

R Bañares  
G Clemente

El síndrome de Budd-Chiari es el resultado de la obstrucción del drenaje venoso hepático localizada en cualquier lugar comprendido entre las vénulas hepáticas (enfermedad veno-oclusiva) y la aurícula derecha. La naturaleza del obstáculo puede ser compresiva (p. ej. compresión tumoral) u obstructiva (p. ej. trombosis asociada a diátesis trombótica). Patogénicamente es posible diferenciar dos procesos: la trombosis de las ramas principales de las venas suprahepáticas (síndrome de Budd-Chiari propiamente dicho) y la oclusión de las vénulas hepáticas centrolobulillares (enfermedad veno-oclusiva).

Un importante efecto de la obstrucción del drenaje venoso hepático es la hipertrofia del lóbulo caudado el cual presenta un drenaje venoso independiente del sistema de las venas suprahepáticas. Esta hipertrofia puede condicionar estenosis e incluso obstrucción de la vena cava, fenómeno que, como se describe más adelante, tiene gran trascendencia en el planteamiento terapéutico.

El espectro de presentación clínica es variable, reflejando el grado de obstrucción y la velocidad de la misma. Se pueden, por lo tanto, distinguir varias formas clínicas:

**1.- Forma fulminante.** Clínicamente se presenta como un cuadro clásico de insuficiencia hepática aguda grave.

**2.- Forma aguda.** Caracterizada por la presencia de dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia de corto tiempo de evolución y asociada a hipertransaminasemia significativa. Generalmente esta forma se asocia a una oclusión aguda y completa de las venas suprahepáticas.

**3.- Forma crónica.** La manifestación predominante es la presencia de hipertensión portal, con desarrollo de ascitis y circulación colateral. Esta forma es frecuentemente no diagnosticada y los pacientes son catalogados usualmente de cirrosis criptogenética.

En los últimos años se han publicado diversos estudios en los que se reconoce la implicación de diferentes trastornos hasta ahora no reconocidos del sistema de la coagulación (p. ej Factor V Leiden) en la etiología de la enfermedad.

El diagnóstico se basa en la comprobación de la obstrucción al drenaje venoso y en la evaluación de las consecuencias del mismo sobre el parénquima hepático. Por otra parte, es esencial la determinación de la enfermedad de base por las importantes connotaciones terapéuticas que de ello se derivan.

## TRATAMIENTO

Si bien los recientes avances tecnológicos en la obtención de imágenes han facilitado el diagnóstico del síndrome de Budd-Chiari, las dificultades terapéuticas persisten en gran medida. Este hecho adquiere especial relevancia cuando existe una enfermedad hematológica de base.

El tratamiento debe estructurarse en una triple vertiente:

1.- Descompresión del territorio obstruido; 2.- Tratamiento de la enfermedad subyacente; 3.- Tratamiento de base

### 1. Descompresión del territorio obstruido

El objetivo de estas técnicas es controlar el síndrome de hipertensión portal y disminuir la progresión de las lesiones hepáticas.

La descompresión puede realizarse mediante repermeabilización de las venas ocluidas con tratamiento trombolítico, asociado o no a angioplastia, o mediante la realización de derivaciones portosistémicas. Ocasionalmente el grado de necrosis hepática y el deterioro funcional asociado obliga a la evaluación de trasplante hepático.

#### A) Tratamiento fibrinolítico

La utilización precoz (2-3 días desde el inicio del cuadro) de tratamiento fibrinolítico (estreptoquinasa, uroquinasa) junto con angioplastia, permite restablecer el flujo hasta en un 80 % de casos seleccionados; pese a que la eficacia de la fibrinólisis disminuye con el tiempo, ésta se puede ensayar hasta la segunda o tercera semana.

#### B) Técnicas de repermeabilización

En el momento actual el restablecimiento de la permeabilidad de los vasos ocluidos se realiza básicamente mediante procedimientos de radiología intervencionista. La angioplastia mediante globos hinchables unido con la colocación de prótesis metálicas permite restablecer el drenaje venoso hepático cuando se realizan de manera precoz. Por otra parte, es posible la angioplastia y colocación de prótesis en la vena cava inferior comprimida por la hipertrofia del lóbulo caudado.

Ninguna de estas técnicas está indicada en caso de obstrucción difusa de las venas suprahepáticas o en presencia de enfermedad venooclusiva

### C) Técnicas de descompresión

La realización de una derivación portosistémica convierte la vena porta en un sistema de drenaje venoso hepático, disminuyendo la congestión hepática y la necrosis hepatocelular.

Existen diversas técnicas descompresivas, que incluyen varios procedimientos quirúrgicos de derivación portosistémica y más recientemente la derivación portosistémica percutánea intrahepática (DPPI). La elección de la técnica quirúrgica depende de la permeabilidad de la vena cava inferior, frecuentemente comprometida por la hipertrofia del lóbulo caudado observada en estos pacientes. Por lo tanto, es esencial la realización de un estudio angiográfico y hemodinámico antes de la adopción de la técnica quirúrgica.

