



Derivación portocava congénita de gran calibre y síndrome hepatopulmonar: Limitaciones del cierre y rol del trasplante hepático

Emilie Balent Aguirre¹ , José G. Cervantes¹ , Lucía Navarro² , Rosana Pérez Carusi² , Patricia D'Alia³ , Anahí Reartes³ , Carlos Luque⁴ , Miguel Palmeiro⁴ , Fabián Salgueiro⁴ , Fernando R. García Maida⁵ , Marcelo E. Lenz Virreira¹ , Fernando Cairo² , Francisco J. Mattera¹ , Emilio G. Quiñonez¹

RESUMEN

Las derivaciones portosistémicas congénitas (DPC) son malformaciones vasculares raras asociadas a complicaciones hepáticas y extrahepáticas, entre ellas el síndrome hepatopulmonar (SHP).

Presentamos un adolescente de 16 años, sin antecedentes patológicos, con episodios de dolor abdominal, ictericia y coluria. La ecografía mostró hígado heterogéneo con múltiples nódulos hiperecogénicos y ausencia de visualización de la vena porta intrahepática. El estudio angiográfico evidenció una derivación portocava extrahepática a nivel del tronco portal, sin opacificación del árbol portal intrahepático y con presiones portales bajas; la biopsia hepática informó hiperplasia nodular regenerativa. Posteriormente, desarrolló hipoxemia con ortodeoxia y requirió oxigenoterapia domiciliaria. Fue incluido en lista de espera y recibió trasplante hepático ortotópico de donante fallecido.

Este caso resalta la necesidad de diagnóstico oportuno, caracterización anatómica adecuada y definición terapéutica individualizada en DPC asociadas a SHP.

Palabras clave: derivación portosistémica congénita; malformación de Abernethy; síndrome hepatopulmonar; trasplante de hígado.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2026-11066>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2026-11066.eng>

Cómo citar: Balent Aguirre E, Cervantes JG, Navarro L, Pérez Carusi R, D'Alia P, Reartes A, et al. Derivación portocava congénita de gran calibre y síndrome hepatopulmonar: Limitaciones del cierre y rol del trasplante hepático. *Arch Argent Pediatr.* 2026;e202611066. Primero en Internet 24-SEP-2026.

¹ Unidad de Cirugía Hepatopancreatobiliar y Trasplante Hepático, Hospital de Alta Complejidad El Cruce, Florencio Varela, Argentina; ² Servicio de Hepatología y Trasplante Hepático, Hospital de Alta Complejidad El Cruce, Florencio Varela, Argentina; ³ Unidad de Gastroenterología y Hepatología, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina; ⁴ Servicio de Cirugía General, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina; ⁵ Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Alta Complejidad El Cruce, Florencio Varela, Argentina.

Correspondencia para Emilie Balent Aguirre: emii.balent@hotmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 22-5-2026

Aceptado: 6-7-2026



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

Las derivaciones portosistémicas congénitas (DPC) son comunicaciones anómalas entre el sistema portal y la circulación sistémica, capaces de desviar parcial o totalmente el flujo esplácnico. Su prevalencia se estima en 1:30 000 a 1:50 000 nacidos vivos.¹ Pueden ser intrahepáticas o extrahepáticas; estas últimas se denominan clásicamente malformación de Abernethy. La presentación clínica es variable e incluye colestasis, hiperamonemia, lesiones nodulares hepáticas y complicaciones cardiopulmonares, como el síndrome hepatopulmonar.¹

El síndrome hepatopulmonar (SHP) se define por dilataciones vasculares intrapulmonares con alteración del intercambio gaseoso en presencia de hepatopatía o derivación portosistémica; de acuerdo con la PaO_2 , se estratifica en leve (≥ 80 mmHg), moderado (60-79 mmHg), grave (50-59 mmHg) y muy grave (< 50 mmHg).² En formas graves o no reversibles, el trasplante hepático constituye el tratamiento curativo.²

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años, sin antecedentes patológicos relevantes, que durante los dos años previos a la derivación presentó episodios aislados de dolor abdominal, ictericia y coluria. En el laboratorio inicial, se observó fosfatasa alcalina elevada (809 U/L) e hiperbilirrubinemia total de 3,38 mg/dl, con transaminasas discretamente aumentadas (aspartato-aminotransferasa 34 U/L y alanina-aminotransferasa 41 U/L). Fue evaluado en otra institución: eutrófico (peso 51,5 kg; talla 163 cm; índice de masa corporal [IMC] 19,3 kg/m²; Z de IMC -0,19 [percentilo 42] y Z de talla -0,81 [percentilo 21]), anictérico y sin visceromegalias. La ecografía mostró hígado heterogéneo con múltiples nódulos hiperecogénicos difusos (lesión mayor 40 × 27 mm) y no permitió visualizar la vena porta.

