



Sociedad Argentina de  
Pediatría

Por un niño sano  
en un mundo mejor



# GL – Hipertensión Portal

---

## Shunt Meso Rex



MR - Santiago Calello  
MC - Daniel Liberto

**SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA  
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES**

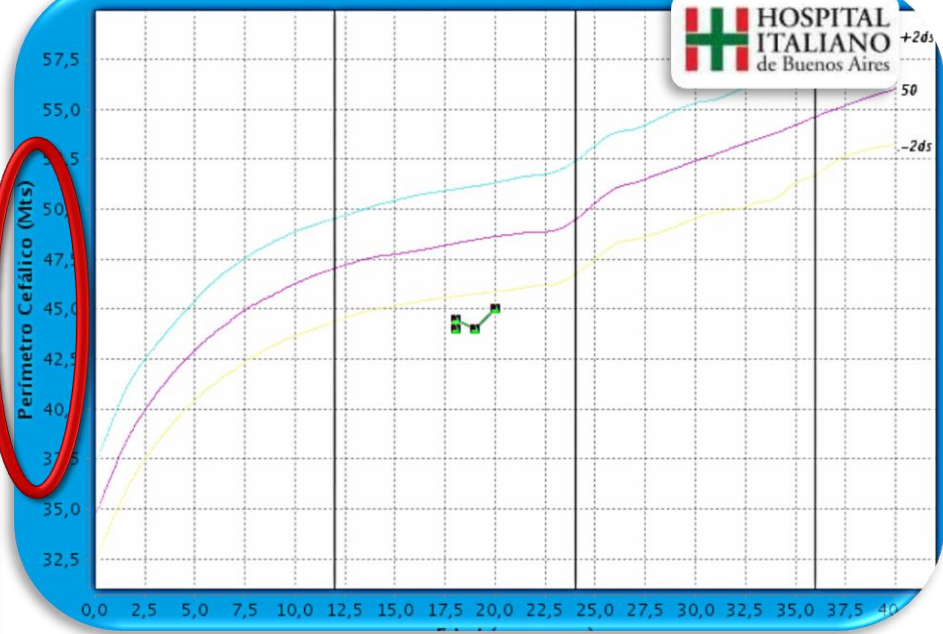
# Antecedentes

- Padre 35 años, Madre 36 años, Sanos
- Estimulación ovárica
- Antecedentes familiares de abortos espontáneos
- Embarazo controlado
- Semana 20 disminución de peso
- HTA manejada con dieta.
- Niega teratógenos.
- RNPT (32 semanas)/BPEG (822grs)
- Cesárea, arteria umbilical única
- **Canalización umbilical prolongada**
- 3 meses en neo. FEI normal.

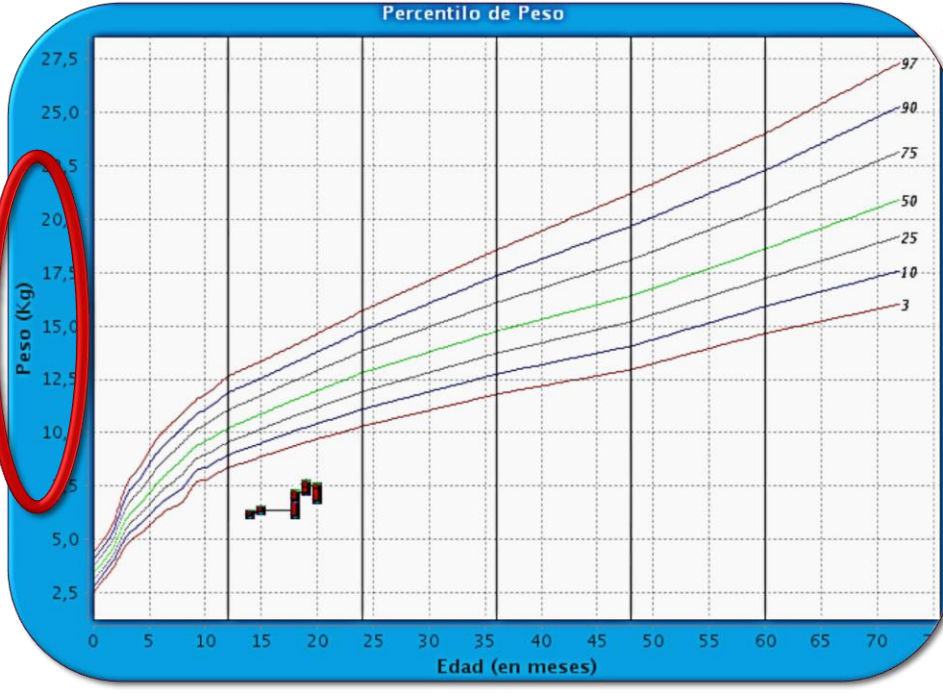
- 14 meses
- Adelgazado. Mal progreso de peso internado en enero
- Talla 65 cm (menos del P3)
- PC 43 cm (-3DS)
- Frente metopica
- Nariz tubular
- Filtrum liso con labios finos
- Manos pequeñas con dedos ahusados
- Hipospadias
- Esplenomegalia (4 traveses de dedo por debajo del reborde costal)
- Ecografía – Sospecha de Hipoplasia de la Porta
- Sin antecedentes de hemorragia digestiva.



