

Shunt porto cava congénito. Malformación de Abernethy*

L.F. Ávila¹, A.L. Luis¹, J.L. Encinas¹, F. Hernández¹, P. Olivares¹, J. Fernández Cuadrado²,
L. Hierro³, P. Jara³, M. López Santamaría¹, J.A. Tovar¹

¹Departamento de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Radiología. ³Servicio de Hepatología.
Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN: Introducción. El shunt portosistémico congénito (SPSC) es una patología muy poco frecuente, descrita por primera vez en 1793 por John Abernethy. Existen dos tipos de SPSC: tipo I (shunt termino-lateral) en el que existe ausencia total de flujo portal intrahepático y tipo II (shunt laterolateral) con flujo portal parcialmente conservado. Los SPSC tipo I se presentan predominantemente en el sexo femenino y se asocian con múltiples malformaciones como poliesplenía, malrotación y cardiopatía. Los tipo II, aún más raros, afectan a ambos sexos y no suelen presentar malformaciones asociadas. La encefalopatía hepática es una complicación posible en ambos tipos de SPSC en la edad adulta. El trasplante hepático es el único tratamiento descrito para el SPSC tipo I cuando se vuelve sintomático, mientras que la ligadura del shunt es una opción quirúrgica para el tipo II.

Objetivo. Analizar nuestra experiencia en el diagnóstico y manejo de pacientes con esta malformación.

Material y métodos. Presentamos cuatro casos de SPSC, tres tipo I y uno tipo II, diagnosticados en nuestro servicio entre enero de 1997 y marzo de 2005.

Resultados. De los cuatro casos que presentamos, 3 son varones y 1 mujer, diagnosticados entre los 0 y 28 meses de edad. Tres casos de SPSC son tipo I, 2 varones y una mujer que fue diagnosticada prenatalmente en la semana 12 de gestación. El único paciente con shunt tipo II es varón. La sintomatología inicial en los 2 chicos con SPSC tipo I fue esplenomegalia e hiperesplenismo, con desarrollo ponderoestatural normal. Ninguno presentó cardiopatía. Uno de ellos tiene retraso psicomotor leve, rasgos dismórficos y telangiectasias faciales. Éste presenta una coagulación normal con disfunción hepática crónica (transaminasas elevadas) y nódulos de regeneración en las pruebas de imagen, mientras que el segundo presenta hipoprotrombinemia con tendencia al sangrado capilar (hematomas y epistaxis) con función hepática conservada. Ambos han desarrollado hipertensión portal leve y presentan signos de esteatosis en la biopsia hepática. En el caso femenino tipo I tiene cardiopatía asociada, una comunicación interauricular y desarrollo de ictericia neonatal fisiológica. Su estudio de función hepática es normal, pero en la ecografía se observan calcificaciones intrahepáticas. El paciente con SPSC tipo II tiene además un hipospadias

y no presenta clínica relacionada con la malformación portal. En los cuatro casos el diagnóstico fue sugerido por ecografía convencional y Doppler, y confirmado por angiorresonancia magnética.

Todos los pacientes siguen un estrecho control clínico y radiológico, sin que hasta el momento hayan precisado tratamiento quirúrgico del shunt o trasplante hepático.

Conclusiones. El diagnóstico de este tipo de malformaciones se realiza a veces de forma accidental, aunque hay que tenerlo presente en niños con hepatopatías inespecíficas.

La angiorresonancia magnética es el mejor método para el diagnóstico. Se debe realizar seguimiento de estos pacientes debido al riesgo de encefalopatía hepática y la posible morbimortalidad asociada a la hipertensión portal, aunque la cirugía no se indica habitualmente hasta la edad adulta.

PALABRAS CLAVE: Shunt porto cava congénito; Ausencia congénita de flujo portal; Hiperplasia nodular hepática; Trasplante hepático.

CONGENITAL PORTOSYSTEMIC SHUNT. THE ABERNETHY MALFORMATION

ABSTRACT: Background. Congenital portosystemic shunt (CEPS) is a rare condition that was first reported by John Abernethy in 1793. Two types of CEPS are described: type I (side to end anastomosis) or congenital absence of the portal vein, and type II (side to side anastomosis) with portal vein supply partially conserved. Type I CEPS is usually seen in girls and associates multiple malformations as polysplenia, malrotation, and cardiac anomalies. Type II is even rarer with no sex preference and no malformations associated. Hepatic encephalopathy is a common complication of both types in adulthood. Liver transplantation is the only effective treatment for symptomatic type I CEPS. A therapeutic approach for type II could be surgical closure of the shunt. **Objective.** To analyse our experience in diagnosis and management of portosystemic shunts.

