


Hospital del Niño José Renán Esquivel
Servicio de Gastroenterología Pediátrica
Protocolo de Atención
Protocolo de Manejo de Hipertensión Portal

CONTENIDO:

1. Autores
2. Revisores
3. Declaración de conflicto de intereses de los Autores / Revisores
4. Justificación
5. Alcance y Propósito
6. Objetivos
7. Antecedentes locales del comportamiento de la enfermedad
8. Nombre de la enfermedad
9. Definición
10. Fisiopatología
11. Etiología
12. Manifestaciones clínicas
13. Criterios diagnósticos
14. Tratamiento
15. Criterios de referencia
16. Evolución y pronóstico
17. Seguimiento y controles
18. Prevención
19. Referencias bibliográficas

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 2 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

1. Autores: Jenla Serrano, Ana Karina Coronado.

2. Revisores: Dr. Ricardo Chanis, Dr. Ricardo McCalla, Dra. Analissa Sánchez. Dra. Ecaterina Julio, Servicio de Gastroenterología; Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

3. Declaración de conflicto de intereses de los Autores / Revisores

Los autores y revisores participantes en la elaboración de este protocolo de atención declaran que no existen conflictos de intereses que afecten el contenido.

4. Justificación

La hipertensión portal es el síndrome clínico caracterizado por el aumento de los valores de presión en el sistema de drenaje venoso portal del aparato digestivo. Fisiopatológicamente se produce debido al aumento del flujo sanguíneo, de la resistencia al mismo en este territorio o la combinación de ellos, que provoque una presión por encima de 10 a 12 mmHg. Indudablemente la hipertensión portal es una de las principales complicaciones de la hepatopatía crónica y condiciona al riesgo de hemorragia digestiva altas debidas a várices esofagogástricas secundarias, desarrollo de ascitis y encefalopatía hepática, lo que constituye el reto más difícil y peligroso para médicos y pacientes. Aunque la mayoría de los pacientes son tratados de forma "conservadora", el tratamiento quirúrgico realizado correctamente en pacientes escogidos según los protocolos actuales de manejo de la enfermedad es el método más eficaz para disminuir la presión portal definitivamente y puede ser realizado en más del 88 % de los pacientes, incluso menores de 2 años. El enfrentamiento a la hipertensión portal debe ser basado en el conocimiento profundo de su historia natural, de ahí la importancia de un protocolo de manejo puesto que la misma es una complicación prácticamente inevitable de la trombosis portal y cirrosis.


5. Alcance y Propósito

Alcance

Protocolo destinado a la población pediátrica admitida al Hospital del Niño "Dr. José Renán Esquivel" con el diagnóstico de Hipertensión portal destinada tanto a médicos de atención primaria, pediatras como a gastroenterólogos pediátricos.

Propósito

Presentar un protocolo integral de diagnóstico y tratamiento, basada en una revisión de trabajos publicados en la última década, guías empleadas en otros hospitales y en la experiencia acumulada en la atención de pacientes con Hipertensión portal, con el fin de contribuir en el manejo de estos pacientes para la detección y tratamiento oportuno de las complicaciones.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 3 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

6. Objetivos

Objetivo General

- Elaboración de protocolo de manejo de Hipertensión portal para facilitar el manejo en eventos clave del paciente con hipertensión portal y sangrado variceal.

Objetivos específicos

- Describir las principales causas de hipertensión portal
- Conocer las alteraciones en la hemodinamia esplácnica y sistémica que producen las manifestaciones clínicas en la hipertensión portal
- Describir las medidas de tratamiento en el sangrado digestivo variceal

7. Antecedentes locales del comportamiento de la enfermedad

Según el Departamento de registros médicos y estadísticas del Hospital del Niño José Renán Esquivel entre los años 2012 al 2022, se registraron 42 casos de Hipertensión portal. De los cuales se vieron afectados con mayor frecuencia escolares en el rango de edad de 5-14 años de edad. Del total de casos predominó el sexo femenino (27 casos). Del total de casos se presentaron 4 defunciones en el periodo que corresponde a los años 2012 - 2022. Hay dos estudios publicados por Chanis R. y colaboradores en la Revista Pediátrica de Panamá el primero sobre "Seguimiento de pacientes con Hipertensión portal Pre-hepática con derivación Esplenorenal, en el Hospital del Niño entre los años 1998-2001, y el otro sobre "Análisis retrospectivo de la Hipertensión porta pre hepática en el Hospital del Niño años 2000-2010.


