



Recibido: 01 de marzo/ Aceptado: 29 de marzo 2024 / Publicado: 04 de abril 2024

Ciencias de la Salud
Artículo de Investigación Original

CAPÍTULO 1

Derivaciones venosas portosistémicas congénitas

Congenital portosystemic venous shunts

Castillo S., Semblantes N., Reinoso J., Solano F.
DOI: 10.55204/pmea.74.c162

Samantha Lisseth Castillo Tello, 0009-0009-8039-7039

Cliesmetrosa S.A., La Troncal, Cañar. Ecuador
lissict@hotmail.es

Norma Guadalupe Semblantes Paredes, 0000-0003-0732-0843

Hospital General Docente Ambato, Tungurahua. Ecuador
guadalupesemblantes@gmail.com

Jissela Dayana Reinoso Estrella, 0000-0003-3270-3061

Wayraenergy S.A. Ecuador
jreinoso@wayra.energy

Felix Jossue Solano Honores, 0000-0002-1203-369X

Clínica Moisés, Guayaquil, Guayas. Ecuador
drjossuesolanoh@gmail.com

Resumen

Las derivaciones venosas portosistémicas congénitas son anomalías raras del desarrollo que ocurren durante la embriogénesis del hígado y el sistema vascular venoso sistémico, por lo que se asocian con otras anomalías congénitas. Esto provoca la desviación del flujo portal hacia circulación sistémica venosa. Se dividen en dos tipos fundamentales: las extrahepáticas y las intrahepáticas. La fisiopatología y el tratamiento de ambas variedades difieren, aunque las manifestaciones clínicas pueden ser similares. Pueden llevar a un mayor riesgo de tumoraciones hepáticas benignas y malignas y, si no son tratadas oportunamente, pueden provocar complicaciones médicas importantes, como la encefalopatía sistémica y la hipertensión pulmonar. El reconocimiento temprano y la corrección con cualquiera de las opciones terapéuticas de oclusión endovascular, ya sea por vía radiológica o quirúrgica, constituyen la primera línea de tratamiento, que permite la reversión de los síntomas y previene las complicaciones a largo plazo.

Palabras clave: congénita, derivaciones portosistémicas, terapéutica, complicaciones

Abstract:

Congenital portosystemic venous shunts are rare developmental anomalies that occur during embryogenesis of the liver and systemic venous vascular system and are therefore associated with other congenital anomalies. This causes detour of portal flow into systemic venous circulation. They are divided into two main types: extrahepatic and intrahepatic. The pathophysiology and treatment of both varieties differ, although the

clinical manifestations may be similar. They can lead to an increased risk of benign and malignant liver tumors and, if not treated promptly, can lead to major medical complications, such as systemic encephalopathy and pulmonary hypertension. Early recognition and correction with any of the therapeutic options of endovascular occlusion, either radiologically or surgically, is the first line of treatment, allowing reversal of symptoms and preventing long-term complications.

Keywords: congenital, portosystemic shunts, therapeutics, complications, complications

Derivaciones venosas portosistémicas congénitas

Las derivaciones venosas portosistémicas congénitas son anomalías vasculares raras que ocurren como consecuencia del desarrollo anormal o la involución de la vasculatura fetal. Permiten que la sangre intestinal llegue a la circulación sistémica, sin pasar por el hígado, resultando en una variedad de síntomas y complicaciones a largo plazo.

Epidemiología

Usualmente, aparecen como malformaciones aisladas, pero pueden existir múltiples derivaciones. La ascitis y la hipertensión portal no suelen ser características de las derivaciones venosas portosistémicas congénitas, en contraste con las derivaciones portosistémicas secundarias en el contexto de cirrosis hepática u oclusión de la vena porta.

Se dividen en derivaciones intra y extrahepáticas y, aunque las manifestaciones clínicas pueden ser similares, la fisiopatología y el tratamiento de los dos tipos difieren.

Se estima que la incidencia general es de 1:30.000 nacimientos y 1:50.000 para aquellos que persisten más allá de las primeras etapas de la vida. ⁽¹⁾

Además, se considera que la prevalencia de derivaciones intrahepáticas es 0,0235 % según lo informado a partir de una muestra poblacional aleatoria de detección por ecografía de adultos asintomáticos. En un estudio de 145,000 recién nacidos en Suiza se identificaron solo cinco casos. ⁽²⁾

Abernethy describió un caso de derivación extrahepática en una autopsia de una paciente de 10 meses en 1793. Se observó que la vena porta terminaba en la vena cava inferior a nivel de las venas renales. También se encontraron diversas anomalías en asociación con la derivación. ⁽³⁾

Las derivaciones portosistémicas congénitas ciertamente están asociadas con múltiples anomalías congénitas, siendo las más comunes las que afectan al sistema cardiovascular, e incluyen defectos del tabique ventricular y auricular, el agujero oval permeable, la coartación de la aorta, la tetralogía de Fallot y el conducto arterioso

permeable. Afectan potencialmente la hemodinámica del hígado y contribuyen a la creación y mantenimiento de estas derivaciones portosistémicas (defectos cardíacos y conducto venoso permeable). ⁽⁴⁾

Otra anomalía común es el síndrome de poliesplenia, con la ácigos o la hemiácigos con continuación de la vena cava inferior y se encuentra en el 8 % de los casos de derivación extrahepática. La detección de las derivaciones portosistémicas congénitas debe realizarse en todos los pacientes con poliesplenia. ⁽⁵⁾

Otras anomalías vasculares incluyen los aneurismas de la arteria esplénica, las fistulas de la arteria coronaria, la arteria hipoglosa primitiva y los hemangiomas cutáneos. ⁽⁶⁾

La mayoría de las anomalías se han asociado con las derivaciones extrahepáticas, mientras que son menos frecuentes en las derivaciones intrahepáticas y se limitan a anomalías cardíacas, renales y biliares, aneurismas vasculares y un pequeño número de síndromes raros (Trisomía 21, Leopardo y Rendu-Osler-Weber). ^(7, 8)

Las derivaciones portosistémicas intrahepáticas predominan en el sexo masculino, siendo una de las primeras de las dos variedades más comunes. En cambio, las derivaciones portosistémicas extrahepáticas no reportan diferencias en cuanto a la incidencia con relación al sexo de los pacientes. ⁽⁹⁾

Clasificación

La clasificación de las derivaciones venosas portosistémicas congénitas ha constituido un desafío, debido a su significativa variedad y complejidad en términos de localización, tamaño de configuración, vasos involucrados, número de vías y presencia de ramas portales intrahepáticas.

