

COLECISTITIS PARECE, SINDROME DE BUDD CHIARI ES

Dra. Patricia Boned Blas¹ / Dra. Rocío Escriche Ros¹ / Dra. Alicia Baguena García¹ / Dra. Pilar Seral Moral²

¹ F.E.A Urgencias Hospital Royo Villanova, Zaragoza

² F.E.A Radiología Hospital Royo Villanova, Zaragoza

RESUMEN

El Síndrome de Budd Chiari se caracteriza por la obstrucción del retorno venoso de las venas suprahepáticas a la vena cava inferior. La etiología más frecuente en países occidentales es la oclusión trombótica en el contexto de un estado de hipercoagulabilidad. El presente caso nos habla de la importancia de la sospecha clínica necesaria para el diagnóstico precoz del Síndrome de Budd Chiari cuando las pruebas complementarias iniciales (transaminasas y ECO Abdominal) no son concluyentes.

PALABRA CLAVE

Síndrome de Budd-Chiari, Trombosis de la vena hepática derecha, Anticonceptivos Orales.

ABSTRACT

Acute Budd Chiari Syndrome is characterised by the obstruction of venous return of the hepatic veins to the the inferior vena cava . The most common etiology in our countries is thrombotic occlusion in the context of a hypercoagulable state. This case illustrates the index of clinical suspicion necessary for early diagnosis of Budd Chari Syndrome when initial complementary tests (transaminases and abdominal ultrasound) are not conclusive.

PALABRA CLAVE

Budd Chiari Syndrome, Thrombosis of right liver vein, Contraceptives Oral

INTRODUCCION

El Síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una entidad poco usual y su incidencia se calcula en uno por cien mil. Agrupa diferentes procesos patológicos cuyo punto común es la obstrucción parcial ó completa del flujo venoso hepático. En la mayoría de las ocasiones esta obstrucción es debida a la trombosis de las venas suprahepáticas.

Gran parte de los casos se presenta como un cuadro de inicio súbito de dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia, aunque a veces es asintomático y excepcionalmente puede presentarse como una insuficiencia hepática fulminante.

El diagnóstico definitivo se establece por estudio de imagen que incluye la ultrasonografía Doppler, la tomografía computerizada, la resonancia magnética y la angiografía por sustracción digital.

El tratamiento consistirá en repermeabilizar las venas mediante trombolisis, descompresión con derivaciones y anticoagulación a largo plazo.

CASO CLÍNICO

Presentamos un caso de una mujer de 46 años de edad, diagnosticada de síndrome ansioso depresivo en tratamiento con Fluoxetina 40 mg y síndrome de apnea obstructiva del sueño . En tratamiento con anticonceptivos orales desde hace 10 años (Levonorgestrel/etidilestradiol 100/20 mcg). No es consumidora de alcohol y es fumadora de 10 cigarrillos al día.

Notas Clínicas

Acude a nuestro servicio por dolor abdominal epigástrico con irradiación hacia hipocostado derecho desde hace 10 días acompañado de náuseas y algún vómito, junto con distensión abdominal. No ha presentado fiebre ni otra sintomatología asociada

EXPLORACIÓN FÍSICA

Presenta una tensión arterial de 121/82 mmHg, frecuencia cardíaca de 88 latidos por minuto, temperatura de 37^o y saturación de oxígeno del 97%. La paciente se encuentra consciente y orientada y presenta buen estado general. En la auscultación cardíaca presenta tonos rítmicos sin soplos, a la auscultación pulmonar encontramos normoventilación. A la exploración del abdomen este se encuentra globuloso, con peristaltismo conservado y presentando dolor difuso a la palpación en todo el abdomen sin signos de irritación peritoneal con discreta hepatomegalia. Las extremidades inferiores no presentan edemas y tienen pulsos pedios palpables

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En la analítica de sangre presenta los siguientes valores: Glucemia 125mg/dl, ácido láctico 3.1, Na 138 meq/l, PCR 1.63, Urea 0.81, Bilirrubina 0.7, GOT 102, GPT 139, GGT 79, Fosfatasa alcalina 69, amilasa 39, leucocitos 8200 (fórmula normal), Hemoglobina 14.5, Hematocrito 42.1.

En la radiografía de abdomen encontramos luminograma intestinal inespecífico con leve dilatación de asas.

