



VI Taller de Enfermedades Raras Pediátricas

CAVERNOMATOSIS DE LA PORTA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

1-Dra. Ydalmis del Pilar Noy Agüero. [https://orcid.org/ 0000-0002-4141-14](https://orcid.org/0000-0002-4141-14)

Telf: 51883269

Email: ydalmis.cmw@infomed.sld.cu

2- Dra. Nuvia María Ramírez Puig. <https://orcid.org/0000-0002-4098-1873>

Telf: 59595981

Email: nuviamaria.cmw@infomed.sld.cu

3- Dra. Massiel Machado Díaz. <https://orcid.org/0000-0002-0770-5623>

Telf: 55600822

Email: mdiaz.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: La cavernomatosis portal es una enfermedad poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta, que provoca hipertensión portal (HP). Se ha relacionado con la realización de cateterismo umbilical, traumatismos abdominales e infecciones del período neonatal. La presentación clínica más frecuente es la hemorragia digestiva alta, con o sin melena, esplenomegalia, red venosa colateral y en etapas tardías puede observarse pancitopenia. Los métodos diagnósticos son ecografía abdominal, endoscopia digestiva y la angiotomografía. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. La literatura internacional y nacional es escasa para esta enfermedad, predominando el reporte de casos referidos a la edad pediátrica.

Objetivo: presentar las características que definen esta enfermedad, en ocasión de darle seguimiento terapéutico a un paciente.

Presentación de caso: se presenta un paciente de 20 años de edad, cuyo diagnóstico fue eventual por hallazgo ultrasonográfico en el periodo neonatal, con retraso madurativo y malnutrición proteico-energética.

Conclusiones: la cavernomatosis portal o transformación cavernomatosa de la porta se define como la dilatación de las venas paracoledocianas y epicoledocianas generalmente secundaria a una trombosis portal, con una escasa prevalencia, fundamentalmente en edades pediátricas, que constituye la primera causa de hipertensión portal en este grupo etario. Provoca retardo del desarrollo pondoestatural, malnutrición proteicoenergética y sangramientos digestivos.



Palabras claves: cavernomatosis, hipertensión portal.

INTRODUCCIÓN

Fue descrita por primera vez por Balfour y Stewart, en 1869, como trombosis y dilatación varicosa de la vena porta que conduce a esplenomegalia y ascitis.¹ La transformación cavernomatosa de la vena porta puede ocurrir tan pronto como 6-20 días después del evento trombótico, incluso si se produce una recanalización parcial del trombo. Las ramas biliares dilatadas (venas cística y pericolecística) y las ramas gástricas (venas gástricas izquierda y derecha) de la vena porta y los trombos parcialmente recanalizados componen la transformación cavernomatosa de la vena porta. El desarrollo de estos vasos apoya la teoría de que la transformación cavernomatosa de la vena porta es una vía colateral portoportal que sustituye a una vena porta trombosada.¹ La hipertensión portal (HP) es una de las principales complicaciones de las hepatopatías crónicas y su expresión clínica más dramática es la hemorragia digestiva por várices, con una mortalidad que puede alcanzar al 25%. La hipertensión portal (HP) ocurre cuando la presión de la vena porta supera los 5 mmHg, aunque son necesarias cifras de 10 mmHg para la formación de várices esofágicas y de 12 mmHg para su rotura. Constituye también diagnóstico de hipertensión portal un flujo continuo superior a 30 cm/s observado a través de ultrasonido Doppler.²

