

Derivação meso-porta (*shunt* Rex): tratamento atual da obstrução extra-hepática da veia porta

Meso-portal bypass (Rex Shunt): current treatment of extrahepatic portal vein obstruction

CRISTINA TARGA FERREIRA¹, RICCARDO SUPERINA², HELENA MULLER³, ROSÂNGELA MINUZZI⁴, ANTÔNIO N. KALIL⁵, IDÍLIO ZANIN⁶, MAURÍCIO V. PEREIRA⁷, ALFREDO C. NETO⁸, DÉCIO M. COSTA⁹

Complexo Hospitalar Santa Casa de POA – Hospital Moinhos de Vento – Children’s Memorial Hospital, Chicago, Illinois, EUA

RESUMO

Objetivo: Apresentar o caso de uma criança brasileira, provavelmente a primeira, portadora de obstrução extra-hepática da veia porta (OEHPV), submetida ao *shunt* Rex (derivação cirúrgica meso-porta) para tratamento da hipertensão porta pré-hepática. **Descrição:** Menino de um ano e nove meses, 11kg, previamente hígido, apresentou hematemese e melena. Foi realizada endoscopia digestiva alta, que demonstrou varizes de esôfago sangrantes grau III. Foi iniciado tratamento com propranolol e escleroterapia. Apresentou mais três episódios de sangramento importante e sinais laboratoriais de hiperesplenismo e aumento da amônia sérica. Realizado diagnóstico de cavernoma da veia porta. Foi indicado tratamento cirúrgico, após avaliação da coagulação e biópsia hepática normais. Foi feita opção pela derivação meso-porta ou *shunt* Rex, que consiste na colocação de um enxerto de veia jugular entre a veia mesentérica superior e o ramo esquerdo intra-hepático da veia porta, restaurando o fluxo sanguíneo portal para o fígado. O paciente foi submetido com dois anos e seis meses, em março de 2004, à cirurgia no *Children’s Hospital* de Chicago, sem intercorrências, tendo recebido alta no quinto dia pós-operatório. Retornou após um mês da cirurgia ao Brasil, onde seguiu fazendo controles periódicos. Atualmente, quase três anos após o *shunt* Rex, o menino tem vida normal, com provas de função hepática normais, sem esplenomegalia, sem varizes e nem sinais de hipertensão porta. O *shunt* encontra-se pervio e com bom fluxo pela ultra-sonografia. **Conclusões:** A cirurgia de derivação meso-porta é uma opção terapêutica recente e, muito provavelmente, tornar-se-á o método de escolha no manejo da hipertensão porta pré-hepática, por OEHPV. É superior aos outros procedimentos cirúrgicos, já que elimina totalmente a hipertensão porta e suas seqüelas.

Unitermos – Obstrução extra-hepática da veia porta; Hipertensão porta; Varizes esofágicas; Sangramento digestivo; Derivação meso-porta; *Shunt* Rex.

SUMMARY

Objective: To present a Brazilian child, probably the first child with extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) submitted to Rex Shunt (meso-portal bypass) to treat extrahepatic portal hypertension. **Description:** A 21-month-old healthy child weighing 11 kg presented with hematemesis and melena. Digestive endoscopy was performed revealing bleeding esophageal varices of degree III. Treatment with propranolol and sclerotherapy was initiated. The child had three more episodes of significant bleeding and laboratory signs of hypersplenism and increased ammonia levels were found. Diagnosis of EHPVO was done. Upon normal clotting evaluation and hepatic biopsy findings, surgery was indicated. Meso-portal bypass or Rex Shunt was the procedure chosen, which consists in the placement of a jugular vein graft between the superior mesenteric vein and the intra-hepatic left branch of the portal vein to bring portal blood flow to the liver. The surgical procedure was performed when he was 30-month-old at Chicago’s Children’s Hospital. He was discharged from hospital after five days and returned to Brazil one month after the surgery. He continued with periodic evaluations. At present, almost 3 years after the Rex Shunt, the child leads a normal life with normal hepatic function and no signs of splenomegaly or portal hypertension. In the ultrasound, the shunt is currently pervious and shows good flow. **Conclusions:** Meso-portal bypass is a recent therapeutic procedure that is likely to become the treatment of choice for extrahepatic portal hypertension. It is better than the other treatments available because it completely eradicates portal hypertension and its sequelae.

