



# Diagnostik und Therapie kongenitaler porto-systemischer Shunts

GPGE 20. April 2018 in Freiburg

Simone Kathemann

**Kein Interessenkonflikt**

# Kongenitale portosystemische Shunts

Angeborene Kurzschlussverbindungen zwischen Pfortader und unterer Hohlvene

## **Intrahepatisch:**

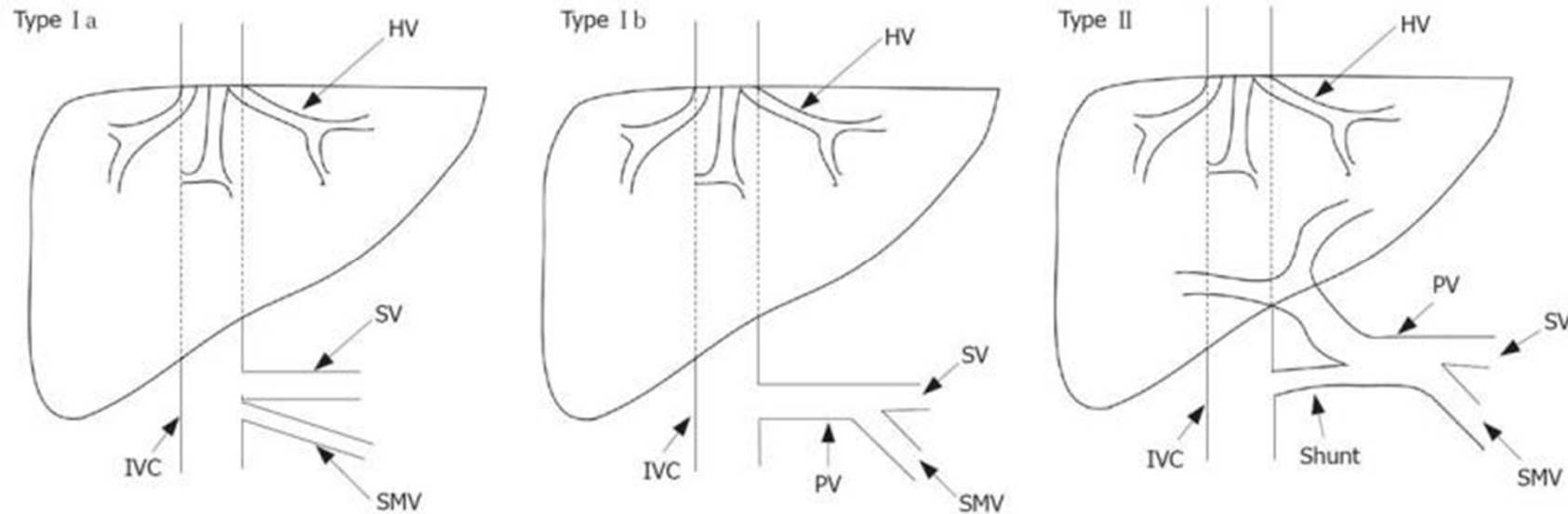
- Porto-venöse Shunts
- persistierender Duktus venosus

## **Extrahepatisch:**

- „Kompletter“ Shunt
- Restperfusion der Pfortader



# Einteilung nach Abernethy

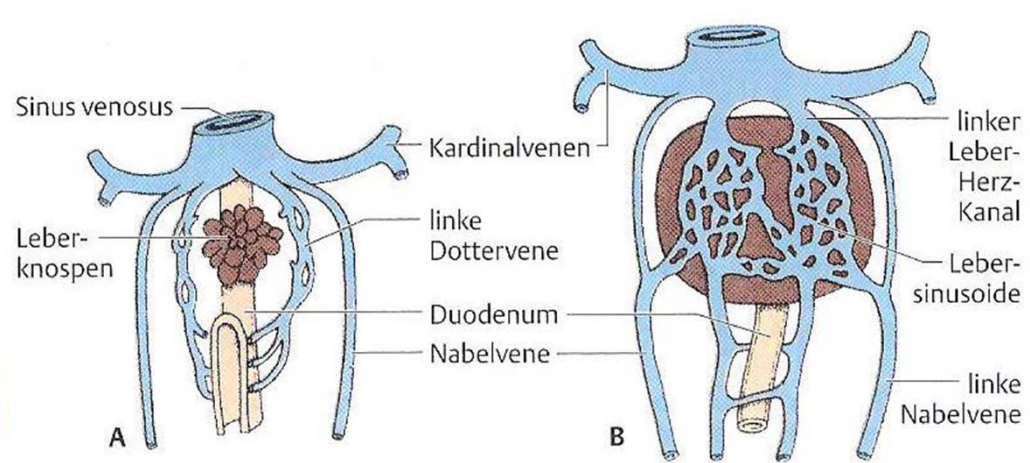


Nicht durch **Abernethy** erfasste Shunts:

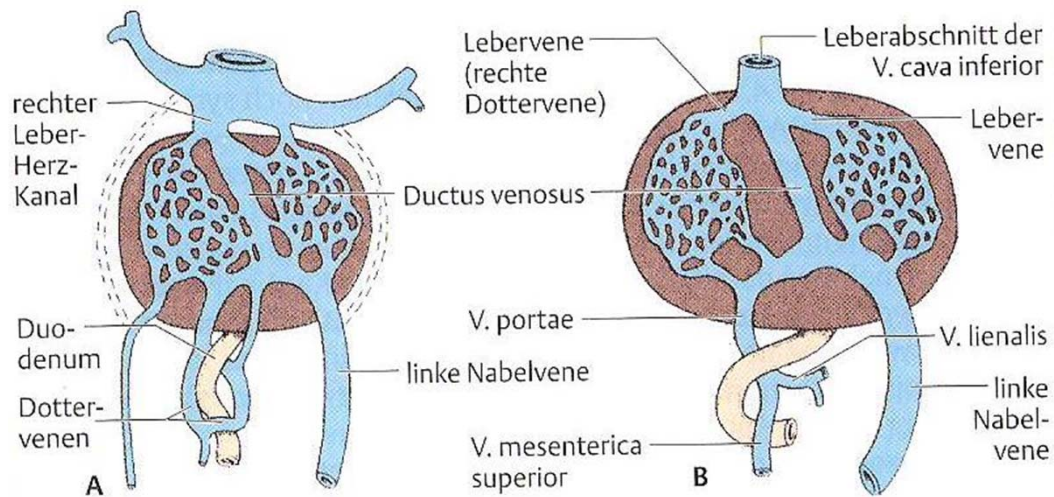
- Intrahepatische Shunts
- „distale“ Shunts wie mesenterico-renale oder mesenterico-ileacale Shunts



# Embryologie der Portalvene



5. und 6. Woche



2. und 3. Monat



# Häufige Begleitpathologien

**Trisomie 21** → portosystemische Shunts in 10% (0,1% bei Normalbevölkerung)

(Komplexe) **Kardiovaskuläre Fehlbildungen**

**Heterotaxiesyndrom** (Vena cava Aplasie mit Azygoskontinuität, Hufeisenniere, Poly-/Asplenie, Malrotation)

Kutane und viszerale **Hämangiome**



# Klinischer Verlauf

Neonatale Cholestase

Milde Transaminasenerhöhung mit hohen Gallensäuren

Verhaltensauffälligkeiten (Hyperammonämie)

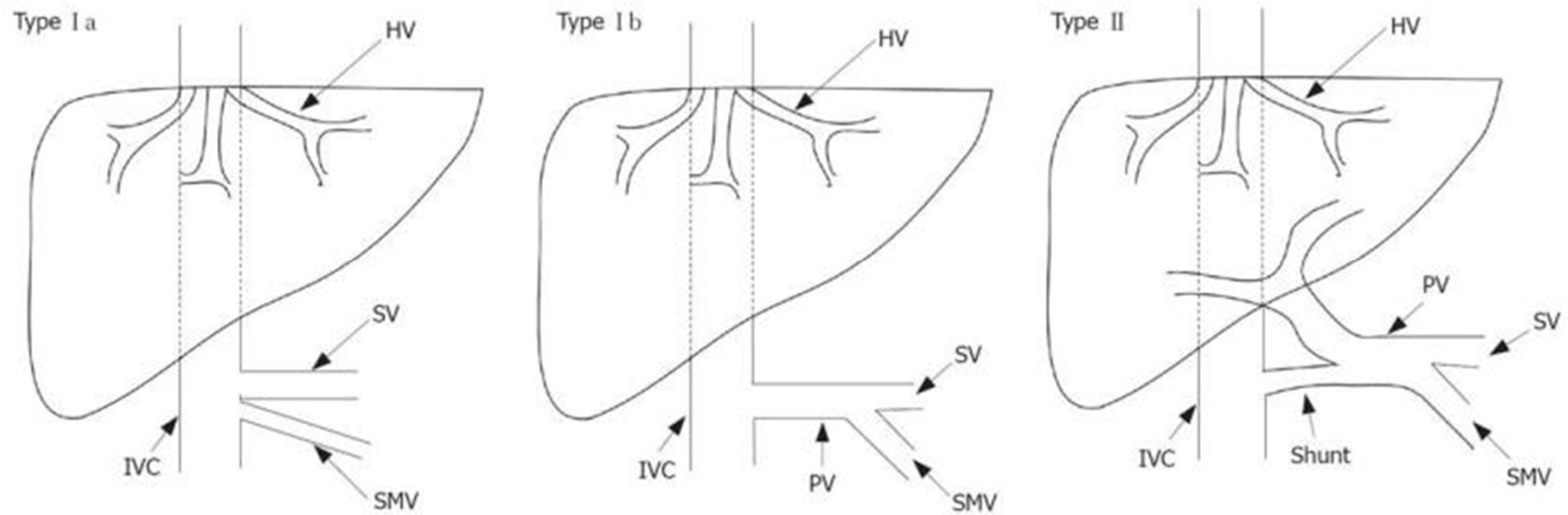
Lebertumoren (meist benigne)

