

# Indicaciones infrecuentes de trasplante: síndrome de Budd-Chiari y enfermedad poliquística del hígado

Jesús María Villar del Moral, Ana García Navarro, María Trinidad Villegas Herrera, María Jesús Álvarez Martín, Karim Muffak Granero, Alfonso Mansilla Roselló, Daniel Garrote Lara y José Antonio Ferrón Orihuela

Unidad de Trasplante Hepático. Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Universitario Virgen de Las Nieves. Granada. España.

## Síndrome de Budd-Chiari

### Historia y concepto

En 1845, George Budd, un internista inglés, describió a un paciente con trombosis de las venas suprahepáticas que desarrolló dolor abdominal, hepatomegalia y ascitis. William Osler comunicó, en 1879, el primer caso de obstrucción de la vena cava inferior suprahepática, por la presencia de una membrana intraluminal. Hans von Chiari, patólogo austriaco, especificó los hallazgos clinicopatológicos del síndrome en 1899<sup>1</sup>.

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) se puede definir como un conjunto de manifestaciones derivadas de la obstrucción del flujo venoso hepático, que conduce a un progresivo daño hepático e hipertensión portal. El nivel obstructivo puede localizarse desde las vénulas hepáticas de pequeño tamaño hasta la entrada de la vena cava en la aurícula. En su etiología, se excluyen, por tanto, las enfermedades cardiológicas que dificultan el drenaje venoso y el síndrome de obstrucción sinusoidal (enfermedad venooclusiva)<sup>2</sup>.

### Etiología

En el SBC primario, la obstrucción se origina en lesiones de la pared venosa (como la presencia de membranas o zonas estenóticas fibrosas, más frecuente en países orientales), por una trombosis primaria o ambas. En más del 60% de los casos existe un factor trombofílico subyacente.

En el SBC secundario, la obstrucción deriva de una invasión (tumor maligno, enfermedad hidatídica) o una compresión venosa (poliquistosis hepática, abscesos, hematomas, hiperplasia nodular focal)<sup>1,2</sup>.

En la tabla 1 se desglosan los factores etiológicos implicados en la génesis del síndrome<sup>2,4</sup>. Como se puede observar, el grupo etiológico más frecuente en los países occidentales está formado por los trastornos mieloproliferativos. No obstante, hasta en un 25% de los casos la etiología es multifactorial, por lo que deben investigarse siempre todos los posibles componentes causales<sup>2</sup>.

### Fisiopatología

La oclusión venosa tiene 2 consecuencias: aumento de la presión sinusoidal y disminución de la perfusión hepática<sup>5</sup>. La primera explica la congestión, la hipertensión portal, la ascitis y, finalmente, la insuficiencia renal funcional. La segunda explica la necrosis, causa de la fibrosis (cuando es prolongada) y de la insuficiencia hepática (cuando es masiva).

Los mecanismos de adaptación que se desarrollan incluyen la aparición de circulación venosa colateral, la atrofia de segmentos obstruidos y la hipertrofia de zonas no obstruidas, así como un aumento del flujo arterial hepático<sup>1,5</sup>.

### Anatomía patológica

La oclusión venosa causa congestión y atrofia celular. Aparecen áreas de necrosis y hemorragia centrolobulillar que no afectan a las áreas portales. Los pacientes con evolución crónica desarrollan, precedida de un fase de fibrosis centrolobulillar, una cirrosis de tipo cardíaco, con grandes nódulos de regeneración, que presentan un espectro de cambios celulares que van de la hiperplasia al adenoma<sup>4,6</sup>. La capacidad de degeneración neoplásica de dichos nódulos no está definida en la actualidad<sup>4</sup>.

### Clínica

Es heterogénea y depende de la rapidez de instauración, así como de la extensión de la obstrucción del drenaje venoso hepático. Puede variar entre ausencia de clínica (un 15% de los casos), formas crónicas (55%) y agudas (30%), incluidos casos de fallo hepático agudo con encefalopatía y coagulopatía. Los síntomas más frecuentes incluyen dolor abdominal, ascitis, hepatomegalia y esplenomegalia. En casos de enfermedad aguda aparecen también ictericia y encefalopatía. La obstrucción de la vena cava inferior (VCI) añade edemas en los miembros inferiores, circulación colateral en los flancos y afección renal<sup>1,3</sup>.

