

SERIE DE CASOS

DERIVACIÓN MESOREX EN POBLACIÓN PEDIATRICA CON OBSTRUCCIÓN PORTAL EXTRAHEPATICA.

MESENTERIC TO LEFT PORTAL VEIN BYPASS IN PEDIATRICS WITH EXTRAHEPATIC PORTAL VEIN OBSTRUCTION.

Natali González Rozo¹, Héctor Silva Báez², Byron Campoverde Arévalo³, Elba
Rivera Chávez³, Laura Esther Flores Fong³.

Recibido: 15 de marzo de 2024.

Aprobado: 15 de mayo de 2024

RESUMEN

Introducción: La obstrucción de la vena porta extrahepática puede presentarse con o sin afectación intrahepática, se caracteriza por hallazgos de trombosis reciente o cavernomatosis portal. **Objetivo:** Mostrar los cambios clínicos, paraclínicos y endoscópicos de la derivación mesoportál en niños con obstrucción de la vena porta extrahepática. **Materiales y métodos:** Reporte de casos retrospectivo, participo cinco pacientes con obstrucción de la vena porta extrahepática, se incluyó pacientes con sangrado recurrente, falla en el tratamiento endoscópico e hiperesplenismo grave, se excluyó niños a los que no se les pudo realizar esta técnica por compromiso parenquimatoso en la biopsia hepática u alteraciones anatómicas vasculares. Se realizó el estudio en un hospital de tercer nivel en México, la información se recolecto de los expedientes clínicos. Se analizó variables demográficas, clínicas, laboratorios, imagen y tratamiento antes y después de la derivación mesoportál. El análisis estadístico se realizó a través de un programa estadístico SPSS Versión 23.0. a los valores con $p < 0,05$ fueron estadísticamente significativos. **Resultados:** Se describe cinco pacientes, el 60,0% represento el sexo femenino y el 40,0 % sexo masculino, edad mediana de 25 meses, el 100,0 % con antecedente de prematurez y cateterismo umbilical en el período neonatal. En el 100 % detección de varices esofágicas, varices gástricas y hematemesis previo

¹ Gastroenteróloga pediatra, Hospital universitario Erasmo Meoz. Cúcuta, Colombia.

² Cirujano Pediátrico, Unidad de cirugía pediátrica, Nuevo Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca" Guadalajara, México.

³ Gastroenteróloga y Nutricionista Pediatra Unidad de gastroenterología pediátrica, Nuevo Hospital civil de Guadalajara "Dr. Juan I Menchaca". Guadalajara, México.

Cómo citar este artículo: González-Rozo Natali, Silva-Báez Héctor, Campoverde- Arévalo Byron, Rivera-Chávez Elba, Flores-Fong Laura, Derivación mesorex en población pediátrica con obstrucción portal extrahepática, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(2):56-69 , junio 2024, ISSN 2981-5800.

a la derivación, se identificó leucopenia, linfopenia en el 80,0 %, trombocitopenia e hiperesplenismo en el 100,0 %, tiempo de protrombina alargado en el 60,0 %, ascitis en el 20,0 %. No hubo complicaciones durante la intervención ni posterior a la cirugía, la permeabilidad de la derivación se evaluó mediante ecografía Doppler postoperatoria y tomografía abdominal. **Conclusión:** La derivación mesoportal instaura un enfoque curativo restaurando el flujo sanguíneo hepático. Esta técnica quirúrgica ha demostrado mejoría clínica significativa de la hipertensión portal incluyendo el sangrado de etiología variceal, hiperesplenismo e impacto en el estado nutricional.

PALABRAS CLAVE. Venas Umbilicales, Vena Porta, Hipertensión Portal, Hiperesplenismo, Várices Esofágicas y Gástricas, Derivación Porto sistémica Quirúrgica.