Han sido históricamente clasificadas por su anatomía; sin embargo, las mejoras continuas en la comprensión de la fisiopatología de la condición han facilitado guiar la conducta a seguir en esta afección.

Las derivaciones extrahepáticas también se han clasificado según criterios basados en su presentación clínica e histopatología hepática, que guían el tratamiento posterior. ⁽¹⁰⁾

Para las derivaciones portosistémicas intrahepáticas, la clasificación descrita por Park y colaboradores ha sido la más descriptiva y las define como comunicaciones mayores de 1 mm de diámetro entre la vena porta intrahepática y las venas hepática o perihepática.

Se han identificado cuatro tipos: comunicación de un solo buque, que puede realizarse entre una rama principal de la vena porta y la vena cava inferior (tipo 1), localización periférica en un segmento (tipo 2) o a través de un aneurisma (tipo 3) y múltiples pequeñas comunicaciones distribuidas difusamente en ambos lóbulos (tipo 4).⁽¹¹⁾

Un conducto venoso permeable se denomina invariablemente un tipo de derivación intrahepática 5, a pesar de su curso en el ligamento venoso, porque se origina en la vena porta izquierda.⁽¹²⁾

La clasificación de las derivaciones portosistémicas extrahepáticas se basa en la evidencia del flujo del portal hacia el hígado. Así, se conoce el tipo 1 —malformaciones de Abernethy con una derivación terminolateral y una aparente ausencia de ramas portales al hígado— y el tipo 2 —el flujo portal está parcialmente desviado a la circulación sistémica, con una vía preservada del tronco portal principal hipoplásico que se conecta lateral a la vena cava inferior.⁽¹³⁾

El tipo 1 se puede subdividir aún más: si las venas mesentérica superior y esplénica drenan por separado (tipo 1a) o si lo hacen a través de un tronco común (tipo 1b) a la vena cava inferior, o con menor frecuencia a otra vena sistémica (p. ej., ácigos, ilíaca, renal).⁽¹⁴⁾

Un factor crítico en la clasificación de las derivaciones portosistémicas congénitas es la presencia de flujo portal al hígado, que puede determinarse mediante la evidencia de permeabilidad de las ramas portales extrahepática e intrahepática.

La evaluación depende de las imágenes transversales, la utilización de la prueba de oclusión y los resultados de la biopsia hepática para comprender el grado de hipoplasia del sistema venoso portal intrahepático.^(15, 16,17)

Las derivaciones extrahepáticas o intrahepáticas completas, que con imágenes convencionales parecen mostrar una ausencia de flujo portal al hígado, pueden revelar previamente un sistema portal intrahepático hipoplásico que se abre gradualmente después del venograma y la oclusión de la derivación.

Otros autores han propuesto patrones de clasificación adicionales en su esfuerzo por comprender la fisiopatología de esta afección y para ayudar en cuanto a su terapéutica. Kanazawa y colaboradores propusieron una clasificación alternativa basada en la severidad de la hipoplasia portal intrahepática (leve, moderada y grave) y en la presión

portal en la oclusión de la derivación, que reflejan las características clínico-patológicas y proporcionan información útil sobre la probable respuesta al tratamiento. ⁽¹⁸⁾

Otras clasificaciones incluyen, por ejemplo, la descrita por Lautz y colaboradores, la cual se basa en el origen de la derivación en la circulación portal. Por otro lado, la clasificación de Kobayashi para los tipos extrahepáticos se enfoca en el sitio sistémico de drenaje con relación a la etiología de los síntomas (sangrado gastrointestinal, encefalopatía, tumores hepáticos). La de Blanc y colaboradores, por su parte, se centra en la derivación cava terminal y en las indicaciones para su cierre quirúrgico en una o dos etapas, según el patrón de comunicación (término lateral o laterolateral). ^(19,20,21)

Bernard y colaboradores publicaron una descripción anatómica más detallada y precisa, pero posiblemente menos práctica, que revisó 265 casos pediátricos y los clasificó según el sitio de origen de la derivación (vena porta, ramas aferentes y eferentes), la terminación del drenaje venoso sistémico y el patrón y número de comunicaciones. ⁽²²⁾

Embriopatogenia

El hígado primitivo emerge dentro de una red interactiva epitelial y mesenquimatosa de tres sistemas venosos embriológicos básicos (venas cardinal, vitelina y umbilical).

Las venas cardinales anteriores y posteriores y las dos venas vitelinas comprenden el origen del futuro sistema venoso portal, mientras que las venas umbilicales drenan al saco vitelino y la placenta antes de su regresión final.

El desarrollo del sistema portal es complejo y ocurre entre la cuarta y décima semana de vida embrionaria.

Inicialmente, las dos venas vitelinas emergen de la superficie anterior del saco vitelino y drenan hacia el seno venoso. Al finalizar la cuarta semana, se crean al menos tres canales de comunicación cruzada: el subhepático-duodenal-cráneo-ventral, el intermedio-duodenal-dorsal y el caudal-duodenal-ventral, alrededor del duodeno para formar la red venosa vitelina.

En el tabique transversal, los cordones rodean el componente intrahepático del reciente desarrollo del sistema vitelino para dar lugar a las sinusoides hepáticas, que involucionan selectivamente para formar la configuración final de las ramas intrahepáticas de las venas porta y hepática en la octava semana. ⁽²³⁾

Entre las semanas 10 y 12, la vena vitelina izquierda desaparece, y la parte craneal de la vena vitelina derecha y el segmento que se encuentra por debajo del hígado dan

lugar a la rama terminal de la vena cava inferior y las venas porta y mesentérica superior respectivamente. ⁽²⁴⁾

La involución incompleta del sistema venoso vitelino en respuesta al desarrollo de las sinusoides hepáticas es probablemente la razón principal para la formación de la derivación y depende del sitio anatómico (derecho o izquierdo) y del nivel (proximal o distal) en que las venas vitelinas no logran diferenciar. ⁽²⁵⁾

Surgen las siguientes variantes de derivaciones; tipo 1 (intrahepática) y tipo 2 (extrahepática), que se originan por la persistencia de la vena vitelina derecha, mientras que las otras derivaciones extrahepáticas drenan en la vena cava inferior, por encima del nivel de la confluencia de la vena hepática o hacia la aurícula derecha, parecen deberse a la persistencia de la vena vitelina izquierda.

