

Shunt portosistémico congénito. Importancia del tratamiento precoz

N. Vicente¹, M. Pérez², R. Gander¹, A. Segarra², C. Leganés¹, J. Bueno³

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital Universitario Vall D'Hebron. Barcelona.

³Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío y Virgen Macarena. Sevilla

RESUMEN

Objetivos. El shunt porto-sistémico congénito (SPSC) es una patología infrecuente que puede producir complicaciones graves, como encefalopatía y tumores hepáticos con riesgo de degeneración maligna. La oclusión del shunt por cirugía o radiología intervencionista puede evitar, e incluso mejorar, las complicaciones. En algunos casos el trasplante hepático es la única opción. Describimos nuestra experiencia con esta patología.

Pacientes y Método. Entre 1992 y 2013, ocho pacientes en edad pediátrica (cuatro varones y cuatro mujeres) fueron diagnosticados de un SPSC (cuatro extrahepáticos y cuatro intrahepáticos), de los cuales siete fueron diagnosticados después del año 2007. La mediana de edad al diagnóstico fue 5,5 años (1 mes-15 años). Cinco pacientes tenían patología asociada.

Resultados. Cinco pacientes presentaban hiperamoniemia y afectación intelectual. Una niña debutó con coma. Cuatro pacientes presentaron tumoraciones hepáticas, incluyendo hiperplasia nodular focal/nódulos de regeneración (n=3), y adenomas (n=3). Una paciente con tumoraciones múltiples requirió una hepatectomía por síntomas compresivos. En dos pacientes se produjo degeneración a hepatocarcinoma, un niño de 5 años tratado con trasplante y otro en edad adulta tratado con hepatectomía. En un paciente de diagnóstico neonatal, el shunt cerró espontáneamente en seis meses. En cinco pacientes se ha realizado portografía directa con test de oclusión, realizándose cierre del shunt en tres casos por radiología intervencionista, uno con cirugía y en otro, con trasplante.

Conclusiones. El tratamiento del SPSC ha de ser precoz para prevenir, e incluso revertir, las complicaciones, evitando el trasplante hepático. En la actualidad la radiología intervencionista juega un papel fundamental en la estrategia y el tratamiento de estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: Shunt portosistémico congénito; Malformación de Abernethy.

CONGENITAL PORTOSYSTEMIC SHUNT. IMPORTANCE OF EARLY TREATMENT

ABSTRACT

AIM. Congenital portosystemic shunt (CPSS) is an uncommon condition that can cause serious complications such as encephalopathy and liver tumors at risk of malignant degeneration. Occlusion of the shunt by surgery or interventional radiology can prevent and even improve such complications. In some cases, liver transplantation is the only curative option. We describe our experience with this condition.

Patients and Methods. Between 1992 and 2013, eight children (four male and four female) were diagnosed with CPSS (four extrahepatic and four intrahepatic) in our center, of which seven were diagnosed after 2007. The mean age at diagnosis was 5.5 years (1 month-15 years). Five patients had associated comorbidities.

Results. Five patients had developed hyperammonemia and intellectual impairment, one of those manifested with an onset of coma. Four patients have developed at diagnosis liver tumors, including focal nodular hyperplasia/regenerative nodules (n=3) and adenomas (n=3). One patient with multiple tumors required a hepatectomy owing to compressive symptoms. Two patients, developed malignant degeneration, a child under five years treated with liver transplantation and another in adulthood treated with hepatectomy. In one patient, diagnosed in the neonatal period, the shunt occlusion occurred spontaneously. Direct portography with the occlusion test was performed in five patients, the shunt was occluded with interventional radiology in three cases, surgery in one and liver transplantation in the remaining.

Conclusions. The treatment of the SPSC must be early to prevent and even to reverse its complications, avoiding liver transplantation. Currently, interventional radiology is essential in the strategy to follow and treatment of these patients.

KEY WORDS: Congenital portosystemic shunt; Abernethy malformation.

Correspondencia: Dr. Francisco Javier Bueno Recio

E-mail: javier.bueno.sspa@juntadeandalucia.es

El presente trabajo fue presentado en el 53 Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, celebrado en Cádiz los días 22 y 23 de mayo de 2014.

Recibido: Mayo 2014

Aceptado: Octubre 2015

el síndrome hepato-pulmonar y el desarrollo de hipertensión pulmonar y nefropatía, entre otras.

