



**MEJORÍA CLÍNICA POSTERIOR A CORRECCIÓN DE SHUNTS
PORTOSISTÉMICOS EXTRAHEPÁTICOS CONGÉNITOS: UNA REVISIÓN
SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA**

**UNIVERSIDAD DEL ROSARIO
ESCUELA DE MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD**

**UNIVERSIDAD CES
FACULTAD DE MEDICINA**

MAESTRÍA EN EPIDEMIOLOGÍA

JESÚS VILLALOBOS LUNA

(Jesus.villalobos@urosario.edu.co)

DANIEL FELIPE RAMÍREZ PAREDES

(Danielf.ramirez@urosario.edu.co)

DANIELA OSORIO PERDOMO

(Dosoriop@urosario.edu.co)

TUTOR METODOLÓGICO: CARLOS FEDERICO MOLINA

TUTORA TEMÁTICA: AURA LUCÍA RIVERA

BOGOTÁ, 1 DE AGOSTO DE 2023

ÍNDICE

<i>Identificación del trabajo</i>	4
1. Formulación del problema	6
1.1 Planteamiento del problema	6
1.2 Justificación de la propuesta	9
1.3 Pregunta de investigación	10
2. Hipótesis	10
3. Objetivos	11
3.1 Objetivo general	11
3.2 Objetivos específicos	11
4. Marco teórico	12
4.1 Shunts portosistémicos extrahepáticos congénitos	12
4.1.1 Epidemiología	12
4.1.2 Embriología.....	13
4.1.3 Clasificación de los shunts portosistémicos	13
4.2 Condiciones clínicas asociadas a los shunts portosistémicos	15
4.2.1 Alteraciones hepáticas y neurológicas asociadas a los SPS	15
4.2.2 Alteraciones pulmonares asociadas a los SPS	16
4.2.3 Malformaciones congénitas asociadas a los shunts portosistémicos	17
4.2.4 Otras condiciones clínicas.....	18
4.3 Tratamiento	18
5. Metodología	20
5.1 Tipo y diseño del estudio	20
5.2. Criterios de selección de los estudios	21
5.2.1 Criterios de inclusión.....	21
5.3 Métodos de búsqueda para la identificación de los estudios	22
5.3.1. Pubmed:	23
5.3.2. Embase:.....	25
5.3.3. LILACS:	26
5.3.4. Scopus:	26

5.3.5. Web of science:.....	27
5.4. Extracción y análisis de los datos	28
5. 5. Descripción de las variables.....	32
6. Resultados	34
7. Discusión.....	38
8. Control de errores y sesgos	43
9. Conclusiones.....	44
10. Consideraciones éticas.....	45
11. Registro de la investigación	45
13. Conflictos de interés.....	45
14. Referencias	46

Identificación del trabajo

Universidad del rosario

“La Universidad del Rosario no se hace responsable de los conceptos emitidos por los investigadores en su trabajo, solo velará por el rigor científico, metodológico y ético del mismo en aras de la búsqueda de la verdad y la justicia”.

Agradecimientos

Esto solo se lo merecen los nuestros.

Los que nunca mienten al viento,

Los que no callan ni muriendo.

Regocijo, complacencia y vino,

porque a nosotros tres esta vida

gracias a uno de ellos,

nos puso en el mismo camino.

Daniela, Jesús y Daniel.

1. Formulación del problema

1.1 Planteamiento del problema

Las malformaciones portosistémicas son una enfermedad rara, con una baja incidencia a nivel mundial. En el caso de los *shunts* portosistémicos congénitos extrahepáticos (SPE), se calcula que la incidencia ronda los 1:30.000 nacidos vivos y que la prevalencia es de 1:50.000 de aquellos que perduran durante el último año de vida [1]. Los datos anteriores son producto de una encuesta realizada a pacientes con galactosemia; sin embargo, estos datos no son extrapolables dado que la presencia de estos *shunts* incrementó los casos de pacientes afectados por la enfermedad metabólica mencionada (1). Por ello, el cuerpo de información y de evidencia respecto a las características de esta patología (incluyendo presentación clínica, hallazgos imagenológicos, malformaciones asociadas, tratamientos, etc.) es bastante limitada. En Colombia, no contamos con estudios de prevalencia e incidencia de la enfermedad que permitan estimar la cantidad de pacientes afectados, tampoco se cuenta con análisis robustos sobre la efectividad de los diferentes abordajes terapéuticos de esta patología que permitan su direccionamiento.

Se sabe que tanto los *shunts* portosistémicos intrahepáticos como extrahepáticos pueden tener complicaciones que afectan directamente la calidad de vida de los pacientes (desde afecciones neurológicas, síndrome respiratorios y hepatopulmonares hasta el desarrollo de lesiones hepáticas con tendencia a la malignidad, tales como carcinoma hepatocelular) por lo que resulta imperativo detectarlas e intervenirlas oportunamente. Para ello es necesario recopilar literatura científica disponible sobre la incidencia de dichas complicaciones y la efectividad de sus abordajes terapéuticos en términos de mejoría clínica orientadas a los pacientes que presentan *shunts* portosistémicos congénitos de tipo extrahepático [2]. Por lo anterior, se plantea la realización de una revisión sistemática de la literatura en relación con la efectividad del tratamiento con base en la literatura médica disponible.

En la actualidad, a pesar de un incremento en reportes de casos de pacientes con dichas malformaciones aún existe escasa evidencia en relación a una directriz universal que permita enfocarlos terapéuticamente y conocer cual de estos resulta más favorable. La información disponible con respecto al tratamiento de los *shunts* portosistémicos congénitos extrahepáticos

se limita a publicaciones basadas en experiencias de centros hospitalarios especializados (de una o varias instituciones) que ponen en evidencia sus desenlaces posterior a la implementación de ambos abordajes terapéuticos (endovascular y quirúrgico) para su corrección. Adicionalmente, de acuerdo a unos tiempos de seguimiento establecidos los autores exponen la efectividad de dichos abordajes teniendo en cuenta el mejoramiento de síntomas y de complicaciones clínicas, cambios en los parámetros bioquímicos/anatómicos (pre y post intervención) y la disminución de recurrencias; así como diferencias operativas en términos de duración de intervención y de estancia intrahospitalaria, aparición de complicaciones intraoperatorias, necesidad de uso posterior de otras medidas terapéuticas, entre otros.

Por otro lado, dado a la falta de un consenso médico cada estudio propone un enfoque terapéutico en función de que sea implementado en casos de presentar pacientes con malformaciones vasculares de este tipo. Zhang y colaboradores en un estudio reciente describe la eficacia y la seguridad del manejo endovascular y quirúrgico sometiendo a una cohorte de pacientes con diagnóstico clínico e imagenológico de shunts portosistémicos congénitos tipo II, donde muestran que ambos abordajes (en un solo tiempo quirúrgico) resultaron con impactos positivos en la sintomatología de los pacientes a 3 - 6 y 12 meses de seguimiento post-intervención con una reducción significativa en los niveles de amonio, ácidos biliares y en la presión de la vena porta, así como de sus manifestaciones clínicas asociadas [21].

No obstante, resaltan ciertas diferencias; destacando que el grupo sometido al abordaje endovascular presentó ventajas en términos de menor tiempo de intervención, menor sangrado intraoperatorio y menores gastos médicos asociados en comparación con el abordaje quirúrgico (ligadura laparoscópica); siendo la segunda una alternativa beneficiosa en casos donde la anatomía vascular confiere un riesgo de migración del material embolizante y una elevada presión de la vena porta que predisponga a desarrollar hipertensión portal [21].

Un estudio llevado a cabo por Takama y colaboradores en su centro hospitalario abordaron pacientes pediátricos con shunts portosistémicos congénitos extrahepáticos (tipo II) con manifestaciones clínicas asociadas a hiperamonemia, hipergalactosemia y disfunción hepática mediante ligadura laparoscópica, quienes afirman que a pesar de no contar con un estándar terapéutico ellos implementan dicho abordaje dado que representa una técnica segura, mínimamente invasiva con ciertas ventajas operativas en comparación con el abordaje endovascular mediante radiología intervencionista [22]. De igual forma, manifestaron que sus

pacientes, posterior a dicha intervención con un seguimiento de 1 - 6 y 12 meses, presentaron mejoría significativa de marcadores bioquímicos y de las lesiones nodulares hepáticas de tipo hiperplasia nodular focal. A su vez, no solo enfatizan en lo segura y eficaz que es la ligadura para el tratamiento de dichas malformaciones sino también para prevenir el síndrome hepatopulmonar, las complicaciones pulmonares y los trastornos intelectuales o del desarrollo y lo comparan con técnicas utilizadas en radiología intervencionista dado al riesgo de migración inadvertida de agentes embólicos [22].

En estos estudios, a pesar de que cuentan con limitaciones y con datos insuficientes en relación a la efectividad que representan cada intervención, resaltan que ambas en sus respectivas cohortes han sido seguras destacando la importancia de delimitar con exactitud cada malformación en conjunto con la detección de su sintomatología asociada y contar con la experticia del cirujano y/o radiólogo intervencionista para tratarlos oportunamente.

1.2 Justificación de la propuesta

Conocer en profundidad la mejor opción terapéutica para los pacientes con shunt portosistémicos extrahepáticos es relevante por las siguientes razones:

Primero, establecer las diferencias en términos de efectividad de los manejos terapéuticos en estos pacientes teniendo en cuenta la evidencia científica publicada en los últimos 11 años. Segunda, pese a que existen múltiples estudios en diferentes centros hospitalarios a nivel mundial que ponen en manifiesto sus experiencias en cuanto al manejo de estos pacientes, en la actualidad sigue existiendo un gran interrogante respecto cuál de los manejos representa una alternativa de elección en términos de sobrevida en quienes padecen este tipo de malformaciones vasculares.

Tercera, el manejo oportuno de estos pacientes puede mejorar una amplia variedad de síntomas y en consecuencia disminuyen los costos directos asociados a sus complicaciones clínicas que pueda tener dicha patología para cualquier sistema de salud.

Cuarta, es un gran motivante como investigadores poder realizar un estudio que sea guía y contribuya al conocimiento de los profesionales de la salud, que pueda orientar adecuadamente su respectivo abordaje terapéutico y además conocer los datos correspondientes a calidad de vida posterior a la intervención de los pacientes afectados, en función de generar recomendaciones terapéuticas en estos pacientes.

1.3 Pregunta de investigación

¿Qué intervención ha presentado mejores desenlaces clínicos (tratamiento endovascular vs tratamiento quirúrgico) en pacientes con shunts portosistémicos extrahepáticos de acuerdo a la literatura médica disponible entre los años 2012 a 2022?

2. Hipótesis

Hipótesis Nula (H0):

Considérese a esta hipótesis como aquella que es contraria a la hipótesis del grupo investigador. Fue formulada de la siguiente manera:

- Los abordajes quirúrgicos presentan una mayor cantidad de pacientes con mejoría clínica durante el período de seguimiento respecto a aquel que es realizado de forma endovascular.

Hipótesis alterna (Ha):

Considérese a esta hipótesis como aquella que muestra aquello que el grupo investigador pretende demostrar. Fue formulada de la siguiente manera:

- El tratamiento endovascular presenta una mayor cantidad de pacientes con mejoría clínica durante el período de seguimiento respecto a los abordajes quirúrgicos.

3. Objetivos

3.1 Objetivo general

Determinar la intervención con los mejores desenlaces clínicos durante el periodo de seguimiento de los tratamientos actualmente disponibles (cierre percutáneo endovascular vs abordaje quirúrgico) de acuerdo con la literatura científica.

3.2 Objetivos específicos

- Realizar un análisis bibliométrico a partir de diferentes bases de datos con el fin de llevar a cabo la extracción, recopilación y selección de artículos apropiados para dicha revisión, evaluando su calidad con las herramientas del grupo JBI (Joanna Briggs Institute).
- Identificar las manifestaciones clínicas de los pacientes con shunts portosistémicos de tipo extrahepático reportados en la literatura científica.
- Comparar los abordajes terapéuticos existentes para el manejo de shunts portosistémicos durante el periodo de seguimiento posterior en términos de mejoría clínica de los pacientes reportados en la literatura.
- Describir las complicaciones/efectos adversos principales derivadas del manejo de los pacientes con malformaciones portosistémica de tipo extrahepático.