ABSTRACT

Background: Obstruction of the extrahepatic portal vein can occur with or without intrahepatic involvement, it is characterized by findings of recent thrombosis or Portal cavernomatosis. **Aim:** Evidence clinical manifestations, laboratory, and endoscopic changes of mesoportal shunt in children with obstruction of the extra hepatic portal vein. **Material and methods.** Retrospective case series, five patients with extra hepatic portal vein obstruction were included, the inclusion criteria were recurrent bleeding, endoscopic treatment failure and severe hypersplenism, children were excluded who could not perform this technique by compromise parenchyma in liver biopsy or vascular anatomical abnormalities. The study was conducted in a third level hospital in Mexico, the data were obtained from the clinical records. Statistical analysis was performed through the SPSS program version 23.0 at values with $p < 0.05$ were statistically significant. **Results:** Five patients are described, in the 100% with a history of prematurity, umbilical catheterization in newborn. In 100% esophageal, gastric varices and upper gastrointestinal bleeding prior to shunt, leukopenia, and lymphopenia 80%, thrombocytopenia and hypersplenism 100%, prolonged prothrombin time 60%, ascites 20% were identified. There were no complications during the intervention or after surgery, the permeability of the shunt was evaluated by postoperative Doppler ultrasound and abdominal CT. **Conclusion:** Mesoportal Shunt establishes a curative approach restoring hepatic blood flow. This surgical technique has demonstrated significant clinical improvement of portal hypertension including bleeding from variceal etiology, hypersplenism and impact on nutritional status.

Cómo citar este artículo: González-Rozo Natali, Silva-Báez Héctor, Campoverde- Arévalo Byron, Rivera-Chávez Elba, Flores-Fong Laura, Derivación mesorex en población pediátrica con obstrucción portal extrahepática, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(2):56-69 , junio 2024, ISSN 2981-5800.

KEY WORDS: Umbilical Veins, Portal Vein, Hypertension, Portal, Hypersplenism, Esophageal and Gastric Varices, Portasystemic Shunt, Surgical.

INTRODUCCIÓN

La obstrucción de la vena porta extrahepática conocida por sus siglas en inglés (EHPVO) es la causa más común de hipertensión portal extrahepática en la población pediátrica con una prevalencia hasta en el 60% en países en vías de desarrollo comparado con el 20 % en países desarrollados¹. Se define de forma operacional como la obstrucción parcial o completa del flujo portal con o sin afectación intrahepática caracterizada por hallazgos de trombosis reciente o cavernomatosis portal². En niños se menciona cateterismo umbilical y onfalitis como las causas más comunes de EHPVO, sin embargo, la etiología se puede dividir en función de factores de riesgo locales y sistémicos^{1,3}. En la historia natural de la enfermedad se menciona que hasta el 70 % de los niños asiste a urgencias pediátricas por sangrado digestivo alto siendo la principal manifestación clínica que ocurre antes de los 10 años de edad, se ha reportado la presencia hasta en el 95.0 % de várices esofágicas y en el 40.0 % várices gástricas. Dentro de los estudios diagnósticos utilizados encontramos: Evaluación de química sanguínea, pruebas de función hepática, endoscopia alta, ecografía doppler, esplenoportografía,

angiogramografía y angiorresonancia⁴. A través del tiempo se han establecido múltiples estrategias terapéuticas que incluye manejo farmacológico, ligadura de várices y escleroterapia sin embargo se observó recidivas de sangrado hasta en un 30,0 % durante un seguimiento de 15 años, dentro de las técnicas quirúrgicas se menciona: derivaciones portosistémicas, embolizaciones esplénicas selectivas y se propone técnicas curativas como la derivación mesoRex⁵⁻⁶.

OBJETIVO: Determinar las características clínicas y endoscópicas antes y después de la derivación mesoportal.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una serie de casos en niños con obstrucción de la vena porta extra hepática con edades entre 6 meses y 16 años de edad atendidos en un hospital de tercer nivel en la consulta externa y salas de hospitalización de los servicios gastroenterología y cirugía pediátrica del Nuevo Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca en un período de diez años en el período comprendido entre el año 2008 a 2018, los criterios de inclusión fue sangrado recurrente, falla en el tratamiento endoscópico e hiperesplenismo grave, los criterios de exclusión fue niños con alteraciones

Cómo citar este artículo: González-Rozo Natali, Silva-Báez Héctor, Campoverde- Arévalo Byron, Rivera-Chávez Elba, Flores-Fong Laura, Derivación mesorex en población pediátrica con obstrucción portal extrahepática, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(2):56-69 , junio 2024, ISSN 2981-5800.

