

Medicentro 2000;4(3)

HOSPITAL UNIVERSITARIO
"CELESTINO HERNÁNDEZ ROBAU"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

CARTA AL EDITOR

Síndrome de Budd Chiari por liomiosarcoma de vena cava inferior. Presentación de un paciente

Por:

Dr. Pedro Vázquez González¹, Dra. Belkis M. Rodríguez Abreu² y Dra. Raysa Garay Padrón²

1. Especialista de I Grado en Gastroenterología. Jefe del Departamento de Gastroenterología.
2. Especialista de I Grado en Radiología.

Descriptor DeCS: trombosis de la vena hepática, leiomiomasarcoma

Subject headings: hepatic vein thrombosis, leiomyosarcoma

Señor Editor:

Bajo el término síndrome de Budd Chiari se agrupan una serie de trastornos producidos por la obstrucción del desagüe venoso hepático, debido a la oclusión de las venas suprahepáticas o de la vena cava inferior (VCI), al mismo nivel o proximalmente al ostium de las venas suprahepáticas. El primer paciente fue informado por Lamborn en 1842, aunque la primera descripción y discusión se recogen en un libro de Budd en 1845¹.

Entre los factores causales más frecuentes se encuentran las lesiones primarias de las venas suprahepáticas, causadas por enfermedades trombogénicas, como: alteraciones mieloproliferativas primarias, hemoglobinuria paroxística nocturna, ingestión de algunas drogas (anticonceptivos orales), embarazo y posparto, etc; se desconoce el factor precipitante de la trombosis venosa hasta en un 10 % de los casos¹.

La invasión tumoral de las venas suprahepáticas o de cava inferior es otra causa de dicho síndrome, lo cual es poco frecuente. Entre estos tumores se encuentran, por orden de aparición: el hepatocarcinoma, neoplasias renales, liomiosarcoma y angiosarcoma de la vena cava inferior¹⁻⁵. Se describen también lesiones que compriman extrínsecamente, como: abscesos, metástasis hepáticas, entre otras, así como las lesiones primarias de cava inferior y, dentro de ellas, las trombosis y las membranas de cava.

El diagnóstico clínico suele ser difícil o engañoso, y los datos son muchas veces inespecíficos e insuficientes. Dado el peligro constante de trombosis venosa profunda y embolia pulmonar, es imprescindible contar con medios diagnósticos objetivos, tales como: ecografía con Doppler,

pletismografía, flebografía, tomografía axial computadorizada, así como resonancia magnética nuclear, para⁶⁻⁹ facilitar el diagnóstico etiológico del síndrome. Según Bolondi¹, la ecografía posee gran importancia en el diagnóstico inicial por su alta sensibilidad (87,5 %); tiene como ventaja ser una técnica de bajo costo y no invasiva, y puede repetirse cuantas veces se considere necesario. Como hallazgo ecográfico habitual se encuentra la presencia de material ecogénico en el interior de las venas suprahepáticas, y se evidencia mediante Doppler un patrón de ausencia o inversión del flujo^{1,5,7-9}. Los otros estudios contribuyen a confirmar los hallazgos ultrasonográficos encontrados.

Presentación del paciente:

Paciente de 56 años de edad, femenina, blanca, la cual es hospitalizada con el presunto diagnóstico de síndrome de Budd Chiari, de origen no precisado. En esa ocasión se le realizó ultrasonografía abdominal (Figura 1) donde se informa ascitis moderada, vena cava inferior ligeramente dilatada, con imagen ecogénica de contornos irregulares en su interior en una extensión de 5 cm, en posible relación con trombo cercano a las venas suprahepáticas, hepatomegalia de 2 cm. El resto del examen fue normal. Se realiza cavografía (Figura 2), a través de la vena femoral izquierda, mediante el método de Seldinger; se coloca el catéter en vena íliaca común de ese lado, y se observa oclusión completa de vena cava inferior, reflujo hacia la vena íliaca común derecha e hipogástricas, con importante circulación colateral que drena hacia los plexos venosos paravertebrales, buscando drenaje hacia la vena ácigo.

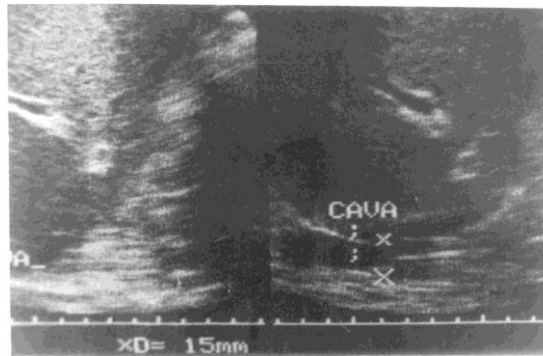


Figura 1 Ultrasonido abdominal donde se observa vena cava con imagen ecogénica en su interior.

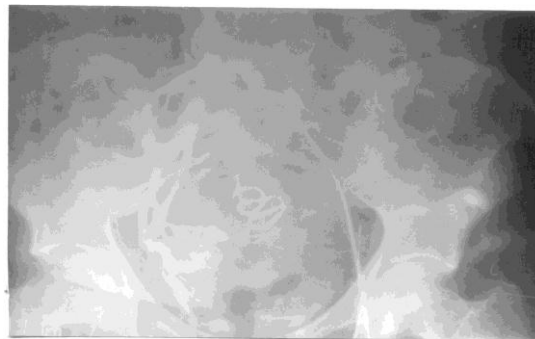


Figura 2 Cavografía inferior.

