



Transformación cavernomatosa de la porta como causa de hipertensión portal. Reporte de dos casos clínicos

Sarmiento-Martínez HI¹, Martínez-García E², Vázquez-Cervantes ME³, Comparan-Martínez JL⁴, Chávez-Ruiz R⁵, Ramírez-de la Peña JL⁶, Aguilar-Morales EF⁷, Muñiz-Ugarte JG⁸, Muñoz-González R⁹

Resumen

La hipertensión portal se define como presión de la vena porta mayor a 5 mmHg. Se clasifica en prehepática, hepática y poshepática. El tipo predominante en niños es la prehepática con una frecuencia de 61.5%, en México se reporta la transformación cavernomatosa de la porta como su principal causa. La transformación cavernomatosa de la porta es una condición caracterizada por la formación de una red de venas colaterales dilatadas a lo largo de una vena porta previamente trombosada. Presentamos dos casos clínicos pediátricos: una niña de 3 años que inició con dolor abdominal y vómitos y un niño de 13 años que inició con trombocitopenia y dolor abdominal; ambos fueron diagnosticados por ultrasonido abdominal y sus diagnósticos fueron corroborados con angiotomografía. Es importante que el médico radiólogo y los médicos tratantes conozcan esta enfermedad para que el paciente pueda ser remitido a un centro de atención especializada para diagnóstico y tratamiento oportunos.

PALABRAS CLAVE: hipertensión portal en niños, transformación cavernomatosa de la porta, derivación meso-Rex, hepatopatía crónica en niños.

Anales de Radiología México 2017 Jul;16(3):251-259.

Cavernous transformation of the portal vein as a cause of portal hypertension. Report on two clinical cases.

Sarmiento-Martínez HI¹, Martínez-García E², Vázquez-Cervantes ME³, Comparan-Martínez JL⁴, Chávez-Ruiz R⁵, Ramírez-de la Peña JL⁶, Aguilar-Morales EF⁷, Muñiz-Ugarte JG⁸, Muñoz-González R⁹

Abstract

Portal hypertension is defined as pressure in the portal vein over 5 mmHg. It is classified as prehepatic, hepatic, and post-hepatic. The predominant type in children is prehepatic, with an incidence of 61.5%, reporting cavernous transformation of the portal vein as its primary cause in Mexico. Cavernous transformation of the portal vein

¹Médico Radiólogo Adscrita del departamento de Imagenología Sanatorio Español de Torreón, Master en Patología Mamaria.

²Médico Pasante del Servicio Social Sanatorio Español de Torreón.

³Médico Pasante del Servicio Social Hospital Infantil Universitario de Torreón.

^{4,5,7}Médico Radiólogo Adscrito del departamento de Imagenología Sanatorio Español de Torreón.

⁶Médico Residente R2 Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, IMSS UMAE 71 Torreón Coahuila.

⁸Jefe de Enseñanza Sanatorio Español de Torreón.

⁹Jefe de Áreas críticas Sanatorio Español de Torreón.

Beneficencia Española de La Laguna. Francisco I. Madero 59 Sur (Centro) 27000 Torreón, Coahuila.

Recibido: 30 de julio 2017

Aceptado: 10 de julio 2017

Correspondencia

Hilda Isabel Sarmiento-Martínez
Sarmiento.hilda@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como

Sarmiento-Martínez HI, Martínez-García E, Vázquez-Cervantes ME, Comparan-Martínez JL, Chávez-Ruiz R, Ramírez-de la Peña JL et al. Transformación cavernomatosa de la porta como causa de hipertensión portal. Reporte de dos casos clínicos. Anales de Radiología México 2017;16(3):251-259.

is a condition characterized by the formation of a network of dilated collateral veins along a previously thrombosed portal vein. We present two pediatric clinical cases: a girl age 3 years who presented onset of abdominal pain and vomiting and a boy age 13 years who presented onset of thrombocytopenia and abdominal pain; both were diagnosed by abdominal ultrasound and their diagnoses were corroborated by CT angiography. It is important that the radiologist and treating physicians be familiar with this disease so that the patient can be referred to a specialized care facility for timely diagnosis and treatment.

