

Síndrome de Budd Chiari por Trombosis de Venas intra hepáticas

Primeros Dos Casos en Niños Reportados en Costa Rica

DR. OSCAR RODRÍGUEZ O. *

DR. RODOLFO CÉSPEDES F. *

La trombosis de las venas hepáticas produce el síndrome de Budd Chiari; fue primeramente descrito por Budd en su libro de enfermedades del hígado publicado en 1846 (citado por Hoover) (1). Pasados cincuenta años, Chiari publicó tres casos de este síndrome y pensó que se trataba de una endoflebitis de las venas hepáticas.

El síndrome es poco frecuente, en 1947 Thompson (2) revisando la literatura encontró únicamente 95 casos publicados.

Entre los factores etiológicos se citan: supuraciones hepáticas, tumores metastásicos; flebitis de las venas hepáticas y peritonitis; otros factores contributorios son: embarazo, policitemia vera y leucemia. Entre otras posibles causas se cita la extensión del proceso obliterativo del ductus arterioso a las venas hepáticas, cuando el síndrome ocurre en la infancia.

Cuando el síndrome ocurre por oclusión violenta de las venas hepáticas, la muerte puede suceder más o menos rápidamente. Las venas centrales de los lobulillos hepáticos conectan con las venas hepáticas directamente a través de las venas sin válvulas sub-lobulares, de modo que la presión se ejerce sobre las venas hepáticas directamente. El cuadro clínico se caracteriza por severo dolor en el cuadrante superior derecho del abdomen, náuseas, vómitos, ascitis, hepatomegalía, colemia y muerte.

El dolor epigástrico y en el cuadrante superior derecho es uno de los síntomas más precoces, luego se desarrolla ascitis, la hipertensión portal es constante, la esplenomegalia no es marcada. Si la oclusión venosa es completa, la circulación venosa tiene que realizarse por vía retrógrada, es decir por las vías portosistémicas habituales, desarrollándose circulación venosa superficial bastante ostensible. La ictericia generalmente es leve cuando se la encuentra presente. En los casos crónicos la bromosulfaleína puede estar aumentada, la seroalbúmina alcanzar niveles bajos y la floculación del timol ser positiva. En la autopsia se encuentra congestión venosa, necrosis central y fibrosis.

E. Palmer (3) en 1954 presenta siete casos causados por: cirrosis hepática, hepatoma, sarcomatosis de células reticulares del abdomen, leiomiomas del estómago y leucemia, todos los casos eran en adultos. Hsiang Len Tseng (4) en 1965, presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 29 años con un síndrome de Budd Chiari, encontraron trombosis de las venas hepáticas, pero también hubo lesiones en venas y arterias en diferentes órganos. R Little y P. Montgomery

* Servicio y cátedra de Anatomía Patológica, Hospital San Juan de Dios.

(5) en 1952 reportan un caso de trombosis de la vena cava inferior, después de un traumatismo abdominal en un hombre de 57 años, el cuadro clínico fue el de un síndrome de Budd Chiari.

Selzer y Parker (6) en 1951, describieron en Africa del Sur el estudio clínico de 12 casos de intoxicación por senecio, con estudio necrópsico de 6 casos que fallecieron. Esos casos se comportaron clínicamente como un síndrome de Budd Chiari, con ascitis, hepatomegalia y dolor abdominal. El aspecto macroscópico del hígado fue el de una insuficiencia cardíaca; histológicamente fue demostrada una lesión oclusiva de las venas centrales y sub-lobulares del hígado por tejido conectivo; en algunos casos la oclusión fue completa y en otros el lumen estaba muy estrecho. Suponen los autores que la lesión era por acción tóxica del senecio sobre las venas.

