

Cavernoma de la vena porta.

Descripción de casos clínicos pediátricos

Dras. Lucía Maurente ¹, Ma Lucila García ¹, Karina Machado ², Carola López ³, Alicia Montano ⁴

Resumen

La cavernomatosis portal es una patología poco frecuente causada por la trombosis de la vena porta. Es la principal causa de hipertensión portal en niños. La causa muchas veces no se identifica, pudiendo reconocerse factores predisponentes, entre los cuales los más frecuentes son el cateterismo de la vena umbilical y la onfalitis.

Se manifiesta a través de sus complicaciones: hemorragia digestiva alta por várices esofágicas y esplenomegalia.

El diagnóstico se confirma con ecografía abdominal con Doppler. La terapéutica incluye el tratamiento médico-endoscópico de las várices esofágicas. La derivación quirúrgica porto-sistémica resuelve la obstrucción portal.

Se realizó un estudio retrospectivo con el objetivo de describir las características clínicas de pacientes con cavernomatosis portal en el período enero de 1999 a abril de 2009 en el Hospital Pediátrico del Centro Hospitalario Pereira Rossell (HP-CHPR).

Se identificaron ocho pacientes, con una media de

edad al momento del diagnóstico de 2 años y 2 meses. La forma de presentación más frecuente fue la hematemesis. En la mayoría se constató esplenomegalia. En tres se identificaron factores predisponentes: cateterismo umbilical, cirugía abdominal. Todos tenían várices esofágicas al diagnóstico. Tres pacientes reiteraron hemorragia digestiva alta, uno en tres y otro en cuatro oportunidades. Cuatro pacientes requirieron escleroterapia o banding por sus várices esofágicas. Un paciente recibió cirugía derivativa. Esta patología no tuvo, en este período de tiempo, una alta prevalencia, pero alta morbilidad. Todos eran pequeños, la mayoría sin factores de riesgo y se presentaron a través de complicaciones de la enfermedad. La mayoría reiteró complicaciones en la evolución.

Palabras clave: VENA PORTA-anomalías
HIPERTENSION PORTAL
HEMATEMESIS
VÁRICES ESOFÁGICAS Y GÁSTRICAS
HEMORRAGIA GASTROINTESTINAL
ESPLENOMEGALIA

1. Residente de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Departamento de Pediatría y Especialidades. Hospital Pediátrico. Centro Hospitalario Pereira Rossell.

2. Pediatra. Profesora Adjunta de Clínica Pediátrica. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Departamento de Pediatría y Especialidades. Hospital Pediátrico. Centro Hospitalario Pereira Rossell.

3. Pediatra. Gastroenteróloga. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Departamento de Pediatría y Especialidades. Hospital Pediátrico. Centro Hospitalario Pereira Rossell.

4. Pediatra. Profesora Directora de Clínica Pediátrica. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Departamento de Pediatría y Especialidades. Hospital Pediátrico. Centro Hospitalario Pereira Rossell.

Facultad de Medicina. Universidad de la República. Departamento de Pediatría y Especialidades. Hospital Pediátrico. Centro Hospitalario Pereira Rossell. Montevideo. Uruguay.

Fecha recibido: 25 de julio 2012.

Fecha aprobado: 9 de octubre 2012.

Summary

Cavernous portal is a frequent pathology caused by thrombosis of the portal vein.

Is the main cause of portal hypertension in children.

Although often the cause is not identified, predisposing factors can be recognized, among which the most common are umbilical vein catheterization and omphalitis. Is manifested through its complications: upper gastrointestinal bleeding caused by esophageal varices and splenomegaly.

Diagnosis is confirmed by abdominal ultrasound Doppler. Therapy includes medical endoscopic treatment of esophageal varices. The portal obstruction is resolved by porto-systemic shunt surgery.

A retrospective study was performed in order to describe the clinical characteristics of patients with cavernous portal in the period January 1999 to April 2009 at Children's Hospital Center Hospital Pereira Rossell (HP-CHPR).

Eight patients were identified with a average age at diagnosis of 2 years and 2 months. Hematemesis was the most frequent form of presentation. Most of them showed splenomegaly. In three of them predisposing factors were identified: umbilical catheterization, abdominal surgery. All had esophageal varices at diagnosis. Three patients repeated upper gastrointestinal bleeding, one in three and another in four opportunities. Four patients required sclerotherapy or variceal banding for his esophageal varices. One patient received bypass surgery.

