

Hemorragia digestiva variceal como debut de síndrome hepatopulmonar en pediatría: Un desafío en la hipertensión portal.

Variceal gastrointestinal bleeding as the debut of hepatopulmonary syndrome in pediatrics: A challenge in portal hypertension.

Hemorragia digestiva varicosa como apresentação inicial da síndrome hepatopulmonar em pediatria: Um desafio na hipertensão portal.

Tania Teresa Ortiz Jumbo
Postgradista de pediatría
Universidad Católica Santiago de Guayaquil – Hospital
Roberto Gilbert
Ecuador
tania.ortizj@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-6211-9021>

Evelyn Melissa Lama Asinc
Postgradista de pediatría
Universidad Católica Santiago de Guayaquil – Hospital
Roberto Gilbert
Ecuador
evelyn.lama@hotmail.com
<https://orcid.org/0009-0007-1180-1304>

Ana Julia Sosa Moreno
Especialista en pediatría
Universidad Católica Santiago de Guayaquil – Hospital
Roberto Gilbert
Ecuador
ajsosa86@hotmail.com
<https://orcid.org/0009-0001-8585-5379>

Linna Betzabeth Vines Balanzategui
Especialista en pediatría
Universidad Católica Santiago de Guayaquil – Hospital
Roberto Gilbert
Ecuador
linna.vines@cu.ucsg.edu.ec
<https://orcid.org/0009-0006-6468-1847>

Boris Rubén Barreno Martínez
Especialista en cardiología pediátrica
Universidad Católica Santiago de Guayaquil – Hospital
Roberto Gilbert
Ecuador
borisbarr@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-1786-3692>

Miguel Yuming Astudillo Córdova
Especialista en cirugía pediátrica
Universidad Católica Santiago de Guayaquil – Hospital
Roberto Gilbert
Ecuador
MiguelYuming@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0004-0869-8340>

Alex Javier Villalta Herrera
Especialista en imagenología
Universidad Católica Santiago de Guayaquil – Hospital
Roberto Gilbert
Ecuador
dr.alexvillalta@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-8333-2307>

Forma de citación en APA, séptima edición.

Ortiz, T; Lama, E; Sosa, A; Vines, L; Barreno, B; Astudillo, M; Villalta, A. (2026). *Hemorragia digestiva variceal como debut de síndrome hepatopulmonar en pediatría: Un desafío en la hipertensión portal*. Revista Ibero Research, 1(6), 809 – 843.

Fecha de presentación: 19/08/2026

Fecha de aceptación: 24/08/2026

Fecha de publicación: 28/08/2026

Resumen

La hemorragia digestiva variceal constituye una de las manifestaciones más graves de la hipertensión portal pediátrica y puede coexistir con alteraciones vasculares pulmonares de reconocimiento tardío, el objetivo fue describir la evolución diagnóstica y terapéutica de un escolar con hipertensión portal extrahepática no cirrótica por cavernomatosis portal cuya hospitalización por melena permitió consolidar el diagnóstico de síndrome hepatopulmonar, se realizó un estudio de caso observacional, descriptivo, longitudinal y retrospectivo mediante revisión de un expediente clínico institucional de 155 páginas, se integraron antecedentes, endoscopias, gasometrías, oximetría postural, ecocardiografía contrastada, angiotomografía y venoportografía, los principales hallazgos incluyeron várices esofágicas grandes con recurrencia hemorrágica, hipoxemia marcada con ortodeoxia, prueba de burbujas positiva, microfístulas arteriovenosas pulmonares generalizadas bilaterales, presión pulmonar normal, cavernomatosis portal con derivación esplenorrenal y ausencia de la rama portal intrahepática izquierda, la anatomía vascular descartó la factibilidad de Meso-Rex y orientó a trasplante hepático pediátrico como alternativa definitiva, el caso demuestra que la combinación de sangrado variceal e hipoxemia posicional exige evaluación simultánea del eje portal y pulmonar aun con función hepática conservada.

Palabras clave: cavernomatosis; hipoxemia; cortocircuito intrapulmonar; ligadura endoscópica; trasplante hepático.

Abstract

Variceal gastrointestinal bleeding is one of the most severe manifestations of pediatric portal hypertension and may coexist with pulmonary vascular abnormalities that are recognized late, the objective was to describe the diagnostic and therapeutic course of a school-age child with non-cirrhotic extrahepatic portal hypertension caused by portal cavernomatosis whose hospitalization for melena led to consolidation of the diagnosis of hepatopulmonary syndrome, an observational, descriptive, longitudinal, retrospective case study was performed through review of a 155-page institutional medical record, clinical history, endoscopy, arterial blood gases, postural oximetry, contrast echocardiography, computed tomography angiography, and venoportography were integrated, the main findings were large esophageal varices with recurrent bleeding, marked hypoxemia with orthodeoxia, a positive bubble study, generalized bilateral pulmonary arteriovenous microfistulas, normal pulmonary pressure, portal cavernomatosis with a splenorenal shunt, and absence of the intrahepatic left portal branch, vascular anatomy ruled out Meso-Rex feasibility and supported pediatric liver transplantation as definitive therapy, the case shows that variceal bleeding associated with positional hypoxemia requires simultaneous portal and pulmonary evaluation even when hepatic synthetic function remains preserved.

Keywords: cavernomatosis; hypoxemia; intrapulmonary shunt; endoscopic ligation; liver transplantation.

Resumo

A hemorragia digestiva varicosa constitui uma das manifestações mais graves da hipertensão portal pediátrica e pode coexistir com alterações vasculares pulmonares de reconhecimento tardio, o objetivo foi descrever a evolução diagnóstica e terapêutica de um escolar com hipertensão portal extra-hepática não cirrótica por cavernomatose portal cuja hospitalização por melena permitiu consolidar o diagnóstico de síndrome hepatopulmonar, foi realizado estudo de caso observacional, descritivo, longitudinal e retrospectivo mediante revisão de um prontuário institucional de 155 páginas, foram integrados antecedentes, endoscopias, gasometrias, oximetria postural, ecocardiografia contrastada, angiotomografia e venoportografia, os principais achados incluíram varizes esofágicas grandes com recorrência hemorrágica, hipoxemia acentuada com ortodeoxia, teste de bolhas positivo, microfístulas arteriovenosas pulmonares generalizadas bilaterais, pressão pulmonar normal, cavernomatose portal com derivação esplenorrenal e ausência do ramo portal intra-hepático esquerdo, a anatomia vascular excluiu a viabilidade de Meso-Rex e orientou o transplante hepático pediátrico como alternativa definitiva, o caso demonstra que sangramento varicoso associado à hipoxemia postural exige avaliação simultânea dos eixos portal e pulmonar mesmo com função hepática preservada.

Palavras-chave: cavernomatose; hipoxemia; shunt intrapulmonar; ligadura endoscópica; transplante hepático.

Introducción

La hipertensión portal en la infancia representa un síndrome hemodinámico heterogéneo cuya expresión clínica depende del sitio de aumento de resistencia, de la capacidad de desarrollar circulación colateral y de la preservación del flujo hepatopetal, en el escenario pediátrico la obstrucción extrahepática de la vena porta y la enfermedad hepática crónica avanzada figuran entre las causas predominantes, con particular relevancia de la trombosis portal y de la transformación cavernomatosa como mecanismos de hipertensión portal prehepática no cirrótica, panorama que exige diferenciar los patrones pediátricos de los modelos derivados de adultos y sostener decisiones en equipos multidisciplinarios [1,2].

La obstrucción extrahepática del eje portal puede evolucionar de manera silenciosa durante años porque la función sintética hepática permanece relativamente conservada, mientras la presión venosa se redistribuye hacia redes colaterales periesofágicas, gástricas, esplenorrenales, mesentéricas y perihiliares, esta fisiología explica que la primera manifestación reconocible sea con frecuencia la hemorragia digestiva por várices o la esplenomegalia con hiperesplenismo, también explica la coexistencia de leucopenia y trombocitopenia sin una insuficiencia hepatocelular proporcional, patrón descrito en la hipertensión portal pediátrica no cirrótica y particularmente en la obstrucción extrahepática de la vena porta [3].

La hemorragia variceal es una complicación potencialmente letal y su abordaje en la infancia continúa limitado por una base de evidencia menor que la disponible para adultos, la endoscopia digestiva alta conserva un papel central para confirmar várices, identificar estigmas de riesgo y ofrecer ligadura o escleroterapia cuando existe sangrado, al mismo tiempo se reconoce que la estratificación no invasiva basada en

plaquetas, tamaño esplénico, albúmina y elastografía puede contribuir a seleccionar procedimientos sin reemplazar la evaluación clínica, aspecto recientemente incorporado al consenso Baveno VIII y respaldado por series pediátricas de trombosis portal [1,4].

