



Síndrome de Budd-Chiari agudo secundario a cirrosis alcohólica. Manejo intervencionista y descripción de una complicación

Acute Budd-Chiari Syndrome Secondary to Alcoholic Cirrhosis. Interventional Management and Description of a Complication



Palabras clave (DeCS)

Síndrome de Budd-Chiari
Cirrosis hepática
Tomografía computarizada multidetector



Key words (MeSH)

Budd-Chiari syndrome
Liver cirrhosis
Multidetector computed tomography



¹Interno XII semestre de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Hospital Universitario Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

²Médico residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas. Universidad Nacional de Colombia. Hospital Universitario Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

³Médico radiólogo Intervencionista. Hospital Universitario Nacional de Colombia. Docente Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.



Óscar Rodrigo Méndez Beltrán¹
Jason Javier Sisa Rodríguez¹
Roger David Medina Ramírez²
Juan Manuel Viveros Carreño²
Fabián Enrique Neira Escobar³

Resumen

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una patología poco frecuente y potencialmente fatal si no se diagnostica y se trata a tiempo. Se describe un caso de SBC secundario a obstrucción de la vena cava inferior intrahepática y venas suprahepáticas izquierda y media, con manejo intervencionista (colocación de endoprótesis en la vena cava) y posterior complicación con migración de la endoprótesis a la arteria pulmonar.

Summary

Budd-Chiari syndrome (BCS) is an infrequent and potentially fatal disease if not diagnosed and treated early. We describe a case of BCS secondary to obstruction of intrahepatic inferior cava vein and left and middle suprahepatic veins, with interventional management (stent placement in the cava vein) and subsequent complication with stent migration to the pulmonary artery.

Introducción

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) fue descrito por Budd en 1845 y por Chiari en 1899. Sus manifestaciones clínicas y paraclínicas muestran enfermedad hepática secundaria a la obstrucción del drenaje venoso en las venas suprahepáticas (VSH), en la vena cava inferior (VCI) intrahepática, en su unión con la aurícula derecha o en las venas postsinusoidales (1,2). El diagnóstico temprano tiene importantes implicaciones en el tratamiento y pronóstico del paciente. Se expone un caso de SBC de manifestación aguda por obstrucción de la VCI intrahepática y VSH izquierda e intermedia.

Descripción del caso

Mujer de 55 años de edad que consultó por cinco días de emesis, coluria y dolor abdominal. Como antecedentes relevantes refirió alcoholismo pesado

desde hace 30 años e hipertensión arterial. Al examen físico se encuentra ictericia, con dolor a la palpación del hipocondrio derecho, hepatomegalia, sin signos de irritación peritoneal. Leucocitosis (12.800, 79 % neutrófilos) y plaquetas en 166.000, bilirrubinas totales 5,8, directa 4,7, albúmina 2,5, e hiperbilirrubinuria. La ecografía mostró hepatomegalia con aumento difuso de la ecogenicidad, sin lesiones focales, y signos de hipertensión portal (porta ensanchada, esplenomegalia y ascitis) (figura 1).

La tomografía (TC) abdominal confirmó los signos de hipertensión portal y evidenció ocupación de la VCI intrahepática por material excéntrico de baja densidad (trombo), que disminuía su calibre en un 80 %; en el hígado se hallaron signos sugestivos de compromiso vascular hepático (densidad heterogénea con áreas periféricas de baja densidad), lo que derivó en la sospecha de SBC (figura 2).

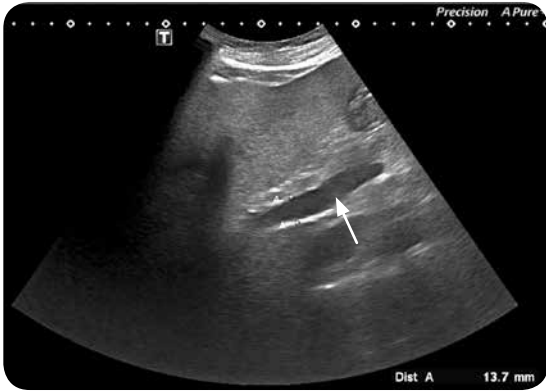


Figura 1. Ecografía de hígado: aumento difuso de la ecogenicidad hepática sin lesiones focales. Aumento del diámetro de la vena porta (flecha).



Figura 2. TC con medio de contraste. a) Delimitado con línea blanca se observa VCI irregular por trombo exófitico en su luz. La densidad hepática es heterogénea. b) Obstrucción de la VCI (flecha blanca). c) Área de oclusión de VCI (flecha) y líquido libre en la cavidad abdominal (estrellas).

