

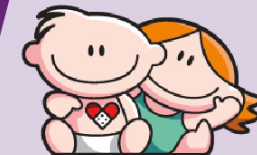


# “Comunicaciones portosistémicas congénitas”

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

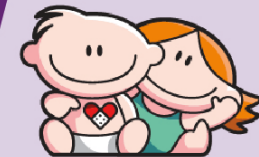
# “Comunicaciones Portosistémicas Congénitas”

Sin conflictos de interés

 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

 Buenos Aires, Argentina.

 [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**



Hipoglucemia

Colestasis

Estudio de  
Galactosemia

Eco Prenatal  
anormal

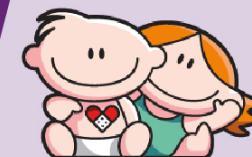


Ecografía  
Abdominal

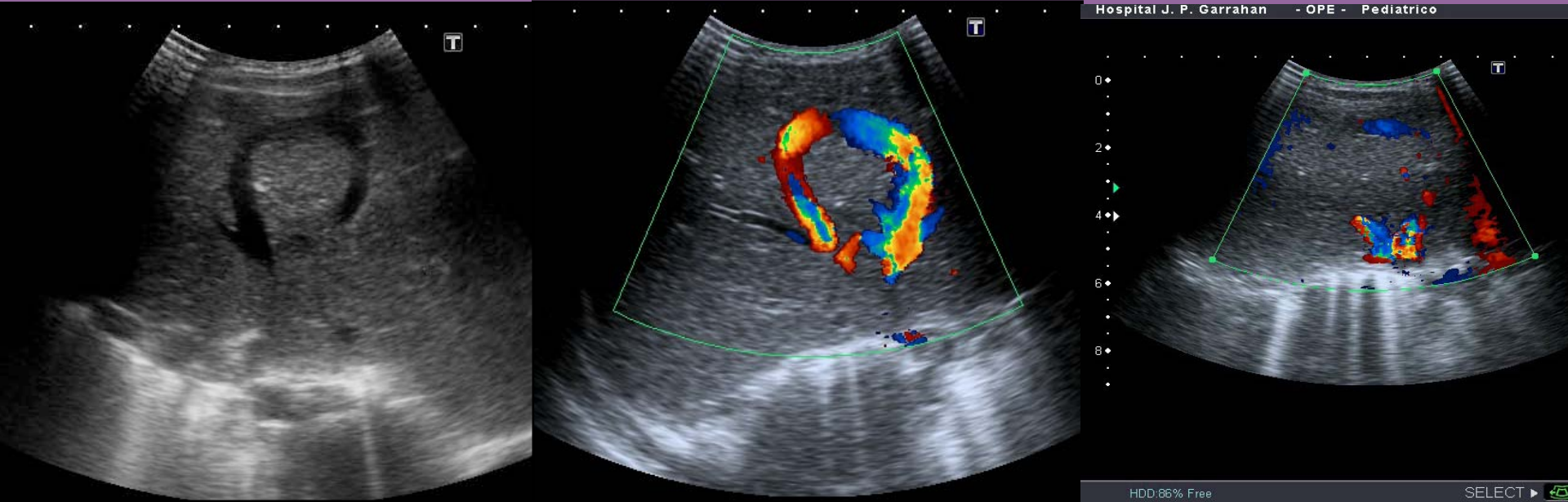
👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**



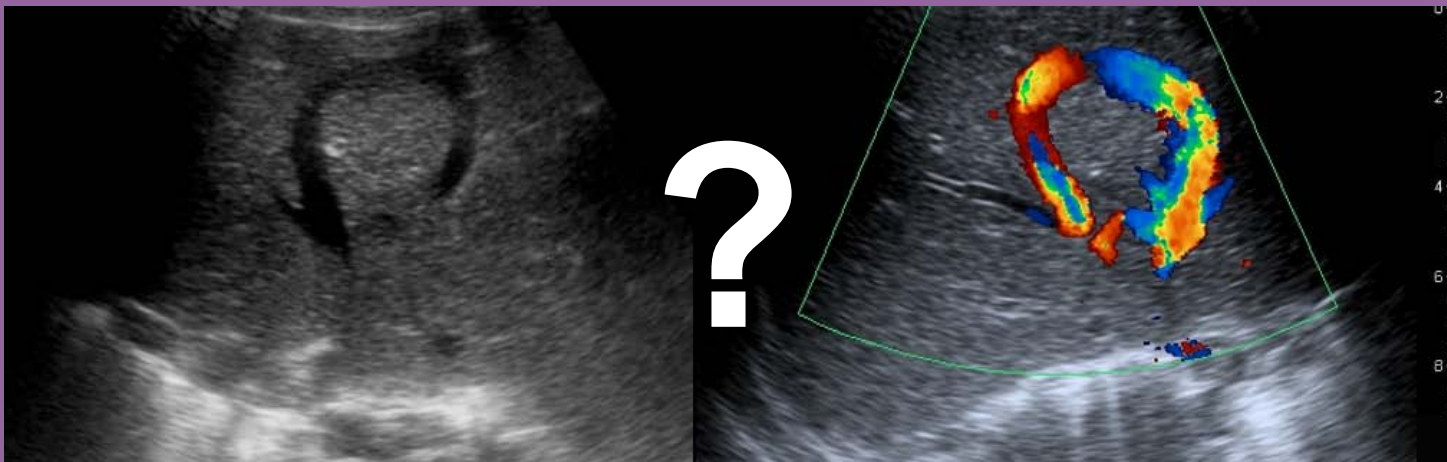
## Comunicación entre la vena porta y la vena SHP

 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

 Buenos Aires, Argentina.

 [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)





## Comunicación entre la vena porta y la vena SHP

Hipoglucemia

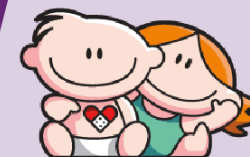
Colestasis

Esudio de  
Galactosemia

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

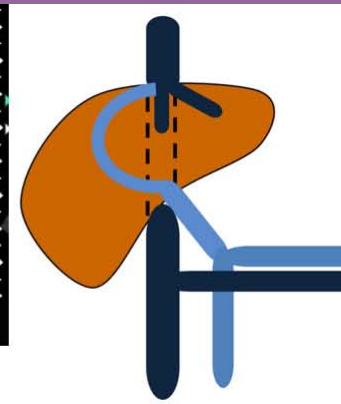
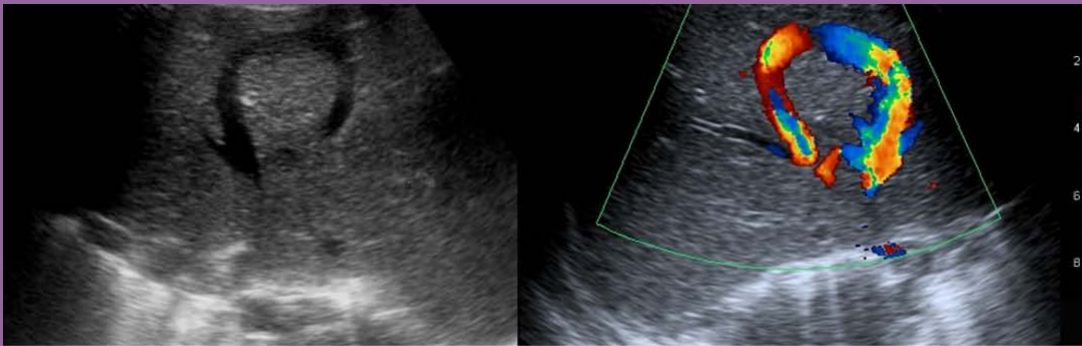
📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

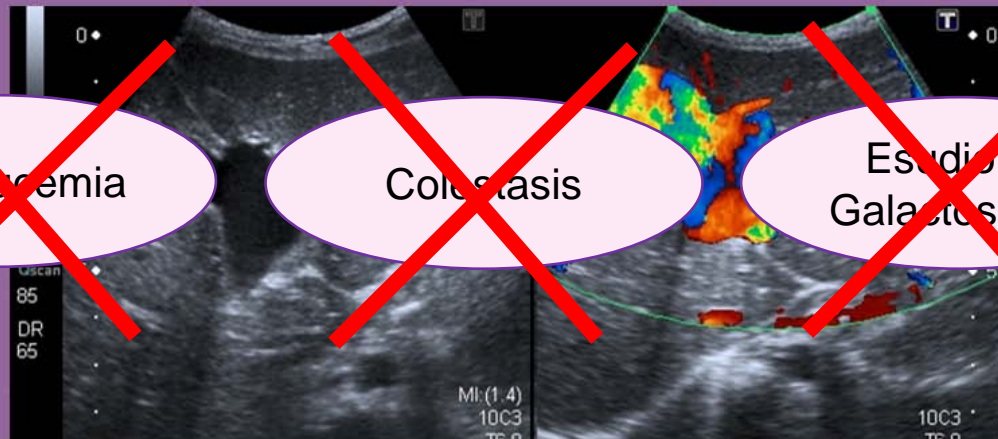


Hospital de Pediatría  
**Garrahan**





Comunicación entre la vena porta y la vena SHP



Hipoglucemia

Colestasis

Estudio de Galactosemia

Eco Prenatal anormal

Malabsorción

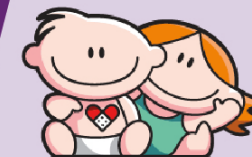
Sangrado Digestivo

Fístula (Malformación) Arterio-Portal

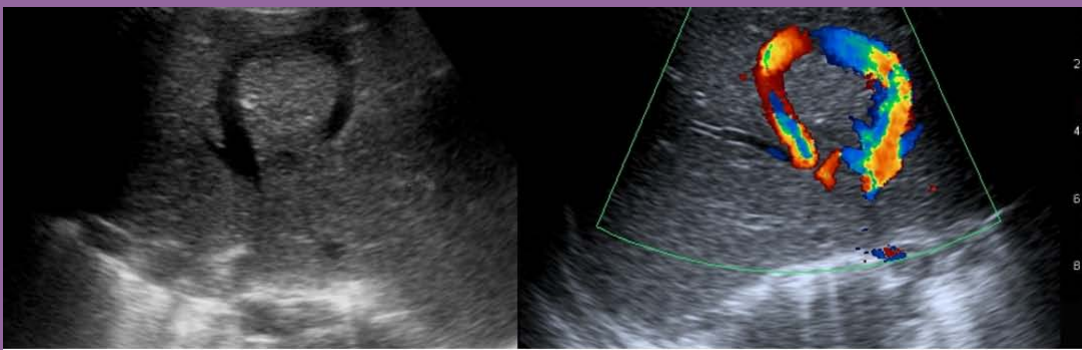
Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

Buenos Aires, Argentina.

