

Procedimientos radiológicos intervencionistas, angioplastia y DPPI en el tratamiento del síndrome de Budd-Chiari

O. Núñez^a, G. de la Cruz^a, J. Molina^a, G.M. Borrego^a, I. Marín^a, A. Ponferrada^a, V. Catalina^a, A. Echenagusia^b y R. Bañares^a

^aServicio de Aparato Digestivo. ^bServicio de Radiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una obstrucción, completa o parcial, del drenaje venoso hepático. El tratamiento del SBC tiene múltiples opciones; las nuevas técnicas radiológicas intervencionistas pueden tener un papel relevante frente al tratamiento derivativo quirúrgico.

PACIENTES Y MÉTODO: Siete de 11 pacientes diagnosticados de SBC fueron tratados mediante angioplastia percutánea con balón o derivación portosistémica percutánea intrahepática (DPPI) (2 y 5 pacientes, respectivamente). Se evaluó la eficacia de ambas técnicas en el tratamiento del SBC.

RESULTADOS: Dos pacientes presentaban estenosis significativas aisladas de una vena suprahepática y recibieron tratamiento con angioplastia percutánea con balón, con buena evolución y resolución de la ascitis en ambos casos. Cinco pacientes recibieron una DPPI. Cuatro de los 5 pacientes mostraron mejoría clínica con una reducción significativa del índice de Child-Pugh ($p < 0,05$) y la resolución de la ascitis. Durante el seguimiento no se detectó ninguna disfunción de la DPPI. Un paciente murió precozmente sin mejoría tras la DPPI, y otros dos por causas relacionadas con su enfermedad de base durante el seguimiento.

CONCLUSIONES: El tratamiento del SBC requiere una valoración multidisciplinaria y debe ser individualizado. En los pacientes en que el SBC no puede ser controlado médicamente, la DPPI se podría establecer como la medida de descompresión de elección frente a las derivaciones quirúrgicas, reservando el trasplante hepático para cuando éstas no son eficaces.

INTERVENTIONAL RADIOLOGY, ANGIOPLASTY AND TIPS IN BUDD-CHIARI SYNDROME

INTRODUCTION: Budd-Chiari syndrome consists of complete or partial obstruction of the hepatic veins. Many treatment options are available; new interventional radiology techni-

ques may play an important role as an alternative to surgical shunting.

PATIENTS AND METHOD: Of 11 patients diagnosed with Budd-Chiari syndrome, 7 were treated with percutaneous balloon angioplasty or transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) (2 and 5 patients, respectively). The efficacy of both techniques in the treatment of this syndrome was evaluated.

RESULTS: Two patients presented significant isolated stenosis of a suprahepatic vein and underwent percutaneous balloon angioplasty. In both patients outcome was favorable with resolution of ascites. Five patients underwent TIPS and four showed clinical improvement with significant reduction in Child-Pugh score ($p < 0.05$) and resolution of ascites. No shunt malfunction was detected during follow-up. One patient showed no improvement after placement of TIPS and died soon after the procedure and a further two died from their underlying disease during follow-up.

CONCLUSIONS: Treatment of Budd-Chiari syndrome requires multidisciplinary evaluation and should be individualized. In patients with Budd-Chiari syndrome uncontrolled by medical therapy, TIPS may become the decompressive method of choice as an alternative to surgical shunting. Liver transplantation may be reserved to patients in whom these techniques are ineffective.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una obstrucción, completa o parcial, del drenaje venoso hepático, cuyas nomenclatura y clasificación todavía son objeto de controversia¹⁻³. El curso clínico es variable en función de la extensión, la velocidad de la obstrucción y el desarrollo de colaterales^{2,3}.

