



UNIVERSIDAD
DE LA REPÚBLICA
URUGUAY



HOSPITAL DE CLÍNICAS
Dr. Manuel Quintela



Clínica
Médica
B

Hospital de Clínicas
Facultad de Medicina
UDELAR
Unidad Académica

Ateneo Clínico

Unidad Académica Clínica Médica B

Prof. Dra. Laura Llambí

Equipo de Piso
Expositores: Dra. Notari y Dr. Diz



HOJA DE RUTA



Caso clínico:

- Ficha patronímica / Enfermedad actual / Hallazgos paraclínicos.
- Planteos.
- Discusión.

Revisión del tema

- Síndrome de Budd-Chiari: Clínica / Diagnóstico / Tratamiento.
- Mensajes finales



Ficha patronímica

The logo for CMB, consisting of the letters 'CMB' in white on a blue square background with rounded corners.

CMB

SM, 71 años.

Procedente de Canelones, Las Piedras.

Analfabeto. Viudo. Vive solo. Escaso soporte social y familiar.

Independiente para AVBD. Barthel 100.

Probable deterioro cognitivo. Test Pfeiffer actual 7/10.



Antecedentes Personales



- Hipoacusia.
- Tabaquismo pesado desde juventud, no diagnóstico de EPOC.
- Enolismo desde juventud, actualmente 1 litro de vino 3 veces por semana.
- Sin controles en salud.



Enfermedad actual



- Tumoración en labio inferior de 6 meses de evolución, que se vuelve de crecimiento rápido, friable, dolorosa, pruriginosa y con episodios de sangrado espontáneo.
- Ingresa el 15/05/2023 a sala de cirugía plástica coordinado para toma de biopsia de lesión y estudio imagenológico para valoración de compromiso locorregional.
- En seguimiento por Oncología.



Enfermedad actual



TC de macizo facial y cuello (17/05/2023):

- Aumento del espesor y densidad de las partes blandas del labio inferior, realce con el medio de contraste.
- Ganglios submaxilares bilaterales de hasta 8 mm.
- Cuello sin alteraciones a destacar



Enfermedad actual



- Se solicita valoración por Medicina Interna por tos y expectoración mucopurulenta, sin disnea. Sin registros febriles. Inicio de síntomas antes de las 48 hs desde el ingreso.
- Desorientación temporal. No alucinaciones. Sin tratamiento para la abstinencia alcohólica. Sin deseo de consumo.
- Sin signo sintomatología sugestiva de hepatopatía.
- Dolor no controlado en lesión de labio y prurito.



Examen Físico



Regular estado general. Desorientado en el tiempo, desatento, interrogatorio dificultoso. Adelgazado. Bien hidratado. Hemodinamia estable. Sin síndrome funcional respiratorio.

PyM: Leve hipocoloración de mucosas. Sin ictericia. Hipertrofia parotídea. Sin otros signos de alcoholismo crónico ni de hiperestrogenismo.

BF: Tumoración en labio inferior de aprox 4 x 3 cm, ulcerada, friable, con puntos de sutura, sin signos de sobreinfección.

LG: Sin adenopatías palpables.



Examen Físico



CV: RR, 80 cpm, RNF, SS. No IY, no RHY. No edemas de MMII.

PP: Eupneico, SaO₂ 97% VEA. MAV + bilateral, estertores crepitantes en base izquierda, sin estertores secos.

ABD: No circulación colateral visible. Blando, depresible, indoloro. Sin matidez de flancos. No se palpan tumoraciones ni visceromegalias.

PNM: Desorientación temporal. Pupilas reactivas y simétricas. Fuerzas conservadas. Dificultad para explorar sensibilidad. No flapping ni rueda dentada. Sin rigidez de nuca.

Estudios complementarios

The logo for CMB (Centro Médico de Buenos Aires) is a blue square with the letters 'CMB' in white, sans-serif font.

- Hb 10,1 g/dl, Htc 31,6 %, VCM 101,5 fL, HCM 31,7 pg, Plq 130.000, Leu 4.300, Neu 1.270, Linf 1.500.
- Sideremia 51 ug/dl, transferrina 226 mg/dl, IST 18%, ferritina 72 ng/ml.
- Azo 33 mg/dl, Crea 1,10 mg/dl, Na 136 mEq/lt, K 4,9 mEq/lt, Cl 100 mEq/l..
- BT 0,32 mg/dl, BD 0,13mg/dl, BI 0,19 mg/dl, PT 7,90 g/dl, alb 4,10 g/dl, globulinas 4,20 g/dl, FA 73 U/L, GGT 23 U/L, TGO 20 U/L, TGP 9 U/L, TP 82%, INR 1,12, APPT 52



Estudios complementarios



RxTx:

- Infiltrado intersticial difuso, opacidad homogénea en base derecha, con disminución volumétrica en probable relación a atelectasia?. Foco de consolidación parenquimatoso a nivel basal izquierdo.

