



Endovascular treatment of portal hypertension and recurrent digestive hemorrhage secondary to arterioportal fistula syndrome: late complication of penetrating abdominal trauma

Tratamento endovascular da hipertensão portal e da hemorragia digestiva recorrente e secundária à síndrome da fístula arterioportal: complicação tardia de trauma abdominal penetrante

Matheus Bertanha¹ , Regina Moura¹, Rodrigo Gibin Jaldin¹ , Marcone Lima Sobreira¹ , Arthur Curtarelli² , Felipe Damacena Rosa¹, Marcelo Sembenelli¹, Winston Bonetti Yoshida¹

Abstract

The arterioportal fistula (APF) syndrome is a rare and reversible cause of pre-sinusoidal portal hypertension, caused by communication between a visceral artery and the portal venous system. Most patients are asymptomatic, but when they do develop symptoms, these are mainly related to gastrointestinal bleeding, ascites, congestive heart failure, and diarrhea. This therapeutic challenge presents a case of APF caused by a 20-year-old stabbing injury with unfavorable late clinical evolution, including significant malnutrition and severe digestive hemorrhages. The patient was treated using an endovascular procedure to occlude of the fistula.

Keywords: vascular fistula; arteriovenous fistula; portal hypertension; penetrating wounds; endovascular procedures.

Resumo

A síndrome da fístula artério-portal (FAP) é uma rara e reversível causa de hipertensão portal pré-sinusoidal, ocasionada pela comunicação de uma artéria visceral com o sistema venoso portal. A maioria dos pacientes é assintomática, mas quando desenvolvem sintomas, estes são mais relacionados com sangramento gastrointestinal, ascite, insuficiência cardíaca congestiva e diarreia. Este desafio terapêutico apresenta um caso de FAP decorrente de ferimento antigo por arma branca e subsequente evolução clínica desfavorável, com grave desnutrição e frequentes hemorragias digestivas. O caso foi solucionado através de oclusão da FAP por meio de tratamento endovascular.

Palavras-chave: fístula vascular; fístula arteriovenosa; hipertensão portal; ferimentos penetrantes; procedimentos endovasculares.

How to cite: Bertanha M, Moura R, Jaldin RG, et al. Endovascular treatment of portal hypertension and recurrent digestive hemorrhage secondary to arterioportal fistula syndrome: late complication of penetrating abdominal trauma. *J Vasc Bras.* 2020;19:e20190136. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.190136>

¹ Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" – UNESP, Cirurgia e Ortopedia, Botucatu, SP, Brasil.

² Universidade Positivo, Faculdade de Medicina, Curitiba, PR, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: November 14, 2019. Accepted: January 17, 2020.

The study was carried out at Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP), Botucatu, SP, Brazil.

■ INTRODUCTION

The arterioportal fistula syndrome (AFS) is a rare condition that is often linked with abdominal traumas and consists of abnormal communication between a visceral artery and the portal venous system, causing presinusoidal portal hypertension (PH).¹ The arteries most often involved are the hepatic artery (65%) and the splenic artery (11%).²⁻⁴

According to Guzman et al.,¹ AFSs can be classified into three types, depending on etiology, anatomy, and topography:

Type 1: these are small peripheral intrahepatic fistulae with minimal physiological consequences that are generally asymptomatic and progress to spontaneous occlusion within 1 month. They often occur after percutaneous liver biopsies. These fistulae can be followed clinically with Duplex ultrasound (DUS) for 1 month and if they do not occlude within this period and become symptomatic, they should be embolized;

Type 2: these fistulae are larger and more central and can be intrahepatic or extrahepatic. They often occur after penetrating abdominal trauma or due to erosion of an aneurysm of the splenic artery with fistulization into the portal system. They can cause PH, hepatoportal hypertension and hepatic fibrosis. These fistulae should be treated with embolization or conventional surgery (in cases of unsuccessful endovascular treatment or when endovascular techniques are not viable), in order to prevent irreversible complications of PH;

Type 3: congenital fistulae, which are rare, generally intrahepatic and diffuse, and cause severe PH in childhood. Referral to a specialist pediatric center is recommended and the following treatment options are possible: ligation of the hepatic artery, endovascular embolization, hepatectomy, or liver transplantation, depending on the degree of physiological compromise.

The symptomatology of APFs is varied and depends on several factors: diameter, topography and, consequently, blood flow to the fistula.^{2,3} The majority of patients with AFS are asymptomatic, but, when symptomatic, patients can present with upper gastrointestinal bleeding (33%), ascites (26%), congestive heart failure (4.5%), and diarrhea (4.5%).² Diagnosis of APFs can be challenging and arteriography is the examination of choice for confirmation.¹ Doppler US can be used as a screening examination and is good for follow-up.^{1,5} Computed tomography angiography (angio-CT) may show premature

filling of veins during the arterial phase of the examination and highlight the hepatic arterial phase.^{4,6} Magnetic resonance angiography can be used in cases in which arteriography is contraindicated.⁴ The ideal treatment for AFS is still controversial. The specific treatment will depend on the size, site, and number of APFs, in addition to the patient's clinical conditions and the classification of the disease.⁷

■ PART I: CLINICAL SITUATION

A 40-year-old male patient was admitted via the emergency room by the clinical gastroenterology team at our institution because of recurrent upper digestive hemorrhage (UDH) and vomiting with a moderate quantity of blood. His clinical history included frequent episodes of melena and anorexia and he also reported progressive weight loss. He was in a poor general state, was pale, and had tachycardia and normal blood pressure. He denied alcoholism and hepatitis (the absence of which was later confirmed by negative serology) or any other hepatic or splenic comorbidities. On physical examination, he was underweight, with a normal abdomen and palpable hepatosplenomegaly. He had a history of trauma, by stabbing, in the left flank 20 years previously. On that occasion he had undergone an exploratory laparotomy, during which only an emergency left nephrectomy had been performed. However, he had developed PH and was later treated with endoscopic ligation of esophageal varices, to control UDH. Approximately 1 year previously, a transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) had been performed at a different institution, but his condition had not improved.

When admitted to our institution, work-up investigation with DUS had detected discrete cirrhosis, a small quantity of free intracavitary liquid, and an enlarged diameter portal vein with elevated splenic flow, suggestive of AFS (probably communication between the remnant left renal artery and the splenic vein). This result was confirmed with angio-CT (Figure 1).

Diagnostic aortography confirmed the AFS between the left renal artery and the splenic vein, with high blood flow and large splenic vein caliber (Figure 2). The AFS was therefore defined as a late type 2, secondary to abdominal trauma. Upper digestive endoscopy identified varicose veins of the esophagus and gastric fundus, with signs of recent bleeding, and ruled out an active peptic ulcer.