Methods. We report 4 cases of CEPS (3 type I and 1 type II) diagnosed between January-1997 and March-2005 in our department.

Results. We present 4 patients with ages at diagnosis ranging from 0 to 28 months, 3 type I CEPS (2 boys and 1 girl) and 1 boy type II. The type I girl was prenatally diagnosed at 12 weeks of gestation. Initial clinical signs in type I boys were splenomegaly and hypersplenism, both with normal pondo-statural growth. No polysplenia or cardiac anomalies were assessed. One of them presented mild developmental delay, dismorphic features and facial telangiectasias. He had normal coagulation tests with chronic hepatic dysfunction (high transaminases)

Correspondencia: Dr. Luis Felipe Ávila Ramírez. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

Email: lfavila73@hotmail.com

*Trabajo presentado en el XLIV Congreso de la Sociedad Ibérica de Cirugía Pediátrica. Funchal, Madeira 18-21 Mayo 2005.

Recibido: Mayo 2005

Aceptado: Mayo 2006

and regenerative nodular lesions were seen by imaging techniques. The other type I patient had hypoprothrombinemia, tendency to capillary bleeding (haematomas and epistaxis) with preserved liver function. Both patients have developed mild portal hypertension and present steatosis signs at liver biopsy. The type I girl presents a 21 trisomy and associates a cardiac anomaly (interauricular communication). Her hepatic function test are normal but liver calcifications can be seen by ultrasound. Type II child associates hypospadias but he has no clinical sign or symptom related to the shunt. In our three cases diagnosis was suggested by conventional and doppler ultrasound and confirmed by angio-resonance imaging.

All our patients are included in a meticulous clinical and radiological follow-up with no need of surgical treatment for the shunt until now.

Conclusions. Although diagnosis of these malformations could be casual we have to think about CEPS in children presenting unspecific liver disease.

Magnetic angio-resonance imaging is actually the best diagnosis method for CEPS.

These patients have a high risk for developing hepatic encephalopathy and portal hypertension, so a careful follow-up is required although surgery is not usually needed until adulthood.

KEY WORDS: Congenital portocaval shunt; Congenital absence of the portal vein; Hepatic nodular hyperplasia; Liver transplantation.

INTRODUCCIÓN

La importancia clínica de los shunts portosistémicos congénitos (SPSC) es su asociación con otras anomalías, principalmente las hepáticas y cardíacas, y porque pueden desencadenar una encefalopatía hepática. Los SPSC son muy poco frecuentes, se describieron por primera vez en 1793 por John Abernethy. Existen dos tipos: tipo I (shunt terminolateral) en el que hay ausencia total de flujo portal intrahepático y tipo II (shunt laterolateral) con flujo portal parcialmente conservado. Los SPSC tipo I son los más frecuentes, actualmente se han publicado 39 casos⁽¹⁾ y se presentan predominantemente en el sexo femenino y asociándose con múltiples malformaciones como poliesplenía, malrotación intestinal y cardiopatía. Los tipo II, aún más raros pero con 22 casos publicados⁽¹⁾, afectan a ambos sexos y no suelen presentar malformaciones asociadas. La encefalopatía hepática es una complicación común de ambos tipos de SPSC en la edad adulta. El trasplante hepático es el único tratamiento descrito para el SPSC tipo I cuando se vuelve sintomático, mientras que la ligadura del shunt es una opción quirúrgica para el tipo II.

El objetivo de este trabajo es recordar las diferencias entre ambos tipos de SPSC, la utilidad diagnóstica de la resonancia nuclear magnética junto con la biopsia hepática y las posibilidades terapéuticas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos cuatro casos de SPSC, tres tipo I y uno tipo II, diagnosticados en nuestro servicio entre enero de 1997

y marzo de 2005. Se evaluaron sexo y edad, presentación clínica, tipo de shunt, anatomía de vísceras abdominales, patología asociada, presencia de enfermedad hepática, niveles séricos de transaminasas, bilirrubina y amonio, manejo y estado clínico actual, además del planteamiento terapéutico a largo plazo. Los cuatro pacientes cuentan con una resonancia nuclear magnética (RNM) y ecografía abdominal.

