¹Servicio de Medicina Interna.
Consorcio Hospital General
Universitario de Valencia, España.

²Servicio de Radiodiagnóstico,
sección de Radiología
Intervencionista. Consorcio
Hospital General Universitario de
Valencia, España.

Sin apoyo financiero.

Recibido el 22 de diciembre de
2015, aceptado el 19 julio de
2016.

Correspondencia a:
Sara Carrascosa García.
Consorcio Hospital General
Universitario de Valencia
Avenida Tres Cruces 2
46014 Valencia.
Valencia (España).
Teléfono: 963 131 800
saracarrascosagarcia@gmail.com

Shunt porto-sistémico congénito en hígado no cirrótico como causante de síndrome confusional agudo reiterado

SARA CARRASCOSA-GARCÍA¹, MARTA PEINADO-MARTÍNEZ¹,
JOSÉ PÉREZ-SILVESTRE¹, YOLANDA CABANES-HERNÁNDEZ¹,
ALFONSO GONZÁLEZ-CRUZ SOLER²

Portosystemic shunt in a normal liver causing confusional states. Report of one case

Portosystemic shunts are rare vascularization disorders, and an uncommon cause of confusional states. We report an 87-year-old male with a previously normal cognitive status who was repeatedly admitted for sudden symptoms of disorientation and functional limitation. The patient had high ammonium levels which lead to the suspicion of the presence a portosystemic shunt, even in the absence of pre-existing liver disease. A contrast enhanced computed tomography of the abdomen confirmed the presence an abnormal communication of the right portal vein with the suprahepatic veins. The communication was embolized and the confusional states of the patient subsided.

(Rev Med Chile 2016; 144: 1222-1225)

Key words: Delirium; Hepatic Encephalopathy; Hyperammonemia.

Se presenta el caso clínico de un varón anciano sin deterioro cognitivo previo que ingresa en numerosas ocasiones con diagnóstico de síndrome confusional agudo sin determinar, ya que se descartan las causas más frecuentes. El caso descrito nos sirve como ejemplo de la necesidad de ampliar la batería de pruebas complementarias estándar para definir etiologías menos frecuentes de los estados confusionales.

Caso clínico

Varón de 87 años con ingresos reiterados por síndrome confusional agudo (SCA). El paciente no refería reacciones alérgicas a medicamentos y ni hábitos tóxicos. Era independiente para actividades básicas de la vida diaria, sin deterioro cognitivo. Como factores de riesgo cardiovascular, presentaba hipertensión arterial y dislipemia. Además, padecía de fibrilación auricular paroxística

no valvular con tratamiento anticoagulante y de miocardiopatía dilatada con insuficiencia cardíaca con fracción de eyección deprimida. Como manifestaciones neurológicas, antecedentes de un episodio de accidente isquémico transitorio vertebrobasilar en enero de 2006 y otro en agosto de 2013, con diagnóstico final de encefalopatía con signos de disfunción hemisférica izquierda. Además, fue diagnosticado de dos adenocarcinomas de colon en 1993 y 1999, con tratamiento quirúrgico y quimioterapia, y de una neoplasia vesical tratada con resección transuretral. En tratamiento con apixaban 2,5 mg, furosemida 40 mg y clortalidona 25 mg.

Acudió a Urgencias en enero de 2015 por presentar deterioro progresivo de funciones cognitivas, con desorientación, inatención y dificultad para actividades complejas de dos días de evolución. Los familiares negaban la presencia de movimientos tónico-clónicos, fiebre, otros síntomas sugerentes de infección y la introducción de nue-