8. Nombre de la enfermedad

K76 Otras enfermedades del hígado

K76.6 Hipertensión portal

9. Definición ¹

La hipertensión portal (HP) es una de las principales complicaciones de la hepatopatía crónica. Se define como un aumento del gradiente de presión entre la vena porta y la vena cava inferior (GPVH), por encima de 5 mmHg, aunque son necesarias cifras de 10 mmHg para la formación de varices, y de 12 mmHg para la ruptura y sangrado de las mismas.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 4 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

10. Fisiopatología ²

La hipertensión portal es un síndrome complejo producido por un aumento de la resistencia al flujo venoso esplácnico a nivel de la vena porta o sus ramas, con una circulación sistémica hiperdinámica caracterizada por vasodilatación periférica y aumento del gasto cardíaco.

El efecto neto de un flujo esplácnico aumentado o de un aumento de la resistencia es el desarrollo de canales alternativos para la descompresión del circuito portal, produciendo una circulación colateral hepatofugal. Ello incluye la formación de conexiones diafragmáticas, periumbilicales, esplenorreñales, gonadales, perirrectales y gastroesofágicas cuyo funcionamiento tiene consecuencias clínicas desfavorables.

11. Etiología ²

Según el lugar donde se desarrolle la lesión que produce la HP, esta puede clasificarse en dos grupos principales: extrahepática e intrahepática. La extrahepática se subclasifica en prehepática y posthepática. La intrahepática, a su vez, pueden dividirse en presinusoidal (vénulas portales), sinusoidal (sinusoides) y postsinusoidal (vénulas hepáticas terminales, venas centrales).

12. Manifestaciones clínicas ^{1,2,3,4}

Los hallazgos clínicos de la HP pueden involucrar múltiples órganos o sistemas, no solo el tracto gastrointestinal o la cavidad abdominal, sino también a nivel cerebral, cardiopulmonar, renal y piel, entre otros.


El signo más constante de la HP es la esplenomegalia. Los pacientes con cirrosis suelen debutar antes con estigmas de su enfermedad hepática crónica, como la presencia de hepatomegalia dura e irregular a la palpación, ictericia, estigmas cutáneos de hepatopatía (telangiectasias, caput medusae o eritema palmar), ascitis, fallo de medro, etc. Los pacientes con cavernomatosis suelen manifestar como primeros signos la esplenomegalia o el sangrado digestivo.

13. Complicaciones

A. Hemorragia digestiva

La hemorragia digestiva suele presentarse en un 60-70% de los pacientes con HP. En la mayoría de los casos se debe a la ruptura de varices submucosas esofágicas.

El sangrado a nivel gástrico, a diferencia del esofágico, puede manifestarse de forma difusa, en el contexto de una gastropatía hipertensiva o de forma focal, tras ruptura de

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 5 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

una variz fúndica. El desarrollo de hemorroides ocurre en un tercio de los niños con HP y su incidencia aumenta con el número de sesiones de escleroterapia de varices esofágicas.

B. Ascitis

La ascitis surge cuando las presiones hidrostática y osmótica dentro de los capilares hepáticos y mesentéricos resultan en una transferencia neta de los vasos sanguíneos a los vasos linfáticos a una velocidad que supera la capacidad de drenaje de los vasos linfáticos.

Es el signo presentador de la hipertensión portal en el 7% -21% de los niños.

En pacientes con hipertensión portal, el aumento de la retención de sodio y la elevación de la presión portal pueden causar acumulación de líquido dentro del abdomen.

El tratamiento incluye la restricción de sal y líquidos y el uso de diuréticos. Las infusiones de albúmina se pueden utilizar para aumentar la presión osmótica intravascular, seguida por la dosificación diurética para facilitar la micción. La paracentesis se ha utilizado con seguridad en niños y se reserva para el uso cuando la ascitis es difícil de controlar dando por resultado el compromiso respiratorio o si se sospecha de peritonitis para el recuento de células y el cultivo.

C. Peritonitis bacteriana espontánea


Se define como una infección bacteriana del líquido ascítico no asociada con una perforación intestinal u otra fuente secundaria de infección. Las principales manifestaciones clínicas son: ascitis, fiebre, dolor o distensión abdominal, vómitos, irritabilidad, hipotensión o shock. El diagnóstico se realiza con paracentesis diagnóstica evaluando el recuento PMN ≥ 250 cel/mm³. El Tratamiento es con antibioticoterapia, en donde están indicadas las cefalosporinas de III generación.

D. Complicaciones Pulmonares

El síndrome hepatopulmonar (HPS) y la hipertensión porto pulmonar son indudablemente subdiagnosticados en niños y se caracteriza por el desarrollo de disnea y dedos en palillos de tambor. En estadios avanzados puede presentar platisnea o hipoxemia ortostática, requiriendo la administración de oxígeno. Su etiología se debe a que el hígado no metaboliza ciertas sustancias que producen vasodilatación intravascular pulmonar y, por tanto, altera el intercambio de oxígeno alveolocapilar. En los pacientes con cirrosis, se corrigen con el trasplante hepático.

