

Malformación cavernomatosa de la vena porta

Sr. Editor:

La obliteración portal con transformación cavernomatosa de la vena porta (TCVP) es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica; sin embargo, es la causa más frecuente de hipertensión portal (HTP) en la infancia¹. El nombre viene atribuido al aspecto angiográfico que presentan las colaterales que se establecen alrededor de la vena porta debidas, en el caso de los niños, a la obstrucción por malformaciones vasculares o trombosis¹. Por lo excepcional del cuadro, y aunque la presentación clínica es muy característica y con escasa variabilidad, el diagnóstico suele hacerse de forma tardía, lo que queda reflejado por la edad en el momento del diagnóstico definitivo, que en la mayoría de los casos ocurre entre los 10 y los 14 años^{2,3}.

Una niña de 6 años, en el contexto de un cuadro febril de 3 días de evolución, presenta melenas y vómitos en poso de café con dolor abdominal. *Exploración:* peso, 18 kg (P₃); talla, 114 cm (P₂₅); frecuencia cardíaca, 180 lat./min; frecuencia respiratoria, 20 resp./min, y presión arterial, 102/60 mmHg. Palidez cutáneo-mucosa. Taquicardia rítmica, soplo sistólico II/VI. Abdomen blando, doloroso difusamente a la palpación profunda y esplenomegalia de 3 cm. El resto es normal. Hemograma: leucocitos, 5.080/ μ l (fórmula normal); hemoglobina, 6,5 g/dl; hematocrito, 18,5%; plaquetas, 136.000/ μ l. Urea, 30 mg/dl; glucosa, 95 mg/dl; creatinina, 0,5 mg/dl; proteínas totales, 5,2 g/dl; fibrinógeno, 298 mg/dl. GOT, 40 U/l; GPT, 19 U/l. Coagulación normal. Ecografía abdominal: aumento de la vascularización del hilio hepático con imagen de aspecto varicoso. Troncos principales con flujos venosos que confluyen en la vena esplénica

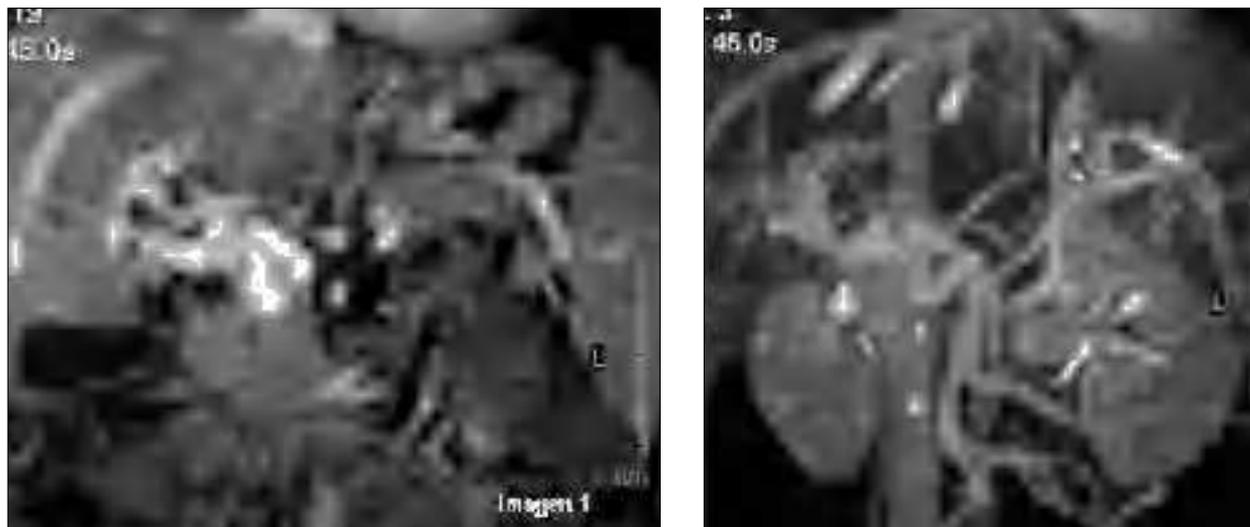


Figura 1. Angiografía por resonancia. **A)** Imagen axial potenciada en T1 con contraste. Se observan los canales vasculares serpiginosos en la localización de la vena porta, indicativo de cavernomatosis portal. Presencia de áreas hipotensas e hipertensas debido a las distintas velocidades de flujo y canales trombosados. **B)** Imagen coronal en proyección de máxima intensidad. Se observa toda la circulación portal, las varices adyacentes al polo superior del bazo con drenaje a vena mesentérica superior y vena renal izquierda (cortocircuito). Presencia de esplenomegalia (9,7 cm de diámetro máximo). La vena cava inferior y las venas suprahépáticas no presentan anomalías.

con algunos vasos gruesos que están relacionados con la circulación de la curvatura menor gástrica. Tronco celiaco normal e imagen de arteria hepática entre vasos del hilio. Angiografía por resonancia magnética (RM) (fig. 1A y B): canales vasculares serpiginosos en la localización de la vena porta, esplenomegalia y varices adyacentes al polo superior del bazo con drenaje a vena mesentérica superior y vena renal izquierda (cortocircuito).

