

## Malformación de Abernethy tipo 2. Presentación de caso clínico y revisión de literatura

### Malformation of abernethy, type 2. Presentation of a clinical case and review of literature.

■ Maestre Calderón Manolo Patricio<sup>1</sup>, Riera Robles Andrea Cristina<sup>1</sup>, Lam Astudillo María Eulalia<sup>1</sup>, Faicán Benenaula José Francisco<sup>1</sup>, Tenesaca Tenecela Manuel Jesús<sup>1</sup>.

#### RESUMEN

El shunt porto-sistémico congénito extrahepático, es una patología muy poco frecuente del sistema vascular venoso del abdomen, descrita por John Abernethy en 1793. En esta malformación existe pasaje de sustancias no metabolizadas del hígado a la circulación sistémica y dilatación del lecho capilar pulmonar. Se divide en 2 grupos según la presencia (tipo II) o ausencia total (tipo I) de flujo portal.

Se presenta un caso de un niño de 6 años de edad, producto de embarazo gemelar de la primera gesta de madre de 22 años de edad, atendido en el Hospital Vicente Corral Moscoso en la ciudad de Cuenca, con sintomatología respiratoria, sin un diagnóstico inicial definido; encontrándose en un estudio ecográfico abdominal casual, la presencia de una anomalía vascular portal, diagnosticándose de malformación de Abernethy tipo II mediante angiografía abdominal y resonancia magnética nuclear.

Se realizó una revisión bibliográfica exhaustiva y posterior discusión del caso; encontrando como datos de importancia, la existencia de 80 casos reportados hasta el año 2014 a nivel mundial. En Latinoamérica hay el reporte de un caso en Venezuela en el año 2011 y en Argentina en el año 2016.

Concluimos remarcando la importancia de una correcta anamnesis, examen físico y uso de las diferentes técnicas diagnósticas en cuanto a los síntomas respiratorios, debido a que existen patologías poco frecuentes que al ser diagnosticadas de forma temprana pueden ser tratadas con éxito, dando así al paciente una vida normal.

El presente caso es el único reportado en Ecuador, con abordaje y tratamiento exitoso.

**Palabras clave:** Anomalías congénitas, malformaciones vasculares, abernethy.

#### ABSTRACT

The extrahepatic congenital porto-systemic derivation is a very rare pathology of the venous vascular system of the abdomen described by John Abernethy in 1793. In this malformation there is a passage of substances not metabolized from the liver to the systemic circulation and dilation of the pulmonary capillary bed. It is divided into 2 groups according to the presence (type II) or total absence (type I) of portal flow.

We present a case of a 6-year-old child, the product of twin pregnancy of the first pregnancy of a 22-year-old mother, who was treated at the Vicente Corral Moscoso Hospital in Cuenca, with respiratory symptoms, without an initial

VOLUMEN 36 | Nº1 | JUNIO 2018

FECHA DE RECEPCIÓN: 23/10/2017  
FECHA DE APROBACIÓN: 25/4/2018  
FECHA DE PUBLICACIÓN: 15/6/2018

■ 1. Hospital Vicente Corral Moscoso.

Caso | Clinical  
Clínico | Case

#### Correspondencia:

drmanolomaestre@gmail.com

#### Dirección:

Av. de los Hornos y el Tejar. Condominio  
Granada 2.

#### Código Postal:

010150

#### Telefonos:

0984883156

Azuay - Ecuador

definite diagnosis. The presence of a portal vascular abnormality was found in a casual abdominal ultrasound study, which was diagnosed as Abernethy type II malformation by abdominal angiography and nuclear magnetic resonance

A bibliographical review and subsequent discussion of the case was carried out; finding as important data, the existence of 80 cases reported until 2014 worldwide. In Latin America there is a case report in Venezuela in 2011 and in Argentina in 2016.

We conclude by emphasizing the importance of a correct anamnesis, physical examination and use of different diagnostic techniques in terms of respiratory symptoms due to there are rare pathologies that being diagnosed early, can be treated successfully, thus giving the patient a normal life.

The present case is the only one reported in Ecuador with a successful approach and treatment.