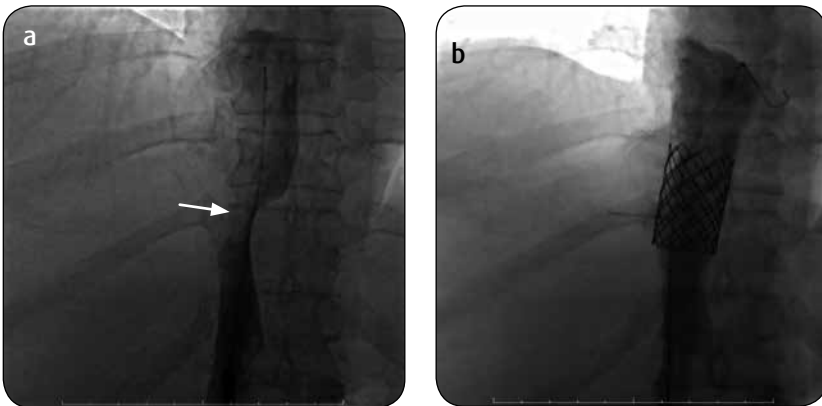


Figura 3. Fluoroscopia para colocación de endoprótesis en VCI. a) Obstrucción parcial de la VCI intrahepática evidenciable al paso del medio de contraste (flecha). b) Adecuado paso del contraste luego de la colocación de endoprótesis. No se evidencia estenosis u oclusión residual

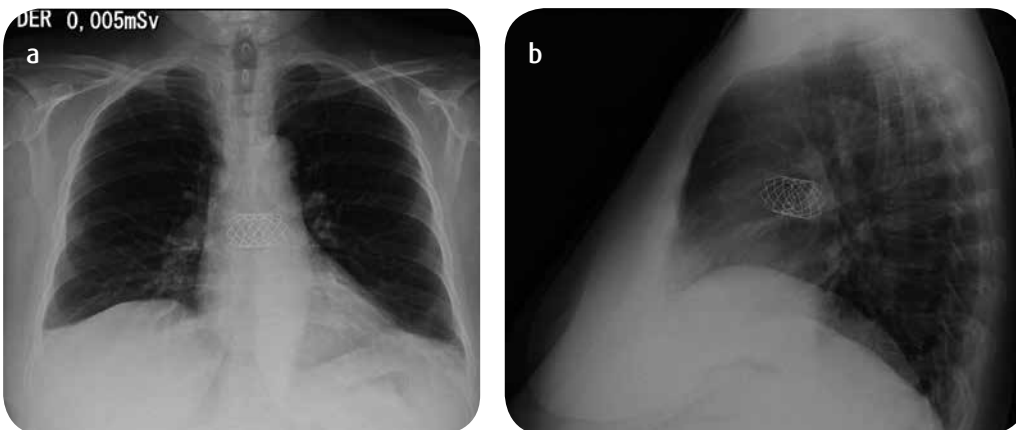


Figura 4. Radiografía de tórax. a) Elemento radiopaco que se proyecta en área cardíaca, y corresponde a endoprótesis. b) Endoprótesis a la altura de los vasos pulmonares principales. No es posible estimar la ubicación exacta de la endoprótesis en la radiografía.

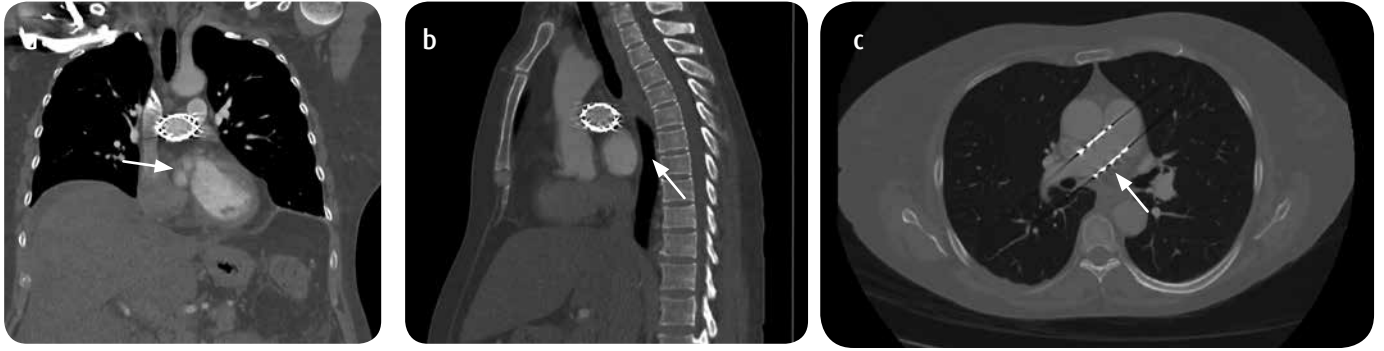


Figura 5. Angio-TC de tórax. Indicado inicialmente por sospecha de TEP. a-c) Se evidencia la endoprótesis embolizada en el tronco pulmonar (flecha). Adecuada alineación y aposición de la endoprótesis respecto a los vasos pulmonares.