El control endoscópico del sangrado no resuelve por sí solo la fisiopatología de la obstrucción portal, en niños con anatomía favorable el bypass mesentérico a la rama portal izquierda en el receso de Rex permite restaurar flujo portal fisiológico, reducir la presión colateral y evitar algunas consecuencias de las derivaciones portosistémicas no fisiológicas, sin embargo la factibilidad depende de la permeabilidad y continuidad del sistema portal intrahepático, condición que debe demostrarse mediante ecografía Doppler, angiotomografía, resonancia o estudios portográficos especializados antes de una reconstrucción definitiva [5-7].

El síndrome hepatopulmonar constituye una complicación vascular pulmonar definida por la coexistencia de enfermedad hepática o hipertensión portal, alteración de la oxigenación arterial y dilataciones vasculares intrapulmonares o comunicaciones arteriovenosas, esta entidad puede presentarse aun en ausencia de cirrosis avanzada porque el determinante hemodinámico no se limita al grado de daño hepatocelular, en pediatría la evidencia continúa fragmentada y gran parte de la práctica clínica se sustenta en series pequeñas, estudios de trasplante y extrapolación razonada de criterios adultos [8,9].

La fisiopatología del síndrome hepatopulmonar integra vasodilatación capilar, angiogénesis pulmonar, aumento de mediadores vasodilatadores, reclutamiento monocitario y alteraciones de la difusión de oxígeno, el resultado es un desequilibrio ventilación perfusión y una limitación de difusión que puede intensificarse en posición erguida debido a la mayor perfusión de las bases pulmonares, fenómeno clínico expresado como platipnea y ortodeoxia, la presencia de saturación menor en sedestación

o bipedestación que en decúbito adquiere particular valor cuando aparece junto con cianosis y enfermedad portal [9-11].

La ecocardiografía transtorácica con contraste salino se considera una herramienta esencial para demostrar shunt intrapulmonar, la aparición tardía de microburbujas en cavidades izquierdas después de su tránsito por el corazón derecho favorece una comunicación intrapulmonar frente a una derivación intracardiaca inmediata, la gasometría arterial complementa la valoración mediante presión arterial de oxígeno y gradiente alveolo arterial, mientras la gammagrafía con macroagregados puede cuantificar derivación pero no excluye de manera absoluta el síndrome cuando existe discordancia con otros criterios clínicos y hemodinámicos [8-11].

La distinción entre síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar resulta crítica porque ambas entidades se asocian a hipertensión portal pero implican fisiología y manejo diferentes, el síndrome hepatopulmonar se relaciona con vasodilatación y shunt intrapulmonar con hipoxemia, mientras la hipertensión portopulmonar requiere elevación de presiones pulmonares y aumento de resistencia vascular pulmonar, por ello la demostración de presión pulmonar normal en un contexto de microfistulas arteriovenosas pulmonares y ortodeoxia orienta de forma consistente hacia síndrome hepatopulmonar y evita interpretar la cianosis como hipertensión pulmonar aislada [9,11].

El tratamiento médico del síndrome hepatopulmonar permanece fundamentalmente de soporte porque no existe una terapia farmacológica capaz de revertir de forma confiable las dilataciones vasculares intrapulmonares, el oxígeno suplementario mejora la hipoxemia mientras se define una estrategia definitiva, la evidencia contemporánea mantiene al trasplante hepático como intervención con mayor capacidad de modificar el

curso natural, con mejoría progresiva de la presión arterial de oxígeno y resolución del shunt en una elevada proporción de receptores, incluido el contexto pediátrico [12-16].

El caso analizado adquiere relevancia por la convergencia de dos complicaciones de un mismo eje fisiopatológico, por una parte la hemorragia digestiva recurrente secundaria a várices esofágicas derivadas de hipertensión portal extrahepática no cirrótica, por otra parte la hipoxemia postural con cianosis que condujo a demostrar cortocircuito intrapulmonar, esta coexistencia plantea un desafío porque las infecciones respiratorias intercurrentes pueden atribuir la desaturación a causa pulmonar primaria y una gammagrafía normal puede retrasar la integración diagnóstica si no se jerarquiza el conjunto de datos clínicos, gasométricos, ecocardiográficos y portográficos.

La expresión “debut” utilizada en el título corresponde al debut clínico y diagnóstico del síndrome hepatopulmonar durante una hospitalización motivada por hemorragia digestiva variceal, no al primer episodio hemorrágico de la vida, debido a que el expediente documentó sangrados digestivos y tratamiento de várices desde la primera infancia, esta precisión es necesaria para conservar fidelidad a la cronología y para evitar interpretar el caso como una primera manifestación absoluta de hipertensión portal, la novedad reside en que el evento hemorrágico actual desencadenó una reevaluación integral que permitió reconocer la complicación pulmonar vascular.

El objetivo general consistió en analizar la hemorragia digestiva variceal como contexto de debut diagnóstico de síndrome hepatopulmonar en un escolar con hipertensión portal extrahepática no cirrótica, los objetivos específicos incluyeron reconstruir la evolución clínica y endoscópica, describir los hallazgos de oxigenación y shunt intrapulmonar, caracterizar la anatomía portal y su impacto sobre la posibilidad de bypass Meso-Rex.

Metodología

Se desarrolló un estudio de caso con enfoque predominantemente cualitativo y apoyo cuantitativo descriptivo, de carácter observacional, retrospectivo, longitudinal y documental, la unidad de análisis correspondió a un expediente clínico pediátrico institucional de 155 páginas que registró evaluaciones sucesivas durante abril, mayo y junio de 2026, el diseño permitió reconstruir la secuencia temporal de hemorragia digestiva, hipertensión portal, alteraciones respiratorias, procedimientos endoscópicos, estudios vasculares y decisiones terapéuticas sin introducir intervenciones distintas de las consignadas en la documentación original.

La selección se realizó por pertinencia clínica y no por muestreo probabilístico, se incluyó un único caso de edad escolar con hipertensión portal extrahepática no cirrótica por cavernomatosis portal, antecedente de várices esofágicas y hospitalización por sangrado digestivo con posterior demostración de hipoxemia y shunt intrapulmonar, se excluyeron del análisis identificadores personales, números de ingreso, números de documento y nombres de profesionales, también se evitaron afirmaciones diagnósticas no sostenidas por los registros o por estudios complementarios disponibles.

Las variables clínicas se organizaron en cinco dominios, el dominio portal incluyó esplenomegalia, cavernomatosis, circulación colateral, presión portal, permeabilidad de vasos mesentéricos y esplénicos y disponibilidad de rama portal intrahepática izquierda, el dominio digestivo incluyó melena, volumen aproximado de sangrado, características de várices, ligaduras y presencia de várice rectal, el dominio respiratorio incluyó cianosis, saturación, ortodeoxia, gasometría, soporte de oxígeno y hallazgos vasculares pulmonares, el dominio hematológico incluyó leucocitos, plaquetas y estudio de

trombofilia, el dominio de desenlace incluyó control del sangrado, dependencia de oxígeno y decisión de trasplante.

La extracción de datos se efectuó mediante revisión cronológica de notas de hospitalización, interconsultas, resultados de laboratorio, informes de imagen y descripciones operatorias, se priorizaron datos repetidos de manera consistente y se registraron las discrepancias internas como parte de las limitaciones documentales, las cifras utilizadas en tablas y gráficos correspondieron a valores explícitamente consignados, entre ellos presión arterial de oxígeno de 49,8 mmHg el 5 de mayo, 40,4 mmHg el 11 de mayo y 59,4 mmHg en una gasometría registrada el 14 de mayo como obtenida el día previo, además de recuentos seriados de plaquetas y leucocitos.

La evidencia de síndrome hepatopulmonar se evaluó mediante integración de tres componentes, primero la presencia de hipertensión portal extrahepática no cirrótica, segundo la alteración de la oxigenación expresada por cianosis, hipoxemia y descenso postural de la saturación, tercero la demostración de shunt intrapulmonar mediante ecocardiografía con contraste salino y la posterior documentación de microfistulas arteriovenosas pulmonares generalizadas bilaterales en el estudio hemodinámico, se consideró además la presión pulmonar normal como elemento para diferenciar el cuadro de hipertensión portopulmonar.

El procesamiento cuantitativo fue descriptivo y se limitó a frecuencias, valores absolutos, series temporales y diferencias clínicas simples, no se realizaron pruebas inferenciales por tratarse de una única unidad de observación, los gráficos se construyeron a partir de valores seleccionados del expediente con Python y Matplotlib, las tablas se elaboraron mediante síntesis cronológica y temática, la interpretación estadística se evitó para impedir una falsa generalización y se privilegió el análisis

clínico longitudinal de cambios en oxigenación, hematología y respuesta a procedimientos.