**Keywords:** Congenital Abnormalities, Vascular Malformations, abernethy.

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones del sistema venoso abdominal son alteraciones vasculares raras que se producen durante el periodo embrionario tras la formación de nuevos sistemas venosos. Generalmente se asocian a otras malformaciones, entre las que se encuentran principalmente la anastomosis porto - cava y la agenesia del conducto venoso con desarrollo cardíaco asimétrico y rotación intestinal. Estas anomalías se han descrito ocasionalmente asociadas a alteraciones cromosómicas como la trisomía 21. (1)

El primer caso descrito de un Shunt Portosistémico Congénito Extrahepático (SPCE) fue en el año de 1793 por John Abernethy. En 1883, Kiernan describió el segundo caso de anastomosis porto cava congénita en una adolescente de 18 años de edad en quien la arteria hepática se observó elongada. (2)

Esta malformación se clasifica en dos variantes según su anastomosis con la vena porta y su anastomosis con la vena cava inferior (VCI). En el tipo I existe una desviación completa de la sangre portal a la VCI y la vena porta extrahepática está ausente; mientras que en el tipo II se observa un flujo portal parcial al hígado a través de una vena porta (VP) hipoplásica.

Desde su descubrimiento han sido descritos 80 casos hasta el año 2014 a nivel mundial, la mayoría de pacientes menores de 18 años. La malformación

tipo I se presentó en el 74% de mujeres de los casos reportados, está presente en la infancia y se asocia a otras malformaciones. Hasta el año 2013 se reportaron 32 casos del tipo I mundialmente. La malformación de Abernethy Tipo II se presenta más frecuentemente en la edad adulta y es más común en pacientes masculinos, está asociada con disfunción hepática y encefalopatía. (1)(3)(4)

Los pacientes con malformación de Abernethy presentan gran variedad de sintomatología que va desde casos asintomáticos que son diagnosticados en la adultez hasta manifestaciones hepáticas graves en el nacimiento. Se han reportado inclusive casos de pubertad prematura, hiperinsulinemia e hipotiroidismo asociados a esta patología. (5)

El diagnóstico se realiza principalmente con ecografía Doppler. La angiografía por tomografía computarizada y la angiografía por resonancia magnética se utilizan para la clasificación posterior del shunt y la evaluación de las anomalías asociadas. (6)

De acuerdo al tipo de derivación se planificará el tratamiento. Los pacientes con Malformación de Abernethy tipo 1 necesitan un seguimiento clínico, bioquímico, de imagen, siendo el trasplante hepático el único tratamiento; mientras que la malformación Tipo 2 requiere el cierre temprano de la derivación o embolización del shunt para resolver la hipoxemia y prevenir la encefalopatía hepática. (3)(7)

## PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, 6 años de edad, derivado al Hospital Vicente Corral Moscoso (HVCM) de Cuenca por presentar cianosis distal, disnea, astenia e hiporexia desde el año 2014. A los 3 años de edad en Quito es diagnosticado de fibrosis quística mediante prueba de cloro en sudor positiva (119 mmol/l), con posterior tratamiento. Al no tener mejoría se realizó una prueba genética 6 meses después con resultado negativo, suspendiendo así el tratamiento para fibrosis quística. Durante el año 2015 el paciente permanece asintomático en la esfera respiratoria. En el año 2016 presenta nuevamente la misma sintomatología, por lo que es hospitalizado con diagnóstico de neumonía, siendo dado de alta con oxígeno domiciliario. Debido a las constantes exacerbaciones de síntomas respiratorios, se refiere a un Hospital de tercer nivel, HVCM, donde se decide su ingreso en el año 2017 para abordaje diagnóstico. Antecedentes de importancia: Producto de embarazo gemelar de primigesta de 22 años quien cursó con amenaza de parto pretérmino a las 24 semanas de gestación. Paciente nace por cesárea tras cuadro de sufrimiento fetal, es ingresado a neonatología por presentar distrés respiratorio al nacimiento,

permaneció en ventilación mecánica no invasiva por 2 días y es dado de alta a las 48 horas en mejores condiciones.

### Sintomatología

2014-2017: cianosis periférica, disnea, astenia e hiporexia.

