

SINDROME DE BUDD-CHIARI, TRATAMIENTO QUIRURGICO DE 2 CASOS



Drs. Albrecht Krämer, Francisco Valdés, Francisco Cruz, Sergio González. Servicio de Cirugía y Departamentos de Enfermedades Cardiovasculares, Radiología y Anatomía Patológica, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Dr. Albrecht Krämer Sch. Marcoleta 347. Santiago

RESUMEN

El síndrome de Budd-Chiari es producido por una obstrucción parcial o total del drenaje venoso hepático. Dos mujeres portadoras de un síndrome de Budd-Chiari de diferente causa precipitante, son evaluadas y tratadas quirúrgicamente. Una de ellas, con oclusión completa de las venas suprahepáticas, recibe un shunt mesoatrial, y la otra, es sometida a la resección de un angioleiomioma de la vena cava inferior con extensión intracardiaca. Ambas pacientes recuperan una adecuada función hepática en el período postoperatorio y en el seguimiento alejado de 24 y 40 meses gozan de una actividad normal y sin restricciones físicas ni dietéticas.

PALABRAS CLAVES

Budd-Chiari, venas suprahepáticas, angioleiomioma, shunt mesoatrial.

SUMMARY

The Budd-Chiari syndrome is due to a partial or complete hepatic venous outflow obstruction. Two women with a Budd-Chiari syndrome of different cause are evaluated and surgically treated. One of them with total occlusion of her suprahepatic veins, was submitted to a mesoatrial shunt, and the other underwent a resection of an angioleiomyoma of the inferior vena cava with intracardiac extension. Both patients recover adequate postoperative hepatic function and enjoy a normal live without physical or dietary restrictions 24 and 40 months after their surgery.

KEY WORDS: Budd-Chiari, suprahepatic veins, angioleiomioma, mesoatrial shunt.

INTRODUCCION

El síndrome de Budd-Chiari consiste en la oclusión del drenaje venoso del hígado ya sea por compromiso de las venas suprahepáticas o de la vena cava inferior por trombo, tumor o diafragmas. Fue originalmente descrito por Budd¹ en 1845 y posteriormente Chiari² en 1899, hace una detallada descripción clínico-patológica de 13 casos.

La oclusión aguda del drenaje venoso (trombosis) puede conducir a un cuadro clínico de comienzo brusco y de evolución habitualmente fatal, con hepatomegalia, ascitis masiva e insuficiencia hepática. La estenosis lentamente progresiva de la vena cava inferior (tumor o diafragmas), permite el desarrollo de vías colaterales para el drenaje hepático, resultando en un síndrome caracterizado por hipertensión portal y todas sus consecuencias funcionales y hemodinámicas.

El tratamiento médico de esta condición es frustrante. Una revisión de la Clínica Mayo³ mostró que 12 de 14

pacientes (86%) fallecieron después de 6 meses de sobrevida en promedio y otro análisis retrospectivo de la UCLA⁴ mostró que 11 de 12 pacientes (92%) habían fallecido a los 2 años de iniciada la terapia. En cuanto al tratamiento quirúrgico, Ahn⁴ en 1987 ha recopilado en la literatura 23 diferentes técnicas quirúrgicas empleadas para tratar este síndrome, y ninguna de ellas demostró resultados consistentemente superiores. Sin embargo, el bypass mesoatrial, desde su primera descripción por Cameron⁵ en 1978, pareciera ser un procedimiento de alternativa más promisorio que otros, al lograr una adecuada descompresión hepática y recuperación funcional y por lo tanto una mejor sobrevida a largo plazo.

Nuestra experiencia en el manejo quirúrgico con 2 pacientes portadores de un síndrome de Budd-Chiari son el motivo de la presente comunicación. Aunque un caso fue presentado previamente a un congreso nacional⁶, creemos, a nuestro mejor entender, que es la primera publicación quirúrgica sobre el tema en la literatura chilena.

