

HEMORRAGIA DIGESTIVA AGUDA EN UN NIÑO SECUNDARIA A CAVERNOMA PORTAL Y ULCUS GASTRICO AGUDO POR ACIDO ACETILSALICILICO

M. ALONSO GREGORIO,* G. OLIVAN GONZALVO,* A. LAZARO ALMARZA,*
A. GARCIA BEA,** y U. TEJEDO GRACIA***

Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa»,
Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 7 años que consultó de urgencia por hemorragia digestiva alta y que a través de los estudios complementarios se descubrió la existencia de varices esofágicas por hipertensión portal secundaria a cavernomatosis de la porta y úlcus gástrico agudo por ácido acetilsalicílico.

PALABRAS CLAVE

Cavernoma portal. Hipertensión portal extrahepática. Varices esofágicas. Hemorragia digestiva aguda. Úlcus gástrico. Ácido acetilsalicílico.

ACUTE DIGESTIVE BLEEDING IN A BOY SECONDARY TO PORTAL CAVERNOMA AND ACUTE ULCER PEPTIC FOR ACETILSALICILIC ACID

SUMMARY

The authors report a 7 years-old boy whom emergency consulted for upper digestive bleeding. The complementary tests reveal esophageal varices for portal hypertension secondary to portal cavernoma, and peptic ulcer for acetilsalicilic acid.

KEY WORDS

Portal cavernoma. Extrahepatic portal hypertension. Acute gastrointestinal bleeding. Esophageal varices. Peptic ulcer. Acetilsalicilic acid.

Introducción

Se denomina cavernomatosis portal o cavernoma de la porta (CP) a la transformación del tronco de la vena porta, y en ocasiones de sus ramas, en una masa angiomatosa constituida por numerosos vasos y canales vasculares responsables de un síndrome de hipertensión portal (HTP) pre-hepática. Su etiopatogenia está todavía en controversia. A pesar de su infrecuencia, constituye en la infancia una de las principales causas de HTP y hemorragia digestiva alta (HDA).

* Departamento de Pediatría.

** Sección de Ecografía.

*** Sección de Endoscopia Digestiva.

Caso clínico

Varón de 7 años de edad que consultó de urgencia por epigastralgia y tres episodios de hematemesis en las últimas 24 horas. Presentaba el antecedente de cefalea e ingesta de ácido acetilsalicílico (A.A.S.) en las 72 horas previas. Antecedentes familiares sin interés. Entre los antecedentes personales destaca en el periodo neonatal: bajo peso para su edad gestacional, anoxia neonatal, septicemia (*S. Aureus*) y taquicardia paroxística supraventricular asociada a síndrome de Wolf-Parkinson-White. Desde entonces el paciente era controlado semestralmente, manteniéndose en todo momento asintomático y con un desarrollo pondoestatural adecuado.

Exploración al ingreso. Regular estado general; palidez de piel y mucosas; nivel de conciencia; tensión arterial; frecuencia cardíaca y auscultación cardio-respiratoria normal; abdomen blando y depresible, palpándose esplenomegalia dura y no dolorosa de 4 cm bajo reborde costal, estando el hígado en límites normales. Resto de exploración por órganos y sistemas normal. Peso y talla en percentil 25.