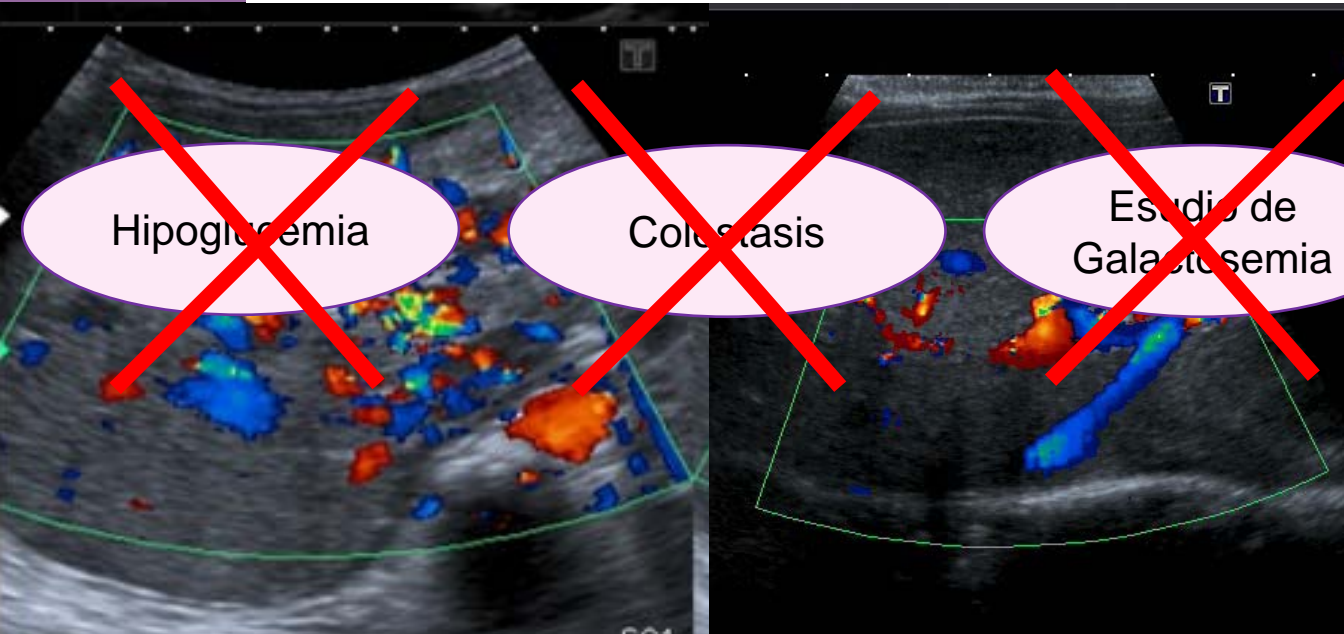
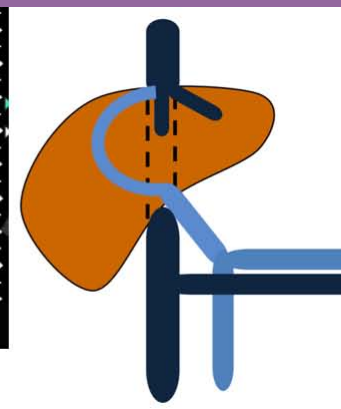
[jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



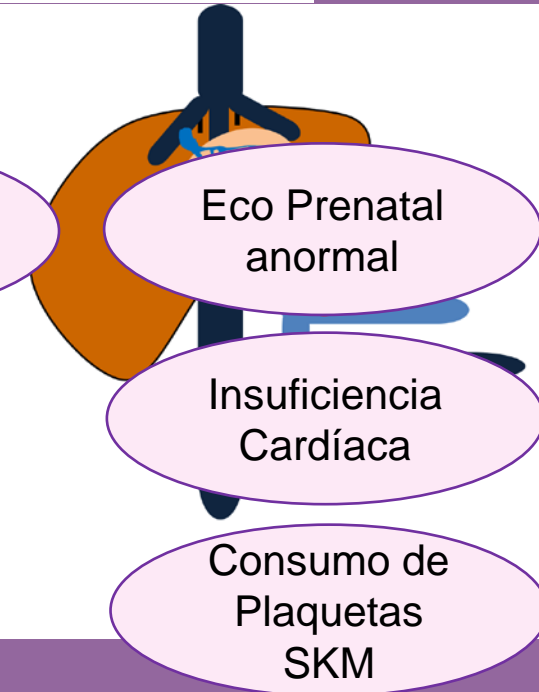
Hospital de Pediatría  
**Garrahan**



Comunicación entre la vena porta y la vena SHP



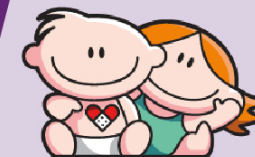
Hemangioma Hepático



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Que son las Comunicaciones Portosistémicas Congénitas?

## Malformaciones vasculares

- Comunicaciones directas entre la vena porta y las venas sistémicas
- Dependiendo del tipo anatómico, esta comunicación puede llevar a desvío parcial o completo del flujo del portal a la VCI

## Frecuencia

1 / 30,000 nacimientos

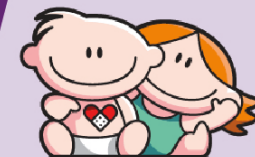
## Anomalías asociadas

- Malformaciones cardíacas
- Malformaciones vertebrales
- Síndrome de polysplenia
- Síndrome de Down, Síndrome de Turner ...

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

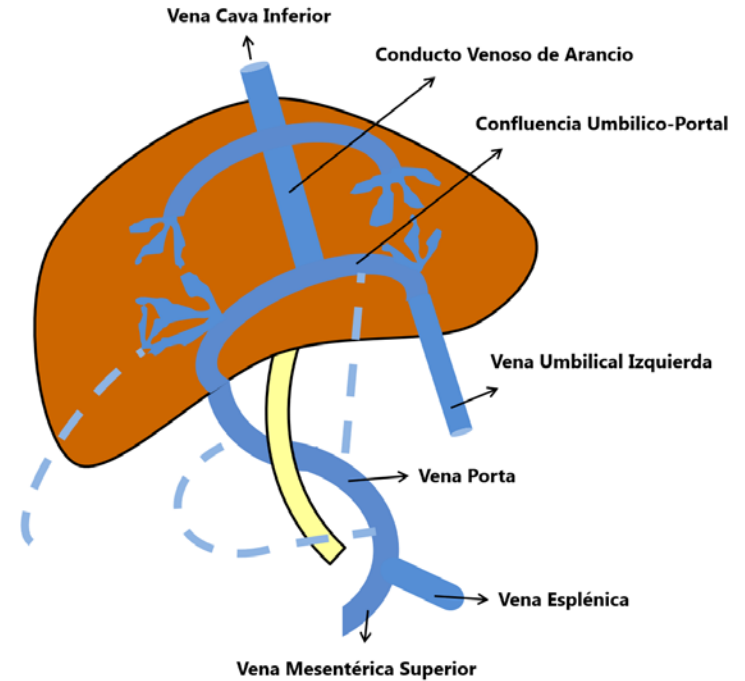
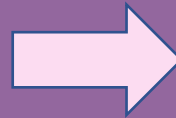
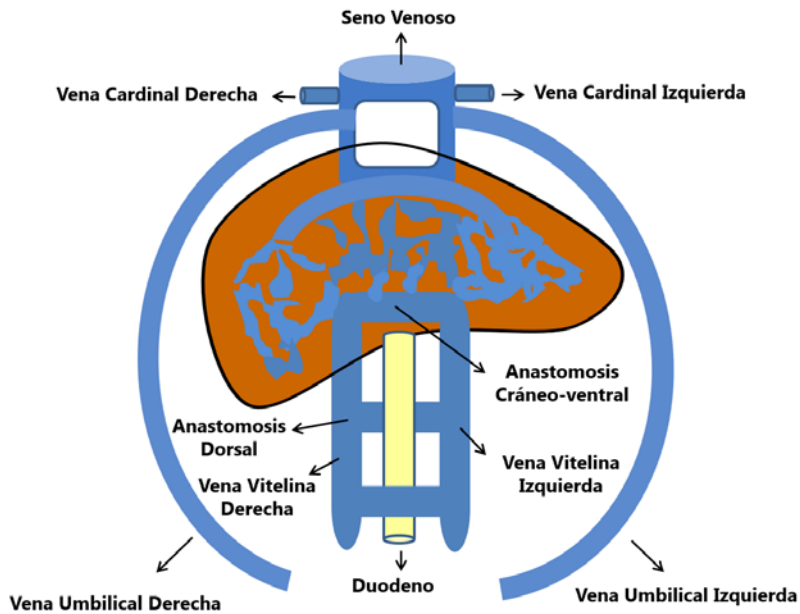
✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**



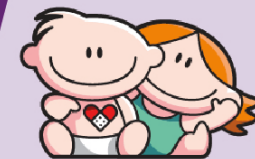
# Embriología



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

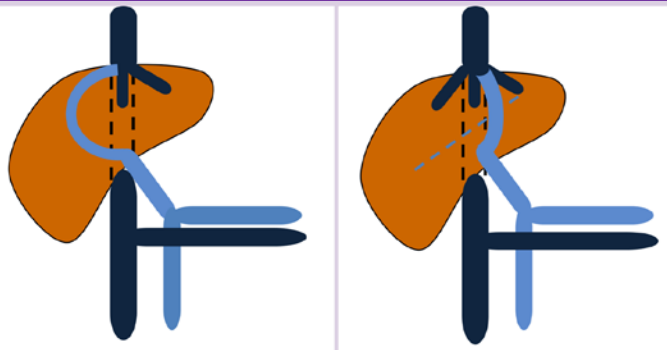


Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

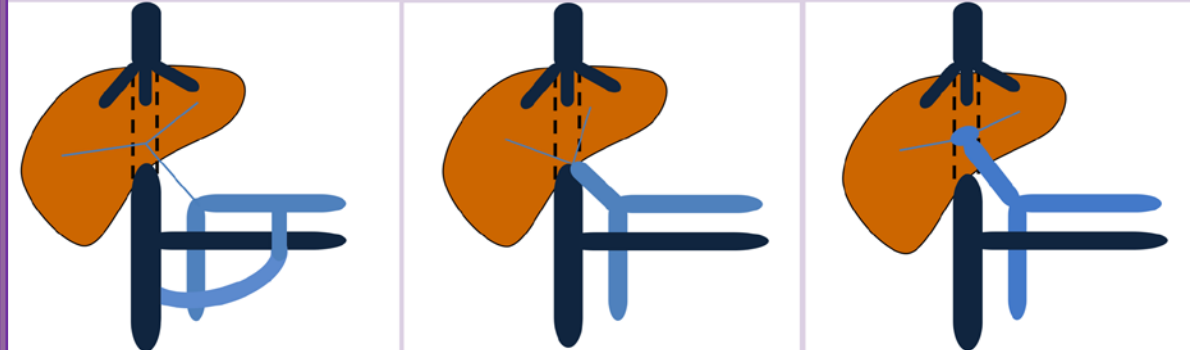
# Formas Anatómicas

## Clasificación de Bicêtre

### Intrahepática



### Extrahepática



### Formas Complejas

[Congenital portosystemic shunts: diagnosis and treatment](#)

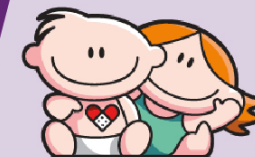
Abdom Radiol 2018 Aug;43(8):2023-2036

Franchi-Abella S, Gonzales E. et al.