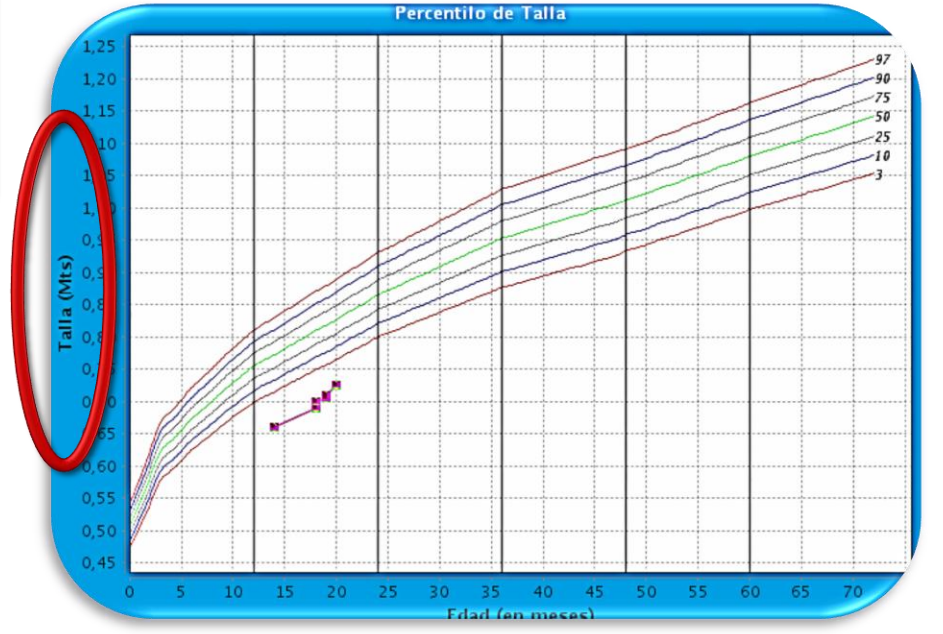
Percentilo de Perímetro Cefálico



Percentilo de Peso



Percentilo de Talla



# Estudios complementarios

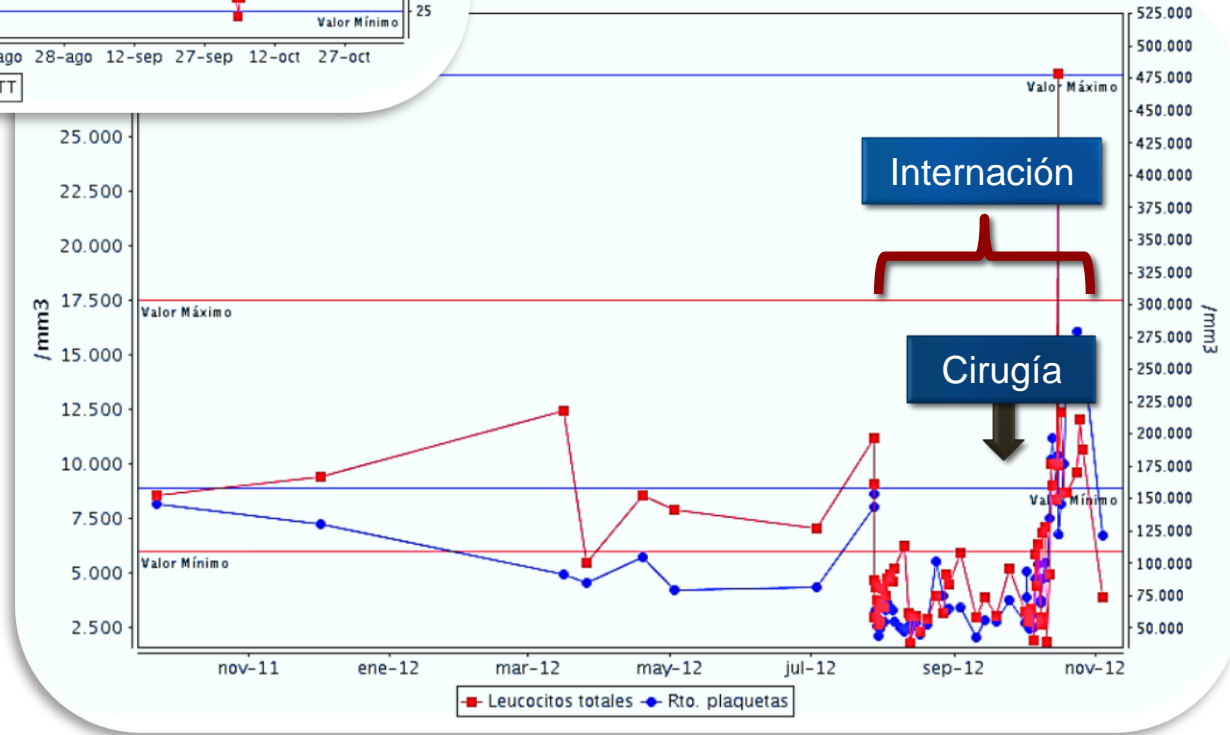
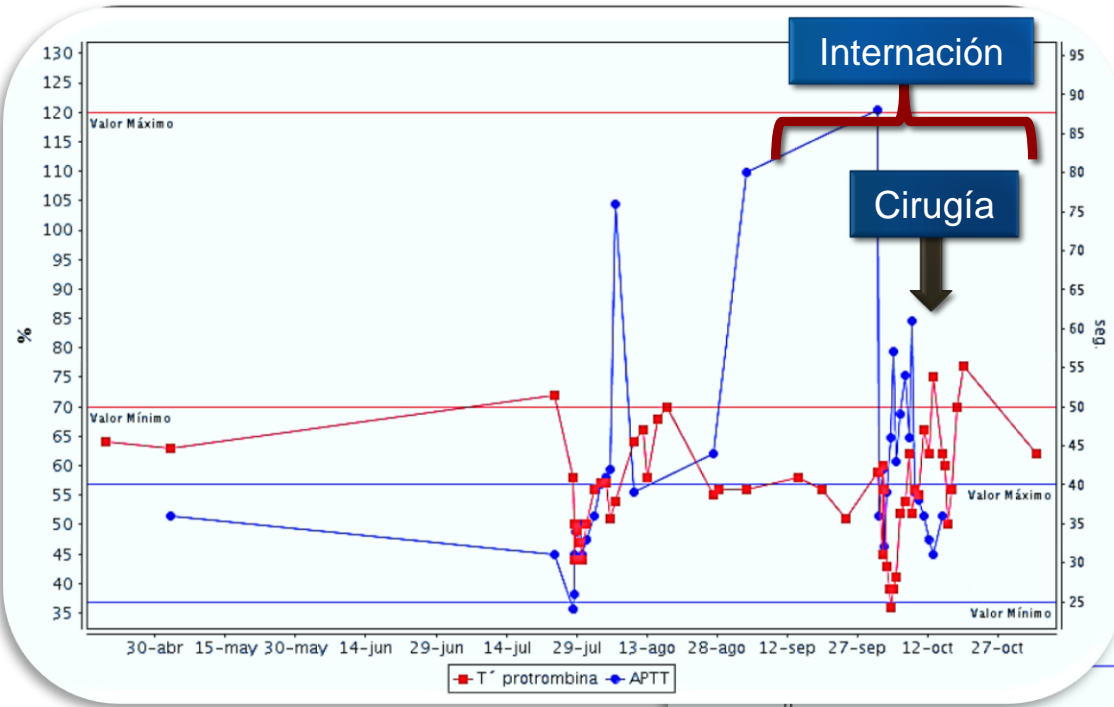
## Eco doppler (Dic 2011):

