

## Hipertensión portal prehepática en los niños

### Pre-hepatic portal high blood pressure in children

**Yanet Hidalgo Marrero,<sup>I</sup> Rafael Manuel Trinchet Soler,<sup>II</sup> Jianeya Manzano Suárez,<sup>III</sup> Carlos Trinchet Varela<sup>IV</sup>**

<sup>I</sup> Máster en Atención integral al niño. Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Asistente de Pediatría. Hospital Pediátrico Provincial «Octavio de la Concepción». Holguín, Cuba.

<sup>II</sup> Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Titular de Pediatría. Investigador Titular. Hospital Pediátrico Provincial «Octavio de la Concepción». Holguín, Cuba.

<sup>III</sup> Máster en Atención integral al niño. Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial «Octavio de la Concepción». Holguín, Cuba.

<sup>IV</sup> Doctor en Ciencias Técnicas e Investigador titular. Hospital Pediátrico Provincial «Octavio de la Concepción». Holguín, Cuba.

---

#### RESUMEN

Se realiza un análisis teórico de novedades en materia de etiología, fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de la hipertensión portal prehepática, considerando la existencia de una población de riesgo para establecer las bases de una nueva concepción sobre la enfermedad en los niños cubanos. Para ello se aplican los métodos histórico, lógico y sistémico, y se analizan críticamente los elementos revisados. El análisis teórico revela la existencia de una categoría de pacientes de riesgo, el carácter deletéreo y sistémico de la enfermedad y la necesidad de utilizar tratamientos multimodales. Se aporta una nueva clasificación en base a la cual será posible individualizar el diagnóstico y el tratamiento, y crear una estrategia de enfrentamiento diferente.

**Palabras clave:** Hipertensión portal prehepática, cateterismo umbilical.

## ABSTRACT

A theoretical analysis of the state of the art concerning etiology, pathophysiology, diagnosis and treatment of pre-hepatic portal high blood pressure considering the existence of risk population to establish the basis of a new conception on the disease in Cuban children. Thus, the historical, logical and systemic methods are applied analyzing in a critical way the reviewed elements. The theoretical analysis reveals the existence of a risk patients category, the deleterious and systemic character of this entity and the need to use multimode treatments. It is offered a new classification based on which will be possible to individualize the diagnosis and the treatment and to create a different confrontation strategy.

**Key words:** Pre-hepatic portal high blood pressure, umbilical catheterization.

---

## INTRODUCCIÓN

La hipertensión portal (HTP) en los niños es una entidad particularmente desafiante.<sup>1</sup> Debido a la naturaleza previamente intratable de las enfermedades hepáticas terminales en la infancia, la mayoría de las series iniciales sobre HTP pediátrica reportaron la obstrucción prehepática más que las enfermedades hepáticas intrínsecas como causa más frecuente a esta edad. Sin embargo, el conocimiento del espectro clínico de las afecciones que producen HTP y sus consecuencias ha hecho evolucionar muchos conceptos sobre esta entidad. Actualmente se considera que las causas hepáticas representan más del 50 % dadas fundamentalmente por atresia de vías biliares o trastornos metabólicos que involucran al hígado.<sup>1-5</sup>

Las causas prehepáticas, aunque solo representan entre un 25 a 40 %, son casi exclusivas de la infancia; alrededor de un tercio de ellas son ocasionadas por trombosis portal (TP),<sup>6,7</sup> un trastorno poco habitual que con frecuencia tiene su origen en la canalización umbilical y onfalitis neonatal.<sup>8</sup> Recientemente han sido descubiertos factores de riesgo trombótico asociados, en estados de hipercoagulabilidad y defectos genéticos protrombóticos<sup>9</sup> como la mutación del factor V de Leiden, la mutación G20210A del gen de la protrombina, el déficit de proteína C y S y de antitrombina ATT3.<sup>8,10</sup>

Menos frecuente es la TP postrasplante que puede ocurrir tanto con injertos reducidos como de gran tamaño.<sup>11,12</sup> En general se reconoce de forma cada vez más importante la combinación de factores locales y sistémicos en su desarrollo.<sup>13</sup>

La colocación de un catéter venoso en la luz de la vena umbilical para exanguinotransfusión o reposición de líquidos<sup>14</sup> en la etapa neonatal, puede resultar en lesión endotelial química o mecánica y trombosis de la pared de este vaso,<sup>15,16</sup> si se asocia a factores como la mala técnica en el procedimiento, infección local, infusión de soluciones hipertónicas.<sup>17-19</sup>