El tratamiento del SBC continúa siendo un reto difícil para el clínico a pesar de disponer de múltiples opciones terapéuticas⁴. El tratamiento médico incluye diuréticos, anticoagulación y tratamiento etiológico del habitual trastorno hematológico subyacente. Sin embargo, el cuadro no se resuelve en una gran proporción de casos, por lo que, clásicamente, se ha realizado un tratamiento de res-

Correspondencia: Dr. R. Bañares Cañizares.
Servicio de Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
Dr. Esquerdo, 46. 28007 Madrid. España.
Correo electrónico: rbanares@telefonica.net

Recibido el 17-2-2003; aceptado para su publicación el 23-4-2003.

A

B

Fig. 1. Imágenes radiológicas procedentes de una venografía de las venas suprahepáticas. A) Vena suprahepática derecha con estenosis con gradiente transtenótico de 13 mmHg. B) Resolución de la estenosis con desaparición del gradiente transtenótico postratamiento.

cate dirigido a la descompresión hepática mediante derivaciones portosistémicas quirúrgicas. El trasplante hepático (TH) se ha reservado para la presentación fulminante o cuando la enfermedad hepática es diagnosticada o evoluciona a un estadio cirrótico⁵⁻¹².

En los últimos años se han desarrollado y extendido nuevas técnicas menos agresivas y con resultados favorables en series pequeñas de pacientes. Así, la angioplastia, con o sin colocación de prótesis, en estenosis cortas de venas suprahepáticas (VSH) o en la vena cava inferior (VCI)¹³⁻¹⁵, el uso de agentes fibrinolíticos^{16,17} y, fundamentalmente, la derivación portosistémica percutánea intrahepática (DPPI)¹⁸⁻²⁵ pueden modificar el tratamiento convencional. La DPPI es una técnica de radiología intervencionista que permite la creación de una derivación portosistémica a través del hígado con menor morbilidad y mortalidad que las derivaciones quirúrgicas. La información disponible de los resultados a largo plazo en el tratamiento del SBC es limitada, pero apoya el papel de esta técnica como tratamiento de primera línea en el SBC no controlado médicamente¹⁸.

El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la eficacia de las técnicas radiológicas intervencionistas en el tratamiento del SBC.

PACIENTES Y MÉTODO

El estudio se realizó en 7 de los 11 pacientes diagnosticados de SBC desde enero de 1990 a febrero de 2002, en los que se han realizado técnicas radiológicas intervencionistas ante el empeoramiento clínico con el tratamiento médico convencional. De los otros 4 pacientes, 2 recibieron un TH, un paciente un *shunt* mesoatrial quirúrgico y otro únicamente tratamiento médico.

En todos los pacientes se realizó una historia clínica completa y las pruebas complementarias necesarias para el estudio de su hepatopatía. A partir de estos datos, se calculó el índice de Child-Pugh y el índice pronóstico del SBC del grupo de Clichy²⁶ para establecer el grado de deterioro de la función hepática, y se clasificó inicialmente a los pacientes según el cuadro clínico de presentación³. La exploración diagnóstica inicial fue una eco-Doppler abdominal o una tomografía computarizada (TC) abdominal. Posteriormente, se valoró la permeabilidad de las venas suprahepáticas (VSH) mediante un estudio hemodinámico hepático (EHH) con venografía de las VSH, que confirmó el diagnóstico y permitió definir la extensión de la afección. Durante el procedimiento, siempre que técnicamente fuera posible, se realizó una biopsia hepática transyugular. Todos los pacientes que fueron estudiados para definir el diagnóstico de enfermedades protrombóticas causantes del SBC se sometieron a tratamiento anticoagulante oral (ACO) y, si el diagnóstico etiológico era conocido, se realizó su tratamiento específico.

En los pacientes que presentaron datos de deterioro importante de la función hepática, en los que no se obtuvo mejoría clínica a pesar del tra-

tamiento médico o aparecieron complicaciones por hipertensión portal, se procedió a realizar un tratamiento de rescate. En 2 pacientes se realizó una angioplastia percutánea de una VSH al presentar una estenosis segmentaria con gradiente transtenótico significativo, y en otros 5 pacientes se realizó una DPPI. La DPPI se realizó según la técnica convencional^{27,28}, salvo cuando no se pudieron cateterizar las VSH, en cuyo caso se procedió a la realización de una punción directa sobre la vena cava inferior (VCI) intrahepática^{18,29}. El seguimiento de los pacientes con DPPI se realizó mediante eco-Doppler abdominal a la semana de realización y posteriormente cada 6 meses, y mediante EHH a los 3 y 6 meses, y posteriormente anual, o cuando existiera sospecha clínica o de disfunción mediante eco-Doppler.