La clasificación del SPSC es compleja y ha evolucionado en los últimos años. Recientemente, el grupo de Bicêtre ha propuesto la siguiente clasificación⁽¹⁾:

- SPSC extrahepáticos que, a su vez, pueden ser: término-laterales (con hipoplasia severa o agenesia del sistema portal intrahepático y conocidos tradicionalmente como malformación de Abernethy); latero-laterales, y en H (ambos con persistencia de porta intrahepática). Se clasifican también como shunts extrahepáticos los shunts meso-cava, meso-ílfacos y espleno-renales.
- SPSC intrahepáticos, entre los que se incluyen la persistencia del ductus venoso, y los shunts porto-hepáticos, que pueden ser únicos o múltiples y afectar a uno o ambos lóbulos.

Hasta hace unos años, el tratamiento de elección de estos pacientes consistía en realizar un control evolutivo, tratando las complicaciones a medida que estas iban apareciendo, y siendo el trasplante hepático una de las principales opciones terapéuticas. Sin embargo, no existe consenso sobre cual debe ser el tratamiento de elección en estos pacientes, si debe adoptarse una actitud conservadora, tratando únicamente a aquellos pacientes sintomáticos, o debe realizarse un tratamiento precoz de cierre del shunt (quirúrgico o por radiología intervencionista), ya que se ha visto que la oclusión del shunt permite el desarrollo de la circulación portal intrahepática incluso en aquellos pacientes diagnosticados de hipoplasia severa o agenesia portal, pudiendo evitar, e incluso revertir, las complicaciones derivadas del SPSC⁽¹⁻⁷⁾. El objetivo de este trabajo es describir nuestra experiencia con esta patología.

PACIENTES Y MÉTODOS

Entre los años 1992 y 2014, un total de ocho pacientes (cuatro niños y cuatro niñas) en edad pediátrica han sido controlados y tratados de SPSC en nuestro centro, de los que siete han sido diagnosticados a partir del año 2007. En la tabla I se resumen sus características demográficas, antecedentes, patología asociada, tipo de shunt y síntomas así como la presencia de tumores. Han sido excluidos aquellos pacientes con shunts porto-sistémicos adquiridos o con otras malformaciones vasculares hepáticas. La mediana de edad al diagnóstico fue de 5,5 años (1 día-15 años), siendo un caso de diagnóstico neonatal. Dicho diagnóstico se llevó a cabo mediante pruebas de imagen, incluyendo la ecografía, el angio-TC y/o la RMN. Los pacientes fueron clasificados según el tipo de shunt en base a la clasificación del grupo de Bicêtre⁽¹⁾. A partir del año 2013 hemos planteado el tratamiento precoz, con cierre primario del shunt mediante radiología intervencionista o cirugía, realizándose para ello portografías directas con punción a través de la vena yugular, constatación del shunt, y medición de la presión portal sin oclusión y tras la oclusión del shunt con balón (test de oclusión) con el objetivo

de valorar la viabilidad del cierre y si este debía realizarse en un tiempo, mediante dispositivo oclusor de nitinol (Amplatzer® St Jude Medical), o en dos tiempos, con colocación en un primer tiempo de espirales metálicas (*coils*), utilizando un filtro de vena cava como anclaje de seguridad para evitar su posible migración y en un segundo tiempo de un dispositivo Amplatzer®; para permitir el desarrollo de la circulación portal intrahepática y evitar la hipertensión portal y otras complicaciones graves. Una presión portal tras la oclusión superior a 32 mmHg contraindica el cierre en un tiempo debido al riesgo de hipertensión portal aguda. En aquellos pacientes en los que se ha desestimado la posibilidad de cierre del shunt o que han presentado complicaciones graves (degeneración maligna y síntomas compresivos derivados de tumores hepáticos), se ha optado por el tratamiento quirúrgico, incluyendo el trasplante hepático.

RESULTADOS

En la tabla I se describe si se realizó el test de oclusión y la presión portal antes y después del mismo, el tipo de tratamiento realizado así como la evolución posterior.

Tipos de shunt: de un total de ocho pacientes, cuatro presentaban shunts extrahepáticos, siendo dos de ellos término-laterales, uno látero-lateral y uno en “H”; los cuatro pacientes restantes presentaban un ductus venoso permeable.