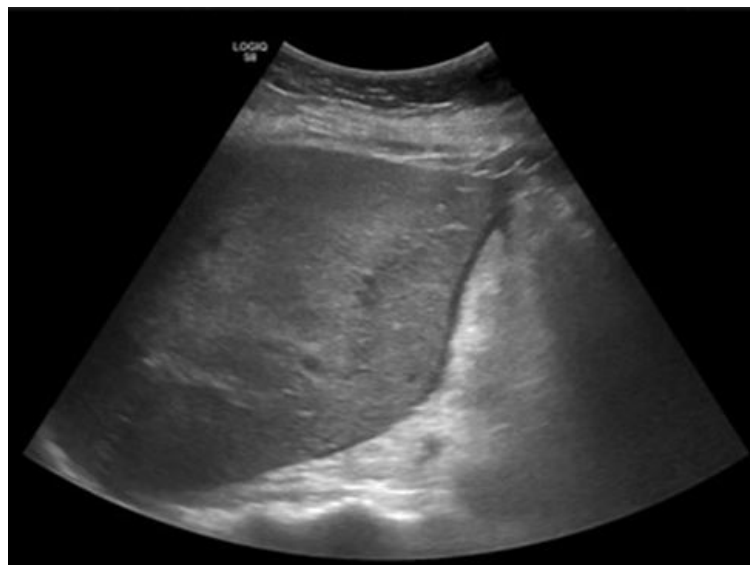


Fig. 1. Ecografía abdominal.

Se realiza ecografía abdominal objetivando un engrosamiento de paredes vesiculares con inicio de trilaminación y Murphy ecográfico positivo que sugiere colecistitis incipiente. Presenta una leve ectasia de la vía biliar sin visualizarse causa obstructiva. Aumento hepatomegalia de ecoestructura heterogénea y parcheada, con fina lámina de líquido perihepático por ascitis

EVOLUCIÓN

Tras ser valorada por Cirugía y sin objetivar clínicamente claros signos de colecistitis y dada la persistencia del dolor abdominal a pesar del tratamiento analgésico se decide solicitar TAC abdominal (tomografía axial computerizada).



Fig. 2. TAC abdominal

Notas Clínicas

Al realizar el TAC abdominal en fase portal se aprecia ausencia de opacificación de las venas suprahepáticas (flechas), acompañada de hepatomegalia con hipertrofia del lóbulo caudado (*), patrón de realce hepático heterogéneo, ascitis y derrame pleural

Dado los hallazgos y ante la sospecha de Síndrome de Budd-Chiari, se inicia tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular (7500 UI/24h) y se decide traslado de la paciente al Hospital de referencia para realizar cateterismo hepático, en el que se objetiva trombosis de la vena cava inferior (VCI) a nivel de la confluencia de las venas suprahepáticas (VVSSH) con obstrucción de las mismas desde el origen, realizándose angioplastia sobre la estenosis de VCI con moderada disminución secundaria de la presión.

Se realiza TAC de control dos días después por mala evolución de la paciente persistiendo tanto dolor abdominal como descompensación edematoascítica y se observa una isquemia de lóbulo hepático derecho y VVSSH obliteradas. Se decide traslado a centro de referencia para colocación de TIPS (Derivación transyugular portosistémica intrahepática) con abordaje mesocava.

Tras ello presenta mejoría del cuadro clínico permaneciendo asintomática en la actualidad y manteniendo su tratamiento con anticoagulación oral.

DISCUSION

El síndrome de Budd-Chiari agrupa diferentes procesos patológicos cuyo punto común es la obstrucción parcial o completa del flujo venoso hepático. En la mayoría de las ocasiones esta obstrucción es debida a la trombosis de las venas suprahepáticas. Otras causas, más excepcionales en nuestro medio, de obstrucción al flujo venoso hepático son la presencia de membranas en la luz de la vena cava inferior, la compresión por lesiones ocupantes de espacio (tumoraes o infecciosas) o por secuelas de lesiones traumáticas¹.

La consecuencia de esta obstrucción venosa es el aumento de la presión hidrostática en los sinusoides hepáticos que, si es lo suficientemente intensa, ocasionará una necrosis

hepatocitaria hemorrágica alrededor de la vena centrolobulillar. En caso de persistencia del proceso obstructivo, en estas zonas de necrosis aparecerán zonas de fibrosis cicatrizal uniendo las venas centrolobulillares entre sí o la vena centrolobulillar con la vena porta, pudiendo llegar a producir una cirrosis². Excepcionalmente, la necrosis hepatocitaria afecta a una área muy extensa y da lugar a un cuadro de insuficiencia hepática fulminante.