Otros autores han sugerido que el fracaso de la remodelación de los canales anastomóticos entre las venas vitelinas y las subcardinales, durante el desarrollo de la vena cava inferior en las primeras etapas embrionarias, puede desempeñar un papel primordial en la creación de derivaciones extrahepáticas tipo 2. ^(26, 27)

La derivación extrahepática tipo 1 (malformación de Abernethy), con ausencia de las venas porta intrahepáticas, es el resultado de una involución excesiva del plexo vitelino periduodenal.

De manera similar, la comunicación persistente de vénulas vitelinas dentro de las sinusoides hepáticas recién formadas da como resultado las derivaciones intrahepáticas tipo 2-4.

El conducto venoso conecta la vena umbilical y la vena cava inferior durante la vida embrionaria. Surge de la cara posterior de la vena porta izquierda, opuesta a la abertura de la vena umbilical y drena en la vena hepática izquierda cerca de su entrada en la vena cava inferior o directamente en ella. ⁽²⁸⁾

El cierre espontáneo comienza inmediatamente después del nacimiento y es completado durante la primera semana de vida. El cierre retrasado puede ocurrir debido a una alteración hemodinámica por defectos cardíacos congénitos y un conducto venoso permeable, que actúa como una derivación intrahepática y puede provocar hipoplasia de la vena portal. ⁽²⁹⁾

Presentación clínica

Los pacientes con derivaciones venosas portosistémicas congénitas presentan un amplio espectro de síntomas y complicaciones que pueden ocurrir durante la vida, aunque

también son comunes los casos asintomáticos descubiertos incidentalmente a partir de los estudios de imágenes.

La encefalopatía hepática, el síndrome hepatopulmonar y la hipertensión pulmonar son las manifestaciones clínicas de presentación más destacadas; son secundarias a derivaciones portosistémicas prolongadas y se observan con mayor frecuencia en los niños.

Incluso antes del nacimiento, las alteraciones en la circulación venosa fetal de la derivación pueden resultar en una disminución de la perfusión hepática y signos de restricción del crecimiento intrauterino en ausencia de hipoxia u otras infecciones maternas obvias y/o anomalías cromosómicas.^(30,31)

Cuando aparecen la colestasis neonatal y la galactosemia, deben diferenciarse de otros defectos congénitos tales como la atresia biliar y trastornos metabólicos que también pueden coexistir.⁽³²⁾

Los niños con derivaciones venosas portosistémicas congénitas pueden presentar síntomas inexplicables de disfunción neurocognitiva y otros problemas de conducta debido a encefalopatía hepática de bajo grado; esto explica su aparición entre el 17 y el 30 % de los casos.

Otras manifestaciones incluyen problemas de aprendizaje, fatiga extrema, convulsiones y retraso del crecimiento, que se han asociado con niveles elevados de amoníaco arterial en la mayoría de los casos. La probabilidad de la encefalopatía aumenta con la edad y está relacionada con el flujo de la derivación.

La hipoxia refractaria y el síndrome hepatopulmonar pueden ser observados en aproximadamente un 10 % de los casos. Los mediadores vasoactivos potentes, al pasar por alto el hígado, causan dilatación vascular intrapulmonar y alteración del intercambio de oxígeno.⁽³³⁾

Los pacientes suelen presentar cianosis, dedos en palillo de tambor y disnea al esfuerzo o en reposo. La hipertensión portopulmonar asociada puede afectar de un 13 a un 66 % de los niños con síndrome hepatopulmonar y, generalmente, aparece más tarde en el curso de la enfermedad.⁽³⁴⁾

El patrón histológico es compatible con obliteración de las arterias pulmonares con microtrombos e fibrosis de la íntima. El grado de hipertensión no parece correlacionarse con el tamaño de la derivación y posiblemente sea secundario a una anomalía cardíaca coexistente.

La hipertensión portopulmonar conlleva a un mal pronóstico con una mortalidad del 50 % de los casos debido a una identificación tardía y a la imposibilidad de reversión incluso después del cierre de la derivación.⁽³⁵⁾

Los nódulos hepáticos en regeneración (adenoma, hiperplasia nodular focal y hemangioma) han aparecido como resultado de la alteración en la hemodinámica local, con incremento del flujo arterial compensatorio y asociación con niveles circulantes elevados de factores de crecimiento hepático (insulina, glucagón, factor de crecimiento de hepatocitos); se han observado en el 25-50 % de los casos.⁽³⁶⁾

Estos nódulos hepáticos pueden ser únicos o múltiples y pueden presentarse a cualquier edad, aunque se encuentran con mayor frecuencia en pacientes adultos.

Se ha reportado la aparición de tumores malignos tales como el carcinoma hepatocelular, el hepatoblastoma y el sarcoma en un 4 % de estos pacientes, en ausencia de disfunción hepática y cirrosis. Se presentan exclusivamente en las derivaciones extrahepáticas y pueden aparecer como tumores primarios nuevos, pero la transformación de lesiones benignas preexistentes parece ser más común.⁽³⁷⁾

Los hepatoblastomas son tumores raros y se asocian con otros trastornos genéticos también. Se han reportado casos en los que se producen después de la transformación de una hiperplasia nodular focal preexistente.⁽³⁸⁾

El riesgo de carcinoma hepatocelular primario en pacientes con derivaciones extrahepáticas parece ser similar al de cirrosis de hígado. En la mayoría de los casos, la alfafetoproteína está elevada y la derivación parece funcionar como un factor de riesgo independiente en ausencia de enfermedad hepática crónica.⁽³⁹⁾

Además, los tumores benignos como el adenoma o la hiperplasia nodular focal muestran una patogénesis e historia natural diferentes a los tumores convencionales y parecen conllevar a un mayor riesgo de transformación maligna.⁽⁴⁰⁾

Esto está respaldado por la evidencia de mutaciones específicas (mutaciones de beta-catenina que resultan en la activación de varios factores de la transcripción) descubiertos en los hepatocitos, posiblemente en asociación con las alteraciones hemodinámicas. Por estas razones, las indicaciones de tratamiento difieren y se debe realizar una estrecha vigilancia para la detección de estos nódulos.⁽⁴¹⁾

El sangramiento gastrointestinal como síntoma de presentación se ha reportado en el 8,1 % de los casos. En la mayoría de estos pacientes, las venas sistémicas terminales de la derivación son las venas ilíacas, lo que produce várices colónicas y rectales.⁽⁴²⁾

La encefalopatía y los tumores hepáticos son poco comunes en este grupo de pacientes, tal vez sugiriendo que la derivación fue solo parcial y proporcionó un grado de protección.