La vena porta se forma por la confluencia de la vena mesentérica superior, que trae sangre del intestino delgado y el páncreas, y la vena esplénica, que proviene del bazo y que, en la mayoría de los casos, ha recibido a la vena mesentérica inferior y venas gástricas (coronaria, gastroepiploica y vasos cortos); de este modo, los capilares que le dan origen provienen de todo el territorio visceral abdominal. La vena porta lleva al hígado sangre rica en nutrientes y hormonas que vuelca en un nuevo sistema capilar intraparenquimatoso, llamados sinusoides, cuyas características le permiten al hepatocito desarrollar las funciones de intercambio y metabolismo imprescindibles para la homeostasis.³ Una vez transcurrido el recorrido por los sinusoides, el drenaje venoso se efectúa a través de las venas suprahepáticas hacia la vena cava inferior, de retorno al corazón. El sistema venoso portal carece de válvulas, por lo que cualquier incremento de presión será transmitido inmediatamente en sentido retrógrado. Dicha característica, y a que los sinusoides son fenestrados y no poseen membrana basal, explica las dos consecuencias clínicas más importantes de la hipertensión portal: el desarrollo de colaterales (várices) y la trasudación de líquido hacia la cavidad peritoneal (ascitis). El incremento de la presión por encima de 12 mmHg determina riesgo de hemorragia gastrointestinal y son las colaterales de la submucosa del esófago las que con mayor frecuencia lo padecen.³ El diagnóstico de transformación cavernomatosa de la porta es difícil de determinar basándose solamente en los síntomas y signos. Se utilizan ultrasonido de abdomen, Doppler color, tomografía computada y resonancia magnética para confirmar el diagnóstico. El ultrasonido logra identificar el flujo portal en casi todos los casos en que está presente (97%) y es una buena forma de iniciar el abordaje. La transformación cavernomatosa se observa como múltiples vasos tortuosos anecoicos en la topografía de la vena porta. El flujo generalmente es hepatopeto y continuo con pocos o nulos cambios cardíacos y respiratorios.³ Los factores predisponentes incluyen trauma abdominal, deficiencia de proteína S o proteína C, esplenectomía, cateterización de vena umbilical, onfalitis, peritonitis, malignidad y síndrome de Behcet, pero en hasta 50% de los pacientes se desconoce la causa de la afección.³ El cuadro típico es el de una esplenomegalia silenciosa que evoluciona durante varios años, asociada con citopenias con diferentes grados de severidad, especialmente trombocitopenia, secundario al hiperesplenismo que se desarrolla. Eventualmente los pacientes desarrollan hemorragia del tubo digestivo, lo que permite detectar las várices y establecer el diagnóstico.³⁻⁴



La ecografía de abdomen con doppler es el método preferido para el diagnóstico de la obstrucción de la vena porta, siendo mínimamente invasivo y altamente sensible cuando está en manos de un operador experimentado. La permeabilidad de los vasos, la dirección y velocidad del flujo, la presencia de colaterales y el tamaño del bazo son algunos de los elementos fundamentales que se deben evaluar.⁴ En los casos de hemorragia aguda, el 50% se detienen sin mediar tratamiento, pero el 60% reitera el sangrado dentro de las 5 semanas siguientes. La endoscopia digestiva es de elección en el tratamiento de la hemorragia digestiva por várices y la prevención del resangrado, con dos alternativas terapéuticas: banding versus escleroterapia.⁵

Teniendo en cuenta las graves complicaciones que la hipertensión portal secundaria a la transformación cavernomatosa de la vena porta, puede provocar en los pacientes sobre todo pediátricos, es necesario que los médicos de atención primaria tengan conocimiento de esta afección para lograr diagnósticos y tratamientos oportunos.