G. Bras et al (7) en 1954, reportaron en Jamaica 5 casos de fibrosis no portal, asociada a obliteración de ramas de las venas hepáticas, en 4 de esos casos se desarrolló una cirrosis. La obliteración de las venas hepáticas en los casos iniciales mostró tejido reticular edematoso, fibrina y proliferación endotelial. En las etapas avanzadas, se encontró reticulina y tejido colágeno; la fibrosis primariamente no fue portal. En Jamaica se usan como bebidas infusiones de hierbas, entre las que se encuentra el senecio.

Mohamed Safouh y Abdel Halim Shehata de El Cairo (8) en 1965, reportaron el estudio de 59 niños que presentaban el síndrome de Budd Chiari, con edades de 1 a 12 años. Se hicieron biopsias en todos los casos y 16 autopsias. En todos los casos se encontró obliteración de las principales venas hepáticas y sus orificios en la vena cava inferior por trombos organizados, el hígado se encontró muy congestivo en la mayoría de los casos, en un caso se encontró cirrosis. Las venas centrales y sub-lobulares no estaban uniformemente engrosadas, pero con frecuencia se encontraron dilatadas; se encontró también necrosis centrolobulillar, con cambios grasos en la periferia. En las biopsias con aguja se encontró necrosis centrolobulillar. Los autores encuentran este síndrome en pacientes de pobre condición socio-económica, con historia de alimentación proteica deficiente. Finalmente, indican que el senecio abunda en Egipto, pero no se usa como bebida, y que el papel que pueda desempeñar en estas lesiones necesita futuros estudios.

Kennet R. Hill et al (9) en 1958, produjeron enfermedad veno oclusiva experimentalmente, al inyectar monocrotalina intraperitoneal en ratas.

Mc. Lean, Bras y Gyorgy (10) en 1963, produjeron enfermedad veno oclusiva en ratas al inyectar crotalaria fulva, los autores suponen que en etapa temprana se produce un colapso del árbol venoso, lo cual explica la ascitis temprana.

REPORTE DE CASOS.

Caso número uno.

Paciente de sexo masculino de 4 años de edad, procedente de El Tejar, provincia de Cartago.

El enfermo fue referido del hospital de Cartago en donde estuvo internado, en la nota de referencia indicaron que las pruebas de funcionamiento hepático eran normales. El padecimiento lo había iniciado 4 meses antes con: anorexia adinamia, palidez, pérdida de peso y ascitis progresiva.

Al momento de internarse el niño presentaba aspecto gravemente enfermo y desnutrición aguda. Peso 13 kilos, talla 88 centímetros. Cabeza y cuello negativos. Pulmones y corazón: negativos. Abdomen: globuloso, distendido por ascitis

libre, con circulación venosa superficial marcada, el hígado era palpable a 8 cm. bajo el reborde costal derecho, doloroso y duro, el bazo no fue palpable. Exámenes de laboratorio: hemoglobina: 11 gm, leucocitos 13000, en banda 6%, linfocitos 32%, albúmina del plasma 2,25 gm., globulina 3.19 Gm., bilirrubina directa 0.2 mg. indirecta 1 mg., T.G.P. 170 U. Tiempo de protrombina 75%. Retención de la bromosulfaleína 30% a los 30 minutos. Heces: huevos de tricocéfalos. La radiografía de tórax reveló proceso bronquítico crónico. Se le practicaron varias paracentesis saliendo líquido citrino. El 11 día de su internamiento, se le practicó la parotomía exploradora y encontraron el hígado aumentado de tamaño, muy congestivo. Después de la intervención desarrolló como hepático con ictericia. El paciente falleció al 13 día de su internamiento.

