

# Adulto con malformación de Abernethy tipo II: reporte de caso

## Type II Abernethy malformation in an adult: case report

Santiago Nicolás Guamán-Castillo,<sup>1\*</sup>  Carmen Isabel Guapisaca-Vargas,<sup>2</sup> 

### ACCESO ABIERTO

#### Citación:

Guamán-Castillo SN, Guapisaca-Vargas CI. Adulto con malformación de Abernethy tipo II: reporte de caso. Revista. colomb. Gastroenterol. 2024;39(4):488-494. <https://doi.org/10.22516/25007440.1161>

<sup>1</sup> Estudiante de Medicina, Escuela de Medicina, Universidad Católica de Cuenca, Cuenca, Ecuador.

<sup>2</sup> Doctora en Medicina y Cirugía. Especialista en Gerencia y Planificación Estratégica en Salud. Diplomado superior en Desarrollo Local y Salud. Especialista en Medicina Crítica y Cuidados Intensivos, Hospital Vicente Corral Moscoso. Docente, Universidad Católica de Cuenca, Cuenca, Ecuador.

\*Correspondencia: Santiago Nicolás Guamán-Castillo. [santynicolas16@gmail.com](mailto:santynicolas16@gmail.com)

Fecha recibido: 06/12/2023  
Fecha aceptado: 20/02/2024



### Resumen

**Antecedentes:** las malformaciones de Abernethy son anomalías del desarrollo vascular con hipoplasia o agenesia de la vena porta que presentan una clínica variada debido a sus complicaciones o suelen diagnosticarse incidentalmente mediante exámenes de imagen, en su mayoría en edad pediátrica. **Resumen del caso:** se presenta el caso de una paciente de 39 años que acudió a consulta por telangiectasias aracniformes, y los exámenes de sangre revelaron pancitopenia y elevación de transaminasas hepáticas. Por la complejidad del caso, se descartaron enfermedades autoinmunes y trombosis de vena porta mediante un estudio de autoanticuerpos y ultrasonido Doppler. De manera incidental, la tomografía computarizada trifásica de abdomen reportó esplenomegalia, aneurisma de la arteria segmentaria inferior del riñón izquierdo, colaterales esplenorreñales e hipoplasia de la vena porta compatible con malformación de Abernethy tipo II. **Conclusiones:** la malformación de Abernethy es infrecuente en el adulto y en este caso fue un hallazgo incidental; aunque los signos dermatológicos aportaron a su detección, aún es poco clara la relación entre el hemangioma con esta patología y su participación como un posible signo físico.

### Palabras clave

Malformaciones vasculares, anomalías congénitas, estudio de caso.

### Abstract

**Background:** Abernethy malformations are vascular developmental anomalies characterized by hypoplasia or agenesis of the portal vein. These malformations have a variable clinical presentation due to associated complications and are often diagnosed incidentally through imaging studies, primarily in pediatric patients. **Case Summary:** We report the case of a 39-year-old female patient who presented with spider telangiectasias. Laboratory tests revealed pancytopenia and elevated liver transaminases. Given the complexity of the case, autoimmune diseases and portal vein thrombosis were ruled out through autoantibody testing and Doppler ultrasound. Incidentally, triphasic computed tomography of the abdomen revealed splenomegaly, an aneurysm of the inferior segmental artery of the left kidney, splenorenal collaterals, and portal vein hypoplasia consistent with Abernethy malformation type II. **Conclusions:** Abernethy malformation is rare in adults and was an incidental finding in this case. Although dermatological signs contributed to its detection, the relationship between the hemangioma and this condition, as well as its role as a potential physical sign, remains unclear.

### Keywords

Vascular malformations, congenital anomalies, case study.

## INTRODUCCIÓN

Las derivaciones portosistémicas congénitas extrahepáticas, también llamadas *malformaciones de Abernethy*, son anomalías del desarrollo vascular con hipoplasia o agenesia de la vena porta y drenaje de la sangre portomesentérica hacia una vena sistémica antes de la bifurcación portal<sup>(1)</sup>. Se describió por primera vez por John Abernethy en 1793<sup>(2)</sup>. Según Morgan y Superina<sup>(3)</sup>, se clasifican en dos tipos principales: el tipo I, con ausencia total de la vena porta más la desviación completa de sangre portal a la vena cava inferior, y tipo II, con hipoplasia portal y desviación del flujo sanguíneo hacia la vena cava inferior mediante comunicaciones extrahepáticas.