La discusión bibliográfica se actualizó con literatura publicada entre 2021 y 2026 sobre hipertensión portal pediátrica, obstrucción extrahepática de la vena porta, sangrado variceal, bypass Meso-Rex, síndrome hepatopulmonar y trasplante hepático, se priorizaron consensos internacionales, revisiones pediátricas, estudios de cohorte, metaanálisis y documentos de sociedades científicas, la información externa se utilizó únicamente para contextualizar y comparar los hallazgos del caso, mientras los datos clínicos procedieron exclusivamente del expediente proporcionado.

Las consideraciones éticas se fundamentaron en minimización de riesgo y protección de confidencialidad, para la elaboración del manuscrito se anonimizó completamente la identidad del menor y se omitieron datos que permitieran reconocimiento directo, no se modificaron decisiones terapéuticas ni se generaron intervenciones experimentales, la documentación entregada no permitió verificar de manera independiente la existencia de consentimiento específico para publicación de caso clínico, por lo que dicha autorización y la aprobación institucional correspondiente deberán confirmarse conforme a los requisitos del comité de ética y de la revista antes del envío editorial.

Resultados

La reconstrucción clínica evidenció una trayectoria de enfermedad portal previa al episodio actual, se registraron hospitalizaciones por hemorragia digestiva desde aproximadamente los tres años de edad, escleroterapia de várices esofágicas durante la primera infancia, ligadura endoscópica en 2022 y nueva evaluación por esplenomegalia en 2025, durante 2026 el motivo de atención incluyó fiebre, diarrea que progresó a melena, palidez, llenado capilar prolongado y esplenomegalia marcada, con leucopenia, trombocitopenia y función hepática sintética relativamente conservada.

El estudio del eje portal mostró un patrón prehepático no cirrótico, la ecografía Doppler del 10 de abril describió vena porta no valorable, esplenomegalia y circulación colateral, la angiotomografía del 15 de abril no visualizó la vena porta ni sus ramas y demostró vasos serpiginosos en hilio hepático, región esplenorrenal, mesenterio, omento menor y territorio periesofágico, posteriormente la venoportografía consignó presión portal de 24,4 cmH₂O, paso filiforme de la vena porta extrahepática y cavernomatosis intrahepática, además de una derivación esplenorrenal y dilatación de la vena renal izquierda.

La evolución respiratoria fue inicialmente difícil de atribuir porque coexistieron Influenza B y más tarde rinovirus o enterovirus, a pesar de estas interurrencias se mantuvieron cianosis central y ungueal, hipoxemia persistente y variación postural marcada, el 17 de abril la ecocardiografía con burbujas fue positiva y mostró paso tardío hacia cavidades izquierdas, el 21 de abril se documentaron saturaciones inferiores a 76% en sedestación y alrededor de 89 a 90% en decúbito sin oxígeno, hallazgo compatible con ortodeoxia y shunt intrapulmonar.

La gammagrafía pulmonar del 7 de mayo fue informada como normal y generó una discordancia temporal con la sospecha de síndrome hepatopulmonar, sin embargo las gasometrías posteriores registraron PaO₂ de 49,8 mmHg y 40,4 mmHg con saturaciones arteriales de 85,7% y 72,3%, la esplenoportografía con cateterismo derecho y venografía renal del 11 de mayo documentó microfistulas arteriovenosas pulmonares generalizadas bilaterales junto con presión pulmonar normal, la integración de estos hallazgos consolidó el diagnóstico de síndrome hepatopulmonar.

La evolución digestiva requirió control endoscópico repetido, el 21 de abril se visualizaron dos cordones varicosos esofágicos y se efectuó ligadura escalonada con hemostasia, el 14 de mayo se registraron dos episodios de melena con volumen total aproximado de 500 ml y necesidad de vigilancia en cuidados intermedios, el 19 de mayo una nueva endoscopia identificó un cordón grande tortuoso y otro pequeño que fueron ligados con multibandas, la rectosigmoidoscopia mostró una várice rectal única pequeña sin estigmas de sangrado.

El patrón hematológico fue compatible con hiperesplenismo en el contexto de cavernomatosis portal, los recuentos leucocitarios y plaquetarios fluctuaron a lo largo de la estancia pero permanecieron repetidamente por debajo de rangos habituales para la edad, el estudio de médula ósea no describió infiltración maligna y el perfil de trombofilia primaria fue predominantemente negativo, se consignó proteína S de 58% interpretada por Hematología como deficiencia leve no significativa con indicación de repetición, mientras el coagulograma se mantuvo en general conservado.

La caracterización anatómica modificó la estrategia definitiva porque el expediente señaló ausencia de la vena porta intrahepática izquierda, circunstancia considerada incompatible con la realización de un bypass Meso-Rex, ante la combinación de hipertensión portal extrahepática, sangrado variceal recurrente, síndrome

hepatopulmonar establecido y anatomía portal desfavorable se inició gestión para trasplante hepático pediátrico en el extranjero, al alta se mantuvo oxígeno por cánula nasal a 0,5 litros por minuto de forma permanente y seguimiento por gastroenterología, hepatología, hematología y neumología.

La secuencia temporal permitió identificar que la hemorragia variceal precedía por años al reconocimiento del síndrome hepatopulmonar, mientras la hospitalización de 2026 concentró los estudios que unificaron ambos componentes y modificaron la estrategia terapéutica definitiva.

Tabla 1. Cronología clínica y procedimientos relevantes del caso

Periodo o fecha	Hallazgo clínico	Estudio o intervención	Resultado principal
Infancia temprana	Hemorragia digestiva recurrente y várices esofágicas	Escleroterapia con polidocanol documentada	Antecedente de hipertensión portal antes del episodio actual
22/03/2022	Várices esofágicas	Ligadura endoscópica	Persistencia de enfermedad portal con necesidad de tratamiento
09-15/04/2026	Melena, esplenomegalia, citopenias	Doppler y angiotomografía	Cavernomatosis portal, colaterales esplenorrenales y periesofágicas
17-21/04/2026	Cianosis y desaturación postural	Ecocardiografía con burbujas y oximetría	Shunt intrapulmonar y ortodeoxia
21/04/2026	Várices esofágicas grandes	VEDA con ligadura	Hemostasia endoscópica
07/05/2026	Persistencia de hipoxemia	Gammagrafía pulmonar	Resultado normal, discordante con otros hallazgos
11/05/2026	Hipoxemia y sospecha vascular pulmonar	Esplenoportografía, cateterismo derecho y venografía renal	Microfistulas AV pulmonares bilaterales, shunt esplenorrenal y presión pulmonar normal
14-19/05/2026	Reactivación de melena,	Cuidados intermedios y nueva endoscopia	Ligadura de dos cordones y várice

Periodo o fecha	Hallazgo clínico	Estudio o intervención	Resultado principal
	aproximadamente 500 ml		rectal pequeña sin sangrado
Mayo-junio 2026	Dependencia persistente de oxígeno	Evaluación multidisciplinaria	Meso-Rex no factible por anatomía portal y gestión de trasplante hepático

Fuente: elaboración a partir del expediente clínico institucional anonimizado, 2026, VEDA: videoendoscopia digestiva alta, AV: arteriovenosas.

El análisis cronológico mostró que el sangrado variceal no correspondió a un episodio aislado sino a una manifestación recurrente de hipertensión portal extrahepática, el dato nuevo durante la hospitalización fue la persistencia de hipoxemia con ortodeoxia y documentación progresiva de shunt intrapulmonar, la convergencia diagnóstica se produjo cuando la ecocardiografía contrastada, las gasometrías y la esplenoportografía confirmaron una alteración vascular pulmonar en un contexto portal ya establecido, posteriormente la anatomía de la rama portal izquierda condicionó la imposibilidad de una reconstrucción fisiológica mediante Meso-Rex.

La evaluación de la oxigenación mostró variabilidad relacionada con el momento clínico y el soporte administrado, por lo que se seleccionaron mediciones que permiten visualizar la transición desde una gasometría temprana sin hipoxemia hasta episodios posteriores con PaO₂ marcadamente reducida y una respuesta postural compatible con ortodeoxia.

