

SÍNDROME DE BUDD CHIARI COMO EXPRESIÓN DE CARCINOMA RENAL

CASO CLINICO

Dr. Johanel Wanderlinder *

Dr. José F. Barreto **

Dra. Emma Fioretti *

Dr. Samuel Serfati **

Resumen

El Síndrome de Budd Chiari es la manifestación clínica de la construcción del flujo venoso hepático. Existen diversas causas que producen este síndrome, que dependiendo de la localización y de su forma de presentación será la expresión clínica. El tratamiento se condiciona de acuerdo con los resultados de los estudios hemodinámicos y los procedimientos por imágenes son de gran ayuda en el diagnóstico.

Se presenta el caso de paciente femenino de 76 años de edad con manifestaciones clínicas de síndrome de Budd Chiari por obstrucción de la vena cava inferior, secundario a la trombosis tumoral de un carcinoma renal.

Palabras clave

Síndrome de Budd Chiari, hipertensión portal, trombosis, carcinoma renal, obstrucción de la vena cava inferior

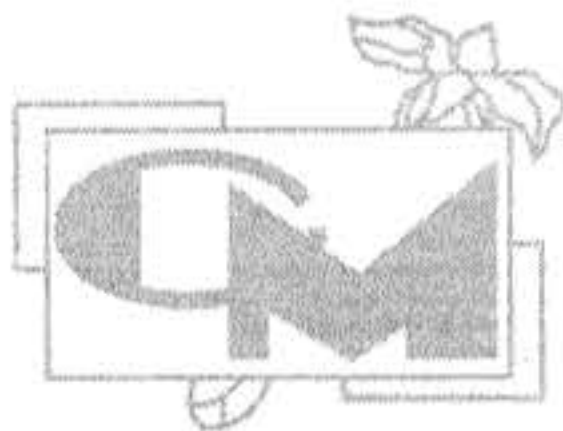
Abstract

The Budd-Chiari Syndrome is the clinical manifestation of occlusion the hepatic venous flow. There are many causes of it, depending on the localization and its clinical presentation. The treatment depends of the hemodynamic studies, imagens procedures are of great help in the diagnosis.

We present a 76 years old female with the clinical manifestation of the Budd Chiari syndrome due to occlusion inferior cava vein secondary to tumoral thrombosis of renal cell carcinoma is presented.

Key words

Budd Chiari syndrome, portal hypertension, thrombosis, occlusion of inferior cava vein, renal carcinoma.



Introducción

El Síndrome de Budd Chiari es la expresión clínica de la obstrucción del flujo venoso hepático. Los diversos grados de hepatopatía dependen de lo extenso, severo y agudo del proceso. La obstrucción puede localizarse en las pequeñas vénulas hepáticas (enfermedad venooclusiva), en las venas suprahepáticas (Síndrome de Budd Chiari clásico) y en la vena cava inferior (V.C.I.).⁽¹⁾

Las manifestaciones clínicas van a depender de lo agudo del proceso obstructivo, así como del nivel de obstrucción; cuando ésta es aguda, generalmente a nivel de las venas suprahepáticas, se manifiestan por dolor de aparición súbita y de fuerte intensidad en hipocondrio derecho. Si el proceso es crónico, el inicio es insidioso, como ocurre en la enfermedad venooclusiva y en la obstrucción de la vena cava inferior, siendo los síntomas iniciales sensación de llenura abdominal, malestar abdominal a predominio de epigastrio e hipocondrio derecho y ascitis progresiva causado por la hipertensión portal. La presencia de edema en miembros inferiores, los episodios de embolismo pulmonar y las várices en miembros inferiores, abdomen y región lumbar, sugieren obstrucción de la vena cava inferior y finalmente aparecerán las manifestaciones de insuficiencia hepática.

Se presenta el caso de paciente femenino de 76 años de edad con manifestaciones clínicas de Síndrome de Budd Chiari debido a obstrucción de la V.C.I. secundario a trombosis Tumoral por un Carcinoma Renal.

Caso Clínico

Paciente femenino de 76 años de edad con astenia, hiporexia y sensación de llenura postprandial; un mes después presentó edema en miembros inferiores que asciende progresivamente hasta el abdomen, tinte icterico de piel y mucosas, concomitantemente deterioro de estado general, por lo que se ingresó.