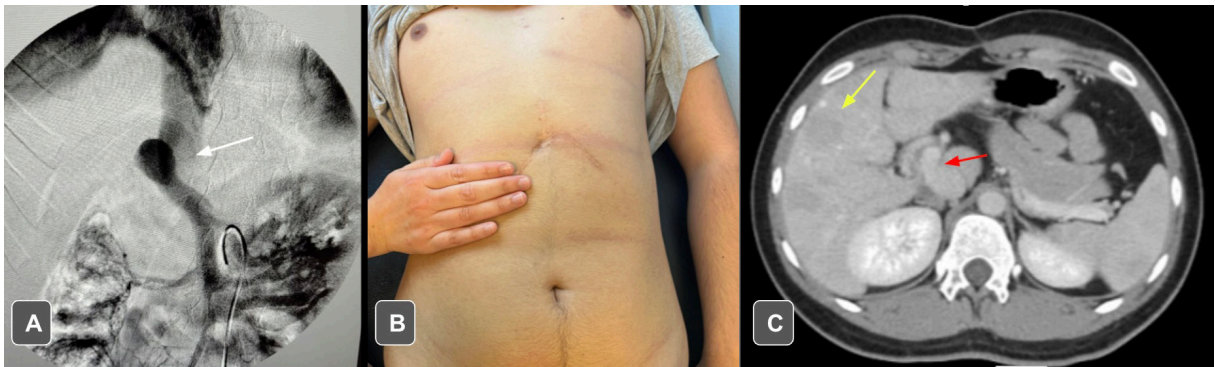
En la angiografía/hemodinamia, se constató permeabilidad del tronco celiaco y sus ramas con aumento del calibre de la arteria hepática. El portograma indirecto evidenció una derivación portocava extrahepática a nivel del tronco portal principal, sin opacificación del *carrefour* portal (*Figura 1*). La presión portal y de las venas suprahepáticas fue de 4 mmHg. Se intentó oclusión con balón (30 mmHg) sin coaptación completa por el gran diámetro de la derivación. Se realizó biopsia del nódulo de mayor tamaño, compatible con hiperplasia nodular regenerativa.

Posteriormente, en otra institución se efectuó laparotomía con intención de corrección (interpretado como Abernethy tipo II). El protocolo describió una comunicación congénita de gran calibre entre vena porta y vena cava inferior, sin puente y en aposición, que impidió un cierre completo; se realizó cerclaje parcial con dos puntos de seda 2-0 y nueva biopsia hepática, nuevamente compatible con hiperplasia nodular regenerativa. Esta conducta se basó en una interpretación inicial como Abernethy tipo II, potencialmente pasible de cierre; sin embargo, la falta de coaptación con balón, la ausencia de opacificación portal intrahepática y la confluencia mesentérico-esplénica con drenaje sistémico fueron compatibles con tipo Ib, modificando la estrategia.

Evolucionó con hipoxemia progresiva. Se constató ortodeoxia (saturación periférica de oxígeno del 91 % en sedestación y del 89-90 % en bipedestación, con taquicardia), por lo que se indicó oxigenoterapia domiciliaria. La gasometría mostró hipoxemia grave (pH 7,41; PaCO_2 36,3; PaO_2 50 mmHg; SaO_2 85 %) con gradiente alveolo-arterial elevado (A-aO_2 53). El ecocardiograma con contraste fue positivo para SHP y fue derivado a nuestro centro para evaluación por equipo de trasplante hepático.

La tomografía computada trifásica evidenció múltiples nódulos de regeneración (mayor en segmento VIII de 38 × 36 mm) y agenesia portal, sin plano de clivaje entre vena porta y vena cava inferior en relación con la derivación, con confluencia de la vena mesentérica superior y la vena esplénica en un tronco portal común previo al drenaje sistémico, hallazgos compatibles con malformación de Abernethy tipo Ib (*Figura 1*). El FibroScan fue F0. Por PaO_2 , el cuadro correspondió a SHP grave. Ante la hipoxemia progresiva, la anatomía no favorable para cierre seguro y la ausencia de lecho portal demostrable, el caso se discutió en ateneo multidisciplinario y se decidió el ingreso a lista de espera de trasplante hepático.

