

# Abordagem das varizes de esôfago no paciente pediátrico cirrótico: rastreamento, profilaxia primária e conduta no sangramento agudo

*Management of esophageal varices in cirrhotic pediatric patient: screening, primary prophylaxis and management of acute bleeding*

José Ricardo Borém Lopes<sup>1</sup>, Thaís Costa Nascentes Queiroz<sup>2</sup>, Priscila Menezes Ferri Liu<sup>3</sup>, Alexandre Rodrigues Ferreira<sup>3</sup>, Eleonora Druve Tavares Fagundes<sup>4</sup>, Cristiana Guimarães Melo<sup>5</sup>, Lucas Garcia de Figueiredo Colin<sup>5</sup>

## RESUMO

O sangramento secundário ao rompimento das varizes esofágicas e gástricas é a principal causa de morbidade e mortalidade no paciente cirrótico. O conhecimento da evolução da hipertensão porta e da história natural das varizes permite otimizar a abordagem dos pacientes, o que inclui rastreamento de varizes com alto risco de sangramento através de endoscopia digestiva alta e indicação de profilaxia primária da hemorragia digestiva. Por outro lado, em caso de sangramento, o atendimento deve ser imediato, utilizando protocolos de conduta bem estabelecidos. Esta abordagem está bem definida em adultos cirróticos. Em crianças, devido ao número limitado de estudos, a abordagem ainda é baseada em recomendações para adultos, o que pode não ser adequado pelas particularidades desta faixa etária. Foi realizada uma revisão não sistemática da literatura científica de vinte anos (1998 – 2018) disponível nas bases de dados MEDLINE, PUBMED, Elsevier, Web of Science, Scielo e Lilacs. Apesar de não existirem recomendações claras sobre rastreio e acompanhamento, existe concordância sobre realizar endoscopia digestiva alta nos pacientes pediátricos cirróticos com sinais de hipertensão portal e implementar profilaxia primária nos casos com variz de esôfago de médio ou grosso calibre. Em relação à hemorragia varicosa aguda, pouco mudou nos últimos anos e as condutas continuam sendo predominantemente extrapoladas de estudos em pacientes adultos.

Palavras-chave: Cirrose Hepática. Hipertensão Porta. Variz de Esôfago. Variz Gástrica. Crianças. Adolescentes.

## ABSTRACT

*The gastrointestinal bleeding from ruptured varices is the leading cause of morbidity and mortality in the cirrhotic patient. The knowledge of the evolution of portal hypertension and the natural story of gastro-esophageal varices allows a better approach to the cirrhotic patient that includes: screening for varices with high risk of bleeding and recommendation of primary prophylaxis for gastrointestinal bleeding. If the bleeding occurs, the approach must be immediate using known protocols. This conduct is well established in the cirrhotic adult. In children due to the limited number of studies the management is based in adult protocols, which could not be adequate to this age range. It was made a non systematic review of scientific literature from 1998 due 2018, available in MEDLINE, PUBMED, Elsevier, Web of Science, Scielo and Lilacs. Although there is no clear recommendation about the screening for varices, there is an agreement to do an endoscopy in children with clinical or laboratory signs of portal hypertension and begin the primary prophylaxis in esophageal varices of medium-size and large-size. In the regard of the acute bleeding, there were few changes in the last years and the approach remains predominantly extrapolated of studies with the adult population.*

*Keywords: Hepatic Cirrhosis. Portal Hypertension. Esophageal Varices. Gastric Varices. Children. Adolescents.*

1. Mestrado; Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG, Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria. Belo Horizonte, MG - Brasil.
2. Doutorado; Hospital das Clínicas - UFMG, Setor de Gastroenterologia pediátrica, Belo Horizonte, MG – Brasil.
3. Doutorado; Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG, Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria. Belo Horizonte, MG - Brasil.
4. Pós-Doutorado; Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG, Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria. Belo Horizonte, MG - Brasil.
5. Graduando; Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG, Faculdade de Medicina. Belo Horizonte, MG - Brasil.

Conflito de interesse: Declaro não haver conflitos de interesse por parte dos autores.