CASOS CLINICOS Caso 1:

Mujer de 37 años sin antecedentes mórbidos de importancia, que en diciembre de 1986 durante un viaje prolongado en bus experimenta dolor intenso y de comienzo relativamente brusco en hemiabdomen superior. Al completar su viaje, nota aumento de volumen de sus extremidades inferiores y del abdomen. En los días subsiguientes aparece ascitis y edema progresivo de extremidades inferiores, constatándose un aumento de peso de 9 Kgs. Se realizaron múltiples exámenes que demuestran un deterioro progresivo en la función hepática, hematocrito de 55%, y una cintigrafía hepática que reveló aumento de la captación de radiofármaco (sulfuro coloide Tc-99m) a nivel de un lóbulo caudado hipertrófico (fig.1). La paciente nos fue referida con la sospecha de un síndrome de Budd-Chiari, completándose la evaluación mediante una cavografía, que confirmó oclusión de las venas suprahepáticas (fig.2) y severa compresión de la vena cava inferior retrohepática (fig.3), con un gradiente en decúbito dorsal de 10 mm Hg entre la vena cava infrarrenal y la aurícula derecha. La angiografía mesentérica reveló permeabilidad de la vena mesentérica superior y la tomografía computada de abdomen demostró impregnación heterogénea del parénquima hepático asociada a hepatomegalia, hipertrofia del lóbulo caudado y ascitis importante (fig.4). En noviembre de 1987 se practica una descompresión hepática mediante un shunt con PTFE* desde la vena mesentérica superior a la aurícula derecha (mesoatrial). La biopsia hepática tomada durante el acto quirúrgico confirma una fibrosis laxa de predominio centrolobulillar, dilatación acentuada de sinusoides y atrofia moderada de trabéculas hepáticas correspondientes, hallazgos compatibles con lo descrito en el síndrome de Budd-Chiari (fig.5). Durante el período postoperatorio hay progresiva mejoría de los parámetros bioquímicos de función hepática y la paciente es dada de alta a los 11 días de su operación con 14 Kgs menos que al ingreso, habiéndose demostrado permeabilidad del shunt por medios cintigráficos. Un CT abdominal realizado 24 meses después de la cirugía, revela opacificación homogénea y sincrónica del parénquima hepático, reducción de la hepatomegalia y permeabilidad del shunt (fig.6). La paciente no presenta ascitis y su función hepática se ha normalizado en forma significativa (tabla 1). Se mantiene en control hematológico periódico dado los hallazgos de alteraciones hematopoyéticas compatibles de una policitemia vera en la biopsia de médula ósea. En su último control a los 24 meses de operada la paciente se encuentra en buenas condiciones y haciendo vida normal sin mayores restricciones físicas ni dietéticas.

Caso 2:

Mujer de 35 años sometida a panhisterectomía en diciembre de 1985 por miomatosis uterina. En mayo de 1986 consulta por disnea progresiva y edema de extremidades inferiores. Una ilioavografía efectuada por sospecha de enfermedad tromboembólica, reveló trombosis de la vena cava inferior y la cintigrafía pulmonar reveló alteraciones evolutivas de la perfusión pulmonar compatibles con el diagnóstico de tromboembolismo. Por persistencia de insuficiencia cardíaca derecha con ascitis, ictericia y edema masivo de extremidades inferiores, a pesar de tratamiento médico agresivo, se practicó una ecocardiografía bidimensional que demostró una extensa masa

intracardiaca que se extiende desde la vena cava inferior a la aurícula derecha comprometiendo el tracto de salida del ventrículo derecho. Una tomografía computada demostró oclusión total de la vena cava inferior y alteraciones de la impregnación del parénquima hepático similares al caso anterior. Revisada la biopsia uterina, sugirió la existencia de un angioleiomioma, tumor que se propaga por vía venosa y ocluye las venas uterinas, ilíacas y cava inferior. Bajo la sospecha de un angioleiomioma de la vena cava inferior con extensión intracardiaca, la paciente se traslada a nuestro Hospital para considerar una alternativa quirúrgica. Con fecha 20 de agosto de 1986 la paciente es intervenida quirúrgicamente mediante una esterno-laparotomía media. Bajo circulación extracorporea, se divide la vena cava infrarrenal y se practica una auriculotomía derecha, lográndose reseca totalmente la porción intracardiaca y de la vena cava torácica del tumor previamente descrito. Por vía abdominal se completa la resección del tumor en su porción retrohepática. En seguida se liga el segmento distal de la vena cava inferior suturándose su segmento proximal a nivel de la confluencia de las venas renales, permitiendo así un adecuado drenaje de ambas venas renales. La paciente es dada de alta 6 semanas después de su intervención sin manifestaciones de insuficiencia cardíaca, sin ictericia ni ascitis. Un scanner abdominal a los 22 meses de operada revela hígado de aspecto homogéneo con la vena cava inferior permeable hasta el nivel de las venas renales y el ecocardiograma bidimensional demostró una leve insuficiencia tricuspídea con función cardíaca global normal. Actualmente, a los 40 meses postoperatorios, se mantiene en CF I.