4. Marco teórico

4.1 *Shunts* portosistémicos extrahepáticos congénitos

Los shunt portosistémicos son aquellas malformaciones vasculares (de predominio venoso) que comprometen la vasculatura hepática, permitiendo que la sangre derivada del sistema gastrointestinal (específicamente a nivel hepático) se desvíe hacia la circulación sistémica sin pasar por el sistema venoso portal [3]. Éstas son clasificadas de acuerdo a su etiología, de origen congénito (primarios) o de origen adquirido (secundarios) y con base a su localización en intrahepáticas o extrahepáticas; siendo las segundas (descritas en la literatura médica como malformaciones de Abernethy) aquellas donde la circulación venosa porto-mesentérica pasa directamente hacia la sistémica sin pasar por el hígado, sub clasificándolas si la desviación de dicha circulación es total (tipo 1) o de tipo parcial (tipo 2) de acuerdo a la morfología de la vena porta[4]. Tanto la fisiopatología como el tratamiento de cada una de ellas difieren significativamente de acuerdo a la ubicación de dicha malformación [4,5].

4.1.1 *Epidemiología*

El primer caso de un paciente con shunts portosistémicos congénito fue descrito en 1793 por John Abernethy (cirujano británico) en un espécimen postmortem de una niña de 10 meses [3,4]. Desde entonces, se han reportado casos esporádicos en la literatura. La prevalencia de shunts portosistémicos puede variar entre poblaciones. La gran mayoría de los pacientes con dicha afección se diagnostican asintomáticos ya sea en el contexto de ser sometidos bajo pruebas de detección para otras condiciones subyacentes. Hay una incidencia estimada de alrededor de 1 por 25.000 nacidos vivos reportados [1,3]. Un estudio de detección mediante ultrasonido realizado por Lin et al. mostró una prevalencia estimada de menos del 0.03% en una muestra de individuos sanos [3]. Del mismo modo, según Gitzelmann et al, en una muestra de 145.000 recién nacidos examinados, sólo cinco presentaron shunts portosistémicos congénitos [3]. En la actualidad no se cuenta con un consenso que determine objetivamente la incidencia de casos de shunts portosistémicos; sin embargo existen estadísticas que ponen en evidencia el impacto social y económico que representan las complicaciones médicas asociadas a las enfermedades de origen hepático, siendo la encefalopatía hepática la más frecuente.

4.1.2 Embriología

Entre la semana 4^a y 10^a de gestación se encuentran tres tipos de venas (vitelina, cardinal y umbilical) que son responsables del desarrollo del sistema venoso hepático y venoso sistémico conformando un complejo sistema de vascularización. Específicamente, entre la porción anterior y posterior de las venas cardinales y las dos venas vitelinas son las responsables de conformar la red vascular venosa sistémica y la red venosa hepático-portal, mientras que las venas umbilicales drenan hacia la placenta y el saco vitelino antes de su involución en el nacimiento [1, 6]. Normalmente, existe una regresión de dichas estructuras formando así dos sistemas vasculares independientes; el primero en relación con la vascularización venosa a nivel sistémico y la otra comprendida en el sistema hepático - portal [3]. Sin embargo, cualquier anomalía relacionada con la vasculatura venosa del hígado estará implicada en la génesis de los shunts portosistémicos bien sea por la persistencia o involución incompleta de los vasos primordiales, conllevando a una red vascular venosa inadecuada que permite la comunicación directa entre la sangre entérica y sistémica impidiendo que la sangre circule por medio del sistema venoso portal [6].

4.1.3 Clasificación de los shunts portosistémicos

Este tipo de anomalías vasculares según su etiología se clasifican en primarios (congénitos) o secundario a enfermedades de base (adquiridos) y de acuerdo a su localización, configuración anatomía y extensión de las mismas en intrahepáticas y extrahepáticas [1,4,7]. En la actualidad, estas condiciones siguen siendo un reto para los profesionales de la salud (médicos internistas, radiólogos, hepatólogos) en poder detectarlas, caracterizarlas y posteriormente tratarlas.

En principio, Park y colaboradores clasifican y describen los shunt portosistémicos intrahepáticos como aquellas comunicaciones aberrantes mayores a 1mm de diámetro entre las ramas de la vena porta (intrahepática) y aquellas de la venas hepáticas o suprahepáticas [4,6]. Dentro de ellas se subclasifican en 4 de acuerdo a la extensión de las mismas:

Tipo 1: comunicación entre la vena cava inferior y vena porta derecha.

Tipo 2: comunicación entre ramas periféricas de la vena hepática y de la vena porta que comprometen solo un segmento hepático, con la particularidad que pueden múltiples o una sola conexión.

Tipo 3: se refiere a conexiones venosas porto - hepáticas mediante una dilatación aneurismática.

Tipo 4: múltiples conexiones entre dichas estructuras que pueden comprometer varios segmentos hepáticos.

Se postula que la génesis de shunts portosistémicos intrahepáticos se deba a la persistencia de la comunicación venosa entre las venas vitelinas (específicamente del sistema onfalomesentérico) y del seno venoso por la ausencia en la formación de los sinusoides hepáticos [6].

Por otra parte, los shunts portosistémicos extrahepáticos fueron clasificados gracias a los estudios realizados por Morgan y Superina en sus pacientes en 1994, quienes subclasifican dichas malformaciones vasculares de la siguiente forma [4] :

Tipo 1: descrito en la literatura anglosajona como “End to side shunt” como aquella caracterizada donde el hígado no se encuentra completamente perfundido a través de la circulación portal (shunt total) por una aplasia o hipoplasia marcada de la vena porta, siendo ésta desviada completamente hacia la circulación sistémica (hacia la vena cava inferior). A su vez se subclasifica de acuerdo a las estructuras vasculares involucradas en esa desviación sistemática de la circulación sanguínea, ya sea a través de la vena mesentérica superior y la vena esplénica de forma independiente (tipo 1a) o bien sea formando un tronco común entre dichas estructuras antes de que el flujo sea desviado sistémicamente pasando por la vena cava inferior (tipo 1 b) [1,4].

Tipo 2: es denominada como aquella la cual existe un flujo parcial de sangre portal hacia la vena cava inferior bien sea a través de una vena porta preservada o hipoplásica. Siendo ésta catalogada en la literatura como “*Side to side shunt*” [1].

La fisiopatología asociada a la ausencia de la vena porta se debe a que existe una excesiva involución del conducto onfalomesentérico (correspondiente al sistema venoso umbilical) o en alteraciones asociadas a la fallida anastomosis entre las venas **vitelinas** con los sinusoides hepáticos y/o con las venas umbilicales [6].

4.2 Condiciones clínicas asociadas a los shunts portosistémicos

Dado a los diversos trastornos metabólicos y las anomalías congénitas subyacentes, los shunts portosistémicos (sea intrahepáticos y extrahepáticos) están asociados a tener un mayor riesgo de sufrir múltiples complicaciones clínicas desarrolladas durante la vida. En la actualidad, éstas son un reto para los profesionales de la salud en que sean oportunamente detectadas debido a que encontramos un espectro de pacientes (independientemente del grupo etario) que puedan encontrarse asintomáticos o pacientes que pueden expresar síntomas sin estar en estricta relación con alguna enfermedad de origen hepático; por lo cual aumenta el riesgo de morbimortalidad en estos pacientes [1, 3]. En ambos tipos de shunts portosistémicos, las condiciones clínicas que con mayor frecuencia suelen cursar estos pacientes son: encefalopatía hepática, hipertensión pulmonar, síndrome hepatopulmonar, formación de lesiones nodulares a nivel hepático (benignas/malignas), colestasis neonatal, entre otras [4].

4.2.1 Alteraciones hepáticas y neurológicas asociadas a los SPS

Estas anomalías son de las más frecuentes que podemos encontrar en estos pacientes. Por la privación del flujo sanguíneo a nivel portal dado a la presencia de dichas malformaciones desencadenan en sí alteraciones a nivel hemodinámico que posteriormente se traducen en cambios a nivel sistémico [1,3,5]. En principio, la falta de nutrientes y de componentes esenciales que son suministrados mediante la circulación venosa (deficientes por la presencia de dicha derivación portosistémica), con una compensación sobreagregada del aporte sanguíneo arterial a nivel hepático hace que incremente a su vez el flujo de sustancias (sean hormonas, factores de crecimiento) que como consecuencia ocasionan cambios morfológicos y fisiológicos a nivel hepático; siendo estos detectados mediante ultrasonido hepático evidenciando un órgano de aspecto atrófico (asociado a la degeneración grasa progresiva) con una disminución difusa de su volumen [1][5].

Adicionalmente, la evidencia de hepatomegalia en estos pacientes es a causa de cambios regenerativos nodulares que están asociados con la formación de tumores intrahepáticos, descritos en la literatura médica como lesiones nodulares de características benignas de tipo hiperplasia nodular regenerativa, hiperplasia nodular focal y adenoma hepatocelular siendo estas de riesgo bajo de malignidad [4].

En segundo lugar, resaltado por la elevación de enzimas hepáticas, ácidos biliares séricos; así como los niveles de amoniaco, galactosa y otras sustancias nitrogenadas, los trastornos bioquímicos en relación con el desarrollo de *shunts* portosistémicos (extrahepáticos) implican un elevado riesgo de desarrollar secuelas clínicas adicionales [3,4]. Dado a que estas sustancias cuando no son metabolizadas al ser pasadas por alto en el hígado y entrar directamente a la circulación sistémica son potencialmente tóxicos y representan un riesgo importante de desarrollar alteraciones a nivel del sistema nervioso central como la encefalopatía hepática, cuya probabilidad aumenta conforme al cerebro en envejecimiento siendo este más vulnerable ante la exposición de metabolitos tóxicos [1,3].

De igual forma, en los niños se han descrito que puedan cursar con manifestaciones clínicas asociados con problemas neurológicos/conductuales, siendo intensidad leve por encefalopatía hepática alrededor del 17% - 30% de los casos [1]. Se ha postulado que la presencia de altos niveles de galactosa son útiles como parte del cribado para evaluar oportunamente los *shunts* portosistémicos en recién nacidos, con la particularidad que se distinga dicho incremento en otros tipos de defectos congénitos, como lo son en los casos de pacientes con atresia biliar [1, 3].

Por otro lado, es importante distinguir aquellos casos a causa de padecer una enfermedad hepática crónica puedan desarrollar una derivación portosistémica, ya que se distinguen por presentar otro tipo de manifestaciones evidenciados a través de las imágenes diagnósticas; tales como hallazgos sugestivos de hipertensión portal, bien sea por la presencia de varices esofágicas, cirrosis, esplenomegalia, ascitis, siendo útiles para realizar diagnósticos diferenciales y orientar mejor hacia una estrategia terapéutica específica [4, 5].

4.2.2 Alteraciones pulmonares asociadas a los SPS

Los *shunts* portosistémicos están estrechamente relacionados con la aparición de anomalías en la vasculatura pulmonar que conlleva a generar diferentes condiciones clínicas tales como el síndrome hepatopulmonar y la hipertensión porto-pulmonar [1]. A pesar de que la patogénesis es todavía desconocida, se ha postulado que por un factor hepático subyacente y la desviación secundaria del flujo sanguíneo venoso a la circulación pulmonar puede conducir a desequilibrios bioquímicos y metabólicos. Principalmente, por la circulación de moléculas vasoactivas (ej. óxido nítrico) causan dilataciones excesivas en los vasos intrapulmonares, que

traen como consecuencia alteraciones en el intercambio gaseoso [7,8]. Por ello, lo anteriormente mencionado justifica el por qué algunos pacientes con afecciones pulmonares asociadas a los shunts portosistémicos desarrollan signos y síntomas de insuficiencia respiratoria, tales como hipoxemia, disnea, cianosis, acropaquia acompañado de alteraciones en la gasometría; de lo contrario si esas afecciones no se reconocen y no se tratan con prontitud conllevan a un pobre pronóstico con un riesgo de mortalidad reportado de aproximadamente del 50% [1].

