

**HOSPITAL GENERAL DOCENTE
“CAPITÁN ROBERTO RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ”
MORÓN**

**Presentación de un caso de cavernomatosis de la porta en Pediatría.
A case presentation of Porta´s cavernomatosis in Pediatrics.**

Oristela Expósito Palmero (1), Norma Pérez Cruz (2), Blanca Rosa Rodríguez Núñez (3), Ileana González Pardo (4).

Resumen

Transicional masculino, blanco, con antecedentes de distress respiratorio severo al nacer que necesitó de cateterización venosa umbilical y ventilación mecánica prolongada en la etapa neonatal precoz, con retardo del desarrollo psicomotor que ingresa en esta ocasión por vómitos y deposiciones de mala calidad que se interpreta como una enfermedad diarreica aguda (EDA) de etiología viral y que en el transcurso de la misma hace sangramiento digestivo profuso que le lleva a la anemia aguda y al shock hipovolémico, por lo que se envía de nuestro centro al servicio de Cirugía Pediátrica, donde se interviene de urgencia con el diagnóstico de cavernomatosis de la porta, luego de un postoperatorio tórpido, se recupera y egresa.

Palabras clave: CAVERNOMATOSIS DE LA PORTA, VÁRICES ESOFÁGICAS, CATETERIZACIÓN UMBILICAL.

1. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Instructora
2. Especialista de 2do Grado en Pediatría. Profesora Auxiliar
3. Especialista de 2do Grado en Cirugía Pediátrica. Profesora Asistente
4. Especialista de 1er Grado en Pediatría.

Introducción

La cavernomatosis de la vena porta (CVP) es una entidad de la infancia que lleva a hipertensión portal, la cual se ha relacionado con la realización de cateterismo umbilical en etapa neonatal, infecciones del período neonatal, y traumatismos abdominales, entre otros. Puede manifestarse como una hemorragia digestiva superior, con o sin melena, esplenomegalia, red venosa colateral y en etapas tardías puede observarse pancitopenia (1-3).

Presentación de caso:

Transicional de 13 meses de edad, que ingresa en el servicio de Pediatría remitido de su área de salud por deposiciones de mala calidad y vómitos, examen físico normal, sin signos de deshidratación, se impone tratamiento higienodietético; tiene como antecedentes de interés en su historia que tuvo una hipoxia moderada al nacer por lo que necesitó ventilación y fluidoterapia que se prolongó durante 7 días, se ha seguido por consulta de Neurodesarrollo y hay un retardo en su desarrollo psicomotor. Horas después de estar en sala de hospitalización, se valora el niño porque tiene un vómito con sangre, comprobándose el mismo, y de inmediato comienza con una enterorragia severa presentando manifestaciones de shock: palidez, frialdad, gradiente térmico, hipotensión, se comienza a administrar volumen, se traslada de inmediato a la UTIP, se transfunde por tener cifras de hemoglobina de 70 g/l, se mantiene activo el sangramiento, se realiza ecografía abdominal donde solo se observa hepatomegalia de 3 cm., se traslada a

Servicio de Cirugía Pediátrica de Ciego de Avila, con sangramiento profuso por vía rectal y signos de shock, se exploró esófago y se visualizaron múltiples varices esofágicas sangrantes, se realizó ligadura de várices transgástricas logrando yugular el sangramiento, luego de restablecer su disturbio hemodinámico. Se egresa con el diagnóstico de cavernomatosis de la porta y seguimiento para tratamiento esclerosante de un paquete varicoso.

Discusión

La cavernomatosis de la vena porta (CVP) es una entidad clínica que frecuentemente se asocia a hipertensión portal en la infancia, debido a la transformación cavernomatosa de dicho vaso, con alargamiento, tortuosidad, fibrosis e inclusive calcificación de la pared vascular. Según ciertos autores, esta entidad puede ser secundaria a un defecto congénito en el desarrollo de las venas mesentéricas y vitelinas (4-5).