- No se identifica tronco de la vena porta
- Se observa rama colateral tortuosa que se origina en el confluente espleno mesaraico
- Vena cava inferior permeable.

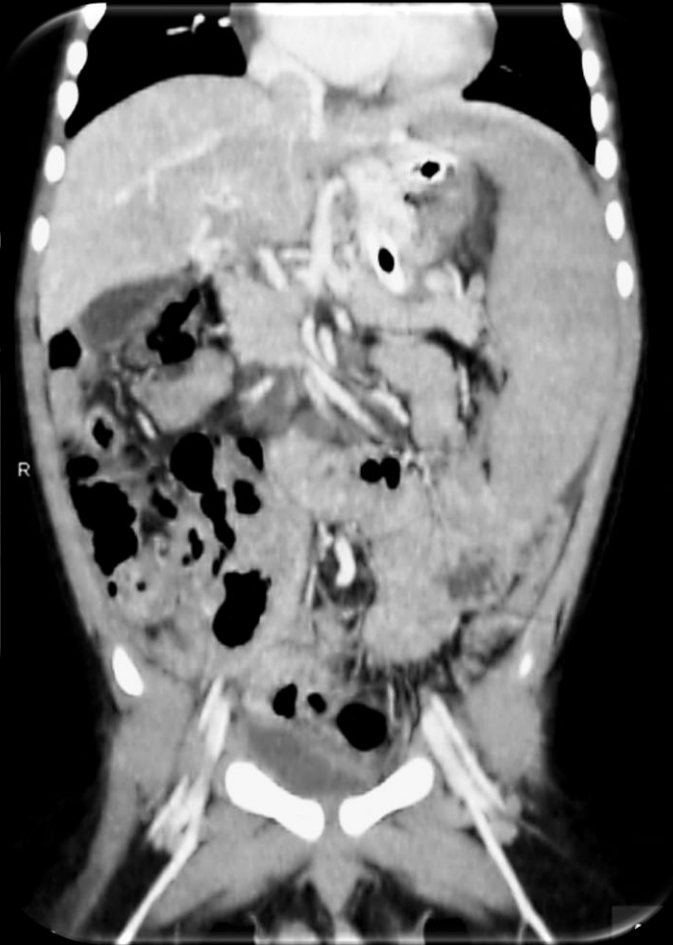
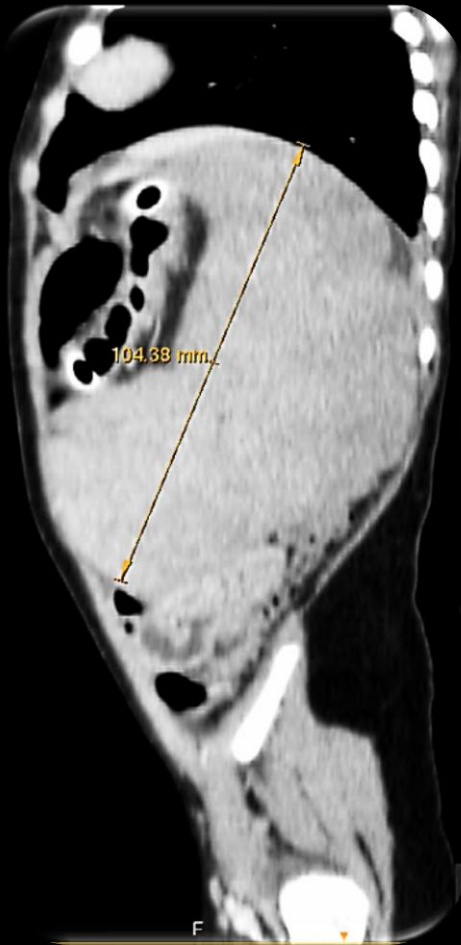
## Laboratorio Diciembre 2011