anatómicas vasculares y compromiso parenquimatoso en la biopsia hepática, la investigación fue aprobada por los Comités de Investigación y Ética del Hospital sede y se obtuvo por escrito consentimiento informado de los responsables de los pacientes, la información se recolectó de la revisión de los expedientes clínicos del servicio de gastroenterología y cirugía pediátrica de los niños a quienes se les realizó derivación portosistémica tipo mesoRex. Se analizó variables demográficas, clínicas, bioquímicas, estudios de imagen, tratamiento antes y después de la derivación. El análisis estadístico para variables categóricas se usó frecuencia y porcentaje, en las variables cuantitativas se determinó promedios y desviación estándar con el programa estadístico para ciencias sociales (SPSS Statistics for Macintosh, Versión 23.0. Armonk, NY: IBM Corp.)

Se consideró estadísticamente significativos los valores con $p < 0,05$. Se evaluó la recidiva de sangrados, hiperesplenismo, hallazgos endoscópicos antes y después de la intervención, así como cambios en la función hepática y estado nutricional. Se obtuvo la aprobación del comité de ética de Investigación en Seres Humanos - CEISH y consentimiento para participación.

RESULTADOS

Se describe cinco pacientes con derivación mesoRex, el 60,00 % (3;5) represento al sexo femenino y el 40.00 % (2;5) sexo masculino, con una edad mediana de 25 meses (mínimo de 12 y máximo 36 meses) todos con antecedente de cateterismo umbilical en el período neonatal.

Como antecedentes relevantes dos pacientes con prematurez y peso menor a 1500 gramos, uno con macrosomía fetal y otro con restricción de crecimiento intrauterino, ninguno con antecedentes quirúrgicos previamente.

Todos los pacientes admitidos por sangrado digestivo alto y en tres pacientes el sangrado digestivo alto se categorizo anemizante con requerimiento de hemoderivados, un paciente curso con ascitis y en un paciente su diagnóstico fue incidental puesto que su motivo de admisión fue intoxicación con carbamatos. En el 100,00 % se identificó varices esofágicas y gástricas, en el 60.0% (3;5) se observó hallazgos endoscópicos de gastropatía hipertensiva leve como la presencia en la mucosa gástrica de áreas poligonales rodeadas por un borde deprimido de color claro y en el 40.0% (2;5) y de gastropatía hipertensiva severa descrito como un patrón en mosaico determinado por la presencia de puntos o manchas de color rojo cereza “ apariencia de piel de

serpiente” en la mucosa gástrica. Los cinco pacientes cursaron con sangrado digestivo alto previo a la derivación mesoportal tipo Rex en promedio tres episodios, en cuatro pacientes se realizó ligadura endoscópica con bandas en promedio de tres a cinco sesiones y en dos pacientes escleroterapia con Oleato de etanolamina al 2,5 % sesiones realizadas con intervalos entre 1 y 2 semanas hasta lograr obliteración; se

observó alteraciones bioquímicas en los cinco niños, el 80,00 % (4;5) con leucopenia y linfopenia, el 100,00 % trombocitopenia e hiperesplenismo y en un 60,00 % (3;5) con tiempo de protrombina alargado, en el 20,00 % (1;5) se observó ascitis, solo a un paciente se realizó esplenoportografía donde se observó obstrucción del flujo portal y derivación del medio de contraste hacia circulación esofágica inferior. Figura 1.



Figura 1: Esplenoportografía.

Fuente: Base de datos de la investigación.

Elaborado por: Autores.

Figura 2. El abordaje de la derivación con incisión tipo Chevron. Figura 3. La técnica quirúrgica se basa en la realización de una derivación desde la obstrucción de la vena porta extrahepática con la colocación de un injerto vascular. Figura 4. Se utilizó

como injerto la vena yugular externa izquierda entre la vena mesentérica superior y la porción umbilical del sistema de la vena porta izquierda. Figura 5. Posterior a la intervención se evaluó reperfusión del injerto y verificación de hemostasia.



Figura 2: Incisión Chevron.

Fuente: Base de datos de la investigación.

Elaborado por: Autores.