Endereço de correspondência: Faculdade de Medicina da UFMG - Departamento de Pediatria Avenida Alfredo Balena 190, 2º andar - Santa Efigênia – Belo Horizonte – Minas Gerais – CEP 30.130.100  
Instituição: Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG, Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria. Belo Horizonte, MG – Brasil.  
Autor correspondente: José Ricardo Borém Lopes  
email: jrblopes1@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

Hipertensão porta é o termo usado para descrever o aumento da pressão no sistema venoso portal. Esse aumento pode ser secundário a alterações pré-hepáticas (obstrução extra-hepática da veia porta), intra-hepáticas (cirrose) ou pós-hepáticas (síndrome de Budd-Chiari). Dependendo da etiologia, o paciente pode apresentar evolução diferente o que requer abordagem também diferenciada.<sup>1,2</sup>

Nos casos de cirrose hepática, o desenvolvimento da hipertensão porta é um evento crucial na evolução clínica e responde por grande parte dos óbitos e necessidade de transplante hepático.<sup>3,4</sup> Suas manifestações incluem: varizes de esôfago (VE), varizes gástricas (VG), encefalopatia hepática, ascite, síndrome hepatorenal, síndrome hepatopulmonar, hipersplenismo e esplenomegalia.<sup>1,3,4</sup>

O sangramento secundário ao rompimento das varizes é a principal causa de morbidade e mortalidade no paciente cirrótico. Inicialmente a abordagem de crianças e adolescentes com hipertensão porta era extrapolada das condutas em adultos devido à escassez de estudos em pediatria. Desde 2005, no Baveno IV houve a publicação de um consenso direcionado para crianças e adolescentes, desde então houveram duas revisões, uma publicada em 2012 e outra em 2016.<sup>5,6</sup>

O objetivo deste trabalho é revisar o conhecimento sobre a história natural das VE, do seu surgimento à ruptura com hemorragia digestiva alta (HDA) e trazer as evidências mais recentes sobre os fatores preditivos não invasivos da presença das varizes em crianças e adolescentes com cirrose.

## MÉTODOS

Foi realizada uma revisão não sistemática da literatura científica em vinte anos (1998 – 2018) disponível nas bases de dados MEDLINE, PUBMED, Elsevier, Web of Science, Scielo e Lilacs. Para a busca nas bases de dados foram utilizados os termos: “Portal Hypertension”, “Esophageal Varices” e “Cirrhosis” com os seguintes filtros: artigos em inglês ou português, estudos em humanos, idade de 0 a 18 anos. Foi feita também uma consulta em sites que sumarizam as evidências disponíveis na literatura (Uptodate, Dynamed).

## HISTÓRIA NATURAL DAS VARIZES DE ESÔFAGO NO PACIENTE PEDIÁTRICO CIRRÓTICO

As VE estão presentes em cerca de 50% dos adultos cirróticos com incidência de aproximadamente 8% ao ano. A hemorragia varicosa ocorre com incidência de 5-15% por ano e mortalidade de até 20% em seis semanas.<sup>7,8</sup>

Na população pediátrica, as causas de cirrose são bem mais variadas que em adultos e é possível que tenham evolução diferente, determinando taxas de incidência de VE e sangramento diferenciadas entre as etiologias. Muitas desordens têm características fisiopatológicas e clínicas únicas, sendo de difícil extrapolação para outras causas de cirrose. Por fim, as doenças hepáticas são relativamente raras, por isso estudos com número significativo de pacientes são mais infreqüentes.<sup>4</sup>

A atresia de vias biliares (AVB) é a maior causa de cirrose hepática na criança. Devido a sua prevalência e importância clínica existem mais estudos sobre as consequências da hipertensão porta nesses pacientes. As VE são encontradas em 75% dos pacientes antes dos dois anos de idade e 20% apresentam HDA até 17 meses de vida.<sup>9</sup> As VE apresentam tendência de progressão e sua regressão é rara.<sup>10</sup> Nos pacientes sem VE no primeiro exame, cerca de 33% irão desenvolver varizes com alto risco de sangramento em 10 anos.<sup>11</sup> A presença de VE reflete a piora da hipertensão porta e sua ruptura tem importante valor prognóstico. Nos pacientes sem fluxo biliar após a cirurgia de Kasai, o episódio de HDA se associa a um aumento no risco de morte ou transplante.<sup>12</sup>

Quando avaliadas outras causas de cirrose, os estudos são mais escassos e com um número menor de pacientes. No estudo de Gana *et al.* foi encontrado alta prevalência de VE nos pacientes analisados, variando de 55 a 66% nos pacientes com colangite esclerosante e hepatite autoimune e chegando a 85% dos pacientes com colestase intra hepática familiar progressiva.<sup>13</sup>

Os achados de Duché *et al.* sobre a prevalência de VE e varizes de alto risco de sangramento (VARS) dependendo da etiologia da cirrose hepática são mostrados abaixo (Tabela 1). No estudo foram submetidos a EDA apenas pacientes que apresentavam sinais de hipertensão porta. Os fatores de risco endoscópicos relacionados com HDA foram presença de manchas vermelhas sobre as varizes, varizes de médio ou grosso calibre e varizes gástricas. Essas características estavam presentes em 97% dos pacientes que sangraram e em apenas 8% dos que não apresentaram HDA.<sup>14</sup>

TABELA 1- Prevalência de VARS e VE em crianças com hipertensão porta de acordo com a causa da cirrose e média de idade da primeira EDA e de aparecimento de VARS.