Según Franchi y colaboradores<sup>(4)</sup>, constituye un desafío diagnóstico debido a la presentación clínica variada que incluye tumores hepáticos, síndrome hepatopulmonar, hipertensión arterial pulmonar, encefalopatía portosistémica, insuficiencia cardíaca y glomerulonefritis. Sin embargo, el diagnóstico también puede ser un hallazgo inesperado. Baiges y colaboradores<sup>(5)</sup> reportaron 66 casos de pacientes con malformación de Abernethy, de los cuales el diagnóstico fue incidental en el 80%. La ecografía Doppler es la prueba inicial para la detección<sup>(6)</sup>. Pueden coexistir otras malformaciones vasculares que suelen ser infradiagnosticadas<sup>(7)</sup>. Asimismo, se requieren pruebas adicionales de laboratorio según la clínica del paciente, como niveles de amoniaco arterial, resonancia magnética cerebral, electroencefalografía o biopsia hepática<sup>(8)</sup>.

El objetivo de este artículo es reportar el caso de una paciente de 39 años que acudió a consulta debido a un motivo dermatológico y tuvo pruebas de laboratorio alteradas, por lo que se le dio seguimiento y mediante exámenes de imagen se encontraron de manera incidental varias derivaciones portosistémicas con hipoplasia portal compatible

con malformación de Abernethy tipo II, junto con la alteración de la vasculatura renal.

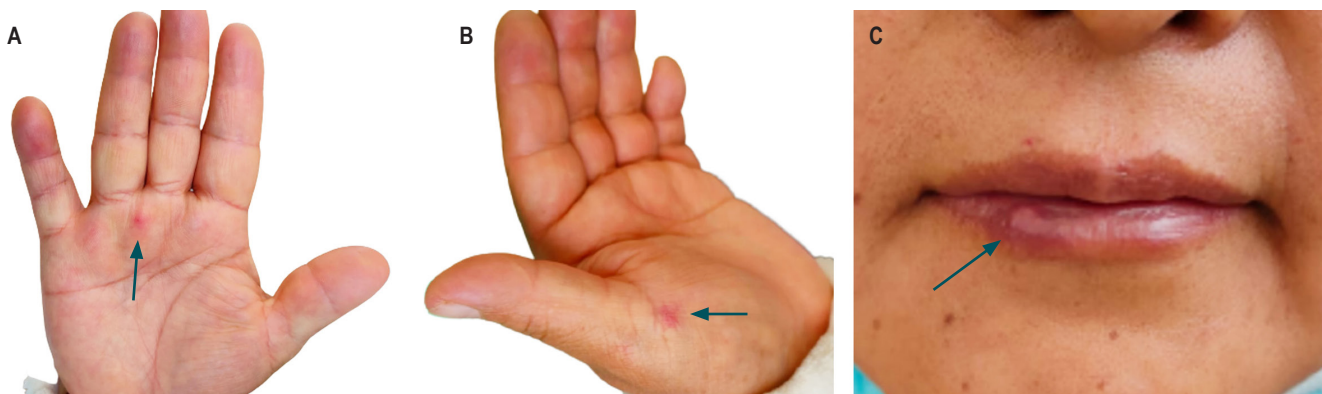
## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente femenina de 39 años procedente de Azuay, Ecuador, que acudió por telangiectasias como motivo de consulta, con antecedente de granuloma piógeno en la cavidad oral junto con lesiones de larga cicatrización en el pie izquierdo. Tuvo la menarquia a los 11 años, gravidez (G): 1, partos (P): 1; hijos vivos (HV): 1; tuvo un embarazo a los 15 años y parto vaginal con hemorragia posparto inmediata grave. Antes del embarazo tenía ciclos regulares; posteriormente, tuvo amenorrea.