---

En países en vías de desarrollo o con recursos limitados, este cateterismo se practica de forma extendida en detrimento de otras vías técnicamente más avanzadas y complejas o más costosas, para lograr el acceso venoso rápido en recién nacidos en estado crítico, lo que genera una alta incidencia de TP y en correspondencia con ello y unido a los altos índices de supervivencia que se alcanzan actualmente en afecciones graves del recién nacido, una alta morbilidad por HTP prehepática en los pacientes cateterizados, en los que también se reportan importantes índices de mortalidad por complicaciones.<sup>20</sup> O sea, las propias acciones sanitarias en aras de preservar la salud neonatal, dejan como secuela un riesgo adquirido de padecer una enfermedad crónica, de difícil tratamiento y sombrío pronóstico.

El grado de conocimiento sobre la HTP en pediatría ha ido atravesando distintas etapas en íntima relación con la evolución de las modalidades de diagnóstico y tratamiento, según éstas han ido surgiendo y desarrollándose, y ello ha tenido un impacto notable sobre la historia natural de la enfermedad y las estrategias para su tratamiento.

En Cuba la forma de afrontar la afección en niños ha estado dirigida fundamentalmente al enfrentamiento de los episodios agudos de sangrado digestivo alto (SDA) y al tratamiento sintomático de las restantes fuentes de morbilidad del síndrome, como el hiperesplenismo y la ascitis, empleando modalidades paliativas sin tener en cuenta la necesidad de manejar la afección desde forma sistémica e incluir entre los pacientes a evaluar aquellos con un riesgo potencial de padecerla.

## Método

Las principales variaciones han ocurrido en el campo de la etiología, fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, y se considera la existencia de una población de riesgo por el antecedente del cateterismo umbilical en Cuba, se utiliza un enfoque histórico-lógico y sistémico, y desde un punto de vista crítico se analizan en la presente revisión.

## Particularidades etiológicas en Cuba

En la población infantil cubana la etiología prehepática de la HTP secundaria a TP poscateterismo muestra un franco predominio sobre las causas hepáticas.<sup>20-2</sup>. Este hecho parece estar en relación con el uso excesivo del cateterismo umbilical en el período neonatal y ha producido una inversión de la relación entre las causas prehepáticas y hepáticas de la HTP.

Una fuerte tradición en la utilización de este cateterismo prevalece en los servicios de cuidados neonatales del país, pues a pesar de recomendaciones para su uso limitado, el carácter dinámico de los cuidados neonatales ha traído como resultado un incremento en su uso.

Una población infantil ya cateterizada, de cuantía no despreciable<sup>24</sup> en todo el país, requerirá en los próximos años un seguimiento específico para el diagnóstico oportuno de la HTP. El reconocimiento de que existe esta población de riesgo, teniendo en cuenta estas particularidades etiológicas, aporta un nuevo concepto en HTP pediátrica que describe el riesgo de padecer la enfermedad: una nueva categoría denominada *paciente de riesgo* cuyo establecimiento como grupo dentro

de la clasificación de hipertensos portales prehepáticos que aquí se propone, constituye la piedra angular del diagnóstico precoz de la enfermedad.

## **EVOLUCIÓN Y CONSECUENCIAS FISIOPATOLÓGICAS DE LA OBSTRUCCIÓN PREHEPÁTICA PEDIÁTRICA**

A pesar de que la obstrucción portal prehepática es reconocida desde hace siglos y de lo habitual de su presentación en la práctica médica pediátrica, los más trascendentes avances en su interpretación fisiopatológica han ocurrido en los últimos 15 años, a merced del desarrollo vertiginoso de novedades tecnológicas que han influido también en la manera de diagnosticar y tratar la enfermedad y que han permitido una comprensión más racional de sus causas.

Una vez reconocida la instauración de la HTP como síndrome, el principal paso de avance es reconocer que las modificaciones físicas y hemodinámicas no ocurren exactamente en el sitio de obstrucción sino en el territorio que abarca la circulación esplácnica.<sup>25</sup> Este concepto explica la aparición de circulación colateral, congestión visceral y redistribución cardiovascular, esplenomegalia e hiperesplenismo, ascitis, encefalopatía portosistémica, hipertensión portopulmonar, gastropatía y biliopatía portales, que originan numerosos eventos de traducción clínica y pronóstico desfavorables en contraposición a las premisas inicialmente planteadas sobre la focalización del fenómeno obstructivo al circuito portal prehepático, sin repercusión sistémica ni lesión hepática, como veremos a continuación.

