

## Hipertensión portal extrahepática. Desconexión ácidos-portal

M.C. Hans Schütte S.<sup>1</sup>; M.C. Julio Aguirre F.<sup>2</sup>; M.C. Ricardo Ibáñez G.<sup>2</sup>; M.C. Iván Alcoholado B.<sup>2</sup>;  
M.C. Sonia Samith D.<sup>3</sup>; M.C. Francisco Larraín B.<sup>4</sup>

### Treatment of portal hypertension and gastroesophageal bleeding by azygos-portal disconnection

The partial or complete obstruction of portal vein and or one of its branches is the most frequent cause of portal hypertension in children. A patient with extrahepatic portal hypertension and progressive course is presented, with great development of esophagogastric varices and multiple episodes of upper gastrointestinal hemorrhage. At the age of 9 years he was submitted to an azygos-portal disconnection by abdominal route, with manual transection of the esophagus, covered and protected by a gastric fundoplication. Postoperative endoscopic control demonstrated significant reduction in the size of esophageal varices and disappearance of gastric varices. Eleven months after surgery the patient was asymptomatic and a new endoscopic control showed no recurrence of varices.

(Key words: portal system, hypertension, cavernomatous degeneration, esophageal varices, upper gastrointestinal bleeding, azygos-portal disconnection.)

La obstrucción de la vena porta es la causa más frecuente de hipertensión portal (HP) en los niños. Su principal consecuencia es el desarrollo de una red colateral de circulación hepatofugal, dando origen a dilataciones varicosas en el territorio gastroesofágico. La hemorragia digestiva por lesión de las vrices ocurre en 60-80% de estos pacientes, siendo necesario en algunas circunstancias recurrir a procedimientos quirúrgicos para cohibirla o evitar su recurrencia<sup>1,2</sup>.

El objeto del presente trabajo es analizar una técnica de desconexión ácidos-portal modificada<sup>3,4</sup>, efectuada en un paciente portador de cavernomatosis portal.

#### CASO CLINICO

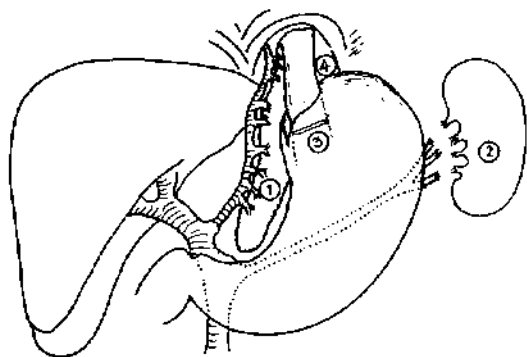
Paciente de 9 años, de procedencia rural, portador de hipertensión portal por cavernomatosis de la porta, diagnosticada a los 4 años de edad a raíz de hemorragia digestiva por vrices esofagogástricas, episodio que se repitió tres años después. Fue reevaluado con ecotomografía, radiografía contrastada del esófago y angiografía, certificándose la cavernomatosis portal y demostrándose

extensas vrices esofágicas. Se decidió en ese momento una conducta expectante para darle oportunidad de desarrollar circulación colateral suficiente. En 1989 se repitió el sangramiento digestivo, apreciándose en la endoscopia vrices esofágicas grado III a IV erosionadas. Se efectuaron dos sesiones de escleroterapia, comprobándose en la endoscopia de control que, pese a la esclerosis, persistían paquetes varicosos más voluminosos y prominentes que oclujían parcialmente el lumen del esófago distal, razón por la cual se decidió no insistir con nuevas esclerosis. Había, además, signos de hiperesplenismo con recuento de 3.000 leucocitos y 85.000 plaquetas x mm<sup>3</sup> en sangre periférica.

Por tratarse de un paciente cuya enfermedad había progresado, con alto riesgo de sangramiento por el tamaño de sus vrices, fracaso de la escleroterapia y provenir de un sector rural, se decidió su tratamiento quirúrgico.

