

# Tratamiento percutáneo del síndrome de Budd Chiari en Pediatría

Dres. H. Questa, S. Sierre, J. Lipsich, J. Alonso, A. Rizzi, A. Goldberg y S. Moguillansky.

Servicios de Intervencionismo Radiológico e Imágenes, Hospital Nacional de Pediatría "Dr. J.P. Garrahan", Buenos Aires, Argentina.

---

## Resumen

*El objetivo terapéutico, en el tratamiento del Síndrome de Budd-Chiari, consiste en controlar la hipertensión portal y detener el daño hepatocelular. En este trabajo revisamos las alternativas terapéuticas de esta patología, fundamentalmente las técnicas intervencionistas, como así también las quirúrgicas, considerando los aspectos clínicos, histológicos y radiológicos en 6 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Budd-Chiari. Tres de estos pacientes fueron tratados con angioplastia transluminal percutánea a nivel de las venas suprahepáticas, dos con derivaciones quirúrgicas (shunt mesentérico-cava con interposición de vena yugular) y uno con de ellos con trasplante hepático. Asimismo, evaluamos los resultados terapéuticos en el seguimiento a largo plazo de estos pacientes.*

**Palabras Claves:** Síndrome de Budd- Chiari, Imágenes, Intervencionismo, Pediatría

## Summary

*The therapeutic goal in patients with Budd-Chiari syndrome is to control portal hypertension and stop the hepatocellular damage. We review the treatment options of this entity, mainly the radiologic interventional techniques, considering the clinical, histologic and radiologic features, in 6 patients treated with Budd-Chiari syndrome. Three patients were treated by means of percutaneous angioplasty of hepatic veins, two with surgical meso-caval shunting and one patient underwent hepatic transplantation. We assess the results and outcomes of these current treatment strategies.*

**Key words:** Budd-Chiari Syndrome, Imaging, Interventional Procedures, Children

## Resumo

*O objetivo terapêutico, no tratamento da síndrome de Budd-Chiari, consiste em controlar a hipertensão portal e deter o dano hepato-celular. Neste trabalho são revisadas as alternativas terapêuticas desta patologia, fundamentalmente as técnicas intervencionistas, assim também como as cirúrgicas, considerando os aspectos clínicos, histológicos e radiológicos em 6 pacientes com diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari. Três destes pacientes foram tratados com angioplastia transluminal percutânea em nível das veias suprahepáticas, dois com derivações cirúrgicas (shunt mesentérico-cava com interposição de veia jugular) e um deles com transplante hepático. Avaliamos os resultados terapêuticos em seguimento de longo prazo destes pacientes.*

**Palavras chave:** síndrome de Budd-Chiari, imagens, intervenções, pediatria.

## Introducción

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es el resultado de la obstrucción del flujo venoso hepático, ya sea a nivel de las venas suprahepáticas (VSH), de la vena cava inferior (VCI) en su porción suprahepática, o en ambas. <sup>(1,2,3)</sup>

En pacientes pediátricos, la presencia de membranas en la VCI o en la confluencia de las VSH, son la causa más frecuente de esta entidad. <sup>(1)</sup> En la población adulta, en cambio, es la trombosis del sistema venoso hepático. <sup>(3)</sup>

La conducta quirúrgica era la terapéutica convencional del SBC. Actualmente, la radiología intervencionista por medio de la angioplastia transluminal percutánea (ATP), ha adquirido un papel protagónico.

En este trabajo reportamos nuestra experiencia en el manejo de 6 pacientes con SBC tratados con ATP y otros métodos terapéuticos.

## Material y métodos

La obstrucción parcial o total en el drenaje venoso hepático fue diagnosticada en 6 pacientes (4 mujeres y 2 varones). La edad promedio fue de 9 años (5-14). En todos los pacientes, el primer estudio realizado fue la ultrasonografía (US) morfológica y el Doppler color. En 3 casos se realizó tomografía axial computada (TAC).

