

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

Autor

Andrés Naranjo Coello

Curso & Paralelo

4to "A"

Asignatura

Fisiopatología

Fecha

09/02/2017

Manta- Manabí - Ecuador



ÍNDICE

1. Introducción	3
2. Desarrollo	5
2.1. Etiología	5
2.2. Patogénesis	5
2.3. Histopatología	6
2.4. Características Clínicas	7
2.5. Diagnóstico	7
2.6. Tratamiento.....	10
3. Conclusión	11
4. Bibliografía.....	12

1. Introducción

El Síndrome de Budd Chiari (SBC) es un trastorno clínico infrecuente que se presenta en uno de cien mil individuos, fue descrito inicialmente en 1845 por Budd y años después en 1899 por Chiari, se caracteriza por la obstrucción parcial o completa del flujo venoso hepático desde las vénulas hepáticas hasta la porción suprahepática de la vena cava inferior, o hasta la aurícula derecha. Puede ser primario, cuando la obstrucción se produce por una patología venosa; o secundario, si se origina por compresión extrínseca ocasionada por invasión de alguna lesión originada fuera de las venas, como puede ser un quiste o una neoplasia. Frecuentemente tiene inicio súbito con dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia, y puede no presentar síntomas. “En el año 2003 se publicó el resultado de un consenso sobre el tema por parte de un panel de expertos, quienes excluyeron de esta definición la obstrucción causada por enfermedades cardíacas o por procesos tumorales, así como el síndrome de obstrucción sinusoidal; de esa manera, definieron la enfermedad como resultado de la obstrucción del flujo venoso hepático, la cual puede localizarse desde las vénulas hepáticas, en cualquier parte del recorrido que realiza la VCI a su llegada a la aurícula derecha” (Correa et. al. 2016). El diagnóstico se lo realiza mediante imagenología; no obstante es necesario solicitar exámenes básicos de laboratorio. Este ensayo está orientado a conocer el origen del síndrome, la fisiopatología, los métodos de diagnóstico y posibles tratamientos, con el fin de otorgar una mejor calidad de vida para los pacientes que padecen esta rara enfermedad.

Introduction

Budd Chiari Syndrome (SBC) is a rare clinical disorder that occurs in one of a hundred thousand individuals, was initially described in 1845 by Budd and years later in 1899 by Chiari, is characterized by partial or complete obstruction of the hepatic venous flow from the hepatic venules to the suprahepatic portion of the inferior vena cava, or the right atrium. It can be primary, when the obstruction is caused by a venous pathology; or secondary, if it is caused by extrinsic compression caused by invasion of a lesion originating outside the veins, such as a cyst or a neoplasm. Frequently it has sudden onset with abdominal pain, ascites and hepatomegaly, and may not present symptoms. "In 2003, the result of a consensus on the subject was published by a panel of experts, who excluded from this definition the obstruction caused by heart disease or tumor processes, as well as sinusoidal obstruction syndrome; in this way, they defined the disease as a result of the obstruction of the hepatic venous flow, which can be located from the hepatic venules, in any part of the route that the IVC makes upon arrival in the right atrium "(Correa et al 2016). The diagnosis is made through imaging; however, it is necessary to request basic laboratory tests. This essay is oriented to know the origin of the syndrome, the physiopathology, the diagnostic methods and possible treatments, with the purpose of granting a better quality of life for the patients that suffer from this rare disease.