Antecedentes y patología asociada: tres pacientes fueron prematuros. Cuatro asociaban cardiopatías, incluyendo una comunicación interventricular, dos conductos arteriosos persistentes y una miocardiopatía hipertrófica grave. Dos pacientes fueron diagnosticadas de hepatitis autoinmune. En dos pacientes se observaron hemangiomas cutáneos. Tres presentan fenotipo sindrómico. Un paciente presentó hiperinsulinismo e hipoglucemia no filiada.

Cuadro clínico: dos pacientes presentaron sintomatología. Una paciente, con historia de hepatitis autoinmune, debutó a los 11 años con un episodio de coma encefalopático que precisó intubación, asociado a hiperamonemia grave (niveles de amonio de 400 UI/dl). La otra paciente consultó por clínica de dolor abdominal, sensación de plenitud postprandial y deformidad torácica, motivo por el que se inició el estudio.

Seis pacientes se encontraban asintomáticos al diagnóstico y este fue dado por pruebas de imagen realizadas durante el estudio de alteraciones analíticas o de otras patologías asociadas. Cuatro pacientes presentaban hipertransaminasemia, dos patrón de colestasis y dos alteraciones de la coagulación. Cinco pacientes presentaban historia de hiperamonemia (incluyendo a la paciente que debutó con coma encefalopático), de los cuales cuatro presentaban, en mayor o menor grado, déficit intelectual y/o retraso psicomotor. En uno de ellos, de tres años de edad, se observaron signos radiológicos vinculados a hepatopatía y encefalopatía hepática crónica (hiperintensidad en señal T1 en RMN de globos pálidos y mesencéfalo en relación a depósito de manganeso, y pérdida de volumen

Tabla I. Resumen de aspectos demográficos, patología asociada, tipo de shunt, clínica al diagnóstico, test de oclusión y presión portal pre y post-oclusión, tratamiento y evolución.

Nº	Sexo/edad diagnóstico	Antecedentes	Tipo shunt	Clínica y alt. analíticas	Tumores hepáticos	Test oclusión	Presiones (mmHg)	Tratamiento	Evolución
1	F/1m		Intrahep. (DVP)	Patrón colestasis	NO	NO	NO	NO	Cierre espontáneo
2	M/2 a	· Prematuridad · Cardiopatía · Trigonocefalia · Angiomas cutáneos	Extrahep. (en "H")	· Retraso psicomotor · Hiperamoníemia leve · Disminución TP	NO	SÍ	Pre: 12 Post: 24	Cierre quirúrgico (en un tiempo)	Desarrollo ramas portales intrahepáticas
3	M/2 a	· Agenesia ductus venoso · Hipoglucemias · Microcefalia y fenotipo sindrómico · Retraso psicomotor · Angiomas cutáneos y manchas café con leche	Intrahep. (DVP)	· Retraso psicomotor · Hiperamoníemia leve	NO	SÍ	Pre: 6 Post: 41	Cierre shunt por Radiología (preparado para dos tiempos, solo fue necesario uno)	Desarrollo ramas portales intrahepáticas
4	M/3 a	· Prematuridad · Agenesia ductus venoso y CIV · Retraso psicomotor leve	Extrahep. (L-L)	· Retraso psicomotor · Hipertransaminasemia · Hiperamoníemia leve	Adenoma único con degeneración a HCC	SÍ	Pre: 7 Post: 38	Transplante hepático	10 meses postrasplante
5	F/7 a	· Cardiopatía · Sd. Noonan · Hepatitis autoinmune · Retraso crecimiento	Intrahep. (DVP)	· Retraso psicomotor · Disfunción hepática · Hiperamoníemia leve	Nódulos regeneración múltiples/HNF	SÍ	Pre: 7 Post: 23	Cierre shunt por Radiología en un tiempo	Desarrollo ramas portales intrahepáticas
6	F/11 a	· Hepatitis autoinmune · Uveítis y glaucoma	Intrahep. (DVP)	· Dolor abdominal y rectorragia · Hiperamoníemia grave y coma encefalopático · Disfunción hepática · Coagulopatía	NO	SÍ	Pre: 8 Post: 31	Cierre shunt por Radiología en dos tiempos	Desarrollo ramas portales intrahepáticas
7	F/15 a	· Prematuridad · Cardiopatía	Extrahep. (T-L)	· Dolor abdominal · Deformidad torácica · Esplenomegalia · Hipertensión portal · Hipertransaminasemia · Hiperamoníemia leve	Múltiples · Adenoma LHI · HNF en LHD	NO	NO	Segmentectomía hepática (II-III)	Asintomática (5 años)
8	M/15 a	· Retraso intelectual (anoxia cerebral) · Retraso crecimiento · Criptorquidia · Quistes óseos mandibulares	Extrahep. (T-L)	· Retraso intelectual · Patrón colestasis	Múltiples HNF/nódulos regeneración. Degeneración maligna HCC	NO	NO	Hepatectomía izquierda	Exitus 35 años (HCC con metástasis pulmonares)