A la edad de 9 años, seis después del primer episodio de hemorragia digestiva, habiendo recibido previamente vacuna neumocócica, se efectuó desconexión ácidos-portal por vía abdominal, cuyos detalles técnicos se ilustran en la figura (figura). En el postoperatorio evolucionó favorablemente, controlándose al décimo día la transección, con tránsito esofágico que demostró una fístula intramural de la anastomosis. Esto obligó a mantener la alimentación enteral por sonda nasoyeyunal por 15 días adicionales, realimentándose después un nuevo control, en forma progresiva. Previo a su alta se controló endoscópicamente, demostrándose pequeñas dilataciones venosas que disminuían considerablemente con la insuflación. El estómago y duodeno no tenían lesiones visibles. En diciembre de 1989 un estudio radiológico mostró que la motilidad esofágica era normal, no existían estrecheces ni reflujo gastroesofágico. En su último control en junio de 1990 estaba asintomático.

1. Departamento de Cirugía, Hospital Clínico, Universidad de Chile.
2. Servicio de Cirugía Infantil.
3. Servicio de Radiología.
4. Unidad de Gastroenterología, Hospital Roberto del Río.



- 1 VAGOTOMIA SUPRASELECTIVA
- 2 ESPLENECTOMIA
- 3 TRANSECCION ESOFAGICA
- 4 FUNDOPLICATURA

Figura: Ilustración de los componentes de la técnica de desconexión álgico-portal.

### COMENTARIO

A diferencia del adulto con hipertensión portal por daño hepático crónico, en quien el riesgo de muerte asociada a sangramiento digestivo de causa varicosa oscila entre 30 y 40%<sup>4, 5</sup>, los niños con trombosis portal sin daño hepático, si bien tienen alta incidencia de hemorragia digestiva<sup>1, 6</sup>, dicho riesgo es considerablemente menor de 5 a 10%. En general, no se trata de sangramientos exanguinantes y muchos suelen cohibirse en forma espontánea<sup>7, 8</sup>. El pronóstico de la cavernomatosis de la porta no es tan ominoso dado que, eventualmente, puede producirse una mejoría espontánea de la HP con el desarrollo de circulación colateral<sup>9, 10</sup>.

Estas razones y la existencia de otras posibilidades de tratamiento<sup>11</sup> han servido de argumento para cuestionar la necesidad de tratamiento quirúrgico en niños con HP extrahepática<sup>1</sup>. Las dificultades técnicas para efectuar procedimientos quirúrgicos de derivación en niños menores y la incidencia de trombosis de la derivación<sup>10, 12</sup> han servido de fundamentos adicionales para adoptar una tendencia conservadora en estos pacientes.

En contraposición se ha argumentado que una proporción importante de estos pacientes (50%) sufren numerosos episodios de hemorragia<sup>1, 6</sup>; que esta complicación tiene un riesgo real de muerte que puede llegar a 30%<sup>9</sup>; que cierto número, aunque pequeño de pacientes, requieren de algún procedimiento quirúrgico de emergen-

cia<sup>10</sup>; que a diferencia de lo que ocurre en el adulto, el tratamiento esclerosante no es, en general, un recurso inmediato y además tiene escaso rendimiento en sangramientos de várices gástricas<sup>1, 7</sup>, presentes en casi 30% de estos pacientes<sup>1, 6, 7</sup>; que el desarrollo de circulación colateral espontánea es, en efecto, posible, a pesar de lo cual, sin embargo, existe evidencia de que ello no disminuye el riesgo de sangramiento<sup>6</sup>. Un estudio endoscópico destinado a evaluar la evolución de las várices en 18 pacientes demostró que la reducción de ellos ocurrió en 11%, en tanto que en 56% no se modificaron y hubo progresión de ellas en un 33%. De estos últimos, la mitad sangró, circunstancia que concuerda con la asociación de un mayor riesgo de sangramiento a mayor tamaño de las várices. Estos y otros argumentos deberán fundamentar la elección de la mejor opción terapéutica para cada caso en particular<sup>1, 13, 14</sup>.

