

Invitamos a los lectores de Acta a que envíen casos con interés clínico o diagnóstico para su publicación en esta sección, de la cual el Dr R Mazure es el Editor.

Encefalopatía hepática e hígado nodular en un adolescente

Nora C Fernández,¹ Gustavo Leiva,² Adriana García,³ Alberto Díaz,² Luis Colombato¹

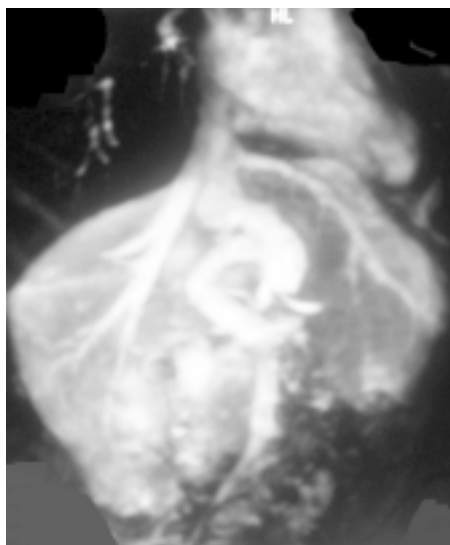


Figura 1

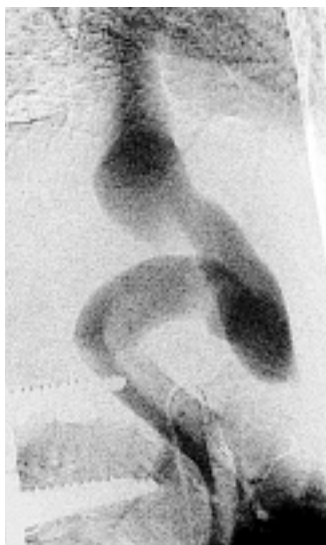


Figura 2

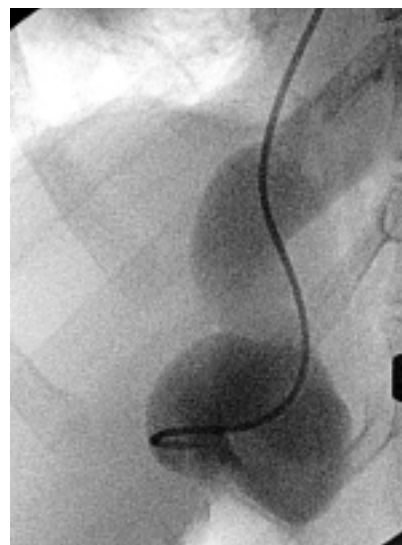


Figura 3

NG, varón, 17 años, consulta por hepatomegalia y gamma glutamiltranspeptidasa elevada. Antecedentes personales: retraso madurativo y del aprendizaje, y cirugía de columna por escoliosis a los 12 años. La ecografía abdominal informa vía biliar normal, probable dilatación portal y presencia de nódulos hepáticos. Estos últimos se confirman mediante tomografía computada y resonancia magnética nuclear (RMN). Con ambas técnicas los nódulos hepáticos presentan realce arterial. Las serologías para virus de las hepatitis B y C y auto-anticuerpos son negativos; el metabolismo tiroideo, del hierro y del cobre son normales así como la alfafetoproteína. El tiempo de protrombina es 59% y la amoniemia de 196 mcg/dl, (valor normal x 4). La angioresonancia abdominal (figura 1) describe una estructura vascular intrahepática entre la rama izquierda portal y la vena cava inferior (VCI). La espectroscopía de cerebro por RMN revela disminución del mioinositol y elevación de la glutamina, cambios compatibles con encefalopatía hepática.

El cateterismo hepático por vía transyugular muestra venas suprahepáticas normales, con "baile venoso" (vaivén del medio de contraste con escasa progresión), ausencia de ramas intrahepáticas de la porta y gradien-

te de presión porto-suprahepático normal. Se efectúa inyección en arteria mesentérica superior observándose en la fase de retorno venoso (portografía de retorno): (a) vena mesentérica y tronco portal normales, (b) a nivel intrahepático la rama izquierda portal conecta con una estructura vascular intrahepática, que deriva el flujo portal hacia VCI y (c) ausencia de ramas portales intrahepáticas (figura 2). En el mismo estudio hemodinámico, desde la VCI retrohepática se cateteriza un vaso de 24 mm de diámetro con sentido circulatorio hacia la cava, de alto débito (figura 3). La biopsia hepática transyugular muestra leve dilatación sinusoidal y leve fibrosis perisinusoidal.

Institución:

1 Servicios de Gastroenterología.

2 Hemodinamia.

3 Diagnóstico por Imágenes, Hospital Británico de Buenos Aires.

Correspondencia: Luis Colombato

Perdriel 74, (1280) Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Teléfono: 54 11 4309-6807

E-mail: colomlui@hbritanico.com.ar

Agradecimiento: Se agradece a Silvina Colombato la tarea de preparación y edición de las imágenes presentadas.

Resolución del caso en página 59

◆ IMAGEN DEL NÚMERO

Solución del caso: viene de la página 4

Los *shunts* portosistémicos (SPS) son conexiones vasculares anómalas entre el sistema venoso portal y la circulación venosa sistémica. Existen tres tipos de SPS: los generados por patología adquirida, por ejemplo cirrosis hepática, *Budd-Chiari* o trombosis portal, los terapéuticos (quirúrgicos y TIPS) y los congénitos. Los SPS adquiridos en general son expresión de hipertensión portal severa, los terapéuticos están destinados a disminuir la presión portal y los congénitos cursan sin hipertensión portal.

