

## Síndrome de Budd-Chiari en paciente pluripatológico con colitis ulcerosa... ¿y algo más?

Miguel Rodríguez-Fernández, Esther Sánchez-García, María Asunción Navarro-Puerto, Isabel Melguizo-Moya, José Antonio Mira-Escarti

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. España

Recibido: 28/05/2019

Aceptado: 21/10/2019

En línea: 31/12/2019

**Citar como:** Rodríguez-Fernández M, Sánchez García E, Navarro-Puerto MA, Melguizo-Moya I, Mira-Escarti JA. Síndrome de Budd-Chiari en paciente pluripatológico con colitis ulcerosa... ¿y algo más? Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Dic); 4(3): 132-133. doi: 10.32818/reccmi.a4n3a11.

**Cite this as:** Rodríguez-Fernández M, Sánchez García E, Navarro-Puerto MA, Melguizo-Moya I, Mira-Escarti JA. Budd-Chiari syndrome in a pluripatological patient with ulcerative colitis... and something else? Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2019 (Dic); 4(3): 132-133. doi: 10.32818/reccmi.a4n3a11.

Autor para correspondencia: Miguel Rodríguez-Fernández. [migrodfer92@gmail.com](mailto:migrodfer92@gmail.com)

### Palabras clave

- ▷ Síndrome de Budd-Chiari
- ▷ Trombofilia
- ▷ Hemoglobinuria paroxística nocturna
- ▷ Anticoagulación

### Keywords

- ▷ Budd-Chiari Syndrome
- ▷ Thrombophilia
- ▷ Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria
- ▷ Anticoagulation

### Resumen

El síndrome de Budd-Chiari es el conjunto de manifestaciones clínicas que aparece como consecuencia de la trombosis venosa hepática, siendo lo más frecuente la trombosis de las venas suprahepáticas. Su etiología es muy variada, debiéndose descartar la presencia de trombofilias hereditarias y adquiridas. Presentamos el caso de un varón de 77 años, cardiópata y con colitis ulcerosa, sin actividad inflamatoria y en tratamiento de mantenimiento con mesalazina, remitido a consultas de Medicina Interna por síndrome constitucional. Guiados por la exploración física y una serie de pruebas complementarias iniciales básicas, comenzamos el estudio orientado al diagnóstico etiológico de una hepatopatía crónica no filiada. A la luz de los resultados de la tomografía computarizada, se descartaron posteriormente las principales causas de síndrome de Budd-Chiari.

### Abstract

*The Budd-Chiari Syndrome is the result of clinical manifestations that appears as a consequence of hepatic venous thrombosis, whose most frequent origin is the suprahepatic veins. The aetiology is very wide, and the presence of hereditary and acquired thrombophilias must be ruled out. We present a case of a 77-year-old man, with cardiac pathology and ulcerative colitis diagnosis, without inflammatory bowel activity and under a maintenance treatment with mesalazine. The patient was referred to Internal Medicine because of a constitutional syndrome. Guided by a physical examination and a number of basic complementary tests, we began the study aimed to the aetiological diagnosis of a chronic liver disease. Subsequently, in the light of the computed tomography results, the main causes of Budd-Chiari Syndrome were ruled out.*

### Puntos destacados

- ▷ La principal enseñanza de este caso es la importancia de ser sistemático ante el diagnóstico de una trombosis de localización atípica, realizando un estudio exhaustivo de trombofilias cuando no exista una causa evidente que justifique dicho hallazgo, dadas las implicaciones terapéuticas que ello pudiera conllevar.

## Introducción

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es el conjunto de manifestaciones clínicas que aparece como consecuencia de la trombosis venosa hepática, desde las vénulas hepáticas hasta la vena cava inferior, siendo lo más frecuente la trombosis de las venas suprahepáticas<sup>1</sup>. En Europa y Estados

Unidos, el SBC es más frecuente en mujeres y, generalmente, se presenta en la tercera o cuarta décadas de la vida. Su etiología es muy variada, debiéndose descartar la presencia de trombofilias hereditarias y adquiridas. Entre estas últimas, se incluyen síndromes mieloproliferativos, síndrome antifosfolípido, hiperhomocisteinemia, anticonceptivos, embarazo y puerperio, así como neoplasias y procesos inflamatorios/autoinmunes, fundamentalmente la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) y la enfermedad de Behçet.

## Historia clínica

Presentamos el caso de un varón de 77 años, con factores de riesgo cardiovascular bien controlados, cardiópata y con colitis ulcerosa (CU) de unos 20 años

de evolución, sin actividad inflamatoria y en tratamiento de mantenimiento con mesalazina, remitido a consultas de Medicina Interna por síndrome constitucional. La exploración física era anodina, presentando únicamente una hepatomegalia dura, de 4-5 traveses de dedo. Como hallazgos analíticos más relevantes, presentaba anemia microcítica (hemoglobina 9,4 g/dl) y colestasis disociada (gamma glutamil transpeptidasa 664 U/l y fosfatasa alcalina 389 U/l).

