comparativo) sin grupo control con el siguiente diseño:

$$\boxed{G: O_0 \dots X \dots O_1}$$

Donde: G: Grupo de sujetos (población).

O: Estudios realizados a los sujetos de análisis (mediciones).

O₀: Medición realizada antes del estímulo (mediciones pre-prueba).

O₁: Mediciones realizadas después del estímulo (mediciones post- prueba).

X: Estímulo (aplicación de la tipología diseñada y de las modalidades diagnósticas y terapéuticas del protocolo propuesto).

Las variables evaluadas antes y después de aplicado el estímulo (mediciones pre y post-prueba) fueron las siguientes:

Definición y operacionalización de las variables.

Variable	Descripción	Escala
Pacientes conocidos	Cantidad de pacientes de riesgo o enfermos atendidos a nivel hospitalario por causas relacionadas con la enfermedad.	En números enteros. Dos categorías: <ul style="list-style-type: none"> • De riesgo con síntomas • Enfermos
Edad al diagnóstico	Edad biológica en años al momento de ser diagnosticada la enfermedad o el riesgo.	En números enteros.
Forma de presentación de la enfermedad	Signos o síntomas clásicos de debut de la enfermedad presentes al momento en que se realizó el diagnóstico.	<ul style="list-style-type: none"> • Temprana: Esplenomegalia sola o con hiperesplenismo y circulación colateral. • Tardía: SDA alto o bajo.
Ingresos por año	Promedio de ingresos anuales por una causa relacionada con HTP.	En números enteros
Episodios de SDA por año	Promedio de episodios de SDA relacionados con HTP (Ruptura de várices o GPH).	En números enteros
Requerimientos transfusionales	Cantidad de transfusiones requeridas al año.	<ul style="list-style-type: none"> • Alta: Más de tres. • Baja: Menos de tres.
Especificidad del diagnóstico radiológico	Según la técnica radiológica utilizada para el diagnóstico.	<ul style="list-style-type: none"> • Baja: realizado mediante ultrasonografía convencional • Alta: realizado mediante ultrasonografía Doppler
Diagnóstico por exploración endoscópica	Según se hubiera realizado la endoscopia para establecer el diagnóstico de SDA.	<ul style="list-style-type: none"> • Si • No
Suficiencia del tratamiento recibido.	Según la modalidad terapéutica recibida en dependencia del tipo de paciente.	<ul style="list-style-type: none"> • Suficiente • Insuficiente

3.1.1 Procesamiento y análisis de la información.

Para procesar la información se confeccionó una base de datos automatizada que permitió la captación de los datos. Para la realización de pruebas estadísticas del estudio comparativo se utilizó el programa SPSS versión 15.0 para Windows y se aplicó un test de comparación de medias (T de Student) considerando la significación estadística para una P menor de 0.05.

3.1.2 Aspectos éticos:

Toda la información utilizada en este estudio se conservó bajo los principios de máxima confiabilidad sin revelar la identidad de las personas. El uso de la misma ha sido únicamente con fines científicos. Para realizar la EPG percutánea, el tratamiento esclerosante y el quirúrgico se solicitó el consentimiento informado de uno o ambos padres del paciente o en su defecto del tutor (Anexo 8). La selección de la modalidad de tratamiento a aplicar se hizo bajo los principios de la máxima beneficencia y teniendo en cuenta no hacer daño.

El protocolo de investigación fue aprobado y aceptado por la comisión de ética y el consejo científico del centro donde se llevó a cabo, por el consejo científico médico provincial de Holguín y financiado por el departamento de proyectos del CITMA desde el 2005.

3.1.3 Limitaciones del estudio

Limitantes y fortalezas del estudio cuasi-experimental: La intervención aplicada basa su fortaleza interna en el proceso explicado en el capítulo precedente en el que se logra un protocolo con la mayor evidencia científica disponible, validado con el método de expertos, con lo cual fue posible atenuar la principal limitante de este tipo de estudio en el que no se pueden controlar algunas fuentes de invalidación interna de los resultados, ni la maduración lógica del sujeto del estudio independientemente de la aplicación o no de la intervención.

Dificultades con la disponibilidad de los medios de diagnóstico radiológico de tecnología de avanzada, tales como el US Doppler pulsado y la angio-TAC en el centro donde se realizó el estudio fueron una limitante que obligó a la utilización de un método invasivo como la EPG en los primeros años del estudio, aunque éstas se realizaron bajo sustracción digital.

La afección de la función encefálica secundaria a cambios en el flujo cerebral (encefalopatía porto-hepática) no pudo ser demostrada en este estudio por limitaciones en los recursos materiales y tecnológicos necesarios para este diagnóstico específico.

3.2 Análisis y discusión de los resultados.

Se estudiaron 52 pacientes con el diagnóstico de HTP pre-hepática entre 0 y 18 años. Diez pacientes fueron clasificados en la categoría de riesgo con síntomas (Tipo I) y 42 enfermos, de los cuáles siete fueron de Tipo II y 35 de Tipo III. Ocho pacientes fueron evaluados y tratados como pacientes Tipo IV en el episodio de SDA agudo. El período de seguimiento fue de tres años (Gráfico 1).

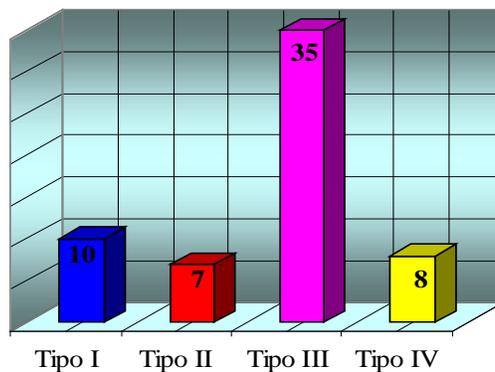


Gráfico 1. Tipos de pacientes estudiados

La distribución de los pacientes según grupos de edad se aprecia en la tabla 1.

Tabla 1. Pacientes según grupos de edad.

Edad (años)	No	%
Menores de 1	1	1.9
1 a 4	9	17.3
5 a 9	17	32.7
10 a 14	15	28.8
Mayores de 14	10	19.3
Total	52	100.0

Fuente: Registro primario

Predominaron los pacientes entre cinco y nueve años de edad (32.7 %), lo que coincidió con la literatura en la que se describe que la edad de comienzo de los síntomas es fundamentalmente después de los cuatro años, con avance de la enfermedad durante los cinco a seis años

siguientes, etapa en la que suelen comenzar a aparecer las complicaciones. Bismuth y colaboradores¹¹⁹ plantean que el síndrome de HTP es infrecuente antes de los 12 meses y comienza a manifestarse entre los cuatro y seis años, lo cual es atribuible al establecimiento de las consecuencias fisiopatológicas de la obstrucción portal en este período.

La mayoría de los pacientes estudiados (94,2%) presentaba trombosis portal secundaria a cateterismo umbilical mientras un 1,9 % lo era a onfalitis neonatal. Los pacientes sin antecedente etiológico se concluyeron como idiopáticos por descartarse enfermedad hepática o afección post-hepática en el momento del estudio (Tabla 2).

Tabla 2. Etiología de la obstrucción portal.

Antecedentes	No	%
Cateterismo umbilical	49	94.2
Onfalitis	1	1.9
Idiopática	2	3.8
Total	52	100

Fuente: Registro primario.

En este estudio, que sólo incluye las causas pre-hepáticas, la etiología de la obstrucción fue fundamentalmente de origen trombotico secundaria al cateterismo umbilical muy generalizado en el medio. Para poder revertir la situación actual, ha quedado demostrado, con la caracterización de la población, que hay que actuar sobre dicha etiología. Se impone, siempre que sea posible, utilizar vías alternativas de acceso venoso o cumplir estrictamente con las indicaciones para el uso de la vía umbilical cuando la misma sea imprescindible. En estos casos se preconiza su empleo durante el tiempo mínimo necesario, la ubicación correcta del catéter, limitar la administración por esta vía de sustancias hiperosmolares y realizar un seguimiento ultrasonográfico diario, para identificar signos de vasculitis y retirar el catéter.

El SDA agudo predominó como forma de presentación de la enfermedad en el 61.5 % de los pacientes (Tabla 3).

Tabla 3. Formas de presentación de la enfermedad.

Forma de presentación	No	%
SDA	32	61.5
Esplenomegalia	18	34.6
Circulación colateral	2	3.8
Total	52	100

Fuente: Base de datos

El 80% de los pacientes con HTP sangrará alguna vez, de ellos un 20 a 30% antes del año de edad y entre el 60 a 70% antes de los 6 años¹³.

El sistema de salud cubano cuenta con las condiciones para lograr el diagnóstico precoz de este síndrome antes de que ocurra el primer episodio de SDA, mediante el seguimiento clínico y ultrasonográfico a todo paciente de riesgo (tipo I de la tipología empleada). Esta nueva concepción puede revolucionar el estado de la HTP pre-hepática en Cuba porque corrobora la etiología e identifica precozmente al riesgo.

Resultados de la aplicación de las modalidades diagnósticas y terapéuticas.

Pacientes Tipo I. En este grupo se incluyeron diez pacientes de riesgo todos por presentar esplenomegalia en el periodo post-cateterismo. La edad promedio de inicio de los síntomas fue de 36 meses. Se presentó esplenomegalia como signo inicial en el 80 % de los casos.

Resultados de la aplicación de las modalidades diagnósticas: No se presentaron alteraciones hematológicas en estos pacientes. En tres de los diez pacientes de este grupo

aparecieron alteraciones en el US Doppler abdominal (30%) como la trombosis y/o cavernomatosis de la vena porta, esplenomegalia y circulación colateral.

Dos pacientes de este grupo presentaban várices esofágicas grado I (incipientes).

Seguimiento: Se realizó cada seis meses por un periodo de tres años durante el cual tres de ellos se desplazaron al estadio siguiente y transitaron al grupo de pacientes tipo II.

Es preciso insistir en el seguimiento a los pacientes de riesgo en la atención primaria y como ya se demuestra en estos resultados con la identificación de diez casos nuevos diagnosticados por signos precoces, es posible lograr un diagnóstico temprano, contrario a lo reportado en la literatura internacional donde el SDA suele ser el signo de debut y aparecer tardíamente. Este resultado demuestra la utilidad de la tipología y el protocolo propuestos en lo referente al paciente de riesgo y abre una nueva etapa en el enfoque diagnóstico de la afección, que conducirá a que el SDA (signo tardío) deje de ser la forma principal de presentación.

Pacientes Tipo II. En este grupo se incluyeron siete pacientes.

Resultados de la aplicación de las modalidades diagnósticas: En el 100 % de los casos se demostró HTP pre-hepática desde el punto de vista radiológico y endoscópico. El 57,1% presentó anemia y trombocitopenia y un 14,2% pancitopenia.

No se encontraron alteraciones del perfil hepato-renal ni antígeno de Hepatitis B.

En el 100% se encontraron alteraciones en el US Doppler del eje portal, que mostró obstrucción portal pre-hepática por trombosis y circulación colateral en el hilio hepático y el circuito gastroesofágico. En el 71,4% de los casos se constató disminución de la velocidad y el flujo portal hacia el hígado y en todos, el aumento de tamaño del bazo.

