

Radiología intervencionista en hipertensión portal. Segunda parte: síndrome de Budd-Chiari

Dres. Augusto Brazzini-Arméstar¹, Raúl Cantella-Suito², Mariana Brazzini-Montes^{2,3}, Tamara Jorquiera-Johnson^{2,3}, Carlos León-Gómez²

En la primera parte de este artículo,⁽¹⁾ se trató sobre la hipertensión portal y la forma más frecuente, la intrahepática sinusoidal, con énfasis en la derivación portosistémica transyugular (TIPS). En esta segunda parte, continuaremos con la hipertensión portal (HP) del tipo postsinusoidal; es decir, abordaremos el síndrome de Budd-Chiari (SBC).

INTRODUCCIÓN

El SBC fue descrito por primera vez por Budd, en 1845, como trombosis de la vena hepática, posterior a abscesos, flebitis inducidas, y expuesto por Chiari, en 1899, que lo describe como flebitis obliterativa en las venas hepáticas.⁽²⁾

El SBC es causado por una obstrucción al flujo hepático venoso, independiente del nivel de la obstrucción, que puede localizarse desde las vénulas hepáticas de pequeño tamaño hasta la entrada a la aurícula derecha.

ETIOLOGÍA

El SBC puede producirse como consecuencia de:

- Trombosis de la vena hepática
Forma clásica. Presente en la enfermedad aguda e hiperaguda. Comúnmente debido a estados de hipercoagulación (frecuentemente se combinan más de una), como síndromes mielodisplásicos, deficiencia de proteínas C y S, antitrombina III y factor V de Leiden, hemoglobinuria paroxística nocturna, síndrome antifosfolipídico, policitemia y enfermedad

de Behçet, enfermedad celiaca, colitis ulcerativa, síndrome nefrótico, uso de anticonceptivos orales, embarazo y puerperio inmediato.

- Obstrucción de la vena cava inferior (VCI) en su porción intrahepática con o sin oclusión del ostium de la vena hepática: hepatocavopatía obliterativa.
Frecuentemente es de origen idiopático. La oclusión por membranas de la VCI se ha descrito como secuela de un proceso trombótico.
- Secundaria a una obstrucción por una masa.
 - Del flujo de las venas hepáticas: carcinoma hepatocelular, colangiocarcinoma, abscesos hepáticos amebianos y piógenos.
 - Del flujo de la VCI: neoplasias renales o leiomiomas primario de la VCI.

FISIOPATOLOGÍA⁽²⁻⁴⁾

La obstrucción de la salida del flujo hepático venoso, dado por la oclusión de la VCI y/o de la(s) venas suprahepáticas (VSH), ocasiona congestión hepática y aumento de la presión hepática sinusoidal, que causan obstrucción del flujo portal hepatópeto, la que da lugar a la hipertensión portal.

La ectasia venosa aumenta la presión sinusoidal y, por ende, disminuye la perfusión venosa portal, lo que lleva a una mayor falla hepática.

Si la injuria hepatocelular progresa rápidamente, existe necrosis y falla hepática severa, con alto riesgo de mortalidad. Si la progresión es más lenta, conlleva a la regeneración y la fibrosis, que dan lugar a nódulos de regeneración hiperplásicos y, finalmente, a la cirrosis hepática. Los casos crónicos desarrollan circulación colateral, lo que permite la salida del flujo hepático.

1. Radiólogo Intervencionista. Instituto Brazzini Radiólogos.

2. Médico Cirujano. Departamento de Innovación Investigación y Desarrollo. Instituto Brazzini Radiólogos.

3. Residente de Radiología.

Las complicaciones de la cirrosis hepática están asociadas a una alta morbilidad, principalmente por complicaciones como las várices esofágicas, la ascitis y la encefalopatía.

