

Alternativas de manejo intervencionista en el síndrome de Budd-Chiari. Serie de casos y revisión de la literatura

Sanín-Pérez, Emilio; Vásquez-Montoya, Juan David; Álvarez-Vallejo, Sergio

Emilio Sanín-Pérez

Hospital Pablo Tobón Uribe, Colombia

Juan David Vásquez-Montoya

juvasquezms@uces.edu.com.

Universidad CES, Colombia

Sergio Álvarez-Vallejo

Hospital Pablo Tobón Uribe, Colombia

Hepatología

Asociación Colombiana de Hepatología, Colombia

ISSN: 2711-2330

ISSN-e: 2711-2322

Periodicidad: Semestral

vol. 4, núm. 3, 2023

editor@revistahepatologia.com

Recepción: 07 Marzo 2023

Aprobación: 09 Julio 2023

URL: <http://portal.amelica.org/ameli/journal/774/7744426005/>

DOI: <https://doi.org/10.59093/27112330.75>.

EDIMECO



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional.

Resumen: La obstrucción en el tracto de salida del flujo venoso hepático, también conocida como síndrome de Budd-Chiari, es una condición infrecuente que causa congestión hepática, hipertensión portal, necrosis de los hepatocitos y, eventualmente, falla hepática aguda o crónica. Actualmente, el manejo de esta condición representa un reto para el médico, quien debe estar preparado para determinar la mejor alternativa entre las diferentes opciones terapéuticas disponibles. Este artículo pretende ilustrar las alternativas del manejo intervencionista de esta enfermedad, a través de una serie de casos de pacientes tratados en el servicio de Radiología Intervencionista de un hospital de referencia de la ciudad de Medellín, entre 2011 y 2017.

Palabras clave: síndrome de Budd-Chiari, trastornos hepatobiliares, derivación portosistémica intrahepática transyugular, cirrosis hepática, trombosis venosa.

Abstract: Hepatic venous outflow tract obstruction, also known as Budd-Chiari syndrome, is a rare condition that causes hepatic congestion, portal hypertension, hepatocyte necrosis and eventually acute or chronic liver failure. Currently, the management of this condition represents a challenge for the physician, who must be prepared to determine the best alternative among the different therapeutic options available. This article aims to illustrate the alternatives of interventional management of this disease, through a series of cases of patients treated in the Interventional Radiology service of a referral hospital in the city of Medellín, between 2011 and 2017.

Keywords: Budd-Chiari syndrome, hepatobiliary disorders, transjugular intrahepatic portosystemic shunt, liver cirrhosis, venous thrombosis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una entidad descrita por el Dr. George Budd en 1846 y posteriormente por el Dr. Hans Chiari en 1899, caracterizada por la tríada clínica de dolor abdominal, ascitis y hepatomegalia, causada por una obstrucción que puede comprometer cualquier punto de las venas hepáticas (VH) hasta la vena cava inferior en su porción suprahepática (VCI-SH), sin incluir el síndrome de oclusión sinusoidal, conocido como enfermedad hepática veno-oclusiva [1,2]. El SBC genera estasis venosa, congestión hepática,

hipertensión portal, daño hipóxico con necrosis de los hepatocitos y de las regiones centrolobulillares, con fibrosis centrolobulillar progresiva, hiperplasia nodular regenerativa y, en última instancia, cirrosis hepática [3]. Para su diagnóstico se deben excluir la falla cardíaca derecha y la pericarditis constrictiva [2,4]. Esta enfermedad se describió inicialmente como trombosis de las VH, pero ahora se incluye la trombosis de la vena cava inferior (VCI) y otras afecciones que causan obstrucción del flujo de salida de las VH. También se conoce con el nombre de obstrucción del tracto de salida hepático; no obstante, algunos autores han intentado diferenciar la trombosis aislada de las VH, de la trombosis primaria de la VCI o de los fenómenos oclusivos crónicos del tracto de salida [5]. La teoría más aceptada, sin embargo, es que independiente del sitio que se encuentre ocluido, la historia es similar: trombosis aguda de alguna porción que luego progresa a un elemento fibroso, y este a su vez, genera obstrucción del tracto de salida. Esto, como se mencionó, puede ocurrir en cualquier punto del sistema venoso hepático y en diferentes etapas asincrónicas y progresivas, y puede o no generar síntomas agudos. La trombosis y posterior fibrosis de segmentos cortos aislados es más frecuente en la porción superior de las VH y/o VCI-SH [2].

EPIDEMIOLOGÍA

Es una enfermedad hepática poco común, donde la verdadera incidencia no se conoce, pues son pocos los estudios que hay al respecto. Sin embargo, la mayoría de los autores describen una incidencia de un caso por cada cien mil personas en la población general del mundo, con mayor prevalencia en mujeres entre la tercera y cuarta década de la vida. No obstante, existe una gran variación geográfica dividida principalmente entre Asia y Europa con respecto a la predominancia en sexo, el nivel de oclusión y la incidencia del SBC. En Asia se ha reportado una leve preponderancia masculina con edad media de presentación a los 45 años, mientras que en Europa hay marcada predominancia femenina con edad media de presentación de 35 años. En Occidente e India, el nivel de obstrucción más común es el bloqueo puro de la VCI o la combinación de VCI con VH, en contraste con Europa donde la mayoría de los pacientes se presentan con trombosis pura de las VH [4]. Estas diferencias en la presentación de un mismo síndrome han generado dos escuelas de manejo, en Asia y Europa, como se describirá más adelante [6,7].