Hallazgos de autopsia: el hígado pesó 680 gm., la superficie era de color café oscuro con aspecto sumamente congestivo. Al corte, todo el órgano tenía un aspecto moscado, marcándose muy bien el lobulillo hepático. En los cortes fijados en formol, se encontró un tinte verdoso moderado. Se encontró trombosis en diferentes etapas de evolución de las venas de mediano y gran calibre, principalmente las que se encontraban cerca de los orificios de la vena cava inferior; esta última no presentaba alteraciones. Histológicamente se encontró marcada estasis centrolobulillar, que en algunos casos llegaba hasta la necrosis de las células hepáticas. Se encontró trombosis de las venas de mediano y gran calibre, con engrosamiento de las paredes de las venas por tejido conectivo. Las venas centrales y sublobulares se encontraron uniformemente dilatadas, pero sin trombosis. Se encontró una fibrosis portal muy marcada, pero no se encontraron zonas de regeneración. También se encontró fibrosis no portal, o sea centrolobulillar, pero ésta era de grado mucho menor (fotos Nos 1 al 8). Se encontraron várices esofágicas bien ostensibles. La vena porta no presentó alteraciones macroscópicas. El bazo pesó 100 Gm. En el estómago e intestinos se encontraron unos 700 cc de sangre parcialmente coagulada. El corazón no presentó alteraciones macroscópicas.

Caso número dos.

Paciente de sexo masculino, de cuatro años de edad, procedente de El Tejar, provincia de Cartago. Era el 12 hijo de una familia, tres habían fallecido, uno a causa de un traumatismo y otro de "lombrices".

La madre refirió que el niño era aparentemente sano, comía poco, en varios controles médicos le habían dicho que padecía de parásitos. El niño era comedor de tierra. Un mes antes de su internamiento al Hospital Nacional de Niños, comenzó a presentar súbito y progresivo crecimiento del abdomen, sin pérdida del apetito. Primero estuvo internado en el Hospital de Cartago, en donde le dijeron a la madre que el paciente tenía "agua en el estómago" y el hígado crecido; también presentaba edema de los miembros inferiores, estuvo internado durante 15 días notándose una pequeña mejoría. El paciente fue llevado a su casa, donde presentó sarampión, a causa de lo cual su cuadro empeoró, finalmente la madre lo llevó al Hospital Nacional de Niños.

Exámen físico: peso: 9.7 kilos, talla: 77 cents. Describieron un niño pálido y desnutrido. Cabeza y cuello: negativos. Pulmones y corazón sin alteraciones macroscópicas. El abdomen se encontraba aumentado de tamaño por ascitis libre, con circulación venosa colateral marcada. El hígado fue palpable a 8 cm. bajo el reborde costal derecho, el bazo no fue palpado.

Exámenes de laboratorio: tiempo de protrombina: 100%, leucocitos 36.500 por mm., en banda 7%, granulocitos 85%, linfocitos 16%, hemoglobina 8.5 gm.,

retención de bromosulfaleína 15% a los 30 minutos, transaminasa glutámico pirúvica 45 U, Proteínas totales 5.78 gm., albúmina 2.18 gm., globulinas 3.60 gm., bilirrubina total 1,2 mg., directa 0.4 mg., indirecta 0.8 mg. Heces y orina fueron negativas. En todas las notas de evolución se le describe como un desnutrido de tercer grado. Presentó un empiema pleural derecho, el cual fue drenado extrayéndose líquido purulento. Para descartar una pericarditis constrictiva le fue practicado un cateterismo cardíaco el cual fue negativo.

Hallazgos de biopsia: le fueron practicadas dos biopsias, en las cuales se encontró severa estasis centrolobulillar, con sinusoides llenos de sangre, en algunas zonas la estasis llegaba hasta la necrosis de las células hepáticas. Algunas venas de pequeño calibre se encontraron con ligero engrosamiento de su pared, a expensas de tejido conectivo. Se encontró moderada fibrosis portal y ligero aumento de tejido conectivo alrededor de la vena central. (Fotos 9410).

