

## Importancia de las derivaciones vasculares portosistémicas de diagnóstico prenatal en la evolución clínica

### Importance of prenatally diagnosed portosystemic vascular shunts in clinical outcomes

Montserrat Valdés Carrillo<sup>a</sup>, Marcela Díaz Caamaño<sup>a,b</sup>, Pamela Socías Marfán<sup>c</sup>, Pablo Silva Labarca<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Neonatología, Hospital Clínico San Borja Arriarán. Santiago, Chile.

<sup>b</sup>Unidad de Neonatología, Clínica Alemana de Santiago. Santiago, Chile.

<sup>c</sup>Residente Medicina Materno Fetal, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

Recibido: 2 de agosto de 2022; Aceptado: 30 de agosto de 2023

#### ¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

Las derivaciones vasculares portosistémicas son malformaciones raras que en su mayoría son asintomáticas y se pueden asociar a diferentes síndromes y a malformaciones de otros sistemas. Cuando presentan síntomas son inespecíficos, lo que dificulta y retrasa su diagnóstico y manejo.

#### ¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

Destacamos que la sospecha prenatal permite completar su estudio de forma precoz y realizar el manejo multidisciplinario que requiera el paciente. Además, se mencionan las posibles manifestaciones clínicas en la edad pediátrica, que pueden orientarnos para instaurar la sospecha diagnóstica.

#### Resumen

Las derivaciones vasculares portosistémicas (DVPS) son malformaciones que resultan de comunicaciones anormales entre las venas porta y hepáticas, o vena cava inferior. El diagnóstico prenatal se realiza mediante evaluación de la circulación venosa fetal, clasificándose en intrahepáticas y extrahepáticas, con diferente evolución y complicaciones. **Objetivo:** Reportar dos casos de diagnóstico prenatal de derivaciones vasculares portosistémicas y revisar la importancia de esta rara patología en su evolución neonatal y pediátrica. **Casos Clínicos:** Caso 1: embarazo con restricción del crecimiento fetal, percentil 2, polihidramnios, sin malformaciones fetales y Doppler fetal alterado. Flujo sanguíneo anómalo a través del ductus venoso y comunicación venosa anómala en el hígado. Estudio genético normal. Nacimiento de recién nacido (RN) masculino de 36 semanas pequeño para la edad gestacional (PEG) severo, por cesárea de urgencia. Evolucionó asintomático, con función hepática normal, no continuó seguimiento. Caso 2: embarazo con restricción del crecimiento fetal < percentil 1. Agenesia de ductus venoso y comunicación anómala entre la vena porta y la vena suprahepática izquierda. No se identificaron otras malformaciones ni insuficiencia cardíaca. Nace RN PEG severo por

#### Palabras clave:

Derivaciones Vasculares Portosistémicas; Agenesia de Ductus Venoso; Restricción del Crecimiento Fetal; Hiperamonemia; Hipoglicemia; Hiperininsulinemia.

parto inducido a las 35 semanas. Evolucionó asintomático. Estudio complementario normal. Control a los 2 meses con persistencia de anomalía vascular sin compromiso sistémico. **Conclusiones:** Si bien en los casos presentados no se objetivaron complicaciones neonatales, es una patología que requiere un alto índice de sospecha si no hay diagnóstico prenatal, y requiere seguimiento multidisciplinario a largo plazo una vez realizado el diagnóstico.

## Abstract

Portosystemic venous shunts (PSVS) are malformations that result from abnormal communications between the portal and hepatic veins or inferior vena cava. Prenatal diagnosis is made by evaluating the fetal venous circulation and it is classified as intrahepatic and extrahepatic, with different evolution and complications. **Objective:** To report two cases of prenatal diagnosis of portosystemic vascular shunts and review the importance of this rare pathology in its neonatal and pediatric evolution. **Clinical Cases:** Case 1: pregnancy with fetal growth restriction, 2nd percentile, polyhydramnios, without fetal malformations and abnormal patterns on fetal Doppler. Abnormal blood flow through the ductus venosus and abnormal venous communication in the liver were identified. Normal genetic study. Male newborn (NB) delivered at 36 weeks, because of severe fetal growth restriction, by emergency cesarean section. He evolved asymptomatic, with normal liver function, and did not continue follow-up. Case 2: pregnancy with fetal growth restriction < percentile 1. Agenesis of the ductus venosus and abnormal communication between the portal vein and the left suprahepatic vein were identified with no other malformations or signs of heart failure. Severe SGA newborn was delivered by induction of labor at 35 weeks. He evolved asymptomatic. Normal complementary study. A home check-up at 2 months showed persistent vascular anomaly without systemic involvement. **Conclusions:** Even though in the cases presented there were no neonatal complications, this kind of malformations require a high index of suspicion in cases with fetal growth restriction, as well as a long-term multidisciplinary follow-up.