CLASIFICACIÓN

El SBC puede ser primario o secundario. El primario se da principalmente cuando hay obstrucción por un proceso predominantemente venoso debido a síndromes mieloproliferativos, seguidos de estados protrombóticos en los cuales se incluyen trombofilias como la mutación del factor V Leiden y el síndrome antifosfolípido, entre otras; mientras que el secundario se presenta cuando hay compresión o invasión de las VH y/o de la VCI por una lesión que se origina fuera de la vena, como ocurre con un gran espectro de entidades que incluyen masas hepáticas malignas y benignas, infección y trauma, entre otras [8].

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica de los pacientes con el SBC varía dependiendo de si es un evento agudo o crónico, del patrón de afectación de las VH y de la VCI, del grado de compromiso hipertensivo del sistema portal, de la edad de presentación y de las regiones geográficas. Se observa un espectro que varía desde una enfermedad asintomática hasta una falla hepática aguda. El dolor abdominal, ascitis, hepatomegalia y la circulación colateral en la pared abdominal y el tronco, son las características distintivas del SBC [7,9].

Aquellos pacientes que presentan una trombosis aguda extensa de las VH, generalmente desarrollan signos clínicos secundarios a una congestión hepática severa con posible falla hepática aguda. Más frecuentes son los

casos de pacientes que se presentan con signos de hipertensión portal en quienes, por estudio de imágenes, se define que hay signos del SBC. Adicionalmente, por la variabilidad en la estructura anatómica comprometida, hay diferencias en los signos y síntomas. La obstrucción completa de la VCI-SH, por ejemplo, hace que se desarrolle edema de los miembros inferiores y colaterales venosas en la pared abdominal, no así en el compromiso aislado de las VH [2]. Así mismo, la aparición de várices esofágicas es frecuente, lo que genera alto riesgo de hemorragia por várices [9]. En la **tabla 1** se describen los signos y síntomas más frecuentes al momento de presentación del SBC en la población occidental.

TABLA 1.
Características clínicas de los pacientes al momento de presentación del síndrome de Budd-Chiari. Tomado y adaptado de [9].

Característica	Prevalencia (%) o media (rango)
Sexo masculino	45 %
Edad de presentación (años)	37 (16-83)
Ascitis	81 %
Edema de miembros inferiores	27 %
Dolor abdominal	62 %
Várices esofágicas	60 %
Encefalopatía hepática	9 %
Síndrome hepatorenal	7 %
Hemorragia digestiva	5 %
ALT (U/L)	60 (12-100)
AST (U/L)	52 (10-100)
Albúmina (mg/mL)	3,4 (1,7-5,5)
Creatinina (mg/dL)	0,9 (0,4-6,66)
Bilirrubina (mg/dL)	1,8 (0,23-19)
INR	1,4 (1,0-10,9)
Puntaje Child-Pugh	8 (5-13)

DIAGNÓSTICO POR LABORATORIO

Los exámenes de laboratorio en el SBC no son específicos, sin embargo, son valiosos para el diagnóstico de trombofilias hereditarias y adquiridas [6]. Se pueden detectar mutaciones del factor V Leiden y del factor II (protrombina), mutaciones del gen de la quinasa JAK2 (para trastornos mieloproliferativos crónicos), la presencia de anticuerpos antifosfolípidos, y niveles plasmáticos alterados de homocisteína, proteína C, proteína S y antitrombina III. Así mismo, se requieren análisis de sangre hematológicos y bioquímicos que incluyan electrolitos, proteínas (con electroforesis sérica), pruebas de función hepática y renal, hemograma completo y pruebas de coagulación [8]. Por otra parte, se puede estudiar el líquido ascítico para un diagnóstico diferencial, este puede presentar un alto contenido de proteínas frente al alto gradiente de albúmina sérica/ascitis (GASA) $\geq 1,1$ g/dL, con proteínas totales de 2,5 g/dL, y mientras progresa a cirrosis, el GASA permanecerá elevado, pero el total de las proteínas puede descender a menos de 2,5 g/dL [10].

DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

Aunque la venografía es la mejor forma de evaluar las VH, para el diagnóstico del SBC usualmente son suficientes las imágenes no invasivas. La ecografía y el Doppler color son las modalidades de imágenes más usadas con hallazgos que incluyen, de acuerdo con el tiempo de evolución, desde un hígado aumentado de tamaño e hipoecoico en la presentación aguda, a un hígado con hallazgos característicos de cirrosis [6]. En los vasos se pueden encontrar membranas, trombos y estrechez de la VCI, paredes ecogénicas gruesas, dilatación proximal y trombos intravenosos ecogénicos, aumento del lóbulo caudado, ascitis y vasos colaterales intra o extrahepáticos. En el Doppler color se observa un flujo monofásico, ausente o invertido en las VH, altas velocidades de flujo en las áreas de estenosis, grandes colaterales intrahepáticas o subcapsulares con flujo continuo que conectan las venas hepáticas con las venas diafragmáticas o intercostales, apariencia de telaraña usualmente ubicada en la vecindad de los *ostium* de las VH y cordón hiperecogénico que reemplaza una vena normal. Entre estos hallazgos, el flujo plano en las venas hepáticas asociado con el flujo invertido en la VCI es diagnóstico de SBC [4,7,9].

Otras modalidades usadas para el diagnóstico son la resonancia magnética y la tomografía computarizada, en las cuales se puede observar, de acuerdo con el tiempo de evolución, hallazgos compatibles con congestión hepática (hepatomegalia, defectos de la perfusión) o cambios de hepatopatía crónica, cirrosis e hipertensión portal, y nódulos regenerativos, donde se puede definir claramente la obstrucción de la VCI o VH y la formación de vasos colaterales, várices esofágicas y ascitis [7,11].