En el paciente que se comenta, la indicación quirúrgica estuvo determinada por el desarrollo progresivo de las várices y sangramientos repetidos, hecho que, probablemente, derivó del desarrollo de una red colateral insuficiente, atribuido a un fenómeno de congestión hiperdinámica. Este se produce en respuesta al aumento de resistencia al flujo portal, y se pensaba era propio sólo de pacientes cirróticos<sup>15, 16</sup>.

Desde el punto de vista quirúrgico, las alternativas de tratamiento están representadas por procedimientos de derivación destinados primariamente a modificar presiones y por técnicas destinadas a interrumpir flujo<sup>4</sup>. Entre las primeras, son de elección las derivaciones mesentérico-cava y las esplenorrenales en sus dos variedades<sup>9, 10, 11</sup>. Sin embargo, estos procedimientos requieren condiciones técnicas adecuadas, relacionadas especialmente con la edad del paciente y pueden, además, no ser posibles en 15 a 20% de los casos por transformación cavernomatosa de todo el eje esplenorrenal<sup>9</sup>.

En estas circunstancias surge como alternativa el uso de las desconexiones álgico-portales<sup>17, 18</sup>, las que comenzaron a utilizarse con mayor frecuencia en nuestro medio a fines de la década del 70<sup>3, 4</sup>. En el fondo, estas son una modificación de la técnica descrita por Sugura en 1973<sup>15</sup>. Su fundamento radica en que la amplia desvascularización gastroesofágica (incluye esplenectomía, transección y reanastomosis del esófago) desconecta dicho territorio del sistema portal. La preservación de las derivaciones espontáneas, que

unen la vena gástrica izquierda con el sistema de la vena ácigos, permite el drenaje venoso hacia la circulación sistémica, evitándose con esto un aumento postoperatorio de la HP<sup>20</sup>. En adultos y niños mayores la transección esofágica puede ser efectuada en forma mecánica. Las ventajas de estos procedimientos radican básicamente en que pueden ser realizados en pacientes de cualquier edad, no alteran factores hemodinámicos y son útiles en casos de sangramientos exanguinantes<sup>18, 19</sup>.

Las vías de circulación colateral hepatofugal son diferentes en pacientes con várices esofágicas o gástricas<sup>21</sup>. En los primeros, la principal vía de descompresión es a través de los vasos gástricos izquierdos hacia el sistema ácigos, cuya anatomía en el esófago ha sido claramente establecida<sup>22</sup>. En los pacientes con várices gástricas el drenaje del sistema portal se efectúa por los vasos cortos y gástricos posteriores, hacia la vena renal izquierda. Estos hechos tienen enorme importancia desde el punto de vista quirúrgico<sup>20</sup>. Si bien la esplenectomía ha sido objetada por razones de orden inmunológico, y se ha sugerido que puede ser reemplazada por la ligadura de la arteria esplénica<sup>23</sup>, desde el punto de vista del procedimiento de desconexión la permanencia del órgano *in situ* hace que la técnica sea incompleta<sup>20</sup>. En el paciente comentado se utilizó una técnica modificada de desconexión, basada en la experiencia previa de 37 pacientes adultos con hipertensión portal sometidos a procedimientos no derivativos<sup>4</sup>.

La efectividad del procedimiento se confirma por la reducción significativa del tamaño de las várices esofágicas. La persistencia de finos cordones varicosos después de la desconexión es conocida por todos los que tienen experiencia con estos procedimientos<sup>4, 20, 24-26</sup>, y también puede ocurrir después de operaciones de derivación permeables<sup>27</sup>. Su persistencia ha sido relacionada con la mantención de venas perforantes esofágicas más altas<sup>28</sup>. Si bien las várices no desaparecen totalmente, la disminución importante de su tamaño es beneficiosa, pues las várices pequeñas tienen un riesgo significativamente menor de sangramiento<sup>13</sup>. Se ha sugerido que estas várices residuales deberían ser esclerosadas en el postoperatorio, cosa que no fue considerada necesaria por el endoscopista en el caso descrito.