Todos los pacientes fueron estudiados con flebografía y registro de presiones. La flebografía de las VSH se realizó por vía retrógrada (femoral) y transhepática en los 6 casos y transyugular en 3 debido a la imposibilidad de franquear las estenosis por las otras vías de acceso. Se efectuó biopsia hepática percutánea o quirúrgica en todos los pacientes, tomando material en más de un lóbulo hepático.

La técnica de abordaje transhepático consistió en punzar con aguja tipo Chiba bajo control ecográfico el vaso suprahepático afectado. Constatado el correcto acceso con la inyección de contraste a través de la aguja de punción, se avanzó con una guía de 0.018" sobre la que fue montado un catéter diagnóstico de 5F, para la realización de la flebografía suprahepática. Registradas las presiones a nivel de las VSH, VCI y aurícula derecha, e identificadas las lesiones, fue colocado, por vía transhepática, un introductor vascular de 6F en el sitio de

punción, a través del cual se progresó un catéter-balón de ATP, cuyo calibre estaba en relación con el diámetro del vaso afectado. Finalmente, se insufló el mismo hasta la obtención de un resultado satisfactorio.

## Resultados

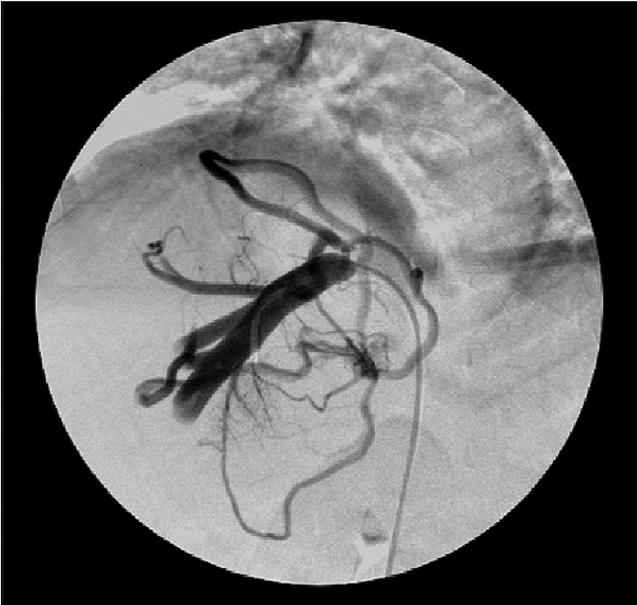
Entre las características clínicas de los pacientes merece destacarse los antecedentes de enfermedad celíaca (n=2) y enfermedad inflamatoria intestinal crónica (n=1). Entre los signos y síntomas, los hallazgos fueron: hepatomegalia (n=4), esplenomegalia (n=3), ascitis (n=3), distensión y dolor abdominal (n=3), fiebre (n=2), retardo del crecimiento (n=1). En 5 de ellos, la sospecha diagnóstica surgió a partir de la observación de la ausencia o inversión del flujo y desarrollo de circulación colateral entre las VSH (anastomosis inter-suprahepáticas). En el restante, el hallazgo fue la falta de identificación de las VSH en un parénquima hepático heterogéneo.

Los datos de laboratorio fueron: aumento de la bilirrubina sérica y transaminasas (n=4), fosfatasa alcalina (n=3) y de la g glutamil transpeptidasa (n=2), hemoglobina baja (n=2) y disminución del tiempo de protrombina (n=2).

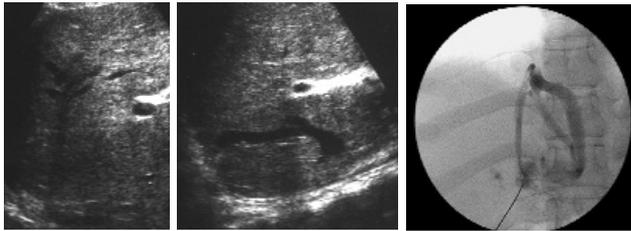
En 3 casos se realizó tomografía axial computada (TAC), hallándose el típico patrón heterogéneo ("en parches") del parénquima hepático luego de la inyección de material de contraste endovenoso (Fig 1). Cinco casos presentaron estenosis, ya sea a nivel del tronco principal o del ostium de las VSH en la VCI



Figura 1: Parénquima hepático, con refuerzo heterogéneo, "en parches".