### Examen físico

Signos vitales: frecuencia cardiaca: 78 por minuto, frecuencia respiratoria: 32 por minuto, tensión arterial: 102/66 mm/Hg, temperatura: 36.5° C, saturación de oxígeno: 78%, FiO2: 21%. Peso: 16.5 Kg (Peso bajo para la edad según tablas del MSP), talla: 113 cm. Piel: palidez generalizada, red venosa en tórax y abdomen, llenado capilar menor a 2 segundos, leves telangiectasias faciales. Tórax: soplo holosistólico GIII. Abdomen: blando, depresible, no doloroso, no visceromegalias, ruidos hidroaéreos presentes. Extremidades: hipocratismo digital.

Imagen 1.

A. Telangiectasias faciales. B. Red venosa en tórax y abdomen. C. Hipocratismo digital en manos y pies.



Elaboración: Las autoras

Neurológicamente sin alteraciones.

### Diagnósticos presuntivos

Neumopatía crónica, cardiopatía crónica, hepatopatía, malformación arteriovenosa pulmonar, síndrome hepatopulmonar, hipertensión pulmonar primaria, malformación de Abernethy.

### Procedimientos diagnósticos

Se realizó ecocardiograma contrastado que registró paso de burbujas a la cavidad izquierda a los 3 segundos de colocado el contraste, septum interauricular e interventricular íntegros, sugestivo de fístula extracardiaca.

Durante su hospitalización presenta dolor abdominal inespecífico, por lo que se realiza ecografía abdominal, en donde reporta a nivel venoso vascular, vena

mesentérica superior dilatada de 7.4 mm, anomalía venosa vascular con diámetro aproximado de 1.17 cm, que se origina a nivel confluyente mesentérico-esplénico y recorre el abdomen en dirección caudal, con flujo hepatofugo, desembocando a nivel de vena iliaca común izquierda; a considerar shunt porto-sistémico congénito, con recomendación de angiotomografía abdominal. La angiotomografía reportó comunicación porto-cava, con vaso de drenaje anómalo con calibre de 1.42 cm, que va desde la unión espleno - mesentérica hasta la vena iliaca izquierda. Arteria hepática y sus ramas con diámetro y distribución normal. Vena porta con calibre de 4.7 mm, e hipoplasia de la porta izquierda. La resonancia magnética contrastada de abdomen reportó vaso tortuoso con calibre de 12 mm, que se origina en el hueco pélvico, ascendiendo en forma paralela y a la izquierda de aorta abdominal, llegando al confluyente espleno - mesentérico, imagen sugestiva de shunt porto-cava sistémico tipo II.

Imagen 2.

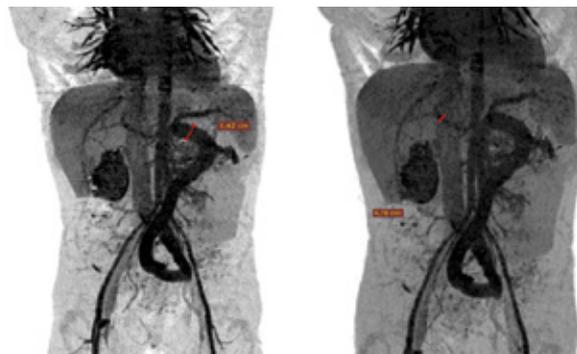
A. Ecocardiograma contrastado: burbujas en cavidades cardiacas izquierdas. B. Ecografía abdominal: dilatación de vena mesentérica superior de 0.74 cm. C. Vaso anómalo con dilatación de 1.17cm.



Fuentes: Tomadas del departamento de imagenología del HVCM  
Elaboración: Las autoras

Imagen 3.

Angiotomografía. A. Shunt porto cava de 1.42 cm. B. Vena porta de 4.78 mm, se observa hipoplasia de la porta izquierda.