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



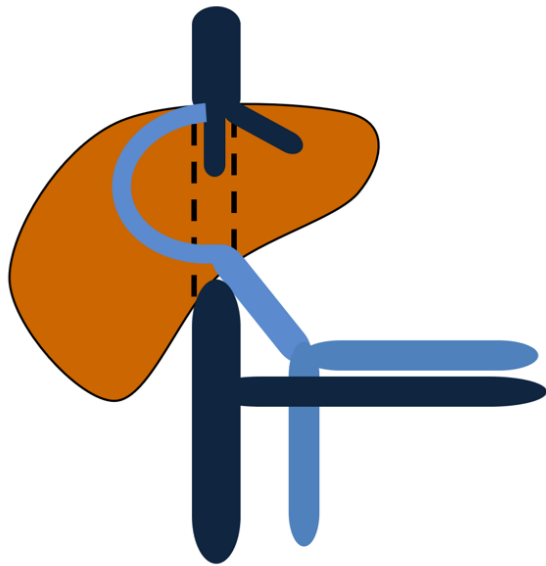
Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Formas Anatómicas

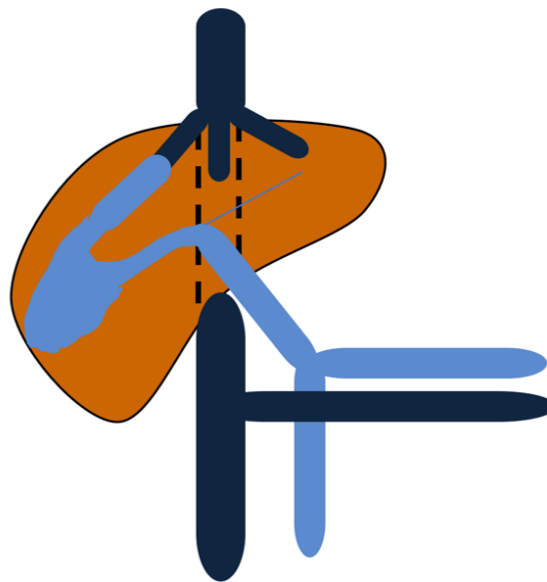
## Comunicaciones Intrahepáticas

### Comunicación anormal entre:

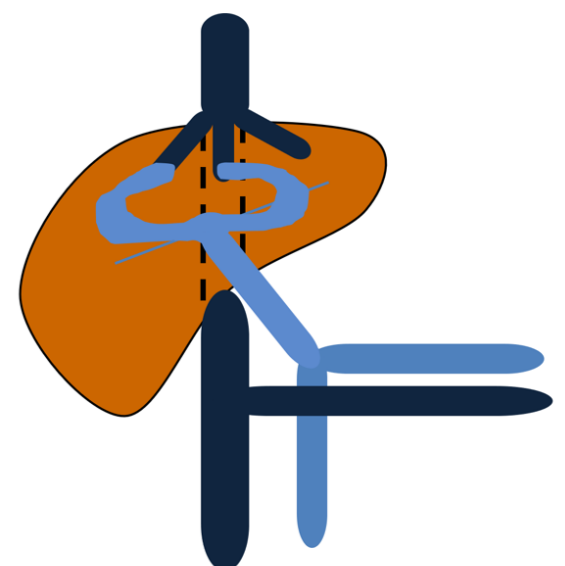
Una o varias ramas de la Vena Porta con una o varias ramas de las VSH



Única



Aneurismática

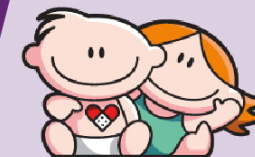


Múltiple

Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

Buenos Aires, Argentina.

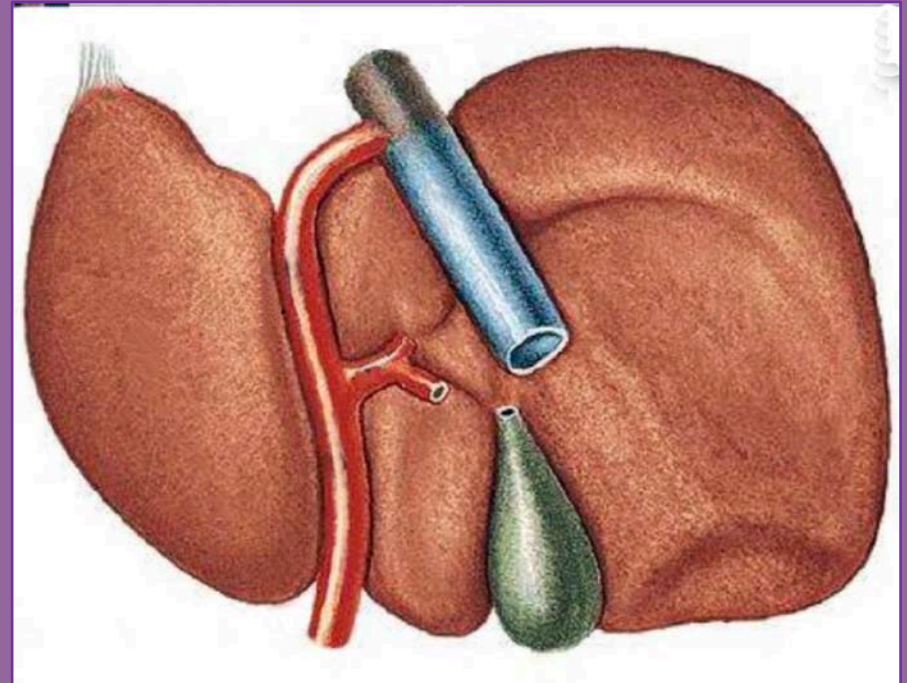
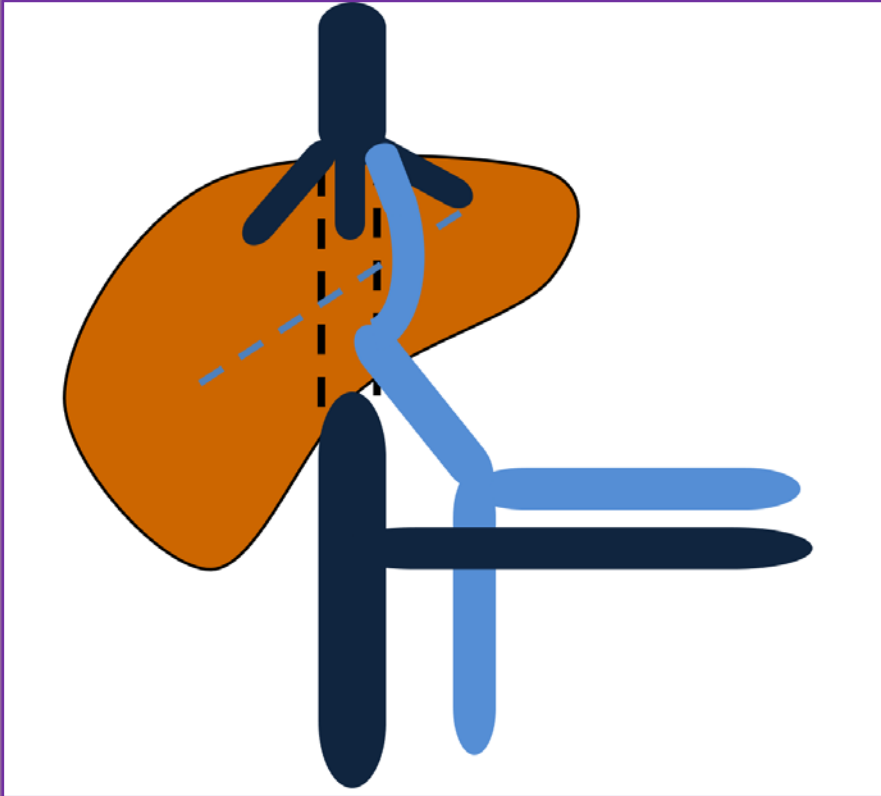
[jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Formas Anatómicas

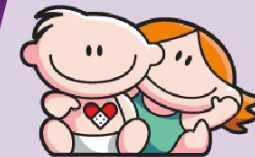
## Persistencia del Conducto Venoso de Arancio



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

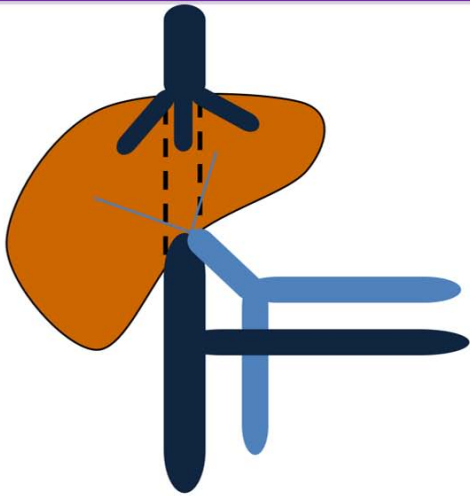


Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

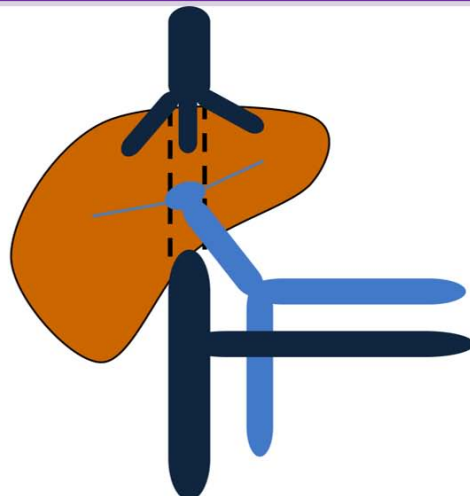
# Formas Anatómicas

## Comunicaciones Extrahepáticas

### Comunicaciones Porto-Cava

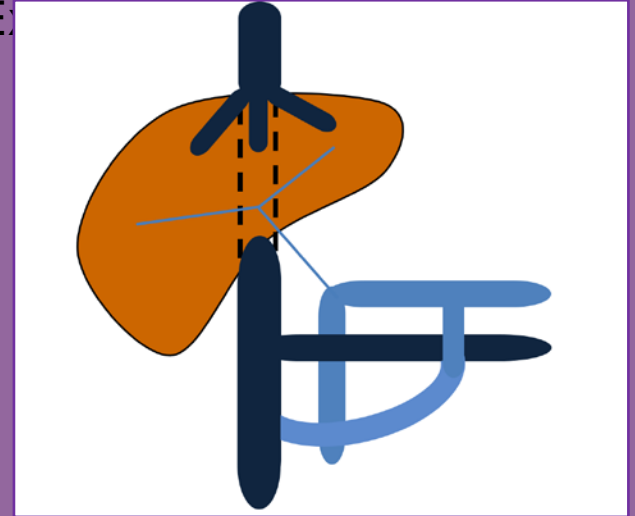


**Término-Lateral**



**Latero-Lateral**

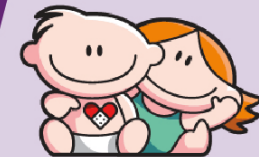
### Comunicaciones E...