This pathology was not a high prevalence in this period of time, but had high morbidity. All patients were children, most without risk factors and presented with the disease complications. Most of them repeated complications during the evolution.

Key words:

PORTAL VEIN-abnormalities
HYPERTENSION, PORTAL
HEMATEMESIS
ESOPHAGEAL AND GASTRIC VARICES
GASTROINTESTINAL HEMORRAGE
SPLENOGALY

Introducción

La cavernomatosis portal o transformación cavernomatosa de la vena porta se define como la dilatación de las venas paracoledocianas y epicoledocianas, generalmente secundaria a una trombosis portal⁽¹⁾. Es el reemplazo de la estructura tubular única de la vena porta por una zona de múltiples y tortuosas colaterales. El término cavernomatosis portal viene atribuido al aspecto angiográfico que presentan las colaterales que se establecen alrededor de la vena porta obstruida.

La obstrucción de la vena porta extrahepática, conocida por su sigla en inglés EHPVO, ha sido considerada tradicionalmente como la principal causa prehepática de hipertensión portal (HTP) en la edad pediátrica^(2,3).

La cavernomatosis portal es la principal causa de EHPVO. Es una patología adquirida de baja frecuencia. El episodio agudo de trombosis portal suele pasar desapercibido y el diagnóstico se realiza en la evolución a la cronicidad, por la presencia de complicaciones⁽⁴⁾. Cuando se presenta como hemorragia digestiva constituye una emergencia de difícil manejo con una mortalidad que puede alcanzar hasta el 25%⁽⁵⁾. No existen datos de prevalencia nacional, regional ni a nivel internacional.

En algunas series de pacientes hasta el 80% de las cavernomatosis portales son de causa idiopática. En otras, un porcentaje mayoritario tiene antecedentes patológicos previos⁽⁶⁾. Las principales causas de la trombosis portal son la cateterización de la vena umbilical en el recién nacido y la onfalitis⁽³⁾. Otras situaciones clínicas predisponentes son: deshidratación, cirugía abdominal y estados protrombóticos. Dentro de éstos los más frecuentemente vinculados con la trombosis portal son: la deficiencia de antitrombina III, deficiencia de la proteína C y/o S y el síndrome de anticuerpos antifosfolípidicos⁽⁷⁾. Actualmente no existe consenso en el estudio sistemático de todos los pacientes⁽⁵⁾.

Las características del sistema venoso portal determinan que ante el incremento de presión tengan lugar dos consecuencias: el desarrollo de colaterales y la trasudación de líquido hacia la cavidad peritoneal. 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⁽⁸⁾.

El aumento de la presión en la vena porta determina el desarrollo de esplenomegalia congestiva (síndrome de Banti), que lleva a hiperesplenismo con citopenias periféricas, principalmente trombocitopenia, la cual aumentan el riesgo de sangrado⁽⁹⁾.

El motivo de consulta inicial es la detección casual de esplenomegalia en 36% de los niños y la hemorragia

digestiva en el 63%. En la mayoría de los casos el sangrado digestivo se produce antes de los 8 años y, tras un primer episodio de sangrado, 50% lo reiteran en los 2 años siguientes. Es excepcional la ascitis en esta forma de HTP. La esplenomegalia evolutivamente aparece en el 90% de los niños. La función hepática generalmente es normal⁽⁶⁾.

El diagnóstico de cavernoma portal se realiza a través de ecografía abdominal con Doppler, exploración útil en manos de expertos, accesible, no invasiva, con alta sensibilidad y especificidad, por lo que es el estudio de primera elección⁽¹⁰⁾.

La resolución de las complicaciones de la HTP es con tratamiento médico–endoscópico⁽¹⁰⁾, la derivación porto-sistémica, es el tratamiento directo de la EHPVO.

Se describen los casos clínicos de cavernomatosis portal diagnosticados en el Hospital Pediátrico del Centro Hospitalario Pereira Rossell (HP-CHPR) en el período comprendido entre enero de 1999 y abril de 2009.

Objetivos

Describir las características clínicas de los pacientes pediátricos en los que se diagnosticó cavernomatosis portal en el período enero de 1999 y abril de 2009 en el HP-CHPR.

