

CORRELACIÓN CLÍNICA-PARACLÍNICA EN UN ESCOLAR CON HIPERTENSIÓN PORTA DE ETIOLOGÍA A ESCLARECER

MARIBEL VALENCIA-BENAVIDES, M.D.¹, CARLOS ALBERTO VELASCO-BENÍTEZ, M.D.²

RESUMEN

La hipertensión porta (HTP) es el resultado del incremento de la presión dentro del sistema venoso porta. Se presenta con poca frecuencia en el paciente pediátrico pero es una de las mayores causas de morbilidad y mortalidad en el niño con enfermedad hepática. La mayoría de los pacientes con HTP presentan un estado hiperdinámico, lo cual aumenta el flujo venoso porta y mantiene la hipertensión. Puede ser secundaria a obstrucción a nivel prehepático, intrahepático o extrahepático.

Palabras claves: Hipertensión porta, Manifestaciones clínicas, Paraclínicos, Diagnóstico diferencial, Niños

INTRODUCCIÓN

La hipertensión porta (HTP) es un síndrome resultado del incremento de la presión dentro del sistema venoso porta por encima de 10 mmHg. La presión normal en el sistema porta es de 5 a 10 mmHg ó 17 cm H₂O¹⁻³. Aunque es una enfermedad que se presenta con poca frecuencia en el paciente pediátrico, se considera una de las mayores causas de morbilidad y mortalidad en el niño con enfermedad hepática^{1,4}. El aumento de la presión porta se debe a 1) aumento del flujo sanguíneo porta. La vasculatura mesentérica presenta una respuesta disminuida a los vasoconstrictores endógenos, lo cual aumenta el flujo sanguíneo en el sistema; 2) aumento de la resistencia vascular al flujo sanguíneo entre el lecho esplácnico y el atrio derecho. El aumento de esta resistencia usualmente compromete el lumen vascular, de esta manera si disminuye el radio del lumen vascular, la resistencia se elevará a la cuarta potencia, y 3) aumento del flujo venoso. La mayoría de los pacientes con HTP presentan un estado hiperdinámico (con taquicardia y disminución de la resistencia vascular sistémica como manifestaciones de éste), lo cual

SUMMARY

Portal hypertension (PH) is the result of increased pressure within the portal venous system. It occurs infrequently in the pediatric patient but it is a major cause of morbidity and mortality in children with liver disease. Most patients with PH have a hyperdynamic state, which increases venous flow and portal hypertension remains. May be secondary to obstruction at prehepatic, intrahepatic or extrahepatic.

Key words: Portal hypertension, Clinical, Laboratory, Differential diagnosis, Children

aumenta el flujo venoso porta y mantiene la hipertensión. Puede presentarse aumento de la presión debido a obstrucción, la cual puede ser a nivel prehepático, intrahepático o extrahepático, encontrando de esta manera diferentes entidades que pueden constituirse en la etiología de la HTP^{1-3,5,6,8,9}.

REPORTE DEL CASO

Se trata de niño de 9 años 3 meses de edad, procedente de Leticia, Colombia (figura 1), con cuadro clínico de 4 años de evolución consistente en dolor abdominal tipo



Figura 1. Escolar con hipertensión porta a estudio

¹Estudiante de postgrado en pediatría. Universidad del Valle. Cali, Colombia

²Pediatra. Gastroenterólogo y nutriólogo. Profesor titular. Director Grupo de Investigación Gastrohnp. Universidad del Valle. Cali, Colombia