Hto	32
GB	7930
<b>Plq</b>	<b>79600</b>
TP	63
APTT	36
BT	1
BD	0.5
GOT	88
GPT	35
Colest.	159
Prot.	5.4
Alb	4.4

# GL - Hipertensión Portal - Shunt Meso Rex



# Angio TC



24/05/2012: VEDA

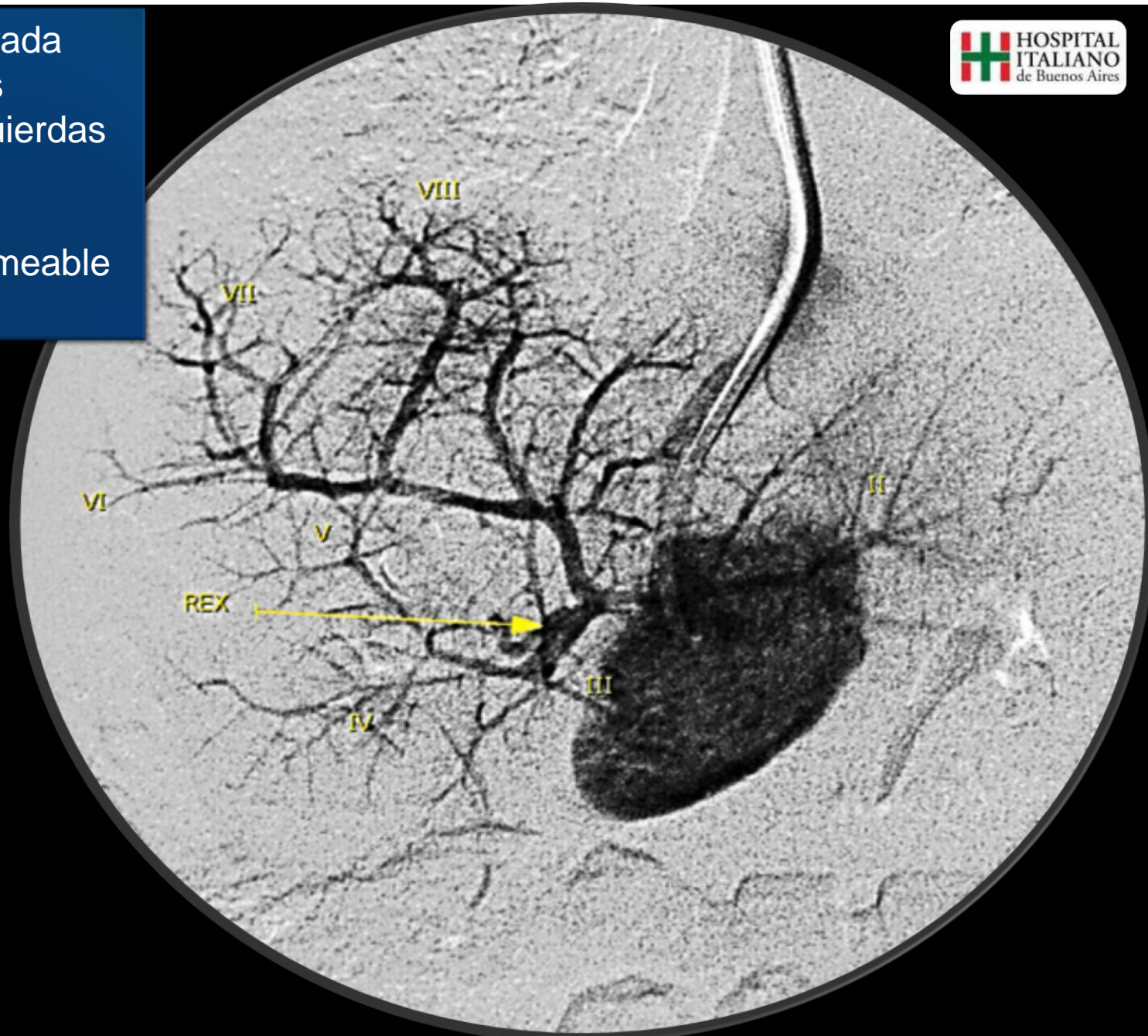
Varices esofágicas GIV que se extienden hasta esófago superior, sin signos de sangrado. Varices en fundus gástrico (GOV2).





