

Fístula aneurismática portohepática venosa espontánea: diagnóstico por imagen

E. Mayayo Sinués^a, M.C. Lidón Lorente^a, J. Fuentes Olmo^b, D. Yagüe Romeo^a,
A. Soriano Guillén^a y R. Uribarrena Amezaga^b

^aServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ^bServicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

RESUMEN

Las fístulas portosistémicas venosas intrahepáticas no debidas a traumatismos o biopsia son raras y su causa se discute en la bibliografía, donde se postula un origen congénito o adquirido debido a cirrosis e hipertensión portal. La encefalopatía hepática se presenta en los casos en los que hay una cirrosis hepática asociada. Se presenta un caso de una fístula aneurismática portohepática venosa de diagnóstico incidental mediante ecografía convencional, confirmada posteriormente por ecografía Doppler y tomografía computarizada abdominal. Debido a la ausencia de clínica de encefalopatía hepática, se desestimó el tratamiento percutáneo intravascular o quirúrgico.

SPONTANEOUS ANEURYSMAL PORTOHEPATIC FISTULA: IMAGING DIAGNOSIS

Intrahepatic portosystemic venous shunts not related to trauma or biopsy are infrequent and their etiology is controversial. A congenital or acquired origin due to cirrhosis and portal hypertension has been proposed. Hepatic encephalopathy is present when there is associated cirrhosis. We describe a case of aneurysmal portohepatic venous fistula that was incidentally diagnosed with conventional ultrasonography and was subsequently confirmed by Doppler ultrasonography and computed tomography scan. Because there were no symptoms of encephalopathy, no surgical or vascular percutaneous treatment was provided.

Correspondencia: Dr. J. Fuentes Olmo.
Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Miguel Servet.
Avda. Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza. España.
Correo electrónico: jfuentesolmo@sepd.es

Recibido el 24-3-2004; aceptado para su publicación el 17-6-2004.

INTRODUCCIÓN

En los pacientes con cirrosis hepática e hipertensión portal, la mayoría de las colaterales venosas portosistémicas son extrahepáticas. Si exceptuamos la repermeabilización de las venas paraumbilicales y las pequeñas fístulas portohepáticas menores de 2 mm presentes en estos pacientes¹⁻³, las grandes fístulas portohepáticas venosas intrahepáticas (FPVI) son poco comunes²⁻⁵. En la literatura científica se han descrito 60 casos, la mayoría de ellos diagnosticados mediante angiografía convencional^{2,6}. La etiología de las fístulas no relacionadas con biopsia, traumatismo o cirugía previa es controvertida y se ha establecido un posible origen congénito o adquirido debido a hipertensión portal. Presentamos un caso de una fístula portohepática venosa espontánea (FPVE) en una mujer de 71 años con un hígado de estasis diagnosticada mediante ecografía.

CASO CLÍNICO

Mujer de 71 años, con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia cardíaca con valvulopatía mitral y aórtica, y anemia crónica por síndrome mielodisplásico. Acudió al servicio de urgencias por astenia y anorexia de 1 mes de evolución acompañadas en los 5 días previos al ingreso de febrícula y dolorimiento en el hipocondrio derecho. En la exploración física se apreciaba una hepatomegalia de unos 4 cm, dolorosa a la palpación. La exploración neurológica fue normal, sin signos de encefalopatía hepática. No presentaba antecedentes de traumatismo, cirugía abdominal, biopsia hepática ni ingesta abusiva de alcohol. En la analítica se observó una ligera pancitopenia secundaria a la mielodisplasia (hemoglobina 11,6 g/dl, hematocrito 34,5%, leucocitos 5.550/ l, plaquetas 159.000/ l), creatinina 1,8 mg/dl, ALT 10 U/l, AST 16 U/l, GGT 72 U/l, fosfatasa alcalina 85 U/l, bilirrubina 0,8 mg/dl, albúmina 3,8 g/dl y alfafetoproteína 2,66. Las serologías del virus de la hepatitis B y C fueron negativas. El estudio de autoinmunidad fue negativo para anticuerpos antinucleares, antimitocondriales y antimúsculo liso. Los valores de ión amonio sérico en la sangre arterial fueron normales (36 g/dl). El estudio del metabolismo del hierro también fue normal.