Similarmente, conforme a una revisión de la literatura llevada a cabo por Gupta y colaboradores reportan una asociación entre pacientes quienes presentan shunts portosistémicos congénitos extrahepáticos tipo 1 con manifestaciones clínicas y paraclínicas respiratorias compatibles con síndrome hepatopulmonar [8]. El diagnóstico imagenológico de éstas condiciones pueden ser llevadas a cabo mediante tomografía computarizada, evidenciando hallazgos compatibles con dilatación de la vasculatura intrapulmonar con hipertensión pulmonar arterial subyacente. No obstante, estos hallazgos podrían no ser específicos dado a que también son descritas en el contexto de otras enfermedades hepáticas de carácter crónico, razón por la que es esencial descartar otras etiologías con estudios complementarios y esencialmente un historial médico completo [1,3].

4.2.3 Malformaciones congénitas asociadas a los shunts portosistémicos

Estas malformaciones vasculares pueden coexistir con algunas enfermedades congénitas, por el complejo desarrollo de la vascularización venosa abdominal durante las primeras etapas del desarrollo embrionario que afectan no solo el estado hemodinámico a nivel hepático sino también se ve implicado en la conservación a largo plazo de las mismas [1]. Hoy en día, se han reportado casos de dicha coexistencia en pacientes quienes padecen tanto en los shunts portosistémicos extrahepáticos como en los intrahepáticos, siendo el primero en tener una prevalencia mayor de presentarlas [1,3,4].

De acuerdo con revisiones de la literatura llevadas a cabo por Gamarra y colaboradores las malformaciones congénitas que se encuentran asociadas a los shunts portosistémicos extrahepáticos son en relación al sistema cardiovascular, de tipo ductus venoso, defectos cardiovasculares a nivel auricular/ventriculo-septal, foramen oval permeable, tetralogía de Fallot [1]. Asimismo, en relación con el sistema gastrointestinal se han descrito anomalías de tipo atresia biliar, atresia duodenal, malrotación intestinal neonatal, heterotaxia, poliesplenia,

en adición con reportes de pacientes con malformaciones musculoesqueléticas y renales [1]. En una revisión llevada a cabo por Franchi-Abella y colaboradores reportaron 13 pacientes con Trisomía 21 como el trastorno genético más frecuente; los síndromes genéticos tipo Turner, Leopard, Rendu-Osler-Weber y las anomalías relacionadas con los sistemas renal y biliar también se asocian con *shunts* portosistémicos intrahepáticos pero con menor frecuencia [1,6].

4.2.4 Otras condiciones clínicas

Por el desbalance hemodinámico a nivel hepático, existen otras complicaciones que afectan otros sistemas del organismo asociadas a este tipo de malformaciones vasculares. Entre ellas encontramos manifestaciones endocrinológicas como el hipotiroidismo, la hiperinsulinemia que en consecuencia provoca hipoglucemia e hiperandrogenismo [3]. En mujeres, según Satoh y colaboradores se han reportado casos de disregulación del ciclo menstrual (amenorrea) y ciertas afecciones como el síndrome de ovario poliquístico [9]. El sangrado gastrointestinal y vaginal también se han reportado en pacientes que presentan *shunts* portosistémicos [9]. Éstas manifestaciones están reportadas mediante imágenes diagnósticas con hallazgos sugestivos de derivaciones que comprometen las ramas terminales del sistema venoso (uterinas) [9].

Además, se han reportado una complicación rara en relación con el sistema renal como son la aparición de glomerulopatías membranoproliferativas [1]. A pesar de que no está claro su mecanismo fisiopatológico, muchos autores lo describen como una anomalía orgánica que puede ser atribuida por el trastorno de la depuración hepática de los complejos inmunes (antígeno-anticuerpo) y estos al viajar por circulación renal se acumulan en los capilares glomerulares, trayendo como consecuencia una lesión renal, expresado clínicamente por hematuria, proteinuria y deterioro en la función renal [1, 3].

4.3 Tratamiento

En pacientes con *shunts* portosistémicos extrahepáticos es esencial definir un manejo terapéutico puntual dado a que ambos tipos tienen diferencias en sus presentaciones clínicas e imagenológicas que conllevan a consecuencias potencialmente mortales, ya sea a corto o largo plazo. Aunque en la actualidad no existe un enfoque terapéutico estándar para cada tipo de *shunt* portosistémico es importante que el clínico haga una evaluación cuidadosa sobre cuál es más conveniente para el paciente, basada en los hallazgos evidenciados en las imágenes

diagnósticas para determinar el tipo de shunt, su compromiso anatómico subyacente así como su evolución clínica [3].

En primer lugar, se ha descrito que el uso de métodos convencionales como modificaciones dietéticas (ingesta baja en proteínas), la administración de lactulosa, antibióticos no absorbibles (ej. rifaximina), L-Ortinin/L-Aspart, además de seguimiento médico e imagenológico son útiles para pacientes que tienen trastornos metabólicos leves a causa de los shunts portosistémicos; método similarmente empleado en pacientes con cualquier condición hepática crónica [1,3]. Sin embargo, se recomiendan alternativas terapéuticas como el abordaje mediante bloqueo endovascular o quirúrgico para pacientes que persistan sintomáticos y/o ante la presencia de complicaciones potencialmente mortales relacionadas con estas malformaciones vasculares [3, 5]. Ambas técnicas (quirúrgica vs endovascular) deben preceder de una evaluación multidisciplinaria con el propósito de lograr el objetivo terapéutico [1].

En nuestros días, el cierre percutáneo (realizado por Radiología Intervencionista) es uno de los abordajes que se prefiere con mayor frecuencia, no sólo porque éste sea uno más seguro y menos invasivo, sino también es una técnica que genera efectos positivos en cuanto al control en los niveles de amonio y otros marcadores bioquímicos se refiere, como también en el mejoramiento de la sintomatología principalmente a nivel de sistema nervioso central/ sistema pulmonar y en las lesiones nodulares que afectan al sistema hepático [1,3]. Este abordaje se realiza mediante el uso de catéteres/taponés endovasculares, utilizando un acceso vascular ya sea transyugular (más usado), transfemoral, transhepático para llevar a cabo el bloqueo de la derivación portosistémica [19]. En la actualidad, están indicados para los shunts portosistémicos de tipo extrahepático (tipo II principalmente) [3,5,].

Una vez logrado el acceso hacia el sistema venoso portal, algunos autores destacan la importancia de la medición de la presión de la vena porta mediante la prueba de oclusión de derivación (*shunt occlusion test*) previo a la intervención del shunt, descrita como aquella que determina qué tan conveniente resulta una oclusión completa de la malformación en primera instancia, ya sea para proceder terapéuticamente de forma inmediata o por el contrario detener el procedimiento y contemplar otras alternativas [1, 18]. De igual manera, describen que ante una elevación de la presión de la vena porta (> 25 mmHg) recomiendan la interrupción terapéutica de dicha derivación en dos tiempos para evitar cualquier complicación hemodinámica y orgánica que pueda derivarse si se practicara dicha oclusión en un tiempo

quirúrgico; no obstante, ante presiones menores de 25 mmHg a nivel portal se pueden beneficiar de la intervención en un tiempo quirúrgico [1, 3, 18].

Por consiguiente, de ser favorable el gradiente de presión de la vena porta se pueden utilizar diferentes dispositivos con base al diámetro y grosor de la malformación portosistémica y a los tiempos quirúrgicos correspondientes de dicha intervención, ya sean bobinas (“*coils*” denominados en la literatura anglosajona) de tipo metálico, ocluidores tipo *Amplatz*, stents con balón o prótesis autoexpandibles, entre otros [20].

Como alternativa terapéutica, los pacientes pueden ser llevados a intervención quirúrgica (ligadura abierta o laparoscópica) en casos donde la anatomía y los métodos endovasculares no resultan ser favorables. Se ha planteado como una posibilidad que en casos donde los vasos del shunt sean anchos y cortos como en aquellos que presentaron inconvenientes con la colocación de tapones, una reaparición de la derivación por embolización fallida, complicaciones asociadas a los métodos endovasculares, entre otros puedan beneficiarse de ella; sin embargo la evidencia hasta el momento en relación a cuestiones delimitadas al tratamiento no es contundente [3]. Por otra parte, quienes presentan hallazgos imagenológicos de un shunt portosistémico extrahepático tipo 1 (total) se postula que un abordaje terapéutico que implique un bloqueo definitivo de la malformación puede representar un gran riesgo, dado a que este subtipo de derivación existe una ruta única por la cual el flujo sanguíneo puede proveerse hacia las venas mesentéricas y al sistema venoso portal [4,7]. Por tal razón, el trasplante hepático representa una alternativa que ofrece mejores beneficios y menores tasas de complicaciones médicas en este tipo de pacientes [1,4]. De igual forma, se enfatiza dicho abordaje en casos donde se encuentren múltiples lesiones hepáticas focales y complicaciones pulmonares sobreagregadas donde tampoco resulta favorable tratarlas mediante el uso de las técnicas previamente mencionadas [1].

5. Metodología

5.1 Tipo y diseño del estudio

Estudio integrativo o de síntesis: Revisión sistemática de la literatura.

5.2. Criterios de selección de los estudios

5.2.1 Criterios de inclusión

5.2.1.1 Tipos de estudios

Estudios publicados en español y/o inglés en las bases de datos seleccionadas, que se hayan desarrollado con los siguientes diseños metodológicos: serie de casos, casos y controles, transversales y cohortes. Se consideró que los estudios deben tener como mínimo 2 intervenciones descritas para poder ser incluidos. A su vez, se incluyeron los siguientes criterios:

Pacientes con diagnóstico imagenológico de shunts portosistémico congénito extrahepático definido como: malformaciones vasculares donde la circulación venosa porto-mesentérica pasa directamente hacia la sistémica sin pasar por el hígado, sub clasificándolas según la desviación de dicha circulación es total (tipo 1) o de tipo parcial (tipo 2) de acuerdo a la morfología de la vena porta[4].

5.2.1.2 Tipos de participantes: Pacientes de cualquier edad con diagnóstico imagenológico de shunts portosistémicos extra hepáticos de etiología congénita quienes hayan recibido tratamiento (quirúrgico o endovascular) para su corrección y que se hayan reportado el resultado del mismo en términos de mejoría clínica post intervención.

5.2.2 Criterios de exclusión: Artículos que no aporten datos suficientes y/o aquellos artículos que suministren información diferente (no se incluyen artículos que tengan solo un tipo de intervención descrita) a nuestro objetivo de estudio. También, no fueron incluidos artículos que tuvieran información de shunts portosistémicos intrahepáticos, shunts portosistémicos adquiridos, shunts asociados a condiciones secundarias enfermedades hepáticas (cirrosis, fibrosis congénita, etc.) o shunts asociados a procedimientos quirúrgicos como la intervención TIPS para manejo de hipertensión portal, entre otros. Por último, artículos que no cumplan con los criterios de calidad según las guías establecidas para cada metodología (Joanna Briggs Institute) y artículos que sean revisiones de literatura no realizadas con enfoque sistemático no estarán incluidas en el estudio.

5.3 Métodos de búsqueda para la identificación de los estudios

Se empleó el proceso completo de una revisión sistemática para la elección de los artículos teniendo en cuenta sus pasos correspondientes: “identificación”, “selección”, “elegibilidad” y “resultados”; esto con el fin de sistematizar correctamente la búsqueda y filtrar adecuadamente los resultados.

En principio se realizó la búsqueda en las bases de datos seleccionados: Web of Science, Scopus, Embase, Lilacs y Pubmed. No se tomó en consideración información que provenía de literatura informal o gris dado que se necesita tener una buena calidad en los artículos seleccionados.

En las bases de datos previamente mencionadas se usó los siguientes filtros: años de la publicación (se tomará como referencia los últimos 11 años), idioma (inglés y español), diseños metodológicos (previamente especificados) y tipos de participantes en dichos estudios. Así mismo, no fueron incluidos artículos que tuvieran información de shunts portosistémicos adquiridos, enfermedades hepáticas (cirrosis, fibrosis congénita, etc.) o procedimientos quirúrgicos como la intervención TIPS para manejo de hipertensión portal

En relación a los términos utilizados para llevar a cabo la búsqueda, se debe hacer la salvedad de que no existen términos Mesh y Decs definidos para el tema en cuestión. Por esta razón, previamente a la realización del protocolo se realizó una búsqueda preliminar para mirar los términos más adecuados para la búsqueda, con lo que se obtuvieron los siguientes resultados: “*Congenital portosystemic shunts*”, “*Congenital extrahepatic portosystemic shunt*”, “*Congenital intrahepatic portosystemic shunt*”, “*Congenital portocaval shunt*”, “*Abernethy malformation*”.

