

# Abernethy Malformasyonu: Konjenital Ekstrahepatik Portokaval Şantın Nadir Nedeni

## The Abernethy Malformation: A Rare Cause of Congenital Extrahepatic Portacaval Shunt

Yeliz ÇAĞAN APPAK<sup>1</sup>, Serdar TARHAN<sup>2</sup>, Güzide DOĞAN<sup>1</sup>, Erhun KASIRGA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Manisa, Türkiye

<sup>2</sup>Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı, Manisa, Türkiye



### ÖZET

Abernethy malformasyonu birçok farklı klinik bulgu ile görülebilen çok nadir bir splanknik venöz sistem anomalisidir. Bu olgu sunumunda klinik bulgusu olmadan tetkikler sonucunda rastlantısal olarak Abernethy malformasyonu saptanan ve karaciğerde kitleleri bulunan 5 aylık kız olgu sunulmaktadır. Malformasyonun klinik bulguları ve olası komplikasyonların önemi vurgulanmaktadır.

**Anahtar Sözcükler:** Çocuk, Portal ven, Vasküler malformasyon

### ABSTRACT

The Abernethy malformation is a rare anomaly of the splanchnic venous system with a widely variable clinical presentation. In this case report we presented a 5-month-old girl where liver masses and the Abernethy malformation were incidentally detected without clinical symptoms as a result of investigations. Clinical findings of the malformation and the importance of potential complications are emphasized.

**Key Words:** Child, Portal vein, Vasculer malformation

### GİRİŞ

Abernethy malformasyonu ilk kez 1793 yılında John Abernethy tarafından 10 aylık bir kız hastada postmortem tanımlanmıştır (1). Bu malformasyon portal venöz kanın karaciğerden uç-yan ve yan-yan şantlar ile uzaklaştırılması ile karakterizedir. Olguların yaklaşık %80'ini 18 yaş ve altındaki çocuklar oluşturmaktadır. Abernethy malformasyonuna genellikle kardiyak ve karaciğer anomalisi gibi ek bulgular eşlik eder (2). Her hastada görülmele beraber hastalarda hepatik ensefalopati ve hepatopulmoner sendrom gibi komplikasyonlar gelişebilir. Bu nedenle malformasyonun tipine göre uygun tedavinin doğru zamanda yapılabilmesi için bu hastaların yakın takibi önemlidir. Bu yazıda, 5 aylık klinik bulgusu olmadan tetkikler sonucunda rastlantısal olarak Abernethy malformasyonu saptanan ve karaciğerde benign karakterde kitleleri bulunan, takiplerinde komplikasyon gelişmemiş 5 aylık kız olgu sunulmaktadır.

### OLGU

5 aylık, şikayeti bulunmayan kız hastanın fizik muayenesinde

sistem muayeneleri olağandı. Hastanın yenidoğan döneminde yoğun bakımda solunum sıkıntısı nedeni ile izlendiği, umbilikal arter ve ven kateterizasyonu uygulandığı, kateterizasyona sekonder olası komplikasyon açısından portal doppler ultrasonografi (USG) istendiği öğrenildi. Portal doppler USG'de karaciğer boyutu ve ekojenitesi olağandı, parankimde çok sayıda hipoeoik solid lezyon vardı. Sağ hepatik ven, distal uçta sağ portal ven ile birleşmekte olup portokaval şant ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastada bu bulgularla Abernethy malformasyonu düşünüldü. Laboratuvar incelemelerinde aspartat aminotransferaz: 42 U/L, alanin aminotransferaz: 19 U/L, albumin:4.1 g/dL, total bilirubin: 0.18 mg/dL, direkt bilirubin: 0.05 mg/dL, kan şekeri: 78 mg/dL, amonyak: 3.19 µg/mL ile normal sınırlarda bulundu. Tam kan sayımı, kanama profili, alfa-feto protein (AFP) düzeyi normaldi. Kan gazında pH: 7.36, pCO<sub>2</sub>: 35.8 mmHg, HCO<sub>3</sub>: 20.1 mmol/L olan hastanın ekokardiografisi normaldi. Dinamik manyetik rezonans (MR) incelemesinde karaciğerde segment 2'de 13 mm, segment 4B'de 16 mm ve değişik segmentlerde 1 cm'den küçük 5 adet kontrast tutulumu gösteren solid kitlesel lezyonlar tanımlandı. Kitlelerin hipervasküler portal venöz fazda da kontrastlanmasının devam etmesi nedeni ile benign lezyonlarla uyumlu olduğu düşünüldü (Şekil 1A,B). MR anjiyografide