Material y métodos

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo a través de revisión de historias clínicas de niños de 0 a 14 años asistidos en el HP-CHPR, en los que se diagnosticó cavernomatosis portal entre enero de 1999 y abril de 2009.

El diagnóstico se realizó a través de ecografía Doppler abdominal. Se definió hallazgo ecográfico compatible con cavernomatosis portal a la no visualización de la vena porta o su transformación cavernomatosa, con sustitución por una red colateral venosa extensa.

De todos los pacientes se recolectaron los siguientes datos del momento del diagnóstico: edad, signos y/o síntomas, estado nutricional, antecedentes personales patológicos, antecedentes familiares de trastornos de la coagulación, exámenes de laboratorio y tratamientos realizados. Se analizó la evolución posterior hasta abril de 2009, consignando sangrados digestivos y tratamientos realizados.

Se consideró esplenomegalia al bazo aumentado de tamaño para la edad⁽¹¹⁾. Se definió hematemesis a la expulsión de sangre roja por la boca, proveniente del tubo digestivo por encima del ángulo de Treitz⁽¹¹⁾.

Se consideró anemia cuando las cifras de hemoglobina se encontraban por debajo de 2 desvíos estándar pa-

ra la edad. Se consideró trombocitopenia al recuento plaquetario menor a 100.000 elementos/mm³⁽¹²⁾.

Se valoró el estado nutricional a través de los índices antropométricos recomendados⁽¹³⁾, utilizando como población de referencia OMS 2006⁽¹⁴⁾.

El análisis estadístico se realizó con el programa Epi Info versión 3.5.1.

Resultados

En el período analizado se identificaron ocho pacientes con cavernomatosis portal. Las características de los mismos se muestran en la tabla 1.

La edad de presentación tuvo una media de 2 años y 2 meses, mediana 2 años y un mes, rango de 9 meses a 4 años y 9 meses. Pertenecían al sexo femenino cinco pacientes.

La forma de presentación más frecuente fue la hematemesis, en seis niños. En dos casos el diagnóstico se realizó por la presencia de esplenomegalia constatada en el control pediátrico.

Cinco pacientes presentaban buen estado nutricional al momento del diagnóstico, uno presentaba desnutrición aguda. En 2 niños no se pudo realizar el diagnóstico nutricional por carecer de datos.

Al examen inicial presentaron esplenomegalia seis pacientes, en dos de ellos se constató hepatomegalia. Dos pacientes tenían anemia clínica como único signo.

En dos pacientes existió el antecedente de cateterismo umbilical al nacer; uno tenía antecedentes de cuadro agudo de abdomen por el que fue sometido a cirugía abdominal; en los 5 restantes no se identificaron factores de riesgo personales ni familiares.

Cinco pacientes presentaron anemia, dos plaquetopenia, dos tiempo de protrombina alterado y dos pacientes presentaron alteración del enzimograma hepático.

Los factores de riesgo protrombótico buscados fueron: antitrombina III en tres pacientes, factor V Leiden en cuatro, proteína 20210 en dos y proteína C y S en cuatro pacientes. No hubo resultados alterados.

A todos se realizó fibrogastroscofia. Se confirmó la presencia de várices esofágicas en la totalidad de los niños y várices gástricas en un niño. Ninguno presentó gastropatía hipertensiva.

Las várices esofágicas se trataron, al momento del diagnóstico, con *banding* en cuatro pacientes y con escleroterapia en otro. En tres pacientes no medió tratamiento.

El tiempo de evolución de la enfermedad de estos pacientes tuvo una media de 2 años y 5 meses y un rango de 1 mes a 9 años y 10 meses.

Tabla 1. Características de los pacientes.

	Sexo	Edad presentación	Forma de presentación	Datos relevantes examen físico	Factores predisponentes	Várices esofágicas al diagnóstico	Tratamiento endoscópico	Resangrado	Seguimiento (años)
Caso 1	Masc	2 años 8 meses	Esplenomegalia	Esplenohepatomegalia Anemia	Cuadro agudo abdomen y cirugía abdominal	Sí	No	No	2 años 5 meses
Caso 2	Fem	3 años 1 mes	Hematemesis	Esplenomegalia Anemia	No	Sí	Banding	No	1 mes
Caso 3	Fem	2 años 4 meses	Hematemesis	Esplenomegalia Hepatomegalia	No	Sí	Banding	No	2 años
Caso 4	Fem	9 meses 29 días	Hematemesis	Anemia	No	Sí	No	No	10 meses
Caso 5	Fem	2 años	Hematemesis	Esplenomegalia	Cateterismo vena umbilical	Sí	Banding	4 veces	9 años 10 meses
Caso 6	Masc	9 meses	Esplenomegalia	Esplenomegalia	Cateterismo vena umbilical	Sí	No	No	1 año 4 meses
Caso 7	Fem	4 años 9 meses	Hematemesis	Esplenomegalia	No	Si	Escleroterapia	3 veces	2 años 2 meses
Caso 8	Masc	4 años 4 meses	Hematemesis	Anemia	No	Si	Banding	4 veces	1 año 9 meses