En series históricas la etiología del síndrome de Budd-Chiari se catalogaba como idiopática entre un 30 y un 50% de los casos³.

El SBC se divide en primario y secundario. Es primario cuando la causa de la obstrucción del flujo es una enfermedad venosa (trombosis o flebitis) y es secundario cuando se debe a compresión o invasión de una lesión que se origina fuera de las venas (neoplasias, abscesos, quistes o hematomas intrahepáticos)⁴.

El SBC está relacionado con estados protrombóticos⁵. En nuestro medio, los síndromes mieloproliferativos, en especial la policitemia vera y la trombocitemia esencial, son la causa más frecuente⁶. Los anticonceptivos orales parecen ejercer un papel, al menos como agentes coadyuvantes, en el desarrollo de la trombosis de venas suprahepáticas⁷.

Clínicamente, el síndrome de Budd Chiari se presenta en la mayoría de casos como un cuadro de inicio súbito consistente en dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia⁸.

El curso clínico varía en función de la extensión de la obstrucción venosa y de su rapidez de instauración.

1. Forma fulminante. (menos del 5%) puede aparecer cuando la obstrucción es rápida y extensa, produciéndose una intensa necrosis hepática⁹. La clínica se inicia con dolor abdominal, vómitos, hepatomegalia dolorosa de brusca aparición, elevación importante de las transaminasas, ictericia, ascitis y signos de insuficiencia hepática aguda grave, con encefalopatía, insuficiencia renal y muerte.

2. Forma subaguda. Es la forma más frecuente de presentación. Aparece dolor abdominal, ascitis, hepatomegalia, aumento de las transaminasas, hiperbilirrubinemia y descenso

Notas Clínicas

en el tiempo de protrombina en un período de tiempo que suele oscilar entre 2 semanas y 6 meses. El síndrome de Budd-Chiari puede también transcurrir de forma inadvertida por ser paucisintomático y sólo ser detectado cuando se realiza un estudio diagnóstico ante el hallazgo de una hepatoesplenomegalia o alteraciones en la bioquímica hepática.

3. Forma crónica o de cirrosis. En ésta el paciente presenta una sintomatología difícilmente distinguible de otros tipos de cirrosis con hipertensión portal. También presentan esplenomegalia y varices esofágicas.

El diagnóstico de este síndrome se basa en los hallazgos clínicos, los antecedentes, las pruebas de función hepática y algunos estudios de imagen¹⁰.

El SBC debe sospecharse en las siguientes situaciones:

1. Ascitis de inicio abrupto con hepatomegalia dolorosa

2. Ascitis masiva con función hepática relativamente conservada

3. Dilatación sinusoidal en biopsia hepática en ausencia de enfermedad cardíaca

4. Fallo hepático fulminante asociada a hepatomegalia y ascitis

5. Enfermedad hepática crónica inexplicada

6. Enfermedad hepática asociada con trastorno trombogénico conocido

No existen alteraciones de laboratorio patognomónicas. En la forma fulminante los hallazgos son semejantes a otras formas de insuficiencia hepática aguda grave con claro aumento de las transaminasas y descenso en el tiempo de protrombina. En las formas subagudas el aumento en las transaminasas es más moderado y variable (50-200 U/l) dependiendo del grado de necrosis centrolobulillar que se esté produciendo. En las formas crónicas las alteraciones de laboratorio son semejantes a las halladas en cirrosis de otras etiologías

Como hallazgos radiológicos el único signo directo es la ausencia de visualización de las venas suprahepáticas, ya sea por falta de visualización de las mismas en ecografía, ausencia

de flujo en el estudio doppler ecográfico o falta de opacificación en la TC con contraste en fase portal.

Como consecuencia de la obstrucción al flujo se verán signos indirectos que varían según el estadio del síndrome (agudo, subagudo, crónico).

En el síndrome de Budd-Chiari agudo, los hallazgos de imagen se corresponden con los hallazgos histológicos de congestión hepática y edema. El hígado está aumentado de tamaño de forma global, siendo llamativa una hipertrofia variable del lóbulo caudado, porque sigue manteniendo su drenaje conservado directamente a la vena cava inferior. La vena cava inferior puede estar comprimida por la hipertrofia del lóbulo caudado. Como consecuencia del estasis sinusoidal y portal, el hígado presenta un patrón de realce parcheado con hipodensidad en las regiones periféricas y captación normal en las regiones centrales y lóbulo caudado. Suele haber ascitis que puede llegar a ser severa¹¹.