In view of this presentation, the following treatment options were considered: conservative clinical treatment; conventional surgical treatment with ligation of the renal artery and splenectomy; endovascular treatment with embolization of the renal artery with detachable coils; endovascular treatment with embolization by deployment of a detachable vascular plug.



Figure 1. Preoperative angiogram, venous phase. (A) posteroanterior volumetric rendering, showing the renal artery (arrow) and premature perfusion of the splenic (asterisk), superior mesenteric, and portal veins; (B) the same image with left anterior oblique inclination.

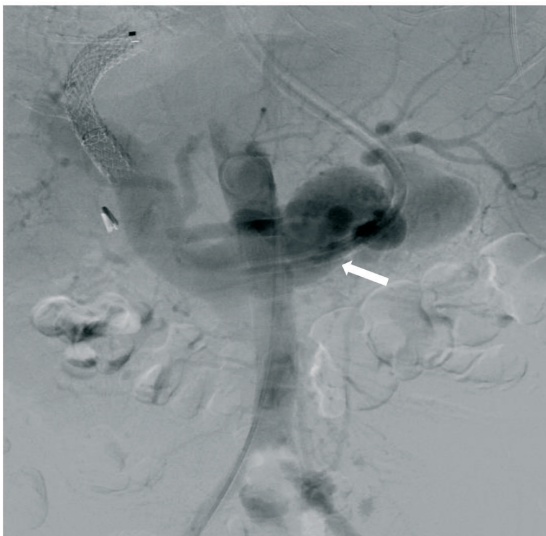


Figure 2. Preoperative aortography showing premature filling of the splenic vein (arrow).

■ PART II: WHAT WAS DONE

The patient underwent endovascular treatment, in which it was decided to occlude the fistula with deployment of a Cera™ vascular plug measuring 14 mm × 10 mm (Lifetech Scientific) in the stump of the left renal artery. Figure 3 shows further details of the treatment, particularly selective

catheterization of the renal artery and placement of a long introducer (Destination® 8F 65 cm, Terumo Medical) (Figure 3A), positioning of the vascular plug system (Figure 3B and 3C), release, after confirmation of its position, and an image showing the stents used for TIPS, with almost no contrast (Figure 3D).

Since the patient was in the process of digestive hemorrhage because of hypertensive gastropathy, it was difficult to stabilize his hemometric levels even with multiple transfusions and also because he had thrombocytopenia because of hypersplenism, in addition to the principal procedure, the decision was taken to embolize the splenic artery with two 14 cm × 10 mm Nester® free release coils (Cook Medical®), to guarantee that splenic vein output would be reduced, taking into consideration the low rate of complications related to this procedure (Figure 3D). At the end of the procedure, a control angiography showed slow filling of the splenic hilum and total occlusion of the left renal artery, with a significant reduction in the flow of contrast into the portal system (Figure 3D). The patient was kept in hospital for another 5 days to treat anemia and malnutrition. His clinical status improved significantly, he gained weight and was able to resume social and work activities, and is in follow-up with DUS (6 months) with no further episodes of UDH (Figure 4).

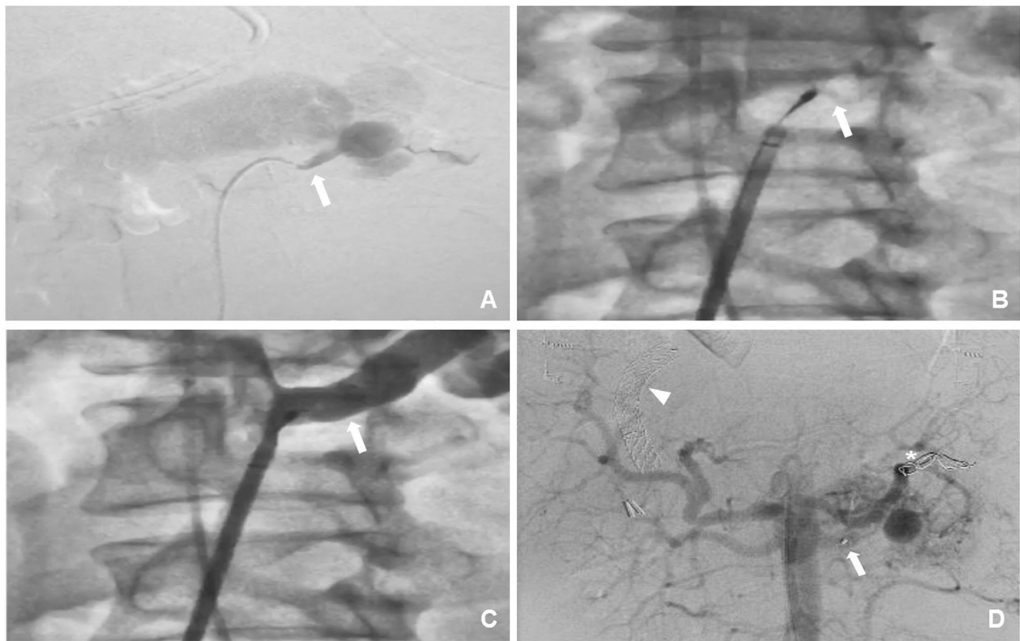


Figure 3. Intraoperative fluoroscopic images. (A) selective arteriography of the left renal artery (arrow) and the fistula with the splenic vein; (B) positioning the vascular plug in the proximal renal artery (arrow); (C) selective arteriography of the renal artery with the vascular plug in place to check its position (arrow); (D) immediate postoperative aortography showing the treatment result, where it is possible to see the plug marked where it has been placed in the renal artery (arrow), free release coils in the splenic artery (asterisk) and the stents placed in a previous intervention for transjugular intrahepatic portosystemic shunt (arrowhead).