CASO CLÍNICO

Recién nacido de 10 días, masculino, blanco, producto de un parto distócico, cesárea por cesárea anterior a las 39.1 semanas, con un peso 2740 gramos, apgar 9/9 y caída del cordón umbilical al sexto día. Comienza con eritema multiforme y fiebre de 38 grados por lo que se remite al hospital pediátrico provincial e ingresa en Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) con diagnóstico de sepsis oculta. Ya en el servicio comienza con cianosis peribucal y color azulado alrededor del ombligo y la cicatriz con secreción serosanguinolenta. Desaparece el eritema y presenta palidez facial, se observa agudamente enfermo, somnoliento, con llene capilar lento, fiebre de 38.5 grados y Polipnea, presentandp además un abdomen globuloso, tenso, con hepatoesplenomegalia de +/- 3 cm. Se inicia tratamiento con Penicilina cristalina y Gentamicina. Durante el ingreso presenta anemia aguda intensa y se trasfunde con glóbulos y se realiza hemocultivo donde crece estreptococo beta hemolítico. Presenta además infección urinaria durante el ingreso que se trata con Cefuroxima y luego de 17 días de estadía se egresa con diagnóstico de onfalitis y sepsis generalizada a estreptococo beta hemolítico. A los dos meses de vida comienza con hematuria macroscópica y fiebre alta. Se ingresa en Unidad de Cuidados Intermedios (UCIM) donde se estudia y se establece diagnóstico de Glomerulonefritis y síndrome de hipertensión portal (en ecografía abdominal presenta hepatoesplenomegalia, en lugar de la porta se observan varios vasos finos y tortuosos) **Figura 1**. Se diagnostica cavernomatosis de la porta teniendo en cuenta antecedentes neonatales y se comienza tratamiento con Propranolol (10 mg) a 4 mg/kg. Durante la etapa de lactante presentó varios cuadros diarreicos, ganancia insuficiente de peso, anemia y hernia umbilical. Durante la infancia, además, hipercalciuria y estreptococo B hemolítico en los exudados faríngeos. Mantiene seguimiento por gastroenterología cada 6 meses con control endoscópico evolutivo. Las endoscopias no muestran várices esofágicas y los ultrasonidos Doppler evidencian un flujo normal en la vena cava y vena esplénica, no así en el hilio hepático donde existe un flujo retrógrado. Presenta retraso del desarrollo puberal y malnutrición proteico energética irreversible. Tratamiento mantenido con Propranolol hasta los 13 años, cuando se interconsulta con cardiología para modificar dosis por presentar bradicardia sinusal. Se regula dosis a 2 mg/kg. Mantiene tratamiento hasta la actualidad.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de transformación cavernomatosa de la porta es difícil de determinar basándose solamente en los signos y síntomas. Se utilizan ultrasonido de abdomen, Doppler color, tomografía computada y resonancia magnética para confirmar el diagnóstico. El ultrasonido logra identificar el flujo portal en casi todos los casos en que está presente (97%)⁶ y es una buena forma de iniciar el



abordaje. La transformación cavernomatosa se observa como múltiples vasos tortuosos anecoicos en la topografía de la vena porta. El flujo generalmente es hepatopeto y continuo con poco o nulo cambios cardíaco y respiratorio.⁷ Existe poca bibliografía al respecto. Un estudio realizado en España en el año 2011 en el servicio de cirugía del hospital infantil La Fe en Valencia relaciona 13 casos, de ellos 11 femeninos y 2 masculinos, donde la causa del diagnóstico fue esplenomegalia en 6 de los casos, sangramiento digestivo alto en 4, dos hallazgos ecográficos de cavernomatosis y uno con trombopenia. En ninguno se impusieron terapia medicamentosa, 10 de ellos fueron intervenidos quirúrgicamente con diferentes técnicas, dos abandonaron el seguimiento por cambio de domicilio y uno de ellos no presentó nunca episodios de sangrado.⁸