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

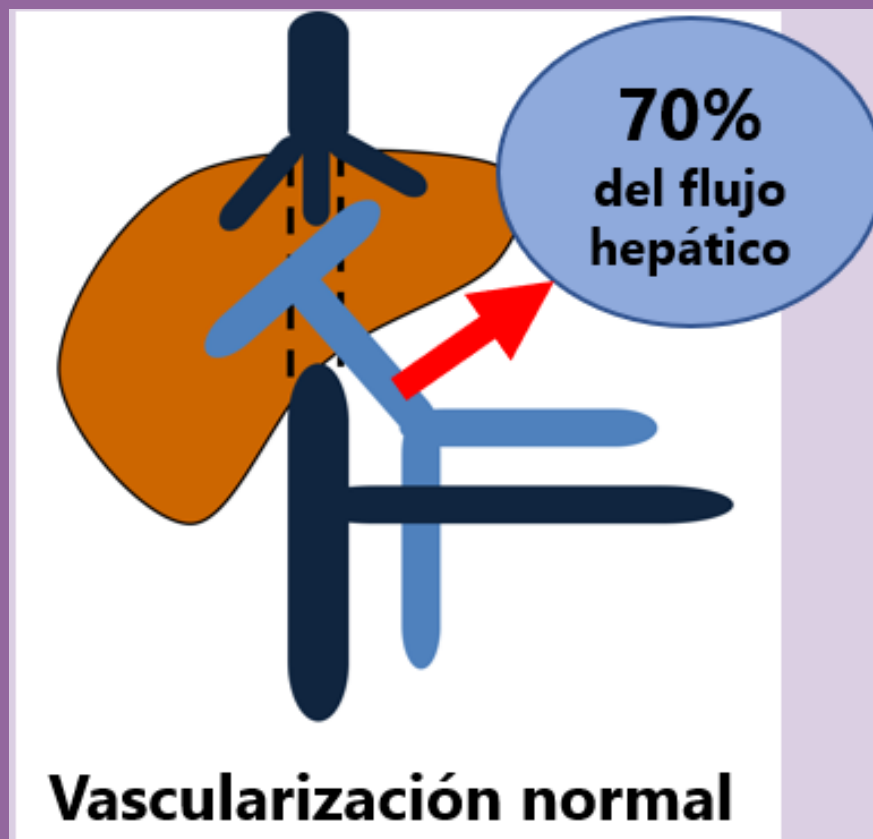
✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**



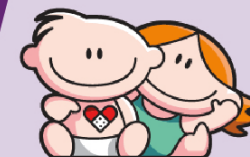
¿Cuáles son los cambios fisiopatológicos relacionados con las CPSC?



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

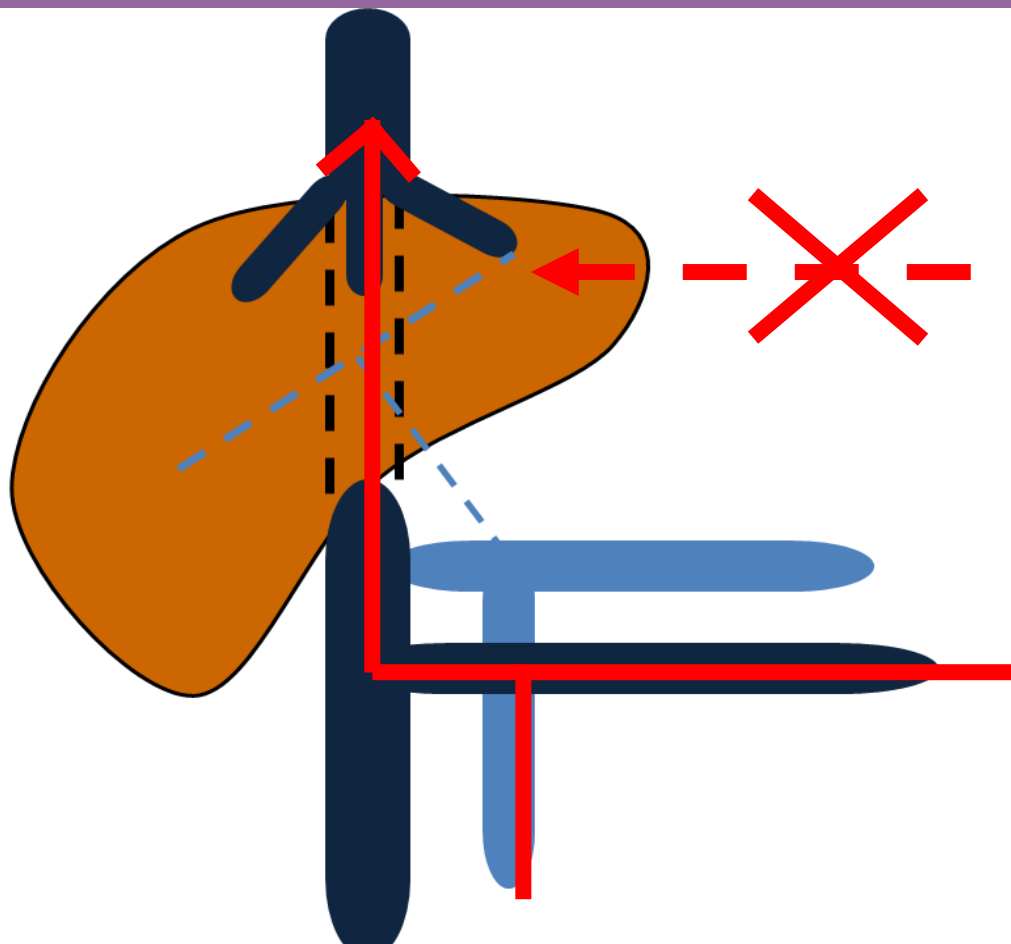
📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

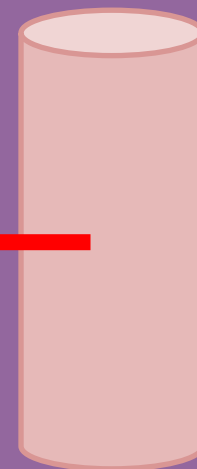


Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# ¿Cuáles son los cambios fisiopatológicos relacionados con las CPSC?



**Perdida de los factores hepatotróficos**



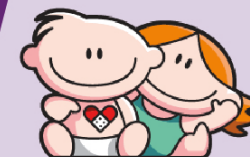
**Productos tóxicos de la digestión**

**Desviación parcial o completa del flujo del portal a la VCI**

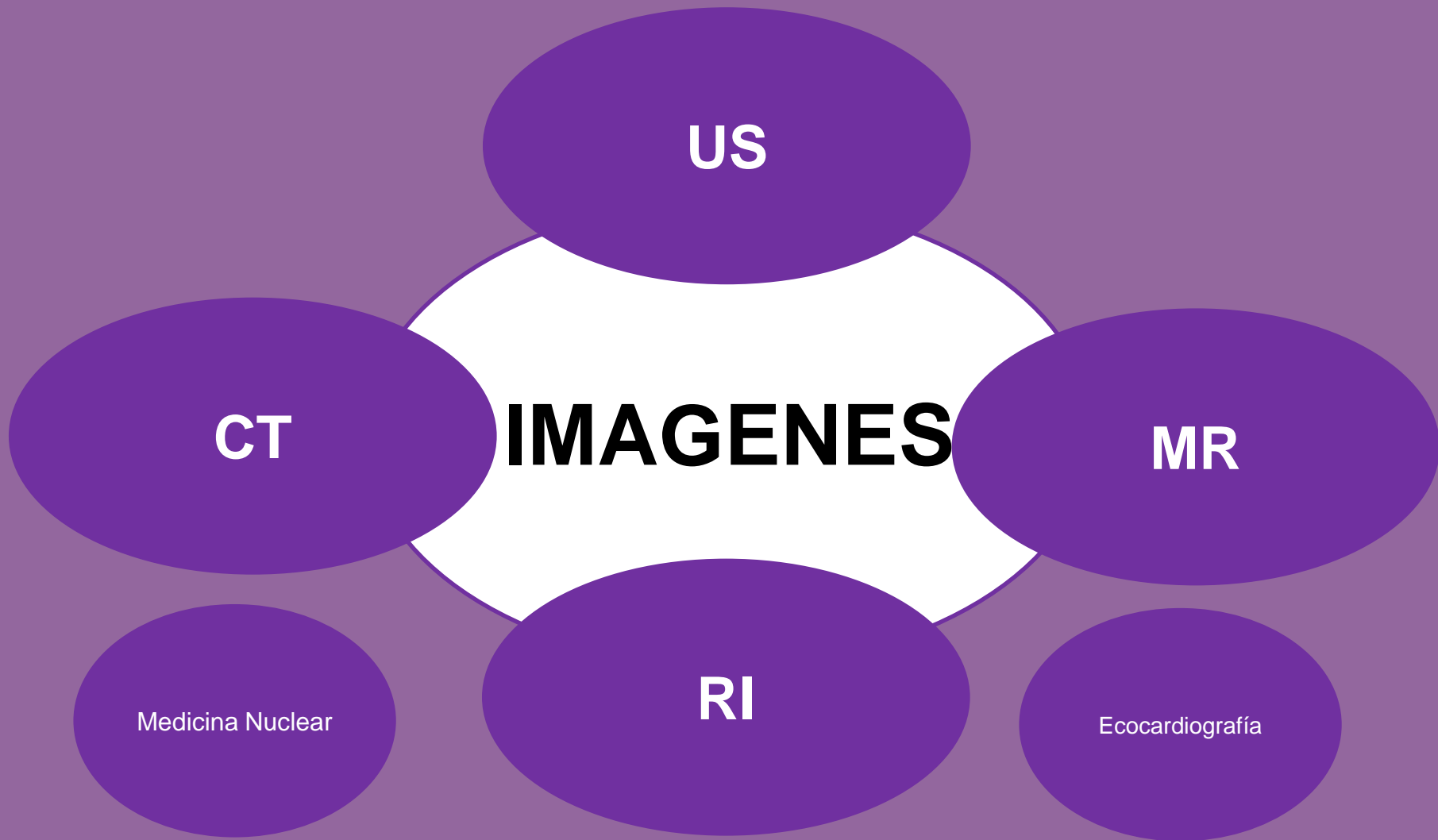
👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



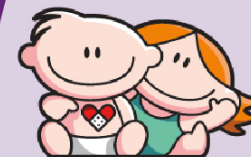
Hospital de Pediatría  
**Garrahan**



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Presentación Clínica

Asintomáticos



Descubiertos  
Fortuitamente

Sintomáticos



Complicaciones

**Tumores Hepáticos**

**Hipertensión Pulmonar**

**Síndrome Hepatopulmonar**

**Encefalopatía**

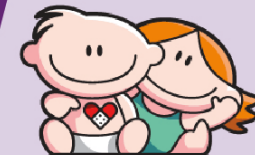
**Colestasis Neonatal / Hipoglucemia**

**Sangrado Gastrointestinal**

 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

 Buenos Aires, Argentina.

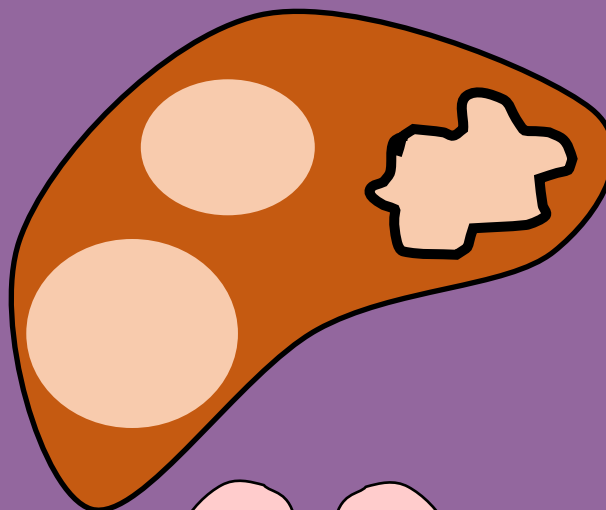
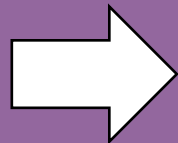
 [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

**DEPRIVACIÓN DEL  
FLUJO PORTAL**

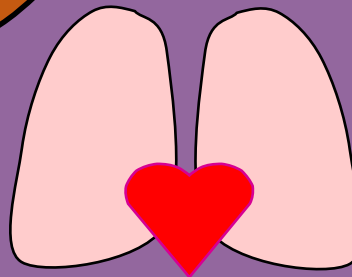
**FACTORES  
HEPATOTROFICOS**



**ATROFIA HEPÁTICA  
HIPERPLASIA REGENERATIVA  
HIPERPLASIA NODULAR  
FOCAL  
ADENOMAS  
HEPATOCELLULAR  
CARCINOMA  
HEPATOBLASTOMA**

**DESVIO DEL FLUJO  
ESPLACNICO**

**PRODUCTOS TOXICOS  
DE LA DIGESTION**



**HIPERTENSION PULMONAR  
  
SINDROME  
HEPATOPULMONAR**

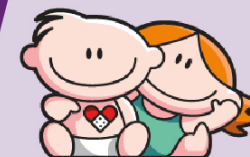


**ENCEFALOPATIA  
PORTOSISTEMICA**

 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

 Buenos Aires, Argentina.