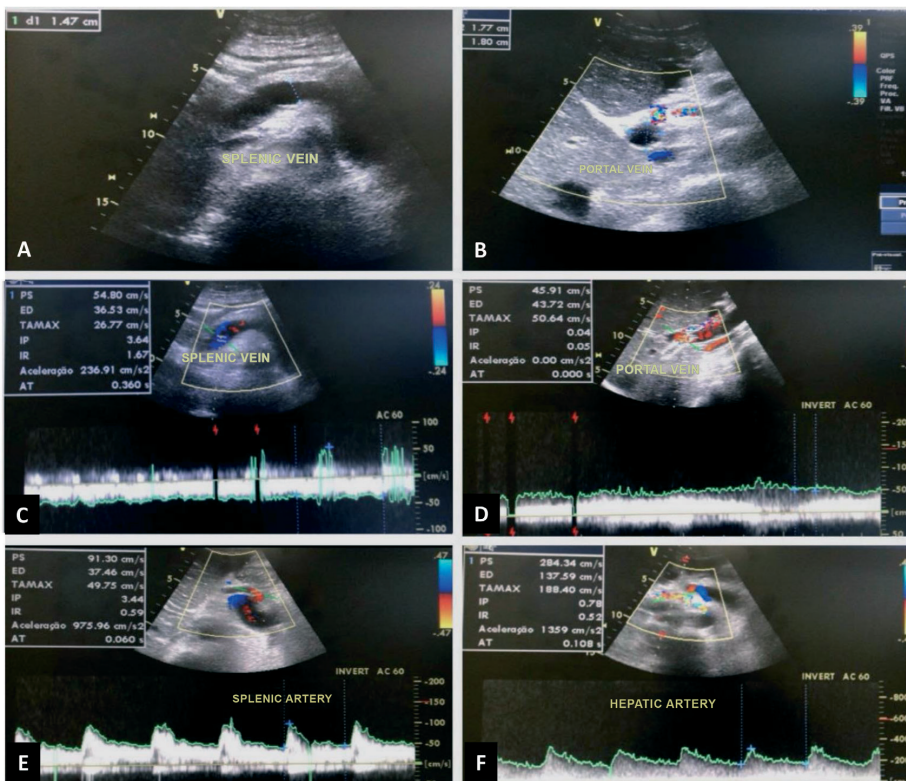


Figure 4. Postoperative follow-up duplex ultrasound (6 months). (A) diameter of the splenic vein is 1.47 cm; (B) diameter of the portal vein is 1.77 cm x 1.80 cm; (C) monophasic venous flow with no signs of fistulization in the splenic vein; (D) monophasic venous flow in the portal vein; (E) normal arterial flow in the splenic artery; (F) normal arterial flow in the hepatic artery.

■ DISCUSSION

A minority of patients with AFS manifest symptoms and those that do present are secondary to hemodynamic and anatomic abnormalities caused by the high vascular flow and increased portal pressure.¹ Nevertheless, occurrence of PH without evidence of cirrhosis can suggest APFs.¹ Diagnosis can be made using DUS and later confirmed with angiotomography or selective angiography, which is the standard study for diagnostic confirmation and treatment planning.⁸

The great majority of APFs do not require emergency intervention; there is time to analyze the fistula and estimate its physiological consequences; smaller fistulae may undergo spontaneous thrombosis and, because of this, small asymptomatic peripheral fistulae (classified as type 1) can be followed with serial DUS.⁹ Surgical treatment should be indicated if there is evidence of PH, if the fistula is large, or if it does not disappear within a short period of time.^{4,9} Surgical treatment may also be indicated for asymptomatic patients with the objective of averting future complications.⁴ All extrahepatic APFs should be treated, because normally spontaneous closure does not occur.

Patients with refractory symptomatic arterioportal fistulae or who exhibit clinical failure should be treated, with endovascular approaches as the first choice even for high-flow APFs or those with splenic vessel involvement.^{4,7} Blood flow and fistula diameter are very important to choosing a device that will achieve adequate closure of the communication without embolization of non-target vessels.^{4,10} Small APFs and those with low blood flow can be adequately treated with embolization agents or sclerosants, whereas APFs will require occlusion devices that are oversized to avoid migration.⁴

Arterial embolization is very effective for treatment of APFs with a single communication, and steel coils, ethanol, embolizing polymer particles, isobutyl cyanoacrylate glue, detachable balloons, occluding devices (vascular plugs), and angioplasty balloons are all used.^{4,7,11-13} Steel Gianturco type coils are more recommended than embolizing particles because of the risk of unintentional embolization of the terminal splenic circulation.¹⁴

In cases in which embolization is unsuccessful, surgical treatment with ligation of the hepatic artery or ligation of the fistula are the treatment options.^{15,16} Splanchnic-portal fistulae can be embolized safely because the spleen has collateral blood supply via the left gastroepiploic artery and the short gastric arteries.⁴ Some groups also recommend complete excision of fistulae as a method of preventing recurrence originating from collateral vessels left

untreated when simple ligation of the artery of performed.¹⁷ The conventional surgical procedure with direct ligation of the fistula and preservation of the arteries involved should be considered the best option for some extrahepatic APFs, for example: APFs involving the superior mesenteric artery, in which embolization or ligation is not recommended, due to the risk of ischemia of the terminal organ, with progression to intestinal necrosis; and APFs that require ligation or embolization of the hepatic artery in patients with limited hepatic functional reserve, with a possibility of liver failure.^{1,18} In these cases, surgical treatment with direct ligation at the site of fistulization and preservation of the trunk arterial circulation is the better option, but the procedure involves a high level of technical difficulty, primarily because of the increased collateral circulation and the caliber of the veins connected to the fistulae, which can increase the risk of difficult-to-control intraoperative hemorrhages.^{18,19}

However, endovascular embolization of APFs can also involve complications, such as migration of coils, infection, infarction of organs, pancreatitis, and vascular injuries.¹⁹ The scientific literature on the subject is scant, consisting of retrospective case series or reports of isolated cases, which do not provide high level evidence on the subject. Nevertheless, the results described present functional solutions for selected cases, with low morbidity and mortality.^{1,4,7,10,20}

It can be concluded that for this case of renal-splanchnic fistula with high output and outflow via large caliber veins causing severe PH, endovascular deployment of an oversized vascular occlusion plug proved to be an effective treatment, resulting in significant clinical improvement of the patient.

■ REFERENCES

- Guzman EA, McCahill LE, Rogers FB. Arterioportal fistulas: introduction of a novel classification with therapeutic implications. *J Gastrointest Surg.* 2006;10(4):543-50. <http://dx.doi.org/10.1016/j.gassur.2005.06.022>. PMID:16627220.
- Hernández M, González I, Llop E, et al. Arterioportal fistula, a rare cause of presinusoidal portal hypertension. *Gastroenterol Hepatol.* 2016;39(1):43-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.04.010>. PMID:26208886.
- Hulkower BM, Butty S, Ghabril M. Portal hypertension and ascites due to an arterioportal fistula: sequela of a remote traumatic liver laceration. *ACG Case Rep J.* 2016;3(4):e121. <http://dx.doi.org/10.14309/crj.2016.94>. PMID:27807573.
- Vauthey JN, Tomczak RJ, Helmberger T, et al. The arterioportal fistula syndrome: clinicopathologic features, diagnosis, and therapy. *Gastroenterol.* 1997;113(4):1390-401. <http://dx.doi.org/10.1053/gast.1997.v113.pm9322535>. PMID:9322535.
- Bolognesi M, Sacerdoti D, Bombonato G, Chiesura-Corona M, Merkel C, Gatta A. Arterioportal fistulas in patients with liver cirrhosis: usefulness of color Doppler US for screening.