DISCUSION:

Se presentan dos niños de sexo masculino, de cuatro años de edad, procedentes del mismo lugar y cuyas casas se encuentran situadas a un kilómetro de distancia una de la otra. Ambos presentaron un síndrome de Budd Chiari. En el primer caso se practicó la autopsia y se encontró trombosis de venas hepáticas de mediano y gran calibre, con engrosamiento de sus paredes; el aspecto macroscópico del hígado era el de una insuficiencia cardíaca congestiva. Se encontró también una severa fibrosis, principalmente portal y en menor grado centrolobulillar. En el segundo caso, cuya autopsia no pudo ser realizada, le fueron practicadas dos biopsias hepáticas con aguja, se encontró la imagen de una insuficiencia cardíaca congestiva, con moderada fibrosis de tipo portal.

La ausencia de proliferación de tejido conectivo en la íntima de las venas descarta la enfermedad veno oclusiva. En Costa Rica existen algunas plantas pertenecientes a los géneros *senecio* y *crotalaria*, pero al parecer no se encuentran en la zona donde habitan estos niños y tampoco se obtuvo historia de que ellos o sus familias tomaran infusiones de plantas, o las comieran en alguna otra forma.

Nuestros casos guardan gran similitud, clínica y patológica, con los descritos en El Egipto por Mohamed Safouh y Abdel Halim Shehata, como en los casos de estos últimos, los nuestros también pertenecen a familias bastante pobres, con alimentación pobremente balanceada, datos que pudimos constatar al visitar personalmente nosotros a las familias de estos niños.

En nuestro país, Céspedes (11) ha descrito la llamada enfermedad tromboembólica en niños desnutridos y parasitados, habiendo encontrado trombosis venosas en el cerebro y el abdomen, se plantea la posibilidad de que pueda tener alguna relación con los casos que hemos descrito.

El hecho de que los dos niños hayan vivido tan cerca, pudiera existir la posibilidad de una causa común de tipo tóxico, esta última posibilidad debe ser investigada más a fondo.

El hecho de haber encontrado en algunos espacios porta infiltrado linfocitario, moderado, unido al tipo de fibrosis, predominantemente portal, nos hace pensar también en la posibilidad de que la enfermedad primaria halla sido una hepatitis de tipo viral.

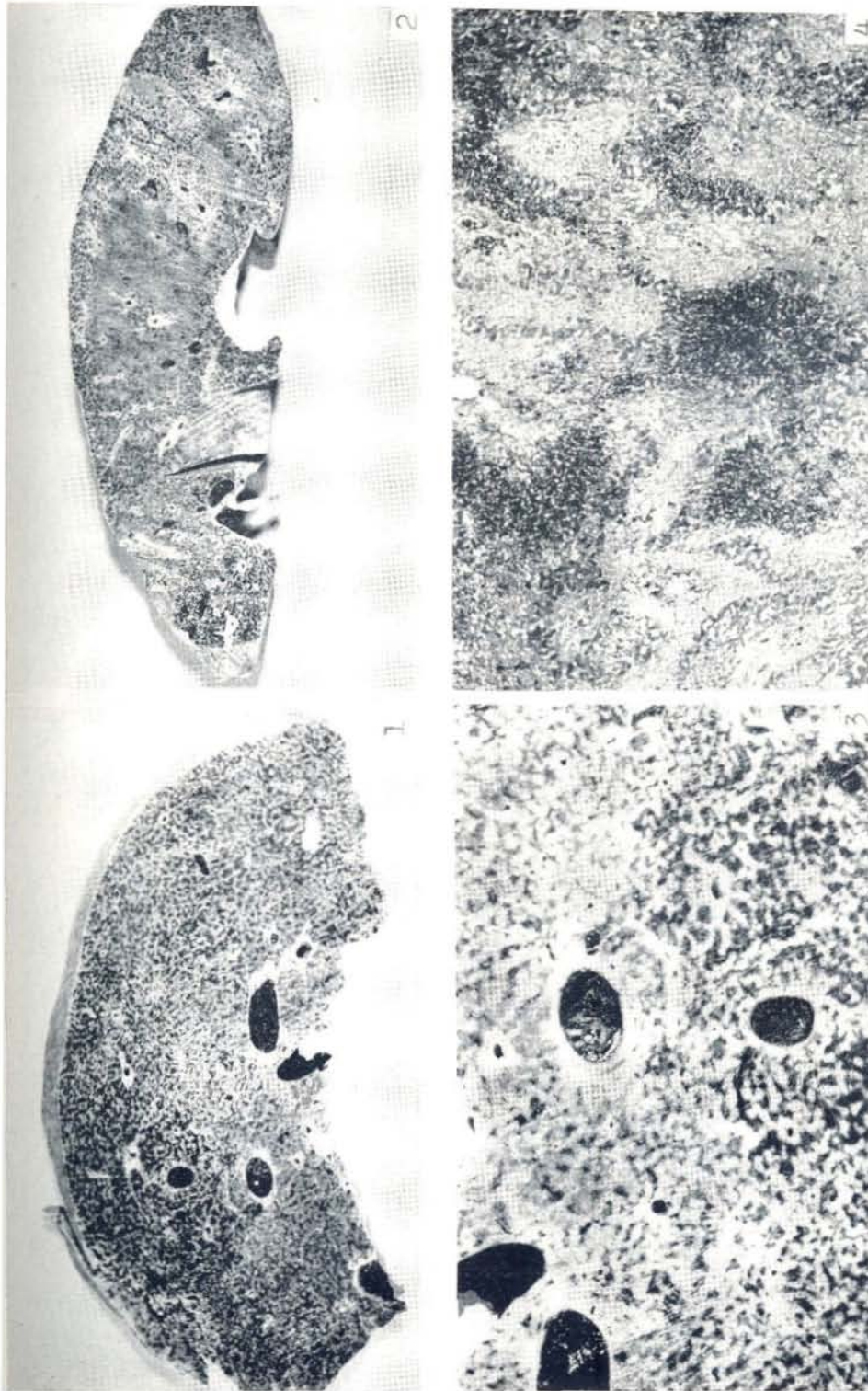
RESUMEN :