**Figura 2:** Flebografía por vía retrógrada: estenosis de VSH con importante desarrollo de circulación colateral.



**Figura 3:** 3A: Ecografía Hepática: desarrollo de circulación venosa colateral. 3B: Se reconoce la vena del segmento I de aspecto ectásico 3C: La flebografía transhepática muestra el desarrollo de circulación colateral, con el aumento de calibre de la vena del segmento I.

(Fig 2.). En tres de ellos existía circulación colateral a través de la vena del segmento I, que se mostraba ectásica (Fig 3A,3B,3C). En el paciente trasplantado, la circulación colateral adoptaba una disposición tipo "spider web", sin observarse relleno de ningún tronco principal. La cavografía mostraba compresión extrínseca debido a la hipertrofia del lóbulo caudado, en todos los casos (Fig 4).

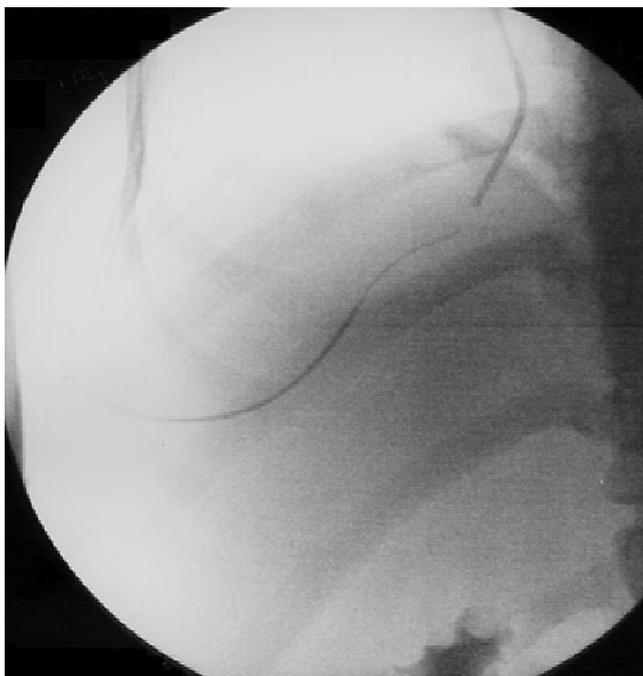
Del material obtenido en las biopsias percutáneas o quirúrgicas, surgió la evidencia de dilataciones sinusoidales con congestión centrolobulillar en todos los casos, asociadas con infiltración hemorrágica en 4. Una de ellas, presentó fibrosis portal con conglomerados de células inflamatorias. Este paciente que clínicamente padecía ascitis refractaria e insuficiencia hepática progresiva, fue trasplantado.



**Figura 4:** Cavografía (perfil): compresión extrínseca de la VCI, debido a la hipertrofia del lóbulo caudado.

En los tres pacientes tratados con ATP los procedimientos fueron exitosos, lográndose la dilatación de los vasos estenosados. No se registraron complicaciones. En los tres pacientes restantes, las lesiones vasculares no pudieron ser franqueadas a pesar de las diferentes vías de acceso intentadas. Por esta razón, uno de ellos, que presentaba ascitis refractaria e insuficiencia hepática severa, fue trasplantado. En los dos casos restantes, la terapéutica de opción fue el shunt quirúrgico mesentérico-cava con interposición yugular (Fig 5).

Luego de un seguimiento-control promedio de 22,3 meses (6m-48m), ningún paciente requirió de un segundo procedimiento terapéutico. La evolución clínica fue satisfactoria y la correcta permeabilidad vascular fue corroborada por los exámenes clínicos, de laboratorio y ultrasonográficos, siendo éste último, el único método de imágenes utilizado en el control y seguimiento de los pacientes. <sup>(5,7)</sup>



**Figura 5:** A pesar del abordaje transhepático y transyugular, no se logra recanalizar en segmento ocluido.

En los que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico, los resultados fueron similares. Tanto en lo referente a la permeabilidad vascular, como a la evolución clínica (Tabla 1).