- Radiology. 2000;216(3):738-43. <http://dx.doi.org/10.1148/radiology.216.3.r00se20738>. PMID:10966704.
6. Choi BI, Lee KH, Han JK, Lee JM. Hepatic arterioportal shunts: dynamic CT and MR features. *Korean J Radiol.* 2002;3(1):1-15. <http://dx.doi.org/10.3348/kjr.2002.3.1.1>. PMID:11919473.
 7. Ward TJ, Marin ML, Lookstein RA. Embolization of a giant arterioportal fistula requiring multiple Amplatzer vascular plugs. *J Vasc Surg.* 2015;62(6):1636-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2014.04.031>. PMID:24840744.
 8. Donovan AJ, Reynolds TB, Mikkelsen WP, Peters RL. Systemic-portal arteriovenous fistulas: Pathological and hemodynamic observations in two patients. *Surgery.* 1969;66(3):474-82. PMID:5803572.
 9. Jabbour N, Reyes J, Zajko A, et al. Arterioportal fistula following liver biopsy: three cases occurring in liver transplant recipients. *Dig Dis Sci.* 1995;40(5):1041-4. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02064196>. PMID:7729261.
 10. Han P, Yang L, Huang X-W, et al. A traumatic hepatic artery pseudoaneurysm and arterioportal fistula, with severe diarrhea as the first symptom: a case report and review of the literature. *Medicine.* 2018;97(7):e9893. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000009893>. PMID:29443759.
 11. Akpek S, Ilgit E, Cekirge S, Yücel C. High-flow arterioportal fistula: treatment with detachable balloon occlusion. *Abdom Imaging.* 2001;26(3):277-80. <http://dx.doi.org/10.1007/s002610000174>. PMID:11429952.
 12. Sonomura T, Kawai N, Kishi K, et al. N-butyl cyanoacrylate embolization with blood flow control of an arterioportal shunt that developed after radiofrequency ablation of hepatocellular carcinoma. *Korean J Radiol.* 2014;15(2):250-3. <http://dx.doi.org/10.3348/kjr.2014.15.2.250>. PMID:24643464.
 13. Tasar M, Gulec B, Bozlar U, Saglam M, Ugurel MS, Ucoz T. Intrahepatic arterioportal fistula and its treatment with detachable balloon and transcatheter embolization with coils and microspheres. *Clin Imaging.* 2005;29(5):325-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2004.11.023>. PMID:16153538.
 14. Applbaum YN, Renner JW. Steel coil embolization of hepatoportal fistulae. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1987;10(2):75-9. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02577970>. PMID:3107829.
 15. Nagasue N, Inokuchi K, Kobayashi M, Saku M. Hepatoportal arteriovenous fistula in primary carcinoma of the liver. *Surg Gynecol Obstet.* 1977;145(4):504-8. PMID:197650.
 16. Kaude J, Dudgeon DL, Talbert JL. The role of selective angiography in the diagnosis and treatment of hepatoportal arteriovenous fistula. *Radiology.* 1969;92(6):1271-2. <http://dx.doi.org/10.1148/92.6.1271>. PMID:5790635.
 17. Lumsden AB, Allen R, Sreeram S, Atta H, Salam A. Hepatic arterioportal fistula. *Am Surg.* 1993;59(11):722-6. PMID:8239193.
 18. Strodel WE, Eckhauser FE, Lemmer JH, Whitehouse WM Jr, Williams DM. Presentation and perioperative management of arterioportal fistulas. *Arch Surg.* 1987;122(5):563-71. <http://dx.doi.org/10.1001/archsurg.1987.01400170069010>. PMID:3555408.
 19. Basile A, Saluzzo CM, Lupattelli T, et al. Nonoperative management of iatrogenic lesions of celiac branches by using transcatheter arterial embolization. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2004;14(5):268-75. <http://dx.doi.org/10.1097/00129689-200410000-00008>. PMID:15492656.
 20. Nookala A, Saberi B, Ter-Oganesyan R, Kanel G, Duong P, Saito T. Isolated arterioportal fistula presenting with variceal hemorrhage. *World J Gastroenterol.* 2013;19(17):2714-7. <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v19.i17.2714>. PMID:23674881.

Correspondence

Matheus Bertanha

Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" – UNESP, Faculdade de Medicina de Botucatu, Departamento de Cirurgia e Ortopedia

Av. Prof. Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n – Unesp Campus de Botucatu

CEP 18618-687 - Botucatu (SP), Brasil

Tel.: +55 (14) 3880-1001

E-mail: matheus.fameca@ig.com.br

Author information

MB - Assistant professor PhD in Cirurgia Vasculare e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista

"Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).

RM and MLS - Adjunct professors of Cirurgia Vasculare e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).

RGJ - Board certified in Cirurgia Vasculare, Angiorradiologia and Cirurgia Endovascular e Ecografia Vasculare com Doppler; Vasculare and endovascular surgeon, Hospital das Clínicas de Botucatu, Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).

AC, FDR and MS - board certified in Cirurgia Vasculare e Endovascular, Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).

WBY - Full professor of Cirurgia Vasculare e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).

Author contributions

Conception and design: MB, RM, AC, WBY

Analysis and interpretation: MB, RM, RGJ, MLS, AC, FDR, MS, WBY

Data collection: MB, AC, FDR, MS

Writing the article: MB, RM, RGJ, MLS, AC, FDR, MS, WBY

Critical revision of the article: MB, RM, RGJ, MLS, WBY

Final approval of the article*: MB, RM, RGJ, MLS, AC, FDR, MS, WBY




Statistical analysis: N/A.

Overall responsibility: MB

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to J Vasc Bras.

Tratamento endovascular da hipertensão portal e da hemorragia digestiva recorrente e secundária à síndrome da fístula arterioportal: complicação tardia de trauma abdominal penetrante

Endovascular treatment of portal hypertension and recurrent digestive hemorrhage secondary to arterioportal fistula syndrome: late complication of penetrating abdominal trauma

Matheus Bertanha¹ , Regina Moura¹, Rodrigo Gibin Jaldin¹ , Marcone Lima Sobreira¹ , Arthur Curtarelli² , Felipe Damacena Rosa¹, Marcelo Sembenelli¹, Winston Bonetti Yoshida¹

Resumo

A síndrome da fístula artério-portal (FAP) é uma rara e reversível causa de hipertensão portal pré-sinusoidal, ocasionada pela comunicação de uma artéria visceral com o sistema venoso portal. A maioria dos pacientes é assintomática, mas quando desenvolvem sintomas, estes são mais relacionados com sangramento gastrointestinal, ascite, insuficiência cardíaca congestiva e diarreia. Este desafio terapêutico apresenta um caso de FAP decorrente de ferimento antigo por arma branca e subsequente evolução clínica desfavorável, com grave desnutrição e frequentes hemorragias digestivas. O caso foi solucionado através de oclusão da FAP por meio de tratamento endovascular.