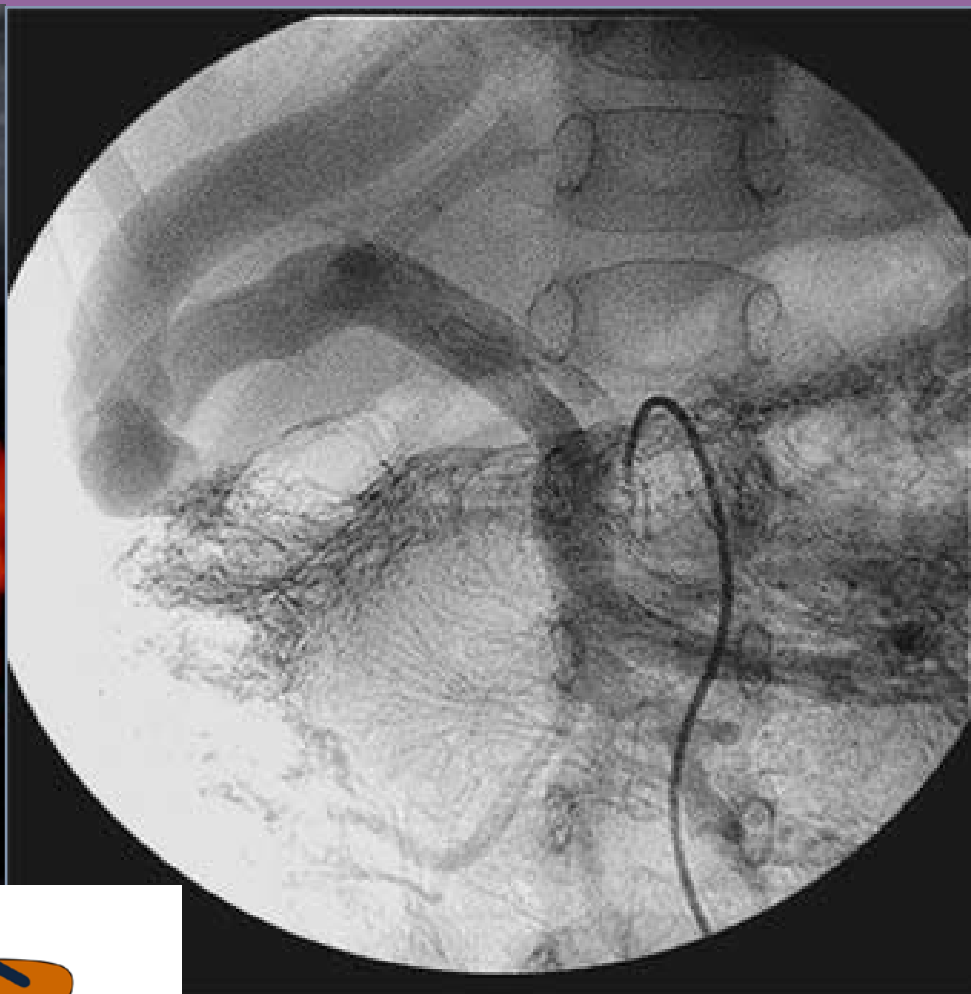
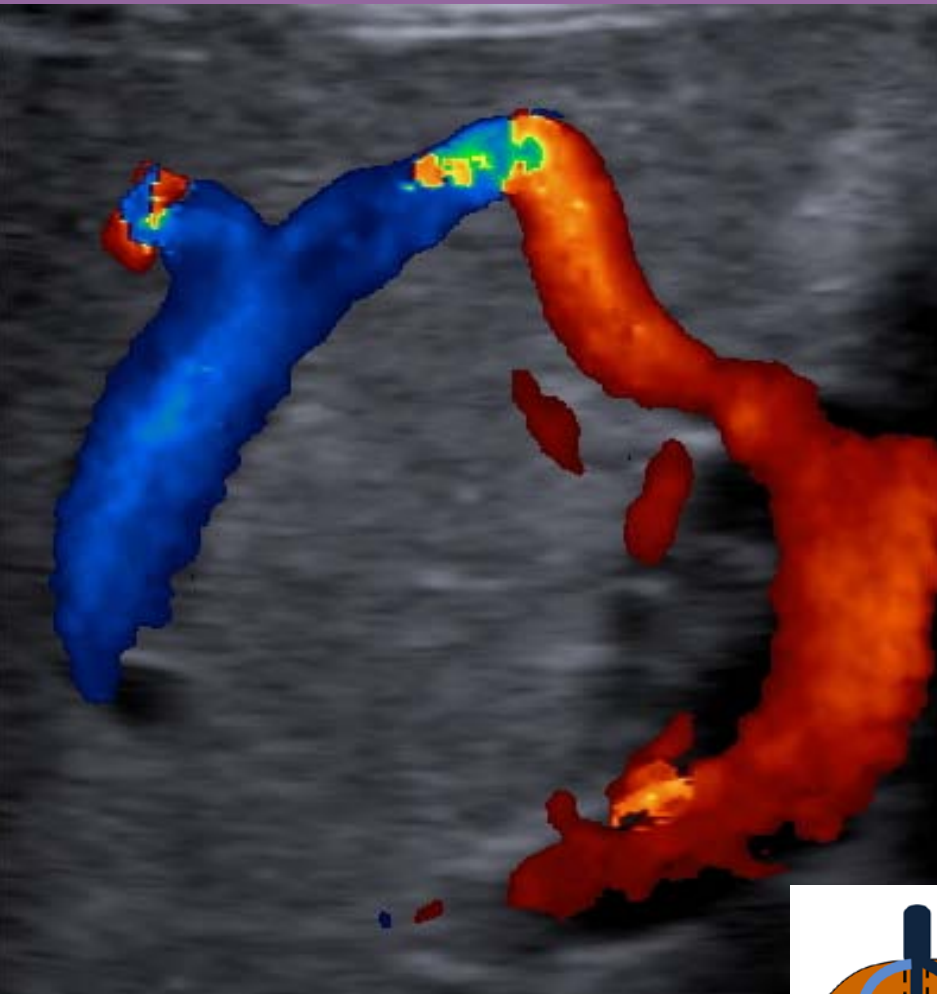
 [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



**Hospital de Pediatría  
Garrahan**



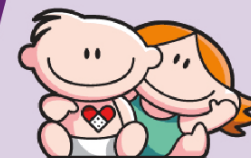
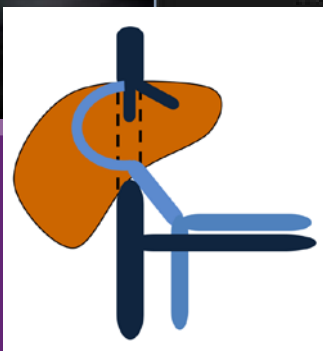
# Comunicaciones Intrahepáticas Unicas



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

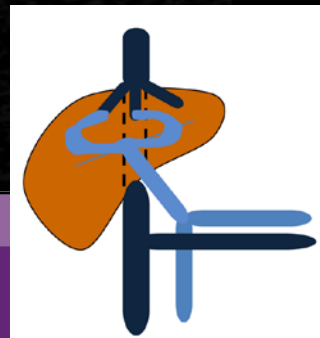
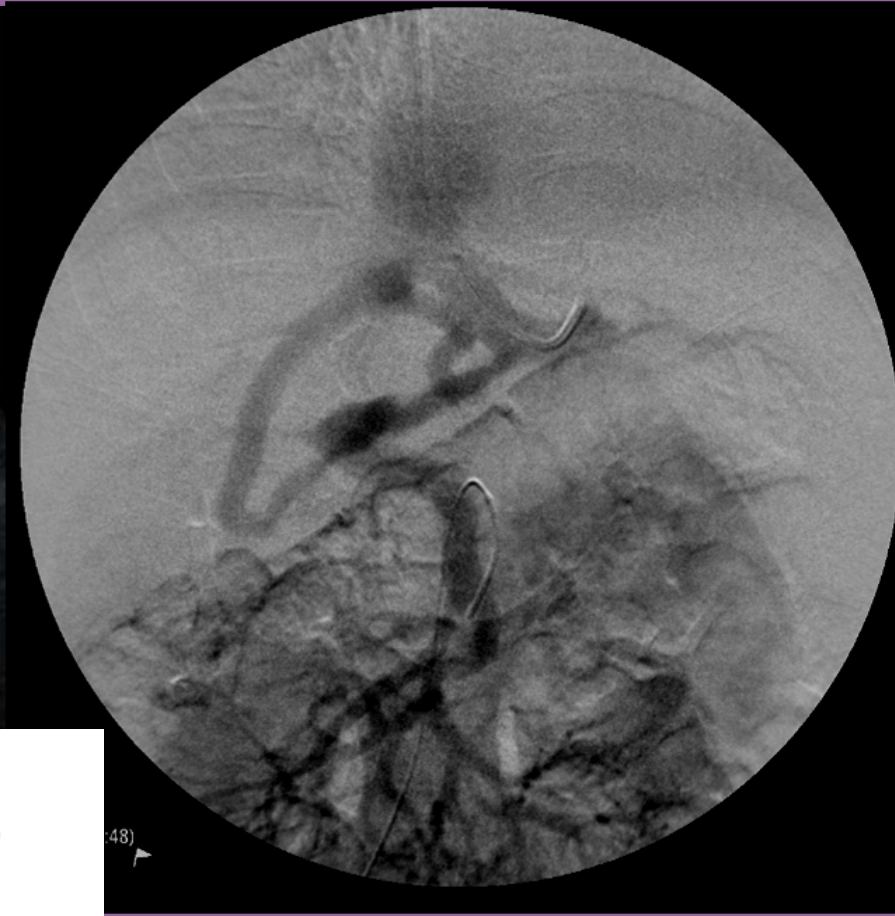
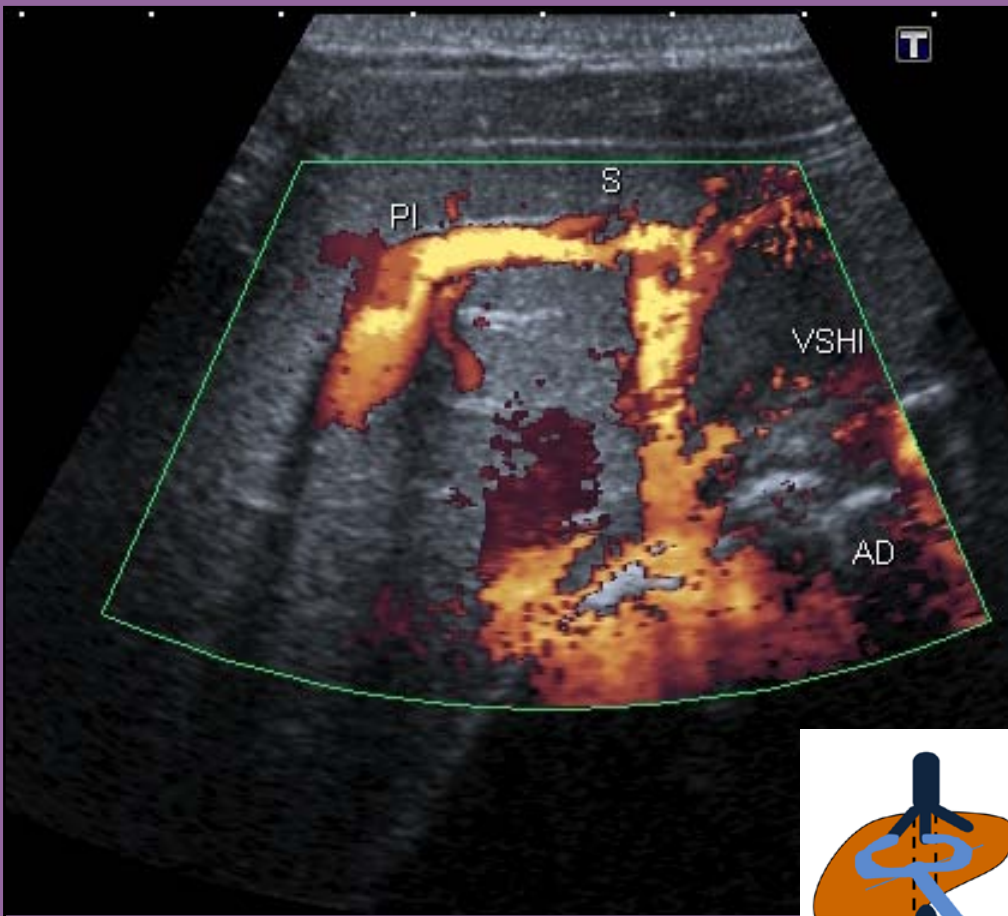
📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