## Keywords:

Congenital  
Portosystemic Venous  
Shunts;  
Portal Vein Anomalies;  
Fetal Growth  
Restriction;  
Hyperammonemia;  
Hyperinsulinemic  
Hypoglycemia

## Introducción

Las derivaciones vasculares portosistémicas son malformaciones raras con una prevalencia general estimada en 1:30.000 a 1:50.000 recién nacidos. Son el resultado de comunicaciones anormales entre las venas porta y las venas hepáticas o el sistema de la vena cava inferior causadas por la falta de involución completa de las venas vitelinas durante el desarrollo fetal<sup>1,2</sup>.

Pueden ser extrahepáticas, las que se clasifican en 2 tipos según la presencia o ausencia de flujo portal intrahepático y las más frecuentes que son las derivaciones intrahepáticas que se clasifican en 5 tipos como se muestra en las figuras 1,2 y 3<sup>1,3-5</sup>.

En condiciones normales alrededor del 30% del flujo venoso umbilical se desvía hacia el ductus venoso y el resto se dirige al hígado, con el fin de llevar sangre altamente oxigenada contribuyendo al desarrollo normal del feto<sup>6-9</sup>.

En contexto de restricción del crecimiento fetal, el flujo a través del ductus venoso puede aumentar para asegurar la perfusión de los órganos vitales con sangre altamente oxigenada, disminuyendo el flujo de sangre hacia el hígado<sup>10</sup>. En presencia de una derivación vascular portosistémica intrahepática la distribución del flujo sanguíneo rico en nutrientes y oxígeno se puede

ver alterada, creando una especie de secuestro de flujo comprometiendo el suministro de sangre principalmente hacia el lóbulo izquierdo del hígado y el flujo de sangre a través del ductus venoso, afectando así el desarrollo normal y crecimiento del feto, y constituyendo así una posible explicación en las anomalías detectadas en el flujo del ductus venoso en la evaluación Doppler<sup>6,11</sup>.