El síndrome porto pulmonar eventualmente conduce a insuficiencia cardíaca derecha.

El síntoma más común de la hipertensión pulmonar es la disnea de esfuerzo. Otros síntomas incluyen fatiga, palpitaciones y síncope o dolores en el pecho.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 6 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

E. Encefalopatía hepática

La encefalopatía es un proceso neurológico atribuido a derivación portosistémica de metabolitos tóxicos a través de BHE alterada. El Amoníaco es un potente neurotoxina y subproducto del metabolismo de las proteínas. Dentro de las manifestaciones están alteraciones en el estado mental, letargo, estupor y coma.

Las medidas para reducir la producción de amonio son la base del tratamiento. Es necesario restringir la ingesta de proteínas, sobre todo las de origen animal (0,5-1 g/kg/día). Además, reducir la carga bacteriana del intestino o acidificar el pH son dos medidas comúnmente utilizadas. La rifaximina (antibiótico no absorbible) y la lactulosa (laxante osmótico promotor de un ambiente ácido) son dos de los fármacos más utilizados.


F. Hiperesplenismo

El término hiperesplenismo se caracteriza por la presencia de esplenomegalia asociada a trombocitopenia, leucopenia y anemia. Si bien no existe un consenso acerca de qué valores se consideran criterios diagnósticos, son anormales un recuento plaquetario menor de 150 000/mm³ y leucocitario menor de 3500/mm³. La presencia de un recuento de plaquetas menor a 75 000/mm³ y leucocitario menor de 2000/mm³ caracterizan el hiperesplenismo grave.

En pacientes con HP, el hiperesplenismo es secundario. Si bien la esplenomegalia está presente en alrededor del 60 % de los pacientes, independientemente de la etiología, esta no siempre se asocia a hiperesplenismo. Cuando se trata de un paciente cirrótico, el trasplante debe ser considerado una alternativa definitiva, aunque en niños que mantienen buena función hepática residual, la realización de derivaciones quirúrgicas (esplenorenal o portocava) o intrahepáticas (derivación portosistémica intrahepática transyugular [TIPS]) puede ser propuesta como alternativa en casos seleccionados.

G. Síndrome hepatorenal

Es una patología grave, potencialmente reversible, que ocurre en pacientes con enfermedad hepática crónica e hipertensión portal, como también en pacientes con falla hepática aguda. Es considerado un tipo de insuficiencia renal funcional, caracterizado por una intensa vasoconstricción localizada, que lleva a una disminución de la perfusión y de la filtración glomerular. El objetivo del tratamiento es producir una vasoconstricción en el lecho vascular esplácnico, así como reducir la hipovolemia relativa. Los más usados en este contexto son el octreotido, la terlipresina y la norepinefrina. El trasplante hepático es el tratamiento definitivo.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 7 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

14. Criterios diagnósticos ^{1,5, 7,9,10}

Anamnesis y exploración física

Hay que investigar historia de enfermedad hepática previa (atresia biliar sin restablecimiento de flujo) o de pruebas de función hepática alteradas; signos de enfermedad hepática crónica (hepatomegalia, esplenomegalia, colaterales porto-sistémicas); presencia de malformaciones asociadas (cardiacas, esqueléticas, renales), y antecedentes de canalización umbilical u onfalitis.

Laboratorio


Se debe practicar hemograma para valorar los signos de hiperesplenismo y pruebas de función hepática para evaluación de hepatopatía, incluyendo perfil de coagulación, proteínas totales y fraccionadas. Se realizará estudio de hipercoagulabilidad en casos de trombosis portal.

También es importante monitorizar el amonio, pues éste podría estar elevado y su elevación favorecería el desarrollo de encefalopatía.

Estudios de imagen:

- La ecografía es la exploración más útil y de primera elección para el estudio de la HP. Se valoran la ecogenicidad y tamaño hepático, la presencia de esplenomegalia y ascitis, etc.
- La ecografía doppler informa sobre la dirección y velocidad del flujo portal, presencia de circulación colateral, engrosamiento del epiplón y posibles shunts espontáneos a la vena renal. A nivel pre hepático nos puede dar una idea de la extensión de la oclusión portal y la transformación cavernomatosa. A nivel pos hepático nos permite la valoración del flujo de las venas suprahepáticas y la vena cava, así como el diagnóstico de estenosis o membranas.
- La ecografía endoscópica puede detectar la presencia de varices en una etapa temprana antes de que pudieran ser detectados endoscópicamente. Donde las varices están presentes el ultrasonido endoscópico puede medir espesor de la pared varicosa, que es predictivo de sangrado y detectan los vasos comunicantes esofágicos que son predictivos de la recurrencia de varices después de la ablación.
- Angio TAC y angio RMN resultan útiles en la valoración de la anatomía vascular. La angiografía en niños se suele reservar para valoración de cirugía derivativa.
- Portografía indirecta: Se obtienen imágenes del sistema portal mediante sustractor de imágenes a partir de inyección en arteria esplénica y mesentérica superior.