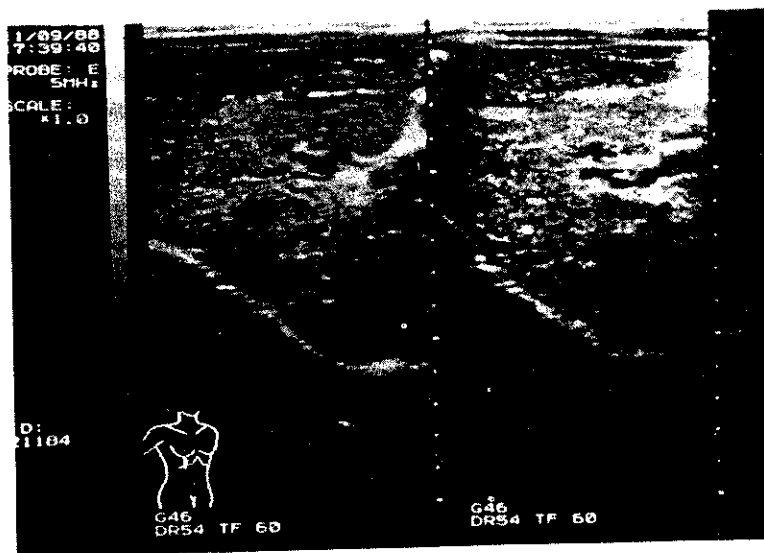


Fig. 1.- Hallazgos ecográficos: vena porta no visible; ecos pequeños en área portal; vasos del sistema espleno-portal dilatados y sinuosos; hígado y sistema venoso supra-hepático normales.

Exámenes complementarios. El hemograma mostró anemia aguda (Hto: 23%; Hb: 7,6 gr/dl.), leucopenia (3.900/mm³) y trombopenia (116.000/mm³). El estudio de coagulación, proteinograma, bioquímica sanguínea y urinaria, bilirrubina y trasaminasas hepáticas fueron normales. Se practicó esofagogastroscoopia en la que observó varices esofágicas erosionadas en tercio medio e inferior del esófago (grac II-III), úlcera de aspecto agudo situada en curvatura mayor del estómago y con

do hemático en cuerpo y antro gástrico. La presencia de varices esofágicas, indicativo de HTP, supuso la realización de ecografía abdominal con objeto de establecer un diagnóstico etiológico. Los hallazgos ecográficos eran sugerentes de CP e incluían: vena porta no visible; ecos pequeños en área portal; vasos del sistema esplenoportal dilatados y sinuosos; hígado y sistema venoso suprahepático normales (Figura 1). Para confirmar el diagnóstico se realizó arteriografía del tronco celiaco



Fig. 2.- Esplenoportografía de retorno: abundantes dilataciones venosas en territorio de la porta la cual no se visualiza; dilatación de la vena esplénica con múltiples colaterales; esplenomegalia.

con esplenoportografía de retorno, observándose abundantes dilataciones venosas en territorio de la porta, la cual no se visualiza, dilatación de la vena esplénica, múltiples colaterales en los sistemas de las venas esplénica y mesentérica y notables esplenomegalias (Figura 2).

Evolución: El tratamiento de urgencia fue sintomático y fisiopatológico (corrección hidro-electrolítica y metabólica, transfusión de concentrado de hemáties, sonda

nasogástrica, etc.), cediendo de forma espontánea el sangrado digestivo. La esplenomegalia remitió en varias semanas, así como la leucopenia y trombopenia secundarias al hiperesplenismo. Se administró vacuna antineumónica. Posteriormente se adoptó una actitud conservadora y expectante. Durante el año de evolución posterior al episodio de sangrado digestivo, el paciente se ha mantenido clínicamente y hemodinámicamente estable. Su evolución clínica futura marcará la conducta terapéutica a seguir.

Discusión

Se han invocado distintas hipótesis en relación con la etiopatogenia de la CP (entre las que destacan la teoría «neoplásica» (1), según la cual el CP se trata de un angioma venoso congénito, y la teoría «malformativa congénita» (2), que apoya en la coexistencia de CP con otras anomalías del desarrollo como rii poliquístico, estenosis pulmonar, persistencia del ductus arterioso, etc. Actualmente muchos autores defienden que la CP sería secundaria a trombosis subaguda o crónica de la porta con posterior recanalización y dilatación de las venas porta accesoras. Esta trombosis sería la complicación de infecciones abdominales (onfalitis, apendicitis, etc.), sepsis, policitemia o cateterismo de la vena umbilical, constituyendo la última la principal causa de CP iatrogénica (1, 3, 4). En nuestro paciente no existe el antecedente de cateterismo umbilical y aunque presentó sepsis en el período neonatal, no es posible establecer una clara relación causa-efecto, por lo que consideramos que se trata de un CP esencial o idiopático.