Los niños que no fueron diagnosticados o sometidos a seguimiento a largo plazo, debido a sintomatología leve y que permanecieron sin ningún tratamiento, pueden desarrollar síntomas clínicos posteriormente, con probabilidad de incremento a partir de los 50 años.

Los adultos suelen mostrar deterioro neurológico de leve a moderado, con características similares a las de los pacientes con enfermedad hepática crónica. También se describen otros síntomas como el dolor abdominal y la hipoglucemia.

Hallazgos inusuales como el parkinsonismo, el autismo y la paraparesia espástica también se han descrito en asociación con la hiperamonemia. ⁽⁴³⁾

Pacientes asintomáticos con una baja función de la derivación pueden desarrollar síntomas de encefalopatía cuando factores precipitantes tales como hemorragia gastrointestinal o estreñimiento elevan los niveles de amoníaco en sangre. ⁽⁴⁴⁾

Diagnóstico definitivo

Invariablemente, se requiere un estudio completo que incluya pruebas invasivas radiológicas, bioquímicas y dinámicas para establecer el diagnóstico y delinear la anatomía de la derivación.

La selección de cada prueba depende de la edad de los niños, la complejidad anatómica de la derivación, los signos clínicos y complicaciones y el potencial de tratamiento al mismo tiempo.

Las pruebas iniciales deben incluir ecografía Doppler y niveles arteriales de amoníaco. El ultrasonido Doppler a color mejorado también permite la estimación de la relación de derivación, dividiendo el volumen de flujo sanguíneo en el orificio de la derivación por el flujo portal total. ⁽⁴⁵⁾

Antiguamente, la gammagrafía rectal se utilizaba para calcular la proporción de absorción del isótopo administrado por vía rectal (yodo 123 yodoanfetamina) entre los pulmones y el hígado, como medida indirecta de la cantidad de sangre que pasa a través de la derivación. Se considera anormal cuando los índices de derivación son superiores al 5 %.

Este método ha sido reemplazado gradualmente por la ecografía Doppler, aunque Yuki Cho y colaboradores en su investigación demostraron superioridad de la gammagrafía rectal para la estimación de la gravedad de la derivación.⁽⁴⁶⁾

El nivel de amoníaco sérico varía y, aunque es proporcional al grado de flujo de la derivación y se normaliza después de la oclusión de la derivación, los estudios han demostrado que no siempre se correlacionan con el grado de encefalopatía.

Además, se ha informado que es normal en algunos pacientes, incluso en presencia de síntomas neurológicos evidentes. Es necesario realizar mediciones repetidas de los niveles de amoníaco.

Se pueden realizar pruebas adicionales para respaldar aún más el diagnóstico y ayudar a evaluar la gravedad de los síntomas, como los que aparecen en la encefalopatía. En pacientes recién nacidos, se puede diagnosticar una derivación portosistémica congénita de forma rutinaria mediante la detección de galactosemia, por existir deficiencia enzimática. Una prueba de provocación con glutamina oral puede precipitar la encefalopatía y definir el problema con mayor claridad.⁽⁴⁷⁾

La resonancia magnética cerebral puede revelar imágenes de atrofia de la sustancia blanca y señales anormales en las imágenes potenciadas en T1 del ganglio basal, de manera característica en el globo pálido, como resultado de la deposición de manganeso. Este hallazgo se ha informado en ausencia de encefalopatía clínica en un paciente con derivación portosistémica congénita.⁽⁴⁸⁾

La electroencefalografía y otros exámenes neuropsicológicos son invaluable, ya que la encefalopatía de bajo grado a menudo se diagnostica erróneamente como problemas de conducta.

Los estudios imagenológicos abdominales como la tomografía computarizada y la resonancia magnética se utilizan inicialmente para delinear la anatomía de la derivación y caracterizar las posibles lesiones focales del hígado. Esto puede indicar la ausencia de la red portal intrahepática. En tales casos, resulta necesario realizar pruebas invasivas como la portovenografía mesentérica, para evaluar la capacidad de plasticidad del sistema portal intrahepático mediante una prueba de oclusión.⁽⁴⁹⁾

La oclusión definitiva de la derivación, al mismo tiempo, depende de la hemodinámica portal y constituye una opción en casos favorables. Si esto no es posible, los datos de la prueba de oclusión se pueden utilizar para la planificación de la intervención futura y la modalidad de tratamiento final.

La biopsia hepática puede mostrar atrofia del hígado, debido a la privación de flujo y falta de factores hepatotróficos; sin embargo, los hallazgos de fibrosis avanzada o cirrosis son raros. La ausencia completa o casi completa de las vénulas portales y la hipertrofia de las ramas de la arteria hepática y proliferación de los conductos biliares, con o sin hiperplasia regenerativa nodular, constituyen el hallazgo común, especialmente en pacientes con derivación portosistémica congénita extrahepática tipo 1. Estos hallazgos ayudan a predecir el potencial de expansión de las vénulas portales después de la oclusión de la derivación.⁽⁵⁰⁾

Según Kanazawa y colaboradores, la severidad de la hipoplasia intrahepática de la red portal se correlaciona con el tamaño y no con el número de tríadas de portales, pues se descubrió que el número fue similar en los tipos de hipoplasia leve, moderada y grave.

Las tríadas portales de pequeño tamaño se observaron ampliamente en el tipo severo, no así en el moderado (ocasionalmente) y en los tipos leves (rara vez), en los que las vénulas portales estaban constreñidas y distorsionadas en forma de medialuna.

En este estudio, 13 pacientes con hipoplasia leve o moderada y 2 con hipoplasia severa toleraron la oclusión radiológica definitiva de una derivación extrahepática en un solo procedimiento.⁽⁵¹⁾

La biopsia hepática en el contexto de un nódulo hepático de tamaño indeterminado o creciente también puede ser necesaria. Los niveles séricos de alfafetoproteína son obligatorios para ayudar a evaluar las lesiones hepáticas focales o detectar pacientes de riesgo en combinación con la ecografía.⁽⁵²⁾

Además, otras pruebas pueden ser útiles para evaluar la posible enfermedad hepática subyacente, especialmente en pacientes adultos con derivaciones espontáneas (elastografía, detección de hepatitis).