El examen endoscópico fue positivo en seis de siete pacientes para un 85,7 %, con predominio de várices esofágicas grado III-IV según escala de Paquet¹²⁴ (Anexo 9).

Un paciente presentó gastropatía portal hipertensiva.

La biopsia hepática resultó negativa en los dos pacientes de este grupo sin antecedentes de cateterismo umbilical en los que está indicado este procedimiento, por lo que se concluyeron como trombosis portal idiopática.

Resultados de la aplicación de las modalidades terapéuticas: Todos los pacientes recibían tratamiento farmacológico al momento del estudio y de ellos un 85,7% requirió tratamiento endoscópico, al exponerse la presencia de várices esofágicas mediante endoscopia; ello demostró que eran insuficientes las modalidades terapéuticas que se aplicaban a estos pacientes antes de utilizar el protocolo (Gráfico 2). La evolución fue hacia la desaparición total de las várices con la escleroterapia, sin recurrencia del sangrado en el periodo evaluado, para una efectividad del tratamiento esclerosante de un 100% y un promedio de 5,4 sesiones por paciente. No se requirió tratamiento quirúrgico.

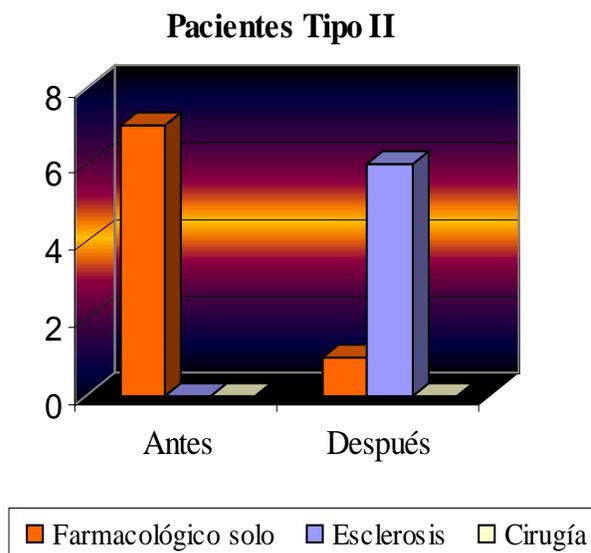


Gráfico 2. Modalidades terapéuticas aplicadas en pacientes Tipo II.

Pacientes tipo III. En este grupo se incluyeron 35 pacientes. La aplicación del protocolo demostró HTP pre-hepática en todos los casos desde el punto de vista hematológico, radiológico y endoscópico.

Resultados de la aplicación de las modalidades diagnósticas: El 100% presentó anemia y trombocitopenia. Un 17,1% presentó pancitopenia. No se encontraron alteraciones del perfil hepato-renal ni antígeno de hepatitis B positivo.

En todos los pacientes se encontraron alteraciones en el US Doppler abdominal como trombosis portal con transformación cavernomatosa a forma radiológica de ovillo vascular, abundante circulación colateral en el área espleno-portal y el hilio hepático y esplenomegalia.

El examen endoscópico fue positivo en todos los casos. El 74% de las várices esofágicas era grado III-IV de Paquet y en un 8,5% existían várices gástricas asociadas. En 12 pacientes se encontró gastropatía portal hipertensiva (34,2 %).

En tres pacientes de este grupo se encontraron alteraciones ecocardiográficas consistentes con sobrecarga de cavidades derechas e hipertensión pulmonar.

Aparecieron alteraciones en el estudio electroencefalográfico en el 20 % de los pacientes pero las mismas fueron relativas a lesiones neurológicas de etiología hipóxica perinatal. Este estudio no reveló signos de la encefalopatía porto-hepática o porto-sistémica descrita en los pacientes con HTP pre-hepática, y los test neuro-psicológicos o estudios psicométricos específicos no pudieron ser aplicados por falta de recursos técnicos. En estos pacientes, a los cuales se les realizó US Doppler transcraneal, se demostraron alteraciones de los patrones hemodinámicos de la circulación cerebral con aumento de las velocidades sistólica, media y diastólica en la arteria cerebral anterior y media así como desorganización del flujo cerebral normal, aunque no se arribó a conclusiones significativas.

Alteraciones neurocognitivas y de la esfera del pensamiento han sido reportadas en pacientes con HTP no cirrótica⁵⁹ sin embargo los resultados de los test psicométricos antes y después de la derivación de Rex aún no han sido publicados.

Reyes y colaboradores⁴¹ refieren tratamiento temprano con lactulosa en pacientes derivados por HTP pre-hepática, por presentar signos de encefalopatía postoperatoria. Sin embargo Alagille y colaboradores¹²⁵ reportan no haber encontrado alteraciones significativas en el desarrollo escolar o laboral de pacientes derivados y sí un ligero empeoramiento de la orientación espacio-temporal y disminución considerable en sus valores psicométricos a pesar de mostrarse clínicamente bien. Es posible que dificultades cognitivas y emocionales subclínicas estén asociadas a las derivaciones portosistémicas y esto ha estimulado el desarrollo de derivaciones como la técnica de Rex (mesentérico-portal) que restablece el flujo fisiológico portal a través del hígado.

Se requiere de mayor evidencia científica, pero sin duda la repercusión de la desviación anormal de la sangre hacia otros sistemas y órganos como corazón, pulmón y cerebro puede constituir indicación de la técnica antes mencionada.

Todos los pacientes de este grupo tenían antecedentes de cateterismo umbilical, por lo que no fue necesario realizar biopsia hepática.

Se realizó EPG percutánea en siete pacientes. Las portografías fueron de alta calidad y los principales hallazgos fueron la visualización del eje espleno-portal y sus vasos con abundante circulación colateral en los territorios del hilio esplénico, hacia la circulación esofágica y en el hilio hepático. En dos pacientes se encontraron signos de autoderivación con desviación del flujo portal a la vena cava desde las primeras vistas.

Este estudio está indicado fundamentalmente en pacientes en los que se haya definido la necesidad de tratamiento quirúrgico, para escoger la técnica a emplear y en pacientes operados para valorar la permeabilidad de la derivación. Sólo está contraindicado en caso de trombocitopenia severa (por debajo de 50.000). El mapeo del árbol venoso portal es sumamente importante en la planificación quirúrgica. Los resultados obtenidos con este estudio fueron satisfactorios, pero a pesar de ello el mismo se debe considerar limitado en relación a las técnicas imagenológicas que actualmente están disponibles en centros de alta tecnología. Sin embargo la carencia de cualquiera de estos medios no debe considerarse una limitante absoluta para realizar la derivación ya que el US Doppler ofrece una panorámica altamente confiable del árbol portal y resulta también muy útil para el seguimiento.

En cuatro pacientes la presencia de TP fue demostrada por portografía indirecta mediante AngioTAC trifásica. La angiografía mostró obstrucción limitada a la vena porta en tres pacientes y extensión a la vena mesentérica superior y esplénica en uno. Se encontró patencia de las venas hepáticas, cava inferior y renal izquierda en todos los pacientes.

Resultados de la aplicación de las modalidades terapéuticas:

Tratamiento farmacológico: Los 35 pacientes de este grupo ya recibían tratamiento farmacológico al momento de la intervención aunque en 31 de ellos fue necesario reajustar la dosis de propranolol según el peso y la frecuencia cardiaca.

Esclerosis: La presencia de várices requirió de la aplicación de esclerosis endoscópica en todos los pacientes de este grupo. La efectividad de la misma fue del 71.4% y con un promedio de ocho sesiones por paciente.

Fallo de la esclerosis: En 10 de estos pacientes el tratamiento esclerosante no fue efectivo (28.6%). El fallo se dictaminó por persistencia de las várices después de más de 10 sesiones de

esclerosis. En tres pacientes se constató la asociación de várices gástricas, cuya localización imposibilitó realizar la escleroterapia por razones técnicas (Tabla 4).

Tabla 4. Resultado del tratamiento esclerosante.

Estado	No.	%
Efectivo	25	71.4
Fallido	10	28.6
Total	35	100

Fuente: Base de datos

La efectividad de la escleroterapia en este grupo estuvo por debajo del 85% descrito en la literatura, se asume que en relación con el estadio avanzado de la enfermedad.

Cirugía: Siete pacientes de este grupo ya habían recibido tratamiento quirúrgico antes de la intervención, la mayoría de forma urgente y no derivativa. Al realizar la evaluación correspondiente según los parámetros del protocolo aplicado y adoptar las medidas terapéuticas propuestas, otros 11 pacientes requirieron de cirugía electiva (31,4%), lo que unido a la elevada necesidad de escleroterapia de várices en este grupo de pacientes, evidenció la insuficiencia de las modalidades previamente aplicadas (Gráfico No.3).

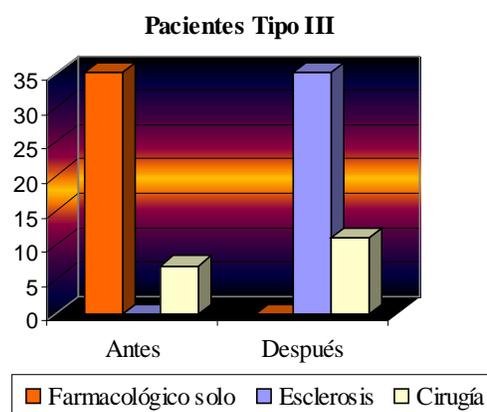


Gráfico 3. Modalidades terapéuticas aplicadas en pacientes Tipo III.

La indicación más frecuente de cirugía fue el fallo de la esclerosis (10 pacientes) evidenciado por repetidos episodios de SDA (promedio de tres anuales) y altas necesidades transfusionales (promedio de 3.4 anuales). Las várices gástricas y el hiperesplenismo por síndrome de Banti, constituyeron otras indicaciones de cirugía (Gráfico 4).

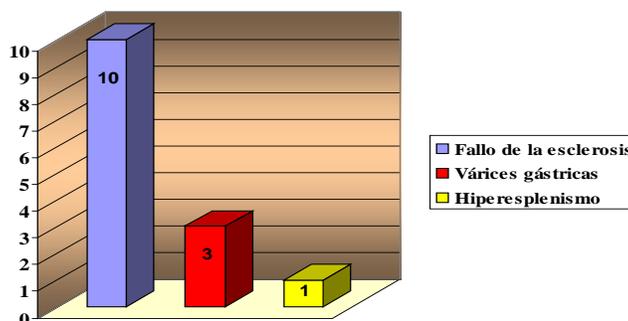


Gráfico 4. Indicaciones de tratamiento quirúrgico.

En la literatura revisada, las indicaciones quirúrgicas no están definidas de forma explícita, pero muchos autores consideran como principal indicación el fallo del tratamiento endoscópico, así como la presencia de várices gástricas o en intestino delgado, el sangrado recurrente y el hiperesplenismo severo con retardo del crecimiento^{71,72,88,89}. La técnica quirúrgica más empleada fue la espleno-renal latero-lateral en nueve pacientes (Tabla 5).