2. Desarrollo

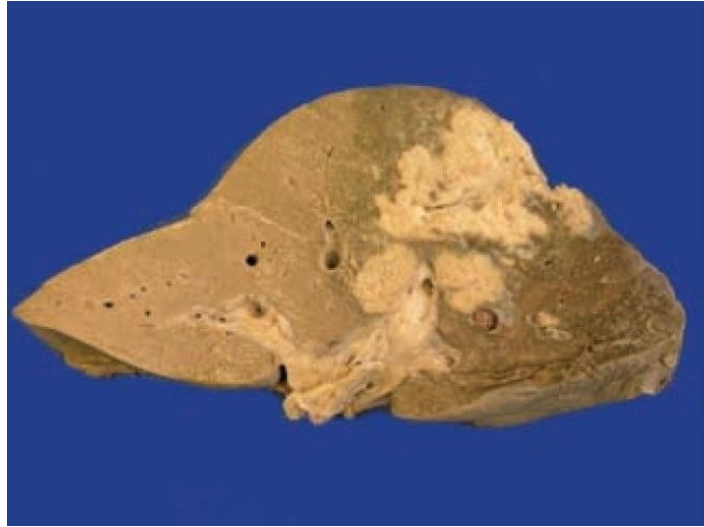
2.1. Etiología

El SBC puede ser multifactorial, se lo ha clasificado en primario y secundario. Es primario cuando el bloqueo del flujo es producto de una enfermedad venosa, ya sea por un trombo o por flebitis; y es secundario cuando se origina debido a compresión o invasión que ejerce una lesión fuera de las venas, como neoplasias o quistes. Las patologías hematológicas, específicamente los trastornos mieloproliferativos, son la causa más frecuente. El síndrome de Budd-Chiari se asocia a hemoglobinuria paroxística nocturna, síndrome antifosfolípido, deficiencia de proteínas C y S y antitrombina III, mutación del factor V Leiden, mutación del gen de la protrombina, uso de anticonceptivos orales, el embarazo y el puerperio inmediato. Se ha propuesto que aproximadamente del 45% a 53% de las personas que padecen SBC presentan alguna alteración mieloproliferativa oculta o latente. Los anticonceptivos orales combinados (ACO) también se asocian al SBC, y se documenta hasta en el 33% de los pacientes con dicha condición.

2.2. Patogénesis

La oclusión del flujo de salida venoso hepático origina el incremento de la presión sinusoidal hepática y la hipertensión portal. En los estadios iniciales, la perfusión venosa portal del hígado se reduce, lo que puede desencadenar una trombosis venosa portal. La estasis venosa y la posterior congestión conllevan a una lesión hipóxica en las células adyacentes del parénquima hepático. Además, el daño isquémico en las células del revestimiento sinusoidal produce liberación de radicales libres y se desarrolla un deterioro oxidativo de los hepatocitos. Estos acontecimientos terminan con la necrosis de

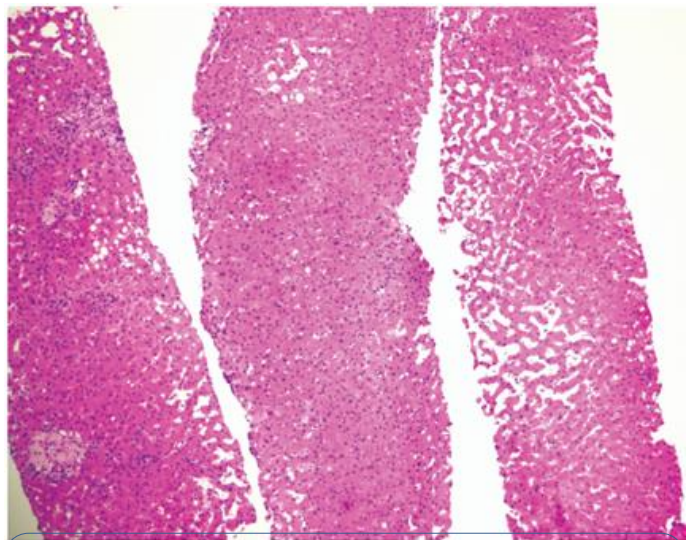
hepatocitos en el área centrolobulillar, con fibrosis centrilobular progresiva, hiperplasia nodular regenerativa y, en la etapa final, cirrosis del hígado.



Hígado: zona de necrosis que afecta todo el lóbulo hepático derecho, con zonas focales pálidas. Se observa un trombo que ocluye la luz de la vena hepática del mismo lado.

2.3. Histopatología

Los cambios histológicos varían, desde congestión severa de los sinusoides con inflamación, hasta fibrosis y finalmente cirrosis. Con frecuencia, la biopsia hepática evidencia congestión, disminución de células hepáticas y fibrosis con predominio centrolobulillar. Así mismo puede presentarse fibrosis perivenular en pacientes con diabetes o alcohólicos. “Otra característica histológica son los nódulos



Hematoxilina & Eosina 10x. Síndrome de Budd-Chiari por anticonceptivos orales. Dilatación sinusoidal pericentral.

hepatocelulares que comparten características morfológicas con grandes nódulos regenerativos, hiperplasia nodular focal y adenomas hepatocelulares” (Correa et. Al. 2016). Su diversidad, la presencia de lesiones mixtas, el aptitud de regeneración hepatocelular y la obstrucción portal asociada, proponen que dichos nódulos son regenerativos fisiológicamente y condicionados por la perfusión sanguínea alterada.

