

SÍNDROME DE BUDD-CHIARI: REPORTE DE UN CASO

Elizabeth Ayala Quintanilla*, Liz Cuaresma Sierra*, Milagros Dávalos M*, Roxana Román*, Eduardo Zumaeta*.

RESUMEN

Se presenta el caso de un síndrome de Budd-Chiari en una mujer de 15 años procedente de Puno (alturas del Perú).

Palabras clave: Budd Chiari.

SUMMARY

Authors present a Budd-Chiari case in a young Peruvian woman (15 years old), from Puno, Perú (highlands of Perú).

Key Words: Budd-Chiari

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Budd-Chiari es definido como cualquier proceso fisiopatológico que interrumpe o disminuye la salida del flujo sanguíneo del hígado, generalmente implica trombosis de las venas hepáticas y/o vena cava inferior, puede presentarse en forma aguda, subaguda o crónica. El cuadro clínico de dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia fue descrito originalmente por Budd en 1845 mientras que Chiari fue el primero que describió la anatomía patológica en 1899. Los estados hipercoagulables o neoplasias son las causas más frecuentes del síndrome en el occidente, mientras que membranas son una importante causa de obstrucción al flujo en el Este y en la parte sur de África. Dolor abdominal, hepatomegalia, ascitis son manifestaciones frecuentes de la fase aguda o sub-aguda del síndrome, mientras que síntomas y signos de hipertensión portal son manifestaciones importantes en la forma crónica (1).

Se presenta el caso de una paciente que presentó esta entidad poco frecuente en el que se observa la evolución desde la fase aguda hasta la crónica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 15 años, natural y procedente de Puno, con antecedente de uso de anticonceptivo inyectable hace 1 año 2 meses, dos dosis (dato brindado por la madre, paciente lo niega).

Tiempo de Enfermedad: 1 año. Paciente inicia enfermedad con dolor abdominal opresivo en epigastrio, con irradiación a hipocondrio derecho, náusea y vómitos biliosos motivo por el cual es hospitalizada, al tercer día de enfermedad presenta distensión abdominal y se le diagnostica ascitis, como parte de su evaluación le realizan endoscopia alta con diagnóstico de vórices esofágicas grado II, marcadores virales: A, B y C negativos.

Se le realiza biopsia hepática por laparoscopia con informe: Hepatitis reactiva congestiva pasiva crónica, congestión sinusoidal, discreta fibrosis periportal. Es dada de alta con tratamiento diurético, espironolactona y furosemida.

Al sexto y octavo mes de enfermedad presenta sangrado variceal esofágico, un mes antes de ingreso (décimo primer mes de inicio de enfermedad) presenta dolor abdominal global motivo por el cual es referida para estudio.

Examen físico: PA: 90/70 FC: 64 FR: 16 Afebril

Paciente mujer en REG, REN REH, LOTEPE, DDA, colaboradora.

Piel: No ictericia, algunas telangiectasias faciales. TCSC: No edemas. S. Linfático: No linfadenomegalia. Cabeza: conjuntivas: palidez leve, Escleras: no ictericia. Boca: mucosa oral húmeda.

Cuello: IY (-) RHY (-). Tórax y Pulmones: MV pasa bien ACP, no rales.

Cardiovascular: RC rítmicos, de buena intensidad, no soplos.

Abdomen: Blandp, depresible, RHA: presentes, no dolor, no visceromegalia, no matidez deplazable.

G-u: ppl (-) y PRU (-) bilateral. SN: LOTEPE, sensibilidad y motilidad conservadas.

Exámenes auxiliares: Hb: 9.84g/dl, Hto:30%, Plaquetas: 140,000 Alb: 3.92 g/dl, Glob: 3.6 g/dl, TGO: 40U/L, TGP: 18U/L, Bil.Total: 1.92mg/d, BD: 0.68mg/dl, GGT: 43U/L. Glucosa, úrea y creatinina: normales. TP: 16.3, TTPK: 44 ; Anticuerpos de autoinmunidad: negativos, Marcadores Virales: :negativos. Proteína C:86%(66-129), Prot.S: 62% (70-122), Antitrombina III: 73% (75-125).VRDL: neg. ANCA: Neg. Anticardiolipina IgG: positivo, IgM: negativo.

Ecografía abdominal: Moderada hepatopatía celular difusa, sin lesiones focales, leve esplenomegalia homogénea. No adenopatías retroperitoneales ni ascitis.

Endoscopia alta: Vórices esofágicas Grado IV-Vórices gástricas Tipo I.

TAC Abdominal: Hepatopatía celular difusa,, disminución marcada del calibre de la vena cava inferior en su porción intrahepática con ausencia de representación de la suprahepática, compatible con Budd-Chiari crónico, esplenomegalia.

Venocavografía: Reducción de calibre de aproximadamente 40% en vena cava intrahepática. Signos de obstrucción de la vena suprahepática superior.

Laparoscopia: Ambos lóbulos hepáticos con bordes levemente romos, color rojizo, pálido por áreas, otras de aspecto congestivo, superficie finamente granular con aumento de la vascularización subcapsular, consistencia algo fibrosa.