Pendiente: VHB, VHC, VDRL y dosificación Ac fólico y Vitamina B 12.



En suma



- SM, 71 años. Escaso soporte social y familiar. Analfabeto.
- Tabaquista. Enolista.
- Tumorción en labio en estudio.
- Desorientación temporal.
- Síndrome canalicular irritativo exudativo (<48hs del ingreso), área de crepitantes y foco de consolidación radiológica en base izquierda.



Planteos clínicos iniciales



- Vulnerabilidad social.
- Probable neoplasia maligna de labio.
- Estado confusional agudo / Deterioro neurocognitivo previo?.
- NAC sin IR ni DOM.



Conducta



- Se inicia ATB: Ampicilina-sulbactam 1.5gr iv cada 6hs más claritromicina 500mg vo cada 12hs . Se solicita TC de tórax.
- Se inicia tiamina y tiapridal.
- Se solicita valoración por Servicio Social y Geriatría.



TC de tórax con contraste



- Micronódulos de distribución bilateral y centroacinares a nivel del segmento apical del LII. A nivel del segmento apical del LID opacidad centroacinares que asocian opacidades lineales configurando patrón de árbol en brote.
- Atelectasias laminares bibasales en ambos lóbulos inferiores. Engrosamiento pleural calcificado bilateral en la pared posterior del tórax.
- Dilatación del esófago con nivel hidroaéreo con engrosamiento



TC cortes abdominales



- Hígado remodelado, de contornos lobulados.
- Vena porta de hasta 14 mm, vena esplénica de 10 mm.
- Dilatación de la vena coronaria estomacal que mide 5,6 mm
- Aumento del calibre y tortuosidad de los vasos de la circulación esplenorenal.
- No se observa contraste en esta fase venosa a nivel de las venas suprahepáticas. En la vena cava inferior en el sector de la confluencia de las venas renales defecto relleno central, la misma presenta disminución del calibre hacia proximal dejando fino paso de contraste hacia el sector



Conclusión diagnóstica imagenológica



- Hipertensión portal.
- Trombosis a nivel de la vena cava inferior.
- Los hallazgos descritos a nivel hepático en fase venosa del hígado, podrían estar en relación al síndrome de Budd- Chiari.



Ecodoppler portal



- Esteatosis de grado leve/moderado.
- Elementos sugestivos de hipertensión portal. Eje venoso espleno-portal aumentados de calibre; presenta flujo hepatópeto ,con velocidades circulatorias y patrones Doppler dentro de límites normales. Porta con calibre de 14,6mm, velocidades de 29cm/s. Vena esplénica de hasta 9mm.
- Venas suprahepáticas permeables. Vena cava permeable.

Pendiente: FGC.



En suma



- SM, 71 años. Vulnerabilidad social. Tabaquista. Eolista.
- Probable neoplasia maligna de labio. NAC sin IR ni DOM.
- Hígado remodelado - Hipertensión portal - Sin hepatitis fulminante
- Sd Budd-Chiari primario:

Etiología:

Estado pro trombótico o pro inflamatorio.

Infecciosa.

Neoplásica: Cáncer de piel/ Cáncer esofago-gastrico?



Discusión clínica



- Problema diagnóstico y terapéutico.
- Estudio etiológico.
- Indicación de anticoagulación: Oportunidad.
- Planificación del seguimiento y prevención de complicaciones.