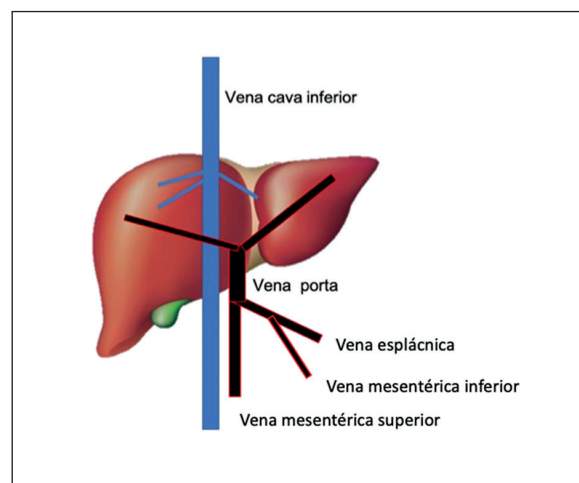
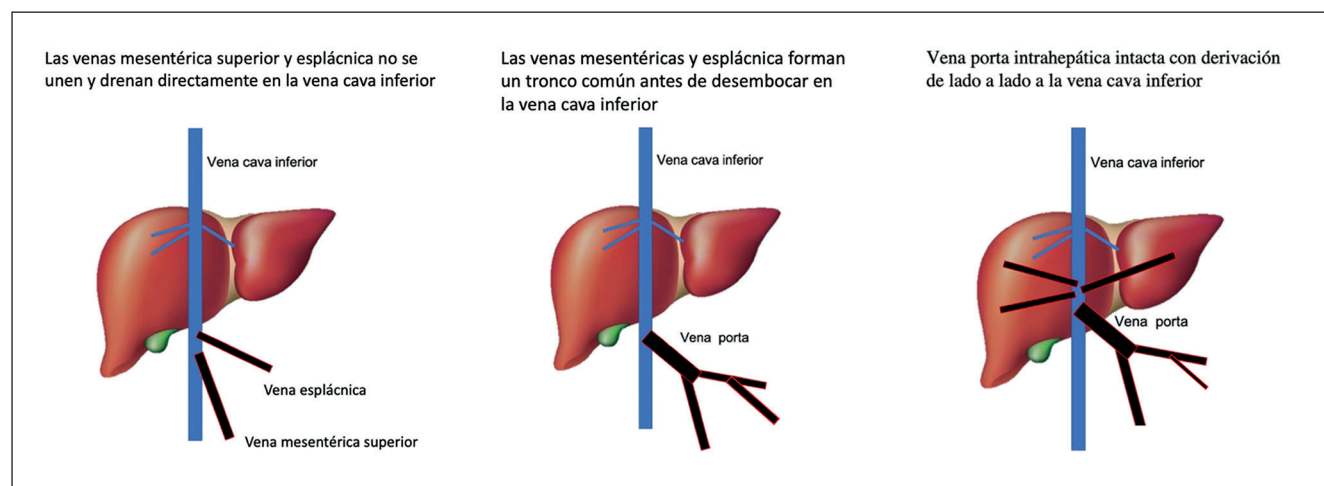
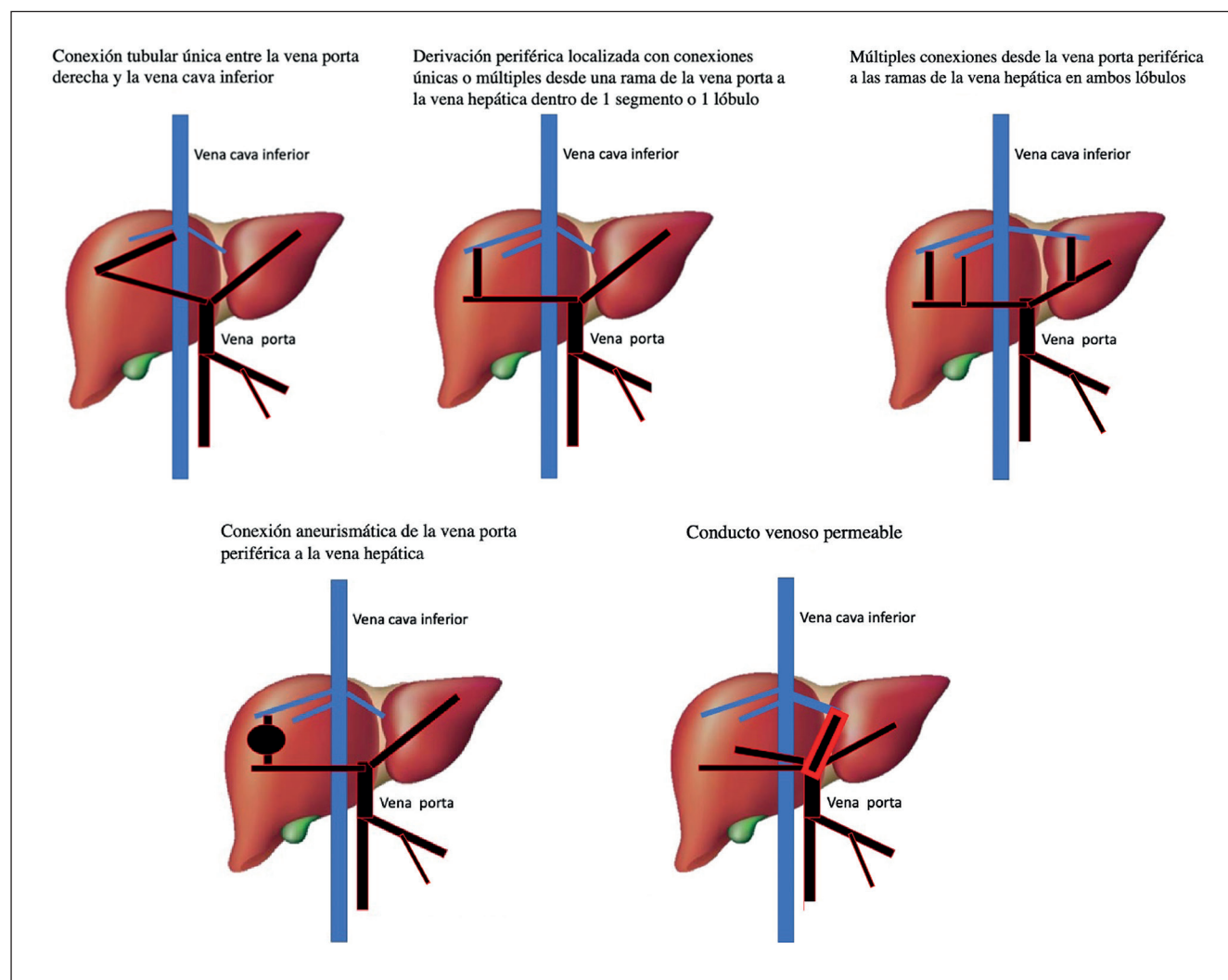


Figura 1. Sistema porta-hepático normal.



**Figura 2.** Derivaciones portosistémicas extrahepáticas:



**Figura 3.** Derivaciones portosistémicas intrahepáticas:

Además de la restricción del crecimiento fetal que puede estar presente entre 15 a 50% de estos casos, la historia natural de las derivaciones portosistémicas extrahepáticas involucra complicaciones como encefalopatía hepática, hipertensión pulmonar y síndrome hepato-pulmonar<sup>1,5</sup>.