La paciente recibió anticoagulación plena con heparina de bajo peso molecular y antiagregación. Radiología intervencionista realizó angiografía selectiva de VSH y VCI que mostró estenosis crítica mayor al 90 % de la luz de la VCI en su segmento intrahepático, y estenosis focal en el drenaje del confluente de las suprahepáticas izquierda y media, con drenaje satisfactorio de la suprahepática derecha. Dada la estenosis crítica sintomática se realizó angioplastia e implante de endoprótesis de calibre 12-24x45 en VCI, con posterior paso satisfactorio del medio de contraste, sin reflujo, al sistema venoso hepático (figura 3).

La paciente presentó mejoría clínica y paraclínica progresiva; sin embargo, dos días después del procedimiento manifestó dolor torácico y disnea; se consideró tromboembolismo de probabilidad intermedia. La radiografía de tórax (figura 4) mostró la endoprótesis proyectada en la silueta cardiaca. La angio-TC confirmó la localización de la endoprótesis en el tronco de la arteria pulmonar (AP), proyectado hacia la arteria pulmonar derecha, en situación longitudinal con respecto al eje del vaso y con sus bordes en adecuada aposición con las paredes de la arteria (figura 5). Se decidió no realizar más intervenciones, ni para retirar la endoprótesis (alto riesgo quirúrgico) ni para colocar uno nuevo (alto riesgo de embolismo). Se continuó manejo anticoagulante pleno. La mejoría clínica y del perfil hepático continuaron, por lo que se dio egreso. El estudio de trombofilia se realizó de manera ambulatoria y con resultado negativo. Hubo resolución completa de los síntomas torácicos sin signos de embolismo pulmonar.

Discusión

El SBC es una condición rara y heterogénea secundaria a la obstrucción del flujo venoso hepático en cualquier punto entre las vénulas hepáticas y la aurícula derecha, ya sea de forma primaria (intrínseca) o secundaria (extrínseca). La incidencia varía de 0,33-0,88 casos/año y la prevalencia es de 1,4-7,6 casos/millón de habitantes, con las mayores series informadas en China. Hay mayor incidencia entre mujeres y adultos jóvenes (2-4). Las manifestaciones clínicas se dan como resultado de la disfunción del hepatocito, secundaria a la disminución de su perfusión. Hay aumento de la presión sinusoidal y congestión hepática. Según la duración del compromiso, puede haber necrosis, fibrosis progresiva, hiperplasia nodular regenerativa, cirrosis (CH) y falla

hepática (5). El cuadro clínico más frecuente es dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia (2,3), triada que manifestó la paciente de este caso.

En las series descritas, en Asia y África es más frecuente la forma crónica por compromiso de la VCI con o sin extensión al *ostium* de las VSH; en el mundo occidental, es más frecuente la presentación aguda por compromiso exclusivo de las VSH (2,4). En este caso, se describió un SBC agudo por obstrucción de la VCI con extensión a las VSH, estudiado en la literatura como el tipo menos frecuente (2). La forma aguda puede generar falla hepática fulminante (duración menor a 4 semanas), sin tiempo para formar circulación colateral ni desarrollar mecanismos compensatorios. También, se han descrito casos agudos con disfunción hepática variable y esplenomegalia que dependen de la circulación colateral. La cirrosis alcohólica de la paciente (diagnosticada de novo) es un factor de riesgo que aumentaba la probabilidad de falla hepática fulminante del SBC agudo. Por otro lado, la forma crónica muestra sintomatología leve y conservación relativa de la función hepática, con cambios de CH progresiva (2,6).

En cuanto a la causa, cerca del 75 % de pacientes con SBC poseen uno o más factores predisponentes. Los principales son los trastornos hematológicos (trastornos mieloproliferativos), trastornos de la coagulación congénitos o adquiridos (deficiencia de proteína C, proteína S, antitrombina, embarazo o cáncer) y otras causas poco comunes, que incluyen síndrome de Behçet, aspergilosis, trauma, enfermedad inflamatoria intestinal e invasión tumoral, principalmente de origen hepatocelular, renal y adrenal. Cuando no es posible identificar un factor, se habla de SBC idiopático (3,5).

