

¿DEMASIADO TARDE O DEMASIADO PRONTO? MALFORMACIÓN DE ABERNETHY

Is it too late or is it too early? Abernethy's malformation

Pérez Campos E, Calvo Bernal MM, Sánchez García O
HOSPITAL UNIVERSITARIO TORRECÁRDENAS. ALMERÍA.

Resumen

La malformación de Abernethy es una anomalía vascular congénita rara del sistema venoso esplácnico, que consiste en la persistencia de shunts portosistémicos que favorecen el drenaje de la circulación venosa intestinal y esplácnica directamente a la circulación sistémica, sin pasar previamente por el hígado. Dada la ausencia de flujo venoso directo hacia el hígado, se produce flujo arterial compensatorio, favoreciendo la aparición de tumores a edades tempranas y, en ocasiones, de difícil diagnóstico debido al caprichoso comportamiento vascular, como en el caso de nuestro paciente.

Palabras clave: Abernethy, Shunt portosistémico, carcinoma hepatocelular.

CORRESPONDENCIA

Elena Pérez Campos / przcamposelena@gmail.com
Hospital Universitario Torrecárdenas - 04009 Almería
Fecha de envío: 15/11/2022 - Fecha de aceptación: 17/12/2022

Abstract

Abernethy's syndrome is a rare vascular condition which consists in congenital portosystemic shunts that directly drain into the systemic system, bypassing intestinal and splenic blood around the liver. Due to the lack of venous flow, an hyperdynamic arterial circulation reaches the liver, increasing the risk of tumours hard to diagnose because of their strange vascular behaviour, and they can appear at early ages, as our patient's case.

Keywords: Abernethy, portosystemic shunt, hepatocellular carcinoma.

Introducción

La malformación de Abernethy es una enfermedad congénita rara que consiste en la persistencia de shunts portosistémicos. Una de sus posibles manifestaciones es la formación de tumores hepáticos por exceso de flujo arterial compensatorio. Por ello, es esencial un seguimiento radiológico exhaustivo en estos jóvenes pacientes desde su diagnóstico,

especialmente teniendo en cuenta la gran diversidad de patrones de comportamiento radiológico, y el peligro oculto que ello conlleva.

Caso Clínico

Paciente varón de 38 años que a los 20 comienza estudio de hipertransaminasemia y colestasis persistente, siendo diagnosticado de malformación de Abernethy tipo Ib, con agenesia de la vena porta y existencia en su lugar de shunt con drenaje de la circulación venosa portal hacia la vena renal. Desde entonces, inicia seguimiento clínico y radiológico, evidenciando signos de hepatopatía crónica aunque con buena función hepática y sin signos de hipertensión portal, encontrándose asintomático desde el punto de vista cardiopulmonar y sin limitaciones en su actividad básica diaria.

En la última resonancia se detectan algunas lesiones hepáticas inespecíficas (interpretadas como nódulos de regeneración hepática), además de una LOE de 3x2 cm en segmento IV con comportamiento vascular compatible con carcinoma hepatocelular (FIGURA 1), confirmado posteriormente por biopsia. Por ello, tras evaluación individualizada y multidisciplinar, dado que la función hepática se encuentra mantenido, se decide tratamiento locorregional con realización de radiofrecuencia.

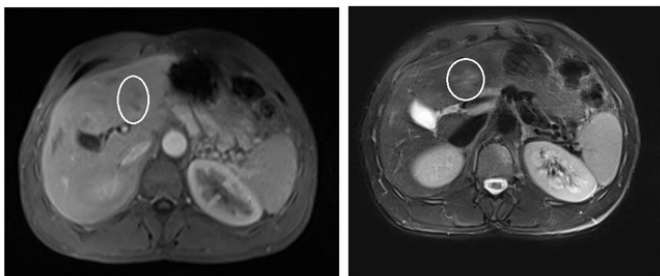


FIGURA 1
 RESONANCIA MAGNÉTICA EN T1 Y T2, RESPECTIVAMENTE. LAS FLECHAS SEÑALAN LESIÓN DE UNOS 3X2 CM EN SEGMENTO IV, LIGERAMENTE HIPERINTENSA EN T2 E HIPOINTENSA EN T1, QUE CAPTA CONTRASTE EN FASE ARTERIAL PRECOZ Y EN FASE TARDÍA, PRESENTANDO ZONAS CON LAVADO PRECOZ, MOSTRANDO POR TANTO COMPORTAMIENTO TÍPICO DE HEPATOCARCINOMA.

Sin embargo, en la siguiente analítica de control, 4 meses después de la última resonancia (quedando 1 semana para la sesión programada de radiofrecuencia) se detecta elevación desproporcionada de alfafetoproteína (AFP) con leve aumento de transaminasas, por lo que se decide ingreso para realización de angio-TC. De este modo, se corroboran los valores de AFP (>30.000 ng/ml), y el angioTC confirma la sospecha de progresión tumoral, describiendo un crecimiento muy significativo de la lesión conocida, que ya ocupa gran parte del parénquima hepático, y observando en el resto del mismo otras múltiples lesiones nodulares pequeñas, orientando al diagnóstico de hepatocarcinoma multicéntrico (FIGURA 2). Además, el TC de tórax posterior describe la presencia de micronódulos basales que impresionan de metastástasis.

