Síndrome de Budd-Chiari

Javier Cifuentes R.¹; Marjorie Viscarra V.¹; Marcos Emilfork S.²

Budd-Chiari syndrome

Budd-Chiari syndrome is an unusual form of portal hypertension, resulting from partial or total obstruction of the major hepatic veins or of inferior vena cava. This is illustrated by the clinical history of a two year old girl admitted by anemia, hepatomegaly, thrombocytopenia, pleural effusion, ascites and ultrasonographic, scintigraphic and angiographic evidence of suprahepatic veins and inferior vena cava obstruction. Liver biopsy showed signs of chronic congestion and fibrosis. Initial manifestation of illness may be acute or, as in this patient, with an insidious onset of symptoms. Medical therapy gives usually poor results. Several surgical approaches have been tried to alleviate liver congestion, which in this case was intended by a 6 mm wide Goretex ringed tube prosthesis extending from superior mesenteric vein throughout right atrium. Patency of the artificial shunt was proven after several days by Doppler ultrasound but the patient died of pneumonia two months after operation. (Key words: Budd-Chiari syndrome, portal hypertension.)

El síndrome de Budd-Chiari (SBC), descrito durante la segunda mitad del siglo pasado, constituye una forma poco común de hipertensión portal resultante de la obstrucción parcial o completa de las venas suprahepáticas o del segmento suprahepático de la vena cava inferior por trombosis, tumor o tejido membranoso¹.

Clínicamente, el SBC se caracteriza por dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia y su forma de presentación es variable: aguda y rápidamente progresiva o crónica^{2,3}.

Dado lo infrecuente de este síndrome, especialmente en pediatría, presentamos el caso siguiente, que muestra sus aspectos clínicos, de diagnóstico y de tratamiento más relevantes, con el fin de revisar las características de la enfermedad y promover su identificación.

Caso Clínico

Niña de 2 años de edad, sin antecedentes mórbidos personales ni familiares de importancia. Estando previamente sana, presentó irritabilidad, náuseas, vómitos, palidez y tendencia a la somnolencia de un día de evolución. Ingresó al Hospital Dr. Roberto del Río, pálida, febril, su abdomen estaba distendido, no doloroso. El

hígado se palpaba 5 cm bajo el reborde costal, de consistencia firme. No se registraron otros hallazgos. El tiempo de protrombina era 16%, el fibrinógeno no era dosificable, tenía evidencia de anemia, leucocitosis y trombocitopenia en el hemograma, hipoglicemia y acidosis metabólica. La ecografía toracoabdominal mostró que había líquido en los espacios pleural y abdominal y el hígado estaba aumentado de tamaño. Evolucionó con ascitis y hepatomegalia progresiva. En la ecotomografía abdominal no se reconoció vascularización de venas suprahepáticas ni se identificó tampoco la porción intrahepática de la vena cava. Se observaron imágenes anfractuadas algo tubulares que podrían corresponder a elementos vasculares anómalos y abundante ascitis. En el cintigrama hepático con tecnecio 99 m sulfuro colóide se detectaron signos de daño hepatocelular e hipertensión portal consistentes en hepatomegalia con captación irregular del radiofármaco e hipercaptación esplénica, además de la existencia de varias zonas de hipocaptación en región superior y lateral de lóbulo hepático derecho e imágenes de sustitución hepática en el mismo lóbulo. En el cintigrama de perfusión hepática con glóbulos rojos marcados con tecnecio 99 m, en relación a las alteraciones descritas en el cintigrama hepatoesplénico a nivel de lóbulo hepático derecho, se observó distribución irregular del marcador, con evidencia de regiones francamente hipovasculares. En la tomografía computarizada abdominal se encontraron signos de obstrucción venosa hepática y de la vena cava inferior con compresión de la misma. En la angiografía contrastada de la vena cava inferior se observó obstrucción completa de ésta a nivel de su porción intrahepática y abundante circulación venosa colateral, siendo imposible el paso de la sonda hasta aurícula derecha. El retorno venoso de cava inferior se desviaba a través de una vena hemiazygos muy dilatada, drenando en la vena cava superior a la altura del segundo cartílago costal. El estudio histológico del material de biopsia hepática

1. Becado, Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Campus Norte, Universidad de Chile, Hospital Roberto del Río.

2. Profesor Asociado de Pediatría, Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Campus Norte, Universidad de Chile, Hospital Roberto del Río.

mostró signos de congestión crónica y fibrosis, consistente con obstrucción del flujo venoso extrahepático.

