

Malformación de Abernethy ¿qué es?

Formia I, Gavilanez E,
Figueroa ME, Tisera
N, Robledo H., Arrieta L.

Instituto Conci
Carpinella.

Categoría: Póster
educativo.

Introducción.

Las malformaciones de **Abernethy** son anomalías vasculares raras del sistema venoso esplácnico.

Consisten en derivaciones portosistémicas congénitas y resultan de la persistencia de vasos embrionarios.

Objetivos:

- Conocer las variantes del síndrome.
- Reconocer las malformaciones congénitas asociadas.
- Establecer la Importancia de la clasificación imagenológica en el tratamiento.

Revisión

El sistema venoso portal y la vena cava inferior se desarrollan entre la cuarta y la décima semana de vida embrionaria por apoptosis de algunos segmentos de las venas vitelinas, lo que potencia a la formación de derivaciones portosistémicas congénitas.

Clasificación:

Tipo I

Derivaciones de extremo a extremo. Más frecuente en mujeres. Ausencia congénita de la vena portal con un desvío completo de la sangre porta hacia las venas sistémicas (VCI, renales o ilíacas).

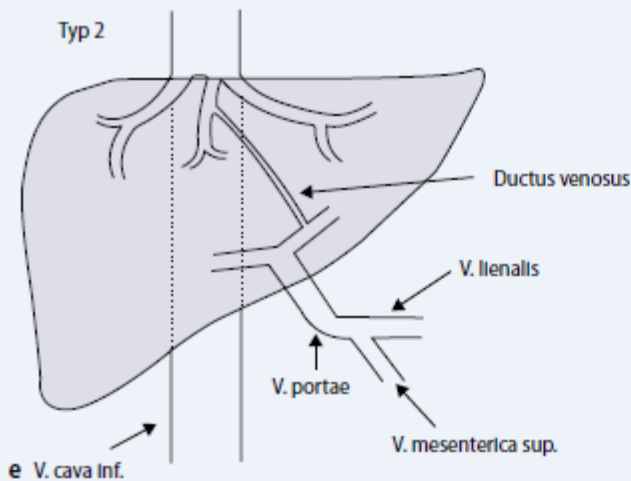
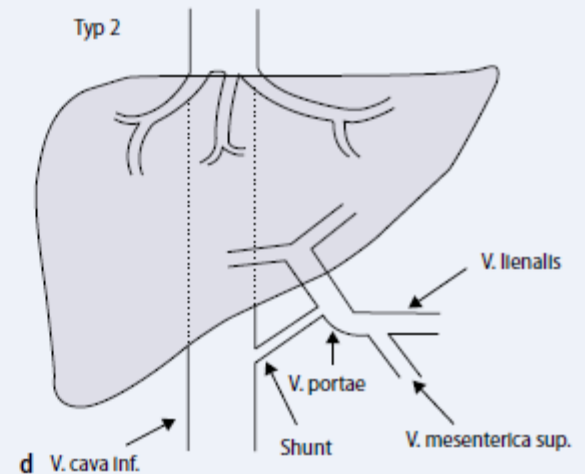
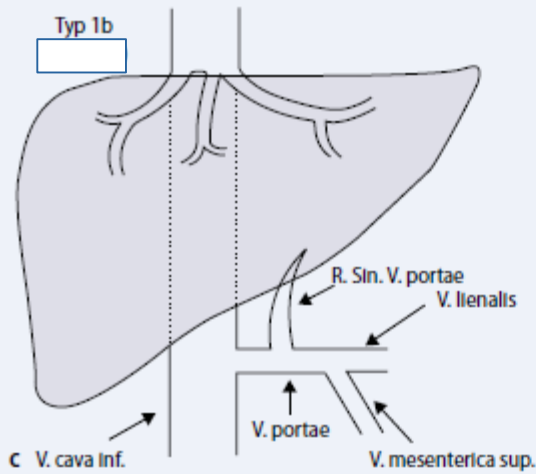
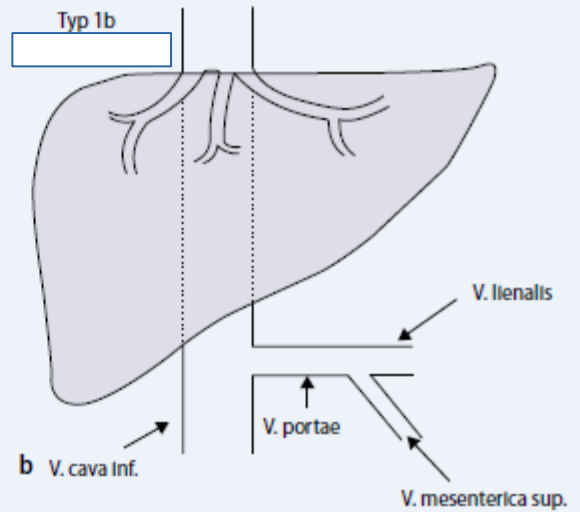
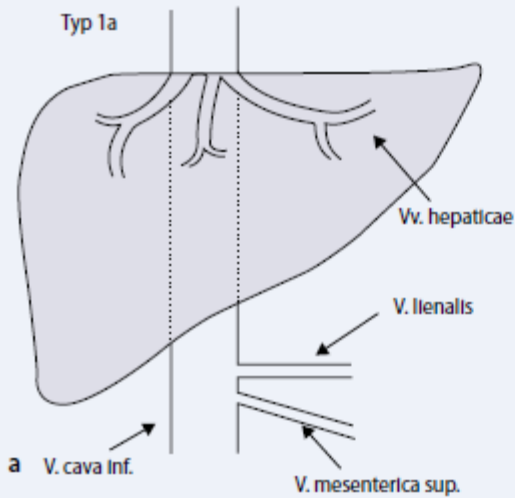
Tipo	Características
Tipo IA	Drenaje separado de la vena mesentérica superior y la vena esplénica en venas sistémicas.
Tipo IB	Vena mesentérica superior y la vena esplénica se unen para formar una vena porta extrahepática corta que drena en una vena sistémica (VCI, AD o venas ilíacas).