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Yeliz ÇAĞAN APPAK

Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Manisa, Türkiye  
E-posta: yelizcagan@yahoo.com

Geliş tarihi / Received : 28.10.2014

Kabul tarihi / Accepted : 17.12.2014

Elektronik yayın tarihi : 22.06.2015

Online published

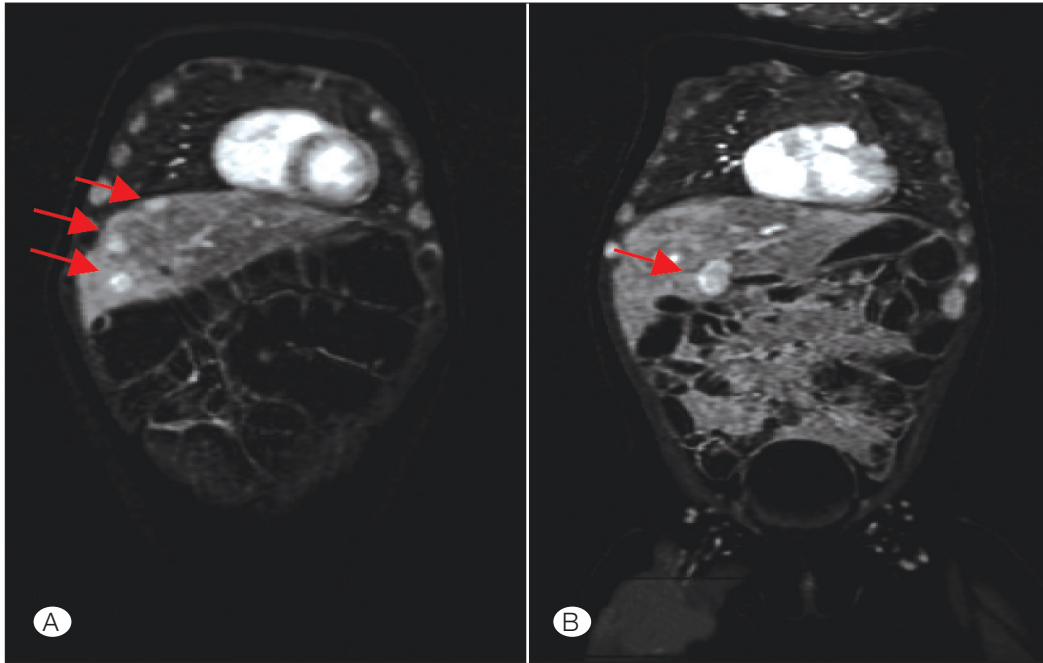
DOI: 10.12956/tjpd.2015.154

sağ hepatic ven, distal uçta sağ portal ven ile birleşmekte olup, portokaval şant ile uyumlu izlendi (Şekil 2A-C). Hastanın 1 yıl sonraki kontrol MR anjiyografisinde karaciğer kitleleri aynı boyut ve özellikte izlendi. Şikayeti olmayan hasta kliniğimizde karaciğer kitleleri ve mevcut şantın olası komplikasyonları açısından takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

Portal ven 4-10. embriyonik haftalar arasında gelişir. Dördüncü haftanın sonuna doğru, sağ ve sol vitellin venler arasında üç çapraz bağlantı oluşturulur. Süperior bağlantıdan intrahepatik portal ven gelişirken, sağ vitellin ven kaudal kısmının ve sol vitellin ven kranial kısmının selektif involusyonu ekstrahepatik