Palavras-chave: fístula vascular; fístula arteriovenosa; hipertensão portal; ferimentos penetrantes; procedimentos endovasculares.

Abstract

The arterioportal fistula (APF) syndrome is a rare and reversible cause of pre-sinusoidal portal hypertension, caused by communication between a visceral artery and the portal venous system. Most patients are asymptomatic, but when they do develop symptoms, these are mainly related to gastrointestinal bleeding, ascites, congestive heart failure, and diarrhea. This therapeutic challenge presents a case of APF caused by a 20-year-old stabbing injury with unfavorable late clinical evolution, including significant malnutrition and severe digestive hemorrhages. The patient was treated using an endovascular procedure to occlude of the fistula.

Keywords: vascular fistula; arteriovenous fistula; portal hypertension; penetrating wounds; endovascular procedures.

Como citar: Bertanha M, Moura R, Jaldin RG, et al. Tratamento endovascular da hipertensão portal e da hemorragia digestiva recorrente e secundária à síndrome da fístula arterioportal: complicação tardia de trauma abdominal penetrante. J Vasc Bras. 2020;19:e20190136. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.190136>

¹ Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" – UNESP, Cirurgia e Ortopedia, Botucatu, SP, Brasil.

² Universidade Positivo, Faculdade de Medicina, Curitiba, PR, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Novembro 14, 2019. Aceito em: Janeiro 17, 2020.

O estudo foi realizado no Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP), Botucatu, SP, Brasil.

■ INTRODUÇÃO

A síndrome da fístula artério-portal (FAP) é uma afecção incomum, frequentemente associada a traumas abdominais, e ocasionada pela comunicação anormal de uma artéria visceral com o sistema venoso portal, resultando em hipertensão portal (HP) pré-sinusoidal¹. A artéria hepática (65%) e a artéria esplênica (11%), são as artérias mais comumente envolvidas²⁻⁴.

Segundo Guzman et al.¹, as FAPs podem ser classificadas em três tipos, conforme a etiologia, a anatomia e a topografia:

Tipo 1: constituídas por pequenas fístulas intra-hepáticas periféricas com consequências fisiológicas mínimas, geralmente assintomáticas, e evoluem com oclusão espontânea em 1 mês. Ocorrem frequentemente após biópsias hepáticas percutâneas. Essas fístulas podem ser acompanhadas clinicamente com ultrassom dúplex (USD) por 1 mês, sendo que, se não ocluírem nesse tempo e tornarem-se sintomáticas, devem ser embolizadas;

Tipo 2: são fístulas maiores e mais centrais, intra-hepáticas ou extra-hepáticas. Frequentemente ocorrem após trauma abdominal penetrante ou por erosão de um aneurisma da artéria esplênica e fistulização com o sistema portal. Podem levar a HP, hipertensão hepatoportal e fibrose hepática. Essas fístulas devem ser tratadas com embolização ou por cirurgia convencional (em casos de tratamento endovascular malsucedido ou quando as técnicas endovasculares forem inviáveis), de forma a prevenir as complicações irreversíveis da HP;

Tipo 3: são fístulas congênitas, raras, geralmente intra-hepáticas e difusas, e causam HP grave na infância. Recomenda-se encaminhamento para um centro pediátrico especializado, sendo possíveis as seguintes alternativas terapêuticas: ligadura da artéria hepática, embolização endovascular, hepatectomia ou transplante hepático, a depender do grau de alteração fisiológica.

A sintomatologia das FAPs é variada e depende de vários fatores: diâmetro, topografia e, conseqüentemente, fluxo sanguíneo da fístula^{2,3}. A maioria dos pacientes com FAP é assintomática, mas quando sintomáticos os pacientes apresentam sangramento gastrointestinal alto (33%), ascite (26%), insuficiência cardíaca congestiva (4,5%) e diarreia (4,5%)². O diagnóstico das FAPs podem ser um desafio, e a arteriografia é o exame de eleição para confirmação¹. O USD pode ser utilizado como exame de triagem e é um bom exame de seguimento^{1,5}.

A angiogramia computadorizada (angio-TC) pode demonstrar o enchimento precoce de veias na fase arterial do exame e realçar a fase arterial hepática^{4,6}. A angiorressonância magnética pode ser utilizada nos casos em que a arteriografia é contraindicada⁴. A terapia ideal para a FAP permanece controversa. O tratamento específico vai depender do tamanho, da localização e do número de FAPs, além das condições clínicas do paciente e da classificação da doença⁷.

■ PARTE I: SITUAÇÃO CLÍNICA

Paciente masculino, 40 anos, foi admitido via pronto-socorro pela equipe de gastroenterologia clínica de nossa instituição em decorrência de hemorragia digestiva alta (HDA) recorrente e vômitos com moderada quantidade de sangue. Apresentava na história clínica episódios frequentes de melena e anorexia; além disso, relatava emagrecimento progressivo. Encontrava-se em mal estado geral, descorado, taquicárdico e normotenso. Negou etilismo, hepatite (cuja ausência foi mais tarde comprovada por sorologias negativas) e outras comorbidades hepatoesplênicas. Ao exame físico, apresentava-se emagrecido, com abdome normal e hepatoesplenomegalia à palpação. Tinha antecedente de trauma abdominal por arma branca em flanco esquerdo há 20 anos. Naquela época, foi submetido a laparotomia exploratória, que resultou somente em nefrectomia esquerda de emergência. Entretanto, evoluiu com HP, tendo sido submetido posteriormente a ligadura endoscópica de varizes esofágicas, para controle de HDA. Há aproximadamente 1 ano, foi submetido em outro serviço a anastomose portossistêmica intra-hepática transjugular (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*, TIPS), porém sem melhora do quadro.

Na entrada em nosso serviço, a investigação complementar com USD mostrou cirrose discreta, pouca quantidade de líquido livre intracavitário, e aumento do diâmetro da veia porta com fluxo esplênico aumentado, sugestivo de FAP (provável comunicação da artéria renal esquerda residual com a veia esplênica). Esse resultado foi comprovado por angio-TC (Figura 1).

A aortografia diagnóstica comprovou a FAP entre a artéria renal esquerda e a veia esplênica, com alto fluxo sanguíneo, e grande calibre da veia esplênica (Figura 2). Dessa forma, caracterizou-se uma FAP tipo 2 tardia e secundária ao trauma abdominal. A endoscopia digestiva alta identificou varizes de esôfago e fundo gástrico com sinais de sangramento recente, descartando-se úlcera péptica ativa.

Frente a esse caso, foram levantadas as seguintes opções de tratamento: tratamento clínico conservador; tratamento cirúrgico convencional com ligadura da artéria renal e esplenectomia; tratamento endovascular com



Figura 1. Angiotomografia pré-operatória, tempo venoso. (A) renderização volumétrica posteroanterior, demonstrando a artéria renal (seta) e a perfusão precoce das veias esplênica (asterisco), mesentérica superior e porta; (B) mesma imagem com inclinação oblíqua anterior esquerda.

