

MALFORMACIÓN DE ABERNETHY: UNA SERIE DE CASOS

Autores

-Patterson, Agustina

-González, Andrea

-Vásquez Millán, Sabrina

-Cozzani, Hugo

Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez

- Presentamos tres pacientes que asistieron a nuestro hospital en el periodo 2009-2017.
- Los tres pacientes contaban con múltiples antecedentes respiratorios y valores elevados de amonemia.
- Se realizaron ecografías, TC con contraste y angiografías de abdomen de los tres pacientes.

CASO 1

0862

Niña de 10 años.

Antecedente CIA + DAP corregidos.

Hipertensión pulmonar leve.

Desarrollo cognitivo levemente disminuido.

Laboratorio con aumento leve de transaminasas y amonio.

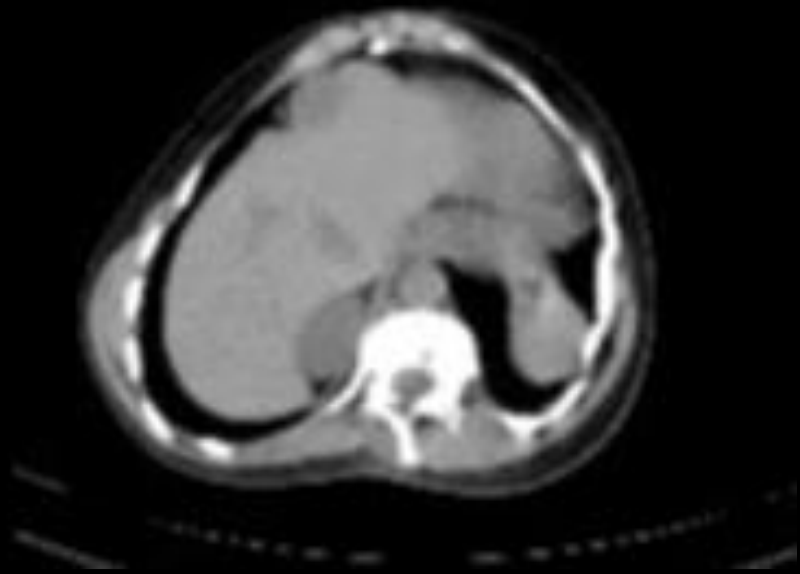


Ecografía abdominal: Vena porta aumentada de calibre, alterada en su trayecto, que se une a la vena cava inferior previo a su drenaje en aurícula derecha.

0862



TC: Se observa shunt porto cava con un trayecto venoso de dirección anteroposterior.
No se observa la rama izquierda de la vena porta.



-Por presentar síntomas leves se plantea conducta quirúrgica expectante.

CASO 2

Niña de 10 años.

Primera consulta a los 6 años.

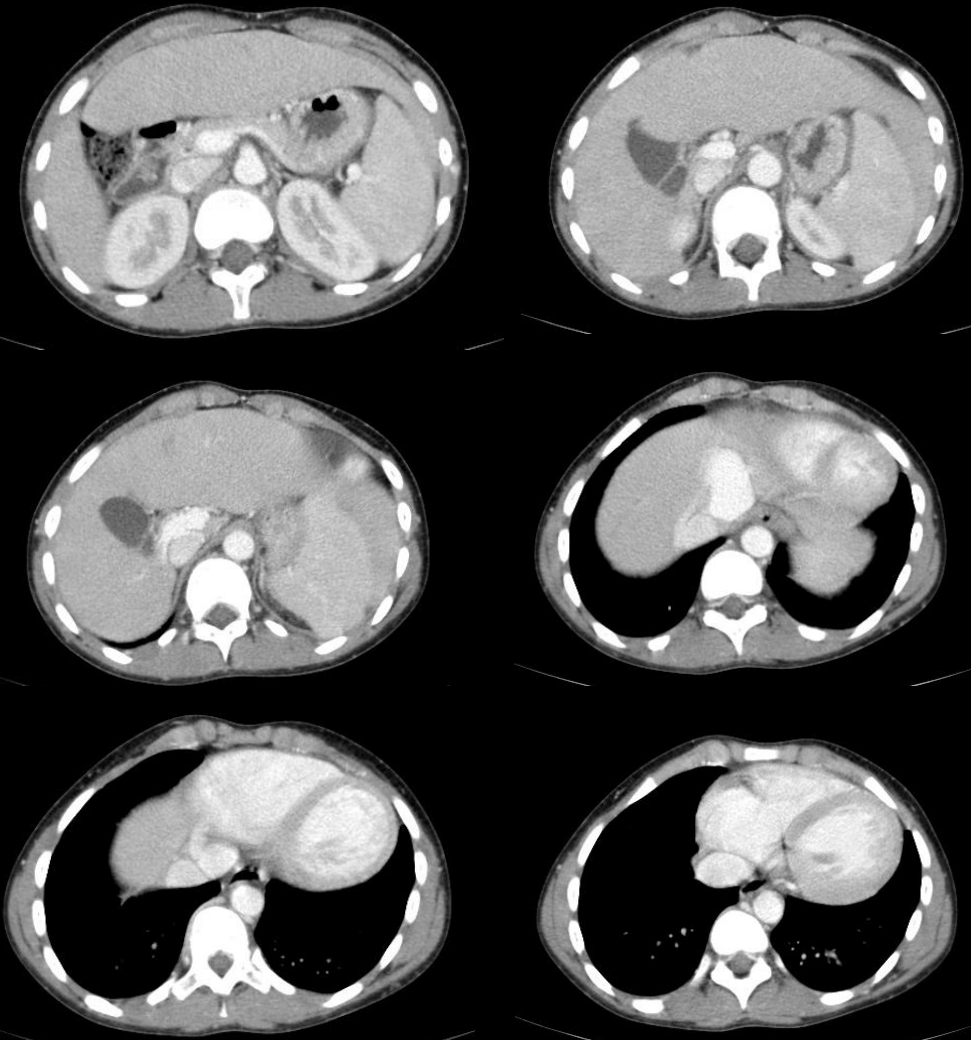
Antecedente de CIA resuelta espontáneamente.