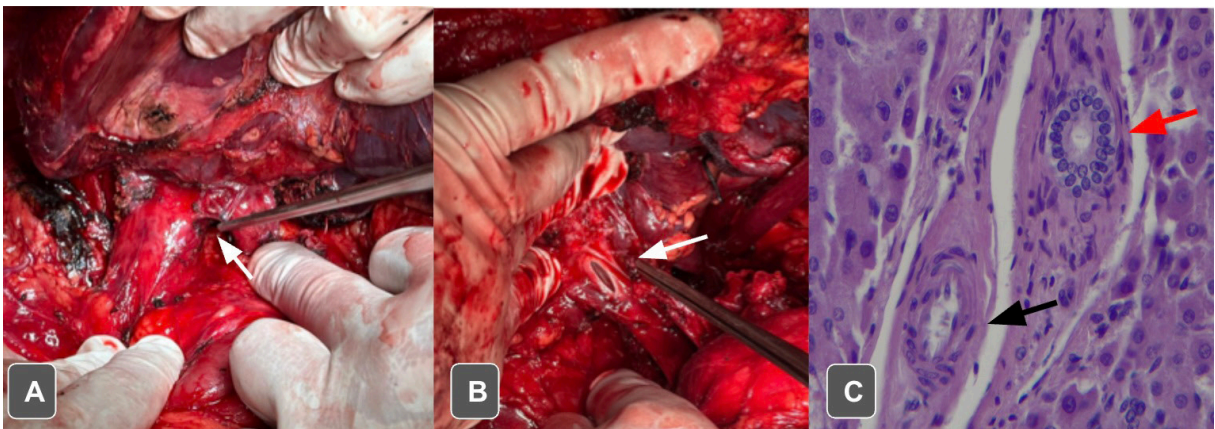
Dos meses después, recibió trasplante hepático ortotópico con injerto hepático completo de donante fallecido de 20 años. Se realizó hepatectomía total con resección de vena cava (*Figura 2*) y anastomosis término-terminal cava-cava (suprahepática e infrahepática), porto-portal y arterial, con reconstrucción biliar colédoco-colédoco término-terminal. El tiempo de isquemia fría fue de 263 minutos y el tiempo quirúrgico total de 270 minutos. Presentó síndrome de

FIGURA 1. Imágenes preoperatorias

A Portograma indirecto: la flecha blanca señala la derivación portocava.

B Examen físico al ingreso, con evidencia de cicatriz de laparotomía previa.

C Tomografía computada preoperatoria: la flecha roja señala la derivación portocava y la flecha amarilla, un nódulo de regeneración hepática.

FIGURA 2. Imágenes intraoperatorias

A Derivación portosistémica señalada por la flecha blanca.

B Ostium de la vena porta en la vena cava inferior una vez seccionada en el explante, señalado por la flecha blanca.

C Examen microscópico (H&E $\times 40$): espacio porta con arteria (flecha negra) y conducto biliar (flecha roja), sin vena porta.

reperusión con hipotensión sostenida, que requirió adrenalina y soporte vasopresor. La ecografía Doppler intraoperatoria confirmó permeabilidad vascular y flujos adecuados. Se transfundieron dos unidades de concentrado de glóbulos rojos.

Ingresó a la unidad de terapia intensiva en asistencia respiratoria mecánica, con noradrenalina a bajas dosis. A las 48 horas se extubó y, posteriormente, presentó convulsión tónico-clónica con deterioro del sensorio, por lo que requirió reintubación. El electroencefalograma no mostró descargas epileptiformes y la resonancia magnética

evidenció lesiones isquémicas agudas multifocales y microhemorragias. Se realizaron ecografías Doppler en los días 1, 2 y 3 postrasplante (*Tabla 1*). En la *Tabla 2*, se resumen parámetros seleccionados de laboratorio. A los 21 días, se otorgó el alta domiciliaria con buena evolución medicado con meprednisona 20 mg/día, tacrolimus 4 mg cada 12 h y micofenolato mofetil 1000 mg cada 12 h.

