## P.29. Esclerosis hepatoportal como manifestación anatomopatológica en un paciente con Síndrome de Adams-Oliver

**RAQUEL FLORES RODRÍGUEZ[1], VICENTE IBÁÑEZ PRADAS[1], BEATRIZ PEMARTÍN COMELLA[1], MARÍA MARTÍNEZ DÍAZ[1], ELENA CHINCHILLA RUIZ[1], ANDREA MARTÍN TOMÉ[1].**
1. HOSPITAL UNIVERSITARIO Y POLITÉCNICO LA FE, VALENCIA

### Introducción Casos Clínicos

El síndrome de Adams-Oliver es una alteración genética que puede cursar con: malformaciones esqueléticas, cardíacas, vasculares y del sistema nervioso central. Dentro de la alteración vascular, el hígado puede presentar hipertensión portal, hipoplasia vascular o esclerosis hepatoportal.

### Resumen del caso

Presentamos el caso de un paciente de 9 meses con aplasia cutis y confirmación genética (alteración gen NOTCH1) de Síndrome de Adams-Oliver. Diagnóstico mediante ecografía de cavernomatosis portal con hipoplasia de vena esplénica asociada. Comunicación interventricular intervenida a los 7 meses de vida. Hematemesis importante con fallo hepático en el postoperatorio, realizándose endoscopia digestiva que evidencia varices esofágicas sin sangrado activo. Presenta un ingreso posterior por melenas sin anemización evidente, pero con deterioro clínico, analítico y abdomen agudo que precisa laparoscopia exploradora con diagnóstico de peritonitis bacteriana primaria por Haemophilus Influenzae. En dicho postoperatorio, presenta hematemesis masiva que obliga a colocar sonda de Sengstaken-Baklemore y realizar esclerosis de varices mediante radiología intervencionista. En dicho procedimiento, se realiza flebografía que descarta permeabilidad del receso de Rex y biopsia hepática que confirma la presencia de megasinusoides con áreas de esclerosis portal, estando este último hallazgo descrito en pocos pacientes diagnosticados de síndrome de Adams-Oliver. Se realizan endoscopias seriadas posteriores según el programa de erradicación de varices. Como tratamiento definitivo, se incluye al paciente en lista de espera para trasplante hepático dado que no es candidato a cirugía de derivación.

### Comentarios

Aunque muy poco frecuente, la esclerosis hepatoportal es una alteración anatomopatológica que debe tenerse en cuenta en pacientes con síndrome de Adams-Oliver e hipertensión portal de rápida y tórpida evolución.