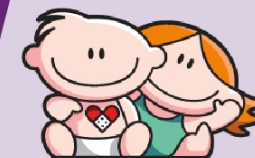
# Comunicaciones Intrahepáticas Múltiples



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

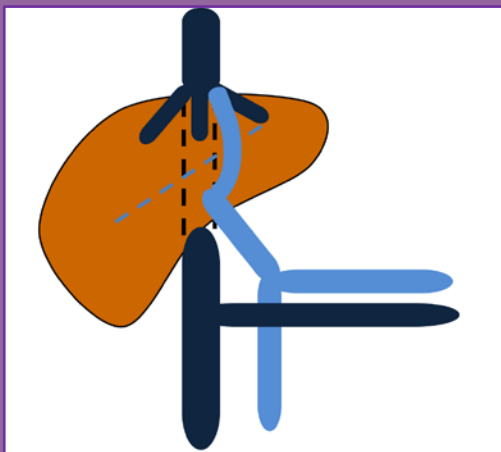
📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

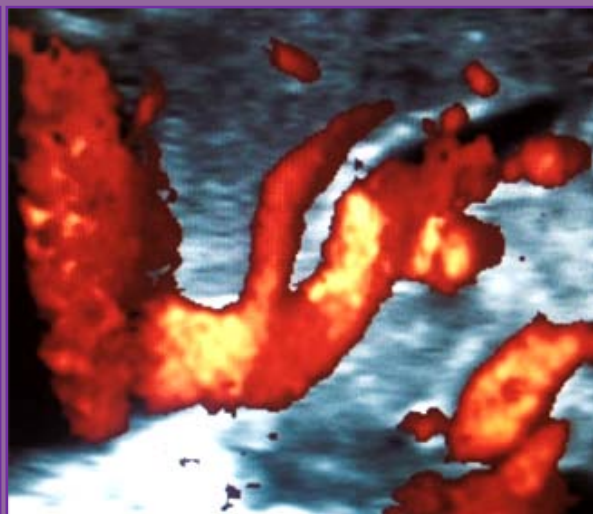


Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Persistencia del Conducto Venoso de Arancio



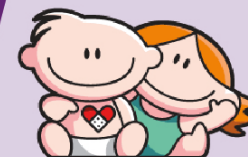
Arancio normal en un recién nacido



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

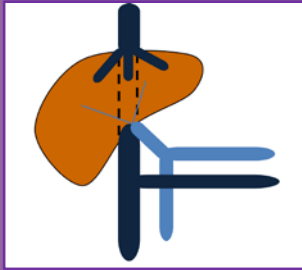
📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**





## Comunicaciones Porto-Cava



Cortesía de Stephanie Franchi Abella MD

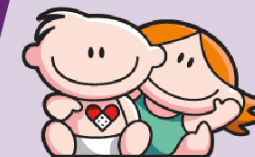
## Termino-Lateral



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

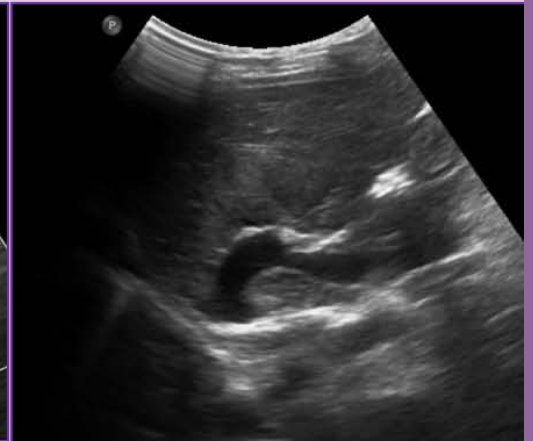
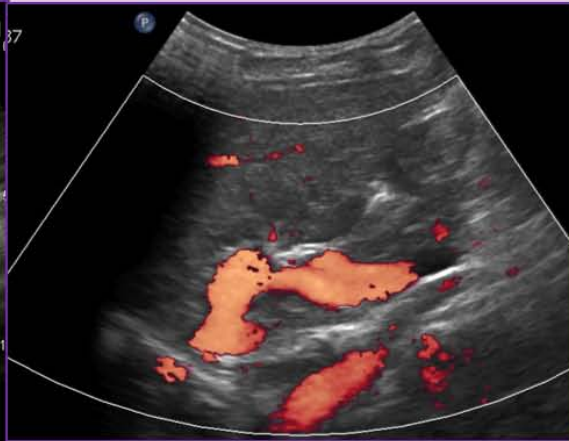
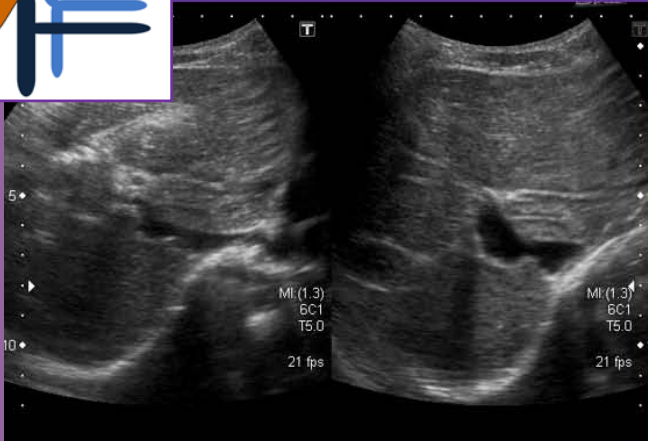
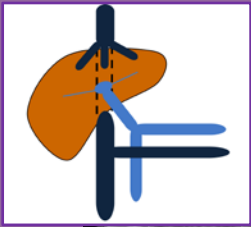
📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

## Comunicaciones Porto-Cava



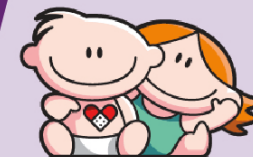
**Latero-Lateral**



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



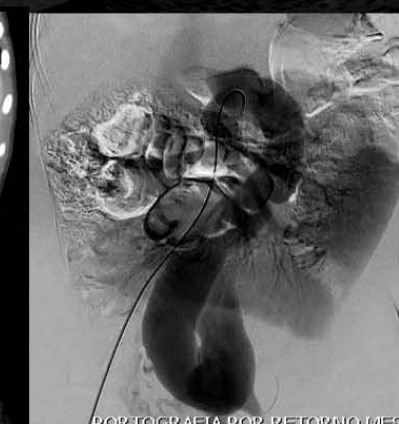
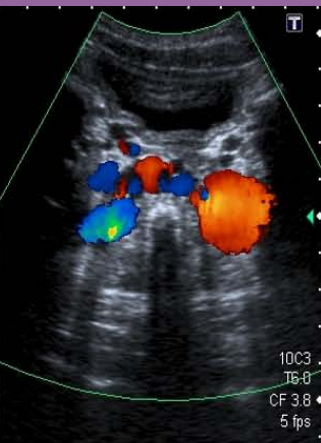
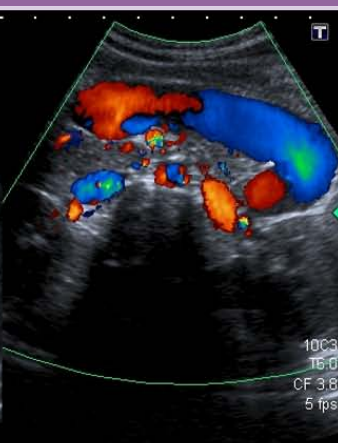
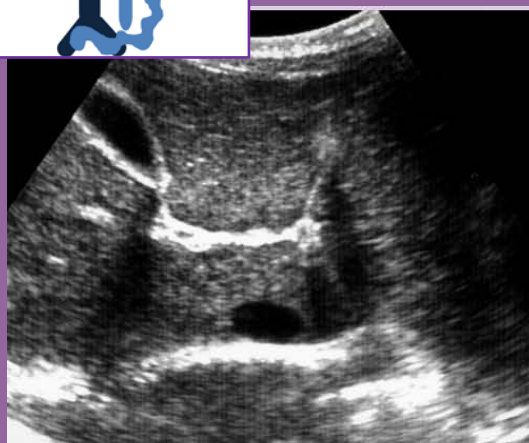
Hospital de Pediatría  
**Garrahan**





# Comunicaciones Portosistémicas Congénitas Extrahepáticas

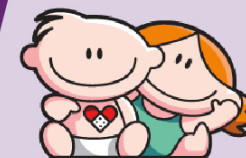
## Comunicaciones Extrahepáticas



👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

Comunicaciones Portosistémicas Congénitas  
Diagnóstico por Imágenes en las Complicaciones