TABLA 1

### Factores etiológicos implicados en la génesis del síndrome de Budd-Chiari

Hereditarios
Mutación del factor V Leiden (25%)
Déficit de proteína C (15%)
Déficit de proteína S (5%)
Mutación G20210A del gen de la protrombina (5%)
Déficit de antitrombina III (< 5%)
Mutación de la tetrahidrofolato reductasa
Adquiridos
Síndromes mieloproliferativos primarios: policitemia vera o trombocitemia esencial (25-50%)
Síndrome antifosfolípido (15-20%)
Hemoglobinuria paroxística nocturna (5%)
Enfermedad de Behçet (3%)
Enfermedad gastrointestinal: colitis ulcerosa, celiacía
Sarcoidosis
Hiperhomocisteinemia
Uso de anticonceptivos orales, embarazo, posparto

Los porcentajes entre paréntesis corresponden a la prevalencia de dicho factor entre los pacientes.

Correspondencia: Dr. J.M. Villar del Moral.  
Hoya de la Mora, 9, 2.º A. 18008 Granada. España.  
Correo electrónico: jvillarmor@yahoo.es

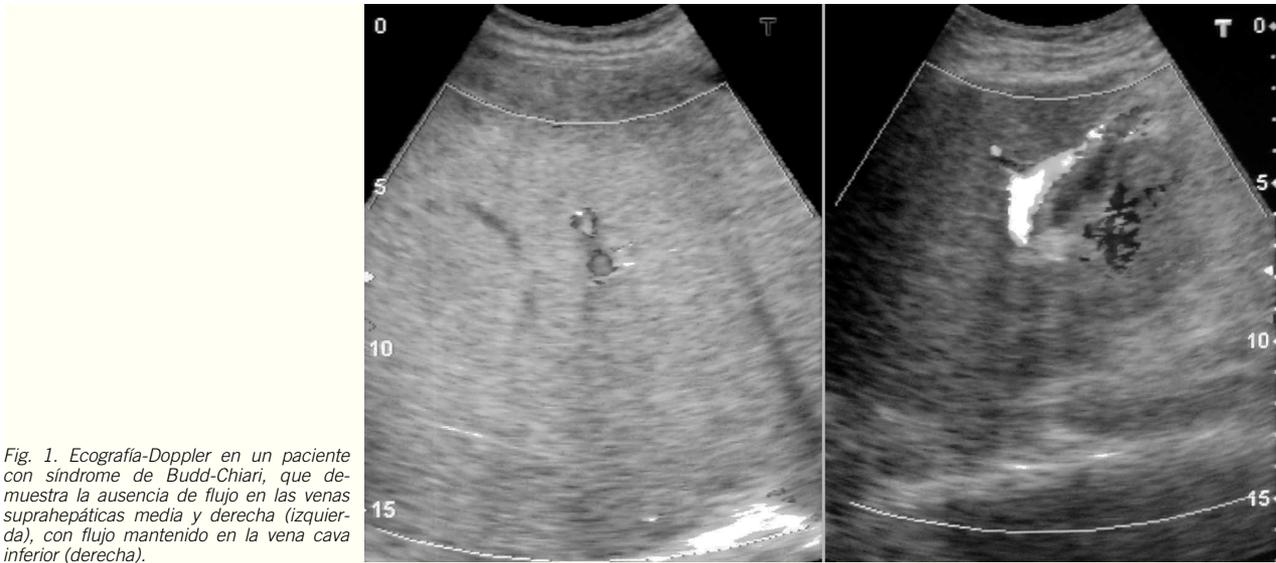


Fig. 1. Ecografía-Doppler en un paciente con síndrome de Budd-Chiari, que demuestra la ausencia de flujo en las venas suprahepáticas media y derecha (izquierda), con flujo mantenido en la vena cava inferior (derecha).



Fig. 2. Tomografía computarizada abdominal en un paciente con síndrome de Budd-Chiari, donde se observa hepatomegalia con ausencia de flujo en la vena cava inferior, hipertrofia del lóbulo caudado y presencia de nódulos de regeneración.

En la analítica destaca la elevación de las transaminasas, con valores más de 5 veces superiores a los normales en las formas agudas y fulminantes, y elevaciones menores en las formas subagudas y crónicas. Se aprecian también elevaciones variables de fosfatasa alcalina y bilirrubina. En caso de afección de la VCI se añade albuminuria. Son constatables unos valores de proteínas en el líquido ascítico mayores de 2,5 g/dl<sup>3,4</sup>.

#### Diagnóstico por la imagen

La ecografía-Doppler es la técnica inicial de elección (fig. 1), ya que aporta información anatómica y hemodinámica en relación con la permeabilidad vascular. Puede mostrar ausencia de flujo en las venas hepáticas, estenosis, trombosis y colaterales intrahepáticas. Permite el diagnóstico hasta en un 70-75% de los casos<sup>2,4,7</sup>.