Tabla 5. Técnicas quirúrgicas empleadas

Técnica quirúrgica	No	%
Derivación espleno-renal latero-lateral	9	81,8
Derivación meso-portal de Rex	1	9,09
Esplenectomía con desvascularización	1	9,09
Total	11	100

Fuente: Registro primario

La cirugía se realizó con una modificación técnica consistente en la ligadura del extremo portal de la vena esplénica para impedir el paso retrógrado de sangre de la vena porta a la vena renal¹²⁶. De las técnicas quirúrgicas usadas en los niños, la derivación espleno-renal se ha considerado la piedra angular de las derivaciones selectivas^{76,79}. Esta técnica ha sido popularizada en pediatría por Mitra y colaboradores⁷⁹ quienes reportan su empleo en 104 pacientes con HTP no cirrótica, sin realizar esplenectomía, con un índice de funcionamiento anastomótico de un 87%.

La modificación que se propone persigue los mismos objetivos que la espleno-renal distal termino-lateral descrita por Warren⁷⁶ y popularizada por Mitra⁷⁹, con desconexión espleno-portal y devascularización gástrica; es decir, descomprimir selectivamente las varices esofágicas (circuito más conflictivo) a la vez que mantiene el flujo anterógrado para evitar la insuficiencia hepática. Al ligar el extremo portal de la vena esplénica se evita el paso retrógrado de sangre portal a la vena renal logrando disminuir con ello la posibilidad de encefalopatía postquirúrgica hepato-amoniacal. Por último, esta técnica es útil para tratar el hiperesplenismo ya que al utilizar una anastomosis latero-lateral logra una boca anastomótica más amplia y técnicamente más fácil de realizar, con un mayor flujo en dirección a la vena renal por el cierre del extremo portal de la vena esplénica, lo que podría teóricamente, reducir la posibilidad de bloqueo anastomótico¹²⁶.

En el estudio evolutivo de los pacientes derivados por esta técnica se demostró la permeabilidad de la derivación quirúrgica en el 100% de los casos, buen flujo venoso y adecuado calibre de los vasos anastomosados, así como una buena relación entre la permeabilidad de la derivación y la desaparición endoscópica de las várices.

Se practicó también una derivación meso-portal de Rex en un paciente con vena porta izquierda intra-hepática permeable y una esplenectomía con desvascularización, en un paciente con trombosis de la vena esplénica (Tabla 5).

Bambini y colaboradores⁸³ han obtenido buenos resultados con la derivación meso-portal sin complicaciones intraoperatorias, reducción de la estadía y no recurrencia del sangrado en un largo periodo de seguimiento, así como disminución significativa de la esplenomegalia y elevación de las cifras de leucocitos y plaquetas. Dasgupta y colaboradores¹¹⁰ también obtienen mejoría significativa de la trombocitopenia después de esta técnica pero no siempre desaparición de la esplenomegalia. Ates⁸⁷ y Gehrke¹²⁷ consiguen iguales resultados postoperatorios con la derivación meso-portal e incremento rápido y persistente de la velocidad del flujo y el diámetro de los vasos portales intrahepáticos con la evaluación Doppler en el postoperatorio inmediato. La autora coincide con estos autores que recomiendan que la técnica deba ser considerada dentro de las opciones quirúrgicas en pediatría y usada con mayor frecuencia, especialmente de forma temprana.

La esplenectomía debe reservarse para pacientes con trombosis esplénica e hiperesplenismo incontrolable tal como se realizó en la serie, y también es útil en aquellos en los que no sea técnicamente posible la derivación, o si se realiza parcialmente unida a desvascularización extensa en caso de que el personal que interviene esté poco entrenado en técnicas derivativas.

Eficiencia del tratamiento quirúrgico. Se encontró una disminución significativa del número de episodios de SDA y de las necesidades transfusionales anuales ($P < 0.05$) después de realizar el tratamiento quirúrgico. Se requirieron como promedio dos sesiones de esclerosis postquirúrgica por paciente, por persistencia de várices grado II o III, en todos los casos hipotensas. Este último resultado es cuestionado por los propios autores en lo relacionado a la

necesidad de realizar la esclerosis postquirúrgica en estos pacientes, dado que se observó que las várices estaban blandas, deslustradas y difíciles de puncionar lo que puso en duda la verdadera necesidad del tratamiento.

Las cifras de plaquetas aumentaron significativamente ($P < 0.05$) y no se registró persistencia post-quirúrgica de la trombocitopenia. El tamaño del bazo, sin embargo no sufrió disminución significativa ($P=0.06$) a pesar de la normalización de las cifras plaquetarias, con esplenomegalia persistente en todos los casos derivados. Esto parece ser secundario a la larga duración del hiperesplenismo y al hecho de que la baja resistencia del flujo favorece la descompresión selectiva del árbol venoso portal, más que del lecho esplénico. Orloff y colaboradores¹¹³ también refieren que en una serie de 200 pacientes se corrigió el hiperesplenismo en 127, pero ello no se correspondió con la disminución de la esplenomegalia después de la cirugía correctiva.

La evaluación por US Doppler en el periodo post-operatorio a corto y largo plazo demostró buena permeabilidad de la derivación realizada quirúrgicamente en todos los casos. Los datos sobre la evolución postoperatoria de los pacientes estudiados son similares a los reportados por otros autores que emplearon derivaciones^{18,79,83,87,110,113,128}, para quienes la trombosis de la anastomosis, las recidivas hemorrágicas y los episodios de encefalopatía también son raros.

El promedio de estadía postoperatoria fue de 7,4 días con un periodo de seguimiento medio de 28.8 meses (rango de 11-36 meses) durante el cuál los pacientes fueron sometidos a evaluaciones clínicas, hematológicas, endoscópicas y ultrasonográficas repetidas, de forma mensual por seis meses y luego anual por tres años. No hubo mortalidad quirúrgica ni se registró encefalopatía postoperatoria.

El papel decisivo en el resurgir de la cirugía ha estado dado por los considerables avances experimentados en el conocimiento de la fisiopatología y hemodinámica de la enfermedad y revelaciones sobre anomalías fisiológicas en el curso de la HTP que han venido a sumarse a favor del tratamiento quirúrgico. El mito de la autoderivación con el crecimiento ha dejado de serlo con la demostración, de que si no todos, la mayoría de los pacientes, aún autoderivados, continúan presentando repetidos episodios de sangrado durante la adolescencia y la juventud temprana, hasta que sucumben a un sangrado masivo, o son sometidos a cirugía derivativa.

A pesar de los avances y de la especificidad del diagnóstico preoperatorio, los centros asistenciales que enfrentan este tipo de cirugía, deben contar con cirujanos especialmente entrenados, que puedan actuar ante contingencias surgidas durante el acto quirúrgico y que dominen las diferentes variantes técnicas a utilizar en dependencia de la situación anatómica.

Pacientes tipo IV.

Se sometieron a este protocolo ocho pacientes Tipo III en el episodio de SDA agudo. Todos presentaban anemia y trombocitopenia y ninguno presentaba leucopenia, alteraciones del perfil hepato-renal ni antígeno de hepatitis B positivo.

El examen endoscópico demostró várices esofágicas sangrantes en todos los casos (Grado III-VI de Paquet). Se aplicaron los cuidados intensivos y el tratamiento farmacológico protocolizados. Cuatro pacientes recibieron esclerosis endoscópica de las várices con un 75% de efectividad; uno de ellos requirió ser derivado de urgencia por persistencia del sangrado después de tratamiento con sonda de balón y tres sesiones de esclerosis.

Los resultados de la aplicación de las modalidades diagnósticas y terapéuticas por grupos antes presentados se resumen a continuación en la tabla 6.

Tabla 6. Resultados de la aplicación de las modalidades diagnósticas y terapéuticas.

Pacientes	Tipo I	Tipo II	Tipo III	Tipo VI
<i>Número de pacientes</i>	10	7	35	8
<i>Alteraciones hematológicas</i>	No	Anemia-trombocitopenia 57,1% 14,2% pancitopenia.	Anemia-trombocitopenia 100% 17,1% pancitopenia.	Anemia-trombocitopenia 100%
<i>Alteraciones en US Doppler</i>	30% Trombosis portal	Trombosis portal y caída del flujo portal hepatópeto. 71,4% Esplenomegalia 100%	Trombosis portal y caída del flujo portal hepatópeto. 100% Esplenomegalia 100%	-
<i>Hallazgos endoscópicos positivos</i>	20% Várices esofágicas	85,7 % Várices esofágicas	74% várices III-IV 8,5% V. gástricas 34,2 % GPH	100% Várices III-VI sangrantes
<i>Estudio vascular</i>	-	-	11 EPG percutánea 100% positividad	-
<i>Tratamiento farmacológico</i>	No	100%	100%	-
<i>Esclerosis</i>	No	85,7% Efectividad 100 %	100% Efectividad 71,4%	100 % Efectividad 75%
<i>Cirugía</i>	No	No	11 (31,4%)	1

Fuente: Base de datos

Resultados del estudio comparativo. (Antes y después de la intervención)

El número de pacientes aumentó de 38 a 52, a expensas de la identificación de 14 casos nuevos, de ellos 10 pacientes de riesgo con síntomas o Tipo I (Gráfico 5).

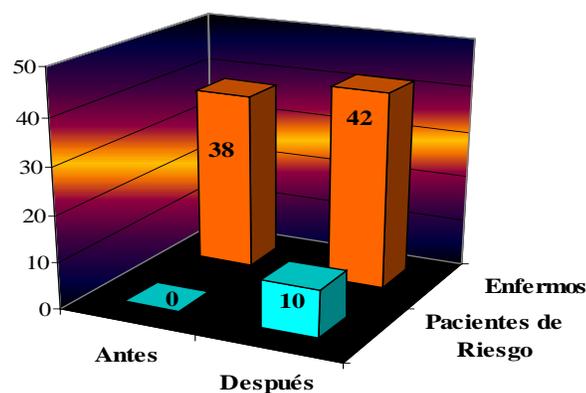


Gráfico 5. Número de pacientes conocidos antes y después de la intervención.

El promedio de edad al diagnóstico disminuyó de 11,1 a 3,7 años, resultado que fue estadísticamente significativo ($P= 0.05$). A partir de estos dos elementos se demuestra la utilidad del concepto de paciente de riesgo en identificar tempranamente los signos de enfermedad y actuar sobre ellos antes de que aparezcan las complicaciones.

Al comparar las formas de presentación de la enfermedad se encontró un predominio de la forma tardía antes de aplicar el protocolo (73,7% con SDA), lo cual cambió a las formas tempranas (71,4% esplenomegalia y circulación colateral) después de haberlo aplicado (tabla 7). Aunque en este caso el resultado de la comparación no tuvo significación estadística ($P= 0.06$) sí es de considerar significativo que con la aplicación del protocolo se realizó el diagnóstico en estadios más tempranos y la detección de formas clínicas menos graves.

Tabla 7. Forma de presentación de la enfermedad antes y después de aplicada la metodología.

Forma de presentación	Antes		Después	
	No.	%	No.	%
Temprana	10	26.3	10	71.4
Tardía	28	73.7	4	28.6
Total	38	100	14	100

Fuente: Registro primario

Aún en la literatura médica actual se recoge el SDA como forma común de presentación, pero esto debe considerarse un fracaso en el diagnóstico correcto de la HTP con antecedentes de cateterismo en los países que aspiren a tener un sistema de salud de avanzada.

