

EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE HIPERTENSIÓN PORTAL CON EL PROCEDIMIENTO DE WARREN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

Esperanza Vidales-Nieto. Antonio Medina-Vega, Karla Santos-Jasso.

Servicio de Cirugía Pediátrica.- Instituto Nacional del Pediatría

Correspondencia: Dra. Esperanza Vidales Nieto. Correo electrónico: hiper_e@hotmail.com.

RESUMEN

Introducción. El manejo de la Hipertensión Porta (HP) con el procedimiento de Warren (PW) en adultos reporta excelentes resultados para controlar los eventos de sangrado con muy pocas complicaciones, en pediatría la experiencia reportada es limitada. El propósito del estudio es reportar nuestra experiencia.

Material y Métodos. Se realiza un estudio retrospectivo en un periodo de 5 años en pacientes con HP, se evaluó el tiempo y sangrado quirúrgico, el diámetro de la anastomosis, las complicaciones, el conteo plaquetario pre y posoperatorio y la clasificación de las várices pre y posoperatorio.

Resultados. Se reportan 12 pacientes con HP sin daño hepático sometidos a PW. El sangrado promedio de 159 ml, tiempo quirúrgico promedio de 5hrs 15min y el diámetro de la anastomosis va desde 7 hasta 17 mm. No se encontraron dificultades técnicas debido al calibre de los vasos. Las complicaciones reportadas fueron insuficiencia cardíaca y trombosis. No se observó variación significativa en várices pre y posquirúrgica ($p=0.705$) sin embargo los eventos de sangrado y el conteo plaquetario mejoraron significativamente ($p<0.05$).

Conclusiones. La derivación esplenorenal distal tipo Warren es un procedimiento seguro con excelentes resultados y pocas complicaciones.

Palabras clave: Hipertensión Portal, Procedimiento de Warren, Derivación esplenorenal distal

ABSTRACT

Background. The Warren procedure for the management of portal hypertension in adults has shown great results in order to control bleeding with very few adverse events; in pediatrics there is limited evidence in worldwide literature. The aim of this study is to report our experience.

Methods. A five year retrospective study was performed in patients with portal hypertension, surgical bleeding, duration of surgery, diameter of the anastomoses, complications, preoperative and postoperative platelet count, and classification of esophageal varices pre and postoperative were all evaluated.

Results. 12 patients underwent Warren procedure with portal hypertension without hepatic failure. Average bleeding was 159cc, average surgical time was 5hrs 15 min, and the diameter of the anastomoses goes between 7 to 17mm. No surgical limitations were reported because of the vessels diameter. The reported complications are heart failure and thrombosis. There was no significant variation with pre and postoperative varices ($p=0.705$) however the bleeding events and platelet count improved statistically significant ($p<0.05$)

Conclusions. The Warren procedure is a safe procedure, with excellent results and very few complications.

Key words: Portal Hypertension, Warren Procedure, Distal Splenorenal Shunt

INTRODUCCIÓN

La hipertensión portal (HP) se define por una diferencia en el gradiente de presión mayor a 5 mmHg entre la vena porta y la vena cava inferior. De acuerdo a la función hepática se clasifica en cirrótica o no cirrótica, la primera se asocia a una presión venosa hepática elevada debido predominantemente a un incremento en la resistencia sinusoidal, mientras que en la no cirrótica esta presión es leve o cuando mucho moderada. La hipertensión portal no cirrótica caracterizada por una función hepática normal, se clasifica anatómicamente de acuerdo al sitio de resistencia al flujo venoso en prehepática, hepática y posthepática. A su vez las hepáticas se subdividen en presinusoidal, sinusoidal y postsinusoidal.⁽¹⁾ Tabla 1.