FORMAS CLÍNICAS

El SBC se clasifica según su duración, desarrollo, gravedad y progresión. Puede ser:

- Fulminante: la menos común; asociada a ictericia y encefalopatía dentro de las 8 semanas de aparición de la ictericia.
- Aguda: no se genera circulación colateral; asociada a dolor abdominal, hepatomegalia, ascitis refractaria, ictericia y necrosis hepatocelular.
- Subaguda: la más común; síntomas de HP, ascitis, circulación colateral y necrosis hepatocelular.
- Crónica: complicaciones de la cirrosis hepática; esplenomegalia y várices esofágicas y gástricas.
- Crónica reagudizada.

CLASIFICACIÓN

La obstrucción parcial o completa del drenaje hepático venoso puede darse en diferentes niveles:⁽⁴⁾ vénulas hepáticas, VSH, orificios (u *ostium*) de las venas hepáticas o a nivel de la VCI.

Según el nivel y la extensión de la oclusión venosa, se puede dividir en cuatro tipos de lesiones:⁽²⁾

- Tipo A: obstrucción de la VCI.
- Tipo B: obstrucción proximal de segmentos cortos de las VSH.
- Tipo C: obstrucción de la VCI y de los segmentos cortos de las VSH.
- Tipo D: obstrucción extensa de las VSH, no se identifican.

CARACTERÍSTICAS IMAGENOLÓGICAS

Los hallazgos diagnósticos consisten en la demostración de un flujo sanguíneo alterado en las VSH y/o obstrucción de las mismas o de la VCI, y/o venas hepáticas colaterales intrahepáticas o subcapsulares.

1. El ultrasonido-Doppler detecta características del flujo venoso (compromiso de la vena hepática: puede visualizarse cordón fibroso, trombosis y estenosis. También se observa circulación colateral, trombosis portal y recanalización de la vena umbilical, así como anomalías en el parénquima hepático (nódulos de regeneración, hipertrofia del lóbulo caudado, parénquima heterogéneo).⁽⁵⁾

2. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son aún más específicas.^(3,6)

- Enfermedad aguda (congestión y edema periféricos)

TC: hígado con aumento global del tamaño y disminución de la densidad; a la administración del contraste, se observa una captación heterogénea del parénquima, con captación mayor central y en el lóbulo caudado.

RM: disminución de señal en imagen potenciada en T1 y aumento heterogéneo en T2, con predominio en la periferia.

- Enfermedad subaguda (permite la salida del flujo venoso).

Captación de contraste es más homogénea. Persisten signos de edema.

- Enfermedad crónica (edema reemplaza fibrosis)

TC: atrofia de porciones hepáticas afectadas, hipertrofia del lóbulo caudado, irregularidades del contorno hepático, nódulos de regeneración, venas colaterales intrahepáticas y subcapsulares.

RM: disminución de la señal en imágenes potenciadas en T1 y T2.

HALLAZGOS ANGIOGRÁFICOS^(2,4,8)

Vena cava inferior

Mediante una cavografía, se posiciona un catéter *pigtail* en la VCI por arriba de las renales, y se inyecta contraste.

- Pueden estar ocluidas o estenosadas; ser superiores o estar al nivel de la inserción de las venas hepáticas.
- Se observa frecuentemente adelgazada por la compresión del parénquima hepático edematizado y la hipertrofia del lóbulo caudado.

Venas hepáticas

Mediante una venografía hepática selectiva, ya sea por acceso transyugular o transfemoral, se posiciona el catéter en una vena hepática y se inyecta contraste.

- El flujo venoso hepático afluyente puede estar ausente si el nivel de obstrucción es en la vena hepática.
- Si el *ostium* está obstruido, se realiza hepatograma por punción directa.
- Estenosis de segmentos cortos de la vena hepática.
- Una imagen típica es la trombosis proximal de las venas hepáticas, en patrón de telaraña de las colaterales y las venas recanalizadas que drenan directo a la VCI.
- Obstrucción en su inserción con la VCI.
- Trombosis extensa de las venas intrahepáticas.

Vena porta

Mediante arterio-portografía. Necesaria en algunos casos, para planear una intervención quirúrgica.

TIPOS DE TRATAMIENTO

El tratamiento se basa en controlar la enfermedad trombotica subyacente, tratar las manifestaciones o complicaciones y corregir la obstrucción al flujo.