Reduzierte Belastbarkeit/Hypoxämie

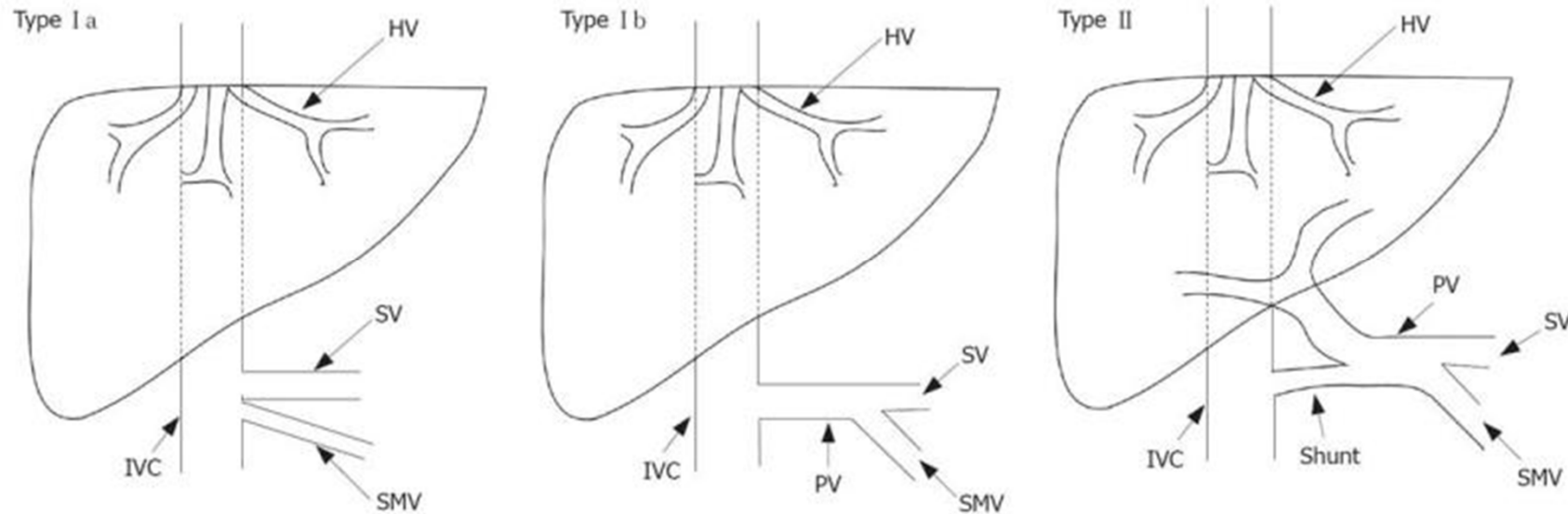
Hormonelle Veränderungen (oft Hyperandrogenämie)



# Therapieoptionen ???



# Therapieoptionen ???



**Einteilung nach Abernethy ist veraltetet**

Auch porto-systemische Shunts Abernethy Typ 1 haben eine potentielle Restperfusion der Pfortader

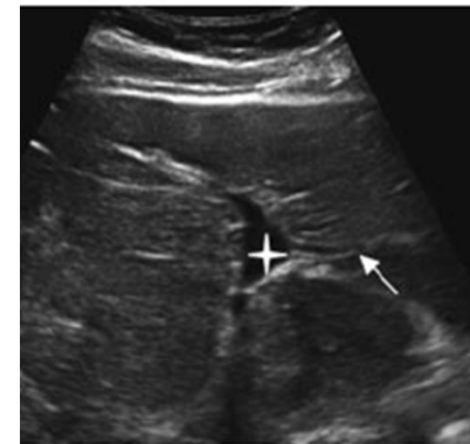
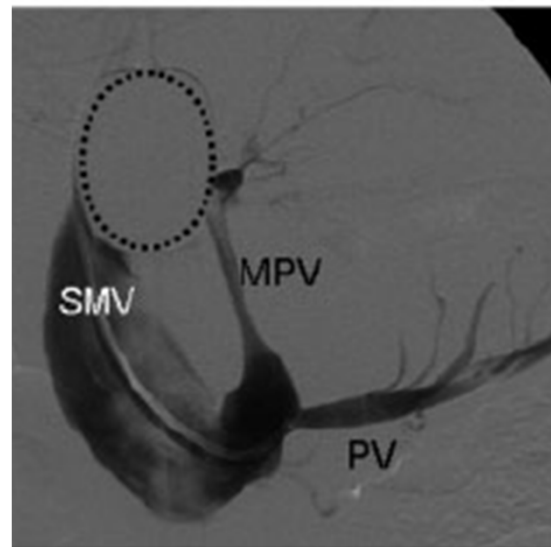
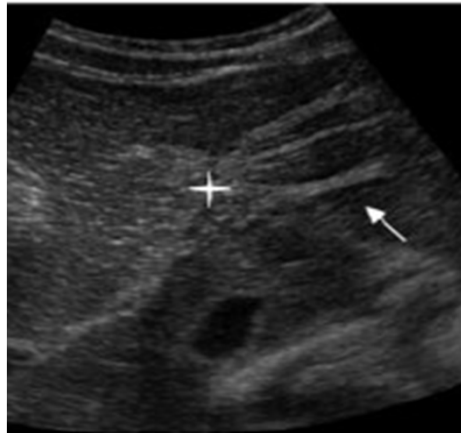




# Congenital Portosystemic Shunts in Children: Recognition, Evaluation, and Management

O. Bernard, MD, PhD<sup>1</sup> S. Franchi-Abella, MD<sup>2</sup> S. Branchereau, MD<sup>3</sup> D. Pariente, MD<sup>2</sup>  
F. Gauthier, MD<sup>3</sup> E. Jacquemin, MD, PhD<sup>1</sup>

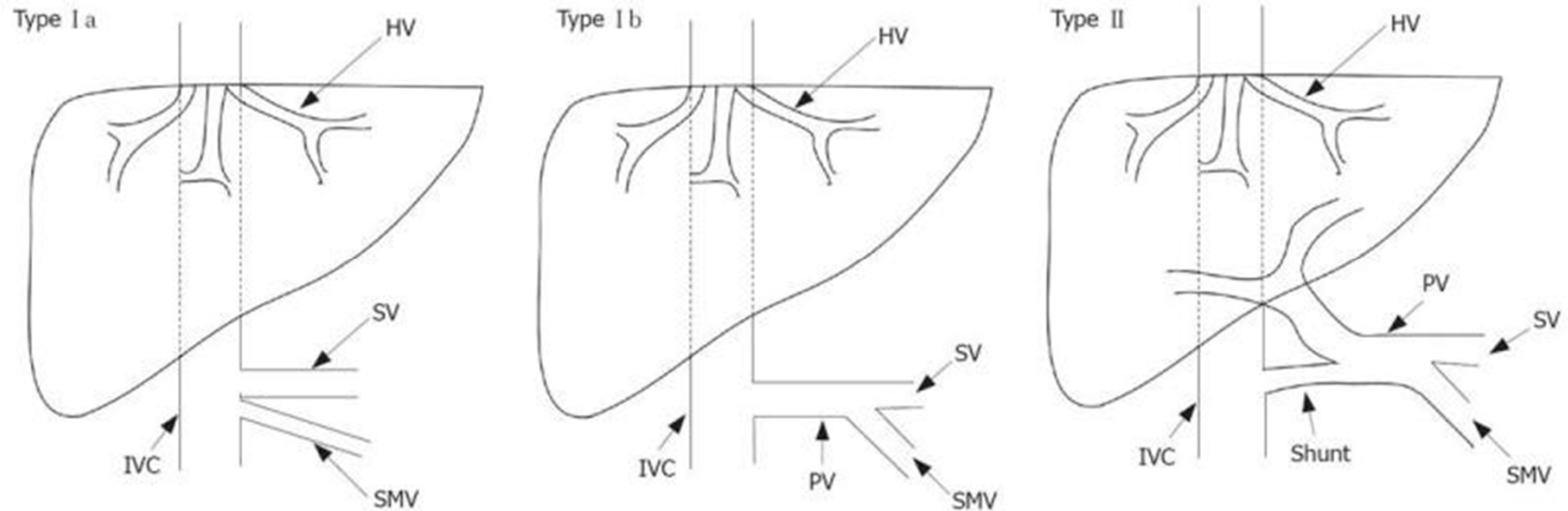
In fast allen Fällen kann der Shunt verschlossen werden, auch wenn zuvor keine Pfortader sichtbar war (also auch bei Abernethy Typ 1)