El estudio histopatológico del explante informó micronódulos de regeneración sin septos fibrosos, con marcada dilatación vascular y leve dilatación sinusoidal, compatibles con hiperplasia nodular regenerativa; y arquitectura vascular anómala con

TABLA 1. Evolución de las ecografías Doppler al 1.º, 2.º y 3.º día postrasplante

Día postrasplante	Vena porta	Venas suprahepáticas	Arteria hepática (IR)
Día 1	Permeable, flujo hepatópeto; calibre 10 mm; VPMáx 68 cm/seg	Flujo trifásico	Proximal 0,60; hilio 0,45
Día 2	Permeable, flujo hepatópeto; calibre 10 mm; VPMáx 110 cm/seg	Flujo trifásico	Proximal 0,42; hilio 0,36; intrahepático izquierdo 0,35; derecho 0,25
Día 3	Permeable, flujo hepatópeto; calibre 10 mm; VPMáx 88 cm/seg	Flujo trifásico	Proximal 0,50; hilio 0,51; intrahepático izquierdo 0,36; derecho 0,43

IR: índice de resistencia, VPMáx: velocidad máxima en vena porta (cm/seg).

TABLA 2. Valores de laboratorio del paciente postrasplante

Momento	pH	HCO ₃ ⁻ (mmol/L)	Lactato (mmol/L)	AST/GOT (U/L)	ALT/GPT (U/L)	Bilirrubina total (mg/dL)	TP (%)	Factor V (FV) (%)
POP inmediato	7,33	22,3	5,7	1218	918	2,98	21	16
24 h	7,45	25,4	1,8	1075	1300	3,21	51	77
72 h	7,41	21,2	0,8	149	484	1,89	77	—*
7 días	7,37	27,1	1,8	167	411	1,02	79	—*

*No consignado en el registro para ese momento.

POP: posoperatorio; HCO₃⁻: bicarbonato; AST/GOT: aspartato-aminotransferasa; ALT/GPT: alanina-aminotransferasa; BT: bilirrubina total; TP: tiempo de protrombina; FV: factor V.

distorsión de las relaciones portales-centrales, con estenosis/obliteración de venas portales (Figura 2).

A los 6 meses del trasplante, el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista respiratorio, con saturación periférica de oxígeno basal del 95 % y con requerimiento nocturno de oxigenoterapia domiciliar; la espirometría mostró capacidad vital forzada del 69 % del predicho y la radiografía de tórax no evidenció afectación pleural o parenquimatosa. Sin secuelas neurológicas.

DISCUSIÓN

Las DPC extrahepáticas son entidades infrecuentes y heterogéneas. La caracterización anatómica de la derivación y del sistema portal intrahepático resulta esencial para orientar el tratamiento y evitar intervenciones no resolutivas.^{1,3,4} La clasificación de Morgan y Superina diferencia el tipo I (derivación completa) —que se subdivide en la (drenaje separado de vena mesentérica superior y esplénica) y Ib (confluencia en un tronco común)— del tipo II (derivación parcial).⁵ En nuestro paciente, los hallazgos fueron compatibles con Abernethy tipo Ib.

Las recomendaciones recientes proponen un abordaje escalonado con ecografía

Doppler, tomografía/resonancia y evaluación hemodinámica dirigida, enfatizando evitar trasplantes innecesarios cuando el cierre es factible.^{4,6,7} El diagnóstico de “ausencia congénita de vena porta” puede sobreestimarse si no se realiza venografía con oclusión transitoria con balón, ya que la oclusión puede revelar ramas portales hipoplásicas previamente no visibles y permitir estrategias de cierre.⁸ Sin embargo, cuando la derivación es de gran calibre y no existe lecho portal intrahepático demostrable, el cierre puede aumentar bruscamente la presión portal, con riesgo de hipertensión portal aguda, congestión esplácnico-mesentérica, edema intestinal e isquemia; si existe lecho portal, se considera cierre progresivo según respuesta hemodinámica.^{4,6} En nuestro caso, no se logró coaptación con balón por el gran calibre de la derivación y la tomografía sugirió agenesia portal, lo que limitó la factibilidad de un cierre seguro.

El cuadro se complicó con SHP, que puede presentarse en el contexto de derivaciones portosistémicas aun sin cirrosis.² Aunque se han comunicado casos pediátricos con reversión tras la ligadura de la derivación cuando el cierre es posible,⁹ en situaciones en las que el cierre no es factible o el paciente desarrolla hipoxemia grave, el trasplante hepático constituye una alternativa

definitiva.^{4,10,11} Tras el trasplante hepático, el SHP revierte en la mayoría de los casos; en un metaanálisis reciente, se observó resolución en aproximadamente el 90 % a los 6 meses con resolución completa dentro del primer año en los pacientes evaluados.¹²