Paciente	edad/sexo	Terapéutica	Seguimiento
1	6/F	Shunt mesocava	22m
2	8/F	ATP	6m
3	12/M	ATP	19m
4	5/F	Shunt mesocava	15m
5	14/M	Transplante hepático	4 años
6	9/F	ATP	2 años y 6m

**Tabla 1:** detalle de la serie de pacientes. ATP: angioplastia transluminal percutánea. m: meses

## Discusión

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es el resultado de la obstrucción del flujo venoso hepático. Puede ser provocado por membranas, estenosis y/o trombosis en el nivel de las venas suprahepáticas (VSH) o en su ostium, al desembocar en la VCI.<sup>(1-5)</sup> También esta última puede verse afectada en su porción suprahepática, dificultando el drenaje venoso y provocando la congestión hepática. Este

cuadro es denominado hepato-cavopatía obliterante para distinguirlo del SBC "clásico"<sup>(2)</sup>. Los síntomas iniciales son ascitis, hepatomegalia y distensión abdominal.

Entre los antecedentes de nuestros pacientes, se destacan dos de ellos con enfermedad celíaca y otro con enfermedad inflamatoria intestinal crónica. Estas asociaciones ya fueron descritas en la literatura sin una clara relación entre las mismas. El probable origen autoinmune en común y la relación con estados de hipercoagulabilidad, podrían establecer un cierto nexo entre estas patologías.<sup>(8,9,10)</sup>

La ecografía, complementada por la TAC, permite el diagnóstico de la patología suprahepática o de la VCI, que posteriormente se corrobora por la flebografía, permitiendo además el planeamiento de la técnica percutánea.<sup>(5,7)</sup>

La afectación difusa de las VSH no siempre ocurre con la misma intensidad en todos los vasos, por lo que puede ser necesario practicar biopsias en diferentes lóbulos.<sup>(1,3)</sup>

El objetivo terapéutico en el SBC es obtener la descompresión sinusoidal y facilitar el drenaje venoso del hígado, con el fin de detener el proceso de necrobiosis hepatocítica. El tratamiento médico consiste en la administración de diuréticos asociados a anticoagulantes y trombolíticos. Es sólo paliativo y de escaso éxito.<sup>(1,3,11)</sup>

Entre las alternativas quirúrgicas, el shunt mesentérico-cava con interposición yugular (utilizado en nuestros pacientes), es el que ofrece mejores resultados. El shunt mesentérico-atrial u otras derivaciones supradiafragmáticas están indicados cuando el gradiente de presión entre aurícula derecha y VCI infrahepática, es menor de 15mmHg, aunque presentan una menor tasa de permeabilidad en comparación con los shunts mesentérico-cava, debido a su longitud.<sup>(3,4,12,13)</sup>

Otra opción terapéutica que puede ofrecer el intervencionismo es la realización de un shunt portosistémico intrahepático por vía transyugular (TIPS). En pacientes pediátricos, constituye una solución temporaria, no definitiva, en espera de un eventual transplante, ya que su permeabilidad es insatisfactoria a largo plazo, necesitando procedimientos secundarios repetidos para mantenerlos permeables.<sup>(3,14)</sup>

Finalmente, la ATP permite en un alto porcentaje

de casos resolver el problema del drenaje venoso del hígado. Es un procedimiento sencillo, poco cruento, que requiere una breve hospitalización posterior. Los resultados favorables, tanto desde el punto de vista técnico como clínicos, son elevados.<sup>(4-6,11)</sup> Además, el procedimiento fallido, no impide ni altera un posterior tratamiento quirúrgico, convirtiéndolo entonces en una primera opción terapéutica.

La recidiva de la estenosis es una eventualidad que se presenta con cierta frecuencia (5-25%)<sup>(4)</sup>, aunque en nuestra serie ningún procedimiento secundario fue necesario.