vos fármacos. A la exploración física, el paciente estaba estable hemodinámicamente y afebril, con tendencia a la somnolencia y desorientado en las tres esferas, sin asterixis. Sin hallazgos en la exploración cardiopulmonar ni abdominal y sin focalidad neurológica. En la radiografía de tórax destacó la presencia de un derrame pleural basal derecho, ya conocido y de menor cuantía que en previas. En la tomografía axial computada (TAC) cerebral aparecían discretos signos de leucoencefalopatía hipoxicoisquémica crónica periventricular, sin lesiones expansivas ni colecciones hemáticas. En los exámenes de laboratorio iniciales destacaba unos niveles plasmáticos de potasio bajos (2,4 mEq/L), bilirrubina total 2,03 mg/dL, transaminasas normales, urea 90,5 mg/dL y creatinina 1,03 mg/dL, con filtrado glomerular estimado (CKD-EPI) de 69,04 mL/min/1,73 m². El sedimento de orina era normal. Se decidió su ingreso, atribuyendo el cuadro a la presencia de hipopotasemia secundaria a tratamiento diurético. Durante el ingreso, se realizó una AngioRMN cerebral que mostró en el estudio vascular la presencia de estenosis de 50% en ambos bulbos carotídeos. Se realizó un electroencefalograma, con resultados normales.

En las primeras 48 h de ingreso presentó deterioro progresivo hasta situación de hipotonía generalizada con arreactividad a estímulos dolorosos, por lo que se realizó nuevo TAC, sin cambios, y una punción lumbar, y se instauró tratamiento empírico con aciclovir, vancomicina y ampicilina. El líquido cefalorraquídeo (LCR) era de aspecto normal, sin alteraciones en el análisis bioquímico, no se midió glutamina, con cultivo y PCR para VHS 1, VHS 2, VEB, CMV, VVZ, HHV-6 y enterovirus negativo. Con estos resultados, se retiró el tratamiento antibiótico y antivírico. Se realizaron hemocultivos y urinocultivos que fueron estériles. A los tres días de ingreso, tras tratamiento con fluidoterapia y reposición de potasio, presentó una mejoría franca hasta volver a su estado basal, por lo que se decidió alta hospitalaria con unos niveles plasmáticos de potasio de 3,2 mEq/L.

Tras dos meses de estabilidad, presentó de nuevo deterioro del estado general. En las pruebas complementarias iniciales destacó de nuevo, como única alteración, la hipopotasemia (2,8 mEq/L). Ante un cuadro confusional recidivante, se aumentó la batería de pruebas, con resultados dentro de la normalidad (tirotrópina, magnesemia, metabolismo del hierro, proteinograma,

niveles plasmáticos de vitamina B12 y ácido fólico y serología luética). Se repitieron pruebas complementarias ya realizadas (TAC y RMN cerebral) con resultados similares. De nuevo, el cuadro se resolvió en varios días tras fluidoterapia se suspendió el uso de tiazida y se repuso potasio, recuperando su situación basal. Alta con niveles plasmáticos de potasio de 4,9 mEq/L.

En una tercera ocasión, en abril de 2015, acudió por un cuadro similar, con normalidad en pruebas complementarias, incluyendo los niveles de potasio en sangre. Se aumentó la batería de pruebas complementarias, solicitando marcadores tumorales, manganeso en sangre y estudio toxicológico en orina, sin hallazgos patológicos. Sin embargo, el nivel plasmático de amonio resultó elevado (216 µg/dL). Ante la presencia de hiperamonemia, se planteó el diagnóstico de encefalopatía hepática sin cirrosis como responsable del cuadro neurológico. Se realizó una ecografía Doppler abdominal, que mostró una dilatación aneurismática y *shunt* porto cava en hígado. El TAC de abdomen con contraste mostró la presencia de una rama derecha portal de calibre aumentado, finalizando en un pelotón vascular dilatado de 4 cm de diámetro máximo con continuidad con las venas suprahepáticas, hallazgos sugestivos de un *shunt* porto-sistémico (Figura 1). Su evolución fue favorable de nuevo con tratamiento sintomático y dado de alta con diagnóstico de encefalopatía en paciente sin cirrosis por *shunt* porto-sistémico. Se citó para la realización de una primera embolización por angiografía vía femoral y colocación de un cierre percutáneo con dispositivo de Amplatz, que no resolvió el *shunt*. Se realizó una segunda embolización vía percutánea por portografía directa con la colocación de múltiples espirales (*coils*). Tras seis meses de seguimiento, el paciente se encontraba estable y asintomático. Tras determinaciones posteriores de niveles de amonio plasmático mostraron valores normales, sin nuevas hospitalizaciones.