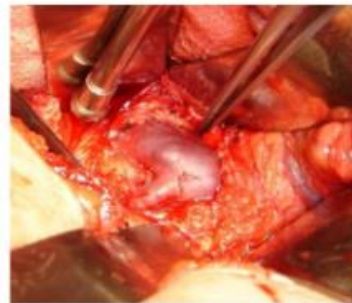


Figura 3: Disección de vena mesentérica y tributaria.

Fuente: Base de datos de la investigación.

Elaborado por: Autores.



Figura 4: Colocación del injerto en receso de Rex.

Fuente: Base de datos de la investigación.

Elaborado por: Autores.



Figura 5: Reperusión del injerto.

Fuente: Base de datos de la investigación.

Elaborado por: Autores.

El tiempo desde el diagnóstico hasta la cirugía fue de 49.4 meses, con un mínimo de 24 meses y un máximo de 72 meses en el primer paciente.

No hubo complicaciones durante la intervención ni posterior a la cirugía, la permeabilidad de la derivación se evaluó mediante ecografía doppler

postoperatoria y tomografía abdominal.

La vigilancia postquirúrgica fue en el primer, tercero, sexto y doceavo mes durante el primer año y luego cada seis meses; dentro de su seguimiento se realizó ecografía doppler evaluando el tamaño del bazo, el

diámetro y la velocidad de flujo de la derivación.

En el análisis estadístico se identificó cambios significativos a los 12 meses

de seguimiento en el número de leucocitos, linfocitos, plaquetas, pero no en el tiempo de tromboplastina. (Tabla 1)

Tabla 1. Valores bioquímicos (media y desviación estándar) antes y a los 12 meses de seguimiento.

Variables	Antes MesoRex	Después MesoRex	Valor de p
Leucocitos (10 ³ Cel/ul)	2.8± 1.7	5,4 ± 1,3	0,003
Linfocitos (10 ³ Cel/ul)	0,82± 0,6	1,7 ± 1.5	0,001
Plaquetas (10 ³ Cel/ul)	34,8 ± 50,0	119,7 ± 12,1	0,002
Tiempo de Protrombina (Segundos)	17,2 ± 1,4	14,7 ± 1,1	0.089

Fuente: Base de datos de la investigación. Elaborado por: Autores

El 100 % de los pacientes tuvo vigilancia bioquímica con realización de biometría hemática, tiempos de coagulación, proteínas totales, proteínas diferenciales, pruebas de función hepática y química sanguínea con disminución progresiva del hiperesplenismo y normalización posterior; concomitante se realizó evaluación nutricional con mejoría significativa de percentiles de igual forma se logró disminución progresiva del tratamiento médico con beta bloqueadores de acuerdo a la evolución clínica y paraclínica de cada niño.

DISCUSIÓN

Existen múltiples factores que intervienen en la EHPVO, dentro de este marco podríamos clasificarlo como locales y sistémicos. Los factores locales incluyen cateterismo umbilical, onfalitis, absceso

hepático, enterocolitis necrosante, procedimientos quirúrgicos, hepatopatías y las sistémicas como trombofilias y coagulopatía ^{1,3,7}.

Lo que se describe en la literatura a la fisiopatología se menciona que es una entidad multifactorial donde además existen otras manifestaciones asociadas con EHPVO que no solo incluye sangrado variceal si no los efectos adversos de la desviación del flujo porto sistémico y alteraciones metabólicas como hiperesplenismo, falla de medro, disfunción y encefalopatía hepáticas mínima ^{8,9}.

Dentro de este orden de ideas la presencia de hiperesplenismo es común hasta en un 85 %, la función hepática está conservada en la mayoría de los niños sin embargo hasta en el 9 % pueden cursar

Cómo citar este artículo: González-Rozo Natali, Silva-Báez Héctor, Campoverde- Arévalo Byron, Rivera-Chávez Elba, Flores-Fong Laura, Derivación mesorex en población pediátrica con obstrucción portal extrahepática, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(2):56-69 , junio 2024, ISSN 2981-5800.

con elevación de transaminasas, fosfatasa alcalina y gammaglutamil transpeptidasa ^{10,11}.