El número de ingresos por año disminuyó significativamente ($P < 0.05$) desde 3,34 ingresos promedio anuales antes de la intervención a 0,92 después de la misma, lo cuál estuvo relacionado con la disminución estadísticamente significativa ($P < 0.05$) de la cantidad de episodios de SDA dado un promedio de 4,04 episodios antes de la intervención y 0.84 después de la aplicación de la escleroterapia y en algunos casos del tratamiento quirúrgico, una vez aplicadas las correcciones en el estadiamiento y modalidades de tratamiento requeridas.

Por iguales motivos los requerimientos transfusionales decayeron en el periodo post-intervención desde requerimientos Altos (promedio de 4,63 transfusiones por paciente al año) hasta Bajos (promedio de 0,45 transfusiones por paciente al año) después de ella, lo cuál tuvo significación estadística ($P < 0.05$).

Al comparar el estado de las modalidades diagnósticas se detectó una especificidad baja antes de aplicar la intervención pues el 70 % de los pacientes con diagnóstico ultrasonográfico habían sido evaluados por la técnica convencional, mientras que el 97,8 % de los pacientes se evaluó por US Doppler durante de la aplicación del protocolo, para una alta especificidad y confiabilidad diagnóstica en la serie.

El 80% de los pacientes requería evaluación endoscópica al momento de la intervención por haber presentado uno o más episodios de SDA, lo que se logró en el 100% de los pacientes después de aplicado el estudio.

Las modalidades de tratamiento mostraron franca tendencia hacia la esclerosis y la cirugía: en 41 de los 42 pacientes enfermos (Tipo II y III de la tipología empleada) que recibían como

única modalidad el tratamiento farmacológico al momento de la intervención, la aplicación del protocolo diagnóstico demostró la necesidad de añadir el tratamiento esclerosante, mientras que en 11 de ellos (tipo III) además fue necesario añadir la modalidad quirúrgica.

Esto demostró que la aplicación del protocolo permitió una clara definición de la modalidad de tratamiento requerida, incluyendo la definición de las indicaciones quirúrgicas y demostró que, a pesar de contarse con asistencia médica especializada, la carencia de un protocolo privaba a estos niños del tratamiento adecuado.

Si se considera que de los 10 pacientes de riesgo con síntomas incluidos en el estudio, tres mostraron evidencias de la enfermedad y requirieron de tratamiento farmacológico, del total de los 52 pacientes estudiados, 44 pacientes (84,6%) recibían una modalidad terapéutica insuficiente para el estadio en que presentaban la enfermedad al momento del estudio (Gráfico 6). Al ser evaluados y categorizados con la aplicación de la tipología y el protocolo propuestos estos pacientes pasaron a recibir la modalidad de tratamiento correspondiente.

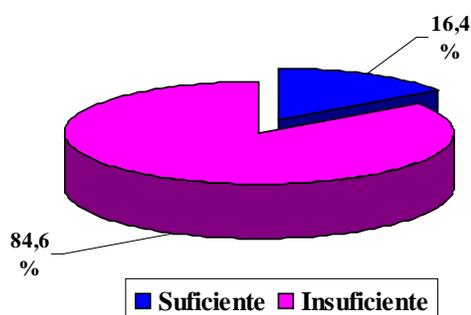


Gráfico 6. Suficiencia de las modalidades de tratamiento.

Los pacientes estudiados con HTP sin duda recibían una atención multidisciplinaria, pero como queda demostrado en este estudio la misma era insuficiente, ya que lo que se requiere es una atención interdisciplinaria donde el objeto de estudio (paciente con HTP) reciba de

manera holística y sistemática las acciones de un equipo médico de atención, el cuál deberá incluir en este caso gastroenterólogos endoscopistas, hepatólogos, intensivistas, pediatras, cirujanos pediátricos y médicos comunitarios, que actúen de manera coordinada según un protocolo bien definido de acciones médicas específicas.

3.3 Conclusiones del capítulo

1. La población estudiada fue predominante enferma, aunque se pudieron identificar pacientes de riesgo gracias a la nueva concepción etiológica de la enfermedad, con la que se lograron edades al diagnóstico y formas de presentación más tempranas.
2. Se demostró que la tipología propuesta tiene gran utilidad práctica y facilita adoptar una mejor conducta ante estos pacientes, al permitir la aplicación de modalidades de diagnóstico y tratamiento específicas.
3. Se demostró que el protocolo propuesto es aplicable, con buenos resultados, a los pacientes con HTP pre-hepática aún cuando no se usen las variantes de diagnóstico y tratamiento ideales, siendo posible su adaptación a escenarios de recursos limitados.
 - Se obtuvo mejoría en la efectividad diagnóstica.
 - Se aplicaron modalidades terapéuticas más eficaces.
 - Se demostró la utilidad práctica de las indicaciones quirúrgicas propuestas lo que permitió definir técnicas de acuerdo a la edad y a los hallazgos del mapeo vascular portal preoperatorio y mejorar la calidad de la intervención quirúrgica.
4. La aplicación de este protocolo demostró que la atención médica que se brindaba a estos pacientes resultaba insuficiente y que para lograr un control más efectivo de la enfermedad se requieren modelos de atención interdisciplinaria donde el objeto reciba de manera constante las acciones de un equipo de atención médica.

CONCLUSIONES GENERALES

1. Se introducen nuevos conceptos teóricos vitales en el conocimiento de la HTP pediátrica, que dan al traste con viejos paradigmas sobre su etiología y tratamiento al considerarla una afección sin cura efectiva a incluirla con peso propio entre las enfermedades crónicas de la infancia y que conducen a un nuevo enfoque de este síndrome, sobre la base de una atención integral y sistémica.
2. La introducción de la categoría de pacientes de riesgo y identificación de las diferentes etapas de la enfermedad, junto a la necesidad establecida teóricamente de individualizar la conducta diagnóstica y terapéutica, conducen a la implantación de una nueva tipología aplicable a estos pacientes en Cuba, que es de utilidad práctica para su clasificación y de lo cuál no existen antecedentes en el país.
3. El protocolo propuesto demostró ser efectivo y aplicable en escenarios de recursos limitados, al lograr que un mayor número de pacientes fuera atendido, a una edad significativamente más temprana y con un cuadro clínico correspondiente al inicio de la historia natural de la enfermedad, permitiendo mejorar la calidad de la atención que se le presta a los niños con HTP pre-hepática.
4. Se demostró la necesidad de introducir modelos de atención interdisciplinaria para lograr un control más efectivo de la enfermedad en el país, donde el objeto de estudio reciba de manera constante las acciones de un equipo de atención médica.
5. La hipótesis quedó demostrada y el problema científico considerablemente reducido.

RECOMENDACIONES

Recomendamos considerar a la HTP pediátrica dentro de las afecciones crónicas de la infancia y bajo los nuevos conceptos aportados en la presente investigación, la creación de un programa nacional de prevención, diagnóstico y tratamiento de esta afección en los niños en Cuba.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sigalet DL. Biliary tract disorders and Portal Hypertension. En: Ashcraft K W. Pediatric Surgery, 3ed. Philadelphia: W B Saunders Company; 2000. p.580-596.
2. Camarena Grande C. Hipertensión portal. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Hepatolog 2004; 244-251.
3. Mc Grogan PJ, Hodges S. Management and outcome of portal Hypertension in children. Current Pediatr 2001;11:90-95.
4. Schlesinger A, Braverman RM, DiPietro MA. Neonates and umbilical venous catheters: normal appearance, anomalous positions, complications, and potential aid to diagnosis. ARJ 2003;180:1147-1153.
5. Sahka SH, Rafeey M, Tarzamani MK. Portal venous thrombosis after umbilical vein catheterization. Indian J Gastroenterology 2007; 26:283-284.
6. Narang S, Roy J, Stevens TP, Butler-O'Hara M, Mullen CA, D'Angio CT. Risk factors for umbilical venous catheter-associated thrombosis in very low birth weight infants. Pediatr Blood Cancer 2009;52(1):75-9.
7. Valla DC, Condat B. Portal vein thrombosis in adults: pathophysiology, pathogenesis and management. J Hepatol 2000;32:865-871.
8. Sobhonslidsuk A, Reddy KR. Portal vein thrombosis: a concise review. Am J Gastroenterol 2002;97:535-541.
9. Trinchet Soler R. Estado actual de la Hipertensión portal pre-hepática en Cuba. Mesa redonda. 2do congreso internacional de cirugía pediátrica. La Habana, Cuba 2006. ISBN 959-0282-22-9.

10. Valdés Landaburo RV, Sánchez Pérez FJ, Fuentes Abreu AS, Armenteros García A, Rodríguez Monteagudo JL. Estudio clínico y sonográfico en niños con hipertensión portal. *Medicentro electrónica*, 2005;9(4):1-7.
11. López Masó I, Zaldívar Cordón Z, Labrada Maldonado A, Arenado Durán A, González Álvarez G. Comportamiento evolutivo de los pacientes diagnosticados con hipertensión portal en Holguín. 1992-2002. *Correo Científico Médico de Holguín* 2006;10(3).
12. Manzano Suárez J. Aplicación de las Guías de Buenas Prácticas de Hipertensión Portal en niños del territorio oriental. [Tesis]. Holguín:FCM “Mariana Grajales Cuello”;2007.
13. Altman RP. Portal Hypertension. En O’Neill J A, Rowe M I, Grosfeld J L, Fonkalsrud E W, Coran A G. *Pediatric Surgery*. St Louis: Mosby; 1998. p.1513-1524.
14. Karrer FM, Sartorelli KH, Lilly TR. Management of portal hypertension. En: Spitz L, Coran A G. *Operative Surgery. Pediatric Surgery*. 5ta ed. London: Chapman and Hall Medical Ed; 1995. p.535-550.
15. Leyva González O, Hidalgo Marrero Y, Trinchet Soler R, Trinchet Varela C. Estrategia para la prevención y diagnóstico precoz de la HTP en el niño causada por cateterismo umbilical. *Rev Electrónica “Ciencias Holguín” [Serie en Internet]*. 2008 [Citado 10 Mar 2008]; [Aprox 4 p.]. Disponible en: [http:// www.ciencias.holguín.cu](http://www.ciencias.holguín.cu)
16. Trinchet Soler R, Hidalgo Marrero Y, Marcano Sanz L, Villamil Martínez R. Diagnóstico y tratamiento de la hipertensión portal en el niño. *Guías de Buenas Prácticas Clínicas. Rev Cient Elect C Med Cienf [Serie en Internet]* 2005 [fecha de acceso 23 de Julio de 2007];3(5) Disponible en: <http://www.medisur.cfg.sld.cu>

17. de Franchis R. Natural History of Portal Hypertension. Impact of Etiological Treatment. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2006;36:14-15.
18. Sigalet DL, Mayer S, Blanchard H. Portal venous decompression with H-type mesocaval shunt using autologous vein graft: A North American experience. *J Pediatr Surg* 2001;36(1):12-18.
19. Shinohara T, Ando H, Watanabe Y, Seo T, Harada T, Kaneko K. Extrahepatic portal vein morphology in children with extrahepatic portal hypertension assessed by 3-dimensional computed tomographic portography: a new etiology of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 2006;41:812-816.
20. López Serrano P, Martín Scapa MA, Alemán Villanueva S, Vázquez M, Cid Gómez L. Hipertensión portal extrahepática: trombosis espleno-portal secundaria a déficit de proteína C. *An Med Interna* 2003;20: 473-476.
21. Janssen HL, Meinardi JR, Vleggaar FP, Van Uum SH, Haagsma EB, Van Der Meer FJ et al. Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood* 2000;96:2364-2368.
22. García-Pagán JC, Hernández-Guerra M. Trombosis portal. [Serie en Internet]. 2005 [Citado 13 Jun 2007]; [Aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.hepatonet.com>
23. Molina E, Reddy K. Portal hypertension. Noncirrhotic portal hypertension. *Clin Liver Dis* 2001;5(3):112-121.
24. Webster JM, Burroughs A, Riordan S . Review article: portal vein thrombosis new insights into aetiology and management. *Aliment Pharmacol Ther* 2005;21:1-9.