Para la construcción de los encabezados se tuvieron en cuenta los operadores booleanos básicos (AND y NOT) para construirlo. Se tuvo en consideración que al efectuar la búsqueda es posible encontrarse cierta cantidad de artículos que corresponden a literatura de derivaciones portosistémicas descrita en animales, por lo tanto, se necesitó de forma explícita realizar la discriminación correspondiente en los encabezados finales. Dichos encabezados son:

“(Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs”

“Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs”

Se escogieron estos encabezados ya que al realizar una búsqueda preliminar con los términos previamente mencionados se evidenció que existía mejor filtro de los resultados de búsqueda, con lo que se logró excluir la mayoría de los estudios realizados en animales los cuales no corresponden a nuestra experticia. Los artículos que se obtuvieron como resultado de la búsqueda se consolidaron por título y abstract en una base de datos construida en excel por parte de los investigadores.

5.3.1. Pubmed:

A continuación se describen en detalle el primer y el segundo encabezado utilizados con el “Query” obtenido en la base de datos *Pubmed*:

Encabezado	Query
<p>1.(Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs</p>	<p>Search: (Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs Filters: English, Spanish, from 2012 - 2022 (((("portasystemic shunt, surgical"[MeSH Terms] OR ("portasystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields] AND "surgical"[All Fields]) OR "surgical portasystemic shunt"[All Fields] OR ("portosystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields]) OR "portosystemic shunt"[All Fields]) AND ("congenital"[MeSH Subheading] OR</p>

	<p>"congenital"[All Fields] OR "congenitally"[All Fields])) NOT ("dogs"[MeSH Terms] OR "dogs"[All Fields])) AND ((english[Filter] OR spanish[Filter]) AND (2012:2022[pdat]))</p> <p>Translations Portosystemic shunt: "portasystemic shunt, surgical"[MeSH Terms] OR ("portasystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields] AND "surgical"[All Fields]) OR "surgical portasystemic shunt"[All Fields] OR ("portosystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields]) OR "portosystemic shunt"[All Fields] congenital: "congenital"[Subheading] OR "congenital"[All Fields] OR "congenitally"[All Fields] dogs: "dogs"[MeSH Terms] OR "dogs"[All Fields]</p>
Encabezado	Query
<p>2. Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs</p>	<p>Search: Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs Filters: English, Spanish, from 2012 - 2022 (((("portasystemic shunt, surgical"[MeSH Terms] OR ("portasystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields] AND "surgical"[All Fields]) OR "surgical portasystemic shunt"[All Fields] OR ("portosystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields]) OR "portosystemic shunt"[All Fields]) AND (("congenital"[MeSH Subheading] OR "congenital"[All Fields] OR "congenitally"[All Fields]) AND ("extrahepatic"[All Fields] OR "extrahepatically"[All Fields]))) NOT ("dogs"[MeSH Terms] OR "dogs"[All Fields])) AND ((english[Filter] OR spanish[Filter]) AND (2012:2022[pdat]))</p> <p>Translations Portosystemic shunt: "portasystemic shunt, surgical"[MeSH Terms] OR ("portasystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields] AND "surgical"[All Fields]) OR "surgical portasystemic shunt"[All Fields] OR ("portosystemic"[All Fields] AND "shunt"[All Fields]) OR "portosystemic shunt"[All Fields] congenital: "congenital"[Subheading] OR "congenital"[All Fields] OR "congenitally"[All Fields]</p>

	extrahepatic: "extrahepatic"[All Fields] OR "extrahepatically"[All Fields] dogs: "dogs"[MeSH Terms] OR "dogs"[All Fields]
--	--

*Se aplicó dentro de la base de datos de *Pubmed* los filtros tanto de tiempo (2012-2020) como de idioma (Español/Inglés).

5.3.2. Embase:

A continuación se describen en detalle el primer y el segundo encabezado utilizados con el "Query" obtenido en la base de datos *EMBASE*:

Encabezado	Query
1.(Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs	#2 AND #3 #3 AND (2012:py OR 2013:py OR 2014:py OR 2015:py OR 2016:py OR 2017:py OR 2018:py OR 2019:py OR 2020:py OR 2021:py OR 2022:py) AND [embase]/lim NOT ([embase]/lim AND [medline]/lim) #2 portosystemic AND shunt AND congenital NOT dogs AND ([english]/lim OR [spanish]/lim) #1 portosystemic AND shunt AND congenital NOT dogs
Encabezado	Query
2. Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs	#3 AND (2012:py OR 2013:py OR 2014:py OR 2015:py OR 2016:py OR 2017:py OR 2018:py OR 2019:py OR 2020:py OR 2021:py OR 2022:py) AND [embase]/lim NOT ([embase]/lim AND [medline]/lim) portosystemic AND shunt AND congenital AND extrahepatic NOT dogs AND ([english]/lim OR [spanish]/lim) #1 portosystemic AND shunt AND congenital AND extrahepatic NOT dogs

*Se aplicó dentro de la base de datos de *Embase* los filtros de “sources” (limitando los artículos exclusivamente a esta base), tiempo (2012-2020) y de idioma (Español/Inglés).

5.3.3. LILACS:

A continuación se describen en detalle el primer y el segundo encabezado utilizados con el “Query” obtenido en la base de datos *LILACS*:

Encabezado	Query
1.(Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs	((portosystemic shunt AND congenital)) AND NOT (dogs) AND (db:("LILACS") AND la:("en" OR "es")) AND (year_cluster:[2012 TO 2022])
Encabezado	Query
2. Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs	(portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic)) AND NOT (dogs) AND (db:("LILACS") AND la:("en" OR "es")) AND (year_cluster:[2012 TO 2022])

*Se aplicó dentro de la base de datos de *LILACS* los filtros de tiempo (2012-2020) e idioma (Español/Inglés).

5.3.4. Scopus:

A continuación se describen en detalle el primer y el segundo encabezado utilizados con el “Query” obtenido en la base de datos *Scopus*:

Encabezado	Query
1.(Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs	(TITLE-ABS-KEY (portosystemic AND shunt AND congenital) AND NOT TITLE-ABS-KEY (dogs)) AND (LIMIT-TO (PUBYEAR , 2022) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2021) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2020) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2019) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2018) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2017) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2016) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2015) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2014) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2013) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2012)) AND (LIMIT-TO (LANGUAGE , "English") OR LIMIT-TO (LANGUAGE , "Spanish"))

Encabezado	Query
2. Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs	(TITLE-ABS-KEY (portosystemic AND shunt AND (congenital AND extrahepatic)) AND NOT TITLE-ABS-KEY (dogs)) AND (LIMIT-TO (PUBYEAR , 2022) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2021) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2020) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2019) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2018) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2017) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2016) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2015) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2014) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2013) OR LIMIT-TO (PUBYEAR , 2012)) AND (LIMIT-TO (LANGUAGE , "English"))

***Se aplicó dentro de la base de datos de *Scopus* los filtros tanto de tiempo (2012-2020) como de idioma (Español/Inglés).**

5.3.5. *Web of science:*

Encabezado	Query
1.(Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs	(Portosystemic shunt AND congenital) NOT dogs (All Fields) and 2022 or 2021 or 2020 or 2019 or 2018 or 2017 or 2016 or 2015 or 2014 or 2013 or 2012 (Publication Years) and English or Spanish (Languages)
Encabezado	Query
2. Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs	(Portosystemic shunt AND (congenital AND extrahepatic) NOT dogs (All Fields) and 2022 or 2021 or 2020 or 2019 or 2018 or 2017 or 2016 or 2015 or 2014 or 2013 or 2012 (Publication Years) and English or Spanish (Languages)

***Se aplicó dentro de la base de datos de *Web of Science* los filtros tanto de tiempo (2012-2020) como de idioma (Español/Inglés).**

5.4. Extracción y análisis de los datos

Se escogió como herramienta *Rayyan.ai* para registrar los artículos seleccionados en la base de datos de excel con el fin de eliminar duplicados y realizar la selección por co revisores para definir los artículos a incluir en la revisión sistemática.

Posteriormente, se evaluó la calidad de cada artículo seleccionado por los investigadores con el fin de que cada investigador determinase la calidad del mismo y definiese su inclusión en la revisión. En el caso de encontrar similitudes en relación a las opiniones de los investigadores el artículo quedará incluido en el extracto final; sin embargo, si se encontrasen discrepancias en el criterio de calidad de parte de uno de los investigadores, el tercero se encargó de valorar si se acepta o no el artículo para la búsqueda final. Con el fin de explicar mejor lo anteriormente descrito se presenta el siguiente esquema:

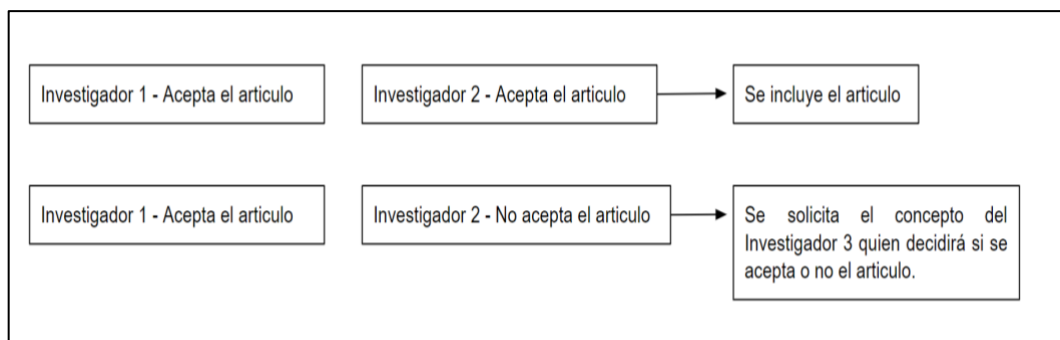


Fig 1. Diagrama de exclusión de artículos.

En el proceso de elegibilidad, la evaluación de calidad se realizó por medio de guías estandarizadas que se encuentran en el repositorio del grupo Joanna Briggs Institute (JBI) <https://jbi.global/critical-appraisal-tools> [14].

El repositorio JBI cuenta con guías específicas para cada diseño epidemiológico. En este caso, se consideró que la revisión sistemática debía incluir series de caso y cohortes retrospectivas. Las guías normalmente constan de 10 preguntas (guías de series de caso) y 11 preguntas (guías de estudios de cohorte) para valorar la calidad del artículo en cuestión. Cada investigador por separado realizó las preguntas de todos los artículos a valorar. Para la revisión de calidad fueron sometidos 15 artículos y la valoración de los respectivos ítems de calidad se puede ver consignada en las tablas que aparecen a continuación:

Items/artículos	Hamada 2019	Wu 2020	Baiges 2019	Rajeswaran 2019
¿Fueron los 2 grupos similares y reclutados de la misma población?	Si	Si	Si	Si
¿Las exposiciones fueron medidas de forma similar para asignar a los individuos a los grupos expuestos y no expuestos?	Si	Si	Si	Si
¿Fue la exposición medida en una forma válida y confiable?	Si	Si	Si	Si
¿Fueron identificados los factores de confusión?	No claro	No aplica	Si	No claro
¿Hubo estrategias para la identificación de los factores de confusión?	No claro	No aplica	Si	No claro
¿Estaban los individuos previo a la realización del estudio sin el desenlace (o en el momento de la exposición)?	No claro	Si	Si	No
¿Fueron los desenlaces medidos de una forma válida y confiable?	Si	Si	Si	Si
¿El tiempo de seguimiento fue reportado y suficiente para que los desenlaces ocurran?	Si	Si	Si	Si
¿Fue el tiempo de seguimiento completado, y si no, fueron reportadas las razones por las cuales hubo pérdidas en este periodo?	Si	Si	Si	Si
¿Hubo estrategias para abordar un seguimiento incompleto?	No claro	No claro	Si	No claro
¿Hubo un análisis estadístico apropiado?	Si	Si	Si	Si
Calificación final	Excluido	Excluido	Incluido	Excluido

