

Nº 97

SINDROME
DE BUDD
CHIARI (SBC)

Espectro de hallazgos
en TC y RM

Dr. Gorra, Martin. Dr. Fontao, Fernando.
Centro de Diagnóstico Rossi.

INTRODUCCION

El Síndrome de Budd Chiari (SBC) comprende la obstrucción venosa hepática global o segmentaria o de la Vena Cava Inferior (VCI) o de la Aurícula Derecha (AD).

En aproximadamente el 75% de los pacientes, se puede identificar una anomalía hematológica como son las enfermedades mieloproliferativas.

La gravedad de los síntomas y la disfunción hepática depende del flujo de salida de las venas hepáticas y del desarrollo de la circulación colateral venosa.

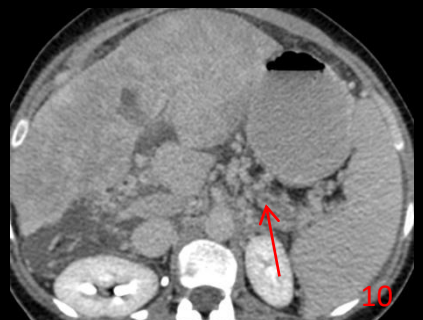
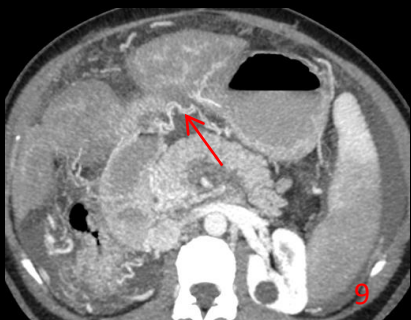
CASO CLINICO

Mujer de 50 años cursando síndrome ascítico-edematoso con dolor epigástrico de 2 meses de evolución en estudio. Se realiza TC, evidenciado hallazgos compatibles con SBC.