25. Janssen HL, Wijnhoud A, Haagsma EB, Van Uum SH , Van Nieuwkerk CM, Adang CM et al. Extrahepatic portal vein thrombosis: aetiology and determinants of survival. *Gut* 2001;49:720-724.
26. de Ville de Goyet J, Gibbs P, Clapuyt P, Reding R, Sokal E M, Otte J. Original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to late portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation: long-term results. *Transplantation* 1996;62(1):71-75.8
27. López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Frauca E, Hierro L, Camarena C et al. Hipertensión portal prehepática como complicación tardía del trasplante hepático pediátrico. *Cir Pediatr* 2001;14:135-138.
28. Brink J, Brown A K, Palmer B A, Moir C, Rodeberg D R. Portal Vein Thrombosis After Laparoscopy-Assisted Splenectomy and Cholecystectomy. *J Pediatr Surg* 2003;38:644-647.
29. Suchy FJ. Portal hypertension and varices. En: R E Behrman, R M Kliegman, H B Jonson, editors. *Textbook of pediatrics*, 16 ed. Saunders:Philadelphia;2000. p.1225-1227.
30. Sadler T W. Sistema venoso portal. En Langman: *Embriología Médica con orientación clínica*. 9ª ed, Editorial Médica Panamericana;2006.p.1373-5.
31. Senderos Aguirre B, García Sanz M, Casanova Morcillo A. Trombosis de la vena porta, revisión de la enfermedad a propósito de dos casos. *Anales de Pediatría* 2001;55(6):565-568.
32. O'Gorman CS. Insertion of umbilical arterial and venous catheters. *Ir Med J* 2005;98(5):151-3.

33. Kim J H, Lee Y S, Kim S H, Lee S K, Lim M K, Kim H S. Does umbilical vein catheterization lead to portal venous thrombosis? Prospective US evaluation in 100 neonates. *Radiology* 2001;219:645-50.
34. Morag I, Epelman M, Daneman A, Moineddin R, Parvez B, Shechter T. Portal vein thrombosis in the neonate: risk factors, course, and outcome. *J Pediatr* 2006;148:735-9.
35. Schettino G, Fagundes E, Roquete M, Ferreira A, Penna F. Portal vein thrombosis in children and adolescents. *Jornal de Pediatria* 2006;82(3):171-8
36. Sethi SK, Dewan P, Faridi MM, Aggarwal A, Upreti L. Liver abscess, portal vein thrombosis and cavernoma formation following umbilical vein catheterisation in two neonates. *Trop Gastroenterol* 2007;28(2):79-80.
37. Zayas Díaz MA, Elejalde Aguiar HC, Pérez Díaz LA. Síndrome de Banti. *Rev Cien Med* 2001;7(1):2-7.
38. Piaggio Blanco RA, Paseyro P. Esplenomegalias crónicas. [Serie en Internet]. 2007 [Citado 3 Ene 2009]; [Aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.smu.org.uy/publicaciones/libros/historicos/lh/parte2/p2-cap7.pdf>
39. Garg MK, Lal A; Bapuraj RJ. Congenital Hepatoportal Arteriovenous Fistula Leading to Segmental Portal Hypertension and Splenic Vein Thrombosis. *J Pediatr Gastr Nutr* 2007;45(2):265-267.
40. Gonzáles Vargas K. Incidencia del cateterismo umbilical en neonatos. Holguín 2004–2007. [Tesis]. Holguín:FCM “Mariana Grajales Cuello”;2008
41. Reyes J, Mazariegos GV, Bueno J. The role of portosystemic shunting in children in the transplant era. *J Pediatr Surg* 1999;34:117-122.

42. Villa-García Lepiani M, Poggi Machuca L, Wong Pujada P. Hígado 19.2. Hipertensión portal. [Serie en Internet]. 2005 [Citado 12 May 2007]; [Aprox. 3 p.]. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/Medicina/cirugia/tomo_i/Cap_19-2
43. Ho JK, Mahmoudi N, Al-Ali J, Yoshida EM, Byrne MF. Duodenal Varices: A Rare Manifestation of Portal Hypertension. *The Internet J Gastroenterol* 2007;5(1):214-219.
44. Garrido A, Velayos B, Barrios C R, Pons F, Fernández J. Programa anual 2001-2002 de formación continuada para médicos de atención primaria. Cirrosis hepática. Hipertensión portal [Serie en Internet]. 2001 [Citado 12 May 2007]; [Aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.medynet.com/elmedico/aula2001/tema6/cirrosis2.htm>.
45. Méndez Catasús R. Estado actual del tratamiento del sangramiento por várices esófago-gástricas variante para países con pocos recursos o en vías de desarrollo. [Serie en Internet]. 2006 [Citado 12 Abr 2007]; [Aprox. 11 p.]. Disponible en: <http://www.sld.cu/uvs/cirured/temas.php>.
46. Fisiopatología de la Hipertensión Portal. Sitios de desarrollo de circulación colateral. [Serie en Internet]. 2005 [Citado 12 May 2007]; [Aprox. 6 p.]. Disponible en: http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/Guias/DHC/paginas/dhc_7915
47. Wolff M, Hirner A. Current state of porto systemic shunt surgery. *Langenbecks Arch Surg* 2003;388(3):141-9.
48. Henderson JM, Yang Y. Is There Still a Role for Surgery in Bleeding Portal Hypertension?. *Natl Clin Pract Gastroenterol Hepatol* 2005;2(6):246-247.
49. Podestá S. Hipertensión portal y encefalopatía. [Serie en Internet]. 2005 [Citado de 12 Abr 2007]; [Aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.medmayor.cl/apuntes/apuntes/gastroentereologia/15htpyencefalopatia2.ppt>

50. Velasco Díaz V, Vázquez Delgado IM, Loria Castellanos J, Gutiérrez Luna R, Gómez Alaniz V, Hernández Hernández J et al. Consenso Nacional del Manejo Integral de la Hipertensión Portal Hemorrágica en Urgencias. *Rev Mex Med de Urgencias* 2002;1(1):12-23.
51. Andrade Zambrano T. Hipertensión Portal. En: Sánchez Sabando J. Libro de Texto de Cirugía. 1ra Ed. Ecuador:Ed Med Ecuador; 2002. p.449-468.
52. Kanwar V S, Hioe W. Splenomegaly. *Emedicine* [Serie en Internet]. 2006 [Citado 8 Sept 2007];4(3) [Aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.emedicine.com/ped/topic2139.htm>.
53. Archimandritis A, Zonios D, Karadima D, Vlachoyiannopoulos P, Kiriaki D, Hatzis G. Gross chylous ascites in cirrhosis with massive portal vein thrombosis: diagnostic value of lymphoscintigraphy. A case report and review of the literature. *Eur J Gastroen Hepat* 2003;15:81-85.
54. Naeije R. Hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension. *Swiss Med Wkly* 2003;22;133(11-12):163-9.
55. Rajwal SR, Davison SM, Prasad R, Brownlee K, McClean P. Successful liver retransplantation for recurrent hepatopulmonary syndrome. *Pediatr Transplant* 2007;11(8):927-930.
56. Singh S, Chowdhury V, Gyanchand A A. Hepatopulmonary Syndrome. *The Internet J of Radiol* [Serie en Internet] 2007 [citado 26 Ene 2008];5(2) [Aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://search.ebscohost.com/login.aspxdirect>

57. Gupta N, Abramowsky C, Pillen T, Redd D, Fasola C, Heffron H et al. Pediatric hepatopulmonary syndrome is seen with polysplenia/interrupted inferior vena cava and without cirrhosis. *Liver Transplant* 2007;13(5):680-686.
58. Chiu B, Superina R. Encephalopathy caused by a splenorenal shunt can be reversed by performing a mesenteric-to-left portal vein bypass. *J Pediatr Surg* 2006;41(6):1177-9.
59. Mack C L, Zelko F A, Lokar J, Superina R, Alonso E M. Surgically Restoring Portal Blood Flow to the Liver in Children With Primary Extrahepatic Portal Vein Thrombosis Improves Fluid Neurocognitive Ability. *Pediatrics* 2006;117(3):405-412.
60. Preble RB. Conclusions based on sixty cases of fatal gastrointestinal hemorrhage due to cirrhosis of the liver. *Am J Med Sci* 1900;119-263
61. Rollan A. Varices gástricas y gastropatía de la hipertensión portal: Fisiopatología, clínica y tratamiento. *Gastr Latinoam* 2006;17(2):201-210.
62. García N, Sanyal A. Portal hypertensive gastropathy and gastric antral vascular ectasia. *Curr Treat Options Gastroenterol* 2001;4:163-71.
63. Burak KW, Lee SS. Portal hypertensive gastropathy and gastric antral vascular ectasia (GAVE) síndrome. *Gut* 2001;49:866-872
64. Noble Lugo A, Rodríguez Vanegas G, López Acosta ME, González-Angulo Rocha A, de la Mora Levy G, Fournier Montemayor FJ et al. Impacto de la ligadura variceal sobre la prevalencia de gastropatía portal hipertensiva en pacientes con várices esofágicas. *An Med* 2002;47(4):202-205.
65. Gibson JB, Johnston GW, Fulton TT, Rodgers HW. Extrahepatic portal venous obstruction. *Brit J Surg* 1965; 52:129-39.