Occlusionstest zeigt ektope  
Pfortader von  
Vena pankreatica



# Therapieoptionen



Kurativer Shuntverschluss in (fast) allen Fällen möglich

Therapie von 12 Patienten mit portosystemischem Shunt am UK Essen seit 2014



# Patient 1

Bisher gesunder 10 Jahre alter Junge

Unklare Verwirrtheit, Transport in Kinderklinik durch Notarzt

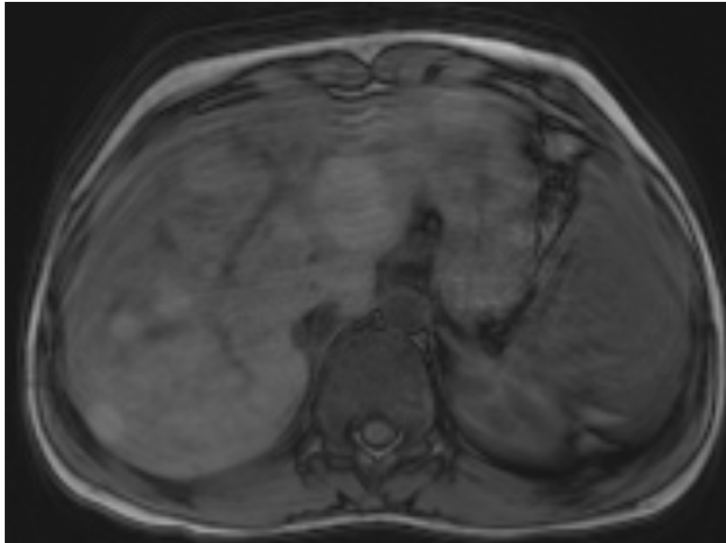
Hyperammonämie (Ammoniak bis 500  $\mu\text{g}/\text{dl}$ ), Besserung der Symptomatik unter Infusionstherapie und Proteinrestriktion

Laborchemisch kein Leberversagen

Im Ultraschall und MRT zunächst V.a. alte Pfortaderthrombose mit zusätzlichen Leberrundherden



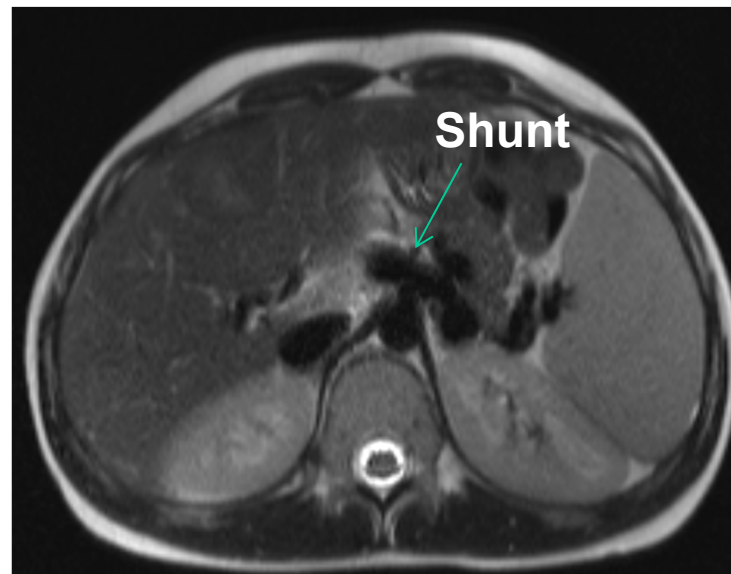
# Patient 1



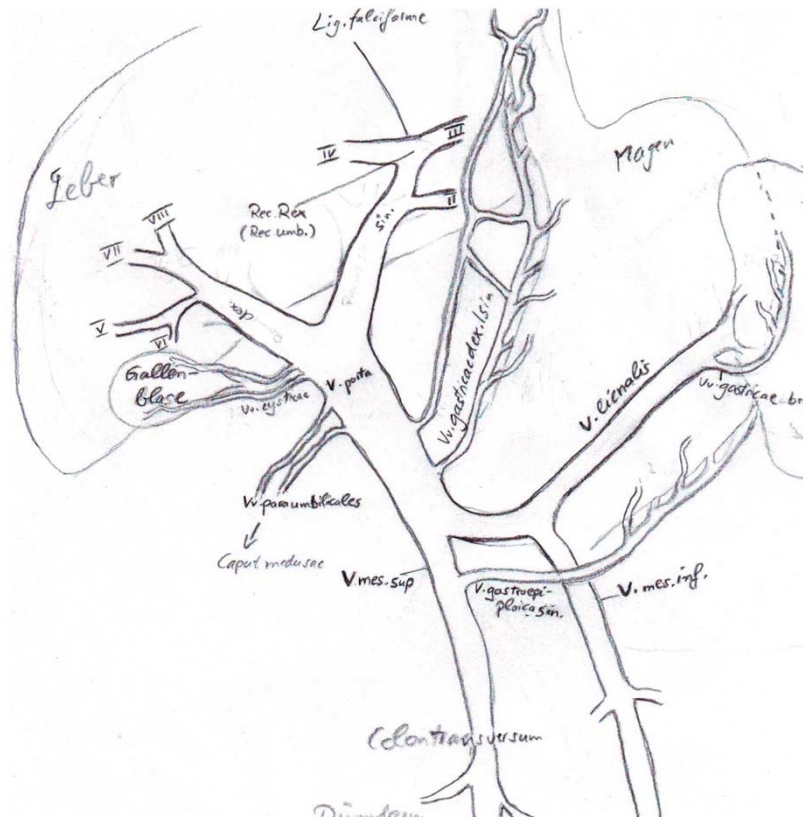
Histologisch keine signifikante  
Fibrose, a.e. Regeneratknoten

Keine Ösophagusvarizen

Hinweise auf Shunt zwischen V.  
mesenterica und Vena renalis sin.



