



# 17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

## Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

### Trabalhos Científicos

**Título:** Malformação De Abernethy ? Relato De Dois Casos

**Autores:** Lucas Rocha Alvarenga 1, Iara Ferreira Lopes 1, Fernanda Maso Stranguetti 1, Roberto Massao Yamada 1, Jamal Baracat 1, Maria Ângela Bellomo Brandão 1

**Resumo:** Objetivo(s) A malformação de Abernethy (MA) é uma rara anormalidade congênita caracterizada por um shunt que desvia o fluxo venoso do fígado para a veia cava inferior. Há 2 tipos: no tipo I, existe um shunt completo portossistêmico e, no tipo II, o shunt é parcial. As manifestações clínicas são variáveis: descoberta incidental, hipoxemia crônica, hiperamonemia, síndrome hepatopulmonar e lesões hepáticas nodulares. O objetivo desse trabalho é relatar 2 casos de MA com formas de apresentação distintas. Método Coleta e análise de dados contidos em prontuário. Resultados Caso 1: Menino, 13 anos, foi admitido com 5 anos com tremores de extremidades e alterações em exames laboratoriais (AST: 58U/L e ALT: 53U/L). Desenvolvimento neuropsicomotor normal para idade. Ultrassonografia na admissão: fígado de textura heterogênea e hiperecogenicidade difusa com ramos da veia porta de calibre diminuído. Investigou-se causas de doença hepática crônica com resultados normais. Aos 9 anos, apresentava dificuldades de aprendizagem e, nessa época, uma tomografia abdominal evidenciou variação anatômica da veia porta que drena para a veia cava inferior infrahepática, compatível com MA tipo I. Dosada amônia sérica: 114mmol/L (normal de 16-60) e a cintilografia para quantificação de shunt pulmonar foi normal. Atualmente está sendo avaliado para transplante hepático. Caso 2: Menina, 1 ano, Síndrome de Down. Antecedente de RN termo e sepse neonatal precoce com necessidade de cateterização umbilical. Evoluiu com colestase neonatal. A ultrassonografia de abdome evidenciou malformação vascular hepática. Feito angiotomografia de abdome: veia hepática média de calibre aumentado e apresenta comunicação com o ramo esquerdo da veia porta. Há um vaso arciforme que comunica o ramo portal esquerdo com a veia hepática esquerda, compatível com MA tipo II. Dosada amônia sérica: 82mmol/L. O caso permanece em investigação para síndrome hepatopulmonar. Conclusão As manifestações clínicas da MA são variáveis. Nos casos relatados, encontrou-se prejuízo de habilidades cognitivas, elevação discreta das aminotransferases, hiperamonemia e uma descoberta incidental em paciente com colestase e síndrome de Down. O manejo dessa malformação não é bem estabelecido na literatura, mas deve haver cuidadoso seguimento para diagnosticar precocemente as complicações.