ENDOSCOPIA: Una vez realizado el diagnóstico de hipertensión portal, se debe realizar endoscopia para diagnóstico de varices y gastropatía hipertensiva y valoración de riesgo de sangrado: tamaño de varice, “manchas rojas”, tensión en la pared, ulceraciones.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 8 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

En ausencia de enfermedad hepática previa conocida, se suele requerir biopsia hepática para confirmación diagnóstica.

14. Tratamiento ^{8, 9, 11, 13, 16}

Profilaxis primaria:


Una vez diagnosticada la hipertensión portal, se debe realizar endoscopia anual para vigilar las varices.

Se aplicarán medidas generales para impedir el aumento de la presión portal (evitar ejercicio intenso, tratamiento sintomático de la tos, estreñimiento) y factores lesivos de mucosa (antiinflamatorios no esteroideos).

A. Farmacológico: Cuando existe alto riesgo de sangrado se debe iniciar tratamiento betabloqueante, que disminuye el gasto cardiaco y produce vasoconstricción esplácnica reduciendo el flujo portal y secundariamente la presión en las varices. Se utiliza propranolol (0.5-2 mg/kg/día en 2-4 dosis).

Tratamiento INICIAL de emergencia del sangrado digestivo

- Asegurar un acceso venoso para estabilización hemodinámica del paciente con transfusión de cristaloides y luego concentrados de hemáties sin pasar de hemoglobina de 8-9 g/dl para evitar hipervolemia y perpetuación del sangrado.
- Se asegurará la hemostasia en caso de afectación hepática con administración de plasma y concentrados de factores de coagulación, vitamina K y plaquetas si existe hiperesplenismo severo.
- Las plaquetas se deben administrar en pacientes con sangrado activo y valores de plaquetas <30 000.
- IBP(Omeprazol) Niños y adolescentes:0.5 a 3 mg/kg IV al día en 1 o 2 dosis divididas (máximo 80 mg al día). En infusión continua: Bolo IV de 1 mg/kg (máximo 80 mg), seguido de una infusión de 0,1 mg/kg/hora (máximo 8 mg/hora).
- Profilaxis antimicrobiana dirigida frente a la flora intestinal con cefalosporinas de II o III generación.
- Son indicadores de la pérdida sanguínea: la taquicardia (puede estar enmascarada por tratamiento betabloqueante previo), la hipotensión y la disminución de esplenomegalia previa.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 9 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tratamiento farmacológico de Hemorragia digestiva VARICEAL

La farmacoterapia debe iniciarse en la admisión, antes de la endoscopia y continuó durante 2-5 días. Dos fármacos son adecuados para uso pediátrico, Octreótide o Terlipresina.

- La vasopresina tiene una vida media de 30 min y suele administrarse en forma de bolo seguido de infusión continua. La dosis recomendada para los niños es de 0,33 U / kg como un bolo durante 20 min, seguida de una infusión de 0,2 U / 1,73 m2 por minuto (puede incrementarse hasta 3 veces la tasa inicial).
- La terlipresina, un análogo sintético de acción prolongada de la vasopresina, ha mostrado efectos similares y no requiere infusión continua. Los efectos secundarios parecen estar reducidos en comparación con la vasopresina, pero no existen datos prospectivos en los niños. A dosis de 20 µg/kg en bolo cada 4-6 horas o infusión de 0,05 µg/kg/h durante 24-48 horas.
- Octreótide es un octapéptido sintético que ha emergido como droga vasoactiva preferida en la práctica pediátrica, probablemente reflejando la disponibilidad inmediata de una preparación adecuada, la familiaridad con el producto para otras indicaciones y su facilidad de uso y seguridad.
- El Octreótide se administra comúnmente como un bolo inicial de 1 a 2 microgramos / kg de peso corporal (máximo 100 microgramos), seguido de 1 a 2 microgramos / kg / hora como infusión IV continua. La velocidad de infusión se titula a la respuesta. Los efectos adversos incluyen bradicardia e hiperglucemia.

