



## T-35. - TRASPLANTE HEPÁTICO EN EL SÍNDROME DE BUDD CHIARI: REVISIÓN DE 5 ENFERMOS

A. Castillo Navarro, M. Romero Martínez, M. Vicente Gilabert, M. Cotugno, L. Guirado Torrecillas, B. Robles Rabasco, P. Fernández-Montesinos Aniorte, M. Molina Boix

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

### Resumen

**Objetivos:** El síndrome de Budd Chiari (SBC), se caracteriza por un conjunto de manifestaciones derivadas de la obstrucción en el flujo venoso hepático. En un 60% de SBC primario, se detecta la presencia de un factor trombofílico subyacente. El manejo consiste en el tratamiento médico y/o la colocación de shunts por métodos percutáneos, a las que se ha añadido la posibilidad del trasplante hepático como medida con excelentes resultados. Presentamos nuestra experiencia con esta enfermedad y el trasplante hepático.

**Métodos:** Presentamos una serie de 5 enfermos con edades comprendidas entre los 18 y 38 años, 4 de ellos mujeres, con síndrome de Budd Chiari, a los que se le realizó un trasplante hepático para el tratamiento de la enfermedad.

**Resultados:** En 4 enfermos el motivo de ingreso inicial fue ascitis. En todos los casos se objetivó la ausencia de flujo en la vena suprahepática. En el estudio de su etiología aparecía como responsable un factor de hipercoagulabilidad en los 5 enfermos. En 2 pacientes se demostró una causa hereditaria; uno presentaba mutación heterocigótica para el gen de la tetrahidrofolato reductasa (MTHRF), y en el segundo de los pacientes se objetivó un déficit de las proteínas C y S asociado a déficit de antitrombina II. En 2 de los enfermos, se apreciaba un factor adquirido: policitemia vera y síndrome antifosfolípido. Otro de los enfermos tenía una enfermedad de Behçet. Inicialmente se intentó manejo médico en todos los pacientes con anticoagulantes. En dos ocasiones se indicó la colocación de derivación portosistémica (TIPS) que no dio resultado debido a la trombosis de la vena cava inferior. En todos los enfermos se realizó un trasplante hepático para controlar los síntomas de la enfermedad en un periodo medio de 3 años, tras el diagnóstico de síndrome de Budd Chiari.

**Discusión:** El SBC constituye el 1.1% de las indicaciones de trasplante hepático. Hay que considerar para trasplante a los enfermos con una alteración grave de la función hepática, encefalopatía o aquellos en los que no se logre controlar las manifestaciones clínicas derivadas de la obstrucción al flujo venoso por el fracaso de TIPS y ante la presencia de hepatocarcinoma coexistente. El trasplante hepático debe valorarse especialmente cuando existe una hipercoagulabilidad, como sucede en los enfermos que presentamos, tanto de causa hereditaria como adquirida, bien sea la mutación heterocigótica para el gen MTHRF, el déficit de proteínas C y S y/o ausencia de antitrombina III, policitemia vera y síndrome antifosfolípido. Con esta opción terapéutica se ha logrado una mejoría

notable en la supervivencia de los pacientes con SBC, en donde la mortalidad es elevada debido a hemorragias digestivas, ascitis refractaria con síndrome hepato-renal y fallo hepático masivo.

*Conclusiones:* Los resultados favorables obtenidos en los pacientes con SBC e hipercoagulabilidad indican que el trasplante hepático puede ser una opción terapéutica a considerar en los casos en los que no se obtienen resultados satisfactorios con alternativas terapéuticas menos agresivas.