

0175



“COMUNICACIÓN PORTOSISTÉMICA CONGÉNITA: A PROPÓSITO DE UN CASO”

Hospital Dr. Rene Favaloro



Autores:

FARINATI MARÍA VICTORIA, *Médica Pediatra Especialista en Diagnóstico por Imágenes en Pediatría.*
MANNOCCI DIEGO MARTIN, *Médico Pediatra Especialista en Diagnóstico por Imágenes en Pediatría.*

Declaran no presentar conflictos de interés en relación
con la preparación y publicación del trabajo.

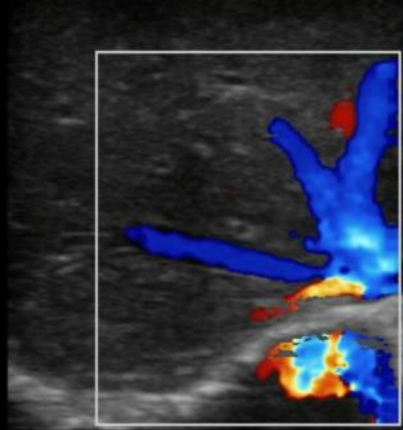
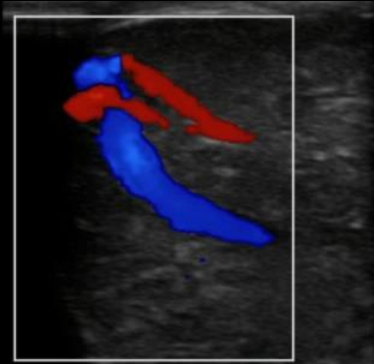
Bs. As. Argentina. Mail: vickyfarinati@hotmail.com, diegozero@hotmail.com

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

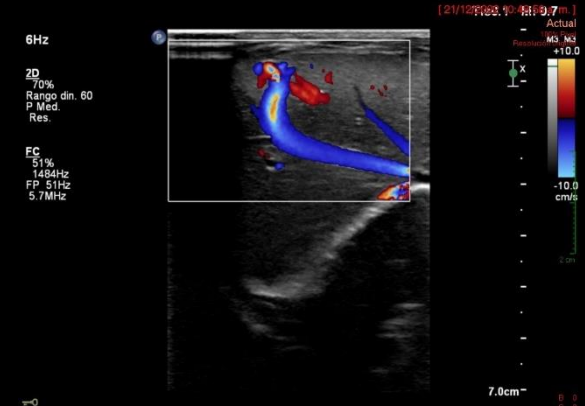
- Paciente masculino, RNT/RCIU, internado en UTIN para progreso de peso, asintomático con laboratorio normal y sin patologías asociadas.
- Permanece internado durante 1 mes.
- Se realiza ecografía abdominal de rutina visualizando anomalía vascular hepática.
- Se toma conducta expectante y seguimiento ecográfico de los hallazgos a los 3 meses observando resolución espontánea de la misma.



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



Ecografía abdominal:
en segmentos VIII-IV hepáticos se observa comunicación entre vena suprahepática media y rama segmentaria de vena porta izquierda que se presenta como una estructura redondeada, anecoica con señal Doppler color en su interior.



DISCUSIÓN

La comunicación portosistémica congénita (CPSC) es una patología vascular infrecuente en la cual la sangre venosa esplácnica pasa directamente a circulación sistémica.

