

Resultados de la derivación mesentérico-cava con injerto autólogo de yugular en la hipertensión portal presinusoidal en el niño*

N. Leal, M. López Santamaría, M. Gámez, J. Murcia, G. Andolfi, T. Berrocal, E. Frauca, P. Jara, J. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil "La Paz", Madrid.

RESUMEN: En el niño la hipertensión portal de origen presinusoidal (HPP) cursa sin daño funcional hepático, y con el tiempo tiende a compensarse mediante la creación de *shunts* espontáneos portosistémicos; no obstante, algunos sufren episodios de hemorragia gastrointestinal (HGI) que por su severidad o frecuencia, obliga a plantear la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

Objetivo. Valorar los resultados de la derivación mesocava (*shunt* meso-cavo, SMC) con injerto autólogo de vena yugular en niños con HPP.

Material y métodos. De una serie de 32 niños con HPP tratados en nuestro hospital en los últimos 7 años, 10 sufrieron episodios de HGI que obligó a plantear una derivación quirúrgica. El tipo de *shunt* fue esplenorenal distal en tres casos y mesocavo en siete; estos últimos constituyen el material de este estudio. La HPP fue ocasionada por transformación cavernomatosa de la porta (TCP) en seis y fibrosis hepática congénita (FHC) en uno. Previamente a la cirugía, la media de episodios de HGI fue de 9 (rango: 2-15); todos precisaron transfusión de hemoderivados y esclerosis de varices, y sonda con balón en dos; cinco fueron tratados con somatostatina y propranolol. La exploración con Doppler pulsado antes de la cirugía puso de manifiesto una intensa circulación colateral hepatofuga en todos los casos.

Resultados. El flujo a través del *shunt* fue adecuado en todos excepto uno, que precisó de dilatación percutánea con balón. A excepción de éste, ninguno de los otros 6 niños ha vuelto a sufrir episodios de HGI. Los signos de hiperesplenismo regresaron o mejoraron en los siete casos, así como la circulación colateral en el seguimiento con Doppler pulsado, observándose velocidades de flujo adecuadas a través del *shunt* en todos los niños menos en uno. En los cuatro casos en los que se determinó la presión en el territorio esplácnico, ésta descendió alrededor del 50% de la original tras la apertura del *shunt*. En ninguno se ha observado encefalopatía, y sólo el enfermo con fibrosis hepática congénita muestra signos bioquímicos leves de disfunción hepática. El tiempo medio de evolución post-*shunt* es de 32 meses (rango: 8 meses-6 años).

Conclusiones. El SMC evita la HGI en los casos de HPP que no responden al tratamiento conservador; su eficacia está en relación con una adecuada permeabilidad a través del injerto, y al menos en los casos de cavernomatosis portal (los más frecuentes de HPP en el niño), no produce disfunción hepática. El Doppler pulsado proporciona una información muy precisa de la situación post-cirugía, siendo un método excelente de seguimiento de estos enfermos.

PALABRAS CLAVE: Hipertensión portal; Hipertensión portal presinusoidal; *Shunt* portosistémicos.

MESENTERIC-CAVA SHUNT'S RESULTS WITH AUTOLOGOUS YUGULAR VEIN GRAFT IN CHILDREN WITH PRESINUSOIDAL PORTAL HYPERTENSION

ABSTRACT: Presinusoidal portal hypertension (PPH) in children evolves without functional hepatic damage, and with the time, trends to compensate through the creation of spontaneous portosystemic shunts. Nevertheless, some patients suffer episodes of gastrointestinal bleeding (GIB) that because of its frequency or severity, force to propose the change of surgical treatment.

Aim. To evaluate the results of the mesocaval shunt (MCS) with autologous jugular vein in children with PPH.

