



Síndrome de Budd-Chiari: abordaje y manejo Budd-Chiari syndrome: approach and management



¹ Sara Cesare Pérez

Área de Salud de Coto Brus. Puntarenas, Costa Rica.

<https://orcid.org/0000-0002-3560-6964>

² Fabián Murillo Barquero

Área de Salud de Coto Brus. Puntarenas, Costa Rica.

<https://orcid.org/0000-0002-1911-1443>

³ Alejandrina Paola Obaldía Mata

Hospital de Upala. Alajuela, Costa Rica.

<https://orcid.org/0000-0001-7739-494X>

Recibido
14/12/2022

Corregido
05/01/2023

Aceptado
10/01/2023

RESUMEN

El síndrome de Budd-Chiari se cataloga dentro de las enfermedades poco frecuentes, con una incidencia de 0.45 por cada millón de personas. Consiste en una obstrucción al flujo venoso hepático que obedece a múltiples etiologías, más comúnmente a una trombosis venosa, generando una congestión hepática con aumento de presión venosa portal, produciendo así fibrosis y eventualmente falla hepática. Su manejo se orienta en revertir la obstrucción, mejorado el flujo sanguíneo y la perfusión para preservar la función del órgano.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Budd Chiari; enfermedad veno-oclusiva hepática; trombosis de la vena cava superior.

ABSTRACT

Budd-Chiari syndrome is classified among rare diseases with an incidence of 0.45 per million. Consists of an obstruction to the hepatic venous flow that is due to multiple etiologies, most commonly a venous thrombosis, generating hepatic congestion with increased portal venous pressure thus producing fibrosis and eventually liver failure. Its management is aimed at reversing the obstruction, improving blood flow and perfusion to preserve organ function.

KEY WORDS: Budd-Chiari Syndrome; hepatic veno-occlusive disease; superior vena cava thrombosis.

¹ Médica general, graduada de la Universidad de Iberoamérica (UNIBE). Código médico: [MED13614](#). Correo: scsare11@gmail.com

² Médica general, graduada de la Universidad Autónoma de Centro América (UACA). Código médico: [MED16937](#). Correo: fabianmurillo360@gmail.com

³ Médica general, graduada de la Universidad Autónoma de Centro América (UACA). Código médico: [MED16928](#). Correo: alejandrinaobaldia95@hotmail.com



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es considerado una enfermedad poco frecuente, caracterizada principalmente por una obstrucción al flujo venoso hepático. Esta obstrucción puede tener un origen trombótico o no trombótico (1).

Fue descrito por primera vez como un síndrome de oclusión venosa hepática en 1846 por George Budd. Posteriormente, en el año 1899, Hans Chiari complementó el conocimiento de este síndrome con descripciones clínico-patológicas (1).

Con una incidencia de 0.45 por cada millón de personas (2), se puede catalogar esta patología dentro de las enfermedades poco frecuentes.

En el presente artículo se expondrán a profundidad las características clínicas y patológicas, así como el abordaje, diagnóstico y tratamiento de este síndrome.

MÉTODO

Para la elaboración de este artículo se realizó una búsqueda de temas relacionados al SBC en las bases de datos PubMed y MedPharm Rep, utilizando como parámetros de búsqueda las siguientes palabras clave: “definición del Síndrome de Budd-Chiari”, “fisiopatología hepática”, “trombosis venosa hepática”, “etiología del Síndrome de Budd-Chiari”, “estudios de imagen y laboratorio en el Síndrome de Budd-Chiari”, y “manejo y tratamiento del Síndrome de Budd-Chiari”. Los criterios de inclusión utilizados en dicha búsqueda bibliográfica corresponden a un rango de fechas entre 2019 y 2022, así como idioma de publicación español e inglés; además, se enfatizó en la búsqueda de revisiones bibliográficas y metaanálisis. Se seleccionaron 15 referencias bibliográficas para la elaboración del presente artículo.

