

Ecografía abdominal en el diagnóstico del síndrome de Budd-Chiari

XAVIER BARGALLÓ CASTELLÓ Y ROSA GILABERT SOLÉ

CDIC (Centre de Diagnòstic per la Imatge Clínica). Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es un proceso infrecuente de presentación clínica heterogénea, que está ocasionado por la obstrucción del flujo venoso de salida del hígado, y se asocia en nuestro medio con una enfermedad protrombótica en más del 75% de los casos.

La ecografía Doppler color (EDC) se ha convertido en la principal herramienta en el diagnóstico y el seguimiento de estos pacientes. Los hallazgos más significativos son la falta de visualización de las venas suprahepáticas, la presencia de circulación colateral y la visualización de la vena caudada. Actualmente, se considera el SBC como una enfermedad dinámica que puede cursar en forma de brotes. Así pues, es posible la presentación en forma de SBC subclínico con afectación de una sola vena o una parte de ella o, de forma muy insidiosa, con una abundante circulación colateral que suple la obstrucción, hasta un SBC fulminante con trombosis de las 3 venas e hipertensión portal muy grave.

En 1846, Georges Budd describió una inflamación de las venas suprahepáticas en 3 pacientes y, posteriormente, en 1899, Chiari presentó, de forma más extensa, los hallazgos clínicos y necrópsicos de esta enfermedad, comunicando una endoflebitis del *ostium* de las venas suprahepáticas¹. Actualmente, el SBC se define como la obstrucción del flujo venoso de salida del hígado, a la altura del lobulillo (vena centrolobulillar) o, más frecuentemente, en las venas suprahepáticas^{2,3}.

El síndrome de Budd-Chiari puede ser primario o secundario. El primario consiste en una enfermedad endoluminal, ya sea endoflebitis, trombosis o membranas^{4,5}. En Japón y en los países orientales, el SBC está frecuentemente causado por la presencia de membranas en la vena cava, y muchos autores lo consideran una entidad patológica diferente, ya que su etiología, curso clínico y pronóstico son diferentes⁶. Además, la enfermedad por membranas se asocia con una mayor incidencia de carcinoma hepatocelular, hecho que no se observa en la forma occidental. En nuestro medio, se afectan fundamentalmente las venas hepáticas y se demuestra una enfermedad protrombótica en más del 75% de los casos^{7,8}.

El SBC secundario frecuentemente se asocia con hipernefomas con invasión de la vena cava, con sarcomas de cava o con tumores hepáticos muy agresivos⁹. Aunque el hepatoma invade con cierta frecuencia una vena hepática, no suele producir un SBC clínico.

Es importante considerar que la afectación de las venas suprahepáticas varía en extensión y gravedad entre ellas y que, por tanto, no se trata de un fenómeno estático, sino que puede cursar en forma de brotes, en cada uno de los cuales puede variar la extensión, el grado y el número de venas trombosadas, lo que determina el tipo de presentación y su gravedad^{4,5-10}.

Aunque la venografía fue la prueba de elección en el diagnóstico de este síndrome, la EDC se ha convertido en la principal herramienta de diagnóstico y seguimiento de estos pacientes tanto por su disponibilidad como por su escasa agresividad y su alta rentabilidad diagnóstica (tabla 1). Por otra parte, la EDC permite obtener información morfológica y hemodinámica en los 2 niveles de afectación de esta entidad, parénquima y sistema vascular hepático. En la tabla 1 se resumen los signos ecográficos del SBC.

Puntos clave

- El SBC es una enfermedad vascular difusa, del hígado. En un 10-20% de los casos hay trombosis portal hilar, que es un signo de mal pronóstico.
- El diagnóstico por ecografía Doppler color del SBC implica, necesariamente, la falta de visualización de una o más venas suprahepáticas, lo que habitualmente se asocia con la presencia de circulación colateral.
- La presencia de circulación colateral o de vena caudada no son, por sí solas, diagnósticas de SBC, aunque sí muy características.
- Cerca de la mitad de pacientes desarrollarán nódulos que suelen ser hipervasculares y múltiples, algunos en forma de hiperplasia nodular focal regenerativa, y que constituyen un problema clínico, ya que su comportamiento en las pruebas de imagen es similar al del carcinoma hepatocelular.

