

Ausencia congénita de vena porta en niña con atresia de vías biliares, sometida a trasplante hepático

Kamal-Ali Taoube, J.L. Alonso Calderón, T. Yandza, D. St. Vil, H. Blanchard

Hopital Sainte-Justine. Montréal, Quebec (Canadá).

RESUMEN: La ausencia congénita de vena porta (ACVP) es una rara malformación, a menudo asociada con otras malformaciones cardíacas, gastrointestinales y genitourinarias^(1,2). En presencia de cirrosis hepática con hipertensión portal, esta malformación es la equivalencia de una derivación porto-sistémica espontánea; en consecuencia, no se produce ninguna circulación venosa colateral.

En este tipo de pacientes, la interrupción total de la circulación de retorno mesentérica durante el trasplante hepático conlleva a un edema impresionante del intestino y del mesenterio con gran riesgo de evolución fatal del injerto.

Los autores presentan el primer caso de trasplante hepático en una niña con agenesia de vena porta, en la que la conservación del flujo portal durante el trasplante ha evitado dicha complicación, así como una revisión de la literatura en relación con este problema.

PALABRAS CLAVE: Atresia de vías biliares (AVBE); Trasplante hepático; Ausencia congénita de vena porta (ACVP).

CONGENITAL ABSENCE OF PORTAL VEIN IN A GIRL WITH BILIARY ATRESIS. LIVER TRANSPLANT

ABSTRACT: The congenital absence of the portal vein is a rare malformation, which has been generally discovered in association with another anomalies like a cardiac, gastrointestinal or genitourinary defects^(1,2).

With portal hypertension and hepatic cirrhosis, this anomaly is similar to spontaneous porto-systemic derivation, and for that not collateral venous drainage is present.

In these patients, total interruption of mesenteric venous drainage during procurement of liver transplant produce a very important bowel and mesenteric edema, which can promote an injert fatal evolution.

The authors present the first paediatric liver transplant, in a patient with portal venous agenesis, with a piggy-back technique was done and this complication was obviated, and a review of the literature about this issue is done.

KEY WORDS: Biliary atresia; Liver transplant; Congenital absence of portal vein.

Correspondencia: J.L. Alonso Calderón, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital «Niño Jesús», C/ Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 meses de edad, producto de parto a término, con peso de recién nacido de 3.200 g, que es admitida en nuestro hospital, trasladada a los 6 meses de vida desde otro centro hospitalario, con diagnóstico de atresia de vías biliares extrahepáticas (AVBE), que debutó con ictericia neonatal, acolia progresiva y coluria. La gammagrafía hepática a los 2,5 y 3 meses de vida no demostró eliminación del isótopo en el tubo digestivo, por lo que fue sometida a laparotomía exploradora que confirmó el diagnóstico de AVBE, siendo entonces trasladada a nuestro hospital en el postoperatorio inmediato de dicha intervención.

A la exploración física se aprecia distensión abdominal, ictericia cutáneo-mucosa, retraso pondero-estatural con peso de 4.000 g y talla de 57,5 cm (percentil inferior al 5%), soplo sistólico en borde esternal izquierdo, hepatomegalia de consistencia dura de 7 cm por debajo del reborde costal, esplenomegalia de 4 cm y circulación colateral en flancos.

Analíticamente presenta como datos más destacados: anemia, tiempos de coagulación alargados, hiperbilirrubinemia de predominio directo, elevación de transaminasas y de gammaglutamiltranspeptidasa, siendo el resto de parámetros bioquímicos normales. Grupo sanguíneo 0(+).

En nuestro centro se practicaron las siguientes exploraciones complementarias: Ecografía, TAC, ecocardiografía, CUMS, DMSA. Estas técnicas permitieron detectar las siguientes anomalías: cardiopatía congénita con CIA y CIV, ureterohidronefrosis derecha y riñón izquierdo ectópico en situación pélvica (Fig. 1).

A los 13 meses de edad la paciente se deteriora progresivamente con ascitis e insuficiencia hepática que se descompensó; la indicación de trasplante hepático era indiscutible, por lo que se practicaron estudios de histocompatibilidad, ecografía abdominal que aprecia un bazo de 8 cm y una vena porta de 0,3-0,4 milímetros. Debido al pequeño calibre de la vena porta se practica una angioportografía preoperatoria que descubre una ausencia congénita de vena porta (ACVP), sin circulación colateral y un retorno venoso espleno-mesentérico que drena directamente en vena cava subhepática (Fig. 2).

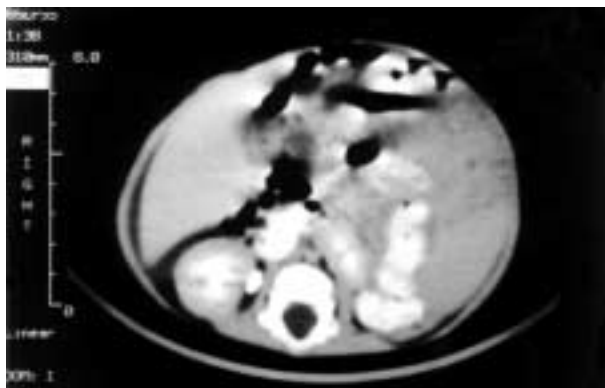


Figura 1. Sección transversal de TAC donde se aprecia líquido ascítico libre en cavidad abdominal, y riñón ectópico izquierdo en posición prevertebral con duplicidad y megauréter derecho.