En la edad pediátrica la causa más frecuente de HP corresponde a la degeneración cavernomatosa de la vena porta (DCVP), caracterizada por el bloqueo crónico del flujo de sangre hacia la vena porta, inicialmente por un trombo que gradualmente se organiza y forma colaterales a los 6-20 días después de estabilizado, por último degenera en cavernoma 3 semanas después y presentará sintomatología una vez las colaterales sean insuficientes.⁽²⁾ Esta patología corresponde al 68-84% de las causas de sangrado de tubo digestivo alto en la edad pediátrica.⁽³⁾ Usualmente estos pacientes cursan con el antecedente de cateterismo umbilical.

La hipótesis propuesta por Sarin y Kumar respecto a la etiopatogénesis de la HP refiere que un evento agudo que ocurra a edades tempranas y que involucre a la vena porta, como en el caso de el cateterismo umbilical o la sepsis neonatal, resultará en obstrucción extrahepática de la misma, en cambio, si se presentan múltiples eventos microtrombóticos de manera repetida a edades más tardías, por ejemplo en pacientes con estados protrombóticos, que involucren ramas pequeñas o medianas de la vena porta esto desarrollará fibrosis periportal⁽⁴⁾. Cabe hacer mención, debido a la frecuencia con la que se presenta, que la progresión de la sepsis neonatal a obstrucción extra-

hepática de la vena porta no ocurre a menos que sea severa o inadecuadamente tratada, así también, en el caso del cateterismo umbilical sólo evolucionará a HP si se asocia con trauma.^(5,6) Los estados protrombóticos más frecuentemente documentados en la etapa pediátrica son la deficiencia de metileno tetrahidrofolato reductasa y mutaciones en el gen de la protrombina.⁽¹⁾

Independientemente de la causa, los cambios fisiológicos que se producen son iguales. La sangre que normalmente drena a la circulación porta al encontrar obstrucción al flujo busca vías alternas de afluencia para regresar a la circulación sistémica, lo que ocasiona la formación de várices o shunts, siendo en la edad pediátrica las várices esofágicas y gástricas las más frecuentes, lo cual se manifiesta con la presencia de sangrado de tubo digestivo alto, generalmente súbito y dramático ya sea como hematemesis, hematoquezia, melena o anemia crónica que ponen en peligro la vida del paciente, acompañados de retraso en el crecimiento. La edad de presentación varía de acuerdo a la causa en dos grandes grupos: el primero con una media de 3 años corresponde a los pacientes con antecedente de cateterismo umbilical, el segundo con una media de 8 años para el resto de las causas.^(7,8) Aunque la mayor parte de los pacientes presentan várices esofágicas no todas las várices presentan sangrado.⁽⁴⁾

Otra manifestación clínica frecuente de la hipertensión portal es el hiperesplenismo, sin embargo el tamaño del bazo no correlaciona con la presión portal y la incidencia o severidad del sangrado.^(1,7)

Es de vital importancia entender la fisiopatología y la gravedad de los síntomas en esta patología ya que el tratamiento de estos pacientes se basa primordialmente en estos principios.

Dentro de los procedimientos quirúrgicos para esta patología, la derivación esplenorenal distal descrita en 1967 por Warren y Zeppa^(9,10,11) introdujo por primera vez el concepto de selectividad al descomprimir específicamente el drenaje venoso gastroesofágico y esplénico a la circulación sistémica, originalmente se realizó en pacientes selec-