# Patient 1



Quelle: Patrick Gerner

→ **Mesentericorenaler Shunt**

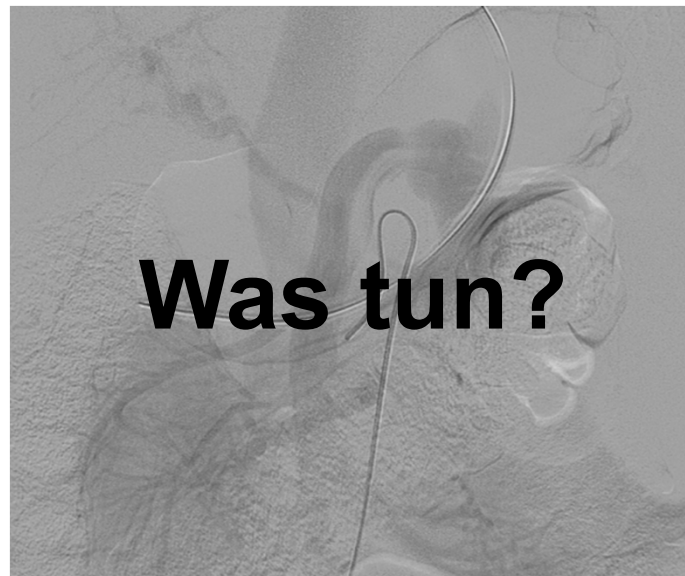


# Patient 1

**Hyperammonämie** mit ausgeprägter Aufmerksamkeitsstörung; beinahe als Asperger-Syndrom fehlinterpretiert

Benigne **Lebertumoren**

**Intrapulmonale Shunts** bei noch normwertiger Ruhesättigung



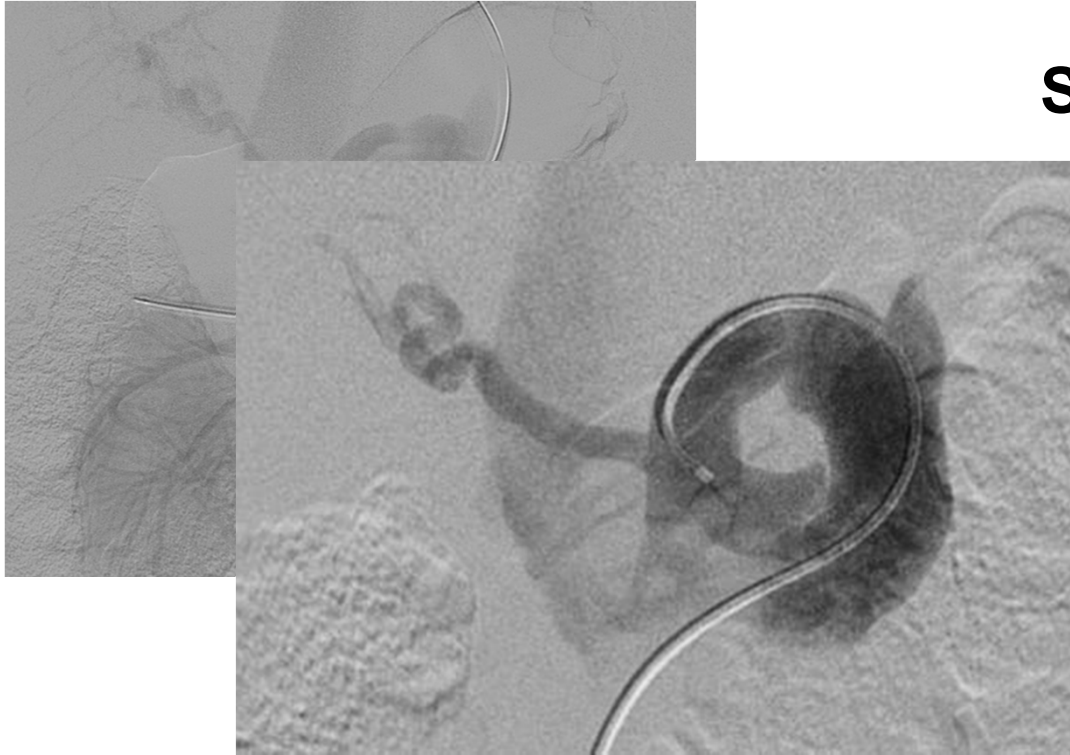
# Patient 1



**Shunt-Occlusion mittels  
Amplatzer II**



# Patient 1



**Shunt-Occlusion mittels  
Amplatzer II**





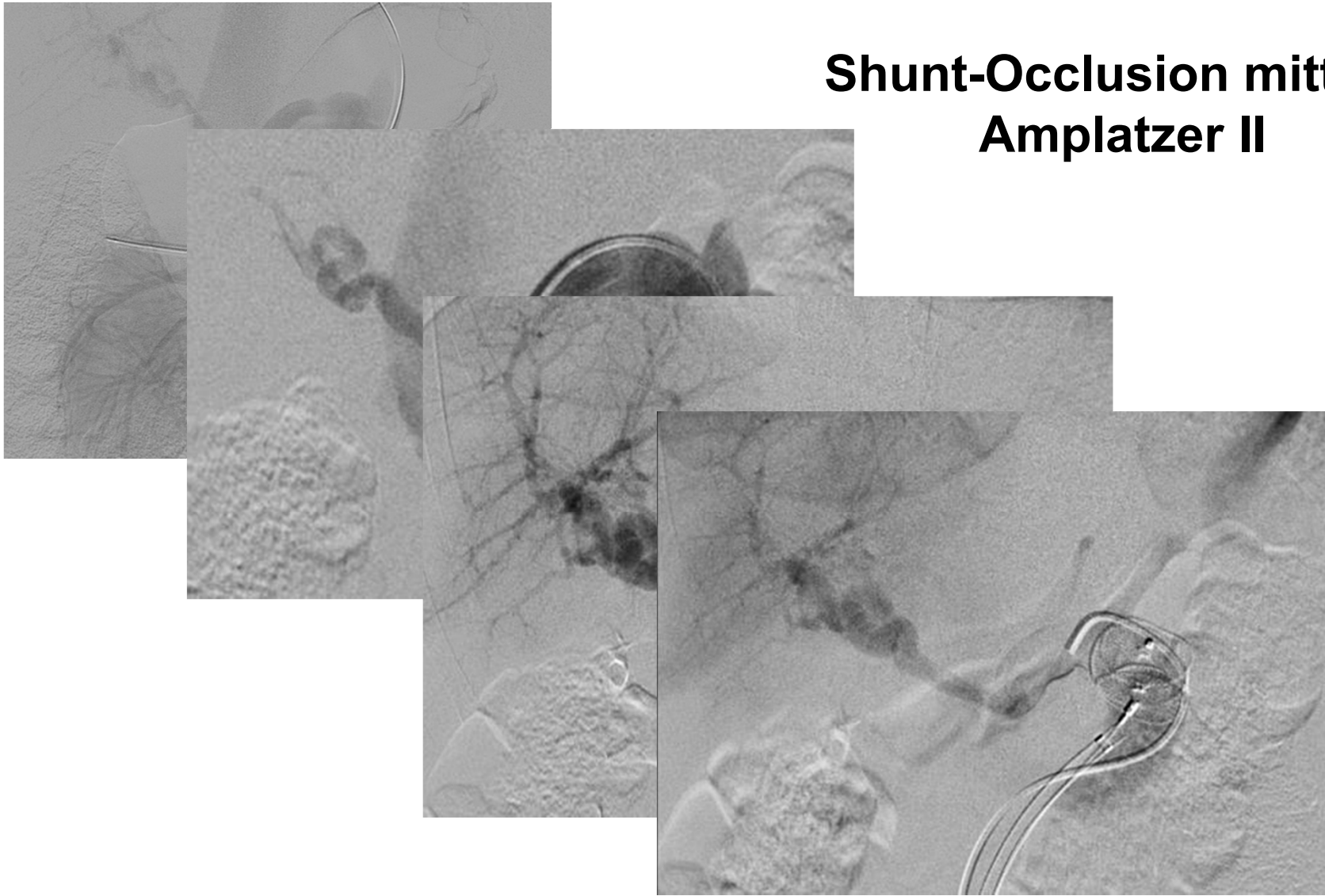
# Patient 1

## Shunt-Occlusion mittels Amplatzer II



# Patient 1

## Shunt-Occlusion mittels Amplatzer II



## Patient 2

4 Jahre altes sonst gesundes Mädchen

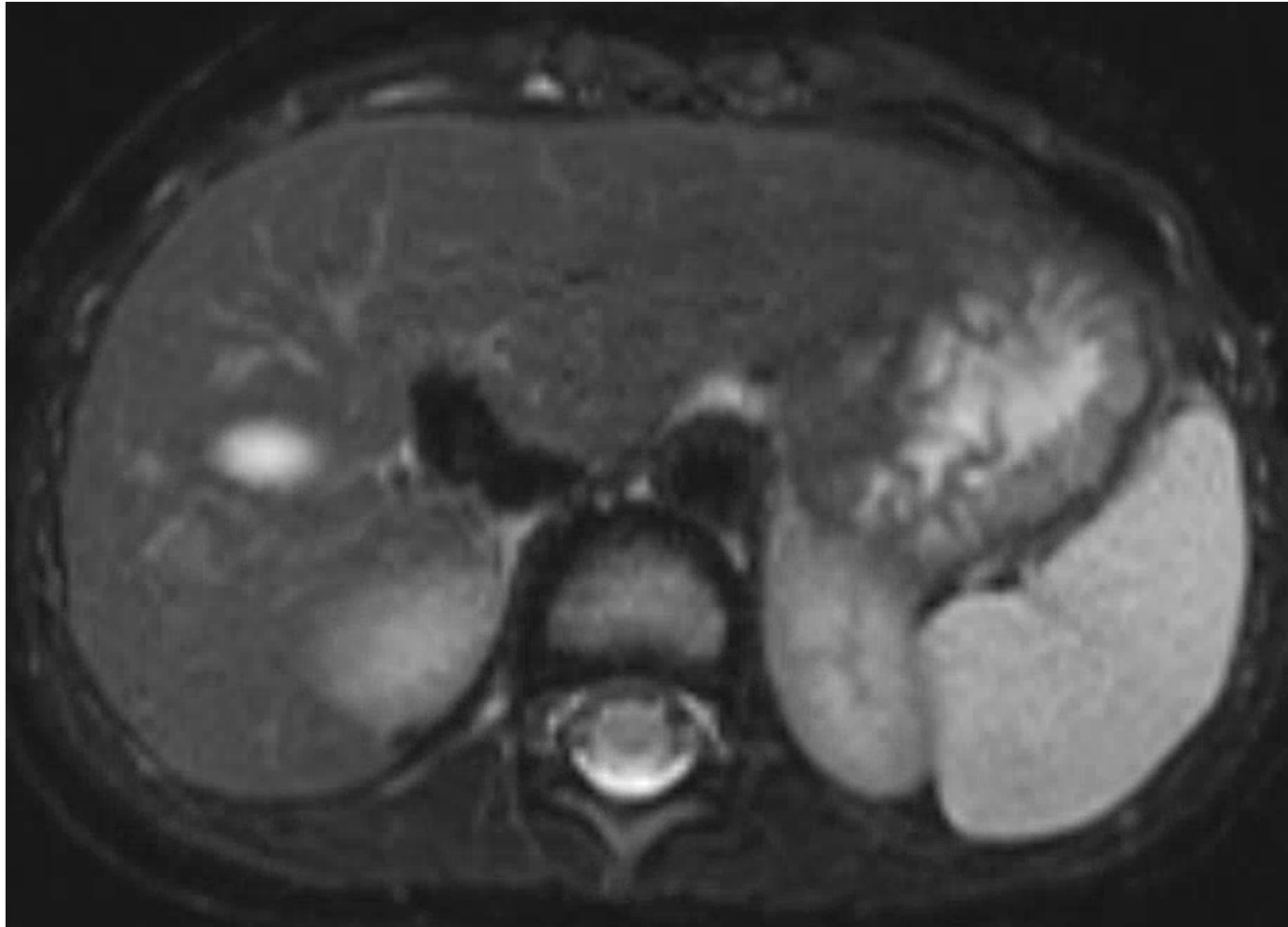
Diagnose eines „kompletten“ portosystemischen Shunts (Abernethy 1) im Alter von 3 Jahren bei Verhaltensauffälligkeiten und schwankendem Gang