Se realizó una ecografía en la que se apreció una congestión de la vena cava inferior y de las venas hepáticas, una hepatomegalia leve y una discreta alteración difusa de la ecoestructura, sin lesiones hepáticas focales a excepción

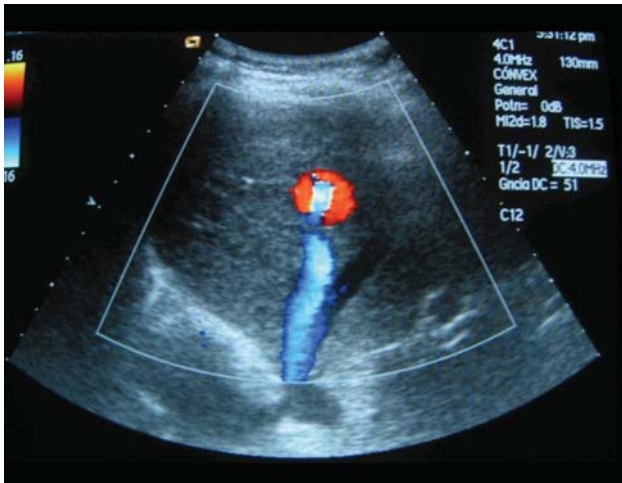


Fig. 1. Ecografía Doppler color: señal Doppler en color en la dilatación aneurismática de la fístula portohepática venosa intrahepática que comunica con la vena hepática media.

Fig. 2. Ecografía Doppler pulsada: representación espectral del flujo turbulento en el interior de la porción aneurismática del shunt.

Fig. 4. Resonancia magnética hepática: estudio dinámico hepático con contraste en fase portal que demuestra el realce de la dilatación aneurismática de la fístula (flecha).

de un pequeño quiste simple en segmento IV. También se visualizó una esplenomegalia leve (13 cm) y una escasa cantidad de ascitis perihepática. Todos estos datos hicieron sospechar una congestión hepática pasiva. En el segmento anterosuperior de lóbulo hepático derecho se apreció una imagen sacular anecoica de 2,5 cm de diámetro que presentaba una comunicación evidente con la vena hepática media y que comunicaba también con una pequeña rama periférica dependiente de la vena portal segmentaria anterosuperior del lóbulo hepático derecho (P8) (fig. 1). Con la sospecha de FPVI, se realizó una ecografía Doppler que confirmó el diagnóstico y mostró un flujo turbulento en el aneurisma (fig. 2), un flujo hepatopeto monofásico con un incremento de la periodicidad en rama portal izquierda y un incremento del componente de flujo retrógrado en la vena hepática media en relación con la congestión hepática pasiva por insuficiencia tricuspídea. Posteriormente se realizaron estudios mediante tomografía computarizada (TC) (fig. 3) y resonancia magnética (RM) hepática (fig. 4), con el fin de descartar la presencia de lesiones focales sólidas hepáticas, en las que se pudo visualizar la comunicación fistulosa. No hubo evidencia de carcinoma hepatocelular.

La paciente permaneció ingresada y recibió tratamiento médico para la enfermedad cardíaca. Se desestimó cualquier actitud terapéutica sobre la fístula, dado que la paciente no tenía ningún síntoma relacionado con ella, y fue dada de alta totalmente asintomática tras 25 días de ingreso. En el seguimiento durante 2 años se han realizado 2 estudios ecográficos de control (a los 6 y 12 meses) sin que se haya producido un crecimiento de la lesión vascular. La paciente ha precisado ingreso hospitalario en 2 ocasiones por insuficiencia cardíaca y epistaxis.

Fig. 3. Tomografía computarizada abdominal: cortes axiales del hígado con contraste en fase portal tardía desde el nivel cefálico al caudal, representados de arriba a bajo y de izquierda a derecha (A, F), que demuestra la dilatación aneurismática del shunt y la comunicación a través de ésta entre los sistemas venosos portal y hepático. Obsérvese la dilatación de las venas hepáticas y cava inferior, pobremente realzadas y el patrón moteado del parénquima hepático, característicos de la congestión hepática pasiva.