Tabla 2. Gasometrías y oximetría postural seleccionadas

Fecha	pH	PaCO ₂ mmHg	PaO ₂ mmHg	SatO ₂ %	Contexto
10/04/2026	7,27	36	184	99	Gasometría inicial consignada sin hipoxemia, contexto clínico con oxigenoterapia no

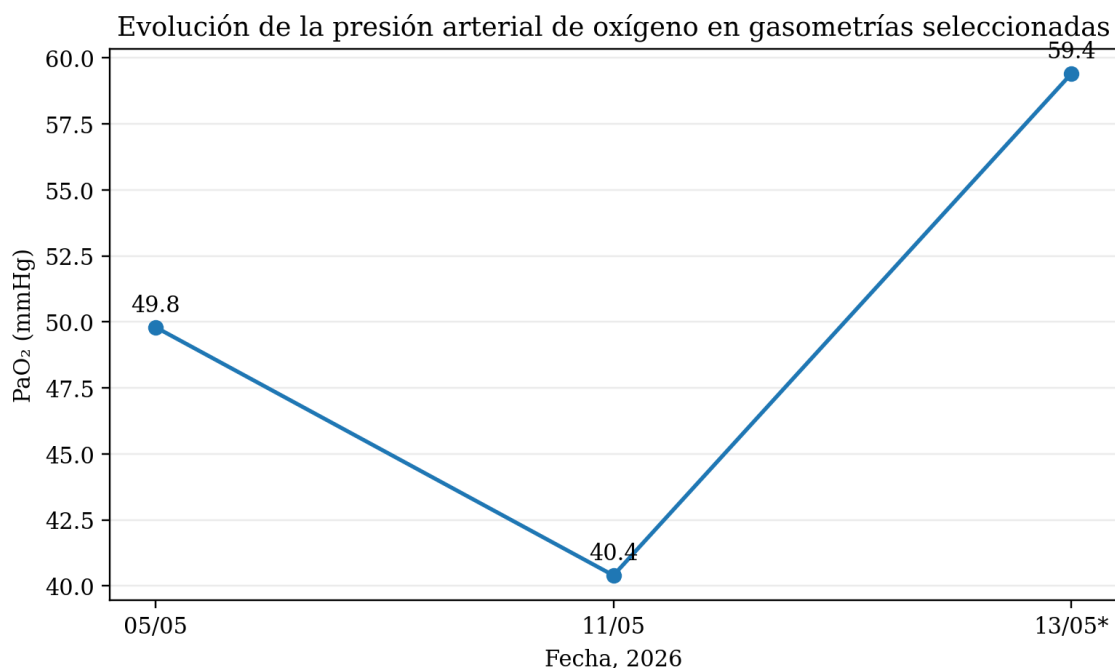
Fecha	pH	PaCO ₂ mmHg	PaO ₂ mmHg	SatO ₂ %	Contexto
					completament e estandarizado
05/05/2026	7,43	29,3	49,8	85,7	Hipoxemia con alcalosis respiratoria
11/05/2026	7,36	34,6	40,4	72,3	Hipoxemia marcada, una de las determinacion es más bajas
11/05/2026 UCI	7,36	34,3	67,2	91,9	Medición en contexto de cuidados y soporte diferente
13/05/2026*	7,48	25,6	59,4	92,2	Gasometría mencionada el 14/05 como obtenida el día previo
21/04/2026	—	—	—	89-90 en decúbito, 77-82 en sedestación	Ortodeoxia documentada sin oxígeno

Fuente: expediente clínico anonimizado, 2026, * la nota del 14/05 consignó la gasometría como realizada el día anterior, los valores se presentan sin inferir condiciones de FiO₂ no registradas de forma uniforme.

La serie seleccionada evidenció una caída de la PaO₂ a valores compatibles con hipoxemia importante a partir de mayo, además la diferencia entre decúbito y sedestación superó claramente la variabilidad esperable de una oximetría aislada, la coexistencia de PaO₂ de 40,4 mmHg, saturación de 72,3% y desaturación postural reforzó el componente de alteración del intercambio gaseoso, mientras las mediciones con cifras mayores no invalidaron el diagnóstico debido a diferencias de soporte, momento clínico y fisiología dinámica.

La trayectoria de la PaO₂ fue representada con tres determinaciones posteriores al periodo inicial para mostrar la magnitud de la hipoxemia durante la fase en la que se consolidó el diagnóstico de síndrome hepatopulmonar.

Gráfico 1. Evolución de la presión arterial de oxígeno en gasometrías seleccionadas

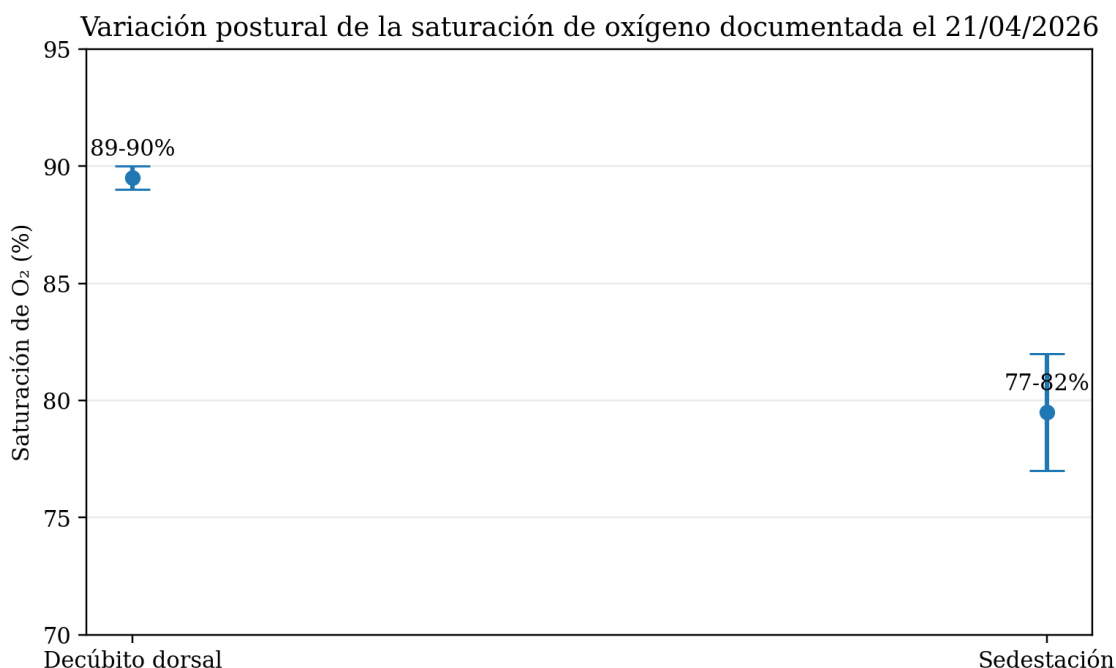


Fuente: elaboración propia a partir del expediente clínico anonimizado, 2026, el valor de 59,4 mmHg corresponde a la gasometría consignada el 14/05 como obtenida el día previo, no se comparan condiciones de FiO₂ por falta de estandarización documental.

El gráfico muestra una PaO₂ persistentemente inferior a 60 mmHg en las tres mediciones seleccionadas, con nadir de 40,4 mmHg el 11 de mayo y recuperación parcial posterior, este comportamiento es clínicamente congruente con hipoxemia relevante y respalda la necesidad de interpretar la gasometría en conjunto con ortodeoxia y demostración de shunt intrapulmonar, la recuperación parcial no representó resolución porque continuó la dependencia de oxígeno y el expediente mantuvo el diagnóstico de síndrome hepatopulmonar.

La diferencia entre decúbito dorsal y sedestación se graficó porque la ortodeoxia fue uno de los hallazgos clínicos más orientadores en un periodo en el que coexistían infecciones respiratorias y todavía existía incertidumbre respecto al origen de la hipoxemia.

Gráfico 2. Variación postural de la saturación de oxígeno documentada el 21 de abril de 2026



Fuente: elaboración propia a partir de oximetrías consignadas en el expediente clínico anonimizado, 2026, los rangos documentados fueron aproximadamente 89-90% en decúbito y 77-82% en sedestación sin oxígeno suplementario.

La disminución postural de la saturación fue amplia y reproducible según las notas clínicas, con caída aproximada de diez puntos porcentuales o más al pasar a sedestación, la dirección del cambio coincide con el patrón fisiológico de ortodeoxia descrito en el síndrome hepatopulmonar, su valor diagnóstico aumentó al aparecer junto con cianosis central, prueba de burbujas positiva y microfistulas pulmonares posteriores, por lo que el hallazgo no se interpretó como una desaturación inespecífica aislada.

La coexistencia de esplenomegalia con recuentos bajos de leucocitos y plaquetas motivó seguimiento por Hematología, por lo que se organizaron mediciones representativas para valorar si el patrón era compatible con hiperesplenismo y si existían datos de deterioro sintético hepático proporcional.