Los SPS congénitos suelen presentar encefalopatía hiperamoniémica similar a la de la cirrosis;^{1,2} poseen anomalías vasculares hepáticas y esplácnicas que pueden atribuirse erróneamente a hipertensión portal y pueden además asociarse con nódulos hepáticos,^{3,4} entrañando el riesgo de ser confundidos con cirrosis o tumores hepáticos.

La trascendencia clínica de los SPS congénitos es proporcional al *quantum* de flujo portal derivado a la circulación sistémica sin pasaje hepático y varía desde el hallazgo incidental de la anomalía venosa hasta cuadros invalidantes de encefalopatía.¹

Los SPS congénitos son infrecuentes habiéndose reportado menos de 100 casos. Pueden ser extra o intrahepáticos. Los SPS extrahepáticos, descritos en 1793, conocidos como “malformación de Abernethy”, comprenden el SPS portocava latero-lateral y los término-laterales de vena mesentérica o esplénica con VCI, venas ilíacas o aurícula derecha.^{3,5} Los intrahepáticos comprenden la comunicación anómala porta derecha-VCI, los *shunts* segmentarios porto-suprahepáticos y el SPS porta izquierda-VCI, vía *ductus* venoso (conducto de Arancio) permeable.^{5,6}

El presente caso evidencia una conexión de alto débito entre la rama portal izquierda y la vena cava inferior, en un adolescente con encefalopatía sin hepatopatía ni hipertensión portal, evidencias que convergen en el diagnóstico SPS intrahepático congénito. La topografía documentada coincide con la persistencia del *ductus* venoso. (figuras 4 y 5)

La causa de persistencia del *ductus* venoso durante la vida postnatal sería la falta de desarrollo -agenesia o hipoplasia- de la arborización portal intrahepática. El alto dé-

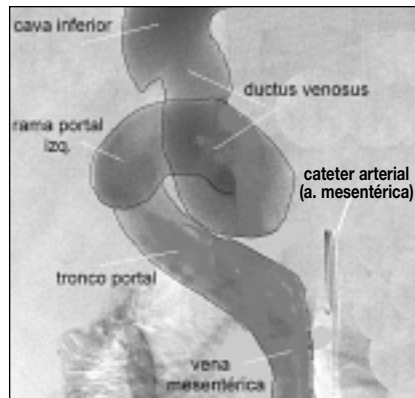


Figura 4

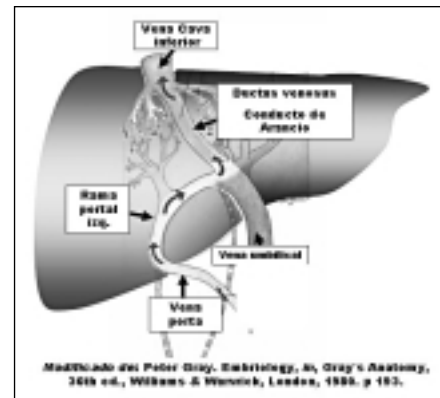


Figura 5

bito esplácnico que en lugar de distribuirse en los sinusoides hepáticos, es derivado en su totalidad al *ductus* venoso impide el cierre postnatal de éste. Una segunda consecuencia de la falta de desarrollo de las ramas portales es que la irrigación hepática se torna exclusivamente dependiente de la arteria hepática, lo que se ha asociado a cambios hiperplásicos hepáticos (hiperplasia nodular focal e hiperplasia nodular regenerativa). En 40% de los SPS congénitos se detectan nódulos hepáticos.⁴ La falta de arborización portal intrahepática pudo ser demostrada por angi resonancia y portografía (figuras 1 y 2). El “baile venoso” de las venas suprahepáticas traduce la escasez de flujo intrahepático (por ausencia de su componente portal), lo que contrasta con el elevado *débito* esplácnico que circula por el *ductus* venoso.

La detección de encefalopatía hiperamoniémica sin hepatopatía, hipertensión portal o alteraciones enzimáticas del metabolismo del amonio, debería inducir la sospecha de SPS congénito.

Referencias

1. Watanabe A. Portal-systemic encephalopathy in non-cirrhotic patients: classification of clinical types, diagnosis, and treatment. *J Gastroenterol Hepatol* 2000;15:969-979.
2. Crespin J, Nemcek A, Rehkemper G, Blei AT. Intrahepatic portal-hepatic venous anastomosis: a portal-systemic shunt with neurological repercussions. *Am J Gastroenterol* 2000;95:1568-1571.
3. Howard E, Davenport M. Congenital extrahepatic portocaval shunts. The Abernethy malformation. *J Pediatr Surg* 1997;32:494-497.
4. Murray CP, Yoo SJ, Babyn PS. Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatr Radiol* 2003;33: 614-620.
5. Gallego C, Miralles M, Marin C, Muyor P, Gonzalez G, Garcia-Hidalgo E. Congenital hepatic shunts. *Radiographics* 2004;24:755-772.
6. Gray P. Embriology. In: *Gray's Anatomy* - 36th ed. Williams & Warwick, London; 1980: p 193.