2.4. Características Clínicas

“El síndrome de Budd-Chiari afecta mayoritariamente a mujeres y adultos jóvenes. Las manifestaciones clínicas dependerán tanto de la extensión como de la gravedad de la obstrucción del flujo venoso, así como de la eficacia del flujo de salida venoso hepático primario restante y del desarrollo de la circulación venosa colateral” (Blázquez 2014). Las características clínicas varían desde síntomas inespecíficos a insuficiencia hepática mortal. Se puede subdividir el síndrome en formas fulminante, aguda, subaguda y crónica basándose en la duración de los síntomas y lo grave que sean las manifestaciones. La variante subaguda, que se presenta con ascitis, hipertensión portal e insuficiencia hepática, es la más frecuente. La ictericia y encefalopatía son más usuales en las formas fulminantes y agudas de esta patología, y la esplenomegalia y las várices gástricas y esofágicas predominan en la forma crónica.

2.5. Diagnóstico

“El diagnóstico de este síndrome se basa en los hallazgos clínicos, los antecedentes, las pruebas de función hepática y algunos estudios de imagen” (Correa et. Al. 2016). Se debe sospechar la presencia de SBC ante la aparición de:

- Ascitis de inicio súbito con hepatomegalia más dolor
- Ascitis masiva con función hepática relativamente conservada
- Dilatación sinusoidal en biopsia hepática en ausencia de enfermedad cardíaca
- Falla hepática fulminante asociada a hepatomegalia y ascitis

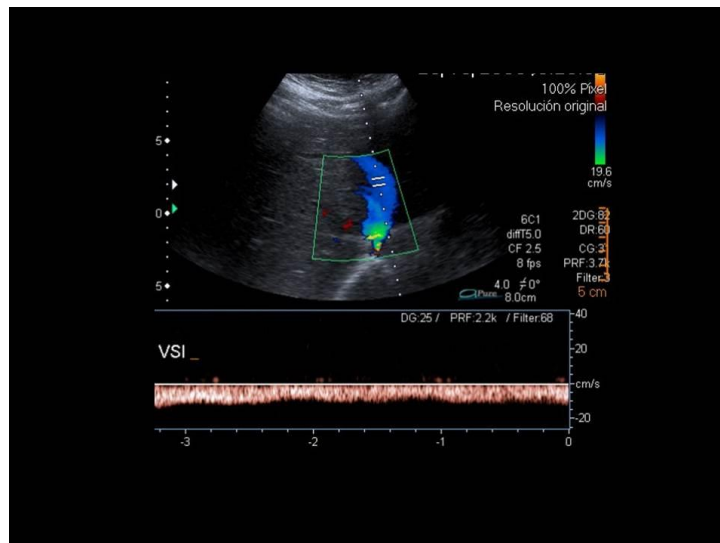
- Enfermedad hepática crónica sin explicación
- Enfermedad hepática asociada con trastorno trombogénico conocido.

También se debe determinar la función del hígado realizando los análisis de laboratorio: aminotransferasas, bilirrubinas, fosfatasa alcalina (FA), gammaglutamil transferasa (GGT), albúmina, pruebas de coagulación (TP, TPT), conteo de plaquetas. Las aminotransferasas se evidencian elevadas hasta 5 veces el valor del rango superior, las bilirrubinas y la fosfatasa alcalina pueden aumentar igualmente; la albúmina sérica puede presentar una disminución moderada.

Hallazgos en Ecografía

Las evidencias en la exploración ecográfica dependen del grado de afectación. En las variantes agudas, la ecografía en modo B demuestra la falta de visualización de venas suprahepáticas, con la posibilidad de identificación de trombos en su interior.

