

## EXTRACTOS

### SINDROME DE BUDD-CHIARI Y HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA. —

R. Cordero, E. Feoli, C. Montero y A. Barrantes. «Acta Médica Costarricense», vol. 21, n.º 3, pág. 299; junio 1978.

La asociación de una diátesis trombótica con afectación de las venas porta y hepáticas ya fue señalada por **Crosby** en 1953 en sujetos portadores de hemoglobinuria paroxística nocturna autopsiados. Hallazgos similares de autopsia han sido descritos con trombosis de troncos venosos hepático y portal. No obstante, sólo se han descrito 3 casos en vida de síndrome de Budd-Chiari en pacientes con hemoglobinuria paroxística nocturna.

**Caso.** Varón de 15 años de edad. Ingresado por primera vez el 12-XI-69, sin antecedentes familiares y personales de importancia, con una historia de 6 meses de evolución de su padecimiento, con palidez y otros síntomas de anemia, de desarrollo lento y progresivo, sin evidencia de hemorragias o hemólisis.

Ingresó por episodio reciente de fiebre, epistaxis ligera, dolor tipo cólico en cuadrante abdominal superior derecho y exacerbación de los síntomas de anemia. Malestar general, taquicardia, taquipnea, escleróticas algo amarillas, sensibilidad difusa del abdomen, esplenomegalia grado I dolorosa y adenopatía axilar izquierda de 2 cm.

La V.S.G. muy acelerada, con un hematocrito de 13 % y linfocitosis con trombocitopenia marcada, entre otras observaciones, la biopsia de la adenopatía axilar dio reticulosarcoma. Se instauró tratamiento adecuado más transfusión sanguínea. Alta a los 21 días.

Reingresa en enero de 1970, con infección de la herida axilar. Se comprueba anemia megaloblástica, que se trata.

De nuevo reingresa a finales de febrero de 1970, con intensa anemia, ictericia, coluria y escalofríos. Se comprueba hepatoesplenomegalia. Hemoglobinuria y hemosideruria notables. Diagnóstico: Hemoglobinuria paroxística nocturna. Transfusiones y anabolizantes.

Pasa bien hasta enero de 1972, en que reingresa con ictericia, coluria, intensa ascitis y hepatomegalia, sin esplenomegalia. Diagnosticado de trombosis de la vena hepática y hemoglobinuria paroxística nocturna. Biopsia hepática: congestión y necrosis centrobulillar con áreas de fibrosis.

Ingresó de nuevo y por última vez en mayo de 1972 con los mismos aunque menores síntomas. Se comprobó circulación colateral abdominal y de la parte

inferior del tórax, pero no edema de piernas. Tratado igual, más anticoagulantes (heparina), dando lugar a hematemesis. Aumenta la ascitis y la hepatomegalia. Flebografía, que muestra una cava inferior indemne y una trombosis de la vena hepática.

Intervenido en junio de 1972, por laparotomía, se observa ascitis, notable circulación venosa colateral. Portografía: oclusión tronco infrahepático portal y vena esplénica pequeña. Ante la imposibilidad de una derivación porto-cava, se practicó una mesentérico-cava, mejorando. Pero al cuarto día postoperatorio sufrió una crisis hemolítica grave. Se administra heparina, pero se reproduce la hematemesis y además epistaxis. Se suspende la medicación anticoagulante, apareciendo notable ascitis y circulación colateral, insuficiencia renal aguda y muerte en el 14.º día postoperatorio.

### Discusión

El Síndrome de Budd-Chiari es una entidad de evolución fatal rápida. En estos casos, la ascitis debe entre otros factores a obstrucción venosa. En la ascitis intratable de los cirróticos el aumento de la congestión hepática lleva a la congestión centrolobulillar con sinusoides distendidos, áreas de células hepáticas necrosadas, reemplazadas por hemorragias focales, y los espacios porta con infiltrado crónico de células inflamatorias y fibrosis.

Es interesante el que sólo el 30 % de los Budd-Chiari desarrollan esplenomegalia y excepcionalmente varices esofágicas, quizá por la rapidez de la evolución que no permite tal circulación colateral, dando a veces trombosis de la porta por tal ausencia. En la cirrosis, en cambio, sí hay esplenomegalia y varices esofágicas, gracias al mayor tiempo de evolución.

La hemoglobinuria paroxística nocturna es una de las condiciones que favorecen el desarrollo del Budd-Chiari. El estado de hipercoagulabilidad se produciría por liberación de material tromboplástico (**Bradlow**) cuando los glóbulos rojos con lisados; la generación de trombina aumentada (**Newcomb y Gardner**); y una disminución de la fibrinólisis.

La flebografía hepática ha permitido avanzar mucho en el diagnóstico en vida del Síndrome de Budd-Chiari. En nuestro caso se demostró estenosis de los troncos de las venas hepáticas, que incluye en forma difusa la porta y la vena hepática, apareciendo ambas con opacidad periférica, por flebografía hepática y portografía retrógrada.