DISCUSION

El origen del síndrome de Budd-Chiari ha sido relacionado con diversas condiciones clínicas, siendo una de ellas la endoflebitis de las venas suprahepáticas, originalmente descrita por Chiari². Este proceso que lleva a la oclusión por trombosis del drenaje venoso, aparentemente se encuentra con mayor frecuencia en los países orientales^{7,8}. Las otras causas que se asocian al síndrome de Budd-Chiari incluyen: la trombosis de venas hepáticas o del segmento distal de la vena cava inferior por lesiones congénitas, tales como atresia venosa, presencia de diafragmas o membranas⁹; tumores endovenosos de la vena cava inferior como el angioleiomioma, neoplasias locales o metástasis ganglionares que comprometen la unión de las venas hepáticas con la vena cava inferior¹⁰; infecciones incluyendo esquistosomiasis y abscesos amebianos del hígado¹¹; policitemia vera rubra u otros procesos mieloproliferativos primarios^{12,13}; hemoglobinuria paroxística nocturna y finalmente tratamiento crónico con contraceptivos orales^{14,15}.

En nuestros pacientes la causa fue claramente establecida en ambos casos: policitemia vera con trombosis espontánea de venas suprahepáticas que se precipitó en forma aguda durante el viaje en bus para el caso 1 y un angioleiomioma que se extendió por vía intravenosa hacia la cava inferior hasta llegar a las cavidades derechas del corazón en el segundo caso. Esta última causa se ha reconocido con mayor frecuencia en los últimos años y se puede presentar en forma aguda o crónica.

El diagnóstico en la actualidad ya no resulta difícil. Siempre se debe considerar en pacientes portadores de ascitis sin una causa aparente. La confirmación del diagnóstico se obtiene demostrando un impedimento al drenaje venoso hepático ya sea por oclusión de las venas suprahepáticas o de la vena cava inferior suprahepática. Lo más habitual es que el angiografista no logra cateterizar las venas suprahepáticas y sólo se demuestra una imagen en "tela de araña". Otro de los hallazgos bastante característico, que fue el que sugirió el diagnóstico del caso # 1, es en la cintigrafía hepática¹⁶. A pesar de la hepatomegalia que acompaña al cuadro clínico, el hígado prácticamente no se contrasta, demostrándose exclusivamente un lóbulo caudado, cuyo drenaje venoso es por venas cortas directamente a la vena cava inferior, las cuales no se comprometen por el proceso trombótico que origina el síndrome. El lóbulo caudado frecuentemente se hipertrofia y comprime así la vena cava retrohepática, lo que contribuyó al edema de extremidades inferiores en nuestra paciente. La tomografía computada de abdomen a su vez da una imagen característica: la perfusión hepática lenta por la obstrucción postsinusoidal, da una imagen de impregnación heterogénea del parénquima hepático, además de la hepatomegalia, ascitis e hipertrofia del lóbulo

caudado.

El tratamiento depende obviamente del factor causal. Antiguamente sólo se podía ofrecer alternativas médicas que incluyen diuréticos y tal vez anticoagulantes para evitar progresión del proceso trombotico que originó el cuadro inicial. Como ya se mencionó, la expectativa de sobrevivida con el tratamiento médico es muy baja a largo plazo, el cuadro progresa a una insuficiencia hepática terminal, y el paciente fallece por esta causa o hemorragia originada en várices esofágicas. La angioplastia percutánea transluminal ha sido factible para algunos casos, sin embargo está asociada a un porcentaje de reestenosis que han requerido redilataciones posteriores¹⁷. Se desconocen aún resultados a largo plazo, pero aparentemente los casos ideales para esta técnica serían los con estenosis localizada por diafragmas congénitos de las venas suprahepáticas o de la cava inferior retrohepática.