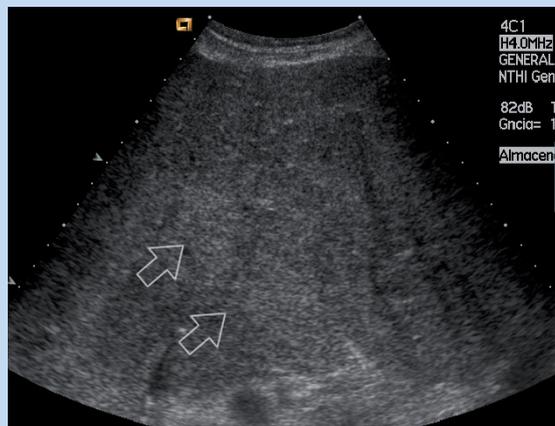


Figura 1. Síndrome de Budd-Chiari en fase subaguda: nótese el aspecto congestivo del parénquima con ausencia casi total de vasos y zona ecogénica dishomogénea (flechas).



Figura 2. Se observan varios nódulos característicos, isoecoicos y de límites imprecisos (delimitados por las marcas del caliper). La ascitis que rodea el hígado permite observar unos contornos ligeramente irregulares.

PARÉNQUIMA HEPÁTICO

Cambios morfológicos

La EDC permite observar cambios morfológicos inespecíficos, como hepatomegalia y estructura dishomogénea, alternando zonas hipoecoicas e hiperecoicas en fase aguda (fig. 1). En casos crónicos, es posible apreciar áreas de atrofia segmentarias (p. ej., de lóbulo hepático derecho [LHD] o segmento 4), así como un parénquima muy heterogéneo similar al observado en la cirrosis. El lóbulo caudado está hipertrofiado en la mayoría de pacientes (80%), lo que se relaciona con la preservación de la vena caudada. En algunos casos, la hipertrofia es tan marcada que comprime la vena cava, y puede ocasionar deterioro hemodinámico.

Nódulos de regeneración

En estudios autopsícos se ha evidenciado que el 70% de los pacientes desarrollan nódulos de regeneración similares a la hiperplasia nodular focal (HNF)¹¹. El uso habitual de técnicas de imagen en el seguimiento de estos pacientes ha dado lugar a un aumento en su detección. Se hipotetiza que en el origen de estos nódulos está una disminución del flujo venoso portal que causa isquemia hepática con la subsiguiente elevación de los factores de crecimiento hepáticos que estimulan la neoformación arterial^{2,3}. Estos nódulos son múltiples, generalmente menores de 5 cm, isoecoicos o ligeramente hiperecoicos con halo hipoecoico y límites imprecisos (fig. 2). En el estudio Doppler color son hipervasculares con vasos radiales y periféricos con un patrón similar al visto en la hiperplasia nodular focal (fig. 3). Su comportamiento en la tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) es similar, y son hipervasculares en fase arterial, lo que hace que puedan ser difíciles de distinguir del carcinoma hepatocelular. Aunque a veces se comportan hipointensos en T2 y no suelen tener un lavado portal rápido (a diferencia del carcinoma hepatocelular), existe suficiente superposición de hallazgos para que no puedan ser diferenciados con seguridad¹²⁻¹⁴.



Figura 3. Se observa un nódulo ecogénico hipervascularizado (flechas) usando Doppler color (en este caso power Doppler o Doppler energía).

SISTEMA VASCULAR HEPÁTICO

Venas suprahepáticas y cava

Para que se pueda realizar el diagnóstico ecográfico de SBC, es necesario demostrar la afectación de una o más venas suprahepáticas. Es frecuente que una o más venas suprahepáticas no se visualicen de forma total o parcial, aunque esto, en sí mismo, no es un signo específico, ya que en hígados cirróticos o con esteatosis avanzada ocurre a menudo. Así pues, es necesario complementar el estudio con Doppler color y con Doppler pulsado, que demostrarán la ausencia o presencia de flujo. En casos agudos o subagudos es posible ver la ocupación de la luz de la vena por un trombo con o sin la presencia de una banda ecogénica que sustituye la luz de la vena y obedece a endoflebitis

o fibrosis (fig. 4). A veces, se observa la sustitución de la vena por otra tortuosa o fragmentaria.

Por tanto, para realizar el diagnóstico de SBC es necesaria la existencia de uno de los hallazgos antes citados, teniendo en cuenta que puede no haber correlación clínica, sobre todo en casos donde sólo existe afectación de una vena.

El papel de la trombosis como causa principal de la obstrucción no está claro, ya que en explantes hepáticos es frecuente encontrar engrosamiento subendotelial compatible con

endoflebitis primaria, lo que explicaría la falta de visualización de la vena o la imagen lineal ecogénica sustituyendo la vena normal^{4,5}.