### **Circulación colateral**

Como consecuencia de la obstrucción portal se produce un incremento de la resistencia vascular que reduce el paso efectivo de la sangre a través del hígado y propicia la formación de vías alternativas para la fuga de este volumen retenido, lo cual da lugar a la circulación colateral.<sup>26</sup> Su aparición trae como consecuencia el paso de sangre portal a la circulación general, y contribuye a la aparición de otras complicaciones como la encefalopatía portosistémica, la hipertensión portopulmonar y el compromiso de la inmunidad celular con aumento de las infecciones.<sup>27</sup> Se ha demostrado que en estadios avanzados, hasta el 90 % del flujo portal puede circular a través del sistema de colaterales.<sup>26</sup> Aunque el volumen de sangre que llevan estas colaterales es a veces muy elevado, nunca logra aliviar la hipertensión debido a que el estímulo para el desarrollo de estas colaterales es la hipertensión en sí.

### **Congestión esplácnica y redistribución cardiovascular**

El flujo esplácnico aumentado se acompaña de vasodilatación sistémica, con incremento del índice cardíaco e hipervolemia, lo que condiciona también un incremento de la presión portal<sup>28,29</sup> y una inversión de la corriente y del flujo coronario-portal, con el consiguiente trastorno hemodinámico.<sup>30</sup> Ello conduce a un descenso de la tensión arterial media y como compensación la expansión del volumen plasmático, estado conocido como *circulación hiperdinámica*, caracterizado por aumento en el gasto cardíaco, disminución de la presión arterial e hipervolemia.

### **Esplenomegalia e hiperesplenismo**

El aumento de la presión del eje venoso portal condiciona una estasis venosa y congestión esplénica pasiva. Ello puede llevar a un hiperesplenismo, con aumento de todas las funciones del bazo y en consecuencia anemia, leucopenia y trombopenia.<sup>31</sup>

### **Hipertensión portopulmonar**

La obstrucción portal afecta el pulmón. El espectro varía desde el síndrome hepatopulmonar, hasta la hipertensión portopulmonar, en la cual la resistencia vascular está elevada.<sup>32,33</sup> En la patogenia del síndrome parece implicada la falta de aclaración hepática de factores humorales, que indica que agentes vasoactivos originados en el hígado controlan circulación pulmonar.<sup>32,34</sup> En los niños con HTP prehepática la presencia de dilatación vascular intrapulmonar debe hacer sospechar un flujo

hepático anormal o el desarrollo de comunicaciones portosistémicas, incluso con una función hepática conservada.

### **Encefalopatía portosistémica**

La obstrucción portal puede llevar a trastornos neurocognitivos similares a la encefalopatía portosistémica (EPS) vista en afecciones hepáticas crónicas y cirrosis. Las funciones más afectadas son las relacionadas con la habilidad cognoscitiva como la atención, velocidad de procesamiento de información y memoria a corto plazo.<sup>35,36</sup> Esta encefalopatía puede aparecer bien definida o en una forma subaguda que puede pasar inadvertida.

### **Gastropatía portal hipertensiva**

La gastropatía secundaria a HTP es una entidad clínica, endoscópica e histológicamente reconocida. Se presenta en el 65 % de los pacientes, generalmente de forma leve, aunque un 25 % padece una forma grave.<sup>37</sup> Múltiples investigaciones han demostrado que la prevalencia de gastropatía portal hipertensiva (GPH) y el riesgo de sangrado aumentan después de la erradicación de várices esofágicas por endoscópica.<sup>38-41</sup> Las alteraciones hemodinámicas de la HTP disminuyen de la luz vascular de la microcirculación gástrica y llevan a la formación de cortocircuitos arteriovenosos lo que la hace susceptible a los agentes agresores y favorece el sangrado.

### **Biliopatía portal hipertensiva**

En 1965 Gibson y colaboradores fueron los primeros en informar la relación entre trombosis venosa portal extrahepática y obstrucción biliar.<sup>42</sup> Desde entonces, varios casos de ictericia debido a obstrucción del conducto biliar común por cavernoma de la vena porta han sido descritos con el término *biliopatía portal hipertensiva* (BPH) en los pacientes con HTP.<sup>43</sup> Su alta frecuencia está relacionada con el desarrollo de colaterales de larga evolución en la región biliar.<sup>43</sup>

### **Alteraciones de la coagulación**

La obstrucción portal extrahepática se asocia a la circulación de agentes anormales de la coagulación, como consecuencia de la deprivación del flujo hepático portal. Esta disminución del flujo afecta la síntesis hepática de varias proteínas hemostáticas requeridas para la formación de sustancias pro y anticoagulantes que son esenciales para mantener las concentraciones plasmáticas de los factores de la coagulación.<sup>44</sup>