Discusión

El síndrome confusional agudo es una alteración transitoria del estado mental con manifestaciones diversas: alteraciones en el nivel de conciencia y atención, alteraciones de funciones cognitivas (memoria, orientación, pensamiento,

Figura 1. TAC dinámico con contraste-Fase venosa. La imagen de la izquierda muestra dilatación de rama derecha de vena porta de calibre similar a porta principal. La imagen de la derecha muestra ovillo venoso dilatado con continuidad con venas suprahepáticas, relacionado con *shunt* porto-cava.

Tabla 1. Causas de elevación de amonio en sangre, en pacientes no cirróticos

Aumento de la producción	Disminución de la eliminación
Infecciones por bacterias productoras de urea	Ureterosigmoidostomía
Enfermedades oncohematológicas: mieloma, quimioterapia en leucemia aguda, trasplante de médula, uso de 5-fluoracilo	<i>Shunt</i> porto-sistémico
Trasplante de órganos	Fármacos (valproato, glicina, carbamazepina, ribavirina, sulfadiacina + pirimetamina, salicilatos)
Elevada carga proteica o aumento de su catabolismo: ejercicio severo, convulsiones, inanición, traumatismo, nutrición parenteral, sangrado gastrointestinal, uso de esteroides	Alteraciones congénitas del metabolismo: ciclo urea, β -oxidación de ácidos grasos, academia, metabolismo piruvato

lenguaje, percepción) y de otras funciones no intelectivas (comportamiento psicomotor, estado afectivo, ciclo sueño-vigilia, sistema neurovegetativo) de etiología orgánica, con inicio agudo/subagudo y un curso fluctuante con empeoramiento nocturno¹.

El amonio es un producto del metabolismo nitrogenado altamente tóxico para el sistema nervioso central, siendo el papel del hígado fundamental para su degradación y eliminación. Sus niveles se pueden determinar con facilidad y pueden ser incluidos en la batería de pruebas diagnósticas en cuadros reiterativos de SCA². En un paciente que presente un cuadro confusional con amonemia elevada se debe descartar que padezca una enfermedad hepática, que ocurre en cerca de 90% de los casos³. También existen otras causas de encefalopatía con amonio elevado sin alteración del metabolismo hepático. La encefalopatía hiperamonémica en pacientes no

cirróticos, como ocurre en éste caso, se produce por un exceso en la producción de amonio que supera la capacidad de metabolización del hígado por alteraciones del metabolismo nitrogenado, o por la presencia de un *bypass*, que determina el paso directo del amonio a la circulación sistémica (Tabla 1)⁴.

Una de las causas de hiperamonemia que debutan en la edad adulta son los *shunts* porto-sistémicos (SPS), cuya causa más frecuente son cambios vasculares inducidos por la hipertensión portal en casos de cirrosis y hepatopatías crónicas avanzadas, en las que se pueden producir de forma espontánea⁵⁻⁷. Sin embargo, nuestro paciente no tenía antecedentes de hepatopatía y su función hepática era normal. En estos casos sin alteraciones hepáticas ni aumento de la presión portal, la causa más frecuente de SPS suele ser idiopática. Es mucho menos frecuente la presencia de SPS adquiridos secundarios a cirugía o traumatismo abdominal,

biopsia hepática o tras rotura de aneurismas portales. Existen casos congénitos sin cirrosis hepática, aunque son muy raros⁷ y sin sintomatología hasta una edad avanzada, probablemente en relación con la pérdida de tolerancia cerebral al exceso reiterado de amonio⁸ y una progresiva disminución de la funcionalidad hepática. Los factores precipitantes de encefalopatía suelen ser una dieta rica en proteínas, hemorragia digestiva o constipación⁹. Es importante la sospecha de SPS en casos de SCA que se presenten sin antecedentes de hepatopatía ni alteraciones de la función hepática con niveles plasmáticos de amonio, ácidos biliares o galactosa elevados, en episodios psiquiátricos intermitentes o cuando exista alteración vascular o ausencia de detección de flujo portal en la fase venosa de una arteriografía^{4,6}. En el caso que presentamos, tras descartar otras causas de cuadro confusional y con la presencia de un nivel plasmático de amonio elevado, se realizaron pruebas de imagen con la detección del SPS.