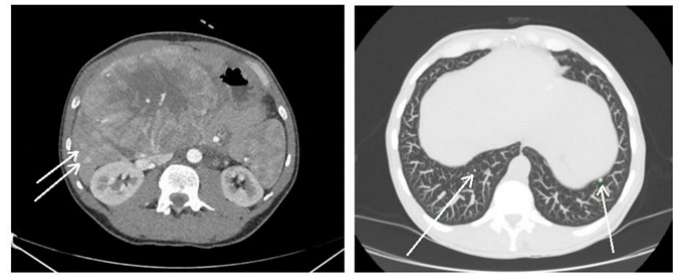


FIGURA 2
 ANGIOTC DE ABDOMEN EN FASE ARTERIAL (IZQUIERDA) Y TC DE TÓRAX VENTANA PARÉNQUIMA (DERECHA). 4 MESES DESPUÉS, SE OBSERVA CRECIMIENTO MUY SIGNIFICATIVO DE LA LESIÓN, ALCANZANDO LOS 15X12X15 CM, PRESENTANDO REALCE HETEROGÉNEO CON ÁREA CENTRAL HIPODENSA COMPATIBLE CON NECROSIS. ADEMÁS, EN RESTO DEL PARÉNQUIMA SE OBSERVAN MÚLTIPLES LESIONES NODULARES QUE AHORA SÍ PARECEN PRESENTAR COMPORTAMIENTO TÍPICO DE HEPATOCARCINOMA. A LA DERECHA, SEÑALADAS CON FLECHAS SE OBSERVAN MICRONÓDULOS BASALES BILATERALES SUGESTIVOS DE METÁSTASIS.

Dada la progresión tumoral brusca e imparable, el paciente es finalmente desestimado para tratamiento curativo, suspendiendo la sesión de radiofrecuencia y decidiéndose en su lugar terapia sistémica con atezolizumab-bevacizumab.

Discusión

La malformación de Abernethy es una anomalía vascular congénita rara del sistema venoso esplácnico, que afecta a 1 de cada 30.000 niños. Consiste en la persistencia de derivaciones portosistémicas que se desarrollan entre la cuarta y la décima semana de vida del periodo embrionario. Estos shunts favorecen el drenaje de la circulación venosa intestinal y esplácnica directamente a la circulación sistémica, sin pasar previamente por el hígado.

En las tipo I se produce agenesia de la porta, y con ello la desviación del 100% del drenaje portal hacia la vena cava inferior (o renales), con formación o no de una confluencia venosa de drenaje portal antes de su desembocadura en la circulación sistémica (tipos Ib y Ia, respectivamente). En cambio, en las tipo II existe vena porta, y por tanto, paso intrahepático del drenaje esplácnico, aunque parte del flujo es desviado por un shunt extrahepático (FIGURA 3).

Dado el aumento del flujo arterial hepático compensatorio y, con ello, una exposición en exceso a factores de crecimiento, una de las complicaciones de los shunts portosistémicos es la degeneración hepatocelular, siendo el hepatocarcinoma su máxima expresión. Y resulta esencial recordar que estos no siempre muestran un comportamiento radiológico típico (captación intensa en fase arterial y washout en fase portal y tardía), ya que los flujos arteriales y venosos se encuentran alterados, por lo que la biopsia en casos dudosos cobra especial importancia, así como el seguimiento exhaustivo de lesiones parenquimatosas inespecíficas. Quizá este hecho explique la abrupta progresión radiológica en nuestro paciente, pudiendo haber llegado a infraestimar la enfermedad maligna en un primer momento.

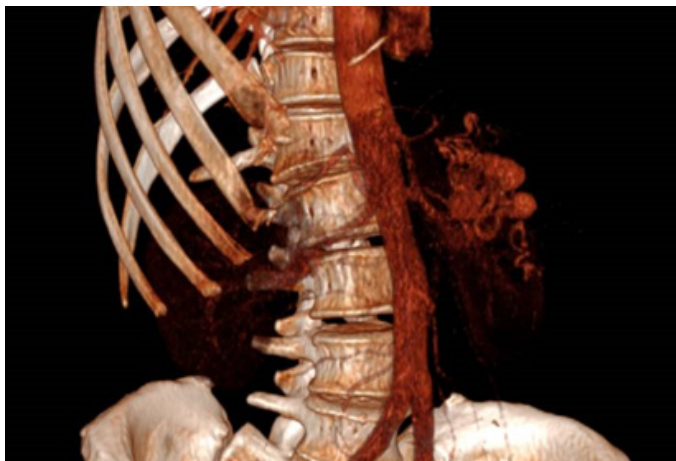


FIGURA 3

RECONSTRUCCIÓN VIRTUAL DE LA ANATOMÍA DE NUESTRO PACIENTE. SE OBSERVA LA PRESENCIA DE UNA RED DE COLATERALES EN LA CIRCULACIÓN ESPLÁCNICA, Y CÓMO EL DRENAJE DE LAS MISMAS RECAE SOBRE LA VENA RENAL DERECHA A TRAVÉS DE UN SHUNT, SIN EXISTENCIA DE VENA PORTA.

Bibliografía

1. Baiges A, Turon F, Simón-Talero M, Tasayco S, Bueno J, Zekrini K et al. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study. *Hepatology*. 2020 Feb;71(2):658-669.
2. Benedict M, Rodriguez-Davalos M, Emre S, Walther Z, Morotti R. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunt (Abernethy Malformation Type Ib) With Associated Hepatocellular Carcinoma: Case Report and Literature Review. *Pediatric and Developmental Pathology*. 2017;20(4):354-362.
3. Martín-Llahí M, Albillos A, Bañares R, Berzigotti A, García-Criado MA, Genescà J 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*. 2017;40(8):538-580
4. Ghuman S, Gupta S, Buxi T, 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.
5. Kumar P, Bhatia M, Garg A, Jain S, Kumar K. Abernethy malformation: A comprehensive review. *Diagn Interv Radiol*. 2022;28(1):21-28.