UNIVERSIDAD
DE LA REPÚBLICA
URUGUAY



HOSPITAL DE CLINICAS
Dr. Manuel Quintela



Clínica
Médica
B

Hospital de Clínicas
Facultad de Medicina
UDELAR
Unidad Académica

Revisión del tema

Unidad Académica Clínica Médica B

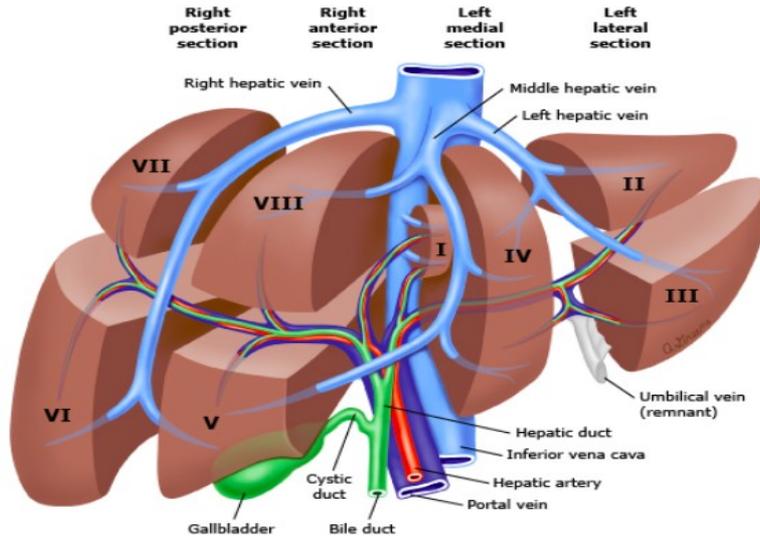
Prof. Dra. Laura Llambí

Equipo de Piso
Expositores: Dra. Notari y Dr. Diz

Revisión del tema: Sd de Budd Chiari



Obstrucción de tracto de salida venoso hepático principal.





Causas



- Primaria: Trombosis venosa.
- Secundaria: Compresión extrínseca o invasión tumoral.

Factores predisponentes



- Enfermedades o factores protrombóticos:
 - Trombofilias adquiridas o hereditarias.
 - Enfermedades sistémicas e inflamatorias
 - Factores hormonales: Embarazo y ACO.
- Neoplasias
- Infecciones

Risk factor	BCS Frequency (%)
Thrombophilia	
Inherited	21
Acquired	44
Myeloproliferative neoplasm	49
JAK2 pos	29
Hormonal factors	38
Oral contraceptives	33
Pregnancy	6
PNH	19
Other systemic factors	23
Local factors	0

BCS, Budd-Chiari syndrome; PVT, portal vein thrombosis; PNH, paroxysmal nocturnal haemoglobinuria; n.d., no date.



Presentación



- Aguda con insuficiencia hepática aguda (5%).
- Aguda sin insuficiencia hepática (20%)
- Subaguda
- Crónica

Review > [AJR Am J Roentgenol. 2012 Oct;199\(4\):737-45. doi: 10.2214/AJR.12.9098.](#)

Budd-Chiari syndrome

[Hector Ferral](#)¹, [George Behrens](#), [Jorge Lopera](#)



Diagnóstico



Imagenológico:

- Ecografía doppler.
- Tomografía.
- Resonancia magnética.

Venografía (Gold standard).

Biopsia hepática: Reservada para casos de duda diagnóstica.

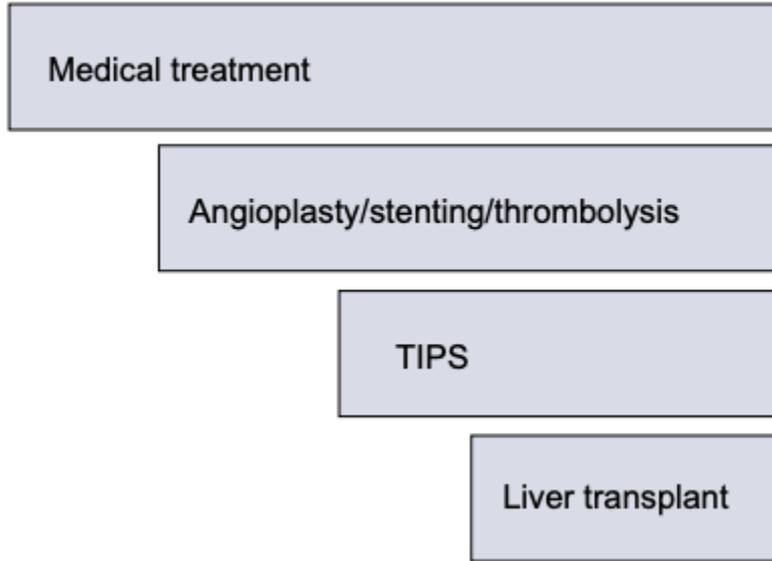


Tratamiento



Objetivos:

- Prevenir extensión de la trombosis.
- Restaurar la permeabilidad de las venas trombosadas
- Descomprimir el hígado congestivo.
- Evitar y tratar complicaciones de HTP.