En la evolución dos pacientes recibieron tratamiento farmacológico con propranolol y con espirolactona un niño.

Tres pacientes reiteraron hemorragia digestiva en la evolución. Un niño resangró en tres oportunidades y dos niños en cuatro oportunidades. Tres pacientes presentaron hematemesis al momento del diagnóstico y no la reiteraron posteriormente. Un paciente diagnosticado por esplenomegalia presentó sangrado digestivo en la evolución.

Se realizó cirugía derivativa como tratamiento de urgencia en un paciente.

Discusión

El HP-CHPR es un centro terciario, de referencia a nivel nacional en la atención de niños menores de 15 años. Este centro cuenta con 291 camas de cuidados moderados, un número estimado de 305.134 usuarios y un promedio anual de 12.979 egresos. En el período

evaluado de diez años fueron asistidos ocho niños portadores de cavernomatosis portal. Esta cifra no permite conocer la prevalencia exacta de la enfermedad.

No se encontraron datos en la bibliografía de prevalencia de esta patología a nivel nacional ni internacional⁽¹⁵⁾.

Este grupo de pacientes eran todos lactantes y preescolares; no hubo diferencias en el sexo. En otras series de casos, publicadas a nivel internacional, la edad de presentación más frecuente es la escolar y tampoco se encontró predominancia de sexo.

Existen controversias en cuanto al signo más frecuente de presentación clínica de la hipertensión portal, algunos autores plantean la esplenomegalia, mientras que otros ubican en primer lugar la hematemesis. En este grupo la forma más frecuente de presentación fue la hematemesis, presente en 6 niños, seguida por la esplenomegalia en dos. En cuatro casos la esplenomegalia estaba presente, si bien no fue el signo que guió al diagnóstico. Además dos de estos niños presentaban hepatome-

galia. Esto remarca la importancia del examen abdominal en el control pediátrico, maniobra sencilla que permite reconocer estos signos en forma temprana.

La hematemesis como motivo de consulta en pediatría no es frecuente, pero en general preocupa a padres y personal de salud. Muchas veces no es fácil llegar al diagnóstico de que la sangre expulsada por la boca proviene del tubo digestivo. La colocación de sonda nasogástrica confirma el origen digestivo del sangrado. Esta maniobra, en niños, debe ser realizada con precaución, dada la posibilidad de lesión de várices esofágicas, aunque la presencia de éstas no contraindica la maniobra ⁽¹⁶⁾.

La presencia de várices esofágicas es una de las principales causas de hemorragia digestiva alta en niños, sobre todo en casos de sangrado de gran entidad. La hemorragia digestiva por várices constituye una emergencia de difícil manejo, con una mortalidad que puede alcanzar hasta 25% ⁽⁵⁾. El estudio endoscópico es el método diagnóstico más directo y de mayor rendimiento para confirmar la causa y la localización del sangrado ⁽¹⁶⁾.

El diagnóstico de cavernoma de la vena porta se sospecha ante una clínica compatible y se confirma con apoyo de la imagenología ⁽¹⁷⁾. El examen que permite el diagnóstico es la ecografía abdominal con Doppler. Valora ecogenicidad y tamaño hepático, la presencia de esplenomegalia y ascitis. Informa sobre diámetro de la vena porta, dirección y velocidad del flujo, presencia de circulación colateral y posibles shunts espontáneos a territorio renal. Evidencia la extensión de la oclusión portal y la sustitución de la vena porta. Este examen se realizó en todos los pacientes de esta serie, confirmando el diagnóstico.