Items/artículos	Sharma 2018	Vicente 2015	Fu 2015	Azad 2019	Bobhate 2020	Bruckheimer 2013
¿Fueron los criterios de inclusión para las series de caso claros?	Si	Si	Si	No	Si	No claro
¿Fue la condición medida en una forma estándar y confiable para todos los participantes?	Si	No	Si	Si	Si	Si
¿Fueron válidos los métodos de inclusión de la condición para todos los participantes incluidos en la serie de caso?	Si	Si	Si	Si	Si	Si
¿Fueron incluidos los participantes de la serie de caso de forma consecutiva?	Si	No	Si	No	Si	No
¿Fueron incluidos completamente los participantes de la serie de caso?	Si	No	Si	No	Si	No claro
¿Fue claro el reporte de los aspectos demográficos de los pacientes?	Si	Si	Si	No	Si	Si
¿Fue claro el reporte de la información clínica de los pacientes?	Si	Si	Si	Si	Si	Si
¿Fue el desenlace o el seguimiento de los reportes de caso claramente consignado?	Si	Si	Si	Si	Si	Si
¿Fue claro el reporte de la información demográfica de los pacientes?	Si	Si	Si	Si	Si	Si
¿Hubo un análisis estadístico apropiado?	Si	No	Si	Si	Si	No aplica
Calificación final	Incluido	Incluido	Incluido	Excluido	Incluido	Excluido

Items/artículos	DiPaola 2019	Fahmy 2022	Kim 2019	Sanada 2019	Zhang 2020
¿Fueron los criterios de inclusión para las series de caso claros?	Si	Si	No claro	No claro	Si
¿Fue la condición medida en una forma estándar y confiable para todos los participantes?	Si	Si	Si	No claro	Si
¿Fueron válidos los métodos de inclusión de la condición para todos los participantes incluidos en la serie de caso?	Si	Si	Si	Si	Si
¿Fueron incluidos los participantes de la serie de caso de forma consecutiva?	No claro	No claro	No claro	No	No claro
¿Fueron incluidos completamente los participantes de la serie de caso?	No claro	Si	Si	No claro	Si
¿Fue claro el reporte de los aspectos demográficos de los pacientes?	No claro	Si	Si	Si	Si
¿Fue claro el reporte de la información clínica de los pacientes?	Si	Si	Si	Si	Si
¿Fue el desenlace o el seguimiento de los reportes de caso claramente consignado?	Si	Si	No claro	Si	Si
¿Fue claro el reporte de la información demográfica de los pacientes?	Si	Si	Si	Si	Si
¿Hubo un análisis estadístico apropiado?	No	Si	No aplica	No aplica	Si
Calificación final	Incluido	Incluido	Incluido	Incluido	Incluido

Tabla 1. Tablas resumen de análisis de calidad de acuerdo a criterios JBI.

Se consideró que de los 15 artículos, 9 de ellos cumplían a cabalidad con los estándares propuestos por cada una de las preguntas de los formatos del grupo JBI. Sin embargo, 6 de ellos fueron excluidos por las siguientes razones:

1. La serie de casos N.Vicente et al, 2015 presenta una buena calidad de reporte, sin embargo, la clasificación utilizada para describir a los pacientes con dichas malformaciones venosas (clasificación de Bicêtre) es distinta a la clasificación utilizada como índice en la revisión sistemática.
2. La serie de casos publicada por Sushil Azad et al, 2019 solo tiene pacientes intervenidos quirúrgicamente, por lo cual, dado que nuestra revisión sistemática no incluye estudios con solo una intervención, no puede ser incluida en el extracto final.

3. La cohorte de pacientes publicada por Shankar Rajeswaran et al, 2019 y la de Jinjin Wu et al, 2020, si bien cuentan con una muestra de pacientes grande, no especifican los pacientes que padecen SPE.
4. La revisión sistemática publicada por Sokolik et al, 2013 fue considerada dentro de la revisión ya cuenta con una serie de casos de pacientes del centro hospitalario donde fue llevada a cabo; sin embargo, la calidad del reporte de los datos no es óptima y se considera que los desenlaces no son descritos claramente.
5. La serie de casos publicada por Kim et al, 2019 tiene problemas en cuanto a que los seguimientos de los desenlaces no fueron claros y solo realizaron intervención del tipo quirúrgico (ligadura quirúrgica y trasplante hepático), con lo cual no fue posible realizar comparaciones con manejo endovascular.

La extracción de los datos se realizó de forma manual por un investigador en cada uno de los estudios con el fin de garantizar la inclusión de toda la información y disminuir sesgos. Una vez se recopilaron los datos se analizaron según la naturaleza de la variables de interés.

Se planteó la posibilidad de realizar un metaanálisis para poder determinar teniendo en cuenta la variable de “evolución posterior al tratamiento” si los pacientes dependiendo del tipo de intervención, sea endovascular o quirúrgico, presentaban mejoría respecto a la sintomatología clínica que tuvieron en su ingreso al centro hospitalario. Sin embargo, no fue posible estimar la razón de momios para algunos artículos dado que los estudios no cuentan con diferencias entre los eventos de cada grupo de intervención. Esto es atribuible al sesgo de publicación que hace que los autores posiblemente solo expongan los eventos de mejoría y no se conozca con exactitud la magnitud de las complicaciones dependiendo de la intervención.

Por último, todo este proceso se presentó en el artículo final con un esquema que mostraba las fases de la revisión sistemática con los artículos que fueron incluidos finalmente y la cantidad que fue excluida de los mismos teniendo en cuenta tanto los duplicados que puedan existir en las bases de datos como los criterios de inclusión y exclusión que seleccionamos.

5. 5. Descripción de las variables

A continuación se presenta una descripción de las variables tomando en consideración el tipo y la escala de medición que le corresponde. Luego de extraer estas variables de los artículos

que quedaron como resultado de la búsqueda, el grupo investigador propuso un formulario de excel para recoger dichas variables y extraer los datos pertinentes. Por consiguiente, se describe la naturaleza de estas variables agrupandolas de la siguiente manera:

Cuantitativa discretas y continuas	Cualitativa nominal
No de pacientes	Sexo
Edad	Tipo de shunt (tipo 1 – tipo 2)
Presión portal	Método diagnóstico
Tiempo de seguimiento	Sintomatología
	Condiciones asociadas
	Tipo de intervención
	Evolución posterior al tratamiento

A su vez, se propuso una descripción precisa de las variables en cuestión:

Variable	Definición
No de pacientes	Cantidad de pacientes reportados en el artículo analizado por el grupo investigador.
Edad	Dependiendo del artículo puede estar definida en días, meses o años.
Sexo	Condición orgánica específica de un individuo definida al nacer. Considérese como “masculino” o “femenino”.
Sintomatología	Clínica asociada al shunt de los pacientes descritos en el artículo
Presión portal	Presión que ejerce la sangre sobre las paredes del epitelio portal. Se mide en milímetros de mercurio (mmHg)
Tipo de Shunt	Tipo de Shunt extrahepáticos clasificados como los tipos I y II.
Método diagnóstico	Modalidad diagnóstica utilizada para diagnosticar el shunt de los pacientes del estudio en específico.
Tipo de intervención	Tratamiento para el shunt que consiste en: manejo por radiología intervencionista mediante el uso de diferentes tipos de catéteres/dispositivos endovasculares; manejo quirúrgico que consiste en ligadura abierta o laparoscópica, o trasplante hepático.
Tiempo de seguimiento	Tiempo en días, semanas o meses, luego de la intervención realizada para tratar el shunt dependiendo de lo descrito en el artículo.
Evolución posterior al tratamiento	Condición clínica del paciente luego de la intervención realizada.

6. Resultados

En la búsqueda por bases de datos se obtuvieron un total de 2031 resultados. Se identificaron 451 artículos de Pubmed, 506 artículos de Embase, 607 artículos de Scopus, 456 artículos de Web of Science y 11 artículos de LILACS. Una vez se sometieron las referencias al gestor de información (*Rayyan.ai*) se encontraron 553 auto-duplicados, quedando un total de 1478 referencias para someter a revisión. Posteriormente, se eliminaron los duplicados en donde se extrajeron 687 artículos y quedaron un total de 791 para someter a la discriminación por título y abstract. De estos artículos al aplicar los criterios de exclusión se eliminaron 721 artículos para un total de 15 artículos para la revisión completa de texto y análisis de calidad (JBI).

Posteriormente, se excluyeron ciertos artículos en el análisis de calidad dado que, uno de ellos no utilizaba la clasificación de Superina (1997) de los Shunts Portosistémicos extrahepáticos sino que por el contrario, utilizaba la clasificación de Bicetre, 3 no especificaron el tipo de intervención o tuvieron únicamente intervención quirúrgica (lo cual no cumplía con los criterios de inclusión de la revisión) y en 2 no se especifican con claridad los pacientes con shunts extrahepáticos. Finalmente, 9 estudios fueron incluidos para la revisión final y el análisis posterior de los datos ofrecidos por sus autores, de los cuales 5 correspondían a series de caso y 4 a estudios de cohorte retrospectiva.

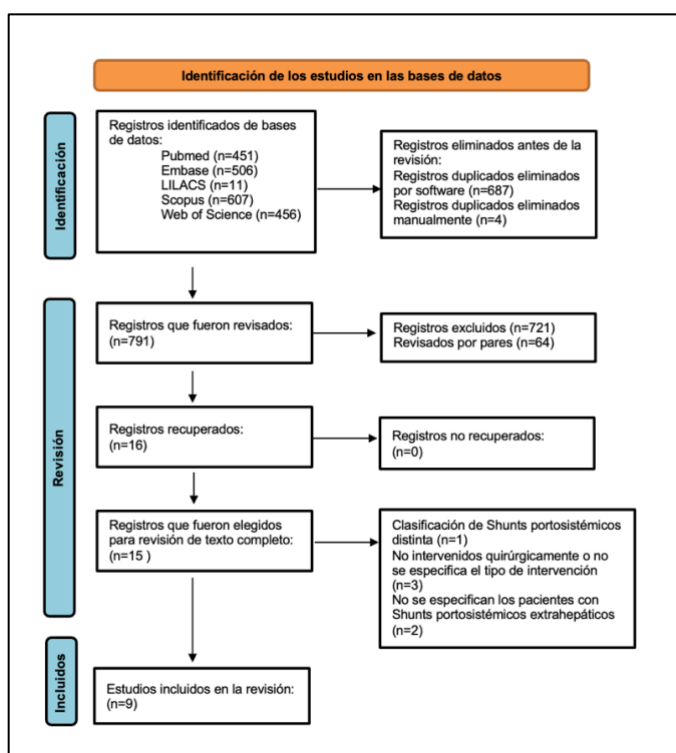


Fig 2. Diagrama de flujo PRISMA.

En los 9 artículos incluidos se calcula una muestra total de 250 pacientes, de los cuales 141 fueron diagnosticados con Shunts Portosistémicos Extrahepáticos (Malformación de Abernethy), lo cual corresponde al 56,4% del total y el 43,6% tenían otro tipo de Shunts. 46 pacientes eran de sexo femenino (32,6%) y 95 de sexo masculino (67,4%). Las edades se ubican en un rango desde los 0,33 años a los 31 años. Tomando en cuenta la edad de los artículos en los que fue reportada, tenemos una media de 10,3 años (10 años y 3 meses). Por otra parte, en cuanto a la clasificación de Shunts portosistémicos extrahepáticos, se debe aclarar que en los artículos algunos tipos de shunts estuvieron adecuadamente clasificados en subtipos y en otros no. Dado lo anterior, se vio que la mayoría de los pacientes (67/141; 47,5%) corresponden al Shunt portosistémico extrahepático tipo 2 (no subclasificado); y si se toma en cuenta la subclasificación, el subtipo 1b fue el que tuvo mayor frecuencia (40/60; 70,2%). El resto de subtipos de shunt corresponde al Shunt portosistémico extrahepático tipo 1 y a otros subtipos. Finalmente, en relación a los síntomas que se presentaron en los diferentes tipos de shunts extrahepáticos de los estudios analizados, se evidenció con mayor frecuencia la encefalopatía hepática (en 17 ocasiones).