Fuentes: Tomadas del departamento de imagenología del HVCM  
Elaboración: Las autoras

## Tratamiento

**Prequirúrgico:** propranolol, fluticasona. **Quirúrgico:** intervenido el 19/06/17 realizando identificación del shunt inframesentérico, se realizó la disección, clampeo y ligadura. **Postquirúrgico:** ceftriaxona, clindamicina, omeprazol, fitomenadiona, metamizol y enoxaparina. Debido a la hipertensión pulmonar severa (81 mm Hg) se manejó con sildenafil, espironolactona y propranolol más oxígeno por puntas nasales a 2 litros con destete progresivo.

## Evolución

Paciente hospitalizado con abordaje diagnóstico de neumopatía crónica versus cardiopatía. En su ingreso presentó cianosis distal, disnea, astenia e hiporexia, con necesidades de oxígeno saturando 86% con aire ambiental. En el reporte de laboratorio sin fórmula leucocitaria, ni anemia, hiperbilirrubinemia mixta (2.1 mg/dl) con predominio de la indirecta (1.4 mg/dl), transaminasa glutámico oxalacética elevada (TGO: 71 UI/l) resto de la función hepática y renal sin alteración. La serología para VIH es

**TABLA N° 1**  
Hitos importantes.

30 de julio de 2014	Prueba de cloro en sudor: positiva (119 mmol/Lt). Extra HVCM.
11 diciembre de 2014	Prueba genética: negativa para fibrosis quística. Extra HVCM.
9 de febrero de 2016	Cateterismo cardiaco diagnóstico: descartó fistula arteriovenosa pulmonar. Extra HVCM.
15 de mayo de 2017	Prueba de cloro en sudor: negativa (55 mmol/Lt) en HVCM
17 de mayo de 2017	Radiografía de tórax: signos de hipertensión pulmonar.
18 de mayo de 2017	Ecografía abdominal: vaso anómalo dilatado de 1.17 cm y mesentérica superior dilatada de 7.4 mm.
22 de mayo de 2017	Angiotac Abdominal: evidencia de comunicación porto-cava con vaso de drenaje anómalo.
23 de mayo de 2017	Ecocardiograma contrastado: presión pulmonar de 38 mm Hg y ventrículo izquierdo con buena función. Se observa paso de burbujas a la cavidad izquierda a los 3 segundos de colocado el contraste, septum interauricular e interventricular íntegros. Sugestivo de fistula extracardiaca.
19 de junio de 2017	Corrección quirúrgica de shunt y broncoscopia: traqueo-endobronquitis crónica y supuración broncopulmonar.
21 de junio de 2017	Ecografía hepática: porta de diámetro conservado, se observa recanalización de la porta izquierda con flujo adecuado. Trombo en la porta que no produce estenosis.
26 de junio de 2017	Ecografía Doppler hepático portal: flujo normal de vena porta y esplénica, trombo en el interior de la vena porta de 16 mm que no repercute en el flujo. No se observan venas colaterales en el espacio espleno-renal.
05 de julio de 2017	Ecografía Doppler abdominal: circulación espleno-portal permeable, sin imágenes endoluminales.
18 de agosto de	Ecografía hepatobiliar: hígado de tamaño y ecogenicidad normal, no se observa lesión focal ni difusa. No se observó trombo en la porta. La unión espleno-mesentérica es normal. Las venas suprahepáticas con morfología de onda espectral normal.
22 de agosto de 2017	Ecocardiograma Doppler color: hipertensión arterial pulmonar severa suprasistémica (81 mm Hg), dilatación leve de cavidades derechas y ventrículo izquierdo con buena función.

Elaboración: Las autoras

negativa, antígenos para hepatitis A, B y C negativos, anticuerpos antineutrófilos citoplasmáticos (ANCA) y anticuerpos antinucleares (ANA) negativos. En la gasometría arterial con hipoxemia (SO<sub>2</sub> 83.5).