El segundo escalón lo forman la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM). Estas técnicas son más sensibles para la detección de permeabilidad vascular,

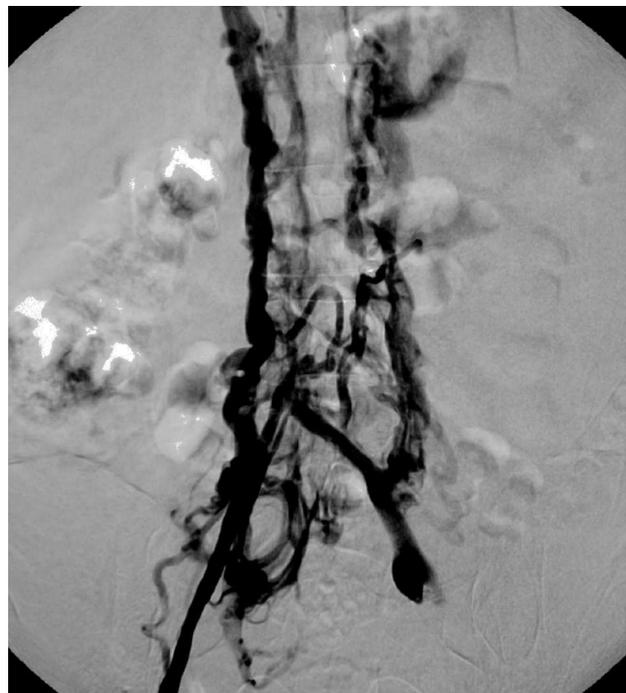


Fig. 3. Cavografía en un paciente con síndrome de Budd-Chiari, que muestra trombosis de la cava, con drenaje a través de las venas paravertebrales hacia las venas álgigos y hemiálgigos.

masas o áreas de necrosis hepática, así como para cuantificar el volumen de la ascitis<sup>4</sup>. Con ellas, sólo en una minoría de las ocasiones (15%) no se llegará al diagnóstico, generalmente en casos de cirrosis establecida (fig. 2)<sup>6</sup>. Se podría considerar un tercer escalón: la realización de una flebografía con canulación retrógrada de las venas hepáticas, que permite la medición de las presiones y la biopsia hepática. En esta exploración, el aspecto de telaraña de las venas hepáticas es confirmatorio<sup>2</sup>. La precisa definición de las anomalías vasculares que aporta puede modificar la decisión terapéutica (fig. 3)<sup>4</sup>.

TABLA 2

**Exploraciones complementarias en el diagnóstico del síndrome de Budd-Chiari**

Estudio de sangre periférica Pruebas de función hepática Estudios de imagen Biopsia hepática Biopsia de médula ósea Determinación del factor V Leiden Determinación de la mutación G20210A del gen de la protrombina Valores de antitrombina III Determinación de proteínas C y S Valores de anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico Valores de homocisteína Proteinograma Determinación de Ag CD55 y CD59 en hematías y leucocitos por citometría de flujo
--

En la tabla 2 se exponen las pruebas complementarias que se deben realizar para el diagnóstico etiológico<sup>1</sup>.

*Evolución*

En los casos no tratados, la mortalidad al año es del 60-80%<sup>2,4</sup>, por hemorragia digestiva, ascitis refractaria con síndrome hepatorenal y deterioro de la función hepatocelular. Algunos pacientes evolucionan espontáneamente hacia la remisión completa o parcial de la enfermedad<sup>2</sup>. Con frecuencia se desarrollan nódulos de hiperplasia regenerativa, ante los que hay que establecer el diagnóstico diferencial con el carcinoma hepatocelular (CHC)<sup>6</sup>. En pacientes tratados, la supervivencia global a los 10 años es del 65-75%<sup>8</sup>.

Mediante un estudio retrospectivo multicéntrico que incluyó a 237 pacientes, se ha desarrollado un modelo pronóstico, basado en las variables que mostraron capacidad predictiva independiente de mortalidad en el análisis multivariante: presencia o no de ascitis o encefalopatía, tiempo de protrombina y bilirrubina. A partir de la puntuación generada, se definieron grupos de buen, intermedio y mal pronóstico, con una supervivencia a los 5 años del 89, el 74 y el 42%, respectivamente<sup>8</sup>.

*Tratamiento*

La terapia del SBC debe basarse en 3 pilares<sup>2</sup>:

1. Control de la enfermedad trombofílica subyacente.
2. Tratamiento de las manifestaciones clínicas en pacientes sintomáticos.
3. Corrección de la obstrucción del flujo venoso.

En la figura 4 se expone el algoritmo terapéutico propuesto por el Grupo Europeo para el Estudio de las Enfermedades Vasculares Hepáticas que se debe desarrollar en un paciente con SBC<sup>2</sup>. Dicho algoritmo es fruto de un consenso y en la actualidad no está apoyado por estudios controlados.