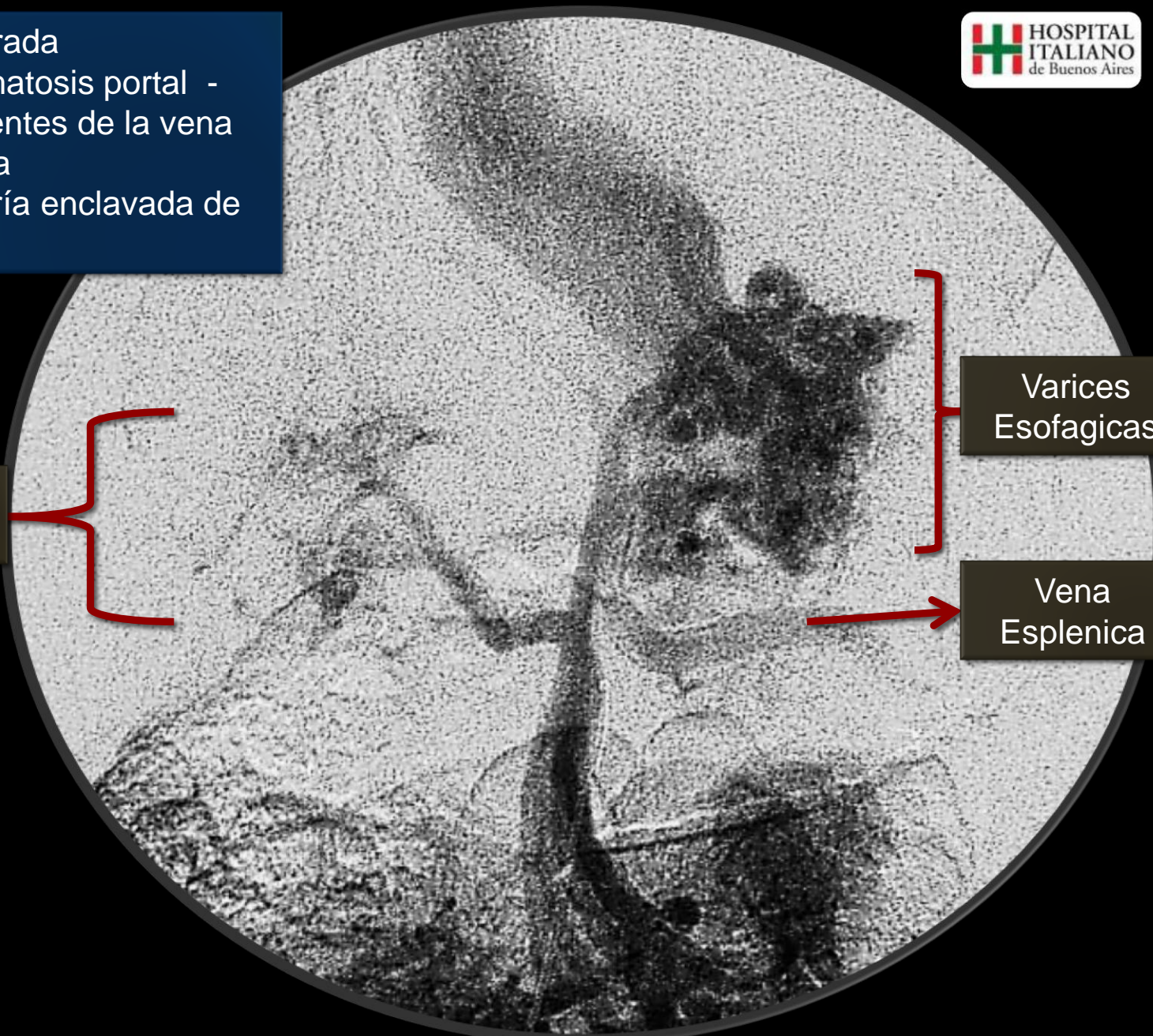
## Portografía retrograda

- Ramas portales derechas e izquierdas permeable
- Receso de Rex impresiona permeable



## Portografía Anterógrada

- Cavernomatosis portal -  
Varices dependientes de la vena  
gástrica izquierda
- Manometría enclavada de  
la porta



