

SÍNDROME BUDD CHIARI. REPORTE DE UN CASO.**CHIARI BUDD SYNDROME. REPORTING A CASE.**

Mancilla, Betania¹; Velázquez, Ricardo¹; Al Troudy, Milad²;
Contreras, Jaime³; y Rivas, Iván⁴.

¹Estudiante de la carrera de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Los Andes.

²Médico Cirujano, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida - Venezuela

³Médico Cirujano. Médico Internista. IAHULA, Mérida-Venezuela.

⁴Médico Cirujano. Médico Internista y Gastroenterólogo. IAHULA, Mérida-Venezuela.

Resumen:

El síndrome de Budd Chiari (SBC) es un conjunto de manifestaciones anatómicas y fisiológicas, que generan la reducción y obstrucción del flujo venoso hepático; comprende enfermedades que llevan a una oclusión de las venas hepáticas y/o vena cava inferior, lo que produce un cuadro de hipertensión portal. Características clínicas del paciente: Femenino 39 años de edad quien consulta por un aumento de circunferencia abdominal llegando en estado de estupor, en post operatorio mediato de laparotomía exploradora por lesión ocupante de espacio (LOE), en ovario izquierdo más ascitis. Como antecedentes personales destacan dos gestas y dos abortos, altas dosis de inductores de ovulación (citrate de clomifeno). Patología hepática (hepatitis viral año 2001). Examen físico: T/A: 129/84mmhg. FC: 96 lpm, FR: 19 vpm, T°: 37.2° C; ictericia de piel/mucosas. Cardiopulmonar sin alteraciones. Abdomen batracoid, cicatriz mediana puntos indemnes, onda ascítica (+) hepatoesplenomegalia. Miembros inferiores: Edema distal. Fuerza Muscular: 4/5 global. Hiporeflexia. Estudios realizados: USG abdominal: 1) hepatomegalia moderada 2) trombosis total vena porta y esplénica. 3) Esplenomegalia. Resonancia magnética abdominal (contrastada) 1) enfermedad sinusoidal hepática, secundaria a obstrucción probable de la vena porta y venas hepáticas. Anatomía patológica: biopsia hepática: congestión pasiva crónica. Screening Trombofilias negativo. Análisis de líquido ascítico: transudado. Endoscopia digestiva superior hallazgos: Várices esofágogastricas grado II. Tratamiento proporcionado pronóstico del paciente. Lactulona. Furosemida. Espironolactona. Propanolol. Enoxaparina. Paciente con escala de Child-PughA. Paciente de la cuarta década de la vida con dificultad diagnostica inicia con evolución tórpida recibió terapia hormonal estrogenica excesiva, ante hallazgos clínicos/para clínicos se plantea SBC de causa medicamentosa.

Palabras clave: Síndrome Budd, Hepatomegalia, Hipertensión portal.

Abstract:

Budd Chiari syndrome (SBC) is a set of anatomical and physiological manifestations, which lead to the reduction and obstruction of hepatic venous flow; Comprises diseases leading to occlusion of the hepatic veins and / or inferior vena cava, which produces a picture of portal hypertension. Clinical characteristics of the patient: Female 39 years old who consults for an increase in abdominal circumference arriving in a state of stupor, in postoperative postoperative exploratory laparotomy for occupant space injury (LOE), in the left ovary plus ascites. As a personal background, two pregnancies and two abortions highlight high doses of ovulation inducers (clomiphene citrate). Hepatic pathology (viral hepatitis year 2001). Physical Exam: T / A: 129 / 84mmhg. FC: 96 lpm, FR: 19 vpm, T: 37.2 ° C; Jaundice of skin / mucous membranes. Cardiopulmonary without alterations. Abdomen batracoid, scar half-points free, ascitic wave (+) hepatosplenomegaly. Lower limbs: Distal edema. Muscular Strength: 4/5 overall. Hiporeflexia. Studies performed: abdominal USG: 1) moderate hepatomegaly 2) total portal vein and splenic thrombosis. 3) Splenomegaly. Abdominal magnetic resonance (contrast) 1) hepatic sinusoidal disease, secondary to probable obstruction of the portal vein and hepatic veins. Pathological anatomy: hepatic biopsy: chronic passive congestion. Screening Negative thrombophilia. Ascitic fluid analysis: transudate. Upper gastrointestinal endoscopy findings: Grade II esophageal varices. Provided prognostic treatment of the patient. Lactulone. Furosemide. Spironolactone. Propanolol. Enoxaparin. Patient with Child-PughA scale. Patient in the fourth decade of life with diagnostic difficulty begins with a transient evolution. He received excessive estrogen hormone therapy, in the presence of clinical findings.