*1. Control de la enfermedad trombofílica subyacente.* A este respecto, existe una tendencia creciente a indicar de forma sistemática la anticoagulación del paciente (con heparina en las formas agudas y en warfarina en las crónicas)<sup>1,2,4</sup>, basada en:

- La alta prevalencia de enfermedades trombofílicas subyacentes, o su participación en una etiología múltiple.
- La reciente mejora del pronóstico del SBC, coincidente con la generalización del uso de los anticoagulantes.
- La ausencia de casos comunicados de hemorragia grave en pacientes anticoagulados con SBC.

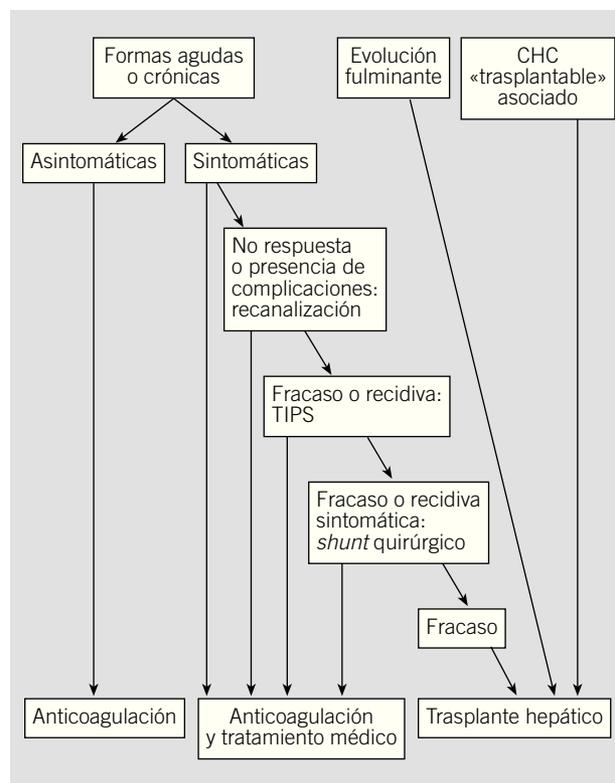


Fig. 4. Algoritmo terapéutico para el síndrome de Budd-Chiari. CHC: carcinoma hepatocelular; TIPS: transjugular intrahepatic portosystemic shunt. (Tomado de Hernández M et al<sup>2</sup>.)

— La eficacia demostrada por los anticoagulantes en otras formas de trombosis.

Algunas excepciones a esta indicación general podrían ser<sup>1</sup>:

— Casos de SBC sobre síndrome mieloproliferativo, en los que la anomalía se centra en el número o la función plaquetaria. Aquí, la terapia con antiagregantes e hidroxiurea, dirigida a esta alteración plaquetaria, sería más racional y efectiva. De hecho, en la serie del Baylor Institute, un 90% de los pacientes así tratados se mantenían sin evidencia de re-trombosis tras un seguimiento de 5 años<sup>1</sup>.

— Determinados defectos trombofílicos hereditarios se corrigen con el trasplante hepático, como la mutación del gen de la protrombina, el déficit de proteína C o S, o de antitrombina III. Estos pacientes podrían quedar sin anticoagulación tras el trasplante.

*2. Tratamiento de las manifestaciones clínicas en pacientes sintomáticos.* Se lleva a cabo con los mismos esquemas que en los pacientes con enfermedades hepáticas crónicas. A todos los pacientes se les debe mantener una restricción de la ingesta de sodio. La ascitis debe tratarse mediante diuréticos o paracentesis. En caso de que existan varices esofagogástricas en la endoscopia, está indicada la profilaxis farmacológica.

*3. Corrección de la obstrucción del flujo venoso.* Debe realizarse en pacientes sintomáticos que no mejoran a pesar de las medidas anteriores o que desarrollan complicaciones graves, como hemorragia digestiva alta (HDA), peritonitis bacteriana espontánea (PBE), ascitis refractaria o signos de insuficiencia hepática. Incluye los siguientes procedimientos:

— Trombólisis. Desde los primeros casos publicados de tratamiento con estreptocinasa, por el grupo de Warren en

1972<sup>9</sup>, se han documentado numerosos casos de éxito con esta terapia, fundamentalmente en situaciones de trombosis aguda. El agente más usado en la actualidad es el activador tisular recombinante del plasminógeno, cuya infusión se puede realizar por vía periférica o localmente, durante una flebografía, previa cateterización del vaso trombosado, lo que resulta más efectivo. La interpretación de los resultados es difícil por la experiencia limitada y la variabilidad en las indicaciones y las técnicas descritas en los trabajos publicados. Su eficacia es mayor con la administración temprana y en casos de oclusión vascular incompleta. Sus riesgos consisten en sangrado y embolia pulmonar, y está contraindicada en pacientes con lesiones potencialmente sangrantes, en casos de hipertensión arterial, accidentes cerebrovasculares previos y durante 24 h tras procedimientos invasivos<sup>2,4</sup>.