Tras los exámenes realizados se confirma malformación de Abernethy tipo II, por lo que es intervenido quirúrgicamente para ligadura del shunt porto-cava terminando el procedimiento sin ninguna complicación intraoperatoria. Posteriormente ingresado en Unidad de Cuidados Intensivos durante 4 días para vigilancia y seguimiento con evolución favorable. Paciente con buen estado general que en los exámenes postquirúrgicos no presentó fórmula leucocitaria, enzimas hepáticas dentro de parámetros normales sin hiperbilirrubinemia. En la gasometría de control realizado una hora después de la cirugía, paciente con saturación de oxígeno de 96.8%. En las ecografías Doppler de control se evidenció trombo en la porta que no comprometía el flujo, por lo que se mantuvo con enoxaparina de bajo peso molecular. En el ecocardiograma postquirúrgico presentó hipertensión pulmonar severa (80 mmHg), manejado con sildenafil, espirolactona y propranolol. En controles por Ecografía Doppler posteriores no presentó imágenes endoluminales intraportales y la presión pulmonar se normalizó.

## DISCUSIÓN

La malformación de Abernethy o SPCE es una condición rara en la cual la sangre portal es derivada parcial o totalmente en la circulación sistémica debido a una comunicación anormal entre el sistema porta y la circulación sistémica. Descrita por primera vez por Jhon Abernethy en 1793 en una autopsia realizada a una lactante de 10 meses de edad quien murió de causa desconocida, con ausencia congénita de la vena porta, shunt mesentérico-cava, dextrocardia y trasposición de grandes vasos. Howard y Davenport clasifican a esta malformación en dos tipos. Malformación de Abernethy Tipo I en donde existe una derivación completa del flujo venoso portal dentro de la vena cava (VC), es decir, la circulación sistémica (derivación de extremo a extremo), presentando a su vez dos subtipos: Tipo I a - presenta la ausencia congénita de la VP dado por la falta de unión entre la vena mesentérica superior (VMS) y la vena esplénica (VE) y el Tipo I b - en la cual la VMS y VE forman una confluencia o tronco común, pese a estar presentes no suplen al hígado. Esta denominación de confluencia como portal podría ser correcta ya que esta contiene sangre venosa portal. La malformación de Abernethy tipo II presenta a la vena porta intrahepática intacta, sin embargo, el flujo venoso es desviado a la vena cava a través de una derivación extrahepática de lado a lado, es

más común en el sexo masculino concordando con nuestro caso. El tipo IIa es congénito y el IIb adquirido, el cual abarca varios casos de cirrosis. (1)(6)(8)

Existe una variedad en su forma de presentación clínica y sintomatológica como colestasis neonatal, hiperamonemia (26% pacientes), encefalopatía hepática (10 - 14% de pacientes), enzimas hepáticas elevadas, ictericia, masa abdominal, cianosis, sin embargo, hay quienes manifiestan sintomatología cardíaca o respiratoria como hipertensión pulmonar, dificultad respiratoria, hipocratismo digital, hipoxemia coincidiendo con la presentación clínica del presente caso que a más de esto presentó alteración de enzimas hepáticas. En el año 2016, en la república de Korea, se reportó un caso de Malformación de Abernethy tipo II en un hombre de 19 años de edad quien presentó únicamente dolor abdominal de 5 días de evolución en cuadrante superior derecho de abdomen. Cabe recalcar que pueden existir cuadros subclínicos y que el paciente permanezca asintomático de por vida. (2)(5)(8)(9)

Kanamori en el año 2003 reportó un caso de malformación de Abernethy tipo II en una niña de 4 años de edad con una masa hepática gigante, persistencia del conducto arterioso (PCA) y atrofia cerebral, signos que difieren de este estudio. (4)

Desde un punto de vista endocrinológico, no existen estudios asociados a esta malformación, pese a esto un estudio realizado en el Hospital de Marmara Turkia en el año 2014, reporta 2 casos de malformación de Abernethy asociado a pubertad temprana, hiperinsulinismo, hiperandrogenismo e hipotiroxinemia, datos que no fueron investigados en este caso puesto que la sintomatología del paciente no fue sugestiva de alteraciones endocrinológicas. (5)

Uno de los síntomas que llama la atención es la hipoxemia crónica, presente en nuestro paciente, expuesto por el hipocratismo digital que presentó. Considerando la hipoxemia, fisiopatológicamente se consideraría un cortocircuito (shunt) de derecha a izquierda los cuales a su vez se dividen en intracardíacos e intrapulmonares, los cuales fueron descartados mediante ecocardiograma y cateterismo cardíaco diagnóstico respectivamente. Al realizar el ecocardiograma contrastado de burbujas se mostró positivo tras la llegada del mismo a los 3 segundos en cavidad izquierda siendo sugestivo de fístula extracardíaca. (10)

