

Rectorragia como forma de presentación de un caso de síndrome de Abernethy en el adulto

Aida Suárez Sánchez, Lorena Solar García, Carmen García Bernardo y Alberto Miyar de León

Unidad de Cirugía Hepato-Bilio-Pancreática. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

Correspondencia: Aida Suárez Sánchez. e-mail: aidita_25@hotmail.com

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 29 años que consultó por rectorragias autolimitadas que fue diagnosticada de síndrome de Abernethy (*shunt* portosistémico congénito). Se trata de un debut clínico poco habitual en este tipo de síndrome congénito muy poco prevalente. La gran mayoría de los casos descritos en la literatura se manifiestan clínicamente en la edad pediátrica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 29 años que consulta por rectorragias. Se realiza una rectoscopia en la cual se objetivan varices rectales. Se completan estudios con una ecografía Doppler y una angio-tomografía computarizada (TC) abdominal (Fig. 1), que revelan una hipoplasia del sistema portal, con una vena colateral portosistémica ubicada entre la confluencia de la vena mesentérica superior y la vena esplénica, comunicando con la vena hipogástrica izquierda en su extremo dis-



Fig. 1. Angio-TC donde se objetiva gran vena colateral portosistémica.

tal. Presenta dos hemangiomas hepáticos diagnosticados mediante resonancia (Fig. 2). En base a esto se diagnostica de síndrome de Abernethy tipo II.

DISCUSIÓN

El síndrome de Abernethy es una malformación congénita caracterizada por una agenesia o hipoplasia de la vena porta que provoca un *shunt* portosistémico extrahepático. Se clasifica en dos tipos según las relaciones vasculares (Tabla 1). El tipo I, de predominio fundamentalmente en mujeres,

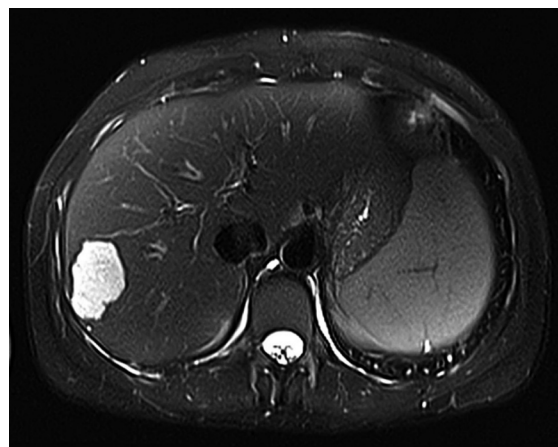


Fig. 2. RMN hepática donde se observa hemangioma en segmentos 6 y 7.

Tabla 1. Tipos de síndrome y relaciones vasculares

Tipos de síndrome de Abernethy	Relaciones vasculares
I	<ul style="list-style-type: none"> – Drenaje independiente de vena esplénica y vena mesentérica superior a la cava inferior – Tronco común entre vena esplénica y vena mesentérica superior y posteriormente drenaje común a la vena cava inferior
II	Hipoplasia del sistema venoso portal

asocia malformaciones vasculares y tumores hepáticos. El tipo II afecta por igual a ambos sexos, sin que se asocie a otro tipo de malformaciones. La encefalopatía hepática y las alteraciones del perfil hepático son las manifestaciones clínicas más frecuentes. La prueba radiológica diagnóstica es la angio-TC abdominal.

El tipo II se trata conservadoramente en los casos oligosintomáticos. El trasplante hepático es el único tratamiento descrito para el síndrome de Abernethy tipo I.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Ávila LF, Luis AL, Encinas JL, et al. Shunt porto cava congénito. Malformación de Abernethy. *Cir Pediatr* 2006;19(4):204-9.
2. Benedict M, Rodríguez-Davalos M, Emre S, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (Abernethy malformation type II) with associated hepatocellular carcinoma: case report and literature review. *Pediatric Dev Pathol* 2017;20(4):354-62. DOI: 10.1177/1093526616686458
3. Laborda A, Guirola JA, Medrano J, et al. TIPS treatment in a patient with severe lower gastrointestinal bleeding with a misdiagnosis of cirrhotic portal hypertension. *Rev Esp Enferm Dig* 2015;107(12):766-7. DOI: 10.17235/reed.2015.3794/2015

Suárez Sánchez A, Solar García L, García Bernardo C, Miyar de León A. Rectorragia como forma de presentación de un caso de síndrome de Abernethy en el adulto. *Rev Esp Enferm Dig* 2018;110(10):667-668.

DOI: 10.17235/reed.2018.5615/2018