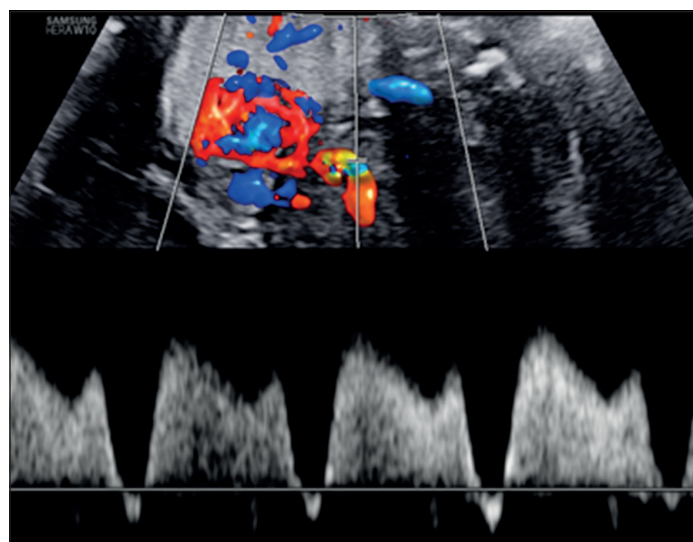
El objetivo de este estudio es reportar dos casos de diagnóstico prenatal de derivaciones vasculares portosistémicas, y revisar la importancia de esta rara patología en su evolución neonatal y pediátrica.

## Casos Clínicos

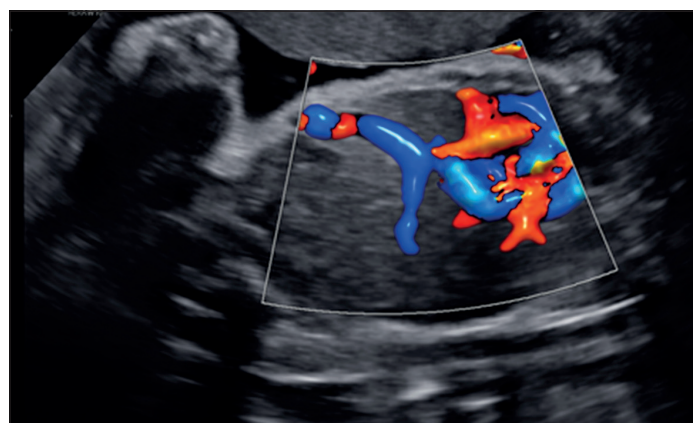
### Caso 1

Recién nacido de pretérmino de 36 semanas, hijo de mujer de 34 años, derivada a la Unidad de Medicina Materno fetal del Hospital San Borja Arriarán a las 27+4 semanas para evaluación por antecedente obstétrico de aborto recurrente. En la ultrasonografía se pesquisó una restricción del crecimiento fetal severa con estimación de peso fetal en percentil 2, polihidramnios, sin malformaciones fetales. En la evaluación Doppler, el índice de pulsatilidad de las arterias uterinas y de la arteria umbilical estaban en rango normal, pero con arteria cerebral media vasodilatada y destacaba además un ductus venoso con onda a reversa (figura 4). Al evaluar la circulación venosa fetal, en el trayecto intraabdominal de la vena umbilical se observó un vaso venoso accesorio adicional con dirección hacia la izquierda (pared anterolateral del estómago) que luego de hacer un "loop" continúa por la pared anterior del estómago hacia la vena cava inferior a nivel de la entrada a la aurícula derecha (figura 5). La evaluación de la estructura y función cardíaca fetal fue normal. Se hospitalizó para administración de corticoides prenatales, estudio etiológico y seguimiento ultrasonográfico estricto. Se realizó una amniocentesis para estudio genético (FISH para trisomías 13,18 y 21) en líquido amniótico que resultó normal y se descartaron infecciones congénitas. En el seguimiento la estimación de peso fetal se mantuvo por debajo del percentil 3, el Doppler de la arteria cerebral media se normalizó y el Doppler del ductus venoso persistió con onda a reversa de forma intermitente. A las 31 semanas se decidió continuar el seguimiento con controles ambulatorios bisemanales, en los cuales se mantuvieron los hallazgos ecográficos descritos previamente. Debido a la restricción del crecimiento fetal bajo el percentil 3 se decidió interrumpir el embarazo mediante inducción a las 36+6 semanas, pero presentó un monitoreo fetal intraparto alterado por lo que se realizó una cesárea de urgencia. Se obtuvo un recién nacido de sexo masculino, peso de nacimiento 2.190 g (percentil 3), talla de nacimiento 42 cm y perímetro cefálico 32,5 cm (percentil 3), APGAR 8-8.

En la evaluación postnatal, se realizó una ecografía abdominal que evidenció un vaso aberrante en el lóbulo hepático izquierdo que comunicaba la vena porta izquierda con una rama de la vena suprahepática, con vena porta principal normal, lo cual confirmó el diagnóstico de una derivación vascular portosistémica intrahepática. El estudio complementario con exámenes de función hepática, amonemia, ecocardiografía y ecografía cerebral resultó normal. El recién nacido fue evaluado por el equipo de gastroenterología pe-