Etiologia da cirrose	Nº de crianças	Nº de crianças com VARS (%)	Média de idade da primeira EDA (anos)	Média de idade do aparecimento de VARS (anos)
Deficiência de alfa-1-antitripsina	31	10 (32)	3,7	6,1
Fibrose cística	31	19 (61)	12,8	13,3
Colangite esclerosante	44	19 (43)	9,1	10
Síndrome de Alagille	56	4 (7)	4,3	12,5
PFIC 1 ou 2	40	1 (2)	3,6	3
PFIC 3	25	9 (36)	6,6	10,1
Hepatite autoimune	46	3 (6)	11,3	12
Budd-Chiari	11	3 (27)	7,5	10,5

\* VE: Variz de esôfago; VARS: variz com alto risco de sangramento; PFIC: colestase intra-hepática familiar progressiva //Adaptado de: Duché M, Ducot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O, et al. Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. *J Hepatol.* 2017;66(September 2016):320-7.

A mortalidade do primeiro episódio de HDA em crianças é bastante inferior à encontrada em adultos provavelmente porque os pacientes pediátricos não apresentam as comorbidades comuns aos adultos cirróticos. Estudos em pacientes com AVB indicam mortalidade de zero a 5%.<sup>15,16</sup>

No maior estudo sobre VE na população pediátrica, Duché *et al.* incluíram 1076 pacientes pediátricos cirróticos

e 224 pacientes não cirróticos e analisaram as consequências da hemorragia digestiva varicosa. Condições ameaçadoras à vida aconteceram em até 20% dos pacientes que sangram espontaneamente com mortalidade de 3,2% nos últimos 18 anos.<sup>14</sup> De Moura *et al.* também avaliaram a morbidade da hemorragia varicosa em um estudo com 57 crianças, sendo 58% cirróticas. Morbidade significativa aconteceu em 57% dos pacientes, com destaque para ascite, infecções, complicações respiratórias e admissões em centro de terapia intensiva. Ocorreram dois óbitos após a primeira HDA.<sup>16</sup>

Pode-se que concluir que a ruptura das varizes esofagianas em crianças, apesar do menor impacto sobre a mortalidade que o relatado em adultos, representa um evento ameaçador a vida e aumenta o risco de morbidade relacionado à descompensação da doença hepática.

## DIAGNÓSTICO DAS VARIZES DE ESÔFAGO

O padrão ouro para o diagnóstico das VE e VG é a EDA.<sup>4</sup> Há várias maneiras de classificar as varizes, todas são subjetivas e examinador dependente.<sup>17</sup>

Uma classificação muito utilizada é a da Sociedade Japonesa de Hipertensão Porta que classifica as varizes em três graus:<sup>18</sup>

- Grau I (fino calibre): pequena, não tortuosa.
- Grau II (médio calibre): moderadamente aumentada, tortuosa
- Grau III (grosso calibre): muito aumentada, nodular, ocupando mais de um terço do lúmen do esôfago.

A presença de manchas vermelhas sobre as VE é considerada em vários estudos como preditivo de risco de sangramento.<sup>14</sup>

Para a avaliação de VG, a classificação mais utilizada é a de Sarin *et al.* na qual as varizes gástricas são divididas em dois grupos: varizes gastroesofágicas e varizes gástricas isoladas.<sup>19,20</sup> As varizes gastroesofágicas subdividem-se em dois grupos:

- tipo 1: as varizes gástricas são continuação de varizes esofágicas e se estendem por 2 a 5 cm no estômago pela pequena curvatura;
- tipo 2: quando estendem-se para o fundo gástrico.