Presentación del Octreótide y efectos adversos:

Sandostatin® 1 Vial de 5ml contiene 1mg (1000 microgramos/5 ml solución inyectable y para perfusión; (200 microgramos/1 ml).

Sandostatin® 0,1 mg/ml (100 microgramos/ml solución inyectable y para perfusión)

Sandostatin® 0,05 mg/ml (50 microgramos/ml solución inyectable y para perfusión)

Puede utilizarse en dilución con solución salina fisiológica.


Las concentraciones plasmáticas máximas se alcanzan en 30 minutos.

Dilución: diluir la solución para inyección en 50 a 200 mL de solución salina normal o glucosada al 5% y administrar en 15 a 30 min o en 24 h en infusión continua; en situaciones de urgencia puede administrarse sin diluir en bolo IV en 3 min.

Ejemplos:

Octreotide solución inyectable (ampolla) 100 ug/ml

Fórmula= $\frac{(\text{Dosis})(\text{peso})(\text{volumen})}{\text{Goteo}}$

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 10 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Paciente de 20 kg

- **Bolo:** 1 ug(20 kg)= 20 ug en 50 ml de SSN PPIV ahora (15 a 30 min o sin diluir en 3 min)
- **Infusión(ejemplo 1):** 1 ug (20 kg) (50 ml)= 1000 ug llevados a 50 ml SSN pp iv a 1 ml/h(1 ug/kg/h)
- **Infusión(ejemplo 2):** 1 ug (20 kg) (50 ml) = 500ug llevados a 50 ml SNN pp iv a 2ml/h (1 ug/kg/h)

Endoscopia

El abordaje secundario más común es la escleroterapia endoscópica o la ligadura con banda elástica endoscópica. La terapia endoscópica es muy eficaz para controlar el sangrado, aunque puede ser técnicamente difícil.


- Existe una amplia experiencia con escleroterapia de emergencia en niños, y es raro que se requiera terapia adicional. Se han utilizado una diversidad de agentes (esclerosantes, compuestos irritantes químicamente tales como polidecanol/etoxiesclerol). Estos esclerosantes son inyectados intra o para variceal, hasta que el sangrado se ha detenido. En el contexto de la escleroterapia de emergencia es importante conocer la incidencia significativa de bacteriemia asociada y considerar la profilaxis antibiótica en la mayoría de los pacientes.
- La ligadura endoscópica de varices puede ser un enfoque preferible porque es más fácil y más seguro. La colocación de las bandas busca estrangular los cordones varicosos, interrumpir el flujo, provocar la necrosis y el posterior desarrollo de una cicatriz fibrosa. Una preocupación potencial de esta técnica en niños (cuya pared esofágica es más delgada que los adultos), es el atrapamiento de todo el espesor de la pared esofágica por la banda de goma con posterior necrosis isquémica y la perforación.

Excepcionalmente se precisa un shunt quirúrgico urgente que es curativo en casos de hipertensión portal prehepática.

Prevención de la recurrencia de sangrado digestivo secundaria a varices

El tratamiento implica la terapia de fármacos con, por ejemplo, Propranolol (0.5-2 mg / kg / día, administrado por vía oral, dos o tres veces al día), endoscopia (escleroterapia o ligadura elástica) y shunts portosistémicos.

Tratamiento Ascitis (ver protocolo de ascitis)

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 11 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

FALLA EN EL CONTROL DE LA HEMORRAGIA AGUDA

A pesar de todos los esfuerzos terapéuticos, en un 10% de pacientes no se logra detener la hemorragia. Esta situación acarrea una elevada mortalidad y requiere la aplicación urgente de un tratamiento de rescate. En este contexto, la utilización del balón de Sengstaken es la primera opción que suele implementarse, aunque la disponibilidad de este balón en tamaños para uso pediátrico es limitada.

El principio de su funcionamiento se basa en la compresión directa de las várices a través de la insuflación con aire de un balón esofágico y otro gástrico, que se mantienen en posición por medio de tracción externa.

La técnica de colocación es relativamente engorrosa, exige experiencia y se requieren controles permanentes durante el tiempo que se implementa, para evitar todas las complicaciones relacionadas. Por ello, la mayor utilidad la ofrece como puente temporario hasta un tratamiento definitivo, como TIPS o cirugía.

TIPS

Consiste en la creación de una comunicación entre una rama de la vena porta y una vena suprahepática (tributaria de la vena cava inferior), a través del parénquima hepático, de ahí el acrónimo que deriva del inglés *Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt*.