MÉDICO

Usada como único tratamiento en pacientes con leve sintomatología y siempre que no exista necrosis hepática. Pobre respuesta a largo plazo.

- Anticoagulación
- Medidas para controlar la ascitis y la hemorragia gastrointestinal.

QUIRÚRGICO

Anastomosis portosistémica laterolateral

Requiere que la vena porta sea permeable. Tiene elevada mortalidad perioperatoria. Alta tasa de trombosis o estenosis del *shunt*.

- *Shunt* porto-cava o meso-cava. Interpone una prótesis o injerto venoso. La VCI no debe de estar obstruida.
- *Shunt* porto-atrial o meso-atrial. Se usa prótesis largas. Cuando hay obstrucción o compresión grave de la VCI.

Trasplante hepático

Indicado en la enfermedad hepática terminal, en la forma clínica fulminante o cuando la TIPS ha fracasado. La vena porta debe estar indemne. Uso limitado por la escasez de donantes.

INTERVENCIONES PERCUTÁNEAS^(4,7,9)

Recanalización del trayecto obstruido.

- Angioplastia percutánea. Procedimiento inicial de elección. Indicada en estenosis cortas de las VSH o la VCI. Acceso transyugular o transfemoral (si la oclusión de las venas hepáticas no deja pasar la guía metálica, usar un acceso transhepático); la guía pasa por dentro de la estenosis y se procede de inmediato a la dilatación de la zona estenosada con un catéter balón.
- Colocación de *stent*. Mejoran los resultados a largo plazo. Se reserva para estenosis residual significativa, estenosis recurrente u oclusión posangioplastia.
- Trombólisis. Percutánea, mecánica y farmacológica; usada en la oclusión trombótica aguda de venas hepáticas principales.
- TIPS. Revisada en la primera parte de este artículo. Mediante acceso venoso transyugular, se canaliza una de las VSH y se realiza un puente, a través del parénquima hepático, a una rama principal de la porta. Se pasa una guía, a través de aguja; luego, se dilata el tracto con un catéter balón y se coloca un *stent*. En el caso del SBD, no se puede llegar hasta la VSH, por lo que se usa un puente directo desde la VCI a la vena porta, llamado DIPS (*Direct intrahepatic portosystemic shunt*), en la que se deben usar los *stents* cubiertos expandibles revestidos de politetrafluoroetileno (PTFE).

CLASIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO SEGÚN LUGAR DE OBSTRUCCIÓN

Tipo A: obstrucción de la VCI

Usualmente secundaria a oclusión membranosa de la vena cava. Figuras 1 y 2.

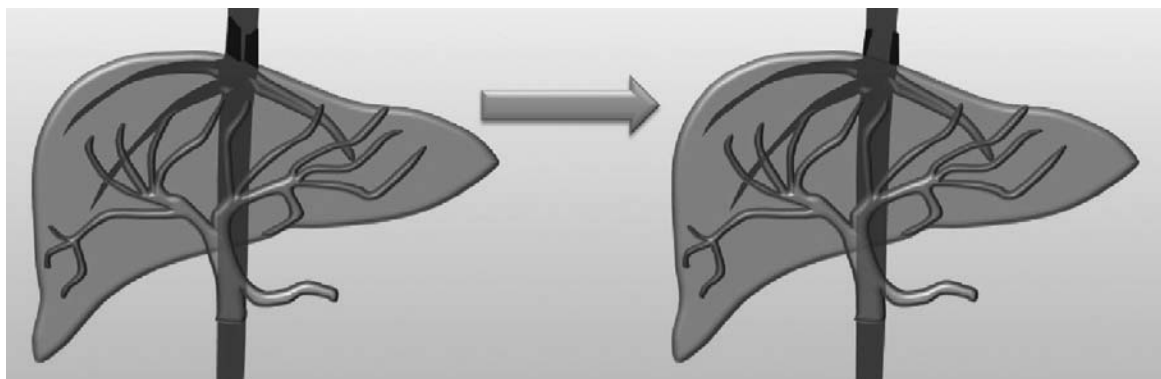


Figura 1. Diversas presentaciones del síndrome de Budd-Chiari. Se aprecia estrechez de la vena cava inferior a nivel de la conjunción de las venas suprahepáticas. Luego de la dilatación, se aprecia la permeabilización de la estrechez.