RESULTADOS

De los cuatro casos que presentamos, 3 (75%) son varones y 1 mujer diagnosticados entre los 0 y 28 meses de edad (mediana 14 meses). Tres casos de SPSC son tipo I, dos varones (75%) y solo una mujer, y el paciente con shunt tipo II es varón. La niña que tiene un SPSC tipo I fue diagnosticada prenatalmente en la semana 12 de gestación. La mediana en la edad al realizarse la RNM fue de 41 meses (1-96 meses), habiéndose hecho en todos inicialmente una ecografía abdominal. Se ha obviado realizar biopsia hepática en el único caso tipo II. Todos los pacientes se encuentran dentro de un percentil de peso y talla normales y asintomáticos.

Paciente 1

Niña recién nacida con diagnóstico prenatal ecográfico en la semana 12 de gestación de agenesia del conducto de Arancio y síndrome de Down. Otros hallazgos como una vena cava inferior engrosada y calcificaciones intrahepáticas dispersas se pudieron observar hacia la semana 34, al igual que una resistencia aumentada de la arteria umbilical, oligoamnios y crecimiento intrauterino retardado. Se decide maduración antenatal con corticoides en la semana 34, el parto fue eutócico con un Apgar de 5/8 y un peso al nacer de 2.340 g y talla de 47 cm, sin presentar problemas respiratorios. La ecografía posnatal señala una rama portal izquierda aumentada de tamaño, con la presencia de un shunt portocava (inferior) y calcificaciones intrahepáticas. En la RNM podemos apreciar un shunt portocava congénito a nivel del hilio hepático (Fig. 1), la vena cava retrohepática está dilatada y la aorta abdominal presenta una leve disminución de calibre desde la salida del tronco celíaco. El hígado, de tamaño, morfología e intensidad de señal es normal.

Paciente 2

Varón de 23 meses de vida que desde el tercer mes de vida tiene seguimiento médico por esplenomegalia. A los 10 meses de vida presenta signos de hiperesplenismo, hipergammaglobulinemia y desnutrición. En la ecografía abdominal se puede apreciar signos de esteatosis hepática, con aumento del tamaño renal, circulación colateral en hilio hepático, arteria cística y gástrica izquierda. La RNM muestra un hígado pequeño con lóbulo caudado hipertrófico y signos de hipertensión portal con cavernomatosis de la porta y un shunt de la vena mesentérica con la cava, además de ausencia de



Figura 1. En esta RNM de una niña recién nacida se señala un shunt portocava congénito a nivel del hilio hepático (malformación de Abernethy tipo I). Esta paciente contaba con diagnóstico prenatal ecográfico de agenesia del conducto de Arancio y síndrome de Down.

flujo portal intrahepático. El hígado es compatible con cirrosis, y se pueden apreciar varices císticas, mesentéricas y hemorroidales. Esplenomegalia de 16 cm aproximadamente con circulación colateral y shunt esplenorenal. Los análisis muestran linfopenia, trombopenia e hipoprotrombinemia, con transaminasas normales. El estudio inmunológico es normal. La biopsia hepática encuentra un hígado con esteatosis sin fibrosis. Y la endoscopia digestiva no aporta datos de várices esofágicas. A los 5 años de edad se encuentra con tendencia al sangrado capilar (hematomas), tinte subictérico, un soplo I/VI, esplenomegalia y circulación venosa colateral, resumiéndolo en signos evolutivamente sugerentes de hipertensión portal sin obstrucción portal. El percentil de peso y talla en la normalidad.

Paciente 3

Niño de 2 años y 4 meses de edad con antecedentes de sepsis neonatal al mes de vida y sangrado de tubo digestivo alto. Tiene un color moreno de piel pero más marcado en los nudillos. El fenotipo es peculiar aunque con cariotipo normal. Nariz recta y telangiectasias en la región malar de la cara y tórax, hipertelorismo y cierta blefarofimosis. Su paladar es ojival y los pabellones auriculares displásicos. Tiene un soplo I/VI. Esplenomegalia y criptorquidia derecha. En las