Bronquiectasias y neumonías recurrentes.

Compromiso cognitivo general.

En el laboratorio presenta amonio y transaminasas elevadas, sin hipertensión portal.

- TC: Alteración morfológica del hígado. Fístula porto venosa a nivel del tronco principal de la vena porta.
- La vena porta principal es de gran calibre. Se bifurca en dos ramas, la rama izquierda esta aumentada de tamaño. No se observan ramificaciones ulteriores significativas.



La vena cava inferior en su trayecto infrarenal es normal, atraviesa el parénquima hepático y se dirige a la aurícula derecha, no observándose con claridad la llegada de venas supra hepáticas.

A los 10 años de vida se realiza ligadura de la rama izquierda de la vena porta. Por persistir con hiperamonemia e iniciar con convulsiones se plantea ingresar en plan de trasplante hepático.

CASO 3

0862

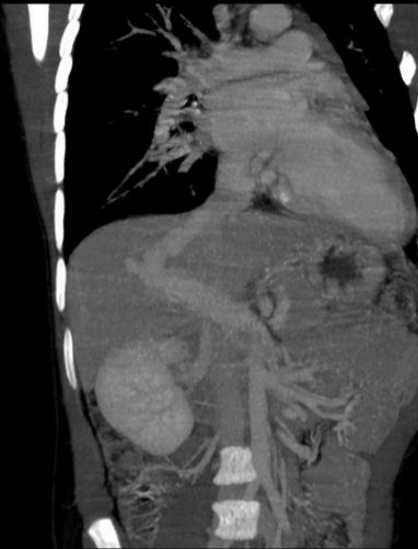
Niño de 8 años.

Desde los 4 años, episodios bronco-obstructivos a repetición e hipoxemia crónica.

En laboratorio hiperamonemia.

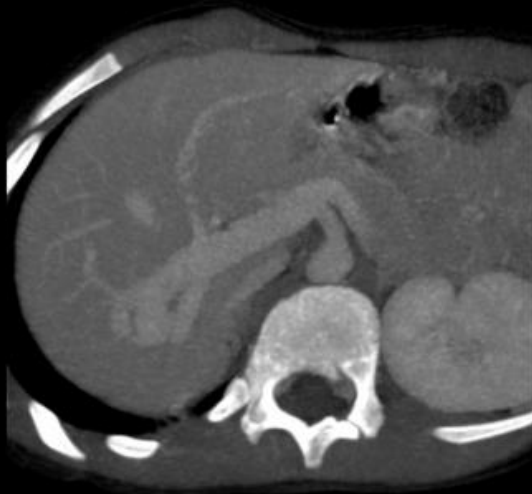
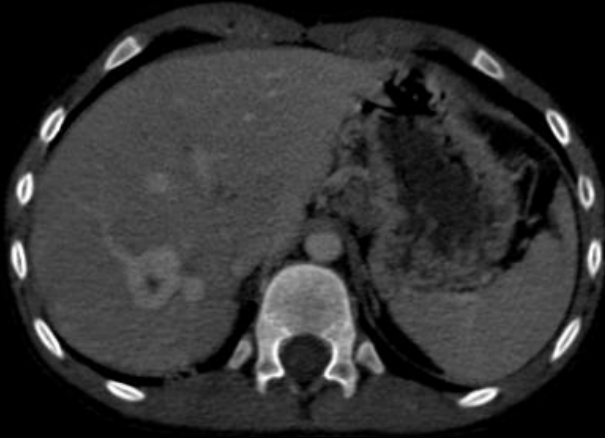
En ecocardiograma se evidencia colateral aortopulmonar + hipertensión pulmonar leve.