Tabla 3. Evolución hematológica y bioquímica seleccionada

Fecha	Leucocitos $\times 10^3/\mu\text{L}$	Hb g/dL	Plaquetas $\times 10^3/\mu\text{L}$	BT mg/dL	Albúmina g/dL	Interpretación clínica
09/04/2026	1,46	11,7	101	0,64	4,2	Leucopenia, trombocitopenia y esplenomegalia
10/04/2026	1,35	10,6	83	0,64	—	Bicitopenia persistente, función hepática sin descompensación marcada
11/05/2026	3,99	11,6	116	—	—	Mejoría transitoria de citopenias
14/05/2026	4,99	11,0	131	1,3	4,0	Reactivación de melena con coagulograma próximo a normal
19/05/2026	1,73	12,5	82	—	4,0	Descenso de leucocitos y plaquetas tras procedimiento endoscópico
22/05/2026	4,14	—	72	—	3,7	Bicitopenia crónica atribuida a secuestro esplénico

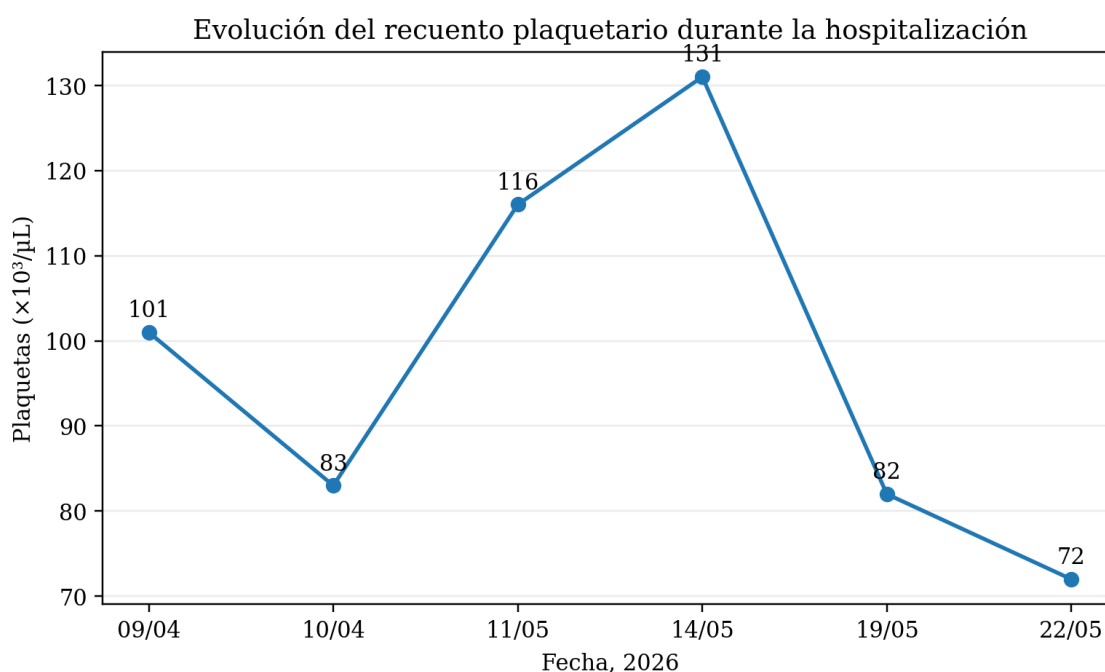
Fuente: expediente clínico anonimizado, 2026, Hb: hemoglobina, BT: bilirrubina total, los guiones indican ausencia de valor comparable en la selección utilizada.

La serie demostró citopenias fluctuantes en presencia de esplenomegalia significativa, con plaquetas repetidamente inferiores a $150 \times 10^3/\mu\text{L}$ y leucopenia marcada en varias fechas, la albúmina y la bilirrubina no mostraron un patrón de insuficiencia hepática avanzada que explicara por sí solo las alteraciones hematológicas, esta relación respaldó

la interpretación institucional de hiperesplenismo y secuestro esplénico asociados a cavernomatosis portal, mientras la deficiencia leve de proteína S quedó pendiente de reevaluación.

El recuento plaquetario se representó como marcador indirecto del secuestro esplénico y de la carga hemodinámica portal, además de su relevancia para el riesgo hemorrágico y la planificación de procedimientos invasivos.

Gráfico 3. Evolución del recuento plaquetario durante la hospitalización

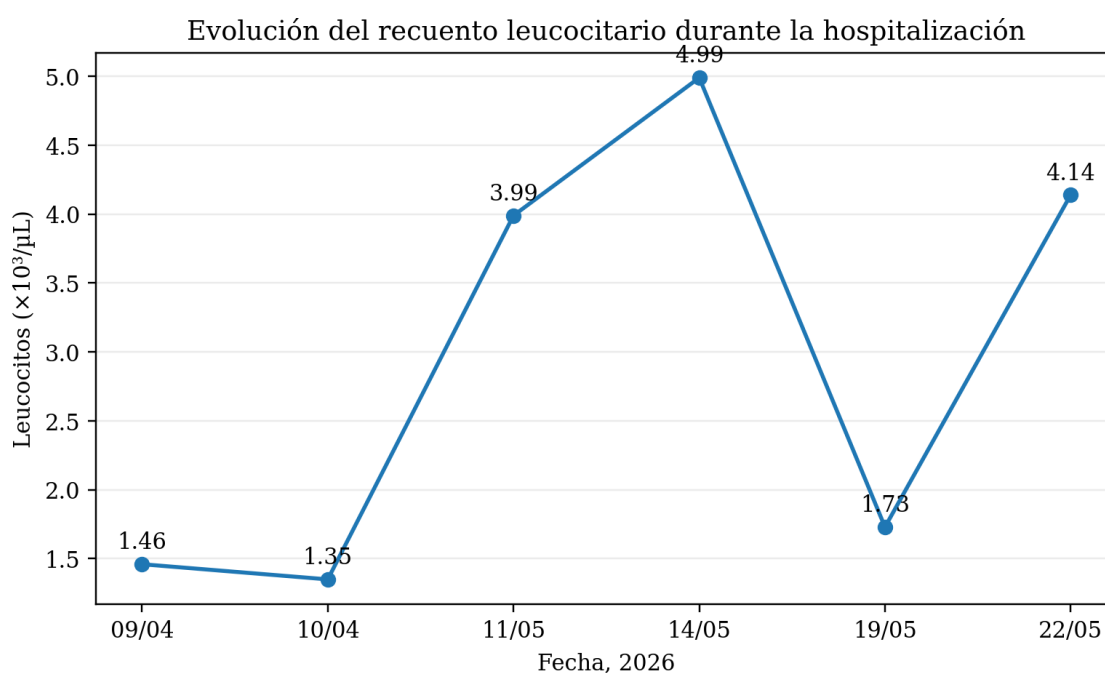


Fuente: elaboración propia con cifras explícitas del expediente clínico anonimizado, 2026, las variaciones pueden reflejar estado clínico, hidratación, consumo, secuestro esplénico y soporte recibido.

El recuento plaquetario permaneció por debajo del rango habitual en todas las mediciones seleccionadas, con recuperación transitoria hasta $131 \times 10^3/\mu\text{L}$ y descenso posterior hasta $72 \times 10^3/\mu\text{L}$, la ausencia de normalización sostenida fue coherente con un mecanismo persistente de hipertensión portal e hiperesplenismo, la serie no permite establecer causalidad entre cada descenso y un episodio hemorrágico específico pero evidencia una reserva hematológica vulnerable durante procedimientos y reactivaciones de melena.

La evolución de leucocitos se graficó para mostrar la variabilidad de la bicitopenia en un caso con esplenomegalia, infecciones virales intercurrentes y evaluación hematológica ampliada, factores que exigieron diferenciar hiperesplenismo de supresión medular o infección sistémica persistente.

Gráfico 4. Evolución del recuento leucocitario durante la hospitalización



Fuente: elaboración propia con valores del expediente clínico anonimizado, 2026, el estudio medular descrito en las notas no mostró células inmaduras ni infiltración ajena a médula ósea.

El gráfico evidencia leucopenia intensa al inicio y nuevamente el 19 de mayo, con elevaciones intermedias y recuperación parcial posterior, la oscilación se interpretó dentro de un contexto multifactorial que incluyó hiperesplenismo e infecciones respiratorias, sin evidencia documental de neoplasia hematológica, la recuperación parcial de leucocitos no se acompañó de corrección sostenida de plaquetas, rasgo que favoreció mantener el secuestro esplénico como explicación dominante de la bicitopenia crónica.