### **EL MITO DE LA AUTODERIVACIÓN, FALSO PARADIGMA DE BENIGNIDAD**

Históricamente la manera de asumir esta afección en los niños estuvo determinada por el planteamiento de que la obstrucción prehepática, considerada la más frecuente, era de evolución benigna debido a la conservación del funcionamiento hepático y la aparición de una vía de escape al obstáculo portal a través de vasos colaterales o autoderivaciones, lo cual se entendía como una evolución natural hacia la curación espontánea sin repercusión sistémica e implicaba que se requirieran sólo medidas temporales de tratamiento.<sup>1</sup>

Sin embargo, considerando las profundas alteraciones en la hemodinámica esplácnica planteadas hasta aquí y considerando que la circulación de la sangre portal por vasos colaterales tiene efectos deletéreos a diversos niveles, puede entenderse por qué el paradigma de que los hipertensos portales se «autoderivan» a mayor edad es parcial y fatídicamente falso: los pacientes sí se autoderivan, pero esas derivaciones implican graves complicaciones a nivel pulmonar y la circulación cerebral, redistribución e hiperdinamia circulatoria, ascitis, hiperesplenismo, alteraciones de la circulación gástrica, biliar y de la coagulación, todo ello sin quedar exentos por demás de sufrir un SDA masivo en la adolescencia y la juventud.

La aplicación del enfoque sistémico permite a los autores entender el fenómeno como un todo, más allá de una simple obstrucción local y plantear la necesidad de una visión integradora para abordar la enfermedad en lugar del manejo independiente por diferentes especialidades médicas aplicado hasta la fecha, en aras de tratar al paciente de manera integral.

### **PRINCIPALES TENDENCIAS HISTÓRICAS, EVOLUCIÓN Y ESTADO ACTUAL DE LAS MODALIDADES DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO: CRISIS DE OTROS PARADIGMAS**

La conducta diagnóstica y terapéutica ante la HTP prehepática ha atravesado por diferentes etapas a lo largo del último siglo, en íntima relación con los avances tecnológicos logrados en este campo. Un análisis crítico de las modalidades utilizadas para el enfrentamiento de la enfermedad, con énfasis en su evolución histórica y las tendencias de su desarrollo, aplicando una visión sistémica, permitió evaluar su aplicación en la población infantil cubana afectada.<sup>1,2,4-6,11,28</sup>

## Principales tendencias de las modalidades de diagnóstico

El carácter intrínsecamente crónico de la obstrucción portal hace que la afección llegue a requerir atención médica tardíamente, por alguna de sus complicaciones. El diagnóstico puede establecerse a través de procedimientos no invasivos aunque la determinación de la causa y la gravedad del trastorno hemodinámico suelen requerir de técnicas más agresivas, las cuales aunque estén disponibles se deben usar de forma individualizada y racional en pacientes bien seleccionados tratando de obtener abundante información con un mínimo de invasividad.

La evaluación del eje venoso portal es la piedra angular del diagnóstico pues determinar la ubicación de la obstrucción prehepática tiene influencia notable sobre la terapéutica.<sup>36</sup>

*Esplenoportografía (EPG).* Inicialmente el acceso al árbol portal se realizó por técnicas invasivas, entre las cuales la EPG por punción esplénica ofreció una imagen bien definida del eje venoso espleno-portal. En la actualidad esta técnica es cada vez menos utilizada por el riesgo de lesión esplénica y ha sido sustituida por otras menos invasivas y de mayor fidelidad como la portografía arterial en fase venosa y la angiografía esplénica.

*Mapeo vascular con técnicas digitales.* Las técnicas antes mencionadas, realizadas actualmente con sustracción digital (portografía arterial computarizada o angioTAC y angiorresonancia magnética) brindan una imagen de altísima calidad y permiten disminuir los requerimientos de contraste.<sup>45</sup> Estas técnicas son recomendadas con fuerza, especialmente en los niños por su baja invasividad, aunque la poca accesibilidad limita su utilización rutinaria en escenarios de recursos limitados.

*Ecografía Doppler.* Una modalidad imaginológica excelente y no invasiva muy usada para la evaluación del eje espleno-portal, inocua, de bajo costo y alta seguridad diagnóstica, proporciona una información cualitativa sólida y reproducible de indiscutible valor diagnóstico.<sup>46</sup> Su utilización no puede ser sustituida por el estudio convencional, si bien este último puede ser útil en el diagnóstico precoz en pacientes con antecedentes de cateterismo.