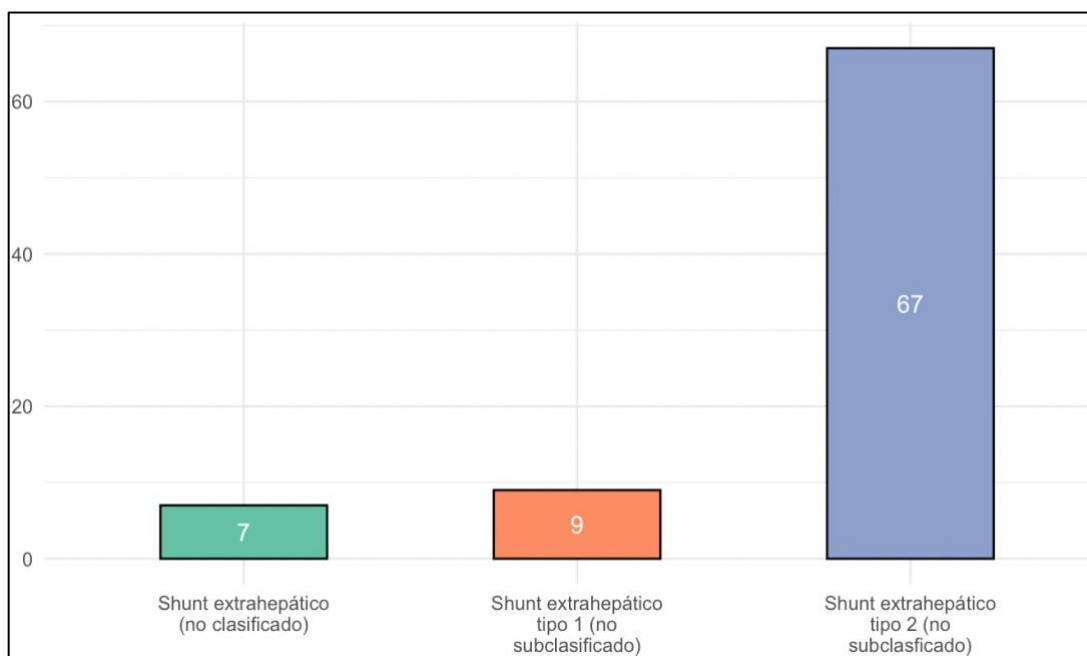


Fig 3. A) Subtipos de los Shunts Portosistémicos Extrahepáticos (SPE) reportados no subclasificados.

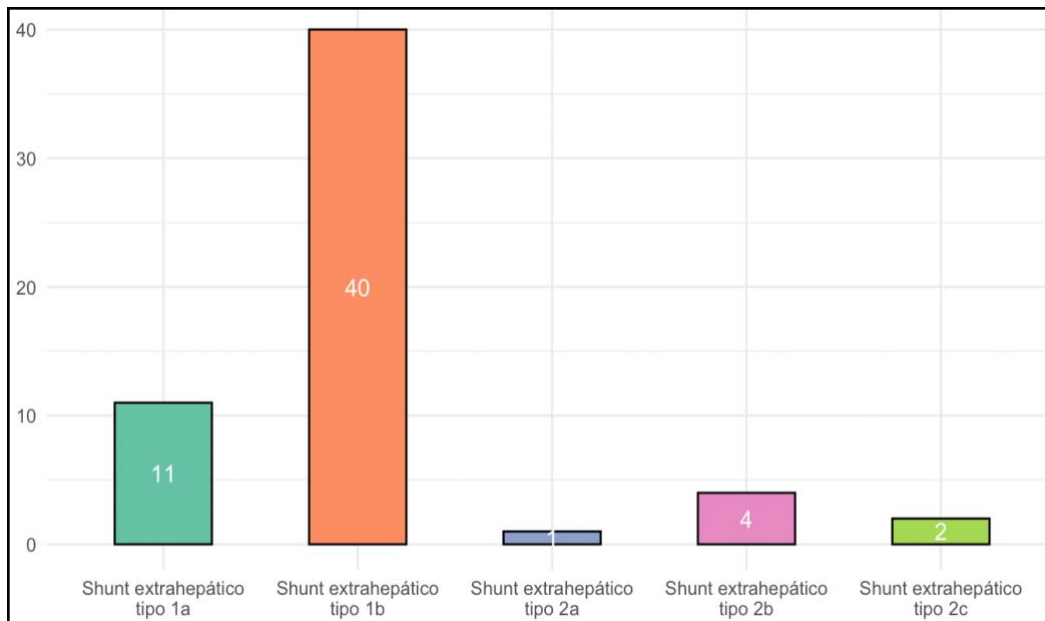


Fig 3. B) Subtipos de los Shunts Portosistémicos Extrahepáticos (SPE) reportados clasificados.

El diagnóstico imagenológico fue logrado en 130 pacientes. En la mayoría de casos se les realizó a los pacientes utilizando una única imagen, como lo fue la tomografía axial computarizada de abdomen, siendo esta técnica la más frecuentemente usada (45 casos; 34,6%) seguida de la resonancia magnética de abdomen (18 casos; 13,8%). Es de notar que también se diagnosticó esta enfermedad por combinación de ambas técnicas (17/130; y destacaron por frecuencia el uso de ecocardiografía (11/130; 8,5%) y vistos 17 veces cada uno); así mismo como antecedente principal destaca la presencia de cirrosis hepática en la mayoría de pacientes.

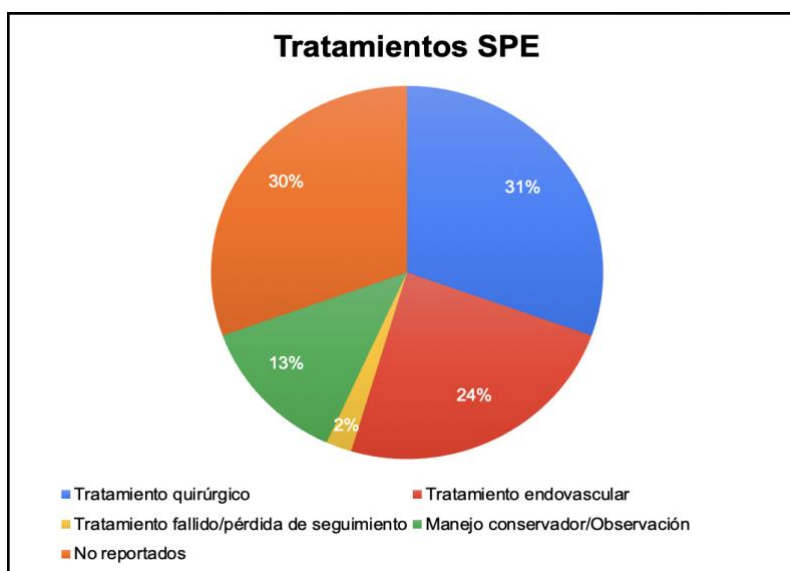


Fig 4. Tratamientos realizados para corrección de Shunts Portosistémicos Extrahepáticos (SPE).

Las intervenciones realizadas en los estudios incluidos fueron divididas en las siguientes categorías: tratamiento quirúrgico, endovascular, tratamiento fallido/pérdida de seguimiento y manejo conservador/observación. La variable de tratamiento quirúrgico corresponde a un agregado de los datos de pacientes intervenidos a través de ligadura quirúrgica, trasplante hepático o pacientes reportados con manejo quirúrgico no especificado claramente en el artículo. En relación a lo anterior se encontró un total de 43/141 (30,5%) pacientes llevados a este tipo de manejo. Por otra parte, el manejo endovascular de los pacientes es una variable resultante del agregado de los pacientes intervenidos para colocar dispositivo tipo Amplatzer o de otro tipo, normalmente por el servicio de radiología intervencionista, con un total de 34/141 (24,1%). Finalmente, el tratamiento conservador/observación fue realizado en 18 casos (12,8%) y cabe resaltar que existió fallo terapéutico (atribuido a intervenciones fallidas por los autores) o existió una pérdida de seguimiento descrita en los artículos en 3 casos concretos.

El enfoque de nuestra revisión sistemática buscaba averiguar la mejoría posterior de los pacientes con Shunts portosistémicos extrahepáticos durante el periodo de seguimiento. Como datos relevantes en esta cuestión, tenemos que el rango de seguimiento posterior al tratamiento realizado fue desde únicamente 2 días hasta 13 años; obteniéndose como tiempo más frecuente de seguimiento los 6 meses. Para el caso de la evolución posterior al manejo, únicamente fueron reportados 98 pacientes con diagnóstico de Malformación de Abernethy de 141 con una descripción clara en los artículos de mejoría clínica en el periodo de seguimiento posterior a la intervención. De estos 98 pacientes, se realizó la extracción de los datos por subtipo de shunt. Se considera por una parte que la gran mayoría de pacientes reportados en los artículos mejoraron luego de la intervención llevada a cabo con independencia de si esta era quirúrgica o endovascular (n=71). El subtipo 2 (sin subclasificar) fue el que presentó mayoritariamente este desenlace (n= 39). En contraparte, sólo 3 pacientes fueron adecuadamente reportados con no mejoría clínica posterior a su tratamiento que correspondían a los subtipos 1 y 2 (no subclasificados).

En conclusión, nuestra revisión sistemática nos permite decir que los pacientes con Shunts portosistémicos extrahepáticos (Malformación de Abernethy) tienen como síntoma principal la encefalopatía hepática y clínica de hipertensión pulmonar, lo cual es un hallazgo que es similar a los hallazgos encontrados en otros estudios, incluyendo otras revisiones sistemáticas como la de Matthews (2014) y Sokolik (2013). Así mismo, es menester aclarar que esta revisión tiene

limitaciones en cuanto a la calidad de los datos obtenidos, ya que al tratarse de una revisión hecha incluyendo series de caso, es frecuente que no se cuente con toda la información deseada por parte de los autores. Por último, el sesgo de publicación no es un tema despreciable y hace que la mayoría de datos reportados converjan hacia la mejoría de los pacientes en el periodo de seguimiento o que directamente no se informe acerca del estado del paciente posterior a su intervención, lo cual podría servir de recomendación para investigaciones futuras llevadas a cabo en este campo.

7. Discusión

Ésta revisión sistemática de la literatura de la mano con un metaanálisis pretendió revisar de acuerdo a la evidencia de los últimos 10 años (2012-2022) qué diferencias en términos de mejoría clínica existen entre los tratamientos disponibles para los pacientes con shunts portosistémicos congénitos extrahepáticos (cierre percutáneo endovascular vs abordaje quirúrgico). En principio, es imperativo mencionar que a pesar de que no exista un consenso que establezca la incidencia de estas malformaciones es notable con el paso de los años un incremento significativo de reportes/series de casos de pacientes de aquellos que las padecen en conjunto con múltiples experiencias hospitalarias que plantean un abordaje terapéutico para las mismas. Esto con el fin de hacer énfasis en su comportamiento de aparición, puesto que hoy en día se establece como una entidad rara y que por consecuencia ha sido poco estudiada en la comunidad médica [23]. Adicionalmente, pueden presentarse tanto en asintomáticos como en aquellos que expresan signos y síntomas sin estricta relación con alguna enfermedad de origen hepático, que puede aumentar el riesgo de morbimortalidad (sea corto o a largo plazo) en estos pacientes si estas no son detectadas y tratadas de forma oportuna, independientemente del grupo etario afectado.

La fisiopatología de estas entidades se plantea que son producto de anomalías en la embriogénesis de la vasculatura venosa del hígado, bien sea por la persistencia o la involución incompleta de los vasos primordiales que conlleva a una red vascular venosa inadecuada [1,6]. Lo anterior se traduce en una comunicación directa entre la sangre entérica y sistémica impidiendo que la misma circule por medio del sistema venoso portal. Es por ello, que la privación del flujo sanguíneo a nivel portal provocan desequilibrios a nivel bioquímico que desembocan posteriormente en cambios a nivel hemodinámico - sistémico, ya sea por una

disregulación en el metabolismo hepático de productos de desecho (ej. amonio), la circulación directa de moléculas vasoactivas (óxido nítrico), hormonas, factores de crecimiento que expresan una variedad de manifestaciones clínicas que van desde la encefalopatía hepática, hipertensión portopulmonar, hipertensión arterial pulmonar, formación de lesiones nodulares a nivel hepático así como el riesgo de desarrollar neoplasias tipo hepatocarcinoma / hepatoblastoma, entre otros [1,3,5].