La integración final se organizó por problema clínico para mostrar cómo cada estudio aportó una pieza distinta del diagnóstico y cómo la anatomía portal terminó condicionando el tratamiento definitivo más allá del control endoscópico del sangrado.

Tabla 4. Integración diagnóstica, terapéutica y de desenlace

Problema	Herramienta	Hallazgo	Implicación
Hipertensión portal extrahepática	Doppler, angioTAC y venoportografía	Cavernomatosis, colaterales extensas, presión portal 24,4 cmH ₂ O	Base hemodinámica del sangrado y del shunt portosistémico
Hemorragia variceal	VEDA 21/04 y 19/05	Várices esofágicas grandes, ligadura en dos sesiones	Control endoscópico con recurrencia previa a la segunda sesión
SHP	Oximetría, GASA, ecocardiografía contrastada	Ortodeoxia, PaO ₂ baja y paso tardío de microburbujas	Cumplimiento clínico de componentes diagnósticos
Vasculatura pulmonar	Cateterismo derecho y esplenoportografía 11/05	Microfistulas AV generalizadas bilaterales, presión pulmonar normal	Confirma shunt intrapulmonar y aleja hipertensión portopulmonar
Anatomía reconstructiva	Venoportografía	Ausencia de rama portal intrahepática izquierda según expediente	Meso-Rex considerado no factible
Desenlace	Seguimiento multidisciplinario	Oxígeno permanente 0,5 L/min y trámite de trasplante	Persistencia de hipoxemia pese a control del lecho varicoso

Fuente: síntesis del expediente clínico anonimizado, 2026, SHP: síndrome hepatopulmonar, GASA: gasometría arterial, AV: arteriovenosas, Meso-Rex: bypass mesentérico a rama portal izquierda cuando la anatomía es favorable.

La tabla resume una relación causal coherente entre obstrucción portal, formación de várices, sangrado recurrente y desarrollo de circulación colateral, mientras el componente pulmonar se sostuvo en una combinación independiente de signos de alteración de oxigenación y evidencia de derivación intrapulmonar, el control endoscópico permitió estabilizar el problema hemorrágico pero no modificó la hipoxemia, por ello la decisión de largo plazo quedó determinada por la imposibilidad

de restaurar flujo portal fisiológico mediante Meso-Rex y por la presencia de síndrome hepatopulmonar.

El procedimiento endoscópico del 21 de abril describió dos cordones varicosos, uno grande y tortuoso aproximadamente a las doce horas y otro alrededor de las tres horas, se avanzó al estómago con mucosa congestiva y pliegues edematosos y se efectuaron ligaduras escalonadas con comprobación de hemostasia, el segundo procedimiento del 19 de mayo mostró un cordón grande tortuoso a las seis horas y otro pequeño a las nueve horas, ambos fueron tratados con sistema multibandas y no se registraron complicaciones operatorias inmediatas.

La rectosigmoidoscopia del 19 de mayo añadió evidencia de hipertensión portal ectópica al identificar aumento de la red vascular anal y una várice rectal única pequeña sin estigmas de sangrado, no se observaron várices gástricas durante la retroflexión y la mucosa gástrica presentó edema y erosiones, este patrón permitió atribuir el sangrado relevante al lecho esofágico y mantener una vigilancia diferenciada sobre la várice rectal, sin indicación de intervención por ausencia de estigmas hemorrágicos.

El estudio portográfico detalló una vena esplénica permeable de mayor calibre y trayecto tortuoso, colaterales dilatadas, shunt esplenorrenal de aproximadamente 10,8 mm, vena porta extrahepática con paso filiforme y cavernomatosis intrahepática, vena gástrica izquierda aumentada de calibre con várices esofágicas, vasos mesentéricos permeables y vena renal izquierda dilatada, la suma de estos hallazgos confirmó una circulación portal desviada de larga evolución y proporcionó la base anatómica para evaluar opciones reconstructivas.

La documentación institucional utilizó en algunas notas una denominación inconsistente al asociar Meso-Rex con derivación esplenorrenal distal, para preservar precisión científica el análisis distinguió ambos conceptos porque el bypass Meso-Rex restaura

flujo mesentérico hacia la rama portal izquierda mientras una derivación esplenorrenal es portosistémica, la decisión clínica relevante no dependió del rótulo sino del hallazgo anatómico de ausencia de la rama portal intrahepática izquierda consignado por Hepatología, elemento considerado suficiente por el equipo para descartar Meso-Rex.

El alta se produjo en condición sintomática pero mejorada respecto de la fase aguda, se indicó oxígeno por cánula nasal a 0,5 litros por minuto de forma permanente, carvedilol, sucralfato, inhaladores y seguimiento multidisciplinario, el diagnóstico codificado de egreso incluyó fistula arteriovenosa de los vasos pulmonares y el expediente mantuvo el trámite para trasplante hepático, por lo que el desenlace hospitalario correspondió a estabilización y control del sangrado más que a resolución del síndrome hepatopulmonar.

Discusión

La presentación clínica coincide con el patrón descrito para obstrucción extrahepática de la vena porta en población pediátrica, donde la hemorragia digestiva por várices y la esplenomegalia pueden dominar el cuadro a pesar de una función hepatocelular relativamente preservada, los consensos recientes reconocen a la obstrucción extrahepática como una de las causas principales de hipertensión portal infantil y destacan que las pruebas no invasivas deben complementar pero no sustituir la valoración integral de riesgo, en este caso la combinación de esplenomegalia, trombocitopenia, colaterales y sangrado recurrente hizo evidente una enfermedad portal de larga evolución [1-4].

La recurrencia hemorrágica guarda relación con la historia natural de la hipertensión portal prehepática, debido a que la endoterapia controla el vaso que sangra pero no

corrige el gradiente hemodinámico responsable de la formación de nuevas colaterales, la revisión de hipertensión portal no cirrótica pediátrica señala que la ligadura o escleroterapia puede erradicar várices esofágicas mientras persisten riesgos de várices gástricas, colopatía, hiperesplenismo y deterioro de calidad de vida, por ello el seguimiento posterior a la hemostasia debe considerar una estrategia definitiva sobre el flujo portal cuando la anatomía lo permite [3].

La ligadura endoscópica realizada en dos oportunidades fue congruente con el manejo contemporáneo de várices pediátricas de alto riesgo, el consenso APSPGHAN 2026 reconoce a la ligadura como modalidad preferente en niños con tamaño suficiente para la técnica y reserva la escleroterapia para escenarios específicos, aunque la evidencia pediátrica continúa siendo menos robusta que en adultos, en este caso el antecedente de escleroterapia temprana y las ligaduras posteriores ilustran la adaptación del tratamiento a edad, anatomía, recurrencia y disponibilidad técnica [5].

El uso de carvedilol merece una interpretación prudente porque los datos pediátricos siguen siendo limitados y las recomendaciones recientes no ofrecen el mismo nivel de certeza que en cirrosis adulta, el medicamento fue utilizado en el expediente como parte del soporte de hipertensión portal y prevención de nuevos episodios en un contexto de sangrado ya establecido, por lo que no corresponde extrapolar el caso como evidencia de eficacia de carvedilol en profilaxis primaria pediátrica, la relevancia principal radica en la necesidad de monitorizar frecuencia cardíaca y presión arterial en un escolar que además mostró presiones cercanas a percentiles bajos durante parte de la hospitalización [5].

La anatomía vascular condicionó el punto decisivo del tratamiento portal, el bypass Meso-Rex se considera una opción fisiológica porque restablece flujo portal hacia el hígado cuando existe rama portal izquierda permeable y adecuada, series recientes

muestran control de sangrado y mejoría de parámetros hematológicos después de una reconstrucción exitosa, mientras las derivaciones portosistémicas no fisiológicas pueden controlar várices sin restituir el aporte hepatopetal, la ausencia de la rama portal intrahepática izquierda consignada en el expediente explicó por qué la alternativa restauradora fue considerada inviable [6,7].

La literatura también muestra que la valoración preoperatoria de la permeabilidad del receso de Rex puede requerir técnicas invasivas cuando los estudios no invasivos son inconclusos, la serie de Khamag y colaboradores describió discordancias entre estudios portográficos e inspección quirúrgica y destacó que la selección adecuada de anatomía es esencial para el éxito, este antecedente respalda la importancia de la venoportografía utilizada en el caso y ayuda a comprender por qué una decisión quirúrgica de alto impacto no se basó únicamente en Doppler o angiotomografía [6].