*Demostración de colaterales.* La evaluación de las colaterales debe dirigirse a la demostración de las várices en el esófago. Inicialmente se usó el esofagograma de bario, pero en la actualidad se realiza mediante endoscopia digestiva alta, la cual ofrece información sobre la presencia, tamaño, grado de tortuosidad y extensión proximal de las várices esofágicas, parámetros importantes en la predicción del SDA. También es de utilidad en la demostración de la GPH y de várices gástricas y duodenales.<sup>45</sup>

*Gradiente de presión portal.* Finalmente, la HTP debe confirmarse por medición del gradiente de presión portal, resultante de la diferencia entre la presión de la vena cava inferior y la portal medida a nivel de la vena mesentérica.<sup>45</sup> Este procedimiento se hace actualmente durante el acto operatorio y es útil para comprobar la eficacia de la derivación quirúrgica.

Como hemos visto, las modalidades de diagnóstico están basadas en el uso de la tecnología digital y los avances endoscópicos, no siempre disponibles en países en desarrollo. Ello implica la necesidad de adaptar técnicas menos modernas a variantes tecnológicas actuales de donde surge la necesidad de un programa

integrado que favorezca la colaboración multidisciplinaria y multicéntrica en la atención médica de estos pacientes.

### **Evolución de las modalidades de tratamiento**

Desde que la HTP se describiera en 1898, el arsenal terapéutico para enfrentarla ha atravesado varias etapas; las tendencias parecen variar de forma cíclica desde la cirugía en los inicios, hasta procedimientos endoscópicos y endovasculares en la era actual, incluyendo nuevas y complejas intervenciones quirúrgicas.

*Tratamiento quirúrgico en los inicios.* Un amplio espectro de opciones quirúrgicas ha estado disponible para la HTP.<sup>47</sup> En pediatría la función de las derivaciones fue controversial desde el inicio por el pequeño grosor de los vasos, un paradigma que ha sido derrumbado por el desarrollo de la microcirugía y la cirugía vascular.<sup>4</sup>

*Tratamiento farmacológico.* Los betabloqueadores han sido ampliamente utilizados bajo el precepto del carácter transitorio de los efectos de la obstrucción portal, para disminuir temporalmente la presión mientras el desarrollo de colaterales aliviaría la hipertensión con el paso de los años. Sin embargo, la demostración de complicaciones a largo plazo y su carácter paliativo ha hecho reconsiderar esta postura conservadora.<sup>48,49</sup>

*Tratamiento endoscópico.* La escleroterapia endoscópica de las várices ha sido considerada primera línea de tratamiento, con una efectividad mayor del 85 %. Sin embargo tiene un índice de recurrencia mayor del 50 % dado su carácter paliativo. Una alternativa razonable a ella es la ligadura endoscópica de las várices.<sup>50</sup>

*De vuelta al tratamiento quirúrgico.* Los años noventa marcaron un «rescate quirúrgico» basado en el mantenimiento a largo plazo de las derivaciones realizadas con microcirugía para vasos de escaso calibre; ello ha restablecido la necesidad de cirugía como una variante de mucha aceptación actual en los niños.<sup>4</sup> El empleo de variantes técnicas más fisiológicas como la derivación meso-portal de Rex, que mantiene el flujo hepatópeta a través del propio sistema, constituye un refinamiento del abordaje quirúrgico de la HTP en los niños.<sup>47</sup>

En resumen, la principal característica de las modalidades de tratamiento de la HTP es su tendencia a tratar las consecuencias de la enfermedad y que ninguna de ellas pueda aplicarse de forma global. Esto hace obvio la necesidad de establecer estrategias que puedan individualizarse según la necesidad determinada en cada paciente.

Para ello, en opinión de los autores, los pacientes pueden ser clasificados en 4 categorías de acuerdo con características clínicas y hemodinámicas ([cuadro](#)), en correspondencia con el grado de repercusión de la obstrucción portal. La principal diferencia entre ellos es su historia natural, comportamiento clínico y pronóstico; su establecimiento es importante para la selección de las modalidades diagnósticas para aplicar así como de la terapéutica, por lo que deberá ser complementada con un protocolo de acciones para el tratamiento por grupos. De esta clasificación, adaptada a las particularidades de la enfermedad en Cuba, no existen antecedentes en la literatura.