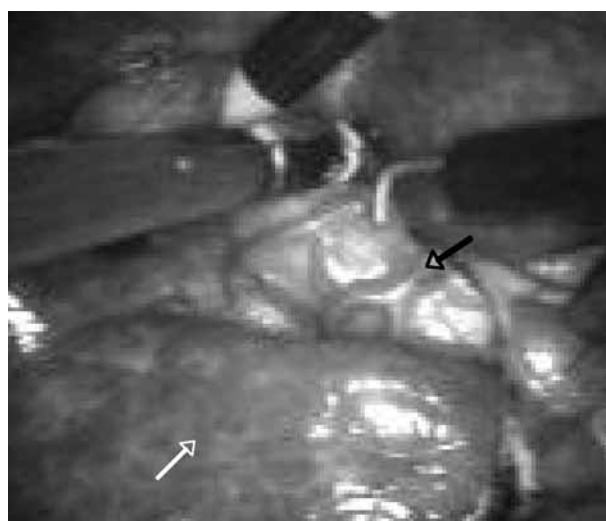


Figura 2. Malformación de Abernethy tipo I. La flecha superior señala una hipervascularización biliar anómala y la inferior la importante esteatosis hepática, en el momento de realizar una colecistectomía laparoscópica.

extremidades tiene un angioma en la rodilla y engrosamiento de piel sobre falange distal en algunos dedos. Debuta con un cuadro de colecistitis asociado a colelitiasis, hipercolesterolemia e hipercalcemia. En el estudio radiográfico, se puede apreciar en la proyección simple de tórax y abdomen esplenomegalia y ensanchamiento del mediastino, que puede corresponder a la dilatación de la vena cava superior y en la ecografía abdominal un hígado normal, colelitiasis, un shunt porta cava y esplenomegalia. Se programa colecistectomía laparoscópica en la que se ve una vesícula biliar pequeña acompañada de una red anómala de arterias. El hígado tiene un aspecto colestásico (Fig. 2). Tiene disfunción hepática crónica (aumento de transaminasas, LDH y CPK) que persiste aún después de la colecistectomía y signos de hipertensión portal. La biopsia hepática nos dice que se trata de una colecistitis inespecífica con tejido hepático esteatósico de predominio periportal. La RNM advierte de una lesión focal en el segmento VII hepático de unos 3 cm (Fig. 3), no ve porta intrahepática y confirma el shunt portocava. En la última ecografía de control el hígado se ve disminuido de tamaño con imágenes nodulares, siendo la mayor de 4 cm, pudiendo tratarse de nódulos de regeneración. Esplenomegalia de 12 cm.

Actualmente con 9 años de edad su desarrollo ha sido normal.

Paciente 4

El último de los pacientes es un niño de 2 años y 4 meses de edad afecto de un hipospadias distal y que durante su estudio ecográfico urológico (renal) se detecta una anomalía del eje esplenoportal, con una vena porta derecha disminuida de tamaño e hipoplasia del lóbulo derecho hepático, sin apreciarse la vena porta. En la RNM se confirma esta anomalía congénita portal además de una porta indivisa. Sin pre-

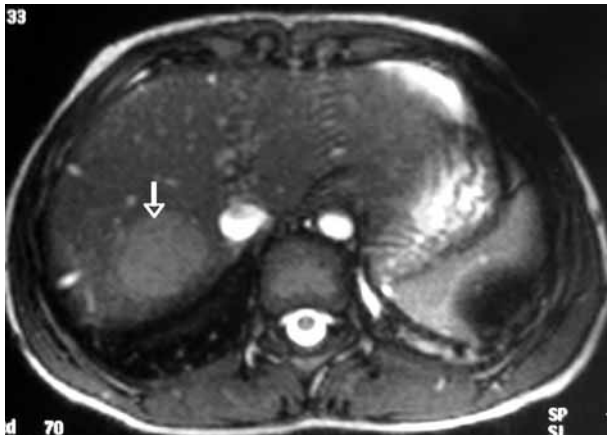


Figura 3. Esta imagen de RNM advierte una lesión focal en el segmento VII hepático de unos 3 cm señalada con la flecha blanca pudiendo tratarse de un nódulo de regeneración. El paciente es un niño con 9 años de edad que presenta disfunción hepática crónica (aumento de transaminasas, LDH y CPK).

sentar trastornos en la función hepática se decide posponer la biopsia hepática. Actualmente asintomático.

DISCUSIÓN

Los shunts portosistémicos congénitos (SPSC) pueden representar un problema en la edad pediátrica como desencadenantes de problemas metabólicos, como la hiperamonemia o galactosemia⁽²⁻⁵⁾, y poder confundirse con las deficiencias congénitas en las enzimas responsables de la síntesis de la urea, además pueden conducir a encefalopatía en la edad adulta.