Cirugía

El tratamiento quirúrgico de la HP comprende distintos procedimientos de derivación o, en casos seleccionados, el trasplante hepático. Entre estos tenemos:

1. Shunts no selectivos (Portocava termino-lateral)
2. Shunts selectivos (shunt esplenorrenal distal de Warren)
3. Shunt mesocava
4. Shunt mesoportal o de Rex

15. Criterios de referencia

- Se debe realizar video endoscopia alta al momento en el que exista evidencia macro/microscópica de evento de sangrado en el paciente con antecedente de hepatopatía crónica, sobre todo si existe antecedente de várices esofágicas.
- Todo paciente con diagnóstico de cirrosis hepática debe referirse para completar estudio endoscópico al momento del diagnóstico, como parte del protocolo de estudio en búsqueda de várices esofágicas.
- De acuerdo a los hallazgos endoscópicos debe recibir seguimiento por el servicio de Gastroenterología para vigilancia o llevar a cabo el tratamiento con ligadura/escleroterapia de ser necesario.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 12 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

16. Evolución y pronóstico

La gravedad del sangrado por hipertensión portal está condicionada por la gravedad de la hepatopatía.

La hipertensión portal pre hepática tiene baja mortalidad con tratamiento conservador; en caso de sangrado recurrente es eficaz la realización de un shunt quirúrgico.

Los pacientes con atresia biliar que no restablecen flujo suelen precisar trasplante hepático antes de los 2 años; hasta su realización se deben intentar manejar con escleroterapia y/o tratamiento betabloqueante aunque hay menos experiencia. Si un paciente restablece flujo, se debe intentar tratamiento médico.


17. Seguimiento y controles

La profilaxis primaria se considera en el escenario de varices \geq grado II con estigmas de riesgo de sangrado o si desde el punto de vista social no se tiene un centro médico próximo donde tratar de forma urgente si se produce hemorragia.¹

En el paciente que ha presentado sangrado y fue tratado con ligadura de várices, ésta se deberá repetir cada 2-4 semanas hasta la obliteración de las várices con riesgo de sangrado y posteriormente cada 6-12 meses para evaluar la recurrencia de várices.¹


18. Prevención

- ✓ Evitar el cateterismo umbilical. De ser necesario:
 - Usarlo el tiempo mínimo indispensable.
 - Realizar comprobación radiológica de la posición del catéter. Lugar correcto: Un centímetro por encima del diafragma, situado en vasos suprahepáticos de alto flujo.
 - Evitar el uso por esta vía de sustancias hiperosmóticas.
- ✓ Vacunación contra la hepatitis.
- ✓ Medidas obstétrico-pediátricas encaminadas a la prevención de la sepsis, la deshidratación y otras causas de trombosis del sistema portal.
- ✓ Tratamiento temprano de la atresia de vías biliares.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 13 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

19. Referencias bibliográficas

1. Bueno, J .Aldana, A. Hipertensión portal en pediatría. AEP.Protocdiagn ter pediatri. 2023
2. Agostino, D. et al. Guías para el diagnóstico y seguimiento de niños y adolescentes portadores de hipertensión portal. Argent Pediatr 2022
3. Cordova, C. et al. An overview of cirrhosis in children. PediatricAnnals. 2016
4. Bueno, J .Aldana, A. Hipertensión portal en pediatría. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. 2021
5. Tratamiento en Gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. 4ta edición. Editorial Ergón. Año: 2016.
6. Trinchet Soler, R, Hidalgo Marrero, Y, Marcano Sanz, L, Villamil Martínez, R. Diagnóstico y tratamiento de la hipertensión portal en el niño (Parte I: Generalidades).MediSur [en línea] 2005, 3.
7. Ling S. Portal hypertension in children. Clinical Liver Disease, Vol. 1, No. 5, November 2012.
8. Gugig R et al. Management of portal hypertension in children. World J Gastroenterol 2012 March 21; 18(11): 1176-1184.
9. McKiernan P, Abdel-Hady M. Advances in the management of childhood portal hypertension. Expert Rev. Gastroenterol. Hepatol. Early online, 1–9 (2014).
10. Schettino G, Fagundes E, Roquete M. Portal vein thrombosis in children and adolescents. J Pediatr (Rio J). 2006;82(3):171-8.
11. Eroglu Y, Emerick KM, Whitingon PF, Alonso EM. Octreotide therapy for control of acute gastrointestinal bleeding in children. J Pediatr GastroenterolNutr 2004; 38:41.
12. De Franchis R. Expanding consensus in portal hypertension Report of the Baveno VI Consensus Workshop: Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension. Journal of Hepatology 2015 vol. 63,743–752
13. Costaguta A, Álvarez F. Portal hypertension in pediatrics: II: Hemorrhagic complications. Arch. argent. pediatr. Arch. argent. pediatr. v.108 n.4 Buenos Aires jul./ago. 2010
14. Koh C, Heller T. Enfoque Diagnóstico de la Hipertensión Portal. Clinical Liver Disease, Vol 2, No S4, September 2013
15. Imanieh M et al. Etiology of Portal Hypertension in Children: A Single Center's Experiences. Middle East Journal of Digestive Diseases/ Vol.4/ No.4/ October 2012.
16. Villa, X. Approach to upper gastrointestinal bleeding in children. UpToDate.2023