— Angioplastia percutánea con balón. Esta técnica está indicada en pacientes con estenosis cortas de venas suprahepáticas o de cava inferior. El objetivo es disminuir el gradiente de presiones un 50% u obtener un gradiente de presión portocava < 12 mmHg. Se recomienda colocar una prótesis para evitar la recidiva de la obstrucción. Si esto se realiza, hay que tener presente que su ubicación incorrecta puede dificultar un trasplante ulterior. Hasta la fecha, no hay datos a largo plazo ni estudios controlados que avalen su eficacia, ni se conocen factores predictores de su éxito o fracaso. Se debe considerar una medida coadyuvante al tratamiento médico, más indicada en el SBC de instauración aguda<sup>2,4</sup>.

— TIPS (*transjugular intrahepatic portosystemic shunt*). Con esta técnica se dispone de una experiencia menos extensa que con los *shunts* quirúrgicos. Estaría indicada en casos de presentación crónica, con recanalización venosa imposible o fracasada, obstrucción de la VCI, en los pacientes que presenten una función hepática conservada<sup>4</sup>. Puede realizarse en situaciones electivas o urgentes, incluso en pacientes con alto riesgo o trombosis portal concomitante<sup>4</sup>. La implantación del *stent* resulta más compleja que en pacientes cirróticos y, aunque la mortalidad del procedimiento es baja, su tasa de obstrucción al año es del 70%, porcentaje algo menor en los dispositivos recubiertos por politetrafluoroetileno (PTFE)<sup>10,11</sup>. Ante el fracaso del *shunt* o la obstrucción del *stent* acompañada de síntomas, se debe plantear un *shunt* quirúrgico<sup>2</sup>. En 6 series de casos que suman 194 pacientes publicadas en 2004 y 2005, la supervivencia del paciente es del 90% al año y del 75% a los 5 años<sup>12</sup>.

— Cirugía. Las primeras anastomosis portosistémicas latero-laterales las efectuó Blakemore en 1948<sup>13</sup>. En 1973, el grupo de Orloff<sup>1</sup> demostró, por primera vez en el SBC, la mayor efectividad de éstas respecto al tratamiento médico aislado. En la actualidad, el papel de la cirugía derivativa está en auge, por la falta de aplicabilidad general del trasplante hepático, en buena medida debida a la escasez de donantes cadavéricos. El *shunt* más recomendado hoy por hoy es el mesocava calibrado, con interposición de prótesis de PTFE de 8-10 mm de diámetro. En casos de trombosis de cava estaría indicado el *shunt* mesoatrial.

No se dispone de estudios prospectivos en que se comparen los resultados de las derivaciones quirúrgicas con los de los TIPS. En estudios retrospectivos recientes, la mortalidad operatoria de este procedimiento está en torno al 3%, y la tasa de complicaciones, próxima al 15%, con un 30% de disfunción o trombosis protésica en el seguimiento<sup>14,15</sup>. A largo plazo, los pacientes con *shunt* funcionando tienen una calidad de vida excelente<sup>16</sup>.

— Trasplante hepático. El primer trasplante en un paciente afectado de SBC lo llevó a cabo en 1974 el grupo de Starlz en Denver<sup>17</sup>. En la serie del European Liver Transplantation

Registry (ELTR), el SBC constituye el 1,1% de las indicaciones de trasplante hepático<sup>18</sup>. Hay que considerar para este procedimiento a los pacientes con SBC y enfermedad hepática terminal (alteración grave de la función de síntesis, desarrollo de encefalopatía), ante el fracaso de las derivaciones portosistémicas, ante evolución fulminante o en presencia de un CHC incluíble en las actuales indicaciones de trasplante<sup>2</sup>. Debe valorarse especialmente en estados de hipercoagulabilidad derivados de una metabolopatía radicada en el hígado: mutación del gen de la protrombina, déficit de proteína C o S o de antitrombina III. En la policitemia vera, son candidatos a trasplante los pacientes con hemoglobina mayor de 10 g/dl, cifra de leucocitos inferior a 30.000/μl, en ausencia de trisomía 8, blastos circulantes y estado hipercatabólico grave<sup>1</sup>.

Respecto a la cirugía, en el donante interesa obtener un manguito largo de aurícula derecha. La disección del espacio suprahepático en el receptor suele ser dificultosa, por adherencias densas entre el hígado y el diafragma. Puede ser necesario abrir el diafragma para liberar la VCI en su entrada en la aurícula. En la mayoría de los casos, se recomienda la hepatectomía según la técnica clásica, con resección de la VCI. Puede ser necesaria la institución de un *bypass* venovenoso, por grave hipertensión portal y obstrucción del flujo de la vena cava por trombosis o un lóbulo caudado muy hipertrofiado<sup>1</sup>.