El tratamiento quirúrgico persigue como objetivo la descompresión hepática, ya sea mediante algún shunt portosistémico local (porto-cava o meso-cava) o a distancia (meso-atrial). No hay duda que una descompresión tipo porto-cava o meso-cava es técnicamente más fácil y tiene mejor expectativa a largo plazo en cuanto a permeabilidad. Sin embargo, requiere una vena cava inferior permeable y sin gradiente de presión en su porción retrohepática. Como la mayoría de los pacientes portadores de un síndrome de Budd-Chiari se presenta con una obstrucción parcial o total de la vena cava inferior, o con compresión de la cava secundaria a la hipertrofia del lóbulo caudado, la presión en la cava inferior retro e infrahepática es muy alta y no permite una adecuada descompresión del hígado, ningún procedimiento derivativo abdominal ha resultado satisfactorio. En un 58% de 24 pacientes de la serie del Johns Hopkins, igual como en nuestro caso 1, fue necesario descomprimir el hígado mediante un shunt directamente a la aurícula derecha¹⁸. Creemos que esta alternativa para el caso particular de nuestra paciente es el mejor. Algunos autores recomiendan en el postoperatorio alejado, previa confirmación angiográfica de descompresión de la vena cava inferior por reducción del lóbulo caudado, proceder con una segunda intervención, construyendo algún shunt más corto. Esta recomendación se basa en el hecho que los puentes artificiales (PTFE o dacron) en el sistema venoso no tendrían una adecuada permeabilidad a largo plazo, además que se obviaría la eventual compresión del puente en su pasada a través del diafragma. Aunque la observación desde el punto de vista teórico parece razonable, creemos que sería difícil plantear esta alternativa a una paciente que en la actualidad está asintomática.

La paciente presentada en el caso 2, por su presentación no sólo corresponde a un síndrome de Budd-Chiari, sino que además tenía una segunda condición agregada, secundaria al crecimiento intravascular del tumor con ocupación de las cavidades cardíacas derechas y tromboembolías pulmonares recurrentes. En ella se logró una adecuada descompresión del hígado y recuperación funcional de éste, y a su vez corregir la insuficiencia cardíaca refractaria a todo tipo de tratamiento. A pesar de persistir con su vena cava infrarrenal ocupada por tumor y trombosis, existe adecuada circulación colateral para el drenaje venoso de las extremidades inferiores y a 40 meses de su intervención esta libre de síntomas atribuibles a este problema. Su pronóstico a largo plazo dependerá más bien del comportamiento del angioleiomioma histológicamente benigno.

BIBLIOGRAFIA

Budd, G.: En Diseases of the Liver, ed. 1, London, John Churchill, 1845.

Chiari, H.: Über die selbständige Phlebitis obliterans der Hauptstämme der Venae Hepaticae als Todesursache. Beitr. Pathol. Anat. 26:1-18, 1899.

McCarthy, PM, van Heerden, JA, Adson, MA, Schafer LW, Wiesner, RH. The Budd-Chiari Syndrome. Arch Surg 120:657-662,1985.

Ahn, SS, Yellin, A, Sheng, FC, Colonna, JO, Goldstein, LI, Busuttill, RW. Selective surgical therapy of the Budd-Chiari syndrome provides superior survivor rates than conservative medical management. J Vasc Surg 5:28-37, 1987.

Cameron, JL, Maddrey, WC. Mesoatrial shunt: A new treatment for the Budd-Chiari syndrome. Ann Surg 187:402-406,1978.

Valdés, F, Lama, A, Irrarrazaval, M, Corbalan, R, Lema, G, Cruz, F, Croxatto, H, Abufhele, A, Casanegra, P. Angioleiomioma de la cava inferior con extensión intracardiaca. Libro de resúmenes congreso chileno de cardiología y cirugía cardiovascular.23:29,1986.