TABLA _ 1 Causas de HP

PREHEPÁTICA	Obstrucción de la vena porta extrahepática Degeneración cavernomatosa de la vena portal Trombosis de la vena porta Trombosis de la vena esplénica Fístula arteriovenosa esplácnica Esplenomegalia masiva - Linfoma - Enfermedad mieloproliferativa - Enfermedades por atesoramiento (Gaucher's)		
HEPÁTICA	PRESINUSOIDAL Anomalías del desarrollo - Enfermedad hemorrágica hereditaria - Fístula arteriovenosa - Fibrosis hepática congénita Enfermedad biliar - Cirrosis biliar primaria - Colangitis esclerosante - Colangiopatía autoinmne Oclusión por neoplasias - Linfoma - Hemangioendotelioma epitelial - Neoplasias epiteliales - Leucemia linfocítica crónica Lesiones granulomatosas - Esquistosomiasis - Sarcoidosis Esclerosis hepatoportal Peliosis Transformación nodular parcial Hipertensión portal idiopática	SINUSOIDAL Fibrosis sinusoidal - Hepatitis alcohólica - Fármacos (Metrotexate, Amiodarona) - Tóxica (cobre) - Metabólicas (Gaucher's) - Inflamatorias (hepatitis viral, fiebre Q, citomegalovirus, sífilis) Colapso sinusoidal - Enfermedades agudas necroinflamatorias Infiltración sinusoidal - Mastocitosis - Metapasia mieloide - Gaucher's - Amiloidosis Compresión sinusoidal - Leishmaniasis Visceral	POSTSINUSOIDAL Enfermedad venoclusiva - Postradiación - Actinomicina D, dacarbazina, mitramicina, citosina de arabinósido, azatioprina, ciclofosfamida Fleboesclerosis de las venas hepáticas - Hepatopatía alcohólica - Hipervitaminosis A - Exposición prolongada a radiación Neoplasias vasculares primarias - Hemangioendotelioma epitelial - Angiosarcoma Flebitis granulomatosa - Sarcoidosis - Mycobaterium - Lipogranulomas Obstrucción al tracto de salida de la vena hepática - Budd-chiari - Estados protrombóticos
POSTHEPÁTICA	Obstrucción de la vena cava inferior - Tumor - Trombosis - Lóbulo caudado grade Pericarditis constrictiva Regurgitación tricuspídea Falla cardiaca derecha Cardiomiopatía restrictiva		

TABLA _ 2 Clasificación

FORMA (F)	LOCALIZACIÓN (L)	COLOR
F1= várices rectas,	Li= Tercio inferior	W= Blancas
F2= várices a manera de un rosario y que ocupan menos de la mitad del diámetro de la luz	Lm= Tercio medio	B= Azules
F3= várices marcadamente tortuosas que ocupan más del tercio del diámetro de la luz	Ls= Tercio superior	RC= Signos rojos encima de las várices, pueden ser de diferente presentación tal como el signo de latigazo: pequeñas vénulas dilatadas de disposición longitudinal, cherry red spots: elevaciones rojizas menores de 2 mm usualmente múltiples, ó hematoquistes: elevaciones rojizas de mayor tamaño, solitarias, coloración roja difusa.

tos, en los cuales predominaban los eventos de sangrado que ponían en peligro la vida, sin ascitis y un flujo hepatopetal intacto. A partir de entonces se han reportado excelentes resultados de ésta técnica para controlar los eventos de sangrado en pacientes selectos, con muy pocas complicaciones, la mayor parte de ellos adultos.^(10,12,13,14,15)

En pacientes adultos la derivación esplenorenal

distal confiere mayor dificultad anatómica ya que la vena esplénica recibe muchas afluentes de páncreas que pueden resultar en lesión pancreática o sangrado, además de que la vena renal se encuentra más separada de la vena esplénica con diferencias de hasta dos cuerpos vertebrales, incluso la vena esplénica puede no ser lo suficientemente larga como para movilizarse adecuadamente lo que ocasiona torsión o angulamiento de la

TABLA _ 3

DIÁMETRO DE LA ANASTOMOSIS VASCULAR	SANGRADO QUIRÚRGICO (ML)	TIEMPO QUIRÚRGICO (MINUTOS)	SEGUIMIENTO (MESES)
8	66	295	32
10	70	360	48
10	200	600	51
10	46	250	42
8	300	320	41
13	100	255	23
10	350	360	24
17	60	240	16
10	65	180	14
7	80	300	8
10	550	360	6
12	30	260	10

anastomosis con la subsecuente disfunción de la misma.^(16,17) En el paciente pediátrico en cambio, al no contar con estas dificultades, este tipo de derivación conlleva mejores resultados y constituye procedimiento de elección.⁽¹⁵⁾ Nuestro objetivo consiste en evaluar la evolución de los pacientes con Hipertensión portal sometidos a derivación de Warren basado en los eventos de sangrado, grado de várices esofágicas y recuento plaquetario.

