



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia



Cartas científicas

Carcinoma hepatocelular en paciente con síndrome de Budd-Chiari por membrana en la vena cava inferior. Posibilidad de resección tras tratamiento angio-radiológico del síndrome de Budd-Chiari



Hepatocellular carcinoma in a patient with Budd-Chiari syndrome caused by an inferior vena cava membrane. Possibility of resection after angio-radiological treatment of Budd-Chiari syndrome

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la obstrucción del flujo venoso de salida del hígado a nivel de las venas suprahepáticas (VSH) o de la vena cava inferior (VCI). Esta obstrucción resulta en un incremento de la presión sinusoidal hepática e hipertensión portal, que de no tratarse pueden conducir a cirrosis hepática¹. Las causas más frecuentes del SBC en nuestro medio son las alteraciones hematológicas², siendo rara la obstrucción completa de la VCI por membrana^{3,4}. La relación entre el SBC y el aumento del riesgo de carcinoma hepatocelular (CHC) no está bien establecido².

Presentamos el caso de una paciente de 34 años, que fue diagnosticada en 2008, en otro centro de hepatopatía crónica, a raíz del hallazgo intraoperatorio de ascitis durante una cesárea. A partir de 2009 la paciente realizó el seguimiento en nuestro centro, siendo diagnosticada de SBC crónico por trombosis de las VSH de causa idiopática, tras descartar causas hematológicas.

En una ecografía abdominal de control en 2015 se objetivó una imagen compatible con un CHC en el segmento 6 hepático de 2,7 cm, confirmada mediante TC abdominal (fig. 1A). Ante una paciente con un CHC y signos de hipertensión portal (trombocitopenia y antecedente de ascitis) se planteó trasplante hepático⁵. Sin embargo, en la TC abdominal se objetivó que las VSH derecha e izquierda eran permeables, la vena media se encontraba ocluida, y había una estenosis de la parte superior de la VCI con formación de circulación colateral a nivel de la vena ácigos y venas lumbares (fig 1B); siendo pues una causa potencialmente tratable, se decidió realizar una cavografía con

intención terapéutica. La cavografía informó de una obstrucción de la VCI por encima de la desembocadura de una vena suprahepática derecha dilatada, con una colateral próxima al punto de oclusión que conectaba con la VCI por encima de la estenosis (fig. 2A). Ante la imposibilidad de progresar la guía a través de la oclusión, se decidió conectar los segmentos supra e infra-estenosis mediante punción directa y colocación de una prótesis cubierta (Wallgraft® de 8 mm de diámetro y 30 mm de longitud). La cavografía de comprobación mostró un correcto paso de contraste a través de la prótesis con reducción significativa de la circulación colateral hacia el sistema ácigos (fig. 2B). En los controles posteriores al procedimiento, la paciente no presentaba ascitis y normalizó su cifra de plaquetas. Considerando, en este momento, que nos hallamos ante una paciente con una hepatopatía crónica, que en caso de haber desarrollado cirrosis sería clasificada como Child-Pugh A, sin signos de hipertensión portal, se consideró tributaria de una resección hepática.

La paciente se intervino quirúrgicamente en enero de 2016, realizando una resección limitada de la lesión en el segmento 6, cursando con un postoperatorio sin incidencias. La Anatomía patológica informó de la presencia de un CHC de 2,8 cm con margen de resección libre, sin factores de mal pronóstico y con parénquima hepático con cirrosis.

El SBC secundario a una obstrucción completa de la VCI por membrana es una enfermedad frecuente en África y Asia, y son varios los autores que han propuesto distinguirlo del SBC clásico por sus diferencias en la fisiopatogenia y evolución^{6,7}. Esta entidad suele presentar un curso crónico y con escasa sintomatología, por lo que el diagnóstico habitualmente se

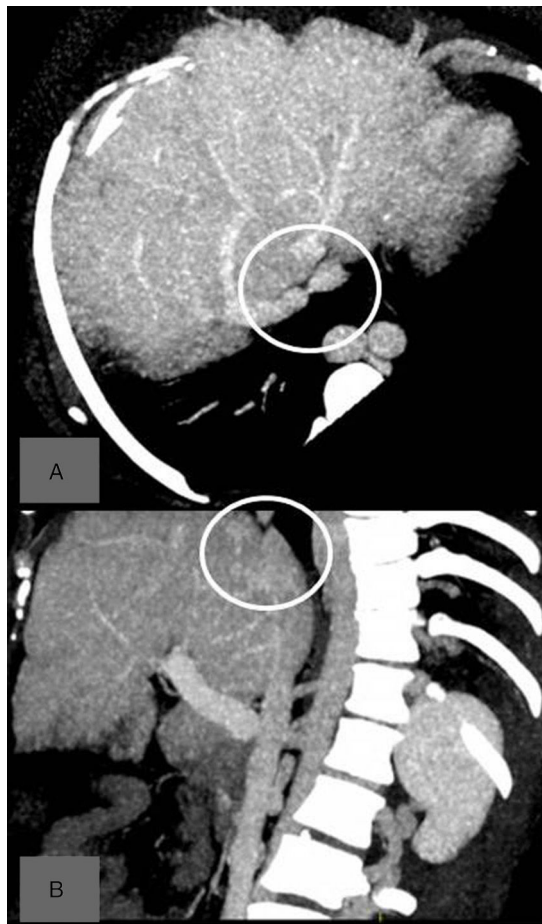


Figura 1 – TC abdominal. Estenosis VCI. A) Axial. B) Sagital.