Hyperammonämie (Ammoniak bis 200  $\mu\text{g}/\text{dl}$ ), Behandlung mit Proteinrestriktion und Laktulose

Entwicklung von benignen Lebertumoren im Alter von 4 Jahren

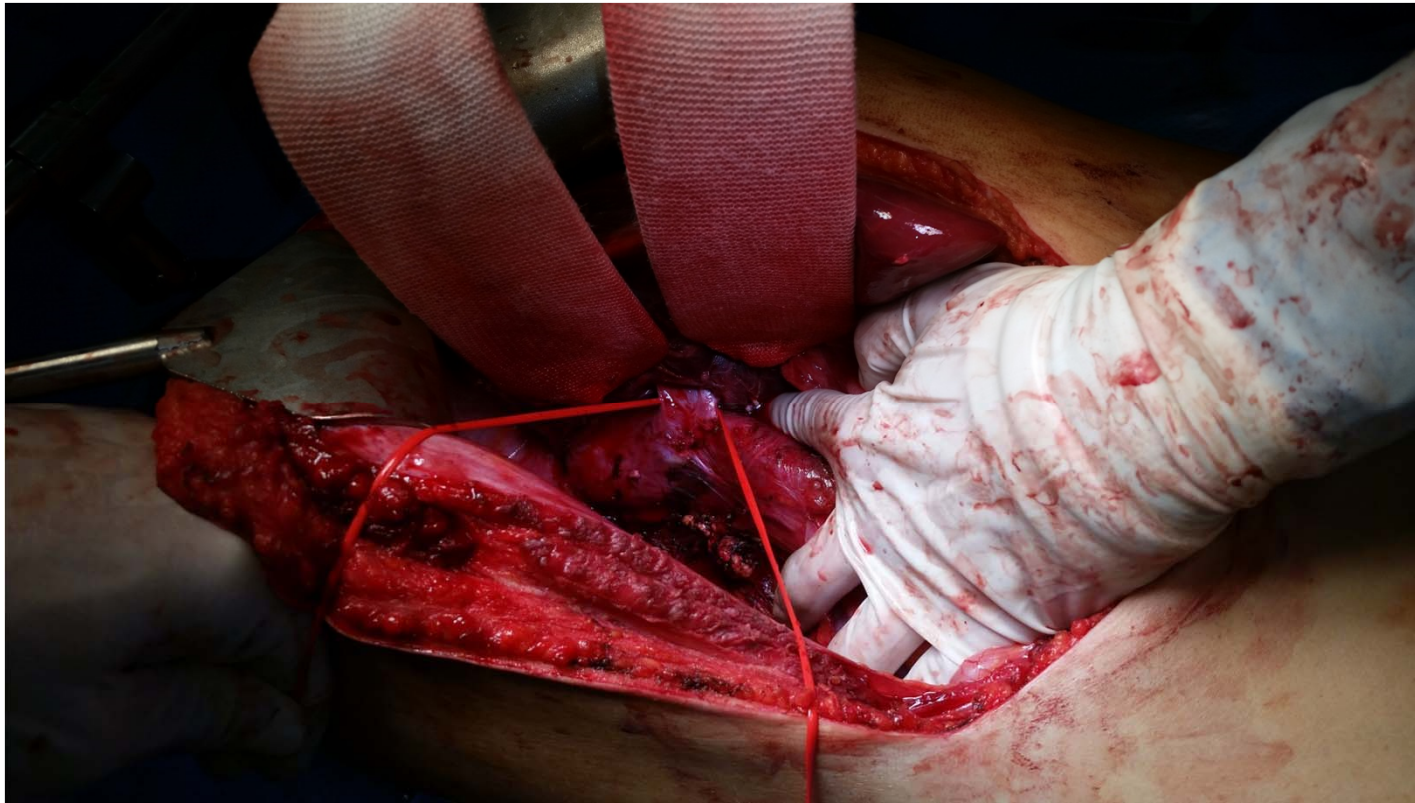


## Patient 2



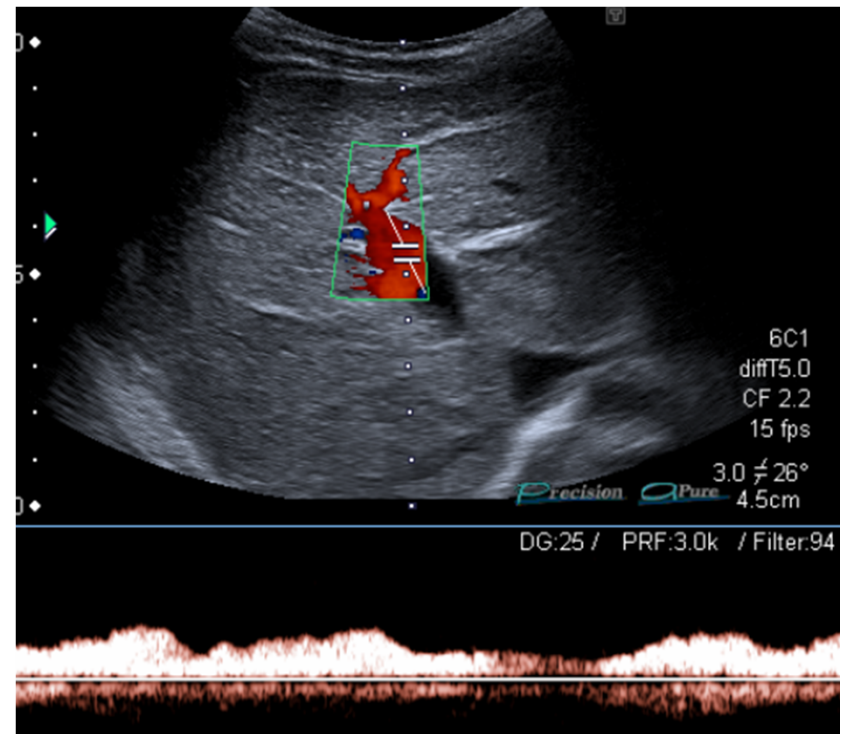
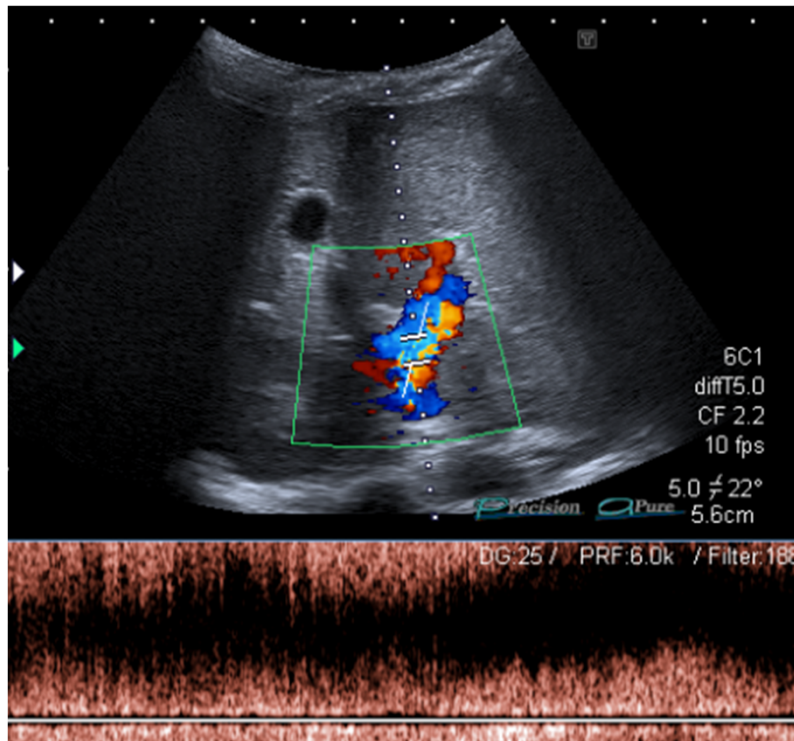
## Patient 2

