



REPORTE DE CASO

SÍNDROME DE BUDD-CHIARI. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DEL TEMA.

BUDD-CHIARI SYNDROME. CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW.

Ochoa C¹, Chamy F², Pereira S¹, González F¹, Peña I¹, Parada R¹.

¹ Interno de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

² Médico Cirujano, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Budd-Chiari (SBC) corresponde a la obstrucción del flujo venoso hepático. Es una patología poco frecuente cuyo diagnóstico es clínico-imagenológico, que sin tratamiento tiene alta mortalidad.

Caso clínico: Varón de 47 años, con antecedente de trombosis venosa profunda en terapia anticoagulante (TACO), desarrolla ascitis de rápida instauración, elevación aguda de transaminasas y progresión a falla hepática no asociada a tóxicos ni virus. Se sospecha SBC, solicitándose estudio de imágenes que confirma el diagnóstico. A pesar de la TACO, persiste el deterioro de la función hepática, con resultados del estudio etiológico negativo.

Discusión: El abordaje del SBC requiere un estudio etiológico acabado y la aplicación de un manejo escalonado iniciándose TACO y continuando con técnicas endovasculares, *shunt* portosistémico transyugular intrahepático (TIPS), *shunts* portosistémicos quirúrgicos y finalmente trasplante hepático.

PALABRAS CLAVES: síndrome de Budd-Chiari, TIPS; *shunts* porto-sistémicos.

ABSTRACT

Introduction: Budd-Chiari Syndrome (SBC) is caused by obstruction of the hepatic venous outflow. It is an uncommon condition with a high mortality without treatment. **Case report:** A 47 year old man, with personal history of deep venous thrombosis in anticoagulant therapy (AT), presented with a rapid development of ascites, acute transaminase elevation that lead to hepatic failure without history of toxic abuse or viral cause. After SBC was suspected, imaging studies were done to confirm the diagnosis. Although AT was started, patient persists with hepatic failure, and full etiologic study was negative. **Discussion:** The approach to SBC requires a full etiologic study and a step management, starting with AT, continuing with endovascular techniques, TIPS, portosystemic shunts and finally liver transplant.

KEYWORDS: Budd-Chiari syndrome; TIPS; portosystemic shunts.

INTRODUCCIÓN

El SBC corresponde a la obstrucción del drenaje venoso hepático independiente del





mecanismo o nivel de obstrucción¹. Es una enfermedad infrecuente, con prevalencia estimada de 1/100.000², con un promedio de edad de 38 años³. Las cifras de mortalidad sin tratamiento son altas, sin embargo el desarrollo de nuevas técnicas de radiología intervencionista y las posibilidades de manejo quirúrgico han cambiado el pronóstico de esta patología¹.

CASO CLÍNICO

Paciente sexo masculino, 41 años, con antecedentes de alcoholismo suspendido, tabaquismo activo, trombosis venosa profunda de extremidad inferior (febrero, 2014) en TACO que recidiva en septiembre de 2014 pese a tratamiento. Consulta en el extrasistema el 03 de octubre de 2014 a especialidad de Cirugía Vascular, y, tras diagnosticar Trombofilia, se indica mantener TACO en forma indefinida y se inicia estudio de presunta neoplasia oculta. Se realiza tomografía computada (TC) de Abdomen y Pelvis con contraste cuyo informe destaca: hígado con cambios morfológicos sugerentes de hepatopatía crónica, venas suprahepáticas, eje portal y vena cava inferior permeable. Se solicitan exámenes de laboratorio destacando: Bilirrubina total (BT) 1.6 mg/dl, Bilirrubina directa (BD) 0.9 mg/dl, Fosfatasa alcalina (FA) 278 U/L, Gamma-glutamil transpeptidasa (GGT): 214 U/L, Albumina 3.2 g/dl, Transaminasas normales, *International normalized ratio* (INR): 1.9 (en TACO).

El 10 de noviembre de 2014 paciente desarrolla ascitis de rápida instauración, asociado a

molestia abdominal, náuseas y edema en extremidades inferiores. Consulta en el extrasistema donde se solicitan exámenes de laboratorio: serología para virus hepatitis A, B y C negativas, transaminasa glutámico-oxalacética (GOT): 1085 U/L, transaminasa glutámico-pirúvica (GPT): 757 U/L, GGT: 245 U/L, FA: 295 U/L, BT: 2.4 mg/dl, BD: 1.4 mg/dl, Creatinina 1.2 mg/dl, INR 1.4 (sin TACO), Albúmina 3.2 g/dl. Se calcula CHILD-PUGH clase B (9 puntos). Se deriva al servicio de Urgencia del Hospital San Juan de Dios y se decide hospitalizar para estudio y tratamiento. Al examen físico de ingreso destaca: leve tinte icterico en escleras, ascitis grado 3, circulación colateral, sin encefalopatía. Durante la hospitalización se realiza ecografía abdominal, destacando: hígado aumentado de tamaño, sin flujo al Doppler, ascitis significativa. Se realiza punción de líquido ascítico: sin criterios de peritonitis bacteriana espontánea, gradiente de albumina: 1.3 g%.