Key words: Budd syndrome, Hepatomegaly, Portal hypertension.

Introducción:

El síndrome de Budd-Chiari: es una condición grave que tiene múltiples etiologías, manifestaciones clínicas y patologías. Se ha observado la aparición espontánea en hombres y mujeres; siendo más común en mujeres jóvenes, estando particularmente asociado a la administración de estrógenos, quimioterapias para el tratamiento del cáncer y en enfermedades asociadas a un estado de hipercoagulabilidad de la sangre (Giovine, Romano, Aragiusto y Scaglione, 1998), e incluso en complicaciones por enfermedades infecciosas (Aspergilosis, Sarcoidosis entre otros), además de otras patologías de tipo: Lupus eritematoso, colitis e incluso defectos moleculares.

Al hablar del Síndrome de Budd-Chiari, se agrupa un conjunto de enfermedades que tienen en común provocar obstrucción del flujo venoso hepático. La obstrucción puede ocurrir a cualquier nivel comprendido entre las pequeñas venas hepáticas hasta la vena cava inferior y la aurícula derecha. Puede ser primario, si la patología es inicialmente endoluminal por trombosis venosa o presencia de membranas, congénitas o adquiridas; y secundaria, cuando está provocado por enfermedades extravasculares que producen compresión extrínseca o invasión tumoral de las suprahepáticas, la vena cava inferior o la aurícula derecha (Primignani, Martinelli y Bucciarelli, 2005). En Occidente la causa más frecuente es la trombosis de las venas supra hepáticas. En Oriente y en el sur de África el síndrome habitualmente se debe a la obstrucción de la vena cava inferior a nivel suprahepático, siendo la causa más frecuente la trombosis de la misma o bien la presencia de membranas en la luz (Rautou, Douarin, Denninger y Escolano, 2011).

Debido a su baja frecuencia (1:100.000 habitantes), no se disponen de estudios prospectivos aleatorizados que definan factores pronósticos universalmente aceptados y que comparen las distintas opciones terapéuticas entre sí, la alternativa más empleada en la actualidad es el tratamiento quirúrgico aunque las nuevas técnicas radiológicas

intervencionistas pueden tener un papel relevante frente a estas (Navarrete, 2007). Por ello, las recomendaciones se basan en experiencias retrospectivas de pequeñas series de casos descritos en la literatura (Dacha, Devidi y Osmundson, 2011)

Existen varias técnicas de imagen útiles para investigar la anatomía vascular hepática y por ende de problemas relacionados a este, entre los que se destacan: ultrasonografía, resonancia magnética nuclear (RMN), tomografía axial computarizada (TAC) y la flebografía. La ultrasonografía asociada al doppler suele establecer el diagnóstico relacionado al Síndrome de Budd-Chiari, y es la técnica de elección inicial. Realizada por un facultativo experimentado obtiene el diagnóstico en aproximadamente el 75% de los casos. Se recomienda confirmar el diagnóstico mediante otra prueba de imagen como la TAC o la angio-RMN, que ayudarán además a descartar procesos neoformativos. La flebografía con o sin biopsia hepática no se considera indispensable para el diagnóstico; sin embargo, su realización puede ser de ayuda para obtener el diagnóstico (Sakr, Barakat , Abdelhakam , Dabbous, Yousuf, Coctelera y Eldorry, 2011).

En los últimos 10 años la sobrevida de los pacientes con Budd Chiari ha aumentado, debido a los avances en los métodos diagnósticos y de radiología endovascular (Angioplastia y derivaciones intra-hepáticas transyugulares porto sistémicas) (Vassiliadis, Mpoumpouris y Giouleme, 2009).