Asimismo, otros exámenes adicionales se utilizan de forma rutinaria para identificar y evaluar las posibles complicaciones que puedan aparecer en otros órganos o para investigar anomalías congénitas asociadas. En este sentido, se destaca la ecografía cardíaca, la endoscopia gastrointestinal y los estudios pulmonares.

Tratamiento

Las derivaciones portosistémicas congénitas son anomalías raras para las que aún no se ha adoptado un enfoque terapéutico estándar.

El tipo de derivación, la ubicación, el grado de función, la edad del paciente y la gravedad de los síntomas y complicaciones determinan la estrategia de terapéutica.

Se ha propuesto tratamiento conservador en los casos con síntomas leves o cuando se prevé un cierre espontáneo. El principio básico de la intervención es interrumpir la comunicación anormal entre la circulación portal y la sistémica y restaurar el flujo portal al hígado.

Se ha difundido la opinión de que todas las derivaciones que persisten después del primer año de vida deben cerrarse sin esperar el desarrollo de complicaciones.

La observación y monitorización de los niveles arteriales de amoníaco pueden ser suficientes en pacientes adultos asintomáticos con derivaciones de bajo flujo que pueden ser seguidas con ecografía Doppler seriadas. La probabilidad de que se presenten síntomas es proporcional al tamaño y al flujo de la derivación (> 30 %).⁽⁵³⁾

El tratamiento médico es similar al utilizado para los pacientes cirróticos con encefalopatía hepática, que incluye restricción de proteínas, lactulosa y antibióticos no absorbibles.

Anteriormente, se recomendaba que la monitorización del tamaño de la derivación y del nivel de amoníaco fuera suficiente para la sintomatología leve. Sin embargo, esto ha cambiado y estas derivaciones también deben cerrarse después de excluir la presencia de hipertensión pulmonar significativa.

Las derivaciones intrahepáticas que se diagnostican prenatalmente o durante la primera infancia no requiere necesariamente un tratamiento definitivo, ya que muchas cerrarán espontáneamente al primer año de vida, con resolución de los síntomas, a diferencia de las derivaciones extrahepáticas y del conducto venoso permeable, donde el cierre es poco probable.⁽⁵⁴⁾

El cierre espontáneo de las derivaciones intrahepáticas se observa con mayor frecuencia en niñas, en presencia de múltiples derivaciones y en niños con colestasis neonatal.⁽⁵⁵⁾

Para niños con derivaciones portosistémicas congénitas extrahepáticas o con una enfermedad intrahepática persistente, el momento óptimo del tratamiento no se ha definido aún.

En tal sentido, muchos autores han propuesto que, incluso en ausencia de síntomas evidentes, la intervención temprana previene las complicaciones pulmonares y el retraso en el desarrollo neurológico y se puede preservar la función intelectual y psicosocial.⁽⁵⁶⁾

La presencia de encefalopatía clínica, síndrome hepatopulmonar, hipertensión portopulmonar, nódulos hepáticos regenerativos y la evidencia de un aumento del tamaño

de la derivación, constituyen indicios claros para la intervención quirúrgica planificada, si el paciente está en condiciones de tolerarlo.

Los casos con síntomas refractarios, fallo del tratamiento médico o índice de derivación aumentado mayor al 60 %, es probable que se beneficien de la oclusión de la derivación.

La elección del abordaje radiológico o quirúrgico depende de la experiencia local, la anatomía y el tamaño de la derivación y la condición física del paciente.

La radiología intervencionista es el método menos invasivo y produce una rápida mejoría de los síntomas, la corrección de niveles altos de amoníaco y la regresión de lesiones hepáticas.⁽⁵⁷⁾

La inserción del catéter por vía transhepática ofrece una mejor exposición para una derivación intrahepática asociada con el canal contralateral de la vena porta hasta el lado de entrada perforado inicial, cuando se prefiere la vía transcava, utilizando el acceso venoso femoral o de la vena yugular interna para derivaciones intrahepáticas grandes y cercanas a la vena cava inferior o cualquier tipo de derivaciones extrahepáticas.⁽⁵⁸⁾

Se ha utilizado el abordaje transileocólico a través de una minilaparotomía en un pequeño número de casos.

Por otra parte, la embolización de la derivación se lleva a cabo utilizando diversos materiales, incluidos espirales y microespirales, balones desmontables y mezclas de N-butil-cianoacrilato-lipiodol o dispositivos multicapa recientemente introducidos (tapones vasculares), dependiendo del tamaño de la derivación.⁽⁵⁹⁾

Para derivaciones de pequeño calibre, los espirales son eficaces y el riesgo de migración es bajo. Para derivaciones de flujo más grandes y de alta velocidad se puede utilizar un tapón vascular (Amplatzer) con un diámetro entre un 30 y un 50 % mayor que el tamaño de la fístula, y se puede colocar con precisión con menos artefactos metálicos en imágenes de seguimiento. Esto permite una mejor visualización de cualquier derivación venosa persistente.⁽⁶⁰⁾

La combinación de más de un material resulta eficaz en las derivaciones recurrentes o complejas, cuando un tapón vascular es colocado primero se puede utilizar como anclaje para bobinas que apuntan a pequeños vasos con flujo residual.

Durante el procedimiento, se realizará una prueba de oclusión con un dispositivo temporal y se recomienda la colocación de un balón para registrar la elevación de la presión de la vena porta.

Si una biopsia hepática previa ha demostrado hipoplasia grave del sistema portal intrahepático, entonces se espera que la presión portal sea alta. Si la presión portal excede los 30 mmHg, entonces debe evitarse la oclusión permanente en esta etapa, ya que es probable que cause cambios significativos en la hemodinámica del hígado, trastornos de la función hepática, posible empeoramiento de síntomas preexistentes y de hemorragia gastrointestinal. ⁽⁶¹⁾

Se recomienda un enfoque en dos etapas para estos casos con el uso de un stent de reducción de tamaño seguido de la oclusión definitiva (ligadura radiológica o quirúrgica) a los pocos meses; esto permitirá que el hígado compense y la presión portal se reduzca gradualmente sin complicaciones.

Por otro lado, la ligadura quirúrgica es un método aceptable y puede utilizarse en casos con derivaciones grandes y riesgo de migración de agentes embólicos durante la embolización, o después de que este procedimiento resulte fallido con recurrencia o persistencia de la derivación.