El síndrome hepatopulmonar puede ocurrir en hipertensión portal sin cirrosis y esta característica es central para interpretar el caso, la revisión pediátrica de Alberto y colaboradores define la entidad por alteración de oxigenación e intrapulmonary vascular dilatations en el contexto de enfermedad hepática o hipertensión portal y reconoce vacíos importantes de conocimiento en niños, por tanto la presencia de perfil hepático relativamente conservado no contradice el diagnóstico, más bien ilustra que la severidad del componente pulmonar puede desvincularse del grado de insuficiencia sintética [8].

La ortodeoxia observada constituyó uno de los signos clínicos más específicos del proceso, las revisiones contemporáneas explican que la redistribución gravitacional de flujo hacia regiones pulmonares basales con vasos dilatados intensifica el desequilibrio ventilación perfusión al adoptar posición erguida, la diferencia documentada entre decúbito y sedestación fue amplia y acompañada de cianosis, esta respuesta postural permitió mantener la sospecha de síndrome hepatopulmonar incluso durante

intercurrencias virales que por sí solas también podían producir hipoxemia y confundir la interpretación [9-11].

La ecocardiografía con contraste aportó un elemento estructural de alto valor porque el paso tardío de microburbujas a cavidades izquierdas es compatible con tránsito a través de dilataciones intrapulmonares, mientras una comunicación intracardiaca suele producir una aparición más temprana, la demostración del 17 de abril precedió a las gasometrías más severas y mostró que el shunt podía detectarse antes de que todas las mediciones de oxigenación fueran concordantes, situación coherente con la naturaleza dinámica del síndrome y con diferencias de soporte de oxígeno [8-11].

La gammagrafía pulmonar normal representó el principal elemento discordante y no debe minimizarse, sin embargo un resultado negativo no puede analizarse aislado de una ecocardiografía contrastada positiva, ortodeoxia, gasometrías con PaO₂ marcadamente baja y demostración posterior de microfístulas arteriovenosas bilaterales, las revisiones contemporáneas señalan que las distintas técnicas identifican componentes diferentes del shunt y poseen sensibilidades distintas, por ello la integración multimodal resulta más robusta que la exclusión basada en una sola prueba cuando la probabilidad clínica permanece elevada [8-11].

La evolución gasométrica también mostró por qué una medición temprana normal no descarta el síndrome en un paciente complejo, el 10 de abril se consignó PaO₂ elevada mientras las determinaciones de mayo descendieron a valores muy bajos, la diferencia puede estar influida por oxigenoterapia, estado respiratorio intercurrente y momento fisiológico, pero la persistencia de hipoxemia en controles posteriores junto con ortodeoxia reforzó un trastorno vascular subyacente, en estudios longitudinales de síndrome hepatopulmonar se ha documentado deterioro progresivo de PaO₂ antes del trasplante y recuperación posterior con velocidades variables [12].

La presencia de microfistulas arteriovenosas pulmonares generalizadas bilaterales constituyó una evidencia anatómica directa que aumentó la coherencia del diagnóstico, el hallazgo de presión pulmonar normal fue igualmente importante porque separó el cuadro de hipertensión portopulmonar, esta distinción tiene consecuencias terapéuticas relevantes ya que la vasodilatación intrapulmonar con shunt y la vasculopatía pulmonar hipertensiva representan mecanismos opuestos, en el caso analizado la combinación de hipoxemia, fistulas y presión normal favoreció de manera consistente el síndrome hepatopulmonar [9-11].

Las infecciones por Influenza B y rinovirus o enterovirus funcionaron como factores de confusión y probablemente pudieron agravar temporalmente la oxigenación, no obstante la persistencia de cianosis fuera de los picos infecciosos, la respuesta postural, el paso tardío de microburbujas y la demostración vascular invasiva no se explican por una infección respiratoria común, esta distinción resulta clínicamente aplicable porque la coexistencia de neumonía o broncoobstrucción puede retrasar el reconocimiento de una complicación vascular si toda desaturación se atribuye al parénquima pulmonar.

La bicitopenia mostró una relación fisiopatológica esperable con la esplenomegalia y el secuestro esplénico, en la hipertensión portal no cirrótica pediátrica son frecuentes trombocitopenia y leucopenia con preservación relativa de albúmina, bilirrubina y coagulación, el caso reprodujo este patrón y el estudio hematológico no identificó una trombofilia primaria mayor, la proteína S discretamente reducida fue considerada no significativa y debía repetirse, por lo que no se estableció una causa trombofílica definitiva de la cavernomatosis y debe evitarse atribuir etiología causal a un valor aislado [3].

La derivación esplenorrenal espontánea adquirió doble importancia, desde el punto de vista portal actuó como vía de descompresión que puede explicar una rigidez esplénica

baja a pesar de esplenomegalia y várices, desde el punto de vista sistémico sostuvo la existencia de circulación portosistémica significativa capaz de alterar señales hepato pulmonares, la relación exacta entre tamaño del shunt y gravedad del síndrome hepatopulmonar no puede inferirse de un caso, pero la coexistencia anatómica resulta congruente con el concepto de que la pérdida de flujo portal fisiológico y la derivación de mediadores contribuyen a vasodilatación pulmonar.

El valor del trasplante hepático como tratamiento definitivo se encuentra respaldado por evidencia creciente, el metaanálisis reciente de Verstraeten y colaboradores mostró alta probabilidad de resolución del síndrome después del trasplante y supervivencia posoperatoria global comparable con receptores sin síndrome hepatopulmonar en la era moderna, aunque la hipoxemia muy severa se asocia con mayor complejidad y riesgo, estas observaciones no sustituyen una evaluación pediátrica individual pero respaldan la decisión de considerar trasplante cuando existe deterioro sostenido y no hay una opción reconstructiva portal fisiológica [14].

La evidencia pediátrica sobre trasplante también ha evolucionado con políticas de excepción PELD y MELD, Raza y colaboradores documentaron resultados de niños con síndrome hepatopulmonar sometidos a trasplante y analizaron el impacto de la priorización, mientras reportes de cohortes y series muestran que la hipoxemia severa prolonga necesidad de ventilación, oxígeno y estancia sin anular el beneficio potencial, en consecuencia el reconocimiento temprano del síndrome puede tener implicaciones no solo diagnósticas sino también de oportunidad para referencia a centros de trasplante [13,16].

La indicación de oxígeno permanente al alta fue coherente con un enfoque de soporte y no debe interpretarse como tratamiento causal, las revisiones actuales señalan que el oxígeno suplementario mejora síntomas y saturación mientras se espera una terapia

definitiva pero no revierte la angiogénesis ni las dilataciones vasculares intrapulmonares, la persistencia de saturaciones cercanas a 90% con bajo flujo en el expediente demostró una reserva limitada y justificó la planificación de oxígeno domiciliario y portátil como medida de seguridad durante la transición ambulatoria [9-11].

La novedad científica del caso radica en la interacción entre una causa prehepática no cirrótica de hipertensión portal, una hemorragia variceal recurrente y un síndrome hepatopulmonar con evidencia hemodinámica de microfistulas generalizadas, este patrón evita la asociación simplista entre síndrome hepatopulmonar y cirrosis terminal y subraya que la hipertensión portal por cavernomatosis puede ser suficiente contexto biológico, además la discordancia entre gammagrafía normal y múltiples pruebas positivas ofrece un ejemplo de diagnóstico sindrómico integrado frente a resultados aislados.

La aplicación práctica más relevante consiste en incorporar una evaluación sistemática de oxigenación en niños con hipertensión portal y sangrado digestivo cuando exista cianosis, disnea, acropaquia o saturaciones inesperadamente bajas, una oximetría comparativa entre decúbito y posición erguida puede funcionar como señal de alarma simple, seguida de gasometría arterial y ecocardiografía contrastada cuando la sospecha persiste, posteriormente la caracterización portal debe orientar si es posible restaurar flujo fisiológico o si la presencia de complicaciones sistémicas obliga a considerar trasplante.

El caso también evidencia la necesidad de estandarizar la terminología en expedientes complejos, algunas notas utilizaron de forma intercambiable Meso-Rex y derivación esplenorrenal distal aunque corresponden a procedimientos distintos, esta imprecisión puede generar errores al resumir o transferir información entre centros, por ello la

presentación científica debe distinguir la reconstrucción mesentérico portal fisiológica de las derivaciones portosistémicas y relacionar la contraindicación específica con la ausencia de una rama portal intrahepática izquierda adecuada.

Entre las limitaciones se encuentra el diseño de caso único, que impide estimar frecuencia, asociación estadística o causalidad generalizable, además el expediente fue elaborado por múltiples servicios y contiene discrepancias en fechas, denominaciones y contexto de algunas gasometrías, la disponibilidad de FiO₂ no fue uniforme y no se pudo calcular de manera confiable un gradiente alveolo arterial para cada medición, también se careció de imágenes originales de ecocardiografía y portografía para revisión independiente y no se documentó el desenlace posterior al proceso de trasplante.

