



**Sociedad Argentina
de Pediatría**

Dirección de Congresos y Eventos



**SEMANA de CONGRESOS
y JORNADAS NACIONALES 2017**

24, 25, 26, 27 y 28 de abril de 2017

SEDES:

Panamericano Buenos Aires Hotel & Resort (Carlos Pellegrini 551)

EXE Hotel Colón (Carlos Pellegrini (507)

Ciudad de Buenos Aires

Manifestaciones menos frecuentes de la hipertensión portal

Dra Rosana Solís Neffa
Hospital Materno Infantil San Isidro

Hipertensión portal

- La hipertensión portal está caracterizada por **aumento de la presión en la vena porta**, como resultado de obstrucción al flujo venoso.
- Puede ser **prehepática, hepática ó posthepática** de acuerdo a la ubicación anatómica del obstáculo al flujo

Hipertensión portal

Es un síndrome clínico que se manifiesta con

- Hemorragia por várices esofágicas ó gastropatía
- Esplenomegalia
- Ascitis
- Encefalopatía

Manifestaciones menos frecuentes de la hipertensión portal

- Hemorragia intestinal por enteropatía portal
- Hemorragia en la Y de Roux
- Biliopatía portal
- Síndrome de mala absorción
- Enteropatía perdedora de proteínas

Enteropatía portal

Qué ocurre en el intestino?

La alteración básica, estructural encontrada en el tracto gastrointestinal es **vascular** y consiste en aumento del tamaño y número de los vasos.

(Vasculopatía portal hipertensiva)

*Aller M. y col "Inflamation: a way to undestanding the evolution of portal hipertension. Theorical Biology and medical modelling"
Biomed Central, 2007 1-25*

Enteropatía portal hipertensiva

- **Son cambios patológicos y anomalías de la mucosa intestinal en pacientes con hipertensión portal (cirróticos y no cirróticos)**
- Estos cambios en la microcirculación de la mucosa fueron descritos inicialmente en el estómago por Mc Cornack como “gastropatía congestiva” en 1985. También pueden encontrarse en otras áreas gastrointestinales.

Parit M y col. World Journal of hepatol, 2015 Feb 27; 7 (2):1 27-138

Enteropatía portal hipertensiva

- El tracto gastrointestinal, sufre inmediatamente el aumento de la presión venosa.
- En un período temprano (cuando las colaterales porto sistémicas aún no se han desarrollado) la consecuencia inmediata de la estasis es la **isquemia de la mucosa**
- El aumento de la presión venosa mesentérica **aumenta el flujo de la muscularis** con dilatación de las arteriolas.

*Aller M. y col "Theoretical Biology and Medical Modelling"
Biomed Central, 2007: 1-25*

Enteropatía portal hipertensiva

- Dos días después de la ligadura venosa en ratas, se produce un **exudado** intraperitoneal, edema peripancreático, hipoproteinemia e hipoalbuminemia.
- La isquemia de la mucosa provoca **aumento de la permeabilidad vascular**, inflamación y traslocación bacteriana.

Aller M y col "Theoretical Biology and Medical Modelling"

Biomed Central, 2007: 1-25

Consecuencias de la hipertensión portal a nivel intestinal

- Estasis venosa
- Hipoxia de la mucosa intestinal
- Vasodilatación de la muscularis mucosae
- Apertura de shunts A-V
- Redistribución del flujo sanguíneo en el lecho intestinal
- Aumento de la permeabilidad

Enteropatía portal: Clínica

- **Sangrado intestinal ó anemia**
- Lo más común: sangrados intestinales ocultos
- Puede ser asintomático.
- La hemorragia fatal es rara, pero ha sido reportada.
- **Retardo de crecimiento.**
- **Síndrome de malabsorción.**

Enteropatía portal hipertensiva

- La introducción de la **endocápsula** y la **enteroscopia** permitió su mejor estudio.
- **De Palma y col** fueron el primer grupo que estudió los cambios de la mucosa con endocápsula en pacientes cirróticos.
- Hallaron:
 - 1) **Anomalías de la mucosa:** similar a inflamación, (edema, granularidad, eritema, friabilidad)
 - 2) **Lesiones vasculares:** (red spots, telangiectasias, angiodisplasias, várices)