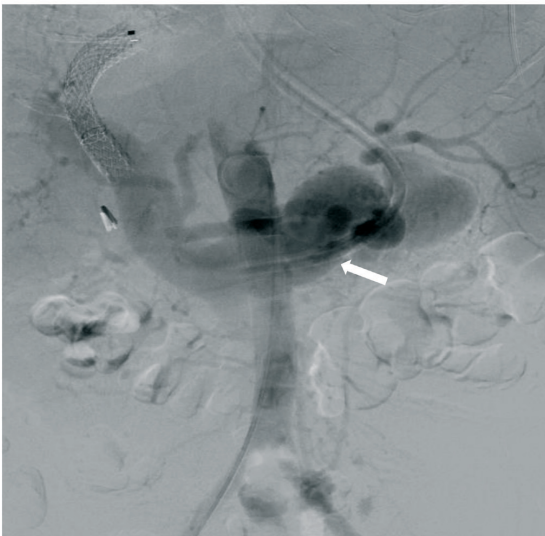


Figura 2. Aortografia pré-operatória demonstrando o enchimento precoce da veia esplênica (seta).

embolização da artéria renal com molas destacáveis; tratamento endovascular com embolização com implante de *plug* vascular destacável.

■ PARTE II: O QUE FOI FEITO

O paciente foi submetido ao tratamento endovascular, em que se optou por realizar a oclusão da fístula com implante de sistema de *plug* vascular Cera™ medindo 14 mm × 10 mm (Lifetech Scientific) no

coto da artéria renal esquerda. A Figura 3 apresenta maiores detalhes do tratamento, destacando-se a seletivação da artéria renal e a colocação de um introdutor longo (Destination® 8F 65 cm Terumo Medical) (Figura 3A), o posicionamento do sistema de *plug* vascular (Figura 3B e 3C), sua liberação após a confirmação do posicionamento e a imagem dos stents do TIPS quase sem contrastação (Figura 3D).

Como o paciente estava na vigência de hemorragia digestiva por gastropatia hipertensiva, encontrava-se com dificuldade de estabilização dos níveis hematimétricos mesmo com múltiplas transfusões e apresentava plaquetopenia por hiperesplenismo, optou-se por realizar, adicionalmente ao procedimento principal, a embolização da artéria esplênica com duas molas de liberação livre medindo 14 cm × 10 mm Nester® (Cook Medical®), para garantir a redução do débito da veia esplênica, dada a baixa taxa de complicações relacionadas a esse procedimento (Figura 3D). Ao final do procedimento, uma angiografia de controle mostrou lentidão do enchimento do hilo esplênico e oclusão total da artéria renal esquerda, com diminuição significativa do escoamento de contraste para o sistema porta (Figura 3D). O paciente seguiu internado por mais 5 dias para correção da anemia e da desnutrição. Teve melhora significativa do quadro clínico, ganho ponderal, volta às atividades de convívio social e ao trabalho, e está em acompanhamento com USD (6 meses), sem novos episódios de HDA (Figura 4).

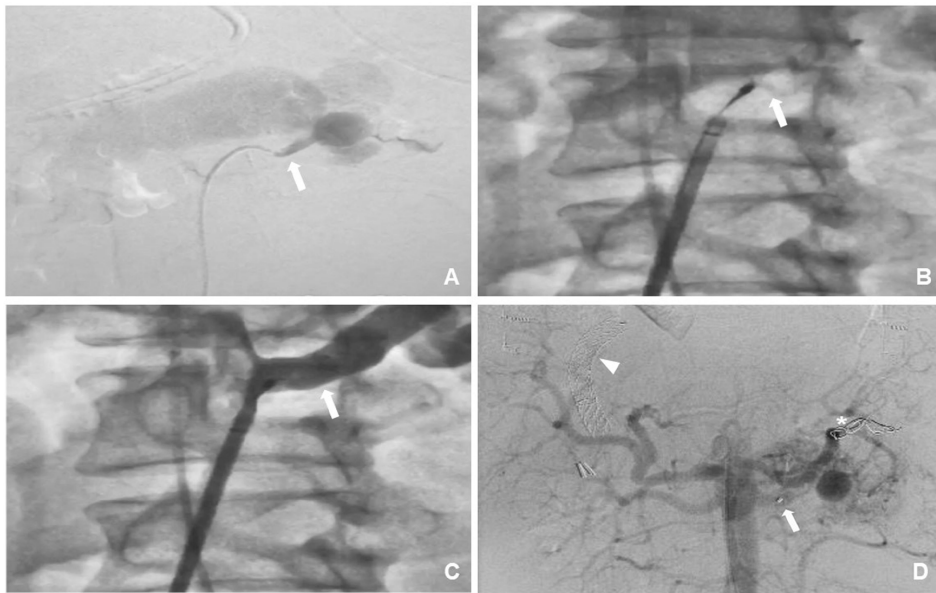


Figura 3. Imagens fluoroscópicas do intraoperatório. (A) arteriografia seletiva da artéria renal esquerda (seta) e da fístula com a veia esplênica; (B) posicionamento do *plug* vascular na artéria renal proximal (seta); (C) arteriografia seletiva da artéria renal com o *plug* vascular para checar o posicionamento (seta); (D) aortografia pós-operatória imediata demonstrando o resultado do tratamento, sendo possível visualizar a marcação do *plug* implantado em artéria renal (seta), molas de destaque livre em artéria esplênica (asterisco) e os stents prévios implantados como anastomose portossistêmica intra-hepática transjugular (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*, TIPS) (cabeça de seta).