## Hipertension Arterial Pulmonar

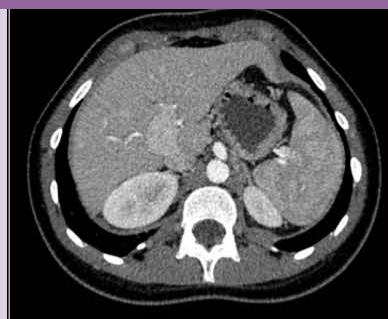
DESVIO DEL FLUJO ESPLANCNICO

PRODUCTOS TOXICOS DE LA DIGESTION

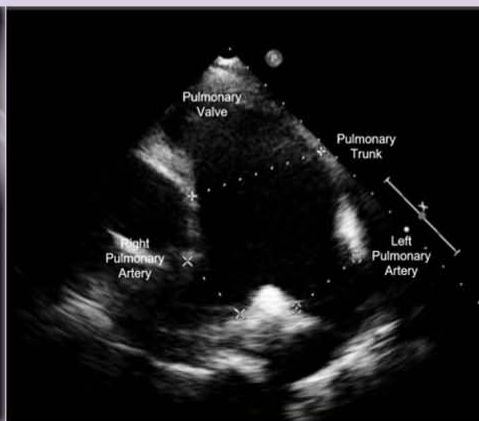


HIPERTENSION PULMONAR

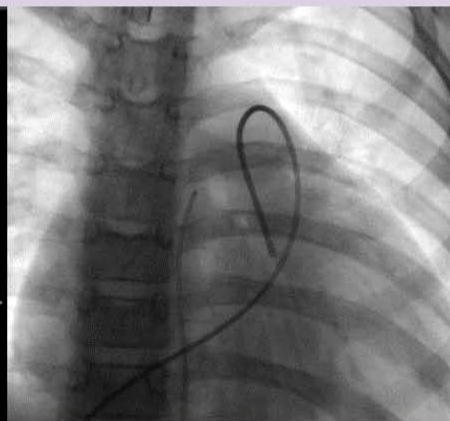
SINDROME HEPATOPULMONAR



Rx Simple



Ecocardiograma



Cateterismo Cardíaco

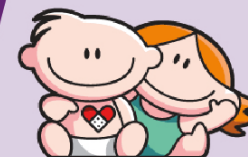


Angio CT

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

## Comunicaciones Portosistémicas Congénitas

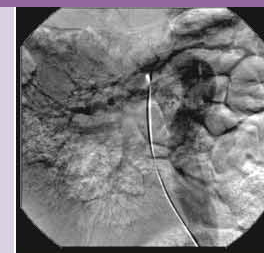
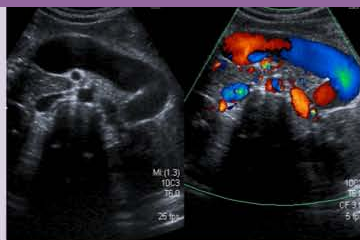
### Diagnóstico por Imágenes en las Complicaciones

# Síndrome Hepatopulmonar

DESVIO DEL FLUJO ESPLACNICO  
PRODUCTOS TOXICOS DE LA DIGESTION



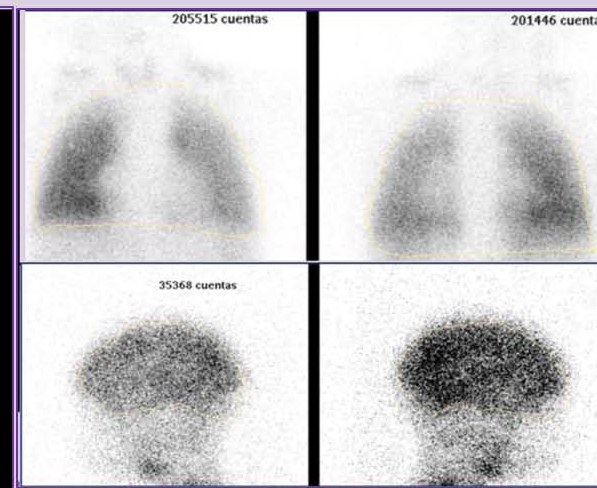
HIPERTENSION PULMONAR  
SINDROME HEPATOPULMONAR



Hipoxia Crónica



Ecocardiograma con burbujas

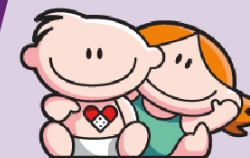


MN con macroagregados de Albumina-Tc-99

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



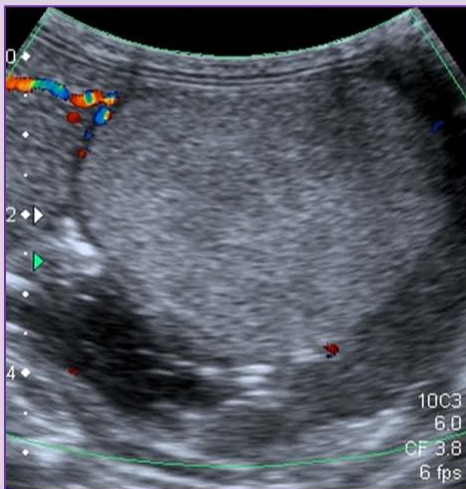
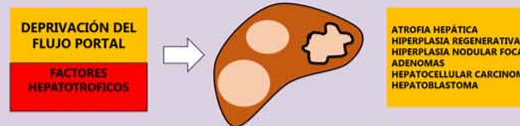
Hospital de Pediatría  
**Garrahan**



# Comunicaciones Portosistémicas Congénitas

## Diagnóstico por Imágenes en las Complicaciones

### Tumores Hepáticos



Únicos

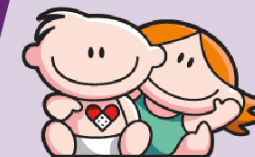


Múltiples

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

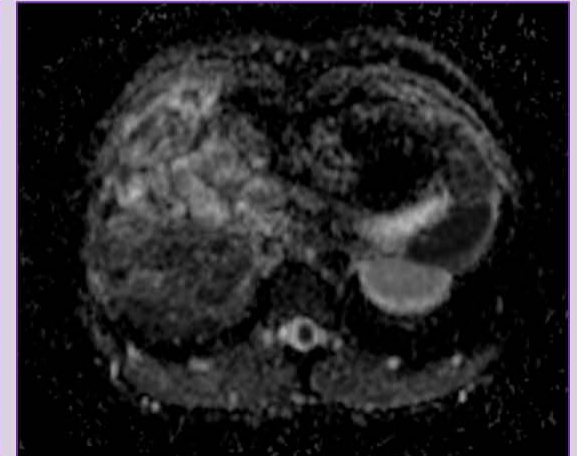
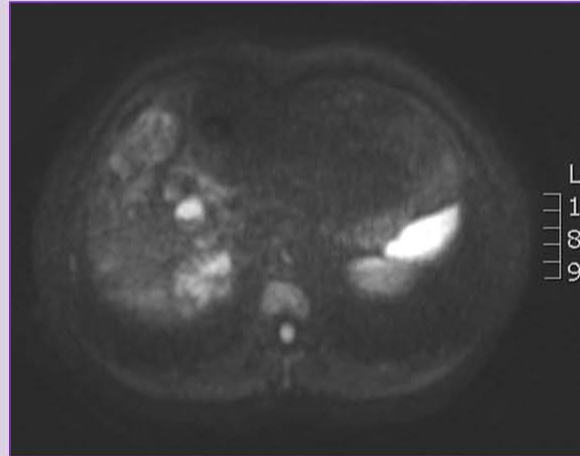
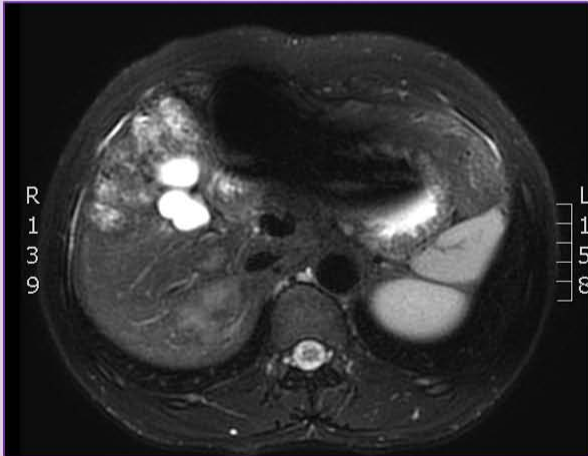


Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Comunicaciones Portosistémicas Congénitas Diagnóstico por Imágenes en las Complicaciones

## Tumores Hepáticos

### Resonancia Magnética



Secuencias de Difusión

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

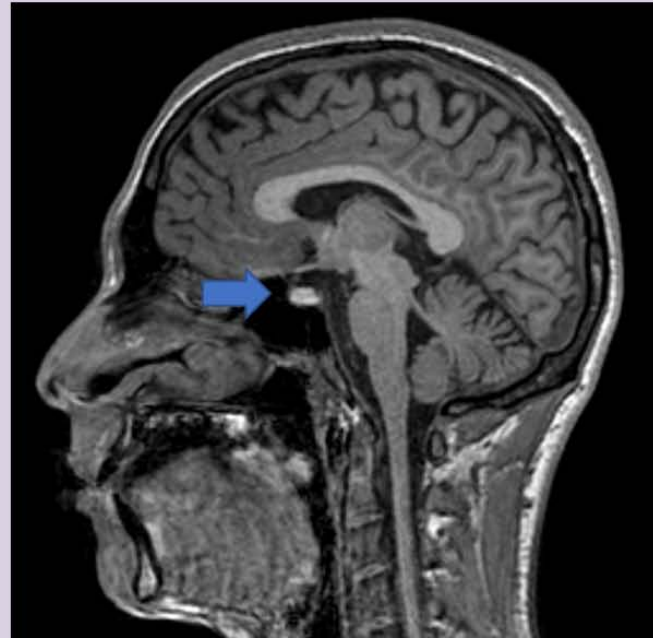
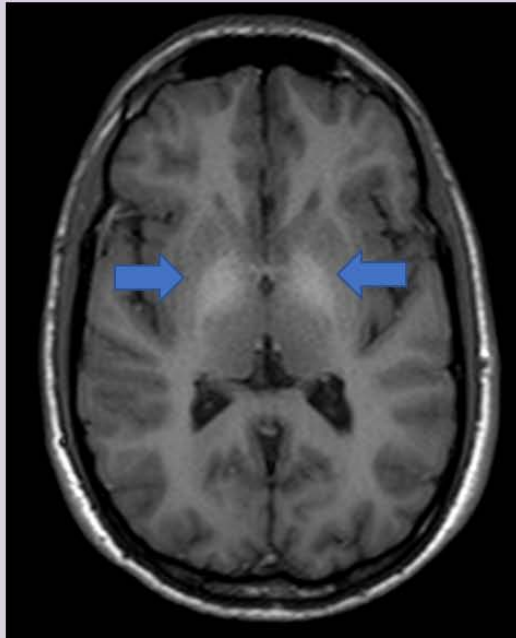
📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



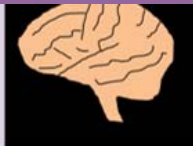
## Encefalopatía Portohepática

Señal hiperintensa en T1WI en el globus pallidus y en la region anterior de la hipofisis



DESIVIO DEL FLUJO ESPLACNICO

PRODUCTOS TOXICOS DE LA  
DIGESTION

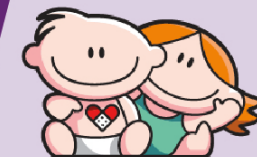


ENCEFALOPATIA PORTOSISTEMICA

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Complicaciones en el Recién Nacido

Hipoglucemia



Colestasis

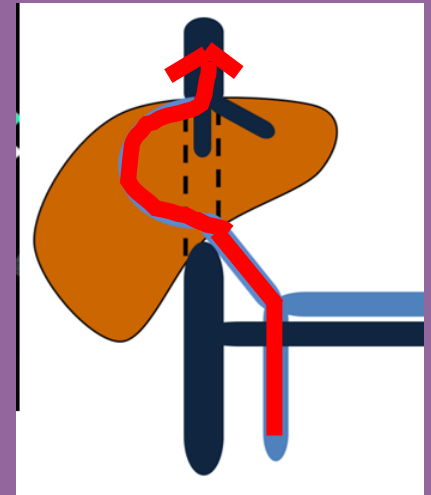


Esudio de Galactosemia



Se han notificado trastornos biológicos que incluyen **hiperbilirrubinemia indirecta elevada, ácidos biliares séricos elevados, hiperamonemia y aumento de galactosa-1-fosfato (en el contexto del cribado neonatal de galactosemia)** como consecuencia de la derivación.