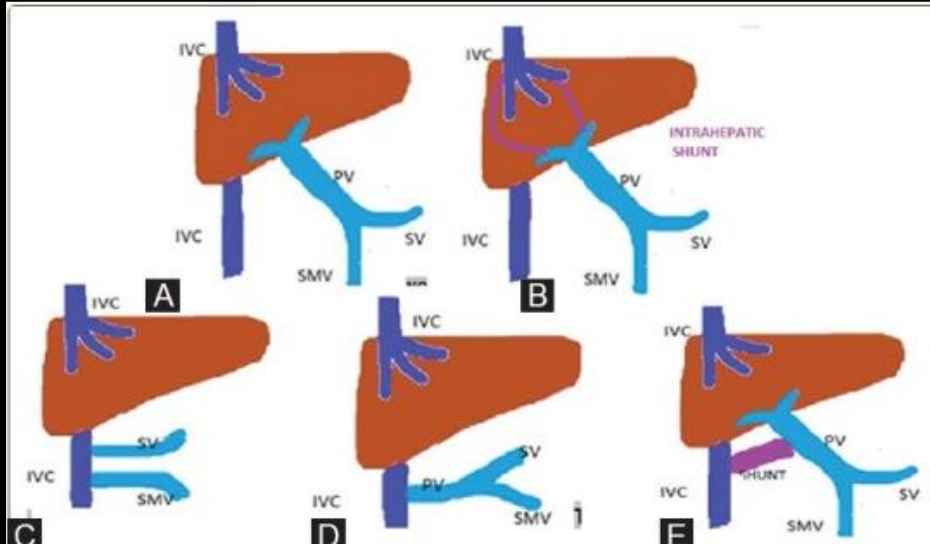
CLINICA

ASINTOMATICO

DX: hallazgo incidental

COMPLICACIONES
GRAVES

Encefalopatía por hiperamonemia
Colestasis neonatal
Hipoglucemia, trastornos metabólicos
Sme hepatopulmonar
Hipertensión pulmonar
Sangrado gastrointestinal
Desarrollo de tumores hepáticos con riesgo de degeneración maligna



“Clasificación: The Abernethy malformation”

A: Sistema portal normal.

B: Shunt intrahepático.

Shunts extrahepáticos:

C: tipo 1A vena esplénica y mesentérica superior drenan directamente a la vena cava inferior.

D: tipo 1B venas portales drenan directamente a VCI.

E: tipo 2 shunts entre vena porta y VCI.

CONCLUSIÓN

- ❖ Para la CPSC la ecografía Doppler es diagnóstica y se utiliza para el seguimiento de la patología; la angio-TC y RM permiten clasificarlas y planificar el tratamiento en casos graves.
- ❖ La hipertensión pulmonar es la complicación mas grave.
- ❖ El objetivo del tratamiento es ocluir el shunt:
 - ❖ El cierre espontaneo en menores de 2 años y asintomáticos con derivación intrahepática es posible.
 - ❖ Los shunt grandes requieren intervención quirúrgica o angiográfica para prevenir complicaciones y/o minimizarlas.
 - ❖ Con síntomas o complicaciones el cierre del shunt es imperioso.
 - ❖ En algunos casos el trasplante hepático es el único tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- ❖ "Congenital intrahepatic portosystemic shunt: prenatal diagnosis and possible influence on fetal growth", L. Delle Chiaie, P. Neuberger and T. Von Kalle. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 233-235.
- ❖ "The intrahepatic umbilical porto systemic venous shunt and fetal growth", Zvi Kivilevitch, Eran Kassif, Yinon Gilboa, Tal Weisbuch and Reuven Achiron. 2018.
- ❖ "Predisposing factors for spontaneous closure of congenital portosystemic shunts" Massimiliano Paganelli, Jose Lipsich, Marco Sciveres and Fernando Alvarez. *The Journal of Pediatrics*, 2015.
- ❖ Shunt portosistémico congénito. Importancia del tratamiento precoz. N. Vicente, M. Pérez, R. Gander, A. Segarra, C. Leganés, J. Bueno. Servicio de Cirugía Pediátrica. Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital Universitario Vall D'Hebron. Barcelona. 2015.
- ❖ Shunt portosistémico, una causa poco frecuente de hepatitis colestásica en neonatología. A propósito de un caso a Servicio de Neonatología, Hospital Italiano de Buenos Aires, Sofía C. Geffner, Macarena L. Atun, Sebastián García López, María P. Carrascal Gutiérrez. *Arch Argent Pediatr* 2023;121(2).