Parit M y col. World Journal of hepatology ,2015 Feb 27; 7 (2): 127-138

Enteropatía portal

Clasificación de Kodama:

Anormalidades de las vellosidades:

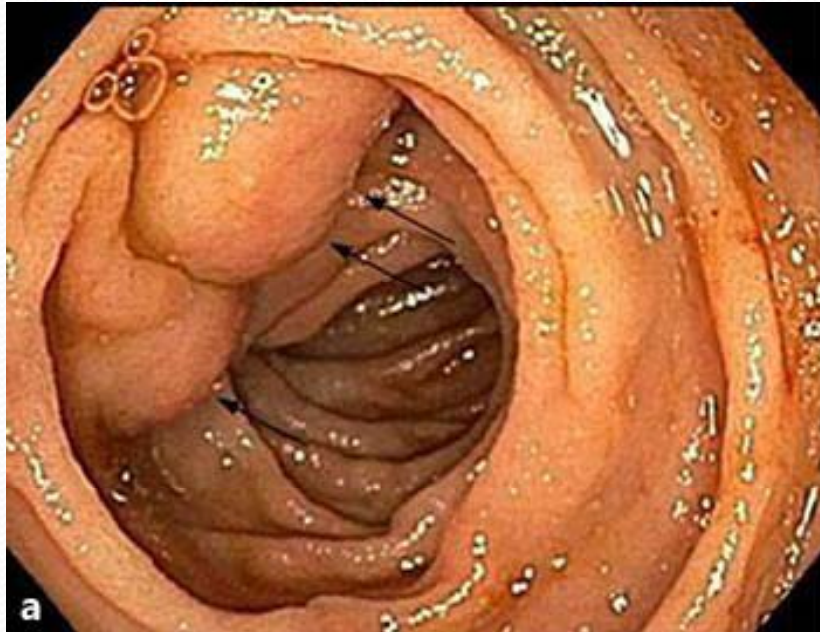
- Eritema
- Edema
- Atrofia

Lesiones vasculares:

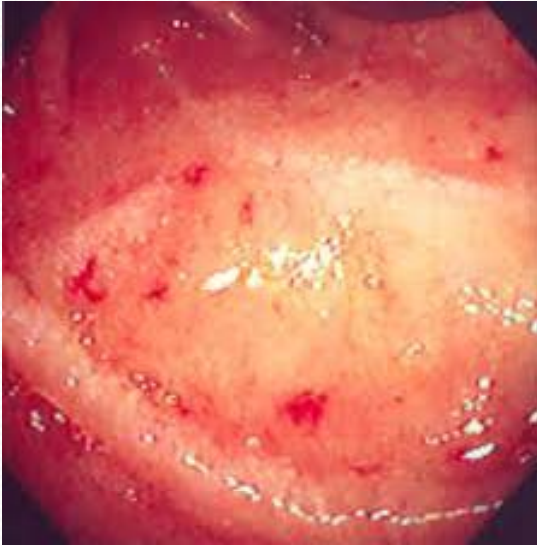
- Dilatación
- Proliferación de vasos
- Várices