EPIDEMIOLOGÍA

Un estudio epidemiológico publicado por Alukal *et al.*, recopiló y analizó información de pacientes con diagnóstico de SBC en población estadounidense en el periodo comprendido entre 1998 y 2017. Concluyó que, para el 2017, las admisiones hospitalarias por esta patología aumentaron, llegando a ser 10.44 por millón, versus la información disponible en 1998, donde se ubicaba en 4.96 por millón (3). Existen varias teorías que pueden explicar este aumento, se sugiere que se puede deber a una mayor disponibilidad y precisión de los estudios de imagen, logrando un diagnóstico más temprano de la enfermedad (3). Otra teoría sugiere que este aumento se debe a una mayor esperanza de vida, lo que facilita una captación de estos pacientes cuando presentan complicaciones derivadas de este síndrome (3).

La mayoría de información disponible respecto a la incidencia y prevalencia corresponde a estudios epidemiológicos europeos y asiáticos (3). Un estudio reciente realizado en Francia reportó una incidencia de 0.45 y una prevalencia de 2.87 por millón de personas (3).

Respecto a la prevalencia entre hombres y mujeres, se documenta una variación respecto a la zona geográfica, indicando una mayor prevalencia en la población femenina en países occidentales y una distribución más equitativa en países asiáticos (3).

ETIOLOGÍA

Este síndrome puede ser clasificado como primario o secundario, según la causa de la obstrucción al flujo venoso (1,4). Se considera primario si la obstrucción es causada por alteraciones vasculares, frecuentemente condiciones protrombóticas

y alteraciones anatómicas de la vasculatura (1,4). Es catalogado como secundario si esta obstrucción se origina por compresión externa al vaso afectado, como por ejemplo neoplasias o infecciones (1,4). En la tabla 1 se exponen y clasifican las distintas etiologías de este padecimiento.

FISIOPATOLOGÍA

Para que la clínica de este síndrome sea evidente, debe existir oclusión de dos o más venas hepáticas (5). Como resultado de esta oclusión, se desarrolla congestión hepática,

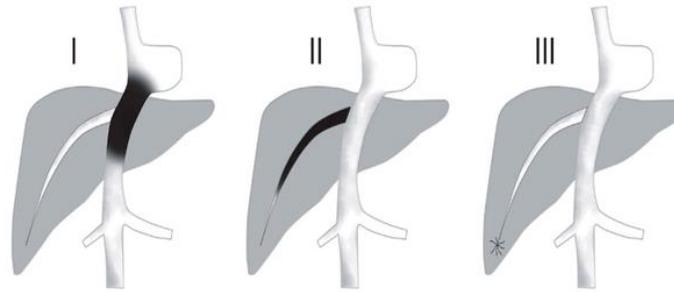
la cual conlleva a un aumento en la presión venosa portal, fibrosis y falla hepática (5).

Es posible clasificar el SBC desde un punto de vista morfológico en tres categorías, con base en el lugar de la obstrucción vascular.

Se denomina truncal cuando la obstrucción se ubica a nivel de la vena cava inferior con o sin oclusión de la vena hepática, el tipo radicular se define como una obstrucción de las venas suprahepáticas; por último, se habla de SBC de tipo venooclusivo cuando la oclusión se ubica en las venas pequeñas centrolobulillares (5). En la figura 1 se ilustra esta clasificación.

Tabla 1. Etiología del síndrome de Budd-Chiari
Causas primarias
Estados protrombóticos adquiridos o hereditarios <ul style="list-style-type: none">• Embarazo y postparto• Uso de anticonceptivos orales• Enfermedades crónicas• Neoplasia activa• Malnutrición• Enfermedades mieloproliferativas• Mutaciones del factor V Leiden• Deficiencia de proteína C• Síndrome antifosfolípido• Hemoglobinuria paroxística nocturna• Deficiencia de antitrombina
Alteraciones estructurales <ul style="list-style-type: none">• Obstrucción membranosa congénita• Hipoplasia de venas suprahepáticas• Estenosis venosa hepática• Obstrucción posterior a cirugía o post traumática
Causas secundarias
<ul style="list-style-type: none">• Neoplasias (compresiva)• Infecciones• Quiste hidático• Absceso hepático
Fuentes. Pérez G, et al. Budd-Chiari syndrome: epidemiological and clinical characteristics of a case series in Northwest Spain. Lupasco, L & Dumbrava, V. Diagnosis and therapy of Budd Chiari syndrome.