Se sospecha SBC por lo que se solicita TC de abdomen con contraste trifásico, destacándose: ausencia de flujo en venas suprahepáticas en todas las fases, compatible con SBC crónico. Tras descartar la presencia de varices esofágicas se inicia tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular y paracentesis seriadas durante la hospitalización, pese a lo cual persiste deterioro clínico del paciente, desarrollando en el transcurso de dos meses falla hepática. Estudios de neoplasia oculta resultan negativos, incluyendo biopsia de medula ósea y marcadores de síndromes linfoproliferativos. Paciente es dado de alta en enero de 2015 con TACO,





y continuaría controles en policlínico de Gastroenterología del mismo hospital.

DISCUSIÓN

El SBC es una causa infrecuente de falla hepática, que se puede sospechar por sus características clínicas y que requiere un estudio imagenológico compatible para su diagnóstico². Dentro de las causas de SBC destacan los desórdenes trombofílicos, encontrados en el 84%, y de estos, los síndromes mieloproliferativos son los más frecuentes³. Las causas congénitas de trombofilia se encuentran en el 21%, mientras que en el 44% se encuentran estados trombofílicos adquiridos³.

Tras la oclusión venosa del flujo sanguíneo hepático ocurre un incremento de la presión sinusoidal y portal con una disminución del flujo sanguíneo portal, generando congestión hepática con daño hipóxico y necrosis centrolobular y, si el defecto se mantiene en el tiempo, se genera hipertensión portal, ascitis y fibrosis-cirrosis hepática⁴. Sin tratamiento tiene mortalidad elevada, sin embargo con el tratamiento actual el pronóstico ha mejorado, y las tasas de supervivencia a los 5 años varían entre 50 a 70%⁵.

El SBC puede tener variadas formas de presentación clínica dependiendo de la extensión y rapidez de instauración de la obstrucción venosa, así como del desarrollo de colaterales⁶. La triada compuesta por: hepatomegalia, dolor abdominal y ascitis es una forma común de presentación pero inespecífica del SBC. En las formas fulminante y aguda se puede encontrar ictericia, náuseas y vómitos

con mayor frecuencia. Aunque es poco frecuente, se han descrito casos asintomáticos⁶.

Para su diagnóstico es fundamental realizar estudios de imagen que permitan localizar el sitio de obstrucción. La Ultrasonografía Doppler es en general la primera línea de estudio, con alta sensibilidad y especificidad en manos expertas⁷. Los hallazgos compatibles son la no visualización, flujo disminuido o reverso en la Vena Hepática (VH).

En el SBC crónico se pueden encontrar colaterales pequeñas y tortuosas⁷. En la TC contrastada el hallazgo clásico es encontrar un patrón de captación de contraste heterogéneo moteado en el parénquima hepático, con retraso en la captación de contraste alrededor de las VH⁸. La Resonancia Magnética es útil en el diagnóstico, y tiene ventajas en diferenciar la forma subaguda de la crónica⁸.

Los objetivos principales del tratamiento incluyen prevenir la propagación de la trombosis, restaurar la permeabilidad venosa, descomprimir el hígado congestivo, el manejo de las complicaciones y de la causa subyacente⁹. Se ha propuesto un manejo escalonado, donde el primer paso consiste en el uso de anticoagulantes, seguido por terapia endovascular (de existir indicación), TIPS, derivación portosistémica quirúrgica y finalmente trasplante hepático⁹.

Los anticoagulantes deben iniciarse prontamente, una vez descartada la existencia de varices esofágicas, siendo el INR objetivo de 2-3 y se mantiene en forma indefinida¹⁰.

Diversas técnicas endovasculares se han desarrollado para el manejo de la obstrucción de las





venas hepáticas: trombolisis directa con catéter, balón-plastia con o sin instalación de stent, con porcentajes de éxito de las técnicas endovasculares del 89%¹¹. Es la técnica de elección en obstrucciones segmentarias cortas.

El siguiente paso dentro del manejo escalonado son el *shunt* portosistémico intrahepático transyugular (TIPS), indicado en aquellos pacientes que no responden a terapia médica. Las principales indicaciones son: ascitis refractaria, falla hepática y hemorragia variceal, logrando 88% de sobrevida a 5 años¹². El riesgo de desarrollar encefalopatía hepática después de su instalación es de 21%, sin embargo la mayoría de las veces es transitoria y con respuesta a manejo médico¹³.