La complicación más grave de los procedimientos de desconexión es la fístula esofágica a nivel de la transección, que en este paciente se

presentó como una fístula intramural, cuya única evidencia fue radiológica. La sonda nasoyeyunal permitió obviar el inconveniente y mantener una alimentación enteral adecuada. Los casos de fístulas de la transección asociadas a sepsis de foco abdominal requieren, además, de desfuncionalización inmediata del esófago cervical<sup>29</sup>.

Uno de los principales inconvenientes, motivo de mayor crítica y escepticismo en relación con estos procedimientos, es la alta incidencia de recidiva hemorrágica postoperatoria<sup>20, 24</sup>. En series de pacientes adultos cirróticos, ella oscila entre 1 y 40%, con un promedio de 11,3% en 3.754 pacientes sometidos a desconexiones como la descrita<sup>20</sup>. Este hecho ha inducido a algunos grupos quirúrgicos a abandonar estos procedimientos; sin embargo, la cifra más baja de sangramiento después de operaciones de derivación en seis series publicadas de pacientes pediátricos con trombosis portal fue de 17%<sup>9, 30</sup>.

Se ha sugerido que la gran variabilidad en las cifras de resangramiento obtenidas con estas técnicas sea multifactorial, pero, probablemente, el más importante tenga relación con operaciones incompletas<sup>20</sup>, por lo cual la experiencia del equipo quirúrgico parece ser fundamental. En nuestro medio, diferentes grupos han adquirido experiencia con estos procedimientos<sup>4, 25, 26</sup>, incluyendo casi todas las series un pequeño número de pacientes pediátricos con cavernomatosis de la porta, en los cuales la mortalidad es prácticamente cero y la morbilidad baja. Si bien el seguimiento del niño descrito es aún breve, el resultado al menos a corto plazo es alentador. Es necesario evaluar a largo plazo las cifras de recidiva hemorrágica en este subgrupo de pacientes sometidos a técnicas radicales estandarizadas y considerar la escleroterapia como complemento del procedimiento quirúrgico.

## RESUMEN

La obstrucción parcial o completa de la vena porta y, o, de sus ramas es la causa más frecuente de hipertensión portal en los niños. Se presenta un paciente portador de una hipertensión portal extrahepática de evolución progresiva, con gran desarrollo de várices esofagogástricas y numerosos episodios de hemorragia digestiva. A la edad de 9 años es sometido a una desconexión ácigos-portal por vía abdominal, con transección esofágica manual protegida por una funduplicatura

de Nissen. El control endoscópico postoperatorio demostró una reducción significativa del tamaño de las várices esofágicas y desaparición de las várices gástricas. A los 11 meses de la operación se encuentra asintomático y un nuevo control endoscópico no demuestra recurrencia de las várices.

(Palabras clave: sistema porta, hipertensión, cavernomatosis, várices esofágicas, hemorragia digestiva, desconexión ácidos-portal.)