Zhang, K, Gu, Z. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome due to obstruction of inferior vena cava - A report of twenty six cases. En "Advances in Vascular Pathology 1989", Ed. A.Strano, S.Novo. Elsevier Publ.,Amsterdam, 573-576, 1989.

Wang, Z. Exploration of Budd-Chiari syndrome. En "Advances in Vascular Pathology 1989", Ed. A.Strano, S.Novo. Elsevier Publ.,Amsterdam, 1345-1353, 1989.

Tsunekawa, K, Iwahashi, K, Ohgushi, N, Inoue, K, Sogabe, H, Ohnishi, K. Diagnosis and treatment of inferior vena cava obstruction associated with Budd-Chiari syndrome. En "Progress in Angiology" Ed. P. Balas, Edizione Minerva Medica, Torino, págs. 193-199, 1986.

Kracht, M, Becquemin, JP, Anglade, MC, Mathieu, D, Hillion, ML, Teboul, JL. Acute Budd-Chiari syndrome secondary to leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Ann Vasc Surg 3:268-272,1989.

Remigo, P. Budd-Chiari syndrome in a patient with amebic abscess of the liver. Lab Invest 20:600, 1969.

Thomas, M, Caroli, J. Polycythémie et syndrome de Budd-Chiari: à propos de 17 observations. Ann Med Interne (Paris) 122:1175-1186, 1971.

Valla, D, Casadevall, N, Lacombe, C y 9 cols. Primary myeloproliferative disorder and hepatic vein thrombosis. Ann Int Med 103: 329-334, 1985.

La Conde, G, Theoret, G, Inferior vena cava stenosis and Budd-Chiari syndrome in a women taking oral contraceptives. Gastroenterology 82: 1452, 1982.

Hoyumpa, AM, Schiff, L, Helfman, EL. Budd-Chiari syndrome in women taking oral contraceptives. Am J Med 50:137-140,1971.

Tavial,AS, Wood, EJ, Kreel, L, Jones, EA, Gregory, M, Sherlock, S. The Budd-Chiari syndrome: correlation between hepatic scintigraphy, and the clinical, radiological, and pathological findings in nineteen cases of hepatic venous outflow obstruction. Gastroenterology 68:509-518, 1975.

Yamada, R, Sato, M, Kawabata, M. Segmental obstruction of the hepatic inferior vena cava treated by transluminal angioplasty. Radiology 149:91,1983.

Lillemoie, KD, Cameron, JL. The Budd-Chiari syndrome. En "Vascular Surgery" 3º ed. Ed. Robert R.Rutherford, W.B.Saunders Co. Philadelphia,1195- 1202, 1989.

TABLA 1: Evolución de parámetros de función hepática de la paciente del caso1.

	preop	postop: 8ds	1 mes	6 meses	24 meses
Bilirubina total(mg%)	4.2	4.9	2.0	2.1	2.5
Albumina (gm%)	2.9	3.7	3.4	3.7	4.1
Proteína total (gm%)	6.5	7.8	7.2	6.6	6.9
SGOT (mU/ml)	60	40	42	45	48
SGPT (mU/ml)				32	32

Fig. 1: Cintigrafía hepática (pa) con sulfuro coloide Tc-99m. Hipertrofia y aumento de captación del radiofármaco en lóbulo caudado hipertrófico (flecha). Nótese escasa captación en el resto del parénquima.

Fig. 2: Flebografía de venas suprahepáticas revela oclusión completa de ellas y la característica imagen en " tela de araña " .

Fig. 3: Cavografía inferior con compresión extríntrica de la vena cava inferior retrohepática por lóbulo caudado hipertrófico. Gradiente hemodinámico de 10 mm Hg en decúbito dorsal.

Fig. 4: Tomografía computada de abdomen: impregnación heterogénea del parénquima hepático e hipertrofia del lóbulo caudado.

Fig. 5: Biopsia hepática por punción. Fibrosis y hemorragia centrolobulillar. Dilatación acentuada de sinusoides con tumefacción de hepatocitos adyacentes. Tricómico de Masson, 200 x .

Fig. 6: Tomografía computada de abdomen (24 meses postop.): opacificación homogénea y sincrónica del parénquima hepático con reducción de la hepatomegalia. Shunt mesoatrial permeable (flecha).

| [↑](#) SUBIR