As varizes gástricas isoladas, dependendo da localização, subdividem-se em tipo 1 (varizes gástricas isoladas localizadas no fundo gástrico a poucos centímetros da cárdia); e tipo 2 (varizes gástricas isoladas que ocorrem em qualquer local do estômago).<sup>19,20</sup>

Outros métodos para o diagnóstico da VE ainda carecem de comprovação de equivalência para serem empregados na prática clínica.<sup>7</sup>

## FATORES NÃO INVASIVOS PREDITIVOS DA PRESENÇA DE VARIZES

A EDA é um exame dispendioso, invasivo, demandando anestesia geral em casos pediátricos e com necessidade de infraestrutura hospitalar complexa, geralmente presente apenas em centros de atenção terciários. Por outro lado, apenas

os pacientes com VARS vão se beneficiar do procedimento, pois podem ser encaminhados para a profilaxia primária de HDA. Para os pacientes sem VARS, nenhuma conduta específica será tomada, apenas o seguimento periódico. Por isso, é desejável a descrição de fatores não invasivos da presença de VARS nos pacientes com cirrose hepática para otimizar a indicação de EDA, evitando a realização de um procedimento desnecessário.

O consenso de Baveno VI orienta o rastreio com EDA em adultos cirróticos com número de plaquetas inferior que 150.000/mm<sup>3</sup> ou que apresentam à elastografia hepática fígado com densidade maior que 20kPa.<sup>7</sup> Essa recomendação apresenta alta sensibilidade, detectando mais de 95% dos pacientes com VARS. No entanto, a especificidade é baixa, poupando de EDA desnecessária apenas 20% dos cirróticos adultos sem VE.<sup>6,21</sup>

Em 2008, Fagundes *et al.* fizeram a primeira análise dos fatores preditivos de VE não invasivos em pacientes pediátricos. Nesse estudo, onde foram analisadas apenas características clínicas e laboratoriais, foi encontrado que nos pacientes cirróticos, a hipoalbuminemia e a esplenomegalia são preditores da presença de VE.<sup>22</sup>

A Cochrane publicou uma revisão sistemática em 2017 que comparava a contagem de plaquetas, tamanho do baço e a relação entre plaquetas e tamanho do baço como preditores da presença de VE em pacientes cirróticos adultos e pediátricos. Foram incluídos quatro estudos da faixa etária pediátrica. O melhor teste de triagem foi a contagem de plaquetas que apresentou uma sensibilidade de 0,71 e especificidade de 0,83. Porém nessa análise foram incluídos pacientes com outras causas de hipertensão porta sem cirrose, como obstrução extra-hepática da veia porta, o que pode interferir nos resultados.<sup>23</sup>

Existem vários escores que tentam prever a presença de VE e VARS através de fatores não invasivos. Utiliza-se o princípio de que quanto maior o comprometimento do fígado com fibrose, maior será a hipertensão porta e consequentemente maior a chance da presença de VE e VARS.<sup>21</sup>

Destacam-se os escores que possuem aplicação mais prática devido a simplicidade dos exames envolvidos e possível aplicação em pediatria são:

- APRI:  $\frac{AST}{LSN} \times 100$  (LSN= limite superior da normalidade do exame)
- Variceal Prediction Rule:  $Albumina \left(\frac{g}{dL}\right) * Plaquetas \left(\frac{10^9}{L}\right) / 100$
- RiskScore:  $14,2 - (7,1 * \log plaquetas \left(\frac{10^9}{L}\right)) + (4,2 * \log bilirrubina \left(\frac{mg}{dL}\right))$
- Fibrosis-Index:  $8,8 - \left(Albumina \left(\frac{g}{dL}\right) * 1,08\right) - (0,01 * \frac{plaquetas \left(\frac{unidades}{mm^3}\right)}{1000})$

Porém ainda carecem de comprovação de eficácia para a detecção de VE e VARS, principalmente em pediatria.<sup>1,21</sup>

Gana *et al.* em 2010 elaboraram o “Clinical Prediction Rule” (CPR) que considera o valor das plaquetas, a albumina e o tamanho do baço. Obtiveram inicialmente um resultado animador que não foi reproduzível em estudos futuros.<sup>24</sup>

Em 2015 Davenport *et al.* elaboraram o “Variceal Prediction Rule” (VPR), envolvendo os valores de albumina e plaquetas. Neste estudo, foram analisadas apenas pacientes com AVB e esse escore obteve resultados melhores que o CPR, APRi e avaliação do tamanho do baço. No entanto o escore falhou novamente sem apresentar o mesmo sucesso ao ser utilizado em outras coortes.<sup>25</sup>

A tentativa mais recente foi feita por Witters *et al.* com a elaboração do “King’s Variceal Prediction Score” (K-VaPS) que considera a dosagem de albumina e o tamanho do baço pela ultrassonografia. No entanto, ainda carece de comprovação de sua reprodutibilidade e aplicabilidade em outras populações para ser implementado na prática clínica.<sup>26</sup>