Sarmiento-Martínez et.al en el año 2017 describe dos casos clínicos. El primer caso del sexo femenino comenzó con síntomas a los 3 años de edad: dolor abdominal y vómitos frecuentes, se le practicó serie esofagogastroduodenal donde sólo se reportó reflujo gastroesofágico con resangrado digestivo alto a los 5 años de edad. La ultrasonografía mostró dilatación de la vena porta en todo su trayecto y estructuras vasculares tortuosas a nivel del hilio portal y la endoscopia un paquete varicoso en tercio inferior que no obstruía la luz del esófago y que desaparecía a la insuflación, unión esofagogástrica a 33 cm de arcada con paquetes varicosos. Se le consideró candidata para tratamiento quirúrgico. El segundo caso paciente del sexo masculino de 13 años de edad sin antecedentes patológicos previos, inicia con cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal, acompañado de náusea, sensación de plenitud posprandial. Gastroenterología solicitó a su ingreso biometría hemática donde se encontró trombocitopenia y ultrasonido abdominal con hígado de morfología y tamaño conservados, se apreciaba conglomerado de vasos tortuosos a nivel del hilio, moderadamente dilatados. La angiotomografía observó hígado aumentado en sus dimensiones a expensas de los lóbulos caudado e izquierdo, sin evidencia de lesiones focales en el parénquima, así como esplenomegalia y se detectó dilatación de la vena hepática con circulación colateral y venas varicosas a nivel del tercio distal del esófago. La panendoscopia confirmó várices esofágicas grado I, gastritis erosiva antral leve y probable duodenitis microscópica. Se decidió su egreso por encontrarse asintomático, no recibió tratamiento médico ni quirúrgico.³

El uso de propranolol ha demostrado utilidad como profilaxis primaria bajando la presión del sistema venoso esplácnico mediado por vasodilatación del mismo y probablemente por disminución moderada del débito cardíaco, pero es menos efectivo una vez que han ocurrido sangramientos.⁹⁻¹⁰⁻¹¹

CONCLUSIONES

La cavernomatosis portal es una enfermedad poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta, y es la principal causa de hipertensión portal en niños. El diagnóstico generalmente no se establece hasta que existen síntomas de hipertensión portal; la principal manifestación clínica inicial de la hipertensión portal prehepática es la hemorragia gastrointestinal superior, un gran número de estos pacientes tienen várices esofágicas y otro menor presenta várices gástricas. El pronóstico es bueno, aunque estos pacientes pueden presentar retraso pondoestatural con distinto grado de malabsorción intestinal, y necesitan suplementos de vitaminas liposolubles.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fortini Y, Sagarnaga E, Morales, Martínez M. Cavernomatosis portal en pediatría: reporte de caso. RevCubMedIntens y Emerg 2016; 15(4).



2. Zárate F, Romero JO, Cervantes R, y cols. Clinical, radiologic, and endoscopic characteristics upon diagnosis of patients with prehepatic portal hypertension at the Instituto Nacional de Pediatría from 2001 to 2011. *Revista de Gastroenterología de México*. 2014;79(4):244-249.
3. Sarmiento-Martínez HI, Martínez-García E, Vázquez-Cervantes ME, Comparan Martínez JL, Chávez-Ruiz R, Ramírez de la Peña JL et al. Transformación cavernomatosa de la porta como causa de hipertensión portal. Reporte de dos casos clínicos. *Anales de Radiología México* 2017;16(3):251-259.
4. NUNEZ, Christian et al. Marcadores no invasivos para predecir varices esofágicas y riesgo de sangrado en niños con cavernomatosis de la porta. *Gen* [online]. 2017, vol.71, n.3 [citado 2020-01-28], pp. 104-109. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S001635032017000300004&lng=es&nrm=iso. ISSN 2477-975X.
5. Amico M, Vernuccio F, Peri M y cols.: Portal Cavernomatosis on MR and CT: what to look for and how to report it? *European Society of Radiology*. Poster C-1313. ECR 2015. DOI: 101594/ecr2015/C-1313.
6. Kauzlaric D, Petrovic M, Barmeir E. Sonography of cavernous transformation of the portal vein. *AJR Am J Roentgenol*. 1984;142(2):383-4.
7. Weltin G, Taylor KJ, Carter AR et-al. Duplex Doppler: identification of cavernous transformation of the portal vein. *AJR Am J Roentgenol*. 1985;144(5):999-1001.
8. Couselo M, Ibáñez V, Mangas L, Gómez-Chacón J, Vila Carbó J.J. Estimación del riesgo de hemorragia digestiva alta en pacientes con cavernomatosis portal. *CirPediátr* 2011; 24: 8-12
9. Hayes P, Davis J, Lewis J, Bouchier I: Meta-analysis of value of propranolol in prevention of variceal haemorrhage. *Lancet* 1990; 336: 153-156.
10. Lebrech D, Poynard T, Bernuau J, et al: A randomized controlled study of propranolol for prevention of recurrent gastrointestinal bleeding in patients with cirrhosis. *Drugs* 1989; 37: 30-34.
11. Terán J, Imperiale T, Mullen K, Tavill A, McCullough: Primary prophylaxis of variceal bleeding in cirrhosis: A cost effectiveness analysis. *Gastroenterol* 1997; 112: 473-482.