KEYWORDS: portal hypertension in children; cavernous transformation of the portal vein; meso-Rex bypass; chronic hepatopathy in children

Correspondence

Hilda Isabel Sarmiento-Martínez
Sarmiento.hilda@yahoo.com.mx

INTRODUCCIÓN

La hipertensión portal (HP) ocurre cuando la presión de la vena porta supera los 5 mmHg, aunque son necesarias cifras de 10 mmHg para la formación de várices esofágicas y de 12 mmHg para su rotura. Siendo también diagnóstico de hipertensión portal un flujo continuo superior a 30 cm/s observado a través de ultrasonido Doppler.¹

Desde el punto de vista anatómico la hipertensión portal se clasifica en prehepática, intrahepática y poshepática. Según han observado diferentes autores la forma más frecuente de hipertensión portal en la población infantil es la prehepática (50-61.5%).¹

La transformación cavernomatosa de la vena porta (TCVP) se reporta en México como la principal causa de hipertensión portal prehepática, se caracteriza por la formación de una red de venas colaterales dilatadas a lo largo de la vena porta previamente trombosada, mientras que se intenta restaurar el flujo venoso portal al hígado.¹ Fue descrita por primera vez por Balfour y Stewart, en 1869, como trombosis y dilatación varicosa de la vena porta que conduce a esplenomegalia

y ascitis.² Los factores predisponentes incluyen trauma abdominal, deficiencia de proteína S o proteína C, esplenectomía, cateterización de vena umbilical, onfalitis, peritonitis, malignidad y síndrome de Behcet, pero en hasta 50% de los pacientes se desconoce la causa de la afección.³ El cuadro típico es el de una esplenomegalia silenciosa que evoluciona durante varios años asociada con citopenias con diferentes grados de severidad, especialmente trombocitopenia, secundario al hiperesplenismo que se desarrolla. Eventualmente los pacientes desarrollan hemorragia del tubo digestivo, lo que permite detectar las várices y establecer el diagnóstico.⁴

Teniendo en cuenta las graves complicaciones que la hipertensión portal secundaria a la transformación cavernomatosa de la vena porta puede provocar en los pacientes pediátricos, es necesario que los médicos de primer nivel tengan conocimiento de esta afección para lograr diagnósticos y tratamientos oportunos.

CASO 1

Paciente del sexo femenino, sin antecedentes patológicos previos, inició con síntomas a los tres años de edad: dolor abdominal y

vómitos frecuentes, se le practicó serie esofagogastroduodenal donde sólo se reportó reflujo gastroesofágico. A los 5 años de edad reingresó al hospital por sangrado de tubo digestivo alto. Se solicitó biometría hemática encontrándose todos los parámetros normales a excepción de las plaquetas con $115,000/\text{mm}^3$. Se inició abordaje diagnóstico con ultrasonido abdominal con transductor convexo de 6-1 MHz observando hígado de tamaño conservado, bordes lobulados, ecogenicidad heterogénea de aspecto nodular sin lesiones focales en su interior, no había dilatación de vía biliar intrahepática. Se observó dilatación de la vena porta en todo su trayecto y estructuras vasculares tortuosas a nivel del hilio portal. Doppler color y espectral mostraron flujo venoso hepatoportal de 55 cm/s; bazo aumentado de tamaño con diámetros máximos de 11×4.48 cm y dos pequeños bazos accesorios; vesícula biliar distendida de pared delgada sin litos en su interior, colédoco de calibre normal; riñones de morfología, tamaño, situación y ecogenicidad normales. No se observó líquido libre en la cavidad abdominal (**Figura 1**).

Se efectuó una serie esofagogastroduodenal donde se observaron defectos de llenado lineales en el tercio inferior del esófago y en la unión esofagogástrica (**Figura 2**). Se realizó endoscopia digestiva alta en donde se observó esófago con motilidad y anatomía conservadas, paquete varicoso en tercio inferior que no obstruía la luz del esófago y que desaparecía a la insuflación, unión esofagogástrica a 33 cm de arcada con paquetes varicosos.

Se le consideró candidata para tratamiento quirúrgico tipo derivación meso-Rex por tratarse de hipertensión portal prehepática sin enfermedad hepática intrínseca; para completar el protocolo preoperatorio se realizó angiotomografía de abdomen en la cual se mostró vena porta y circulación colateral a nivel del hilio hepático (**Figura 3**).