DISCUSIÓN

En 1990, Park et al⁷ clasificaron las fístulas portohepáticas venosas descritas hasta ese momento en 4 tipos diferentes: tipo I, vaso único de calibre constante que comunica la rama portal derecha con la vena cava inferior; tipo II, *shunt* localizado con una o múltiples comunicaciones entre ramas periféricas portales y venas hepáticas en un solo segmento hepático; tipo III, comunicación aneurismática entre ramas portales y venas hepáticas, y tipo IV, múltiples fístulas entre ramas portales y venas hepáticas de distribución difusa en ambos lóbulos hepáticos. Los primeros 2 tipos de fístulas son las más comunes en la bibliografía^{5,7,8}. Todos los casos correspondientes al tipo I tenían evidencia clínica de cirrosis e hipertensión portal⁹. En el caso presentado había una comunicación única a través de una dilatación aneurismática, por lo que lo consideramos de tipo III.

Respecto a la localización de las FPVE, éstas se presentan con más frecuencia en el lóbulo hepático derecho^{5,7-9}. La mayor parte de los casos han sido descritos en pacientes adultos mayores de 50 años, aunque también hay casos en niños, algunos incluso de diagnóstico ecográfico prenatal¹⁰.

La causa de las FPVE es desconocida y controvertida. Algunos autores proponen un origen congénito basándose en la preservación de la arquitectura hepática normal en la biopsia hepática, que podría deberse a la persistencia de primitivas anastomosis embrionarias entre el sistema venoso del plexo vitelino y el sistema venoso subcardinal³. La persistencia del ducto venoso puede explicar la comunicación entre la rama portal izquierda y la vena cava inferior^{3,4,10}. Otra hipótesis ha sido la posible rotura de un aneurisma portal de origen congénito en una vena hepática contigua que podría explicar la variante aneurismática del *shunt*¹¹. Otros autores postulan un origen adquirido debido a la destrucción y colapso progresivo del parénquima hepático por la hepatopatía crónica y la apertura de canales colaterales intrahepáticos de drenaje por la hipertensión portal^{5,7,12,13}. La pérdida de la capa muscular y la lámina interna en el examen microscópico del *shunt* sugiere también un origen adquirido^{3,13}. La razón de la presentación de estos casos en pacientes adultos puede ser la menor tolerancia de los vasos a los metabolitos tóxicos con la edad⁸. En el caso presentado, la ausencia de datos clínicos o analíticos que sugieran cirrosis e hipertensión portal podría apoyar un posible origen congénito. No obstante, no se ha realizado una biopsia hepática para descartar con certeza la presencia de daño hepático relacionado con la insuficiencia cardíaca de larga evolución. Por otra parte, aunque en los trabajos que hemos revisado no hemos encontrado casos que relacionen la presencia de FPVI con una hepatopatía de estasis, cabe especular un posible origen adquirido debido a que la hepatopatía inducida por la congestión hepática pasiva, al igual que la cirrosis hepática de causa sinusoidal, podría actuar abriendo nuevas vías colaterales de drenaje intrahepáticas o bien alguna de estas primitivas conexiones embrionarias vasculares presentes en los sinusoides hepáticos.

Las FPVE son poco comunes y pueden cursar con clínica de encefalopatía hepática si hay una cirrosis hepática asociada, así como con elevación de las cifras de amonemia sérica³. Aunque una gran parte de los casos descritos en la bibliografía son de diagnóstico angiográfico^{3,6,7}, en la actualidad, los avances en técnicas de diagnóstico por imagen mediante ecografía Doppler, TC y RM han permitido detectar un número creciente de casos en pacientes asintomáticos^{5-8,10,12,14,15}. En nuestro caso, la ecografía y la TC con contraste permitieron visualizar el trayecto completo de la fístula.

En ocasiones puede ser necesario utilizar otras técnicas, como la portografía arterial mediante TC (PHTC), la arteriografía hepática con TC (AHTC)⁵ y, sobre todo, la arteriografía, para confirmar el diagnóstico de FPVI o diagnosticar los casos no detectables en las pruebas no invasivas. Mediante la arteriografía se puede realizar una embolización selectiva en los casos de fístulas arteriohepáticas, habitualmente en relación con una biopsia hepática¹⁶.