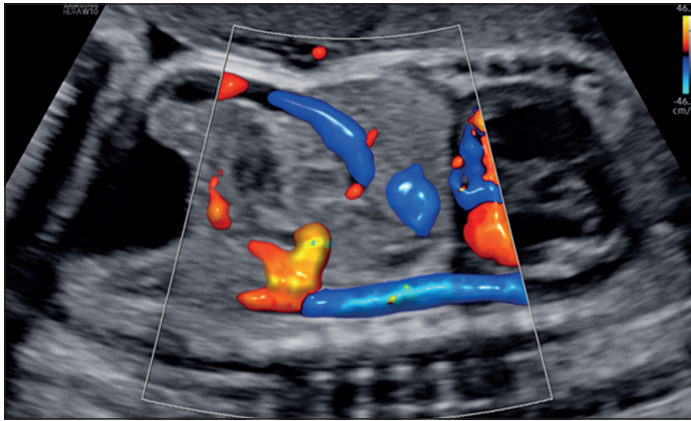


**Figura 4.** Ductus venoso con onda a reversa. Normalmente se observa flujo anterógrado constante, sin el componente reverso observado en la onda a (durante la contracción atrial). En este caso la onda a reversa en el ductus venoso no es secundaria a hipoxia. La teoría es que en presencia de esta malformación vascular existiría una derivación de flujo por shunt y menos flujo a través del ductus venoso se produciría un aumento del retorno en la aurícula derecha produciendo una sobrecarga de volumen de esta, generando flujo retrógrado hacia el ductus venoso en la contracción auricular manifestándose como una onda a reversa.



**Figura 5.** Vena accesorio adicional con dirección hacia la izquierda (pared anterolateral del estómago) que luego de hacer un "loop" continúa por la pared anterior del estómago hacia la vena cava inferior a nivel de la entrada a la aurícula derecha.





**Figura 6.** Vena umbilical con trayecto anómalo, que presenta además un vaso anómalo dirigido hacia el lóbulo hepático izquierdo y luego hacia la derecha para desembocar en el infundíbulo de la llegada de la vena cava inferior a la aurícula derecha. (en esta imagen solo se muestra la agenesia de ductus venoso, no aparece el vaso anómalo).

diátrica, quienes indican control ecográfico en 6 meses para evaluar la persistencia de esta comunicación venosa anómala o su posible cierre espontáneo. Dado su evolución clínica favorable, con buena tolerancia enteral y ganancia ponderal, el recién nacido fue dado de alta sin complicaciones. Acudió al primer control ambulatorio sin realizarse la ecografía abdominal solicitada y luego no asistió a más controles perdiendo el seguimiento.

## Caso 2

Recién nacida de pretérmino de 35 semanas hija de mujer de 26 años que fue referida a la Unidad de Medicina Materno Fetal del Hospital Clínico San Borja Arriarán a las 33+3 semanas por restricción de crecimiento fetal. En la ultrasonografía presentó una restricción de crecimiento fetal bajo el percentil 1, con índice de pulsatilidad normal en la arteria umbilical y signos de vasodilatación en la arteria cerebral media. Sin embargo, no se logró identificar el ductus venoso y se observó una vena umbilical con trayecto anómalo, que presentaba además un vaso anómalo dirigido hacia el lóbulo hepático izquierdo y luego hacia la derecha para desembocar en el infundíbulo de la llegada de la vena cava inferior a la aurícula derecha (figura 6). No se identificaron otras malformaciones en la evaluación anatómica dirigida ni tampoco se identificaron signos de insuficiencia cardíaca. La gestante se hospitalizó para administración de corticoides y seguimiento ultrasonográfico estricto. En la evaluación ecográfica a las 34+6 semanas, se evidenció vasodilatación de la arteria cerebral media con índice cerebro-placentario alterado. Se indicó interrumpir el embarazo a las 35 semanas, realizándose inducción de trabajo de parto, resultando en un parto vaginal sin incidentes. Se ob-

tuvo un recién nacido de sexo femenino, peso de nacimiento 1.660 g (percentil 0), talla de nacimiento 41 cm y perímetro cefálico 31 cm.

En la evaluación postnatal, se realizó una ecografía abdominal que confirmó la agenesia del ductus venoso y evidenció la presencia de una comunicación entre la rama izquierda de la vena porta y la vena suprahepática izquierda, con ambos vasos dilatados y una derivación de vasos gruesos y de alto calibre. Esta imagen se encontró en el lóbulo izquierdo del hígado, concordante con una derivación vascular portosistémica intrahepática. El estudio complementario con exámenes de función hepática, amonemia, ecocardiografía y angioresonancia cerebral resultaron normales. Además, se realizó angioTAC de abdomen que descartó hipertensión portal e informó derivación veno-venosa porto-suprahepática. El equipo de gastroenterología pediátrica indicó control ecográfico para evaluar la persistencia de esta comunicación venosa anómala o su posible cierre espontáneo. Dado evolución favorable se dio de alta con controles ambulatorios en gastroenterología pediátrica. En el seguimiento ambulatorio se mantiene asintomática, con función hepática normal, ecografía a los 2 meses de edad cronológica que muestra persistencia del shunt veno-venoso porto-suprahepático.