PATOLOGÍA

Generalmente realizamos una biopsia de hígado cuando existe confusión en cuanto al diagnóstico a pesar de tener una imagen disponible, o en pacientes seleccionados con una presentación subaguda cuando la presencia de cirrosis no es evidente mediante estudios no invasivos. El hallazgo de fibrosis/cirrosis significativa o congestión central grave indicaría que el paciente podría beneficiarse de una derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPS, del inglés, *Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt*) [7,12].

Los hallazgos patológicos en la biopsia de hígado incluyen congestión venosa de alto grado y atrofia celular centrilobulillar y, posiblemente, trombos dentro de las vénulas hepáticas terminales. Los casos más severos (falla hepática aguda) demuestran necrosis centrilobulillar masiva. Teniendo en cuenta que el proceso trombótico puede no afectar a todas las VH, la distribución de los hallazgos patológicos típicos puede ser focal

o parcheada. Como resultado, algunos pacientes requieren una biopsia de los lóbulos derecho e izquierdo del hígado [12].

Si bien una biopsia de hígado puede diagnosticar el SBC, particularmente en la forma aguda o subaguda de la enfermedad, el diagnóstico generalmente se puede realizar de forma no invasiva [12].

TRATAMIENTO

La variabilidad en la presentación clínica dependiente del tiempo de evolución, el sitio afectado en el tracto venoso, y el impacto sobre la función hepática y la presión portal, hace que existan diferentes alternativas de manejo, tanto clínicas como intervencionistas para distintos pacientes con un mismo síndrome. Es así como se ha propuesto un tratamiento escalonado del síndrome, en el cual está presente siempre el manejo médico farmacológico y, de acuerdo con los hallazgos imagenológicos y el tiempo de evolución, la intervención invasiva más apropiada [2,4] (**figura 1**).

El tratamiento intervencionista del SBC se enfoca en la descompresión del hígado congestivo y de la porta hipertensa, permitiendo un flujo venoso de salida adecuado, el cual se logra bien sea mediante la recanalización endovascular de las VH, VCI o de ambas, o por la creación de un TIPS [3,13].

Terapia médica

Se debe incluir el tratamiento farmacológico en todos los pacientes, pero se reserva como medida única solo para el grupo de pacientes con enfermedad de base menos severa. Se debe iniciar un régimen anticoagulante tan pronto como se hace el diagnóstico y continuarlo en el tiempo, generalmente con antagonistas de la vitamina K. Los anticoagulantes previenen la extensión del trombo y formación de nuevos trombos en venas recanalizadas y, por lo tanto, mantienen el flujo venoso hepático. En varios estudios se ha demostrado que la anticoagulación puede mejorar la supervivencia de los pacientes con SBC, al igual que los resultados cuando estos pacientes se someten a un trasplante hepático [14].

Adicionalmente, se debe incluir en el manejo médico la terapia farmacológica dirigida a disminuir la hipertensión portal y los efectos secundarios de esta (ascitis, várices esofágicas), igual que el tratamiento recomendado para la cirrosis. En caso de que se logre establecer la etiología subyacente, se debe iniciar la terapia dirigida a la misma (**figura 1**) [2,13].

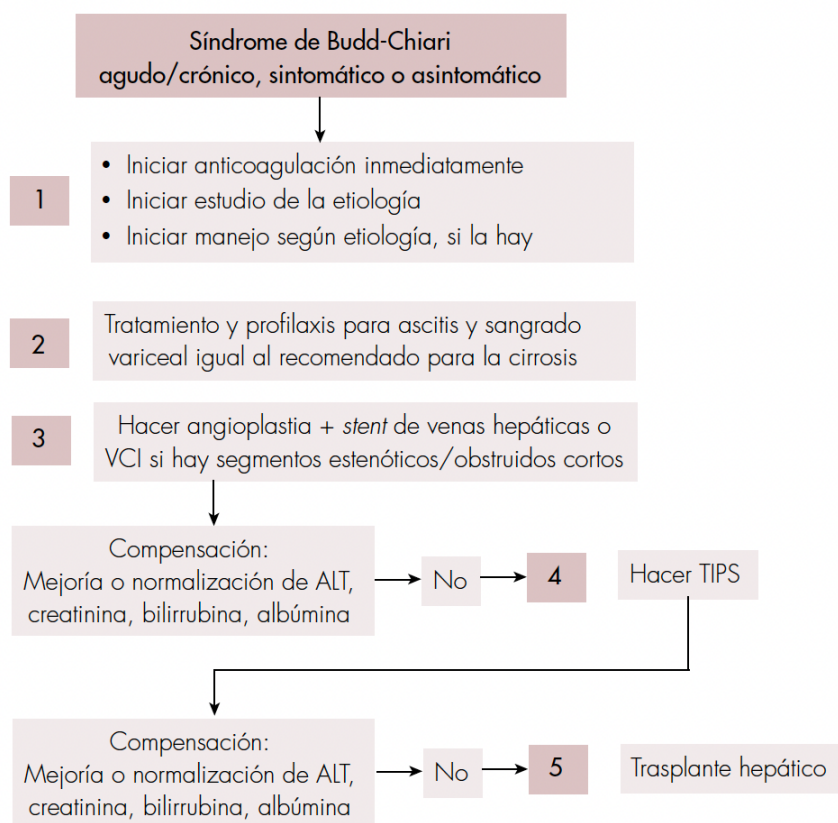


FIGURA 1.