Figura 1. Clasificación morfológica del síndrome de Budd-Chiari



Fuente: Gavriilidis. P et al. State of the Art, Current Perspectives, and Controversies of Budd-Chiari Syndrome: A Review.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Clínicamente, este síndrome tiene una presentación muy variada, que puede ir desde una forma muy severa o ser asintomática (6-8). Dicha variación depende de la severidad de la obstrucción y vasos afectados; por ejemplo, una evolución fulminante ocurre cuando hay presencia de una obstrucción a nivel de las tres venas hepáticas; afortunadamente, esta presentación es poco frecuente (6).

Los signos y síntomas más frecuentemente documentados son hepatomegalia, ascitis, ictericia, dolor abdominal y dilatación venosa a nivel de pared abdominal superficial (6-9). Los estudios de laboratorio son útiles, aunque poco específicos. Se puede observar un aumento en las transaminasas alcanzando niveles 5 a 10 veces superiores al límite normal con niveles variables de bilirrubina (7). En caso de presentar ascitis y obtener una muestra del líquido ascítico, es posible obtener altas concentraciones de proteínas en dicha muestra (6,8).

COMPLICACIONES

La hipertensión portal se considera la principal complicación del SBC. Otras complicaciones son sangrados y trombosis en otros órganos. Se han documentado

casos de carcinoma hepatocelular derivado del SBC; sin embargo, esta presentación es muy rara, con un riesgo absoluto de 0.6% a 5 años después del diagnóstico de SBC (10,11).

DIAGNÓSTICO

En el contexto de un paciente con enfermedad hepática aguda o crónica, ya sea sintomático o asintomático, el SBC debe encontrarse entre los diagnósticos diferenciales a considerar (1).

La base del diagnóstico del SBC se realiza con estudios de imagen, como el ultrasonido, tomografía axial computarizada y resonancia magnética (4). Los hallazgos en dichos estudios varían dependiendo del estadio en el que se encuentre la enfermedad, que puede ser clasificada en:

- **Fulminante:** de presentación rara, tiempo de evolución menor a 2 meses. Se caracteriza por una falla hepática aguda, ascitis, ictericia, hepatomegalia y falla renal. En los estudios de laboratorio se pueden encontrar niveles séricos de transaminasas mayores a 5 veces el límite normal, fosfatasa alcalina elevada e hiperbilirrubinemia (1).
- **Aguda:** cuando la presentación es menor a los 6 meses; posteriormente,

mayor a los 6 meses se puede catalogar como subaguda (la más común), caracterizada por síntomas de evolución rápida como dolor abdominal, ascitis, hepatomegalia e ictericia. El líquido ascítico usualmente se presenta con concentraciones proteicas > 2 g/dl y una relación gradiente de albúmina sérica/ascitis menor a 1:1 (1).

- **Crónica:** tiene una evolución que va de meses a años, donde se puede ver una ascitis progresiva. La ictericia se encuentra ausente, y más de la mitad de los pacientes tienen falla renal. Los estudios de laboratorio son inespecíficos (1).

En un SCB en etapa aguda es posible encontrar una obstrucción completa, ya sea por oclusión o compresión vascular, mientras que en una presentación subaguda o crónica se pueden documentar signos de una evolución más avanzada, como el flujo venoso retrógrado, circulación colateral, ascitis y esplenomegalia (4). Además de los hallazgos previamente descritos, los estudios de imagen pueden brindar información respecto a la causa del síndrome, como por ejemplo la presencia de tumores, trombos o abscesos (4).