Os principais estudos avaliando os fatores preditivos não invasivos de VE em pacientes pediátricos são estudos retrospectivos, com um número limitado de pacientes englobando etiologias distintas de doença hepática. Atualmente, plaquetopenia e a esplenomegalia aparentam ser os melhores preditores da presença de VE, devido a sua facilidade de realização e sensibilidade e especificidade razoáveis.<sup>14,27,28</sup> No entanto, hoje o mais importante é focar nos preditores de VARS, pois são estas as varizes que tem indicação de profilaxia primária. São poucos os estudos com esta associação, apresentando alguns resultados promissores para APRi, Witters *et al.* encontraram sensibilidade de 60,3% e especificidade de 55,6% para detecção de VARS em crianças com AVB números semelhantes aos encontrados por Insted *et al.*<sup>25,26</sup> Ainda são necessários mais estudos para se definir quais critérios deveriam ser utilizados para a definição da necessidade de EDA em pacientes pediátricos cirróticos.

É possível que os fatores preditivos de VARS sejam diferentes de acordo com cada etiologia específica de cirrose. No entanto, apenas estudos multicêntricos, com número adequado de pacientes podem responder a esta questão.

## PROFILAXIA PRIMÁRIA

A profilaxia primária da HDA no paciente cirrótico é a abordagem da variz esofagogástrica por via farmacológica ou endoscópica antes que ocorra sua ruptura. Em adultos, seu uso, benefício e indicações já são bem estabelecidos.<sup>7</sup>

Os beta bloqueadores não seletivos (BBNS) reduzem o risco de sangramento por induzir uma vasoconstrição esplâncnica associada à redução do débito cardíaco. Para se obter um efeito benéfico teria que haver uma queda de 20% no gradiente de pressão venosa hepática que seria concordante com uma redução de 25% na frequência cardíaca.<sup>1,6,8</sup>

A terapia endoscópica pode ser realizada de duas formas, escleroterapia e ligadura elástica (LEVE). A escleroterapia consiste na injeção de substância esclerosante perivascular ou intravascular para causar a obliteração do vaso. A LEVE envolve a interrupção do fluxo sanguíneo varicoso através da aplicação de anéis elásticos na porção distal do vaso, ocasionando sua

isquemia e obliteração.<sup>1,6,8</sup>

No paciente pediátrico cirrótico o papel da profilaxia primária é controverso. No Baveno VI, Shneider *et al.*<sup>6</sup> listaram diversos motivos pelos quais não era possível fazer uma recomendação, entre eles: 1) poucos estudos prospectivos com as consequências do sangramento varicoso; 2) dados limitados sobre quais varizes tem maior risco de sangramento; 3) pouco conhecimento sobre a segurança, as limitações e a eficácia da LEVE e do uso do BBNS em pediatria.

Com as novas publicações científicas desde 2016, acredita-se que as respostas a esses questionamentos estão mais próximas. Apesar de não ter sido um estudo prospectivo, Duché *et al.* analisaram o histórico de mais de 1300 crianças com HP e mostraram que um evento ameaçador a vida pode acontecer em até 20% dos pacientes que sangram, o que justificaria a profilaxia primária.<sup>14</sup>

Há crescente evidência a favor de que as varizes que apresentam maior risco de sangramento são as de grosso calibre, as de médio calibre com manchas vermelhas e as associadas a varizes gástricas ou as VG isoladas. Na coorte de Duché *et al.* esses sinais estavam presentes em 96% dos pacientes que apresentaram HDA e em apenas em 8% dos que não sangraram.<sup>14</sup> Esses achados são concordantes com estudos realizados exclusivamente em pacientes com AVB e em trabalhos com número mais limitado de pacientes.<sup>10,15,16</sup>

A experiência do HC-UFMG é condizente com esses achados. Na análise de 103 pacientes cirróticos com 34 casos de HDA, foi observado que a presença de manchas vermelhas e varizes gástricas foram fatores de risco para sangramento independente da etiologia. Excluindo-se AVB, a presença de VE de médio ou grosso calibre também foi fator de risco significativo para o sangramento.<sup>29</sup>