La derivación portosistémica quirúrgica es el siguiente escalón del manejo, a considerar en pacientes que no responden a TIPS, e incluye la anastomosis porto-cava y meso-cava. Es un procedimiento quirúrgico complejo, con mortalidad cercana al 5%, mayor en pacientes descompensados, y con porcentajes de permeabilidad del injerto de 95%¹⁴.

Finalmente el trasplante hepático es el último escalón en el manejo del SBC. Tiene mortalidad similar a la derivación quirúrgica, por lo que su principal indicación es en casos de falla hepática. Tiene una tasa de sobrevida de 83% a 5 años¹⁵.

En relación al pronóstico, la sobrevida general a 5 años varía de 50 a 80% en distintas

series⁵. Factores de mal pronóstico incluyen: mayor edad, forma de presentación crónica, falla hepática severa, y ascitis refractaria⁵.

En resumen, el SBC es un síndrome de baja prevalencia y alta mortalidad sin tratamiento, que requiere un estudio acabado para precisar la existencia de un trastorno hematológico de base y un tratamiento médico prolongado que puede considerar la participación de varias especialidades. Durante las últimas cuatro décadas se han desarrollado distintas estrategias de enfrentamiento que han demostrado mejoras en la sobrevida, y estas incluyen procedimientos endovasculares y quirúrgicos, incluido el trasplante hepático.

Correspondencia:

Feiruz Chamy Loyola.
fchamyta@gmail.com

Los autores no declararon conflictos de interés ni percibir financiamiento para la realización de este trabajo.

El presente Reporte de Caso es publicado conforme a la normativa Ética Internacional y Nacional y con el Consentimiento Informado respectivo.

Recibido el 23 de noviembre de 2015.
Aceptado el 18 de diciembre de 2015.
Publicado el 29 de mayo de 2016.

REFERENCIAS

1. Plessier A. [Budd-Chiari syndrome]. Rev Med Interne. 2013 Dec;34(12):741-5.





2. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol.* 2007 May 21;13(19):2693–6.
 3. Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, Fabris F, Eapen CE, Bahr MJ, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med.* 2009 Aug 4;151(3):167–75.
 4. Ferral H, Behrens G, Lopera J. Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 2012 Oct;199(4):737–45.
 5. Darwish Murad S, Valla D-C, de Groen PC, Zeitoun G, Hopmans JAM, Haagsma EB, et al. Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology.* 2004 Feb;39(2):500–8.
 6. Copelan A, Remer EM, Sands M, Nghiem H, Kapoor B. Diagnosis and management of Budd Chiari syndrome: an update. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2015 Feb;38(1):1–12.
 7. Rajesh S, Mukund A, Arora A. Imaging Diagnosis of Splanchnic Venous Thrombosis. *Gastroenterol Res Pract.* 2015;2015:101029.
 8. Faraoun SA, Boudjella MEA, Debzi N, Alfredj N, Guerrache Y, Benidir N, et al. Budd-Chiari syndrome: a prospective analysis of hepatic vein obstruction on ultrasonography, multidetector-row computed tomography and MR imaging. *Abdom Imaging.* 2015 Aug;40(6):1500–9.
 9. Seijo S, Plessier A, Hoekstra J, Dell'era A, Mandair D, Rifai K, et al. Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management. *Hepatology.* 2013 May;57(5):1962–8.
 10. DeLeve LD, Valla D-C, Garcia-Tsao G, American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology.* 2009 May;49(5):1729–64.
 11. Sang H-F, Li X-Q. Endovascular treatment of Budd-Chiari syndrome with hepatic vein obstruction in China. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2014 Dec;24(12):846–51.
 12. Fidelman N, Kwan SW, LaBerge JM, Gordon RL, Ring EJ, Kerlan RK. The transjugular intrahepatic portosystemic shunt: an update. *AJR Am J Roentgenol.* 2012 Oct;199(4):746–55.
 13. Haskal ZJ, Martin L, Cardella JF, Cole PE, Drooz A, Grassi CJ, et al. Quality improvement guidelines for transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *J Vasc Interv Radiol.* 2003 Sep;14(9 Pt 2):S265–70.
 14. Dang X-W, Xu P-Q, Ma X-X, Xu D-Q, Zhu Y-J, Zhang Y-S. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome: analysis of 221 cases. *HBPD INT.* 2011 Aug;10(4):435–8.
 15. Mackiewicz A, Kotulski M, Zieniewicz K, Krawczyk M. Results of liver transplantation in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Ann Transplant.* 2012 Mar;17(1):5–10.
-

