



Trabalhos Científicos

Título: Shunt Porto-Sistêmico Intra-Hepático: Relato De Caso

Autores: TAYSI ALIXANDRINO BEZA (HIJG); KAYANE FOLCHINI CESCA (HIJG); KAREN FAVARIN (HIJG); FLÁVIA MARIA ZANDAVALLI NEVES DA FONTOURA (HIJG); NILZA PERIN (HIJG); CAMILA COAN (HIJG); JÉSSICA MALLMANN ERBES SCHAEFER MARTINS (HIJG); BRUNA ZAGO (HIJG); PRISCILLA DE SOUZA PRIGOL (HIJG); YNNAIANA NAVARRO DE LIMA SANTANA (HIJG)

Resumo: Introdução: O shunt porto-sistêmico intra-hepático é uma malformação vascular rara, de origem genética. Possui prevalência de 1:30.000 nascidos, tem associação com Síndrome de Down e outras alterações genéticas. O presente trabalho descreve um caso desta malformação inicialmente tratada como galactosemia. Relato do Caso: G.C.S 1m 18d, procedente de Florianópolis. Portador de Síndrome de Down e cardiopatia. Apresentando desconforto respiratório ao mamar em seio materno desde o nascimento. Realizou teste do pezinho 2x evidenciando elevação na galactose (6 dias de vida: 14,5; 1 mês: 86,2). Exame físico: taquipnéia, sem outras alterações. Exames complementares: Ecocardi: CIV perimembranosa pequena, sem repercussão hemodinâmica com HAP moderada própria da idade. CIA com pequena repercussão hemodinâmica. Rx tórax: hiperfluxo pulmonar, hiperinsuflação pulmonar, área cardíaca aumentada. Laboratoriais: K 6,1 FA 4672, demais sem alterações. Encaminhado para o gastroenterologista que solicita USG de abdome: achados compatíveis com shunt porto-sistêmico intra-hepático. Discussão: O Shunt porto-sistêmico pode ser extra ou intrahepático. Também pode estar associado com outras alterações genéticas como poliesplenia, ausência de ducto venoso durante a vida fetal, e presença de hemangioma hepático. Apresenta-se com elevação na galactose, prolongamento do TAP, elevação da amônia sérica. Pode manifestar-se como colestase neonatal de causa desconhecida, tumores hepáticos (adenomas, hiperplasia focal nodular, carcinoma hepatocelular, hepatoblastoma), síndrome hepatopulmonar, hipertensão pulmonar, encefalopatia, falência cardíaca, hipoglicemia, hiperandrogenismo, pancreatite. A investigação se dá por meio de exames laboratoriais (transaminases, gama-GT, provas de coagulação, amonemia e glicemia pré e pós-prandiais, bilirrubinas, concentração do manganês sérico, alfa-fetoproteína) e de imagem (US abdominal com Doppler, TC/RNM abdome, angiografia, ecocardiografia, RNM crânio). O tratamento é cirúrgico e mandatório, exceto nos pacientes sem complicações e com shunt intrahepático pequeno, nos quais existe a possibilidade do fechamento espontâneo. Conclusão: A identificação desta mal formação evita o desmame dos recém nascidos, visto que seu diagnóstico diferencial se faz com galactosemia.