Figura 2. Arteriopografía apreciándose en fase venosa el retorno venoso de la vena esplénica directamente en la vena cava inferior.

Donante. Mujer de 30 años, de grupo 0(+), con citomegalovirus (-) y virus Epstein-Barr (-), que fallece por accidente cerebrovascular, habiéndose establecido su muerte cerebral a las 7 horas del mismo, manteniéndose hemodinámicamente estable, con parámetros bioquímicos dentro de la normalidad. Se utilizaron los segmentos hepáticos II y III, la vena porta, la vena suprahepática izquierda, así como conducto colédoco y arteria hepática.

Receptor. Laparotomía mediante incisión subcostal bilateral, encontrando abundante líquido ascítico, hepatomegalia con hígado de aspecto nodular, con tinte verdínico y adherido a estructuras vecinas, esplenomegalia con bazo hasta fosa ilíaca izquierda, no detectando circulación abdominal colateral. Después de liberar el pedículo hepático se observa ausencia de vena porta, apareciendo en su lugar un cordón fibroso (probable vena porta prenatal), encontrando una vena en forma de «S», que desde el borde superior del páncreas desemboca directamente en vena cava inferior subhepática a distancia equidistante entre hígado y venas renales. Se efectuó procedimiento de «piggy-back» de disección retrohepática, conservando la vena cava inferior del receptor, ligando la arteria hepática, la vena vitelina en «S» y clammando las colaterales a la vena inferior, lo que permitió extraer el hígado.

Trasplante. Se coloca el injerto hepático reducido (segmentos II y III), efectuando anastomosis de vena suprahepática conservada directamente con vena cava inferior, en forma de triángulo. Después anastomosis término-terminal entre vena porta del donante y vena vitelina del receptor, procediendo a reperusión del injerto. Debido a la desproporción de calibre entre las arterias hepáticas del donante y del receptor hubo necesidad de practicar elongación con injerto vascular. La arteria ilíaca del donante fue bajada en posición retrogástrica hasta la aorta infrarrenal del receptor, donde se hizo una anastomosis término-terminal. Durante los 75 minutos que duró la anastomosis vascular no se apreció edema del mesenterio ni del intestino delgado. Tras la recons-

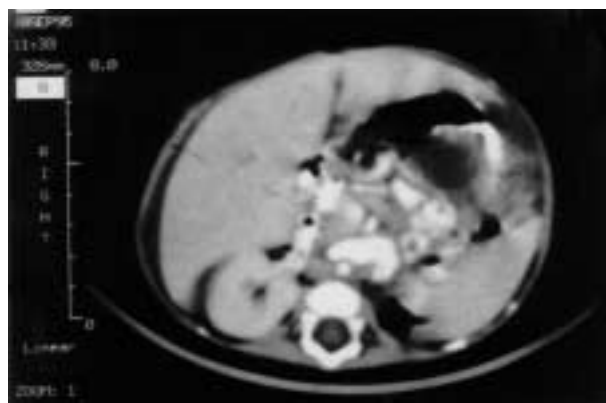


Figura 3. Sección transversal de TAC apreciándose megauréter derecho y líquido ascítico libre en cavidad abdominal, no apreciándose riñón izquierdo.

trucción vascular se procedió a la reparación de la vía biliar extrahepática, que se llevó a cabo mediante coledocoyeyunostomía con asa intestinal en «Y» de Roux, sin tutor interno, siendo posible posteriormente el cierre primario de la pared abdominal con una tensión moderada, debido al tamaño del injerto.

Durante el curso postoperatorio se reinterviene al 6º día por una fístula biliar complicada con sepsis por *Pseudomonas*. En la biopsia hepática practicada no se detectó ninguna alteración histológica. Se llevaron a cabo controles diarios de flujo arterial y venoso por medio de Eco-Doppler durante diez días. La paciente presentó atelectasia pulmonar con derrame pleural derecho, que precisó drenaje pleural. El tratamiento inmunosupresor aplicado fue inmurán, corticoides y ciclosporina.

DISCUSIÓN

El complicado desarrollo embriológico de la vena por-

ta, a partir del plexo venoso vitelino, que proporciona drenaje venoso al intestino primitivo, se produce por persistencia selectiva e involución específica de determinadas porciones de ambas venas vitelinas⁽³⁻⁶⁾, antes de su entrada en el septum transversum, lo que podría explicar su vulnerabilidad embriológica, y las variantes de desarrollo obtenidas como vena porta preduodenal, vena porta prebiliar, duplicidad de vena porta o ausencia congénita de vena porta⁽⁷⁾.