Como parte de la planeación preoperatoria se practicó ultrasonido Doppler de la vena yugular interna corroborando su permeabilidad y calibre adecuados, utilizada posteriormente

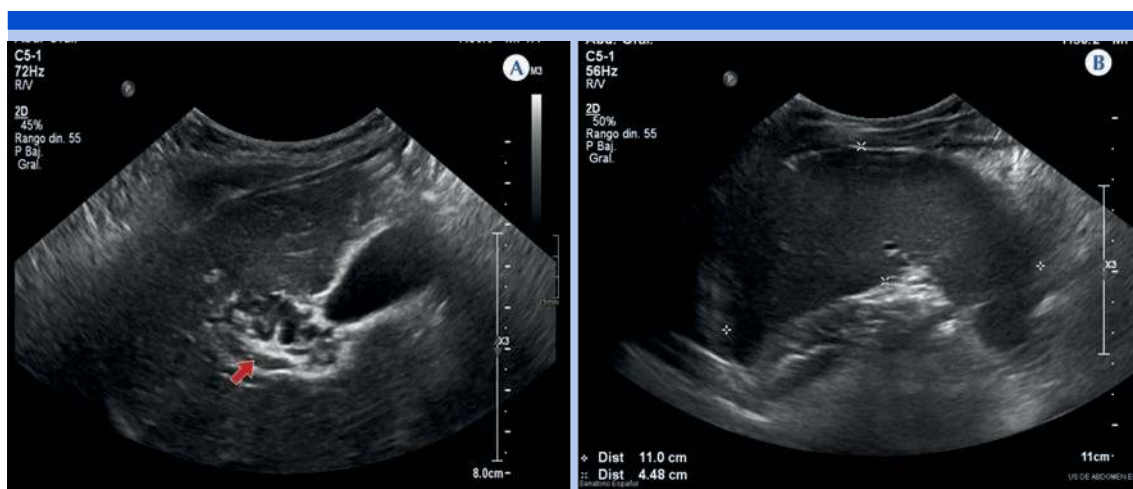


Figura 1. Ultrasonido de abdomen. **A)** Estructuras vasculares tortuosas a nivel del hilio portal (flecha). **B)** Bazo aumentado de tamaño, diámetros máximos de 11.2×4.5 cm y l dos pequeños bazos accesorios.



Figura 2. Serie esófago gastroduodenal: defecto de llenados lineales (puntas de flecha) en tercio inferior de esófago y unión esofagogástrica.

como puente venoso en la derivación (**Figura 4**). Se efectuó entonces tratamiento quirúrgico que consistió en derivación meso-Rex en el Hospital Pediátrico Bambino Gesù en Roma, Italia a la edad de seis años.

En un ultrasonido Doppler realizado un año después de la cirugía se observó hígado de morfología, tamaño y ecogenidad normales, vía biliar intra- y extrahepática de calibres y trayectos normales. Se identificó, a nivel de hilio

hepático, estructura vascular con permeabilidad completa, sin evidencia de tortuosidad; rama de la porta permeable. No se identificaron datos de oclusión o trombosis. Arteria hepática de calibre normal, flujo sin alteraciones. Páncreas ecográficamente sin alteraciones. Bazo homogéneo, de morfología y ecogenidad normal, actualmente mide $9.4 \times 3.55 \times 6.68$ cm. Vena esplénica de calibre, trayecto y análisis espectral normales. Sin evidencia de líquido libre en cavidad abdominal (**Figura 5**).