cólico a nivel de epigastrio, y sensación de masa en hipocondrio derecho; desde hace 6 meses aumento progresivo del perímetro abdominal, e ictericia mucocutánea sin acolia, para lo cual manejan con payco y yanten. Dos semanas previas historia de hematemesis. **Antecedentes:** Hijo de madre G₈P₇, embarazo sin complicaciones, parto vaginal atendido en casa con pinzamiento séptico de cordón umbilical, recién nacido a término. Inmunización incompleta. **Examen físico:** Peso = 19.1 Kg, talla = 106 cm, IMC = , pliegue tricentral <p5%, circunferencia del brazo < p5%, área muscular del brazo < p5%, grasa del brazo < p5%, palidez generalizada, tinte icterico en escleras, edema periorbitario, ascitis a tensión, circulación colateral, punta de bazo a 6 cm debajo del reborde costal izquierdo y a 6 cm de la línea media e hígado indurado por percusión y palpación con tamaño total de 14 cms y edema en miembros inferiores con signo de la fóvea presente, soplo holosistólico grado II/VI, dedos en palillo de tambor. **Paraclínicos:** anemia (Hb 9.2 g/dl), hiperbilirrubinemia directa (1 mg/dl), hipoalbuminemia severa (2.4 g/dl), hiperaminotransaminasemia (ALT 67 UI/l, AST 60 UI/l), aumento de la LDH (690 U/l), Ags VHB negativo, IgMc VHB negativo, Acs tercera generación VHC negativo, IgM toxoplasma negativo, paracentesis indica transudado, TAC (hepatomegalia, esplenomegalia, y ascitis), Ecografía doppler sin signos de degeneración cavernomatosa de la porta (figuras 2 y 3), endoscopia digestiva alta con várices esofágicas grado III con “puntos color cereza” que ameritan ligadura.

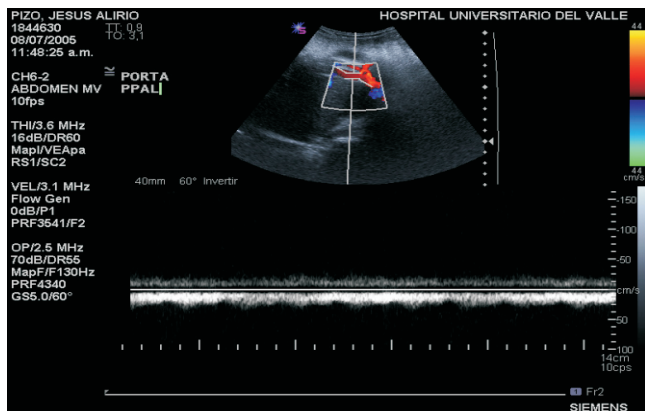


Figura 2. Ecografía doppler a color en un niño con hipertensión porta.

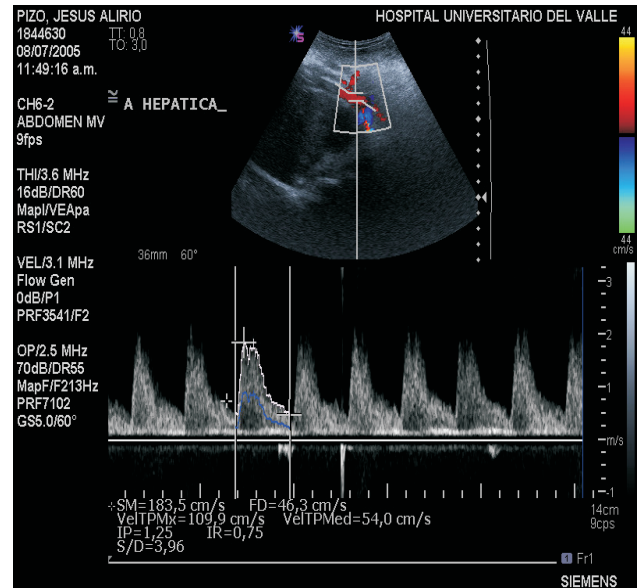


Figura 3. Ecografía doppler a color en un niño con hipertensión porta

DISCUSIÓN

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Esplenomegalia: La esplenomegalia de nuestro paciente, da como resultado de la congestión esplénica, estando en ocasiones asociada a manifestaciones de hiperesplenismo (petequias, equimosis, trombocitopenia, leucopenia, entre otros), que no se identificaron en el escolar.

Hematemesis: Nuestro paciente presenta hematemesis secundario a sangrado variceal, que es una complicación severa de la HTP y la principal causa de mortalidad en el niño con HTP¹⁻¹⁰.