La obstrucción de la vena porta, que origina la cavernomatosis, se debe generalmente a la presencia de un trombo en su luz ⁽¹⁾. Diversos autores han encontrado factores que predisponen a la trombosis portal. Entre ellos se cita la cateterización de la vena umbilical, la onfalitis, enfermedades protrombóticas, cirugía abdominal y episodios de deshidratación ^(3,7,8). En diversas series de pacientes existe un porcentaje importante en los cuales no se logra identificar factores que predispongan a la trombosis de la vena porta ^(3,6,18). En una serie publicada en 2008, de 108 pacientes, en la mayoría la causa fue desconocida. Se citan diferencias etiológicas según la edad: en neonatos como primera causa el cateterismo de la vena umbilical con o sin infección intercurrente y en niños mayores otras causas como el trasplante hepático, la esplenectomía, sepsis intraabdominal y estados de hipercoagulabilidad ⁽¹⁵⁾.

En el presente grupo de pacientes se encontraron factores predisponentes en tres: cateterización umbilical en dos y cuadro quirúrgico abdominal en uno. Interesa

destacar que un paciente era portador de tetralogía de Fallot, patología en la cual puede existir un riesgo trombótico aumentado. El factor de asociación más encontrado es el que se relaciona con el desarrollo de la enfermedad en niños pequeños, grupo de edad predominante en esta serie.

En la literatura existen controversias en cuanto a la importancia de marcadores de estados protrombóticos en la etiopatogenia de la obstrucción portal. En una serie analizada se encontró que el factor V de Leiden era un factor asociación en un número importante de pacientes ⁽¹⁵⁾. También se encontró que la mutación de la protrombina G 20210 se asocia hasta en el 40% de casos de trombosis portal ⁽¹⁰⁾. No se encontraron alteraciones en los marcadores buscados en este grupo de pacientes, aunque no fueron realizados en todos, debido a que en los primeros años del período estudiado no estaban disponibles.

Las alteraciones hematológicas encontradas, sobre todo la plaquetopenia, se deben al hiperesplenismo ⁽⁵⁾ presente en la mayoría de los pacientes. Éste es determinado por la estasis venosa y la congestión esplénica pasiva. La anemia también puede deberse a la pérdida sanguínea en los pacientes que presentaron hematemesis.

La obstrucción de la vena porta determina que la sangre venosa del territorio esplénico deba regresar por vasos colaterales. Estos vasos pasan a recibir un caudal sanguíneo para el que su estructura no está preparada, por lo que se dilatan y crecen. Las colaterales de mayor importancia clínica son las que se desarrollan en la submucosa del esófago distal y el cardias, y su crecimiento y distensión lleva a la formación de várices en estas topografías ⁽⁵⁾. Esto explica la alta prevalencia de várices esofágicas y/o gástricas en portadores de cavernomatosis portal, como han comunicado otros autores ¹⁸ y como se demuestra en este grupo de pacientes. No es frecuente la presencia de várices rectales en niños como presencia de shunts portosistémicos, en el debut ni en la evolución ^(8,19).

En la edad pediátrica la principal causa de várices esofágicas es la cavernomatosis portal ⁽²⁰⁾. Una proporción muy alta de pacientes portadores de várices esofágicas se presenta con hemorragia digestiva alta y, a su vez, una porción importante de éstos tiene altas probabilidades de reiterar el sangrado ⁽¹⁹⁾, que es mayor en la evolución ^(2,5). La mortalidad por sangrado en los pacientes con EHPVO es menor que en los pacientes con HTP por enfermedad hepática.

Un estudio publicado en el 2008 realizado en niños y adolescentes, en el cual se analizaron 111 pacientes, identificó a la esplenomegalia como el único factor predictor de la presencia de várices esofágicas en el síndrome

me de hipertensión portal con una sensibilidad del 97,7% y valor predictivo negativo del 91,7%⁽²¹⁾.

El tratamiento de la EHPVO se dirige a las complicaciones y a resolver definitivamente la obstrucción mediante cirugía⁽²²⁾. El tratamiento de la hemorragia digestiva por várices esofágicas reconoce tres etapas diferentes: detención de la hemorragia aguda, prevención primaria y prevención secundaria. En los casos de hemorragia aguda, el 50% de las mismas se detienen sin mediar tratamiento, pero el 60% reitera el sangrado dentro de las 5 semanas siguientes^(5,7,23). En todos los pacientes de esta serie el sangrado se detuvo sin mediar tratamiento y la mitad de los que presentaron hemorragia digestiva la reiteró en la evolución. En todos ellos medió tratamiento endoscópico de prevención secundaria.