Es también interesante notar que siempre que se observa una hipercoagulabilidad en casos de hemoglobinuria paroxística nocturna, el diagnóstico se caracteriza por los hallazgos concomitantes de una coagulación intravascular diseminada, como en nuestro caso.

La corrección quirúrgica es más posible si la cava inferior no está involuagrada. En los casos crónicos suele estarlo y hace más difícil la intervención, debiéndose recurrir a procedimientos más complejos de derivación.

La ascitis refractaria del cirrótico puede ser aliviada por derivación látero-lateral porto-cava. La falla de la derivación término-lateral para controlar la ascitis del síndrome de Budd-Chiari sugiere que, en pacientes con obstrucción severa del flujo de salida, se requiere la descompresión hepática para controlar

dicha ascitis. En nuestro caso se comprobó lo dicho al mejorar el enfermo cuando se practicó tal circuito (mesentérico-cava) que funcionó como una látero-lateral porto-cava, porque deja intacto el diámetro de la porta.

Quizá si se hubiera intervenido antes, ya que la intervención se efectuó a los tres meses de presentar los primeros signos sugestivos de oclusión de las venas hepáticas, el paciente hubiera tenido otro resultado.

Ante nuestro conocimiento es el primer caso reportado de Síndrome de Budd-Chiari causado por hemoglobinuria paroxística nocturna en el que se intentó la corrección quirúrgica. El diagnóstico en vida facilita la corrección citada a tiempo, practicando una derivación látero-lateral porto-cava, cuando la cava no está comprometida.

**RECONSTRUCCION DEL INJERTO AORTO-FEMORAL O FEMORO-POPLITEO OCLUIDO. CONSIDERACIONES QUIRURGICAS. — Raúl García Rinaldi, Geene Guin, Alfonso Córdoba Senties y Lear Von Koch. «Revista Mexicana de Angiología», vol. 5, n.º 27, pág. 43; marzo-abril, 1978.**

El propósito del injerto arterial en la arteriosclerosis obliterante periférica es el de controlar la progresión de la isquemia, mejorar la sintomatología y procurar una rehabilitación funcional lo más satisfactoria posible. Su éxito depende de que permanezca permeable a largo plazo, lo cual a su vez depende en especial de: a) la existencia de una circulación distal de salida apropiada, b) las características y diámetro de la luz del injerto, y c) de la habilidad quirúrgica y adecuada selección de los enfermos. La angiografía es indispensable en esta cirugía.

Incluso en manos experimentadas, la permeabilidad de los injertos aorto-iliacos o aorto-femorales varía entre los 5 años (85 % a 95 %) y los 10 años (66 %), por lo que gran número de pacientes requieren una segunda operación.

Ante una oclusión temprana del injerto o en fase más tardía, hay que valorar bien las causas de la oclusión antes de esperar una reintervención con éxito. En este trabajo se ha seleccionado una pequeña serie de ejemplos de reintervención con éxito, que vamos a resumir.

**I. Oclusión temprana de injerto aorto-fesoral por circulación distal inadecuada:** Se efectuó injerto de aorta infrarrenal a ambas femorales, sin apreciar adecuadamente que existían lesiones ateroscleróticas en las femorales superficial y profunda. Oclusión de una rama del injerto a las 24 horas. Reintervención inmediata con endarteriectomía de dichas femorales y reconstrucción de su bifurcación. Buen resultado. En este caso debió haberse extendido la anastomosis a la femoral profunda, ampliando la luz de la anastomosis.

Esto mismo puede aplicarse a los casos de aneurismas de las renales en la bifurcación de sus ramas primarias o secundarias.

Otro caso que presentaba seis años de evolución de una angioplastia en parche venoso de femoral común derecha desarrolló un aneurisma de aorta infrarrenal y oclusión grave aortoiliaca, oclusión de la renal derecha y femoral superficial del mismo lado. Se efectuó aneurismectomía e injerto bifurcado, una

rama a femoral profunda derecha y a femoral común izquierda la otra, con «by-pass» aorto-renal distal. A las 24 horas oclusión de la rama derecha. Reintervención con desobstrucción de la rama y «by-pass» adicional con safena desde terminal de rama a tibial anterior, lo que dio buena salida, que no tenía antes.

**II. Fallo injerto aorto-femoral por colocación inadecuada:** Injerto en «by-pass» aorto-femoral bilateral. En el preoperatorio no se valorizó adecuadamente las lesiones distales. La rama derecha se anastomosó a la femoral profunda, con rama adicional a la femoral superficial. A los 3 días, isquemia aguda derecha. Reintervenido inmediatamente con trombectomía con Fogarty. Anastomosis desde la rama del injerto a la poplítea por encima de la rodilla, con injerto adicional desde la rama a la femoral profunda desobliterada. El fallo fue por menosprecio de la extensión de la arteriopatía a lugares más distales.

Otro caso similar se resolvió con la anastomosis de la rama derecha del injerto a la poplítea con una derivación a la femoral profunda.