Los síntomas que origina la CP son los propios de un bloqueo portal hepático: HTP, varices esofágicas, HDA, esplenomegalia e hiperesplenismo con trombocitopenia en sangre periférica. La HDA, en forma de hematemesis y/o melena, es con frecuencia la primera manifestación del cuadro clínico aunque la esplenomegalia suele ser el signo más precoz. Se considera que el 95% de los pacientes con HTP tienen varices esofágicas y que en la mayoría de los casos la HDA se da a su rotura; sin embargo, en aproximadamente un 20% de los pacientes con varices esofágicas que sangran, la hemorragia procede también de otras lesiones, fundamentalmente úlceras gástricas o duodenales y lesiones agudas de la mucosa gastroduodenal (5, 6). Al igual que ocurrió en nuestra observación, se han descrito casos de HDA en pacientes con HTP tras la ingesta de A.A.S., por lo que se recomienda en estos enfermos evitar la administración de salicilatos y otras sustancias traumatizantes de la mucosa digestiva (7). En la figura 3 se muestra el mecanismo fisiopatológico de la HTP y HDA así como sus consecuencias clínicas en nuestro paciente.

En cuanto al diagnóstico, la sintomatología dominada por la HDA, ausencia de hepatomegalia y normalidad de las pruebas de funcionalismo hepático, orientan hacia un bloqueo portal extra-hepático. El estudio ultrasonográfico abdominal y la esplenoportografía constituyen las principales pruebas diagnósticas. La ecografía permite reconocer el CP y, por su inocuidad, es la exploración inicial más aconsejable. Se han señalado cinco patrones ecográficos sugestivos de CP: vena porta no visible, ecos pequeños en área portal, estructura vascular anómala, división portal no visible, y pequeños ecos en área de división portal (8-10). La arteriografía, a

más de confirmar el diagnóstico, informa sobre la disposición y calibre de los vasos utilizables en una eventual derivación quirúrgica (8, 11). Algunos autores aconsejan evitar la arteriografía de la mesentérica superior por debajo de los dos años de edad, con el fin de disminuir el riesgo de trombosis iliaca o femoral y, en general, recomiendan posponer las técnicas radiológicas vasculares hasta que se considere la intervención quirúrgica (8). La esofagogastroscofia y el esofagograma permiten conocer la extensión, magnitud y estado de las varices esofágicas, y por lo tanto, son útiles en el seguimiento evolutivo.

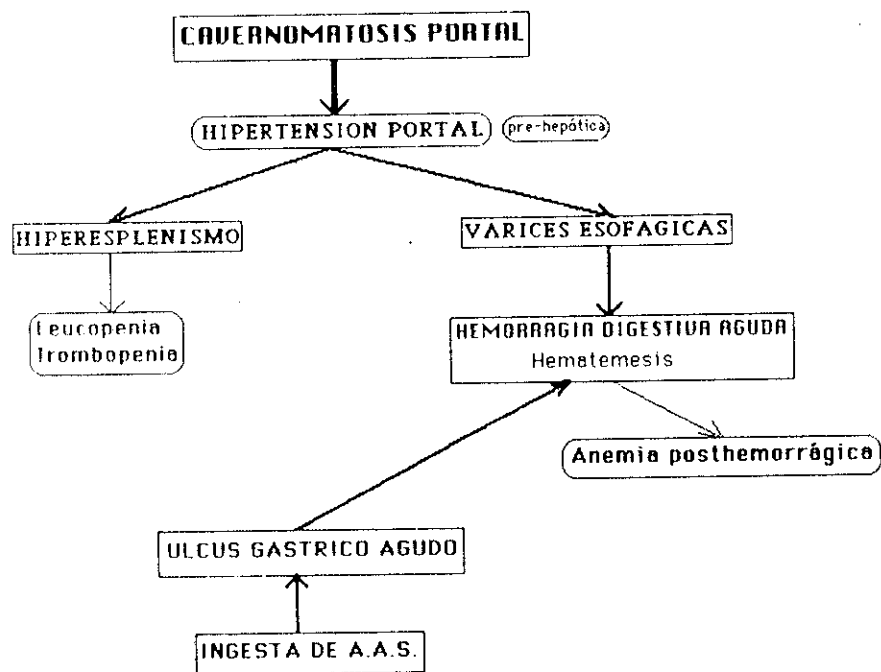


Fig. 3.- Mecanismo fisiopatológico de la HTP y HDA, así como sus consecuencias clínicas en nuestro paciente.

