



T-012 - SÍNDROME DE BUDD CHIARI. CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EVOLUTIVAS EN UNA SERIE DEL NOROESTE DE ESPAÑA

A. Pérez González, B. Machado Prieto, M. Estévez Gil, J. Montes Santiago, A. Soto Peleteiro, R. Lorenzo Castro, A. Rivera Gallego, L. Rodríguez Ferreira

Medicina Interna. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo (Pontevedra).

Resumen

Objetivos: Describir las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas, terapéuticas y evolutivas de una serie de casos de síndrome de Budd Chiari (SBC).

Material y métodos: Se identificaron todos los pacientes con un diagnóstico de Síndrome de Budd-Chiari en un hospital terciario de 1272 camas, con una población de 497.000 personas mayores de 14 años, mediante el sistema de codificación hospitalario (CIE 10 I82.0).

Resultados: Se hallaron un total de 15 pacientes con una edad media de 54 ± 21 años. El 53% ($n = 8$) eran varones. El 40% ($n = 6$) presentaban una neoplasia maligna activa en el momento del diagnóstico. Las neoplasias del sistema inmunitario fueron las más comunes ($n = 2$). 4 pacientes presentaban un absceso hepático. Se realizaron estudios de hipercoagulabilidad en 6 pacientes, de los cuales, uno paciente presentaba un síndrome antifosfolípido primario y otro una mutación del factor V de la coagulación. Se presentaron de forma subaguda el 53% ($n = 8$), con una mediana de 3 semanas, desde el inicio de los síntomas al diagnóstico. El 33% se presentaron como hepatitis aguda ($n = 5$) y el 13% ($n = 2$) como cirrosis hepática. El estudio radiológico más empleado fue la tomografía computarizada (TC), que se realizó en 12 casos. El 27% ($n = 4$) requirió de biopsia hepática para el diagnóstico. La mediana de los valores séricos de hemoglobina fue de 11,9 g/dl, plaquetas 221,000, tiempo de protrombina 1,23, fibrinógeno 458 mg/dl, ALT 78 UI/l, albúmina 3,2 g/dl. El 80% recibió anticoagulación ($n = 12$), siendo el tratamiento más frecuente la heparina de bajo peso molecular (HBPM). En 2 pacientes se realizó trombólisis y en otros 2 se realizó una derivación intrahepática portosistémica transyugular (TIPS). La mortalidad global a los 6 meses fue del 47% (67% en el grupo de neoplasias, 33% en el grupo sin neoplasia). Un paciente desarrolló cirrosis hepática debido al SBC durante su evolución.

Discusión: El SBC es una enfermedad poco frecuente, que en nuestra serie presenta una gran relación con las enfermedades neoplásicas. La forma de presentación más común fue la subaguda, con más de la mitad de los casos. Las pruebas radiológicas como el TC fueron muy útiles en el diagnóstico pero aún así se precisó biopsia hepática en 4 pacientes. El tratamiento más común fue la HBPM. A pesar de ello, la mortalidad fue elevada.

Conclusiones: El SBC, aunque infrecuente, es una entidad bien conocida por su asociación con las enfermedades neoplásicas y estados de hipercoagulabilidad. Se presentó mayoritariamente de forma

tórpida. La forma de hepatitis aguda fue menos frecuente. Dos pacientes se presentaron en fase de cirrosis hepática. De los 8 pacientes que sobrevivieron más de 6 meses, uno desarrolló cirrosis hepática, que se atribuyó al SBC. A pesar de tratamiento anticoagulante, trombólisis o empleo de TIPS, la mortalidad fue muy elevada, especialmente en el grupo de los pacientes con neoplasia.