MATERIAL Y METODOS

El estudio se realizó de 1° Enero 2010 a 1° Febrero de 2015. Se utilizó el sistema SPSS para los

cálculos estadísticos. El criterio de selección para la realización del procedimiento de Warren fueron pacientes con hipertensión porta que presentaran eventos de sangrado que comprometieran la vida con función hepática conservada, es decir no cirróticos y cualquiera de los siguientes:

- 1) Sin evidencia de mejoría en la clasificación de las várices gastroesofágicas tras la ligadura.
- 2) Con hiperesplenismo manifestado con cifras plaquetarias menores a 150000 de manera persistente.
- 3) Ambos.

Se utilizó la clasificación japonesa que divide las várices de acuerdo a su color, tamaño y localiza-

TABLA __ 4 Datos Pre y postop

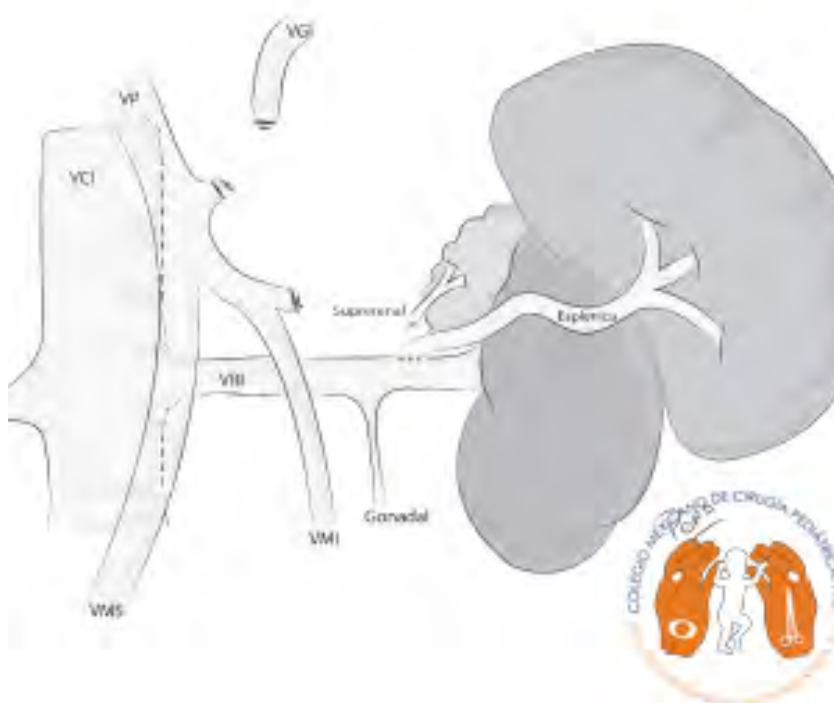
EDAD DE INICIO DE SÍNTOMAS (MESES)	GRADO VÁRICES ESOFÁGICAS PREQUIRÚRGICO	GRADO VÁRICES ESOFÁGICAS POSTQUIRÚRGICO	PLAQUETAS PREQUIRÚRGICO X103	PLAQUETAS POSTQUIRÚRGICO X103	# SANGRADOS PREQUIRÚRGICOS	# SANGRADOS POSTQUIRÚRGICOS
24	3	0	128	168	9	0
24	3	2	109	227	1	0
36	3	0	68	185	5	1
20	3	2	113	162	2	0
131	2	3	45	71	1	0
53	1	3	31	70	1	0
42	1	2	60	134	2	1
42	3	3	40	60	3	1
40	3	1	244	291	1	1
72	2	1	111	135	8	0
12	2	1	80	106	1	0
114	3	1	117	129	3	0

ción. Tabla 2 (4,18)