Material and methods. Among the 32 children with PPH treated in our Hospital in the last 7 years, 10 had episodes of GIB that forced to perform a surgical shunt. The types of shunt were distal splenorenal in 3 patients and mesocaval in 7. These 7 cases are the material of this study. The origin of the PPH was a cavernomatosis transformation of the portal vein in 6 cases and a congenital hepatic fibrosis in 1. Before the surgery the average number of episodes of GIB was 9 (range 2-15); all the patients needed transfusion of blood products and variceal sclerosis. In 2 cases a tamponade with the Sengstaken balloon was required and 5 patients were treated with somatostatin and propranolol. The Doppler ultrasounds revealed and intense hepatofugal collateral circulation in all the cases.

Results. The initial flow through the shunt was adequate in all the patients except one who required a percutaneous balloon dilatation. Only this patient has suffered an episode of GIB. The hyperesplenism signs disappeared or improved in all the seven cases and the collateral circulation was significantly reduced. The pressure in the splenic territory decreased around 50% in the 4 patients that was measured. There were no cases of encephalopathy and only one child with congenital hepatic fibrosis shows signs of mild hepatic dysfunction. The medium follow up post-shunt is 32 months (range 8 m-6 years).

Conclusions. The MCS prevents the GIB in the PPH not responsive to the conservative treatment; its effectiveness is related with an adequate permeability through the graft and at least in the cases with portal cavernomatosis (the most frequent in children) doesn't produce hepatic dysfunction. Doppler ultrasounds give a very precise information about the post-surgical situation and are an excellent method of follow up.

KEY WORDS: Hypospadias; Portal hypertension; Presinusoidal portal hypertension; Portosystemic shunt.

Correspondencia: Dra. Nuria Leal Hernando. Departamento de Cirugía, Hospital Infantil "La Paz", Paseo de la Castellana, 261, 28046 Madrid.

*Este trabajo ha sido presentado en el XXXVIII Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica. Lanzarote.

Recibido: Mayo 2001

Aceptado: Septiembre 2001

INTRODUCCIÓN

La hipertensión portal (HTP) se define como un incremento en la presión del territorio esplácnico y resulta de la obstrucción total o parcial al flujo portal o, menos frecuentemente de un incremento en el flujo sanguíneo a nivel de la porta.

En un sistema venoso portal normal el drenaje venoso intestinal (venas mesentéricas superior e inferior), esplénico (vena esplénica), gástrica y pancreático (venas gástricas derecha e izquierda) se unen para formar la vena porta. En situaciones de obstrucción a este flujo se forman numerosas colaterales entre el sistema porta de alta presión y la circulación sistémica de baja presión⁽¹⁾.

La HTP puede acompañarse de una función hepática normal (presinusoidal), o bien presentarse en pacientes con cirrosis hepática (sinusoidal y post-sinusoidal)⁽¹⁻³⁾.

La obstrucción extrahepática al flujo portal es la causa más común de HTP en el niño y cursa sin daño funcional hepático. Con el crecimiento en muchos casos tiende a compensarse mediante la creación de *shunts* espontáneos portosistémicos⁽⁴⁾; no obstante, algunos pacientes sufren episodios de hemorragia gastrointestinal (HGI) que por su severidad o frecuencia obligan a plantear la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

A pesar de que el número de niños que requieren tratamiento quirúrgico para su HTP es mucho menor que en adultos, la cirugía de derivación es considerada como una forma inmediata y definitiva de prevenir la HGI recurrente. La efectividad del *shunt* en H con interposición de vena yugular interna entre la vena mesentérica superior y la vena cava inferior, o en su defecto, entre otras ramas de ambos sistemas venosos se ha comprobado ya en diversos estudios^(1,2,4,5). Aunque las series pediátricas continúan siendo escasas, este tipo de *shunt* es, en general, el que mejor resuelve los problemas derivados de la HTP en niños.