Tratamiento escalonado del síndrome de Budd-Chiari. VCI: vena cava inferior; ALT: alanina aminotransferasa; TIPS: derivación portosistémica intrahepática transyugular. Tomado y adaptado de [2].

Recanalización percutánea

Hasta el 30 % de los pacientes en los países occidentales con SBC presentan estenosis de la porción más cefálica de al menos una de las VH. Por otra parte, hasta un 60 % de los pacientes tienen una obstrucción membranosa de la VCI, que corresponde a una obliteración completa o a una estenosis segmentaria de la misma [15]. Cuando existe obstrucción segmentaria y corta del tracto de salida, los pacientes son candidatos a recanalización percutánea. Es por esto que esta técnica es mucho más utilizada en países asiáticos donde las oclusiones son más cortas, y frecuentemente solo comprometen la VCI-SH o la confluencia de las VH. Cuando la recanalización es exitosa, los pacientes se liberan de los síntomas rápidamente y pueden lograrse tasas de permeabilidad a largo plazo en un 80 % a 90 % de los casos [14], y tasas de supervivencia a los 5 años del 88,6 % después de la recanalización aislada. Las complicaciones asociadas a este procedimiento dependen de la vía de la recanalización y de la decisión de usar un stent o angioplastia sola. Con angioplastia sola, las principales complicaciones son raras e incluyen trombosis inmediata de las VH y embolismo pulmonar. Si se decide emplear un stent, se suma el riesgo de migración del mismo hacia las cavidades cardiacas; por otra parte, usar la vía transhepática hace que exista el riesgo de sangrado intrabdominal [16].

Recanalización por colaterales

En la evaluación por imágenes de pacientes con SBC suele observarse presencia de vasos colaterales intra o extrahepáticos. La frecuencia de estos vasos se acerca a un 50 %, y estos representan vías alternas de retorno venoso desde las VH obstruidas hacia la VCI. La ampliación de estas colaterales es una opción de tratamiento de pacientes sintomáticos en los que las otras medidas endovasculares no son posibles o fallan. Este manejo es posible en los casos en que solo hay compromiso de las venas intrahepáticas sin afectación de la VCI, y requiere una caracterización de los vasos venosos colaterales que se encuentran dilatados con diámetro mayor de 7 mm. La colateral se dilata en su confluencia con la cava con un balón de angioplastia, y si es necesario se implanta un stent para aumentar el flujo desde las VH a la VCI [17].

Derivación portosistémica intrahepática trasjugular (TIPS)

Este procedimiento consiste en la creación de un canal artificial que conecta la porta con el sistema venoso hepático [18,19]. Un TIPS permite descompresión del hígado usando la circulación venosa sistémica como salida a la circulación portal hipertensa, a expensas de una disminución del flujo portal hepático, así ayuda a aliviar la congestión sinusoidal hepática, lo que reduce el daño hipóxico/isquémico a los hepatocitos y permite la regeneración hepática [12]. Se logra una tasa de supervivencia libre de trasplante hepático de 88 % a un año y 78 % a 5 años [2,3]. Actualmente este procedimiento se realiza en aproximadamente el 40 % de los pacientes con SBC en países occidentales, dado que en estos es más frecuente la trombosis completa de las VH, y los procedimientos de recanalización usualmente son infructuosos [1].

Obliteración transvenosa retrógrada con balón (BRTO)

Es una técnica endovascular utilizada como complemento terapéutico o alternativa al TIPS en el tratamiento de las várices gástricas. Además, también es utilizada en pacientes con hemorragia digestiva activa con fallo en manejo endoscópico o en aquellas várices gástricas con sangrado activo y con contraindicación para TIPS. Dentro de las técnicas descritas, se puede realizar un taponamiento transvenoso retrógrado o anterógrado utilizando diferentes materiales como tapones vasculares, espirales o balones de oclusión para modular el flujo dentro de la derivación gastrorrenal o gastrocava, y permitir el estancamiento del material esclerosante dentro de la várice gástrica. La BRTO es una técnica generalmente segura con tasas de éxito entre 77 % al 100 % para la resolución del sangrado variceal agudo, pero no es una estrategia de manejo a largo plazo, pues no resuelve la causa de la hipertensión portal que lleva al sangrado [20].

Trasplante hepático

Se reserva para los pacientes en los que todo lo anterior ha fallado [2], con tasas de supervivencia comparables a otros tratamientos y tasas de recurrencia postrasplante bajas [9]. La supervivencia después del trasplante de hígado depende de la causa subyacente del SBC y del estado del paciente en el momento del trasplante, pero en general se ha reportado una supervivencia del 76 %, 71 % y 68 % a 1, 5 y 10 años, respectivamente, donde la mayoría de las muertes (77 %) ocurrieron en los primeros tres meses [21].

Seguimiento y valoración de respuesta al tratamiento

La evaluación de la respuesta es relativamente subjetiva, ya que se basa principalmente en los síntomas clínicos. Actualmente se está evaluando el papel de la medición de la rigidez hepática por elastografía como monitor de la respuesta a la intervención endovascular [9].

La respuesta al tratamiento o el éxito clínico se define como la mejoría de los síntomas y la química hepática luego del restablecimiento de un flujo sanguíneo adecuado. Se debe tener presente que la mejoría clínica generalmente ocurre dentro de las 2 a 4 semanas posteriores al procedimiento endovascular. En el caso de una recanalización venosa, si los síntomas persisten o no se pueden suspender los diuréticos, o la química hepática no mejora un mes después del procedimiento, esto indica una falla del tratamiento y se debe considerar escalar el tratamiento a un TIPS o a trasplante de hígado [9,11,22,23].