El tratamiento farmacológico está dirigido a disminuir el flujo sanguíneo esplácnico o la resistencia vascular. En la etapa aguda la vasopresina y la somatostatina pueden disminuir el flujo sanguíneo esplácnico al aumentar el tono vascular visceral, por lo que se utilizan como fármacos de rescate en el caso de várices esofágicas sangrantes en niños y adultos (evidencia 1 A). El octreótide, análogo sintético de la somatostatina, logra detener la hemorragia en 80%–90% de los episodios. Debe mantenerse el tratamiento por 3 a 5 días para prevenir el resangrado en el período de mayor riesgo⁽⁵⁾.

La endoscopia digestiva es la herramienta fundamental en caso de complicaciones hemorrágicas. Su uso para la realización de profilaxis primaria del sangrado mediante *banding* está aceptado en adultos, pero controvertido en niños ya que no existe evidencia científica de su beneficio^(8,20,23).

El tratamiento endoscópico es de elección en el tratamiento de la hemorragia digestiva por várices y la prevención del resangrado, con dos alternativas terapéuticas: *banding* versus escleroterapia. Zargary y colaboradores, en un trabajo randomizado que compara escleroterapia y *banding* en niños, encuentra diferencias significativa en el resangrado postescleroterapia, 25% versus 4% post*banding*; en el número de sesiones para erradicar las várices 6% versus 4% y en las complicaciones 25% versus 4% respectivamente. La recomendación de *banding* como profilaxis secundaria está establecida con nivel de evidencia 1 B^(15,20,24), pero hay que considerar en pediatría la limitante del tamaño del paciente para realizarla y la experiencia propia de cada centro. Cuatro pacientes de este trabajo recibieron tratamiento con *banding* y uno recibió escleroterapia. Dos de los pacientes en los que se realizó *banding* no resangraron en la evolución.

Los betabloqueantes no selectivos también disminuyen el flujo sanguíneo portal pero se utilizan únicamente para prevenir la hemorragia varicosa y la repetición de la hemorragia.

En el Consenso de Hipertensión Portal Baveno V, se recomienda, para prevención primaria de sangrado variceal de várices medianas o grandes, el uso de betabloqueantes no selectivos (evidencia 1 A) en adultos. No hay evidencia que avale en niños su uso tanto en profilaxis primaria como secundaria. La decisión de iniciar tratamiento con betabloqueantes en pacientes pediátricos se basa en criterios individuales^(5,16). Tres de los pacientes de esta serie reciben propranolol.

La cirugía derivativa se plantea como tratamiento definitivo de la EHPVO. La misma consiste en la realización de shunts venosos que saltean el defecto con el objetivo de disminuir la presión a nivel del sistema porta.

Existen técnicas quirúrgicas variadas. En la actualidad ha tomado impulso la técnica denominada Meso–Rex shunt, puente entre la vena mesentérica superior y la rama izquierda de la porta a nivel del receso de Rex. El mismo recanaliza el flujo en sentido fisiológico, saltando la obstrucción, con lo cual se restituye el flujo sanguíneo normal al parénquima hepático⁽⁵⁾, evitando el desarrollo de complicaciones como la encefalopatía hepática.

Uno de los pacientes de este trabajo fue sometido a tratamiento quirúrgico (shunt meso–cava). No presentó complicaciones posteriores hasta el momento de finalización del trabajo.