Anticoagulación



- Evita la progresión del trombo.
- HBPM y Warfarina.
- Iniciar lo antes posible en todas las presentaciones.
- Puede ser el único tratamiento en la presentación crónica o subaguda con enfermedad hepática bien compensada.
- Supervivencia libre de intervención a 5 años entre 25 a 30%.



Fibrinolíticos



- Re permeabiliza la vena ocluida.
- Útil para trombosis recientes (menor a 4 semanas).
- Se puede administrar en forma local o sistémica (sin diferencias significativas hasta el momento y mismos riesgos).
- Eficacia limitada de repermeabilización (40%).



Angioplastia y colocación de stent



- Re permeabiliza la vena ocluida.
- Requiere una venografía previa para definir si la obstrucción se beneficia de angioplastia.
- Puede haber reoclusión del vaso.



TIPS



- Descomprime el hígado.
- Puede utilizarse previo al trasplante hepático en la insuficiencia hepática aguda.
- Mejoran los síntomas de la HTP.
- Alta tasa de oclusión de derivación.
- Supervivencia libre de trasplante a 5 años de 78%.

[Multicenter Study](#) > [Gastroenterology](#). 2008 Sep;135(3):808-15.

doi: 10.1053/j.gastro.2008.05.051. Epub 2008 May 21.

TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostics factors in 124 patients

Juan Carlos Garcia-Pagán ¹, Mathis Heydtmann, Sebastian Raffa, Aurélie Plessier, Sarwa Murad, Federica Fabris, Giovanni Vizzini, Juan Gonzales Abrales, Simon Olliff, Antonio Nicolini, Angelo Luca, Massimo Primignani, Harry L A Janssen, Dominique Valla, Elwyn Elias, Jaume Bosch; Budd-Chiari Syndrome-Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Group



Trasplante hepático



- Se reserva para paciente con cirrosis descompensada, fracaso en otras terapéuticas o no candidatos a estas.
- Supervivencia a 5 años del 70 %.
- Tiene mayor cantidad de complicaciones vasculares posterior al trasplante (30%) que en otras patologías.

Síndrome de Budd-Chiari. Análisis de una serie de casos y revisión del tema



Romina Rey L.¹, Martín Elizondo B.², Sofía Rostán S.¹,
Marcelo Valverde G.² y Solange Gerona S.²

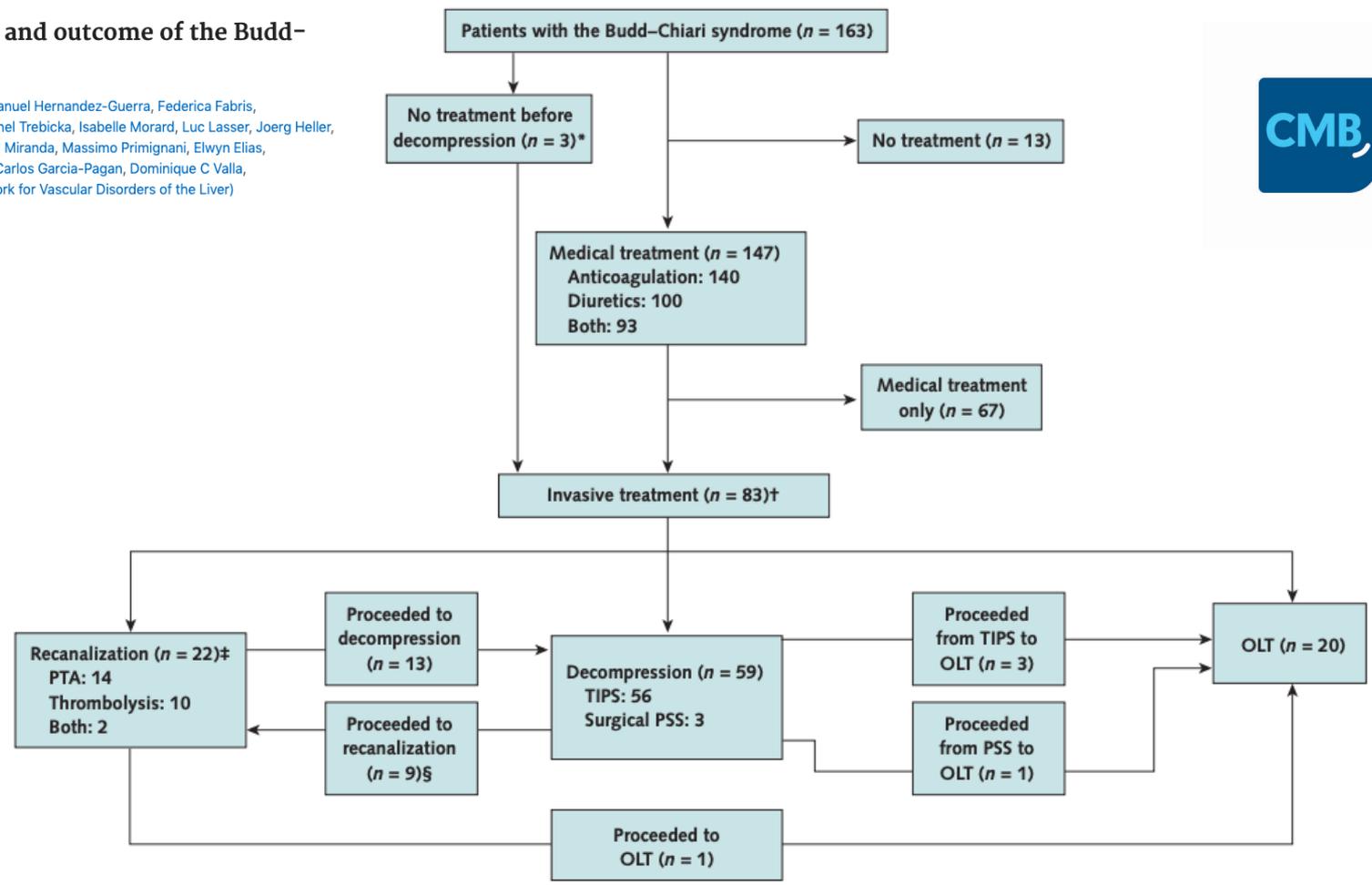
Tabla 1. Características de la cohorte de pacientes