Caso clínico:

Se trata de una paciente femenina de 39 años de edad, quien ingresa al servicio de medicina interna del IAHULA, *Motivo de consulta, admisión y traslado:* por presentar un aumento insidioso de la circunferencia abdominal, deterioro progresivo del estado de conciencia hasta llegar al estupor y concomitantemente ictericia leve, desde el 19 de Octubre de 2011, previamente acudió al a facultativo en área privada donde se efectuó exámenes

paraclínicos, decidiéndose realización de laparotomía exploratoria por identificación de ascitis más lesión ocupante de espacio en ovario izquierdo.

Antecedentes de la enfermedad actual: Fecha del último control: Agosto 2011. II gestas II abortos (2001. Legrados post aborto (+)). Uso de inductores de la ovulación (altas dosis).

Antecedentes remotos de la enfermedad: Hepatopatía infecciosa hace 10 años.

Antecedentes familiares: Padre fallecido por cáncer de páncreas. Madre viva HTA /Miomatosis uterina. Hermanos en aparentemente sanos.

Al examen físico presentó: T/A: 129/84mmhg. FC: 96. x min FR: 19 x min. T°: 37.2.

Examen funcional por aparatos y sistemas: La paciente se encontraba en condiciones clínicas inestables, con ictericia de piel y mucosas, moderada sequedad de mucosas, normotérmica al tacto. Normocefalo, cabellos normoimplantados acordes a sexo. Ojos: Simétricos, Párpados normoconfigurados: Superior cubre 1/3 sup. Escleróticas ictericas, Iris, elementos anatómicos s/a. Pupilas isocóricas normoreactivas, reflejos fotomotor y consensual conservados. Fondo ojo: no evaluado. ORL: Pabellones auriculares normoimplantados, normoconfigurados, CAES: Permeables, membranas timpánicas indemnes. Nariz: Tabique nasal alineado, fosas nasales permeables, s/a. Boca (+): Labios normoconfigurados, Lengua saburral, Faringe sin alteraciones. Cuello simétrico, movilidad conservada, no doloroso. Tiroides no visible, palpable con la deglución sin alteraciones, sin adenopatías. Tórax simétrico, normoexpandible, murmullo vesicular audible en ambos campos pulmonares sin agregados. Latido apéxico en IV EIC con línea media clavicular izquierda, frémito (-) ruidos cardíacos rítmicos sin soplos. Abdomen aumento de volumen abdominal, cicatriz mediana con escaso material hemático desecado, puntos indemnes, RsHsAs (-), poco depresible a tensión, aumentado de matidez a la palpación en flancos hepatometría 10 – 11 – 12cms respectivamente, Genitales externos normoconfigurados, Extremidades: Miembros superiores: simétricos, normoconfigurado, pulsos arteriales presentes sin alteraciones.

Miembros inferiores: Aumento de volumen región distal, pulsos pedíos (+). Neurológico: (+) Estuporosa, orientado en los 3 planos, memoria no explorada, Fuerza Muscular: 4/5 global s/a, Sensibilidad conservada. Hiporeflexia.

Interconsulta y estudios realizados: Se le realizó como paraclínica una Biopsia Hepática, algunas pruebas enzimáticas, inmunológicas y con respecto a la imagenología se le practico: Ecografía Abdomino-pélvico (Hepatoesplonomegalia difusa en grado moderado a severo con gran congestión hepática debido a trombosis oclusiva toral de la vena porta y la vena esplénica hallazgo compatible con probable síndrome de Budd Chiari). Resonancia Magnética Abdominal(Enfermedad sinusoidal hepática secundaria a obstrucción probable de la vena porta y venas hepáticas) (Figuras 1 y 2).