Entre los antecedentes personales de importancia reportó: Síndrome varicoso en miembros inferiores de 40 años de evolución y colpocistocele grado I. Los antecedentes familiares positivos: Madre falleció por Ca de esófago y un hermano por leucosis aguda. Al examen físico se encontraba en regulares condiciones generales, con tinte icterico acentuado en piel y mucosas, equimosis en miembros superiores y tórax. Ruidos respiratorios abolido en base derecha. Abdomen distendido, signo de la oleada positiva. No hepatoesplenomegalia y red venosa colateral. En los miembros inferiores se evidenció edema grado III y várices grado II. Al ingreso se realizaron exámenes paraclínicos que revelaron: Trombocitopenia, hiperbilirrubinemia a expensa de la directa, elevación de las transaminasas, fosfatasa alcalina, lactato deshidrogenasa y de las pruebas del funcionalismo renal, hipoalbuminemia, hipofibrinogenemia y alteración de los tiempos de coagulación.

Los estudios por imágenes practicados concluyeron: En la Rx de Tórax se apreció velamiento del ángulo costodiafrágico derecho. El ecosonograma abdominal reportó: Hígado con trastornos difusos marcados del parenquima. Lesión nodular sólida bien definida a 4.4 x 3.7 cm. en polo inferior del riñón derecho con infiltración de la V.C.I. hasta la porción suprahepática. Dilatación de la V.C.I. Hidronefrosis derecha. Ascitis libre moderada. La TAC de abdomen con contraste EV

* Residentes de post grado de Medicina Interna "Hospital Militar Dr. Carlos Arvelo"

