

Síndrome de Budd-Chiari

Poster No.: S-1147
Congress: SERAM 2014
Type: Presentación Electrónica Educativa
Authors: M. J. Parada Blázquez, J. Alcalde López, L. Lopez Arellano, M. A. Iribarren Marín, H. Perez Vega, C. Martinez Polanco; Sevilla/ES
Keywords: Hemodinámica / Dinámica de flujo, Manometría, Endoprótesis / Stents, Venografía con catéter, Ultrasonidos-Doppler color, TC, Abdomen
DOI: 10.1594/seram2014/S-1147

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method ist strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

www.myESR.org

Objetivo docente

Exponer los hallazgos radiológicos (ecografía, TC, flebografía suprahepática), así como las distintas formas de tratamiento (anticoagulación, TIPS) en el síndrome de Budd-Chiari. Analizamos también los distintos parámetros que nos permiten valorar el adecuado funcionamiento del TIPS en el estudio mediante ecografía Doppler.

Revisión del tema

El Síndrome de Budd-Chiari es un trastorno derivado de la obstrucción del flujo venoso hepático a nivel de las venas suprahepáticas, vena cava inferior o la aurícula derecha. No se trata de una entidad primaria del parénquima hepático, sino que es el resultado de la obstrucción parcial o completa del flujo venoso hepático en dirección a la aurícula derecha.

ETIOLOGÍA

La etiología del síndrome de Budd-Chiari es de carácter multifactorial.

En nuestro medio, la mayoría de los pacientes en los que se desarrolla este síndrome tienen una enfermedad subyacente de carácter trombogénico.

Las enfermedades hematológicas, especialmente los trastornos mieloproliferativos, son la causa más común. Entre las entidades que se asocian al síndrome de Budd-Chiari se incluyen la hemoglobinuria paroxística nocturna, el síndrome antifosfolípido, déficit 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.

La invasión metastásica de las venas suprahepáticas, vena cava inferior o la aurícula derecha son causas menos frecuentes de síndrome de Budd-Chiari.

La obstrucción por membranas de las venas suprahepáticas o vena cava inferior es la causa más frecuente de obstrucción del flujo de la salida venoso hepático en la población asiática.

FISIOPTAOLOGÍA

Desde el punto de vista fisiopatológico, se produce un aumento de la presión sinusoidal hepática derivada de la obstrucción del flujo venoso hepático. El resultado al que conduce es al incremento de la presión en el sistema portal, la congestión hepática y disminución de su perfusión. La congestión del hígado causa disfunción hepatocitaria, que puede progresar a isquemia y necrosis de hepatocitos, seguida de fibrosis hepática progresiva, hiperplasia nodular regenerativa y finalmente cirrosis.

En los casos crónicos, el desarrollo de circulación venosa colateral intrahepática puede permitir la salida de flujo venoso; no obstante si la presión sinusoidal no se reduce y la congestión hepática no se alivia con el desarrollo de colaterales el síndrome de Budd-Chiari progresa a la insuficiencia hepática.

CLÍNICA

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.

Las manifestaciones clínicas pueden ir desde síntomas leves a insuficiencia hepática fulminante. En función de la duración de los síntomas y la gravedad de las manifestaciones, la entidad se subdivide en formas fulminante, aguda, subaguda y crónica. Algunos pacientes con una forma crónica pueden experimentar una exacerbación aguda. La forma subaguda, que se manifiesta con hipertensión portal, ascitis e insuficiencia hepática con diferentes grados de severidad, es la más común. La ictericia y encefalopatía son más comunes en las formas fulminantes y agudas del síndrome, y la esplenomegalia y las várices gástricas y esofágicas son predominantes en la forma crónica.

HALLAZGOS ECOGRÁFICOS

Los hallazgos en la exploración ecográfica dependerán de si la afectación es aguda, subaguda o crónica.