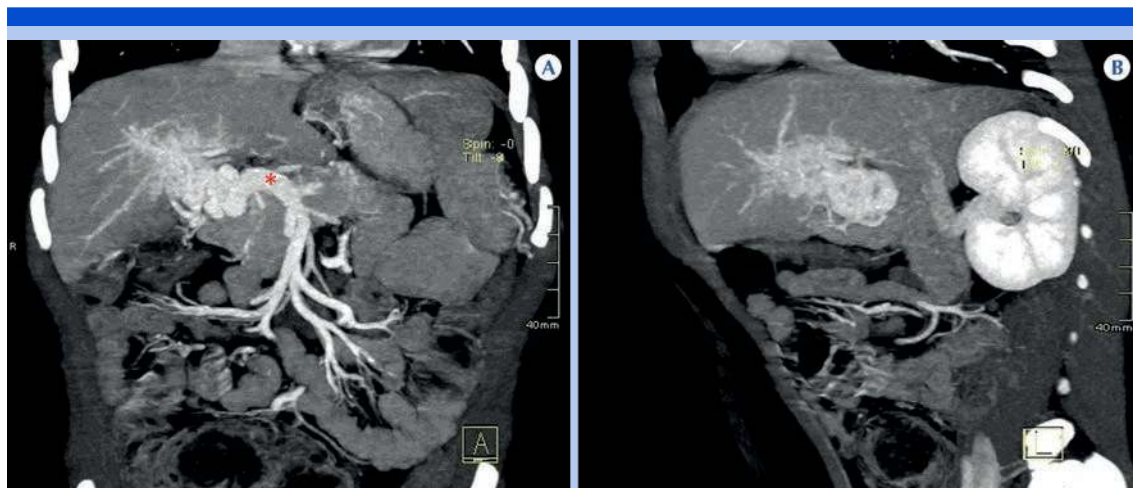


Figura 3. Angiotomografía de abdomen con técnica de máxima intensidad de proyección. **A)** Corte coronal mostrando vena porta (asterisco). **B)** Corte sagital, circulación colateral a nivel de hilio hepático corroborando cavernomatosis de porta.

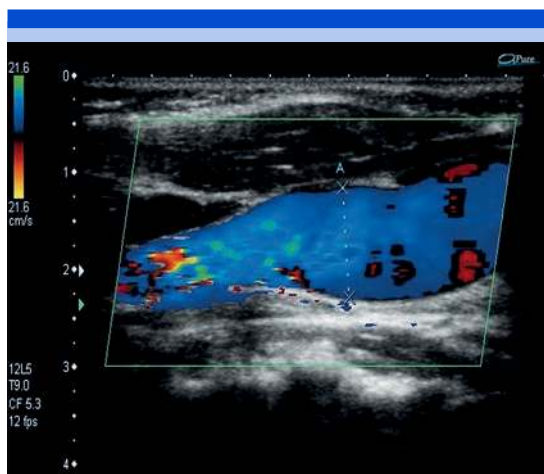


Figura 4. Ultrasonido Doppler. Vena yugular interna izquierda de calibre y aspecto normales, mide 9 mm en su diámetro longitudinal y 10.7 mm en su eje transversal, tiene flujo adecuado sin alteración en el análisis espectral.

CASO 2

Paciente del sexo masculino de 13 años de edad sin antecedentes patológicos previos, inicia con

cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal, acompañado de náusea, sensación de plenitud posprandial. Fue evaluado por Gastroenterología que solicitó a su ingreso biometría hemática donde se encontró trombocitopenia ($86,000/\text{mm}^3$) y ultrasonido abdominal con hígado de morfología y tamaño conservados, se apreciaba conglomerado de vasos tortuosos a nivel del hilio, moderadamente dilatados (**Figura 6**), vena esplénica dilatada con calibre de 11 mm; no se observaron colecciones libres en el peritoneo.

Se solicitó angiotomografía donde se observó hígado aumentado en sus dimensiones ($16 \times 18 \times 11 \text{ cm}$) a expensas de los lóbulos caudado e izquierdo, sin evidencia de lesiones focales en el parénquima, así como esplenomegalia ($15 \times 14 \times 10 \text{ cm}$). Durante la fase portal no se identificó la vena porta de manera adecuada por la presencia de múltiples vasos colaterales tortuosos a nivel del hilio hepático (**Figura 7**) pero se detectó dilatación de la vena hepática con circulación colateral y venas varicosas a nivel del tercio distal del esófago (**Figura 8**). Escasa cantidad de líquido libre en el hueco pélvico.