realiza en estadios avanzados de la enfermedad^{3,4,6}, con una incidencia de hasta el 70% de cirrosis hepática⁶. La revascularización percutánea es el tratamiento de elección⁸, y se basa en la realización de una cavografía, punción directa de la membrana para superar la estenosis de la VCI y la colocación de un *stent*^{7,9}. También está descrita la cirugía con colocación de un injerto entre la VCI pre-estenosis y la aurícula derecha³, para los casos que no pueden resolverse percutáneamente. Los resultados de la colocación de un *stent* en la obstrucción de la VCI son excelentes; Zhang et al.¹⁰, describen el éxito inicial del tratamiento en un 94% de pacientes, con mejoría clínica en todos ellos, y de estos, en el 96,7% los *stents* seguían permeables al finalizar el seguimiento.

En un reciente revisión de Ren et al.⁴, se describe una prevalencia del CHC en los pacientes con SBC del 17,6%, y llega hasta el 26,5% en los pacientes con obstrucción de la VCI. El aumento del riesgo de desarrollar un CHC en pacientes con obstrucción de la VCI se ha atribuido a que estos presentan un proceso de larga evolución y con escasa sintomatología, que permite al hígado lentamente desarrollar fibrosis y, finalmente, cirrosis^{6,7}. Por el contrario, en occidente, donde la mayoría de casos de Budd-Chiari son secundarios a alteraciones hematológicas, y la evolución de la enfermedad tiende a ser aguda o sub-aguda, la asociación entre el SBC y cirrosis hepática o CHC es infrecuente².

En conclusión, la obstrucción de la VCI por membranas es una enfermedad con baja prevalencia en occidente, que dada su cronicidad, con frecuencia es causa de cirrosis. El caso descrito muestra la posibilidad de tratamiento de la obstrucción, lo cual puede modificar la situación clínica e influir en el tratamiento de un eventual CHC.

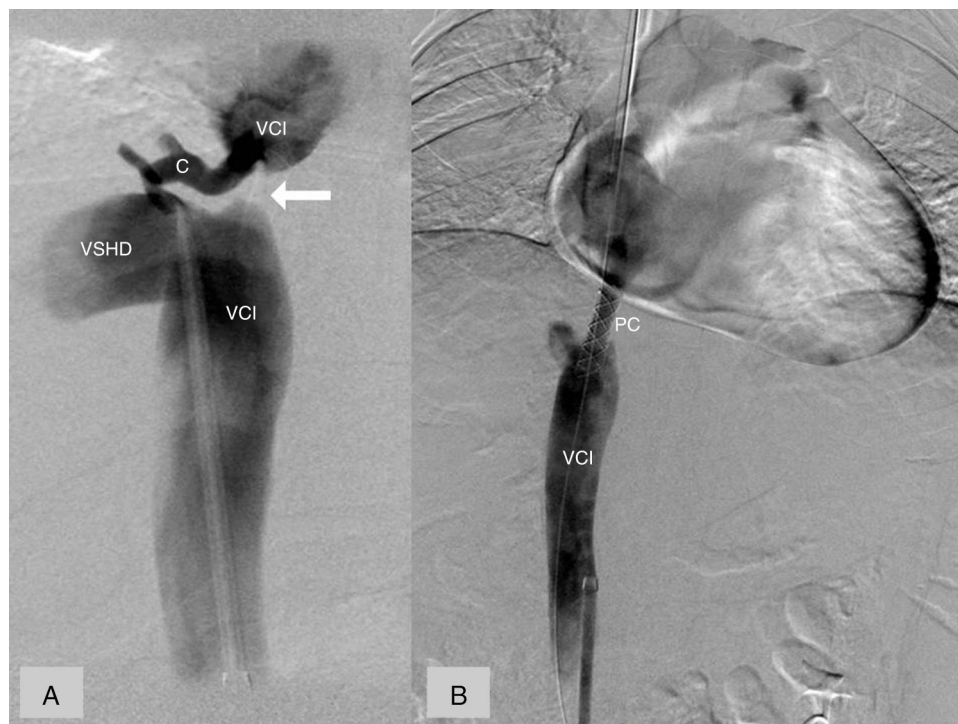


Figura 2 – Cavografía. A) Diagnóstica. Obstrucción completa VCI (flecha), VSH derecha dilatada (VSHD), colateral (C) que conecta la VSH derecha con la VCI por encima de la estenosis. B) Terapéutica. Prótesis cubierta (PC) conectando los segmentos preestenótico y postestenótico de la VCI.