En los pacientes con clínica de encefalopatía hepática o en los niños con riesgo de insuficiencia cardíaca congestiva se debe considerar el tratamiento percutáneo mediante embolización^{10,15}. El tratamiento quirúrgico tradicionalmente empleado mediante ligadura vascular o hepatectomía parcial⁸ constituye una alternativa en los casos sintomáticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Popper H, Elias H, Petty DE. Vascular pattern of cirrhotic liver. *Am J Clin Pathol* 1952;22:717-29.
2. Caiulo VA, Presta G, Latini G, Mattioli G, Jasonni V. Diagnosis and follow-up of congenital intrahepatic portosystemic venous shunt by ultrasounds. *Acta Paediatr* 2001;90:1209-10.
3. Mori H, Hayashi K, Fukuda T, Matsunaga N, Futugawa S, Nagasaki M, et al. Intrahepatic portosystemic shunt: occurrence in patients with and without liver cirrhosis. *Am J Roentgenol* 1987; 149:711-4.
4. Kanematsu M, Hoshi H, Imaeda T, Mizuno S, Yokoyama R. Three dimensional CT demonstration of intrahepatic portosystemic venous draining into the inferior vena cava. *Br J Radiol* 1997;70:418-20.
5. Nafaguchi Y, Watanabe, H, Kitahara K, Okamoto K, Hirata K, Tabaru A, et al. Intrahepatic portosystemic venous shunt: report of two cases assessed by helical computed tomography. *Scand J Gastroenterol* 1996;31:1132-5.
6. Golli M, Kriaa S, Said M, Belguith M, Zbidi M, Saad J, et al. Intrahepatic spontaneous portosystemic venous shunt. Value of color and power Doppler sonography. *J Clin Ultrasound* 2000; 28:47-50.
7. Park JH, Cha SH, Han JK, Han MC. Intrahepatic portosystemic venous shunt. *Am J Roentgenol* 1990;155:527-8.
8. Chagnon SF, Vallee CA, Barge J, Chevalier LJ, Le Gal J, Blery MV. Aneurysmal portahepatic venous fistula: report of two cases. *Radiology* 1986;159:693-5.
9. Kudo M, Tomita S, Tochio H, Minowa K, Todo A. Intrahepatic portosystemic venous shunt: diagnosis by color Doppler imaging. *Am J Gastroenterol* 1993;88:723-9.
10. Kim IO, Cheon JE, Kim WS, Chung JW, Yeon KM, Yoo SJ, et al. Congenital intrahepatic portohepatic venous shunt: treatment with coil embolisation. *Pediatr Radiol* 2000;30:336-8.
11. Takayasu K, Moriyama N, Shima Y, Muramatsu Y, Goto H, Yamada T, et al. Spontaneous portal-hepatic venous shunt via an intrahepatic portal vein aneurysm. *Gastroenterology* 1984; 86: 945-8.
12. Grattagliano A, Rapaccini GL, Camaldo G, Pompili M, Marino P, Mastromatteo AM, et al. Spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunt in a patient with cirrhosis: diagnosis by

- combined color Doppler and pulsed Doppler ultrasonography. *Liver* 1997;17:307-10.
13. Kozuka S, Sassa R, Kakumuru S. An enormous intrahepatic shunt between portal vein and hepatic one. *Angiology* 1975;26:365-71.
 14. Yamagami T, Nakamura T, Tokiwa, Ohno K, Itoh H, Maeda T. Intrahepatic portosystemic venous shunt associated with biliary atresia: case report. *Pediatr Radiol* 2000;30:489-91.
 15. Yamagami T, Nakamura T, Lida S, Kato T, Tanaka O, Matsushima S, et al. Hepatic encephalopathy secondary to intrahepatic portosystemic venous shunt: balloon-occluded retrograde transvenous embolization with n-butyl cyanoacrylate and microcoils. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2002;25:219-21.
 16. Vivas S, Palacio MA, Lomo J, Cadenas F, Linares A, Rodríguez M, et al. Fístula arterioportal y hemobilia en un paciente con trasplante hepático. *Gastroenterol Hepatol* 1998;21:88-9.