A través de los años las opciones de tratamiento para EHPVO incluye: manejo conservador con beta bloqueadores y endoscopia terapéutica para prevenir el sangrado variceal, derivaciones porto sistémicas, incluida la desviación selectiva esplenorenal distal o no selectiva mesocava y restauración del flujo sanguíneo portal con derivación mesoRex para descomprimir el sistema de portal y restaurar el flujo venoso portal ¹².

Dentro de esta perspectiva las estrategias terapéuticas usadas en el adulto no pueden extrapolarse a los niños ya que la historia natural de la hipertensión portal en niños es distinta a los adultos, resaltando el uso de beta bloqueadores como profilaxis primaria y secundaria de sangrado variceal en adultos con cirrosis es muy aceptado, pero aún no está claro si pueda administrarse de rutina en los niños debido a que los estudios en pediatría son retrospectivos, muestras pequeñas y con metodología limitada ¹³. Por otra parte, las técnicas endoscópicas convencionales usadas actualmente corresponde a ligadura u escleroterapia que aunque son seguras y eficaces en la población pediátrica en nuestra serie se observó recidivas de re sangrado en el 40 % (2;5) en nuestra serie y existen reporte donde mencionan entre el 17 y 44 % por lo que se considera una

herramienta para mejorar los síntomas, incluso entre niños tratados con escleroterapia endoscópica después de su primer episodio hasta el 25.0 % tendrá sangrados antes de la erradicación de varices esofágicas. La incidencia acumulada de eventos de sangrado alcanza hasta un 30 % durante un seguimiento de 15 años. Lo que si se ha reportado en series previas es que la ligadura de varices cuando se comparó con escleroterapia presento una tasa de recidiva menor datos que oscilan hasta en el 4 % antes de que se complete la erradicación de las várices, cabe señalar que la presencia de hallazgos endoscópicos de gastropatía hipertensiva puede estar presente, pero, en contraste con los adultos, rara vez es una fuente significativa de sangrado en niños ^{14,15}.

La técnica quirúrgica usada en los pacientes con derivación mesoRex se clasifica como una medida curativa ya que logra la restitución del flujo portal a través de la derivación con resultados favorables descritos en niños en Inglaterra, Estados Unidos y Canadá con una disminución del sangrado digestivo alto en más del 95 % de los niños cifras similares en síntomas del hiperesplenismo, y esplenomegalia que también contribuyen con afectación en la calidad de vida ya que la esplenomegalia masiva, alteraciones bioquímicas y hospitalizaciones limitan las actividades escolares, sociales y deportivas ^{16,17}.

Lo que se ha demostrado en los últimos años para la técnica mesoRex es que al

lograr la resolución o mejoría de la hipertensión portal se ha propuesto su uso incluso en estadios iniciales con el objetivo de restaurar el flujo generado por el aumento de la presión y la velocidad de flujo de las ramas portales; por la fisiopatología de la EPHVO estos niños no cursan con afectación intrahepática de esta forma si existe el restablecimiento del flujo se normaliza los hallazgos bioquímicos y endoscópicos en la mayoría de pacientes efecto que no se observa con las derivaciones porto sistémicas¹⁸.

El tipo de derivación a realizar en niños con EHPVO depende de la experiencia del centro, la técnica usada en nuestro hospital derivación mesoRex es una derivación porto-portal y no porto-sistémica como el resto de las derivaciones, la anastomosis quirúrgica deriva la sangre de la vena mesentérica superior a la rama izquierda de la porta intrahepática venciendo así el obstáculo de la vena porta trombosada catalogándose como una medida curativa y efectiva que puede realizarse en más del 90 % de los niños incluso menores de 2 años con una mortalidad > al 1 %^{19,20,21,22}.

Aunque las tres estrategias quirúrgicas mencionadas han demostrado ser efectivas para prevenir sangrado variceal, se ha demostrado que la derivación mesoRex es una medida eficaz para revertir la falla de medro, así como reversión de la coagulopatía y disfunción neurocognitiva, un estudio reciente demostró aumento en los niveles de

prealbúmina y el factor de crecimiento similar a la insulina tipo 1 (IGF-1) al año de la cirugía lo que conlleva a una mejoría del estado nutricional de los niños que no está relacionado a la ingesta calórica con una fuerte asociación multifactorial y relacionada con la reducción del flujo portal que conduce a la reducción de factores hepatotrópicos, malabsorción, saciedad temprana debido a la esplenomegalia masiva, resistencia a la hormona del crecimiento evidenciada por altos niveles de hormona de crecimiento, disminución de IGF-1 y la proteína transportadora del factor de crecimiento similar a la insulina tipo 3 (IGF-3)^{23,24,25}.