RESULTADOS

Angioplastia

Se realizó una angioplastia percutánea con balón en 2 pacientes de sexo masculino, de 52 y 56 años de edad, respectivamente. Los pacientes fueron referidos con el diagnóstico previo de cirrosis hepática con ascitis refractaria para la evaluación de TH, y se llegó al diagnóstico de SBC mediante EHH con venografía de las VSH al demostrarse una estenosis de una VSH con gradiente transtenótico significativo en ambos casos (fig. 1). En la evolución se observó un control de la ascitis y una mejoría de la función hepática, sin detectarse recidiva clínica tras 8 y 49 meses de seguimiento, respectivamente. Cabe destacar que en uno de los casos, en el que se realizó una biopsia hepática transyugular, se constató la presencia de congestión y fibrosis portal, sin datos de cirrosis hepática.

DPPI

La indicación de la DPPI en un caso fue debido a una hemorragia por presentar el paciente varices esofágicas refractarias al tratamiento médico y endoscópico. En los otros 4 casos existía una afección trombótica no segmentaria de las VSH que no se logró controlar de manera adecuada con tratamiento médico; los pacientes presentaban una ascitis de difícil control con diuréticos y sin mejoría en los parámetros de función hepática. En la tabla I se describen las características de los pacientes. En cuanto a la etiología del proceso de base, 2 pacientes padecían una hemoglobinuria paroxística nocturna, 2 un síndrome mieloproliferativo, uno de ellos además presentaba un síndrome antifosfolípido, y el paciente cuyo proceso patológico

se inició con una hemorragia por varices esofágicas fue diagnosticado de un déficit de antitrombina III. Todos los pacientes presentaban una puntuación en el índice pronóstico de Clichy mayor de 5,4, excepto un caso que tenía 5,26 puntos en el momento del diagnóstico.

Un paciente falleció a los 2 meses de la colocación de la DPPI a causa de un fallo multiorgánico. En los otros 4 casos la respuesta fue favorable, y se produjo una resolución de la ascitis y una mejoría significativa de la función hepática medida por el índice de Child-Pugh ($9,2 \pm 1,1$ frente a $7,4 \pm 1,9$, $p < 0,05$), a pesar de incluir en el análisis al paciente sin respuesta. Dos pacientes con una hemoglobinuria paroxística nocturna fallecieron a los 6 y 26 meses de la colocación de la DPPI en relación con complicaciones desarrolladas por su enfermedad de base, sin constatar una reaparición de la ascitis. Los otros dos pacientes permanecen sin ascitis y no se ha detectado ninguna disfunción de la DPPI tras 12 meses de seguimiento en uno y tras la primera revisión con EHH a los 3 meses en el otro.

DISCUSIÓN

El tratamiento del SBC es complejo y debe comprender aspectos relacionados con el control de las manifestaciones de la enfermedad de base, el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad hematológica casi siempre subyacente y, de manera fundamental, el tratamiento específico, cuyo objetivo primordial es asegurar el drenaje venoso hepático impidiendo el mantenimiento de la hipertensión portal postsinusoidal¹⁸. El avance en el diagnóstico de enfermedades protrombóticas y trastornos hematológicos, unido a su estudio más riguroso, ha llevado a reducir el porcentaje de SBC idiopático con sus implicaciones terapéuticas y pronósticas en la toma de decisiones^{3,18,30,31}.