Para garantizarse un mayor porcentaje de éxitos debemos comprobar que la función hepática sea normal. Es imprescindible la realización de un estudio vascular previo que nos muestre que tipo de *shunt* es el más idóneo en cada paciente y comprobar la permeabilidad de las venas que vamos a utilizar en nuestra derivación. Asimismo, es importante contar con un equipo de cirujanos lo suficientemente entrenados en este tipo de cirugía⁽⁴⁾.

MATERIAL Y MÉTODOS

Entre los años 1993 y 2000 hemos tratado en nuestro hospital a 32 niños con HTP, 10 de ellos sufrieron episodios de HGI severos que obligaron a plantear una derivación quirúrgica. El tipo de *shunt* fue esplenorenal distal en tres casos y mesocavo con interposición de injerto yugular en 7, siendo estos últimos los que constituyen el material de este estudio.

La etiología de la HTP fue ocasionada por una transformación cavernomatosa de la porta (HTP presinusoidal extrahepática) en 6 casos, tres de estos niños sufrieron ingresos neonatales por infecciones congénitas o prematuridad, otro presentó una trombosis portal secundaria a una cateterización umbilical, y un 5º niño tiene asociado un síndrome de Goldenhar. El último caso se refiere a un paciente con una fibrosis hepática congénita (HTP intrahepática presinusoidal) y poliquistosis renal.

En 6 de los 7 niños (85%), la primera manifestación de la HTP fue un episodio de HGI. La media de edad a la que se produjo el primer sangrado fue de 4 años (9 meses-9 años). En el otro niño la circulación colateral cutánea y las hemorroides tan llamativas pusieron sobre la pista de que el paciente tuviera una HTP.

La media de episodios de HGI fue de 9 (rango: 2-15); todos precisaron transfusión de hemoderivados y esclerosis de varices esofágicas en diversas ocasiones. Una niña tuvo una necrosis severa del esófago como complicación de la esclerosis y fue preciso realizarle un tiempo después una esofagocoloplastia. En dos ocasiones se colocó una sonda con balón para el control de una hemorragia severa; 5 de los 7 niños (70%) fueron tratados con somatostatina y propranolol previamente al *shunt*.

A la exploración física dos pacientes tenían una circulación colateral cutánea y hemorroides muy llamativas y sólo un paciente (fibrosis hepática congénita) tenía hepatomegalia.

Si definimos el hiperesplenismo como esplenomegalia, a la exploración clínica o en la evaluación ecográfica, cifra de plaquetas < 150.000/mm y leucocitos < 4.000/mm, el 85% han tenido en algún momento un bazo de gran tamaño; si bien en dos pacientes (los primeros de la serie), se les realizó embolización esplénica, siendo su bazo de tamaño normal en el momento de la cirugía. Cinco de los 7 niños tenían leucopenia y 6 tenían plaquetopenia, incluidos los pacientes embolizados.

Sólo una paciente de las cuatro niñas mayores de 13 años tenía menstruaciones, siendo éstas muy irregulares y de escasa cuantía.

La exploración con Doppler pulsado puso de manifiesto una transformación cavernomatosa de la porta en 6 pacientes con intensa circulación colateral hepatofuga (periesplénica, perigástrica y/o perivesicular) en todos los casos. La edad a la cirugía osciló entre los 3 y los 15 años (media de 10 años) y la indicación para realizar el *shunt* fue la HGI en todos los casos. La función hepática en todos ellos era normal.

Previamente a la cirugía se realizó una arteriografía para decidir el tipo de *shunt* que íbamos a realizar.

RESULTADOS

En los cuatro casos en que se midió la presión en el territorio esplácnico en el momento de la cirugía, ésta disminuyó alrededor de un 50% de la previa tras la apertura del *shunt*.

No hubo complicaciones de la cirugía en ningún caso. Los signos clínicos o ecográficos de hiperesplenismo, así como la circulación colateral cutánea y las hemorroides regresaron o mejoraron en los 7 pacientes. Ninguno tiene neutropenia, 3 tienen cifras de plaquetas ligeramente disminuidas (120.000-150.000) y 2 esplenomegalia ligera en la evaluación clínica o ecográfica.