CASOS CLÍNICOS

Se revisó la base de datos del servicio de Intervencionismo Radiológico del Hospital Pablo Tobón Uribe de la ciudad de Medellín, para identificar los pacientes con diagnóstico de SBC que hubieran sido tratados mediante algún método intervencionista. Se revisaron las historias clínicas de manera retrospectiva, y se analizó el desenlace clínico en aquellos en quienes el seguimiento estuvo disponible.

Entre enero de 2011 y septiembre de 2017 se identificaron 13 pacientes con SBC que recibieron algún tipo de tratamiento intervencionista. Se trataron pacientes con edades entre los 15 y los 62 años (mediana de 35,9 años), con tiempo de evolución de los síntomas así: hiperagudo (<24 horas; n=1), agudo (<2 meses; n=3), subagudo (2 a 6 meses; n=4), crónico (>6 meses; n=5), con presentación clínica con ascitis (n=9), sangrado variceal (n=3) y choque cardiogénico (n=1) (tablas 2 y 3). Se documentó la presencia o ausencia de algunos síntomas y signos, los valores de laboratorio en el momento de la interconsulta, así como el puntaje Child-Pugh (6-12; media 8,2) y el puntaje de Rotterdam, que ha sido utilizado para establecer el pronóstico de la enfermedad [18]. El tipo de procedimiento, resultado y seguimiento se presentan en la **tabla 3**.

En todos los pacientes se realizó venografía, 2 de los 6 pacientes en los que se realizó TIPS (paciente 3 y 4) se muestran en las **figuras 2 y 3**. Uno de los 6 pacientes a quien se le realizó la recanalización del tracto de salida de la VCI-SH, se observa en la **figura 4**. En el caso del paciente número 8 se planeó hacer un TIPS, el cual fue técnicamente imposible, ya que se encontró una porta principal de tan solo 7 mm, por lo que finalmente se hizo un BRTO. La paciente presentó resolución del sangrado variceal durante la hospitalización y fue dada de alta con tratamiento anticoagulante. La paciente no regresó a controles y no fue posible contactarla a ella o a su familia.

El seguimiento clínico postintervencionismo incluyó 2 muertes tempranas, una dentro del primer día postintervención (paciente número 3) y una muerte dentro de la primera semana postintervención (paciente número 2). Una paciente no tuvo seguimiento por imposibilidad para localizarla, y a 10 pacientes se les realizó seguimiento de 1 a 72 meses (promedio 22 meses).

En un paciente se realizó reintervención a los 3 años de realizado el TIPS (número 1) por obstrucción del mismo, que se manifestó clínicamente con ascitis. Una paciente (número 7) que fue sometida a dilatación de una vena hepática colateral, 31 meses después permaneció sin ascitis, pero presentó deterioro de la función hepática y várices esofágicas, por lo que en la actualidad se encuentra en lista de espera para trasplante hepático.

Un paciente (número 6) desarrolló una falla hepática secundaria a SBC idiopático. Se le realizó trasplante hepático ortotópico, pero en el postoperatorio inmediato desarrolló choque cardiogénico. Se realizó cavografía, donde se demostró compromiso de la VCI porciones supra e intrahepática. Se realizó angioplastia transluminal percutánea (ATP) e implantación de stent con recuperación hemodinámica inmediata.

TABLA 2.
Características demográficas y clínicas al momento de la remisión.

Pac	Género	Edad	Ascitis	EMMII	DA	VE	EH	SHR	HD	CP	ALT	AST	Albúmina	CR	BT	INR	Rotterdam
1	F	42	Sí	No	Sí	No	No	No	No	6	128	86	3,76	0,72	0,97	1,4	Clase I (1,044)
2	F	58	Sí	No	Sí	Sí	Sí	No	Sí	8	107	126	3,9	0,7	1,9	1,4	Clase III (2,318)
3	M	21	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	Sí	12	425	130	2,8	0,8	23	3,5	Clase III (3,122)
4	M	47	No	No	No	Sí	No	No	No	7	45	48	3,8	0,67	6,7	1,42	Clase I (0,027)
5	F	21	Sí	No	Sí	No	No	No	No	8	14	180	3,1	0,6	2,7	1,33	Clase I (1,051)
6	M	48	Sí	Sí	No	Sí	No	No	No	6	116	177	3,6	1,67	1,4	1,2	Clase I (1,046)
7	F	32	Sí	Sí	Sí	No	No	No	No	8	32	39	2,9	0,63	1,3	1,1	Clase I (1,045)
8	F	48	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	8	43	55	2,9	0,67	2,6	1,22	Clase I (1,05)
9	F	39	Sí	No	Sí	Sí	No	No	No	7	23	13	3,7	0,72	0,99	1,2	Clase I (1,044)
10	M	19	Sí	Sí	Sí	No	No	No	No	11	17	36	2,7	0,86	2,71	1,9	Clase I (1,051)
11	F	62	Sí	No	No	Sí	No	No	No	9	16	21	3,2	0,83	0,9	1,74	Clase I (1,044)
12	F	15	Sí	No	Sí	No	No	No	No	8	23	43	3,7	0,7	2,67	1,4	Clase I (1,051)
13	F	15	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	No	10	11	27	1,5	0,79	1,82	1,89	Clase I (1,047)
VP	30% (M)	35,92	92%	46%	76%	54%	15%	0%	23%	8,3	77	76	3,2	0,79	3,82	1,6	-

Pac: paciente; EMMII: edema de miembros inferiores; DA: dolor abdominal; VE: várices esofágicas; EH: encefalopatía hepática; SHR: síndrome hepatorenal; HD: hemorragia digestiva; ALT: alanina aminotransferasa; AST: aspartato aminotransferasa; CR: creatinina; BT: bilirrubina total; VP: valor promedio; CP: Child-Pugh.