Muchos de los casos de SPSC son diagnosticados accidentalmente durante la exploración de sus patologías asociadas como las anomalías cardíacas, disfunción hepática u otras. A veces, algunos de estos pacientes se detectan a causa de un trastorno psiquiátrico o cuando sufren de algún tipo de retraso mental secundario a la hiperamonemia crónica.

Howard y Davenport describieron a la malformación de Abernethy como una variante anatómica congénita de la circulación portal extrahepática en shunts terminolateral o laterolateral⁽⁶⁾. Esta descripción se basó en la hecha por John Abernethy en 1793 hablando sobre la existencia de dos tipos de anomalías portosistémicas⁽⁷⁾. Morgan y Superina⁽⁸⁾ propusieron la siguiente clasificación de estas anomalías portosistémicas: tipo I, hígado sin circulación portal debido a un shunt completo (ausencia congénita de la vena porta); tipo II, un hígado con circulación portal y un shunt parcial (anastomosis venosa porto-hepática). Howard y Davenport⁽⁶⁾ y Morgan y Superina⁽⁸⁾ coincidieron en que todos estos pacientes con ausencia congénita de la vena porta (ACVP) eran mujeres.

Para comprender mejor estas anomalías congénitas es preciso resumir el desarrollo del sistema venoso embrionario,

que nace a partir de las venas cardinales anterior y posterior. En contraste, el sistema venoso portal es producto de las venas vitelina y umbilical, las cuales drenan en el saco vitelino y la placenta respectivamente. El desarrollo del sistema venoso portal es extremadamente complejo. La vena porta se forma por las venas vitelinas, las cuales a su vez provienen de la superficie anterior del saco vitelino y forman el primitivo seno venoso. Hacia la 4ª semana de desarrollo embrionario se forman tres comunicaciones entre estas dos venas, por lo que no es difícil imaginar cuántas anomalías pueden originarse en la anatomía de la vena porta. Por ejemplo, una posición preduodenal se asocia frecuentemente a atresia de vías biliares. El desarrollo embriológico de la VCI es también complejo y derivado de varios canales venosos. El segmento hepático de la VCI se origina de la parte final del seno venoso derecho y las anastomosis entre las venas vitelinas derecha e izquierda de la porción craneal del hígado⁽⁹⁾. En la circulación fetal desde la vena umbilical izquierda se extienden estas anastomosis a través del ductus venoso, y existe por consecuencia una comunicación directa entre la vena umbilical y la VCI para así transportar la sangre oxigenada desde la placenta. El ductus venoso se origina con la apertura de la vena umbilical hacia el receso umbilical en el hígado y con drenaje hacia la VCI a través de la vena hepática izquierda⁽¹⁰⁾. Normalmente, el cierre completo del ductus venoso ocurre entre los 15 y 29 días de vida extrauterina, pero persisten comunicaciones que se describen tanto en niños como adultos⁽¹¹⁻¹³⁾. El proceso tan complicado del desarrollo de la vena cava y su estrecha relación con el desarrollo del saco vitelino pueden explicar el origen de esta rara anomalía congénita (SPSC) y explicaría la alta incidencia de drenajes venosos en la VCI suprarrenal.

La malformación de Abernethy tipo I (SPSC) se subclasifica en dos subtipos, tipo Ia y Ib⁽¹⁴⁾, basada en la anatomía del sistema porta (sistema venoso que establecen la vena mesentérica superior (VMS) y la vena esplénica (VE). En 4 casos de la revisión hecha por Khoda y cols.⁽¹⁵⁾, la VMS y la VE no se unieron, por lo que hubo ausencia anatómica del sistema porta (tipo Ia); todos estos pacientes eran mujeres. En estos casos de tipo Ia, la VMS drenaba en la vena cava inferior (VCI) o en la vena renal izquierda. En otros once casos (todos varones), la VMS y la VE se unían y drenaban en un sistema venoso (tipo Ib), en 7 la VMS drenó en la porción suprarrenal o suprahepática de la VCI, además se veían otros tipos de drenaje hacia la vena hepática izquierda, a un vaso retrohepático o a la vena ilíaca interna. Antes, esta anomalía sólo se comunicaba en mujeres asociada con otras malformaciones congénitas cardíacas (ductus arterioso persistente, foramen oval permeable y comunicación interventricular o auricular), atresia biliar, poliesplenía, situs inversus, displasia multiquística renal, displasia oculoauriculovertebral (síndrome de Goldenhar) y la presencia de tumores hepáticos (hiperplasia nodular focal, adenoma hepatocelular, carcinoma hepatocelular y hepatoblastoma). Hoy los SPSC tipo I tam-

