

Trombosis de la vena porta

B. Senderos Aguirre, M.^ªC. García Sanz y A. Casanova Morcillo

Sección de Gastroenterología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 565-568)

La obstrucción de la vena porta con un hígado sano es una causa frecuente de hipertensión portal en los niños. El curso natural de la enfermedad se caracteriza por hemorragias recurrentes durante los primeros años de vida y el desarrollo de esplenomegalia e hipersplenismo. Debido a que el riesgo de hemorragia puede disminuir con la edad se intenta mantener un tratamiento conservador mientras sea posible.

Se presentan 2 casos de trombosis de la vena porta (TVP) en adolescentes que nunca han presentado sangrado de varices y que con tratamiento conservador se mantienen asintomáticos hasta la actualidad.

Palabras clave:

Trombosis de vena porta. Esplenomegalia. Hipertensión portal. Cavernoma.

PORTAL VEIN THROMBOSIS

Occlusion of the portal vein in patients with normal liver is a frequent cause of hypertension in children. The natural course of the disease is characterized by recurrent bleeding during the first years of life and the development of splenomegaly and hypersplenism. Because the risk of bleeding in these patients can decrease with age, non-aggressive management is preferred whenever possible.

We report two cases of portal vein thrombosis in adolescents with no previous esophageal variceal bleeding. The patients were treated conservatively and, at the present moment, remain symptom-free.

Key words:

Portal vein thrombosis. Splenomegaly. Portal hypertension. Cavernoma.

INTRODUCCIÓN

La vena porta está formada por la unión de la vena mesentérica superior y la vena esplácnica. Tiene un trayecto de 5 a 8 cm hasta su entrada en el hilio hepático (*porta*

hepatis) donde se bifurca en dos ramas, derecha e izquierda para cada lóbulo.

El 100% de la sangre portal se recupera en las venas hepáticas. Cuando la circulación portal está obstruida dentro o fuera del hígado, se desarrolla una circulación colateral para dirigir la sangre portal al sistema venoso general, creándose anastomosis; de éstas, las principales por sus manifestaciones clínicas son las venas gástrica izquierda y gástrica posterior y las venas gástricas cortas, que se anastomosan con la vena intercostal diafragmoesofágica y ácidos menor del sistema cava, lo cual conduce a varicosidades en la capa submucosa del tercio inferior del esófago y el fondo del estómago, y la vena hemorroidal superior del sistema portal que se anastomosa con la vena hemorroidal inferior del sistema cava, originándose las varices rectales.

Si la obstrucción de la vena porta es extrahepática, se forman colaterales adicionales intentando salvar el bloqueo y retornar la sangre hacia el hígado. Las venas concomitantes, venas del ligamento suspensorio y venas diafragmáticas y omentales, entran en la vena porta, en la *porta hepatis* más allá del bloqueo, creando la apariencia de un cavernoma¹.

La presentación de 2 casos de obstrucción de la vena porta extrahepática permitirá revisar las causas que se evidencian actualmente con más frecuencia en la infancia, las diferentes formas clínicas, los métodos diagnósticos, así como el tratamiento conservador para prevenir el sangrado de las varices y los métodos quirúrgicos más actuales, si la escleroterapia no es resolutive frente al sangrado.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Se trataba de una paciente de 15 años, que a los 10 años fue remitida a consulta de hepatología por dis-

Correspondencia: Dra. B. Senderos Aguirre.
Fernán González, 71, 4.º I. 28009 Madrid.

Recibido en julio de 2000.
Aceptado para su publicación en enero de 2001.

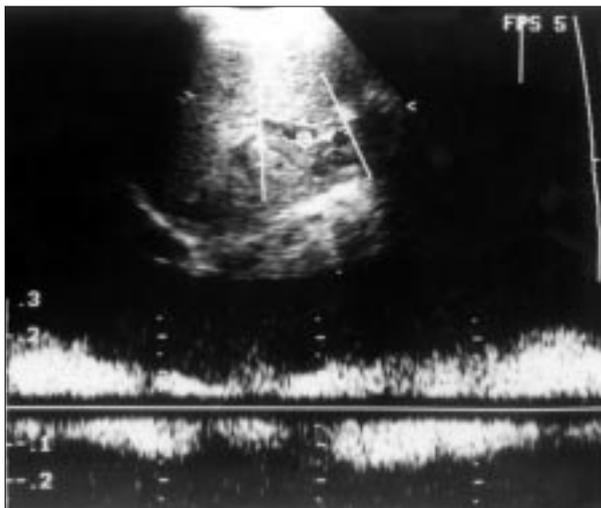


Figura 1. Presencia de vasos varicosos, tortuosos, de tipo venoso a nivel de hilio hepático. Velocidades de flujo venoso y calibre de los mismos competentes.