El tratamiento médico con diuréticos permitió controlar sólo parcialmente su ascitis, por lo que, 96 días después del ingreso, fue necesario realizarle una anastomosis entre la vena mesentérica superior y la aurícula derecha mediante una prótesis anillada de Goretex de 6 mm de diámetro, procedimiento que se eligió por la existencia de trombosis de la vena cava inferior, demostrada en la angiografía. En el postoperatorio inmediato la paciente se complicó con quilotórax y quiloascitis, ambos de muy difícil manejo, que, sin embargo, pudieron controlarse con tratamiento médico y alimentación parenteral prolongada. Quince días después de la intervención el estudio con ultrasonografía Doppler mostraba permeabilidad de la prótesis. Posteriormente sufrió un absceso retroesternal, rotura de arteria mamaria interna, aparentemente en relación con un tubo de drenaje instalado para tratar el referido absceso. Finalmente sufrió de hepatitis secundaria a nutrición parenteral y bronconeumonía, falleciendo 67 días después del procedimiento quirúrgico.

Comentario

En décadas pasadas, en sólo 30% de los adultos con síndrome de Budd-Chiari, se lograba identificar la causa o los factores predisponentes³. Actualmente el diagnóstico etiológico se consigue en 50% a 70% de ellos^{1, 2, 4-8}. Los factores causales o predisponentes identificados en pacientes adultos son policitemia rubra vera, hemoglobinuria paroxística nocturna, tumores (carcinomas hepatocelular, renal y suprarrenal), anticonceptivos orales, embarazo, traumatismos, estructuras membranosas en el lumen de la vena cava inferior, y otras, como enfermedades inflamatorias intestinales, enteropatía perdedora de proteínas, nefrosis lipóidea, sarcoidosis, enfermedad mixta del tejido conectivo, absceso hepático, quiste hidatídico del hígado, hepatitis crónicamente activa¹⁻⁹, siendo más frecuentes los dos primeros nombrados. En japoneses la causa más frecuentemente identificada es la presencia de estructuras membranosas, presuntamente de origen congénito, en la vena cava inferior, que se asocian, además, en 2 a 50% de los casos a un carcinoma hepatocelular¹⁰. En los niños se sabe poco de los síntomas iniciales, etiología y resultados del tratamiento y la causa se identifica en un porcentaje bajo de los casos, siendo más frecuentes traumatismos, tumores, nutrición parenteral, derivaciones ventriculoatriales, anemia con células falciformes, lupus eritematoso y estructuras membranosas en la cava inferior¹¹⁻¹⁷. El

dolor abdominal, hepatomegalia y ascitis constituyen los elementos clínicos más frecuentes^{1-3, 5, 8}. La hepatomegalia y el dolor abdominal son secundarios a la gran congestión venosa hepática y este último probablemente sea agravado por la ascitis rápidamente desarrollada. Con cierta frecuencia se presentan otros signos de hipertensión portal, como distensión de venas abdominales superficiales, várices esofágicas y esplenomegalia^{2, 3, 5, 6}. Rara vez hay ictericia en el momento del diagnóstico y si está presente es, en general, con valores de bilirrubinemia no mayores de 10 mg/dl². Más tardíamente en el curso de la enfermedad puede haber insuficiencia hepática y síndrome hepatorenal^{3, 7}. Síntomas inespecíficos son náuseas, vómitos, diarrea².

Las manifestaciones clínicas, en general, se presentan en forma aguda y evolucionan progresiva y rápidamente. La mayoría de los pacientes descritos en algunas series tenían síntomas sólo en los tres meses previos al diagnóstico^{2, 3}.

El caso que se comenta muestra algunas variaciones respecto al cuadro típico de adultos, pues no tenía dolor abdominal y no se identificó causa o factores predisponentes, en concordancia con lo descrito en otra serie de 22 niños, todos los cuales tenían hepatomegalia, 13 (59%) ascitis, 7 (32%) compromiso de talla y peso, pero sólo 2 (9%) dolor abdominal¹⁴.

En el diagnóstico de SBC, el estudio bioquímico sérico poco tiene que ofrecer; pueden existir alteraciones en las transaminasas, fosfatasa alcalinas y bilirrubina, pero en general son leves^{1, 6, 7}. La protrombina al inicio del cuadro es normal. El análisis del líquido ascítico tampoco es de gran ayuda, mostrando un contenido variable de proteínas^{2, 7}. La cateterización y estudio radiológico con medios de contraste de la vena cava inferior y de las venas suprahepáticas constituyen uno de los procedimientos más importantes para el diagnóstico^{1, 2, 5, 7, 8, 13}; se realiza a través de la vena femoral para determinar la permeabilidad de la vena cava inferior. Si se evidencia trombosis en ella, frecuentemente asociada con trombosis de las venas suprahepáticas, como se demostró en nuestro caso, se puede realizar el estudio de las venas suprahepáticas por la cava superior, vía vena braquial. El estudio flebográfico permite identificar la obstrucción de la vena inferior y de las venas suprahepáticas y observar la circulación colateral, habitualmente presente, pero no muestra