Existen varios trabajos que indican que una alteración en la morfología de la onda Doppler puede ser indicativa de SBC. No obstante, se trata de un hallazgo muy inespecífico que puede aparecer en varias enfermedades como la esteatosis, la hepatitis crónica activa y la cirrosis.

La vena cava se afecta raramente en nuestro medio (10%).

Circulación colateral

La fisiopatología del SBC está basada en el bloqueo del drenaje venoso hepático. La sangre portal debe encontrar otros caminos para salir del hígado en un intento de descomprimir el parénquima hepático. Estas vías incluyen colaterales extrahepáticas portosistémicas y colaterales intrahepáticas. La identificación de colaterales venosos intrahepáticos es muy indicativa de SBC, aunque, muy excepcionalmente, se han descrito vasos similares en pacientes con hernia diafragmática y enfermedad de Rendu-Osler¹⁵.

Colaterales intrahepáticas venovenosas.

a) Vasos *spider-web* (en tela de araña). Este término se usó, inicialmente, en la descripción de los hallazgos angiográficos de SBC y se caracteriza por la existencia de pequeños vasos colaterales de distribución anárquica (fig. 5), muchas veces sólo visualizables mediante el color.

b) Colaterales venovenosas: son vasos curvilíneos (fig. 6) que no siguen ninguna dirección habitual, a veces, sin conexión

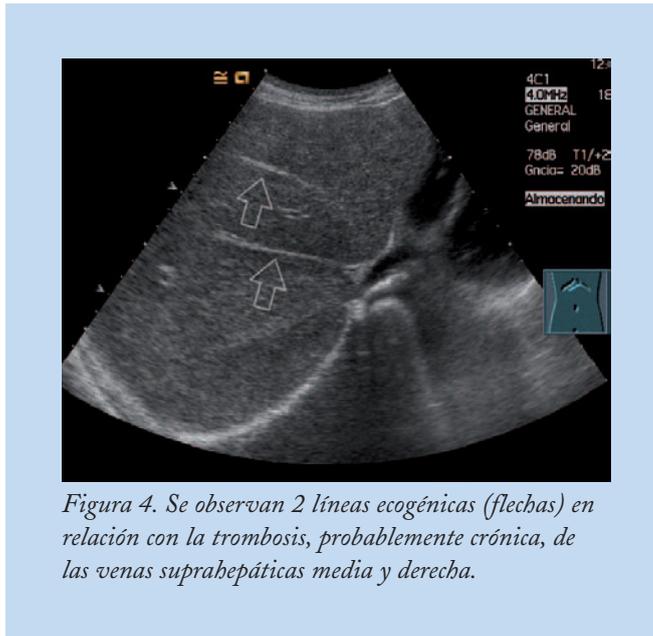


Figura 4. Se observan 2 líneas ecogénicas (flechas) en relación con la trombosis, probablemente crónica, de las venas suprahepáticas media y derecha.

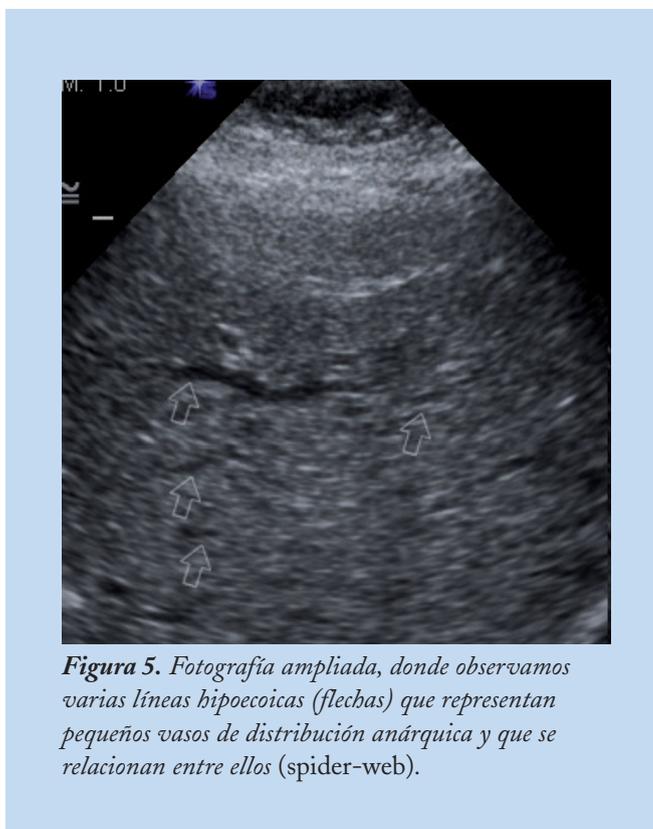


Figura 5. Fotografía ampliada, donde observamos varias líneas hipocóicas (flechas) que representan pequeños vasos de distribución anárquica y que se relacionan entre ellos (spider-web).