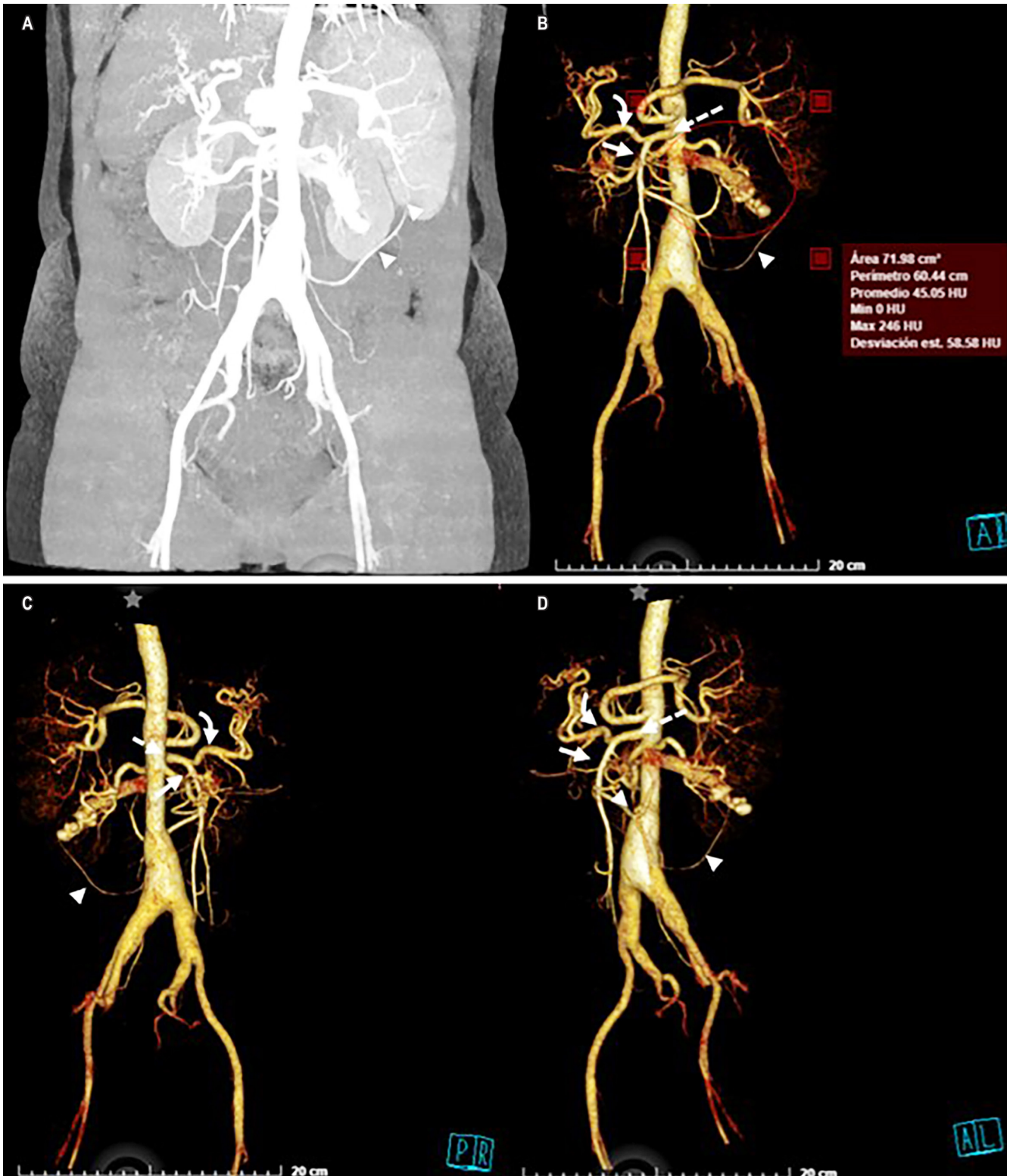
En el examen físico se evidenciaron lesiones sobre la piel eritematosa en las palmas, el tórax anterior y la cara (**Figura 1**), compatibles con hemangioma mediante biopsia; además, presentaba una lesión residual del granuloma piógeno en el labio inferior que desaparecía a la digitopresión, con dolor de leve intensidad a la palpación. La paciente carecía totalmente de vello en las axilas y el pubis.

Se realizaron exámenes de laboratorio en los que se encontró pancitopenia y elevación de transaminasas hepáticas: aspartato-aminotransferasa (AST): 147 U/L (rango de referencia: 0,0-32,0 U/L) y alanina-aminotransferasa (ALT): 149 U/L (rango de referencia: 0,0-350 U/L). Además, se encontró una elevación de alfafetoproteína: 9,5 UI/ml (rango de referencia: 0,0-5,8), por lo que se decidió realizar pruebas de imagen.

En la ecografía abdominal se visualizó el hígado incrementado de tamaño discretamente heterogéneo con aumento de ecogenicidad y esplenomegalia de 15 x 6,4 cm. Ulteriormente, se realizó una angiotomografía abdominal con reconstrucción en 3D (**Figura 2**), en la que el tercio proximal de la vena porta media aproximadamente 8,6 mm, con



**Figura 1.** Lesiones cutáneas. **A.** Telangiectasia sobre la piel eritematosa en la zona media del rodete digitopalmar derecho (flecha). **B.** Telangiectasia sobre la piel eritematosa de la eminencia tenar izquierda (flecha). **C.** Pápula eritematosa residual del granuloma piógeno en el labio inferior (flecha). Archivo de los autores.