la extensión de la trombosis. La ecografía puede ser de gran ayuda, mostrando la lesión venosa que compromete las venas suprahepáticas y la extensión de ésta^{1,4,13}, siendo considerada por algunos como el método inicial más útil, por revelar alteraciones virtualmente en todos los casos¹⁴. La cintigrafía es otra técnica diagnóstica que puede ser de utilidad en SBC. Lo más frecuente es el hallazgo de un patrón inespecífico de captación hepática, difuso, no homogéneo, pero ocasionalmente puede ser característico con acumulación central del marcador en el lóbulo caudado hipertrofico y marcada disminución o ausencia de captación del lóbulo derecho^{2,7}. La tomografía axial computadorizada también se ha usado en el estudio de pacientes con SBC, dando evidencias de ascitis, hipertrofia del lóbulo caudado, estrechamiento de la vena cava inferior, en su posición retrohepática y ausencia de opacificación de las venas hepáticas^{1,4}.

La biopsia de hígado constituye uno de los pilares en el diagnóstico del SBC^{2,3,6-8,14}, donde los hallazgos más característicos son gran congestión pasiva, sinusoides dilatados y atrofia celular en las zonas centrolobulillares. Necrosis, fibrosis e inflamación son poco frecuentes, aunque pacientes con largo tiempo de evolución pueden tener acentuada fibrosis a semejanza de lo que ocurre en la cirrosis cardíaca, lo que dificulta el diagnóstico.

Los objetivos de la terapia en el SBC son prevenir la propagación de la trombosis, aliviar la intensa congestión hepática y la ascitis. En este paciente se intentó un manejo médico convencional, dirigido a controlar la ascitis con diuréticos, lo que no se logró, como ha sucedido también en otras experiencias^{1,2,6}. No se intentaron otras modalidades de tratamiento médico como el uso de anticoagulantes y trombolíticos, pues sus resultados aún no han sido bien evaluados^{2,18}.

En vista de la mala respuesta al manejo médico, se planteó el tratamiento quirúrgico, cuyo propósito es aliviar la congestión hepática. Para este efecto se han propuesto diversos tipos de derivaciones portosistémicas hemodinámicamente equivalentes, que describiremos brevemente. La derivación portocava^{2,20,22} y sus variantes ha sido usada más frecuentemente que otros procedimientos y sus resultados han sido buenos. En ocasiones, debido a dificultades técnicas producidas por la hepatomegalia o la

hipertrofia del lóbulo caudado, se practican derivaciones mesentérico-sistémicas (mesocava), técnica con la cual también se han logrado buenos resultados^{2,6}.

Desafortunadamente no es posible realizar la derivación portocava o mesocava en todos los pacientes, pues en algunos la trombosis compromete también a la vena cava inferior; en ellos, desde 1978, se practica una derivación mesoatrial (desde vena mesentérica superior a aurícula derecha)^{2,5,23}. No se ha evaluado de manera suficiente el empleo de anticoagulantes en el postoperatorio, donde podrían prevenir la trombosis de la derivación, por lo que su efecto en el pronóstico de ésta no es conocido⁶. En el caso presentado fue necesario hacer una derivación mesoatrial con prótesis, la que se mantenía permeable después de la cirugía, a pesar de no haberse usado anticoagulantes.

En la serie pediátrica con mayor número de casos¹⁴ (22 pacientes) 18 fueron sometidos a tratamiento quirúrgico (11 derivaciones mesocava, 4 mesoatrial, 1 trasplante hepático y un parche en la vena cava inferior y vena hepática); con 5 muertes en el postoperatorio inmediato y 6 pacientes libres de complicaciones al momento del control (3,2 años después de la cirugía). Los restantes 7 pacientes operados presentaron estenosis de la derivación o complicaciones pulmonares tardías. No hemos encontrado otras descripciones de quilotórax y quiloascitis en casos similares. El trasplante hepático también ha sido propuesto como posibilidad de tratamiento, pero no ha sido aún bien evaluado^{14,24}.

Resumen

En una niña de dos años que presentó en forma brusca ascitis y hepatomegalia, la ultrasonografía Doppler y las angiografías revelaron obstrucción de la vena cava inferior, sin evidencia de afecciones predisponentes. La biopsia hepática respaldaba el diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari. Por mala respuesta al tratamiento con diuréticos y debido a la existencia de trombosis de la vena cava inferior, se realizó una derivación mesentérico-atrial mediante prótesis. En el postoperatorio se complicó de quilotórax, quiloascitis y bronconeumonía que la llevó a la muerte a los 67 días postcirugía. El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una forma poco frecuen-

te de hipertensión portal derivada de la obstrucción de venas suprahepáticas o vena cava inferior. Se caracteriza por dolor abdominal, hepatomegalia y ascitis. Los procedimientos fundamentales de diagnóstico son el estudio radiológico de vena cava inferior y suprahepáticas, ecografía y biopsia del hígado. El tratamiento es quirúrgico, existiendo diversas formas de derivaciones portosistémicas.

