15º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia Pediátrica
19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO
Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil
26 a 29 de março de 2014

Trabalhos Científicos

Título: Shunt Porto Sistêmico Extra-hepático Congênito Tipo Ib- Relato De Caso

Autores: NILZA PERIN; TELMA SAKUNO; JOSÉ EDUARDO FERREIRA; CARLOS SCHOELLER; PATRÍCIA NOVAK; ARLENE RIBEIRO

Resumo: Introdução: Shunts Porto-Sistêmicos Congênitos (SPSC) são má formações vasculares raras do sistema venoso portal que podem cursar com espectro clínico variável, tornando sua suspeita clínica e diagnóstico difíceis. Descrição do caso: Neonato foi encaminhado ao ambulatório de genética devido teste do pezinho alterado para Galactosemia. Apresentava-se anictérico, com aumento das transaminases e coagulograma alterado. Dosagem da enzima GALT normal excluiu o diagnóstico de galactosemia. Evoluiu com descompensação infecciosa (ITU), hipoxemia, icterícia colestática, hepatoesplenomegalia, hiperamonemia, transaminases elevadas e coagulograma alterado. Após compensação clínica permanecia com hipoxemia persistente. Foi levantada a hipótese de shunt porto-sistêmico, sendo realizado uma angiotomografia computadorizada dos vasos abdominais que evidenciou ausência de veia porta e veias mesentérica superior e lienal unindo-se em um tronco comum, drenando na veia renal esquerda, caracterizando um Shunt Porto Sistêmico Extra-Hepático do tipo Ib. Discussão: SPSC são má formações vasculares que desviam o sangue da circulação portal direto para a circulação sistêmica sem passar pelo fígado. São classicamente divididos em intra e extra-hepáticos. Os extra-hepáticos ocorrem em dois tipos: Tipo I, ausência da veia porta e seus ramos intra-hepáticos; Tipo II, shunt parcial e veia porta presente. A apresentação clínica dos SPSC varia desde déficits cognitivos mínimos a retardo mental, encefalopatia, colestase, alterações pulmonares e predisposição a tumores hepáticos. Laboratorialmente são descritas alterações como elevação das transaminases, hiperbilirrubinemia direta, hiperamonemia, hipergalactosemia, também encontradas no caso descrito. Conclusão: Os SPSC devem ser lembrados no diagnóstico diferencial de colestase neonatal, hipergalactosemia, hipoxemia persistente e em encefalopatias de causa a esclarecer.