

Recomendaciones en el manejo diagnóstico y terapéutico de los enfermos con síndrome de Budd-Chiari*

M. Hernández-Guerra, J.C. García-Pagán, y el Grupo Europeo para el Estudio de Enfermedades Vasculares Hepáticas (ENVie)**

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) debería definirse como el conjunto de manifestaciones derivadas de la obstrucción al flujo venoso hepático, independientemente del lugar donde se produzca la obstrucción, que puede localizarse desde las vénulas hepáticas de pequeño tamaño hasta la entrada de la vena cava inferior en la auricular derecha^{1,2}. Por definición, se excluyen 2 entidades que comparten muchas similitudes clínicas y fisiopatológicas con el SBC: enfermedades cardiológicas que dificultan el drenaje venoso y el denominado síndrome de obstrucción sinusoidal, previamente conocido como enfermedad venoclusiva.

ETIOLOGÍA Y DIAGNÓSTICO

De acuerdo con su etiología, y a efectos prácticos para el tratamiento de los pacientes, el SBC se clasifica en 2 grandes categorías: primario y secundario. En la tabla I se expone una lista de causas descritas de SBC. En el SBC primario la obstrucción se origina sobre una lesión prima-

ria de la pared venosa o por una trombosis venosa primaria. El obstáculo puede aparecer como una zona estenótica fibrosa (de corta extensión como una membrana o tela, o más extensa)³, como un trombo o pueden coincidir ambos. En más del 60% de los pacientes con SBC primario se halla al menos un factor trombofílico subyacente, y existe asociación de factores en más del 25% de los pacientes, por lo que el SBC se ha considerado por ello una enfermedad multifactorial^{4,6}. Por otra parte, a diferencia de lo que sucede en la trombosis portal, en el SBC raramente se documenta un factor local. Así, la razón por la que, en el contexto de un estado trombofílico, la obstrucción venosa se localiza en el lecho hepático venoso aún no se conoce.

En el SBC secundario, la obstrucción es debida a la invasión por un tumor maligno o, más raramente, por enfermedad hidatídica, o bien por pura compresión (sin invasión) por una lesión ocupante de espacio (enfermedad poliquistica hepática, hiperplasia nodular focal, abscesos hepáticos amebianos o piógenos y hematomas intrahepáticos traumáticos)^{5,7}. Sin embargo, si no existe una trombosis asociada, las lesiones benignas no inflamatorias son prácticamente siempre asintomáticas. Así, ante un SBC sintomático en el que se detecte una compresión por una lesión benigna, debe buscarse un estado trombofílico subyacente que ocasione además la trombosis de la vena.

Debido a la frecuente combinación de varios factores etiológicos, siempre debe realizarse una investigación exhaustiva de todos los factores etiológicos a pesar de que ya se haya detectado uno posible (tabla II). En las enfermedades sistémicas adquiridas (p. ej., síndromes mieloproliferativos primarios, hemoglobinuria paroxística nocturna, enfermedad de Behçet) esta recomendación se fundamenta, en primer lugar, en la posibilidad de identificar a los pacientes que comienzan con un SBC pero que pueden desarrollar posteriormente complicaciones extrahepáticas de la enfermedad subyacente, y en segundo lugar, en que el tratamiento específico de la enfermedad subyacente es habitualmente más efectivo cuanto antes se inicia. Para los trastornos trombofílicos heredados, la recomendación de su búsqueda exhaustiva se basa en la po-

El Grupo Europeo para el Estudio de Enfermedades Vasculares Hepáticas recibe apoyo económico de la European Commission of Community Research (Thematic Network, 5th Framework). Además ha recibido la ayuda del Ministerio de Sanidad y Consumo (CO3/02). El Dr. M. Hernández-Guerra es beneficiario de una beca de formación en investigación (BEFI 538/03).

*Este documento es una adaptación de las guías clínicas elaboradas por el comité científico del European Network for the Study of Vascular Disorders of the Liver, que se basan en el consenso alcanzado después de una extensa discusión sustentada en una revisión exhaustiva de la bibliografía y en la experiencia personal de los miembros del comité. En aquellas situaciones en las que no haya suficientes datos que permitan emitir recomendaciones basadas en la evidencia, se presentan y discuten las opciones existentes.

**Al final del artículo se indican los componentes del Grupo Europeo para el Estudio de Enfermedades Vasculares Hepáticas.

Correspondencia: Dr. J.C. García-Pagán.
 Laboratorio de Hemodinámica Hepática.
 Servicio de Hepatología. Hospital Clínic de Barcelona.
 Villarroel, 170. 08036 Barcelona. España.
 Correo electrónico: jcgarcia@clinic.ub.es

Recibido el 23-3-2004; aceptado para su publicación el 23-3-2004.