Número de caso	1	2	3	4	5	6	7
Edad (años)	31	35	27	38	37	15	18
Sexo	F	M	F	F	F	F	F
Presentación	Crónica	Crónica	Crónica	FHA	Crónica	Crónica	Crónica
Tipo	Primario	Primario	Primario	Primario	Primario	Primario	Primario
Localización	VSH	VSH	VSH	VSH + VCI	VSH	VSH	VSH + VCI
Etiología	SAF	PV	PV	Beçhet	No	FII G20210A (heterocigoto)	SAF
Anticoagulación	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Trombolisis	No	No	No	No	No	No	No
TIPS	No	No	No	No	Sí	No	No
TH	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	No
MELD Na	15	22	18	21	11	8	14
Child-Pugh	B 9	B 9	C 10	C 12	C 10	A 5	A 6
IP de Clichy	5,91	5,31	6,04	6,26	5,67	1,95	4,15
Índice de Rotterdam	2,000	2,020	3,000	3,000	2,000	0,003	1,002

M: Masculino; F: Femenino; VSH: Vena suprahepática; VCI: Vena cava inferior; SAF: Síndrome antifosfolípídico; PV: Policitemia vera; TIPS: Derivación porto sistémica intrahepática; TH: Trasplante hepático; IP: Índice pronóstico.

Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome

Sarwa Darwish Murad ¹, Aurelie Plessier, Manuel Hernandez-Guerra, Federica Fabris, Chundamannil E Eapen, Matthias J Bahr, Jonel Trebicka, Isabelle Morard, Luc Lasser, Joerg Heller, Antoine Hadengue, Philippe Langlet, Helena Miranda, Massimo Primignani, Elwyn Elias, Frank W Leebeek, Frits R Rosendaal, Juan-Carlos Garcia-Pagan, Dominique C Valla, Harry L A Janssen; EN-Vie (European Network for Vascular Disorders of the Liver)



OLT = orthoptic liver transplantation; PSS = portosystemic shunt; PTA = percutaneous transluminal angioplasty; TIPS = transjugular intrahepatic



Mensajes Finales



- Obstrucción de tracto de salida venoso hepático principal.
- 80% asocia un factor predisponente.
- Diagnóstico clínico-imagenológico.
- Tratamiento escalonado: Anticoagulación- Terapia de recanalización- TIPS- Trasplante hepático.

MUCHAS GRACIAS

Unidad Académica Clínica Médica B

Prof. Dra. Laura Llambí



UNIVERSIDAD
DE LA REPÚBLICA
URUGUAY



HOSPITAL DE CLÍNICAS
Dr. Manuel Quintela



Clínica
Médica
B

Hospital de Clínicas
Facultad de Medicina
UDELAR
Unidad Académica