Presenta oxigenoterapia domiciliario

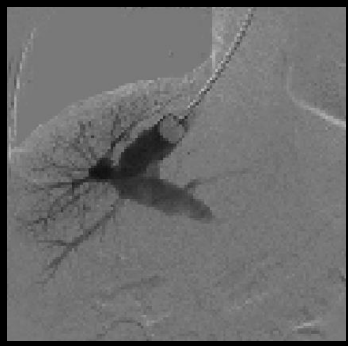


TC: shunt entre la rama derecha de la vena porta y la vena cava. No logra identificarse con claridad el trayecto de la vena suprahepática derecha.





0862



Discusión

- La malformación de Abernethy es una anomalía congénita poco frecuente caracterizada por un shunt entre la vena porta y la circulación sistémica.
- ✓ Se clasifica en base a la presencia o ausencia del flujo portal intrahepático.
 - En el **tipo I**, hay una comunicación fistulosa completa entre la vena porta y la vena cava inferior. Las ramas venosas portales intrahepáticas no están desarrolladas.
 - En el **tipo II** hay desviación parcial del flujo sanguíneo portal a través de una anastomosis latero-lateral con la vena cava. Las ramas de la vena porta intrahepáticas están presentes.

- Su relevancia reside en su asociación con otras anomalías, principalmente hepáticas (nódulos hepáticos y otros) y cardiacas, y en su alta probabilidad de desarrollar encefalopatía hepática.
 - Muchos pacientes se presentan con síntomas leves y se retrasa el diagnóstico hasta edades más avanzadas.
 - En la literatura se encuentran descriptos múltiples casos de asociación con hipertensión pulmonar.
- La encefalopatía hepática es una complicación común de ambos tipos en la edad adulta.
- Muchos pacientes se presentan con síntomas leves y se retrasa el diagnóstico hasta edades más avanzadas.
- Tratamiento:
 - Tipo 1: Trasplante hepático en casos sintomáticos
 - Tipo 2: Ligadura del shunt

Conclusión

- Se sugiere pesquisar esta enfermedad ante pacientes con hipertensión pulmonar sin causa detectable, con o sin retraso neuromadurativo.
- La ecografía doppler inicialmente, continuando con angio TC o angio RM de abdomen son los estudios indicados en el diagnóstico inicial de esta enfermedad poco frecuente y potencialmente tratable.

Bibliografía

- Nacif et al. Significance of CT scan and color Doppler duplex ultrasound in the assessment of Abernethy malformation. *BMC Medical Imaging* (2015) 15:37
- Gupta et al. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts: Spectrum of Findings on Ultrasound, Computed Tomography, and Magnetic Resonance Imaging. *Radiology Research and Practice* (2015), Article ID 181958
- Avila LF et al. Shunt porto cava congénito. Malformación de Abernethy.. *Cir Pediatr* (2006); 19: 204-209
- Murray C. et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatr Radiol* (2003) 33: 614–620
- Jabra A. et al. Ultrasound diagnosis of congenital intrahepatic portosystemic venous shunt. *Pediatr Radiol* (1991) 21:529-530
- Kuo M. et al. Exploiting Phenotypic Plasticity for the Treatment of Hepatopulmonary Shunting in Abernethy Malformation. *J Vasc Interv Radiol* (2010); 21:917–922
- Zhang X. et al. An Infant with Abernethy Malformation Associated with Heterotaxy and Pulmonary Hypertension. *Chin Med J* (2017);130:2257-8
- Hori T et al. Pediatric orthotopic living-donor liver transplantation cures pulmonary hypertension caused by Abernethy malformation type Ib. *Pediatr Transplantation* (2011) 15:e47–e52