En caso de trombosis de la VCI no extirpable por trombectomía, hay que seccionar el diafragma y realizar la anastomosis al segmento intrapericárdico de la VCI<sup>19</sup>. El desmontaje de *shunts* a aurícula previos puede precisar de esternotomía. Los *shunts* portocava o mesocava deben desmontarse tras la reperusión.

En cuanto a los resultados, se ha comunicado una incidencia mayor de trombosis portal y cava postrasplante; esta última asciende al 10% de los casos, por lo que se recomienda la anticoagulación postrasplante<sup>1,4</sup>. La supervivencia a 10 años en la serie del ELTR, con 526 pacientes, asciende al 65%<sup>16</sup>. No obstante, estos resultados no son comparables a los obtenidos por los *shunts* portosistémicos, porque la gravedad de la enfermedad de los pacientes sometidos a ambas técnicas no es similar<sup>2</sup>.

## Enfermedad poliquística del hígado

### *Etiopatogenia*

La enfermedad poliquística hepática (EPH) es un trastorno autosómico dominante, tipificado por Dalgaard en 1957<sup>20</sup>. Esta entidad puede derivar de la presencia de mutaciones en 4 genes distintos: en 2 que predisponen a la poliquistosis hepatorenal (*PKD1* y *2*) o en otros dos (*PRKCSH* y *SEC63*) que predisponen a una poliquistosis hepática aislada, más infrecuente y de mejor pronóstico<sup>21,22</sup>. El primer gen, situado en el cromosoma 16, codifica la producción de policistina 1, una proteína de membrana con función de receptor extracelular. El segundo, localizado en el cromosoma 4, codifica la policistina 2, la proteína de membrana con actividad de canal catiónico permeable al calcio. La unión de ambas proteínas forma un complejo que traduce señales extracelulares al interior celular. Los últimos, en el cromosoma 19, codifican hepatocistina, una proteína que regula la glucosilación proteica en el retículo endoplásmico, y la actividad de receptores de la membrana para el factor de crecimiento de fibroblastos<sup>23</sup>.

De la mutación se deriva una disfunción de los cilios primarios en las células epiteliales de los conductos biliares, que

regulan el flujo de calcio de intra a extracelular. No está aclarado el porqué de una alteración en los valores de calcio se deriva la pérdida de regulación del crecimiento celular, pero parece que es necesaria una segunda mutación somática que inicie la proliferación y la génesis de quistes. Una vez independizados, los quistes forman estructuras autónomas sin comunicación con el conducto biliar original<sup>21</sup>. Su expansión puede estar promovida por la capacidad secretora de las células, estimulada por la secretina, que induce una presión positiva intraquistica. Las células de la pared quística producen una gran cantidad de citocinas y factores de crecimiento que favorecen la progresión del quiste: metaloproteasas para la remodelación de la matriz extracelular, y factor de crecimiento endotelial para la neovascularización que necesitan en su crecimiento<sup>21,23</sup>.

### Epidemiología

Es la segunda hepatopatía hereditaria en frecuencia, tras la hemocromatosis, y afecta a entre 1/400 y 1/1.000 nacidos vivos. Los quistes hepáticos aparecen tras la pubertad, y crecen en número y tamaño durante la edad adulta, más precozmente en los derivados de la mutación PKD1, que tienen una expectativa de vida 16 años menor. Se ha visto que la gravedad de la enfermedad hepática y el número de quistes aumenta con la gravedad de la afección renal. Las mujeres presentan un mayor número y tamaño de quistes, lo que es indicativo de una dependencia hormonal, al detectarse los casos más graves en multiparas, embarazadas y en mujeres que toman anticonceptivos orales<sup>22,24</sup>.

### Clínica

La mayor parte de los pacientes están asintomáticos o presentan sólo un abdomen globuloso, instaurado de forma paulatina. La enfermedad puede progresar a una hepatomegalia masiva (fig. 5), lo que resulta en una grave incapacidad por dolor y distensión abdominal intratables, saciedad temprana, respiración superficial y movilidad reducida. Dado que el volumen parenquimatoso está característicamente conservado, a pesar de la extraordinaria distorsión de la arquitectura del órgano, los síntomas derivados de fallo hepático o hipertensión portal son infrecuentes. Las complicaciones más frecuentes son la hemorragia, la infección y la rotura postraumática. Se ha descrito una asociación entre este proceso y otras alteraciones, como prolapso de la válvula mitral, diverticulosis colónica y aneurismas cerebrales<sup>21</sup>.