Se presentan dos casos de Síndrome de Budd Chiari en dos niños de cuatro años de edad y del mismo sexo, provenientes de la misma región, se han propuesto varias posibilidades etiológicas. Pensamos que casos semejantes, deben de tener una frecuencia mayor, el estudio de los cuales en el futuro, nos puede llevar a establecer la verdadera etiología.

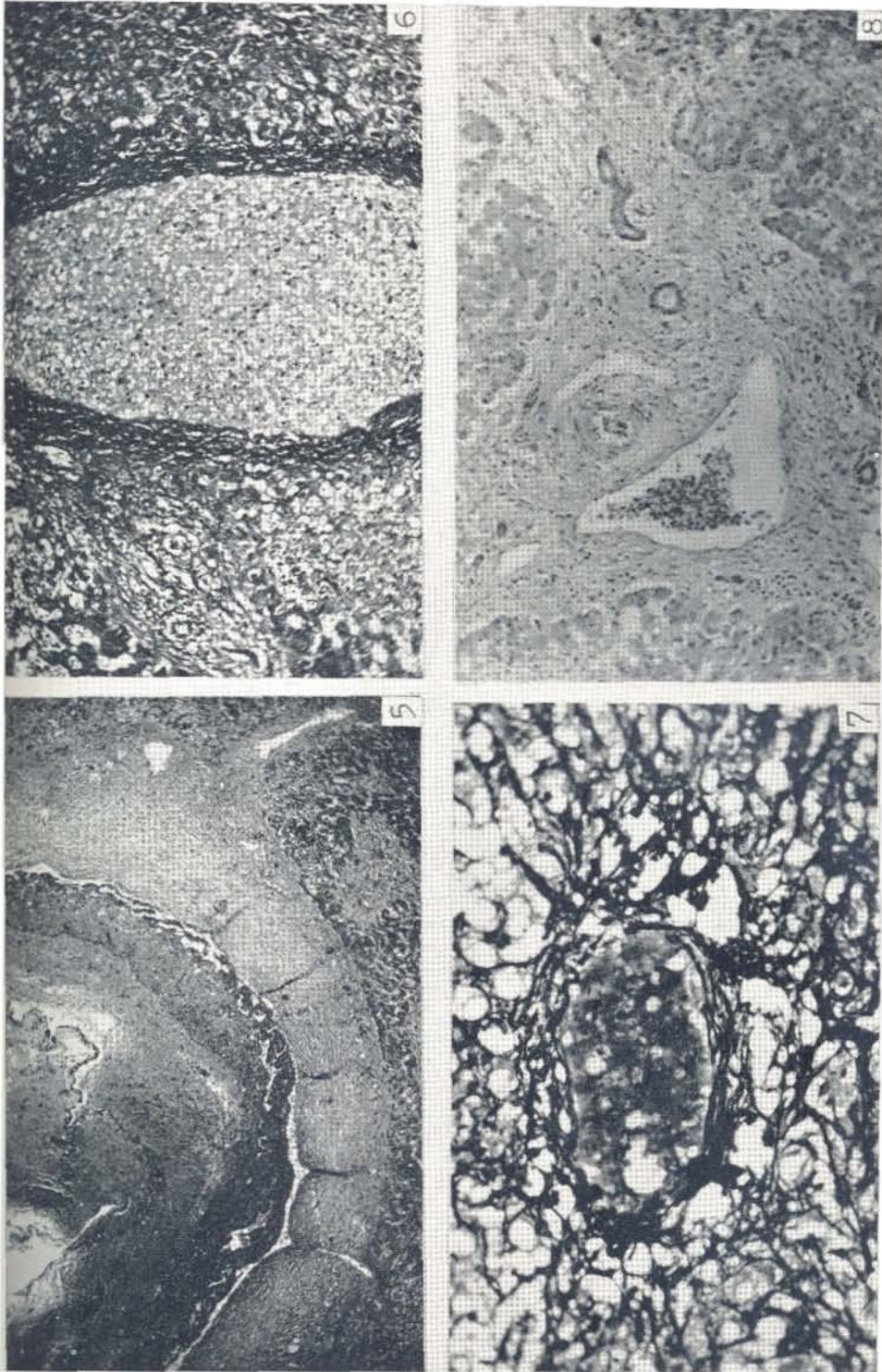
BIBLIOGRAFIA :

- 1.—HOOVER C. F.
Obstruction of the hepatic veins. *J.A.M.A.* 74:1753, 1920.
- 2.—THOMPSON R. B.
Thrombosis of the hepatic veins. *Arch. Int. Med.* 80:602-615, 1947.
- 3.—PALMER E.
Budd Chiari syndrome occlusion of the hepatic veins. *Ann. Int. Med.* 41:261-69, 1964.
- 4.—HSIANG LEN TSENG.
Thrombosis of the hepatic veins. *Arch. Path.* 60:319, 1965.
- 5.—LITTLE, R. MONTGOMERY, P.
Stenosis of the vena cava with vena caval and hepatic vein thrombosis. *Ann. Int. Med.* 37:197-203, 1952.
- 6.—SELZER, G. AND PARKER, R. G. F.
Senecio poisoning exhibiting as Chiari's syndrome. *Am. J. Path.* 27:885-900, 1951.
- 7.—BRAS, G. JELIFFE, D. B. AND STUART, K. L.
Veno occlusive disease of the liver with non portal type of cirrhosis. *Arch. Path.* 5:285-300, 1954.
- 8.—SAFOUH, M. AND SHEHATA, A. H.
Hepatic vein occlusion of egyptian children *J. Pediatrics.* 67:415-22, 1965.
- 9.—HILL, R. K., STEPHENSON, C. FILSHIE, I.
Hepatic veno occlusive disease produced experimentally in rats by the injection of monocrotaline. *Lancet* 1:623, 1958.
- 10.—MCLEAN, E. BRAS, G. AND GYORGY, P.
Veno occlusive Lesions in liver of rats fed *crotalaria fulva*. *Brit. Exper. Path.* XLV No. 3. 242-47, 1964.
- 11.—CÉSPEDES R. Comunicación personal.