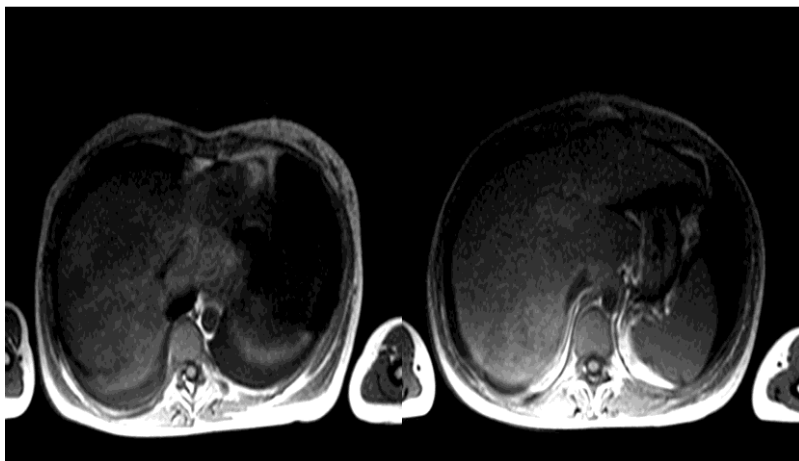


Figura 1. Resonancia Magnética en T1.

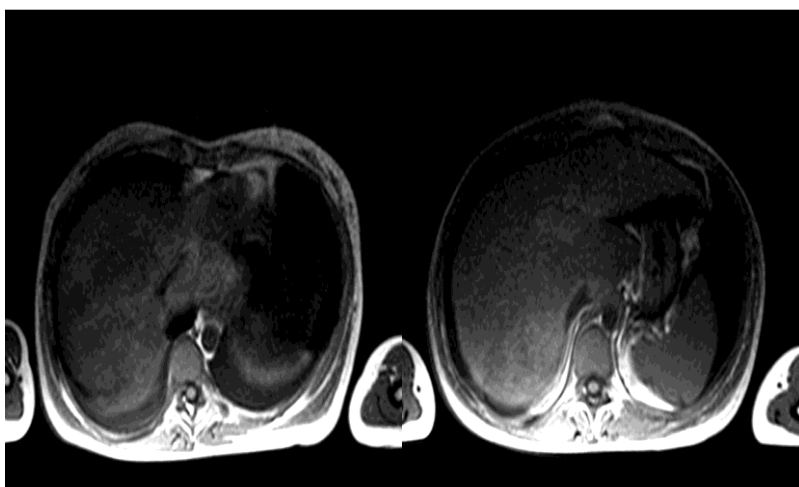


Figura 2. Resonancia Magnética a nivel T2 donde se reportan: enfermedad sinusoidal hepática, secundaria a obstrucción probable de la vena porta y venas hepáticas, síndrome

de Budd Chiari. Sin descartar otra posibilidad diagnóstica, ascitis, derrame pleural bilateral.

Cuando evaluamos la endoscopia Digestiva superior se observan varices esofágogástricas GRADO II-III, y en el ultrasonido abdominal encontramos Hepatopatía Crónica, colecistectomizado, con ascitis.

Tomografía Axial Computarizada Abdominopélvica (Hepatomegalia, ascitis moderada, Proceso osteodegenerativo del esqueleto regional, Engrosamiento de la mucosa a nivel de asas intestinales delgadas terminales, hilio terminal, así como distensión de las asas colónicas) (Figura 4).