**Figura 2.** **A.** Angiotomografía abdominal. **B.** Reconstrucción 3D en vista anterior. **C.** Vista posterior. **D.** Vista anterolateral. Se observa la unión de la vena mesentérica superior (flecha recta) y la vena esplénica (flecha curva) que desemboca directamente en la vena cava superior (flecha discontinua), así como una derivación que comunica la vena esplénica y mesentérica superior con la vena cava inferior, misma que se dirige hacia el hipocondrio izquierdo, desciende por el polo inferior renal y vuelve a conectarse con la vena cava inferior (puntas de flecha). Archivo de los autores.

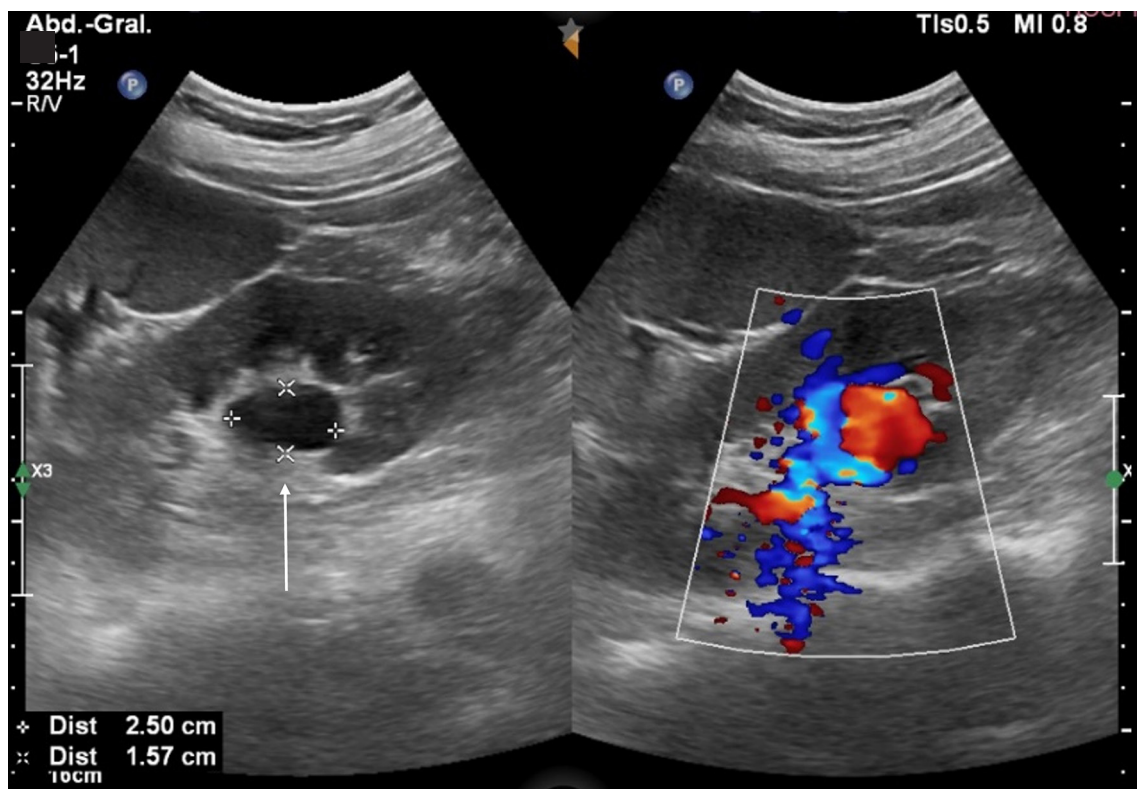
hipoplasia del hilio portal y sus ramas; además, presentaba múltiples derivaciones que comunicaban la vena esplénica y mesentérica superior con la vena cava inferior junto con una derivación esplenorrenal que medía aproximadamente 10 mm, así como la formación de venas colaterales tortuosas hacia las venas gástricas cortas y esplenorrenales. A su vez, el hígado presentaba cambios en la densidad de su parénquima y alteración de la cápsula de Glisson en relación con hepatopatía de origen crónico y vasos venosos dilatados en el polo renal inferior izquierdo. Por lo anterior, se diagnosticó malformación de Abernethy como un hallazgo incidental mediante tomografía axial computarizada y aneurisma de la arteria segmentaria inferior del riñón izquierdo mediante ecografía Doppler color (Figura 3).

Se descartaron otras patologías como lupus eritematoso sistémico (anticuerpos antinucleares y anti-ADN negativos), síndrome antifosfolipídico con anticardiolipina IgG: 4,3 (valor referencial: <12 = negativo), anticardiolipina IgM: 3,2 (<12 = negativo), anticoagulante lúpico negativo y anti- $\beta_2$  glicoproteína IgG: 3,1 U/mL (<12 U/mL = negativo) y anti- $\beta_2$  glicoproteína IgM: 4,5 U/mL (valor referencial: <12 U/mL = negativo); y trombosis de la vena porta a través de Doppler hepático y estudio de trombofilias.