Keywords – Extrahepatic portal vein obstruction; Portal hypertension; Esophageal varices; Digestive bleeding; Meso-portal bypass; Rex shunt.

1. Médica Gastroenterologista e Endoscopista Pediátrica do Hospital de Clínicas, Complexo Hospitalar Santa Casa e Hospital Moinhos de Vento de Porto Alegre. Mestre em Hepatologia e Doutora em Gastroenterologia – cristinatarga@terra.com.br.
2. Director, Pediatric Transplant Surgery, Children’s Memorial Hospital, Chicago, Northwestern University, Illinois – RSuperin@childrensmemorial.org.
3. Médica Pediatra do Hospital de Clínicas e do Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre. Mestre em Pediatria – hmuller.voy@terra.com.br.
4. Médica Anestesiologista do Hospital de Clínicas, Complexo Hospitalar Santa Casa e Hospital Moinhos de Vento de Porto Alegre – rrm98@terra.com.br.
5. Professor Adjunto-Doutor do Departamento de Cirurgia da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre – ankail@terra.com.br.
6. Médico Gastroenterologista. Mestre em Hepatologia – izamin@terra.com.br.
7. Médico Radiologista do Complexo Hospitalar Santa Casa – vannoni@zaz.com.br.
8. Professor adjunto do Departamento de Pediatria da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre – Gastroenterologista Pediatra – alfredo.cantalice@terra.com.br.
9. Professor Adjunto do Departamento de Pediatria da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre.

Endereço para correspondência – Cristina Targa Ferreira, Rua Pedro Weingartner, 105/202 – 90430-140 – Porto Alegre (RS), Brasil. Tel.: (51) 3331-3295, fax: (51) 3388-4369. E-mail: cristinatarga@terra.com.br

Recebido em: 22/3/2007 – Aprovado para publicação em: 21/4/2007

INTRODUÇÃO

Obstrução extra-hepática da veia porta (OEHPV) resulta em hipertensão porta e é causa comum de hemorragia digestiva alta em crianças e adolescentes⁽¹⁻²⁾. A trombose da veia porta é a principal e a mais freqüente causa de hipertensão porta pré-hepática em pediatria^(1,3-4).

A VP é responsável por dois terços do fluxo sanguíneo hepático e leva ao fígado 72% do suprimento total de oxigênio, além de nutrientes, fatores de crescimento e hormônios^(3,5).

Na OEHPV, a veia é obstruída, recanalizada e transforma-se em cavernoma, resultando em hipertensão porta, varizes esôfago-gástricas e hiperesplenismo. Além do sangramento de varizes, que ameaça esses pacientes durante toda a vida, os portadores de OEHPV podem apresentar enteropatia perdedora de proteínas, má absorção, retardo no crescimento, ascite, hiperesplenismo com alterações da coagulação, síndrome hepatopulmonar, biliopatia portal, atrofia hepática e risco aumentado de morte⁽⁶⁻⁷⁾.

O controle eficaz do sangramento das varizes é o ponto principal para a sobrevivência dos pacientes com TVP⁽⁶⁾. Tanto o tratamento endoscópico como as técnicas cirúrgicas convencionais de derivação (*shunts*) não curam a hipertensão porta, apenas desviam o fluxo do sangue.

As opções cirúrgicas recomendadas até recentemente incluem derivações esplenorenal, meso-cava, porto-cava e desconexão ázigo-portal ou desvascularização gástrica. Atualmente, a derivação cirúrgica meso-porta ou *shunt* Rex, no qual um enxerto de veia jugular é colocado entre a veia mesentérica superior e o ramo esquerdo intra-hepático da veia porta, tem sido utilizada com sucesso no tratamento da hipertensão porta pré-hepática^(2,6-9) (figura 1). O *bypass* meso-porta ou *shunt* Rex restaura o fluxo sanguíneo venoso esplâncnico (fluxo porta) em direção ao fígado, normalizando a fisiologia normal hepato-intestinal e a pressão porta. Em consequência, a esplenomegalia e o hiperesplenismo regredem, fazendo com que as varizes de esôfago e a gastropatia hipertensiva desapareçam. Tudo isso ocorre sem o risco de encefalopatia, já que não há conexão portossistêmica^(2,6-7,10-12).