**Cuadro.** Clasificación de la hipertensión portal prehepática pediátrica

Grupo	Características
I. Pacientes de Riesgo.	Por el antecedentes de cateterismo umbilical.
II. Pacientes enfermos sin episodios de SDA.	Clínicamente padecen la enfermedad en una etapa inicial sin haber presentado el primer episodio de SDA ni desarrollo aparente de otras complicaciones.
III. Pacientes enfermos con uno o más episodios de SDA.	Pacientes en una etapa más avanzada de la enfermedad después del primer episodio de SDA y donde ya son demostrables las alteraciones hemodinámicas y las colaterales.
IV. Pacientes con SDA agudo.	Pacientes de otros grupos en el momento del SDA agudo.

## CONCLUSIONES

El análisis teórico y sistémico de la HTP en los niños revela hasta aquí argumentos teóricos que evidencian su tendencia natural a producir efectos deletéreos en diversos sistemas orgánicos, lejos de reducirse a efectos locales obstructivos supuestamente superables de forma natural y en contraposición a arraigados conceptos sobre su curso benigno, tradicionalmente muy socorridos para sustentar un tratamiento temporal de carácter paliativo.

Este enfoque hace notar también que aunque se aplican varias modalidades de diagnóstico y tratamiento, ninguna es aplicable aisladamente o soluciona de forma absoluta las alteraciones multisistémicas y progresivas que caracterizan la enfermedad.

Estos dos elementos se unen particularmente en Cuba a la existencia del riesgo que hemos demostrado y a la falta de una estrategia integradora que tome en cuenta estas particularidades y admita la necesidad de un tratamiento multimodal y de crear una forma de enfrentamiento diferente, para lo cual se considera la necesidad de establecer una forma de agrupar a los pacientes mediante una nueva clasificación científicamente argumentada, sobre cuya base sea posible individualizar el diagnóstico y la terapéutica y lograr mejores resultados a largo plazo en el tratamiento de estos pacientes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sigalet DL. Biliary tract disorders and Portal Hypertension. En: Ashcraft KW. Pediatric Surgery. 3ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 2000. Pp.580-96.
2. Camarena Grande C. Hipertensión portal. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Hepatol 2004: 244-51.

3. Mc Grogan PJ, Hodges S. Management and outcome of portal Hypertension in children. *Current Pediatr* 2001;11:90-5.
4. Altman RP. Portal Hypertension. En O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*. St Louis: Mosby; 1998. Pp.1513-24.
5. Karrer FM, Sartorelli KH, Lilly TR. Management of portal hypertension. En: Spitz L, Coran AG. *Operative Surgery. Pediatric Surgery*. 5ta ed. London: Chapman and Hall Medical Ed; 1995. pp. 535-50.
6. Sigalet DL, Mayer S, Blanchard H. Portal venous decompression with H-type mesocaval shunt using autologous vein graft: A North American experience. *J Pediatr Surg* 2001;36(1):12-8.
7. Shinohara T, Ando H, Watanabe Y, Seo T, Harada T, Kaneko K. Extrahepatic portal vein morphology in children with extrahepatic portal hypertension assessed by 3-dimensional computed tomographic portography: a new etiology of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 2006;41:812-6.
8. López Serrano P, Martín Scapa MA, Alemán Villanueva S, Vázquez M, Cid Gómez L. Hipertensión portal extrahepática: trombosis espleno-portal secundaria a déficit de proteína C. *An Med Interna* 2003;20:473-6.
9. Janssen HL, Meinardi JR, Vleggaar FP, van Uum SH, Haagsma EB, van Der Meer FJ, *et al.* Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood* 2000;96:2364-8.
10. García-Pagán JC, Hernández-Guerra M. Trombosis portal. [en línea] 2005 [fecha de acceso 13 de junio de 2007] Disponible en: <http://www.hepatonet.com/formación/expertos19.php>
11. de Ville de Goyet J, Gibbs P, Clapuyt P, Reding R, Sokal E M, Otte J. Original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to late portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation: long-term results. *Transplantation* 1996;62(1):71-5.
12. López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Frauca E, Hierro L, Camarena C, *et al.* Hipertensión portal prehepática como complicación tardía del trasplante hepático pediátrico. *Cir Pediatr* 2001;14:135-8.
13. Webster J M, Burroughs A K, Riordan S M. Review article: portal vein thrombosis new insights into etiology and management. *Aliment Pharmacol Ther* 2005;21:1-9.
14. Senderos Aguirre B, García Sanz M, Casanova Morcillo A. Trombosis de la vena porta, revisión de la enfermedad a propósito de dos casos. *Anales de Pediatría* 2001;55(6):565-8.
15. Seguin J, Fletcher M A, Landers S, Brown D, Macpherson T. Umbilical venous catheterizations: audit by the Study Group for Complications of Perinatal Care. *Am J Perinatol* 1994;11:67-70.