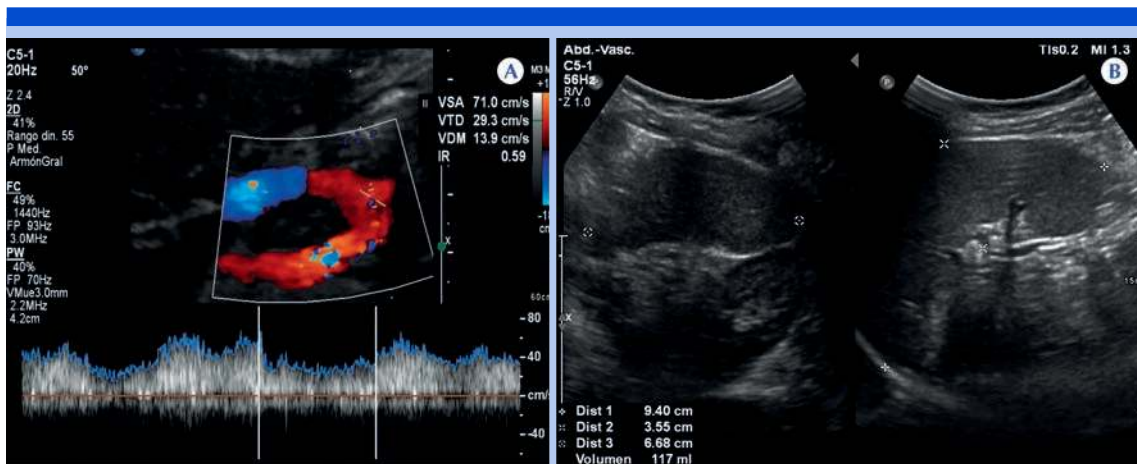


Figura 5. Ultrasonido de abdomen. **A)** Nivel de hilio hepático: estructura vascular con permeabilidad completa, sin evidencia de tortuosidad, las estructuras vasculares intrahepáticas, rama de la porta permeable, mostrando flujo fásico normal. No se identifican datos de oclusión o trombosis. **B)** Bazo homogéneo, de morfología y ecogenicidad normales, actualmente mide 9.4 × 2.9 cm.

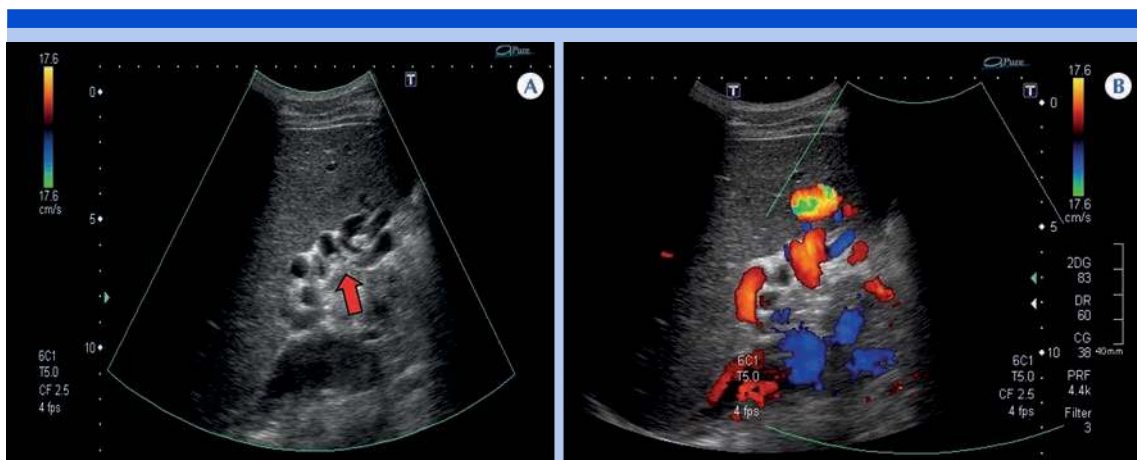


Figura 6. Ultrasonido de abdomen **A)** Hilio hepático con estructuras vasculares tortuosas (flecha) sin identificar vena porta. **B)** Ultrasonido Doppler color que muestra el flujo de venas colaterales.

Se solicitó angiorrsonancia abdominal después de inyectar gadolinio por vía endovenosa, con resonador de 1.5 teslas con secuencias volumétricas coronales. Se identificó vena porta extrahepática 8 mm y ramas derecha 4 mm e

izquierda 4.5 mm. No se lograron identificar las venas mesentéricas superior ni inferior. Se observaron múltiples venas colaterales varicosas en el hilio hepático, así como múltiples venas varicosas colaterales en la topografía