TABLA I. Factores etiológicos del síndrome de Budd-Chiari (SBC)

Factor etiológico	Comentario
Entidades adquiridas	
Síndromes mieloproliferativos primarios	Policitemia <i>vera</i> o trombocitemia esencial en el 25-50% de los pacientes. Es importante descartar la existencia de un síndrome mieloproliferativo primario «oculto» (ausencia de hallazgos típicos en sangre periférica) debido a un concomitante déficit de hierro, aumento del volumen plasmático y/o hiperesplenismo
Síndrome antifosfolípido	Causante de un 15-20% de los casos de SBC primario
Hemoglobinuria paroxística nocturna	Causante de aproximadamente un 5% de SBC. La incidencia acumulada de SBC en la hemoglobinuria puede llegar hasta el 50% de los casos
Enfermedad de Behçet	Poco frecuente (3% de SBC)
Enfermedades gastrointestinales	Principalmente la colitis ulcerosa y la enfermedad celíaca
Enfermedades granulomatosas	Afectación granulomatosa primaria de las pequeñas venas hepáticas. La relación de este proceso con la sarcoidosis no está clara
Síndrome hipereosinofílico	Pocos casos descritos, ocasionalmente asociado con el síndrome <i>5q minus</i>
Hiperhomocisteinemia	No investigada la asociación en profundidad
Alteraciones trombofílicas hereditarias	
Mutación del factor V Leiden	Causante del SBC en un 25% de los pacientes. El riesgo relativo de SBC en pacientes con factor V Leiden es de aproximadamente 10
Mutación G20210A del gen de la protrombina	Causante del SBC en un 5% de los pacientes
Déficit de proteína C	Causante del SBC en un 15% de los pacientes. En pacientes con capacidad de síntesis hepática disminuida o con déficit de vitamina K puede haber una disminución secundaria inespecífica de los valores de proteína C
Déficit de proteína S	Causante del SBC en un 5% de los pacientes. En pacientes con capacidad de síntesis hepática disminuida o con déficit de vitamina K puede haber una disminución secundaria inespecífica de los valores de proteína S
Déficit de antitrombina	Causante de SBC en menos del 5% de los pacientes
Polimorfismo del C677T metiltetrahidrofolato reductasa	No está bien establecido si existe un incremento en la incidencia de esta alteración en el SBC
Factores de riesgo de trombosis	
Anticonceptivos orales	Aumentan el riesgo los fármacos de primera y segunda generación. Pocos datos sobre fármacos de generaciones posteriores. Lo más frecuente es hallar otra causa trombofílica subyacente
Embarazo	Evidencias basadas en casos clínicos de SBC durante el embarazo y en el posparto. Es probable que en estos casos exista una situación trombofílica subyacente, en particular, la mutación del factor de Leiden

En el SBC primario existe asociación de factores en más del 25% de los pacientes.

TABLA II. Factores etiológicos del síndrome de Budd-Chiari. Investigaciones recomendadas

Factor etiológico	Investigación recomendada
Tumores y lesiones ocupantes de espacio	Pruebas de imagen (ultrasonografía, resonancia magnética, tomografía computarizada)
Estados adquiridos	
Hemoglobinuria paroxística nocturna	Citometría de flujo para evaluar la ausencia de los antígenos CD55 y CD59 en eritrocitos y leucocitos
Síndromes mieloproliferativos	Biopsia de médula ósea; volumen eritrocitario total y eritropoyetina sérica después de corregir una posible deficiencia de hierro; determinar la presencia de colonias eritroides de crecimiento espontáneo (síndrome mieloproliferativo primario «oculto»)
Síndrome antifosfolípido	Anticardiolipina (enzimoinmunoanálisis), anticoagulante lúpico
Enfermedad de Behçet	Diagnóstico clínico
Colitis ulcerosa	Diagnóstico clínico y endoscópico
Enfermedad celíaca	Anticuerpos antiendomiso y antigliadina
Hiperhomocisteinemia	Concentraciones séricas tras sobrecarga con metionina
Trombofilias heredadas	
Deficiencias de antitrombina, proteína C y proteína S	Estudio hemostático y resultados en relación con las concentraciones de los factores II, V, VII o X tras corregir un posible déficit de vitamina K; realizar estudios familiares
Factor V Leiden	Resistencia a la proteína C activada o estudio molecular del polimorfismo G1691A
Mutación G20210A del gen de la protrombina	Estudio molecular del polimorfismo G20210A
Mutación MTHFR	Estudio molecular del polimorfismo C677T

sibilidad de investigar a los miembros de la familia. No obstante, los posibles beneficios y las limitaciones del estudio de familiares son todavía objeto de debate, y deben comentarse al paciente y sus familiares.