La evolución del CP está en relación con la HDA que es su principal complicación y puede constituir una emergencia médica de difícil solución. Ante un cuadro de hemorragias graves recidivantes, la derivación portosistémica es de gran efectividad en cuanto a detención del sangrado y ausencia de recidivas, pero tiene elevada tasa de complicaciones quirúrgicas y evolutivas, ya que empeora la función hepática, produce encefalopatía y no aumenta la supervivencia. La derivación espleno-renal distal, al preservar el flujo hepático, constituye la técnica derivativa portosistémica de elección. Existen técnicas alternativas, como la desconexión álgico-portal, que aunque no produce encefalopatía tiene elevada tasa de complicaciones y recidivas

hemorrágicas o, la embolización percutánea transhepática, que posee un porcentaje de detención de sangrado cercano al 100% aunque también tiene alta tasa de recurrencias y complicaciones (12-14). La esclerosis endoscópica de las varices esofágicas constituye en la actualidad el tratamiento de elección de la HDA por HTP extra-hepática en niños, por cuanto detiene la hemorragia, previene las recidivas y disminuye el tamaño de las varices. Aunque no está demostrado que prolonguen la supervivencia parece que acelera la historia natural de tendencia a la desaparición del riesgo hemorrágico en la HTP pre-hepática (15-19). El mecanismo de acción de los agentes esclerosantes consiste en la formación de un trombo inmediato a la instilación seguida de un proceso inflamatorio aséptico agudo de las varices técnicas, la mayor efectividad y menor número de complicaciones se obtiene con la inyección intravenosa de etanolamina. Las indicaciones actuales de la escleroterapia son el tratamiento de la HDA activa y el tratamiento electivo de las varices, a fin de prevenir recidivas hemorrágicas. No se ha demostrado su eficacia en la profilaxis de la HDA por varices que aún no han sangrado.

En general y como sucedió en nuestro paciente, los niños afectados de CP presentan buen estado general, desarrollo ponderoestatural adecuado, función hepática normal y son capaces de tolerar relativamente bien las pérdidas hemáticas. Los hechos, sumados a la posibilidad de desarrollar anastomosis espleno-renales espontáneas que preservan del riesgo hemorrágico al disminuir la tensión en el territorio portal y conseguir la desaparición de las varices esofágicas, son argumentos a favor de una actitud terapéutica conservadora y expectante (20).

BIBLIOGRAFIA

1. SALVIOLI JE, GRINFELD D, RAMIREZ BARRIOS R, SCAGLIA JC: Compromiso hepático en el cavernoma de la vena porta. «Rev Clin Esp», 1975; 137: 391-396.
2. ZURITA A, UROZ J, TRACCHIA R, CORTON D, MARTIN L, TRUJILLO R: Cavernoma familiar sindrómico de la porta. 19º Congreso Internacional de Pediatría. Livre des Rés Paris, 23-28 juillet 1989; 522.
3. DELGADO A, LOZANO MJ, EGÜES J, BUENO M: Hipertensión portal secundaria a extrahepática. «Rev Esp Pediatr», 1972; 166: 679-698.
4. FIALHO J, ESTRADA A: A propósito de un caso de cavernoma portal. «Arch Pediatr», 1978; 36: 75-78.
5. AKASAKA Y, MISAKA F, MIYAOKA T et al.: Endoscopy in pediatric patients with upper gastrointestinal bleeding. «Gastrointest Endosc», 1977; 23: 199-200.
6. KOHLI Y, FUSE Y, KODAWA T et al.: Upper gastrointestinal endoscopy in pediatric patients. «Gastroenterol Endosc», 1981; 23: 1294-1301.
7. VILLANUEVA C, BALANZO J: La esclerosis de varices esofágicas. «Med Integr», 1989; 13: 13-14.
8. SASSOON C, DOUILLET P, CRONFALT AM, ODIEVRE M, CHAUMONT P, DOYON M: Ultrasonographic diagnosis of portal cavernoma in children: a study of twelve cases. «Br J Radiol», 1980; 53: 1047-1051.
9. NAGI B, KHANDELWAL N, VENKATESWARLU K, METHA S: Sonographic diagnosis of portal cavernoma. «Indian Pediatr», 1987; 24: 375-377.
10. IRIGOYEN N, SILVEIRA TR, MELLO E, SILVA GL, PIRES ALG, SOARES MG, BOMFIM MO, FERREIRA CT: Signes ecographiques dans l'hypertension portale. 19º Congreso Internacional de Pediatría. Livre des Résumés. Paris, 23-28 juillet 1989; 207.
11. AFSHANI E, BERGER PE: Gastrointestinal tract angiography in infants and children. «J Pediatr Gastroenterol Nutr» 1986; 5: 173-186.