Sobre a segurança e eficácia da LEVE, devido à sua ampla utilização na profilaxia secundária, existem dados robustos que mostram ser um tratamento eficiente e com poucos efeitos colaterais. A escleroterapia apresenta taxa de complicações mais frequentes, como perfuração esofágica, mediastinite, pneumotórax e óbito, sendo reservado a casos em que a LEVE não é possível, o que acontece habitualmente por falta de equipamento adequado para a faixa etária pediátrica.<sup>1,6,14</sup>

Os estudos do efeito sobre os BBNS em pediatria são escassos e em sua maioria retrospectivos com pequeno número de pacientes. Como obstáculo aparecem a alta variabilidade da dose necessária para se obter o efeito terapêutico (0,6 – 8mg/Kg/dia), o alto índice de efeitos colaterais, como a exacerbação de asma, e o efeito deletério do bloqueio da resposta cardiovascular na criança durante o episódio de HDA. Por esses motivos permanece a orientação da sua realização apenas em ensaios clínicos controlados visando avaliar seu efeito.<sup>1,6,8,30</sup>

A experiência do HC-UFMG foi publicada por Pimenta *et al.* em 2016. Foram analisadas 26 crianças em profilaxia primária, sendo que o propranolol foi utilizado em 17 pacientes na dose variando de 1 a 3,1 mg/Kg/dia. O beta bloqueador teve que ser suspenso em sete pacientes devido a efeitos colaterais ou ausência de efeito satisfatório. Observou-se seis episódios de HDA, todos aconteceram no grupo em uso de propranolol. O tempo médio de seguimento foi de quase dois anos.<sup>30</sup>

Estudo epidemiológico com 28 centros de

gastroenterologia pediátrica, incluindo centros da França, Canadá, Bélgica e Suíça, mostrou que aproximadamente 75% fazem EDA de rastreio para VE em pacientes com cirrose hepática de qualquer etiologia e 85% para pacientes com AVB. Todos os centros ouvidos indicam o início da profilaxia primária para pacientes com AVB e VARS e 90% deles a indica para VARS independente da etiologia. O método de escolha para a profilaxia é a LEVE. Apenas 20% dos centros utilizam profilaxia primária medicamentosa com beta bloqueadores não seletivos e a utilizam principalmente para as varizes gástricas.<sup>28</sup>

Esse manejo é concordante com ensaio epidemiológico conduzido por Gana *et al.* no Chile, onde 94% dos gastroenterologistas pediátricos que responderam à pesquisa indicam EDA de rastreio para pacientes cirróticos com evidência de hipertensão porta, 80% indicam profilaxia primária e 70% dos médicos repetem o exame de forma anual nos pacientes sem VE.<sup>27</sup>

Diante das publicações disponíveis até o momento, é razoável o início da profilaxia primária por via endoscópica com LEVE para as crianças cirróticas que apresentem varizes esofágicas de médio calibre com manchas vermelhas ou varizes de grosso calibre.

## ABORDAGEM DO SANGRAMENTO VARICOSO AGUDO

A HDA é a complicação mais grave da hipertensão porta. É uma emergência médica e deve, sempre que possível, ser manejada em hospitais que possuam equipe multidisciplinar e infraestrutura que permita o adequado atendimento ao paciente.<sup>3,4,5</sup>

O atendimento inicial deve focar na estabilização do doente. Inicialmente a reposição de volume pode ser feita com cristalóide e depois, se necessário, com concentrado de hemácias. Essa reposição deve ser feita com cautela para evitar um aumento grande no volume intravascular com elevação da pressão portal. Deve-se ter como objetivo um nível de hemoglobina entre 7-8g/dL.<sup>4,5</sup>

A passagem de sonda nasogástrica é um procedimento seguro e importante para o manejo da hemorragia. Permite a quantificação da perda sanguínea e a remoção do sangue, uma fonte de proteína que pode precipitar encefalopatia hepática e estimular o fluxo sanguíneo esplâncnico piorando a hipertensão porta.<sup>1,3,4</sup>

Não existem evidências na literatura que permitam uma recomendação clara sobre a condução da coagulopatia e trombocitopenia nesses casos. A coagulopatia deve ser corrigida com transfusão de plasma e a deficiência de vitamina K, principalmente nos casos de doença colestática, deve ser prontamente reparada.<sup>5</sup> No consenso de Baveno V, sugere-se que a administração de plaquetas seja reservada para casos de trombocitopenia menor que 20.000/mm<sup>3</sup>.<sup>5</sup>

O tratamento homeostático do sangramento começa já à admissão com o início de droga vasoativa, podendo ser utilizado a vasopressina, somatostatina ou seus análogos. Devido ao baixo índice de efeitos colaterais e boa eficácia clínica, o medicamento de escolha é o octreotida. Pode ser iniciado com um bolus lento de 1 µg/Kg e mantido a 1 µg/Kg/hora.<sup>1,3,4</sup>