Ingresa en planta, se monitoriza y se instaura tratamiento con omeprazol intravenoso. Presenta hemorragia recurrente y tendencia a la anemia progresiva, por lo que se traslada a la unidad de cuidados intensivos pediátricos precisando múltiples transfusiones de concentrado de hematies hasta la estabilización clínica. La endoscopia digestiva alta muestra varices esófago-gástricas grados III/IV no sangrantes. La evolución posterior es favorable con estabilización clínico-analítica y puede ser dada de alta a las 2 semanas.

La TCVP es una entidad muy infrecuente, por lo que hay poca información sobre su etiología^{4,5}. En algunos casos se encuentran antecedentes de riesgo en el período neonatal (cateterismo umbilical, onfalitis, cirugía abdominal, sepsis), déficit de factores de coagulación (déficit de proteína C o S) o malformaciones vasculares⁶, aunque también es posible que no haya causa que lo justifique y entonces recibe el nombre de CVP idiopática¹ como ocurre en este caso clínico.

La principal manifestación clínica es la hemorragia digestiva (HDA) por las varices esofágicas y gástricas o la esplenomegalia asintomática, aunque puede presentar en la evolución clínica otros signos, como circulación colateral y ascitis, pero no se han descrito casos de encefalopatía portal al no existir disfunción hepatocelular^{2-5,7}.

Las pruebas de función hepáticas y coagulación son normales. Se pueden encontrar, como hallazgos de laboratorio, anemia por sangrados y, raramente, pancitopenia por hiperesplenismo⁵.

La ecografía Doppler abdominal es de elección y junto a otras técnicas de imagen más complejas, como la RM hepática o angiografía arterial y venosa, permiten llegar al diagnóstico y

además esta última permite determinar la extensión de la malformación^{2,4,5}.

La endoscopia digestiva alta es fundamental para el estudio de las varices y, aunque no ayudan en el diagnóstico etiológico⁴, es necesaria para evidenciar su magnitud y necesidad de escleroterapia o ligadura^{8,9}.

El tratamiento inicial va encaminado al control de la HDA, para lo cual la estabilización clínica y uso de vasopresina o somatostatina logran detener la HDA en la mayoría de los casos, sin precisar la endoscopia en la fase activa¹⁰. Se recomienda, una vez ocurrida la HDA, la escleroterapia o ligadura endoscópica de las varices^{9,10}. Cuando ha fracasado el tratamiento médico conservador puede estar recomendado el tratamiento quirúrgico derivativo y, en raras ocasiones, el trasplante hepático.

El pronóstico es bueno, aunque estos pacientes pueden presentar retraso pondoestatural con distinto grado de malabsorción intestinal, y necesitar suplementos de vitaminas liposolubles. La HDA es la complicación más frecuente y la única causa de mortalidad⁵ y, a pesar de las múltiples hospitalizaciones, con el tiempo disminuyen los episodios de sangrado por el desarrollo de colaterales venosas espontáneas y efectivas en disminuir la HTP.

**E. Carvajal Roca^a, R. Fornés Vivas^b,
L. Picó Sirvent^a, C. Ribes Koninckx^c
y E. Arana Fernández de Moya^d**

^aServicio de Pediatría. ^bServicio de Urgencias.

^cServicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Casa de Salud Valencia. ^dServicio de Radiología. Hospital Quirón. Valencia. España.

Correspondencia: Dra. E. Carvajal Roca. Servicio de Pediatría. Hospital Casa de la Salud. Dr. Manuel Candela, 41. 46021 Valencia. España. Correo electrónico: evacarvajal@ono.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Sanyal AJ. Noncirrhotic portal hipertensión. *Clin Liver Dis.* 2001;5:769-87.
2. Bernard O, Álvarez F, Brunelle F, Hadchouel P, Alagille D. Portal hypertension in children. *Clin Gastroenterol.* 1985;14:33-5.
3. Hassall E, Berquist W, Ament M, Vargas J, Dorney S. Sclerotherapy for portal hypertension in children. *J Pediatr.* 1989;115:69-74.
4. Tanner S. Portal hipertensión. En: Tanner S, editor. *Paediatric hepatology.* London: Editorial Churchill Livingstone; 1989. p. 293-315.
5. Álvarez F, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel P, Odièvre M, Alagille D. Portal obstruction in children. Vol. I. Clinical investigation and hemorrhage risk. *J Pediatr.* 1983;103:696-702.
6. Varona Arche JF, Aranda Arcas JL. Hipertensión portal por cavernomatosis esplenoportal. *An Med Interna.* 2005;22:93-4.
7. García Pagán JC, Bosch Genover J. Hipertensión portal. *Medicine.* 2000;8:543-8.
8. Binmoeller K, Soehendra N. Nonsurgical treatment of variceal bleeding: New modalities. *Am J Gastroenterol.* 1995;90:1923-31.
9. Price M, Sartorelli K, Karrer F, Narkewicz MR, Sokol RJ, Lilly JR. Management of esophageal varices in children by endoscopic variceal ligation. *J Pediatr Surgery.* 1996;31:1056-9.
10. Avgerinos A, Nevens F, Raptis S, Fevery J, and the ABOVE Study Group. Early administration of somatostatin and the efficacy of sclerotherapy in acute oesophageal variceal bleeds: The European Acute Bleeding Oesophageal Variceal (ABOVE) randomized trial. *Lancet.* 1997;350:1450-9.