** Pediatra del Hospital Privado "Centro Médico de Caracas". Hospital Militar "Carlos Arvelo. Caracas, Venezuela

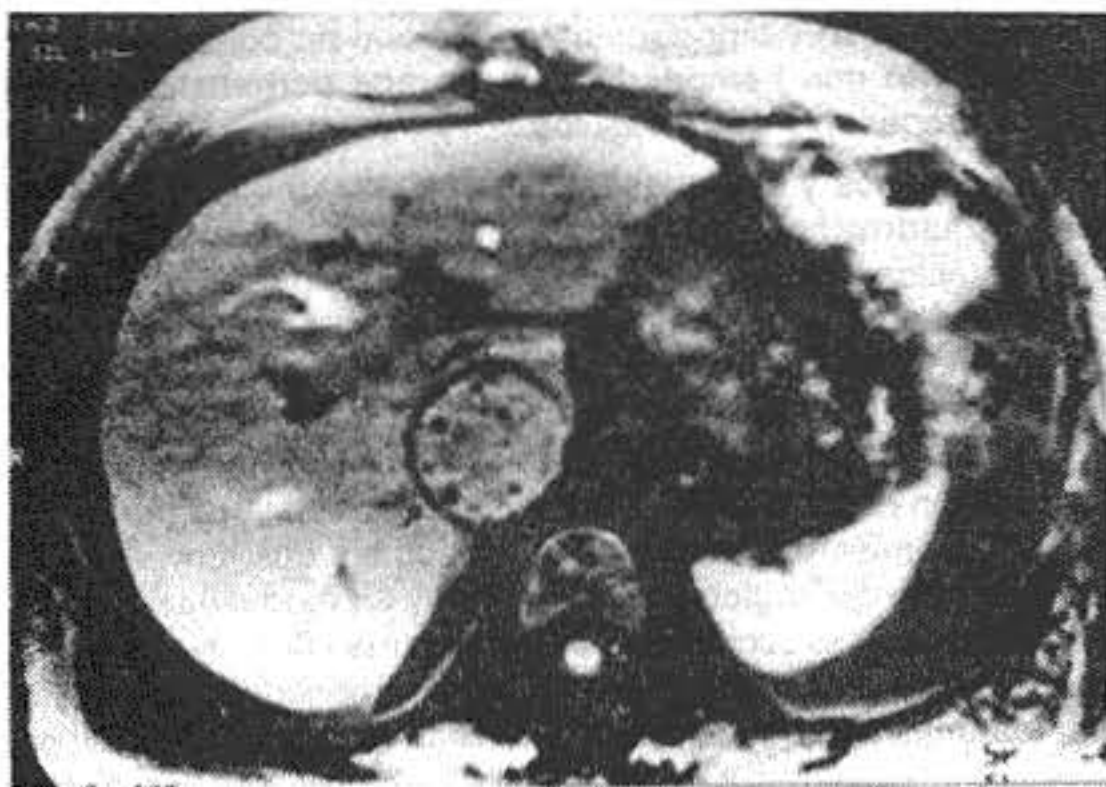


Figura 1

(Figura 1) y la resonancia magnética (Figura 2 y 3) revelaron tumor sólido en la luz de la V.C.I. con compromiso incipiente de la permeabilidad de las venas suprahepáticas. Obstrucción de la vena renal derecha, alteración inespecífica del parenquima en el polo inferior del riñón derecho. No adenopatía retroperitoneales y el Eco doppler abdominal evidenció: trombosis de la V.C.I. y de las venas suprahepáticas anterior e izquierda. LOE en polo inferior del riñón derecho.

Se realizó Endoscopia digestiva superior que evidenció várices esofágicas grado II.

Permaneció hospitalizada durante 126 días recibiendo tratamiento sintomático y específico, con deterioro progresivo del estado general y del punto de vista de laboratorio. En varias oportunidades presentó periodos de desorientación, lenguaje incoherente, frialdad generalizada y sudoración profusa. Se practicó nuevo control tomográfico de abdomen, donde se evidenció mayor grado de hidronefrosis derecha, con desplazamiento y compresión de la glándula suprarrenal derecha. Se observaron las complicaciones propias de la patología y posteriormente la paciente fallece.

Discusión

El síndrome de hipertensión portal producido por la obstrucción del flujo venoso hepático fue descrito por primera vez por G. Budd en 1845 y la histología por V. Chiari en 1890, de allí el nombre de Síndrome de Budd Chiari. ⁽¹⁾

La obstrucción puede localizarse en las pequeñas vénulas hepáticas, en las venas suprahepáticas y en la vena cava inferior. La obstrucción de las pequeñas vénulas hepáticas se conoce como enfermedad venooclusiva, la cual resulta de la ingesta de hepatotoxinas, tales como alcaloides de pirrolizidina, senecio, crotalaria y diversos regímenes de quimioterapia y radiaciones, en especial los utilizados en los receptores de trasplante de médula ósea. ^(3,4,5,6)

También se relaciona con la quimioterapia convencional y la azatropina después de trasplante renal. ⁽⁷⁾

La obstrucción de las venas suprahepáticas casi siempre es secundaria a una enfermedad de base detectada o no; actualmente se ha asociado con los estados de hipercoagulabilidad y ciertas enfermedades malignas. Los estados de

hipercoagulabilidad que ocurren en las enfermedades mieloproliferativas son la principal causa del Síndrome de Budd Chiari en los países occidentales. Otras causas, como el déficit de proteína C, proteína S, antitrombina III, enfermedad de Behcet's, enfermedades autoinmunes y el uso de Aco, también han sido descritas. El carcinoma hepatocelular y tumores extrahepáticos obstruyen las venas, bien sea por aumento de la trombogénesis que presentan estos tumores o por invasión tumoral. De la misma manera ocurre con los quistes y abscesos hepáticos. ⁽⁸⁾ Anie B. y colaboradores ⁽⁹⁾, reportaron un caso de Síndrome de Budd Chiari secundario a adenocarcinoma de pulmón con metástasis hepática, siendo esta forma de presentación la menos frecuente.

En los países orientales, como la India y Sur Africa, la obstrucción membranosa de la V.C.I. es la causa importante de Síndrome de Budd Chiari. ⁽¹⁰⁾ La naturaleza de las membranas puede ser congénita o adquirida y aún no está claro, pero es extremadamente raro en niños. ⁽¹¹⁾ Hay diversos estudios que soportan que la lesión trombótica precede a la lesión membranosa. ⁽¹²⁾ Igualmente, han referido que la trombosis y la compresión extrínseca de la V.C.I. también obstruyen el flujo venoso hepático.