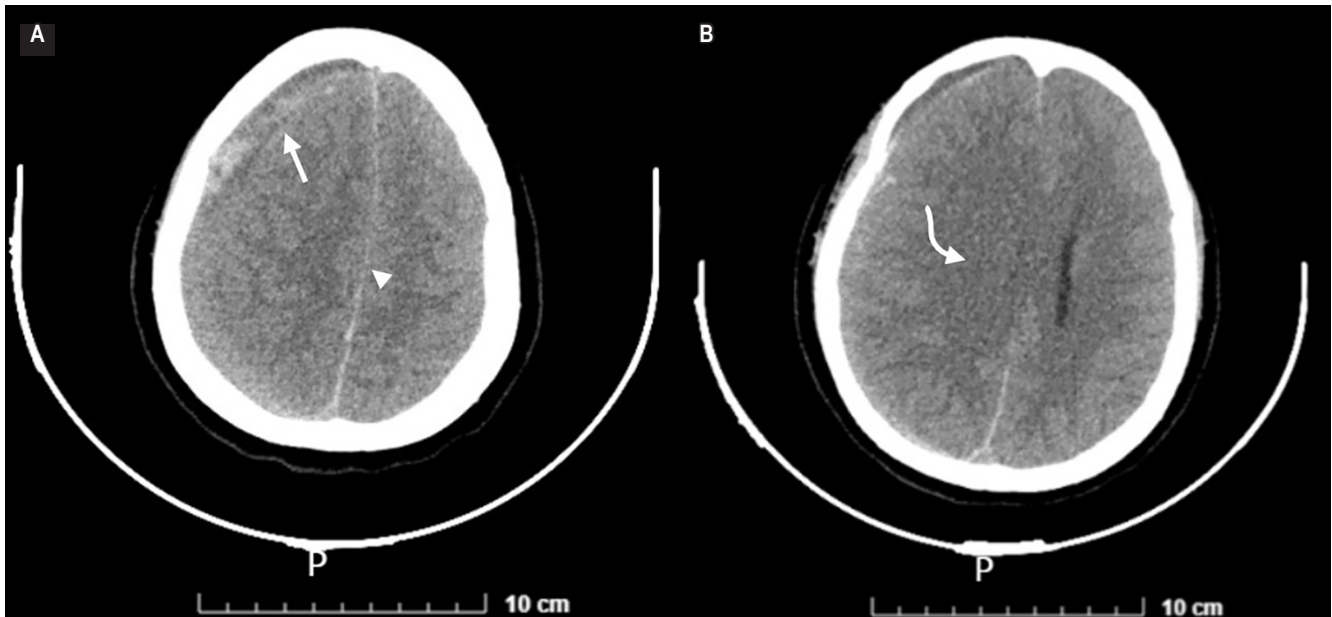
Se encontró deficiencia de proteína C y antitrombina II, por lo que se investigó la mutación del factor V de Leiden y la mutación G20210A del gen de la protrombina, cuyos resultados negativos atribuyen la deficiencia a la hepatopatía. En cuanto a las hormonas, se obtuvieron los siguientes resultados: tirotropina (TSH): 2,84  $\mu$ UI/mL (0,27-4,20  $\mu$ UI/mL), T<sub>3</sub> Libre: 1,8 pg/mL (valor referencial: 2-4,4 pg/mL); T<sub>4</sub> libre: 0,23 ng/dL (valor referencial: 0,93-1,70 ng/dL), prolactina: 3,4 (valor referencial: 4,79-23,30) y cortisol AM: 3,2 (valor referencial: 6,2-19,4). Con estos datos se observó hipopituitarismo.

La paciente presentó síncope en una ocasión, luego fue hospitalizada por hematoma subdural crónico y hemorragia subaracnoidea evidenciados por tomografía axial computarizada de cráneo (Figura 4). Posteriormente tuvo una descompensación respiratoria e ingresó a cuidados intensivos por neumonía intrahospitalaria de tipo bacteriano. Después presentó un derrame pleural, por lo que se le realizó un drenaje con un tubo de tórax y se mantuvo hospitalizada hasta su estabilización.

Se decidió hacer seguimiento clínico del hematoma subdural crónico de origen no traumático debido al riesgo de sangrado, y presentó una evolución favorable con reversión



**Figura 3.** Ultrasonido Doppler color. Dilatación aneurismática de la arteria segmentaria inferior con signo de yin yang de 25 x 15 mm aproximadamente en el polo inferior del riñón izquierdo (flecha). Archivo de los autores.