CIV: comunicación interventricular; P-H: porto-hepático; L-L: latero-lateral; T-L: término-lateral; DVP: ductus venoso permeable; TP: tiempo protrombina; HCC: hepatocarcinoma; HNF: hiperplasia nodular focal; LHI: lóbulo hepático izquierdo; LHD: lóbulo hepático derecho.

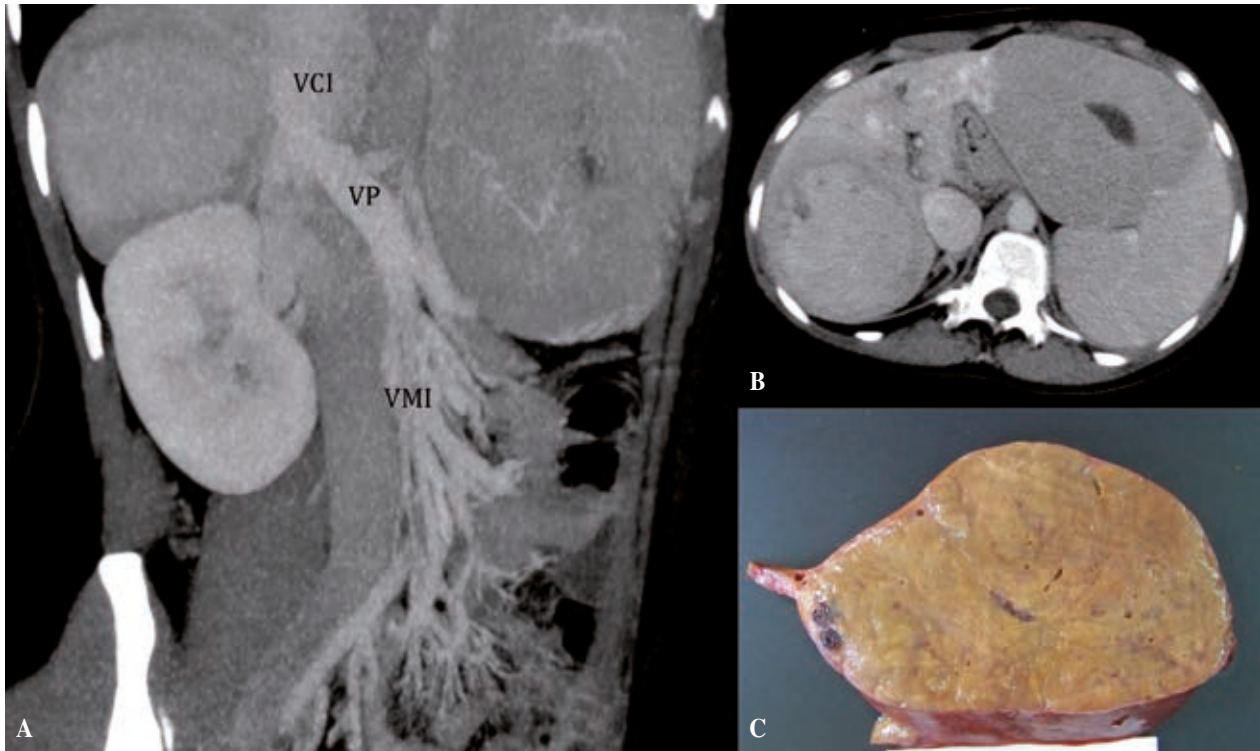


Figura 1. Paciente diagnosticada a los 15 años de persistencia del ductus venoso con tumoraciones múltiples en todos los segmentos hepáticos (A). La lesión del lóbulo hepático derecho corresponde a hiperplasia nodular focal y la del izquierdo, a un adenoma (B). Se realizó segmentectomía II-III por clínica compresiva, con anatomía patológica compatible con HNF y adenoma hepatocelular (C).

parenquimatoso y acúmulo de glutamato-glutamina), recibiendo tratamiento dietético con restricción de proteínas y laxantes naturales.