En las formas agudas, la ecografía en modo B muestra la ausencia de visualización de venas suprahepáticas, con la posibilidad de identificación de trombos en su interior (figura 1). Es probable detectar la presencia de ascitis y esplenomegalia, así como un parénquima hepático hipoecogénico debido a la presencia de edema. La eco-Doppler color demuestra una ausencia de flujo de los vasos obstruidos (asociada a flujo continuo o no pulsátil en la porción proximal a la obstrucción (figura 2)), con posibilidad de flujo venoso invertido en las suprahepáticas, la cava inferior o en ambas. Es posible detectar reducción de la velocidad y flujo continuo en vena porta (con posibilidad de flujo hepatófugo).

En las formas subaguda-crónica los hallazgos dependen de la severidad del cuadro clínico, pudiendo apreciar:

- Hipertrofia del lóbulo caudado y dilatación de la vena del mismo ≥ 3 mm, que representa por sí mismo un hallazgo muy sugestivo del síndrome de Budd-Chiari. Se aprecia en el 50 % de los casos 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. Se mide en el corte epigástrico longitudinal. Puede existir asociada atrofia de otros segmentos o hepáticos (figura 3).

- Nódulos regenerativos. Esplenomegalia.
- Estenosis o ausencia de visualización (por oclusión) de vena cava inferior o vena suprahepáticas (figura 4).
- Colaterales intra o extrahepáticas.
- Hipertrofia de arteria hepática.

HALLAZGOS EN TC

En las formas agudas los hallazgos radiológicos que se pueden visualizar son los siguientes:

- Hepatomegalia global con disminución de la atenuación hepática de carácter difuso por congestión (asociado o no a ascitis). También en formas crónicas.
- Trombos en venas suprahepáticas o ausencia de visualización de las mismas.
- Trombosis de vena porta concomitante.

En fase crónica-subaguda observaremos (figuras 5,6 y 7):

- Captación del contraste de aspecto parcheado: Disminución de la densidad en zonas periféricas y normal captación en áreas centrales hepáticas (con realce precoz del lóbulo caudado y de la porción situada alrededor de la VCI con respecto al resto del parénquima).
- Nódulos regenerativos, visibles en aproximadamente 80% de los casos; se caracterizan por hipercaptación en fase arterial de carácter homogéneo con persistencia de ligero realce en fase portal.
- Trombosis de vena porta concomitante.
- Infartos hepáticos periféricos.
- Esplenomegalia.
- Hipertrofia de lóbulo caudado.
- Circulación colateral intrahepática portosistémica.
- Hipertrofia de arteria hepática.

HALLAZGOS FLEBOGRAFÍA

Se considera el "*gold standard*" para el diagnóstico de este síndrome.

Permite delimitar el nivel exacto de la obstrucción y muestras colaterales hepáticas con un patrón típico en tela de araña (o *spiderweb*) (figura 8). Por si solo la incapacidad para canular la vena suprahepática no es considerado diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari.

La flebografía también permite identificación de colaterales extrahepáticas.

MODALIDADES DE TRATAMIENTO

El objetivo primordial del tratamiento es la resolución de la congestión hepática para mejorar la perfusión y preservar el funcionamiento de los hepatocitos. Las terapias disponibles para el síndrome son diversas y la selección del método de tratamiento específico dependerá de si las manifestaciones predominantes dependen de insuficiencia hepática o de la hipertensión portal. También dependen de la potencial capacidad del parénquima hepático para recuperarse, del riesgo quirúrgico del paciente y la disponibilidad de un donante hepático para trasplante.

El tratamiento médico del síndrome de Budd-Chiari se puede ofrecer a los pacientes con síntomas leves y sin evidencia de necrosis hepatocitaria. Consiste en el control de la ascitis, prevención de nuevos episodios de trombosis y por supuesto el tratamiento de la causa subyacente de este síndrome (si existe). La ascitis se tratara con diuréticos e ingesta baja de sodio. Es posible la evacuación de grandes volúmenes de líquido ascítico mediante paracentesis. La terapia anticoagulante se lleva a cabo mediante administración de heparina IV inicialmente y posteriormente mediante anticoagulantes orales o heparina de bajo peso molecular subcutánea. Los resultados del tratamiento médico a largo plazo son pobres, aunque se pueden controlar los síntomas temporalmente pero sin detener la progresión de enfermedad.

El tratamiento de elección es la realización de un tratamiento derivativo con TIPS (Transyugular Intrahepatic Portosistemic Shunt), que permite mejorar la congestión hepática y presenta menor morbi-mortalidad que los procedimientos quirúrgicos abiertos.