Operativer Verschluss des End-zu-Seit Shunts mit  
Wiedereröffnung der Portalvene



# Patient 2

Operativer Verschluss des End-zu-Seit Shunts mit Wiedereröffnung der Portalvene



## Patient 3

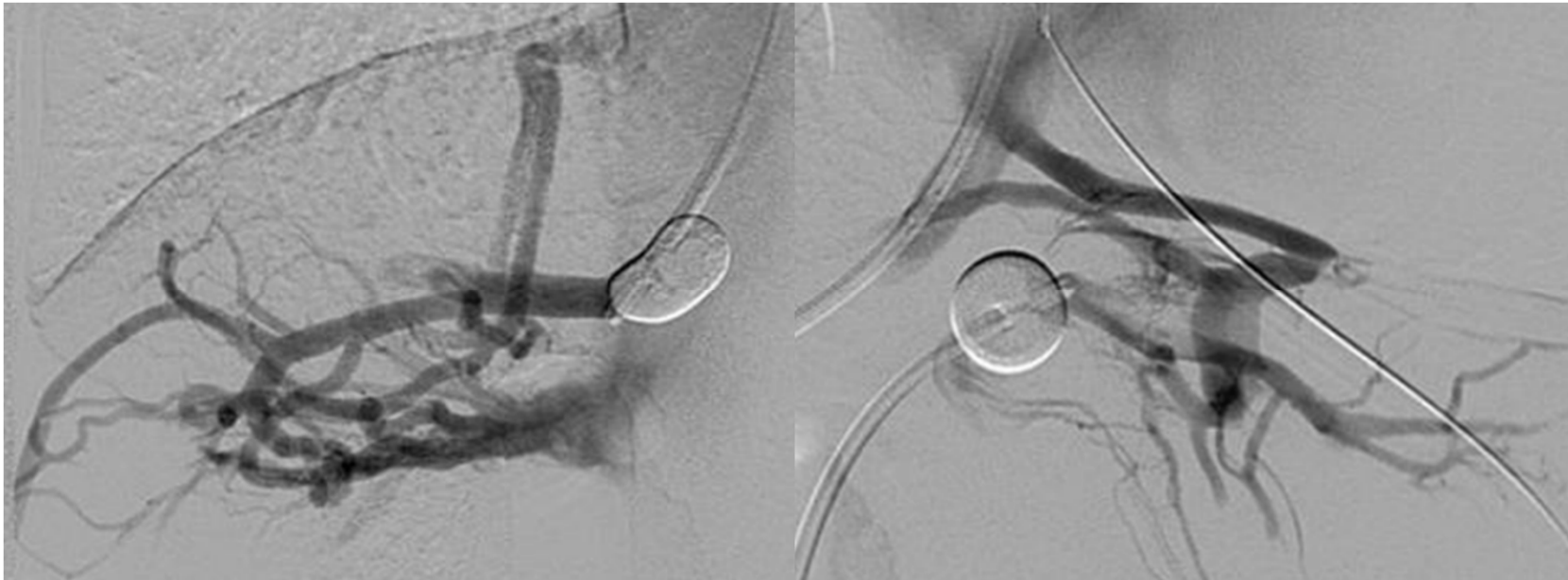
13 Jahre altes Mädchen, reduzierte Belastbarkeit seit 1,5 Jahren (zunächst gedeutet als Symptom der „Pubertät“)

Vorstellung beim Kardiologen → normale Herzfunktion, allerdings Ruhesättigung von 80%

Diagnose eines schweren Hepatopulmonalesn Syndroms bei multiplen portosystemischen Shunts