Tumores hepáticos. En cuatro pacientes, de entre tres y quince años, (tres shunts extrahepáticos y un DVP), se detectaron al diagnóstico tumores hepáticos. Tres de los pacientes presentaban tumoraciones múltiples, incluyendo hiperplasia nodular focal/nódulos de regeneración (n=3) y adenomas (n=3). De estos pacientes, una niña de 15 años presentaba masas hepáticas múltiples que afectaban a todos los segmentos y un adenoma de gran tamaño en lóbulo hepático izquierdo (LHI) que le producía síntomas compresivos (dolor abdominal y deformidad torácica), por lo que se decidió realizar una segmentectomía II-III para exéresis del tumor (Fig. 1). Actualmente, con 23 años, se encuentra asintomática y con niveles de alfa-fetoproteína (AFP) normales.

En dos pacientes, con diagnóstico inicial de tumoraciones benignas, se produjo malignización a hepatocarcinoma. Un paciente, con tumoraciones múltiples y biopsia inicial compatible con hiperplasia nodular focal, fue controlado clínica y radiológicamente, manteniéndose asintomático, con marcadores tumorales negativos y con estabilidad de las lesiones en TC abdominales realizados anualmente, hasta los 31 años cuando, coincidiendo con una elevación de AFP, se observó un aumento de tamaño de la lesión localizada en LHI. Se realizó una nueva biopsia, compatible con hepatocarcinoma de alto

grado, realizándose una hepatectomía izquierda. A los cuatro años de la cirugía, el hepatocarcinoma recidivó con metástasis pulmonares, falleciendo posteriormente. El otro paciente, de cuatro años, presentaba un tumor único con biopsia compatible con adenoma hepatocelular. A los tres meses se observó elevación de la AFP. Se descartó la posibilidad de resección quirúrgica del tumor por lo que, ante la sospecha de degeneración maligna y siendo negativo el estudio de extensión, el paciente fue trasplantado. La anatomía patológica fue compatible con hepatocarcinoma sobre adenoma hepatocelular.

Tratamiento del shunt (SPSC): una paciente fue diagnosticada en edad neonatal de un ductus venoso permeable de pequeño tamaño de forma casual. Se realizó control clínico y radiológico, constatando su cierre a los tres meses.

En cinco de ocho pacientes se ha realizado portografía directa con medición de presiones portales sin oclusión y tras oclusión con balón, con el objetivo de valorar el cierre del shunt en uno o dos tiempos. En un paciente se realizó portografía, que confirmó un shunt porto-cava de gran calibre que impedía la obliteración completa con balón de 20 mm y, por lo tanto, la medición correcta de la presión portal post-oclusión. La presión post-oclusión en la vena esplénica fue de 35 mmHg, y de la vena mesentérica superior, de 38 mmHg. El paciente posteriormente fue trasplantado con el diagnóstico de hepatocarcinoma, y se comprobó que tenía un shunt L-L. En una paciente, diagnosticada de ductus ve-



Figura 2. A) Portografía directa a través del ductus por abordaje yugular. Ausencia de vascularización portal intrahepática. B) Oclusión del shunt con balón para la toma de presiones. C) Dispositivo Amplatzer colocado en el shunt. D) Portografía de control a los 6 meses de la embolización, donde se visualiza revascularización de ramas portales intrahepáticas y mínimo flujo a través del shunt.

noso persistente y con presencia de múltiples nódulos hepáticos, se constató un drenaje masivo a aurícula, sin ramas portales intrahepáticas, y una presión portal post-oclusión de 23 mmHg, por lo que se realizó, a los 17 años oclusión en un tiempo con dispositivo ocluidor de nitinol. Al año de seguimiento, la paciente había desarrollado arborización portal intrahepática (Fig. 2). La presión portal directa fue de 14 mmHg y los nódulos hepáticos están estables. En otra paciente con persistencia del ductus venoso y una presión portal post-oclusión de 31 mmHg, se decidió cierre del shunt en dos tiempos. Para ello se colocó en un primer tiempo un filtro de vena cava inferior como dispositivo de anclaje, que se rellenó parcialmente con microcoils. En el control final se constató una presión portal de 25 mmHg con persistencia de paso de contraste por el shunt y ramas atróficas de porta derecha e izquierda. A los 7 meses, una nueva portografía no mostraba cambios respecto al control final realizado tras el primer paso de la embolización (permeabilidad completa sin visualización de porta intrahepática) y se decidió colocación de mecanismo de embolización Amplatzer® de 22 mm de diámetro entrelazado con el filtro de vena cava (Fig. 3). En ecografía abdominal realizada tres meses después de la oclusión total, existía visualización de flujo portal intrahepático con una velocidad continua de 20 cm/seg a nivel de porta principal.