MANIFESTACIONES

La forma de presentación es característicamente heterogénea y puede variar desde la ausencia de signos y sínto-

mas hasta un cuadro de fallo hepático fulminante con encefalopatía⁸. Las formas asintomáticas se descubren de manera casual en el curso de un estudio de imagen abdominal realizado por un motivo no relacionado, o para el estudio de una leve alteración de las pruebas de la función hepática. En algunos pacientes el cuadro se presenta de forma insidiosa, mientras que en otros el cuadro se ins-taura en el transcurso de días o semanas. Existen evidencias que indican que la presentación del cuadro clínico se

TABLA III. Manifestaciones clínicas del síndrome de Budd-Chiari

Manifestación	Comentario
Dolor abdominal	Frecuente. A menudo episodios previos no valorados o pasados por alto
Ascitis	Muy frecuente. Leve o grave, transitoria o permanente, que responde o es refractaria al tratamiento diurético. A menudo el contenido proteico es superior a 3g/dl
Hepatomegalia	Muy frecuente
Fiebre	Frecuente. Puede hacer pensar erróneamente en una colecistitis
Hepatalgia	Muy frecuente
Esplenomegalia	Frecuente. Parcialmente explicable por la existencia de un posible síndrome mieloproliferativo
Síndrome general	Poco frecuente al diagnóstico. Manifestación de enfermedad avanzada
Ictericia	Poco frecuente, a excepción de estadios avanzados
Encefalopatía	Poco frecuente, a excepción de estadios agudos o avanzados

TABLA IV. Situaciones en las que debe sospecharse el diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari

Presencia simultánea de ascitis, hepatomegalia y dolor abdominal Líquido ascítico con un contenido proteico superior a 3 g/dl Paciente con signos de enfermedad hepática crónica que presenta ascitis intratable que contrasta con una función hepática escasamente alterada Alteración hepática en un paciente con una enfermedad trombofílica Insuficiencia hepática fulminante junto con hepatomegalia y ascitis Enfermedad hepática crónica de causa no filiada después de excluir alcoholismo, infección por los virus de la hepatitis B o C, autoinmunidad, hemocromatosis, enfermedad de Wilson y déficit de alfa-1-antitripsina
--

correlaciona con la velocidad de instauración y con la extensión de la obstrucción al flujo venoso. Los pacientes asintomáticos habitualmente tienen una extensa red de colaterales que eluden las partes obstruidas de las venas suprahepáticas, lo que indica que la obstrucción venosa ha sido lo suficientemente lenta para permitir el desarrollo de estas colaterales compensadoras. Las manifestaciones clínicas más importantes en el SBC se muestran en la tabla III.

Existe poca correlación entre la forma de presentación clínica y la histología. Una forma de presentación en apariencia aguda puede ser la manifestación inicial de una enfermedad subclínica con datos histológicos que muestran un daño parenquimatoso producido por una obstrucción al flujo venoso de larga evolución^{9,10}.

DIAGNÓSTICO

En la tabla IV se exponen las situaciones clínicas en las que debe sospecharse el diagnóstico de SBC. Sin embargo, éste únicamente queda demostrado tras evidenciar, de forma inequívoca, la existencia de una obstrucción al flujo venoso hepático. Dado que la enfermedad puede evolucionar desfavorablemente de forma rápida, la necesidad de obtener el diagnóstico correcto es habitualmente urgente. Existen varias técnicas de imagen útiles para investigar la anatomía vascular hepática: la ultrasonografía, la resonancia magnética, la tomografía computarizada y la flebografía.

La ultrasonografía Doppler sigue siendo la técnica de elección. Realizada por un facultativo experimentado, obtiene el diagnóstico en aproximadamente el 75% de los casos (fig. 1)^{11,12}. Cuando sea técnicamente difícil o cuando no sea diagnóstica, la técnica de segunda elección para llegar al diagnóstico es la tomografía computarizada o, mejor aún, la resonancia magnética^{13,14}. Con esta estrategia, en tan sólo una minoría de los pacientes no se llegará al diagnóstico. Las dudas diagnósticas son más probables en pacientes que ya tienen una cirrosis. La flebografía

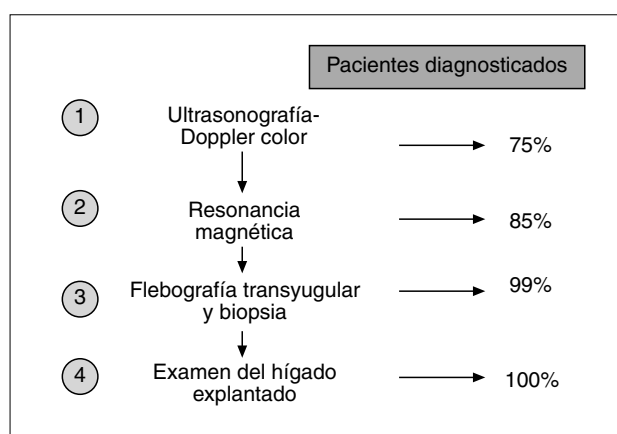


Fig. 1. Propuesta de algoritmo diagnóstico y estimación de su rendimiento.