Clasificación:

Tipo II

Derivaciones de lado a lado. Predominio masculino. Ésta malformación tiene una vena porta hipoplásica con desviación de sangre portal hacia la VCI a través de una comunicación extrahepática.

Clasificación.



Masculino 4 años. MC: Encefalopatía.

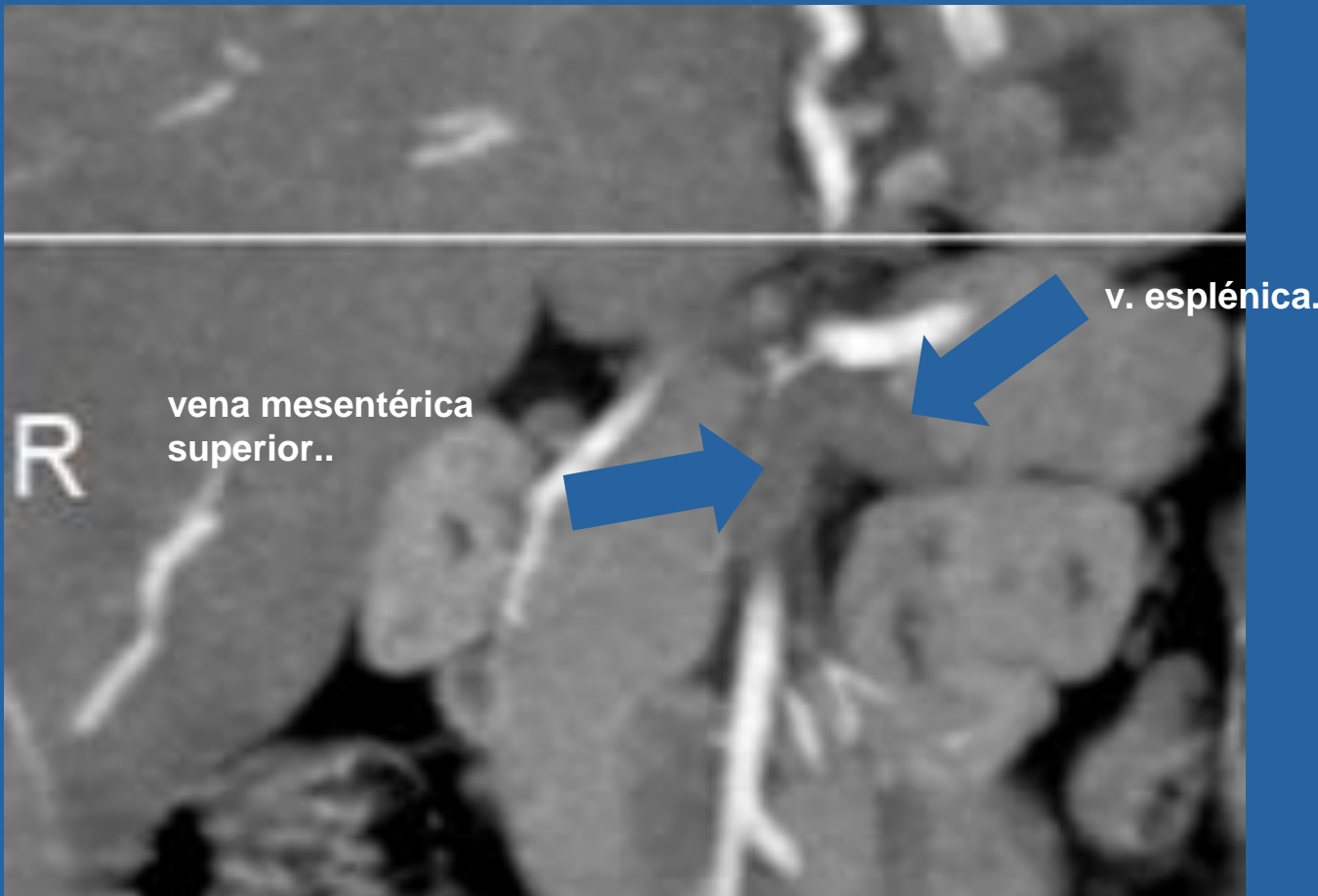


Fig.1 AngioTC reconstrucción coronal MIP donde se observa confluente esplenomésentérico sin visualizarse vena porta.

Masculino 4 años. MC: Encefalopatía.

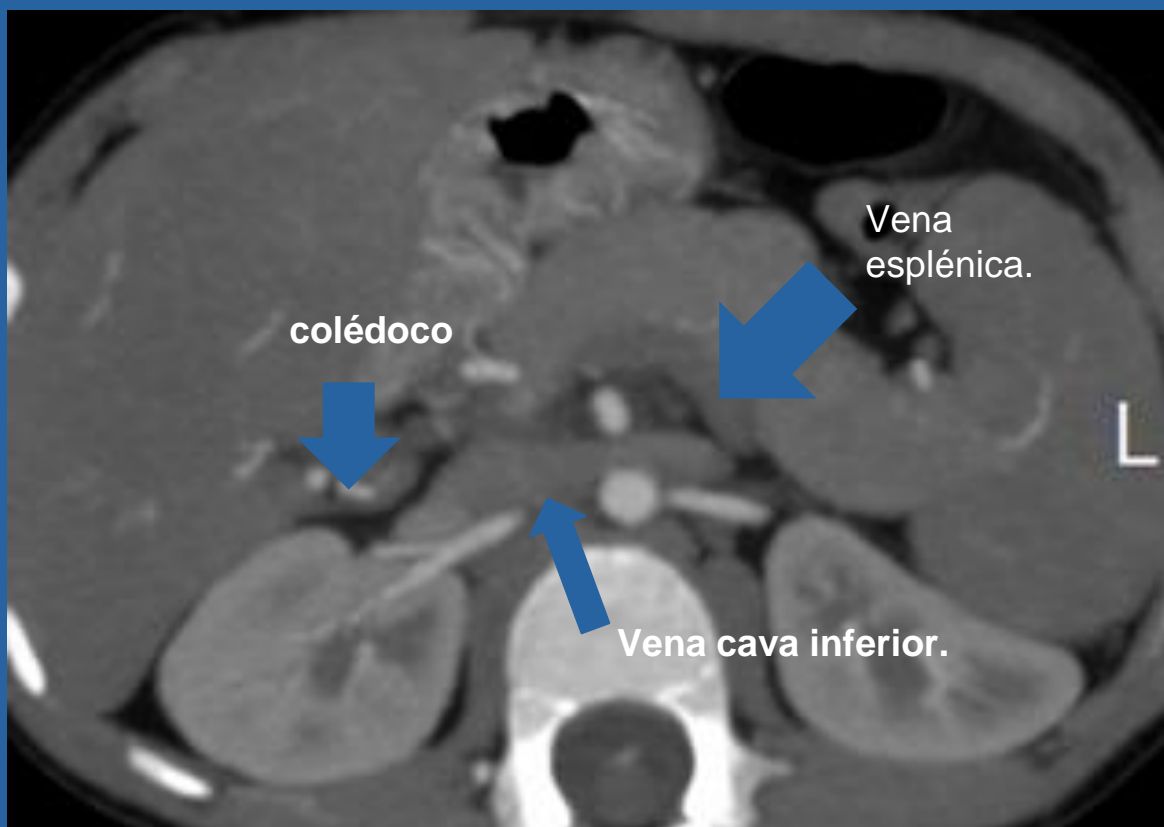


Fig.2 AngioTC axial MIP donde se evidencia ausencia de vena porta.