El tratamiento médico ha sido considerado ineficaz por muchos autores que abogan por el tratamiento quirúrgico derivativo o el TH como terapia eficaz a largo plazo^{7,8,10}. Sin embargo, el alto porcentaje de SBC idiopático en estas series o la falta de anticoagulación en todos los pacientes puede haber incidido en estos resultados¹⁸. La cirugía derivativa presenta resultados variables según los grupos y la técnica realizada^{6,7,10,26}. Así, por ejemplo, el *shunt* mesoatrial diseñado para la descompresión del sistema portal cuando existía compromiso en la VCI a causa de la trombosis o la estenosis, por la hipertrofia del lóbulo caudado, presentaba un alto porcentaje de trombosis, con una morbilidad y una mortalidad significativas, que hizo que algunos grupos abandonaran esta técnica¹⁰.

Los resultados del presente estudio sugieren claramente que la aplicación de tratamientos endovasculares en pacientes con SBC puede constituir la alternativa terapéutica inicial en este sentido. En los casos con estenosis aisladas y cortas de las VSH, es posible la reperfusión directa del vaso mediante angioplastia con balón; así, en dos de los casos presentados la realización de este tratamiento se asoció con un control permanente de la ascitis. Sin embargo, se ha sugerido que es posible la presencia de nuevas reestenosis que requieren angioplastias de re-

TABLA I. Características de los pacientes diagnosticados de Budd-Chiari tratados con una DPPI

Edad (años)	42,4 ± 15
Sexo (varón/mujer) (%)	40/60
Diagnóstico enfermedad subyacente (%)	100
Índice de pronóstico del SBC (puntos)	5,95 ± 0,5
Child-Pugh (puntos)	9,2 ± 1,1
Prueba diagnóstica inicial (%)	
Eco-Doppler	80
Tomografía computarizada	20
Afección de 3 suprahepáticas (%)	80

petición o la colocación de prótesis endovasculares¹³⁻¹⁵. Llama la atención que los 2 pacientes tratados por este procedimiento habían sido diagnosticados erróneamente de cirrosis hepática con ascitis refractaria y fueron remitidos para una valoración del TH, lo que claramente indica el bajo índice de sospecha de esta enfermedad en nuestro medio.

En los casos con una enfermedad más grave y una mayor extensión de la trombosis venosa, tanto en número de venas afectadas como en longitud de la trombosis, el drenaje venoso raramente se puede obtener mediante reperfusión de los vasos afectados. En estas circunstancias el establecimiento de una DPPI permitiría un drenaje retrógrado de los sinusoides a través de los radicales portales hasta la derivación y la vena cava inferior. Existen varios inconvenientes teóricos para esta posibilidad. En primer lugar, la trombosis de las venas hepáticas podría impedir la normal introducción de los dispositivos de punción de la vena porta²⁹; sin embargo, en todos los casos presentados se pudo realizar la DPPI a pesar de la extensa trombosis suprahepática, bien mediante punción desde el muñón venoso o bien desde la propia vena cava intrahepática. Estos resultados son superponibles a los comunicados en recientes series de la bibliografía¹⁸⁻²⁵. Por tanto, la aplicabilidad de la DPPI es elevada, posiblemente superior a la de procedimientos tan complejos como la derivación mesoatrial, si bien no existen estudios controlados con cirugía que permitan confirmarlo. Otro posible inconveniente es el mantenimiento de la permeabilidad a largo plazo de la DPPI, máxime en pacientes con diátesis trombótica subyacente. Sin embargo, tanto en la serie presentada como en otras de la bibliografía, la incidencia de trombosis aguda es muy baja y la permeabilidad a largo plazo es similar a la obtenida en otras indicaciones de DPPI¹⁸⁻²⁴; asimismo, se ha sugerido que el restablecimiento transitorio del drenaje venoso mediante DPPI puede permitir el desarrollo de derivaciones espontáneas que permitan mantener a largo plazo la descompresión del territorio venoso hepático incluso en presencia de obstrucción de la DPPI^{18,25}; además, el desarrollo de prótesis cubiertas quizá favorezca la permeabilidad a largo plazo de la DPPI, si bien no se puede descartar una mayor proporción de trombosis aguda con este tipo de derivación²⁴. Por último, podría considerarse que el diámetro de la DPPI sea insuficiente para facilitar el drenaje venoso de la totalidad del hígado; sin embargo, los resultados clínicos que indican la desaparición de la ascitis en la gran mayoría de los casos publicados, así como los del presente estudio,