MANEJO

De forma general, el abordaje terapéutico de esta patología se centra en corregir la obstrucción al flujo venoso hepático y mejorar su perfusión para prevenir el deterioro del órgano (12,13). La elección de una terapia se va a basar en factores pronósticos, riesgo quirúrgico, posibilidad de recuperación del parénquima hepático, el estadio de la enfermedad y la disponibilidad de donantes (14).

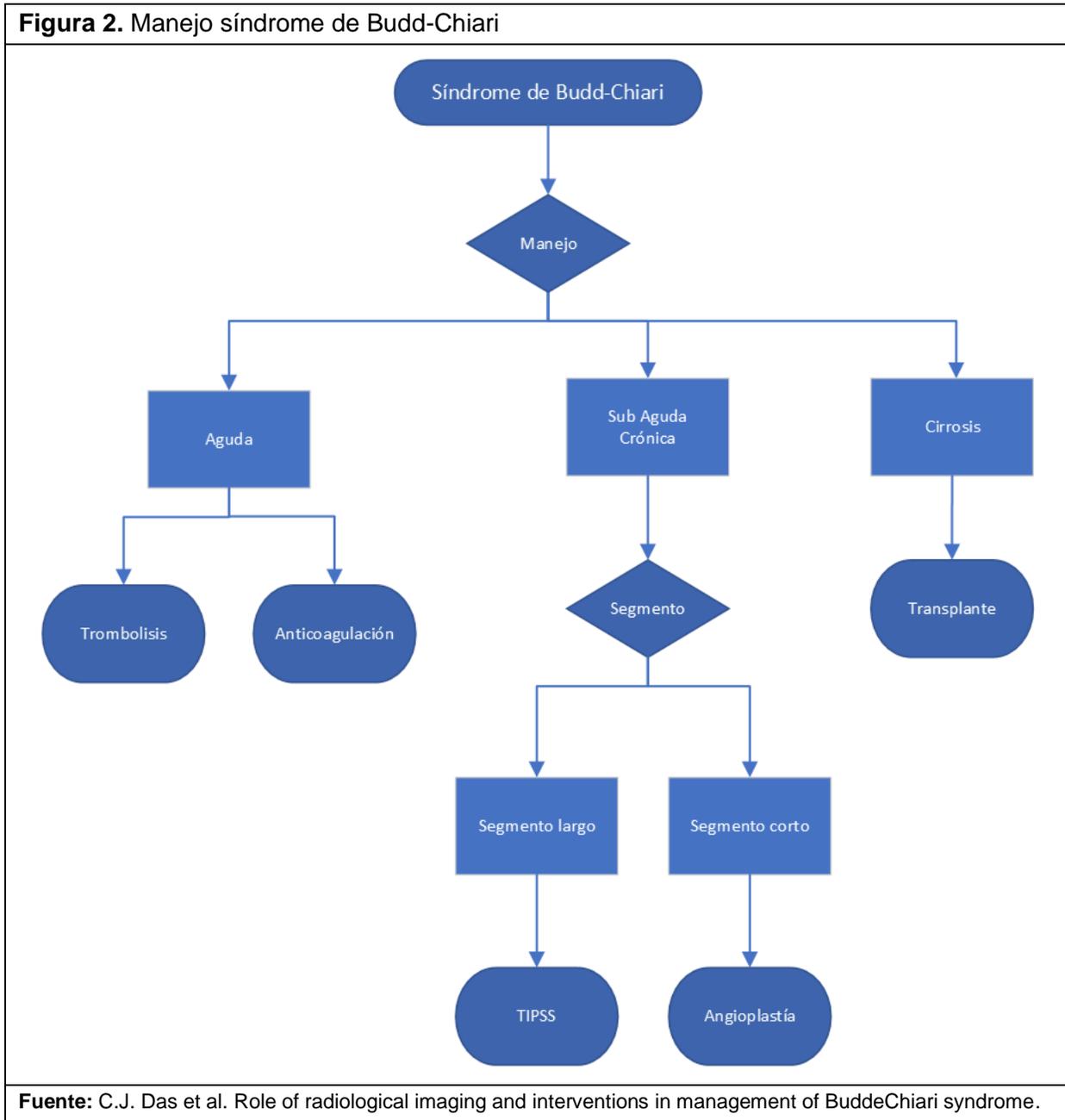
En la Figura 2 se muestra un esquema que indica los pasos a seguir para un adecuado