66. Dhiman RK, Behera A, Chawla Y, Dilawari JB, Suri S. Portal hypertensive biliopathy: Nomenclature, aetiopathogenesis, diagnosis and management. [Serie en Internet] 2006 [citado 10 Jul 2007] [Aprox. 6 p.]. Disponible en <http://gut.bmj.com/cgi/content/abstract/gut.2006.103606v1>
67. Mack CL, Superina RA , Whittington F. Surgical restoration of portal blood flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatr* 2003;142(2):126-131.
68. Nawaz Khan A, Macdonald S, Sheen J, Tam Ch, Sherlock D. Portal Vein Thrombosis. E medicine from Web MD. [Serie en Internet]. 2007 [Citado 26 Jul 2008]; [Aprox. 7p.]. Disponible en : <http://www.emedicine.com/RADIO/topic870.htm>
69. Berrocal T, Prieto C, Cortés P, Rodríguez R, Pastor I. Utilidad del Doppler color y pulsado en la valoración de los shunts portosistémicos quirúrgicos en la edad pediátrica. *Radiology* 2003;45(2):59-66.
70. Brú Saumell C. Utilidad de la Ecografía en el estudio de la hipertensión portal y en la evaluación de la respuesta terapéutica. *Rev Esp Ecografía Dig* 2000;2(2):32-34.
71. Henderson JM, Nagle A, Curtas S, Geisinger M, Barnes D. Surgical shunts and TIPS for variceal decompression in the 1990s. *Surgery* 2000;128(4):540-7.
72. Marulanda V, Lizarazo O. Hipertensión portal de origen no cirrótico: presentación de caso clínico. *Rev Col Gastroenterol* [Serie en internet]. 2008 [citado 21 Ene 2010];23(4) [aprox. 7p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120
73. Eck N V. On the question of ligature the portal vein. *Voen Med J* 1877;130:1
74. Vidal E. Traitment chirurgical des ascites. *Tresse med* 1903;11.

75. Botha JF, Campos BD, Grant WJ. A New Review of Portosystemic Shunts in Children: A 15-year Experience. *J Am Coll Surg* 2004;199:179-185.
76. Warren WD, Zeppa R, Foman JJ. Selectives transesplenic decompression of esophageal varices by distal splenorenal shunt. *Ann Surg* 1967;166:437-452.
77. Innocenti F. El rol del cirujano en hipertensión portal. *Gastr Latinoam* 2007;18(1): 93-97.
78. Rao KLN, Goyal A, Menon P, Thapa BR, Narasimhan KL, Chowdhary SK et al. Extrahepatic portal hypertension in children: observations on three surgical procedures. *Pediatr Surg Int.* 2004;20:679-84.
79. Mitra SK, Rao KL, Narasimhan KL, Dilawar JB, Batra YK, Chawla Y. Side to side lienorenal shunt without splenectomy in non-cirrhotic portal hypertension in children. *J Pediatr Surg* 1993;28(3):398-402.
80. Goyal N, Singhal D, Gupta D, Soin AS, Nundy S. Transabdominal gastroesophageal devascularization without transection for bleeding varices: Results and indicators of prognosis. *J Gastroenterol and Hepatol* 2007;22:47-50.
81. Taylor MD, Genuit T, Napolitano LM. Overwhelming postsplenectomy sepsis and trauma: time to consider revaccination? *J Trauma* 2005;9(6):1482-1485.
82. Cruz-Álvarez I, Martínez E, del Canto de la Rosa J. Técnica quirúrgica no derivativa para la hipertensión portal en niños. Informe de casos. *Colombia Médica* 2005; 36(3):15-18.
83. Bambini DA, Superina R, Almond PS. Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 2000; 35:13-18.

84. Superina RA, Shneider B, Emre S. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. *Pediatric Transplantation* 2006;10(8):908-913.
85. Fritz S, Hackert T, Schmidt J, Kraus T, Büchler M W, Werner J. Mesocaval stenting for therapy of portal hypertension after orthotopic liver transplantation. *Transplant Int* 2006;19(11):937-940.
86. Stringer M. D. Improved body mass index after mesenterico-portal bypass. *Pediatr Surg Int* 2007;23:539-543.
87. Ates O, Hakgu G I, Olguner M, Akgu F M. Extrahepatic Portal Hypertension Treated by Anastomosing Inferior Mesenteric Vein to Left Portal Vein at Rex Recessus. *J Pediatric* 2003;38(10):10-11.
88. Palavecino M, Fernández D, de Santibáñez E. Manejo de la hipertensión portal en la era del trasplante hepático. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2006;36:3.
89. Migliazza L, Lopez Santa Maria M, Murcia J, Gámez M, Clavijo J, Camarena C et al. Long- term survival expectancy after liver transplantation in children. *J Ped Surg* 2000; 35(1):17-21.
90. Lebrec D. Medical Decompressive Therapy for Prophylaxis of Rebleeding. *Digestion* 1998;59:48-49.
91. Lazo O, Sagaró E, Reyes García E. Tratamiento endoscópico, farmacológico y radiológico de la hipertensión portal. *Salud U/S* 2001;33:72-76.
92. Rockey DC. Pharmacologic therapy for gastrointestinal bleeding due to portal hypertension and esophageal varices. *Current Gastroenterology Reports* 2006;8(1):7-13.

93. Bosch J, Abraldes JG, Berzigotti A, Garcia-Pagan JC. Portal hypertension and gastrointestinal bleeding. *Semin Liver Dis* 2008;28(1):3-25.
94. O'Neill Jr J A. Portal hipertensión. En O'Neill J A, Grosfeld J L, Coran A G, Caldamone A A. *Principles of Pediatric Surgery* St Louis: Mosby;2003. p.637-644.
95. Crafoord C, Frenckner P. New surgical treatment of varicous veins of the esophagus. *Acta Otolaryngol* 17 1939; 27:422-429.
96. Fearon B, Sass-Kortsak A. The management of esophageal varices in children by injection of sclerosing agents. *Ann Otol Rhinol Laringol* 1959; 68:908-915.
97. Terblanche J, Northover JMA. A prospective controlled trial sclerotherapy in the long term esophageal variceal bleeding. *Surg Gynecol Obstet* 1979; 148:323-33.
98. Mitsunaga T, Yoshida H, Kouchi K, Hishiki T, Saito T, Yamada S et al. Pediatric gastroesophageal varices: treatment strategy and long-term results. *J Pediatr Surg* 2006;41:1980-1983.
99. Nawaz Khan A, Macdonald S, Ali M, Sherlock D. Portal Hypertension: esophageal varices. *E medicine from Web MD*. [Serie en Internet]. 2007 [Citado 26 Jul 2008]; [Aprox. 11 p.]. Disponible en: <http://www.emedicine.com/RADIO/topic570.htm>
100. Toubia N, Sanyal AJ. Portal hypertension and variceal hemorrhage. *Med Clin North Am* 2008;(3):551-74.
101. Yesildag E, Emir H, Tekant G, Sarimurat N, Bozkurt P, Yeker Y et al. Esophageal Variceal Bleeding Secondary to Portal Hypertension: Endoscopic Sclerotherapy as the First-Step Treatment. *J Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques* 2002;12(3):199-202.

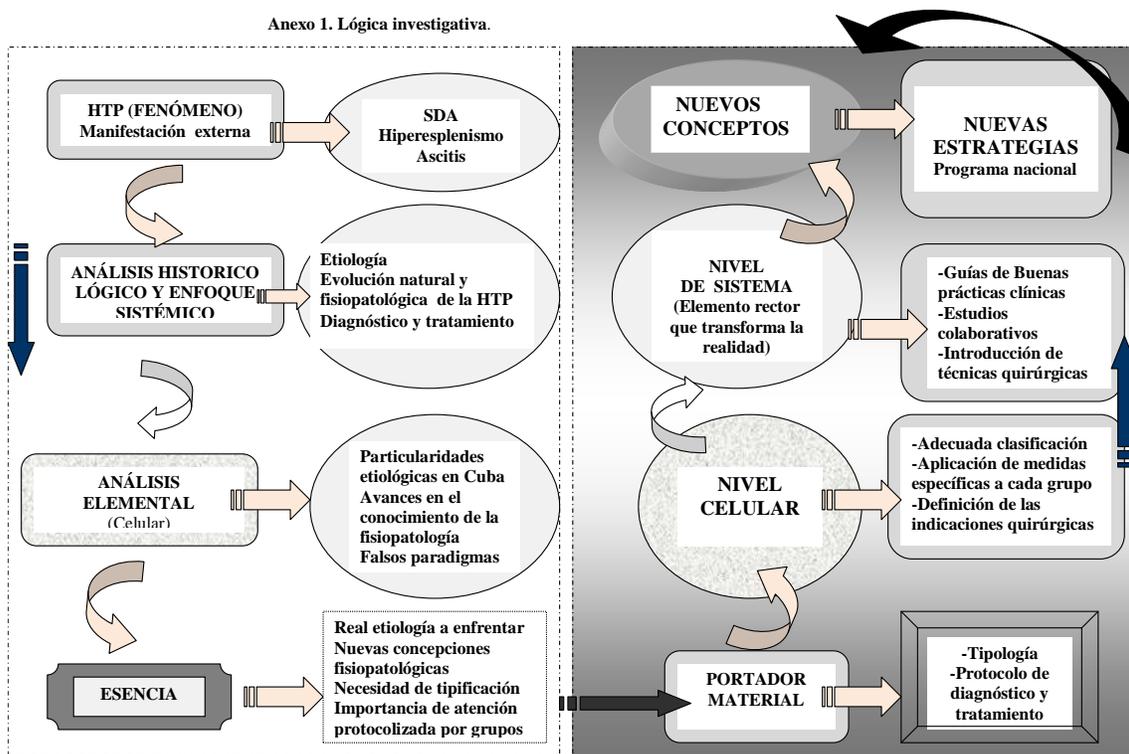
102. Itha S, Yachha SK. Endoscopic Outcome Beyond Esophageal Variceal Eradication in Children with Extrahepatic Portal Venous Obstruction. *J Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2006;42(2):196-200.
103. Superina RA, Alonso EM. Medical and Surgical Management of Portal Hypertension in Children. *Current Treatment Options in Gastroenterology* 2006;9(5):432-43.
104. McKiernan PJ, Beath SV, Davison SM. A Prospective Study of Endoscopic Esophageal Variceal Ligation Using a Multiband Ligator. *J Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2002;34(2):07-211.
105. Thabut D, Bernard-Chabert B. Management of acute bleeding from portal hypertension. *Best Practice & Research Clinical Gastroenterol* 2007;21(1):19-29.
106. Fasulakis S, Rerksupphol S, Hardikar W, Vrazas J, Brooks M. Alternative technique for transjugular intrahepatic portosystemic shunt in a young child. *Australasian Radiology* 2006;50: 447-450.
107. de Ville De Goyet J, Alberti D, Clapuyt P. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: A new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 1998; 33:597-601.
108. Chiu B, Pillai SB, Sandler AD, Superina RA. Experience with alternate sources of venous inflow in the meso-Rex bypass operation: the coronary and splenic veins. *J Pediatr Surg* 2007;42(7):1199-1202.
109. de Ville De Goyet J, Alberti D, Falchetti D. Treatment of extrahepatic portal hypertension in children by mesenteric-to-left portal vein bypass: A new physiological procedure. *Eur J Surg* 1999;165:777-781.