(Palabras claves: Síndrome de Budd-Chiari, hipertensión portal.)

Referencias

- McCarthy, P.; Van Heerder, J.; Abson, M. et al.: The Budd-Chiari syndrome. *Arch Surg* 1985; 120: 657-662.
- Mitchell, M.; Boitnott, J.; Kaufman, S. et al.: Budd-Chiari syndrome: Etiology, diagnosis and management. *Medicine* 1982; 61: 199-218.
- Parker, R.: Occlusion of the hepatic veins in man. *Medicine* 1959; 38: 369-397.
- Baert, A.; Fevey, J.; Marchal, G. et al.: Early diagnosis of Budd-Chiari syndrome by computed tomography and ultrasonography: Report of five cases. *Gastroenterology* 1983; 84: 587-595.
- Chain, D.; Preston, J.; Kreel, L. et al.: Clinical diagnosis of the Budd-Chiari syndrome. *Am J Med* 1967; 43: 544-554.
- Cameron, J.; Herlong, H.; Sanfery, H. et al.: The Budd-Chiari syndrome treatment by mesenteric-systemic venous shunts. *Ann Surg* 1983; 198: 335-346.
- Tavill, A.; Wood, E.; Kreel, L. et al.: The Budd-Chiari syndrome: Correlation between hepatic scintigraphy and the clinical, radiological and pathological findings in nineteen cases of hepatic venous obstruction. *Gastroenterology* 1975; 68: 509-518.
- Kruroo, S.; Datta, D.: Budd-Chiari syndrome following pregnancy. Report of 16 cases, with Roentgenologic, hemodynamic and histologic studies of the hepatic out flow tract. *Am J Med* 1980; 68: 113-121.
- Hoyumpa, A.; Schiff, L.; Helfman, E.: Budd-Chiari syndrome in women taking oral contraceptives. *Am J Med* 1981; 50: 137-140.
- Sinson, L.: Membranous obstruction of the inferior vena cava and hepatocellular carcinoma in South Africa. *Gastroenterology* 1982; 82: 171-178.
- McClellan, R.; Birken, G.; Wheller, J. et al.: Budd-Chiari syndrome in a premature infant receiving total parenteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986; 5: 655-658.
- Schraut, W.; Chilcote, R.: Metastatic Wilms tumor causing acute hepatic-vein occlusion (Budd-Chiari syndrome). *Gastroenterology* 1985; 88: 576-579.
- Hoffman, H.; Stockland, B.; Wonden, H.U.: Membranous obstruction of the inferior vena cava with Budd-Chiari syndrome in children. A report of nine cases. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1987; 6: 878-884.
- Gentil-kocher, S.; Bernard, O.; Brunelle, F. et al.: Budd-Chiari syndrome in children: Report of 22 cases. *J Pediatr* 1988; 113: 30-38.
- Schwartz, K.; Wolverson, M.; De Mello, D. et al.: Case report Budd-Chiari syndrome in a child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1982; 1: 277-283.
- Klein, M.; Philippart, A.: Posttraumatic Budd-Chiari syndrome with late reversibility of hepatic venous obstruction. *J Pediatr Surg* 1979; 14: 660-663.
- Taneja, A.; Mitra, S.; Moghe, P. et al.: Budd-Chiari syndrome in childhood secondary to inferior vena cava obstruction. *Pediatrics* 1979; 63: 808-812.
- Warren, R.; Schlant, R.; Wenger, N. et al.: Treatment of Budd-Chiari syndrome with streptokinase. *Gastroenterology* 1972; 62: 200-205.
- Langer, B.; Stone, R.; Colapinto, R. et al.: Clinical spectrum of the Budd-Chiari syndrome and its surgical managements. *Am J Surg* 1975; 129: 137-145.
- Orloff, M.; Johansen, K.: Treatment of Budd-Chiari syndrome by side-to-side shunt: Experimental and clinical results. *Ann Surg* 1978; 188: 494-512.
- Noble, J.: Hepatic vein thrombosis complicating polycythemia vera: Successful treatment with a porto-caval shunt. *Arch Intern Med* 1967; 120: 105-110.
- Prandi, D.; Rueff, B.; Benhamov, J.: Side to side portacaval shunt in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Gastroenterology* 1975; 68: 137-142.
- Cameron, J.; Maddrey, C.: Mesoatrial shunt. A new treatment for the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1978; 187: 402-406.
- Putman, C.; Porter, K.; Weil, R. et al.: Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *JAMA* 1976; 236: 1142-1143.