Masculino 4 años. MC: Encefalopatía.

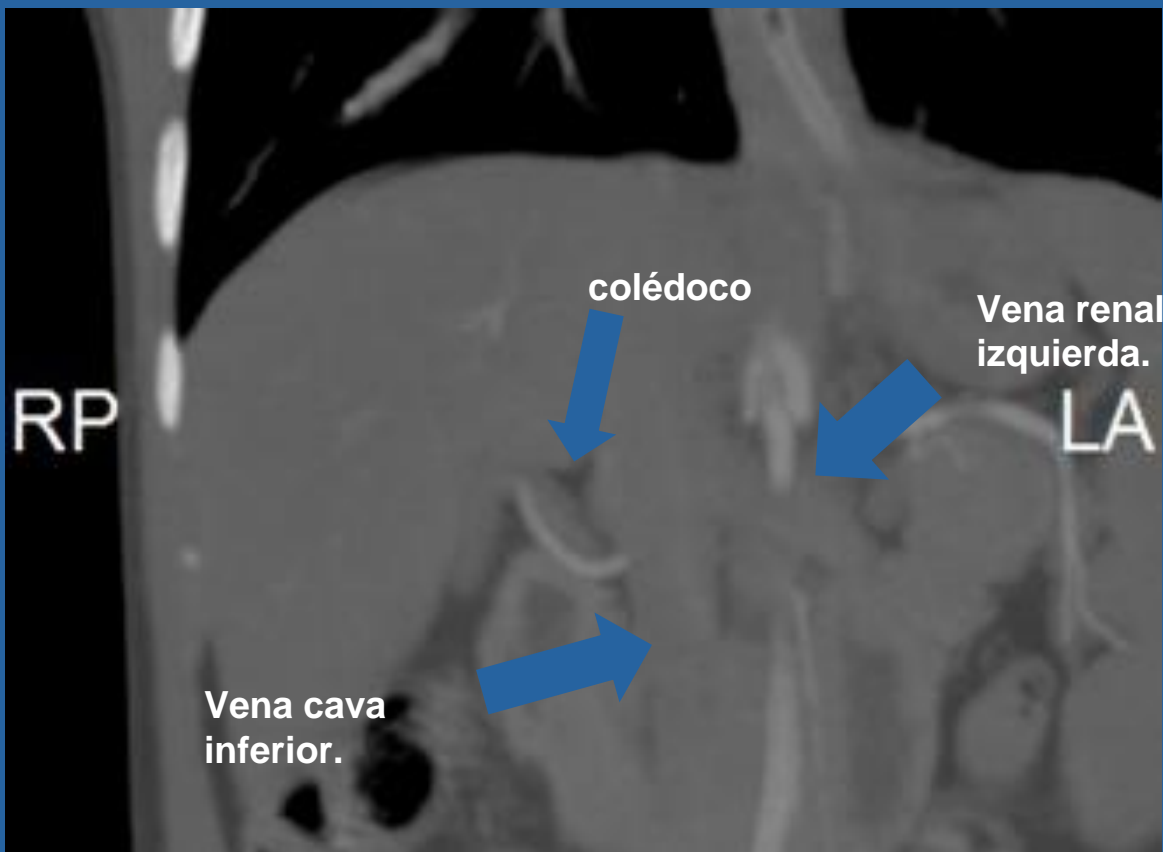


Fig.3 AngioTC reconstrucción coronal MIP donde se evidencia ausencia de vena porta.