110. Dasgupta R, Roberts E, Superina RA, Kim PC. Effectiveness of Rex shunt in the treatment of portal hypertension. *J Pediatr Surg* 2006;41:108-112.
111. Fuchs J, Warmann S, Kardorff R, Rosenthal H, Rodeck B, Ure B et al. Mesenterico-left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis: a unique curative approach. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;36(2):213-6.
112. Ateş O, Hakgüder G, Olguner M, Seçil M, Karaca I, Akgür FM. Mesenterico left portal bypass for variceal bleeding owing to extrahepatic portal hypertension caused by portal vein thrombosis. *Pediatr Surg* 2006;41(7):1259-1263.
113. Orloff MJ, Orloff MS, Girard B, Orloff SL. Bleeding Esophagogastric Varices from Extrahepatic Portal Hypertension: 40 Years' Experience with Portal-Systemic Shunt. *J Am Coll Surg* 2002;194:717-730.
114. Henderson JM, Boyer TD, Kutner MH. Distal splenorenal shunt versus transjugular intrahepatic portal systematic shunt for variceal bleeding: a randomized trial. *Gastroenterol* 2006;130(6):1643-1651.
115. Henderson JM. Portal hypertension. En: *Gastrointestinal Surgery*. Cap 12. [Serie en Internet]. 2006 [Citado 24 Jul 2007]; [Aprox. 4p.]. Disponible en <http://www.elsevier-international.com/e-books/pdf/8.pdf>
116. Kato T, Romero R, Koutouby R, Mittal NK, Thompson J F, Schleien Ch L et al. Portosystemic Shunting in Children During the Era of Endoscopic Therapy: Improved Postoperative Growth Parameters. *J Pediatr Gastroenterol & Nutrit* 2000;30(4):419-424.
117. Bosch J, Abraldes J G, Groszmann R. Current management of portal hypertension. *J Hepatol* 2003;38(1):54-68.

118. Gauthier F. Recent concepts regarding extra-hepatic portal hypertension. *Sem Pediatr Surg* 2005;14(4):216-25.
119. Bismuth H. Hipertensión portal en niños. En: L H Blungart. *Surgery of the liver and biliary tract*. 2da Ed. Buenos Aires:Ed Panamericana;1990.p.1651-1657.
120. Zhonghua Y. Percutaneous transhepatic varices embolization with cyanoacrylate in the treatment of varices. *Chin Med J (Engl)* 2007;87(48):3389-93.
121. Razumovskii A, Rachkov VE, Feoktistova EV, Galibin IE, Paramonova SV. Portal Hypertension in children: Current aspects of portal-systemic bypass. *Khirurgiia (Mosk)* 2007;(9):41-5.
122. Bravo M, Arrieta J. El método Delphi. Su implementación en una estrategia didáctica. [Serie en Internet]. *Revista Iberoamericana de Educación*. 2002 [Citado 6 Dic 2008]; [Aprox. 15 p.] Disponible en: <http://www.rioei.org/deloslectores/804Bravo.PDF>
123. González Almaguer A. El método Delphi y el procesamiento estadístico de los datos obtenidos de la consulta a los expertos. [Serie en Internet]. 2004 [Citado 6 Dic 2008]; [Aprox. 8 p.] Disponible en: <http://www.davinci22.tach.ula.ve/documents/vermig/articuloconautores.doc>
124. Paquet KJ, Lazar A. Current therapeutic strategy in bleeding esophageal varices in babies and children and long-term results of endoscopic paravariceal sclerotherapy over twenty-years. *Eur J Pediatr Surg* 1994;18:251-258.
125. Alagille D, Carlier JC, Chiva M. Long-term neuropsychological outcome in children undergoing portal-systemic shunts for portal vein obstruction without liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986;5:861-6.

126. Marcano LE, Siax G, Trinchet R, Villamil R, Hidalgo Y. Derivación esplenorrenal laterolateral selectiva modificada en niños con hipertensión portal prehepática. *Cir Esp* 2003;73(4):223-6.
127. Gehrke I, John P, Blundell J, Pearson L, Williams A, de Ville de Goyet J. Meso-Portal Bypass in Children With Portal Vein Thrombosis: Rapid Increase of the Intrahepatic Portal Venous Flow After Direct Portal Hepatic Reperfusion. *J Pediatr Surg* 2003;38:1137-1140.
128. Molleston JP. A New Review of Portosystemic Shunts in Children. *J Pediatr Gastr Nutr* 2005;40(2):237-238.

Anexo 1. Lógica investigativa.



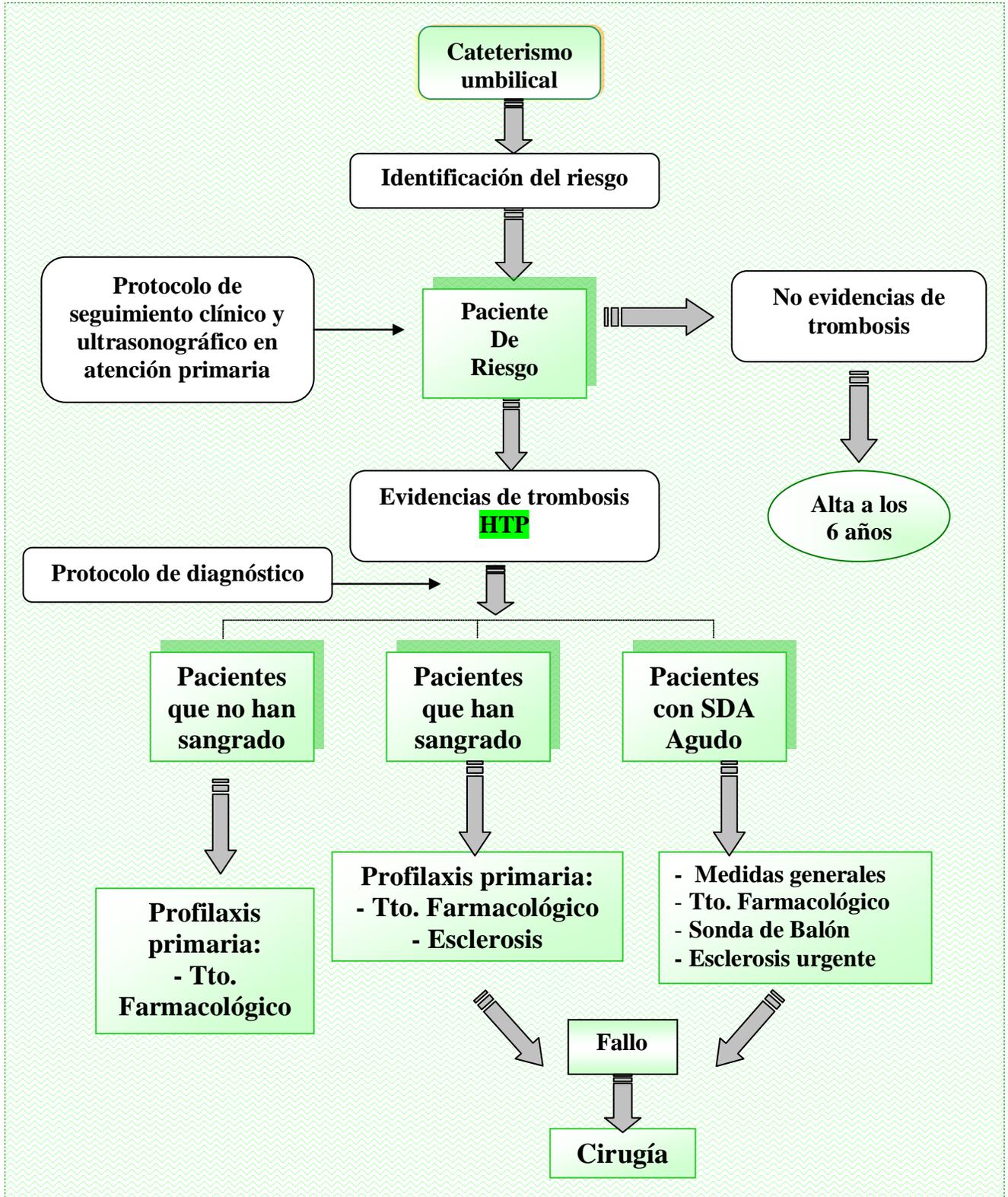
Anexo 2. Ventajas y desventajas de las modalidades de diagnóstico y tratamiento en HTP pre-hepática.

Método de diagnóstico	Ventajas	Desventajas
Esplenoportografía	Buena definición de la anatomía del sistema esplenoportal y sus colaterales.	Riesgo de producir lesión esplénica y sangrado intrabdominal grave.
Portografía arterial computarizada o angioTAC Angio-resonancia magnética	Altísima calidad y resolución de la imagen del árbol portal y sus colaterales. Disminución de los requerimientos de contraste. Alta definición del sitio de obstrucción portal.	Alto costo (tecnología digital de punta no disponible en hospitales provinciales).
Ecografía doppler pulsada	Es inocua, de bajo costo y alta seguridad diagnóstica. Proporciona información cualitativa sólida y reproducible y una valoración cuantitativa del flujo sanguíneo de gran valor diagnóstico.	Alto costo (tecnología digital de punta no disponible en hospitales provinciales).
Esofagograma de bario	Es de fácil realización y bajo costo.	Ofrece una imagen indirecta de la existencia de las vórices.
Endoscopia digestiva alta	Alta confiabilidad porque facilita la visualización directa, tamaño, grado de tortuosidad y extensión proximal de las vórices esofágicas. Permite realizar tratamiento.	Requiere anestesia en pacientes pequeños.
Gradiente de presión portal	Confirma la hipertensión del circuito. Es de utilidad para comprobar la eficacia de la derivación establecida quirúrgicamente.	Si se hace de forma indirecta midiendo la presión esplénica puede acarrear hemorragia intrabdominal. (Es invasiva)