De acuerdo a lo anterior, se han realizado revisiones sistemáticas de importancia para esta patología, de las cuales podemos destacar el trabajo realizado por T.J. Mathews et al (2014), en donde se valoró la prevalencia de los shunts portosistémicos (congénitos y adquiridos) y los métodos diagnósticos utilizados para detectarlos tomando como referencia el espacio de tiempo comprendido entre 1982 y 2011. En este sentido, el diagnóstico de Shunts portosistémicos fue realizado en 112 pacientes (tanto extrahepáticos como intrahepáticos), siendo más común su reporte en mujeres que en hombres. La sintomatología más frecuente en este grupo de pacientes fue la de tipo neurológico con la encefalopatía como la más comúnmente vista, así como destaca también sintomatología no neurológica como la hiperamonemia y el dolor abdominal como las más importantes [5]. Por último, se encontró que el diagnóstico realizado de este tipo de derivaciones portosistémicas se hacía a través de un único método en la mayoría de casos (81/112 pacientes), siendo la ecografía por doppler la imagen más utilizada para detectar estas malformaciones (26/81 pacientes). A su vez, se encontró que el diagnóstico se había realizado con doble método de detección en 31 casos, detectándose en combinación en 25 pacientes [5].

Esto último se ve reforzado por el trabajo realizado por Sokollik et al (2013), quién desarrolló una revisión sistemática examinando los registros en el periodo 2003 a 2010 dirigido a ver asociaciones particulares en los pacientes con derivaciones portosistémicas, en donde se encontró que estas representaban un 35% del total de manifestaciones, principalmente evidenciándose encefalopatía e hiperamonemia. Sin embargo, se debe aclarar que esta revisión incluye pacientes con malformaciones de tipo intrahepático, y como un hallazgo de importancia, las malformaciones de tipo extrahepático presentaron mayor cantidad de pacientes con sintomatología que las anteriormente mencionadas. Adicionalmente, en esta revisión se encontró una asociación de los shunts con tumores hepáticos, hipertensión pulmonar y síndrome hepatopulmonar [2].

Ante la presencia de dichas malformaciones, es esencial definir un abordaje terapéutico puntual dado a que ambos subtipos tienen diferencias en sus presentaciones clínicas e imagenológicas. En la actualidad, no existe un enfoque terapéutico estándar por lo cual es importante que el clínico haga una evaluación integral y cuidadosa sobre cuál es el más conveniente para el paciente. En principio, se ha descrito que el uso de métodos convencionales como modificaciones dietéticas, la administración de lactulosa, antibióticos no absorbibles (ej. rifaximina), L-Ortina/L-Aspart, además de un seguimiento médico e imagenológico riguroso pueden ser útiles para pacientes con trastornos metabólicos leves a causa de este tipo de shunts. No obstante, ante la persistencia de síntomas y/o presencia de complicaciones potencialmente mortales se recomiendan alternativas terapéuticas como el abordaje mediante bloqueo endovascular o cierre quirúrgico. La elección de cada uno debe preceder de una evaluación multidisciplinaria enfocada y exhaustiva con el propósito de lograr el objetivo terapéutico [1,3]

Es en este contexto en donde nuestra revisión sistemática pretende examinar con base en los diferentes tratamientos que se han planteado para los shunts portosistémicos, concretamente, los de tipo extrahepático en el periodo comprendido entre 2012 a 2022 conforme a la mejor evidencia en cuanto a la mejoría clínica posterior a la implementación de los mismos para su corrección. Como resultado, se evidenció que la información disponible se limita a publicaciones basadas en experiencias aisladas de centros hospitalarios especializados (de una o varias instituciones) donde describen las características sociodemográficas y manifestaciones clínicas de sus pacientes, los tipos de intervención y sus respectivos desenlaces en términos de mejoramiento de síntomas y de complicaciones clínicas así como cambios en los parámetros bioquímicos/anatómicos y la disminución de recurrencias de acuerdo a unos tiempos de seguimiento pre-establecidos por los autores [21,24,26,30]. En principio, de los artículos extraídos en dicho periodo se identificaron 141 nuevos pacientes con shunts portosistémicos extrahepáticos (tanto pediátricos como adultos), en su mayoría de sexo masculino fueron diagnosticados en el contexto de presentar síntomas asociados a encefalopatía hepática, dificultad respiratoria bien sea por hipertensión arterial pulmonar o síndrome hepatopulmonar subyacente así como en aquellos con lesiones hepáticas, elevación significativa de marcadores séricos (amoniaco, bioquímica hepática), cuadros clínicos gastrointestinales en quienes al ser sometidos a estudios médicos de extensión se detectaron de forma incidental.

De acuerdo a lo anterior, esto confirma que a pesar de la elevación de dichos marcadores séricos de manera aislada no es sinónimo de una malformación vascular de este tipo, en estos reportes

es evidente que existe una posible asociación con las mismas, por lo cual en conjunto con los datos clínicos del paciente obliga a tener en cuenta esta condición como un diagnóstico diferencial en función de ser estudiado con las diferentes modalidades de imagen (sea ultrasonido hepático, tomografía computarizada, etc) que permita confirmar dicha sospecha. Es importante destacar que si bien corresponde a un número reducido de pacientes, algunos de ellos presentan antecedentes de malformaciones gastrointestinales, cardiovasculares, retraso en diferentes esferas del neurodesarrollo, entre otros [24,25,26].

Asimismo, en nuestra revisión sistemática de la literatura de los pacientes mencionados, 98 pacientes fueron reportados como aquellos sometidos a diferentes abordajes terapéuticos; de los cuales 34 fueron intervenidos mediante cierre percutáneo mediante radiología intervencionista vs 43 a cierre quirúrgico (trasplante hepático y/o ligadura endoscópica), los restantes fueron llevados a observación clínica o a otro tipo de estrategias terapéuticas diferentes a las planteadas en nuestro estudio (21 pacientes; se incluyen observación médica, manejados mediante tratamiento médico/sintomático, tipo vasodilatadores, antibióticos no absorbibles (rifaximina), lactulosa, entre otros) enfatizando que en cada uno la indicación de cada abordaje depende de la experticia del centro hospitalario, la longitud y extensión del shunt portosistémico así como la condición clínica del paciente [24,25,26,27]. Por último, en 43 pacientes no fue posible extraer información en relación al tratamiento que previamente recibieron.

Específicamente en los pacientes que fueron intervenidos de forma mínimamente invasiva se realizó mediante el uso de catéteres/tapones endovasculares, utilizando un acceso vascular ya sea transyugular (más usado), transfemoral, para llevar a cabo el bloqueo de la derivación portosistémica, siendo éste descrito su indicación para los shunts portosistémicos de tipo extrahepático (subtipo II principalmente) [3,5,19].

En nuestra revisión sistemática se encontró que en los 98 pacientes extraídos, 70 de ellos presentaron mejoría clínica sin evidenciar complicaciones operativas asociadas a las mismas durante el periodo de seguimiento posterior a la implementación de abordajes terapéuticos (quirúrgico vs endovascular). Así mismo, se encontró que 4 pacientes con shunts intrahepáticos tipo 2 (no especificado) no presentaron mejoría posterior a su manejo y un paciente de ellos presentó fallo terapéutico (n=1) que también corresponde a una derivación portosistémica de dicha naturaleza.

Esa revisión sistemática tiene limitaciones importantes que pueden ser examinadas en los siguientes puntos que se tratarán a continuación:

De manera general, existe poca información disponible en la literatura médica de este tipo de derivaciones portosistémicas. Esto se debe en parte a la escasez de casos a nivel mundial producto de una baja incidencia, así como su bajo reporte. Así mismo, se debe dejar en claro que existen problemas al momento de hablar de la clasificación del shunt. Pareciera ser claro que no existe un consenso definido por parte de los autores de los artículos que propugne por una mejoría sustancial en la calidad de la información que se está publicando o al menos, en un mayor nivel de evidencia que el encontrado hasta ahora. Esto se puede aseverar ya que no todos las investigaciones adoptaron la misma forma de categorizar las distintas malformaciones y eso hace complejo tener un criterio unificado por parte de la mayoría de autores al momento de realizar el reporte de los casos. Además, la gran mayoría de ellos no contempla una forma unificada al momento de describir al paciente para el artículo, lo cual dificulta la extracción de los datos y establecer variables concretas al momento de realizar una revisión sistemática.

Se podría tomar en cuenta un posible sesgo de desgaste por cuanto en esta revisión se decidió incluir series de caso que tuvieran al menos 2 intervenciones diferentes dado que la gran mayoría de la información que se puede localizar en bases de datos corresponde a este nivel de evidencia o a reportes de casos de pacientes con solo una intervención en concreto. En este sentido, es muy importante una descripción detallada de los pacientes y evitar la pérdida sustancial de la información. La pérdida de datos producto de una mala calidad del reporte hace que se comprometan posteriores análisis que permitan dilucidar o establecer diferencias entre los tipos de tratamiento dependiendo del subtipo de shunt a aclarar o las asociaciones patológicas que pudieran existir.

En este sentido, podemos hablar de uno de los sesgos más importantes que es el sesgo de publicación, ya que como se pudo evidenciar al momento de ejecutar esta revisión sistemática, cada centro hospitalario se dedica a reportar casos que han sido intervenidos por profesionales expertos en esta patología a través de las diferentes formas que existen de tratamiento en donde únicamente se exponen los casos que resultan exitosos luego de la intervención. Desde nuestra búsqueda y posteriores filtros, fue difícil encontrar casos de pacientes con complicaciones derivadas expresamente de la intervención llevada a cabo en el paciente o encontrar muertes

posteriores atribuibles al fallo terapéutico. Además, es menester aclarar que una de las variables como lo puede ser el seguimiento posterior a la intervención del shunt resulta en muchas instancias crucial al momento de determinar ciertos desenlaces como puede ser el estado posterior del paciente luego de intervenir o examinar posibles complicaciones asociadas.

Por último debemos considerar las posibles limitaciones de tipo bioético y epidemiológico que pueden concurrir en la elaboración de estudios que puedan ser potencialmente incluidos en una revisión de este tipo ya que por lo general únicamente se cuenta con información de cohortes retrospectivas de historias clínicas en donde en su mayoría se trata de pacientes pediátricos en donde se requiere del consentimiento específico de los familiares para extraer datos o se cuenta con ciertas limitaciones en torno a la ejecución de estudios con un diseño de mayor calidad de evidencia. Se debe hacer hincapié en que el alcance que tiene una revisión sistemática construida con series de casos y cohortes de tipo retrospectivo no es del mismo impacto por las limitaciones que ofrecen el diseño como la calidad del reporte de los estudios incluidos. Se sugiere que para futuras investigaciones en cuanto a las malformaciones de Abernethy o cualquier patología de baja prevalencia en la población general contar con una matriz unificada de reporte de datos con el fin de tener un mayor control de la información.

8. Control de errores y sesgos

Se considera que como parte de la metodología de la investigación de tipo revisión sistemática, existe un sesgo inherente que es el sesgo de publicación en tanto se contó exclusivamente con información disponible en bases de datos y que se analizaron los datos de pacientes que se encuentren dentro de la literatura científica disponible. Es menester aclarar que en esta revisión sistemática se incluyeron artículos con diseño de cohortes (retrospectiva y prospectiva) y artículos considerados como series de caso en las que se contaba con por lo menos 2 intervenciones con fines de ser incluidos en un posible metaanálisis final (el cual no pudo ser ejecutado por razones técnicas). Las series de caso fueron incluidas tomando en cuenta los criterios expuestos en la literatura previamente. Se considera entonces que este es el nivel de evidencia más alto que se puede ofrecer el analizar información de estos estudios ya que no se cuenta con literatura científica tipo ensayo clínico por razones bioéticas.

Ligado a lo anterior, el sesgo de citación estuvo presente en tanto se considera que al tener poca información de esta enfermedad en cada base de datos, no se contó con todas las variables

descritas que se analizarán en esta revisión en los artículos originales. Se hace la recomendación en este trabajo de grado, que exista una unificación de criterios al momento de reportar las variables respectivas en cada publicación referente a las derivaciones portosistémicas de cualquier tipo, en tanto resulta complejo realizar un análisis general con disparidad de mediciones, sobre todo en lo que a tiempos de seguimiento posteriores a la intervención se refiere.

Por último, otro de los sesgos importantes que se tuvo en consideración es el sesgo de idioma que en este caso se considera que fue controlado dado que la investigación se realizó en el idioma inglés y Español. Al igual que este último, el sesgo de ubicación estuvo controlado por parte de los investigadores ya que se cuenta con la disponibilidad de todas las bases de datos que se necesitan para llevar a cabo el estudio con el acceso que proporciona la Universidad del Rosario.