con canulación retrógrada de las venas suprahepáticas, con o sin biopsia hepática asociada, sería la técnica de tercera elección¹⁵. La flebografía es útil para evaluar la extensión de la obstrucción al flujo y permitirá además la medición de presiones venosas. La obtención de material de biopsia será útil para confirmar el diagnóstico de SBC y también para descartar otros procesos como la enfermedad venooclusiva o una enfermedad hepática de otra causa. Una práctica razonable para la obtención de un diagnóstico inequívoco de SBC es disponer de 2 pruebas de imagen diagnósticas (ultrasonografía, tomografía computarizada o resonancia magnética) o tan sólo una de las pruebas de imagen citadas y una flebografía.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

La historia natural del SBC en pacientes que son diagnosticados utilizando modernas técnicas de imagen, que permiten un diagnóstico más temprano, no se conoce bien. En estudios previos en los que la enfermedad se diagnosticaba en estadios avanzados, la mortalidad al año era

muy elevada y alcanzaba hasta el 60% en los casos no tratados¹⁶. Las complicaciones más graves son la hemorragia gastrointestinal secundaria a hipertensión portal, la ascitis, habitualmente refractaria con desarrollo de insuficiencia renal inducida por diuréticos, y el deterioro de la función hepatocelular. El SBC puede evolucionar hacia una enfermedad hepática terminal de forma lenta, rápidamente progresiva, o en forma de brotes de exacerbación aguda. Algunos pacientes, no obstante, tras una exacerbación aguda pueden evolucionar espontáneamente hacia la remisión completa o parcial de la enfermedad. Muchos pacientes con el tiempo desarrollan nódulos de hiperplasia nodular regenerativa que pueden ser múltiples. Estos nódulos plantean el diagnóstico diferencial con el carcinoma hepatocelular, si bien esta eventualidad es muy rara en el SBC¹⁷.

La evolución del SBC, en pacientes tratados, ha mejorado sustancialmente durante estas 2 últimas décadas. El diagnóstico de la enfermedad en las fases iniciales de su evolución, junto con la mejoría de los tratamientos utilizados, explicaría esta tendencia. En centros con experiencia, las cifras de supervivencia a los 10 años se sitúan por encima del 75%. La mayor incidencia de mortalidad ocurre en los primeros 12-24 meses después del comienzo del síndrome. No obstante, la evolución es extremadamente variable entre pacientes. Los factores independientemente relacionados con la mortalidad que se han identificado hasta la actualidad son la edad, la clasificación de Child-Pugh o sus diferentes componentes y la función renal¹⁶. Los datos histológicos de la biopsia no parecen tener valor pronóstico¹⁸. El posible valor pronóstico de la alteración trombofílica subyacente no se ha evaluado bien.

TRATAMIENTO

El tratamiento del SBC se basa en 3 pilares: tratamiento de las manifestaciones clínicas, control de la enfermedad trombofílica subyacente y corrección de la obstrucción al flujo.

Inicialmente, los pacientes sintomáticos deben ser tratados con los mismos esquemas que los pacientes con enfermedades hepáticas crónicas. La ascitis debería tratarse con diuréticos o paracentesis (con expansión de la volemia) y, en caso de que existan varices en la fibrogastroscoopia, debe realizarse profilaxis farmacológica. Aunque las evidencias son circunstanciales, se recomienda utilizar tratamiento con anticoagulantes en todos los pacientes con SBC, independientemente del factor etiológico responsable. Esto se basa en que a menudo existe una enfermedad trombofílica subyacente, en que la reciente mejoría del pronóstico del SBC ha coincidido con el uso generalizado de los anticoagulantes, en que no se ha comunicado ningún caso de hemorragia grave en pacientes con SBC que recibían tratamiento con anticoagulantes y, por último, en que en otras formas de trombosis los anticoagulantes han demostrado ser claramente eficaces^{16,19}.

En los pacientes que no presentan mejoría o que desarrollan complicaciones graves a pesar del tratamiento médico (hemorragia por varices, peritonitis bacteriana espon-

tánea, ascitis refractaria o signos de fallo hepático), deberá considerarse la posibilidad de intentar corregir la obstrucción al flujo sanguíneo (con los conocimientos actuales, no está indicado restaurar el flujo hepático en pacientes asintomáticos). Con el fin de poder detectar tempranamente la falta de mejoría o el deterioro del cuadro, debe realizarse un estrecho seguimiento de los pacientes. Una propuesta de esquema de seguimiento, tras la presentación del síndrome o bien tras el desarrollo de una complicación, es realizar una visita semanal durante el primer mes; cada mes durante los 3 primeros meses; cada 3 meses durante el primer año, y cada 6 meses posteriormente.

Se han utilizado varias técnicas para lograr restablecer el aflujo venoso hepático: trombólisis, angioplastia percutánea y cirugía.