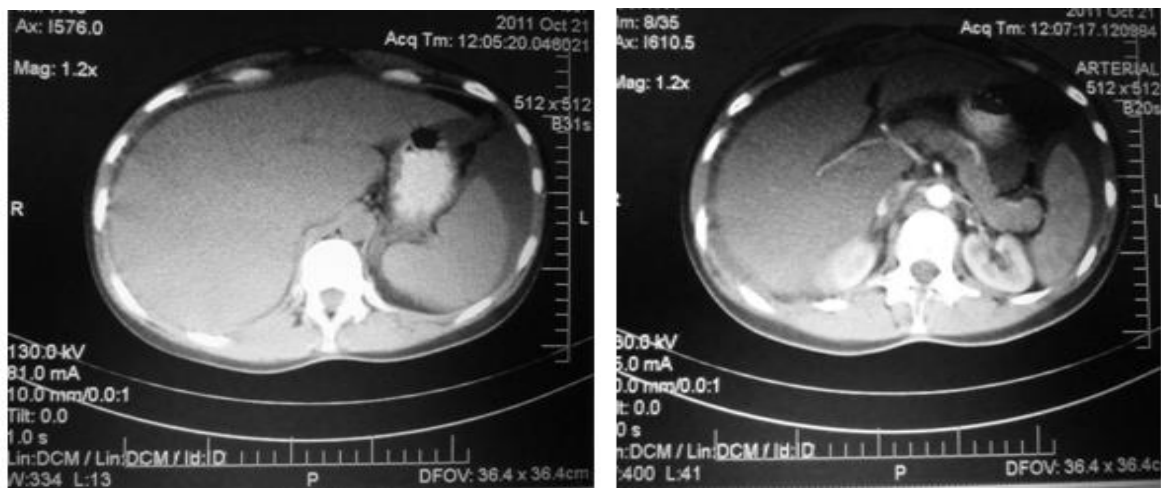


Figura 4. Tomografía Axial Computarizada Abdomino-pélvica que muestra hepatomegalia, ascitis moderada, Proceso osteodegenerativo del esqueleto regional, Engrosamiento de la mucosa a nivel de asas intestinales delgadas terminales, hilio terminal, así como distensión de las asas colónicas.

Diagnóstico diferencial: Insuficiencia cardíaca congestiva, hígado isquémico, hepatitis aguda, colecistitis aguda, ascitis tuberculosa, ascitis maligna, metástasis hepáticas difusas, enfermedad hepática avanzada y Síndrome de obstrucción sinusoidal.

La terapéutica suministrada fue: Lactulona. Furosemida. Espironolactona. Propranolol. Enoxaparina, Omeprazol, Apromoxacina.

Evolución y pronóstico: Paciente de la cuarta década de la vida con dificultad diagnóstica inicial con evolución tórpida que recibió terapia hormonal estrogénica excesiva, ante hallazgos clínicos/paraclínicos se plantea SBC de causa medicamentosa.

Revisión bibliográfica actualizada: Los hallazgos encontrados en la paciente en estudio coinciden con las causas probables descritas en la literatura, acerca de los posibles factores ocasionantes para SBC, como son: terapia hormonal estrogénica excesiva, gestas y abortos, antecedentes de hepatitis, colecistectomía lo que junto a las pruebas paraclínicas pertinentes (laboratorio e imagen), confirman el cuadro de SBC II.

Discusión:

El Síndrome de Budd-Chiari fue descrito por Budd en 1845 y posteriormente por Chiari en 1899, describiendo 13 casos en dichas épocas, generalmente es más frecuente en la población femenina, estimándose 2,4 casos por millón (Felman, Friendman y Sleisenger, 2004). Por otra parte se asocia con abortos y en el embarazo se presenta en el 17,2% de las mujeres (Izquierdo y Avellanada, 2003)

Dicha enfermedad resulta de la obstrucción al flujo de salida venoso hepático, con trastorno mieloproliferativo (MPD) (Valenti y Rozman, 2016). El mismo hace que se produzcan cambios anatómicos, morfológicos y volumétricos en el parénquima hepático sean notorios De Stefano, Za, Ciminello, Betti y Rossi (2011), causando hepatomegalia, hipertensión portal y edema de las extremidades inferiores. En algunos casos existe algún proceso que aumenta la probabilidad de aparición de coágulos de sangre, como por ejemplo el embarazo o la drepanocitosis (Coban, Ertugrul, Ekiz, Akif-Teber, y Yuksel, 2010). Por otro lado existe una relación directa entre el SBC y los pacientes que han sido intervenidos con una Colecistectomía por vía laparoscópica (Plessier y Charles, 2008).

Los antecedentes de enfermedad hepática Tardáguila y Aguilar (2009) en la paciente estudiada estuvieron presentes constituyendo un importante factor de riesgo para el SBC. Una asociación importante en el SBC en mujeres, ha sido descrito y es la presencia de embarazos u abortos previos a la aparición del Síndrome (paciente egipcia estudio retrospectivo),

además del uso de anticonceptivos (estudio retrospectivo), factores presentes en la paciente en estudio.

Para el diagnóstico de dicho Síndrome se realiza como prueba diagnóstica de elección la Tomografía computarizada (observándose un estancamiento del medio de contraste e hígado grande congestivo) en nuestro caso también se presentó esplenomegalia. En caso de dudas se realiza la paracentesis: obtención de exudado orientado hacia el proceso peritoneal primario y trasudado hacia la alteración de la función hepática (Sánchez, Sobrino y Galeote, 2004).