Ascitis: La presencia de ascitis en nuestro paciente puede ser secundario al incremento de la presión sinusoidal, lo cual desencadena en respuesta aumento de la presión venosa portal, aumento del volumen esplácnico, disminución de la resistencia vascular sistémica y disminución del volumen plasmático efectivo. Ante la disminución del volumen plasmático efectivo, se activa el sistema renina-angiotensina-aldosterona por reflejo hepatorenal, dando como resultado final la retención de agua y sodio que contribuirá a la acumulación de líquido y vasodilatación periférica con retención renal de sodio.

Triada: En el 30% de los niños estudiados en el Hospital Universitario de Santander en Bucaramanga, Colombia, presentaron hematemesis y/o melenas,

esplenomegalia y ascitis: nuestro paciente se presentó con hematemesis, esplenomegalia y ascitis⁴.

Desnutrición: El compromiso del estado nutricional de nuestro paciente es de causa multifactorial: deprivación nutricional, desbalance hormonal, estatura corta genética, y su enfermedad de base.

Dedos en palillo de tambor: Los dedos en palillo de tambor de nuestro paciente y las arañas vasculares que no presentaba, son signos clínicos de síndrome hepatorenal, que se define como un aumento de la presión arterial pulmonar, aumento de la resistencia vascular pulmonar, presión de cuña pulmonar normal en un niño con HTP. Su manifestación es con disfunción hepática, dilataciones vasculares intrapulmonares e hipoxemia arterial.

PARACLÍNICOS

Pruebas de función hepática: Se evidenció un ligero aumento de la ALT (Normal = 10-40 U/l), AST (Normal = 10-40 U/l), y LDH (Normal = 110-295 U/l), lo que indican daño celular hepático. Además se evidenció aumento de la bilirrubina directa, lo cual está a favor de un proceso colestásico, el cual al realizar la comparación entre los exámenes previos y posteriores a su ingreso, se aprecia una leve mejoría. Sus niveles de hemoglobina, albúmina y proteínas totales, se encuentran disminuidos, hallazgos que pueden encontrarse en los procesos hepáticos crónicos, dado el déficit de hierro secundario a la falta de ingesta y disminución de la síntesis de proteínas²².

Ecografía doppler a color: Antecedente de manipulación séptica en casa del cordón umbilical. En nuestro paciente se pensó en una HTP de causa prehepática, secundaria a trombosis de la vena porta, por factores de riesgo como manipulación de la vena umbilical y onfalitis en recién nacidos, malformaciones congénitas, trauma penetrante abdominal e infecciones intra-abdominales. La mayoría de los niños con HTP presentan episodios de hemorragia gastrointestinal en el periodo de 12 años, considerándose como factores etiológicos, los trastornos de coagulación, los déficits de proteínas C, S y antitrombina III. Para descartar ésta entidad en nuestro paciente se realizó un ecografía doppler a color que fue negativa. Con este procedimiento, se descartó la posibilidad de una fístula arteriovenosa hepatoportal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Colangitis esclerosante primaria: Es una enfermedad hepatobiliar crónica caracterizada por inflamación de los ductos intra o extrahepáticos, encontrando dilatación

focal, estrechamiento u obliteración acompañada de fibrosis periductular. Puede progresar a la cirrosis y presentar HTP. Se presenta comunmente en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, en todas las edades, siendo mas común su presentación en adultos jóvenes. Se manifiesta clínicamente por: anorexia, fatiga, dolor abdominal, ictericia, diarrea crónica, fiebre, pérdida de peso, prurito, hemorragia gastrointestinal; y al examen físico se encuentra hepatomegalia, esplenomegalia, ascitis. Su diagnóstico se confirma mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, que evidencia un estrechamiento irregular del conducto hepático común debido a inflamación y fibrosis comprometiendo o no conductos intrahepáticos¹¹.