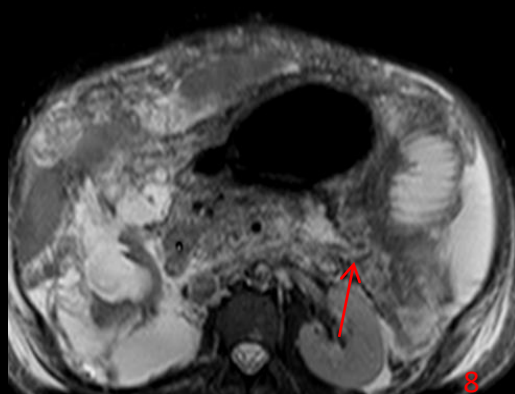
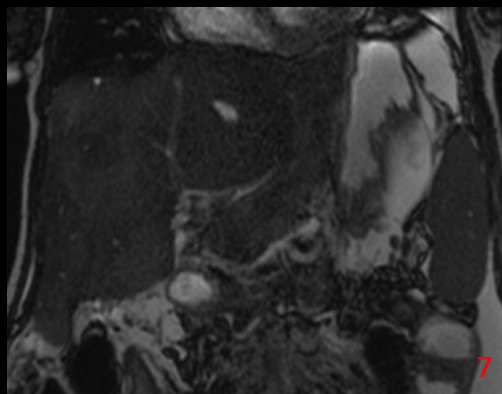
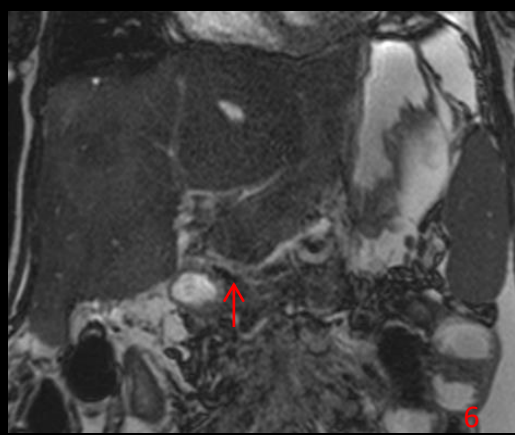
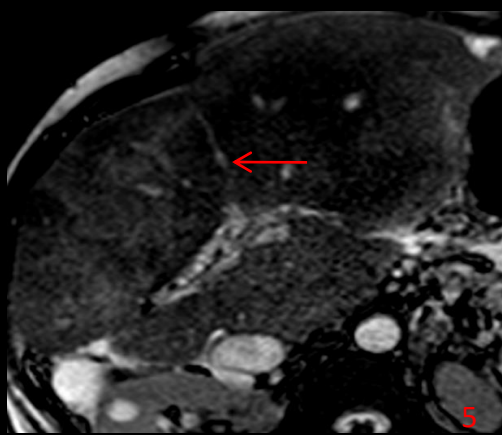
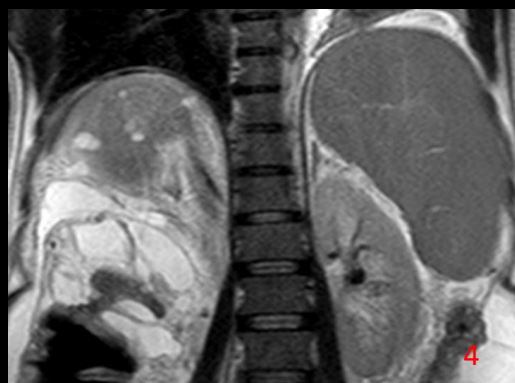
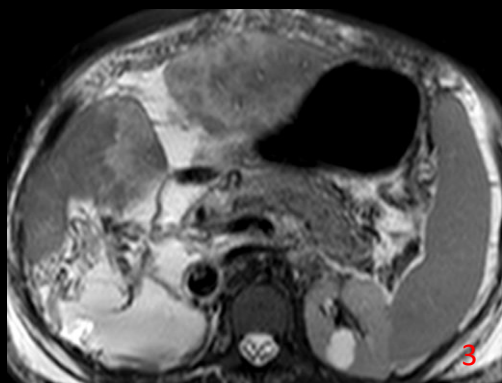
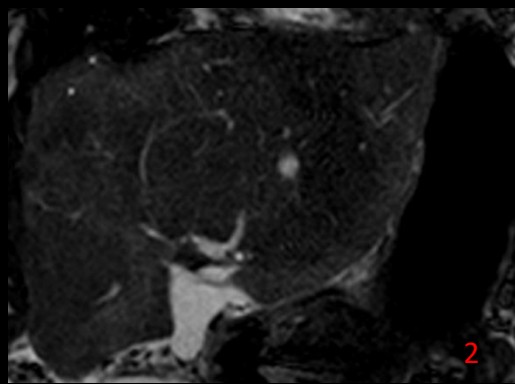
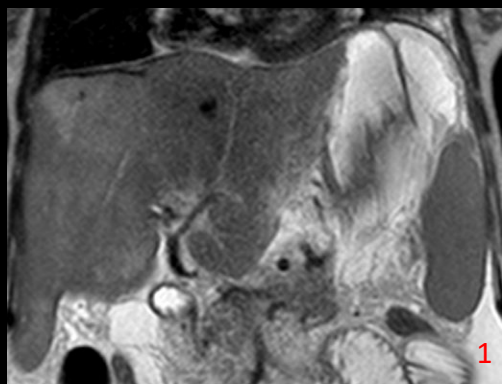
Posteriormente, al mes, ingresa a Hospital zonal en contexto de cuadro agudo de 72 horas (hs) de evolución de náuseas y vómitos, intolerancia a la vía oral y dolores musculares generalizados. Al laboratorio de ingreso se identifica: Glóbulos rojos de 7249000/ml. RIN: 2,14. Protrombina: 30,6%. APTT: 49,8 segundos. Bilirrubina Total: 1,71mg/dL. Bilirrubina Indirecta: 0,69mg/dL. Bilirrubina Directa: 1,02mg/dL. FAL: 799 UI/dl, K+: 6,1mEq/L, Cl: 88 mEq/L, Uremia: 89 mg/dL. FG: 45 mL/Min/1.73 m². Creatinina : 1,36 mg/dL. Neutrofilos Segmentados: 89 %. Leucocitos: 26350/mm³. Serie Roja: microcitososis ,hipocromía. RDW: 15,4%. CHCM: 29 , HCM: 23 pg. VCM: 80 μmm³, Hto: 58%, Hb: 16,8 g/dL.

El paciente es derivado a Unidad de Terapia Intensiva (UTI) interpretándose como SBC con Insuficiencia renal aguda (IRA) y encefalopatía hepática.

Se realiza laboratorio con JAK 2, el cual resulta positivo (interpretación: Policitemia Vera).