## Pruebas complementarias

Inicialmente, nos planteamos un diagnóstico diferencial que incluyera aquellas entidades nosológicas relacionadas con hepatopatía crónica, dados los hallazgos clinicoanalíticos, por lo que se solicitó una serología frente a virus hepatotropos, autoanticuerpos vinculados a hepatitis autoinmune (antinucleares y antimúsculo liso) y a colangitis autoinmune (antimitocondriales y anticitoplasma de neutrófilos), teniendo en cuenta el antecedente de CU. Asimismo, realizamos una tomografía computarizada (TC) de tórax, abdomen y pelvis. La serología viral y el estudio de autoinmunidad fueron negativos, sin embargo, en la TC se objetivaron datos sugestivos de SBC primario subagudo, con trombosis de las tres venas suprahepáticas y de la cava inferior, así como datos de hepatopatía crónica con hipertensión portal, sin visualizarse lesiones focales hepáticas ni neoplasias.

La etiología de este síndrome es diversa, encontrándose en más del 80% de los casos un factor protrombótico subyacente<sup>2</sup>. En este paciente, existía desde un principio una causa potencial que explicara el SBC, como es la CU<sup>3</sup>. No obstante, dado que la CU estaba bien controlada, sin brotes de actividad desde hacía años y con colonoscopia normal solicitada durante este proceso diagnóstico, se procedió a un estudio de hipercoagulabilidad más amplio, buscando un diagnóstico alternativo. En este sentido, se solicitó un estudio de trombofilias hereditarias y adquiridas, incluyendo la determinación de autoanticuerpos asociados al síndrome antifosfolípido; también se realizó una citometría de flujo como despistaje de hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) y una búsqueda de mutaciones en el gen Janus quinasa 2 (*JAK2*), responsable de algunos síndromes mieloproliferativos crónicos.

## Diagnóstico

El cribado para HPN demostró una clona del 1-0,26% deficitaria en glicosilfosfatidilinositol (GPI), en línea monocítica y mieloide, respectivamente. El resto del estudio fue normal. Si bien el paciente no presentaba una clínica clásica para HPN, con parámetros de hemólisis en rango de normalidad, se llegó a este diagnóstico tras descartar otras causas de trombosis.

## Evolución

Antes de iniciar la anticoagulación, se descartó la presencia de varices esofágicas, iniciándose enoxaparina 100 mg/día. Cinco meses después, el control de ecografía Doppler confirmó la revascularización completa de la trombosis, experimentando el paciente una evolución clínica favorable, con desaparición de la astenia, recuperación del apetito y del peso. Por tanto, se decidió, conjuntamente con Hematología, el paso a anticoagulación oral<sup>4</sup>. Dada la estabilidad clínica del paciente, la edad avanzada y su comorbilidad, se desestimó el tratamiento con eculizumab o el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Actualmente, tras dos años y medio de seguimiento, el paciente está asintomático, sin haber desarrollado cavernomatosis portal y sin datos de retrombosis en ninguna localización.

## Discusión y conclusiones

En conclusión, en pacientes con trombosis de localización atípica, se debería realizar un estudio exhaustivo de todos los posibles factores protrombóticos, ya que la mayoría de estudios han demostrado una etiología multifactorial y la necesidad de un tratamiento específico en muchos casos<sup>5</sup>. Así pues, en pacientes con EII sin un claro factor desencadenante que justifique la trombosis, hay que realizar un estudio completo, incluyendo la valoración de actividad inflamatoria. Sólo en aquéllos en los que exista actividad franca de la EII podría asumirse que la trombosis fuese secundaria a ésta.

## Bibliografía

1. DeLeve LD, Valla DC, García-Tsao G; American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009; 49(5): 1729-1764. doi: 10.1002/hep.22772.
2. Darwish Murad S, Plessier A, Hernández-Guerra M, Fabris F, Eapen CE, Bahr MJ, et al; EN-Vie (European Network for Vascular Disorders of the Liver). Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med*. 2009; 151(3): 167-175.
3. Dacha S, Devidi M, Osmundson E. Budd-Chiari syndrome in a patient with ulcerative colitis and no inherited coagulopathy. *World J Hepatol*. 2011; 3(6): 164-169. doi: 10.4254/wjh.v3.i6.164.
4. Mancuso A. An update on management of Budd-Chiari syndrome. *Ann Hepatol*. 2014; 13(3): 323-326.
5. Shetty S, Ghosh K. Thrombophilic dimension of Budd chiari syndrome and portal venous thrombosis-A concise review. *Thromb Res*. 2011 Jun; 127(6): 505-512. doi: 10.1016/j.thromres.2010.09.019.