Trombólisis

La experiencia con la trombólisis para los casos de trombosis aguda es todavía limitada y la interpretación correcta de los resultados publicados es difícil debido a la variabilidad de las indicaciones y de los procedimientos utilizados. Se dispone de varios agentes trombolíticos. El activador tisular recombinante del plasminógeno es en la actualidad el más utilizado. Puede infundirse a través de una vena periférica o instilarse localmente tras la cateterización de la vena trombosada. Es esperable que la infusión local sea más eficaz y se asocie con menos efectos extrahepáticos indeseables. El impacto de esta opción en el curso de la enfermedad no está bien establecido. Se cree que la trombólisis sería más eficaz cuando se administrase de forma precoz tras la formación del trombo. Uno de los problemas es que difícilmente se logra diagnosticar de forma temprana la trombosis reciente de venas suprahepáticas o de vena cava. Parece que los mejores resultados se han obtenido cuando la trombólisis local se asocia a la angioplastia de una estenosis corta²⁰⁻²². Esta opción está contraindicada en pacientes que presenten una enfermedad potencialmente hemorrágica o en pacientes a los que se les ha realizado recientemente un procedimiento invasivo, incluso paracentesis, en las 24 h previas. Las complicaciones de la trombólisis pueden ser graves y ocasionalmente fatales. Por todo ello, sólo debería plantearse en centros experimentados.

Angioplastia percutánea

Está indicada en los pacientes con estenosis cortas de venas suprahepáticas o de vena cava inferior²³⁻²⁵. Se sobrepasa la estenosis, se procede a determinar las presiones antes y después de la estenosis y, por último, se realiza la angioplastia de la zona estenosada. El objetivo será disminuir el gradiente en un 50% u obtener un gradiente porto-cava menor de 12 mmHg (mediante la determinación del gradiente de presión portal o diferencia entre la presión suprahepática enclavada y libre). Se puede colo-

car una prótesis para evitar la reestenosis o reservar esta medida para estenosis recurrentes. Esta técnica es atractiva porque parece tener pocos efectos secundarios graves y porque además restablecería el drenaje fisiológico de las venas suprahepáticas. Su realización no pone en peligro la permeabilidad de la vena porta y no impide la realización posterior, en caso de ser necesaria, de una anastomosis portosistémica o un trasplante hepático. Sin embargo, debe tenerse cuidado en caso de colocar una prótesis, ya que la colocación incorrecta de ésta puede complicar la realización de un posterior trasplante. La eficacia parece buena pero no se dispone de datos a largo plazo, no existen estudios controlados y no se sabe qué factores pueden predecir el éxito o fracaso de la técnica. La angioplastia quirúrgica se indica raramente en la actualidad. La denominada anastomosis hepatoatrial (técnica de Senning), que consiste en resear un cilindro de tejido hepático que contiene la zona de la vena hepática que está obliterada, también ha sido sustituida por la angioplastia percutánea.

Anastomosis portosistémica

La anastomosis portosistémica laterolateral fue introducida para el tratamiento del SBC hace 30 años²⁶⁻²⁸. De todos los tipos de anastomosis existentes, el más recomendado es el *shunt* mesocava, con interposición de prótesis de politetrafluoroetileno calibrada a 8-10 mm. No existen estudios prospectivos controlados que hayan evaluado su eficacia, aunque estudios retrospectivos de cohortes indican que ofrecen poco o ningún beneficio sobre la supervivencia de los pacientes. Sin embargo, debido a que la mortalidad perioperatoria se sitúa en alrededor del 25% de los pacientes y a que la disfunción o trombosis del *shunt* ocurre en aproximadamente el 30% de los casos²⁹, incluso en pacientes que reciben tratamiento anticoagulante de forma crónica, es probable que ambos factores enmascaren el efecto beneficioso de los *shunts* quirúrgicos. De acuerdo con ello, recientemente se ha demostrado que los pacientes que sobreviven a la intervención quirúrgica y en los que el *shunt* no presenta ninguna disfunción tienen una excelente calidad de vida³⁰.

Derivación portosistémica percutánea intrahepática

La experiencia con la derivación portosistémica percutánea intrahepática (DPPI) es menos extensa que con los *shunts* quirúrgicos³¹⁻³³. La DPPI está indicada en los pacientes cuyas manifestaciones son difíciles de controlar con tratamiento exclusivamente médico, o si la recanalización no es posible o cuando ésta ha fracasado. En los pacientes en los que se fracase en la colocación de la DPPI, se planteará la realización de un *shunt* quirúrgico siempre y cuando su estado lo permita (no deberán ser motivo de exclusión la ascitis refractaria o la hemorragia recurrente por hipertensión portal). Existe una alta probabilidad de obstrucción de la DPPI (70% al año), que probablemente

sea menor con el uso de prótesis de politetrafluoroetileno. La obstrucción de la DPPI no siempre se acompaña de clínica debido a la formación de colaterales durante el tiempo que fue permeable. Se requiere un entrenamiento especial para su realización, ya que practicar una DPPI en pacientes con SBC resulta habitualmente más complejo que en pacientes con cirrosis hepática. Además, el abordaje transcava (en casos de obstrucción completa de las venas suprahepáticas) podría influir en la disección de la vena cava durante un posible trasplante posterior que utilice la técnica de *piggy back*. La mortalidad atribuible al procedimiento es baja. No se conocen los resultados a largo plazo (más allá de 5 años) de la DPPI.