Lesiones polipoideas

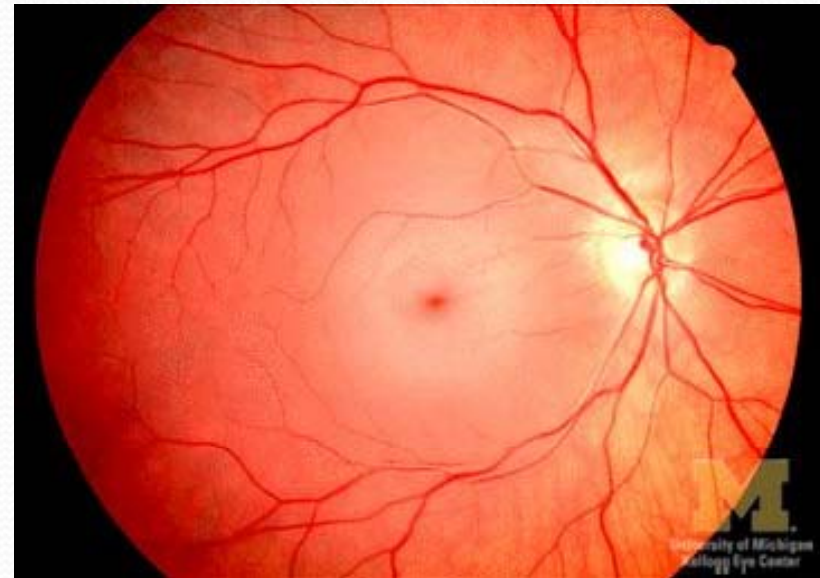
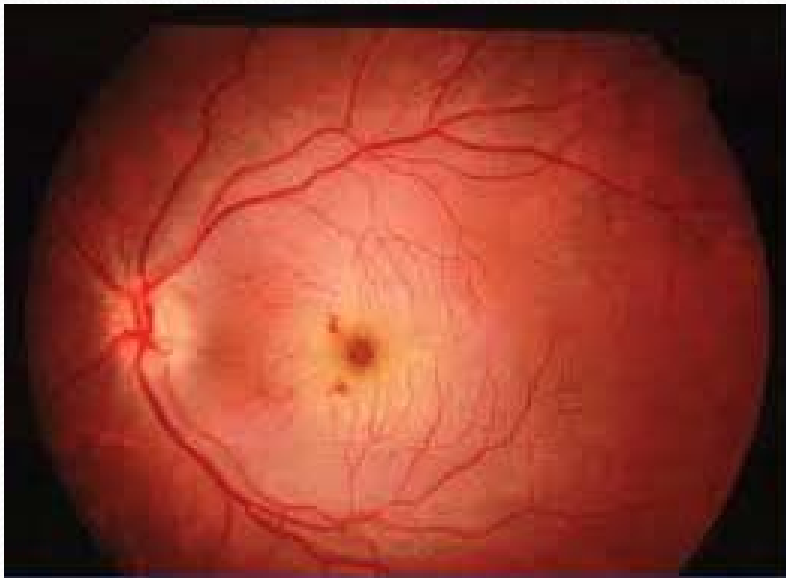
Várices duodenales



Angiodisplasias



Cherry red spots



Enteropatía portal hipertensiva

- Hay gran heterogeneidad en la prevalencia (15-82%)
- Los **red spots** y las **angiodisplasias** son más comunes que las lesiones inflamatorias ó vrices.
- Las lesiones **polipoideas** son menos frecuentes en el intestino delgado comparado con la gastropatía polipoidea.

Parit M y col World Journal Hepatology 2015 Feb 27; 7 (2): 127-138

Hemorragia en la Y de Roux

Hemorragia en la Y de Roux

- El sangrado de várices ectópicas en el asa intestinal luego de la reconstrucción biliar es rara.
- La causa del sangrado incluye, no sólo várices ectópicas sino también pseudo aneurismas y úlceras.
- Debe investigarse el asa yeyunal aferente en todo paciente con hipertensión portal y melena no explicada.
- El manejo de tal sangrado es dificultoso.
- La endoscopía es ideal para el diagnóstico y tratamiento, siendo necesario un endoscopio largo.

Hiroyuki Baba y col Int Surg, 2014, 99: 584-589

Biliopatía Portal

Biliopatía portal

Consiste en:

- Anormalidades anatómicas y funcionales de los conductos biliares y de la vesícula
- Causadas por **compresión externa** por vasos paracolédoco y paracolecístico dilatados
- en pacientes con hipertensión portal.

Biliopatía portal

- Los cambios morfológicos consisten en dilataciones y estenosis del árbol biliar, secundarios a venas varicosas que rodean el conducto común y la vesícula.
- Ocurren en un intento de descomprimir la obstrucción venosa portal.
- Se ve más frecuentemente en pacientes con obstrucción de la vena porta que en pacientes cirróticos.
- Es habitualmente asintomática hasta que progresa a estadios más avanzados en que el paciente presenta dolor abdominal, fiebre, colestasis, litiasis, colangitis y cirrosis biliar.