9. Conclusiones

Esta revisión sistemática de la literatura permite valorar algunos aspectos relacionados con las derivaciones portosistémicas de tipo extrahepático. No existe la posibilidad de conocer con exactitud la mortalidad derivada de cada intervención en los tipos de Shunt dado el diseño de los estudios con los que se cuenta en la actualidad, ya que en su totalidad corresponden a datos obtenidos de estudios de cohorte y de series de caso con muestras en su mayoría pequeñas.

Fue posible establecer que en la mayoría de casos el Shunt portosistémico de tipo extrahepático que más frecuentemente se puede ver es el del tipo 1 y, si se habla concretamente de la subclasificación veríamos el 1b. La clínica más frecuente en los estudios analizados es la encefalopatía hepática y la hipertensión pulmonar arterial. Generalmente los shunts son diagnosticados usando como técnica de imagen principal la tomografía axial computarizada. La intervención más frecuentemente realizada es del tipo quirúrgico, lo cual incluye la ligadura quirúrgica y el trasplante hepático.

El objetivo principal de esta revisión fue establecer las principales diferencias de mejoría entre los pacientes con shunts portosistémicos extrahepáticos posterior a la intervención. Se determinó que 70 pacientes de 144 diagnosticados presentaron mejoría clínica y paraclínica de acuerdo a los estudios analizados. Lamentablemente, el sesgo de publicación no permite

dilucidar correctamente si en su mayoría existe mejoría clínica posterior a la intervención o no, ya que existe el problema de no detallar con exactitud en los artículos el estado del paciente en el periodo de seguimiento.

Así mismo, consideramos que deben seguir realizándose esfuerzos en el escenario tanto nacional como internacional para poder contar con información de mejor calidad en relación a esta enfermedad con el fin de mejorar la calidad de la atención a estos pacientes sin tener limitaciones a la hora de elegir el tratamiento más óptimo en cada caso.

10. Consideraciones éticas

El presente estudio es una revisión sistemática de la literatura la cual fue construida a partir de bases de datos mediante el acceso que proporciona la biblioteca virtual de la Universidad del Rosario cuyos artículos son públicos, por lo cual no se trataron datos o información personal de pacientes directamente.

Se considera que el estudio fue realizado teniendo en cuenta la declaración de Helsinki (Fortaleza, 2013) y las directrices ofrecidas por el ministerio de salud en relación con las investigaciones llevadas a cabo en el área de la medicina. Con base en lo anterior, en la resolución 8430 de 1993 (artículo 11) que reglamenta las investigaciones se considera nuestro estudio dentro de la categoría "sin riesgo". Estos estudios son considerados dentro de esta categoría dado que en sus propias técnicas de investigación, no se realiza intervención o modificación de las variables fisiológicas o biológicas de los pacientes, así como tampoco se interviene en aspectos de tipo psicológico o social. Por consiguiente, nuestro estudio fue clasificado así dado que la metodología empleada es una revisión sistemática de la literatura; que implica una búsqueda en bases de datos previamente definidas en el protocolo [15].

11. Registro de la investigación

Esta revisión sistemática fue registrada en el dominio de *Open Science Framework (OSF)* que corresponde a una base de artículos pública.

13. Conflictos de interés

Los autores que formaron parte de la presente investigación no declaran conflictos de interés.

14. Referencias

1. Franchi-Abella, S., Gonzales, E., Ackermann, O., Branchereau, S., Pariente, D., & Guérin, F. (2018). Congenital portosystemic shunts: diagnosis and treatment. *Abdominal Radiology*, 43(8), 2023–2036. <https://doi.org/10.1007/s00261-018-1619-8>
2. Sokolik, C., Bandsma, R. H. J., Gana, J. C., Van Den Heuvel, M., & Ling, S. C. (2013). Congenital portosystemic shunt: Characterization of a multisystem disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 56(6), 675–681. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e31828b3750>
3. Papamichail, M., Pizantias, M., & Heaton, N. (2018). Congenital portosystemic venous shunt. *European Journal of Pediatrics*, 177(3), 285–294. <https://doi.org/10.1007/s00431-017-3058-x>
4. Alonso-Gamarra, E., Parrón, M., Pérez, A., Prieto, C., Hierro, L., & López-Santamaría, M. (2011). Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: A comprehensive review. *Radiographics*, 31(3), 707–723. <https://doi.org/10.1148/rg.313105070>
5. Matthews, T. J., Trochsler, M. I., Bridgewater, F. H., & Maddern, G. J. (2014). Systematic review of congenital and acquired portal-systemic shunts in otherwise normal livers. *British Journal of Surgery*, 101(12), 1509–1517. <https://doi.org/10.1002/bjs.9619>
6. Gallego, C., Miralles, M., Marín, C., Muyor, P., González, G., & García-Hidalgo, E. (2004). Congenital hepatic shunts. *Radiographics*, 24(3), 755–772. <https://doi.org/10.1148/rg.243035046>
7. Santos, L., Nobre, S., Laezza, N., Cunha, C., Gonçalves, I., & Lopes, M. F. (2017). Congenital shunts of the portal venous system: Case-series of uncommon shunts. *Annals of Hepatology*, 16(6), 941–949. <https://doi.org/10.5604/01.3001.0010.5286>
8. Gupta, P., Sinha, A., Sodhi, K. S., Lal, A., Debi, U., Thapa, B. R., & Khandelwal, N. (2015). Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts: Spectrum of Findings on Ultrasound, Computed Tomography, and Magnetic Resonance Imaging. *Radiology Research and Practice*, 2015, 1–7. <https://doi.org/10.1155/2015/181958>

9. Satoh, M., Yokoya, S., Hachiya, Y., Hachiya, M., Fujisawa, T., Hoshino, K., & Saji, T. (2001). Two hyperandrogenic adolescent girls with congenital portosystemic shunt. *European Journal of Pediatrics*, 160(5), 307–311. <https://doi.org/10.1007/s004310000539>
10. Muka, T., Glisic, M., Milic, J., Verhoog, S., Bohlius, J., Bramer, W., ... Franco, O. H. (2020). A 24-step guide on how to design, conduct, and successfully publish a systematic review and meta-analysis in medical research. *European Journal of Epidemiology*, 35(1), 49–60. <https://doi.org/10.1007/s10654-019-00576-5>
11. Higgins, J., & Green, S. (2011). *Cochrane handbook for systematic reviews of interventions 5.1.0. The Cochrane Collaboration*. Retrieved from <http://handbook.cochrane.org/>
12. Siddaway, A. P., Wood, A. M., & Hedges, L. V. (2019). How to Do a Systematic Review: A Best Practice Guide for Conducting and Reporting Narrative Reviews, Meta-Analyses, and Meta-Synthesis. *Annual Review of Psychology*, 70, 747–770. <https://doi.org/10.1146/annurev-psych-010418-102803>.
13. Chambergo-Michilot, D., Diaz-Barrera, M. E., & Benites-Zapata, V. A. (2021). Revisiones de alcance, revisiones paraguas y síntesis enfocada en revisión de mapas: aspectos metodológicos y aplicaciones. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública*, 38(1), 136–142. <https://doi.org/10.17843/rpmesp.2021.381.6501>
14. Yepes-Nuñez, J. J., Urrútia, G., Romero-García, M., & Alonso-Fernández, S. (2021). The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *Revista Española de Cardiología*, 74(9), 790–799. <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2021.06.016>
15. Delgado-Rodríguez, M., & Llorca, J. (2004). Bias. *Journal of Epidemiology and Community Health*, 58(8), 635–641. <https://doi.org/10.1136/jech.2003.008466>
16. Ministerio de Salud. RESOLUCIÓN NÚMERO 8430 DE 1993: Por la cual se establecen las normas científicas, técnicas y administrativas para la investigación en salud. [Internet]. 1993. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/RESOLUCION-8430-DE-1993.PDF>

17. Uchino T, Matsuda I, Endo F. The long-term prognosis of congenital portosystemic venous shunt. *J Pediatr*. 1999; 135:254-256.
18. 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(3):322–30.
19. Stringer MD. The clinical anatomy of congenital portosystemic venous shunts. *Clin Anat*. 2008;21(2):147–57.
20. Eroglu Y, Donaldson J, Sorensen LG, Vogelzang RL, Melin-Aldana H, Andersen J, et al. Improved neurocognitive function after radiologic closure of congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2004;39(4):410–7.
21. Zhang B, Wu KT, Li L, Lai HY. Catheter Embolization of Type II Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunt with Hematochezia: A Case Series and Review of the Literature. *Cardiovasc Intervent Radiol* [Internet]. 2018;41(7):1121–7. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00270-018-1972-6>
22. Y. Takama, T. Ueno, S. Umeda, R. Saka, Y. Tazuke, and H. Okuyama, “Laparoscopic ligation of a congenital extrahepatic portosystemic shunt for children with hyperammonemia: a single-institution experience,” *Surgery Today*, vol. 49, no. 4, pp. 323–327, 2019.
23. Gorbounova, I. and Hsu, E.K. (2021), When, Where and How: Lack of Management Consensus for Liver Transplantation in Children With Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts. *Liver Transpl.*, 27: 163-164. <https://doi-org.ez.urosario.edu.co/10.1002/lt.25907>
24. Baiges, A., Turon, F., Simón-Talero, M., Tasayco, S., Bueno, J., Zekrini, K., ... García-Pagán, J. C. (2020). Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study. *Hepatology*, 71(2), 658–669. <https://doi.org/10.1002/hep.30817>.
25. Fahmy, D. M., Mitchell, P. D., & Jonas, M. M. (2022). Presentation, Management, and Outcome of Congenital Portosystemic Shunts in Children: The Boston Children’s Hospital

Experience. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 75(1), 81–87. <https://doi.org/10.1097/MPG.00000000000003450>

26. DiPaola, F., Trout, A. T., Walther, A. E., Gupta, A., Sheridan, R., Campbell, K. M., ... Nathan, J. D. (2020). Congenital Portosystemic Shunts in Children: Associations, Complications, and Outcomes. *Digestive Diseases and Sciences*, 65(4), 1239–1251. <https://doi.org/10.1007/s10620-019-05834-w>

27. Sharma, S., Bobhate, P. R., Sable, S., Kumar, S., Yadav, K., Maheshwari, S., ... Kumaran, V. (2018). Abernethy malformation: Single-center experience from India with review of literature. *Indian Journal of Gastroenterology: Official Journal of the Indian Society of Gastroenterology*, 37(4), 359–364. <https://doi.org/10.1007/s12664-018-0884-3>

28. Bobhate, P., Garg, S., Sharma, A., Roy, D., Raut, A., Pawar, R., ... Kulkarni, S. (2021). Congenital extrahepatic portocaval malformation: Rare but potentially treatable cause of pulmonary hypertension. *Indian Heart Journal*, 73(1), 99–103. <https://doi.org/10.1016/j.ihj.2020.12.015>

29. Fu, L., Wang, Q., Wu, J., Guo, Y., Huang, M., Liu, T., ... Li, F. (2016). Congenital extrahepatic portosystemic shunt: an underdiagnosed but treatable cause of hepatopulmonary syndrome. *European Journal of Pediatrics*, 175(2), 195–201. <https://doi.org/10.1007/s00431-015-2623-4>

30. Bruckheimer, E., Dagan, T., Atar, E., Schwartz, M., Kachko, L., Superina, R., ... Birk, E. (2013). Staged transcatheter treatment of portal hypoplasia and congenital portosystemic shunts in children. *Cardiovascular and Interventional Radiology*, 36(6), 1580–1585. <https://doi.org/10.1007/s00270-013-0581-7>

31. Lin, Y., Li, X., Li, S., Ba, H., Wang, H., & Zhu, L. (2020). Treatment Option for Abernethy Malformation—Two Cases Report and Review of the Literature. *Frontiers in Pediatrics*. Switzerland. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.497447>

32. Sanada, Y., Urahashi, T., Ihara, Y., Wakiya, T., Okada, N., Yamada, N., ... Mizuta, K. (2012). The role of operative intervention in management of congenital extrahepatic portosystemic shunt. *Surgery*, 151(3), 404–411. <https://doi.org/10.1016/j.surg.2011.07.035>