Figura 2. Caso 1: diagnóstico y tratamiento de Budd-Chiari tipo A.

A) Venocavografía inferior que muestra un adelgazamiento de la porción superior de la vena cava inferior (VCI); se observa un pasaje del contraste por un pequeño desfiladero hacia la aurícula derecha. B) Angioplastia con balón de la VCI que muestra como se va dilatando este vaso. C) Dilatación completa de la VCI. D) El control final muestra un notable aumento del calibre de la porción intrahepática de la VCI, que fue acompañado con mejoría clínica rápida.

Tratamiento: angioplastia y/o colocación de *stent*, mediante abordaje transyugular o transfemoral. En casos severos de estenosis o de oclusión, se puede usar ambos abordajes en forma simultánea, para brindar mayor estabilidad durante la canalización con el catéter balón y con el *stent*.

Tipo B: obstrucción de segmentos cortos proximales de las venas suprahepáticas

Tratamiento: angioplastia, con el objetivo de recanalización de al menos una de las tres VSH, lo que es suficiente para obtener excelentes resultados; el abordaje es por vía transyugular. Figura 3.

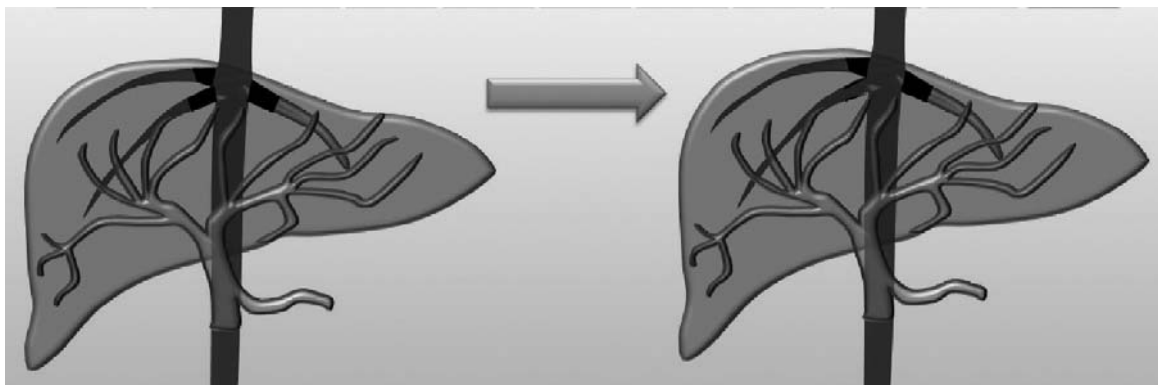


Figura 3. Oclusión de las ramas de las venas suprahepáticas. Se debe realizar la permeabilización de solo una de las venas suprahepáticas.