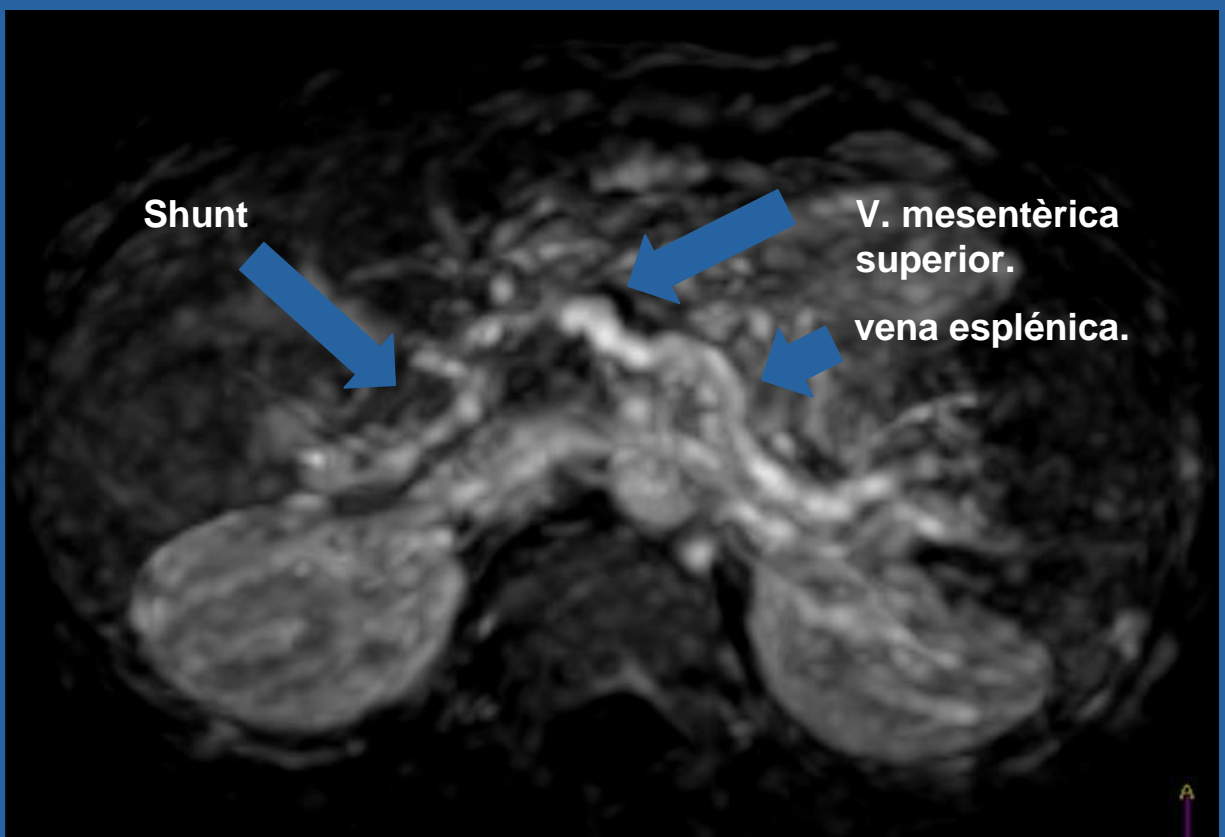


Fig. 4-5. AngioRMN que demuestra vena con origen en vena mesentérica superior que se dirige hacia el hilio hepático sugestiva de vena porta hipoplásica extrahepática, Malformación de Abernethy Tipo II.

Asociaciones más frecuentes.

- Poliesplenía
- Lesiones hepáticas
- Cardiopatía congénita.
- Encefalopatía hepática.
- Hiperplasia nodular focal.
- Fístula arteriovenosa pulmonar (embolia sistémica).
- Atresia biliar.

Diagnóstico.

- El diagnóstico se realiza con Angio RMN - Angio TC.
- La biopsia de hígado puede ser necesaria en algunos pacientes en los cuales el diagnóstico imagenológico no es definitivo.

Tratamiento

Los pacientes con malformación tipo I necesitan un seguimiento clínico, bioquímico y de imágenes. Sin embargo, aquellos pacientes con malformaciones de tipo 2 necesitan cirugía o colocación percutánea de la bobina transcatéter.

Conclusión.

Es una anomalía rara, debe reconocerse para prevenir las consecuencias de los trastornos metabólicos y realizar los tratamientos quirúrgicos adecuados.

Conclusión

La RMN - Angio TC se recomienda como técnica para la identificación y clasificación con el objetivo de orientar el manejo.

Bibliografía.

- Abernethy J (1793) Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 83: 59–66
- Ringe, K., Schirg, E., Melter, M., Flemming, P., Ringe, B., Becker, T., & Galanski, M. (2007). *Der kongenitale portosystemische Shunt. Der Radiologe*, 48(5), 493–502. doi:10.1007/s00117-007-1561-1
- Venkat-Raman N, Murphy KW, Ghaus K et al. (2001) Congenital absence of the portal vein in the fetus: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 17: 71–75
- Morgan G, Superina R (1994) Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 29: 1239–1241
- Howard ER, Davenport M. Congenital extrahepatic portocaval shunts--the Abernethy malformation. *J. Pediatr. Surg.* 1997;32 (3): 494-7.
- Gallego C, Miralles M, Marín C et-al. Congenital hepatic shunts. *Radiographics*. 24 (3): 755-72.
- Chandrashekhara SH, Bhalla AS, Gupta AK et al. La malformación de Abernethy con aneurisma de la vena porta en un niño. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2011.