El procedimiento quirúrgico se llevó a cabo por el mismo cirujano con la siguiente técnica: Incisión supra-infraumbilical media, disección transmesocólica a nivel de ángulo esplénico, se localiza vena renal y se disea 5 cm aproximadamente, se liga vena suprarrenal y se secciona utilizando su ostium para la anastomosis dejando una pinza vascular en este sitio, se preserva gonadal, se levanta páncreas y se localiza la vena esplénica, se disea 8 cm aproximadamente para su movilización realizando ligadura de sus afluentes así como de las derivaciones espontáneas, se coloca pinza vascular en vena esplénica proximal y distal a la porta, se realiza corte y ligadura de la esplénica y gástrica izquierda proximal a la porta, se moviliza la esplénica y se anastomosa a la vena renal con surgete de polipropileno vascular 6-0, se retiran pinzas vasculares para corroborar adecuada posición y flujo. Se coloca drenaje hacia el sitio de la anastomosis y se procede al cierre. (Figura 1 y 2)

Se tomaron laboratorios prequirúrgicos y posqui-

FIGURA 1 Esquema de procedimiento de Warren



rúrgicos de los cuales se compararon el conteo plaquetario, así también se comparó el tamaño del bazo pre y posquirúrgico por ultrasonido a nivel del hilio esplénico y los eventos de sangrado. Todas las anastomosis se evaluaron con ultrasonido doppler entre el 5° y 7° día posquirúrgico y posteriormente al mes, 3 y 6 meses respectivamente.

Dentro del cuidado postoperatorio se administró Enoxaparina sódica durante el periodo de ayuno y dos días después de iniciada la vía oral, Ácido acetilsalicílico por esta vía durante los siguientes 6 meses posquirúrgicos con la finalidad de disminuir el riesgo de trombosis de la anastomosis.