Essa opção cirúrgica é recente e ainda há poucos centros que a estão utilizando. O objetivo do atual relato é apresentar o caso de uma criança brasileira, provavelmente a primeira, portadora de OEHPV, submetida ao *shunt* Rex para tratamento da hipertensão porta pré-hepática, com excelente resultado.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de um ano e nove meses, 11kg, previamente hígido, sem história de cateterização umbilical ou qualquer evento patológico no nascimento, apresentou hematêmese e melena, tendo queda de hemoglobina até 6,0mg/dL,

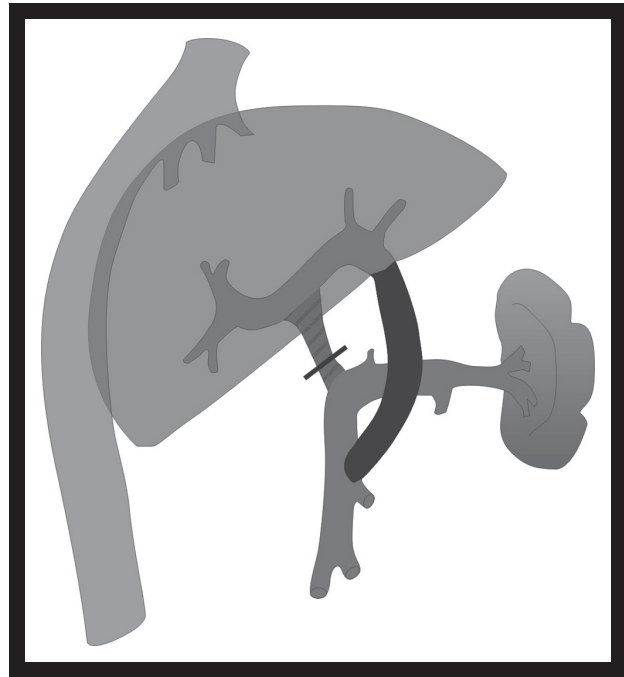


Figura 1 – Representação esquemática do *shunt* Rex ou derivação meso-porta

após episódio de infecção respiratória febril. Foi realizada endoscopia digestiva alta, que demonstrou varizes de esôfago sangrantes grau III. Procedeu-se à escleroterapia, por impossibilidade de utilização de ligadura elástica devido ao tamanho do paciente. Após o primeiro episódio de sangramento, o paciente apresentou ascite e derrame pleural à direita, tendo sido internado em UTI pediátrica.

Apresentou mais três episódios de sangramento importante durante as semanas da realização do tratamento escleroterápico, tendo sido submetido a mais quatro sessões de escleroterapia endoscópica. Nesse momento, foi realizada avaliação cirúrgica pela possibilidade de cirurgia de urgência.

Apresentava esplenomegalia e provas de função hepática normais.

Durante os meses seguintes começou a apresentar sinais laboratoriais de hiperesplenismo, com 85.000 plaquetas, e aumento da amônia sérica (50µmol/L – normal até 35µmol/L). Recebeu propranolol desde o início do quadro.

Foi realizada toda avaliação pré-cirúrgica, que incluiu estudos da coagulação, biópsia de fígado e exames de imagem para estudo da circulação intra e extra-hepática. Os estudos da coagulação realizados incluíram tempo de protrombina e INR, proteínas C e S, antitrombina III, mutações do fator V Leiden, da protrombina (metil-tetrahidrofolato redutase), D-dímeros, fatores II, V, VII, VIII, IX, plasmínogênio, anticorpos anticardiolipina IgM, IgG e IgA, fosfoetanolamina, fosfoglicerol, fosfoinositol e ácido fosfatídico. Todos apresentaram resultados normais ou levemente diminuídos. A biópsia de fígado mostrou estrutura hepática normal, com dilatação

biliar muito discreta. Os exames de imagem demonstravam transformação cavernomatosa da veia porta, com extensa circulação colateral e presença de pequeno ramo E da veia porta, intra-hepático.

Com dois anos e seis meses, o menino foi submetido, sem intercorrências, à cirurgia de derivação meso-porta no *Children's Hospital* de Chicago. Recebeu alta no quinto dia pós-cirúrgico, após realizar ultra-sonografia de controle do *shunt*, que estava pérvio e satisfatório. Com 16 dias de pós-operatório já apresentava 300.000 plaquetas e a amônia havia diminuído para valores normais (25 μ mol/L). O baço tornou-se impalpável nesse momento. Após um mês da cirurgia retornou ao Brasil, onde seguiu fazendo controles periódicos. Recebeu dipiridamol e AAS, por via oral, até completar seis meses de pós-operatório.