- Fig. 1.—Se observa trombosis de venas hepáticas de gran calibre y marcada congestión de tipo centrolobulillar.
- Fig. 2.—Semejante a la anterior, pero se ven trombosis en venas de menor calibre.
- Fig. 3.—Se puede observar con más detalle la trombosis con engrosamiento de la pared venosa. También se ve la severa congestión centrolobulillar.
- Fig. 4.—Aspecto microscópico de la severa congestión centrolobulillar con sinusoides llenos de sangre que a veces llega a la necrosis de las células hepáticas. (H.E. 40 por).



- Fig. 5.—Trombosis de una vena intrahepática de gran calibre, se observa perfectamente el marcado engrosamiento de su pared (coloración VerHoeff. 100 por).
- Fig. 6.—Trombosis de una vena de mediano calibre con engrosamiento de su pared (VerHoeff 100 por).
- Fig. 7.—Trombosis y engrosamiento de la pared de una vena de pequeño calibre. (VerHoeff 1000 por).
- Fig. 8.—Espacio porta con marcado aumento del tejido conectivo (H.E. 100 por).



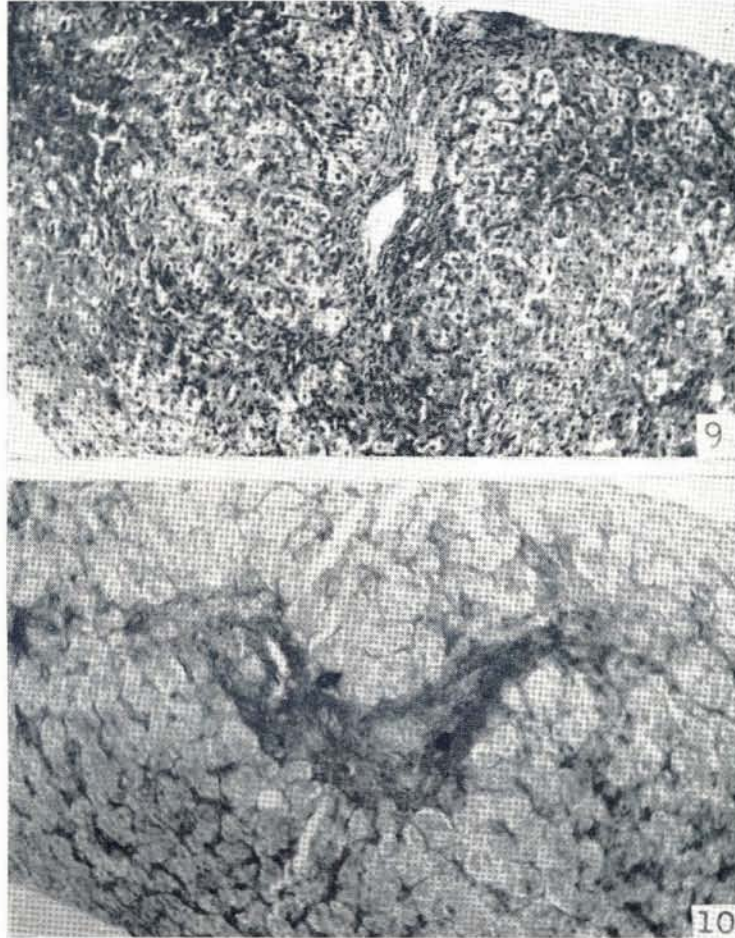


Fig. 9.—Se ve la congestión hepática de tipo centrolobulillar y espacio porta con aumento de tejido conectivo. (H. E. 100 por).

Fig. 10.—Espacio porta con aumento del tejido conectivo. H. E. 100 por).