## Discusión

Los dos casos presentados fueron asintomáticos en el período neonatal y no tuvieron malformaciones ni alteraciones detectadas, excepto la restricción de crecimiento intrauterino. Es importante conocer las asociaciones y complicaciones de esta rara malformación, que requiere seguimiento evaluando el cierre espontáneo, la necesidad del cierre quirúrgico y las complicaciones hepáticas<sup>1-3,5</sup>.

Las derivaciones vasculares portosistémicas son poco frecuentes y su diagnóstico muchas veces se realiza de forma incidental en las ecografías prenatales<sup>2,3</sup>. Las derivaciones intrahepáticas, como fueron los casos presentados, son naturalmente más pequeñas en tamaño y flujo sanguíneo y, por lo tanto, se espera que tengan menos complicaciones y mejores posibilidades de cierre espontáneo generalmente dentro de 1 a 2 años<sup>4</sup>. Sin embargo, pueden existir complicaciones, como colestasia, hipoglicemia y persistencia de la derivación, lo que justifica su seguimiento<sup>12</sup>. Los efectos multisistémicos de la derivación de la sangre venosa portal alrededor del hígado pueden provocar encefalopatía, síndrome hepato-pulmonar e hipertensión pulmonar<sup>13</sup>.

En una cohorte retrospectiva de 19 fetos con derivaciones portosistémicas el diagnóstico se realizó con una edad gestacional de  $33,8 \pm 4,5$  (rango 25-40) semanas. El 63% presentaba una derivación única de la

rama izquierda de la vena porta y los hallazgos concomitantes coincidieron con los reportados en la literatura: restricción del crecimiento fetal en el 47% y cardiopatía congénita en el 21% de los casos<sup>4</sup>. Otras malformaciones congénitas se encuentran de forma más frecuente en los pacientes con derivaciones vasculares portosistémicas extrahepáticas, siendo más frecuentes las cardíacas<sup>5</sup>. También se ha reportado su asociación con variados síndromes: Turner, Down, Noonan y otras rasopatías<sup>2,12</sup>.

En una cohorte de 16 pacientes con diagnóstico prenatal de esta patología y síntomas en el periodo neonatal todos presentaron ictericia, sólo uno tuvo deposición acólica transitoria y 2 cursaron con hemorragia digestiva alta<sup>14</sup>. Además, se observaron convulsiones neonatales en dos pacientes que respondieron a la terapia anticonvulsiva. Doce pacientes (75 %) presentaron anomalías congénitas: cardiopatías, malformaciones abdominales, síndromes genéticos, anomalías ortopédicas, malformaciones urogenitales y malformaciones cerebrovasculares. En las alteraciones de laboratorio presentaron: hiperamonemia, colestasis neonatal, enzimas hepáticas elevadas, hipoglicemia, trombocitopenia y coagulopatía<sup>14</sup>.

Badahori y cols. mencionan el complejo papel endocrino del hígado, que en presencia de una derivación vascular portosistémica produce variadas patologías: talla alta, hiperinsulinemia, hiperandrogenismo<sup>2</sup>. Se ha descrito que la talla alta podría estar relacionada con el metabolismo anormal de la hormona del crecimiento con la ausencia del primer paso hepático y su degradación, con una consiguiente secreción alterada del factor de crecimiento similar a la insulina<sup>2</sup>. La hiperinsulinemia en los pacientes con derivaciones vasculares portosistémicas estaría relacionada con varios mecanismos: ausencia del metabolismo de la insulina hepática después de su secreción en el sistema mesentérico y portal; secreción excesiva de insulina en respuesta a la hiperglicemia periférica debido a la ausencia del primer paso hepático y resistencia a la insulina debido a la retroalimentación negativa de la hiperinsulinemia sobre las proteínas de unión al receptor de insulina<sup>2</sup>. El hiperandrogenismo con pubertad precoz también puede ocurrir debido a la disminución proporcional de la sulfatación hepática de la dehidroepiandrosterona<sup>2</sup>. El hallazgo de laboratorio más frecuente en niños afectados, al igual que en el periodo neonatal, fue la hiperamonemia y la hipergalactosemia, ésta podría presentarse por la ausencia del primer paso hepático de la leche ingerida, a pesar de la actividad normal de galactosa-1-fosfato uridiltransferasa 1 lo que provoca un falso positivo del tamizaje neonatal para galactosemia hasta en 13 a 30% de las derivaciones vasculares portosistémicas<sup>2</sup>. En pacientes en edad escolar se han descrito alteraciones neurológicas tales como; déficits cognitivos, trastornos

de atención e hiperactividad y problemas de conducta, convulsiones, síndromes similares a Parkinson o mielopatía hepática. Los hallazgos relevantes incluyen hiperamonemia y el signo característico de la encefalopatía hepática en la resonancia magnética con la señal T1 hiperintensa del globo pálido<sup>2</sup>.