La recanalización de las venas hepáticas estenosadas u ocluidas, mediante colocación de stent o realización de angioplastia para reestablecer el flujo venoso es otro procedimiento valido y curativo.

El trasplante hepático puede revertir ciertos errores innatos del metabolismo (déficit de antitrombina III) y puede ser el tratamiento de elección en insuficiencia hepática

fulminante o en cirrosis hepática avanzada. Los principales inconvenientes de esta modalidad es el número limitado de donantes y la necesidad de una intervención quirúrgica compleja.

CRITERIOS PARA VALORACIÓN DE ADECUADO FUNCIONAMIENTO DE UN TIPS

La ecografía Doppler proporcionada un método no invasivo para monitorizar los pacientes con TIPS tras este procedimiento. Los hallazgos tras el procedimiento normal incluyen (figura 9):

- Alta velocidad de flujo en la prótesis (entre 90 y 190 cm/s).
- Flujo hepatófugo en la ramas venosas portales intrahepáticas, ya que el parénquima hepático drena a través del cortocircuito en la circulación sistémica.
- Flujo sanguíneo con pico medio de velocidad sistólica de entre 135 y 200 cm/s a través de la endoprótesis.

También es normal observar aumento de la velocidad sistólica en arteria hepática.

Las complicaciones detectadas ecográficamente incluyen oclusión de la endoprótesis, estenosis de la endoprótesis y estenosis venosa hepática.

La mala función está sugerida por:

- Ausencia de flujo, compatible con trombosis u oclusión del cortocircuito.
- Velocidad de flujo lenta, menor de 60 cm/s, sugestiva de estenosis del corto circuito.
- Un cambio en el picos de velocidad del corto circuito, con aumento o disminución de la línea basal de 50 cm/s.
- Inversión de flujo en la vena hepática lejos de la vena cava inferior, lo que sugiere estenosis de la vena hepática.
- Flujo venoso portal intrahepático hepatópeto.
- Reparación de ascitis, varices o vena paraumbilical recanalizada.

Images for this section:

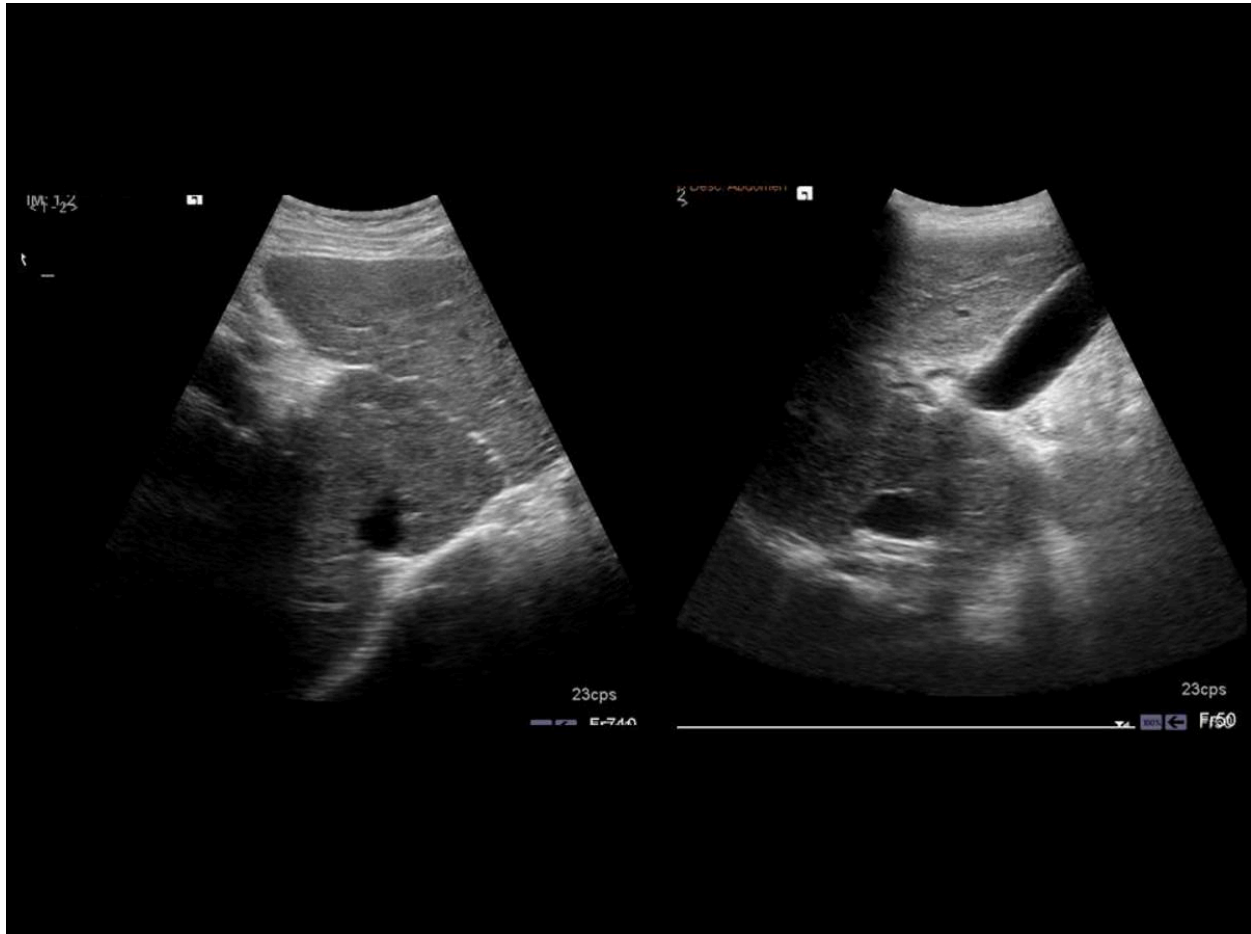


Fig. 1: Mujer de 21 años con déficit de proteína C. La imagen muestra la ausencia de visualización de las venas suprahepáticas en relación con trombosis de las mismas.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES

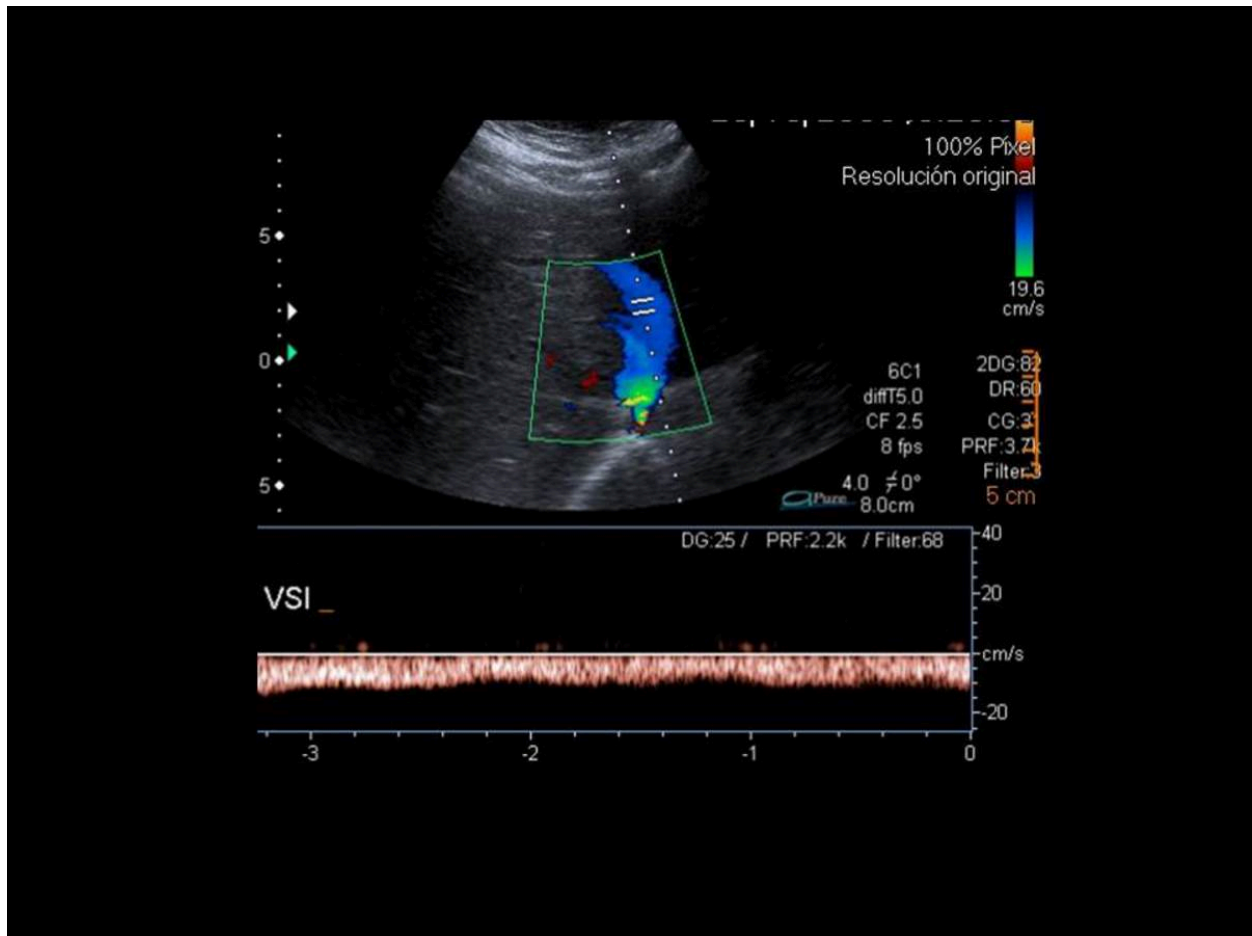


Fig. 2: Flujo continuo no pulsátil en vena suprahepática izquierda en paciente con síndrome de Budd Chiari.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES



Fig. 3: Hipertrofia del lóbulo caudado y dilatación de la vena del mismo en paciente diagnosticado de síndrome de Budd Chiari.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES

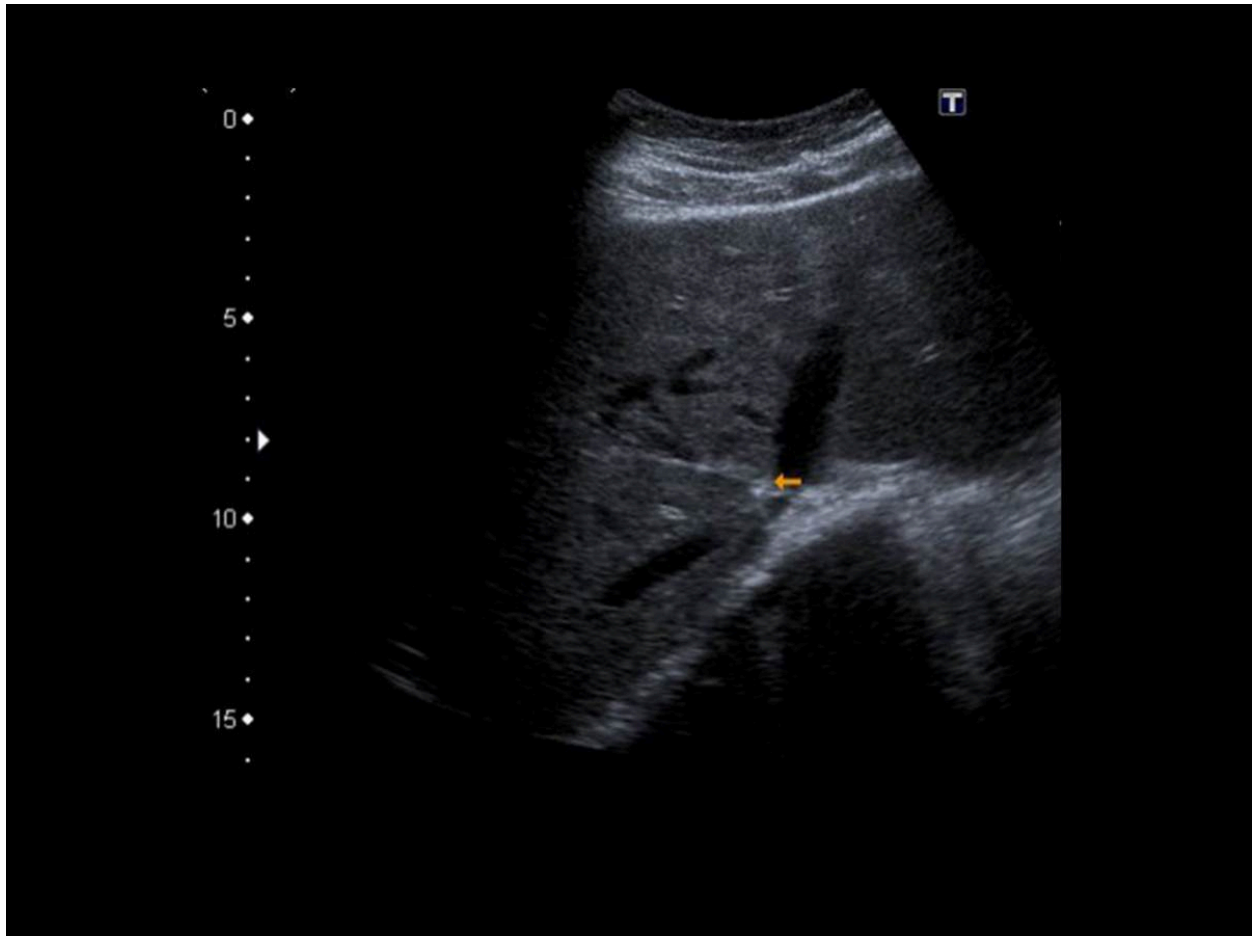


Fig. 4: Estenosis de vena suprahepática media.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES



Fig. 5: Paciente con síndrome antifosfolípido. Las imágenes muestran la existencia de hepatomegalia, con acusado crecimiento del lóbulo caudado, heterogeneidad parenquimatosa con realce precoz del lóbulo caudado y de la porción situada alrededor de la VCI con respecto al resto del parénquima. En fase arterial son visibles focos de realce periféricos subcentimétricos correspondientes a hiperplasia nodular regenerativa. No se visualizan las venas suprahepáticas.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES

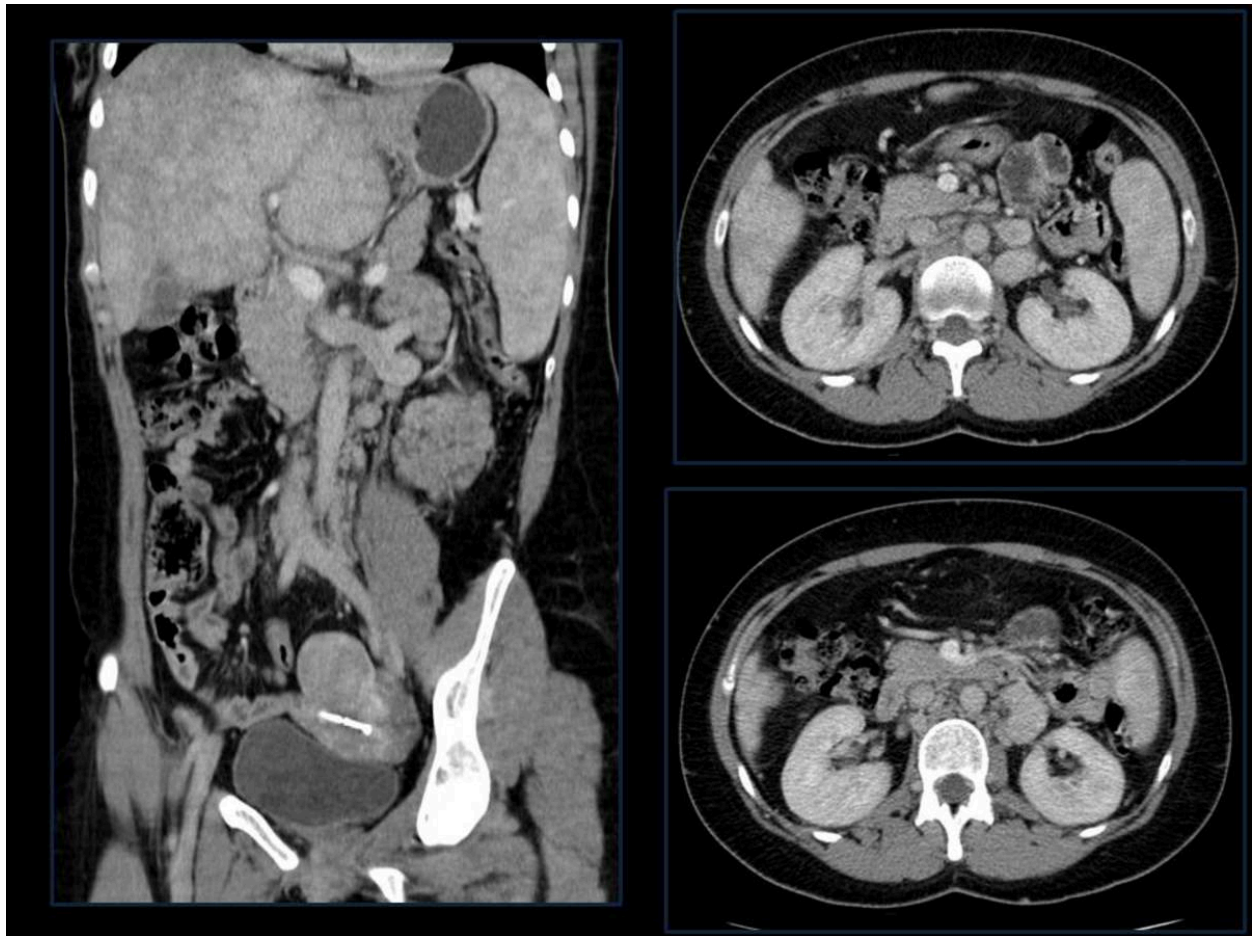


Fig. 6: Desarrollo de circulación colateral extrahepática y esplenomegalia en la misma paciente de la figura 5.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES



Fig. 7: Síndrome de Budd-Chiari tumoral. Hepatomegalia difusa con Lesión ocupante de espacio dominante (hepatocarcinoma) e invasión vascular de venas suprahepáticas, vena cava intrahepática y aurícula derecha. Circulación colateral y ascitis abundante.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES



Fig. 8: 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.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES

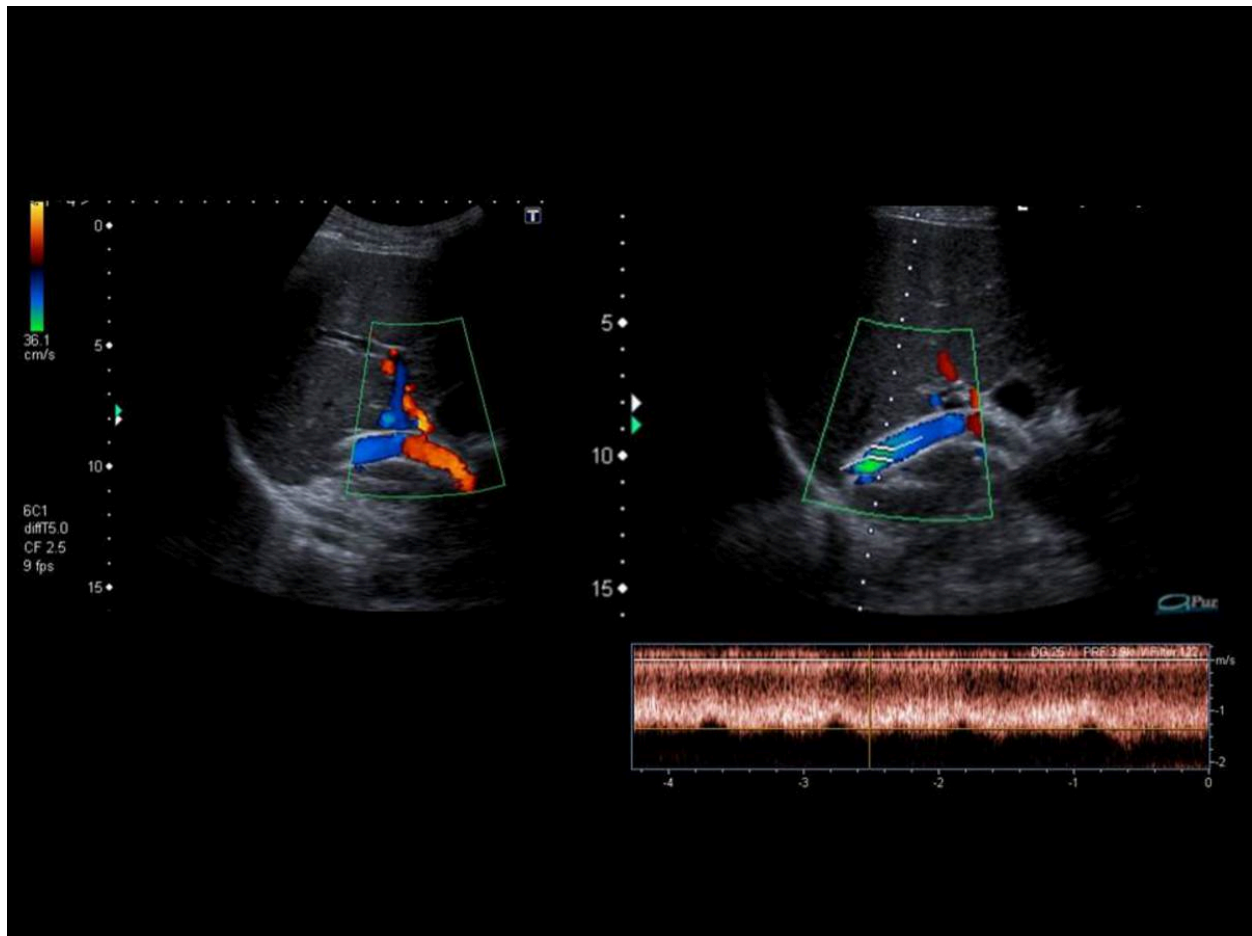


Fig. 9: TIPS normofuncionante. Alta velocidad de flujo en la prótesis (132 cm/s), asociado a flujo hepatófugo en la rama venosa portal izquierda.

© Servicio de Radiodiagnostico Unidad de Diagnostico por Imagen, H.H.U.U. Virgen del Rocio - Sevilla/ES

Conclusiones

El síndrome de Budd-Chiari es una entidad caracterizada por la obstrucción (parcial o completa) al flujo sanguíneo en la venas suprahepáticas.

En el estudio ecográfico con Doppler las claves para el diagnóstico son: en la fase aguda ausencia de visualización de venas suprahepáticas, parénquima hipoecogénico, vías colaterales intrahepáticas y disminución del flujo portal con flujo hepatófugo. En la fase crónica hipertrofia de lóbulo caudado, con atrofia subsegmentaria.

En la TC en fase aguda se observa hepatomegalia con hipoatenuación difusa del parénquima, ascitis y visualización del trombo. En TC dinámico, captación parcheada del C.I.V. Son raros los infartos hepáticos. En casos crónicos se observa hipertrofia del lóbulo caudado y nódulos regenerativos.

En flebografía suprahepática desaparece el patrón normal de ramificación y se aprecia un patrón en "araña". El TIPs normofuncionante presenta un flujo portal de al menos 35 cm/s, el flujo es hepatópeto. El flujo intrahepático es hepatófugo siendo la velocidad intrastent de al menos 90 cm/s.

Los métodos de imagen juegan un papel fundamental en el diagnóstico y seguimiento de esta enfermedad.

Bibliografía

Cura M, Haskal Z, Lopera J. Diagnostic and interventional radiology for Budd-Chiari Syndrome. *Radiographics*. 2009 May-Jun;29(3):669-81.

McNaughton DA, Abu-Yousef MM. Doppler US of the liver made simple. *Radiographics*. 2011 Jan-Feb;31(1):161-88.

Erden A. Budd-Chiari syndrome: a review of imaging findings. *Eur J Radiol*. 2007 Jan;61(1):44-56.