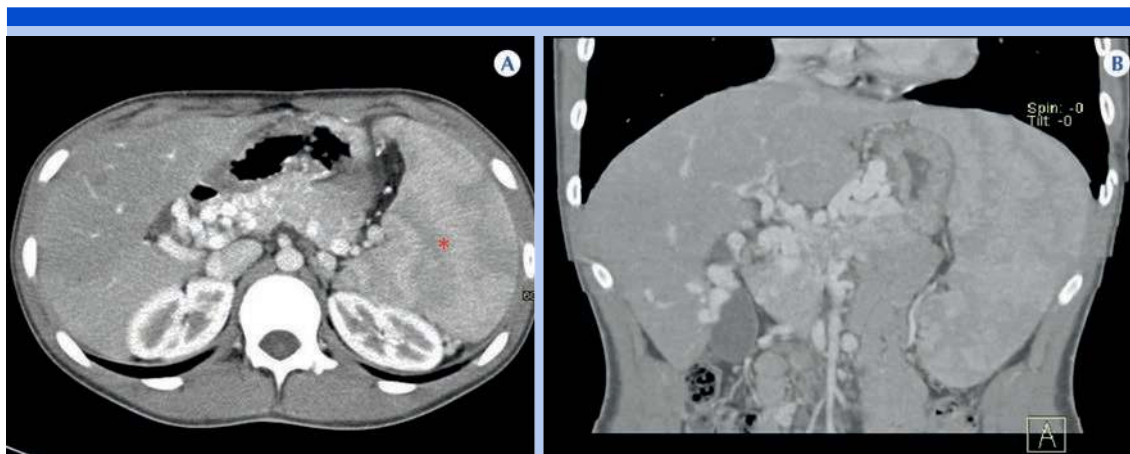


Figura 7. Angiotomografía computada en fase portal. **A)** Corte transversal a nivel del hilio hepático mostrando vasos colaterales tortuosos y esplenomegalia (asterisco). **B)** Corte coronal del trayecto intrahepático de algunas venas colaterales en el segmento V que aparentan confluir hacia ramas distales de ambas venas porta, también se observan múltiples venas varicosas colaterales en la topografía del saco menor.



Figura 8. Reconstrucción coronal de la angiotomografía computada en fase portal: várices esofágicas distales (flechas).

del saco menor. No había recanalización de la vena paraumbilical. Vena esplénica con diámetro transversal y anteroposterior máximos de 10.5 mm. Se observaron múltiples várices esofágicas que aparentaban originarse en la vena gástrica izquierda. Esplenomegalia con diámetro

máximo de 16.8 cm. Se realizó panendoscopia que confirmó várices esofágicas grado I, gastritis erosiva antral leve y probable duodenitis microscópica. Se decidió su egreso por encontrarse asintomático, no recibió tratamiento médico ni quirúrgico.

DISCUSIÓN

Se ha descrito que las manifestaciones de la hipertensión portal prehepática se presentan a una edad inicial de 4.6 años.¹ A la inversa de lo que se pensó inicialmente, la transformación cavernomatosa de la vena porta puede ocurrir tan pronto como 6-20 días después del evento trombótico, incluso si se produce una recanalización parcial del trombo. Las ramas biliares dilatadas (venas cística y pericolecística) y las ramas gástricas (venas gástricas izquierda y derecha) de la vena porta y los trombos parcialmente recanalizados componen la transformación cavernomatosa de la vena porta. El desarrollo de estos vasos apoya la teoría de que la transformación cavernomatosa de la vena porta es una vía colateral portoportal que sustituye a una vena porta trombosada.¹

El evento trombótico agudo puede estar asociado con dolor abdominal y fiebre, pero a menudo pasa desapercibido. Por lo tanto, el diagnóstico de trombosis de la vena porta generalmente no se establece hasta que existen síntomas de hipertensión portal;⁵ la principal manifestación clínica inicial de la hipertensión portal prehepática es la hemorragia gastrointestinal superior, de 90 a 95% de estos pacientes tienen várices esofágicas y 35 a 40% tienen várices gástricas.³

El diagnóstico de transformación cavernomatosa de la porta es difícil de determinar basándose solamente en los signos y síntomas. Se utilizan ultrasonido de abdomen, Doppler color, tomografía computada y resonancia magnética para confirmar el diagnóstico. El ultrasonido logra identificar el flujo portal en casi todos los casos en que está presente (97%)⁶ y es una buena forma de iniciar el abordaje. La transformación cavernomatosa se observa como múltiples vasos tortuosos anecoicos en la topografía de la vena porta. El flujo generalmente es hepatopeto y continuo con poco o nulo cambios cardíaco y respiratorio.⁷ En la tomografía contrastada una apariencia en collar (masa de venas) en el hilio portal es el hallazgo más común.² También han sido descritas una extensión intrahepática de la transformación e involucramiento de ramas intrahepáticas con apariencia normal de la porta.⁸ En la fase arterial hepática pueden observarse zonas heterogéneas de alta atenuación en la periferia. Este patrón de perfusión es común y ocurre debido a que las regiones centrales del hígado tienen mayor irrigación por las ramas colaterales de la vena porta; por lo que se desarrolla un incremento compensatorio en el flujo arterial periférico.^{9,10} En la resonancia magnética y en la tomografía la transformación cavernomatosa se observa como múltiples vasos colaterales serpiginosos en el hilio hepático que refuerzan en la fase venosa portal.¹¹