bién se hacen presentes en el varón con una variable anatómica y la presencia de masa palpable, según refieren Barton y cols.⁽¹⁶⁾ que trasplantaron de hígado a un niño con shunt tipo I y hepatoblastoma. Aunque no está muy clara la etiología del tumor, existe una teoría que se basa en la mutación del gen de la, catenina identificado como un factor importante en la tumorigénesis del hepatoblastoma⁽¹⁷⁾ y el adenoma de células hepáticas⁽¹⁸⁾. La mutación sucede en el microentorno hepático de los pacientes que presentan una hiperplasia de células hepáticas como consecuencia de la agenesia portal. Las manifestaciones clínicas son variadas, desde el retraso en el desarrollo ponderoestatural hasta la encefalopatía severa en pacientes adultos, sin olvidar el aumento de las transaminasas, el amonio y los ácidos biliares. El tratamiento de este tipo de anomalía es aún muy controvertido. Para los pacientes en los que el SPSC tipo I induce encefalopatía y enfermedad metabólica sin respuesta al tratamiento médico, la única opción viable es el trasplante hepático (TxH)⁽²⁾. Hay 3 casos de TxH en pacientes con SPSC tipo I que tuvieron hepatoblastoma irresecable o cirrosis hepática en estadio final por atresia biliar y solo 1 reporte de TxH por encefalopatía portosistémica debida a este tipo de shunt.

En el SPSC tipo II, la vena porta tiene una anatomía normal pero el flujo portal se recibe a través de una anastomosis laterolateral con la vena cava. En la revisión hecha por Howard y Davenport⁽⁶⁾, los cuatro casos que describen se diagnosticaron durante el período neonatal a causa de la presencia de ictericia neonatal y todos ellos eran varones, aunque Kanamori y cols. han publicado un caso tipo II de sexo femenino, con presencia de ductus arterioso persistente y una gran masa hepática⁽⁴⁾. Este tipo de SPSC puede ser tratado quirúrgicamente con éxito, ligándolo o embolizándolo^(19, 20), y la mejoría se hace notar inmediatamente con un aumento del flujo hepático.

Desde que Rothuizen y cols.⁽²¹⁾ describieran los shunts congénitos porto cava en perros y gatos, presentando una serie de patologías asociadas como encefalopatía atáxica, coma y aumento en los niveles séricos de amonio, se ha continuado estudiando este tipo de malformaciones en ratas^(22, 23), pudiendo añadir algunos cambios morfológicos en el hígado de éstas como atrofia y nódulos hiperplásicos. Al estudiar los cortes hepáticos al microscopio electrónico se pudo comparar que los hepatocitos de estas muestras eran más grandes que los de un hígado normal, además de tener un aumento en el retículo rugoso endoplásmico y la densidad en el citoplasma mitocondrial. Suponiendo así que estos cambios histológicos favorecen el desarrollo de tumores en estos pacientes⁽⁶⁾. También la teoría de Starzl⁽²⁴⁾ nos aporta que los factores hepatotróficos como la insulina y el glucagón favorecen el crecimiento y la regeneración del tejido hepático, por lo que los hepatocitos anulan el flujo portal a tal grado que se reduce la producción de glucógeno. Pudiendo entender que en los casos de SPSC tipo I que se asocia a la presencia de tumores, la resección de los mismos ayuda a la pronta regeneración de tejido hepático sano.

El diagnóstico debe estar basado en los hallazgos histológicos y radiológicos. La ecografía y la RNM son estudios sensibles que aportan datos imprescindibles en el diagnóstico de estas malformaciones congénitas, así como de la anatomía del hígado y la aparición de displasia o tumores hepáticos y también de daño en el tejido cerebral. La biopsia hepática nos muestra trayectos portales con discreta vascularización y conductos biliares, pero con ausencia de ramas portales, además de senos perivenulares con atrofia parenquimatosa.

El tratamiento debe ser médico en todos los casos que permanezcan asintomáticos y que respondan al mismo, excepto en los casos de encefalopatía portosistémica y tumores hepáticos irresecables.