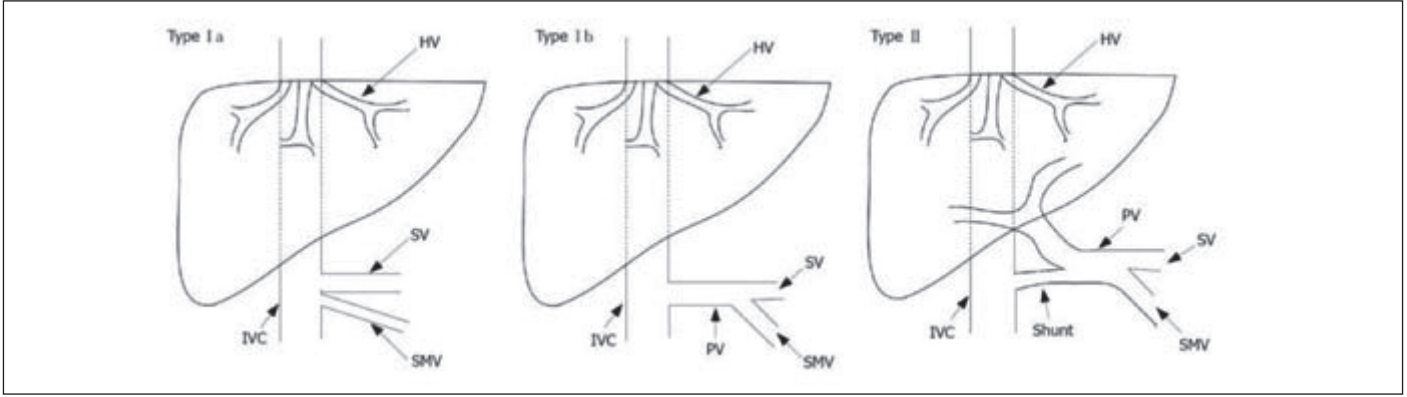
portal veni oluşturur. Bu anastomozdaki yetersizlik sonucu porto-sistemik ve porto-portal şantlar oluşur. Portosistemik şant anomalilerinin iki türü vardır. Tip 1 şantlarda intrahepatik portal ven yoktur ve tam bir uç-yan şant mevcuttur. Tip 1 şantların iki alt tipi vardır; tip 1a şantlarda superior mezenterik ven (SMV) ve splenik ven (SV), inferior vena kava (IVK), ilyak venler veya renal venlere ayrı ayrı dökülür, tip 1b şantlarda ise SMV ve SV kısa bir ekstrahepatik portal ven oluşturmak üzere birleşir ve IVK'a dökülür. Tip 2 şantlarda ise patent intrahepatik portal ven ve portal venede kısmi bir yan yana şant mevcuttur (Şekil 3) (3). Portal venedeki kavernoöz sistemde tıkanıklık gelişirse portoportal kollateraller gelişir (4,5). Tip 1 anomali daha sık görülür, hastamızın şantı ise tip 2 Abernethy malformasyonu olarak değerlendirilmiştir.



**Şekil 1A,B:** Postkontrast dinamik koronal MR kesitlerinde karaciğerde homojen kontrastlanan kitle lezyonları.



**Şekil 2: A,B)** Kontrastlı MR anjiyografide ardışık kesitlerde V.porta sağ dalı ile sağ hepatic ven arasında şant. **C)** 3D MIP MR anjiyo görüntüsünde şant.



**Şekil 3:** Abernethy malformasyonu tipleri (3). **SMV:** Superior mezenterik ven; **HV:** Hepatik ven; **SV:** Splenik ven; **PV:** Portal ven; **IVC:** İnferior vena kava.

Abernethy malformasyonuna kardiyak defektler, biliyer atrezi, polispleni, situs inversus, malrotasyon gibi hastalıklar eşlik edebilir (6,7). Bağırsaklarda üretilen toksinlerin sistemik dolaşıma karışması sonucu hepatik ensefalopati veya vazoaktif medyatörlerin sistemik dolaşıma geçmesine bağlı intrapulmoner damarlarda dilatasyon ve hepatopulmoner sendrom gelişebilir. Hastalarda görülebilen hipoglisemi, hiperamonyemi, ensefalopati gibi komplikasyonlar geçici olabildiği gibi spontan düzelebilir. Subklinik bulgular daha sıktır, bazı hastalar yaşam boyu hiçbir bulgu vermeyebilir (8). Özellikle genç yaşlarda ensefalopati olmadan amonyak yüksekliği görülebilir, klinik ensefalopati ileri yaşlarda daha sıktır. Hastamızda şanta ait klinik bulgu olmayıp, amonyak düzeyi normal sınırlarda idi. Bu hastalarda fokal nodüler hiperplazi, hepatosellüler adenom, nodüler rejeneratif hiperplazi gibi benign karaciğer lezyonları görülebilir. Hepatosellüler karsinom gibi malign lezyonlar ise özellikle tip 1 şanlı hastalarda tanımlanmıştır (9). Benign oluşumların malign tümörlere dönüşme potansiyeli de olduğundan, bu hastaların uzun süre izlenmesi önemlidir. Hastamızdaki lezyonlar benign karakterde olup, AFP düzeyi normal idi. Ailenin karaciğer kitlelerine yönelik girişimi kabul etmemesi nedeni ile biyopsi örneklemesi yapılamadı. Hastanın kitlesel lezyonlarına yönelik görüntüleme ve AFP değeri ile takibi planlandı.