Suarez V y col. World J Hepatology, 2013 March 27;5 (3): 137-144

Biliopatía portal

- El **diagnóstico** se confirma con Ecografía doppler, TAC, RNM, colangiografía retrógrada.
- Puede sospecharse por un aumento en la FAL ó GGT en niños.
- El **tratamiento** es el ácido Ursodesoxicólico y la descompresión del árbol biliar, removiendo litos, implatando prótesis biliar ó TIPS
- **Indicaciones de Shunt quirúrgico:**
Síntomas agudos de patología biliar, esplenomegalia masiva sintomática y retardo de crecimiento

Retardo de crecimiento

**Trastornos de la
permeabilidad**

Retardo de crecimiento en cavernoma de la porta:

- Un estudio prospectivo de 61 niños mostró un retardo de crecimiento en 50% comparado con niños sanos
- Más evidente, cuanto más tiempo de evolución.
- Un posible mecanismo sería la disminución de la irrigación hepática y como consecuencia, la deprivación de hormonas que regulan el crecimiento.
- Otros postulan una resistencia a la hormona de crecimiento.

Giouleme Olga, JPGN 2013, Oct 57 (4):419-425

Permeabilidad intestinal en niños con hipertensión portal

- Se estudiaron niños con hipertensión (HP) duodenopatía portal hipertensiva (DPH) y permeabilidad del intestino delgado, con el objetivo de definir parámetros histopatológicos y encontrar asociación con cambios estructurales y permeabilidad del intestino delgado y status nutricional.
- Se evaluaron 31 niños con HP (cirrosis 15, HP extrahepática 16) y 15 controles sanos. Se les realizó biopsias duodenales, y se evaluó status nutricional e ingesta dietética.

Vibhor Borkar y col. JP G N 2015 Feb, Vol 60: 171-176

Permeabilidad intestinal (II)

Resultados:

- **Los niños con HP 48% tenían duodenopatía** definida como atrofia vellositaria, dilatación capilar, engrosamiento de la muscularis mucosae y aumento en la excreción de lactulosa comparado con niños sanos.
- **Los niños con HP tuvieron menor Z score para peso, talla y espesor del tríceps**, mientras que no se encontró diferencias en este grupo, en la ingesta dietética.

Vibhor Borkar y col Journal of P G and Nutr, 2015 Vol 60: 171-176

Enteropatía perdedora de proteínas

Enteropatía perdedora de proteínas

- La **hipoalbuminemia** frecuente en pacientes cirróticos, se considera debida a disfunción hepatocelular.
- La disminución de la albúmina y la función hepática **muchas veces no es correlativa.**
- Hay otro mecanismo por el cual el paciente con hipertensión portal, presenta hipoalbuminemia, esto **es por pérdida intestinal.**
- Es una causa subestimada de hipoalbuminemia.

Enteropatía perdedora de proteínas

Las anomalías en la integridad del epitelio intestinal y el aumento en la permeabilidad de los capilares linfáticos son una importante causa de **Enteropatía perdedora de proteínas** en pacientes con hipertensión portal

Enteropatía perdedora de proteínas

- La hipertensión portal provoca alteraciones morfológicas en los linfáticos en el intestino delgado.
- Hay marcada **linfangiectasias** en 40-45⁰% de pacientes con cirrosis moderada.
- Las biopsias de yeyuno muestran **dilatación del linfático central** de la vellosidad y linfangiectasias de la **lámina propia** del intestino.
- Se desconoce la exacta razón por la que la enteropatía perdedora de proteínas no aparece siempre en el paciente cirrótico.

*Miura Tsuchiya “Intestinal microcirculation and absorc in portal hypert”
2013*

Conclusiones:

- La **enteropatía portal** es una consecuencia de la hipertensión portal que resulta en alteraciones **estructurales y funcionales** del intestino delgado.
- Estos cambios pueden provocar **malabsorción** y alteración de la nutrición.
- Se debe investigar en pacientes con **hemorragia digestiva** no atribuible a otras causas, hemorragia oculta ó **anemia**.
- La endocápsula y la enteroscopia permiten el mejor estudio de esta patología.

Conclusiones:

- Debe pensarse en **várices ectópicas en la Y de Roux** en todo paciente con hemorragia digestiva de causa desconocida.
- La **biliopatía portal** es una complicación que ocurre especialmente en pacientes con obstrucción biliar extrahepática. Puede sospecharse por aumento de FAL y gamaGT
- Las **linfangiectasias intestinales** deben pensarse en pacientes con hipertensión portal e hipoalbuminemia no explicada por la disfunción hepática.

The image features a blue gradient background. The top edge is decorated with several wavy, overlapping lines in various shades of blue and cyan. In the center of the image, the Spanish phrase "Muchas gracias" is written in a light green, sans-serif font.

Muchas gracias