Tabla 1. Hallazgos eco-Doppler color en el síndrome de Budd-Chiari

<p>Vasos hepáticos:</p> <p>Vena suprahepática filiforme sin flujo^a Vena suprahepática ocupada por trombo^a No se visualiza una o más venas suprahepáticas Cordón fibroso que sustituye la vena suprahepática^a Flujo invertido (vena bicolor)^b en una vena suprahepática Trombosis de la vena porta o de la cava Flujo hepatofugal en la vena porta</p> <p>Circulación colateral^b</p> <p>Vasos curvilíneos: serpiginosos que pueden drenar la cava Circulación capsular Vasos tipo <i>spider-web</i> Shunts portocava espontáneos</p> <p>Lóbulo caudado</p> <p>Hipertrofia de lóbulo caudado Vena caudada ≥ 3 mm^c</p> <p>Parénquima hepático</p> <p>Áreas heterogéneas Múltiples nódulos isoecoicos hipervasculares</p>
--

^aPatognomónico.

^bMuy característicos, aunque hay otras enfermedades que pueden causar alteraciones similares.

^cPatognomónico en ausencia de insuficiencia cardíaca.



Figura 6. Varias estructuras venosas (flecha) de morfología curvilínea, en "S", características de esta enfermedad.

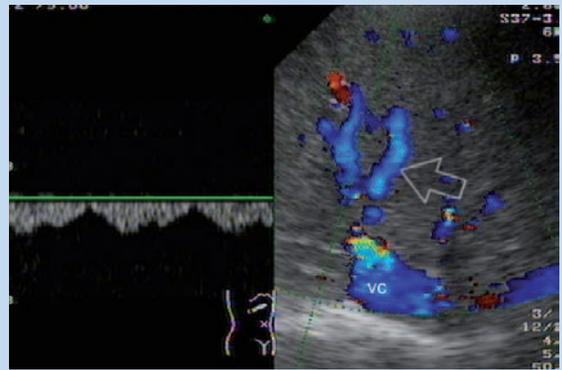


Figura 7. Imagen de Doppler color que permite valorar la permeabilidad del vaso, la dirección de la sangre y la morfología de la onda: la flecha señala 2 venas curvilíneas en azul, que indican que la sangre se aleja del transductor y que van a drenar a la vena cava inferior (VC). A la izquierda se observa el espectro de la onda Doppler que muestra un flujo venoso hepatofugal.

evidente con otros vasos. Podemos encontrarlas en medio del parénquima, en el ámbito capsular o subcapsular, o drenando directamente la vena cava (fig. 7).

c) Uniones entre venas hepáticas: puede observarse desde venas ocluidas hacia sus vecinas permeables. En este caso, el flujo en la vena ocluida es invertido, lo que origina el fenómeno de "venas bicolor" (el fragmento permeable de la vena ocluida se acerca al transductor, mientras que la vena normal enlazada a ella se aleja). También podemos ver pequeñas venas neoformadas que recogen la sangre de un lóbulo y conectan a una vena suprahepática permeable (fig. 8).

Cortocircuitos portocava. Se trata del circuito hemodinámico más interesante, ya que imita, de forma natural, las opciones terapéuticas (ya sean derivaciones quirúrgicas o percutáneas).

Colaterales intra-extrahepáticas. El hallazgo más frecuente consiste en vasos de trayecto sinuoso, arciforme, que, frecuentemente, drenan la vena cava. Cuando existe una vena caudada prominente, puede recibir circulación colateral procedente del LHD¹⁶⁻¹⁸.

De acuerdo con nuestra experiencia, los pacientes que evolucionan favorablemente con tratamiento médico desarrollan más circulación colateral que los que requieren tratamiento derivativo.