Dos de las niñas en edad menstrual tuvieron la menarquia tras la cirugía; sólo la paciente afecta de fibrosis hepática congénita y poliquistosis renal presenta a los 17 años un desarrollo puberal infantil.

En el seguimiento con Doppler pulsado todos los *shunts* se encuentran permeables y el flujo a su través es adecuado (aproximadamente de 0,30 m/seg) en todos excepto uno que precisó de dilatación percutánea con balón al mes de la intervención. A excepción de éste, ninguno de los otros seis niños ha vuelto a sufrir episodios de HGI.

Después de la cirugía recibieron tratamiento con antiagregantes plaquetarios durante un período mínimo de 6 meses. Sólo la paciente que continuó con episodios de HGI recibió propranolol.

El tiempo medio de seguimiento post-*shunt* es de 32 meses (rango: 8 meses-6 años). En ningún paciente se han observado signos de encefalopatía, y sólo el enfermo con fibrosis hepática congénita muestra una leve elevación de las transaminasas sin repercusión funcional, probablemente por robo de flujo portal.

DISCUSIÓN

Desde finales del siglo XIX se han descrito una gran variedad de tratamientos tanto médicos como quirúrgicos para el control de las hemorragias en los pacientes con HTP⁽¹⁾. La mayor parte de los *shunts* se han realizado en pacientes adultos con cirrosis hepática, cuyo principal cometido es evitar la elevada mortalidad del sangrado por varices esofágicas^(1,2). Interesa en estos casos la realización de una cirugía derivativa lo más selectiva posible para minimizar el robo de flujo a un hígado seriamente dañado.

En el caso de los niños, la mayoría de las HTP son de origen extrahepático, siendo la función hepática normal. A pesar de que el número de niños que necesitan tratamiento de su HTP es inferior al de adultos, y al incremento de las terapias alternativas para el control del sangrado, en ocasiones la HGI es tan severa o frecuente que obliga a plantear la realización de una cirugía definitiva⁽⁴⁾.

La HGI en los pacientes pediátricos no sólo se debe al sangrado por varices esofágicas; en muchos casos se forman trayectos varicosos en otros territorios tan llamativos o incluso más, que las varices esofágicas. Es importante por ello descomprimir de la mejor forma posible estas zonas de alta presión (territorio gástrico, esplénico y mesentérico). El estudio vascular es la mejor manera de elegir el tipo de *shunt*

más efectivo en cada paciente, de tal forma que si el problema fundamental del niño es el sangrado por varices esofágicas y no existen varices llamativas en otros territorios posiblemente la realización de un *shunt* selectivo, como el esplenorenal distal, sea la mejor opción. Sin embargo, en nuestra experiencia, gran parte de los pacientes tienen varices en distintos territorios y el *shunt* MC nos parece la forma más completa de derivar estas zonas de alta presión.

En los pacientes de nuestra serie hemos realizado una arteriografía como forma de estudio del mapa vascular. Posiblemente, y a raíz de la información que estamos obteniendo en pacientes con complicaciones postrasplante, a partir de este momento comencemos a utilizar la angiografía, realizando una arteriografía sólo en aquellos casos en que no obtengamos toda la información deseada.

El *shunt* en H mesentérico-cava fue descrito inicialmente por Drapanas para el tratamiento de HTP en adultos, el cual insertaba un injerto sintético entre la vena mesentérica superior y la vena cava, describiéndose un número significativo de trombosis en las primeras series. La utilización de injertos autólogos en adultos se realiza desde 1973 y fue usado por primera vez en niños por Maillard y Hay.

Aunque las series pediátricas continúan siendo escasas, en nuestra experiencia el *shunt* mesentérico-cavo con injerto de vena yugular interna es el que mejor resuelve, en la mayor parte de los casos, los problemas derivados de la HTP presinusoidal en niños.