**Figura 4.** Tomografía axial computarizada de cráneo. **A.** Hematoma subdural de origen no reciente derecho (flecha), desplazamiento de las estructuras de la línea media en 12 mm (punta de flecha). **B.** Compromiso ventricular (flecha curva). Archivo de los autores.

del cuadro. Al momento, la paciente tenía cirrosis con clasificación Child-Pugh A e hipopituitarismo tratado con suplantación hormonal con levotiroxina 100 µg al día y prednisona 5 mg al día con una evaluación periódica de los niveles hormonales en sangre. Se ofreció una resolución quirúrgica de la malformación de Abernethy, a lo que la paciente se negó debido a que en el momento se mantiene estable.

## DISCUSIÓN

Se presenta un caso de malformación de Abernethy tipo II diagnosticado de manera incidental a los 39 años a partir de un motivo de consulta dermatológico. En los exámenes de sangre se encontró pancitopenia, transaminasas hepáticas y alfafetoproteína elevadas, que llevaron a la necesidad de pruebas de imagen, en las que se evidencia hipoplasia del sistema portal con múltiples derivaciones portosistémicas y alteración morfológica de la arteria segmentaria inferior del riñón izquierdo. A pesar de que la paciente tuvo cobertura en el sistema nacional de salud en varias ocasiones, las malformaciones no se detectaron previamente debido a la falta de sospecha clínica, pues la paciente no manifestó signos y síntomas acordes a la patología.

Esta malformación probablemente se origina entre la cuarta y octava semanas de gestación por una involución excesiva de las venas vitelinas periduodenales, lo que ocasiona la ausencia venosa portal con desviación del flujo sanguíneo hacia la

circulación sistémica<sup>(9)</sup>. Surge de la remodelación vascular incompleta entre las circulaciones hepática y perihepática embrionaria simétrica y fetal asimétrica<sup>(10)</sup>. Otro posible origen es la agenesia del conducto venoso que predispone al flujo de sangre oxigenada desde la vena umbilical hacia el corazón mediante vasos anormales persistentes, lo que genera una derivación anormal e hipoplasia del sistema portal<sup>(11)</sup>.

Es una patología poco común, infradiagnosticada y de escaso reporte, pues desde 1793 hasta el 2021 se han documentado 323 casos, de los cuales se destaca el tipo I frente al tipo II<sup>(12)</sup>. El 70% de los pacientes diagnosticados son menores de 18 años<sup>(13)</sup> con una incidencia mundial aproximada de 2,5 casos por año<sup>(14)</sup>. Además, en el país se reportó un caso en un niño de 6 años en 2017<sup>(15)</sup>.

En el presente caso, el motivo de consulta dermatológico fue las telangiectasias aracniformes compatibles con hemangioma, signo físico reportado por Kothari<sup>(16)</sup> en dos casos pediátricos; esto llevó a un diagnóstico imagenológico circunstancial mediante tomografía axial computarizada. Posteriormente, la paciente presentó síncope, al igual que los dos casos reportados por Lin y colaboradores<sup>(17)</sup>. Otras formas de presentación documentadas son colestasis, pubertad precoz o retraso en el crecimiento<sup>(18)</sup>.

En nuestro caso, la hipoplasia venosa se detectó mediante ultrasonido y se diagnosticó incidentalmente mediante angiotomografía con reconstrucción 3D. El-Medany y colaboradores<sup>(19)</sup> describieron motivos de consulta cardiológi-

cos, por lo que utilizaron resonancia magnética, tomografía axial computarizada y ultrasonido para el diagnóstico.

La complejidad y rareza de esta patología implicó que la sospecha clínica inicial fuera trombosis de la vena porta, tal como en el caso de malformación de Abernethy tipo I reportado por Tamiru y colaboradores<sup>(20)</sup>, debido a que la vena porta puede ser poco visible en las imágenes, como en ambos casos. Presentamos otros diagnósticos diferenciales como lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido.

Además, en este caso presentado se encontraron colaterales esplenorrenales, aneurisma de la arteria segmentaria inferior del riñón izquierdo y una derivación que comunica la vena esplénica y mesentérica superior con la vena cava inferior, por lo que se deben detectar otras malformaciones arteriovenosas, como en el caso reportado por Păcurar y colaboradores<sup>(21)</sup>, con malformación de Abernethy tipo Ib y arteria hepática que emerge de la arteria mesentérica superior, venas hepáticas que forman un tronco común corto antes de desembocar en la vena cava inferior y la arteria renal derecha supranumeraria que emerge de la aorta.