En otro paciente de dos años de edad con persistencia del ductus venoso, la presión portal tras la oclusión fue de 41 mmHg. Se programó para cerrarlo en dos tiempos. Tras un primer tiempo realizado con coils, no hizo falta el segundo tiempo por trombosis completa del shunt a los 8 meses. En el último paciente que fue diagnosticado de SPSC extrahepático en "H", la presión portal post-oclusión fue de 23 mmHg. Se colocó un dispositivo Amplatzer® en el mismo tiempo, sin embargo, se retiró radiológicamente a las 24 horas de su colocación por el riesgo de emigración y trombosis portal. La oclusión del shunt se realizó por cirugía mediante ligadura del mismo en un solo tiempo.

DISCUSIÓN

El SPSC es una patología poco frecuente cuyo diagnóstico ha aumentado en los últimos años en los países desarrollados (1 de 30.000 nacidos vivos) gracias al desarrollo de programas de *screening* neonatal (galactosemia) y a la sofisticación de las técnicas de imagen⁽³⁻⁵⁾. Esto puede explicar que, en nuestra serie, la mayoría de los pacientes se hayan diagnosticado a partir del año 2007.

Es frecuente detectar en estos niños anomalías asociadas tales como: cardiopatías, cromosomopatías y síndromes



Figura 3. A) Portografía directa a través del ductus venoso persistente de gran tamaño, por abordaje yugular. Ausencia de vascularización portal intrahepática. B) Colocación de un filtro de vena cava inferior a modo de andamiaje. C) Liberación de coils entre las patas del filtro para evitar su migración. D) TC realizado a los 6 meses del procedimiento, donde se identifica adecuadamente la revascularización de porta intrahepática.

genéticos, angiomas cutáneos, etc.^(2,4,6); siendo, en algunas ocasiones, el estudio de estas anomalías lo que conduce al diagnóstico del shunt.

Es frecuente que los pacientes permanezcan asintomáticos y el SPSC sea diagnosticado durante el estudio de alteraciones analíticas, en particular a colestasis (especialmente en periodo neonatal) y la elevación de transaminasas, ácidos biliares y amonio. Esta hiperamonemia puede dar lugar a una de las complicaciones más frecuentes del SPSC, la encefalopatía, que puede producir desde episodios de coma encefalopático hasta retraso intelectual, si es persistente en el tiempo (5/8 pacientes de nuestra serie). Si existe encefalopatía crónica, en ocasiones puede observarse en la RMN cerebral una hiperintensidad en señal T1 de los globos pálidos y el mesencéfalo en relación al depósito de manganeso, como observamos en un caso^(2,3).

Los tumores hepáticos más frecuentes asociados al SPSC son benignos, y destacan la hiperplasia nodular focal, los nódulos de regeneración, y los adenomas, que pueden ser únicos

o múltiples y dar lugar a síntomas compresivos o degenerar a tumores malignos, entre los que se han descrito hepatocarcinomas, hepatoblastomas y sarcomas^(2,4,6). Dado el elevado riesgo de malignización (2/8 pacientes en nuestra serie), tanto de forma precoz como a largo plazo (5 y 31 años entre nuestros pacientes, respectivamente), es fundamental realizar un estrecho seguimiento mediante controles analíticos con AFP y pruebas de imagen periódicas.