* Unidad de Hígado. Departamento del Aparato Digestivo. HNERM

Histología: Cirrosis.

Revisión de láminas de biopsia hepática de hace un año: grandes áreas de hemorragia centrolobulillar, que se extiende al área mediolobulillar, a través de los sinusoides dilatándolos y con necrosis de los hepatocitos, aparente lesión de la vena central, espacios porta con dilatación linfática y vascular venosa.

En la paciente se realizó derivación meso-cava con evolución favorable.

DISCUSIÓN

El síndrome de Budd-Chiari es más frecuente en mujeres, se presenta usualmente en la tercera a cuarta década aunque puede ocurrir en niños y ancianos. (2). La paciente presenta la enfermedad en su segunda década de vida.

Las manifestaciones clínicas son variables y dependen de la extensión de la obstrucción y flujo residual, los pacientes con obstrucción de las venas hepáticas pueden ser asintomáticos o dar manifestaciones clínicas. (1).

La presentación de esta enfermedad puede ser *aguda* incluyendo falla hepática fulminante, *sub-aguda*, con una evolución menor de 6 meses y *crónica*.(1,2).

La fase aguda se caracteriza por dolor abdominal severo en el cuadrante superior derecho, hepatomegalia, ascitis, náusea y vómitos, clínica que presenta la paciente al inicio de su enfermedad; ictericia y esplenomegalia pueden observarse pero son usualmente manifestaciones leves, se describe que puede ocurrir hemorragia variceal.(1,2,3). En la fase crónica se encuentran manifestaciones de cirrosis descompensada, fatiga, sangrado variceal, encefalopatía, coagulopatía, y síndrome hepatorenal (2,3), la paciente presenta sangrado variceal al sexto mes de enfermedad y coagulopatía.

El caso reportado presenta la evolución clínica descrita en la literatura, desde el cuadro agudo hasta el crónico con cirrosis.

En una serie se describe que este síndrome se presentó en el 40% de los casos en fase crónica, 40% en fase subaguda y 20% en fase aguda.(2).,en la paciente se pudo observar clínicamente la evolución desde el cuadro agudo

En el diagnóstico del síndrome de Budd-Chiari, la prueba de oro es la venografía, (1,2,4). el diagnóstico también puede ser establecido por pruebas no invasivas como Ecografía Doppler o Angio-Resonancia, pero la ventaja de la Venografía es que puede definir con precisión la extensión y características de la obstrucción venosa teniendo esto relevancia para el manejo, además la compresión u oclusión de la vena cava intrahepática, conduce a la disminución del flujo de las venas hepáticas, pudiendo éstas no ser detectada en la Ecografía Doppler, aunque no tengan obstrucción.

Los hallazgos en la venocavografía, Fig. 1, fueron obstrucción de la vena suprahepática y presencia de colaterales, además reducción del calibre de la vena cava intrahepática, este último hallazgo no implica obstrucción intraluminal de la vena cava, la hipertrofia del lóbulo caudado que se observa en este síndrome causa compresión de la vena cava en su porción intrahepática.

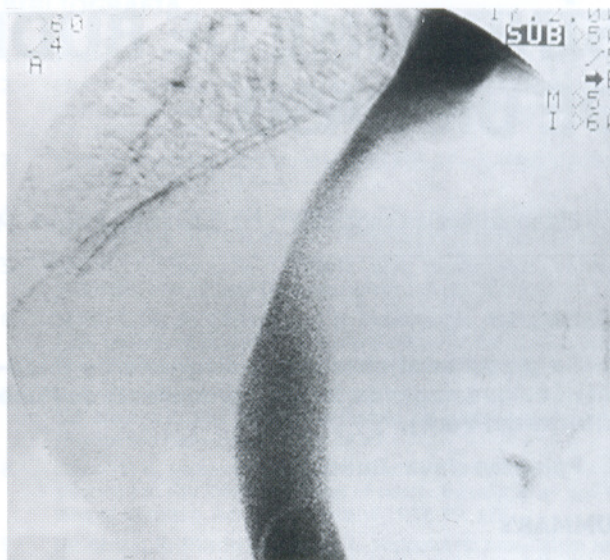


Figura 1A. Obstrucción de la vena suprahepática de posición superior con presencia de colaterales.



Figura 1B. Disminución del calibre de la vena cava a nivel intrahepático por hipertrofia del lóbulo caudado.

Los hallazgos de anatomía patológica muestran la evolución desde la forma aguda a la crónica, en la forma aguda se observa congestión centrizonal, hemorragia, necrosis y dilatación de los sinusoides. Fig 2 y cirrosis Fig.3 al año de evolución.



Figura 2. Cirrosis. Se observa fibrosis y nódulos de regeneración.