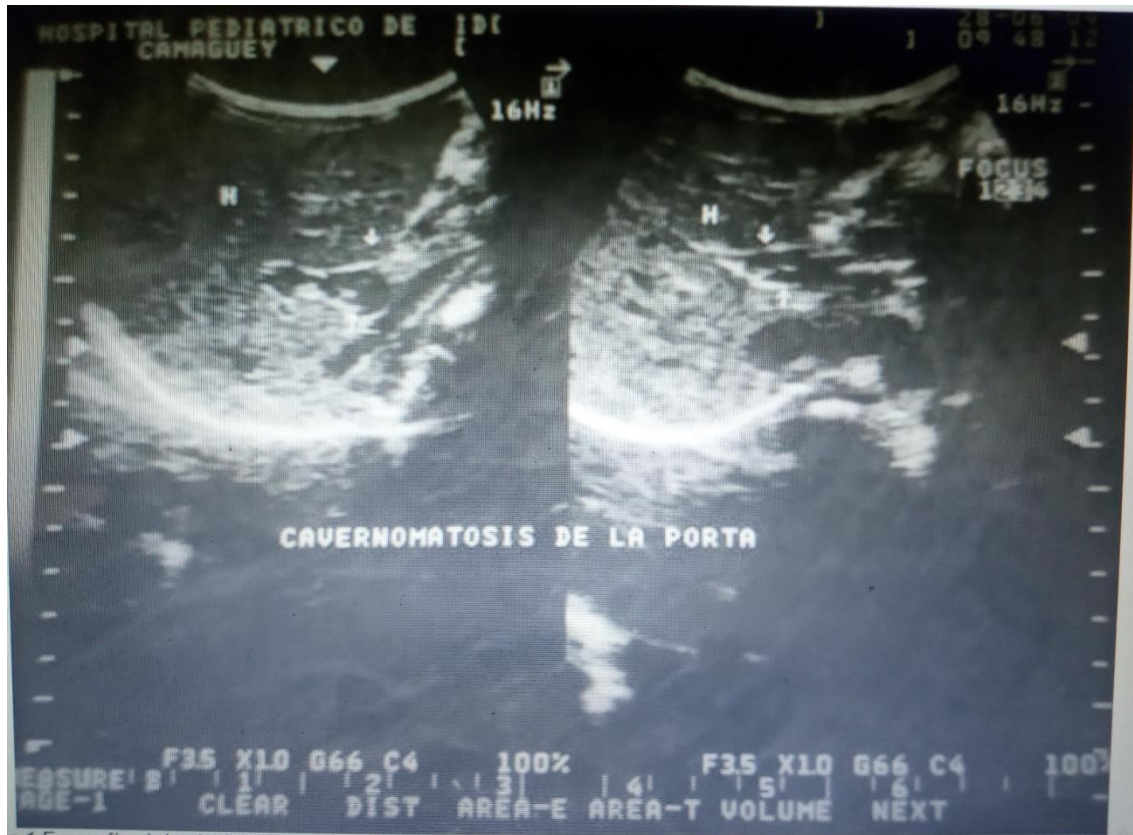


Figura 1 Ecografía abdominal con aumento del volumen de la glándula hepática y tortuosidad fina de los vasos sanguíneos.