abordaje terapéutico. El primer paso consiste en tratar la causa desencadenante cuanto antes sea posible. La trombólisis es la primera línea de tratamiento en casos de una presentación aguda causada por una trombosis (12,14). Si se diagnostica una presentación subaguda o crónica, se debe considerar la longitud del segmento afectado; en caso de afectación en un segmento corto, la angioplastia ha demostrado mejores resultados; sin embargo, tiene riesgo de recurrencia. La derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPSS, por sus siglas en inglés) está indicada en casos donde hay una oclusión en segmentos largos (12,14,15). Es un procedimiento de descompresión en el cual se crea un bypass saltando el hígado y reduciendo la presión portal. En casos donde todos los procedimientos anteriores fallan, se pueden realizar derivaciones quirúrgicas, sin embargo, debido a su alta morbilidad, ha caído en desuso (14). El trasplante hepático es el último recurso disponible para el abordaje de este síndrome, usualmente indicado en casos de cirrosis (13).

DISCUSIÓN

Con una incidencia de 0.45 por cada millón de personas, el SBC se cataloga dentro de las enfermedades raras. Es causado por una obstrucción al flujo venoso hepático que puede ocurrir en distintos niveles del sistema. Se produce por alteraciones propias de la vasculatura, más comúnmente por trombosis o por una compresión externa, como en el caso de los tumores. Asocia una amplia presentación clínica que puede iniciar con la ausencia de síntomas o clínica inespecífica, y progresar a hepatomegalia, ascitis, ictericia y dolor abdominal, finalizando con falla hepática.

Figura 2. Manejo síndrome de Budd-Chiari



Fuente: C.J. Das et al. Role of radiological imaging and interventions in management of Budd-Chiari syndrome.

El diagnóstico de esta condición se basa en el uso de estudios de imagen, como ultrasonido, tomografía o resonancia magnética, complementando con estudios de laboratorio. El tratamiento disponible depende del estadio clínico de presentación, disponiendo de anticoagulación, trombólisis,

angioplastia, TIPSS y finalmente trasplante hepático.

CONCLUSIONES

El SBC es una entidad rara que tiene una incidencia baja, caracterizada por una obstrucción al flujo venoso en el sistema vascular hepático. Obedece a múltiples

causas y su presentación clínica es muy variada, caracterizada principalmente por hepatomegalia, ascitis, ictericia y dolor abdominal, siendo necesario complementar su abordaje con estudios de imagen como el uso de ultrasonido, tomografía y resonancia magnética, así como estudios de laboratorio, principalmente pruebas de función hepática. En conjunto, la integración de la clínica y estudios previamente descritos permite lograr un adecuado diagnóstico, y de esta forma orientar el abordaje terapéutico, el cual se basa en corregir la obstrucción al flujo venoso hepático por medio de distintas técnicas como, por ejemplo, trombólisis, anticoagulación, TIPSS, angioplastia y finalmente trasplante hepático.

RECOMENDACIONES

Al ser una patología poco frecuente, es importante conocer sus características clínicas, ya que, al enfrentarse a un paciente con posible patología hepática, el SBC debe encontrarse entre los diagnósticos diferenciales, y de esta forma poder realizar un diagnóstico y abordaje oportuno.