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 14 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

ANEXOS

Diagrama 1. Enfoque diagnóstico de Hipertensión Portal



*HVPG gradiente de la presión venosa hepática

Koh C, Heller T. Enfoque Diagnóstico de la Hipertensión Portal. *Clinical Liver Disease*, Vol 2, No S4, September 2013


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 15 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla 1. Causas de hipertensión portal en niños

Localización de la lesión	Patología
- Intra-hepática	Presinusoidal: - Esclerosis hepatoportal. - Esquistosomiasis - Fibrosis hepática congénita. - Enfermedades granulomatosas. sarcoidosis y/o TBC - Enfermedades hematológicas: linfomas y/o leucemias - Peilosis hepática - Tumores hepáticos primarios o metastásicos. Mixta (Presinusoidal y sinusoidal): - Hiperplasia nodular focal. - Hiperplasia nodular regenerativa (terapia con drogas: azatioprina, 6-tioguanina, síndrome de Turner) Sinusoidal - Cirrosis. Post-sinusoidal. - Enfermedad venoclusiva.
Prehepática	- Trombosis portal. - Trombosis de vena esplénica - Cavernomatosis portal, - Enfermedades trombofílicas (déficit de proteínas C y S y del factor antitrombina III). - Infecciones que causan tromboflebitis séptica portal (onfalitis)
Post-hepática	- Síndrome de Budd-Chiari. - Malformaciones congénitas y/o trombosis de vena cava inferior. - Falla cardíaca congestiva, estenosis y/o insuficiencia tricúspide. - Enfermedad veno-oclusiva (síndrome de obstrucción sinusoidal)

Modificado de: Ling S. Portal hypertension in children. *Clinical Liver Disease*, Vol. 1, No. 5, November 2012.


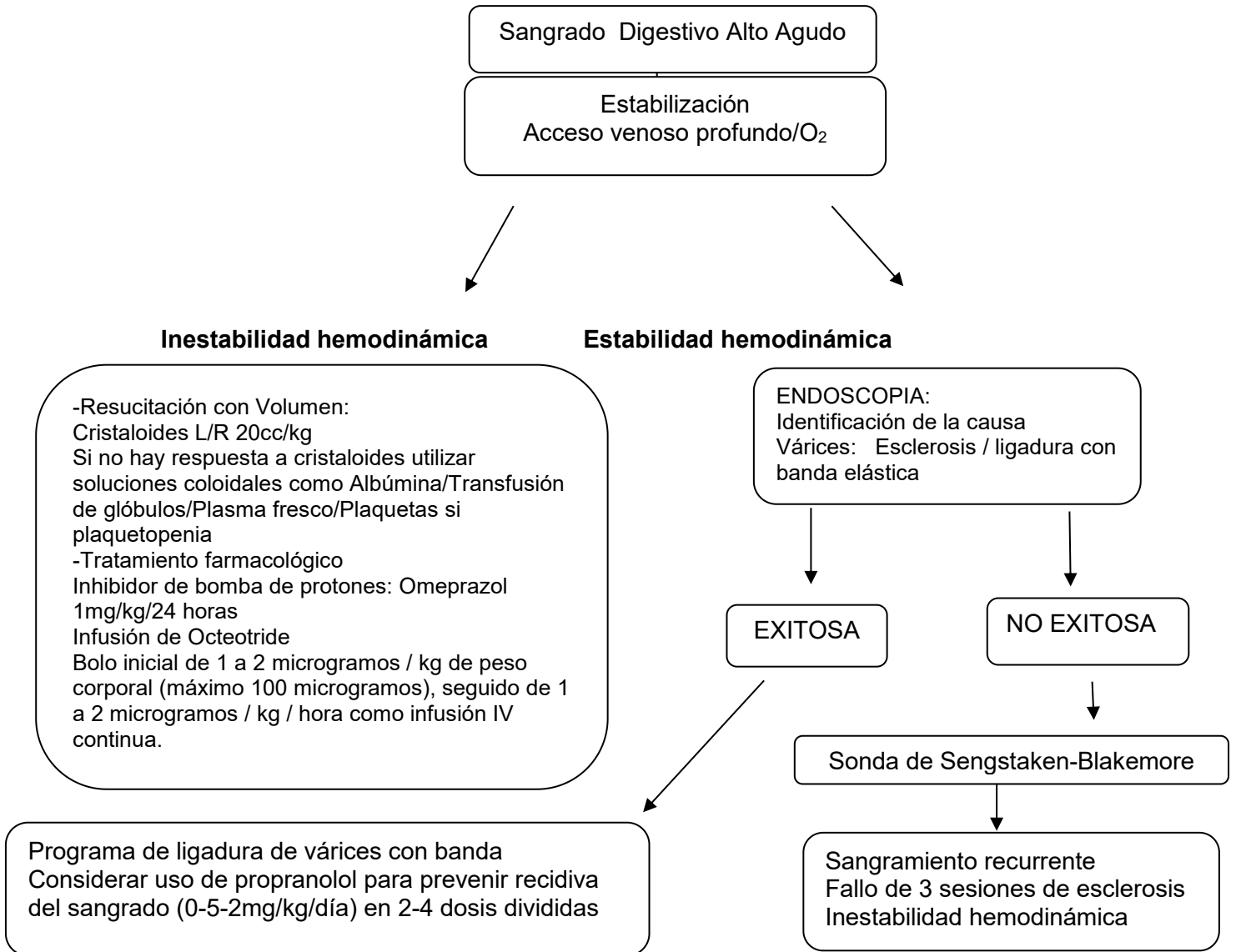
	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 16 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Diagrama 2. MANEJO DE LA HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA POR VARICES ESOFAGICAS EN LA HTP