BIBLIOGRAFÍA

- Menon KVN, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med*. 2004;350:6350:578-85.
- García-Pagan J, Perelló A, Bosch J. Síndrome de Budd-Chiari. *Progresos en Hepatol*. 2000;23:491-7.
- Kohli V, Pande GK, Dev V, Reddy KS, Kaul U, Nundy S. Management of hepatic venous outflow obstruction. *Lancet*. 1993;342:718-22.
- Ren W, Qi X, Yang Z, Han G, Fan D. Prevalence and risk factors of hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: A systematic review. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2013;25:830-41.
- Llovet JM, Fuster J, Bruix J. The Barcelona approach: Diagnosis, staging, and treatment of hepatocellular carcinoma. *Liver Transpl*. 2003;10(2 Suppl 1):S115-120.
- Shrestha SM. Liver cirrhosis in hepatic vena cava syndrome (or membranous obstruction of inferior vena cava). *World J Hepatol*. 2015;7:874-84.
- Okuda K. Membranous obstruction of the inferior vena cava (obliterative hepatocavopathy, okuda). *J Gastroenterol Hepatol*. 2001;16:1179-83.
- Sánchez-Recalde Á, Sobrino N, Galeote G, Orbe LC, Merino JL, Sobrino JA. Síndrome de Budd-Chiari por obstrucción completa de la vena cava inferior: recanalización percutánea mediante angioplastia e implante de stent. *Rev Esp Cardiol*. 2014;57:1121-3.
- Ferral H, Behrens G, Lopera J. Budd-Chiari syndrome. *Am J Roentgenol*. 2012;199:737-45.
- Zhang CQ, Fu LN, Xu L, Zhang GQ, Jia T, Liu JY, et al. Long-term effect of stent placement in 115 patients with Budd-Chiari syndrome. 2003;9:2587-91.

Kristel Mils^{a*}, Laura Lladó^a, Emilio Ramos^a, Juan Domínguez^b y Carme Baliellas^a

^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

^bServicio de Radiología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: kristel.mils@bellvitgehospital.cat (K. Mils).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.05.022>
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Ganglioneuroma suprarrenal en una mujer gestante



Adrenal ganglioneuroma in a pregnant woman

Los tumores suprarrenales detectados en el embarazo son poco frecuentes, pero potencialmente muy graves, ya que las repercusiones fisiopatológicas sobre la madre y el feto pueden ser graves¹. El ganglioneuroma es un tumor neurogénico infrecuente, que deriva de la cresta neural, y que se localiza fundamentalmente en el mediastino posterior y/o retroperitoneo. En un 20-25% de los casos se presenta en la glándula suprarrenal^{2,3}, aunque es excepcional que se diagnostique durante el embarazo⁴. Sin embargo, estos tumores diagnosticados durante la gestación requieren un manejo diferente, dado que se deben evitar exploraciones radiológicas que expongan al feto a importante radiación, medicaciones teratógenas, y la cirugía debe diferirse en lo posible. Presentamos un caso de ganglioneuroma suprarrenal diagnosticado durante la gestación, que se intervino de manera diferida.

Mujer de 38 años, gestante de 25 semanas y portadora del virus de la hepatitis B, a la que se le detectó una masa suprarrenal derecha en una ecografía de control prenatal. Ante este hallazgo se realizó un estudio funcional suprarrenal completo, obteniéndose una aldosterona de 466 pg/ml (normal: 7-150), con el resto de valores (cortisol sérico, ACTH, catecolaminas y cortisol) normales. Debido a la gestación, no se realizó una tomografía computarizada (TC) abdominal para evitar la radiación al feto. En la resonancia magnética (RM) se evidenció una masa de contornos bien definidos, de localiza-

ción suprarrenal derecha, que medía 11 × 7,5 cm, cuya señal interna era heterogénea en T2, sugestiva de ganglioneuroma (fig. 1A). Al no ser funcionante y la RM no presentar signos de malignidad, la paciente fue controlada periódicamente. Se indicó una cesárea programada que tuvo lugar sin complicaciones para la madre ni para el niño. Tras el parto, se completó el estudio con una TC abdominal que confirmó los hallazgos de la RM, sin objetivarse crecimiento respecto a dicha RM (fig. 1B). El estudio hormonal repetido fue normal, con normalización de la aldosterona. Con el diagnóstico de tumoración suprarrenal no filiada se intervino, al mes de la cesárea, realizándose exéresis de dicha tumoración. No se presentaron complicaciones postoperatorias. El estudio histopatológico reveló un ganglioneuroma adrenal. A los 7 años de la cirugía la paciente se encuentra asintomática.

Debido a su infrecuencia son pocas las series publicadas de ganglioneuromas suprarrenales⁵⁻⁹. Por lo general son pacientes jóvenes, entre 30-50 años, con ligero predominio femenino y lateralidad derecha, y el diagnóstico suele ser incidental. El problema en estos pacientes es realizar una buena filiación preoperatoria, donde se determine si es funcionante y/o maligno, para valorar la posibilidad de esperar al parto para su tratamiento definitivo. Conviene recordar que la mayoría suelen ser no funcionantes, y por lo tanto permiten esperar a que el feto llegue a término. Sin embargo, hay ganglioneuromas