Cavernomatosis  
Portal

Varices  
Esofagicas

Vena  
Esplenica

# Internación

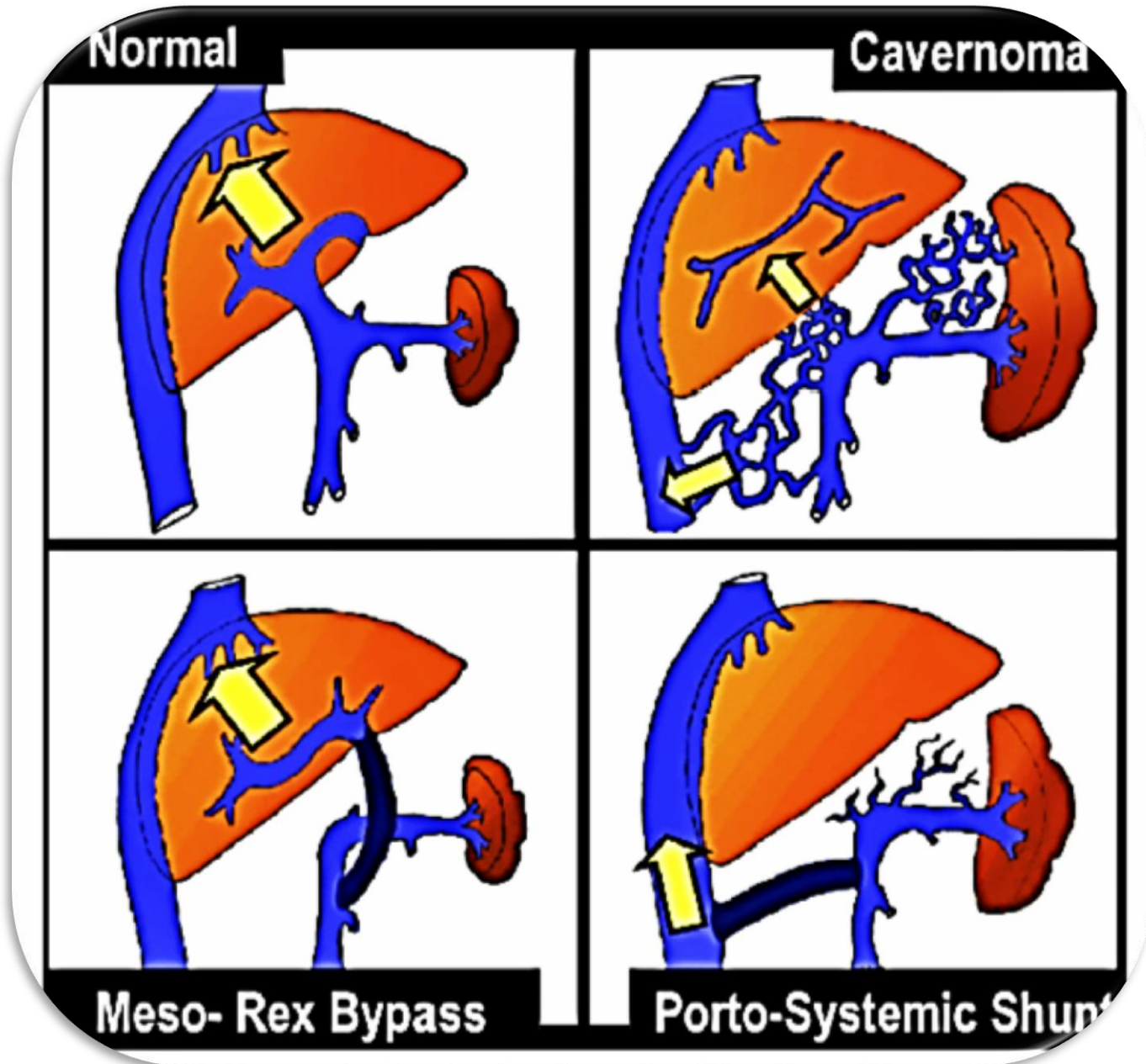
- 28/07/2012
  - 17 meses
  - HDA
  - Melena
  - Hto – 28 (Ultimo previo 2 meses atrás de 32)
  - Ingresa a UTIP
- Se realizan transfusiones
- ARM electiva
- CVC SCD para NPT + AE
- Tto medico
  - Ayuno
  - Octreótide
- Evaluación Genética

# Sme Smith lemlí Opitz

- 11q13.4
- Locus DHCR7
- Autosómico recesivo
- Trastorno en enzima Delta 7 dihidrocolesterol reductasa
- Clínica
  - Microcefalia
  - Retardo mental
  - Hipotonía
  - Trastornos genito-urinarios
- Nariz corta
- Trastornos en la síntesis del colesterol
- Síntomas muestran mejoría con dieta rica en colesterol
- Micrognatia
- Polidactilia
- Hendidura palatina
- Labio superior fino
- Diagnóstico
  - Hipercolesterolemia
  - Altos niveles de 7-dihidrocolesterol
  - Espectrometría ultravioleta de 7-dihidrocolesterol

# Pre operatorio

- 19 meses
- 2 meses de Internación en sala general
- Re nutrición
  - Mala actitud alimentaria
  - Alimentación enteral
  - APT – 650ml (84Kcal)
  - Peso de ingreso 6.800Kg
  - Peso Final 7.560Kg
- Genética
  - Chamoles – dosaje de 7 dihidrocolesterol
- Angio Tc
  - Permeabilidad de ambas venas Yugulares