Trasplante hepático

El trasplante hepático fue introducido como tratamiento del SBC hace 20 años. Inicialmente, era frecuente la recurrencia de la enfermedad. No obstante, esto se ha evitado en gran medida con la instauración precoz y continuada del tratamiento anticoagulante. El trasplante estaría indicado en los pacientes con una enfermedad hepática terminal, en aquellos en que la DPPI haya fracasado o en pacientes con SBC fulminante^{34,35}. A la hora de evaluar los resultados del trasplante hepático no se ha tenido en cuenta la gravedad de la enfermedad previa al trasplante. Se ha comunicado una supervivencia a los 10 años del trasplante del 75%. Cuando la vena porta está trombosada, el trasplante no es factible.

En la figura 2 se propone un consenso sobre la indicación de la recanalización, del *shunt* portosistémico y del trasplante en el tratamiento del SBC, aunque no existen estudios controlados que apoyen este algoritmo de decisión.

De acuerdo con los datos disponibles, la aplicación de esta secuencia de tratamientos debería asegurar una supervivencia por encima del 80% a los 10 años en los pacientes con la vena porta permeable. Así, la evolución de la enfermedad subyacente se vería poco influida por el del SBC. No obstante, en pacientes con trombosis portal, a los que no se les puede ofrecer un *shunt* portosistémico o un trasplante hepático, el pronóstico es mucho peor. En centros experimentados se han probado técnicas pioneras, como intentar repermeabilizar la vena porta, tratar de realizar el trasplante conectando la vena porta del hígado trasplantado con la vena mesentérica o realizar el trasplante con la transposición de la vena cava inferior del receptor a la vena porta del hígado trasplantado. Debido a la elevada morbimortalidad asociada a estos procedimientos, no puede hacerse ninguna recomendación específica respecto a ellos.

El Grupo Europeo para el Estudio de Enfermedades Vasculares Hepáticas ha puesto en marcha un proyecto multinacional para el estudio del SCB y de las trombosis portales con el objetivo de conocer mejor estas 2 enfermedades poco frecuentes. Dispone actualmente de una página *web* (www.envie-project.org), que contiene información acerca del grupo y el proyecto, así como otros datos de interés respecto a estas 2 entidades.

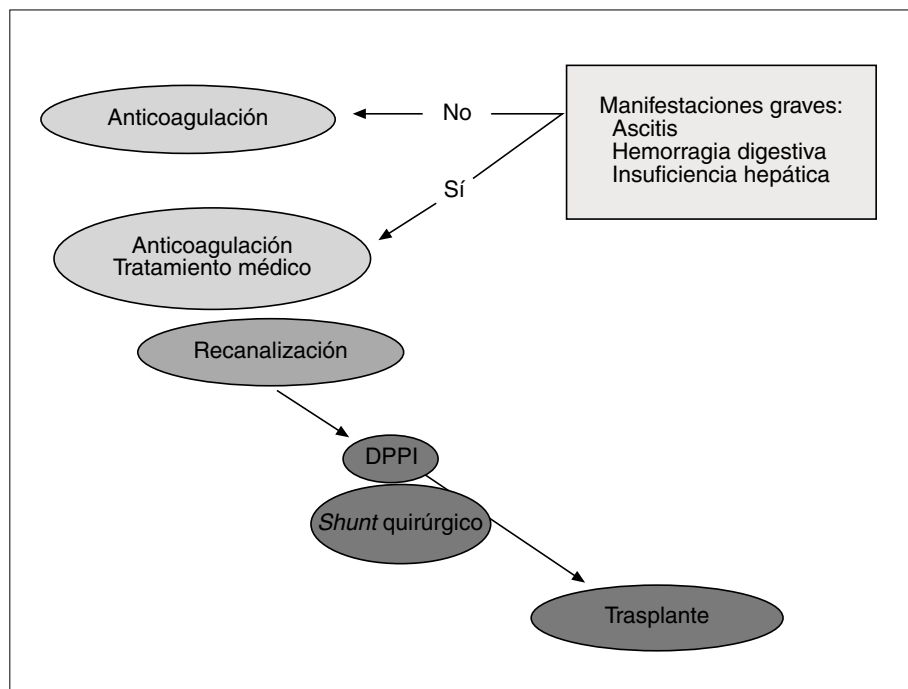


Fig. 2. Algoritmo propuesto para el tratamiento de los pacientes con síndrome de Budd-Chiari. DPPI: derivación portosistémica percutánea intrahepática.