El tratamiento percutáneo debe ser específico para cada caso ofreciendo un alto rendimiento terapéutico (Muñoz, Herrera y Gracia, 2008). Iniciando con una terapia de anticoagulante para su seguimiento a demás de la observación comparativa del territorio hepático y portal (Solari, Bandi y Galdame, 2010).

Referencias:

Coban, S., Ertugrul, I., Ekiz, F., Akif-Teber, M. y Yuksel, O. (2010). Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis due to essential thrombocytosis. *Platelets*, 21(2), 144-146.

Dacha S, Devidi M. y Osmundson E. (2011). Budd-Chiari syndrome in a patient with ulcerative colitis and no inherited coagulopathy. *World J Hepatol*, 3(6): 164–169.

De Stefano, V., Za, T., Ciminello, A., Betti, S. y Rossi, E. (2011). Cause of adult splanchnic vein thrombosis in the mediterranean area. *Epub*, 3(1), 1-7.

Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3248340/pdf/mjhid-3-1-e2011063.pdf>

Felman, H., Friendman, L. y Sleisenger, M. (2004). *Enfermedades Gastrointestinales y hepáticas: fisiopatología, diagnóstico y tratamiento* (2da. Ed.). Bogotá: Panamericana.

- Giovine, S., Romano, L., Aragiusto, G. y Scaglione, M. (1998). Síndrome de Budd-Chiari: estudio retrospectivo de 8 casos evaluados con tomografía computarizada. *Radiol Med*, 96(4), 339-343
- Izquierdo, M. y Avellanada, A. (2003). Informe interdisciplinar de las enfermedades raras: un nuevo reto para un nuevo siglo. *Med. Clín.*, 12 (8), 299-303.
- Muñoz, E., Herrera, L. y Gracia, P. (2008). Protocolo para el diagnóstico y tratamiento de Síndrome de Budd-Chiari y de la trombosis portal no cirrótica. *Medicine*, 10 (2), 811-816.
- Navarrete, A. (2007). Síndrome de Budd Chiari: Caso Clínico. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica*, LXIV (579), 103-106.
- Plessier, A. y Charles, D. (2008). Budd-Chiari Syndrome. *Seminars in liver disease*, 28(23), 260-61.
- Primignani, M., Martinelli, I. y Bucciarelli, P. (2005). Risk factors for thrombophilia in extrahepatic portal vein obstruction. *Hepatology*, 41:603–608.
- Rautou, P., Douarin, L., Denninger, M. y Escolano, S. (2011). Bleeding in patients with Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol*. 54(1), 56-63.
- Sánchez, A., Sobrino, N. y Galeote, G. (2004). Síndrome de Budd-Chiari por obstrucción completa de la vena cava inferior: recanalización percutánea mediante angioplastia e implante de stent. *Rev Esp Cardiol*, 57, 1121-1123.
- Sakr, M., Barakat, E., Abdelhakam, S., Dabbous, H., Yousuf, S., Coctelera, M. y Eldorri A. (2011). Aspectos epidemiológicos de Budd-Chiari en pacientes egipcia: un estudio de un solo centro. *J Gastroenterol mundo*. 17(42), 4704-4710.
- Solari, J., Bandi, J. y Galdame, O. (2010). Diagnóstico, tratamiento y evolución del Síndrome de Budd-Chiari: experiencia de un centro. *Acta Gastroenterológica Latinoamerica*, 40(3), 228-230.

Tardáguila, G. y Aguilar, A. (2009). Síndrome de Budd- Chiari. *Revista Oficial de la Sedia*, 6(3), 23-24.

Valenti, F. y Rozman, C. (2016). *Medicina Interna* (18a. Ed.). Barcelona: Elseiver.

Vassiliadis, T., Mpoumponaris, A. y Giouleme, O. (2009). Late onset ulcerative colitis complicating a patient with Budd-Chiari syndrome: a case report and review of the literature. *Eur J Gastroenterol Hepatol*, 21 (1), 109-113.