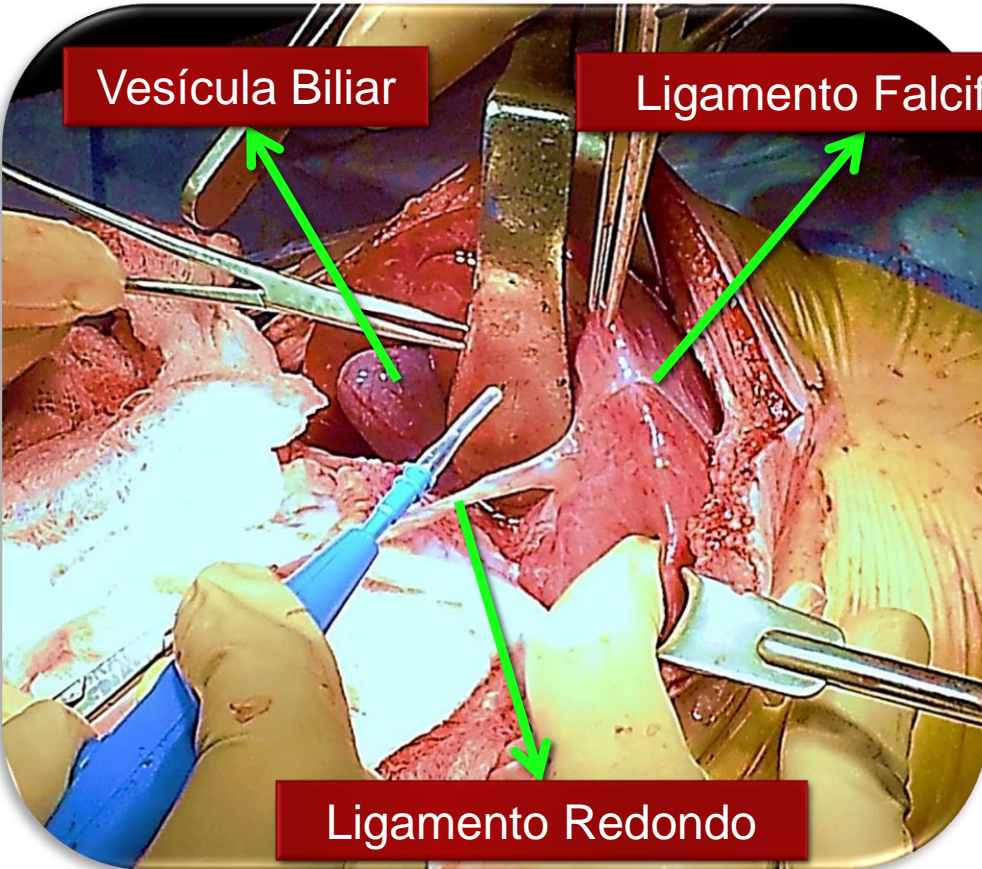
# 02/10/12 – Cirugía – Shunt Meso Rex

Vesícula Biliar

Ligamento Falciforme

Ligamento Redondo

Receso de Rex

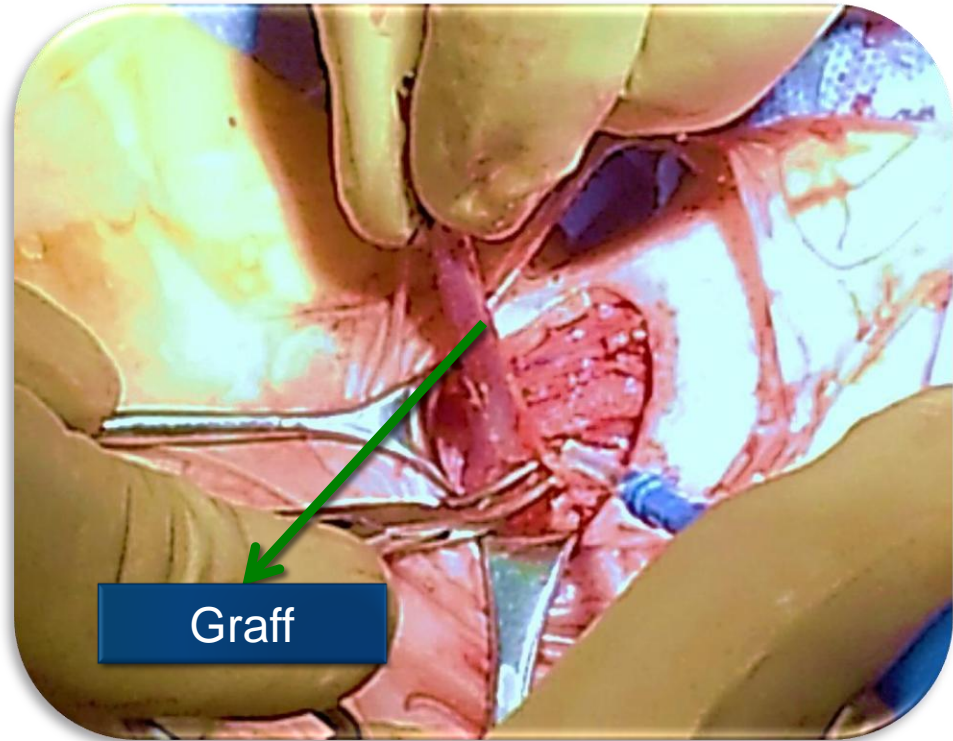
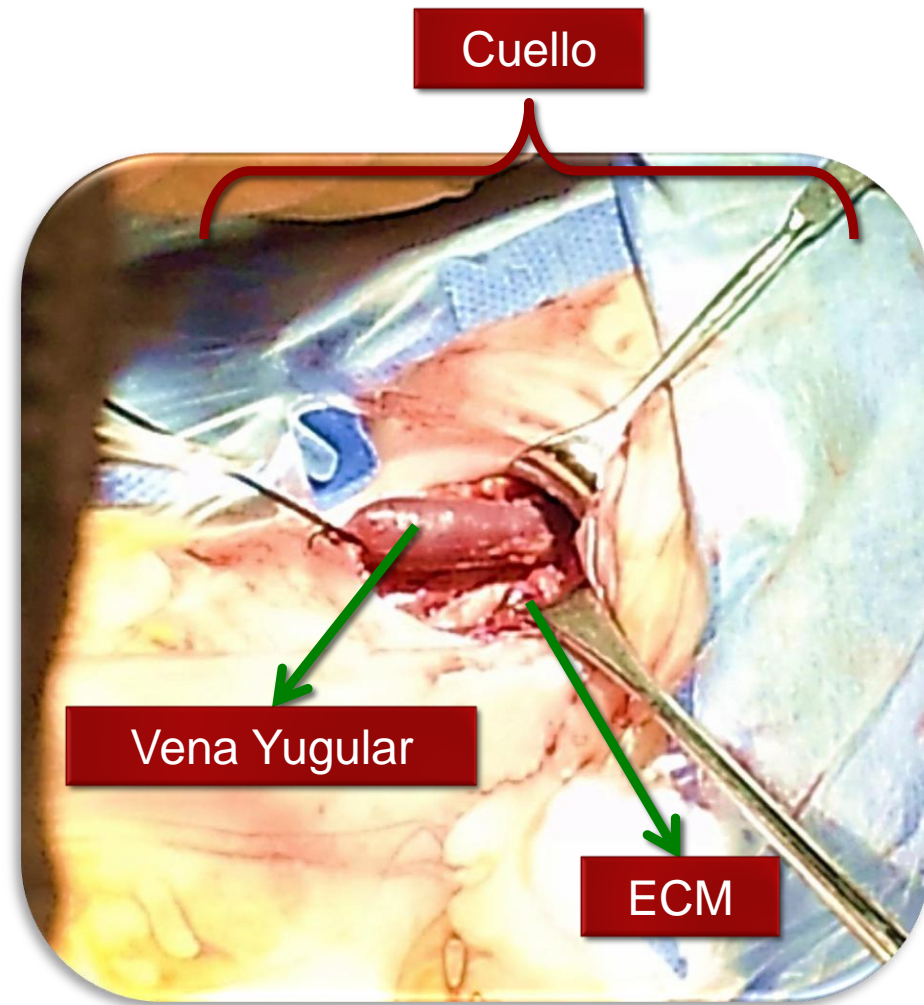