TABLA 1. Estudio de hemostasia y bioquímica hepática del caso 1

Parámetros de hemostasia	Resultados	Control
Recuento de plaquetas	280.000/ μ l	
APTT	26 seg	30 seg
Tiempo de protrombina	1,5 seg	11,5 seg
INR	1	1,2
Fibrinógeno	308	200-400 mg/dl
Tiempo de trombina	13 seg	12 seg
Antitrombina	93%	80-120%
Proteína C	116%	70-140%
Proteína S (total)	45-43%	70-140%
Proteína S (libre)	23-29%	60-130%
IgM anticardiolipina	9,6-1,9-1,45	0-15 U/ml
IgG anticardiolipina	3,8-3,4-1,33	0-15 U/ml
Genotipo protrombina 20210	No portador	
Parámetros de bioquímica hepática	Resultados	Control
GOT	30-70-100	10-40 U/l
GPT	40-70-120	5-40 U/l
GGT	20	10-50 U/l
Bilirrubina total	1	0,1-1,2 mg%
Colesterol	180	140-200 mg%
Ácidos biliares	4	4-8 μ mol/l

APTT: tiempo de tromboplastina total activado; INR: índice normalizado internacional; GOT: transaminasa glutámicooxalacética; GPT: transaminasa glutámico pirúvica; GGT: gammaglutamil transpeptidasa.

creta elevación de transaminasas, alrededor de 100 U/l, detectadas casualmente en el preoperatorio de una intervención banal.

Entre los antecedentes personales: embarazo normal, parto al octavo mes, con un peso al nacimiento de

2.300 g. Durante el período neonatal presentó distrés respiratorio y sepsis, se canalizó la vena umbilical y se transfundió. A los 17 meses presentó bronconeumonía y convulsión febril.

Los antecedentes familiares no mostraban interés patológico.

En la exploración física la paciente se encontraba normosómica, con peso y talla en el P₅₀. La auscultación cardiopulmonar era normal. El abdomen se palpaba blando, hepatomegalia de 2 cm, consistencia media, borde romo, superficie lisa, sin esplenomegalia.

Tres años después de la primera consulta se detectó por enzimoanálisis (ELISA) y se confirmó por RIBA, la presencia de anticuerpos séricos del virus de la hepatitis C (VHC) positivos y por PCR en suero se detectó ARN VHC del genotipo 1b. La primera biopsia hepática confirmó una hepatitis viral persistente con leve infiltrado linfocitario y agregados linfoides en el espacio porta, sin rotura de la lámina limitante y escasa esteatosis del lóbullo hepático, compatible con la infección por VHC.

En la ecografía abdominal, realizada prebiopsia hepática, se demostró un cavernoma de la vena porta, que se había resuelto de manera espontánea con las venas concomitantes portales, venciendo el obstáculo transportando toda la sangre portal al hígado. Se observaron vasos tortuosos, alguno de calibre de 7 mm con velocidad de flujo de 0,14 m/s. Las venas suprahepáticas eran de calibre y flujo normal. No existía esplenomegalia. La endoscopia alta no presentaba varices esofágicas ni gastropatía.

Las ecografías Doppler hepáticas realizadas de manera periódica hasta la actualidad no han demostrado ningún cambio (fig. 1).

La bioquímica hepática ha mantenido discretas elevaciones de las transaminasas alrededor de 100 U/l, con períodos de normalidad. Nunca ha presentado colestasis, manteniendo una función de síntesis hepática normal. (tabla 1).

La segunda biopsia hepática, realizada 5 años después de la primera, mantuvo las lesiones histológicas mínimamente evolucionadas por una leve fibrosis en el espacio porta, sin formación de puentes.

El estudio hemostático detectó un déficit aislado de proteína S total y libre (tabla 1).

La enferma no recibió ningún tratamiento.

Caso 2

Niña de 12 años, que fue remitida a la consulta de hepatología por un síndrome de hiperesplenía, habiéndose descartado trastornos hematológicos primarios.

1. Antecedentes personales. Embarazo y parto normales, no reanimación. A los 3 años presentó un traumatismo abdominal con hematoma en región inguinal derecha y hernia secundaria al mismo.

2. *Antecedentes familiares.* Sin interés patológico.

3. *Determinaciones analíticas.* Fórmula sanguínea: leucopenia y plaquetopenia. Bioquímica hepática sin necrosis ni colestasis, discreta alteración de la función de síntesis hepática observada en el estudio de coagulación (tabla 2).

En la ecografía abdominal no se objetiva árbol portal y en su lugar aparece un área hiperecogénica con abundantes y pequeñas estructuras vasculares de aspecto tortuoso en el hilio hepático. Vena esplénica con dirección de flujo invertida y pobre velocidad < 0,10 m/s; igual que la vena mesentérica superior, aunque aquí se conserva la dirección del flujo normal. Engrosamiento e hiper-ecogenicidad de la raíz del epiplón menor y esplenomegalia (figs. 2 y 3).