# Patient 3



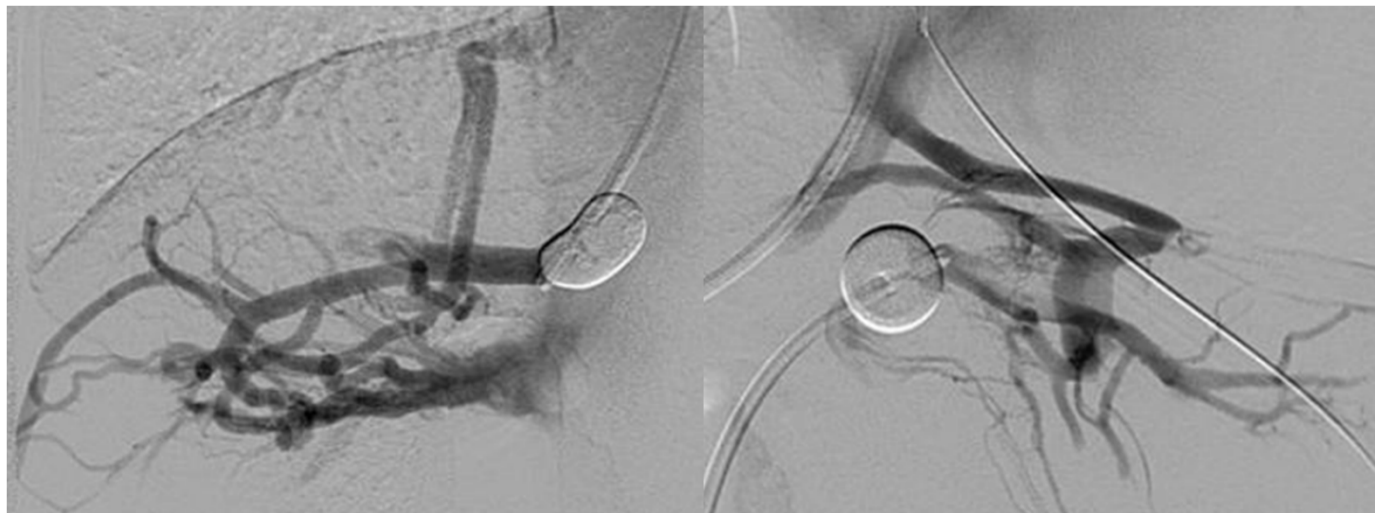


# Patient 3

Lebertransplantation an ECMO

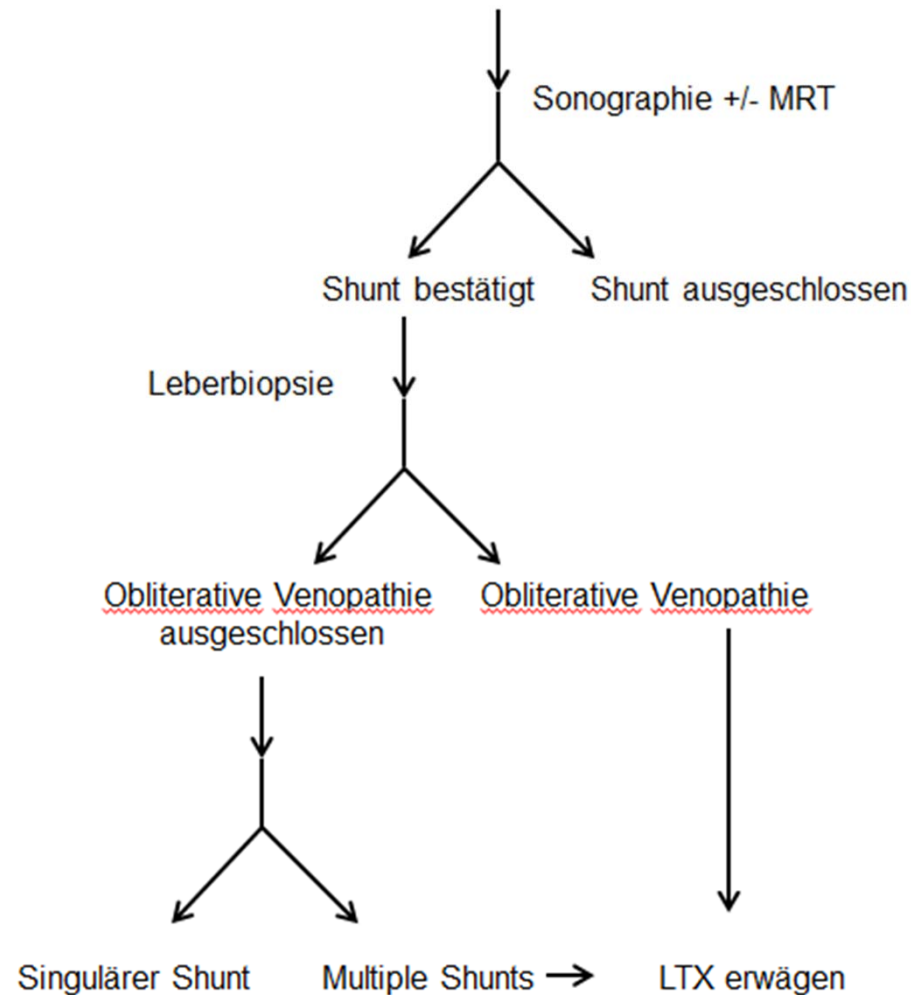
Entfernung ECMO eine Woche nach LTX

4 Wochen nach LTX normale Ruhesättigung

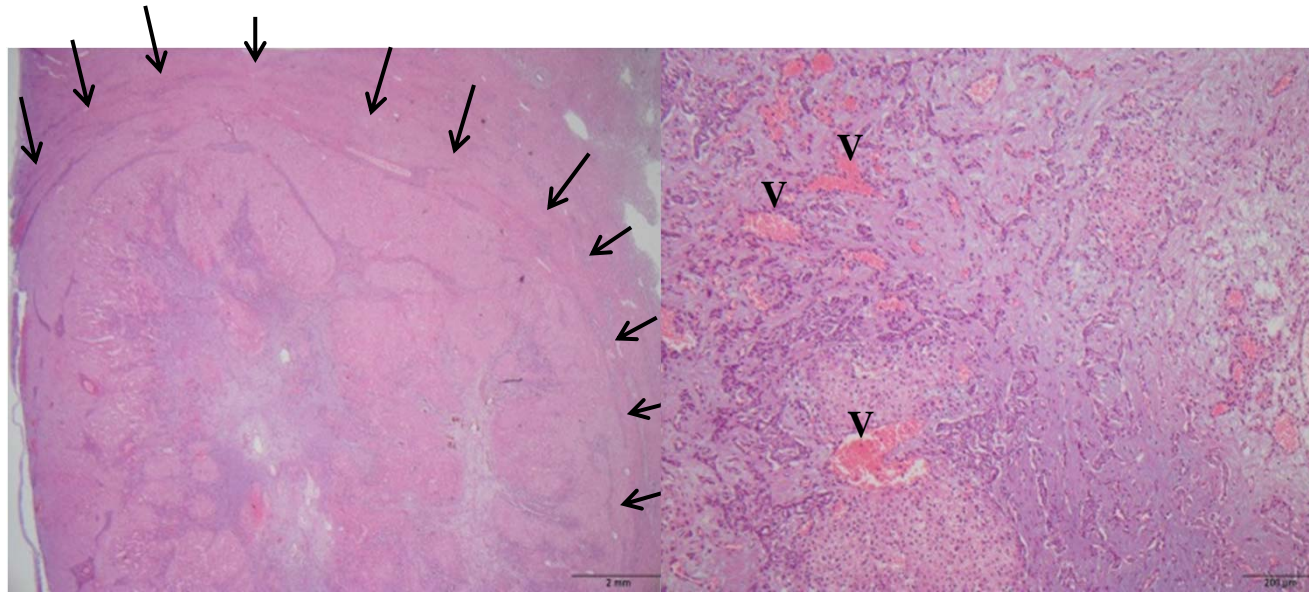


# SOP Portosystemische Shunts UK Essen

Verdacht auf portosystemischen Shunt  
(z.B. Hyperammonämie, Lebertumoren)