16. Kim JH, Lee YS, Kim SH, Lee SK, Lim MK, Kim HS. Does umbilical vein catheterization lead to portal venous thrombosis? Prospective US evaluation in 100 neonates. *Radiology* 2001;219:645-50.
17. 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(5):760-2.
18. Kim JH, Lee YS, Kim SH, Lee SK, Lim MK, Kim HS. Does umbilical vein catheterization lead to portal venous thrombosis? Prospective US evaluation in 100 neonates. *Radiology* 2001;219:645-50.
19. Morag I, Epelman M, Daneman A, Moineddin R, Parvez B, Shechter T. Portal vein thrombosis in the neonate: risk factors, course, and outcome. *J Pediatr* 2006;148:735-9.
20. Trinchet Soler R. Estado actual de la hipertensión portal pre-hepática en Cuba. Mesa redonda. 2do congreso internacional de cirugía pediátrica. La Habana, Cuba 2006. ISBN 959-0282-22-9.
21. Valdés Landaburo RV, Sánchez Pérez FJ, Fuentes Abreu AS, Armenteros García A, Rodríguez Monteagudo JL. Estudio clínico y sonográfico en niños con hipertensión portal. *Medicentro Electrónica*. 2005;9(4):1-7.
22. López Masó I, Zaldivar Cordón Z, Labrada Maldonado A, Arenado Durán A, González Álvarez G. Comportamiento evolutivo de los pacientes diagnosticados con hipertensión portal en Holguín. 1992-2002. *Correo Científico Médico de Holguín* [seriada en Internet] Consultado el 2 de diciembre de 2009. 2006;10(3). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no103/n103ori7.htm>
23. Manzano Suárez J. Aplicación de las Guías de Buenas Prácticas de Hipertensión Portal en niños del territorio oriental. [Tesis]. Holguín: FCM "Mariana Grajales Cuello"; 2007.
24. González Vargas K. Incidencia del cateterismo umbilical en neonatos. Holguín 2004-2007. [Tesis]. Holguín: FCM "Mariana Grajales Cuello"; 2008.
25. Reyes J, Mazariegos GV, Bueno J. The role of portosystemic shunting in children in the transplant era. *J Pediatr Surg* 1999;34:117-22.
26. Villa-García Lepiani M, Poggi Machuca L, Wong Pujada P. Hígado 19.2. Hipertensión portal. [en línea] 2005 [fecha de acceso 12 de mayo de 2007] Disponible en: [http://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/Medicina/cirugia/tomo\\_i/Cap\\_19-2](http://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/Medicina/cirugia/tomo_i/Cap_19-2)
27. Garrido A, Velayos B, Barrios CR, Pons F, Fernández J, Martínez JL, *et al.* Programa anual 2001-2002 de formación continuada para médicos de atención primaria. Cirrosis hepática. Hipertensión portal [en línea] 2001 [fecha de acceso 12 de mayo de 2007] Disponible en: <http://www.medynet.com/elmedico/aula2001/tema6/cirrosis2.htm>
28. Bosch J, Abraldes J G, Groszmann R. Current management of portal hypertension. *J Hepatology* 2003;38(1):54-68.