Para el diagnóstico de SPS como causa de SCA, se debe tener una sospecha clínica elevada, con amonio en sangre elevado, método de *screening* en pacientes con SPS¹⁰. En todos los pacientes con debut de clínica neuropsiquiátrica, sobre todo en aquellos con encefalopatía de origen no aclarado, deben determinarse los niveles plasmáticos de amonio. En caso de estar bajos deben repetirse a lo largo del día^{4,11}. Posteriormente, se realizará el diagnóstico de certeza y su cuantificación mediante pruebas de imagen, siendo de elección la ecografía abdominal con Doppler y el TAC abdominal con contraste^{6,12}.

En función de su localización, el SPS se pueden clasificar en intra o extrahepático⁶. El *shunt* porto-sistémico venoso intrahepático, como el que se describe en nuestro caso, se define como la comunicación entre la circulación portal y la circulación sistémica, midiendo más de 1 mm de diámetro y localizado al menos parcialmente dentro del hígado¹³.

En casos de encefalopatía resistente al manejo convencional o recurrente, el tratamiento consiste en la obliteración del SPS mediante radiología intervencionista o quirúrgicamente⁴. La embolización transcáteter es el método de elección, preferible a los métodos quirúrgicos.

En resumen, descartadas otras causas más frecuentes de SCA, es recomendable siempre la realización de niveles plasmáticos de amonio y las

técnicas de imagen descritas para el despistaje de un SPS en estos pacientes.

Referencias

1. Tejeiro Martínez J, Gómez Sereno B. Guía diagnóstica y terapéutica del síndrome confusional agudo. *Rev Clin Esp* 2002; 202: 28-8.
2. Carrillo Esper R, Noriega Irondo MF, Sánchez García R. Amonio e hiperamonemia. Su significado clínico. *Rev Invest Clin* 2008; 15 (3): 209-13.
3. Cichoz-Lach H, Michalak A. Current pathogenetic aspects of hepatic encephalopathy and noncirrhotic hyperammonemic encephalopathy. *World J Gastroenterol* 2013; 19 (1): 26-34.
4. Laish I, Ben Ari Z. Noncirrhotic hyperammonaemic encephalopathy. *Liver International* 2011; 1259-70.
5. Fukushima K, Kurozumi M, Kadoya M, Ikeda S. Portal-systemic encephalopathy in a non-cirrhotic patient. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79.
6. Watanabe A. Portal-systemic encephalopathy in non-cirrhotic patients: classification of clinical types, diagnosis and treatment. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2000; 15: 969-79.
7. Elnekave E, Belenky E, Van der Veer L. Noncirrhotic extrahepatic portosystemic shunt causing adult-onset encephalopathy treated with endovascular closure. *J Radiol Case Rep* 2015: 852-3.
8. Ching-Wei Tsai, Chin-Chi Kuo, Chun-Chieh Huang. Spontaneous, non-cirrhotic, intrahepatic porto-systemic shunt presenting as acute encephalopathy. *Liver International* 2014.
9. Ali S, Stolpen AH, Schmidt WN. Schmidt. Portosystemic encephalopathy due to meso-iliac shunt in a patient without cirrhosis. *J Clin Gastroenterol* 2010; 44 (5): 381-3.
10. Paul WB, Aggarwall V, Kurian S, Mathews KP, Viggeswarpu S. Portosystemic shunt presenting as rapidly progressive dementia. *J Assoc Physicians India* 2015; 63 (5): 82-3.
11. Degos B, Daelman L, Huberfeld G, Meppiel E, Rabier D, Galanaud D, et al. Portosystemic shunts: an underdiagnosed but treatable cause of neurological and psychiatric disorders. *J Neurol Sci* 2012; 321 (1): 58-64.
12. Oguz B, Akata D, Balkanci F, Akhan O. Intrahepatic portosystemic venous shunt. Diagnosis by colour/power doppler imaging and three-dimensional ultrasound. *Br J Radiol* 2003; 76 (907): 487-90.
13. Pocha C, Maliakkal B. Spontaneous intrahepatic portal-systemic venous shunt in the adult: case report and review of the literature. *Dig Dis Sci* 2004; 49 (7-8): 1201-6.