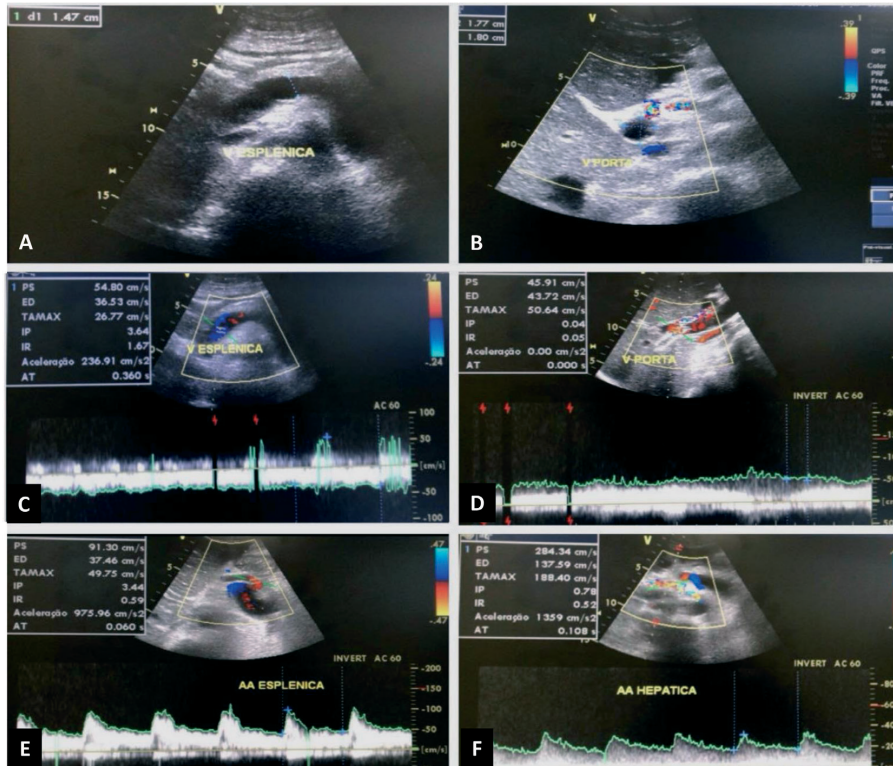


Figura 4. Ultrassom dúplex de seguimento pós-operatório (6 meses). (A) diâmetro da veia esplênica de 1,47 cm; (B) diâmetro da veia porta de 1,77 cm x 1,80 cm; (C) fluxo venoso monofásico e não fistuloso em veia esplênica; (D) fluxo venoso monofásico em veia porta; (E) fluxo arterial normal em artéria esplênica; (F) fluxo arterial normal em artéria hepática.

■ DISCUSSÃO

A minoria dos pacientes portadores de FAP apresenta sintomas e estes, quando ocorrem, são secundários às alterações hemodinâmicas e anatômicas decorrentes do alto fluxo vascular e do aumento da pressão portal¹. Por outro lado, a ocorrência de HP sem evidência de cirrose pode sugerir FAPs¹. O diagnóstico pode ser realizado por USD e posteriormente confirmado por angiotomografia ou angiografia seletiva, sendo este o estudo padrão para confirmação diagnóstica e planejamento terapêutico⁸.

A grande maioria dos FAPs não requer intervenção de emergência; há tempo para analisar a fistula e estimar suas consequências fisiológicas; fistulas menores podem sofrer trombose espontânea e, por esse motivo, pequenas fistulas periféricas assintomáticas (classificadas como tipo I) podem ser acompanhadas com USDs seriados⁹. O tratamento cirúrgico deverá ser indicado se houver evidência de HP, se a fistula for grande, ou se não desaparecer durante um período de tempo não muito longo^{4,9}. O tratamento cirúrgico dos pacientes assintomáticos também pode ser indicado com o objetivo de evitar complicações futuras⁴. Todas as FAPs extra-hepáticas devem ser tratadas, porque normalmente não ocorre fechamento espontâneo.

Pacientes portadores de fistula arterioportal sintomáticos refratários ou em falência clínica devem ser submetidos a tratamento, sendo a modalidade endovascular a primeira escolha mesmo em FAPs de alto fluxo ou que envolvam vasos esplênicos^{4,7}. O fluxo sanguíneo e o diâmetro da fistula têm grande importância na escolha do dispositivo para que se alcance o adequado fechamento da comunicação e não ocorra embolização de vasos não alvo^{4,10}. FAPs pequenas e de baixo fluxo sanguíneo podem ser adequadamente tratadas com agentes embolizantes ou esclerosantes, enquanto as FAPs maiores precisam de dispositivos de oclusão com sobredimensionamento para que não ocorram migrações⁴.

A embolização arterial é muito eficaz no tratamento de FAPs com comunicação única, sendo comumente utilizados molas de aço, álcool etílico, partículas de polímeros embolizantes, cola de isobutil cianocrilato, balões destacáveis, dispositivos oclusores (*plugs* vasculares) e tamponamento com balão de angioplastia^{4,7,11-13}. Molas do aço tipo Gianturco são mais recomendadas que o uso de partículas embolizantes, devido ao risco de embolização não intencional para a circulação esplênica terminal¹⁴.

Em casos onde a embolização não for bem-sucedida, o tratamento cirúrgico com a ligadura da artéria hepática ou a ligadura da fistula são as opções terapêuticas^{15,16}. Fístulas esplenoporiais podem ser embolizadas com segurança, porque o baço possui suprimento sanguíneo

colateral a partir da artéria gastroepiplóica esquerda e das artérias gástricas curtas⁴. Alguns grupos ainda recomendam a excisão completa das fistulas como forma de prevenir a recorrência proveniente de vasos colaterais não tratados quando se faz a ligadura simples da artéria¹⁷. O procedimento cirúrgico convencional com ligadura direta da fistula e preservação das artérias envolvidas deve ser considerado a melhor opção para algumas FAPs extra-hepáticas, por exemplo: FAPs que envolvem a artéria mesentérica superior, nas quais a embolização ou a ligadura não é recomendada, devido ao risco de isquemia de órgão terminal com evolução para necrose intestinal; e FAPs que precisariam da ligadura ou embolização da artéria hepática em pacientes com reserva funcional hepática limitada, que poderiam levar a falência hepática^{1,18}. Nesses casos, o tratamento cirúrgico com a ligadura direta do ponto de fistulização e a preservação da circulação arterial troncular é a melhor opção, mas esse procedimento implica em um elevado grau de dificuldade técnica, principalmente pelo aumento da circulação colateral e do calibre das veias conectadas às fistulas, o que pode aumentar o risco de hemorragias de difícil controle no intraoperatório^{18,19}.

Entretanto, a embolização das FAPs via endovascular pode apresentar complicações, como migração de molas, infecção, infarto de órgãos, pancreatite e lesões vasculares¹⁹. A literatura científica sobre o assunto é escassa, constituída de séries de casos retrospectivas ou relatos de casos isolados, o que não permite maior evidência sobre o assunto. Todavia, os resultados encontrados apresentam soluções funcionais para casos selecionados, com baixa morbimortalidade^{1,4,7,10,20}.

Conclui-se que, para este caso de fistula renoesplênica com alto débito e escape por veias de grande calibre ocasionando grave HP, o implante endovascular de *plug* vascular oclusor sobredimensionado promoveu um tratamento efetivo, com significativa melhora clínica do paciente.

