

Hematuria e hipertensión portal en un paciente pediátrico: tratamiento paliativo con *shunt* porto-sistémico transyugular intrahepático

Sergio Sierre, José Lipsich, Luis Rojas, José Alonso, Darío Teplisky, Almudena Pérez

Resumen

Presentamos el caso de un paciente de 17 años con hematuria masiva, y antecedentes de cirugía de aumento del volumen vesical (ileocistoplastia) asociada a cirrosis hepática por hepatitis autoinmune, que fue diagnosticada años después. El desarrollo y posterior sangrado por varices ectópicas secundarias a cirrosis hepática e hipertensión portal, son una rara causa de hematuria en pacientes con antecedentes de aumento del volumen vesical. Este paciente fue tratado exitosamente con un TIPS (*shunt* intrahepático portosistémico transyugular) como puente hacia el trasplante hepático.

Palabras clave

Cistoplastia, hematuria, hipertensión portal, varices ectópicas, *shunt* intrahepático portosistémico transyugular; TIPS.

Summary

We report a case of a 17 year-old patient with severe hematuria from an ileocystoplasty augmented bladder for vesical exstrophy, with associated cirrhosis secondary to autoimmune hepatitis, diagnosed years later. Varices development and further bleeding from ectopic varices, related to cirrhosis and portal hypertension, are a rare cause of hematuria in patients with a surgical augmented volume bladder. This child was successfully treated with a transjugular intrahepatic portosystemic shunt procedure (TIPS) as a bridge to hepatic transplantation.

Key words

Urinary diversion, hematuria, portal hypertension, ectopic varices, transjugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS.

Presentación del caso

Se remite a nuestro hospital un joven de 17 años de edad que presenta hematuria masiva. Durante sus primeros días de vida fue sometido a corrección quirúrgica de extrofia vesical y a los 6 años de edad a cistoplastia ileal. A la edad de 14 años presentó litiasis vesical, que fue intervenida quirúrgicamente. Después de la cirugía, se detectó hipoalbuminemia. En ecografía abdominal se observó un hígado de pequeño tamaño y aspecto heterogéneo. Los datos clínicos y de laboratorio así como una biopsia percutánea del hígado, condujeron al diagnóstico de hepatitis autoinmune en estadio de cirrosis. El paciente comenzó tratamiento médico con fármacos inmunosupresivos.

Dos años después, el niño presentó sangrado gastrointestinal alto debido a varices gastroesofágicas como complicación de la hipertensión portal. Desde entonces, fue sometido a repetidas ligaduras endoscópicas de dichas varices. El paciente ingresó en nuestro hospital presentando hematuria grave. Mediante ecografía Doppler se observaron grandes venas varicosas en el segmento intestinal usado para la plastia vesical (Fig. 1). La hematuria fue inicialmente controlada mediante transfusión sanguínea y administración intravenosa de octreotide, pero un nuevo episodio de hematuria grave indicó la realización de un procedimiento de urgencia de *shunt* portosistémico intrahepático transyugular (TIPS).

El procedimiento de TIPS fue llevado a cabo utilizando las técnicas estándar, utilizándose una endoprótesis Wallstent de 10 mm x 68 mm (Boston Scientific, Natick, MA). Durante el procedimiento, la angiografía portal permitió observar grandes varices en la porción ileal de la neovejiga (Figs. 2, 3, 4 y 5). La hematuria cesó inmediatamente a partir de entonces y el paciente no sufrió más hemorragias durante los 8 meses del seguimiento.

Discusión

Ampliar el volumen de la vejiga con una porción de íleon es una técnica quirúrgica usada frecuentemente en urología pediátrica. Este procedimiento está normalmente indicado en patologías congénitas asociadas con una disminución del volumen de la vejiga, como la espina bífida, válvulas posteriores uretrales, síndrome de *prune belly*, extrofia de la vejiga y extrofia cloacal. (1)

Las hemorragias varicosas son una causa importante de morbilidad y mortalidad en los pacientes cirróticos. Las varices intestinales raramente son responsables del sangrado gastrointestinal en pacientes con hipertensión portal. Menos del 5 % de los pacientes con hipertensión portal presentan varices intestinales. El desarrollo de las varices y el consiguiente san-

grado de varices ectópicas, relacionado con cirrosis e hipertensión portal, son una causa poco frecuente de hematuria en pacientes con un aumento de volumen quirúrgico de la vejiga. (2,3).

