

# 14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012  
São Paulo - SP



## Trabalhos Científicos

**Título:** Shunt Portossistêmico Extra-hepático Em Paciente Portador De Telangiectasia Hemorrágica Hereditária

**Autores:** PAIOLA MA, REISER EE, CARVALHO ER, ALCÂNTARA VAA, , , , ,

**Resumo:** A Telangiectasia Hemorrágica Hereditária ou Síndrome de Osler Rendu Weber é uma doença autossômica dominante, cursa com anomalias vasculares, dilatações de capilares e vênulas. Seu diagnóstico é baseado nos Critérios de Curação (mínimo três critérios): epistaxes espontâneas recorrentes (mais comum); telangiectasias múltiplas; lesões viscerais (telangiectasia gastrointestinal, malformações arteriovenosas pulmonares, hepáticas, cerebrais e espinhais); história familiar de 1º grau. Paciente de 9 anos, masculino, leucodérmico, apresentando epistaxes, dispnéia aos esforços, história de crises convulsivas, HAS controlada, dificuldade de deambulação, disartria e atraso escolar, ao exame físico apresentava hemangioma grande em palma esquerda, cianose central, baqueteamento digital, fáscties pletórica, telangiectasias em face e tronco, durante, foi evidenciado à TC de abdome: não identificação da veia porta (ausência dos ramos D e E), shunt portossistêmico extra-hepático congênito tipo 1B de Morgan e Superina (estrutura vascular extra-hepática unindo-se a cava inferior drenando para átrio direito). Ao Doppler de fígado e vias biliares: shunt portossistêmico extra-hepático (tronco vascular formado pelas veias mesentérica superior e esplênica com trajeto vertical paralelo à cava inferior, drenando para esta na sua extremidade distal, sem emitir ramos portais. À angioressonância de vasos hepáticos: sem sinais de congestão ou hepatopatia crônica e vesícula biliar com redução do calibre em seu terço médio e contração parcial. Vasos sangüíneos de outras regiões podem estar acometidos, principalmente pulmões, cérebro, pele e trato gastrointestinal, havendo relatos de malformações arteriovenosas entre artéria hepática e veia portal podendo levar a hipertensão portal com varizes esofágicas. Podem ser suspeitadas quando há hepatomegalia.