Seis meses após a cirurgia foi submetido a endoscopia digestiva alta, que não evidenciou varizes, nem gastropatia e nenhum sinal de hipertensão porta.

Atualmente, três anos após a realização do *shunt* Rex, o menino tem vida normal, com provas de função hepática normais, sem esplenomegalia e sem nenhum sinal de hipertensão porta. O *shunt* encontra-se pérvio e com bom fluxo na última ultra-sonografia realizada (figura 2).

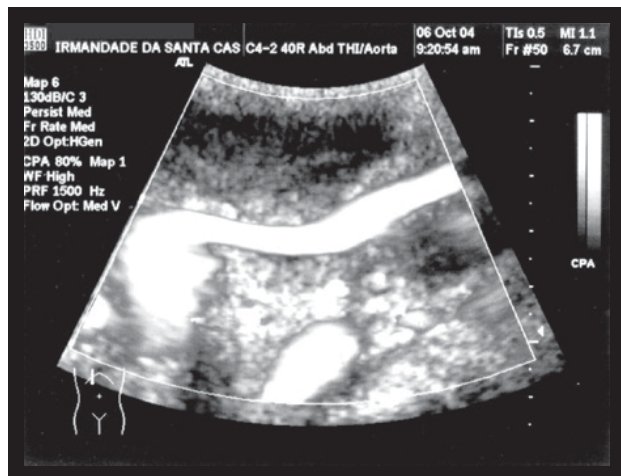


Figura 2 – Ultra-sonografia abdominal do paciente, 20 meses após a cirurgia, demonstrando a permeabilidade do *shunt*

DISCUSSÃO

Apresentamos o caso de um paciente pediátrico portador de OEHPV, que começou a ter importante hemorragia digestiva alta aos 21 meses de idade. O paciente foi submetido à cirurgia de derivação meso-porta, tendo apresentado excelente evolução com desaparecimento completo das varizes de esôfago, da esplenomegalia, das alterações laboratoriais de hiperesplenismo e com a possibilidade de ter vida normal após o procedimento. Atualmente, três anos após a cirurgia, o menino apresenta-se completamente normal, sem esplenomegalia, sem

hiperesplenismo, sem varizes de esôfago e, portanto, sem nenhum risco de sangramento. Poderá, muito provavelmente, ter infância, adolescência e vida adulta desempenhando atividades normais, sem apresentar riscos de sangramentos e os outros riscos, inerentes à esplenomegalia e à má perfusão hepática, além de repetidas transfusões sanguíneas.

O manejo em longo prazo da hipertensão porta pré-hepática é controverso^(5-6,8,10,12). Alguns grupos defendem o tratamento endoscópico (escleroterapia ou ligadura de varizes), enquanto outros preconizam a realização de uma derivação cirúrgica precocemente para controlar o risco de sangramento⁽¹³⁻¹⁴⁾. Embora haja risco de nova trombose após a cirurgia, os resultados com *shunts* cirúrgicos em crianças com hipertensão porta têm sido muito bons em centros de referência, com baixíssima mortalidade, quando realizados eletivamente^(5,7). Essas cirurgias de derivação convencionais desviam o sangue do eixo porta, mas não restauram o fluxo sanguíneo hepático. O tratamento endoscópico, que também apresenta bons resultados na faixa etária pediátrica, é temporário, já que só trata as varizes, mas a hipertensão porta persiste. Portanto, ambos os procedimentos são apenas paliativos. Os riscos de infecção pós-transfusionais ou mesmo de morte decorrente de hemorragia gastrointestinal, os efeitos de anestésias e internações hospitalares repetidas no desenvolvimento psicológico e escolar dessas crianças, assim como os custos e, principalmente, a qualidade de vida, devem ser considerados quando se vai decidir o manejo em longo prazo de crianças portadoras de OEHPV^(1-2,5-6,9-10,15).