El *shunt* portosistémico intrahepático transyugular es ya una herramienta terapéutica aceptada para el tratamiento de hemorragias varicosas asociadas con cirrosis e hipertensión portal. (4) Este procedimiento endovascular ha sido también descrito como una opción terapéutica útil como puente al trasplante hepático.

Este joven está incluido en la lista de trasplante hepático. En nuestro paciente, la hepatitis autoinmune fue diagnosticada algunos años después de la ileocistoplastia. La cirrosis y la hipertensión portal progresaron a pesar del tratamiento inmunosupresivo. El sangrado intestinal es una complicación poco común de la hepatitis autoinmune, a pesar del hecho de que más de la mitad de estos niños tienen cirrosis en el comienzo de la enfermedad. (5) Las varices esofágicas son la zona donde más frecuentemente se produce sangrado secundario a hipertensión portal. El sangrado de varices gástricas es poco frecuente, y otros sitios de sangrado en el tracto gastrointestinal son raros. (5)

En este caso, la cirugía previa de vejiga y la posterior aparición de la hipertensión portal llevó al desarrollo de varices ectópicas y hematuria. Se ha descrito que el 90 % de los pacientes que presentan pequeñas varices en intestino tienen antecedentes de cirugía abdominal previa. El procedimiento quirúrgico de la derivación urinaria mediante íleon es responsable de más del 50 % de las varices ileales. Se cree que la fibrosis de la pared del intestino delgado y las adherencias tras la cirugía podrían ser el principal mecanismo de desarrollo de varices ileales. (2)

La historia de sangrado esofágico y el último episodio, agudo y grave, de hematuria debida a varices ectópicas que no respondió a tratamiento médico, indicó el procedimiento de TIPS de urgencia. En nuestra experiencia, esta asociación poco frecuente se ha descrito únicamente en sólo dos pacientes adultos. Ambos habían sufrido una ileocistoplastia después de la resección de la vejiga debido a tuberculosis con posterior desarrollo de cirrosis alcohólica. (2,3)

Lo más destacado del caso descrito es la inusual aparición de hematuria secundaria a un sangrado varicoso ectópico. Se debió a una complicación poco común de cirrosis e hipertensión portal en un niño con una historia de procedimiento ileocistoplástico.

En pacientes con un diagnóstico de enfermedad crónica de hígado este tipo de procedimientos en los que se utilicen segmentos de tracto gastrointestinal debería ser evitado.

I



Figura 1



Figura 2



Figura 3

Figura 1. La ecografía dúplex-US muestra múltiples varices en la zona ileal de la pared vesical.

Figura 2. Portografía del TIPS.

Figura 3. Angiografía de sustracción digital de la vena porta, en el que se observa opacificación en las grandes varices ileales situadas topográficamente en la zona de ampliación de la vejiga.



Figura 4



Figura 5

Figura 4. Angiografía portal sin sustracción que muestra la vejiga parcialmente llena y las varices ectópicas.

Figura 5. Angiografía de control final del TIPS. Ausencia de relleno retrógrado de la vena mesentérica superior y de las varices ectópicas.

Referencias bibliográficas

1. Rink RC, Adams MC. Augmentation cystoplasty. In Campbell's Urology, WB Saunders Company, 7th edition; 1998, p. 3167-3189.
2. Lugagne PM, Castaing D, Conort P, Guerrieri M, Bousquet O, Chatelain C. Portal hypertension: a rare cause of hematuria. *Prog Urol* 2000; 2: 294-298.
3. Tsang T, Demby AM. Massive hemorrhage from ruptured enteric varices of an augmented bladder. *J Urol* 1991; 145:1049-1050.
4. Vangeli M, Patch D, Terreni N, et al. Bleeding ectopic varices--treatment with transjugular intra-hepatic porto-systemic *shunt* (TIPS) and embolization. *J Hepatol* 2004; 41:560-566.
5. Bernard O, Álvarez F, Brunelle F, Hadchouel P, Alagille D. Portal hypertension in children. *Clin Gastroenterol* 1985; 14: 33-55.