TABLA 3.
Tipo de procedimiento, resultado y seguimiento de los pacientes.

Pac	Motivo de remisión	Presentación	Etiología	Procedimiento	Resultado	Seguimiento
1	Ascitis	Crónico	Síndrome mieloproliferativo	TIPS	Resolución ascitis. Oclusión TIPS a los 3 años; ATP + <i>stent</i> ; continúa sin ascitis	72 meses
2	Sangrado variceal	Agudo	Idiopático	TIPS	Murió dentro de la primera semana postprocedimiento, trombosis TIPS	NA
3	Sangrado variceal	Agudo	Idiopático	TIPS	Murió por FOM a las 24 horas del TIPS	NA
4	Ascitis	Crónico	Policitemia rubra vera	TIPS	Resolución ascitis	49 meses
5	Ascitis	Crónico	LES	TIPS	Resolución ascitis	41 meses
6	Choque cardiogénico post-TOH	Hiperagudo	Idiopático	Recanalización + <i>stent</i> en la VCI-SH	Resolución choque, ausencia de ascitis, adecuada función del injerto	36 meses
7	Ascitis	Crónico	Policitemia rubra vera	Dilatación + <i>stent</i> vena colateral	Resolución ascitis, progresión cirrosis, en la lista de TOH	31 meses
8	Sangrado variceal	Agudo	Sarcoidosis	BRTO	Imposible TIPS por porta muy pequeña, resolución sangrado agudo, sin seguimiento	NA
9	Ascitis	Subagudo	Idiopático	Recanalización + <i>stent</i> VCI-SH	Resolución ascitis	6 meses
10	Ascitis	Subagudo	Idiopático	Recanalización + <i>stent</i> VH	Resolución ascitis	2 meses
11	Ascitis	Crónico	Idiopático	Recanalización + <i>stent</i> VCI-SH	Resolución ascitis	1 mes
12	Ascitis	Subagudo	Idiopático	Recanalización con angioplastia y <i>stent</i> de VH + VCI-SH	Resolución ascitis	1 mes
13	Ascitis	Subagudo	Idiopático	TIPS	Resolución ascitis	1 mes

Pac: paciente; TOH: trasplante ortotópico de hígado; TIPS: derivación portosistémica intrahepática transyugular; VCI-SH: vena cava inferior porción suprahepática; BRTO: obliteración transvenosa retrógrada con balón; VH: vena hepática; ATP: angioplastia transluminal percutánea; FOM: falla orgánica multisistémica; NA: no aplica (muerte temprana/seguimiento no disponible); LES: lupus eritematoso sistémico.

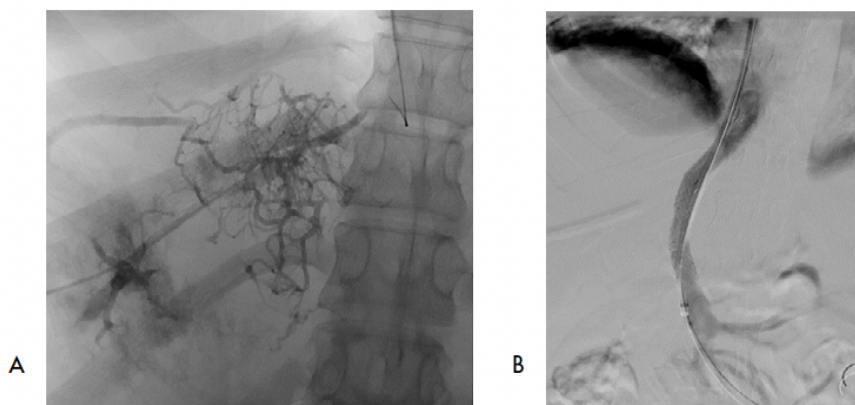


FIGURA 2.

Paciente joven con SBC (número 3), con várices esofágicas secundarias a hipertensión portal. La única vena posible de cateterizar por vía yugular fue la izquierda (media y derecha ocluidas). A) Se puede ver la estenosis severa del tracto de salida y la formación de colaterales. B) Tratamiento con TIPS de vena hepática izquierda a porta izquierda.

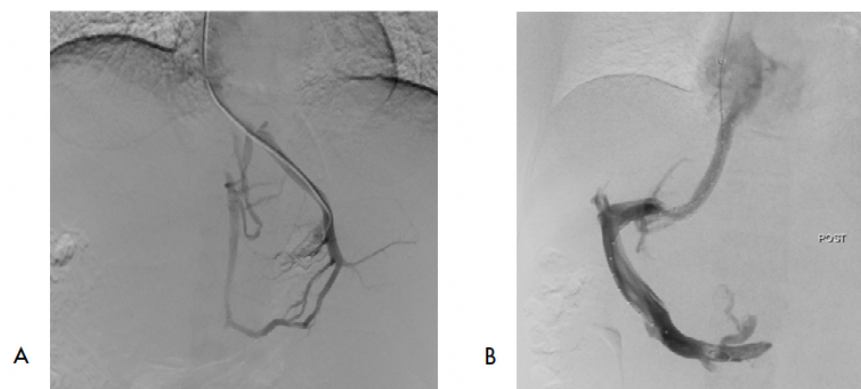


FIGURA 3.