En los países como Japón, donde se han descrito la mayoría de los casos publicados en la literatura, han reportado una prevalencia de 2.4 casos/millón y una incidencia de 20 casos nuevos/año, de etiología idiopática en un gran porcentaje. La



Figura 2

centro médico

Dr. Johanel Wanderlinder • Dr. José F. Barreto • Dra. Emma Fioretti • Dr. Samuel Serfati

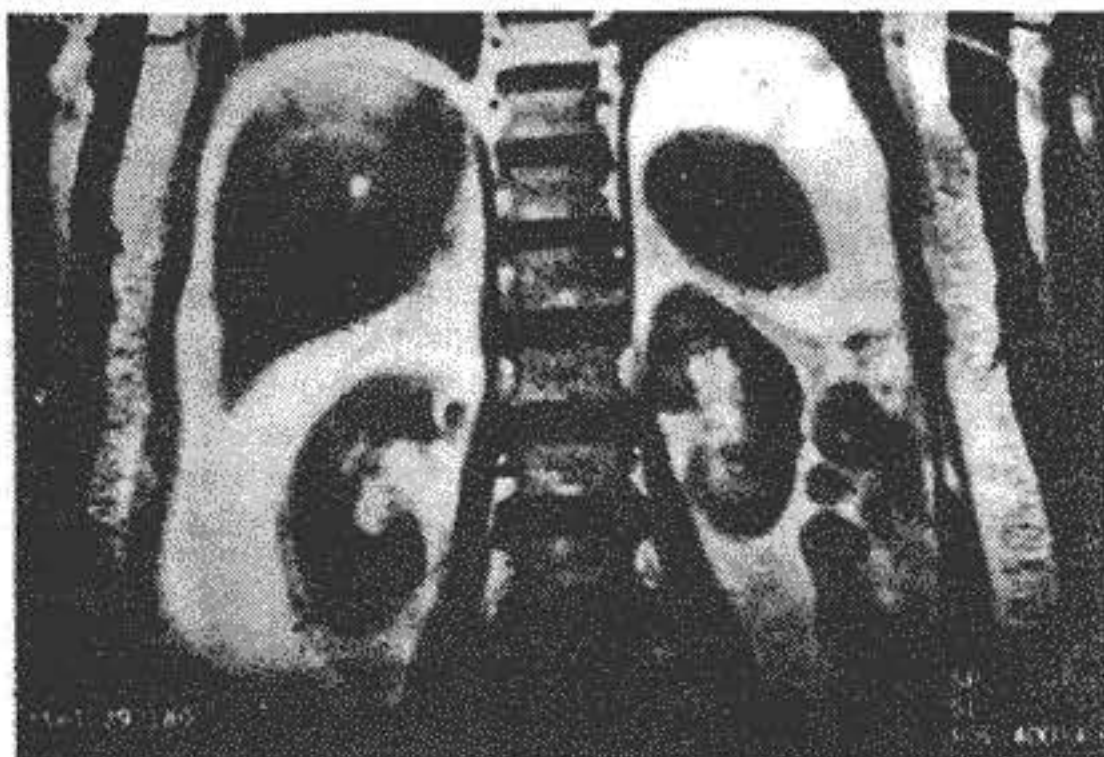


Figura 3

obstrucción de las venas suprahepáticas suele ser de comienzo agudo con dolor de fuerte intensidad en hipocondrio derecho, ascitis rápidamente progresiva e insuficiencia hepática aguda; en cambio, la enfermedad venooclusiva y la obstrucción de la V.C.I. se manifiesta en forma insidiosa, con malestar abdominal, sensación de llenura postprandial y ascitis progresiva. La presencia de edema y várices en miembros inferiores nos hace pensar en obstrucción de la V.C.I., como ocurrió en la paciente. El embolismo pulmonar a repetición también es sugestivo de trombosis de la V.C.I., que no se presenta en la paciente, posiblemente por el estado de autocoagulación, debido a la insuficiencia hepática. Moreira y colaboradores⁽¹³⁾ reportaron un caso de Síndrome de Budd Chiari secundario a trombosis de la V.C.I. por invasión de tumor adrenal, habiéndose reportado anteriormente 7 casos.