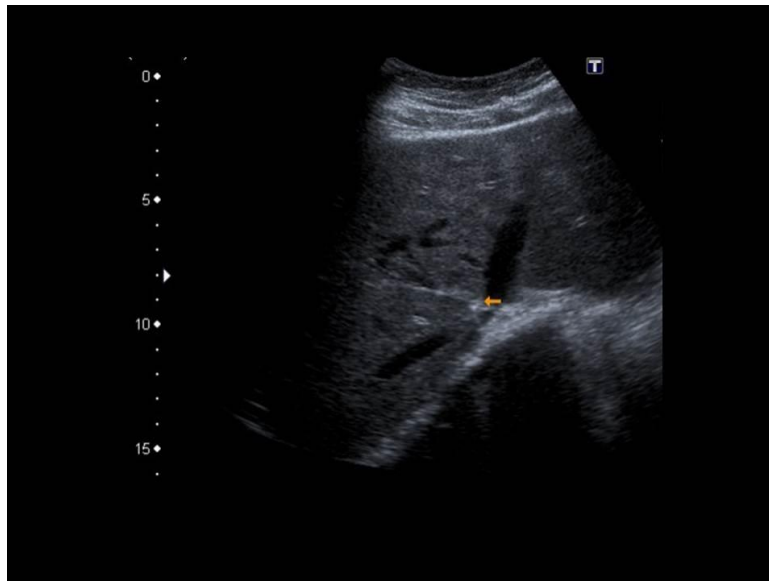
Probablemente se puede detectar ascitis y esplenomegalia, así como un parénquima hepático hipoecogénico ocasionado por el edema. La eco-Doppler color muestra una falta de flujo de los vasos con obstrucción que se asocia al flujo continuo o no pulsátil en la zona más cercana a la obstrucción, con el posible flujo venoso invertido en las venas suprahepáticas, la cava inferior o en ambas.



Flujo continuo no pulsátil en vena suprahepática izquierda

En la variante subaguda-crónica de acuerdo a la gravedad del cuadro clínico encontraremos:

- Lóbulo caudado hipertrofiado y dilatación de la vena del lóbulo ≥ 3 mm, que representa por sí mismo un hallazgo muy sugestivo del síndrome de Budd-Chiari. “Se evidencia en el 50 % de los pacientes y se explica porque al ser la única vía de drenaje recibe sangre no solamente del lóbulo caudado sino de otras partes del hígado a través de vasos colaterales” (Blázquez 2014).
- Nódulos regenerativos. Esplenomegalia.
- Estenosis o falta de visualización de vena cava inferior o vena suprahepáticas.
- Colaterales intra o extrahepáticas.
- Arteria hepática hipertrofiada.



Estenosis de vena suprahepática media.

Hallazgos en Tomografía Computarizada

En las formas agudas se puede visualizar lo siguiente:

- Hepatomegalia global
- Trombos en las venas suprahepáticas o falta de visualización de las dichas venas.
- Trombosis de la vena porta concomitante.

En fase crónica-subaguda observaremos:

- Nódulos regenerativos, que se visualizan alrededor del 80% de los casos

- Trombosis de vena porta concomitante.
- Infartos hepáticos en la periferia.
- Esplenomegalia.
- Lóbulo caudado hipertrofiado.
- Circulación colateral intrahepática portosistémica.
- Arteria hepática hipertrofiada.

Hallazgos en Flebografía

Es considerado el "*gold standard*" del diagnóstico de este síndrome.

Ayuda a definir el nivel específico de la obstrucción y muestras colaterales hepáticas con un modelo típico en tela de araña. La flebografía también permite identificación de colaterales extrahepáticas.



Trombosis de venas suprahepáticas nueve días tras intervención quirúrgica (imágenes de TC). Meses después se realiza flebografía en la que se demuestra mediante punción de vena femoral común derecha abundante circulación colateral (patrón en "tela de araña" característico del Budd-Chiari) y ausencia de retorno venoso por cava inferior

2.6. Tratamiento

El tratamiento médico del síndrome de Budd-Chiari se basa en esfuerzos para controlar el desarrollo posterior de la ascitis, el uso de la terapia anticoagulante para evitar un área extensa de la trombosis venosa y el tratamiento de causas ocultas detectables. La ascitis se trata restringiendo la ingesta de sodio del paciente a 90 mmol por día y la administración de espironolactona y furosemida para lograr un balance de sodio negativo.