BIBLIOGRAFÍA

- Murray CP, Yoo SJ, Babyn PS. Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatr Radiol* 2003;**33**(9):614-620.
- 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):1026-1031.
- Appel H, Loddenkemper C, Schirmacher P, Dienes HP, Sieper J, Rudwaleit, et al. Congenital absence of the portal vein with splenomegaly and hypersplenism in a young woman. *Digestion* 2003;**2003**(67):105-110.
- Kanamori Y, Hashizume K, Kitano Y, Sugiyama M, Motoi T, Tange T. Congenital extrahepatic portocaval shunt (Abernethy type 2), huge liver mass, and patent ductus arteriosus - a case report of its rare clinical presentation in a young girl. *J Pediatr Surg* 2003;**38**(4):E15-E20.
- Alfonso E, Alvarez AFR, Gabriel Hessel, et al. Abernethy Malformation: one of the etiologies of hepatopulmonary syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2002;**34**(391-394).
- Howard Edward DM. Congenital extrahepatic portocaval shunts-the Abernethy malformation. *J Pediatr Surg* 1997;**32**(3):494-497.
- Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation, in the viscera of the human body. *Phil Trans R Soc* 1793;**83**:59-66.
- Morgan G SR. Congenital absence of the portal vein: Two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 1994;**29**:1239-1241.
- AD. D. The Development of the ductus venosus in man and the goat. *J Anat* 1957;**91**:358-368.
- Meyer WW LJ. The ductus venosus and the mechanism of its closure. *Arch Dis Child* 1966;**41**:597-605.
- Raskin NH PJ, Fishman RA. Portal systemic encephalopathy due to intrahepatic shunts. *N Engl J Med* 1964;**270**:225-229.
- Jabra AA TG. Ultrasound diagnosis of congenital intrahepatic portosystemic venous shunt. *Pediatr Radiol* 1991;**21**(531-532).
- Lewis AM AN. Congenital portohepatic vein fistula that resolved spontaneously in a neonate. *Am J Roentgenol* 1992;**159**:837-838.
- Olling S OR. Congenital absence of portal venous system in a 50-year-old woman. *Acta Med Stand* 1974;**155**:527-528.
- Shinji Ikeda YS, Hajime Ohshiro, Shinichiro Uchino, Takako Uchino, and Fumio Endo. Surgical Indications for Patients With Hyperammonemia. *J Pediatr Surg* **34**:1012-1015.

16. Barton JW KM. Liver transplantation for hepatoblastoma in a child with congenital absence of the portal vein. *Pediatr Radiol* 1989;**20**:113-114.
17. Koch A, Denkhaus D, Albrecht S, Leuschner I, von Schweinitz D, Pietsch. Childhood hepatoblastoma frequently carry a mutated degradation targeting box of the beta-catenin gene. *Cancer Res* 1999;**59**:269-273.
18. Takayasu H, Motoi T, Kanamori Y, Kitano Y, Nakanishi H, Tange T, Hashizume K. Two case report of childhood liver cell adenomas harboring beta-catenin abnormalities. *Human Pathol* 2002;**33**:852-855.
19. Kitagawa S, Gleason WA Jr, Northrup H, Middlebrook MR, Ueberschar E. Symptomatic hyperammonemia caused by a congenital portosystemic shunt. *J Pediatr* 1992;**121**:917-919.
20. Raskin NH BD, Ehrenfeld WK. Periodic confusion caused by congenital extrahepatic portocaval shunt. *Neurology* 1984;**34**:666-669.
21. Rothuizen J VdIT, Voorhout G. Congenital porto-systemic shunt in sixteen dogs and three cats. *J Small Anim Pract* 1982;**23**:67-81.
22. Von Nahme FJ DL, Kubale R. Ultrastructural characteristics of hyperplastic alterations in a liver of congenital portocaval shunt rats. *Br J Exp Pathol* 1984;**65**:585-596.
23. Boioulac-Sage P SJ, Boussarie L, Balabaud C. Congenital portocaval shunts in rats. *J Hepatol* 1985;**5**:1183-1189.
24. Starzl TE, Francavilla A, Halgrimson CG, Francavilla FR, Porter KA, Brown TH, et al. Origin, hormonal nature and action of hepatotropic substances in portal venous blood. *Surg Gynecol Obstet* 1973;**137**:179-199.