sugieren claramente que una derivación de 10 mm de diámetro permite una adecuada descompresión del lecho venoso hepático. Así, el índice de Clichy, que indica la gravedad del SBC, y el grado de Child-Pugh disminuyeron claramente tras la DPPI, lo cual indica una repercusión beneficiosa de la derivación sobre la función hepática. Por tanto, no es de extrañar que se haya sugerido que la DPPI puede evitar en algunos pacientes el TH^{18,24}, o bien suponer una alternativa puente hasta el propio trasplante^{19,20,23}.

Si a estos datos se añade el hecho de que la DPPI supone prácticamente la creación de una derivación portoatrial –con lo que se evita el obstáculo producido por la hipertrofia del caudado en la anastomosis portocava o mesocava quirúrgica, junto con la baja morbilidad de la DPPI y el menor riesgo del procedimiento en comparación con la cirugía–, sería posible considerarla como una técnica de primera elección en el tratamiento del SBC extenso refractario al tratamiento médico.

Si bien sería deseable un adecuado ensayo clínico que permitiera responder de manera definitiva a esta pregunta, su realización parece difícil, dado el escaso número de pacientes con esta enfermedad, así como por la necesidad de disponer de cirujanos y radiólogos expertos en un relativamente elevado número de centros.

En resumen, el tratamiento endovascular del SBC mediante repermeabilización directa de las venas afectadas o mediante DPPI, puede representar la alternativa inicial de elección para estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Janssen HLA, García-Pagán JC, Elias E, Mentha G, Olliff S, Hadengue A, et al. Working report. EASL 2001 meeting on Budd-Chiari syndrome.
- Okuda K, Kage M, Shrestha SM. Proposal of a new nomenclature for Budd-Chiari syndrome: hepatic vein thrombosis versus thrombosis of the inferior vena cava at its hepatic portion. *Hepatology* 1998;28:1191-8.
- García-Pagán JC, Perelló A, Bosch J. Síndrome de Budd-Chiari. *Gastroenterol Hepatol* 2000;23:491-7.
- Olzinski AT, Sanyal AJ. Treating Budd-Chiari syndrome: making rational choices from a myriad of options. *J Clin Gastroenterol* 2000;30:155-61.
- Halff G, Todo S, Tzakis AG, Gordon RD, Starzl TE. Liver transplantation for the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1990;211:43-9.
- Bismuth H, Sherlock DJ. Portasystemic shunting versus liver transplantation for the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1991;214:581-9.
- Ringe B, Lang H, Oldhafer KJ, Gebel M, Flemming P, Georgii A, et al. Which is the best surgery for Budd-Chiari syndrome: Venous decompression or liver transplantation? A single-center experience with 50 patients. *Hepatology* 1995;21:1337-44.
- Hemming AW, Langer B, Greig P, Taylor BR, Adams R, Heathcote J. Treatment of Budd-Chiari syndrome with portosystemic shunt or liver transplantation. *Am J Surg* 1996;171:176-81.
- Pisani-Ceretti A, Intra M, Prestipino F, Ballarini C, Cordovana A, Santambrogio R, et al. Surgical and radiologic treatment of primary Budd-Chiari syndrome. *World J Surg* 1998;22:48-54.
- Orloff MJ, Daily PO, Orloff SL, Girard B, Orloff MS. A 27-year experience with surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 2000;232:340-52.
- Slakey DP, Klein AS, Venbrux AC, Cameron JL. Budd-Chiari syndrome: Current management options. *Ann Surg* 2001;233:522-7.
- Srinivasan P, Rela M, Prachalias A, Muiesan P, Portmann B, Mufti GJ, et al. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *Transplantation* 2002;73:973-7.
- Fisher NC, McCafferty I, Dolapci M, Wali M, Buckels JAC, Olliff SP, et al. Managing Budd-Chiari syndrome: a retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. *Gut* 1999;44:568-74.