Además, si la derivación no es lo suficientemente grande con una comunicación lateral, la colocación de dispositivos puede ser difícil. ⁽⁶²⁾

También se ha reportado la ligadura laparoscópica en derivaciones extrahepáticas más periféricas como la esplenorrenal. La ligadura quirúrgica tiene algunas limitaciones relativas en términos de falla para identificar las derivaciones intrahepáticas o múltiples, así como el riesgo de trombosis/hipertensión portal aguda y la posterior congestión intestinal. ⁽⁶³⁾

Resulta acertado tomar en consideración la clasificación propuesta por Blanc y colaboradores para las derivaciones portosistémicas congénitas, la cual se basa en las series más grandes de ligaduras quirúrgicas en una o dos etapas. Estos autores enfatizaron que la ligadura debe ser lo más cercana posible al sistema de la cava, ya que, durante la oclusión, pueden producirse de forma inadvertida hipertensión portal severa proximal y trombosis de segmentos portales ciegos.

En este sentido, si la presión portal es alta (punto de corte de 25 mmHg), entonces es preferible colocar bandas temporales y completar la ligadura en dos etapas. Las derivaciones terminolaterales no se consideran contraindicaciones para la ligadura quirúrgica, debido a la potencial revascularización significativa del sistema portal intrahepático.

Se reserva la resección o el trasplante de hígado para el tratamiento de las derivaciones multifocales extrahepáticas o intrahepáticas grandes que no son susceptibles de embolización, en los casos que ha fallado la intervención radiológica previa o en casos que ha desarrollado de carcinoma hepatocelular o hepatoblastoma.

Las derivaciones con tumores que causan obstrucción, que tienen una distribución multifocal, que aumentan rápidamente de tamaño y presentan características cambiantes, o en las que se sospecha malignidad, requieren resección con diagnóstico histológico definitivo y posible tratamiento adicional. Estos tumores se pueden desarrollar a cualquier edad, incluso sin sintomatología previa de la derivación. ⁽⁶⁴⁾

La embolización del carcinoma hepatocelular se asocia con una lesión isquémica significativa (debido a la falta de flujo de entrada a la vena porta) y, aunque resulta muy eficaz, debe utilizarse con cautela.

También se puede indicar ligadura y resección combinadas de un tumor hepático maligno concomitante en un paciente con derivación extrahepática, donde la resección por sí sola dejaría la derivación sin tratar.

El trasplante hepático continúa siendo la única opción para las derivaciones extrahepáticas tipo 1, que mantienen un aumento de la presión portomesentérica y no logran establecer una presión suficiente en la red portal intrahepática, después de la oclusión temporal de la derivación. ⁽⁶⁵⁾

En algunas derivaciones extrahepáticas tipo 1, donde la oclusión radiológica inicial parece favorable, la transformación cavernomatosa del sistema portal, indica una remodelación no fisiológica, con resultados equívocos sin resolución de los síntomas a largo plazo.

Las indicaciones para el trasplante hepático continúan sin una definición concreta, excepto para los casos con carcinoma hepatocelular. Sakamoto y colaboradores reportaron 34 pacientes tratados mediante trasplante de hígado (tanto de donante fallecido como vivo) para derivaciones extrahepáticas.

En esta serie, las indicaciones incluyeron el síndrome hepatopulmonar, la hiperamonemia con encefalopatía y los tumores hepáticos. A pesar de las dificultades técnicas debido a una anatomía anormal, especialmente en la anastomosis venosa portal, se informaron buenos resultados, con 31 pacientes vivos (91,2 %) en una mediana de seguimiento de 18 meses. ⁽⁶⁶⁾

Aunque el manejo general puede diferir entre los diferentes centros y no existe un protocolo de tratamiento universal, se propone un algoritmo terapéutico para todas las derivaciones portosistémicas congénitas.

Se sugiere que todas las derivaciones extrahepáticas reciban tratamiento independientemente de sus síntomas, ya que se ha demostrado que la intervención temprana previene complicaciones y puede preservar el desarrollo intelectual y psicosocial. ⁽⁶⁷⁾

En el caso de las derivaciones intrahepáticas, incluso en presencia de sintomatología manifiesta, debe realizarse la observación hasta el primer año de vida, pues puede ocurrir una regresión espontánea.

En los casos en los que una derivación congénita no se trata o no se diagnostica hasta la edad adulta, las indicaciones de tratamiento dependen de la severidad de los síntomas.

Actualmente, el tratamiento de primera línea es la oclusión endovascular de la derivación en una o dos etapas y se reservan las opciones quirúrgicas (ligadura, resección, trasplante), para aquellas derivaciones que no son susceptibles o en las que no funcionó la embolización, o en las que están asociadas con tumores hepáticos. ⁽⁶⁸⁾

Complicaciones

Las complicaciones que se reportan en pacientes con derivaciones portosistémicas congénitas incluyen: hiperandrogenismo causado por hiperinsulinemia, secundario a la insulina resistencia, como resultado de la hemodinámica hepática alterada, (similar a la cirrosis hepática), pancreatitis, por la asociación a estrechamiento anatómico de la unión pancreatobiliar), sangrado vaginal y síntomas del tracto urinario inferior (litiasis, hematuria). ^(69,70)

La glomerulonefritis membranoproliferativa se ha descrito como una rara complicación, manifestación bien conocida que generalmente se puede observar en pacientes cirróticos después de la descompresión del sistema portal, como la derivación quirúrgica portocava y posterior a la reducción del aclaramiento hepático de complejos inmunes.

Conclusiones

Las derivaciones portosistémicas congénitas son raras comunicaciones embriológicas anormales entre la circulación venosa portal y sistémica, que están asociadas a otras anomalías congénitas.

Pueden conducir a un mayor riesgo de tumoraciones hepáticas benignas y malignas y, si no son tratadas oportunamente, pueden provocar complicaciones médicas importantes, como la encefalopatía sistémica y la hipertensión pulmonar.

El reconocimiento temprano y la corrección con cualquiera de las opciones terapéuticas de oclusión endovascular, ya sea por vía radiológica o quirúrgica, constituyen la primera línea de tratamiento que permite la reversión de los síntomas y previene las complicaciones a largo plazo.