Paciente con SBC (número 4), remitida para manejo intervencionista por ascitis refractaria. A) Venografía hepática percutánea que demuestra obstrucción completa del tracto de salida y formación de gran red de venas colaterales intrahepáticas. B) Tratamiento exitoso con TIPS.

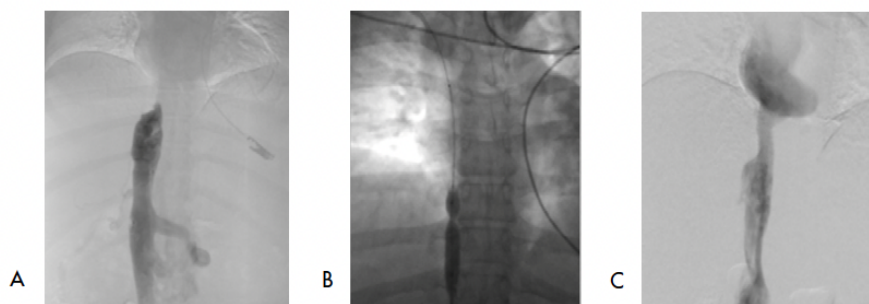


FIGURA 4.

Paciente joven. A) Budd-Chiari por obstrucción de la VCI-SH. B) Recanalización exitosa con angioplastia. C) Implantación del stent.

DISCUSIÓN

El manejo intervencionista del SBC ha sido utilizado desde hace varias décadas, con diferencias en el enfoque de acuerdo con el tipo de compromiso de una u otra población. El manejo escalonado ha sido recientemente descrito y validado (**figura 1**). Identificamos 13 pacientes que fueron manejados de manera similar a la que se ha propuesto, basados en los hallazgos clínicos e imagenológicos. Al comparar las características de nuestros pacientes (**tablas 1 y 2**) con las presentadas en el estudio En-Vie (*European Network for Vascular Disorders of the Liver*) [12], en el que se revisaron 163 pacientes en nueve países europeos, se puede observar que tenemos una mayor frecuencia de pacientes de sexo femenino (70 % versus 55 %); mayor número de pacientes con edema de miembros inferiores y dolor abdominal (46 % versus 27 % y 76 % versus 62 %, respectivamente), y, llamativamente, una notable diferencia en los pacientes con hemorragia digestiva (23 % versus 5 %), a pesar de una proporción similar de pacientes con várices esofágicas. La única variable con diferencias entre los exámenes de laboratorio fue la bilirrubina total, con más del doble del valor en nuestro grupo de pacientes (3,8 mg/mL versus 1,8 mg/mL).

En nuestro servicio de intervencionismo se planificó el procedimiento de elección para cada paciente, de acuerdo a los hallazgos por imágenes y la clínica del paciente. En pacientes en quienes fue evidente una estenosis/oclusión corta del tracto de salida, se inició el procedimiento con la intención de recanalización primaria del tracto de salida, en principio por un acceso yugular, y si este no era posible, por ruta transhepática. Cuando hay compromiso trombotico extenso de las VH es necesario hacer un TIPS. Consideramos que en pacientes con hemorragia variceal se debe intentar el manejo que más rápidamente descomprima la circulación portal, y es por esto que, en los tres pacientes con dicha clínica se realizó un TIPS. Varias asociaciones médicas (EASL [3], AASLD [24]) han presentado recientemente guías de manejo en las cuales se ha establecido el enfoque terapéutico secuencial o escalonado aquí descrito, y diferentes estudios han informado éxito técnico que varía entre 90 % a 100 % y sobrevida libre de trasplante al 1, 3 y 5 años de 88 %, 83 % y 72 %, respectivamente, con mortalidad menor del 5 % y morbilidad del 2 %. Nuestro éxito técnico inmediato fue del 92 % teniendo en cuenta que el paciente a quien no se le pudo realizar el TIPS fue tratado con BRTO clínicamente exitoso. A pesar del éxito técnico, dos pacientes fallecieron, ambos secundarios a falla orgánica multisistémica en el escenario de una diátesis hemorrágica. En los pacientes con presentación subaguda y crónica (n=9), cuyo síntoma principal era la ascitis refractaria al manejo médico óptimo, se logró resolución de los síntomas y desaparición de la ascitis. La herramienta pronóstica del puntaje de Rotterdam tuvo validez, pues los pacientes que fallecieron tenían altos puntajes (clase III), mientras que todos los demás tenían puntaje bajo (clase I). La única complicación mayor relacionada con los procedimientos, fue un caso de sangrado (hemotórax) en el paciente 6, tras la recanalización de la VCI-SH donde se puncionó y dilató la pared libre de la aurícula derecha, que requirió transfusión y toracoscopia.

CONCLUSIÓN

A pesar del bajo número de pacientes, los resultados de esta revisión permiten validar y respaldar la efectividad del manejo escalonado, con mejoría de la ascitis o de la hipertensión portal en el 100 % de los pacientes tratados, independientemente del manejo realizado. Estos hallazgos confirman que se pueden obviar tratamientos más invasivos, costosos y técnicamente demandantes (TIPS) en pacientes en quienes se pueda realizar una recanalización del tracto de salida. Es indispensable un buen estudio de imágenes y una adecuada correlación clínica para decidir cuál es la mejor manera de restablecer la circulación portal.