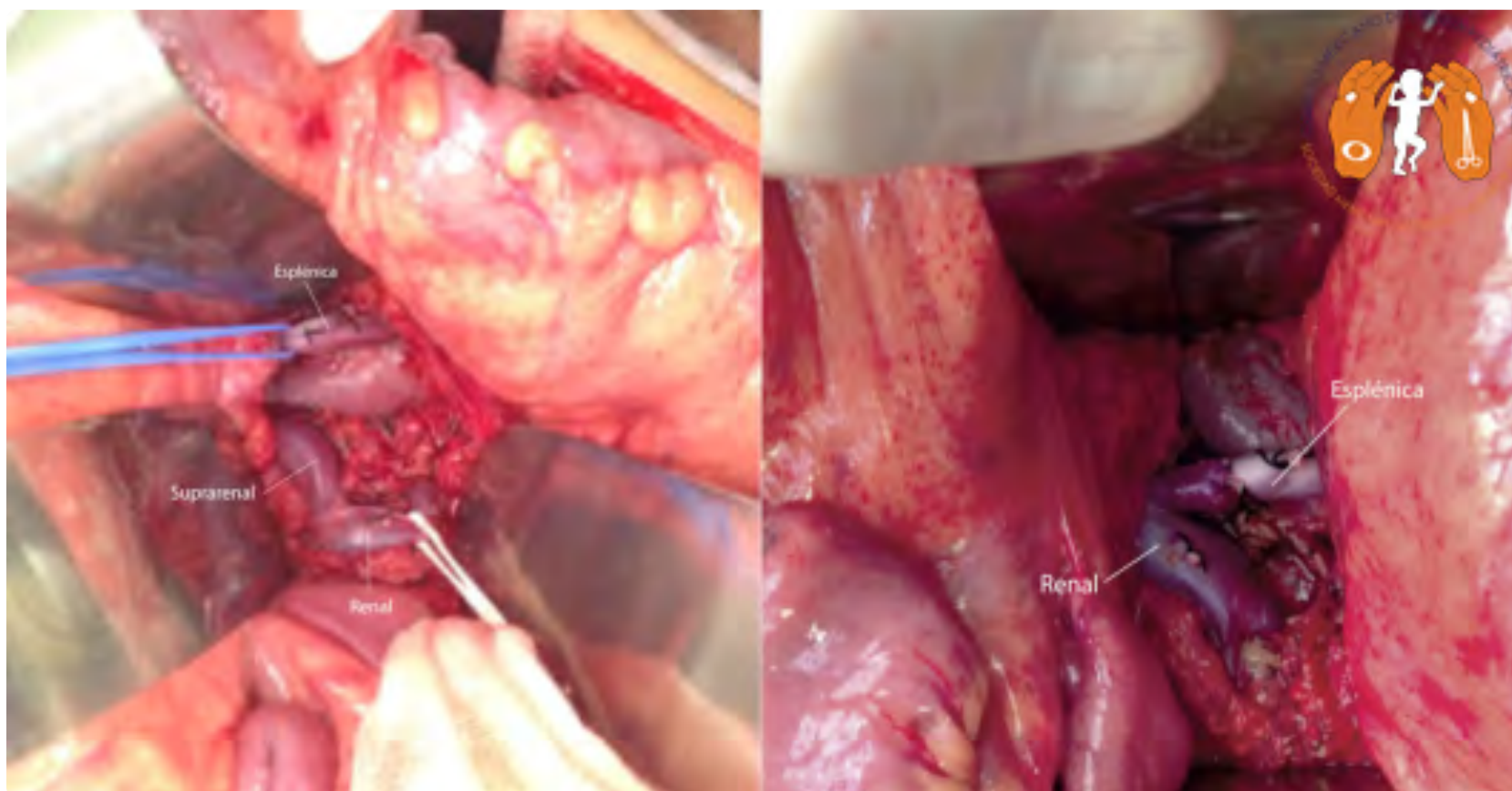
RESULTADOS

Durante el periodo mencionado se colectó un total de 12 pacientes, 9 del género masculino y 3 femenino, con una edad media de presentación al inicio de los síntomas de 50.8 meses de edad (rango de 12-131 meses) con un promedio de 3 eventos de sangrado y de una edad media de 83.5 meses al momento de la cirugía (rango de 27-135 meses). En 11 de los pacientes se realizó diagnóstico de DCVP como causa de la hipertensión portal corroborado por ultrasonido doppler o Tomografía computada, con función hepática normal, corroborada por aspecto del hígado, pruebas de función hepática y biopsia hepática. La mitad de nuestros pacientes presentaban antecedente de cateterismo umbilical, se desconoce si asociado a trauma, en estos pacientes la edad media de presentación fue de 52 meses, en el resto no se encontró un factor asociado con una edad media de presentación de 49 meses.

El sangrado quirúrgico fue reportado con una media de 159.75ml (30 a 550 ml) y el tiempo quirúrgico fue de 315.4min (180-600 min), el tiempo de seguimiento fue de 25.4 meses con un rango de 6-51 meses. El diámetro de la anastomosis vascular, que se midió durante el transoperatorio varió desde 7 hasta 17 mm.

En el USG Doppler realizado se corrobora el diá-

FIGURA 2 Procedimiento



En la primera imagen se puede observar la disección transmesocólica de los vasos, la vena esplénica ya liberada del páncreas y sus afluentes y la vena renal a partir de la cual nace una vena suprarrenal de gran calibre. En la segunda imagen se observa la anastomosis finalizada de la vena esplénica a la vena renal.

metro de la anastomosis y se observa permeable en 11 pacientes y sin variaciones conforme al tiempo. En un paciente que presenta hematemesis en el posquirúrgico inmediato, el ultrasonido postoperatorio muestra trombosis de la anastomosis, por lo que se reinterviene para retiro del trombo con catéter Fogarty, en este paciente el diámetro de la anastomosis medida directamente es de 10 mm. Otras complicaciones observadas fueron insuficiencia cardíaca y toxicidad a opiáceos secundarios a manejo anestésico, los cuales se manejaron médicamente en el servicio de terapia intensiva. En ninguno de nuestros pacientes se encontró ascitis o encefalopatía asociada y no hubo fallecimientos. (Tabla 3).