A antibioticoprofilaxia já se provou benéfica em adultos e é indicada na admissão para todos os pacientes cirróticos com HDA. Em pediatria é indicado que a antibioticoprofilaxia deve ser instituída e que o antibiótico de escolha deve ter uma boa cobertura contra bactérias Gram negativas. As cefalosporinas de terceira geração são as mais utilizadas em crianças.<sup>1,3,4,5</sup>

Não há evidências na literatura que dêem suporte para a profilaxia de encefalopatia hepática no manejo agudo da hemorragia varicosa em pediatria.<sup>5</sup>

Após a estabilização do doente, a EDA deve ser realizada o mais breve possível de preferência nas primeiras 12 horas após o sangramento. As VE devem ser abordadas através da ligadura elástica. Nos casos em que a LEVE não seja possível, pode-se utilizar a escleroterapia.<sup>4,5,7</sup>

A hemostasia emergencial mecânica com o tubo de Sengstaken-Blakemore fica reservada para os casos de hemorragia persistente e grave. Ele pode ser mantido por no máximo 24 horas. Essa terapia é eficaz no controle do sangramento agudo, porém é associada a alto índice de complicações e ressangramento. Devido ao grande desconforto que causa, os pacientes necessitam de intensa sedação para tolerar o dispositivo, acarretando necessidade de suporte ventilatório invasivo.<sup>3,4,5</sup>

Sangramento persistente apesar do tratamento farmacológico e endoscópico deve ser abordado com a instalação de um shunt porto-sistêmico intra-hepático transjugular.<sup>4</sup>

## CONCLUSÃO

Ainda existem muitas questões envolvendo as varizes esofageanas e gástricas nos pacientes pediátricos cirróticos. Desde a publicação do Baveno VI, há crescente evidência que o sangramento varicoso apesar de baixa mortalidade apresenta uma morbidade significativa em crianças. Apesar da limitação dos poucos estudos entre crianças, a maioria dos serviços de Gastroenterologia Pediátrica ao redor do mundo seguem orientações para realizar EDA nos pacientes pediátricos cirróticos com sinais de hipertensão porta e implementação de profilaxia primária nos casos com varizes com alto risco de sangramento.

## REFERÊNCIAS

1. Grammatikopoulos T, Mckiernan PJ, Dhawan A. Portal hypertension and its management in children. *Arch Dis Childhood*. 2018;103(2):186–91.
2. Franchis R De, Dell’Era A. Invasive and Noninvasive Methods to Diagnose Portal Hypertension and Esophageal Varices. *Clin Liver Dis*. 2014;18(2):293–302.
3. Chiou FK, Abdel-Hady M. Portal hypertension in children. *Paediatrics and Child Health*. 2017;27(12):540–5.
4. Shneider, BL. Portal Hypertension. In: Sulchy FJ, Sokol RJ, Baliestreri WF *Liver Disease In Children*. 4. ed. Cambridge: Cambridge University Press; 2014. 68-87.
5. Shneider BL, Bosch J, De Franchis R, Emre SH,

