Síndrome de Budd - Chiari

F. MARTORELL

Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de Barcelona (España)

Se describe con el nombre de Síndrome de Budd-Chiari la oclusión del sistema venoso suprahepático, cualquiera que sea su etiología.

Se presenta tanto en los hombres como en las mujeres, con mayor frecuencia entre los 30 y los 40 años de edad.

Se caracteriza por los siguientes síntomas y signos:

Forma aguda: Dolor epigástrico o en hipocondrio derecho, con vómitos, a veces diarrea, astenia, fiebre y anorexia. Estos síntomas, junto a ascitis y hepatomegalia, permiten el diagnóstico.

Forma crónica: Curso insidioso, dolor epigástrico o en hipocondrio derecho, hepatomegalia, ascitis y circulación complementaria toracoabdominal.

Forma asociada a oclusión de la cava inferior: A los síntomas anteriores hay que añadir edema de los miembros inferiores. Esta forma de trombosis asociada, suprahepática y cava inferior, puede darse iniciándose la trombosis primero en las suprahepáticas y después en la cava inferior o, a la inversa, primero en la cava inferior y después en las suprahepáticas.

Veamos unos ejemplos:

CASO DEMOSTRATIVO N.º 1.— Trombosis suprahepática seguida de trombosis cava. Tratamiento anticoagulante y radioterapia. Curación.

El 13-IX-54 ingresa en nuestra Clínica Vascul ar un enfermo de 42 años de edad. Presenta el aspecto que muestra la figura 1. Gran edema de piernas y de genitales, abdomen abultado con hepatomegalia y ascitis. La enfermedad empezó dos meses antes, con fiebre, malestar general, escalofríos y vientre hinchado. El hígado era algo doloroso y presentaba hepatomegalia. Fue diagnosticado de fiebre tifoidea y tratado con Cloromicetina. Mejoría hasta el 22-VII-55, en que de nuevo presentó fiebre alta, con aumento de la hepatomegalia, diarrea y subictericia. Se le administra Terramicina. El 2-VIII-55 desciende la temperatura pero aumenta el tamaño del abdomen. Se observa hepatomegalia y ascitis. El 29 del mismo mes, aparece gran edema de los miembros inferiores y después de los genitales. Tiene poca fiebre, pero está muy disneico y taquicárdico.

Exploración: abdomen abultado, con gran edema de la pared, ascitis y hepatomegalia. Gran edema de los miembros inferiores, escroto y pene. Derrame pleural derecho. Subictericia.

Tratamiento: heparina y radioterapia antiinflamatoria. Curación.

Después de pasar varios años bien, fallece de infarto de miocardio en 1964.

FIG. 1. Síndrome de Budd-Chiari iniciado en suprahepáticas y propagado a la vena cava inferior. Curado. FIG. 2. Síndrome de Budd-Chiari iniciado en la vena cava inferior y propagado a las suprahepáticas. Fallecido.

CASO DEMOSTRATIVO N.º 2. — Trombosis cava inferior seguida de trombosis de las suprahepáticas. Intolerancia a la heparina. Fallece.

El 7-IV-66 ingresa en nuestra Clínica Vascular un enfermo de 65 años de edad. Desde hace un mes presenta edema y dolor en las dos piernas. Unos días antes de su ingreso el edema y el dolor han aumentado mucho en su pierna izquierda.

Exploración: Edema de las dos piernas, duro y cianótico en la del lado izquierdo.

Un tratamiento intenso con heparina tiene que suspenderse por aparecer extensos equimosis, sobre todo en la región lumbar, y ligera ictericia; anemia y fiebre.

El 17 del mismo mes, cuando mejoraba de la pierna izquierda, aparece con rapidez gran edema en la otra pierna. A los pocos días el edema se extiende al pene, escroto y pared abdominal. Se aprecia gran hepatomegalia, ascitis ligera y meteorismo (fig. 2).

Se intenta un nuevo tratamiento con heparina, pero de nuevo tiene que suspenderse por reaparecer las hemorragias subcutáneas. Se administra Campolón y hierro. El enfermo empeora de estado general. Contrasta el gran edema de todo el cuerpo a excepción de los brazos, con su cara emaciada, con lengua seca y roja.

La flebografía de la cava inferior comprueba su oclusión y el desarrollo de una circulación colateral.

Gran hipotensión arterial. Persistencia de la anemia a pesar de repetidas transfusiones sanguíneas. No se consigue mejoría alguna con Varidasa y prednisona. Se desarrolla una circulación complementaria en la pared del vientre, tipo cava-cava.

A los cuarenta días de su ingreso, el aspecto del enfermo es pésimo. Presenta gran edema de tórax, abdomen, genitales y extremidades inferiores; acentuada hepatomegalia, ligera ascitis, gran meteorismo, disnea e intensa anemia. A pesar de este grave cuadro, ha seguido orinando y evacuando bastante bien. La ligera ictericia se ha mantenido sin variación.

Fallece el 22-V-66.

Este síndrome fue descrito por BUDD, en 1845, y después por CHIARI, en 1899.

Aunque lo importante es la oclusión de las venas suprahepáticas, se asocia con frecuencia a la oclusión de la vena cava inferior.

La hipertrofia de la válvula de Eustaquio puede originar un síndrome parecido al impedir la entrada de sangre de la vena cava en la aurícula derecha. Origina edema de las piernas, hepatomegalia, ascitis y desarrollo de circulación colateral. Pero este trastorno es congénito y nunca se presenta con carácter agudo y febril si no se acompaña de trombosis sobreañadida.

RESUMEN

Se presentan dos casos diagnosticados clínicamente de Síndrome de Budd-Chiari. En ambos se asociaba una oclusión de la cava inferior. En uno de ellos la flebografía demostró la oclusión en la parte superior de la cava inferior y demostró el grado de circulación colateral.

SUMMARY

Two cases diagnosed clinically as having all the features associated with a Budd-Chiari's syndrome are presented. In both, occlusion of the inferior vena cava was associated. In one case venography demonstrated the occlusion in the upper part of the inferior vena cava and outlined the degree of the collateral circulation.