La paracentesis de gran volumen y las infusiones intravenosas de albúmina son necesarias cuando la ascitis es tensa o refractaria a la terapia diurética. La heparina es recomendable en estadios iniciales. La warfarina generalmente se usa para la anticoagulación a largo plazo, con el objetivo de lograr una proporción internacional normalizada para el tiempo de protrombina de 2.0 a 2.5. Se recomienda tratamiento médico solo para pacientes en los que no hay necrosis hepática en curso, como lo indican la presencia de pocos síntomas, resultados de función hepática relativamente normal y ascitis que se controla fácilmente. La coagulopatía, la encefalopatía y el síndrome hepatorenal son indicativos de un mal pronóstico y justifican un alivio urgente de la obstrucción venosa hepática. Si esto no funciona, se debe poner a consideración el trasplante del órgano.

3. Conclusión

El síndrome de Budd-Chiari es una patología poco común que se caracteriza por la obstrucción al flujo sanguíneo en la venas suprahepáticas, el bloqueo puede ser parcial o completo. A pesar de ser una enfermedad poco común, los agentes que originan la enfermedad son frecuentes, se puede presentar por la aparición de un trombo a nivel de las venas, por una flebitis, o puede ser producto de la compresión que realice un tumor que se encuentre en esa zona.

Producto del bloqueo del flujo venoso se eleva la presión de los sinusoides hepáticos y sobreviene la hipertensión portal. Debido al estancamiento del flujo venoso y la congestión que se presenta después, se producirá una lesión hipóxica en las células adyacentes del parénquima hepático, la isquemia en las células del revestimiento sinusoidal ocasiona liberación de radicales libres lo que conlleva al deterioro oxidativo de los hepatocitos. Esta serie de sucesos terminan con la necrosis de hepatocitos en el área centrolobulillar, con fibrosis centrilobular progresiva, hiperplasia nodular regenerativa y, en la etapa final, cirrosis del hígado.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes que presenta este síndrome son ascitis, hipertensión portal e insuficiencia hepática, también se puede evidenciar ictericia y

encefalopatía las cuales con más frecuencia se las encuentra en las formas fulminantes y agudas del síndrome; la esplenomegalia y las várices gástricas y esofágicas son de predominio en la forma crónica.

El diagnóstico se lo realiza basándose en las manifestaciones clínicas, la flebografía es el método más específico para detectar la presencia del síndrome, no obstante también se deben realizar análisis de laboratorio convencionales complementándolos con ecografías o tomografías.

El tratamiento está destinado a evitar la presencia de ascitis, se emplean anticoagulantes para evitar que el sitio de trombosis sea mayor, la heparina se recomienda al inicio del síndrome, mientras que la warfarina se lo utiliza a largo plazo como anticoagulante. El tratamiento médico se recomienda solo para pacientes en lo que no se ha desarrollado necrosis, si el estado es avanzado en el peor de los casos se tendría que considerar un trasplante de hígado.

4. Bibliografía

- CORREA, S., RAMÍREZ, A., ESPINOZA, Y., & RESTREPO, J. (2016). Síndrome de Budd Chiari: revisión de tema. *Revista Colombiana de Gastroenterología*, 31(3), 242-252. Retrieved February 09, 2018. (http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-995720160003000008&lng=en&tlng=es).
- MENON, K. N., SHAH, V., & KAMATH, P. S. (2004). The Budd–Chiari syndrome. *New England Journal of Medicine*, 350(6), 578-585. (<https://pdfs.semanticscholar.org/1d9e/745a4190ad63537a9095bd59d2e0e82a4087.pdf>).
- BLÁZQUEZ, M. J. P. (2014). Síndrome de Budd-Chiari. (http://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing_poster&ask=&pi=123562&searchkey=&scrollpos=20)

- MITCHELL, M. C., BOITNOTT, J. K., KAUFMAN, S., CAMERON, J. L., & MADDREY, W. C. (1982). Budd-Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management. *Medicine*, 61(4), 199-218.
(https://journals.lww.com/md-journal/Citation/1982/07000/Budd_Chiari_Syndrome_Etiology_Diagnosis_and.1.aspx)
- LUDWIG, J., HASHIMOTO, E., MCGILL, D. B., & van HEERDEN, J. A. (1990, January). Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. In *Mayo Clinic Proceedings* (Vol. 65, No. 1, pp. 51-55). Elsevier.
([http://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196\(12\)62109-0/pdf](http://www.mayoclinicproceedings.org/article/S0025-6196(12)62109-0/pdf))