CONCLUSIONES

En nuestro hospital se presentaron estos dos casos, en pacientes pediátricos con diferentes edades, con síntomas de inicio distintos; en ambos pacientes los estudios de imagenología fueron la piedra angular para el diagnóstico de la transformación cavernomatosa de la vena porta. La hipertensión portal prehepática es una entidad clínica con alta morbilidad, por lo que es importante que el médico de primer nivel la conozca para que el paciente pueda ser remitido para sus oportunos diagnóstico y tratamiento, médico o quirúrgico según la necesidad o las comorbilidades.

Según Amico y sus colaboradores el informe radiológico debe incluir información de la morfología del hígado, alteraciones en el flujo sanguíneo, la detección de lesiones hepáticas focales, reportar agrandamiento de la arteria hepática, evaluación del árbol biliar, signos de hipertensión portal y la descripción detallada de otros órganos abdominales.¹²

El ultrasonido Doppler, la angiotomografía y la angiorresonancia se encuentran entre los estudios diagnósticos utilizados colocando a la imagenología como un escalón importante en el diagnóstico de este tipo de afección.

REFERENCIAS

1. Zárate F, Romero JO, Cervantes R, y cols. Clinical, radiologic, and endoscopic characteristics upon diagnosis of patients with prehepatic portal hypertension at the Instituto Nacional de Pediatría from 2001 to 2011. *Revista de Gastroenterología de México*. 2014;79(4):244-249.
2. De Gaetano AM, Lafortune M, Patriquin H, y cols. Cavernous Transformation of the Portal Vein: Patterns of Intrahepatic and Splanchnic Collateral Circulation Detected with Doppler Sonography. *AJR* 1995;165:1151-1155.
3. Klopfenstein K, Grossman N, Fishbein M, y cols. Cavernous Transformation of the portal vein: a cause of thrombocytopenia and splenomegalia. *EUA. ClínPediatr*. 2000;39:727-730.



4. Costaguta A, Alvarez F: Hipertensión portal en pediatría. I: Aspectos fisiopatológicos y clínicos. Arch Argent Pediatr 2010;108(3):239-242.
5. Gallego C, Velasco M, Marcuello P, y cols. Congenital and acquired anomalies of the portal venous system. RadioGraphics 2002;22:141-159.
6. Kauzlaric D, Petrovic M, Barmeir E. Sonography of cavernous transformation of the portal vein. AJR Am J Roentgenol. 1984;142(2):383-4.
7. Weltin G, Taylor KJ, Carter AR et-al. Duplex Doppler: identification of cavernous transformation of the portal vein. AJR Am J Roentgenol. 1985;144(5):999-1001.
8. Chow L, Jeffrey RB, Jr. Intramural varices of the bile duct: an unusual pattern of cavernous transformation of the portal vein. AJR Am J Roentgenol 1999;173:1255-1256.
9. Gryspeerdt S, Van Hoe L, Marchal G, Baert AL. Evaluation of hepatic perfusion disorders with double-phase spiral CT. RadioGraphics 1997;17:337-348.
10. Itai Y, Murata S, Kurosaki Y. Straight border sign of the liver: spectrum of CT appearances and causes. RadioGraphics 1995;15:1089-1102.
11. Lee WK, Chang S, Duddalwar VA, y cols. Imaging Assessment of Congenital and Acquired abnormalities of the portal Venous System. Radiographics. Rsna.org. 2011;31:905-926.
12. Amico M, Vernuccio F, Peri M y cols.: Portal Cavernomatosis on MR and CT: what to look for and how to report it? European Society of Radiology. Poster C-1313. ECR 2015. DOI: 10-1594/ecr2015/C-1313.