### Tratamiento

No hay tratamiento médico efectivo. Se ha realizado aspiración y esclerosis percutánea en quistes de gran volumen y en escaso número, con tasa de obliteración del 70-90% de los tratados. Para la enfermedad masiva sintomática, la fenestración laparotómica o laparoscópica, con o sin resección hepática asociada, es un procedimiento común, pero con resultados pobres: a su tasa de morbilidad del 35-50% y de mortalidad menor del 1%, hay que añadir que en más de la mitad de los pacientes la sintomatología recidivará<sup>21,25</sup>. El primer trasplante por EPH fue publicado por Kwok en 1988<sup>26</sup>. El trasplante hepático aislado está indicado en pacientes con síntomas refractarios a otros tratamientos, incluidos la malnutrición y la alteración de calidad de vida. El trasplante combinado de hígado y riñón lo está en enfermedad hepática sintomática asociada a insuficiencia renal terminal<sup>25</sup>. Algunas indicaciones de trasplante infrecuentes en esta entidad serían la hemorragia por varices, la ascitis, la obstruc-

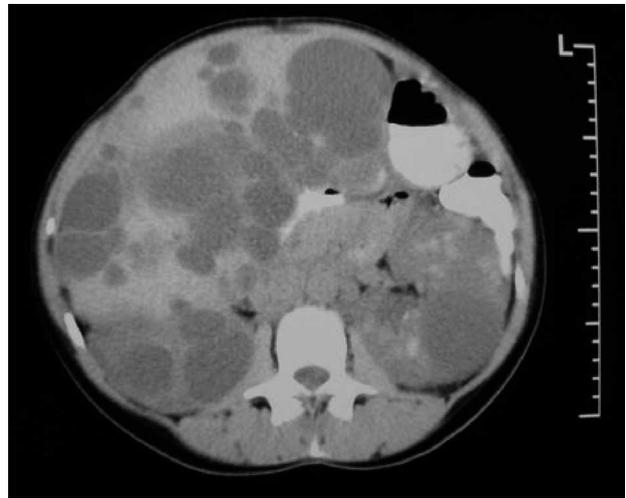


Fig. 5. Tomografía computarizada abdominal en un paciente con enfermedad poliquística del hígado, que demuestra la existencia de grandes quistes hepáticos y renales.

ción de las venas suprahepáticas o la obstrucción biliar. En un estudio multicéntrico realizado en 2004 en 9 unidades de trasplante hepático en España, la EPH supuso el 0,5% de las indicaciones de trasplante del período 1986-2003 (13 casos de 2.485 trasplantes). En este estudio, un 84% de los pacientes fueron mujeres, con una edad media de 42 años. En un 70% de los casos, la EPQ estuvo asociada a poliquistosis renal, pero sólo se llevó a cabo un trasplante combinado<sup>27</sup>. La EPH supone el 0,7% de todas las indicaciones de trasplante en la serie de la ELTR<sup>15</sup>.

La hepatectomía suele ser difícil por las frecuentes intervenciones previas y el tamaño del hígado<sup>28</sup>, con un peso medio en la serie española de 5.739 g (límites, 2.000-25.000)<sup>27</sup>. La punción y la evacuación de grandes quistes superficiales puede ayudar al acceso final a la VCI suprahepática<sup>28</sup>. Es frecuente que haya que recurrir a la técnica clásica de hepatectomía en el receptor, con resección de vena cava y *bypass* venovenoso. En la serie española, esta eventualidad ocurrió en un 23% de casos. En ésta, el tiempo quirúrgico medio fue de 370 min (límites, 240-840), con un consumo medio de 11 concentrados de hematies por paciente. La morbilidad y la mortalidad posttrasplante ascendieron al 46,1 y el 7,7%, respectivamente. La supervivencia actuarial al año y a los 5 años fue del 92,3 y el 84,6%, respectivamente<sup>27</sup>.

En el Registro Americano de Trasplante, la supervivencia actuarial a 1 y 5 años para los 206 trasplantados entre 1987 y 2003 ascendió al 78 y el 68%, respectivamente, en sometidos a trasplante hepático aislado, y al 79 y el 75%, respectivamente, en el trasplante hepatorenal combinado<sup>29</sup>.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stone MJ, Fulmer JM, Klintmalm GB. Transplantation for Budd-Chiari syndrome. En: Bussutil RW, Klintmalm GB, editors. Transplantation of the liver. Philadelphia: Saunders; 2005. p. 249-63.
2. Hernández M, García JC, y el Grupo Europeo para el Estudio de las Enfermedades Vasculares Hepáticas. Recomendaciones para el manejo diagnóstico y terapéutico de los enfermos con síndrome de Budd-Chiari. Gastroenterol Hepatol. 2004;27:473-9.
3. Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. N Engl J Med. 2004;350:578-85.
4. Zimmerman MA, Cameron AM, Ghobrial RM. Budd-Chiari syndrome. Clin Liver Dis. 2006;10:259-73.