CONCLUSIÓN

1. El diagnóstico del SBC se basa en la demostración inequívoca de la existencia de una obstrucción al flujo venoso hepático. La trombosis de las venas suprahepáticas o de la vena cava inferior es el mecanismo fundamental responsable.
2. La presencia de una trombofilia subyacente, en ocasiones múltiple, es un hallazgo habitual. Por ello, hay que someter a todo paciente con SBC a un estudio exhaustivo de causas trombofílicas a pesar de haber detectado ya una causa posible.
3. En todos los pacientes se recomienda iniciar de forma temprana tratamiento anticoagulante, que deberá mantenerse de por vida. En caso de detectarse, se tratará también la enfermedad trombofílica subyacente.
4. Existen pacientes asintomáticos en los que, con los conocimientos actuales, no se recomienda ningún otro tratamiento adicional.
5. En pacientes sintomáticos debe considerarse el restablecimiento del flujo venoso hepático, empezando con la permeabilización, por medio de angioplastia percutánea cuando ésta sea posible, y trombólisis en los estadios iniciales de formación del trombo. La colocación de una DPPI se propondrá cuando no se puedan realizar las técnicas previas o el paciente no mejore a pesar de ellas. El trasplante hepático se indicará en enfermedad hepática terminal o cuando fracase la DPPI.
6. Los síntomas del paciente, especialmente en las fases iniciales de la enfermedad, pueden variar bruscamente, por lo que estos pacientes requieren una vigilancia estrecha para replantear la estrategia terapéutica.
7. El tratamiento de estos pacientes se optimiza en centros con experiencia.

AGRADECIMIENTO

Queremos dar las gracias a la Asociación Española para el Estudio del Hígado (AAEH) por su apoyo institucional.

Grupo Europeo para el Estudio de Enfermedades Vasculares Hepáticas

J.C. García-Pagán (Comité de Dirección), F. Cervantes, J.C. Reverter, J. Fuster, R. Gilabert, C. Nicolau, J.R. Ayuso, M. Hernández-Guerra, J. Turmes y J. Bosch. Hospital Clínic. Barcelona. España.
 D.C. Valla (Comité de Dirección) y A. Plessier. Departamento de Hepatología. Hôpital Beaujon. Clichy. Francia.
 H.L.A. Janssen (Comité de Dirección) y S. Darwish. Departamento de Hepatogastroenterología. Erasmus Medical Center. Rotterdam.
 E. Elias. Unidad de Hepatología. Queen Elisabeth University Hospital. Birmingham. Reino Unido.
 A. Hadengue. Departamento de Hepatogastroenterología. Hôpital Cantonal Universitaire. Ginebra. Suiza.
 P. Langlet y L. Lassere. Departamento de Hepatogastroenterología. Centre Hospitalier Universitaire. Brugmann. Bélgica.
 H. Miranda. Unidad de Trasplante Hepático. Hospital Geral Santo Antonio. Oporto. Portugal.
 M. Bahr. Departamento de Gastroenterología, Hepatología y Endocrinología. Medizinische Hochschule. Hannover. Alemania.
 M. Primignani. Departamento de Hepatogastroenterología. IRCSS Ospedale Maggiore. Milán. Italia.
 F.R. Roosen daal. Leiden University Medical Center. Leiden. Holanda.

BIBLIOGRAFÍA

1. Janssen HL, García-Pagán JC, Elias E, Mentha G, Hadengue A, Valla DC. Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. *J Hepatol* 2003;38:364-71.
2. Ludwig J, Hashimoto E, McGill DB, Van Heerden JA. Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. *Mayo Clin Proc* 1990; 65:51-5.