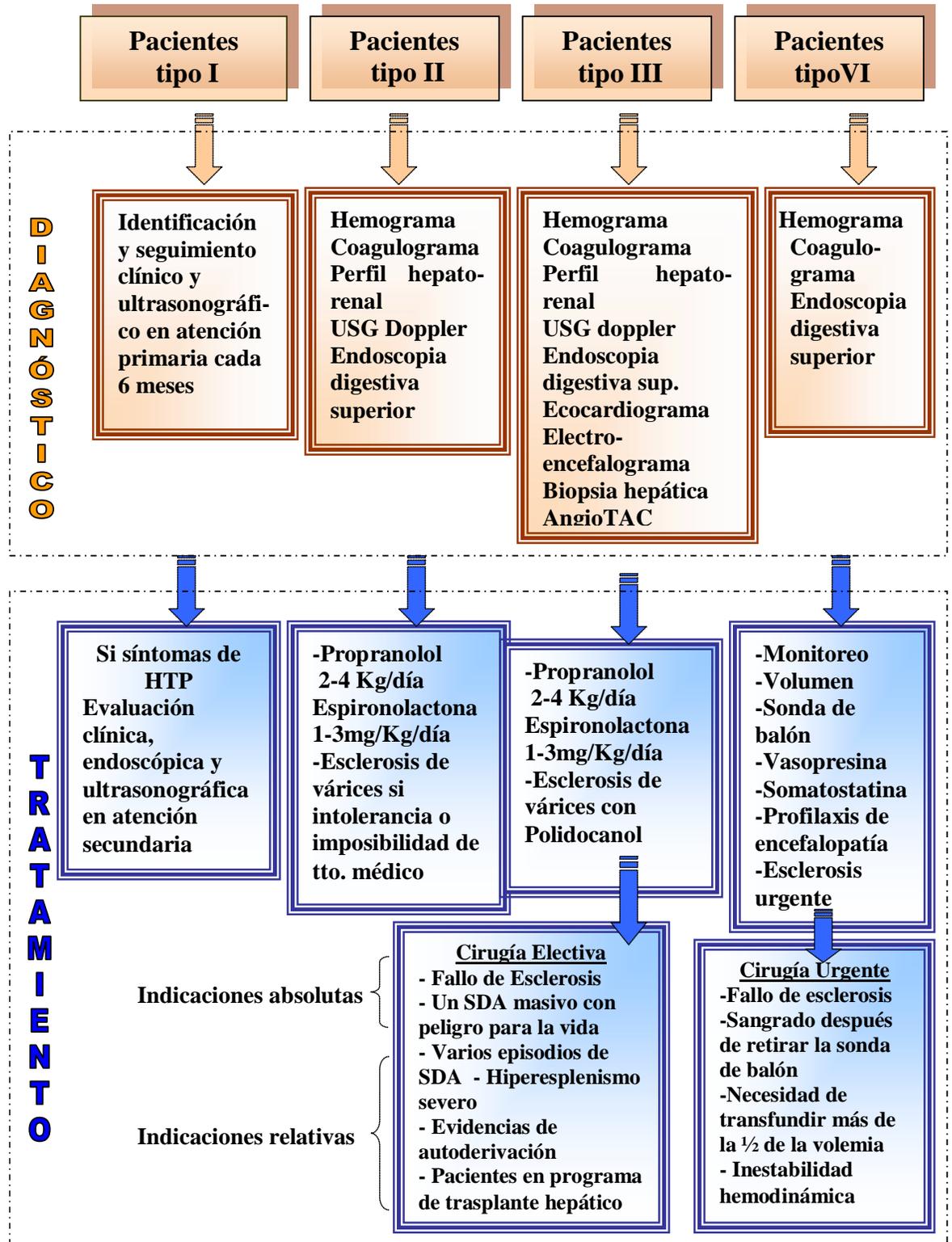
Método de tratamiento	Ventajas	Desventajas
Farmacológico	Reducción significativa de la presión portal y del riesgo de recurrencia de SDA.	No trata la causa (es un método paliativo).
Esclerosis endoscópica de las várices	Alta efectividad para lograr la desaparición de las várices esofágicas de forma electiva como en el episodio de sangrado agudo.	Se requieren repetidos intentos de esclerosis con un índice de re-sangrado mayor del 50% debido a la persistencia de la enfermedad de base(es un método paliativo). 10 a 30% de complicaciones.
Ligadura endoscópica de las várices	Mayor efectividad que la esclerosis en el SDA y menor índice de complicaciones.	No trata la causa (es un método paliativo).
Cirugía	La cirugía derivativa es la única opción definitiva para vencer el obstáculo portal, pero solo en la variante porto-portal (Rex) se puede restablecer el flujo hepático conservando la fisiología del sistema.	Las derivaciones totales producen encefalopatía porto-sistémica. Las derivaciones parciales descomprimen solo el circuito afectado. Las intervenciones no derivativas son paliativas y brindan un alivio temporal a la hipertensión del circuito afectado.
TIPS	Supera las desventajas de la laparotomía Es de fácil realización pues se trata de un abordaje endovascular que no altera la anatomía del hilio hepático y no compromete el trasplante.	Esta opción solo es considerada una terapia temporal en caso de HTP hepática con SDA intratables en espera de trasplante hepático. Es de escasa aplicación en los niños. Tiene alto índice de trombosis y tasas de estenosis mayores del 50% y hasta un 30% de recurrencia de la encefalopatía.
Trasplante hepático	El trasplante no sólo trata las consecuencias del síndrome, sino también la enfermedad subyacente.	No es de gran aplicación en HTP pre-hepática donde se conserva función normal del hígado.

Anexo 3

Algoritmo para la conducta a seguir ante pacientes con riesgo de HTP Pre-hepática



Anexo 4
Protocolo de diagnóstico y tratamiento para la HTP pre-hepática pediátrica



Anexo 5

Método Delphi. Determinación de la competencia de los expertos.

ENCUESTA DE AUTODETERMINACIÓN DE LA COMPETENCIA DEL EXPERTO.

Estimado profesor: como parte de una investigación doctoral se requiere de su amable colaboración. Usted ha sido seleccionado como posible experto para ser consultado respecto a los aspectos más importantes que se quieren incluir en la elaboración de un protocolo para el diagnóstico y tratamiento de la HTP pre-hepática en niños en Cuba. Las preguntas que se realizarán no tienen fin evaluativo y sus respuestas serán de carácter anónimo.

Datos profesionales.

Institución a la que pertenece:

Calificación profesional, grado científico o académico:

Especialista	Master	Doctor en Ciencias
--------------	--------	--------------------

Categoría docente:

Instructor	Asistente	Auxiliar	Titular
------------	-----------	----------	---------

Años de experiencia en el cargo:

Años de experiencia docente y/o en la investigación:

Jefe de proyecto investigativo: Si () No ()

1. Necesitamos, antes de realizarle la consulta correspondiente, que usted defina su competencia en este tema, a los efectos de reforzar la validez del resultado de la consulta que realizaremos. Por esta razón le rogamos que marque con una X, en la tabla siguiente, el valor que se corresponde con el grado de conocimientos que usted posee sobre el tema. Considere que la escala que le presentamos es ascendente desde 0 hasta 10.

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

2. Realice una auto valoración del grado de influencia que cada una de las fuentes que le presentamos a continuación ha tenido en su conocimiento y criterio sobre el tema (Hipertensión portal pre-hepática pediátrica). Para ello marque con una cruz (X), según corresponda, en **A** (alto), **M** (medio) o **B** (bajo).

Fuentes de argumentación.	Grado de influencia de cada una de las fuentes.		
	A (alto)	M (medio)	B (bajo)
Análisis teóricos realizados por usted.			
Su experiencia obtenida.			
Trabajo de autores nacionales.			
Trabajo de autores extranjeros.			
Su propio conocimiento del estado del problema en el extranjero.			
Su intuición.			

CONSULTA

Primera propuesta:

A continuación le presentamos los aspectos que se desean consultar respecto a la relevancia de los aspectos tenidos en cuenta en el protocolo para el diagnóstico y tratamiento de la HTP pre-hepática en niños. Marque con una X su criterio teniendo en cuenta la siguiente escala:

MR: Muy relevante. **BR:** Bastante relevante. **R:** Relevante.

PR: Poco relevante **NR:** No relevante.

Aspectos a evaluar		EVALUACIÓN				
		Marque una categoría				
		MR	BR	R	PR	NR
1	Pertinencia de considerar las particularidades etiológicas y clínicas de la enfermedad en niños en Cuba.					
2	Reconocimiento de las modificaciones fisiopatológicas que tienen lugar en el curso de la obstrucción portal pre-hepática					
3	Introducción del concepto de paciente de riesgo					
4	Nueva tipología de los hipertensos portales pre-hepáticos en pediatría					
5	Reconocimiento de la crisis los paradigmas de diagnóstico y tratamiento de la enfermedad en los niños					
6	Aplicación de modalidades diagnósticas específicas					
7	Aplicación de modalidades terapéuticas específicas					
8	Clasificación de las indicaciones quirúrgicas					

Segunda propuesta:

La cirugía debe reservarse por su complejidad para pacientes tipo III, siempre después de que hayan fracasado las modalidades iniciales conservadoras, cuando haya evidencias de alteraciones solo reversibles con la derivación quirúrgica. Se definen en el protocolo indicaciones absolutas y relativas de la misma. Marque con una cruz (X) en la celda que se corresponda con el grado de relevancia que usted otorga a cada uno de los criterios de intervención quirúrgica que se tendrán en cuenta para elaborar el protocolo de diagnóstico y tratamiento a la HTP pre-hepática en pediatría.

Aspectos a evaluar		EVALUACIÓN				
		Marque una categoría				
		MR	BR	R	PR	NR
1	Fallo de tratamiento esclerosante (más de cinco sesiones de esclerosis con persistencia de várices de igual grado).					
2	Un episodio de sangrado digestivo masivo con peligro para la vida.					
3	Hiperesplenismo severo.					
4	Esplenomegalia gigante.					
5	Varios episodios de sangrado.					
6	Várices en localización de difícil acceso para el tratamiento endoscópico.					
7	Evidencias de autoderivación con desarrollo del síndrome hepato-pulmonar, encefalopatía oro-hepática, alteraciones de la coagulación u otra manifestación hemodinámica grave.					
8	Pacientes incluidos en el programa de trasplante hepático.					
9	Domicilio en área de difícil acceso.					

1. Describa a continuación otros aspectos que usted considere deben ser incluidos en esta propuesta que estamos sometiendo a su consideración.

Muchas gracias por su colaboración

Anexo 8
DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Tipo de Estudio: _____

Yo _____ DE _____ AÑOS DE EDAD. PADRE
O TUTOR (EN SU DEFECTO POR IMPOSIBILIDAD FISICA O LEGAL) del paciente

CON C.I. _____ Y CON DOMICILIO
EN _____

HAGO CONSTAR de forma expresa que el Dr. _____ miembro
del servicio de cirugía pediátrica de este hospital me ha informado, a mi entera satisfacción, de
todo lo relativo al estudio/tratamiento a realizar y de conformidad con los riesgos médicos que
ello implica, por padecer las siguientes lesiones o enfermedades:

HIPERTENSION PORTAL PRE-HEPATICA

Ante este tipo de afección está indicada la REALIZACIÓN DE ESTE ESTUDIO QUE
PUEDE SER DIAGNÓSTICO Y AYUDAR A EMITIR UN PRONOSTICO

1.º DE ESTA INTERVENCIÓN SE ESPERA CONSEGUIR:

- a. Llegar a un diagnóstico correcto de la lesión.
- b. Emitir un pronóstico

2.º En dicha intervención es POSIBLE AUNQUE INFRECIENTE que se produzcan entre
otras las siguientes complicaciones o efectos secundarios:

- A. Infección del sitio estudiado.
- B. Hemorragia

3º Esta intervención se efectuará bajo anestesia por el servicio de anestesiología que le
informará de los riesgos y complicaciones.

ESTE CONSENTIMIENTO QUE LIBREMENTE OTORGO NO SUPONE RENUNCIA A
NINGUNO DE MIS DERECHOS. CONSIDERO QUE HE RECIBIDO LA INFORMACIÓN
SUFICIENTE, HE TENIDO LA OPORTUNIDAD DE PLANTEAR DUDAS Y QUE ME
SEAN RESUELTAS.

Firma

Anexo 9

CLASIFICACIÓN ENDOSCÓPICA DE LAS VÁRICES ESOFÁGICAS

(Paquet, 1994)

GRADO	CARACTERÍSTICAS ENDOSCÓPICAS
I	Mínima protrusión de la pared esofágica o teleangiectasias e hipervascularización capilar.
II	Presencia de nódulos o cordones moderadamente protruyentes que ocupan como máximo $\frac{1}{4}$ de la luz esofágica.
III	Protrusión de várices que invade hasta de la mitad de la luz esofágica.
IV	Várices tan gruesas que ocupan más de la mitad de la luz esofágica.