- Sparano J, Chang J, Trasi S, Bonanno C. Treatment of the Budd-Chiari syndrome with percutaneous transluminal angioplasty. *Am J Med* 1987;82:821-8.
- Martin LG, Henderson JM, Milikan WJ Jr, Casarella WJ, Kaufman SL. Angioplasty for long-term treatment of patients with Budd-Chiari syndrome. *Am J Roentgenol* 1990;154:1007.
- Raju GS, Felver M, Olin JW, Satti SD. Thrombolysis for acute Budd-Chiari syndrome: case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1996;91:1262-3.
- Ishiguchi T, Fukatsu H, Itoh S, Shimamoto K, Sakuma S. Budd-Chiari syndrome with long segmental inferior vena cava obstruction: treatment with thrombolysis, angioplasty, and intravascular stents. *J Vasc Interv Radiol* 1992;3:421-5.
- Perelló A, García-Pagán JC, Gilabert R, Suárez Y, Moitinho E, Cervantes F, et al. TIPS is a useful long-term derivative therapy for patients with Budd-Chiari syndrome uncontrolled by medical therapy. *Hepatology* 2002;35:132-9.
- Ochs A, Sellinger M, Haag K, Noldge G, Herbst EW, Walter W, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt (TIPS) in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 1993;18:217-25.
- Peltzer MY, Ring EJ, LaBerge JM, Haskal ZJ, Radosovich PM, Gordon RL. Treatment of Budd-Chiari syndrome with a transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Vasc Interv Radiol* 1993;4:263-7.
- Blum U, Rössle M, Haag K, Ochs A, Blum HE, Hauenstein KH, et al. Budd-Chiari syndrome: technical, hemodynamic, and clinical results of treatment with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Radiology* 1995;197:805-11.
- Ganger DR, Klapman JB, McDonald V, Matalon TA, Kaur S, Rosenblate H, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) for Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis. Review of indications and problems. *Am J Gastroenterol* 1999;94:603-8.
- Ryu RK, Durham JD, Krysl J, Shrestha R, Everson GT, Stephens J, et al. Role of TIPS as a bridge to hepatic transplantation in Budd-Chiari syndrome. *J Vasc Interv Radiol* 1999;10:799-805.
- Cejna M, Peck-Radosavljevic M, Schoder M, Thurnher S, Bassalamah A, Angermayr B, et al. Repeat interventions for maintenance of transjugular intrahepatic portosystemic shunt function in patients with Budd-Chiari syndrome. *J Vasc Interv Radiol* 2002;13:193-9.
- Blokzijl H, De Knegt RJ. Long-term effect of treatment of acute Budd-Chiari syndrome with a transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Hepatology* 2002;35:1551.
- Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, Azar N, El Younsi M, Mallet A, et al. Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology* 1999;30:84-9.
- Rösle M, Haag K, Ochs A, Sellinger M, Noldge G, Perarnau JM, et al. The transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt procedure for variceal bleeding. *N Engl J Med* 1994;330:165-71.
- Conn HO. Transjugular intrahepatic portal-systemic shunts: the state of the art. *Hepatology* 1993;17:148-58.
- Gasparini D, Del Forno M, Sponza M, Branca B, Toniutto P, Marzio A, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt by direct transcaval approach in patients with acute and hyperacute Budd-Chiari syndrome. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002;14:567-71.
- Denninger MH, Chaït Y, Casadevall N, Hillaire S, Guillin MC, Bezeaud A, et al. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology* 2000;31:587-91.
- Ganguli SC, Ramzan NN, McKusick MA, Andrews JC, Phyllyk RL, Kamath PS. Budd-Chiari syndrome in patients with hematologic disease: A therapeutic challenge. *Hepatology* 1998;27:1157-61.