Hasta fechas recientes, el tratamiento más aceptado de los pacientes diagnosticados de SPCC, consistía en llevar a cabo un control clínico y radiológico estricto de aquellos pacientes asintomáticos y tratar las complicaciones según aparecían, siendo el tratamiento de primera línea el trasplante hepático^(5,6). Si bien algunos shunts intrahepáticos de pequeño calibre pueden cerrarse espontáneamente durante los dos primeros años de vida^(2,4), por lo que deben ser controlados, en los últimos años se ha planteado la necesidad de realizar un tratamiento precoz, independientemente de que el paciente presente o no complicaciones y del tipo de shunt, siendo el

tratamiento de elección el cierre del shunt, ya sea mediante procedimientos quirúrgicos y/o mediante radiología intervencionista^(1,3,4,7). Previamente al cierre del shunt debe realizarse un test de oclusión, de manera quirúrgica (comprobando la tolerancia del intestino al clampaje) o mediante radiología intervencionista^(1,4,5), con el objetivo de evitar el desarrollo de hipertensión portal aguda que puede comprometer la vida del paciente. Se ha visto que la oclusión del shunt permite el desarrollo de la circulación portal intrahepática incluso en aquellos pacientes diagnosticados de hipoplasia severa o agenesia portal, pudiendo evitar, e incluso revertir, las complicaciones derivadas del SPSC. Así, en pacientes tratados con oclusión del shunt se ha observado disminución de la hiperamoniemia y mejoría de la encefalopatía, mejoría del síndrome hepato-pulmonar y estabilización de la hipertensión pulmonar e, incluso, regresión de algunos tumores benignos^(1,3,4,7). Todos los pacientes en los que realizamos el cierre del shunt han desarrollado circulación intrahepática y normalización de las cifras de amonio.

En pacientes en los que no es posible la oclusión del shunt por radiología intervencionista debido a la falta de dispositivos de embolización de tamaños adecuados y al riesgo de migración de los mismos, o en aquellos pacientes que han presentado algún tipo de complicación tras el cierre del shunt por radiología intervencionista (migración del material de embolización), el cierre quirúrgico del shunt juega un papel crucial^(8,9).

En casos de complicaciones graves que no responden al tratamiento médico o tumores hepáticos sintomáticos o con degeneración maligna, los tratamientos quirúrgicos agresivos, como la resección hepática o el trasplante, son las únicas opciones de tratamiento para estos pacientes^(5,6).

CONCLUSIONES

Los SPSC pueden producir complicaciones graves, incluyendo el desarrollo de tumores hepáticos con riesgo de malignización, tanto de forma precoz como tardía; y epi-

sodios de coma encefalopático y/o retraso intelectual secundario a encefalopatía crónica. El tratamiento precoz es crucial para evitar estas complicaciones y la necesidad de trasplante hepático. La radiología intervencionista juega un papel fundamental en la estrategia y el tratamiento a seguir en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Blanc T, Guerin F, Franchi-Abella S, Jacquemin E, Pariente D, Soubrane O, et al. Congenital Portosystemic Shunts in Children: A New Anatomical Classification Correlated With Surgical Strategy. *Ann Surg*. 2014; 260: 188-98.
2. Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, van den Heuvel M, Ling SC. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013; 56: 675-81.
3. Sanada Y, Urahashi T, Ihara Y, Wakiya T, Okada N, Yamada N, et al. The role of operative intervention in management of congenital extrahepatic portosystemic shunt. *Surgery*. 2012; 151: 404-11.
4. Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, Fabre M, Steimberg C, Losay J, et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010; 51: 322-30.
5. Sakamoto S, Shigeta T, Fukuda A, Tanaka H, Nakazawa A, Nosaka S, et al. The role of liver transplantation for congenital extrahepatic portosystemic shunt. *Transplantation*. 2012; 93: 1282-7.
6. Shinkai M, Ohhama Y, Nishi T, Yamamoto H, Fujita S, Take H, et al. Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children. *J Pediatr Surg*. 2001; 36: 1026-31.
7. Passalacqua M, Lie KT, Yarmohammadi H. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (Abermethy malformation) treated endovascularly with vascular plug shunt closure. *Pediatr Surg Int*. 2012; 28: 79-83.
8. Kuo WT, Robertson SW, Odegaard JI, Hofmann LV. Complex retrieval of fractured, embedded, and penetrating inferior vena cava filters: a prospective study with histologic and electron microscopic analysis. *J Vasc Interv Radiol*. 2013; 24: 622-30.
9. Vossen JA, Thawait SK, Golia JS, Chamarthy M, Cholewczyński W, Velasco N. Recurrent fracture of a recovery inferior vena cava filter with pulmonary migration. *Yale J Biol Med*. 2012; 85: 255-9.