■ REFERÊNCIAS

1. Guzman EA, McCahill LE, Rogers FB. Arterioportal fistulas: introduction of a novel classification with therapeutic implications. *J Gastrointest Surg.* 2006;10(4):543-50. <http://dx.doi.org/10.1016/j.gassur.2005.06.022>. PMID:16627220.
2. Hernández M, González I, Llop E, et al. Arterioportal fistula, a rare cause of presinusoidal portal hypertension. *Gastroenterol Hepatol.* 2016;39(1):43-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.04.010>. PMID:26208886.
3. Hulkower BM, Butty S, Ghabril M. Portal hypertension and ascites due to an arterioportal fistula: sequela of a remote traumatic liver laceration. *ACG Case Rep J.* 2016;3(4):e121. <http://dx.doi.org/10.14309/crj.2016.94>. PMID:27807573.
4. Vauthey JN, Tomczak RJ, Helmberger T, et al. The arterioportal fistula syndrome: clinicopathologic features, diagnosis, and therapy.

- Gastroenterol. 1997;113(4):1390-401. <http://dx.doi.org/10.1053/gast.1997.v113.pm9322535>. PMID:9322535.
5. Bolognesi M, Sacerdoti D, Bombonato G, Chiesura-Corona M, Merkel C, Gatta A. Arteriportal fistulas in patients with liver cirrhosis: usefulness of color Doppler US for screening. *Radiology*. 2000;216(3):738-43. <http://dx.doi.org/10.1148/radiology.216.3.r00se20738>. PMID:10966704.
 6. Choi BI, Lee KH, Han JK, Lee JM. Hepatic arteriportal shunts: dynamic CT and MR features. *Korean J Radiol*. 2002;3(1):1-15. <http://dx.doi.org/10.3348/kjr.2002.3.1.1>. PMID:11919473.
 7. Ward TJ, Marin ML, Lookstein RA. Embolization of a giant arteriportal fistula requiring multiple Amplatzer vascular plugs. *J Vasc Surg*. 2015;62(6):1636-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2014.04.031>. PMID:24840744.
 8. Donovan AJ, Reynolds TB, Mikkelsen WP, Peters RL. Systemic-portal arteriovenous fistulas: Pathological and hemodynamic observations in two patients. *Surgery*. 1969;66(3):474-82. PMID:5803572.
 9. Jabbour N, Reyes J, Zajko A, et al. Arteriportal fistula following liver biopsy: three cases occurring in liver transplant recipients. *Dig Dis Sci*. 1995;40(5):1041-4. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02064196>. PMID:7729261.
 10. Han P, Yang L, Huang X-W, et al. A traumatic hepatic artery pseudoaneurysm and arteriportal fistula, with severe diarrhea as the first symptom: a case report and review of the literature. *Medicine*. 2018;97(7):e9893. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000009893>. PMID:29443759.
 11. Akpek S, Ilgıt E, Cekirge S, Yücel C. High-flow arteriportal fistula: treatment with detachable balloon occlusion. *Abdom Imaging*. 2001;26(3):277-80. <http://dx.doi.org/10.1007/s002610000174>. PMID:11429952.
 12. Sonomura T, Kawai N, Kishi K, et al. N-butyl cyanoacrylate embolization with blood flow control of an arteriportal shunt that developed after radiofrequency ablation of hepatocellular carcinoma. *Korean J Radiol*. 2014;15(2):250-3. <http://dx.doi.org/10.3348/kjr.2014.15.2.250>. PMID:24643464.
 13. Tasar M, Gulec B, Bozlar U, Saglam M, Ugurel MS, Ucoz T. Intrahepatic arteriportal fistula and its treatment with detachable balloon and transcatheter embolization with coils and microspheres. *Clin Imaging*. 2005;29(5):325-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2004.11.023>. PMID:16153538.
 14. Applbaum YN, Renner JW. Steel coil embolization of hepatoportal fistulae. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1987;10(2):75-9. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02577970>. PMID:3107829.
 15. Nagasue N, Inokuchi K, Kobayashi M, Saku M. Hepatoportal arteriovenous fistula in primary carcinoma of the liver. *Surg Gynecol Obstet*. 1977;145(4):504-8. PMID:197650.
 16. Kaude J, Dudgeon DL, Talbert JL. The role of selective angiography in the diagnosis and treatment of hepatoportal arteriovenous fistula. *Radiology*. 1969;92(6):1271-2. <http://dx.doi.org/10.1148/92.6.1271>. PMID:5790635.
 17. Lumsden AB, Allen R, Sreeram S, Atta H, Salam A. Hepatic arteriportal fistula. *Am Surg*. 1993;59(11):722-6. PMID:8239193.
 18. Strodel WE, Eckhauser FE, Lemmer JH, Whitehouse WM Jr, Williams DM. Presentation and perioperative management of arteriportal fistulas. *Arch Surg*. 1987;122(5):563-71. <http://dx.doi.org/10.1001/archsurg.1987.01400170069010>. PMID:3555408.
 19. Basile A, Saluzzo CM, Lupattelli T, et al. Nonoperative management of iatrogenic lesions of celiac branches by using transcatheter arterial embolization. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2004;14(5):268-75. <http://dx.doi.org/10.1097/00129689-200410000-00008>. PMID:15492656.
 20. Nookala A, Saberi B, Ter-Oganesyan R, Kanel G, Duong P, Saito T. Isolated arteriportal fistula presenting with variceal hemorrhage. *World J Gastroenterol*. 2013;19(17):2714-7. <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v19.i17.2714>. PMID:23674881.

Correspondência

Matheus Bertanha
 Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” – UNESP,
 Faculdade de Medicina de Botucatu, Departamento de Cirurgia e
 Ortopedia
 Av. Prof. Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n - Unesp Campus
 de Botucatu
 CEP 18618-687 - Botucatu (SP), Brasil
 Tel: (14) 3880-1001
 E-mail: matheus.fameca@ig.com.br

Informações sobre os autores

MB - Professor Assistente Doutor, Disciplina de Cirurgia Vasculare Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (UNESP).
 RM e MLS - Professores Adjunto, Disciplina de Cirurgia Vasculare Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (UNESP).
 RGJ - Especialista em Cirurgia Vasculare Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular e Ecografia Vasculare com Doppler; Cirurgião Vasculare e Endovascular, Hospital das Clínicas de Botucatu, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (UNESP).
 AC, FDR e MS - Especialistas em Cirurgia Vasculare e Endovascular, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (UNESP).
 WBY - Professor Titular, Disciplina de Cirurgia Vasculare e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (UNESP).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: MB, RM, AC, WBY
 Análise e interpretação dos dados: MB, RM, RGJ, MLS, AC, FDR, MS, WBY
 Coleta de dados: MB, AC, FDR, MS
 Redação do artigo: MB, RM, RGJ, MLS, AC, FDR, MS, WBY
 Revisão crítica do texto: MB, RM, RGJ, MLS, WBY
 Aprovação final do artigo*: MB, RM, RGJ, MLS, AC, FDR, MS, WBY
 Análise estatística: N/A.
 Responsabilidade geral pelo estudo: MB

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.