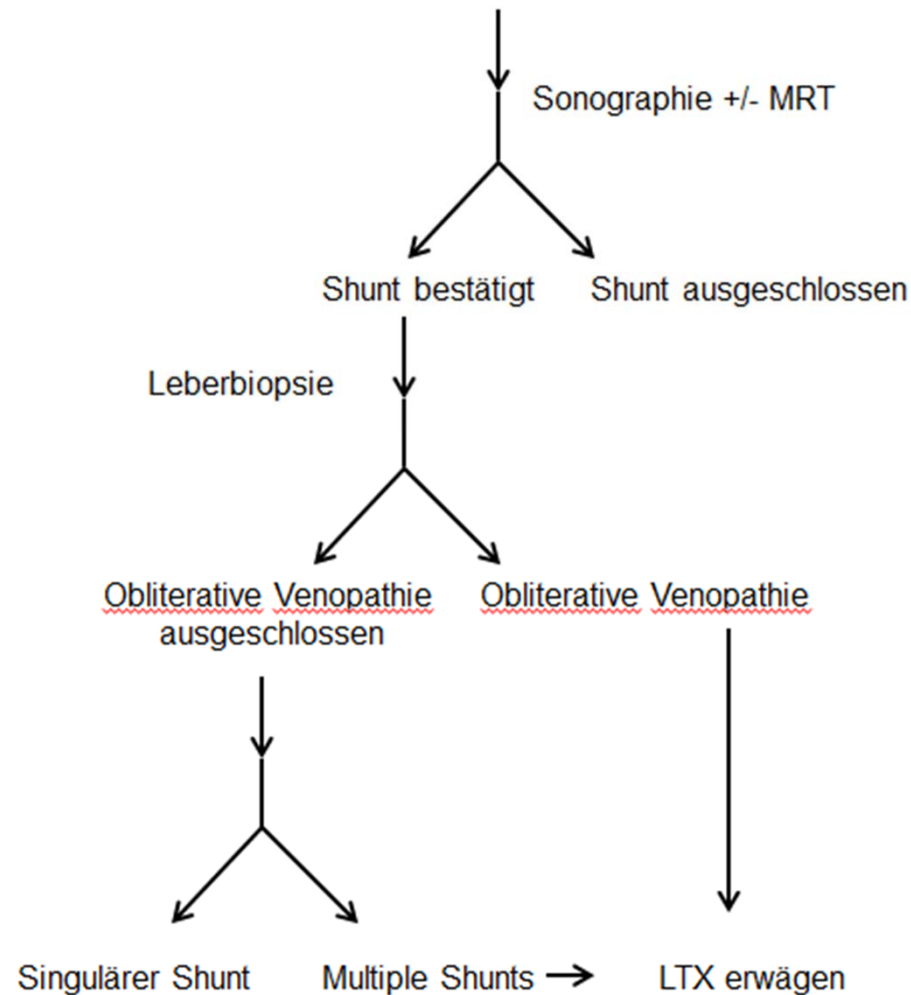


# SOP Portosystemische Shunts UK Essen

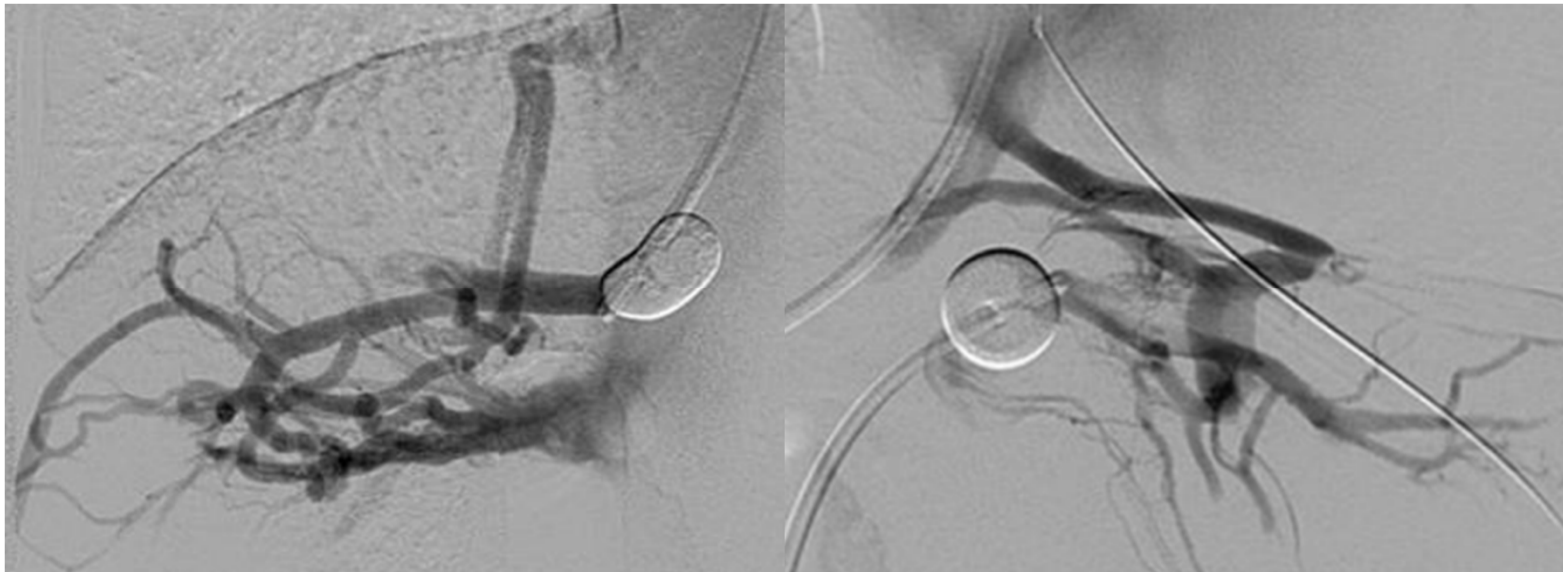


# SOP Portosystemische Shunts UK Essen

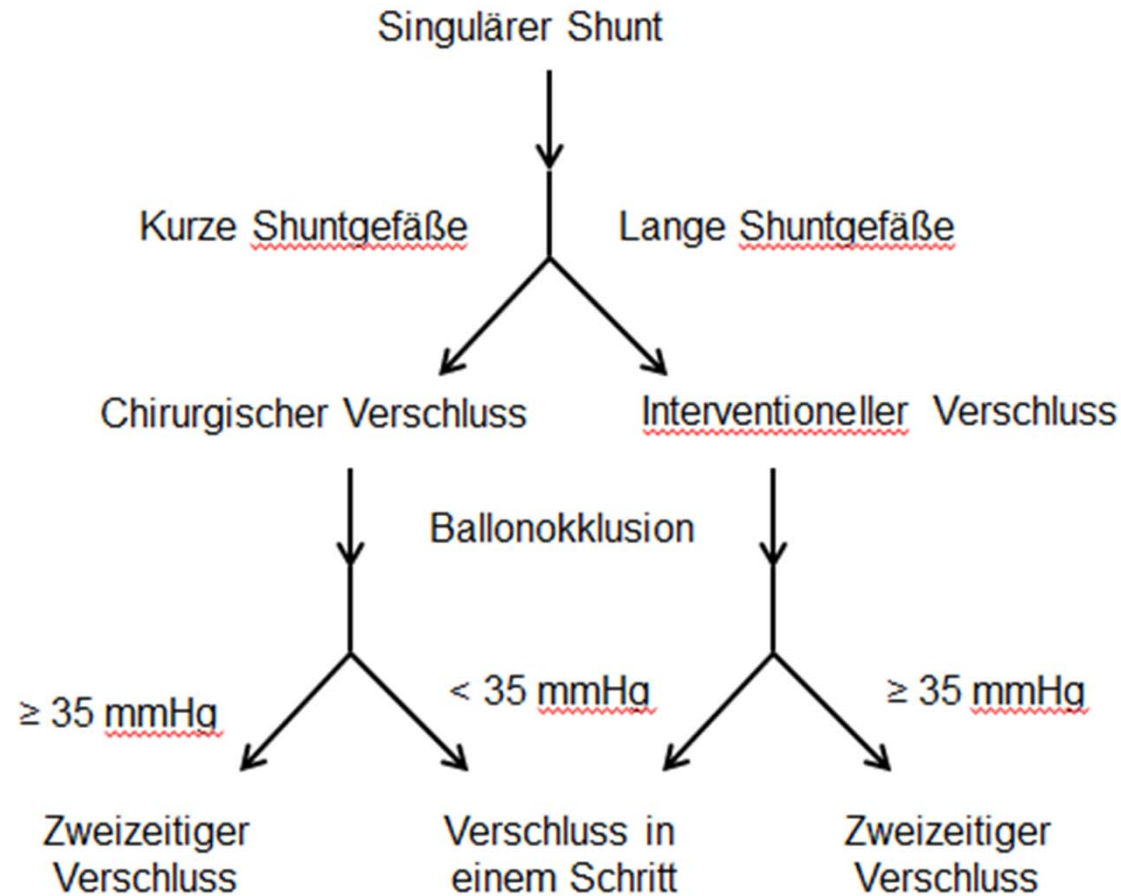
Verdacht auf portosystemischen Shunt  
(z.B. Hyperammonämie, Lebertumoren)



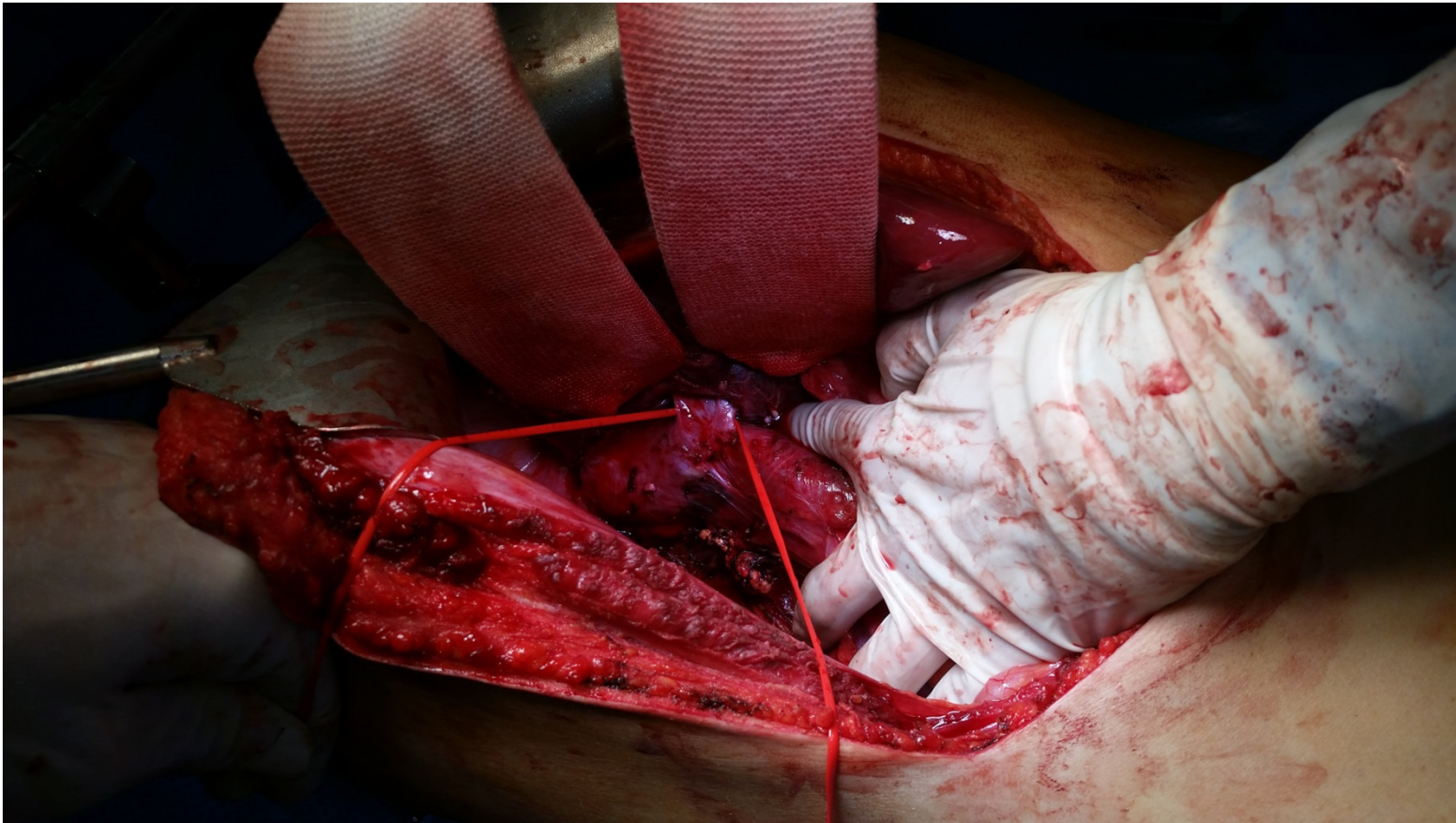
# SOP Portosystemische Shunts UK Essen



# SOP Portosystemische Shunts UK Essen



# SOP Portosystemische Shunts UK Essen



## Take Home Message

Ein kongenitaler portosystemischer Shunt kann für eine Vielzahl an Symptomen verantwortlich sein

Eine Therapie ist in den meisten Fällen möglich und sollte frühzeitig angeboten werden

Bei gründlicher Vordiagnostik ist ein Shuntverschluss sicher und führt nicht zur portalen Hypertension





Vielen Dank für Ihre  
Aufmerksamkeit