La biopsia hepática no es esencial para el diagnóstico, pero es útil para confirmar el diagnóstico y para descartar otros procesos, como el síndrome de obstrucción sinusoidal hepática o una enfermedad hepática crónica de otra causa.

El tratamiento del SBC debe contemplar el tratamiento de las manifestaciones clínicas, el control de la enfermedad trombofílica subyacente y corregir la obstrucción al flujo.

En un paciente con SBC la anticoagulación debe iniciarse lo más precozmente posible independientemente del factor etiológico responsable. Inicialmente con heparina de bajo peso molecular (2-4 semanas) y posteriormente pasar a anticoagulantes orales.

Algunos autores sugieren el empleo de agentes trombolíticos si se detecta el SBC en las primeras 72 horas de evolución de la trombosis. Se dispone de varios agentes trombolíticos. El activador tisular recombinante del plasminogeno (ATPr) es el más utilizado¹².

En los casos habituales el diagnóstico es más tardío y las opciones terapéuticas varían en función de la gravedad del cuadro clínico y de la extensión y morfología de las lesiones de las venas suprahepáticas.

Notas Clínicas

La ascitis debe ser tratada con diuréticos o paracentesis (con expansión de la volemia)

En aquellos pacientes que no presentan mejoría o que desarrollan complicaciones graves, a pesar del tratamiento previo (hemorragia por varices, peritonitis bacteriana espontánea, ascitis refractaria o signos de fallo hepático), deberán ser considerados enfermos subsidiarios de realizar un TIPS con prótesis recubiertas, como es el caso de nuestra paciente.

En las formas fulminantes, el tratamiento más aceptado es el trasplante hepático¹³.

CONCLUSION

El síndrome de Budd-Chiari suele ser un diagnóstico infrecuente y difícil de sospechar debido a la inespecificidad de su presentación que dejado a su evolución espontánea tiene una evolución mortal en semanas o meses, pero el diagnóstico y tratamiento precoz consiguen aumentar la supervivencia a largo plazo, por eso la importancia de realizar una buena anamnesis y pruebas complementarias adecuadas que nos permitan identificarlo de manera precoz.

BIBLIOGRAFIA

1. Ferral H, Behrens G, Lopera J. Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 2012;199(4):737-45.
2. Tanaka M, Wanless IR. Pathology of the liver in Budd-Chiari syndrome: portal vein thrombosis and the histogenesis of veno-centric cirrhosis, venoportals cirrhosis and large regenerative nodules. *Hepatology*, 27 (1998): 488-496
3. Mitchell MC, Boinott JK, Kaufman S, Cameron JJ, Maddry WC. Budd-Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management. *Medicine (Baltimore)*, 61 (1982): 199-218
4. Ferral H, Behrens G, Lopera J. Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 2012;199(4):737-45.
5. Brancaccio V, Iannaccone L, Margaglione M, Guardascione MA, Amitrano L. Multiple thrombophilic factors in a patient with Budd-Chiari syndrome. *Clin Lab Haematol.* 2002;24(1):61-3
6. Valla D, Casadevall N, Lacombe C, Varet B, Goldwasser E, Franco D et al. Primary myeloproliferative disorder and hepatic vein thrombosis. *Ann Int Med*, 103 (1985):329-336
7. Valla D, Le MG, Poynard T, Zucman N, Rueff B, Benhamov JP. Risk of hepatic vein thrombosis in relation to recent use of oral contraceptives. *Gastroenterol*, 90 (1986):807-811
8. De, Portmann B, Williams R. Nodular regenerative hyperplasia of the liver and the Budd-Chiari syndrome. Case report, review of the literature and reappraisal of pathogenesis. *J Hepatol.* 1991;12(1):28-35
9. Raju GS, Felver M, Olin JW, Satti SD. Thrombolysis for acute Budd-Chiari syndrome: case report and literature review. *Am J Gastroenterol*, 91 (1996):1262-1263
10. Powell-Jackson PR, Jede R, Williams R. Budd-Chiari syndrome presenting as fulminant failure. *Gut*, 27 (1986):1101-1106
11. *Radiographics* 2009, 29:669-681
12. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: Etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol.* 2007;13(19):2693-2696
13. Treatment of Budd-Chiari syndrome with portosystemic shunt or liver transplantation. *Am J Surg* 1996; Jan 171(1): 176-80.