La **hiperbilirrubinemia conjugada elevada y las enzimas hepáticas junto con los trastornos de las pruebas de coagulación** pueden deberse a una **isquemia hepática** debida a la privación vascular, especialmente en casos de derivaciones de alto flujo durante el período neonatal.



**Congenital Portosystemic Shunts:**  
**Current Diagnosis and Management**

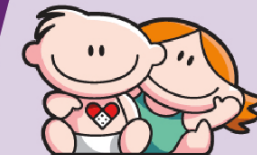
J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2019 Jan 4

McLin VA, Franchi-Abella S et al.

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

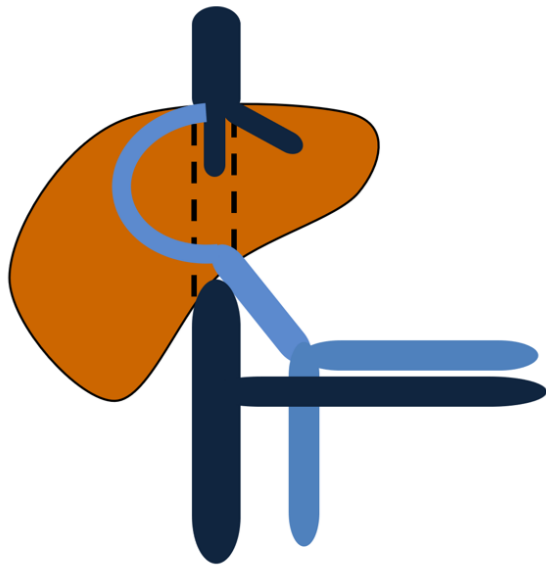


Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

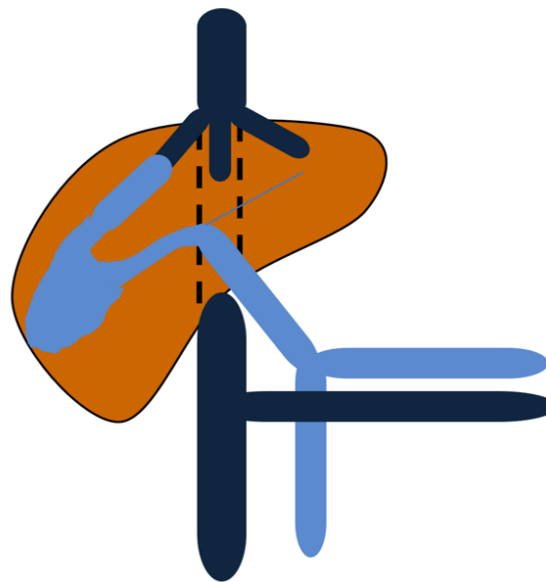


# Formas Anatómicas más frecuentes en el recién nacido

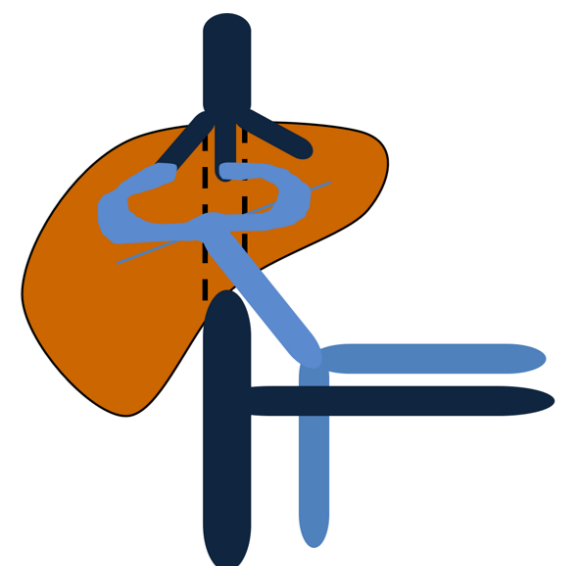
## Comunicaciones Intrahepáticas



Única



Aneurismática

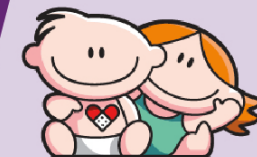


Múltiple

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Tratamiento a todos?

Comunicaciones Intrahepáticas

Todas las formas anatómicas  
**SINTOMATICAS**

< 2 años

> 2 años

Tratamiento

**Cierre espontáneo**

**Tumores Hepáticos  
Hipertensión Pulmonar  
Síndrome Hepatopulmonar  
Encefalopatía  
Sangrado Gastrointestinal**

THE JOURNAL OF PEDIATRICS • www.jpeds.com

CLINICAL AND LABORATORY  
OBSERVATIONS

## Predisposing Factors for Spontaneous Closure of Congenital Portosystemic Shunts

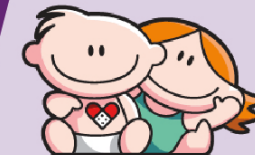
Massimiliano Paganelli, MD, PhD<sup>1</sup>, José E. Lipsich, MD<sup>2</sup>, Marco Sciveres, MD<sup>3</sup>, and Fernando Alvarez, MD<sup>1</sup>

In a review of 382 cases of congenital portosystemic shunt, we found that presentation with neonatal cholestasis strongly predicts spontaneous closure of intrahepatic shunts (OR 8.3, 95% CI 3.4-20.2). Spontaneous closure before the 24th month of age is more likely for distal or multiple shunts, but rare for patent ductus venosus. (*JPediatr* 2015; ■■■ - ■■).

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



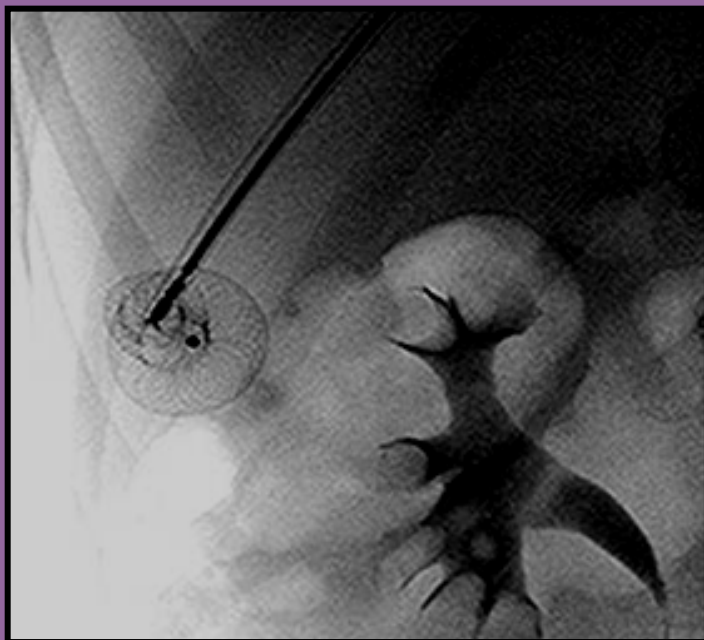
Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

Comunicaciones Portosistémicas

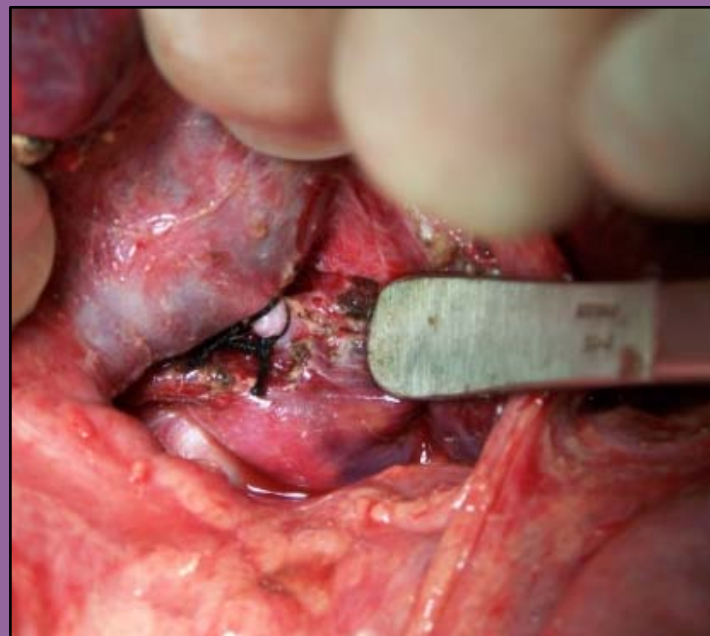
Congénitas

# Tratamiento

## Como cerrarlas?



Radiología Intervencionista

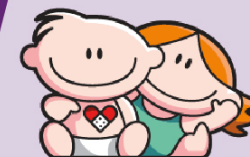


Cirugía

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

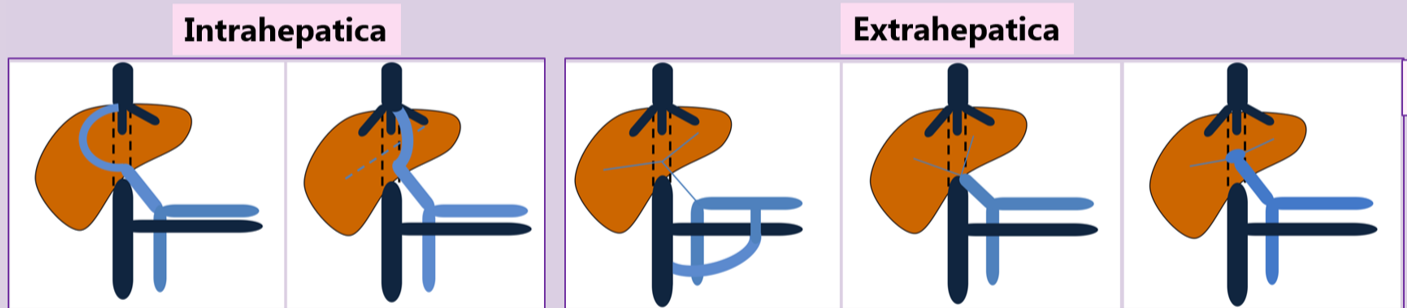
✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

# Conclusion

**Formas  
Anatomicas**



**Resulta imprescindible utilizar la misma clasificación en todo el mundo!!**

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)

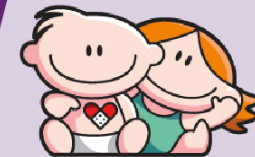
# Conclusion

- Las CPSC conllevan riesgos de complicaciones severas.
- El cierre espontáneo en niños menores de dos años con derivaciones intrahepáticas es posible.
- La hipertensión pulmonar es la complicación más grave.
- La oclusión de la derivación es posible en la mayoría de los tipos anatómicos.
- Si aparecen complicaciones, el cierre es obligatorio.
- Debemos considerar el cierre preventivo en pacientes asintomáticos?

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**

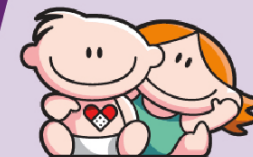


Muchas Gracias por su atención!

👤 Dr. José Lipsich, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.

📍 Buenos Aires, Argentina.

✉️ [jlipsich@garrahan.gov.ar](mailto:jlipsich@garrahan.gov.ar)



Hospital de Pediatría  
**Garrahan**