

## Hallazgos por imagen de malformación de Abernethy tipo II en paciente de 12 años

### Image finding of Abernethy type II malformation in 12 year old patient.

\*Manuel González Pieri, \*\*Patricia Mencos Ochoa

#### RESUMEN

Las malformaciones del sistema venoso abdominal son alteraciones vasculares raras. La incidencia de esta afección se estima en uno de cada 30,000 nacimientos y se asocian con malformaciones gastrointestinales, genitourinaria, ósea y cardiovascular. En el 2018 se ha registrado en la literatura mundial 39 casos de Abernethy tipo I y 22 casos de Abernethy tipo II. **CASO CLÍNICO** paciente femenino de 12 años con antecedente de hipertensión portal tratada hace 2 años, con historia de malestar general e ictericia, acudió a centro privado para realizarse estudios complementarios. Un ultrasonido Doppler portal evidenció una lesión isoecogénica al parénquima hepático en el aspecto inferior del lóbulo derecho. Se continuó la evaluación realizando una tomografía en la cual se observó: configuración anómala del sistema venoso portal; la vena esplénica y mesentérica superior se encuentran dilatadas, además se evidenció confluencia portoesplénica elongada, en la cual derivan dos trayectos portales, uno de ellos drenando la lobulación hepática antes descrita y la segundo se comunica con el sistema venoso portal hepático derecho, demostrando tortuosidad de su trayecto, con estenosis de su porción proximal. Los hallazgos antes descritos sugieren malformación vascular del sistema venoso portal-esplácnico, que causa derivación porto-sistémica en relación a malformación de Abernethy tipo II. **En conclusión** se recomienda el diagnóstico precoz. El examen preferente es el ecodoppler con posterior confirmación mediante angiografía abdominal. El tratamiento es sumamente importante pues su retraso puede devenir en lesiones irreparables hasta la insuficiencia hepática y muerte.

**PALABRAS CLAVE:** Trasplante de hígado, Vena Cava Inferior, Vena Porta,.

#### ABSTRACT

Malformations of the abdominal venous system are rare vascular disorders. The incidence of this condition is estimated at one in every 30,000 births and is associated with gastrointestinal, genitourinary, bone, and cardiovascular malformations. In 2018, 39 cases of type I Abernethy and 22 cases of type II Abernethy were registered in the world literature. **CLINICAL CASE** a 12-year-old female patient with a history of portal hypertension treated 2 years ago, with a history of general malaise and jaundice, went to the private center for complementary studies. A portal Doppler ultrasound revealed an isoechoic lesion to the liver parenchyma in the lower aspect of the right lobe. The evaluation was continued by performing a tomography in which it was observed: abnormal configuration of the portal venous system; the splenic and superior mesenteric

\*Cedimagen-Policlinica, Quetzaltenango, Guatemala.

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-8407-7907>

Correo electrónico: [mjpieri9@gmail.com](mailto:mjpieri9@gmail.com)

\*\* Policlinica, Quetzaltenango, Guatemala.

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-2220-2530>

Correo electrónico: [pattymencos8@gmail.com](mailto:pattymencos8@gmail.com)

Recibido 15 enero 2020

Aprobado 12 noviembre 2020

veins are dilated, in addition, an elongated portosplenic confluence was evidenced, in with which two portal paths derive, one of them draining the aforementioned hepatic lobulation and the second communicates with the right hepatic portal venous system, demonstrating tortuosity of its trajectory, with stenosis of its proximal portion. The findings described above suggest vascular malformation of the portal-splanchnic venous system, which causes Portosystemic shunt concerning type II Abernethy malformation. Early diagnosis is recommended. The preferred examination is Doppler ultrasound with subsequent confirmation by abdominal Angiotech. Treatment is extremely important because its delay can lead to irreparable injuries up to liver failure and death.