Otra limitación fue la coexistencia de infecciones respiratorias que pudieron modificar transitoriamente saturación, PaO₂ y auscultación, aunque estas condiciones actuaron como confusores no explicaron la ortodeoxia persistente ni la evidencia de shunt, asimismo el estudio de trombofilia quedó incompleto porque la proteína S debía repetirse y algunos resultados estaban pendientes, por tanto la etiología primaria de la trombosis portal no puede establecerse con certeza y el manuscrito debe mantener la cavernomatosis como diagnóstico anatómico y hemodinámico sin atribuir un mecanismo trombofílico no demostrado.

La investigación futura debería priorizar cohortes pediátricas multicéntricas que incluyan niños con hipertensión portal no cirrótica y no solo candidatos con cirrosis avanzada, sería útil comparar rendimiento de ecocardiografía contrastada, gammagrafía y técnicas hemodinámicas en casos con resultados discordantes, además se requieren datos que definan el momento óptimo para restauración portal, embolización selectiva de shunts o trasplante cuando coexisten hipoxemia y anatomía portal desfavorable, así

como seguimientos que relacionan la magnitud de ortodeoxia con recuperación posoperatoria y calidad de vida.

Conclusiones

La hemorragia digestiva variceal funcionó como el contexto clínico que permitió reconocer una complicación pulmonar vascular previamente no consolidada, la historia de várices recurrentes confirmó una hipertensión portal de larga evolución mientras la aparición de cianosis, hipoxemia y desaturación postural obligó a ampliar el análisis más allá del tracto digestivo, la lectura integrada del caso demuestra que el debut diagnóstico del síndrome hepatopulmonar puede ocurrir durante una descompensación hemorrágica aun cuando la enfermedad portal sea conocida desde años antes.

La combinación de hipertensión portal extrahepática no cirrótica, ortodeoxia marcada, gasometrías con PaO₂ reducida, ecocardiografía con paso tardío de microburbujas y microfistulas arteriovenosas pulmonares bilaterales proporcionó una base diagnóstica coherente para síndrome hepatopulmonar, la presión pulmonar normal reforzó la diferenciación frente a hipertensión portopulmonar, mientras la gammagrafía normal representó una discordancia que no anuló el diagnóstico al ser interpretada dentro de un conjunto multimodal de hallazgos concordantes.

El control endoscópico mediante ligadura de várices permitió resolver episodios hemorrágicos inmediatos pero no corrigió la fisiopatología portal ni la hipoxemia, la persistencia de esplenomegalia y citopenias respaldó un estado de hipertensión portal crónica con hiperesplenismo, al mismo tiempo la ausencia de la rama portal intrahepática izquierda consignada en la venoportografía limitó la posibilidad de una reconstrucción fisiológica mediante Meso-Rex, circunstancia que modificó de manera sustancial el horizonte terapéutico.

La dependencia de oxígeno al alta y la imposibilidad anatómica de restaurar el flujo portal fisiológico justificaron la valoración de trasplante hepático pediátrico como estrategia definitiva, esta conducta se alinea con el concepto de que el síndrome hepatopulmonar no dispone de terapia farmacológica curativa y puede progresar a pesar de función sintética hepática relativamente preservada, por ello la oportunidad de referencia a un centro trasplantológico debe considerar la gravedad respiratoria y no limitarse a marcadores convencionales de insuficiencia hepatocelular.

La experiencia analizada respalda una recomendación práctica de alto valor clínico, ante un niño con hemorragia variceal, esplenomegalia y saturaciones inexplicablemente bajas debe explorarse activamente la variación postural de la oxigenación y la presencia de shunt intrapulmonar, futuras investigaciones deberán establecer algoritmos pediátricos que integren endoscopia, marcadores no invasivos, ecocardiografía contrastada y mapeo portal, además deberán aclarar el significado de pruebas discordantes y definir el momento óptimo de reconstrucción vascular o trasplante en hipertensión portal extrahepática complicada.

Referencias Bibliográficas

1. Baveno VIII Faculty. Baveno VIII – Advancing Consensus in Portal Hypertension. J Hepatol. 2026. doi:10.1016/j.jhep.2026.07.030.
2. Shah JH, Krndzija H, Hawkins CM. Pediatric Portal Hypertension: Etiology and Management. Dig Dis Interv. 2022;6(2):121-130. doi:10.1055/s-0042-1745857.

3. Sarma MS, Seetharaman J. Pediatric non-cirrhotic portal hypertension: Endoscopic outcome and perspectives from developing nations. *World J Hepatol.* 2021;13(10):1269-1288. doi:10.4254/wjh.v13.i10.1269.
4. Diéguez Hernández-Vaquero I, Domènech Tàrrega A, Costa-Roig A, Couselo Jerez M, Vila Carbó JJ. Use of non-invasive scales for detecting esophageal varices in paediatric patients with portal vein thrombosis. *Gastroenterol Hepatol.* 2024;47(5):433-438. doi:10.1016/j.gastrohep.2023.08.001.
5. Ukarapol N, Poddar U, Lui TYS, Lee YJ, Lopez RN, Prachuapthunyachart S, et al. APSPGHAN Statement on Endoscopic Variceal Bleeding Hemostasis. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2026;29(1):1-21. doi:10.5223/pghn.2026.29.1.1.
6. Khamag O, Numanoglu A, Rode H, Millar A, Cox S. Surgical management of extrahepatic portal vein obstruction in children: advantages of MesoRex shunt compared with distal splenorenal shunt. *Pediatr Surg Int.* 2023;39(1):128. doi:10.1007/s00383-023-05411-3.
7. Yamoto M, Chusilp S, Alganabi M, Sayed BA, Pierro A. Meso-Rex bypass versus portosystemic shunt for the management of extrahepatic portal vein obstruction in children: systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2021;37(12):1699-1710. doi:10.1007/s00383-021-04986-z.
8. Alberto LD, Fagundes EDT, Rodrigues AT, Queiroz TCN, Castro GV, Ferreira AR. Hepatopulmonary syndrome in pediatric patients with portal hypertension: an integrative review. *Arq Gastroenterol.* 2024;61:e24040. doi:10.1590/S0004-2803.24612024-040.
9. Raevens S, Boret M, Fallon MB. Hepatopulmonary syndrome. *JHEP Rep.* 2022;4(9):100527. doi:10.1016/j.jhepr.2022.100527.

10. Qasim A, Jyala A, Shrivastava S, Allena N, Ghazanfar H, Bhatt V, et al.
Hepatopulmonary Syndrome: A Comprehensive Review. *Cureus*.
2024;16(7):e65204. doi:10.7759/cureus.65204.
11. Zaka AZ, Mangoura SA, Ahmed MA. New updates on hepatopulmonary syndrome:
A comprehensive review. *Respir Med*. 2025;236:107911.
doi:10.1016/j.rmed.2024.107911.
12. Zhao X, Kotha S, Nayyar D, Ma X, Lilly L, Castel H, et al. Physiologic changes in
the hepatopulmonary syndrome before and after liver transplant: A longitudinal
and predictor analysis. *Hepatology*. 2024;79(3):636-649.
doi:10.1097/HEP.0000000000000605.
13. Raza MH, Kwon Y, Kobierski P, Misra AC, Lim A, Goldbeck C, et al. Model for
End-Stage Liver Disease/Pediatric End-Stage Liver Disease exception policy
and outcomes in pediatric patients with hepatopulmonary syndrome requiring
liver transplantation. *Liver Transpl*. 2023;29(2):134-144. doi:10.1002/lt.26548.
14. Verstraeten M, De Clercq M, De Craemer H, Verhelst X, Lefere S, Devisscher L, et
al. Liver transplantation for hepatopulmonary syndrome: A systematic review
and meta-analysis. *JHEP Rep*. 2026;8(1):101659.
doi:10.1016/j.jhepr.2025.101659.
15. La Via L, Ahrens E, Voza A, Tesauro M, Zanza C, Longhitano Y. Hepatopulmonary
syndrome: pathophysiological mechanisms and clinical implications. *Curr Opin
Anaesthesiol*. 2025;38(4):485-491. doi:10.1097/ACO.0000000000001538.
16. Zhan HS, Wei L, Liu JY, Xiong HF, Qu W, Zeng ZG, et al. Favorable Outcomes of
Liver Transplantation for Hepatopulmonary Syndrome. *Transplant Proc*.
2024;56(3):588-595. doi:10.1016/j.transproceed.2024.02.013.