Al estudiarse si el grado de varices esofágicas percibidas por endoscopias antes y después del procedimiento de Warren había sido modificado no observamos diferencia estadísticamente significativa con una $p=0.705$, sin embargo los eventos de sangrado pre y postquirúrgicos si se vie-

ron marcadamente disminuidos $p=0.008$, al igual que la cuenta plaquetaria $p=0.008$. (Tabla 4).

CONCLUSIONES

Está descrito que en la población pediátrica la causa principal de la hipertensión portal corresponde a la DCVP, lo cual se puede corroborar en los resultados presentados, siendo 11 de 12 casos la causa, en esta serie 6 pacientes contaban con el antecedente de cateterismo umbilical aunque no se pudo corroborar antecedente de trauma asociado. ^(4,11) Se menciona previamente que la edad de presentación en aquellos pacientes con antecedente de cateterismo umbilical es de 3 años ^(7,8) y debido a otras causas una edad media de 8 años sin embargo podemos observar que en este estudio no hubo diferencia.

En un estudio realizado por Alan Livingstone en la Universidad de Miami de 1971 a 2005 se recolec-

taron 507 pacientes de todas las edades sometidos al procedimiento de Warren, la serie más grande recolectada hasta el momento, en la cual se confirma que en pacientes con hipertensión portal presinusoidal sin daño hepático, es decir, pacientes con trombosis de la vena porta o cirrosis biliar, la supervivencia a 5, 10 y 20 años es mayor del 85%, además el sangrado quirúrgico menor de 500mL y un tiempo quirúrgico menor de 6hrs mostraron mejoría en los eventos de sangrado y evita la falla hepática, por lo que potencialmente disminuye la necesidad de trasplante hepático.⁽¹⁹⁾

En la serie que se presenta el sangrado promedio es de 159mL lo cual constituye una cifra menor, aunque se debe tomar en consideración que en el estudio presentado por Livingstone la mayor parte de los pacientes se encuentran en el grupo de la edad adulta. En la serie reportada por Botha et. al.⁽¹⁰⁾ en la que los pacientes corresponden a la edad pediátrica el sangrado fue de 235mL lo que aún es una cifra mayor a la reportada en este estudio. Con lo anterior se asume buena evolución sin embargo el tiempo de seguimiento en el caso de nuestros pacientes no nos permite comparación en cuanto a la sobrevida reportada en otros estudios.

Algunos autores sugieren que en la etapa infantil el riesgo de trombosis de la anastomosis es mayor debido al diámetro, aunque no se menciona cifra exacta,^(10,11, 20) sin embargo en nuestra casuística, a pesar de tener diámetros de la anastomosis de 7mm, no encontramos relación entre ésta y los eventos de trombosis. En el paciente que presentó trombosis y posterior reintervención, la anastomosis era de 10mm. No se encontraron tampoco dificultades técnicas para realizar las anastomosis vasculares ni por la distancia entre la vena renal y esplénica, como tampoco por el calibre de los vasos.

Por último se evaluaron el grado de várices esofágicas pre y posoperatorias sin diferencia estadísticamente significativa, sin embargo el número de sangrados y el conteo plaquetario disminuyeron notablemente con lo que se asume buena evolu-

ción de los pacientes y mejoría clínica.