Se utilizó el sistema de clasificación de Morgan y Superina<sup>(3)</sup>; sin embargo, otros autores clasifican a la malformación de Abernethy en tres tipos. Kobayashi y colaboradores<sup>(22)</sup> describieron tres tipos A, B o C dependiendo del lugar de drenaje del flujo sanguíneo portal hacia la vena cava inferior, la vena renal o la vena mesentérica inferior, respectivamente. Kanazawa y colaboradores<sup>(23)</sup> clasificaron la hipoplasia en función de su gravedad observada mediante angiografía en los tipos leve, moderado o grave.

El cierre de las derivaciones puede realizarse mediante ligadura o a través de oclusión por balón endovascular, aunque el manejo puede ser conservador en pacientes asintomáticos o con diagnóstico incidental<sup>(24)</sup>. La cirugía está indicada en niños con enfermedad clínicamente significativa, el cierre espontáneo después de los 2 años es poco probable y las complicaciones son graves<sup>(25)</sup>. El riesgo teórico de trombosis de la vena porta se puede mitigar con anticoagulantes como la heparina, aunque, debido a la heterogeneidad clínica, el tratamiento debe ser individualizado<sup>(26)</sup>.

La intervención quirúrgica infantil temprana produce una regresión completa o parcial de las lesiones tumorales, en caso de haberlas; por eso es necesario tener mayor conocimiento de las presentaciones clínicas menos comunes de derivaciones portosistémicas para lograr un abordaje temprano<sup>(18)</sup>, lo que disminuye las complicaciones y mor-

bilidad asociadas, mejora la calidad de vida de la paciente y optimiza el gasto público del sistema de salud.

## CONCLUSIONES

La malformación de Abernethy es infrecuente en pacientes adultos, y en este caso fue un diagnóstico incidental. Los signos dermatológicos orientaron a su hallazgo; sin embargo, a pesar de que se han reportado otros casos de pacientes con malformación de Abernethy y hemangioma, no existe la suficiente evidencia para recomendar esta característica clínica como signo físico, lo que se dificulta aún más debido a que existen patologías con presentación imagenológica o clínica similar. Por estas razones, exhortamos a futuros investigadores de este tema específico a determinar si existe una relación de causalidad y brindar una explicación fisiopatológica al respecto junto con la determinación de otras anomalías vasculares que coexisten en pacientes con derivaciones venosas portosistémicas extrahepáticas.

## Consentimiento informado y perspectiva del paciente

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito por parte de la paciente para publicar sus datos de forma anónima. La paciente refiere comprensión sobre su patología y la gravedad de esta, y en el momento se encuentra dispuesta a llevar el seguimiento clínico planificado.

## Fuentes de financiación

Esta investigación no recibió ninguna subvención específica de agencias de financiación del sector público, privado o sin fines de lucro.

## Conflictos de interés

Los autores no declaran ningún conflicto de interés respecto a la investigación, autoría o publicación de este artículo.

## Declaración de autoría

Todos los autores participaron en la recopilación, análisis e interpretación de la información del artículo junto con el diseño y elaboración del contenido más la aprobación final de la versión a publicarse.

## REFERENCIAS

1. 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. *Radiographics*. 2011;31(3):707-22. <https://doi.org/10.1148/rg.313105070>