Enfermedad de Wilson: Es una enfermedad autosómica recesiva, descrita como un desorden degenerativo del sistema nervioso central asociado a cirrosis. Se menciona una prevalencia de 1 en 30000. Se presenta acumulación de cobre en el hígado durante la infancia, sin causar síntomas iniciales. La enfermedad se hace aparente alrededor de los 5 años. Se describen como manifestaciones clínicas: hepatitis aguda, falla hepática fulminante, hepatitis crónica, cirrosis, elevación de aminotransferasas. La presentación mas común es la hepatitis crónica. El malestar general, la fatiga, el dolor abdominal pueden preceder el inicio de ictericia. En el 40 a 45% de los casos los pacientes con enfermedad de Wilson presentan manifestaciones neuropsiquiátricas (temblor, disartria, incoordinación motora, ataxia, demencia, ansiedad, psicosis). El diagnóstico se realiza mediante la cuantificación de la excreción de cobre en orina. Pueden realizarse niveles de ceruloplasmina en plasma, encontrándose elevados.

Hepatitis B: El virus de la hepatitis B se transmite por exposición percutánea o de mucosas a sangre o fluidos corporales de personas con infección aguda o crónica a través de la vía endovenosa (por transfusiones sanguíneas, uso de jeringas contaminadas), por vía sexual o por transmisión vertical. Se describen transmisiones niño a niño, aunque el mecanismo se desconoce. Entre sus manifestaciones clínicas, después de la infección la presentación puede variar: asintomática (subclínica) o presentar síntomas: antes del inicio de ictericia presentan anorexia, astenia, adinamia, malestar general, fiebre moderada (clínica). El 1% de los pacientes con manifestación clínica puede presentar hepatitis fulminante (fiebre alta, dolor abdominal, ictericia, con evolución rápida y ocasionando en la mayoría de los casos la muerte). Otro tipo de presentación es la hepatitis crónica persistente.

Para el diagnóstico de infección reciente se solicitan IgM anti Hbe (IgM contra antígeno del core), el cual se detecta usualmente al inicio de los síntomas y disminuye sus niveles en un promedio de 6 meses^{1,212-13}.

Hepatitis C: El virus de la hepatitis C se transmite por exposición percutánea o de mucosas a sangre o fluidos cororales de personas con infección a través de la vía endovenosa (por transfusiones sanguíneas, uso de jeringas contaminadas), por vía sexual o por transmisión vertical. Esta última es la principal vía de transmisión en la población pediátrica. Ocasiona en el 85% de los casos infección crónica. La infección aguda puede cursar asintomática o presentar síntomas como malestar general, náusea, vómito, ictericia. Es rara la forma fulminante de la enfermedad. Para su diagnóstico se solicitan anticuerpos de 4ª y 5ª generación contra virus Hepatitis C^{14,15}.

Fibrosis quística: Es una enfermedad autosómica recesiva. Tiene una incidencia de 1 en 2000 a 1 en 3000 nacidos vivos, presentándose principalmente en población de origen caucásico. Su manifestación clínica típica incluye enfermedad pulmonar obstructiva crónica, la insuficiencia pancreática exocrina y valor de cloro anormal en sudor. Durante la edad preescolar y escolar las manifestaciones clínicas se acentúan, presentándose con frecuencia manifestaciones gastrointestinales y respiratorias. La enfermedad hepática es silente, manifestándose cuando se presentan complicaciones. La lesión patognomónica es la cirrosis biliar focal, localizada en los conductillos biliares. Para el diagnóstico es de utilidad la realización de electrolitos en sudor, encontrando cifras elevadas de cloro: >60 mEq/l^{1,4,17}.

Tóxicos: Como causa de HTP se describen casos aislados de tóxicos. Entre ellos el uso de árnica, tóxico derivado del senecio, el cual se encuentra entre los antecedentes de nuestro paciente^{1,4}.

Tuberculosis abdominal: Puede ocurrir después de la ingesta del bacilo tuberculoso o debido a la diseminación hematogena. Los síntomas incluyen: dolor abdominal, intususcepción, sangre en heces. La peritonitis tuberculosa puede resultar de la extensión directa primaria de un foco intestinal adyacente a nodos linfáticos. En este caso, al realizar la palpación abdominal se percibe una masa “empastada” y se asocia a ascitis. Debe explorarse el antecedente epidemiológico (historia de contacto con paciente con tuberculosis o presencia de tosedor crónico en la familia). Es útil la realización de paracentesis, encontrando: líquido turbio, hemorrágico, exudado. con gradiente albúmina en plasma-albúmina líquido peritoneal >1.1, abundantes leucocitos con predominio de linfocitos (>70%) y hematies >7% (hematies >10000/mcL) (Tabla 1)^{18,19}.