Nuestros resultados en la edad pediátrica concuerdan con las series publicadas hasta el momento en adultos, el procedimiento de Warren tiene excelentes resultados en los pacientes con función hepática normal en cuanto a los eventos de sangrado, con casi nulas complicaciones,^(10,11,12) esto es de vital importancia ya que los eventos de sangrado son los que en realidad ponen en peligro la vida de nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Rajeev Khanna, Shiv K. Sarin. Non-cirrhotic portal hypertension – Diagnosis and management. *EASL Journal of Hepatology* 2014; 60: 421-441
2. De Gaetano AM, Lafortune M, Patriquin H, et al. Cavernous transformation of the portal vein: patterns of intrahepatic and splanchnic collateral circulation detected with doppler sonography. *Am J Radiol* 1995;165: 1151–1155.
3. Yachha SK. Portal hypertension in children: an Indian perspective. *J Gastroenterol Hepatol* 2002; 17: S228–S231.
- Sarin SK, Khanna R. Non-cirrhotic Portal Hypertension. *Clin Liver Dis* 2014; 18: 451-476.
5. Yadav S, Dutta AK, Sarin SK. Do umbilical vein catheterization and sepsis lead to portal vein thrombosis? A prospective, clinical and sonographic evaluation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1993;17:392–396.
6. Sakha SH, Rafeey M, Tarzamani MK. Portal venous thrombosis after umbilical vein catheterization. *Indian J Gastroenterol* 2007;26: 283–284.
7. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis* 2002;22:43–58.
8. Webb LJ, Sherlock S. The etiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *Q J Med* 1979;192:627–639.
9. Warren WD, Zeppa R, Fomon JJ. Selective trans-splenic decompression of gastroesophageal varices by distal esplenorenal shunt. *Ann Surg.* 1967; 166:437-455
10. Botha JF, Campos BD, Grant WJ. Portosystemic Shunts in children A 15-year experience. *J Am Coll Sur.* 2004; 199:179-185
11. Warren WD, Millikan WJ, Smith RB, Rypins EB. Noncirrhotic Portal Vein Thrombosis. *Ann Surg.* 1980; 192: 341-348
12. Moon SB, Jung SE, Ha JW. The Usefulness of Distal Splenorenal Shunt in Children with Portal Hypertension for the Treatment of Severe Thrombocytopenia and Leukopenia. *World J Surg.* 2008; 32: 483-487
13. Vila JJ, Ibáñez V, Lluna J, Roca A. Urgent distal splenorenal shunt in low-body weight patients. *Pediatr Surg In.* 2001; 117: 646-648
14. Moreno Gonzalez, E; Garcia Blanch, G. Derivación espleno-renal distal. Ocho años de experiencia. *Revista española de las enfermedades del aparato digestivo.* 1982 Jul; 62(1): 1-17.
15. Eizaguirre I., Tovar J.A., Orcolaga R., Nogue A. La derivacion de Warren en el tratamiento de la hipertension portal pediatrica. *Cir. Pediatr.* 1991 Jul;4 (3): 134-139
16. Zhang H, Zhang N, Li M, Jin W, Pan S. Surgical Treatment of Portal Vein Cavernous Transformation. *World J. Surg.* 2004; 28: 708-71
17. Paquet KJ, Mercado MA, Koussouris P, Kalk FR. Improved results with selective distal splenorenal shunt in highly selected patient population. *Ann Surg.* 1989; 210: 184-189
18. Toubia N, Sanyal AJ. Portal Hypertension and Variceal Hemorrhage. *Med Clin N Am.* 2008; 92: 551–574
19. Livingstone AS, Koniaris LG, Pérez EA. 507 Warren-Zeppa Distal Splenorenal Shunts A 34-year Experience. *Ann Surg.* 2006; 243: 884-894
20. Valoria Villamartin, J M; Digiuni Avalis, E M; Perez Tejerizo. Resultados del tratamiento quirúrgico de la hipertensión porta infantil, análisis de 31 derivaciones vasculares *Anales españoles de pediatría.* 1983 Sep; 19(3): 220-5.