**KEYWORDS:** Liver Transplant , Vena Cava, Inferior, Portal Vein,.

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones del sistema venoso abdominal son alteraciones vasculares raras<sup>(1)</sup>. El shunt porto-sistémico congénito extrahepático, es una patología muy poco frecuente del sistema vascular venoso del abdomen, descrita por John Abernethy en 1793. En esta malformación existe pasaje de sustancias no metabolizadas del hígado a la circulación sistémica y dilatación del lecho capilar pulmonar<sup>(2)</sup>.

Howard y Davenport describieron a la malformación de Abernethy como una variante anatómica congénita de la circulación portal extrahepática en shunts terminolateral o laterolateral. Esta descripción se basó en la hecha por John Abernethy en 1793 hablando sobre la existencia de dos tipos de anomalías portosistémicas<sup>(3)</sup>.

El desarrollo embriológico de la vena cava inferior (VCI) es también complejo y derivado de varios canales venosos. El segmento hepático de la VCI se origina de la parte final del seno venoso derecho y las anastomosis entre las venas vitelinas derecha e izquierda de la porción craneal del hígado (Ver figura N°1). En la circulación fetal desde la vena umbilical izquierda se extienden estas anastomosis a través del ductus venoso, y existe por consecuencia una comunicación directa entre la vena umbilical y la VCI para así transportar la sangre oxigenada desde la placenta. El ductus venoso se origina con la apertura de la vena umbilical hacia el receso umbilical en el hígado y con drenaje hacia la VCI a través de la vena hepática izquierda. Normalmente, el cierre completo del ductus venoso ocurre entre los 15 y 29 días de vida extrauterina, pero persisten comunicaciones que se describen tanto en niños como adultos. El proceso tan complicado del desarrollo de la vena cava y su estrecha relación con el desarrollo del saco vitelino pueden explicar el origen de esta rara anomalía congénita y explicaría la alta incidencia de drenajes venosos en la VCI suprarrenal<sup>(3)</sup>.

La incidencia de esta afección se estima en uno de cada 30,000 nacimientos y se asocia con otras malformaciones como la gastrointestinal, genitourinaria, ósea y cardiovascular<sup>(4)</sup>. En el 2018 se registró en la literatura mundial 39 casos de Abernethy tipo I y 22 casos de Abernethy tipo II<sup>(5)</sup>.