La tendencia del carcinoma de células renales a invadir las venas renales y a extenderse hacia el interior de la vena cava inferior como un trombo tumoral es bien conocido⁽¹⁴⁾, ocurriendo en el 4 al 10% de los casos, siendo capaz de comprometer al flujo venoso hepático. La estadificación de Nefrocarcinoma propuesta por el De Halland en 1973, el compromiso vascular es considerado estadio III, siendo el ecosonograma un medio bastante sensible para el diagnóstico, al permitir diferenciar inicialmente lesiones quísticas de sólidas, ya que las primeras rara vez son malignas. La presencia de una lesión sólida en el polo inferior del riñón derecho, con trombosis de la vena renal derecha y de la V.C.I., así como de las venas suprahepáticas anterior e izquierda en la paciente descrita, nos hizo plantear que se trataba de un Síndrome de Budd Chiari secundario a una obstrucción trombótica tumoral de la V.C.I. y de las venas suprahepáticas provenientes de un carcinoma renal estadio III.

Entre los estudios planteados para corroborar el diagnóstico se mencionan: la arteriografía renal, la cual durante varias décadas fue la prueba diagnóstica definitiva en los carcinomas renales, ya que muestra un cuadro angiográfico clásico que consiste en la neovascularización, formación de fístulas arteriovenosas, encharcamiento de material de contraste y la acentuación de los vasos sanguíneos capsulares⁽¹⁴⁾. La biopsia de la lesión renal guiada por tomografía es de gran ayuda para corroborar la histopatología, sin embargo, las condiciones de la paciente, fundamentalmente la prolongación de los tiempos

de coagulación e hipofibrinogenemia que no correspondían al tratamiento con hemoderivados, no nos permitieron realizar estos procedimientos invasivos.

Los signos y síntomas iniciales del carcinoma renal están relacionados con la invasión local o con la diseminación metastásica a distancia, como ocurrió en la paciente. La tríada clásica de dolor, hematuria y tumor palpable a pesar de ser un complejo sintomático clínico confiable para el diagnóstico, se observa solo el 10% de los casos. En el Síndrome de Budd Chiari no tratado la muerte puede ocurrir en meses o años. La resolución espontánea es raramente reportada.⁽¹⁾ La trombolisis es el tratamiento indicado en los casos agudos. En general, el tratamiento quirúrgico es mandatorio y su modalidad depende del nivel de obstrucción. La obstrucción membranosa de la V.C.I. es tratada en la mayoría de las series con angioplastia percutánea con balón, el uso profiláctico de stents metálicos y los anticoagulantes a largo plazo evitan la reestenosis. Existen diferentes formas de shunts descritos en el tratamiento del Síndrome de Budd Chiari: portacava, mesocava, mesoatrial y cavoatrial. La elección depende de la permeabilidad de la V.C.I. y del gradiente de presión entre la vena porta y la vena cava. Si los estudios hemodinámicos demuestran una presión en la V.C.I. igual o mayor que en la vena porta como en la trombosis o formación membranosa de la V.C.I. los shunts portacava o mesocava son infectivos y originan nuevas trombosis. En estas circunstancias el shunt mesoatrial o cavoatrial son los indicados.

El trasplante hepático está indicado en aquellos pacientes con insuficiencia hepática fulminante, con enfermedad hepática crónica, como el caso de nuestra paciente y aquellos con rápido deterioro después de un shunt.⁽¹⁾

En los pacientes con carcinoma renal y extensión a la V.C.I. la supervivencia está asociada con el estado patológico de base más que con la presencia del trombo, la invasión capsular, el compromiso de ganglios linfáticos o metástasis a distancia. En la enfermedad extrarenal que involucra a la vena cava, después de la nefrectomía y la remoción completa del trombo —aún cuando éste se prolongue hasta la aurícula derecha— tiene una supervivencia a los 5 años, similar a los pacientes con la renal estadio I (45-51%). La invasión a ganglios linfáticos y la metástasis a distancia representan factores de mal pronóstico, con una supervivencia a los 5 años de 0%.⁽¹⁵⁾

En el caso que se comenta, los estudios por imágenes no sugirieron compromiso de ganglios linfáticos ni metástasis a distancia. De haber sido cierto y por lo anteriormente expuesto, el tratamiento que necesitaba la paciente era la nefrectomía renal con remoción de trombo de la V.C.I. y el trasplante hepático; sin embargo, las condiciones clínicas de la paciente contraindicaban cualquier tratamiento invasivo.