Reducción del volumen hepático derecho y atrofia hepática. Hipertrofia del lóbulo caudado.
1/2 Refuerzo heterogéneo, con áreas hipo vasculares "en mosaico".
3. Trombosis parcial de vena suprahepática izquierda.
4/5: Patrón de flip – flop: **4.** Realce precoz (fase arterial) del lóbulo caudado y porción central alrededor de la VCI, con menor realce del hígado periférico. **5.** En tiempo portal disminuye realce central con aumento de realce periférico
6: Vena suprahepática media filiforme, con estrechez de su luz. **7:** Trombosis de vena porta
8: Prominentes colaterales periportales formando un cavernoma.
9: Dilataciones varicosas dependientes de la coronaria estomáca. **10:** Trombosis esplénica



1. Hipertrofia del lóbulo caudado, con disminución del volumen hepático derecho
2. Refuerzo heterogéneo "en mosaico" hepático.
3. Ascitis.
4. Esplenomegalia moderada
5. Vena supra hepática media filiforme que impresiona trombosada.
6. Angio Balance Porta: Trombos en vena porta
7. Cavernomatosis en hilio hepático
8. Vena esplénica trombosada

DISCUSION

La obstrucción de venas suprahepáticas asociado a estados de hipercoagulabilidad es la causa dominante y principal de SBC.

-El 15-20% de los pacientes son asintomáticos (asociado a desarrollo de buena circulación colateral)

-En la fase aguda puede presentarse dolor abdominal, vómitos, hepatomegalia, hipertransaminasemia, ictericia, ascitis, insuficiencia hepática /renal; mientras que en la fase crónica se reconocen las complicaciones asociadas a hipertensión portal.

Con respecto al espectro de hallazgos imagenológicos que pueden observarse en el SBC (mencionados anteriormente), la paciente en estudio, presentaba gran mayoría de los mismos; a través de los cuales se pudo arribar al diagnóstico de SBC:

En la fase sin contraste endovenoso (EV) de la TC, se evidenció falta de visualización de la VCI y venas hepáticas, asociado a hipodensidad heterogénea hepática y atrofia hepática periférica. Además, se vio hipertrofia del lóbulo caudado, esplenomegalia moderada y ascitis.

Con la administración del contraste EV se pudo visualizar trombosis parcial de vena suprahepática izquierda, junto a una vena suprahepática media de aspecto filiforme y estrechez de su luz, y trombosis a nivel de las venas porta y esplénica. Se observó también ingurgitación vascular peritoneal, dilataciones varicosas (de la coronaria estomacal) prominentes colaterales periportaes (cavernoma).

Cabe mencionar, la aparición de un patrón sugestivo de SBC, llamado "Flip-Flop", consistente en el realce precoz del lóbulo caudado y porción central alrededor de la VCI, con menor realce periférico; y en un tiempo venoso-portal, disminución del realce central con aumento del realce periférico.

La RM evidenció mismos hallazgos que la TC.

Nos encontramos ante la presencia de un SBC de evolución crónica, con un florido espectro de manifestaciones clínicas y características imagenológicas, que tiene de base etiopatológica una entidad mieloproliferativa.

CONCLUSIONES

- El SBC es una entidad rara, con un amplio abanico de hallazgos imagenológicos que debemos conocer para un diagnóstico precoz, considerando que afecta fundamentalmente a pacientes jóvenes o de edad media con una larga esperanza de vida.
- El diagnóstico del SBC es muy dependiente de los métodos de imágenes actuales.
- Las imágenes no sólo permiten un diagnóstico correcto, sino ayudan a evaluar el nivel de cronicidad y el estado hepático como también identificar posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFIA

- Marco Cura, Ziv Haskal, Jorge Lopera. **Diagnostic and Interventional Radiology for Budd-Chiari Syndrome**. RadioGraphics .May-June 2009. [Volume 29, Issue 3](#)
- [Mukund, Amar](#); [Gamanagatti, Shivanand](#). **Imaging and interventions in Budd-Chiari syndrome**. [World Journal of Radiology](#). 2011 Jul 28; 3(7): 169–177. 2011 Jul 28.
- Aure'lie Plessier, M.D., Dominique-Charles Valla, M.D. **Budd-Chiari Syndrome**. SEMINARS IN LIVER DISEASE/VOLUME 28, NUMBER 3 2008.
- SERAM: J. Monteagudo Cortecero, Y. AVILÉS VISTORTE; **Hallazgos radiológicos del Síndrome de Budd-Chiari. 2012**
- SERAM 2014 / S-1147: M. J. Parada Blázquez, J. Alcalde López, L. Lopez Arellano. **Síndrome de Budd-Chiari**. SERAM 2014.
- O. Buckley. J. O' Brien. A. Snow. **Imaging of Budd-Chiari syndrome**. Eur Radiol (2007) 17: 2071–2078
- SERAM: Martínez Martínez-Losa, María; Méndez Fernández, Ramiro Jesús. **Realces transitorios hepáticos**. 2010.