O *shunt* Rex é superior aos outros procedimentos, já que elimina a hipertensão porta e suas seqüelas e, além disso, restabelece o fluxo sanguíneo portal para o fígado^(2,5,7,9,11-12,14). Restaurando-se o fluxo sanguíneo fisiológico intra-hepático da veia porta, evitam-se conseqüências dos *shunts* portossistêmicos convencionais, especialmente encefalopatia^(6,9,12,14). O *shunt* Rex também evita os efeitos secundários das terapias endoscópicas para erradicar varizes como hiperesplenismo, desenvolvimento de varizes em outros locais, estenoses de esôfago, etc.^(6,9,12,14).

Entre as complicações relatadas como decorrentes da TVP estão a encefalopatia e o retardo no crescimento e desenvolvimento, tão importantes nessa faixa etária⁽¹⁵⁾. A diminuição dos níveis séricos de amônia neste paciente foi bem importante e coincidiu com os momentos pré e pós-operatórios, mostrando a provável influência do desvio do sangue para dentro do fígado e não para a circulação sistêmica. O retardo de crescimento, assim como do desenvolvimento intelectual, é outra conseqüência que pode ser causada pelo desvio crônico do fluxo sanguíneo porta⁽¹⁵⁾. No presente caso, não temos como demonstrar esse comprometimento, já que a cirurgia foi realizada precocemente na vida dessa criança.

A derivação mesentérico-porta foi inicialmente idealizada por De Ville de Goyet *et al.*⁽⁷⁾, na Bélgica, para tratar crianças com obstrução sintomática, resultante de trombose, do tronco da veia porta após transplante hepático. Os pacientes com OEHPV são elegíveis a essa cirurgia quando: apresentam a veia porta intra-hepática patente, não são portadores de distúrbios hereditários da coagulação e têm estrutura hepática dentro dos limites da normalidade^(5-7,12,14). Segundo De Ville de Goyet *et al.*⁽⁶⁾ cerca de dois terços dos pacientes com TVP idiopática preenchem esses critérios e são bons candidatos. De acordo com Bambini *et al.*⁽²⁾, quando se avalia a veia porta intra-hepática no momento da cirurgia, essa fração pode aumentar.

O paciente deste relato apresentou todos os exames pré-operatórios favoráveis para a realização da cirurgia. A angiorressonância pré-operatória mostrou um pequeno ramo E da veia porta intra-hepática que, durante a cirurgia, com o restabelecimento do fluxo sanguíneo, tornou-se um vaso satisfatório para a drenagem do parênquima hepático. De acordo com vários autores, esse fato é ligado à idade do paciente e ao tempo de trombose, já que o ramo E da veia porta, que não recebe fluxo sanguíneo, vai atrofiando-se com o passar do tempo^(2,6,9,12).

Outro fator importante na decisão de realizar essa opção cirúrgica é a inexistência de distúrbio hereditário da coagulação. Os pacientes portadores de OEHPV apresentam incidência baixa de distúrbios hereditários trombofílicos⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. Nosso paciente aqui relatado apresentou diminuição progressiva das pro-

teínas C e S da coagulação, mostrando provável fator trombofílico da presença da trombose, ou seja, que ocorreu após a trombose já estabelecida.

Em relação à biópsia hepática desse paciente, a leve dilatação biliar evidenciada é bem descrita na literatura e decorrente da chamada biliopatia portal, que ocorre provavelmente devido a dano isquêmico^(3,19). Essa biliopatia é progressiva nos pacientes com OEHPV e persistência de hipertensão porta^(3,19). Essa é, possivelmente, outra complicação que será evitada em nosso paciente após a realização do *shunt*.

Apresentamos, então, o caso de uma criança portadora de OEHPV que foi submetida, com sucesso, à realização do *shunt* Rex ou derivação mesoportal. Esse tipo de derivação deverá ser cada vez mais utilizado e, muito provavelmente, tornar-se-á a opção terapêutica de escolha no manejo da hipertensão porta pré-hepática, por TVP. Esse *shunt* cirúrgico elimina a hipertensão porta e suas conseqüências e restabelece o fluxo sanguíneo hepático e esplâncnico, oferecendo ao paciente uma *chance* de cura^(4,12,20-22). É, atualmente, a única opção curativa nos casos de hipertensão porta pré-hepática, causada por OEHPV, oferecendo ao paciente qualidade de vida muito superior àquela obtida com os outros tipos de tratamento^(12,14,22). A qualidade de vida dos pacientes com OEHPV que são submetidos a esse *shunt*, como mostramos neste caso, é, sem dúvida nenhuma, muito superior à dos pacientes que fazem tratamento conservador.