Modificado de: Gugig R et al. Management of portal hypertension in children. World J Gastroenterol 2012 March 21; 18(11): 1176-1184.


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO: PR-19-02	Página 17 de 17
	Título: Protocolo de manejo de Hipertensión Portal	Edición: Septiembre 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 Julio 2024	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Diagrama 3. ALGORITMO TERAPÉUTICO DE LA HP EN NIÑOS

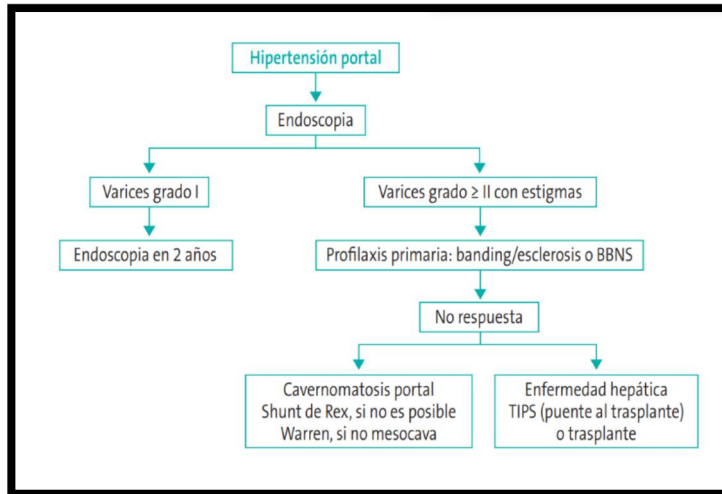
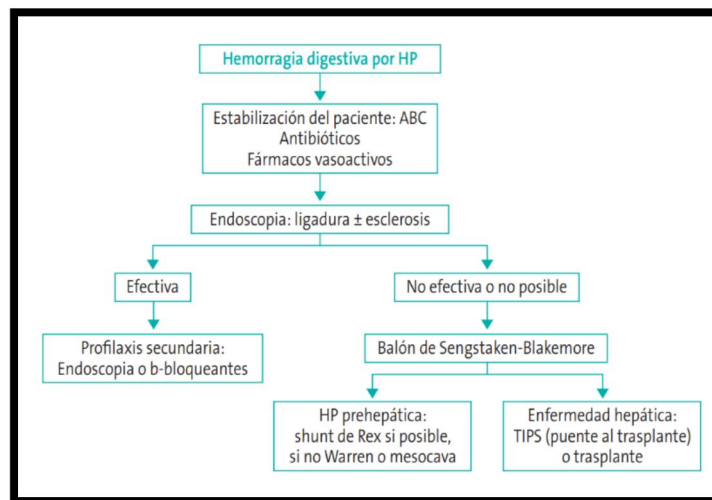


Diagrama 4. ALGORITMO TERAPÉUTICO DE LA HEMORRAGIA POR VARICES



Bueno, J .Aldana, A. Hipertensión portal en pediatría. AE.Protoc diagn ter pediatri. 2023