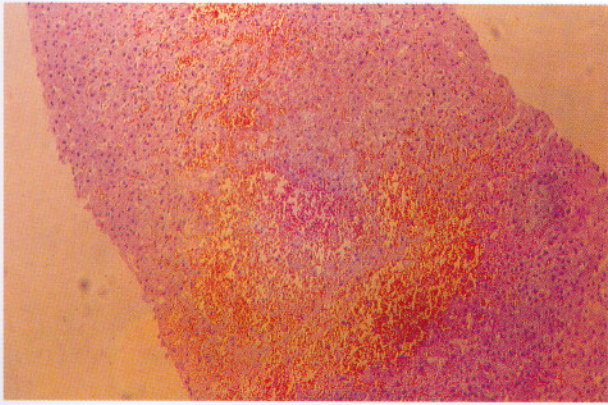


Figura 3A. Vista Panorámica.

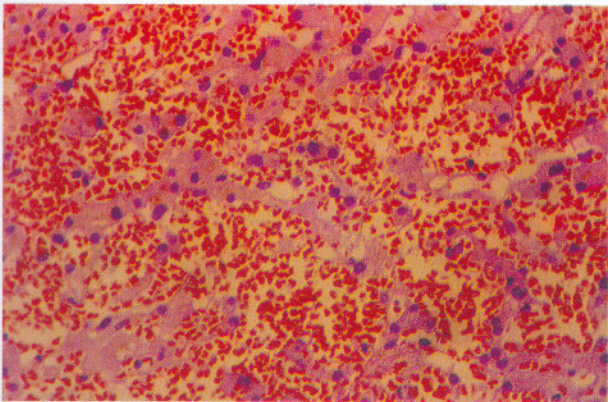


Figura 3B. Vista con acercamiento.

Figura 3. Areas de hemorragia centro lobulillar con dilatación de los sinusoides y necrosis de los hepatocitos.

En la paciente no se ha podido establecer la etiología, la literatura refiere que los desórdenes hematológicos, por estados hipercoagulables, (1,2,3,5,6), principalmente las enfermedades mieloproliferativas son las causa más frecuentes de la obstrucción venosa constituyendo hasta el 50% de la causa del síndrome, los tumores malignos, entre ellos el hepatocarcinoma; infecciones y lesiones benignas; otros estados hipercoagulables (además de las enfermedades mieloproliferativas) como síndrome antifosfolípido, deficiencia de Antitrombina III, deficiencia de proteína C, deficiencia de proteína S, mutación del Factor V de Leiden y hemoglobinuria paroxística nocturna son causa de este síndrome, patologías que han sido excluidas en la paciente.

Respecto al uso de anticonceptivos orales, se describe que hasta el 20% de casos ocurren en mujeres que los han ingerido desde un período tan breve como dos

semanas, la paciente tiene el antecedente dudoso de uso de anticonceptivo en forma de inyectable, es lo único que podemos relacionar dentro de la etiología, el embarazo y período post-parto de 2 meses también son causas del síndrome se postula por el estado hipercoagulable que se produce en estos periodos.

Causas más rara son la enfermedad de Behcet, excluida en la paciente y las membranas las que son muy frecuentes en Africa y Asia (7).

Como idiopática se describe del 20% (2) al 40% (3), Singh reporta 71 casos en los cuales la causa idiopática fue del 60% (8).

El tratamiento puede ser dividido en médico (soporte, anticoagulación y trombólisis), procedimientos radiológicos (angioplastia, TIPS y colocación de prótesis) y quirúrgico (derivaciones y trasplante hepático), la elección depende de la etiología, características anatómicas y estado del síndrome.

En los pacientes seleccionados para trasplante hepático y derivaciones se reporta buenos resultados con sobrevida a 5 años mayor del 75% (9).

La paciente se encuentra en la forma crónica de la enfermedad, cirrosis Child A, se le propuso derivación mesocava.

BIBLIOGRAFÍA

1. Faust T y Sorrel M Budd-Chiari Syndrome. En: Schiff ER, Sorrell MF y Maddrey WC, editores. Schiff's Diseases of the Liver. 8th Ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1999:1207-1213.
2. Schafer D y Sorrel M. Vascular Diseases of the Liver. En: Feldman M, Scharschmidt B y Sleisenger M Editores. Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease. 6th Ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1998: 1188-1191.
3. Hauser S y Bonis P. Budd-Chiari syndrome. En: Burton D Ed. Up to Date 10.1. 2002.
4. Cho K Angiography. En: Yamada T, editor. Textbook of Gastroenterology. 3rd. Ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins; 1999:3107-3108.
5. Mohanty D, Shetty S, Ghosh K et al. Hereditary thrombophilia as a cause of Budd-Chiari syndrome: a study from Western India. Hepatology 2001; 34:666-70.
6. Janssen H, Meinardi J, Vlegaar F et al. Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. Blood 2001; 97:3314-5.
7. Singh V, Sinha S, Nain C et al. Budd-Chiari syndrome: our experience of 71 patients. Journal of Gastroenterology and Hepatology 2000; 15:550-4.
8. De B, De K, Sen S et al. Etiology based prevalence of Budd-Chiari syndrome in eastern India. Journal of Association Physicians India 2000; 48:800-3.
9. Slakey D, Klein A, Venbrux A y Cameron J. Budd-Chiari syndrome: current management options. Annals of Surgery 2001; 233:522-7.