2. Abernethy J. Account of Two Instances of Uncommon Formation in the Viscera of the Human Body: From the Philosophical Transactions of the Royal Society of London. *Med Facts Obs.* 1797;7:100-8.
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(9):1239-41.  
[https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90812-5](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90812-5)
4. 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(3):322-30.  
<https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3181d9cb92>
5. Baiges A, Turon F, Simón-Talero M, Tasayco S, Bueno J, Zekrini K, et al. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study. *Hepatology.* 2020;71(2):658-69.  
<https://doi.org/10.1002/hep.30817>
6. Caiulo V, Presta G, Latini G, Mattioli G, Jasonni V. Diagnosis and follow-up of congenital intrahepatic portosystemic venous shunt by ultrasounds. *Acta Paediatr.* 2001;90(10):1209-10.  
<https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2001.tb03259.x>
7. Sheth R, Sivakumar K. The Abernethy malformation with inferior caval vein hypoplasia: a tailored technique for transcatheter closure and an insight into embryological perspective. *Cardiol Young.* 2018;28(9):1169-71.  
<https://doi.org/10.1017/S1047951118000884>
8. Papamichail M, Pizaniyas M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatr.* 2018;177(3):285-94.  
<https://doi.org/10.1007/s00431-017-3058-x>
9. Guérin F, Blanc T, Gauthier F, Abella S, Branchereau S. Congenital portosystemic vascular malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(3):233-44.  
<https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.05.006>
10. McLin V, Franchi S, Debray D, Guérin F, Beghetti M, Savale L, et al. Congenital portosystemic shunts: Current diagnosis and management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;68(5):615-22.  
<https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002263>
11. Tang H, Song P, Wang Z, Han B, Meng X, Pan Y, et al. A basic understanding of congenital extrahepatic portosystemic shunt: incidence, mechanism, complications, diagnosis, and treatment. *Intractable Rare Dis Res.* 2020;9(2):64-70.  
<https://doi.org/10.5582/irdr.2020.03005>
12. Kumar P, Bhatia M, Garg A, Jain S, Kumar K. Abernethy malformation: A comprehensive review. *Diagn Interv Radiol.* 2022;28(1):21-8.  
<https://doi.org/10.5152/dir.2021.20474>
13. Li H, Ma Z, Xie Y, Tian F. Recurrent Hyperammonemia After Abernethy Malformation Type 2 Closure: a Case Report. *Ann Hepatol.* 2017;16(3):460-4.  
<https://doi.org/10.5604/01.3001.0009.8603>
14. Mistinova J, Valacsai F, Varga I. Congenital absence of the portal vein-Case report and a review of literature. *Clin Anat.* 2010;23(7):750-8.  
<https://doi.org/10.1002/ca.21007>
15. Maestre Calderón MP, Riera Robles AC, Lam Astudillo ME, Faicán Benenaula JF, Tenesaca Tenecela MJ. Malformación de Abernethy tipo 2. Presentación de caso clínico y revisión de literatura. *Rev Fac Cienc Méd Univ Cuenca.* 2018;36(1):81-87.
16. Kothari S. Hemangioma - A pointer to Abernethy syndrome? *Ann Pediatr Cardiol.* 2020;13(3):269-71.  
[https://doi.org/10.4103/apc.APC\\_91\\_20](https://doi.org/10.4103/apc.APC_91_20)
17. Lin X-Q, Rao J-Y, Xiang Y-F, Zhang L-W, Cai X-L, Guo Y-S, et al. Case Report: A Rare Syncope Case Caused by Abernethy II and a Review of the Literature. *Front Cardiovasc Med.* 2022;8:784739.  
<https://doi.org/10.3389/fcvm.2021.784739>
18. Robinson E, Jordan G, Katz D, Sundaram S, Boster J, Brigham D, et al. Congenital Portosystemic Shunts: Variable Clinical Presentations Requiring a Tailored Endovascular or Surgical Approach. *JPGN Rep.* 2023;4(1):e279.  
<https://doi.org/10.1097/PJG9.0000000000000279>
19. El-Medany A, Rego G, Williams M, Lyen S, Turner M. Multimodality imaging of Abernethy malformation. *Echocardiography.* 2022;39(3):524-7.  
<https://doi.org/10.1111/echo.15324>
20. Tamiru R, Hailemariam T, Wakjira E, Hailu S. Congenital extrahepatic portosystemic shunt masquerading as chronic portal vein thrombosis: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023;109:108553.  
<https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2023.108553>
21. Păcurar D, Dijmărescu I, Dijmărescu A, Romașcanu M, Becheanu C. A case report on an incidental discovery of congenital portosystemic shunt. *Medicine (Baltimore).* 2019;98(31):e16679.  
<https://doi.org/10.1097/MD.00000000000016679>
22. Kobayashi N, Niwa T, Kirikoshi H, Fujita K, Yoneda M, Saito S, et al. Clinical classification of congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Hepatol Res.* 2010;40(6):585-93.  
<https://doi.org/10.1111/j.1872-034X.2010.00667.x>
23. Kanazawa H, Nosaka S, Miyazaki O, Sakamoto S, Fukuda A, Shigeta T, et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Surg.* 2015;50(4):688-95.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.01.009>
24. Sharma S, Bobhate P, Sable S, Kumar S, Yadav K, Maheshwari S, et al. Abernethy malformation: Single-center experience from India with review of literature. *Indian J Gastroenterol.* 2018;37(4):359-64.  
<https://doi.org/10.1007/s12664-018-0884-3>
25. Lautz T, Tantemsapya N, Rowell E, Superina R. Management and classification of type II congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Surg.* 2011;46(2):308-14.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.11.009>
26. Chocarro G, Amesty M, Encinas J, Vilanova A, Hernández F, Andrés A, et al. Congenital Portosystemic Shunts: Clinic Heterogeneity Requires an Individual Management of the Patient. *Eur J Pediatr Surg.* 2016;26(1):74-80.  
<https://doi.org/10.1055/s-0035-1566097>