El Síndrome de Budd Chiari debe ser planteado en toda hepatopatía sin causa claramente identificada. La forma aguda, con compromiso de las venas suprahepáticas (Síndrome de Budd Chiari clásico) es poco común, generalmente se debe a una obstrucción de la V.C.I. Ante la tendencia del cáncer renal de invadir en forma de trombo tumoral a la V.C.I., debe sospecharse como posible causa de Síndrome de Budd Chiari.

En la actualidad la mayoría de los tumores renales se diagnostican accidentalmente al realizar un eco abdominal, como ocurrió en la paciente; presentándose con un cuadro clínico totalmente inespecífico en muchos de ellos, por lo que

se denominan "tumor del internista", representando su diagnóstico un reto para la Medicina interna.

Referencias bibliográficas

1. Tilanus, H.: Budd-Chiari syndrome. *Br.J.Surg.* 82:1023-30. 1995
2. Olcudá, H.; Yamagata, H.; Obata, H.; Iwata, H.; Sasaki, R.; Imai, F; et al. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. *J.Gastroenterol Hepatol.* 22:1-9. 1995.
3. Frank, J.; Kamath, P.; Stanson, A. Budd-Chiari syndrome: early intervention with Angioplasty and thrombolytic therapy. *Mayo Clin. Proc.* 13(3): 159-63. 1994.
4. Stuart, K.; Bras, G.: Veno occlusive disease of the liver. *Q.J.Med.* 26: 291-315. 1957.
5. Editorial Pirrolizidine alkaloids. *Lancet.* I:201-2. 1964.
6. Bach, N.; Thung, S.; Schaffner, F.: Comfrey herb tea-induced hepatic veno occlusive disease. *Am J. Med.* 87: 97-9. 1989.
7. Kumana, C. Ng, M.; Liu, T.; Ko, W.; Wu, P.; Todd, D.: Hepatic veno occlusive disease due toxic alkaloid herbal tea. *Lancet.* II: 1360-1 (letter). 1983.
8. Bras, G.; Jelliffe, D.; Stuart, K.: Veno occlusive disease of the liver with non portal type of cirrhosis occurring in Jamaica. *Am Arch Pathol.* 57:285-300. 1954.
9. Anic, B.; Brick, T.; Merider, M.; Jelasic, D.; Smud, D.: The Budd Chiari syndrome case report of a patient with hepatic vein occlusion and adenocarcinoma of the lung. *Lijec Vjesn.* 119(5-6): 147-50. 1997.
10. McDonald, G.; Matthewss, D.; Schulman, B.; Thomas, E.: Veno occlusive disease of the liver after bone marrow transplantation: Diagnosis, incidence and predisposing factors. *Hepatology.* 4:11-22. 1984.
11. Blanshard, C.; Pasi, J.; Rolles, K.; Davidson, B.; Jain, S.; Burroughs, A.: Acute Budd Chiari syndrome treated by liver transplantation in woman homozygous for factor v leidin. *Eur J. Gastroenterol Hepatol.* 8(9): 925-7. 1996.
12. Valla, D.; Cassadevall, N.; Lacombe, C.; et al.: Primary myeloproliferative disorder and hepatic vein thrombosis. A prospective study of erythroid colony formation vitro in 20 patients with Budd Chiari syndrome. *Ann Intern. Med.* 103: 329-34. 1985.
13. Moreira, V.; Aller, R.; De Luis, D.; San Román, A.; Ferreiro, A.: Fulminant acute Budd Chiari syndrome stemming from an adrenal tumor. *J. Clin Gastroenterol.* 24(2): 110-2. 1997.
14. Revert, L.; Sole, F.: Tumores renales y de la pelvis. *Medicina Interna IN: Farreras y Rozman.* 13 th ed. Editorial Mosby. Vol 1. 982-85. 1995.
15. Cherrie, R.; Goldman, D.; Lindner, A.; De Kernion, J.: Prognostic implication of vena vaval extension of renal cell carcinoma. *J. Urol.* 128: 910-2. 1982.