En este caso, el único factor identificado asociado al desarrollo de SBC fue la CH de origen alcohólico, que fue considerado como el desencadenante de la trombosis. La fisiopatología se relaciona con el efecto coagulopático secundario a la cirrosis, por la afectación de diversas proteínas de la coagulación, entre ellas las que participan como anticoagulantes, como antitrombina III, y las proteínas C y S (7,8).

La migración de la endoprótesis es una complicación infrecuente. Se describe que sucede en < 2,5 % de los procedimientos. Menos frecuente es la migración de la endoprótesis de VCI a la AP, que ocasionalmente tiene graves consecuencias, como infarto pulmonar y daño valvular tricuspídeo, y hay muy pocos estudios en la literatura (9). En este caso, para la implantación de la endoprótesis, se tuvo en cuenta el diámetro de la VCI y el grado de estenosis, que era mayor a 90 %.

La aposición inicial fue satisfactoria; no obstante, la continuación del manejo anticoagulante produjo disolución del trombo que mantenía el dispositivo en posición, ocasionó recanalización de la VCI y posterior desalojamiento y migración de la endoprótesis. Antes del implante de una endoprótesis es recomendable completar un esquema adecuado de anticoagulación y realizar angioplastia con balón; si el resultado clínico e imaginológico no es satisfactorio, se podrá considerar la implantación de la endoprótesis metálica. Esta conducta permitirá disminuir el riesgo asociado al implante y dar la oportunidad de resolución con manejo médico de la lesión oclusiva.

Aunque previamente se consideraba el manejo con retiro de la endoprótesis migrado de su localización anormal, recientes informes de caso han descrito la conducta de observar-esperar. Se deben considerar los riesgos del procedimiento vs. observación (10). En el caso descrito se tuvo en cuenta que el riesgo de intervenir superaba al beneficio y se realizó seguimiento clínico e imaginológico, sin evidencia de daño valvular ni del parénquima pulmonar. Además, se encontró aposición apropiada de la endoprótesis a la AP sin evidencia de efecto obstructivo al paso del medio de contraste hacia los vasos pulmonares en el angio-TC de tórax practicado.

Conclusiones

Aunque la CH de origen alcohólico no se describe como factor de riesgo para el desarrollo del SBC, en el caso descrito fue el único factor que se identificó.

A pesar de que la angioplastia con colocación de endoprótesis es el tratamiento de elección para un importante número de casos, principalmente cuando se demuestra trombosis con estenosis crítica de la VCI, este procedimiento no está exento de complicaciones. El manejo de la migración de la endoprótesis debe ser cuidadosamente evaluado con base en la evolución clínica, las imágenes diagnósticas, el pronóstico y factores independientes para cada caso.

Referencias

1. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009;49(5):1729-64.
2. Shin N, Kim YH, Xu H, Shi HB, Zhang QQ, Colon Pons JP, et al. Redefining Budd-Chiari syndrome: A systematic review. *World J Hepatol*. 2016;8(16):691-702.
3. Cura M, Haskal Z, Lopera J. Diagnostic and interventional radiology for Budd-Chiari syndrome. *Radiographics*. 2009;29(3):669-81.
4. Qi X, Han G, Guo X, De Stefano V, Xu K, Lu Z, et al. Review article: the aetiology of primary Budd-Chiari syndrome - differences between the West and China. *Aliment Pharmacol Ther*. 2016;44(11-12):1152-67.
5. Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med*. 2004;350(6):578-85.
6. Dilawari JB, Bambery P, Chawla Y, Kaur U, Bhusnurmath SR, Malhotra HS, et al. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1994;73(1):21-36.
7. Northup PG, Sundaram V, Fallon MB, Reddy KR, Balogun RA, Sanyal AJ, et al. Hypercoagulation and thrombophilia in liver disease. *J Thromb Haemost*. 2008;6(1):2-9.
8. Téllez-Ávila FI, Chávez-Tapia NC, Torre-Delgadillo A. Trastornos de coagulación en el cirrótico. *Rev Invest Clin*. 2007;59:153-60.
9. Sy A. Pulmonary infarction due to vascular stent migration. *South Med J*. 2006;99(9):1003-4.
10. Marcy PY, Magne N, Bruneton JN. Strecker stent migration to the pulmonary artery: long-term result of a "wait-and-see attitude". *Eur Radiol*. 2001;11(5):767-70.

Correspondencia

Roger David Medina Ramírez
Departamento de Radiología
Facultad de Medicina
Universidad Nacional de Colombia
Carrera 45 #26-85
Bogotá, Colombia
rdmedinar@gmail.com

Recibido para evaluación: 19 de julio de 2017

Aceptado para publicación: 2 de octubre de 2017