Abernethy malformasyonunun tanısında renkli doppler USG, bilgisayarlı tomografi, MR görüntüleme kullanılabilen non-invaziv tekniklerdir (10). Hastalarda prognoz konjenital kalp hastalığı, karaciğer hastalığı ve portosistemik şantın yerine göre değişir. Tip 1 malformasyonda şant, mezenterik venöz kanın tek drenaj yolu olduğundan cerrahi kapatma uygulanmaz. Bu hastalar klinik ve biyokimyasal olarak takip edilip, hepatik ensefalopati ve malign karaciğer nodülleri gelişirse karaciğer nakli açısından değerlendirilmelidir. Literatürde, Abernethy malformasyonu olup karaciğer kitlesi bulunan ve hepatopulmoner sendrom gelişimi sonrası karaciğer transplantasyonu uygulanmış olgular bulunmaktadır (11,12). Tip 2 malformasyonda hepatik ensefalopati gibi ciddi bir komplikasyon gelişirse cerrahi veya perkütan transkateter yolla şant kapatılabilir (7, 13, 14). Abernethy malformasyonunda özellikle medikal tedaviye yanıtız hepatik ensefalopati gelişir, malign karaciğer kitlesi saptanır ve şant ligasyonu uygulanması mümkün olmaz ise geri dönüşümsüz

nörolojik sekel ve kardiyopulmoner komplikasyon gelişmeden karaciğer transplantasyonu uygulanması önerilir (11-13).

Sonuç olarak oldukça nadir görülen ve ciddi komplikasyonlara neden olabilen Abernethy malformasyonunun erken fark edilmesi, uygun takip ve tedavilerin yapılarak gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Abernethy J, Banks J. Account of two instances of the uncommon formation in the viscera of the human body. *Philos Trans* 1793; 83:59-66.
2. Mistinova J, Valacsai F, Varga I. Congenital absence of the portal vein: Case report and a review of literature. *Clin Anat* 2010; 23: 750-8.
3. 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: 1239-41.
4. Gocmen R, Akhan O, Talim B. Congenital absence of the portal vein associated with congenital hepatic fibrosis. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 920-4.
5. Gallego C, Velasco M, Marcuello P, Tejedor D, De Campo L, Fria A. Congenital and acquired anomalies of the portal venous system. *Radiographics* 2002;22:141-59.
6. Ratnasamy C, Kurbegov A, Swaminathan S. Cardiac anomalies in the setting of the Abernethy malformation of the portal vein. *Cardiol Young* 2007;17:212-4.
7. Hu GH, Shen LG, Yang J, Mei JH, Zhu YF. Insight into congenital absence of the portal vein: Is it rare?. *World J Gastroenterol* 2008;14:5969-79
8. Kim MJ, Ko JS, Seo JK, Yang HR, Chang JY, Kim GB, et al. Clinical features of congenital portosystemic shunt in children. *Eur J Pediatr* 2012;171:395-400.
9. Witters P, Maleux G, George C, Delcroix M, Hoffman I, Gewillig M, et al. Congenital veno-venous malformations of the liver: Widely variable clinical presentations. *J Gastroenterol Hepatol* 2008;23:390-4.
10. Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, Fabre M, Steimberg C, Losay J, et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: Therapeutic options and outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;51:322-30.

11. Osorio MJ, Bonow A, Bond GJ, Rivera MR, Vaughan KG, Shah A, et al. Abernethy malformation complicated by hepatopulmonary syndrome and a liver mass successfully treated by liver transplantation. *Pediatr Transplant* 2011;15:E149-51.
12. Emre S, Arnon R, Cohen E, Morotti RA, Vaysman D, Shneider BL. Resolution of hepatopulmonary syndrome after auxiliary partial orthotopic liver transplantation in Abernethy malformation. A case report. *Liver Transpl* 2007; 13: 1662-8.
13. Singhal A, Srivastava A, Goyal N, Vij V, Wadhawan M, Bera M, et al. Successful living donor liver transplant in a child with Abernethy malformation with biliary atresia, ventricular septal defect and intrapulmonary shunting. *Pediatr Transplant* 2009; 13: 1041-7.
14. Passalacqua M, Lie KT, Yarmohammadi H. Congenital extrahepatic portosystemic shunt (Abernethy malformation) treated endovascularly with vascular plug shunt closure. *Pediatr Surg Int* 2012; 28:79-83.