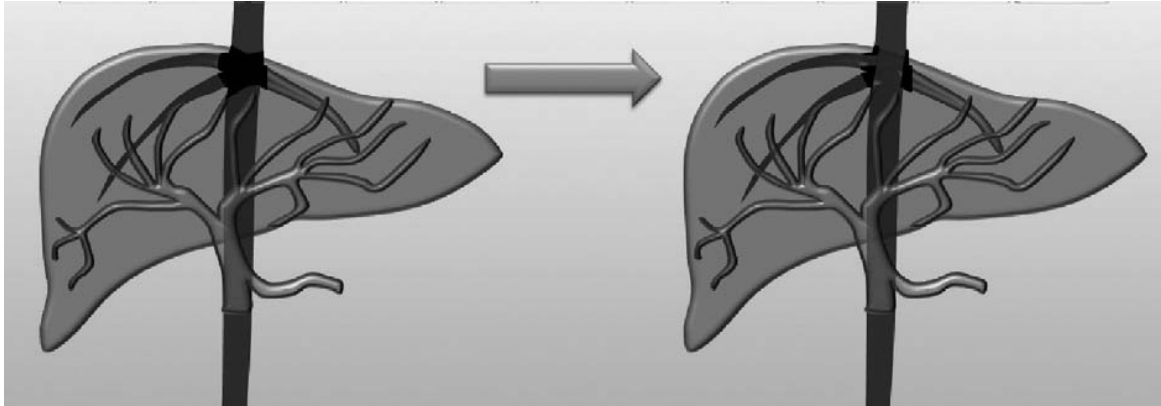


Figura 4. Se observa la oclusión focal de la venas cava inferior y suprahepáticas, que impiden el flujo normal. El objetivo del tratamiento es permitir el flujo sanguíneo por una de la venas suprahepáticas y la confluencia de la mismas.

Tipo C: obstrucción de la VCI y de los segmentos cortos de las VSH

Tratamiento: angioplastia en la VCI y en una de las VSH, con colocación de *stents*; el abordaje, en estos casos, suele ser transhepático y transyugular, simultáneos. Figuras 4 y 5.

Tipo D: obstrucción extensa de las VSH, que no se identifican, lo que imposibilita la recanalización

El abordaje es transyugular.

Tratamiento: DIPS, puente directo de la VCI con la vena porta derecha. Figuras 6 y 7.

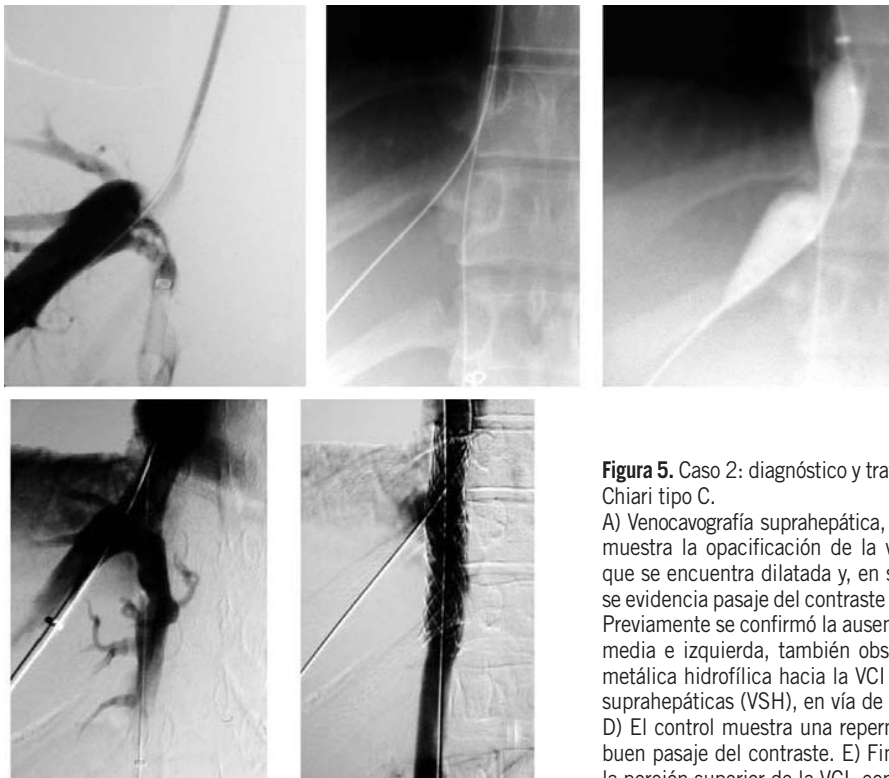


Figura 5. Caso 2: diagnóstico y tratamiento del síndrome de Budd-Chiari tipo C.

A) Venocavografía suprahepática, por abordaje transhepático, que muestra la opacificación de la vena suprahepática derecha, la que se encuentra dilatada y, en su porción media, obstruida; no se evidencia pasaje del contraste hacia la vena cava inferior (VCI). Previamente se confirmó la ausencia de las venas suprahepáticas media e izquierda, también obstruidas. B) Pasaje de una guía metálica hidrofílica hacia la VCI y la aurícula derecha. C) Venas suprahepáticas (VSH), en vía de dilatación con catéter balón. D) El control muestra una reperfusión de la VSH-D, con buen pasaje del contraste. E) Finalmente, se colocó un *stent* en la porción superior de la VCI, con lo que se recanalizó este vaso.