Síndrome de Budd-Chiari: Se define como obstrucción del flujo venoso hepático que resulta en la aparición súbita de ascitis y aumento del tamaño hepático. Debe sospecharse en pacientes que presentan dolor abdominal, distensión abdominal, esplenomegalia, usualmente asociados a trombofilia. En los niños es frecuente que se presente hepatomegalia sin ascitis. Las bilirrubinas séricas presentan una elevación mínima. La ecografía doppler color evidenciará obstrucción del flujo venoso hepático.

REFERENCIAS

1. Schneider B. Portal Hypertension. In: Suchy, Sokol, Balistreri, editors. Liver disease in children Second edition. Lippincott Williams & Wilkins. 2001:129-135
2. Sagaró E. Hipertensión portal. En: Velasco CA, editor. Enfermedades digestivas en niños. Programa Editorial Universidad del Valle: Cali 2003: 77-91
3. Velasco CA. Hipertensión porta. En: Velasco CA, editor. Casos pediátricos en Gastroenterología, Hepatología y

Tabla 1
Citoquímico del líquido peritoneal

	EXUDADO	TRANSUDADO
PROTEINAS TOTALES	>2.5g/dl	<2.5g/dl
CONTEO CELULAR	>250/mm3	<250/mm3
PREDOMINIO	NEUTROFILOS	LINFOCITOS
GLUCOSA		REFLEJA PLASMA
LDH	LDH L.PERITONEAL- LDH PLASMA ES MENOR QUE LAS PROTEINAS TOTALES	REFLEJA PLASMA

- Nutrición. Programa Editorial Universidad del Valle: Cali 2003: 69-75
4. Velasco CA, Mendez A. Hipertensión porta en niños menores de 12 años. *Rev Gastronup* 1999; 1:13-18
5. Mc Diarmnid S. Treatment of end-stage liver disease In: Walker, Goulet, Kleinman, editors. *Pediatric gastrointestinal disease. Pathophysiology, diagnosis, management.* Decker: 2004: 1508-1525
6. Sheperd R, Ramm G. Fibrogenesis and cirrhosis. In : Walker, Goulet, Kleinman, editors. *Pediatric gastrointestinal disease. Pathophysiology, diagnosis, management.* Decker. 2004: 80-88
7. Nietsch H. Management of Portal Hypertension. *J Clin Gastroenterol* 2005; 39: 232-236
8. Komar K, Sanyal A. Portal hypertensive bleeding. *Gastroenterology Clin NAm* 2003; 32: 1079-1105
9. Sharara A, Rocky D. Gastroesophageal variceal hemorrhage. *NEJM* 2001; 345: 669-681
10. Condino A, Connor A. Portopulmonary hypertension in pediatric patient. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39: S11-S12
11. Lee Y, Kaplan M. Primary sclerosing cholangitis. *NEJM* 1995; 332: 924-933
12. Ganem D. Hepatitis B virus infection. Natural history and clinical consecuencias. *NEJM* 2004; 350:118-129
13. Bareño, Velasco CA. Marcadores serologicos para el diagnostico de hepatitis viral. *Rev Gastronup* 1999; 1: 35-39
14. Feldman: *Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease, Seventh edition.* 2002
15. Shegab T. Hepatitis C. *Clinics in family practice* 2004; 6: 589-605
16. Laosebikan. Schistosomal portal hypertension. *American College of Surgeons*, 2005; 200: 795-803
17. Tursios N. Cystic fibrosis. *J Clin Gastroenterol* 2005, 39: 313-317
18. Feigin. *Textbook of pediatric infectious disease.* Saunders, 2004
19. Runyon. Care of patient with ascitis. 1994: 5
20. Narayanan M. The Budd Chiari Syndrome. 2004; 350: 578-585
21. Gines E. Management of cirrosis and ascites. *NEJM* 2004; 350: 1646-1657
22. Nechyba C. Blood Chemistries and body fluids. In: *The Harriet Lane Handbook, Sixteenth edition.* Mosby: Philadelphia 2002: 564-560