CONCLUSIONES

La derivación mesoRex instauro un enfoque curativo para la EPVHO restaurando el flujo sanguíneo hepático. En este trabajo los resultados de la derivación han sido exitosa en el 100,00 % sin embargo la muestra es muy pequeña, pero podemos concluir que observamos mejoría clínica, bioquímica, reversión de hallazgos endoscópicos ganancia de peso, talla y masa muscular. Los resultados de estudios proponen que el sangrado variceal refractario ya no es la única indicación para intervención quirúrgica y siendo totalmente correctiva debe ser considerada tempranamente o cuando existe varices esofágicas que amenazan la vida y donde la calidad de vida es limitada por el riesgo de sangrado.

RECOMENDACIONES

Este estudio nos permitió observar los cambios clínicos, bioquímicos y

Cómo citar este artículo: González-Rozo Natali, Silva-Báez Héctor, Campoverde- Arévalo Byron, Rivera-Chávez Elba, Flores-Fong Laura, Derivación mesorex en población pediátrica con obstrucción portal extrahepática, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(2):56-69 , junio 2024, ISSN 2981-5800.

endoscópicos a los 12 meses de la intervención sin embargo la muestra es pequeña pero los resultados hasta la fecha han sido eficaces sin complicaciones inmediatas ni mortalidad.

ABREVIATURAS

EHPVO: Obstrucción de la vena porta extrahepática, MESOREX: Derivación mesoportal tipo Rex, (IGF-1): factor de crecimiento similar a la insulina tipo 1, IGF-3: proteína transportadora del factor de crecimiento similar a la insulina tipo 3, CEISH: comité de ética en investigación en seres humanos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. De Franchis R. Portal hypertension VI. Proceedings of the Sixth Baveno Consensus Workshop: Stratifying Risk and Individualizing Care. 1th.ed.Switzerland:S pringer; 2016.424p. Available from: https://doi.org/10.1007/978-3-319-23018-4_5.
2. Manzano MC, Barranco B, Uribe M. Portal vein thrombosis: what is new? Ann Hepatol.2015;14(1): 2027.Available from: [https://doi.org/10.1016/S16652681\(19\)30797-5](https://doi.org/10.1016/S16652681(19)30797-5).
3. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, Berzigotti A, Garcia A, Darnell A, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. Hepatology 2014; 59 (6) :2276-85.

Available from: <https://doi.org/10.1002/hep.26904>.

4. Shneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, Srivastava A, Ling SC, Duche´ M, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of Meso-Rex bypass: summary of the Baveno VI pediatric satellite symposium. Hepatology 2016;63(4):1368-80. Available from: <https://doi.org/10.1002/hep.28153>.

5. Duche M, Ducot B, Ackermann O, Guerin F, Jacquemin E, Bernard O. Portal hypertension in children: high-risk varices, primary prophylaxis, and consequences of bleeding. J Hepatol. 2017;66 (2):320-27. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2016.09.006>.

6. Franchi S, Fabre M, Mselati E, De Marsillac ME, Bayari M, et al. Obliterative portal venopathy: a study of 48 children. J Pediatr. 2014; 165:190-93. DOI: 10.1016/j.jpeds.2014.03.025. Available

Cómo citar este artículo: González-Rozo Natali, Silva-Báez Héctor, Campoverde- Arévalo Byron, Rivera-Chávez Elba, Flores-Fong Laura, Derivación mesorex en población pediátrica con obstrucción portal extrahepática, Revista Ciencias Básicas En Salud, 2(2):56-69 , junio 2024, ISSN 2981-5800.

from:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24768253>.

7. El-Karaksy HM, El-Koofy N, Mohsen N, Helmy H, Nabil N, El-Shabrawi M. Extrahepatic portal vein obstruction in Egyptian children. *JPGN*.2015;60(1):105-109. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/MPG.0000000000000548>.