29. Podestá S. Hipertensión portal y encefalopatía. [en línea] 2005 [acceso 12 de Abril 2007] Disponible en:  
<http://www.medmayor.cl/apuntes/apuntes/gastroenterologia/15htpyencefalopatia2.ppt>
30. Méndez Catasús R. Estado actual del tratamiento del sangramiento por vórices esófago-gástricas variante para países con pocos recursos o en vías de desarrollo. [en línea] 2006 [fecha de acceso 12 de abril de 2007] Disponible en:  
<http://www.sld.cu/galerias/pdf/uvs/cirured/introduccion.pdf>
31. Andrade Zambrano T. Hipertensión Portal. En: Sánchez Sabando J. Libro Texto de Cirugía. Ecuador: Ed Med Ecuador; 2002. Pp.449-68.
32. Naeije R. Hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension. *Swiss Med Wkly.* 2003;22;133(11-12):163-9.
33. Rajwal, S. R, Davison, S M, Prasad R, Brownlee K, McClean P. Successful liver retransplantation for recurrent hepatopulmonary syndrome. *Pediatric Transplantation* 2007;11(8):927-30.
34. Archimandritis A, Zonios D, Karadima D, Vlachoyiannopoulos P, Kiriaki D, Hatzis G. Gross chylous ascites in cirrhosis with massive portal vein thrombosis: diagnostic value of lymphoscintigraphy. A case report and review of the literature. *European J Gastroenterol Hepatol* 2003;15:81-5.
35. Scorticati C, Prestifilippo JP, Eizayaga FX, Castro JL, Romay S, Fernández MA, *et al.* Hyperammonemia, brain edema and blood-brain barrier alterations in prehepatic portal hypertensive rats and paracetamol intoxication. *World J Gastroenterol* 2004;10(9):1321-4.
36. Mack CL, Zelko FA, Lokar J, Superina R, Alonso EM. Surgically restoring portal blood flow to the liver in children with primary extrahepatic portal vein thrombosis improves fluid neurocognitive ability. *Pediatrics* 2006;117(3):405-12.
37. Preble RB. Conclusions based on sixty cases of fatal gastrointestinal hemorrhage due to cirrhosis of the liver. *Am J Med Sci* 1990;119-263.
38. Pinol Jiménez F, Jiménez Mesa G. Gastropatía secundaria a hipertensión portal: Actualización. *Rev Cubana Med.* [seriada en línea] 1998 [Fecha de acceso 14 Mayo 2007];35(3). Disponible en:  
[http://bvs.sld.cu/revistas/med/vol37\\_3\\_98/med06398.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/med/vol37_3_98/med06398.htm)
39. Toyonaga A, Iwao T. Portal-hypertensive gastropathy. *J Gastroenterol Hepatol* 1998;13(9):865-77.
40. Pique JM. Portal hypertensive gastropathy. *Baillieres Clin Gastroenterol* 1997;11(2):257-70.
41. Noble Lugo A, Rodríguez Vanegas G, López Acosta ME, González-Angulo Rocha A, de la Mora Levy G, Fournier Montemayor FJ, *et al.* Impacto de la ligadura variceal sobre la prevalencia de gastropatía portal hipertensiva en pacientes con vórices esofágicas. *Anales médicos* 2002;47(4):202-5.

42. Gibson JB, Johnston GW, Fulton TT, Rodgers HW. Extrahepatic portal venous obstruction. *Br J Surg* 1965;52:129-39.
43. Dhiman RK, Behera A, Chawla Y, Dilawari JB, Suri S. Portal hypertensive biliopathy: Nomenclature, aetiopathogenesis, diagnosis and management. [en línea] 2006 [fecha de acceso: 10 de julio 2007] Disponible en <http://gut.bmj.com/cgi/content/abstract/gut.2006.103606v1>
44. Mack CL, Superina RA, Whittington PF. Surgical restoration of portal blood flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatrics* 2003;142(2):126-31.
45. Nawaz Khan A, Macdonald S, Sheen J, Tam Ch, Sherlock D. Portal Vein Thrombosis. *E medicine from Web MD*. [en Internet]. 2007 Mar [Citado 26 jul 2008]; Disponible en: <http://www.emedicine.com/RADIO/topic870.htm>
46. Berrocal T, Prieto C, Cortés P, Rodríguez R, Pastor I. Utilidad del Doppler color y pulsado en la valoración de los *shunts* portosistémicos quirúrgicos en la edad pediátrica. *Radiology* 2003;45(2):59-66.
47. Henderson JM. Selective shunt in the management of variceal bleeding in the era of liver transplantation. *Annals of Surg.* 1992;216(3):248-54.
48. Grace ND. Practice guidelines. Diagnosis and treatment of gastrointestinal bleeding secondary to portal hypertension. Endoscopic treatment. *American J Gastroenterol* 1997;92(7):11.
49. Harris D, Brink M. Un análisis retrospectivo de cavernomatosis de la vena porta en Chile: II. Hemorragia, tratamiento y pronóstico. *Rev Chil Pediatr* 1999;70(4):294-9.
50. Stringer MD, Howard ER: Long-term outcome after injection sclerotherapy for esophageal varices in children with extrahepatic portal hypertension. *Gut* 1994;35:257-9.

Recibido: 9 de diciembre de 2009.

Aprobado: 23 de febrero de 2010.

*Yanet Hidalgo Marrero*. Hospital Pediátrico Provincial «Octavio de la Concepción». Holguín, Cuba.

Correo electrónico: [yhidalgo@hpuh.hlg.sld.cu](mailto:yhidalgo@hpuh.hlg.sld.cu)