La endoscopia esofagogástrica demostró cordones venosos blanco-opacos confluentes alrededor de la circunferencia del esófago en su tercio inferior, es decir, varices esofágicas grado II y gastroscopia congestiva en el *fundus* del estómago, que nunca han sangrado (ni hematemesis, ni melenas).

Se trata de forma conservadora con bloqueadores beta de administración oral, propranolol, para mantener tensiones arteriales de 100/50; y protectores de la mucosa gástrica, prohibiendo el uso de ácido acetilsalicílico.

DISCUSIÓN

La obstrucción de la vena porta extrahepática condiciona siempre la aparición de un cavernoma, donde es sustituida por un cordón fibroso mal reconocido entre la multitud de pequeños vasos, con independencia de cuál sea la causa.

La etiopatología de la obstrucción de la vena porta es desconocida. La canalización de la vena umbilical en recién nacidos fue alegada como causa de trombosis portal por lesión endotelial². Sin embargo, actualmente, el empleo de catéteres de doble y triple luz de cateterización no traumática y su posición en grandes vasos de rápido flujo, auricular o vena cava inferior^{3,4}, no supone riesgo.

Actualmente la cateterización de la vena umbilical no conduce al desarrollo de trombosis en la vena porta si no se asocian otros factores como infección o cateterización traumática por mala técnica. Los niños que hallan presentado estas complicaciones, como ocurrió en nuestro primer caso, deberán someterse a cribado para valoración de obstrucción portal desde ese momento.

La técnica ultrasonográfica Doppler es una prueba sensible y segura para demostrar la TVP⁵, aunque pueden utilizarse igualmente otras técnicas de imagen como tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) desarrolladas en los últimos años⁶.

En la infancia los cambios en la hemostasia pueden intervenir en la etiología de la trombosis de la vena porta de manera parecida a los adultos.

TABLA 2. Estudio de hemostasia y bioquímica hepática del caso 2

Parámetros de hemostasia	Resultados	Control
Recuento de plaquetas	70.000-90.000/ μ l	
APTT	33 seg	29 seg
Actividad de protrombina	70%	100%
INR	1,26	1,2
Fibrinógeno	92	200-400 mg/dl
IgM anticardiolipina	6	0-15 U/ml
IgG anticardiolipina	12	0-15 U/ml
Genotipo protrombina 20210	No portador	
Parámetros de bioquímica hepática	Resultados	Control
GOT	40	10-40 U/l
GPT	32	5-40 U/l
GGT	15	10-50 U/l
Bilirrubina total	0,8	0,1-1,2 mg%
Colesterol	170	140-200 mg%
Ácidos biliares	6	4-8 μ mol/l

APTT: tiempo de tromboplastina total activado; INR: índice normalizado internacional; GOT: transaminasa glutámicooxalacética; GPT: transaminasa glutámico pirúvica; GGT: gammaglutamil transpeptidasa.



Figura 2. Cavernoma portal; ausencia de vena porta extrahepática. Múltiples vasos venosos supletorios.



Figura 3. Vesícula biliar con paredes engrosadas que contiene abundantes varices.

La mutación del gen de la protrombina recientemente conocida, G 20210 H, se asocia hasta en el 40% con TVP idiopática⁷. Se describen algunos casos de síndrome antifosfolipídico con TVP^{8,9}. La mutación del factor V, G 1991 H, no es un factor predisponente mayor en la patogénesis de la TVP^{7,10} y sí lo es del síndrome de Budd-Chiari¹⁰.

Los déficit de proteína C y S hereditarios no se han visto relacionados con la TVP en la población infantil¹¹ y si hay casos descritos en adultos jóvenes¹². El déficit de proteína S observado en nuestra paciente no se confirmó en los padres, así que parece ser una mutación *de novo*, que ha evolucionado a lo largo de los años sin manifestaciones tromboticas venosas recurrentes o embolismo pulmonar, signos característicos del síndrome cuando produce síntomas, ya que puede evolucionar también de forma asintomática¹³.

Los traumatismos abdominales con laceración de la vena porta suponen una mortalidad del 50% y la sutura de la vena puede ser el único método para controlar el sangrado. Nuestro segundo caso presentó un fuerte traumatismo, pero no hubo constancia de hemorragia abdominal, así que es muy discutible que ésta fuese la causa, de tal manera que se englobaría en el grupo de las TVP idiopáticas, que llegan a ser hasta el 30% de las mismas⁷.