Hasta 1994 solamente 12 casos de ACVP habían sido publicados en la literatura⁽⁴⁾, cuatro de ellos en niños, sobre todo en el primer año de vida, la mayoría en niñas. De los cuatro referenciados, uno en niño de 14 años con hepatoblastoma, y los otros tres en pacientes con AVBE, como el caso aquí expuesto, y sólo uno en lactante de 14 meses que falleció⁽⁵⁾, observando que el descubrimiento de ACVP se encuentra en esta edad firmemente unido a la necesidad de un trasplante hepático. En todos estos casos la evaluación preoperatoria de la anatomía vascular hepática (arteriografía) ha puesto de manifiesto las alteraciones del drenaje venoso porto-sistémico (Fig. 2).

Es importante señalar que estos pacientes presentan otras anomalías asociadas siendo más frecuentes las anomalías gastrointestinales como AVBE, y las cardíacas como dextrocardia, comunicación interauricular y/o interventricular. En este caso además se han encontrado anomalías génito-uritarias con carácter bilateral (ureterohidronefrosis derecha y riñón ectópico izquierdo) (Figs. 2 y 3).

Se ha especulado que las anomalías cardíacas tan frecuentes en estos casos serían compensatorias del shunt porto-sistémico creado por la ACVP y que evitaría las alteraciones clínicas que éste provocaría⁽¹⁾, entre las que se describe: hemorragia gastrointestinal, encefalopatía, hiperamonemia y alteraciones de la flora intestinal⁽⁸⁾. No obstante, estos niños con AVBE ya presentan alteraciones secundarias a la insuficiencia hepática que provoca la cirrosis biliar hepática, con hepatoesplenomegalia y ascitis, a pesar de no presentar vascularización portal hepática. Al igual que en los casos publicados en niños, en este paciente no han existido manifestaciones hemorrágicas gastrointestinales^(1, 4), pero sí manifestaciones de deterioro hepático progresivo, como ya hemos señalado, debido a AVBE sin tratamiento derivativo.

El diagnóstico ha estado en relación con la necesidad del estudio de la anatomía vascular hepática para efectuar un trasplante hepático con éxito, y no por las manifestaciones clínicas que pueda provocar la ACVP. La arteriografía en su fase de repleción venosa nos confirmó el anormal retorno venoso esplácnico apreciándose como el retorno venoso esplénico alcanzaba la vena cava inferior subhepática

(Fig. 2). En muchos casos también la ecografía o la Eco-Doppler permite establecer el diagnóstico⁽⁶⁾. El TAC nos permitió definir algunas anomalías asociadas.

En la literatura se ha descrito un trasplante hepático en paciente de 10 años⁽⁹⁾ y otro de reducido tamaño en paciente con ACVP, a la edad de 14 meses, que falleció⁽⁴⁾, habiendo reflejado que observaron un severo edema mesentérico intraoperatorio por lo que precisaron de un silo para el cierre de la pared abdominal. Esta complicación no ha sido apreciada en nuestro caso, permitiendo un cierre primario de la pared abdominal con moderada tensión, debido al tamaño del injerto; quizás esto puede deberse a que este caso se encuadre dentro del tipo II de anomalías porto-sistémicas que estos autores proponen.

Este caso constituye el primer caso comunicado de trasplante hepático de reducido tamaño en niña con AVBE y ACVP, utilizando técnica de piggy-back con clampaje total de vena cava inferior del receptor. A pesar de un curso postoperatorio difícil, su evolución ha sido favorable. La paciente fue dada de alta y sigue sus controles periódicos debido a las anomalías asociadas que presenta. Su curva pondero-estatural está en ascenso y asintomática.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nakasaki H, Tanaka Y, Ohta M y cols. Congenital absence of the portal vein. *Ann Surg* 1989;**210**:190-193.
2. Matsuoka Y, Ohtomo K, Okubo T y cols. Congenital absence of the portal vein. *Gastrointest Radiol* 1992;**17**:31-33.
3. Marks, Chi. Developmental basis of the portal venous system. *Am J Surg* 1969;**117**:671-677.
4. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: Two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 1994;**29**:1239-1241.
5. Barton JW, Keller MS. Liver transplantation for hepatoblastoma in a child with congenital absence of the portal vein. *Pediatr Radiol* 1989;**20**:113-114.
6. Bellah RD, Hayek J, Littlewood R. Anomalous portal venous connection to the suprahepatic vena cava: sonographic demonstration. *Pediatr Radiol* 1989;**20**:115-117.
7. Maoris D, Van Heerden JA, Carpenter HA, Sheedy PF. Congenital absence of the portal vein. *Mayo Clin Proc* 1979;**54**:55-59.
8. Kamiya S, Taniguchi I, Yamamoto T, Sawamura S, Kai M y cols. Analysis of intestinal flora of a patient with congenital absence of the portal vein. *FEMS Immunol and Med Microbiol* 1993;73-80.
9. Woodle SE, Thistlethwaite JR, Emond JC y cols. Successful hepatic transplantation in congenital absence of recipient portal vein. *Surgery* 1990;**107**:475-479.