REFERENCIAS

1. Lupasco I, Dumbrava VT. Diagnosis and therapy of Budd Chiari syndrome. *Med Pharm Rep* [Internet]. 2021;94(Suppl No 1):S68–71. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34527916><http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=PMC8411809>
2. Sh. Hassan AA, Alsaleh ME, Alsaleh ME, al Zaher FA, Almajed FA, Alkhudhair AM, et al. Budd-Chiari Syndrome: A Case Report of a Rare Presentation of COVID-19. *Cureus*. 2021;13(1):7-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7863030/>
3. Alukal JJ, Zhang T, Thuluvath PJ. A Nationwide Analysis of Budd-Chiari Syndrome in the United States. *J Clin Exp Hepatol* [Internet]. 2021;11(2):181–7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2020.08.005>
4. Pérez-González A, Argibay A, Lorenzo-Castro R, Martín-Granizo I, Rivera-Gallego A. Budd-Chiari syndrome: epidemiological and clinical characteristics of a case series in Northwest Spain. *Egyptian Liver Journal* [Internet]. 2022;12(1):1–7. DOI: <https://doi.org/10.1186/s43066-022-00192-1>
5. Iliescu L, Toma L, Mercan-Stanciu A, Grumeza M, Dodot M, Isac T, et al. Budd-Chiari syndrome - various etiologies and imagistic findings. A pictorial review. *Med Ultrason*. 2019;21(3):344–8. DOI: <https://doi.org/10.11152/mu-1921>
6. Gavriilidis P, Marangoni G, Ahmad J, Azoulay D. State of the Art, Current Perspectives, and Controversies of Budd-Chiari Syndrome: A Review. *J Clin Med Res* [Internet]. 2022;14(4):147-57. DOI: <https://www.doi.org/10.14740/jocmr4724>
7. Shukla A, Shreshtha A, Mukund A, Bihari C, Eapen CE, Han G, et al. Budd-Chiari syndrome: consensus guidance of the Asian Pacific Association for the study of the liver (APASL) [Internet]. *Hepatology International*. Springer India; 2021;15:531-567. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12072-021-10189-4>
8. Hernández-Gea V, de Gottardi A, Leebeek FWG, Rautou PE, Salem R, Garcia-Pagan JC. Current knowledge in pathophysiology and management of Budd-Chiari syndrome and non-cirrhotic non-tumoral splanchnic vein thrombosis. *J Hepatol* [Internet]. 2019;71(1):175–99. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2019.02.015>
9. Stanciugelu A, Petrică A, Chiriac SDAN, Iurciuc M, Boruga MV, Balica N, et al. A rare encounter with two cases of Budd - Chiari syndrome in the Emergency Department: A case report. *Exp Ther Med* [Internet]. 2022;24(730):1–5. DOI: <https://doi.org/10.3892/etm.2022.11666>
10. Mancuso A. Budd – Chiari Syndrome Management: Controversies and Open Issues. *Diagnostics* [Internet]. 2022;12(11). Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4418/12/11/2670#cite>

11. Wester A, Åberg F, Rajani R, Hagström H. Minimal risk of hepatocellular carcinoma in non-cirrhotic Budd-Chiari syndrome: A three-decade population-based study. *Clinical Gastroenterology and Hepatology* [Internet]. 2022;(October):6-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.cgh.2022.08.042>
12. Aktas H, Ozer A, Yilmaz TU, Keceoglu S, Can MG, Emiroglu R. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A challenging but handable procedure. *Asian J Surg* [Internet]. 2022;45(7):1396–402. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2021.09.007>
13. Garpis N, Damaskos C, Prevezanos D, Garpis A, Georgakopoulou V, Antoniou E, et al. Liver Transplantation and Budd-Chiari Syndrome: When the Cause Becomes the Solution. *MAEDICA – a Journal of Clinical Medicine* [Internet]. 2022;17(2):415-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9375878/>
14. Das CJ, Soneja M, Tayal S, Chahal A, Srivastava S, Kumar A, et al. Role of radiological imaging and interventions in management of Budd–Chiari syndrome. *Clin Radiol* [Internet]. 2018;73(7):610–24. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.crad.2018.02.003>
15. Artru, Florent. Moschouri, Eleni. Denys Alban. Direct intrahepatic portocaval shunt (DIPS) or transjugular transcaval intrahepatic portosystemic shunt (TTIPS) to treat complications of portal hypertension: Indication, technique, and outcomes beyond Budd-Chiari syndrome. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* [Internet]. 2022;46(4):1-16. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2210740122000018#section-cited-by>