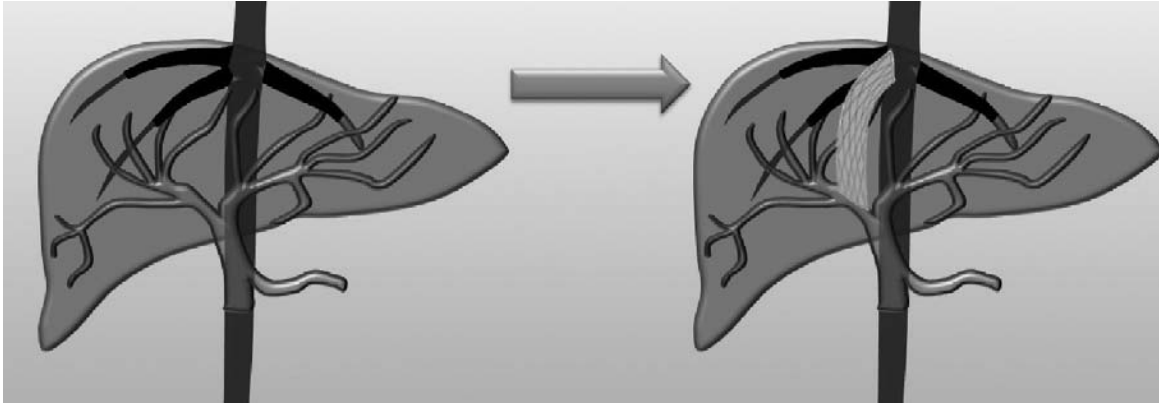


Figura 6. Se observa oclusión casi total en las venas suprahepáticas, con permeabilidad de la vena cava inferior (VCI). Se realiza, con *stent* cubierto, una TIPS, que une directamente la VCI con la rama derecha de la vena porta.

CONCLUSIONES

- El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una de las pocas enfermedades crónicas hepáticas potencialmente reversibles, por lo que debe ser tratada agresivamente.
- Los procedimientos radiológicos percutáneos son actualmente tratamiento de elección en el SBC agudo y crónico refractario a tratamiento médico.
- La recanalización de la obstrucción dará el éxito del tratamiento a largo plazo.