## REFERENCIAS

- Bernard O., Alvarez F., Brunelle F., et al.: Portal hypertension in children. *Clin Gastroenterol* 1985; 14: 33-55.
- Grauer S., Schwartz S.: Extrahepatic portal hypertension: A retrospective analysis. *Ann Surg* 1979; 189: 566-574.
- Csendes A., Schütte H., Debandi A., Burdiles P.: Desconexión ácidos-portal como tratamiento de las várices esofágicas sangrantes. *Rev Med Chile* 1984; 112: 559-565.
- Schütte H., Yarmuch J., Csendes A., Chiong H.: Resultados de la cirugía no derivativa en pacientes con hipertensión portal. *Rev Chil Cir* 1990; en prensa.
- Yacobs S., Chang R.W., Lecc B. et al.: Prediction of out come in patients with acute variceal haemorrhage. *Br J Surg* 1989; 76: 123-126.
- Alvarez F., Bernard O., Brunelle F. et al.: Portal obstruction in children. Clinical investigation and hemorrhage risk. *J Pediatr* 1983; 103: 696-702.
- Atkinson J., Wolley M.: Treatment of esophageal varices by sclerotherapy in children. *Am J Surg* 1983; 146: 103-106.
- Eckhauser F., Appelman H., Knol A. et al.: Non cirrhotic portal hypertension: Differing patterns of disease in children and adults. *Surgery* 1983; 94: 721-728.
- Valayer J., Hay J., Gautier F., Brofo J.: Shunt surgery for treatment of portal hypertension in children. *World J Surg* 1985; 9: 258-268.
- Tocornal J., Cruz F.: Portosystemic shunt for extrahepatic portal hypertension in children. *Surg Gynecol Obstet* 1981; 153: 53-56.
- Fleig W., Stange E.: Esophageal varices: current therapy in 1989. *Endoscopy* 1989; 21: 89-96.
- Altman R., Potter B.: Portal decompression in infants and children with the interposition mesocaval shunt. *Am J Surg* 1978; 135: 65-69.
- Reynold T.: Interrelationships of portal pressure variceal size and upper gastrointestinal bleeding. *Gastroenterology* 1980; 29: 1332-1339.
- Alvarez F., Bernard O., Brunelle F.: Portal obstruction in children. Results of portosystemic shunt. *J Pediatr* 1983; 103: 703-707.
- Groszmann R., Colombato L.: Gastric vascular changes in portal hypertension. *Hepatology* 1988; 8: 1708-1710.
- Huet P., Villeneuve J., Pomier G., Marleav D.: Hepatic circulation in cirrhosis. *Clin Gastroenterol* 1985; 14: 155-168.
- Franco D., Smadja C.: Prevention of recurrent variceal bleeding: Surgical procedures. *Clin Gastroenterol* 1985; 14: 233-257.
- Surgiera M., Futagawa S.: A new technique for treating esophageal varices. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 677-685.
- Surgiera M., Futagawa S.: Results of 636 esophageal transections with paraesophagogastric devascularization in the treatment of esophageal varices. *J Vasc Surg* 1984; 1: 254-260.
- Marchenta J., Hernández N., Pérez P., Conde A.: La recidiva hemorrágica tras las operaciones de desconexión ácidos-portal. *Rev Esp Enferm Apar Diag* 1989; 75: 246-251.
- Watanabe K., Kimura K., Matsutani S. et al.: Portal hemodynamics in patients with gastric varices. *Gastroenterology* 1989; 95: 434-440.
- Hashizume M., Kitano S., Sugimachi K., Sueish K.: Three-dimensional view of the vascular structure of the lower esophagus in clinical portal hypertension. *Hepatology* 1988; 8: 1482-1487.
- Alwmark A., Bengmark S., Gullstrand P. et al.: Evaluation of splenic embolization in patients with portal hypertension and hyperesplenism. *Ann Surg* 1982; 196: 518-524.
- Koyanagi N., Higashi H., Kitano S., Sugimachi K.: Recurrence of varices after oesophageal transection: intra and postoperative assesment by endoscopy. *Br J Surg* 1988; 75: 9-11.
- González J., Lucchini A., Ortiz S.: Resultados en el tratamiento quirúrgico de las várices esofágicas sangrantes. *Rev Chil Cir* 1987; 39: 312-315.
- Díaz A., Caracci M., Calvo A. et al.: Desconexión ácidos-portal. Tratamiento quirúrgico de la hemorragia digestiva por várices esofágicas. Cuaderno de resúmenes seccionales. Congreso Chileno de Cirugía 1984; página 32.
- Pierce G., Thomas J., Estes N.: A transthoracic devascularization procedure for control of bleeding esophageal varices. *Am J Surg* 1977; 134: 794-798.
- Mc Cormack T., Smith P., Rose J., Johnson A.: Perforating veins and blood flow in oesophageal varices. *Lancet* 1983; 31: 1442-1444.
- Schütte H., Sepúlveda A., Csendes A. et al.: Esofagostoma cervical lateral excluyente. Indicaciones y técnicas. *Rev Chil Cir* 1988; 40: 316-319.
- Fonkalsrud E.: Long-term results following surgical management of portal hypertension in children. *Z Kinderchir* 1982; 35: 57-64.