#### a) Derivación portocava laterolateral

Es la intervención tradicionalmente empleada. Su eficacia puede verse limitada en presencia de obstrucción de la vena cava inferior, de tal manera que si el gradiente de presión intracava es superior a 20 mmHg o existe una disminución de más del 75 % de la luz de la vena cava inferior, no debe realizarse esta intervención, por la ineficacia descompresiva de la misma y el alto riesgo de trombosis. Otros autores han establecido la importancia de la existencia de un gradiente portocava prequirúrgico superior a 10 mmHg para asegurar un adecuado funcionamiento de la derivación.

#### b) Derivación mesentérico-cava

Conceptualmente similar a la anterior, requiere como ésta de la permeabilidad de la vena cava inferior. Consiste en la realización de una anastomosis entre la vena mesentérica superior y la vena cava, generalmente mediante la interposición de un segmento de material sintético. Con respecto a la anastomosis portocava laterolateral presenta la ventaja de preservar el hilio hepático con vistas a un eventual trasplante hepático.

#### c) Derivación mesentérico-atrial

Consiste en la realización de una anastomosis portosistémica mediante la interposición de un injerto de material sintético entre la

vena mesentérica superior y la aurícula derecha. Esta intervención, de mayor complejidad que la anastomosis portocava, debe reservarse para aquellos casos en los que exista compromiso en la vena cava inferior. La permeabilidad a largo plazo de esta derivación varía en las diferentes series, oscilando entre el 33% y el 75 %

En la mayor parte de las series quirúrgicas clásicas la supervivencia se sitúa en torno al 80% a los 3-5 años; sin embargo, el impacto de la cirugía sobre la supervivencia es controvertido. Así, en un reciente estudio se ha evaluado la influencia de las derivaciones portosistémicas quirúrgicas en la supervivencia de pacientes con Budd-Chiari; en este estudio solamente la presencia de ascitis resistente a diuréticos, el grado de insuficiencia hepática, la edad y la cifra de creatinina plasmática se asociaron de manera independiente a la supervivencia. Estos datos sugieren reservar la cirugía para pacientes con ascitis refractaria o hemorragia por varices.

#### d) Derivación portosistémica percutánea intrahepática

Esta técnica permite el establecimiento de una derivación portosistémica sin necesidad de intervención quirúrgica. La DPPI consiste en la realización, por medio de un abordaje percutáneo, de una comunicación entre una rama intrahepática de la vena porta y una vena hepática. Esta comunicación requiere para su mantenimiento de la inserción de una prótesis metálica intrahepática que sustente el trayecto creado. El comportamiento de la DPPI es el de una derivación portoatrial, permitiendo así la posibilidad de su realización incluso en presencia de obstrucción de la vena cava inferior. Obviamente, en casos de obstrucción completa de las venas hepáticas su realización puede ser extremadamente difícil.

En casos de alto riesgo quirúrgico puede representar una alternativa a la cirugía convencional, por lo que ha sido propuesta por algunos autores como una alternativa útil para la estabilización de los pacientes, previamente a la realización de trasplante hepático. El mantenimiento de la permeabilidad de la derivación a largo plazo puede ser problemático. En un reciente estudio la DPPI se asoció a un incremento de la supervivencia en pacientes con Budd-Chiari de presentación aguda.

La DPPI puede ser también de utilidad en pacientes con enfermedad venoclusiva secundaria a trasplante de médula ósea, fundamentalmente en fases precoces de la enfermedad.

La DPPI se ha utilizado anecdóticamente para el tratamiento del síndrome de Budd-Chiari crónico

## 2. Trasplante hepático

El trasplante hepático debe reservarse para dos situaciones. En primer lugar en pacientes cuya presentación sea en forma de fracaso hepático fulminante, en los cuales la posibilidad de tratamiento médico o cirugía derivativa presentan escasas posibilidades de éxito. El grado de necrosis hepática evaluado mediante biopsia hepática es importante en el establecimiento del pronóstico. La obtención de tejido hepático en estos pacientes es dificultosa por la presencia de alteraciones marcadas de la coagulación, por lo que el procedimiento de elección es la biopsia transyugular, que por otra parte permite la caracterización hemodinámica de la enfermedad y la medición de presiones en la vena cava inferior.

El trasplante hepático debe asimismo considerarse ante la presencia de formas crónicas con desarrollo de fibrosis hepática y cirrosis o ante la constatación de una mala respuesta al tratamiento quirúrgico convencional. Es importante destacar que la cirugía derivativa y el trasplante hepático no son alternativas contrapuestas; así el trasplante hepático puede ofrecer una alternativa a los pacientes en los cuales el procedimiento derivativo inicial fracasa.

El resultado del trasplante hepático en el síndrome de Budd-Chiari ha sido recientemente evaluado en dos series; en ambas la supervivencia a los 5 años está en torno al 60 %.

## 3. Tratamiento de la enfermedad subyacente

El diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari requiere una cuidadosa evaluación hematológica destinada a cumplir dos fines fundamentales.