Las DPC/Abernethy se asocian, además, a lesiones nodulares hepáticas, desde lesiones benignas hasta tumores, vinculadas a ausencia de flujo portal y aumento compensatorio del flujo arterial.^{13,14} En nuestro paciente, los hallazgos histológicos de micronódulos regenerativos, dilatación vascular y obliteración portal reflejan esta fisiopatología; asimismo, la biopsia preoperatoria con ausencia o marcada hipoplasia de venas portales en los espacios porta puede constituir un hallazgo orientador en el contexto adecuado. No obstante, la decisión terapéutica debe basarse principalmente en la anatomía y la evaluación hemodinámica de la derivación.^{4,15}

En síntesis, la conducta debe definirse por anatomía y hemodinamia: cierre si existe lecho portal y prueba de oclusión segura; trasplante ante derivaciones que no se pueden ocluir, ausencia de lecho portal funcional o complicaciones graves como SHP grave/muy grave. ■

REFERENCIAS

- McLin VA, Franchi-Abella S, Debray D, Guérin F, Beghetti M, Savale L, et al. Congenital portosystemic shunts: current diagnosis and management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;68(5):615-22. doi:10.1097/MPG.0000000000002263.
- Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ. Hepatopulmonary syndrome—a liver-induced lung vascular disorder. *N Engl J Med.* 2008;358(22):2378-87. doi:10.1056/NEJMra0707185.
- Geffner SC, Atun ML, García López S, Carrascal Gutiérrez MP. Shunt portosistémico, una causa poco frecuente de hepatitis colestásica en neonatología. A propósito de un caso. *Arch Argent Pediatr.* 2023;121(2):e202202570. doi:10.5546/aap.2022-02570.
- McLin VA, Franchi-Abella S, Brüttsch T, Bahadori A, Casotti V, de Ville de Goyet J, et al. Expert management of congenital portosystemic shunts and their complications. *JHEP Rep.* 2024;6(1):100933. doi:10.1016/j.jhepr.2023.100933.
- Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg.* 1994;29(9):1239-41. doi:10.1016/0022-3468(94)90812-5.
- Kumar P, Bhatia M, Garg A, Jain S, Kumar K. Abernethy malformation: A comprehensive review. *Diagn Interv Radiol.* 2022;28(1):21-8. doi:10.5152/dir.2021.20474.
- Gupta P, Sinha A, Sodhi KS, Lal A, Debi U, Thapa BR, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunts: Spectrum of findings on ultrasound, computed tomography, and magnetic resonance imaging. *Radiol Res Pract.* 2015;2015:181958. doi:10.1155/2015/181958.
- Laverdure N, Lallier M, Dubois J, Paganelli M. Congenital absence of the portal vein: Define the portosystemic shunt, avoid liver transplantation. *Can Liver J.* 2021;4(3):322-7. doi:10.3138/canlivj-2020-0011.
- Morikawa N, Honna T, Kuroda T, Kitano Y, Fuchimoto Y, Kawashima N, et al. Resolution of hepatopulmonary syndrome after ligation of a portosystemic shunt in a pediatric patient with an Abernethy malformation. *J Pediatr Surg.* 2008;43(2):e35-8. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.11.001.
- Li P, Hidaka M, Hamada T, Ikeda S, Ono S, Maruya Y, et al. Living donor liver transplantation for congenital absence of portal vein in portal venous reconstruction with a great saphenous vein graft. *Surg Case Rep.* 2020;6(1):153. doi:10.1186/s40792-020-00916-8.
- Shinkai M, Ohhama Y, Nishi T, Yamamoto H, Fujita S, Take H, et al. Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children. *J Pediatr Surg.* 2001;36(7):1026-31. doi:10.1053/jpsu.2001.24731.
- Verstraeten M, De Clercq M, De Craemer H, Verhelst X, Lefere S, Devisscher L, et al. Liver transplantation for hepatopulmonary syndrome: A systematic review and meta-analysis. *JHEP Rep.* 2025;8(1):101659. doi:10.1016/j.jhepr.2025.101659.
- Banz V, Olliff S, Taniere P, Mayer D, Isaac J. Liver tumours in patients with Abernethy malformation. *ANZ J Surg.* 2011;81(9):640-1. doi:10.1111/j.1445-2197.2011.05842.x.
- Hao Y, Hong X, Zhao X. Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia of the liver and congenital heart disease (Abernethy malformation): A case report and literature review. *Oncol Lett.* 2015;9(2):695-700. doi:10.3892/ol.2014.2767.
- De Vito C, Tyraskis A, Davenport M, Thompson R, Heaton N, Quaglia A. Histopathology of livers in patients with congenital portosystemic shunts (Abernethy malformation): A case series of 22 patients. *Virchows Arch.* 2019;474(1):47-57. doi:10.1007/s00428-018-2464-4.