REFERÊNCIAS

1. Ates O, Hakguder G, Olguner M, Akgur FM. Extrahepatic portal hypertension treated by anastomosing inferior mesenteric vein to left portal vein at Rex recessus. *J Pediatr Surg.* 2003;38(10):E10-1.
2. Bambini D, Superina R, Almond PS, Whittington PF, Alonso E. Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 2000;35(1):13-8.
3. Chiu B, Superina R. Extrahepatic portal vein thrombosis is associated with an increased incidence of cholelithiasis. *J Pediatr Surg.* 2004;39(7):1059-61.
4. Dasgupta R, Roberts E, Superina RA, Kim PC. Effectiveness of Rex shunt in the treatment of portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 2006;41(1):108-12.
5. De Ville de Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, Falchetti D, Rigamonti V, Bax NMA, et al. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 1998;33(4):597-601.
6. De Ville de Goyet J, Alberti D, Falchetti D, Rigamonti V, Matricardi L, Clapuyt P, et al. Treatment of extrahepatic portal hypertension in children by mesenteric-to-left portal vein bypass: a new physiological procedure. *Eur J Surg.* 1999;165(8):777-81.
7. De Ville de Goyet J, Gibbs P, Clapuyt P, Reding R, Sokal EM, Otte JB. Original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic hypertension related to late portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation. *Transplantation.* 1996;62(1):71-5.
8. Ferreira CT, Pretto FM, Minuzzi RR. Hemorragia digestiva alta varicosa. In: Ferreira CT, Carvalho E, Silva L, editores. *Gastroenterologia e hepatologia em pediatria. Diagnóstico e tratamento.* Rio de Janeiro: Medsi, 2003;399-412.
9. Fuchs J, Warmann S, Kardorff R, Rosenthal H, Rodeck B, Ure B, et al. Mesenterico-left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis: a unique curative approach. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2003;36(2):213-6.
10. Gehrke I, John P, Blundell J, Pearson L, Williams A, De Ville de Goyet J. Meso-portal bypass in children with portal vein thrombosis: rapid increase of the intrahepatic portal venous flow after direct portal hepatic reperfusion. *J Pediatr Surg.* 2003;38(8):1137-40.
11. Mack CL, Superina RA, Whittington PF. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatr.* 2003;142(2):197-9.
12. Superina R, Bambini DA, Lokar J, Rigsby C, Whittington PF. Correction of extrahepatic portal vein thrombosis by the mesenteric to left portal vein bypass. *Ann Surg.* 2006;243(4):515-21.
13. Poddar U, Thapa BR, Singh K. Endoscopic sclerotherapy in children: experience with 257 cases of extrahepatic portal venous obstruction. *Gastrointest Endosc.* 2003;57(6):683-6.

14. 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(8):908-13.
15. Mack CL, Zelko FA, Alonso EM, Lokar J, Superina R, Whittington P. Sub-clinical portal-systemic encephalopathy (PSE) in children with primary extrahepatic portal vein thrombosis (EHPVT) is corrected by surgically restoring portal blood flow to the liver. *Hepatology*. 2004;40:200A.
16. Pinto RB, Silveira TR, Bandinelli E, Röhsig L. Portal vein thrombosis in children and adolescents: the low prevalence of hereditary thrombophilic disorders. *J Pediatr Surg*. 2004;39(9):1356-61.
17. Pinto RB, Silveira TR. Trombose da veia porta em crianças e adolescentes. *Rev AMRIGS*. 2002;46:47-52.
18. Pinto RB, Vieira SMG, Silveira TR. Hipertensão porta. In: Ferreira CT, Carvalho E, Silva L, editores. *Gastroenterologia e hepatologia em pediatria. Diagnóstico e tratamento*. Rio de Janeiro: Medsi, 2003:683-707.
19. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis*. 2002;22(1):43-58.
20. Thornton RH, Kerlan RK, Gordon RL, Laberge JM, Wilson MW, Wolanske KA, et al. Percutaneous salvage of a failing Rex Shunt. *J Vasc Interv Radiol*. 2005;16(3):399-402.
21. Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, Amarapurkar D, Hamid S, Hashizume M, et al. Consensus on extra-hepatic portal vein obstruction. *Liver Int*. 2006;26(5):512-9.
22. Shneider B, Emre S, Groszmann R, Karani J, McKiernan 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(8):893-907.