Las formas clínicas de TVP van a variar según la respuesta fisiológica a las anastomosis portosistémicas espontáneas, manifestándose con sangrado digestivo por rotura de las varices esofágicas o como formas asintomáticas que se diagnostican casualmente al realizar una ecografía abdominal, como ha ocurrido en la primera paciente, o por signos bioquímicos de hiperesplenía, como en la segunda paciente.

Cuando hay signos de hipertensión portal sin sangrado de varices, el tratamiento conservador será el adecuado utilizando betabloqueantes orales que reducen la presión de la vena porta por vasoconstricción esplácnica y por disminución del gasto cardíaco. Está además contraindicado realizar escleroterapia preventiva de las varices esofágicas antes de que sangren porque no todos los pacientes, como demuestran nuestros 2 casos, van a tener esta complicación, que además se reduce llamativamente después de la pubertad^{1,14}.

Las varices sangrantes se controlarán con escleroterapia¹⁵. El *bypass* directo de la vena porta trombosada con interposición de un injerto de vena yugular entre la vena mesentérica superior y la porción distal de la vena porta izquierda^{16,17}, permite resultados muy superiores a los procedimientos de derivaciones quirúrgicas convencionales¹⁸. Esta nueva técnica es aplicable a 2/3 de los niños con TVP y debería considerarse cuando los procedimientos de derivaciones estuviesen indicados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sherlock S, Dooley J. The portal venous system and portal hypertension. En: Diseases of the liver and biliary system, 9.^a ed. Oxford: Blackwell, 1993.
2. Wiger HJ, Branselver BR, Blanc WA. Thrombosis due to catheterization in infants and children. J Pediatr 1970; 76: 1-11.
3. Schwartz DS, Gettner PA, Konstantino MM, Bartley CL, Keller MS, Ehrenkranz RA et al. Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. J Pediatr 1997; 131: 760-762.
4. Guimares H, Castelo L, Guimares J, Cardoso A. Does umbilical vein catheterization to exchange transfusion lead to portal vein thrombosis. Eur J Pediatr 1998; 157: 461-463.
5. Tessler FN, Gehring BJ, Gomes AS. Diagnosis of portal vein thrombosis: value of color Doppler imaging. A J Radiol 1991; 157: 293-296.
6. Kawamoto S, Soyer PA, Fishman EK. No neoplastic liver disease. Evaluation with CT and MR imaging. Radiographics 1998; 18: 827-848.
7. Chamouard P, Pencreach E, Maloisel F, Grunebaum L, Ardizzone JF, Meyer A et al. Frequent factor II G20210A mutation in idiopathic portal vein thrombosis. Gastroenterology 1999; 116: 144-148.
8. Ahuja V, Chawler Y, Marwaha N. Two patients with portal vein thrombosis from lupus anticoagulant. J Clin Gastroenterol 1998; 26: 352-353.
9. Ishida H, Konno K, Komatsuda T. Portal vein thrombosis associated with antiphospholipid syndrome; a case report. Eur J Ultrasound 1998; 8: 39-42.
10. Mahmoud AEA, Elias E, Beauchamp N, Wilde JT. Prevalence of the factor V Leiden mutation in hepatic and portal vein thrombosis. Gut 1997; 40: 798-800.
11. Seixas CA, Hessel G, Siqueira LH, Gomes Siegh TF, Gallizoni AM, Annichino-Bizzachi JM. Study of hemostasis in pediatric patients with portal vein thrombosis. Haematologica 1998; 83: 955-956.
12. Ludwig DJ, Hauptmann E, Rosoff L, Neuzil D. Mesenteric and portal vein thrombosis in a young patient with protein S deficiency treated with urokinase via the superior mesenteric artery. J Vascular Surg 1999; 30: 551-554.
13. Robert I, Handin C. Disorders of coagulation and thrombosis. En: Harrison's. Principles of Internal Medicine 1998, 14.^a ed. Chapter 118.
14. Groszmann RJ, Bosch J, Grace MD. Hemodynamic events in a prospective randomized trial of propranolol versus placebo in the prevention of a first variceal hemorrhage. Gastroenterology 1990; 99: 1401-1404.
15. Vleggaar FP, Van Buuren HR, Schalm SW. Endoscopic sclerotherapy for bleeding on esophago-gastric varices secondary to extrahepatic portal vein obstruction in adult Caucasus population. Eur J Gastroenterol Hepatol 1998; 10: 81-85.
16. Ville de Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, Falchetti D, Rigamonti V, Bax N et al. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. J Pediatric Surg 1998; 33: 597-601.
17. Ville de Goyet J, Alberti D, Falchetti D, Rigamonti V, Matricardi L, Clapuyt P et al. 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.
18. Henderson JM, Kunter MH, Michikan WJ. Endoscopic variceal sclerosis compared with distal splenorenal shunt to prevent recurrent variceal bleeding in cirrhosis. Ann Intern Med 1990; 112: 262-265.