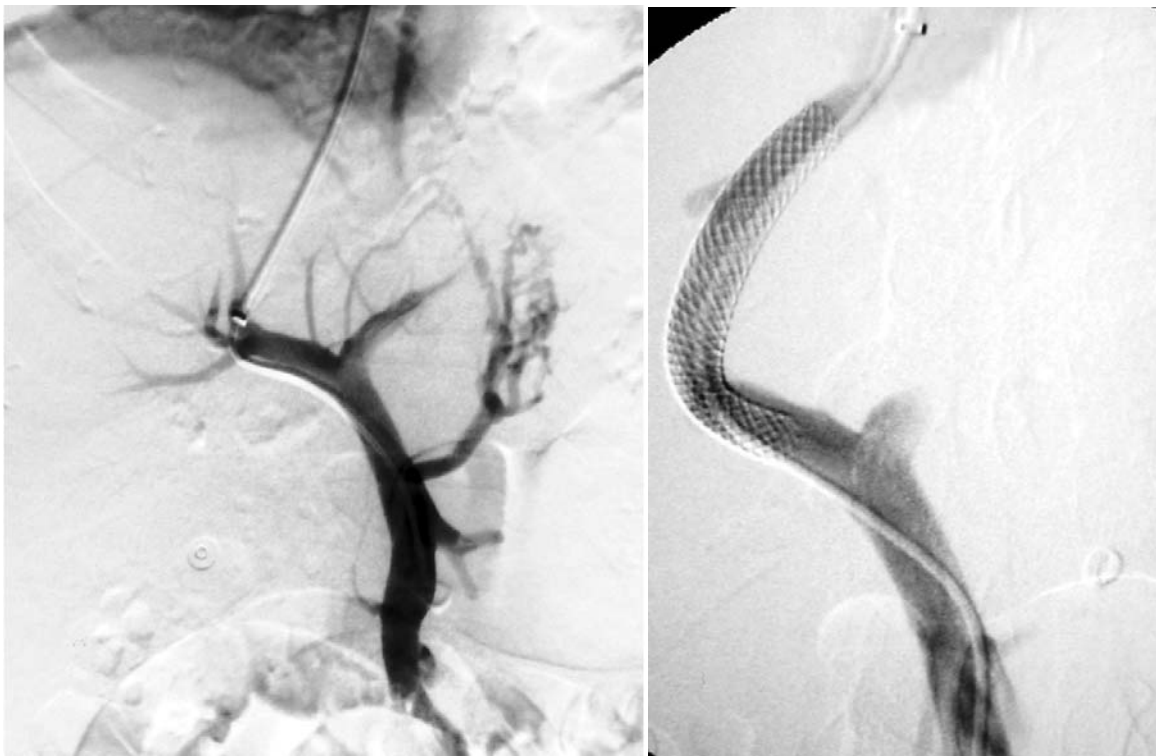


Figura 7. Caso 3: diagnóstico y tratamiento de Budd-Chiari tipo D.

A) Por abordaje transyugular, no se observó venas suprahepáticas permeables, por lo que se realiza una punción directa desde la vena cava inferior (VCI) a la rama derecha de la vena porta, de inmediato se realizó portografía. B) Se coloca de inmediato un *stent* cubierto que viene directamente de la VCI a la vena porta (DIPS).

- La angioplastia y la colocación del *stent* es de elección en los SBC de tipos A, B y C.
- El DIPS, variante de la TIPS, es de elección en el SBC tipo D.
- En casos de oclusión de la VCI, tanto completa como segmentaria, se hace uso de la técnica de revascularización percutánea. La cirugía se reserva, en la actualidad, para casos que no se puedan resolver en forma percutánea.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brazzini A, Cantella R, León C, Jorquiera T, Brazzini M. Radiología interencionista en hipertensión portal. Primera parte: intrahepática y TIPS. *Rev Per Radiol* 2009;13:61-68.
2. Pant R, Punayima S. Budd-Chiari syndrome: Interventional therapy. *Bombay Hospital Journal* 2002;44(4).
3. Gura M, Haskal Z, Lopera J. Diagnostic and interventional radiology for Budd-Chiari syndrome. *Radiographics* 2009;29:669-681.
4. Kaufman J, Lee M. Vascular and interventional radiology: The requisites. Chapter 14: Portal and hepatic veins.
5. Bargallo X, Gilabert R, Nicolau C, García-Pagan Y, Ayuso J, Brú C. Sonography of Budd-Chiari syndrome. *Am J Roentgenol*. 2003; 181:1641-1645.
6. Brancatelli G, Federle M, Grazioli L, Golfieri R, Lencioni R. Large regenerative nodules in Budd-Chiari syndrome and other vascular disorders of the liver: CT and MR imaging findings with clinicopathologic correlation. *Am J Roentgenol*. 2002;178(4):877-83.
7. Sánchez-Recalde A, Sobrino N, Galeote G, Calvo L, Merino J, Sobrino J. Síndrome de Budd-Chiari por obstrucción completa de la VCI: recanalización percutánea mediante angioplastia e implante de *stent*. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57(11):1121-3.
8. Tisnado J, Cho S, Carithers R, Goldschmidt R, Vines F, Amendola M. The Budd-Chiari syndrome: Angiographic pathologic correlation. *Radiographics* 1983; 3:155-183.
9. Questa H, Sierre S, Lipsich J, Rizzi A, Goldberg A, Moguilansky S. Tratamiento percutáneo del síndrome de Budd-Chiari en Pediatría. *Rev de Cir Infantil* 2003;13(1):18-22.

Recibido el 10 de mayo de 2010.

Aceptado el 5 de junio de 2010

Correspondencia: Dr. Augusto Brazzini Arméstar
e-mail: bra@brazzini.com.pe