Las manifestaciones radiológicas incluyen una vena hepática prominente, una estructura tubular anormal y un patrón espectral trifásico pulsátil en el sistema venoso portomesentérico. Para evaluar la anatomía de la derivación, permeabilidad de la vena porta, la presencia de nódulos hepáticos y anomalías asociadas es recomendable realizar una tomografía o resonancia de abdomen con cortes transversales. Se recomienda realizar imágenes hepáticas anuales en pacientes con derivaciones vasculares portosistémicas. Cuando se identifican nódulos hepáticos, se debe considerar realizar una biopsia hepática<sup>12,14,15</sup>.

La mayoría de los nódulos hepáticos relacionados con las derivaciones vasculares portosistémicas, principalmente las extrahepáticas, son benignos, pero existen reportes de carcinoma hepatocelular y hepatoblastoma<sup>15</sup>. Su origen estaría relacionado con la vasculatura hepática anormal que puede resultar en hipoxia y/o hiperoxia alternantes con alteración del equilibrio de micronutrientes y productos de desecho, lo que resulta en acidosis tisular. Las lesiones hepáticas incluyen hiperplasia nodular focal, nódulos regenerativos/hiperplasia nodular regenerativa, adenomas hepáticos, hemangiomas y carcinoma hepatocelular<sup>15</sup>. Las enzimas hepáticas normales con ausencia de signos de fibrosis avanzada o cirrosis en las biopsias hepáticas descartan la inflamación hepática como un factor predisponente para su desarrollo<sup>12,15</sup>. Se ha comprobado la regresión de los nódulos hepáticos posterior al cierre de la derivación<sup>15,18,20</sup>.

El 2022 se publicó un artículo de una cohorte retrospectiva de 29 pacientes con derivaciones portosistémicas del Hospital de Niños de Boston, de los cuales 15 correspondían a derivaciones intrahepáticas y 14 a extrahepáticas<sup>5</sup>. El cierre espontáneo de la derivación ocurrió en 8 pacientes (28%); todos los cuales tenían derivación intrahepática y menos de 12 meses de edad. El cierre de la derivación se realizó en 10 pacientes (34%), en 3 por radiología intervencional (mediana de edad 1,9 años), 5 mediante laparotomía (mediana de edad 7,6 años) y en 2 se realizaron ambos procedimientos. Las indicaciones de tratamiento fueron: derivación de gran calibre, hipertensión portal, síndrome hepato-pulmonar, tumor hepático, hipoglicemia recurrente, insuficiencia cardíaca y encefalopatía. En 8 pacientes se comprobó mejoría clínica con resolución de los síntomas, normalización de las funciones hepáticas y el cierre permanente de la derivación en el seguimiento por ecografía. En los demás pacientes

se mantuvo el seguimiento. Ningún paciente requirió trasplante hepático, procedimiento que se considera cuando la vena porta está ausente y en pacientes con innumerables masas hepáticas con mayor riesgo de hepatocarcinoma<sup>5,12</sup>.

De acuerdo a la evidencia disponible, las derivaciones vasculares portosistémicas permanecen estables o disminuyen de tamaño con el tiempo y solo un pequeño porcentaje requiere tratamiento quirúrgico, dependiendo fundamentalmente de su ubicación y tamaño. El cierre espontáneo es más frecuente en las intrahepáticas múltiples y distales, por lo que en estos casos y en los pacientes asintomáticos es recomendable mantener una conducta expectante con un adecuado seguimiento. El manejo debe ser individualizado considerando que en los casos sintomáticos el diagnóstico precoz y el cierre de la derivación vascular portosistémica de acuerdo a la experiencia de cada centro mejora el pronóstico de los pacientes<sup>5,15-20</sup>. En algunos casos dependiendo del tamaño de la derivación y la presencia de hipertensión portal es necesario realizar su cierre en 2 tiempos<sup>5,15-20</sup>.

Lamentablemente, los pacientes presentados se perdieron del seguimiento, pero por su ubicación y características se debería esperar un cierre espontáneo de las derivaciones vasculares sin mayores complicaciones.

## Conclusiones

Se presentan 2 casos de neonatos con diagnóstico antenatal de derivaciones vasculares portosistémicas. Si bien ambos tuvieron restricción del crecimiento intrauterino como única manifestación clínica, se completó el estudio al nacer debido al riesgo de complicaciones, que fueron descartadas. La ecografía prenatal

es una herramienta eficaz para su diagnóstico temprano, mejorando su seguimiento, manejo y pronóstico considerando que la aparición de síntomas puede ser inespecífica y tardía. La mayoría son asintomáticos en el momento del diagnóstico y solo un pequeño porcentaje requiere tratamiento quirúrgico.