5. Barrault C, Plessier A, Valla D, Condat B. Traitement non chirurgical du syndrome du Budd-Chiari. *Gastroenterol Clin Biol*. 2004;28:40-9.
6. Brancatelli G, Federle MP, Grazioli L, Golfieri R, Lencioni R. Benign regenerative nodules in Budd-Chiari syndrome and other vascular disorders of the liver. *Radiographics*. 2002;22:847-62.
7. Bargallo X, Gilabert R, Nicolau C, Garcia-Pagan JC, Ayuso JR, Bru C. Sonography of Budd-Chiari syndrome. *Am J Roentgenol*. 2006;187:33-41.
8. Murad SD, Valla DC, De Groen PC, Zeitoun G, Hopmans JA, Haagsma EB, et al. Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*. 2004;39:500-8.
9. Warren RI, Schlant RC, Wenger NK. Treatment of Budd-Chiari syndrome with streptokinase. *Gastroenterology*. 1972;60:200.
10. Olliff SP. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the management of Budd Chiari syndrome. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2006;18:1151-4.
11. Rossle M, Siegerstetter V, Euringer W, Olschewski M, Kromeier J, Kurz K, et al. The use of a polytetrafluoroethylene-covered stent graft for transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS): long-term follow-up of 100 patients. *Acta Radiol*. 2006;47:660-6.
12. Wong F. The use of TIPS in chronic liver disease. *Ann Hepatol*. 2006;5:5-15.
13. Blakemore AH. Porto-caval anastomosis. *Surg Clin North Am*. 1948;28:279-89.
14. Xu PQ, Ma XX, Ye XX. Surgical treatment of 1360 cases of Budd-Chiari syndrome: 20 year experience. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2004;3:391-4.
15. Orloff MJ, Daily PO, Orloff SL. A 27-year experience with surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg*. 2000;232:340-52.
16. Bachet JB, Condat B, Hagège H, Plessier A, Belghiti J, Valla D. Long term survival after portosystemic shunting for Budd-Chiari syndrome. Shunt patency is determinant. *Hepatology*. 2004;34 Suppl 1:416A.
17. Bogin V, Marcos A, Shaw-Stiffel T. Budd-Chiari syndrome: in evolution. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2005;17:33-5.
18. European Liver Transplant Registry. Disponible en: [www.eltr.org](http://www.eltr.org)
19. Burtch GD, Merion RM. Transdiaphragmatic exposure for direct atrial-caval anastomosis in liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *Transplantation*. 1989;48:161-3.
20. Dalgaard OZ. Bilateral polycystic disease of the kidneys: a follow-up of 284 patients and their families. *Dan Med Bull*. 1957;4:128-33.
21. Everson GT, Taylor MR, Doctor RB. Polycystic disease of the liver. *Hepatology*. 2004;40:774-82.
22. Everson GT, Taylor MR. Management of polycystic liver disease. *Curr Gastroenterol Rep*. 2005;7:19-25.
23. Nichols MT, Gidey E, Matzakos T, Dahl R, Stiegmann G, Shah RJ, et al. Secretion of cytokines and growth factors into autosomal dominant polycystic kidney disease liver cyst fluid. *Hepatology*. 2004;40:836-46.
24. Tahvanainen E, Tahvanainen P. Polycystic liver and kidney diseases. *Ann Med*. 2005;38:364-71.
25. Van Thiel DH, Mindikoglu AL, Abhinandana A et al. Unusual indications for liver transplantation. En: Bussutil RW, Klintmalm GB, editors. *Transplantation of the liver*. Philadelphia: Saunders; 2005. p. 275-84.
26. Kwok MK, Lewin KJ. Massive hepatomegaly in adult polycystic liver disease. *Am J Surg Pathol*. 1988;12:321-4.
27. Ramia JM, Sanjuán F, Mateos A, Pardo F, Moneva E, Orbis F, et al. Estudio multicéntrico nacional sobre trasplante hepático como tratamiento de la poliquistosis hepática. *Cir Esp*. 2004;76 Supl 1:125.
28. Pirenne J, Aerts R, Yoong K, Gunson B, Koshiba T, Fourneau I, et al. Liver transplantation for polycystic liver disease. *Liver Transpl*. 2001;7:238-45.
29. US Transplant. Scientific Registry of Transplant Recipients. Disponible en: [www.ustransplant.org](http://www.ustransplant.org)