**1. Evaluación de la existencia de trastornos hematológicos como enfermedad de base.** La observación continua de pacientes con enfermedad aparentemente idiopática es también importante, dado que el síndrome de Budd-Chiari puede ser una manifestación latente de una enfermedad subyacente. Específicamente deben evaluarse la existencia de hemoglobinuria paroxística nocturna, policitemia vera, la detección de anticoagulante lúpico y trastornos como la presencia de Factor V Leiden.

**2. Evaluación e instauración de tratamiento anticoagulante y de tratamiento específico de la enfermedad hematológica si la hubiera.** El tratamiento agresivo de cualquier enfermedad identificada es esencial para evitar la aparición de enfermedad recurrente, así como manifestaciones trombóticas a otros niveles. Por otra parte, en aquellos casos en los que se requiera trasplante hepático y exista una enfermedad hematológica de base, es necesaria la instauración de tratamiento anticoagulante después de la cirugía y el mantenimiento del tratamiento específico de aquella con el fin de evitar la recidiva del cuadro trombótico en el injerto.

#### 4. Tratamiento de base

En términos generales no difiere del aplicado en pacientes con ascitis asociada a cirrosis hepática, convenientemente tratado en el capítulo 10. Sin embargo, la eficacia del tratamiento médico incluyendo el tratamiento de la ascitis y el de la enfermedad de base ha sido recientemente evaluada, sugiriendo un papel relevante en pacientes respondedores a diuréticos y sin hemorragia por varices.

## RESUMEN

Tratamiento	Indicaciones	Comentarios
Diuréticos, restricción de Na, paracentesis	Tratamiento de base	Tratamiento de soporte
Tratamiento trombolítico	Trombosis reciente	Uroquinasa, estreptoquinasa. Mayor eficacia utilizado precozmente (2-3 días)
Angioplastia	Membranas de vena cava inferior Estenosis de vena cava. Estenosis aislada de venas suprahepáticas	Alta eficacia inicial. Retrombosis frecuente.
Colocación de prótesis	Estenosis de vena cava y suprahepáticas	Más eficaz que angioplastia. Puede complicar el trasplante.
DPPI	Cuadros agudos y crónicos con deterioro progresivo de la función hepática "Puente" hacia el trasplante	Excelente resultado inicial . Es necesaria una estrecha vigilancia para prevención de trombosis. Puede complicar el trasplante en casos de malposición
Derivación portocava latero-lateral	B-Ch con vena cava permeable y gradiente intracava menor de 20 mmHg y gradiente GPVH-cava > 10 mmHg.	Difícil en casos de gran hipertrofia del caudado. Puede dificultar el trasplante hepático.

Tratamiento	Indicaciones	Comentarios
Derivación mesocava	Similar a portocava	Menor eficacia descompresiva Mayor facilidad técnica en caso de hipertrofia del caudado
Derivación mesoatrial	Elevado gradiente intracava o estenosis o trombosis de cava	Permeabilidad comprometida a largo plazo
Trasplante hepático	B-Ch con fracaso hepático fulminante y no resolución con DPPI. B-Ch con cirrosis evolucionada. Fracaso del tratamiento descompesivo	Curativo en caso de deficiencias de proteína C, S y antitrombina II

B-Ch: Budd-Chiari

GPVH: Gradiente de presión venosa hepática

DDPI: Derivación portosistémica percutánea intrahepática

## BIBLIOGRAFÍA

Bismuth H, Sherlock DJ. Portasystemic shunting versus liver transplantation for the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1991; 214: 581-589.

Dilawari JB, Bambery P, Chawla Y, et al. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and review of the literature. *Medicine* 1994; 73: 21-36

Fried MW, Connaghan DG, Sharma S, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for the management of severe venoocclusive disease following bone marrow transplantation. *Hepatology* 1996; 24: 588-591.

Ganger DR, Klapman JB, McDonald V, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) for Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis: review of indications and problems. *Am J Gastroenterol* 1999;94: 603-608.

Ganguli S, Ramzan N, McKusick M, et al. Budd-Chiari syndrome in patients with hematological disease: A therapeutic challenge. *Hepatology* 1998; 27: 1157-1161.

García-Pagán JC, Perello A, Suarez Y, et al. TIPS improves survival in Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2000; 32 (S): 136.

Halff G, Todo S, Tzakis A, et al. Liver transplantation of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1990; 211: 43-49.

Michl P, Bilzer M, Waggershauser T, et al. Successful treatment of chronic Budd-Chiari syndrome with a transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Hepatol* 2000; 32: 516-20.

Min AD, Atillasoy EO, Schwartz ME. Reassessing the role of medical therapy in the management of hepatic vein thrombosis. *Liver Transplant Surg* 1997; 3: 423-429.

Raju GS, Felver M, Olin JW, et al. Thrombolysis for acute Budd-Chiari syndrome: case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 1262-1263.

Ringe B, Lang H, Oldhafer O, et al. Which is the best surgery for Budd-Chiari Syndrome: venous decompression or liver transplantation? A single center experience with 50 patients. *Hepatology* 1995; 21: 1337-1344.

Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, et al. Outcome of Budd-Chiari syndrome: A multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology* 1999; 30: 84-89.