Las modalidades quirúrgicas se reservan para aquellas derivaciones que no son susceptibles o en las que no funcionó la embolización o están asociadas con tumores hepáticos.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

CONFLICTO DE INTERESES

Los Autores declaran que no existe conflicto de intereses

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

	Castillo S.	Semblantes N.	Reinoso J.	Solano F.
Participar activamente en:				
Conceptualización	X	X		
Análisis formal		X		
Adquisición de fondos	X			
Investigación		X	X	X
Metodología	X		X	
Administración del proyecto	X			
Recursos	X	X	X	X
Redacción –borrador original			X	X
Redacción –revisión y edición	X	X		
La discusión de los resultados	X	X	X	X
Revisión y aprobación de la versión final del trabajo.	X	X	X	X

Referencias bibliográficas

- Shaban Y, Elkbuli A, McKenney M, Boneva D. Amyand's hernia: A case report and review of the literature. Int J Surg Case Rep. 2018;47:92-96. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5994736/>
- Cigsar EB, Karadag CA, Dokucu AI. Amyand's hernia: 11 years of experience. J Pediatr Surg 2016;51(8):1327–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.11.010>.
- Michalinos A, Moris D, Vernadakis S. Amyand's hernia a review. Am J Surg. 2014;207:989–95. <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjsurg.2013.07.043>

4. Córdova A, Viscido G, Picón Molina H, Palencia R, Doniquian A. Hernia de Amyand: comunicación de dos casos reparados con técnica de Rutkow-Robbins. *Rev Hispanoam Hernia* [Internet]. 2014;2(3):111–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2014.03.002>
5. Desai G, Suhani, Pande P, Thomas S. Amyand's Hernia: Our Experience And Review Of Literature. *Arq Bras Cir Dig*. 2017 Oct-Dec;30(4):287-288. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5793150>
6. Ivashchuk G, Cesmebasi A, Sorenson EP, Blaak C, Tubbs SR, Loukas M. Amyand's hernia: A review. *Med Sci Monit*. 2014;20:140–6. <http://dx.doi.org/10.12659/MSM.889873>
7. Faiz N, Ahmad N, Singh R. Case series on different presentations of Amyand's hernia. *Arch Int Surg*. 2016; 6(3):176-9. Available from: <https://www.archintsurg.org/text.asp?2016/6/3/176/202373>
8. Ostlie DJ, Ponsky TA. Technical options of the laparoscopic pediatric inguinal hernia repair. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2014;24(3):194–8. <https://doi.org/10.1089/lap.2014.0081>
9. Joshi J, Mallik E, Ahmed T, Bhat R, Varghese GM. Left sided Amyand hernia - A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2022 Jul;96:107374. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35797875>
10. Weber RV, Hunt ZC, Kraal JC. Amyand's hernia: Etiologic and therapeutic implications of the two complications. *Surg Rounds* 1999; 22:552-56.
11. Sancho Muriel J, Torregrosa Gallud A, García Pastor P, López Rubio M, Argüelles BG, José A. Hernia de Amyand: presentación de tres casos y revisión bibliográfica. *Rev Hispanoam Hernia*. 2016; 4(3):107-111. <https://doi.org/10.1016/j.rehah.2015.05.001>
12. Abu-Dalu J, Urca I. Incarcerated inguinal hernia with a perforated appendix and periappendicular abscess: report of a case. *Dis Colon Rectum* [Internet]. 1972;15(6):464–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/bf02642658>

13. Mathur P, Mittal P, Kumar A. Amyand's Hernia: Appendix in Hernia or Hernial Appendicitis? J Indian Assoc Pediatr Surg. 2023 May-Jun;28(3):206-211. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10305960/>
14. Christodoulidis G, Perivoliotis K, Diamantis A, Dimas D, Spyridakis M, Tepetes K. An appendiceal carcinoid tumor within an Amyand's hernia mimicking an incarcerated inguinal hernia. Case Rep Surg [Internet]. 2017;2017:5932657. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2017/5932657>
15. Nahmias NC, Kaplan LA, Muddasani KP. Image of the month. Incarcerated inguinal hernia. JAMA Surg [Internet]. 2013;148(6):573–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1001/jamasurg.2013.304a>
16. Litchinko A, Botti P, Meurette G, Ris F, Dupuis A. A unique case of perforated appendicitis in a giant incarcerated right-sided inguinal hernia: Challenges and surgical management. Am J Case Rep [Internet]. 2023;24. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.12659/ajcr.941649>
17. Inan I, Myers PO, Hagen ME, Gonzalez M, Morel P. Amyand's hernia: 10 years' experience. Surgeon. 2009 Aug;7(4):198-202. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19736884>
18. Hussain K. Left sided Amyand's hernia. J Coll Physicians Surg Pak. 2014;24(1):62–3. <http://dx.doi.org/01.2014/JCPSP.6263>
19. Boukesra T, Zitouni H, Mefteh S, Ben Dhaou M, Jallouli M, Mhiri R. Preoperative clinical diagnosis of an amyand's hernia. Tunis Med. 2014 Mar;92(3):231-2. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24955973/>
20. Fezoulidi G, Argyrouli V, Adamopoulos E, Makridis KG, Zourntou SE, Fezoulidis IV. Amyand's hernia: presumptive diagnosis by CT and literature review. Radiol Case Rep. 2021 Feb 9;16(4):911-915. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33613803>
21. Keskin S, Simsek C, Keskin Z. The amyand's hernia: A rare clinical entity diagnosed by computed tomography. Case Rep Radiol [Internet]. 2013;2013:638270. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2013/638270>