## Responsabilidades Éticas

**Protección de personas y animales:** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos:** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado:** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Agradecimientos

Al equipo de neonatología y medicina materno fetal del servicio de la mujer y el recién nacido por su colaboración.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Referencias

1. Cytter-Kuint R, Slae M, Kvyat K, Shteyer E. Characterization and natural history of congenital intrahepatic portosystemic shunts. *Eur J Pediatr*. 2021;180:1733-1737. doi: 10.1007/s00431-021-03949-9.
2. Bahadori A, Kuhlmann B, Debray D, et al. Presentation of Congenital Portosystemic Shunts in Children. *Children* (Basel). 2022;9:243. doi: 10.3390/children9020243.
3. Mreish S, Hamdan MA. Pre and postnatal diagnosis of congenital portosystemic shunt: Impact of interventional therapy. *Int J Pediatr Adolesc Med*. 2020;7:127-131. doi: 10.1016/j.ijpam.2019.02.009.
4. Zhu L, Wu H, Cong X, et al. Prenatal ultrasonographic features and follow-up outcomes of 19 cases of congenital intrahepatic portosystemic venous shunts diagnosed during the foetal period. *Insights Imaging*. 2022;13:169. doi: 10.1186/s13244-022-01310-8.
5. Fahmy DM, Mitchell PD, Jonas MM. Presentation, Management, and Outcome of Congenital Portosystemic Shunts in Children: The Boston Children's Hospital Experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2022;75:81-87. doi: 10.1097/MPG.0000000000003450.
6. Kivilevitch Z, Kassif E, Gilboa Y, Weisbuch T, Achiron R. The intrahepatic umbilical-Porto-systemic venous shunt and fetal growth. *Prenat Diagn*. 2021;41:457-464. doi: 10.1002/pd.5882.
7. Kiserud T. Hemodynamics of the ductus venosus. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 1999;84:139-47. doi: 10.1016/s0301-2115(98)00323-6. Erratum in: *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000;91:209.
8. Kiserud T, Rasmussen S, Skulstad S. Blood flow and the degree of shunting through the ductus venosus in the human fetus. *Am J Obstet Gynecol*. 2000;182(1 Pt 1):147-53. doi: 10.1016/s0002-9378(00)70504-7.
9. Haugen G, Kiserud T, Godfrey K, Crozier S, Hanson M. Portal and umbilical venous blood supply to the liver in the human fetus near term. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004;24:599-605. doi: 10.1002/uog.1744.
10. Kiserud T, Kessler J, Ebbing C, Rasmussen S. Ductus venosus shunting in growth-

- restricted fetuses and the effect of umbilical circulatory compromise. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28:143-9. doi: 10.1002/uog.2784.
11. Delle Chiaie L, Neuberger P, Von Kalle T. Congenital intrahepatic portosystemic shunt: prenatal diagnosis and possible influence on fetal growth. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;32:233-5. doi: 10.1002/uog.6116.
  12. DiPaola F, Trout AT, Walther AE, et al. Congenital Portosystemic Shunts in Children: Associations, Complications, and Outcomes. *Dig Dis Sci.* 2020;65:1239-1251. doi: 10.1007/s10620-019-05834-w.
  13. Wu J, Lu Y, Zhao W, et al. Clinical characteristics and therapeutic outcomes of pulmonary arterial hypertension secondary to congenital portosystemic shunts. *Eur J Pediatr.* 2021;180:929-936. doi: 10.1007/s00431-020-03817-y
  14. Xu S, Zhang P, Hu L, Zhou W, Cheng G. Case Report: Clinical Features of Congenital Portosystemic Shunts in the Neonatal Period. *Front Pediatr.* 2021 2;9:778791. doi: 10.3389/fped.2021.778791.
  15. Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, Pariente D, Gauthier F, Jacquemin E. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Semin Liver Dis.* 2012;32:273-87. doi: 10.1055/s-0032-1329896.
  16. Paganelli M, Lipsich JE, Sciveres M, Alvarez F. Predisposing Factors for Spontaneous Closure of Congenital Portosystemic Shunts. *J Pediatr.* 2015;167:931-935.e12. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.06.073.
  17. Francois B, Gottrand F, Lachaux A, Boyer C, Benoit B, De Smet S. Outcome of intrahepatic portosystemic shunt diagnosed prenatally. *Eur J Pediatr.* 2017;176:1613-8. doi: 10.1007/s00431-017-3013-x.
  18. Uike K, Nagata H, Hirata Y, et al. Effective shunt closure for pulmonary hypertension and liver dysfunction in congenital portosystemic venous shunt. *Pediatr Pulmonol.* 2018;53:505-11. doi: 10.1002/ppul.23944.
  19. Chocarro G, Amesty MV, Encinas JL, Vilanova Sánchez A, Hernandez F, Andres AM, Gamez M, Tovar JA, Lopez Santamaria M. Congenital Portosystemic Shunts: Clinic Heterogeneity Requires an Individual Management of the Patient. *Eur J Pediatr Surg.* 2016;26:74-80. doi: 10.1055/s-0035-1566097.
  20. Blanc T, Guerin F, Franchi-Abella S, et al. Congenital portosystemic shunts in children: a new anatomical classification correlated with surgical strategy. *Ann Surg.* 2014;260:188-98. doi: 10.1097/SLA.0000000000000266.