La malformación de Abernethy es una de las causas del Síndrome Hepatopulmonar, mismo que se caracteriza por la triada de enfermedad hepática, hipoxemia arterial y dilatación vascular pulmonar, produciendo dilatación difusa de la trama arterial, capilares y

vasos venosos a nivel hepático dada por factores humorales provenientes de la circulación venosa esplácnica que normalmente son metabolizadas en el hígado, sin embargo, tras la presencia de un shunt extrahepático, éstas sustancias pasan directamente a la circulación sistémica y pulmonar. Las hipótesis de estos factores humorales son: elevado nivel de endotelina-1 circulante en todo el cuerpo, aumento de angiotensina y translocación de endotoxinas bacterianas que a su vez aumentan la cantidad de óxido nítrico. Estas sustancias hacen que los vasos pre y post capilares pulmonares que normalmente miden entre 8 – 15 micras de diámetro aumenten entre 100 – 500 micras y disminución de la vasoconstricción producida por la hipoxia, dando el pasaje de hemoglobina parcialmente oxigenada a la circulación sistémica con la consiguiente hipoxemia. (7)(10)(11)

El reconocimiento temprano de esta malformación es muy importante, puesto que el SPCE aumenta el riesgo de neoplasias hepáticas, hiperplasia nodular focal benigna, adenoma hepatocelular y nódulos regenerativos los cuales pueden desarrollarse posteriormente. Se estima que el 50% de los pacientes con SPCE tienen lesiones hepáticas nodulares, estando asociadas a carcinoma hepatocelular y hepatoblastoma las malformación tipo I. (3)(5)

Existen innovaciones respecto al tratamiento de esta malformación. Está claro que para la malformación de Abernethy tipo I el tratamiento definitivo corresponde al trasplante hepático, mientras que para el tipo II se realiza la ligadura, embolización del shunt, inclusive la colocación de endoprótesis aórtica dentro de la VCI. Es interesante mencionar la utilización de las impresiones tridimensionales, las cuales han ayudado a desarrollar representaciones precisas del paciente que ayudan a la planificación quirúrgica y endovascular, pues existen dimensiones discrepantes entre la tomografía computarizada, la venografía convencional y la ecografía intravascular. (6)(12)(13)

## CONCLUSIÓN

El presente caso demuestra la importancia de una correcta anamnesis, examen físico y uso de las diferentes técnicas diagnósticas en cuanto a los síntomas respiratorios, debido a que existen patologías poco frecuentes que nos obliga a analizar muy minuciosamente el origen de los mismos, pues no siempre van a tener un origen pulmonar, sino extrapulmonar como en nuestro caso.

Es de suma importancia familiarizarse con las principales características clínicas y las principales técnicas diagnósticas de la malformación de

Abernethy, ya que su reconocimiento temprano nos permitirá un óptimo manejo clínico o quirúrgico, permitiendo disminuir o inhibir completamente los síntomas, lo que influirá positivamente en la calidad de vida del paciente.

## INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

- Maestre Calderón Manolo Patricio. Neumólogo Pediatra. Hospital Vicente Corral Moscoso. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-1536-1576>
- Riera Robles Andrea Cristina. Médico General. Hospital Vicente Corral Moscoso. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-1164-806X>
- Lam Astudillo María Eulalia. Médico General. Hospital Vicente Corral Moscoso. Orcid: <https://orcid.org/0000-0003-3356-2002>
- Faicán Benenaula José Francisco. Especialista en Imagenología. Hospital Vicente Corral Moscoso. Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-5339-7599>
- Tenesaca Tenecela Manuel Jesús. Especialista en Imagenología. Hospital Vicente Corral Moscoso. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-0514-3970>