12. CARCASSONNE M: Treatment of portal hypertension of extrahepatic origin in children. 30 years of experience. «Bull Soc Sci Med Grand Luxemb», 1987; 124: 173-176.
13. HELOURY Y, VALAYER J, HAY JM, GAUTHIER F, ALAGILLE D: Portal hypertension in children. Therapeutic approach in cases of failure of a portosystemic shunt. «Chir Pediatr», 1986; 27: 143-147.
14. BOLES ET Jr, WISE WE Jr, BIRKEN G: Extrahepatic portal hypertension in children. Long-term evaluation. «Am J Surg», 1986; 151: 734-739.
15. GUELTRUD M, TORRES P, JAEN D, GARRIDO L, VILLASMIL L, RÓMER H: Esclerosis esdoscópica de varices esofágicas en niños. «G.E.M.», 1986; 40: 24-26.
16. DONOVAN TJ, WARD M, SHEPHERD RW: Evaluation of esdoscopic sclerotherapy of esophageal varices in children. «J Pediatr gastroenterol Nutr», 1986; 5: 696-700.
17. HOWARD ER, STRINGER MD, MOWAT AP: Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with esophageal varices. «Br J Surg», 1988; 75: 404-408.
18. BORDAS JM, MODELO F, HEREDIA D, TERES J: Esclerosis de varices esofágicas. «JANO», 1988; 2: 27-39.
19. HASSALL E, BERQUIST WE, AMENT ME, VARGAS J, DORNEY S: Sclerotherapy for extrahepatic portal hypertension in childhood. «J Pediatr», 1989; 115: 69-74.
20. VILLARD M, GIRARDET JP, MONTAGNE JPh, ODIEVRE M, FONTAINE LJ: Anastomose spléno-rénale spontanée fonctionnelle au cours de l'hypertension portale par cavernome. A propos de cinq observations. «Arch Fr Pediatr», 1983; 40: 183-186.

PREMIO ORDESA 1989 A LA INVESTIGACION EN PEDIATRIA



De izquierda a derecha: Dr. José Figueras Aloy, Secretario de la Sección de Neonatología de la A.E.P.; Prof. Eduardo Doménech Martínez, Jefe de Departamento de Pediatría del Hospital Universitario de Granada; Sr. Antonio Coll, Director Comercial de Ordesa y Prof. Rafael Jiménez González, Presidente de la Sección de Neonatología de la A.E.P.

Los pasados días 2, 3 y 4 de noviembre se celebró en Granada la XVI Reunión Nacional de la Sección de Neonatología y Medicina Perinatal de la Asociación Española de Pediatría, en el curso de la cual se hizo entrega del Premio ORDESA a la Investigación en Pediatría en la modalidad de Neonatología.

En la foto el Sr. Antonio Coll, Director Comercial de Ordesa, hace entrega del Premio al Prof. Eduardo Doménech Martínez, miembro del equipo ganador compuesto por: Dra. Gloria

González Azpeitia, Prof. Olayo Roca, Dra. Candelaria Padilla, Dr. José Carlos Ormazábal, Dr. Ramón Castro Conde, Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de la Universidad de Granada, por su trabajo: «TAXOGENA DEL SINDROME DE DISTRESS RESPIRATORIO EN EL NEONATO. ESTUDIO DE LA FISIOPATOLÓGIA Y MORFOMETRIA EN LOS PREMATUROS». — F