Se puede asociar esta técnica a la colocación de stents metálicos, mejorando significativamente los resultados.<sup>(11)</sup> Sin embargo, la implantación de estas prótesis en vasos cuyo calibre se irá modificando con el crecimiento del paciente, constituye un dilema no resuelto.

También, tanto la ATP como otras técnicas intervencionistas (recanalización percutánea o trombolisis), son procedimientos que ayudan a preservar la permeabilidad de los shunts quirúrgicos disfuncionantes.<sup>(4,5)</sup>

En síntesis, la angioplastia transluminal percutánea es una técnica segura y efectiva, constituyendo la primera opción terapéutica de los pacientes con Síndrome de Budd-Chiari. De la misma manera, representa una alternativa eficaz para mantener la permeabilidad de los shunts derivativos con disfunción, sin necesidad de procedimientos quirúrgicos secundarios.

## Bibliografía

- 1.-Gentil-Kocher S, Bernard O, Brunelle F, et al. Budd-Chiari syndrome in children: Report of 22 cases. *The Journal of Pediatrics* 113 (1): 30-38, 1988.
- 2.-Okuda K, Kage M, Shrestha S.: Proposal of a new nomenclature for Budd-Chiari syndrome: hepatic vein thrombosis versus thrombosis of the inferior vena cava at its hepatic portion. *Hepatology* 28 (5): 1191-1198, 1998.
- 3.-Slakey D, Klein A, Venbrux A, et al.: Budd-Chiari syndrome: Current management options. *Ann Surg* 233 (4): 522-527, 2001.
- 4.-Martin L, Henderson J, Millikan W, et al.: Angioplasty for long-term treatment of patients with Budd-Chiari syndrome. *AJR* 154: 1007-1010, 1990.
- 5.-Lois J, Hartzman S, McGlade Ch, et al.: Budd-Chiari Syndrome: Treatment with percutaneous transhepatic recanalization and dilation. *Radiology* 170: 791-793, 1989.
- 6.-Hosie K, Bolia A, Watkin D. Treatment of Budd-Chiari syndrome by percutaneous transluminal angioplasty. *The Lancet* 2: 158-159, 1988.
- 7.-Menu Y, Alison D, Lorphelin J, et al. Budd-Chiari syndrome: US evaluation. *Radiology* 157: 761-764, 1985.
- 8.-Manzano M, Garfia C, Manzanares J, et al.: Celiac disease and Budd-Chiari syndrome: an uncommon association. *Gastroenterol Hepatol* 25 (3): 159-161, 2002.
- 9.-Marteau P, Cadranel J, Messing B, et al. Association of hepatic vein obstruction and coeliac disease in North African subjects. *J Hepatol* 20 (5): 650-653, 1994.
- 10.-Kraut J, Berman J, Thirumazhisai S, et al.: Hepatic vein thrombosis (Budd Chiari syndrome) in an adolescent with ulcerative colitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 25 (4): 417-420, 1997.
- 11.-Weernink E, Huisman A, Ten Napel C.: Treatment of Budd-Chiari syndrome by insertion of wall-stent in hepatic vein. *The Lancet* 338: 644, 1991.
- 12.-Redmond P, Kadir S, Kaufman S, et al.: Mesoatrial shunts for Budd-Chiari syndrome and inferior vena cava thrombosis: angiographic and hemodynamic evaluations. *Radiology* 163 (1): 131-134, 1987.
- 13.-Orloff M, Orloff M, Daily P.: Long term results of treatment of Budd Chiari syndrome with portal decompression. *Arch Surg* 127: 1182-1188, 1992.
- 14.-Michl P, Bilzer M, Waggershauer T, et al.: Successful treatment of chronic Budd-Chiari syndrome with a transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Hepatol* 32 (3): 516-520, 2000.

Trabajo aceptado para su publicación en Diciembre de 2002.

Dr. Sergio Sierre  
 Juncal 2845 5° "A" (1425)  
 Buenos Aires – Argentina  
 Email: sergio.sierre@usa.net