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

- MM: Neumólogo Pediatra tratante del paciente en estudio. Director del artículo.
- RA: Médica en libre ejercicio de la profesión quien estuvo en el proceso de tratamiento, recuperación del paciente y elaboración del artículo.
- LM: Médica en libre ejercicio de la profesión quien estuvo en el proceso de tratamiento, recuperación del paciente y elaboración del artículo.
- FJ: Departamento de imagenología, contribución con imágenes del paciente en estudio e interpretación de las mismas.
- TM: Departamento de imagenología, contribución con imágenes del paciente en estudio e interpretación de las mismas.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos no tener ningún tipo de conflicto de intereses, ni ninguna relación económica, personal, política, interés financiero ni académico que pueda influir en nuestro juicio. Declaramos, además, no haber recibido ningún tipo de beneficio monetario, bienes ni subsidios de alguna fuente que pudiera tener interés en los resultados de esta investigación.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Landaeta N, León P, Briceño M, Briceño J, López C. Malformación de abernethy tipo 1: Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *G E N*. diciembre de 2010;64(4):362-6. Disponible en: [http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0016-35032010000400022&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0016-35032010000400022&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
2. Lisovsky M, Konstas AA, Misdraji J. Congenital extrahepatic portosystemic shunts (Abernethy malformation): a histopathologic evaluation. *Am J Surg Pathol*. septiembre de 2011;35(9):1381-90. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21836489>
3. Kwapisz L, Wells MM, AlJudaibi B. Abernethymalformation: Congenital absence of the portal vein. *Can J GastroenterolHepatol*. diciembre de 2014;28(11):587-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4277169/>
4. 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*. abril de 2003;38(4):E15. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12677602>
5. Bas S, Guran T, Atay Z, Haliloglu B, Abalı S, Turan S, et al. Premature pubarche, hyperinsulinemia and hypothyroxinemia: novel manifestations of congenital portosystemic shunts (Abernethy malformation) in children. *Horm Res Paediatr*. 2015;83(4):282-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25676144>
6. Alonso-Gamarra E, Parrón M, Pérez A, Prieto C, Hierro L, López-Santamaría M. Clinical and radiologic manifestations of congenital extrahepatic portosystemic shunts: a comprehensive review. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc*. junio de 2011;31(3):707-22. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21571652>
7. Sahu MK, Bisoi AK, Chander NC, Agarwala S, Chauhan S. Abernethy syndrome, a rare cause of hypoxemia: A case report. *Ann Pediatr Cardiol*. 2015;8(1):64-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4322406/>
8. Ghuman SS, Gupta S, Buxi TBS, Rawat KS, Yadav A, Mehta N, et al. The Abernethy malformation—myriad imaging manifestations of a single entity. *Indian J Radiol Imaging*. 2016;26(3):364-72. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5036336/>
9. Lee SH, Yun SJ. A Type II Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunt: A Rare Cause of Abdominal Pain Diagnosed by Point-of-Care Ultrasound. *J Emerg Med*. 1 de junio de 2017;52(6):880-2. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0736467916312240>
10. Belocchio A., Becerra E. Ateneo de Residentes de Clínica Pediátrica. *Rev Hosp Niños B Aires*. 2016;58(261):94-7. Disponible en: <http://revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2016/07/261-94-97-Ateneo-Belocchio.pdf>
11. Sze DY, Berquist WE. SIR 2008 annual meeting film panel case: Abernethy malformation. *J Vasc Interv Radiol JVIR*. septiembre de 2008;19(9):1274-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18725088>
12. Chick JFB, Reddy SN, Yu AC, Kelil T, Srinivasa RN, Cooper KJ, et al. Three-Dimensional Printing Facilitates Successful Endovascular Closure of a Type II Abernethy Malformation Using an Amplatzer Atrial Septal Occluder Device. *Ann Vasc Surg*. 1 de agosto de 2017;43(Supplement C):311.e15-311.e23. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0890509617300146>
13. Kraus C, Sheynzon V, Hanna R, Weintraub J. Single Stage Endovascular Treatment of a Type 2 Abernethy Malformation: Successful Nonsurgical Outcome in a Case Report [Internet]. *Case Reports in Radiology*. 2015 [citado 12 de octubre de 2017]. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/crira/2015/491867/>. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/crira/2015/491867/>