Referencias bibliográficas

1. **Justiniano JC, Buckel E, Cárdenas P, Urzúa C, Schwa R, Schatloff O, et al.** Transformación cavernomatosa de la vena porta. *Rev Chil Pediatr* 2003; 55(3): 265-6.
2. **Couselo M, Ibáñez V, Mangas L, Gómez-Chacón J, Vila Carbó JJ.** Estimación del riesgo de hemorragia digestiva alta en pacientes con cavernomatosis portal. *Cir Pediatr* 2011; 24: 8-12.
3. **Hidalgo Marrero Y, Trinchet Soler RM, Manzano Suárez J, Trinchet Varela C.** Hipertensión portal prehepática en los niños. *Rev Cub Pediatr* 2010; 82(4): 76-88.
4. **Carbajal Roca E, Fornés Vivas R, Picó Sirvent L, Ribes Koninckx C, Arana Fernández de Moya E.** Malformación cavernomatosa de la vena porta. *An Pediatr (Barc)* 2007; 67(6):611-2.
5. **Costaguta A, Álvarez F.** Hipertensión portal en pediatría. I: Aspectos fisiopatológicos y clínicos. *Arch Argent Pediatr* 2010; 108 (3): 239-42.
6. **De la Vega Bueno A.** Hipertensión portal en niños. *Rev Esp Pediatr* 2009; 65 (Supl 1): S9-S13.
7. **Shah V, Kamath P.** Portal hypertension and gastrointestinal bleeding. En: Feldman M, Friedman L, Brandt L, eds. *Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease Pathophysiology/Diagnosis/Management*. 8 ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2006: 1899-934.
8. **Camarena Grande C.** Hipertensión portal. [en línea] Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. 2010. Obtenido de: <http://www.aeped.es/protocolos> [consulta 13 junio 2011].

9. **Suchy FJ.** Hipertensión portal y várices. En Behrman R, Kliegman R, Jenson H. Nelson. Tratado de Pediatría. 17 ed. Madrid: Elsevier, 2004: 1346-49.
10. **Senderos A, García MC, Casanova A.** Trombosis de la vena porta. *An Esp Pediatr* 2001; 55(6): 565-8.
11. **López C.** Hipertensión portal. En: Perez W, García A. *Semiología Pediátrica*. 1 ed. Montevideo: Oficina del Libro, 2010: 575-81.
12. **Castillo R, Casals FJ.** Púrpuras trombopénicas y trombopáticas. En: Sans-Sabrafen J. *Hematología Clínica*. 2 ed. Barcelona: Doyma, 1988: 581-97.
13. **Lutter CK, Chaparro CM.** La Desnutrición en Lactantes y Niños Pequeños en América Latina y El Caribe: alcanzando los Objetivos de Desarrollo del Milenio. Washington: OPS, 2008.
14. **Gorstein J, Sullivan K, Yip R, de Onis M, Trowbridge F, Fajans P, et al.** Issues in the assessment of nutritional status using anthropometry. *Bull World Health Org* 1994; 72 (2): 273-83.
15. **Abd El-hamid N, Taylor R, Marinello D, Mufti GJ, Patel R, Miele-Vergani G.** Aetiology and Management of Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children: King's College Hospital Experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47: 630-34.
16. **Calabuig Sánchez M, Polo Martín P, Ramírez Gurruchaga F.** Hemorragia digestiva alta en el niño. [en línea] Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. 2010. Obtenido de: <http://www.aeped.es/protocolos> [consulta 13 junio 2011].
17. **Hupertz V, Winans C.** Portal hypertension. En: Wyllie R, Hyams JS. *Pediatric Gastrointestinal and liver disease*. 3 ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2006: 951-62.
18. **Harris P, Brinck P.** Un análisis retrospectivo de cavernomatosis de la vena porta en Chile. Perfil clínico y de laboratorio. *Rev Chil Pediatr* 1999; 70(3):188-93.
19. **Infante D, Muñoz J.** Hipertensión portal. En: Jara Vega P. *Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica*. Madrid: Ergon, 2004: 325-34.
20. **Espinosa N, Miquel I.** Hemorragia digestiva por várices esofágicas en pediatría. *Gastr Latinoam* 2007; 18(1): 89-92.
21. **Druve E, Rodrigues A, Leitao M, Penna F, Andrade E, Pimenta P.** Clinical and Laboratory Predictors of Esophageal Varices in Children and Adolescents with Portal Hypertension Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46: 178-83.
22. **Shneider B.** Portal Hypertension. En: Suchy F, Sokol R, Ballistreri W. *Liver Disease in Children*. 2 ed Philadelphia: Saunders, 2001: 129-47.
23. **Superina R, Shneider B, Emre S, Sarin S, de Ville de Goyet J.** Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. *Pediatr Transplantation* 2006; 10: 908-13.
24. **Shneider B, Emre S, Groszmann R, Karani J, Mc Kieran P, Sarin S, et al.** Expert pediatric opinion on the Report of the Baveno IV Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. *Pediatr Transplantation* 2006; 10: 893-907.

Correspondencia: Dra. Karina Machado.
García Morales 1184 Apto 2. Montevideo. Correo electrónico: Kmachado30@gmail.com