- Groszmann RJ, Ling SC, *et al.* Portal hypertension in children: Expert pediatric opinion on the report of the Baveno V consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *Pediatric Transplantation.* 2012;16(5):426–37.
6. Shneider BL, de Goyet J de V, Leung DH, Srivastava A, Ling SC, Duché M, *et al.* Primary Prophylaxis of Variceal Bleeding in Children and the Role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology.* 2016;63(4):1368–80.
  7. Franchis R De. Expanding consensus in portal hypertension Report of the Baveno VI Consensus Workshop : Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension. *J Hepatol.* 2015;63(3):743–52.
  8. Bozic MA, Puri K, Molleston JP Screening and Prophylaxis for Varices in Children with Liver Disease. *Curr Gastroenterol Rep.* 2015;17(7): 17-27.
  9. Van Heurn LWE, Saing H, Tam PKH. Portoenterostomy for Biliary Atresia: Long-Term Survival and Prognosis after Esophageal Variceal Bleeding. *J Pediatr Surg.* 2004;39(1):6–9.
  10. Duché M, Ducot B, Tournay E, Fabre M, Cohen J, Jacquemin E, *et al.* Prognostic Value of Endoscopy in Children With Biliary Atresia at Risk for Early Development of Varices and Bleeding. *Gastroenterology.* 2010;139(6):1952–60.
  11. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Jacquemin E, Bernard O. Progression to High-Risk Gastroesophageal Varices in Children With Biliary Atresia With Low-Risk Signs at First Endoscopy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015;60(5):664–8.
  12. Lampela H, Kosola S, Koivusalo A, Lauronen J, Jalanko H, Rintala R, *et al.* Endoscopic Surveillance and Primary Prophylaxis Sclerotherapy of Esophageal Varices in Biliary Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012;55(5):574–9.
  13. Gana JC, Turner D, Vergani GM, Davenport M, Miloh T, Avitzur Y, *et al.* A Clinical Prediction Rule and Platelet Count Predict Esophageal Varices in Children. *Gastroenterology.* 2011;141(6):2009–16.
  14. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O. Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. *J Hepatol.* 2017;66(2):320–7.
  15. Wanty C, Helleputte T, Smets F, Sokal EM, Stephenne X. Assessment of risk of bleeding from esophageal varices during management of biliary atresia in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;56(5):537–43.
  16. De Moura MC, Chen S, Kamath BM, Ng VL, Ling SC. Acute Variceal Bleeding Causes Significant Morbidity. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;67(3):371–6.
  17. D’Antiga L, Betalli P, De Angelis P, Davenport M, Di Giorgio A, McKiernan PJ, *et al.* Interobserver agreement on endoscopic classification of oesophageal varices in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015;61(2):176–81.
  18. Tajiri T, Yoshida H, Obara K, Onji M, Kage M, Kitano S, *et al.* General rules for recording endoscopic findings of esophagogastric varices (2ND EDITION). *Dig Endosc.* 2010;22(1):1–9.
  19. Sarin SK, Lahoti D, Saxena SP, Murthy NS, Makwana UK. Prevalence, Classification and Natural History of Gastric Varices: A Long-Term Follow-Up Study in 568 Portal Hypertension Patients. *Hepatology.* 1992;16(6):1343–9.
  20. Wani ZA, Bhat RA, Bhadoria AS, Maiwall R, Choudhury A. Gastric varices: Classification, endoscopic and ultrasonographic management. *J Res Med Sci.* 2015;20(12):1200–7.
  21. Pateu E, Oberti F, Calès P. The noninvasive diagnosis of esophageal varices and its application in clinical practice. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2018;42(1):6–16.
  22. Fagundes EDT, Ferreira AR, Roquete MLV, Penna FJ, Goulart EMA, Filho PPF, *et al.* Clinical and laboratory predictors of esophageal varices in children and adolescents with portal hypertension syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;46(2):178–83.
  23. Colli A, Gana J, Yap J, Adams-Webber T, Rashkovan N, Ling S, *et al.* Platelet count, spleen length and platelet count-to-spleen length ratio for the diagnosis of oesophageal varices in people with chronic liver disease or portal vein thrombosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;(4):e22.
  24. Gana JC, Turner D, Roberts EA, Ling SC. Derivation of a clinical prediction rule for the noninvasive diagnosis of varices in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010;50(2):188–93.
  25. Isted A, Grammatikopoulos T, Davenport M. Prediction of esophageal varices in biliary atresia: Derivation of the “varices prediction rule”, a novel noninvasive predictor. *J Pediatr Surg.* 2015;50(10):1734–8.
  26. Witters P, Hughes D, Karthikeyan P, Ramakrishna S, Davenport M, Dhawan A, *et al.* King’s variceal prediction score: A novel noninvasive marker of portal hypertension in pediatric chronic liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64(4):518–23.
  27. Verdaguer S, Gana JC. Management of pediatric patients with esophageal varices. *Rev Med Chil.* 2016;144(7):879–85.
  28. Jeanniard-Malet O, Duché M, Fabre A. Survey on clinical practice of primary prophylaxis in portal hypertension in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64(4): 524–7.
  29. Pimenta JR, Ferreira AR, Fagundes EDT, Queiroz TCN, Baptista RAN, De Araújo Moreira EG, *et al.* Factors Associated with Bleeding Secondary to Rupture of Esophageal Varices in Children and Adolescents with Cirrhosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64(2):e44–e48.
  30. Pimenta JR, Ferreira AR, Bittencourt PFS, Resende CB de, Fagundes EDT, Silva IML da. Evaluation of Primary Prophylaxis With Propranolol and Elastic Band Ligation in Variceal Bleeding in Cirrhotic Children and Adolescents. *Arq Gastroenterol.* 2016;53(4):257–61.