22. Vehbi H, Agirgun C, Agirgun F, Dogan Y. Preoperative diagnosis of Amyand's hernia by ultrasound and computed tomography. Turk J Emerg Med. 2016 May 8;16(2):72-74. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27896326>
23. Erginel B, Soysal FG, Celik A, Salman T. Neonatal perforated appendicitis in incarcerated inguinal hernia in the differential diagnosis of testis torsion. Pediatr Int [Internet]. 2017;59(7):831–2. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/ped.13297>
24. Smith-Singares E, Boachie JA, Iglesias IM. A rare case of appendicitis incarcerated in an inguinal hernia. J Surg Case Rep [Internet]. 2016;2016(6):rjw096. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/jscr/rjw096>
25. Ioannidis O, Styliani P, Kakoutis E, Rafail S, Chatzopoulos S, Konstantara A, et al. Strangulation of the vermiform appendix within a right inguinal hernia: a rare variation of Amyand's hernia. Am Surg [Internet]. 2010;76(11):1305–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/000313481007601139>
26. Sandhu A, Liaqat N, Nayyar SI, Faryal R, Shafique S. Amyand's hernia with perforated appendix in a neonate. APSP J Case Rep 2014;5(3):34. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25374801>
27. Ngom G, Amadou I, Ibrahima KA, Mubake A, Ndour O, Ndoye M. Amyand's hernia with perforated appendix in a neonate. BMJ Case Rep 2010;2010:bcr0320102847. <https://doi.org/10.1136/bcr.03.2010.2847>
28. Blevrakis E, Xenaki S, Chrysos E. Case report: A rare case of appendicitis incarcerated in an inguinal hernia in an 8 year old male child. J Pregnancy Child Health [Internet]. 2018;05(01). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4172/2376-127x.1000365>
29. Rollo A, Franzini C, Casali L, Santi C, Lombardo E, Violi V. De Garengeot hernia: laparoscopic treatment in emergency. Acta Biomed [Internet]. 2019;90(4):568–71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.23750/abm.v90i4.7901>

30. Ghafouri A, Anbara T, Foroutankia R. A rare case report of appendix and cecum in the sac of left inguinal hernia (left Amyand's hernia). *Med J Islam Repub Iran*. 2012;26(2): 94–5. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23483809>
31. Unver M, Ozturk S, Kerem K, Turgut E. Left sided Amyand's hernia. *World J Gastrointest Surg*. 2013;5(10):285–6. <http://dx.doi.org/10.4240/wjgs.v5.i10.285>
32. Losanoff JE, Basson MD. Amyand hernia: what lies beneath--a proposed classification scheme to determine management. *Am Surg* [Internet]. 2007;73(12):1288–90. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/000313480707301221>
33. Singal R, Gupta S. "Amyand's Hernia" - Pathophysiology, Role of Investigations and Treatment. *Maedica (Bucur)*. 2011 Oct; 6(4): 321-7. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3391951>
34. Singal R, Mittal A, Gupta A, Gupta S, Sahu P, Sekhon MS. An incarcerated appendix: report of three cases and a review of the literature. *Hernia*. 2012 Feb;16(1):91-7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20740297>
35. Losanoff JE, Basson MD. Amyand hernia: A classification to improve management. *Hernia*. 2008;12:325–6 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18214637>
36. Chang YR, Wu YT, Hsieh CH. Conventional herniorrhaphy followed by laparoscopic appendectomy for a variant of Amyand's hernia: a case report. *J Med Case Rep*. 2024 Mar 30;18(1):194. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38553756/>
37. Akaishi R, Nishimura R, Naoshima K, Miyazaki S. Amyand's hernia complicated with appendix perforation treated by two-stage surgery consisting of laparoscopic appendectomy followed by elective inguinal hernioplasty: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2018;47:11-13. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29702463/>
38. Parekh AT, Diamond K, Littlejohn M, Ehsani-Nia H, Amro C. Amyand's hernia complicated with appendicitis: an interval approach with transabdominal laparoscopic appendectomy and laparoscopic hernioplasty-a case report. *J Surg*

- Case Rep. 2021 Apr 14;2021(4):rjaa499.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33897992/>
39. Muroya D, Sato S, Okabe M, Kishimoto Y, Tayama K. Simultaneous laparoscopic total extraperitoneal inguinal hernia repair and laparoscopic appendectomy for Amyand's hernia: a case report. J Med Case Rep. 2019 Jun 26;13(1):195.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6593559/>
40. Kose E, Sisik A, Hasbahceci M. Mesh Inguinal Hernia Repair and Appendectomy in the Treatment of Amyand 's Hernia with Non-Inflamed Appendices. Surg Res Pract. 2017; 2017: 7696385.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5282441/>
41. Khalid H, Khan NA, Aziz MA. Amyand's hernia a case report. Int J Surg Case Rep. 2021 Sep; 86: 106332.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8433241>
42. Panagidis A, Sinopidis X, Zachos K, Alexopoulos V, Vareli A, Varvarigou A, et al. Neonatal perforated Amyand's hernia presenting as an enterocutaneous scrotal fistula. Asian J Surg [Internet]. 2015;38(3):177–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.asjsur.2014.03.001>
43. Gao Y, Zhang T, Zhang M, Hu Z, Li Q, Zhang X. Amyand's hernia: a 10-year experience with 6 cases. BMC Surg 2021;21(1):315.
<https://doi.org/10.1186/s12893-021-01306-z>
44. Burgess PL. Amyand hernia repaired with Bio-A: a case report and review. J Surg Educ. 2011;68:62–6. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21292218>
45. Aguirre Etxabe L, Prieto Calvo M, García Etxebarria A, García González JM, et al. Hernia de Amyand (tipo 2 de Losanoff) diagnosticada preoperatoriamente y tratada mediante hernioplastia con malla biológica. Rev Hispanoam Hernia. 2014;2(4):162–72. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2014.04.003>
46. Cui C, Zhang Y, Yang Q. Perforated appendicitis incarcerated in a recurrent inguinal hernia. Asian J Surg [Internet]. 2020;43(7):785. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.asjsur.2020.03.001>

47. Khatoon R, Khan YA, Saddal NS. Perforated Appendicitis with Peri-Appendicular Abscess in an Amyand's Hernia. APSP J Case Rep. 2013;4(3):37. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24381833>
48. Zaharie F, Tomus, C, Mocan L, Bartos, A, Bartos, D, Zaharie R, et al. Perforated appendix with periappendicular abscess in a inguinal hernia sac–Amyand's hernia. Chirurgia (Bucur). 2012;107(4):521–3. <https://europepmc.org/article/MED/23025121>
49. Lee A, Jiang W, Arachchi A, Suhardja TS. Amyand's hernia with perforated appendix complicated by necrotizing fasciitis. ANZ J Surg [Internet]. 2020;90(7–8):1524–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/ans.15624>
50. Salemis NS, Nisotakis K, Nazos K, Stavrinou P, Tsohataridis E. Perforated appendix and periappendicular abscess within an inguinal hernia. Hernia. 2006;10(6):528–30. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10029-006-0132-0>
51. Mai CM. Perforated Amyand's hernia with necrotizing fasciitis. J Trauma [Internet]. 2011;71(2):E42. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/TA.0b013e3181cc889d>