3. Valla D, Hadengue A, El Younsi M, Azar N, Zeitoun G, Boudet MJ, et al. Hepatic venous outflow block caused by short-length hepatic vein stenoses. *Hepatology* 1997;25:814-9.
4. Mahmoud AE, Wilde JT, Elias E. Budd-Chiari syndrome and factor V Leiden mutation. *Lancet* 1995;345:526.
5. Denninger MH, Chait Y, Casadevall N, Hillaire S, Guillin MC, Bezeaud A, et al. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology* 2000;31:587-91.
6. Janssen HL, Meinardi JR, Vleggaar FP, Van Uum SH, Haagsma EB, Der Meer FJ, et al. Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood* 2000;96:2364-8.
7. Deltenre P, Denninger MH, Hillaire S, Guillin MC, Casadevall N, Briere J, et al. Factor V Leiden related Budd-Chiari syndrome. *Gut* 2001;48:264-8.
8. Hadengue A, Poliquin M, Vilgrain V, Belghiti J, Degott C, Erlinger S, et al. The changing scene of hepatic vein thrombosis: recognition of asymptomatic cases. *Gastroenterology* 1994;106:1042-7.
9. Wanless JR, Peterson P, Das A, Boitnott JK, Moore GW, Bernier V. Hepatic vascular disease and portal hypertension in polycythemia vera and agnogenic myeloid metaplasia: a clinicopathological study of 145 patients examined at autopsy. *Hepatology* 1990;12:1166-74.
10. Dilawari JB, Bamberg P, Chawla Y, Kaur U, Bhusnurmath SR, Malhotra HS, et al. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1994;73:21-36.
11. Bolondi L, Gaiani S, Li BS, Zironi G, Bonino F, Brunetto M, et al. Diagnosis of Budd-Chiari syndrome by pulsed Doppler ultrasound. *Gastroenterology* 1991;100:1324-31.
12. Chawla Y, Kumar S, Dhiman RK, Suri S, Dilawari JB. Duplex Doppler sonography in patients with Budd-Chiari syndrome. *J Gastroenterol Hepatol* 1999;14:904-7.
13. Kane R, Eustace S. Diagnosis of Budd-Chiari syndrome: comparison between sonography and MR angiography. *Radiology* 1995;195:117-21.
14. Gupta S, Barter S, Phillips GW, Gibson RN, Hodgson HJ. Comparison of ultrasonography, computed tomography and 99mTc liver scan in diagnosis of Budd-Chiari syndrome. *Gut* 1987;28:242-7.
15. Kreel L, Freston JW, Clain D. Vascular radiology in the Budd-Chiari syndrome. *Br J Radiol* 1967;40:755-9.
16. Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, Azar N, El Younsi M, Mallet A, et al. Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology* 1999;30:84-9.
17. Vilgrain V, Lewin M, Vons C, Denys A, Valla D, Flejou JF, et al. Hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: imaging features. *Radiology* 1999;210:443-50.
18. Tang TJ, Batts KP, De Groen PC, Van Hoek B, Haagsma EB, Hop WC, et al. The prognostic value of histology in the assessment of patients with Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 2001;35:338-43.
19. Valla DC. The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies. *Hepatology* 2003;38:793-803.
20. Ishiguchi T, Fukatsu H, Itoh S, Shimamoto K, Sakuma S. Budd-Chiari syndrome with long segmental inferior vena cava obstruction: treatment with thrombolysis, angioplasty, and intravascular stents. *J Vasc Interv Radiol* 1992;3:421-5.
21. Raju GS, Felver M, Olin JW, Satti SD. Thrombolysis for acute Budd-Chiari syndrome: case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1996;91:1262-3.
22. Sharma S, Texeira A, Texeira P, Elias E, Wilde J, Olliff SP. Pharmacological thrombolysis in Budd Chiari syndrome: a single centre experience and review of the literature. *J Hepatol* 2004;40:172-80.
23. López RR Jr, Benner KG, Hall L, Rosch J, Pinson CW. Expandable venous stents for treatment of the Budd-Chiari syndrome. *Gastroenterology* 1991;100:1435-41.
24. Bilbao JM, Pueyo JC, Longo JM, Arias M, Herrero JI, Benito A, et al. Interventional therapeutic techniques in Budd-Chiari syndrome. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1997;20:112-9.
25. Fisher NC, McCafferty I, Dolapci M, Wali M, Buckels JA, Olliff SP, et al. Managing Budd-Chiari syndrome: a retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. *Gut* 1999;44:568-74.
26. Orloff MJ, Daily PO, Orloff SL, Girard B, Orloff MS. A 27-year experience with surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 2000;232:340-52.
27. Ringe B, Lang H, Oldhafer KJ, Gebel M, Flemming P, Georgii A, et al. Which is the best surgery for Budd-Chiari syndrome: venous decompression or liver transplantation? A single-center experience with 50 patients. *Hepatology* 1995;21:1337-44.
28. Hemming AW, Langer B, Greig P, Taylor BR, Adams R, Heathcote EJ. Treatment of Budd-Chiari syndrome with portosystemic shunt or liver transplantation. *Am J Surg* 1996;171:176-80.
29. Panis Y, Belghiti J, Valla D, Benhamou JP, Fekete F. Portosystemic shunt in Budd-Chiari syndrome: long-term survival and factors affecting shunt patency in 25 patients in Western countries. *Surgery* 1994;115:276-81.
30. Bachet JB, Condat B, Hagège H, Plessier A, Belghiti J, Valla D. Long term survival after portosystemic shunting for Budd-Chiari syndrome. Shunt patency is determinant [resumen]. *Hepatology* 2004;38(4Suppl 1):416A.
31. Ochs A, Sellinger M, Haag K, Noldge G, Herbst EW, Walter E, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt (TIPS) in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol* 1993;18:217-25.
32. Blum U, Rossle M, Haag K, Ochs A, Blum HE, Hauenstein KH, et al. Budd-Chiari syndrome: technical, hemodynamic, and clinical results of treatment with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Radiology* 1995;197:805-11.
33. Perello A, García-Pagán JC, Gilibert R, Suárez Y, Moitinho E, Cervantes F, et al. TIPS is a useful long-term derivative therapy for patients with Budd-Chiari syndrome uncontrolled by medical therapy. *Hepatology* 2002;35:132-9.
34. Halff G, Todo S, Tzakis AG, Gordon RD, Starzl TE. Liver transplantation for the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1990;211:43-9.
35. Slakey DP, Klein AS, Venbrux AC, Cameron JL. Budd-Chiari syndrome: current management options. *Ann Surg* 2001;233:522-7.