Vena caudada

El lóbulo caudado es el único segmento que tiene un drenaje propio y directo a la vena cava inferior en forma de una vena única (87%). Este hecho tiene importancia, ya que, con cierta frecuencia, esta vena está preservada, mientras que el resto están afectadas, lo que podría estar en relación con su corto trayecto. En estos casos, el drenaje global del hígado puede estar preservado a través de esta vena, que recibe colaterales de ambos lóbulos, lo que hace que tanto el lóbulo caudado como su vena se encuentren hipertrofiados (figs. 9 y 10).

La vena caudada está dilatada en el 50% de pacientes. La presencia de una vena caudada de ≥ 3 mm es un signo diagnóstico de SBC en ausencia de insuficiencia cardíaca^{19,20}.

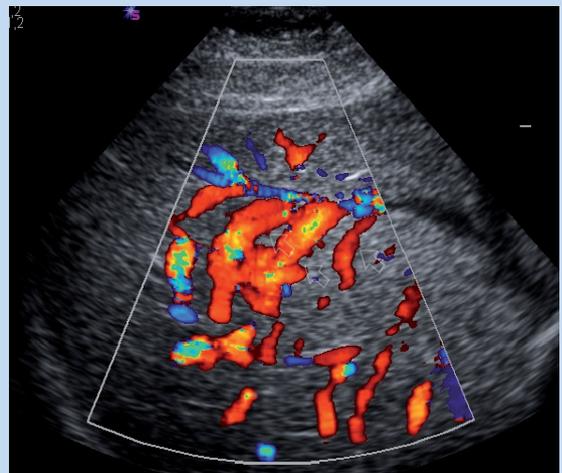


Figura 8. Múltiples estructuras venosas en rojo (flechas), que representan pequeñas venas neoformadas que recogen la sangre de lóbulo hepático derecho y se dirigen a la vena suprahepática media que está en azul (se aleja del transductor).

Vena porta

En fase aguda o subaguda, el flujo es hepatofugal debido a la hiperpresión o hepatofugal en la porta derecha con salida del hígado a través de una vena umbilical reperfmeabilizada.

Estudios recientes demuestran que en el SBC existe una afectación concomitante del sistema venoso portal. Tanaka estudió 15 hígados procedentes de explantes y encontró enfermedad portal en todos ellos. Once de 14 mostraban fibrosis intimal que afectaba a ramas portales grandes, aunque la presencia de obstrucción avanzada sólo se observó en 2³. En general, pue-

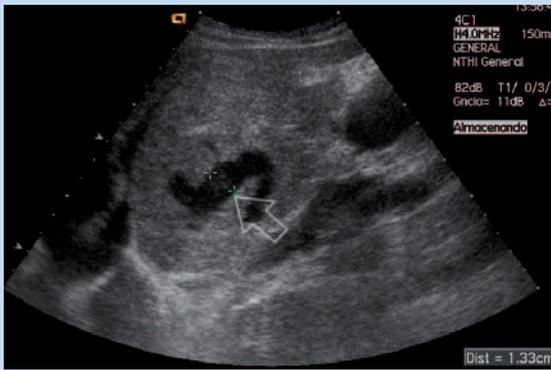


Figura 9. Hipertrofia del caudado con una gran estructura venosa (flecha), de 1,33 cm, que es una vena caudada muy dilatada.

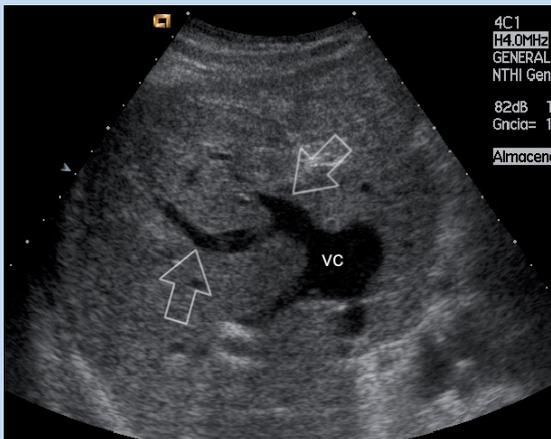


Figura 10. Venas neoformadas desde el lóbulo hepático derecho (flechas) y que van a drenar a la vena caudada (VC) en el mismo paciente que la figura 9.

de observarse trombosis portal hiliar en el 10% (fig. 11) de los casos, lo que constituye un índice de mal pronóstico.

CONCLUSIÓN

La EDC es una técnica ampliamente disponible, barata y segura, que permite una excelente evaluación del parénquima, así como del sistema vascular hepático para planificar un tratamiento derivativo. Las dificultades diagnósticas están relacionadas con el hábito corporal del paciente, que puede dificultar un estudio completo y con la caracterización de lesiones focales. En estas situaciones, la resonancia magnética es la técnica de elección para completar el estudio.