La hipertensión portal pre-hepática causada por CVP es una enfermedad multiorgánica. Dentro de los cuadros de hipertensión portal, la prehepática es la más frecuente en la edad infantil, generalmente secundaria a la CVP, desencadenada por cateterismo umbilical, infecciones del período neonatal (onfalitis), traumatismos abdominales y en raros casos se encuentra asociada con fibrosis hepática congénita. Ciertos estudios informan que el factor desencadenante más importante es el uso de catéter umbilical en etapa neonatal, incrementando su frecuencia cuando permanecen por más de 48 horas o al perfundirse soluciones hiperosmolares (2-3)

La hipertensión portal en lactantes puede ser asintomática, pero al avanzar en edad se puede manifestar con hemorragia digestiva superior dada por hematemesis debida a ruptura de várices esofágicas, con o sin melena, esplenomegalia, red venosa colateral y en etapas tardías puede observarse pancitopenia por destrucción de las células periféricas, lo que conlleva a un cuadro de hiperesplenismo .

La esplenomegalia es un signo característico y constante; sin embargo, se describe que la manifestación clínica cardinal de inicio es la hemorragia digestiva superior, expresada como hematemesis (5-7).

La endoscopia digestiva superior es útil como método diagnóstico y terapéutico ante la presencia de várices esofágicas, que acompañan a esta entidad nosológica (8-10).

Se hace énfasis en la necesidad de un diagnóstico temprano de esta entidad, ya que esto permite al paciente brindar opciones terapéuticas tempranas que minimicen los riesgos a los que está sometido ante la posibilidad de ocurrencia de hemorragia digestiva masiva que amenace la vida.

Abstract

Masculine transitional, white, with antecedents of severe respiratory distress at birth who needed a umbilical venous catheterization and prolonged mechanic ventilation in the precocious neonatal stage with a delay in the psychomotor development that appear in this case through vomits and bad quality stool which is interpreted as a EDA of a viral ethiology and that during the course of it cause severe digestive bleeding which carry out an acute anaemia and a hypovolemic shock, that's why it's sent from our center to the pediatric surgery service, where he receive special delivery operation with the diagnosis of Porta's cavernomatosis, then after a post operated dormancy, he is recovered and depart.

Referencias Bibliográficas

- 1.-Dávila E, Cesari R. Cavernomatosis de la porta. Aspectos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos. Bol Med Hosp Infant Mex. 2002; 59(1):21-25.
2. Schwartz D, Gettner P, Konstantino M, Bartley C, Ehrenkranz R. Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. J Pediatr. 1997; 131: 760-2.
3. Morano J, González M, Serraino M, Martín J. Hipertensión portal extrahepática secundaria a cavernomatosis por canalización de la vena umbilical. Arch Arg Pediatr. 1982; 80: 566-72.
4. Leivit CM, Ciernan G. The hepatic circulation and portal hipertensión. Sem Ped Surgery. 2002; 10

(2) 92-94.

5. Álvarez Bustos G. Hipertensión portal. *An Cir Card Vasc*. 2002; 8(1):46-55.
6. López Masó I, Zaldivar Cardón Z, Labrada Maldonado A, Arenado Durán A, González Álvarez G. Comportamiento evolutivo de los pacientes diagnosticados con hipertensión portal en Holguín. 1992-2002. *Correo Científ Méd Holguín*. 2006; 10 (3): 19-23.
7. Morrin M, Pedroso I, Rofsky N. Disorders of liver vasculature. *Top Mag Imag*. 2002; 13(3):177190.
8. Broto J, Infante D, Tormo R, Marhuenda C, Gil-Vernet J, Boix-Ochoa J. Our experience in the management of portal cavernoma in children. *Cir Pediatr*. 1995; 8: 99-101.
9. López A, Vila J, Fernández M, Muro D, Ibáñez V, Gutiérrez C. Our experience in portal cavernomatosis in childhood: cross-sectional study and analysis of results. *Cir Pediatr*. 1997; 10: 90-2.
10. Dumartier J, Vaillant E, Boillot O. Diagnosis and treatment of biliary obstruction caused by portal cavernoma. *Endoscopy*. 2003; 35(5): 446-450.