REFERENCIAS

1. Plessier A, Valla DC. Budd-Chiari syndrome. *Semin Liver Dis* 2008;28:259-269. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1085094>.
2. Valla DC. Budd-Chiari syndrome/hepatic venous outflow tract obstruction. *Hepatol Int* 2018;12:168-180. <https://doi.org/10.1007/s12072-017-9810-5>.
3. Garcia-Pagàn JC, Buscarini E, Janssen HL, Leebeck FW, Plessier A, Rubbia-Brandt L, et al. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol* 2016;64:179-202. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2015.07.040>.
4. Seijo S, Plessier A, Hoekstra J, Dell'era A, Mandair D, Rifai K, et al. Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management. *Hepatology* 2013;57:1962-1968. <https://doi.org/10.1002/hep.26306>.
5. Okuda K. Inferior vena cava thrombosis at its hepatic portion (obliterative hepatocavopathy). *Semin Liver Dis* 2002;22:15-26. <https://doi.org/10.1055/s-2002-23203>.
6. Sharma A, Keshava SN, Eapen A, Elias E, Eapen CE. An update on the management of Budd-Chiari syndrome. *Dig Dis Sci* 2021;66:1780-1790. <https://doi.org/10.1007/s10620-020-06485-y>.
7. Hitawala AA, Gupta V. Budd-Chiari Syndrome. StatPearls. Treasure Island (FL) ineligible companies: StatPearls Publishing Copyright© 2023, StatPearls Publishing LLC.; 2023.
8. Grus T, Lambert L, Grusová G, Banerjee R, Burgetová A. Budd-Chiari syndrome. *Prague Med Rep* 2017;118:69-80. <https://doi.org/10.14712/23362936.2017.6>.
9. Zhang F, Wang C, Li Y. The outcomes of interventional treatment for Budd-Chiari syndrome: systematic review and meta-analysis. *Abdom Imaging* 2015;40:601-608. <https://doi.org/10.1007/s00261-014-0240-8>.
10. Hernaez R, Hamilton JP. Unexplained ascites. *Clin Liver Dis (Hoboken)* 2016;7:53-56. <https://doi.org/10.1002/cld.537>.
11. Faraoun SA, Boudjella MA, Debzi N, Benidir N, Afredj N, Guerrache Y, et al. Budd-Chiari syndrome: an update on imaging features. *Clin Imaging* 2016;40:637-646. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2016.01.006>.
12. Darwish-Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, Fabris F, Eapen CE, Bahr MJ, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med* 2009;151:167-175. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-151-3-200908040-00004>.
13. Kuka WP, Nduati PK, Mwirigi A, Opio CK. Budd-Chiari syndrome and extensive inferior vena cava thrombosis treated with sequential interventional radiology and transjugular intrahepatic portosystemic shunting: A case report from Kenya. *SAGE Open Med Case Rep* 2023;11:2050313x231161190. <https://doi.org/10.1177/2050313x231161190>.
14. Qi XS, Ren WR, Fan DM, Han GH. Selection of treatment modalities for Budd-Chiari syndrome in China: a preliminary survey of published literature. *World J Gastroenterol* 2014;20:10628-10636. <https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i30.10628>.
15. Valla D, Hadengue A, el Younsi M, Azar N, Zeitoun G, Boudet MJ, et al. Hepatic venous outflow block caused by short-length hepatic vein stenoses. *Hepatology* 1997;25:814-819. <https://doi.org/10.1002/hep.510250405>.
16. Han G, Qi X, Zhang W, He C, Yin Z, Wang J, et al. Percutaneous recanalization for Budd-Chiari syndrome: an 11-year retrospective study on patency and survival in 177 Chinese patients from a single center. *Radiology* 2013;266:657-667. <https://doi.org/10.1148/radiol.12120856>.
17. Mammen T, Keshava S, Eapen CE, Moses V, Babu NR, Kurien G, et al. Intrahepatic collateral recanalization in symptomatic Budd-Chiari syndrome: a single-center experience. *J Vasc Interv Radiol* 2010;21:1119-1124. <https://doi.org/10.1016/j.jvir.2010.03.008>.
18. Rautou PE, Moucari R, Escolano S, Cazals-Hatem D, Denié C, Chagneau-Derrode C, et al. Prognostic indices for Budd-Chiari syndrome: valid for clinical studies but insufficient for individual management. *Am J Gastroenterol* 2009;104:1140-1146. <https://doi.org/10.1038/ajg.2009.63>.

19. Mukhiya G, Jiao D, Han X, Zhou X, Pokhrel G. Survival and clinical success of endovascular intervention in patients with Budd-Chiari syndrome: A systematic review. *J Clin Imaging Sci* 2023;13:5. https://doi.org/10.25259/jcis_130_2022.
20. Li MK, Ma LQ. Attach importance to the individualized treatment of adult portal hypertension based on etiology and pathogenesis: A review. *Medicine (Baltimore)* 2023;102:e33527. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000033527>.
21. Mentha G, Giostra E, Majno PE, Bechstein WO, Neuhaus P, O'Grady J, et al. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A European study on 248 patients from 51 centres. *J Hepatol* 2006;44:520-528. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2005.12.002>.
22. Tang TJ, Batts KP, de Groen PC, van Hoek B, Haagsma EB, Hop WC, et al. The prognostic value of histology in the assessment of patients with Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2001;35:338-343. [https://doi.org/10.1016/s0168-8278\(01\)00131-3](https://doi.org/10.1016/s0168-8278(01)00131-3).
23. Attwell A, Ludkowski M, Nash R, Kugelmas M. Treatment of Budd-Chiari syndrome in a liver transplant unit, the role of transjugular intrahepatic porto-systemic shunt and liver transplantation. *Aliment Pharmacol Ther* 2004;20:867-873. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2036.2004.02190.x>.
24. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G. Vascular disorders of the liver. *Hepatology* 2009;49:1729-1764. <https://doi.org/10.1002/hep.22772>.