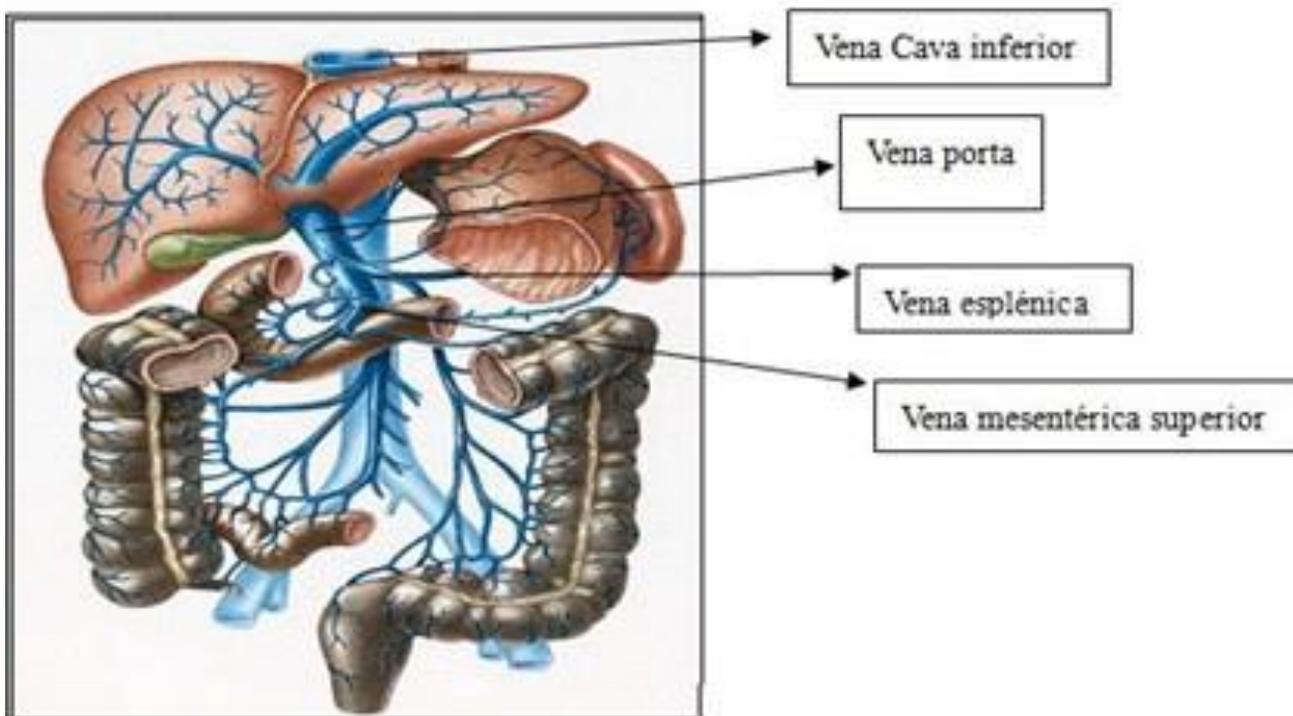
Tipo I: Es una derivación completa del flujo portal en la vena cava inferior y hay ausencia de la vena porta principal distal a la derivación. Las derivaciones Tipo I se clasifican en: Tipo Ia: en la que la vena esplénica y mesentérica superior drenan por separado en una vena sistémica. Tipo Ib: la vena esplénica y mesentérica superior drenan juntos en la VCI después de unirse para formar un tronco común. Las derivaciones tipo I generalmente ocurre en el sexo femenino y se asocian con malformaciones múltiples: poliesplenía, malrotación, atresia biliar y defectos congénitos del corazón<sup>(6)</sup>. La Tipo II se ha

asociado a encefalopatía hepática por derivación portosistémica. Lesiones de masa hepática como hiperplasia nodular focal: se cree que se genera debido a la ausencia de la vena porta, carcinoma hepatocelular, hepatoblastoma, síndrome hepatopulmonar. Fístulas arteriovenosas pulmonares, se cree que surge debido a la hiperamonemia y puede conducir a embolia sistémica. Otras anomalías congénitas, particularmente asociadas con el tipo I, anomalías cardíacas congénitas, atresia biliar y polisplenia <sup>(7)</sup>.

El diagnóstico se establece mediante angiotomografía (angio-TAC) o angioresonancia (angio-RM) abdominal. La ecografía Doppler es de utilidad sobre todo en el cribado prenatal <sup>(8)</sup>. Además de observarse la comunicación venosa portosistémica, puede apreciarse hipertrofia compensatoria de la arteria hepática. Es importante no confundir la ausencia de vena porta con una trombosis de vena porta. Por otro lado, estas técnicas de imagen pueden ayudar a completar la valoración del paciente, permitiendo el diagnóstico de otras malformaciones y el examen del parénquima hepático. La angiografía es útil tanto para establecer el diagnóstico como para planificar el tratamiento <sup>(9)</sup>.

En casos de complicaciones graves que no responden al tratamiento médico o tumores hepáticos sintomáticos o con degeneración maligna, los tratamientos quirúrgicos agresivos, como la resección hepática o el trasplante, son las únicas opciones de tratamiento para estos pacientes <sup>(10)</sup>.

**Imagen No.1:** Anatomía del sistema venoso portal



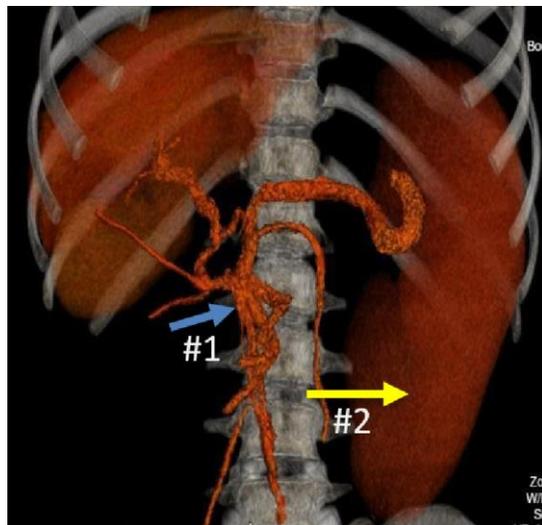
Fuente: Sitio web Listadesalud.com<sup>(11)</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 12 años, acude con historia que hace dos años esta en tratamiento médico por hipertensión portal. Además, se realizó ligadura de varices esofágicas 6 meses antes de la consulta. Cuadro Clínico: se realizó un ultrasonido Doppler porta en el cual se evidenció una lesión isoecogénica al parénquima hepático en el aspecto inferior del lóbulo hepático derecho, que presentaba pequeñas áreas hipoecogénicas puntiformes centrales además de aumento de flujo Doppler a la modalidad color. Se completó la evaluación con angiotomografía abdominal, la cual reporto: configuración anómala del sistema venoso portal, la vena esplénica y mesentérica superior se encontraron dilatadas (Ver imagen N° 2, flecha #1), con diámetros de 2.6 y 0.7 cm., además de esplenomegalia (Ver imagen N° 2, flecha #2), respectivamente, evidenciándose confluencia portoesplénica elongada, con trayecto dirigido en sentido caudal, de la cual derivan dos trayectos portales, uno de ellos drenando la lobulación hepática antes descrita, con diámetro de hasta 0.4 cm., y la segundo se comunica con el sistema venoso portal hepático derecho, demostrando tortuosidad de su trayecto, con estenosis de su porción proximal, diámetro de 0.5 cm (Ver imagen N°3). Los hallazgos antes descritos están en relación a malformación vascular del sistema venoso portal-esplénico, que causa derivación porto-sistémica, debe considerarse la posibilidad de malformación de Abernethy tipo II.

Actualmente se esta manejando medicamente con betabloqueadores, el tratamiento quirurgico no se a podido realizar, debido a que pertenece a una familia de escasos recursos económicos y solo tienen acceso a medicamentos que les pueda proveer el hospital público de manera gratuita para controlar los síntomas de la paciente, actualmente se encuentra estable.

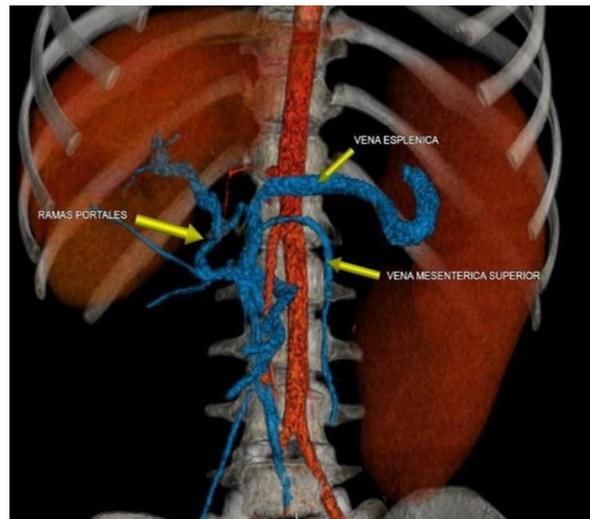
**Imagen No.2**



Fuente: Sitio web Listadesalud.com<sup>(11)</sup>

**Imagen No.2:** Reconstrucción 3D, corte coronal, arterias color naranja (flecha color azul # 1”), en el cual se aprecia elongación del bazo hasta el borde superior de la cresta iliaca izquierda en relación a esplenomegalia (flecha amarilla # 2).

### Imagen No.3



Fuente: Sitio web Listadesalud.com<sup>(11)</sup>

**Imagen No.3:** Reconstrucción 3D, corte coronal, venas color azul (flechas amarillas) y arterias (color naranja), en la cual se observan: configuración anómala del sistema venoso portal, la vena esplénica y mesentérica superior se encuentran dilatadas, evidenciándose confluencia portoesplénica elongada, con trayecto dirigido en sentido caudal, de la cual derivan dos trayectos portales, uno de ellos drenando la lobulación hepática antes descrita y la segundo se comunica con el sistema venoso portal hepático derecho, demostrando tortuosidad de su trayecto, con estenosis de su porción proximal.

## DISCUSIÓN

El caso es de mucha importancia de acuerdo a su baja incidencia, la paciente presento por hallazgos en imagen (Angiotomografía Abdominal y Ultrasonido Doppler porta) y estudios adicionales (Endoscopia Digestiva Alta), correlación con estudios de laboratorio, se concluyó que la paciente presento Síndrome de Abernethy tipo II, el cual es concordante con las encontradas en la literatura Latinoamericana, así como la correlación de imágenes. Las malformaciones del sistema venoso abdominal son alteraciones vasculares raras. Esta anomalía vascular varía mucho en su presentación y el tratamiento dependerá del tipo de malformación. El primer hallazgo descrito por Abernethy, ausencia congénita de la vena porta y Shunt Mesentérico-Cava, se basó en un examen post-mortem realizado a un lactante de 10 meses de edad cuya causa de muerte fue desconocida. En 1883, Kiernan describió el segundo caso de anastomosis porto cava congénita en una adolescente de 18 años de edad en quien la arteria hepática se observó elongada. Se ha publicado en la literatura mundial en el 2018, 39 casos de Abernethy tipo I y 22 casos de Abernethy tipo II. En el tipo I hay una ausencia total del flujo portal intrahepático, estos pacientes llegan a encefalopatía hepática en edad adulta, y el tratamiento es el trasplante hepático<sup>(5)</sup>. Un reporte de caso publicado el 2005 que incluyó 4 pacientes, de los cuales tres eran varones y 1 mujer, fueron diagnosticados entre los 0 y 28 meses de edad con una mediana de 14 meses, tres de los casos correspondieron al shunt porto sistémico tipo I y uno (varón) al tipo II en comparación a nuestro paciente que fue diagnostico en el periodo adolescente (12 años) <sup>(6)</sup>. En todos estos casos el diagnóstico se hizo mediante ecodoppler abdominal. Sólo un paciente varón de 2 años

presentó cianosis como hallazgo, siendo el debut de este paciente un cuadro de colecistitis asociado a colelitiasis, hipercolesterolemia e hipercalcémica. En el resto de pacientes el modo de presentación fue diferente<sup>(5)</sup>. El tratamiento quirúrgico para este tipo de malformación consiste en ligadura, embolización del shunt, inclusive la colocación de una endoprótesis aortica dentro de la VCI, sin embargo aun la paciente no se ha podido realizar el procedimiento ya que procede de una familia de escasos recursos económicos.

## Conclusión

La malformación de Abernethy, es una malformación rara que tiene múltiples formas. La disnea y la cianosis central es una forma de presentación poco usual que debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de patología cardiorrespiratoria en pediatría siendo esta una de las manifestaciones de la paciente siendo un caso atípico ya que fue diagnosticado en el periodo adolescente y no en los primeros dos años de vida aparte de no contar con casos reportados a nivel nacional. La Derivación Porto Sistémica Congénita conlleva riesgos de complicaciones graves en los niños. Se debe considerar de forma preventiva el cierre de una derivación que persiste más allá de los de 2 años de edad.

## Recomendación

Es necesario el diagnóstico precoz siendo preferente el ecodoppler con posterior confirmación mediante Angiotac abdominal para su diagnóstico. El tratamiento quirúrgico es sumamente importante pues su retraso puede devenir en lesiones irreparables hasta la insuficiencia hepática, evitar someter a los pacientes a un trasplante hepático posterior o muerte.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Landaeta N, León P, Briceño M, Briceño J, López C. Malformación de abernethy tipo 1. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. GEN [Internet]. 2010 [citado 20 diciembre 2019];64(4):362-366. Disponible en: [http://ve.scielo.org/scielo.php?pid=S0016-35032010000400022&script=sci\\_arttext](http://ve.scielo.org/scielo.php?pid=S0016-35032010000400022&script=sci_arttext)
2. Maestre Calderón MP; Riera Robles AC; Lam Astudillo ME; Faicán Benenaula JF; Tenecela MM Malformación de abernethy tipo 2. Presentación de caso clínico y revisión de literatura. Rev Fac Cienc Méd, Univ Cuenca [Internet]. 2018[citado 28 diciembre 2019];36(1):81-87. Disponible en: <https://publicaciones.ucuenca.edu.ec/ojs/index.php/medicina/article/view/2088>
3. Ávila I, Luis A, Encinas J, Hernández F, Olivares P, Fernández J, et al. Shunt porto cava congénito. Malformación de Abernethy. Cir. Pediatr [Internet]. 2006[citado 28 diciembre 2019];19(4):204-209. [citado el 20 de diciembre del 2019]. Disponible en: <https://docplayer.es/13157489-Shunt-porto-cava-congenito-malformacion-de-abernethy.html>.
4. Bellettini C, Bellettini CV, Wagner R, Sette Balzanelo A, de Souza Andretta AL, Nascimento de Moura A, Fabris CC, Maranhão Gubert E. Congenital intrahepatic portosystemic shunt diagnosed during intrauterine life. Rev Paul Pediatr [Internet]. 2016[citado 22 diciembre 2019];34(3):384-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc5178127/>
5. Ampuero J, Bernaola G, Arbulú J, Salas E. Malformación de Abernethy: causa inusual de cianosis central en pediatría. Sociedad de gastroenterología del Perú [Internet] 2018 [citado 15 diciembre 2019];38(2):183-186. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rgp/v38n2/a11v38n2.pdf>

6. Galván Fernández J, Jimenez Cuenca MI, Pérez Fernández S, Hermosín Peña A, Sigüenza González R, Petruzzella Lacave R. Revisión de variantes congénitas y procesos patológicos de la vena cava inferior.[Internet]. 34 Congreso SERAM/sociedad Española de Radiología Médica , 2018 [citado 20 diciembre 2019]. .Disponible en: . <https://www.piper.seram.es/index.php/seram/article/view/1881>
7. Weerakkody Y. Malformación de Abernethy.. Radiopaedia [Internet]. 2018. [citado 23 diciembre 2019]..Disponible en: <https://radiopaedia.org/articles/abernethy-malformation>.
8. Martín M, Albillos A, Bañares R, Berzigotti R, García M, Hernández V, et al. . Enfermedades vasculares del hígado. Guías Clínicas de la sociedad catalana de digestología y de la asociación española para el estudio del hígado. Gastroenterol Hepatol [Internet] 2017 [citado el 27 de diciembre del 2019];40(8):538-558. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-enfermedades-vasculares-del-higado-guias-S0210570517301036>
9. Kumar A, kumar J, Aggarwal R, Srivastava S. Abernethy Malformation with portal vein aneurysm. Diagn Interv Radiol [Internet]. 2008 [citado el 26 de diciembre del 2019];14(3):143-146. [citado 26 diciembre 2019]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18814137/>.
10. Vicente N, Pérez M, Gander R, Segarra A, Leganés C, Bueno J. Shunt portosistémico congénito. importancia del tratamiento precoz. Cir Pediatr[Internet]. 2015[citado 30 diciembre 2019];28:67-73. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-147174?lang=es>
11. Hipertensión portal – Ascitis: Conoce tu riesgo de Diabetes [Internet]. Listas de salud. com [citado 23 abril 2020]. Disponible en: <https://www.listadesalud.com/hipertension-portal-ascitis/#more-337>