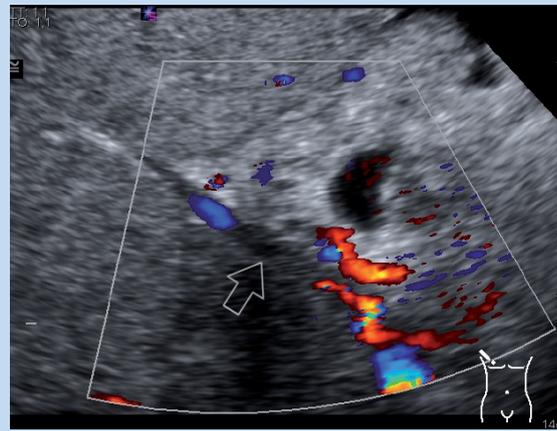


Figura 11. El Doppler color nos permite objetivar la interrupción de la vena porta en el hilio (flecha) en un síndrome de Budd-Chiari subagudo.

BIBLIOGRAFÍA



● Importante ●● Muy importante

- Stanley, P. Budd-Chiari syndrome. *Radiology*. 1989;170:625-7.
- Cazals-Hatem D, Vilgrain V, Genin P, et al. Arterial and portal circulation and parenchymal changes in Budd-Chiari syndrome: a study in 17 explanted livers. *Hepatology*. 2003;37:510-9.
- Tanaka M, Wanless IR. Pathology of the liver in Budd-Chiari syndrome: portal vein thrombosis and the histogenesis of veno-centric cirrhosis, veno-portal cirrhosis, and large regenerative nodules. *Hepatology*. 1998;27:488-96.
- Valla DC. The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies. *Hepatology*. 2003;38:793-803.
- Janssen HL, García-Pagán JC, Elias E, et al. Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. *J Hepatol*. 2003;38:364-71.
- Okuda K, Kage M, Shrestha SM. Proposal of a new nomenclature for Budd-Chiari syndrome: hepatic vein thrombosis versus thrombosis of the inferior vena cava at its hepatic portion. *Hepatology*. 1998;28:1191-8.
- Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med*. 2004;350: 578-85.
- García-Pagán JC, Perelló A, Bosch J. Síndrome de Budd-Chiari. *Gastroenterol Hepatol*. 2000;23:491-7.
- Dilawari JB, Bamberg P, Chawla Y, et al. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine*. 1994;73:21-35.
- Hadengue A, Poliquin M, Vilgrain V, et al. The changing scene of hepatic vein thrombosis: recognition of asymptomatic cases. *Gastroenterology*. 1994;106:1042-7.
- Ibarrola C, Castellano VM, Colina F. Focal hyperplastic hepatocellular nodules in hepatic venous outflow obstruction: a clinicopathological study of four patients and 24 nodules. *Histopathology*. 2004;44:172-9.
- Vilgrain V, Lewin M, Vons C, et al. Hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: imaging features. *Radiology*. 1999;210:443-50.
- Brancatelli G, Federle MP, Grazioli L, et al. Large regenerative nodules in Budd-Chiari syndrome and other vascular disorders of the liver. *AJR*. 2002;178:877-83.
- Maetani Y, Itoh K, Egawa H, et al. Benign hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome. Radiologic-pathologic correlation with emphasis on central scar. *AJR*. 2002; 178:868-75.
- Naganuma H, Ishida H, Konno K, et al. Intrahepatic venous collaterals. *Abdom Imaging*. 1998;23:166-71.
- Ralls PW, Johnson MB, Randall D, et al. Budd-Chiari syndrome: detection with color Doppler sonography. *AJR*. 1992;159:113-6.
- Millener P, Grant E, Rose S, et al. Color Doppler imaging findings in patients with Budd-Chiari syndrome: correlation with venographic findings. *AJR*. 1993;161:307-12.
- Bolondi L, Gaiani S, Bassi S, et al. Diagnosis of Budd-Chiari syndrome by pulsed Doppler ultrasound. *Gastroenterology*. 1991;100:1324-31.
- Bargalló X, Gilabert R, Nicolau C, et al. Sonography of the caudate vein: value in diagnosing Budd-Chiari Syndrome. *AJR*. 2003;181:1641-5.
- Bargalló X, Gilabert R, Nicolau C, et al. Sonography of Budd-Chiari Syndrome. *AJR*. 2003;187:W33-41.