**III. Fallo de injerto aorto-femoral por progresión de la enfermedad oclusiva en la circulación distal:** Aneurisma aortoiliaco. Injerto bifurcado. A los dos años, claudicación. Nueva aortografía demostró progresión de la aterosclerosis en ambas ilíacas externas, con oclusión de la femoral superficial derecha. Reintervención colocando dos injertos a cada una de las ramas del bifurcado, anastomosando la izquierda a la femoral común y la derecha a la femoral profunda. El fallo inicial se debió a no valorar bien la intensidad de las lesiones en las ilíacas externas.

Otro caso similar, de 3 años de evolución, ocluyó la rama derecha y sus anastomosis a la femoral superficial y profunda. Dada la permeabilidad de la poplítea por debajo de la rodilla y la antigüedad del injerto, se reseccó éste, se hizo una tromboendarteriectomía de la femoral profunda y se colocó un nuevo injerto de safena entre la rama desobliterada y la poplítea y una anastomosis en parche a la femoral profunda. La falla inicial se debió a la progresión de la enfermedad oclusiva distal.

**IV. Fallo de «by-pass» fémoro-poplíteo por progresión aterosclerosis proximal al injerto:** Injerto fémoro-poplíteo. A los 4 años, isquemia aguda por oclusión del injerto, de las tres femorales y de las ilíacas externas distales. Reintervenido, injerto desde iliaca externa proximal permeable a poplítea, con desobstrucción zona proximal del injerto y de la femoral profunda, a cuya arteria se anastomosó una rama con safena. El fallo fue por progresión proximal de la enfermedad, cosa poco frecuente.

**V. Fallo del injerto por formación de falso aneurisma:** Injerto en «by-pass» aorto-bifemoral. A los 2 años falso aneurisma femoral. Reintervención con injerto término-terminal a rama femoral del injerto original y distal a la femoral superficial. Reimplantación a la pared del injerto de la femoral profunda en forma de parche.

Otro caso, con injerto en «by-pass» aorto-bifemoral, presentó aneurisma falso en la ingle. La arteriografía demostró dos falsos aneurismas: uno en la anastomosis femoral y otro en la anastomosis poplítea. Reoperado, reanastomosis de la rama del injerto a la femoral profunda. Sutura de los defectos de pared a nivel

de los aneurismas. Injerto desde rama del injerto a la poplítea. En este caso no se pudo averiguar la etiología de los dos aneurismas falsos.

### **Discusión**

La revascularización de la extremidad inferior en caso de injerto aorto-femoral-fémoro-poplíteo ocluido constituye un problema quirúrgico complejo. En casos de isquemia aguda es imperativo restablecer la circulación con urgencia. Hay que asegurar un flujo de salida adecuado, ya que su falta es la causa más frecuente del fracaso del injerto. Asimismo, tiene mucha importancia la utilización de la arteria femoral profunda, que en muchos casos es suficiente para mantener la viabilidad de la extremidad. Cuando el injerto debe alcanzar por debajo de la rodilla, es preferible utilizar vena safena.

### **CONDUCTA ANTE LA AUSENCIA DE PULSOS EN LA EXTREMIDAD SUPERIOR TRAS CATETERIZACIÓN CARDÍACA. (Management of the upper extremity with absent pulses after cardiac catheterization). — James O. Menzoian, John D. Corson, Harry L. Bush y Frank W. LoGerfo. «American Journal of Surgery», vol. 135, pág. 484; 1978.**

En el espacio de tiempo comprendido entre 1972 y 1977 hemos efectuado 124 cateterizaciones cardíacas. De estos pacientes, en 35 hemos observado la ausencia o desaparición del pulso radial tras la cateterización. Hemos podido proceder al estudio de 31 de ellos y seguir su evolución.

En 11 pacientes practicamos en seguida una embolectomía o un «patch» venoso, o ambas cosas a la vez, consiguiendo en 9 el restablecimiento total de la circulación, la recuperación del pulso y que quedaran asintomáticos, en tanto que los 2 restantes necesitaron de una reoperación a causa de su claudicación.

Los 20 enfermos en los que no se efectuó una rápida intervención salieron del hospital con una extremidad viable pero con ausencia de pulso radial. De ellos, 11 quedaron asintomáticos, mientras que los 9 restantes presentaron síntomas: 5 intensa claudicación, obligando a un posterior «by-pass» con vena; los otros 4, suave claudicación, leves síntomas isquémicos que no requirieron tratamiento quirúrgico. Los pacientes que tratamos sin procedimientos quirúrgicos inmediatos fueron mejorando de modo paulatino, comprobado por el Doppler.

Podemos distinguir distintas posiciones según el enfermo con que nos encontramos. Así, siempre que nos enfrentemos a un paciente a quien, tras la cateterización, le ha desaparecido el pulso radial, pero se halle en buenas condiciones generales, recomendamos la intervención rápida. Si el paciente presenta una mano viable y está en unas condiciones generales precarias, se recomienda no intervenir inmediatamente y mantenerlo en observación; por contra, si sus condiciones de isquemia son graves, es recomendable la intervención de urgencia para salvar el miembro.