Aunque en otras series realizan endoscopias para el control de la regresión de las varices⁽²⁾, en nuestro estudio el seguimiento con Doppler pulsado no sólo resulta una forma excelente de diagnóstico de HTP⁽⁶⁾, sino que también nos ha proporcionado una información muy precisa de la situación post-cirugía.

En los casos de HTP en pacientes con cirrosis hepática (HTP sinusoidal y post-sinusoidal) el tratamiento final en gran parte de los casos será un trasplante y el control del sangrado por varices esofágicas si es necesario, se realiza en general, mediante técnicas como la esclerosis o los TIPS⁽⁷⁻⁹⁾, menos agresivas y que interfieren menos en la anatomía portal que la realización de un *shunt*.

Durante mucho tiempo hemos visto series que describían las desventajas de la realización de un *shunt* portosistémico, como son el riesgo de insuficiencia hepática y la encefalopatía, pero todas estas series se referían a pacientes adultos con cirrosis hepática. Los niños con HTP presinusoidal tienen una función hepática normal y toleran mejor el robo de flujo hepático⁽⁶⁾. Además existe un mecanismo de compensación de la arteria hepática (respuesta *buffer*), consistente en un mecanismo intrínseco mediante el cual la resistencia en la arteria hepática disminuye y el flujo aumenta en respuesta al descenso del flujo portal. Estos mecanismos los tiene la arteria hepática y no el sistema portal, que responde de forma pasiva con hiperemia, liberación de productos vasoactivos o incremento del ritmo cardíaco. Parece que este

mecanismo de respuesta de la arteria hepática es menos efectivo en pacientes cirróticos⁽¹⁰⁾.

En ocasiones con el tiempo, se igualan las presiones en ambos territorios y el *shunt* se trombosa, pero en nuestra experiencia, con el crecimiento muchos niños consiguen mejorar su situación de HTP mediante la creación de colaterales espontáneas, manteniéndose sin sangrar y con función hepática normal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Collini FJ, Brener B. Portal hypertension. *Surg Gynecol Obstet* 1990;**170**(2):177-192.
2. 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):91-96.
3. Watanabe FD, Rosenthal P. Portal hypertension in children. *Curr Opin Pediatr* 1995;**7**(5):533-538.
4. Valayer J, Hay JM, Gauthier F, Broto J. Shunt surgery for treatment of portal hypertension in children. *World J Surg* 1985;**9**(2):258-268.
5. Gauthier F, De Dreuzey O, Valayer J, Montupet P. H-type shunt with an autologous venous graft for treatment of portal hypertension in children. *J Pediatr Surg* 1989;**24**(10):1041-1043.
6. Shun A, Delaney DP, Martin HC, Henry GM, Stephen M. Portosystemic shunting for paediatric portal hypertension. *J Pediatr Surg* 1997;**32**(6):489-493.
7. Hackworth CA, Leef JA, Rosenblum JD, Whittington PF, Millis JM, Alonso EM. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation in children: initial clinical experience. *Radiology* 1998;**206**(1):109-114.
8. Woodle ES, Darcy M, White HM, Perdrizet GA, Vesely TM, Picus D y cols. Intrahepatic portosystemic vascular stents: a bridge to hepatic transplantation. *Surgery* 1993;**113**(3):344-351.
9. Reyes J, Mazariegos GV, Bueno J, Cerda J, Towbin RB, Kocoshis S. The role of portosystemic shunting in children in the transplant era. *J Pediatr Surg* 1999;**34**(1):117-122 (Discussion 122-123).
10. López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Paz Cruz JA, Bueno J, Canser E y cols. The effect of hepatic vascular exclusion on hepatic blood flow and oxygen supply-uptake ratio in the pig. *Eur J Pediatr Surg* 1997;**7**:270-274.