



## T-26. - SÍNDROME DE BUDD-CHIARI (SBC) SECUNDARIO A SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO (SAF): RESULTADOS A LARGO PLAZO

H. Enríquez Gómez<sup>1</sup>, M. Jiménez Hernández<sup>2</sup>, J. González-Abraldes<sup>3</sup>, J. García Pagán<sup>3</sup>, G. Espinosa Garriga<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Povisa S.A. Vigo (Pontevedra). <sup>2</sup>Servicio de Nefrología, <sup>3</sup>Servicio de Hepatología y Hemodinámica Hepática, <sup>4</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** El SAF es una de las causas más frecuentes de SBC después de los síndromes mieloproliferativos. El objetivo de este estudio es describir la evolución a largo plazo de una serie de pacientes afectos de SBC secundario a SAF.

**Métodos:** Estudio retrospectivo y descriptivo de 9 pacientes con diagnóstico de SBC secundario a SAF del Hospital Clínic de Barcelona (HCB) desde el año 2000 al 2013. Se consideró que los pacientes presentaban un SBC secundario a SAF si cumplían las siguientes condiciones: trombosis de las venas hepáticas demostradas por ecografía doppler o resonancia magnética; y presencia de anticoagulante lúpico (AL), anticardiolipina (aCL) o antibeta2-glicoproteína1 (aB2GP1) en ausencia de otras causas. Se recogieron las siguientes variables: modo de presentación, manifestaciones trombóticas previas, perfil de anticuerpos antifosfolípido (AAF), tratamiento recibido, complicaciones y evolución.

**Resultados:** Cinco pacientes fueron hombres (55%). La edad media fue de 44,2 + 12,7 años (rango 24-60). Cinco pacientes (55%) tenían un SAF primario, el resto de casos estaban asociados a LES, enfermedad de Behçet, síndrome de solapamiento y en una paciente el diagnóstico coincidió con el de un adenocarcinoma de endometrio, si bien, los AAF se mantuvieron positivos a lo largo de la evolución. En cuanto al modo de presentación, 4 pacientes (44%) cursaron como SBC subagudo y 5 (55%) como SBC crónico. El SBC fue la primera manifestación del SAF en 4 pacientes (44,5%) mientras que los 5 restantes (55%) presentaban historia previa de trombosis, arterial en 1 y venosa en el resto. El perfil de AAF más frecuente estaba constituido por los aCL IgG (55%), seguidos del AL (44%), aCL IgM (33%) y aB2GPI IgM (11%). El 22% de los pacientes presentaron trombopenia asociada. Todos los pacientes recibieron anticoagulación oral con acenocumarol, además de precisar todos ellos colocación de TIPS. Durante la evolución, 3 requirieron angioplastia percutánea, 2 shunt porto-cava y 3 trasplante hepático (en uno de ellos la indicación fue un hepatocarcinoma detectado durante la evolución). Cinco pacientes (55%) presentaron recurrencia trombótica, 3 a nivel venoso periférico, 1 en venas suprahepáticas (SBC) y otro a nivel arterial. El nivel de anticoagulación en el momento de la retrombosis se encontraba en rango terapéutico en 2 de ellos. El 89% de los pacientes presentaron disfunción del TIPS. Un único paciente presentó sangrado como complicación de la anticoagulación. El 44% de los pacientes negativizaron los AAF durante la evolución. De los pacientes trasplantados, la evolución ha sido buena en dos de ellos, sin recurrencia trombótica ni

otras complicaciones bajo tratamiento anticoagulante durante un seguimiento de 42 y 49 meses respectivamente. Sólo se constató un fallecimiento correspondiente al paciente trasplantado por hepatocarcinoma. El tiempo desde el diagnóstico hasta la muerte fue de 77 meses y la causa fue una muerte súbita en su domicilio en el post-trasplante inmediato.

*Discusión:* La presencia de AAF se ha relacionado como la segunda causa de SBC de origen no tumoral. En la serie de casos de SBC recogidos en HCB (198) ,9 pacientes han sido asociados a SAF, lo que equivale a una prevalencia del 4,5%. Las limitaciones del estudio son el carácter retrospectivo y el escaso número de pacientes registrados.

*Conclusiones:* Aunque la prevalencia del SBC como manifestación de SAF es infrecuente debería realizarse determinación de AAF en aquellos pacientes de etiología no aclarada. La totalidad de los pacientes reciben tratamiento anticoagulante oral y precisan, a pesar de ello, colocación de TIPS por mala evolución clínica. El trasplante hepático puede ser una opción terapéutica en estos pacientes.