Mediante la tomografía axial computadorizada se comprueba marcada ascitis con edema de la pared vesicular, VCI mal definida y de alta densidad, y pobre delimitación del hígado.

Se le prescribió tratamiento con dieta hiposódica, furosemida, espironolactona, antiagregantes plaquetarios y ecografías evolutivas, y es egresada para ser valorada por consulta de Angiología hasta que, por empeoramiento de sus síntomas, es remitida al servicio de Gastroenterología, donde atendimos a una paciente que refiere dolor en epigastrio que se irradia a hipocondrio derecho, astenia, anorexia y pérdida de 15 libras de peso aproximadamente. Al realizar examen físico se encontró ascitis moderada, edemas en miembros inferiores, circulación colateral abdominal (de abajo hacia arriba) y hepatomegalia de 3 cm, de características congestivas.

Se le indican complementarios indispensables, y sólo encontramos como resultado patológico una eritrosedimentación acelerada (96 min).

Otros exámenes con resultados patológicos de interés incluyeron:

Esofagogastroduodenoscopia, con presencia de paquetes varicosos en el tercio inferior del esófago.

Sonografía: Describe las alteraciones antes señaladas. Se comprueba un crecimiento de la imagen ecogénica en la vena cava inferior, que ocupa prácticamente toda su luz, y se extiende cerca de la aurícula derecha; se visualizan, además, múltiples adenopatías a nivel del hilio hepático, región peripancreática y periaórtica, por lo que tomó gran valor el origen tumoral del síndrome.

La paciente es ingresada, y se le realiza ecocardiograma de urgencia, donde se observa invasión tumoral en aurícula derecha, presencia de insuficiencia tricuspídea severa con claudicación del ventrículo derecho; fallece posteriormente con un cuadro de bajo gasto irreductible.

Los hallazgos necrósicos de importancia encontrados fueron:

Masa tumoral de vena cava inferior a nivel de la desembocadura de las venas suprahepáticas que se extendía e infiltraba todo el vaso, con gruesa tumoración en aurícula derecha. (Figuras 3 y 4).

Numerosas adenomegalias intraabdominales.

El diagnóstico histológico se correspondió con un liomiosarcoma de vena cava inferior.



Figura 3 Tumor en vena cava inferior.

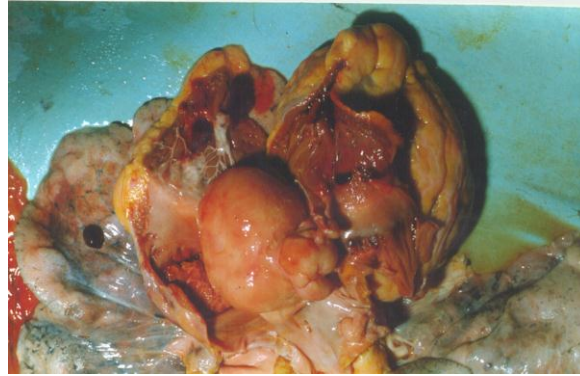


Figura 4 Masa tumoral en aurícula derecha.

Comentario

Los tumores primitivos de la vena cava inferior son raros y habitualmente malignos; un 95 % son liomiosarcomas, los cuales son más frecuentes en la mujer y se presentan mayormente en la quinta década de la vida².

El tumor, en la forma crónica, provoca un cuadro de ascitis voluminosa y recidivante, dolor abdominal y hepatomegalia.

Así pues, el liomiosarcoma de cava, aunque infrecuente, puede considerarse como una de las posibles causas del síndrome de Budd Chiari¹.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pastor O, Latorre J, Escudero J, Viver Manresa E. Síndrome de Budd-Chiari y enfermedad veno-oclusiva hepática. En: Latorre Villalonga J. Sector Iliocava. Anatomía, Fisiopatología, Exploraciones y Tratamiento. Barcelona: [s.n.]; 1993. p. 302-311.
2. Reuther WL, Newman CA, Smith RE, Plaisic BM. Gastrointestinal case of the day. Primary leiomyosarcoma of the lvc with Budd Chiari syndrome. Radiographic 1999;19(1):248-251.
3. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, DiMarzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. Anticancer Res 1996;16(5B):3201-3205.
4. Chatel R, Noltin R, Zeitoun G, Darza F, Hay JM, Plessis-Robinson L. Budd-Chiari syndrome secondary to carcinoma: report of two cases. Ann Vasc Surgery 1995;9(6):565-570.
5. Torras J, Rafecas A, Fabregat J, Segura R. El leiomiosarcoma de vena cava inferior. En: Latorre Villalonga J. Sector Iliocava. Anatomía Fisiopatología, Exploraciones y Tratamiento. Barcelona; 1993. p. 342-350.
6. Sutton D, Jenkins JP. Phlebography. En: Sutton D, White RW, Jenkins E, Rhys D, Murfitt J, Lees WR. Radiology and Imaging. 6ª ed. New York: Churchill Livingstone 1998. p. 752-754.
7. Weill FS. Ultrasonographic en pathology digestive: La VCI et ses branches. Paris: [s.n.]; 1980.
8. Grant E, Gammelgaard J, Holm HH, Gronvall S. Normal inferior vena cava: Caliber changes observed by dynamic ultrasound. Am J Roentgenol; 1980(135):335-338.
9. Roca Martínez FJ. Ecografía clínica del abdomen. Barcelona: Jims; 1988.