Cuello

Vena Yugular

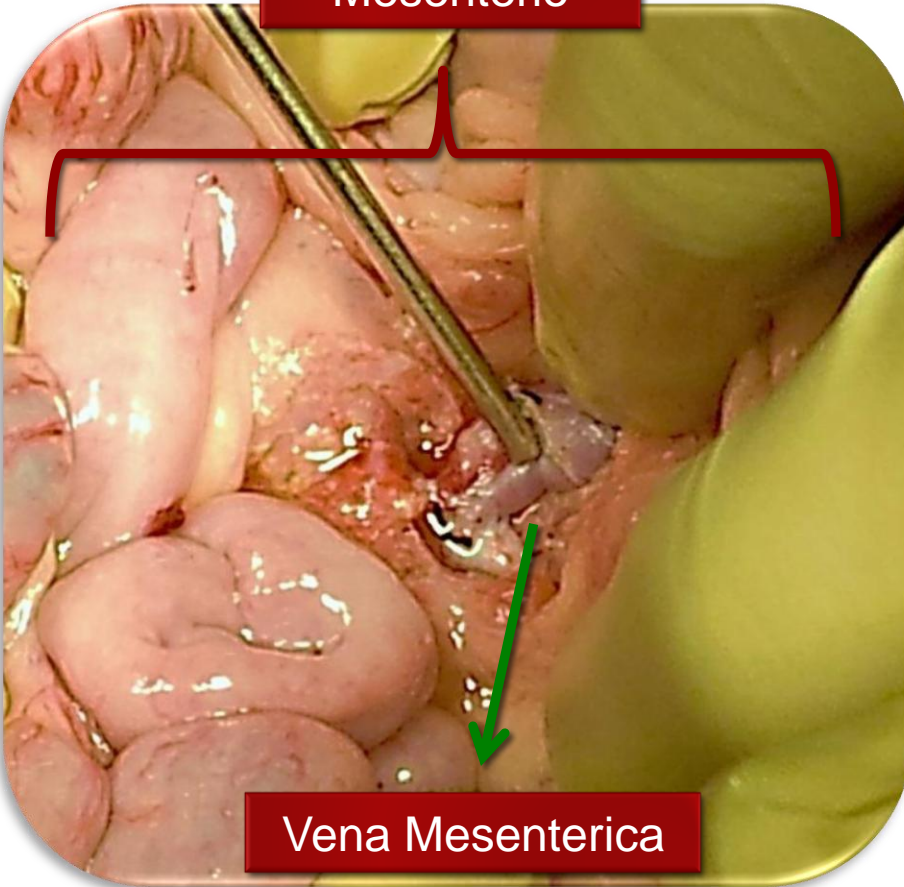
ECM

Graff





Mesenterio



Anastomosis Graff – Receso de Rex



# POP

- ARM 8 días pop
- Doppler POP
  - Shunt Meso-Rex permeable con flujo hepatópeto a 75 cm/seg, sin evidencia e estenosis ni obstrucciones
  - Ambas ramas portales intrahepáticas permeables
- EAP
  - Hiperflujo portal
  - Inotrópicos
  - Diuréticos
- 4to día pop se extrae drenaje cervical
- Anti coagulado 7 días
- Anti agregado hasta actual
- Quiloascitis
  - Resuelve con ayuno al 20vo día pop - Se retira drenaje abdominal

# POP

- Eco doppler pre alta
  - Anastomosis Meso-Rex permeable con flujo hepatópeto a 76 cm/seg
  - Sin evidencia de estenosis ni obstrucciones
  - Ramas portales permeables.
  - Arteria hepática permeable
  - Venas supra hepáticas permeables
  - Esplenomegalia homogénea, de 90 mm. .
- **Alta 24 días POP**





Sociedad Argentina de  
Pediatría

Por un niño sano  
en un mundo mejor



Muchas Gracias.....



**SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA  
HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES**