Shunt portosistémico congénito extrahepático asociado a hemangiomas múltiples del hígado.

Reporte de un caso

Congenital extrahepatic portosystemic shunts associated with multiple hepatic hemangiomas. Report of a case

Dania González-Cortés^{1*}, Mayra L. Núñez-González², Laura González-Flores², Sebastián A. Castillo-Rodríguez², Israel J. Mandujano-Santiago² y Johnny W. Sánchez-Gordillo²

¹Departamento de Radiología e Imagen, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 71, IMSS, Torreón, Coahuila.; ²Departamento de Radiología e Imagen del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de Pediatría, IMSS, Ciudad de México. México

RESUMEN

Los *shunts* portosistémicos congénitos extrahepáticos, tradicionalmente conocidos como malformación de Abernethy, son de origen vascular y poco frecuentes. Existen dos tipos, determinados por la presencia o ausencia de la vena porta, así como subtipos, que se determinan de acuerdo al drenaje venoso sistémico. El tipo de malformación determina la presentación clínica. El tipo 2 es común en edades tardías y en hombres. El objetivo de este trabajo es presentar el caso atípico de un paciente de sexo masculino de 16 años cuyo diagnóstico final fue malformación de Abernethy tipo 2 asociada a hemangiomas hepáticos múltiples, así como la revisión bibliográfica del tema.

Palabras clave: *Shunt* portosistémico congénito extrahepático. Malformación de Abernethy. Hemangiomas.

ABSTRACT

Congenital extrahepatic Portosystemic shunts, usually known as Abernethy malformation, are infrequent and have a vascular origin. They have two types, determined by the presence or absence of the portal vein; as well as two subtypes given accord to systemic

Correspondencia:

*Dania González-Cortés

E-mail: daniagoncor@gmail.com

2604-2053/© 2020 Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, AC. Publicado por Permayer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Recibido: 17-08-2019

Aceptado: 24-01-2020

DOI: 10.24875/ARM.20000180

venous drainage. The malformation type determines the clinic presentation; type 2 is common in late ages and in men. The objective of this work is to present an atypical case of a male 16 years old patient, which final diagnosis was a type 2 Abernethy malformation, associated to multiple liver hemangiomas, as well as the bibliography review of the topic.

Key words: Congenital extrahepatic portosystemic shunts. Abernethy malformation. Hemangiomas.

INTRODUCCIÓN

Los *shunts* portosistémicos congénitos (SPC) se caracterizan por una alteración del drenaje venoso entre el sistema venoso portal y el sistema venoso esplácnico. Los SPC permiten el paso de la circulación esplácnica a la circulación sistémica y evitan su llegada al hígado de forma parcial o total¹. Se clasifican en intrahepáticos o extrahepáticos, dependiendo del lugar donde ocurre la comunicación, dentro o fuera del hígado². Los *shunts* extrahepáticos se categorizan, de acuerdo a la clasificación de Abernethy, en: tipo 1, en el cual hay ausencia de la vena porta, y la vena esplénica y la vena mesentérica superior drenan de forma separada en la vena cava inferior (tipo 1a) o formando un tronco común que finalmente drena en la vena cava inferior (tipo 1b); y tipo 2, en el que hay una vena porta normal o hipoplásica con drenaje parcial en la vena cava inferior³. Los SPC con drenaje venoso en alguna otra vena sistémica, que no sea la vena cava, se clasifican en subtipos de Abernethy tipo 1 o 2⁴.

Clínicamente, los pacientes pueden cursar asintomáticos y ser un hallazgo incidental. Existen dos perfiles clínicos de acuerdo al tipo de SCP. El tipo 1 tiene predisposición por las mujeres (74%), y la edad de presentación es durante la juventud. Se asocian a malformaciones

congénitas cardíacas y renales. En el tipo 2, las anomalías congénitas son menos frecuentes y los síntomas aparecen tardíamente, los casos mayormente reportados han sido en hombres. Su prevalencia es menor que el tipo 1⁵.

Cuando manifiestan síntomas, se pueden dividir en tres grupos: 1) síntomas relacionados con un desarrollo hepático anormal, 2) síntomas derivados de los *shunts* portosistémicos, y 3) síntomas secundarios a las alteraciones congénitas asociadas. Los primeros son secundarios a la alteración en la circulación hepática con tendencia a la degeneración grasa y atrofia del parénquima hepático. Sin embargo, es posible identificar hepatomegalia secundaria a la presencia de nódulos hiperplásicos o de regeneración, que usualmente son múltiples. Su efecto de masa podría explicar el prurito y la ictericia. Es común el desarrollo de hiperplasia nodular focal, adenomas, y se ha reportado la evolución hacia carcinoma hepatocelular⁶.

Debido a la alteración en el metabolismo hepático, se observa el aumento en algunos metabolitos como son el amonio y la galactosa, lo que podría resultar en encefalopatía (encefalopatía portosistémica). Así mismo se ha asociado al síndrome hepatopulmonar en estados avanzados, por el paso de mediadores vasoactivos a la circulación sistémica, que ocasionan

dilatación de los vasos intrapulmonares con hipoxemia secundaria por alteración en la relación ventilación-perfusión⁷.

Los SPC se asocian a malformaciones congénitas cardíacas y esqueléticas, polisplenia, malrotación, atresia duodenal, páncreas anular, y malformaciones genitourinarias.

Los hallazgos por ultrasonido consisten en la ausencia de la vena porta, en la mayoría de los casos, y la demostración de la dirección del flujo de los vasos. Otros hallazgos no específicos son la disminución del tamaño del hígado o el aumento de la ecogenicidad de los vasos periportales intrahepáticos⁸.

La tomografía y la resonancia magnética son estudios de imagen que ayudan en la confirmación del diagnóstico, ambos pueden representar el trayecto del *shunt* portosistémico y permiten identificar la ausencia de las ramas de la vena porta. La vena porta puede estar ausente, hipoplásica o ser de tamaño normal⁹. Cuando la vena porta se observa atrésica, la arteria hepática, regularmente, aumenta de calibre⁴. De estos dos métodos de imagen, se debe considerar la resonancia magnética como primera opción en el abordaje diagnóstico, y la tomografía reservarse para pacientes no cooperadores y con contraindicaciones específicas⁹.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de sexo masculino de 16 años, con antecedente de dengue clásico 4 meses antes del padecimiento actual, caracterizado por epistaxis recurrentes, petequias y equimosis. Los estudios de laboratorio reportan bicitopenia. El

FIGURA 1. Múltiples lesiones ecogénicas en el parénquima hepático, de márgenes bien definidos, compatibles con hemangiomas.

aspirado de médula ósea es normal. Clínicamente se agregan astenia, adinamia y disnea leve de medianos y grandes esfuerzos. A la exploración física con ictericia leve y esplenomegalia. El ultrasonido abdominal muestra hepatomegalia y múltiples hemangiomas hepáticos (Fig. 1), aumento de la ecogenicidad del hilio hepático, y a la aplicación de Doppler color y espectral se evidencia hipertrofia de la arteria hepática con aumento de su velocidad sistólica (Figs. 2 A y B). No se identifica la vena porta y sus ramas, además se observa esplenomegalia y estructuras colaterales de origen venoso de localización esplenorrenal (Figs. 3 A y B). Se realiza complemento con angiotomografía, donde se confirman múltiples hemangiomas hepáticos (Figs. 4 A y B) y esplenomegalia, y se revela hipoplasia de vena porta (Fig. 4 A) con hipertrofia de la arteria hepática (Fig. 5), además de *shunt* venoso esplenorrenal, con múltiples estructuras vasculares colaterales de gran calibre y trayecto tortuoso (Fig. 6 A), várices esofágicas y dilatación y tortuosidad de la vena mesentérica superior (Fig. 6 B).

FIGURA 2. Ultrasonido Doppler color. **A:** Muestra hipertrofia de la arteria hepática, así como aumento de la ecogenicidad del hilio hepático. **B:** Aplicación de Doppler espectral, donde se evidencia aumento de la velocidad picosistólica de la arteria hepática.

FIGURA 3. Ultrasonido Doppler. **A:** Muestra estructuras vasculares colaterales a nivel del hilio esplénico. **B:** Imágenes con patrón espectral monofásico compatible con origen venoso.

DISCUSIÓN

Los *shunts* portosistémicos extrahepáticos de origen congénito son una condición poco frecuente y pueden pasar desapercibidos, lo que resulta en un diagnóstico tardío, ya que en la mayoría de los casos no hay sintomatología manifiesta. Usualmente, el diagnóstico se

hace de forma incidental, al realizar un ultrasonido por alguna otra indicación. Dependiendo del tipo *shunt* extrahepático, como antes se expuso, veremos ciertas características en los pacientes, tanto clínicas como por imagen, que nos darán la pauta diagnóstica y de tratamiento, tomando como referencia la presencia o ausencia de la vena porta.

FIGURA 4. Angiotomografía en fase portal. **A:** Vena porta disminuida en su diámetro (flecha gruesa), a nivel de su confluencia con la vena esplénica. **A y B:** Múltiples lesiones con persistencia del medio de contraste, lo que confirma su origen vascular, hemangiomas múltiples (flechas delgadas).

FIGURA 5. Reconstrucción coronal de angiotomografía que muestra la totalidad de la vena porta (flechas) y sus ramas de aspecto hipoplásico con hipertrofia de la arteria hepática (*).

FIGURA 6. Reconstrucciones coronales de angiotomografía. **A:** Muestran *shunt* venoso esplenorrenal con múltiples colaterales. **B:** Várices esofágicas (flecha) además de tortuosidad e importante aumento de calibre de la vena mesentérica superior (*).

Además de tomar en consideración las malformaciones congénitas asociadas. Otro

punto importante a considerar es el seguimiento a largo plazo de los pacientes con nódulos hepáticos por el potencial de malignización.

El caso de nuestro paciente se considera atípico debido a la presencia de datos de hipertensión portal y de múltiples hemangiomas, por lo cual se consideró de gran importancia clínica y radiológica.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

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

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

BIBLIOGRAFÍA

1. Albers BK, Khanna G. Vascular Anomalies of the Pediatric Liver. *RadioGraphics*. 2019;39:842–56.

2. Elsayes KM, Shaaban AM, Rothan SM, Javadi S, Madrazo BL, Castillo RP. A Comprehensive Approach to Hepatic Vascular Disease. *RadioGraphics*. 2017;37:813-36.
3. Gallego C, Miralles M, Marín C, Muyor P, González G, García E. Congenital Hepatic Shunts. *RadioGraphics*. 2004;24:755-72.
4. Lee WK, Chang SD, Duddalwar VA, Comin JM, Perera W, Lau WE, et al. Imaging Assessment of Congenital and Acquired Abnormalities of the Portal Venous System. *RadioGraphics*. 2011;31:905-26.
5. Kang Z, Min X, Wang L. Abernethy Malformation Type II and Concurrent Nodular Hyperplasia in a Rare Female Case. *Case Rep Radiol*. 2018;2018:6501490.
6. Ghuman SS, Gupta S, Buxi TB, Rawat KS, Yadav A, Mehta N, et al. The Abernethy malformation—myriad imaging manifestations of a single entity. *Indian J Radiol Imaging*. 2016;26:364-72.
7. Papamichail M, Pizantias M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatr*. 2017;177(3):285-94.
8. Shamir SB, Kurian J, Kogan-Liberman D, Taragin BH. Hepatic Imaging in Neonates and Young Infants: State of the Art. *Radiology*. 2017;285:3.
9. Alonso E, Parrón M, Pérez A, Prieto C, Hierro L, López M. Clinical and Radiologic Manifestations of Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts: A Comprehensive Review. *RadioGraphics*. 2011;31:707-22.