8. Seijo S, Lozano J, Alonso C, Miquel R, Berzigotti A, Reverter E, et al. Metabolomics as a diagnostic tool for idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Liver Int*. 2016;36(7):1051-58. Available from: <https://doi.org/10.1111/liv.12972>.

9. Ferreira N , Seijo S, Plessier A, Silva G, Turon F, Rautou PE, et al. Natural history and management of esophagogastric varices in chronic noncirrhotic, nontumoral portal vein thrombosis. *Hepatology*.2016;63(5):1640-50. Available from: <https://doi.org/10.1002/hep.28466>.

10. Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension. *J Hepatol*. 2014; 60 (2):421-41. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2013.08.013>.

11. McKiernan P, Abdel M. Advances in the management of childhood portal hypertension. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2015; 9(5):575-83. Available from: <https://doi.org/10.1586/17474124.2015.993610>.

12. Bissonnette J, Garcia JC, Albillos A, Turon F, Ferreira C, Tellez L, et al. Role

of the transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the management of severe complications of portal hypertension in idiopathic noncirrhotic portal hypertension.

Hepatology. 2016;64(1):224-31. Available from: <https://doi.org/10.1002/hep.28547>.

13. Zhang JS, Li L, Cheng W. A new procedure for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children: portal cavernoma-Rex shunt with interposition of grafted portal vessel. *J Am Coll Surg*. 2016;222 (6) :71-76. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2016.03.020>.

14. Jeanniard O, Duche M, Fabre A. Survey on clinical practice of primary prophylaxis in portal hypertension in children. *JPGN*. 2017;64 (4) 524–527. Available from: <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001453>

15. Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, editors. *Liver disease in children*. Fourth edition. New York: Cambridge University Press; 2014.828p. ISBN 978-1-107-01379-7.

16. Oh SH, Kim SJ, Rhee KW, Kim KM. Endoscopic cyanoacrylate injection for the treatment of gastric varices in children. *World J Gastroenterol*. 2015; 21(9):2719-24. Available from: <https://doi.org/10.3748/wjg.v21.i9.2719>.

17. Sood V, Lal BB, Khanna R, Rawat D, Bihari C, Alam S. Noncirrhotic portal fibrosis in pediatric population. *JPGN*. 2017;64(5):748–753. Available from: <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001485>

18. Rockey DC. A New treatment for Diseases. JPGN 2019;69 (4): 498-511. Portal hypertension? Gastroenterology Available from: 2016;150 (5):1077–80. Available from: <https://doi.org/10.1097/MPG.00000000000002443>.
5. 25. Hurtado EF, Vasquez EM, Trujillo X, Lal R, Sarma MS, Gupta MK. et al. Body composition predicts growth in Extrahepatic Portal Venous Obstruction: infants and toddlers with chronic liver disease. What Should be the Mainstay of Treatment? disease. JPGN. 2017;65(6) 117-9. Indian J Pediatr. 2017 ;84(9):691-99. 65(6):117-119. Available from: Available from: <https://doi.org/10.1097/MPG.00000000000001746>.
- 5.
20. Rajeev Khanna, R. Shiv, S. Idiopathic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction. Hepatology International 2018; (12 Suppl 1): S148-167. Available from: <https://doi.org/10.1007/s12072-018-9844-3>.
- 3.
21. Chawla YK, Bodh V. Portal vein thrombosis. J Clin Exp Hepatol. 2015 ;5(1):22-40. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2014.12.008>.
22. Grammatikopoulos T, McKiernan, P. Dhawan, A. Portal hypertension and its management in children. Archives of Disease in Childhood. 2017;103(2): 186-91. Available from: <https://doi.org/10.1136/archdischild-2015-310022>.
23. Lautz TB, Eaton S, Keys L, Ito J, Polo M, Wells JCK. Metabolic profile of children with extrahepatic portal vein obstruction undergoing meso-Rex bypass. J Surg Res. 2018; 223:109-114. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jss.2017.10.010>.
24. Mouzaki M, Bronsky J, Gupte G, Hojsak, I Jahnel, J Pai, N et col. Nutrition Support of Children with Chronic Liver