

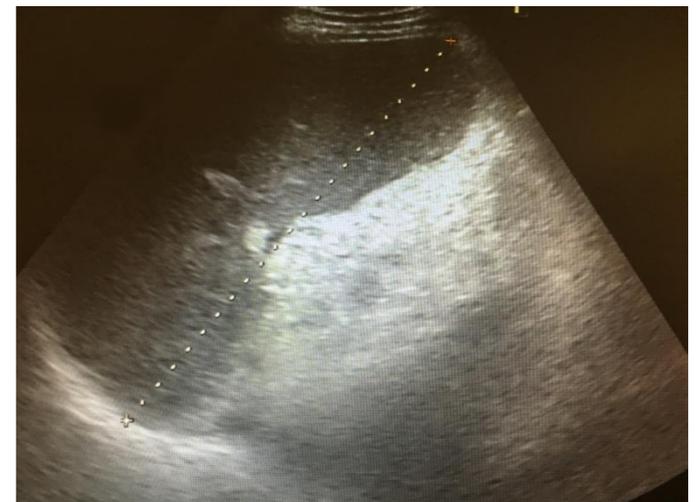
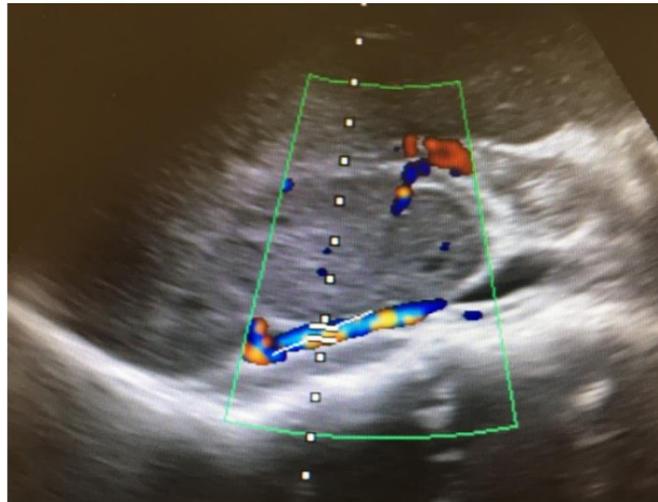
Caso Clínico 6



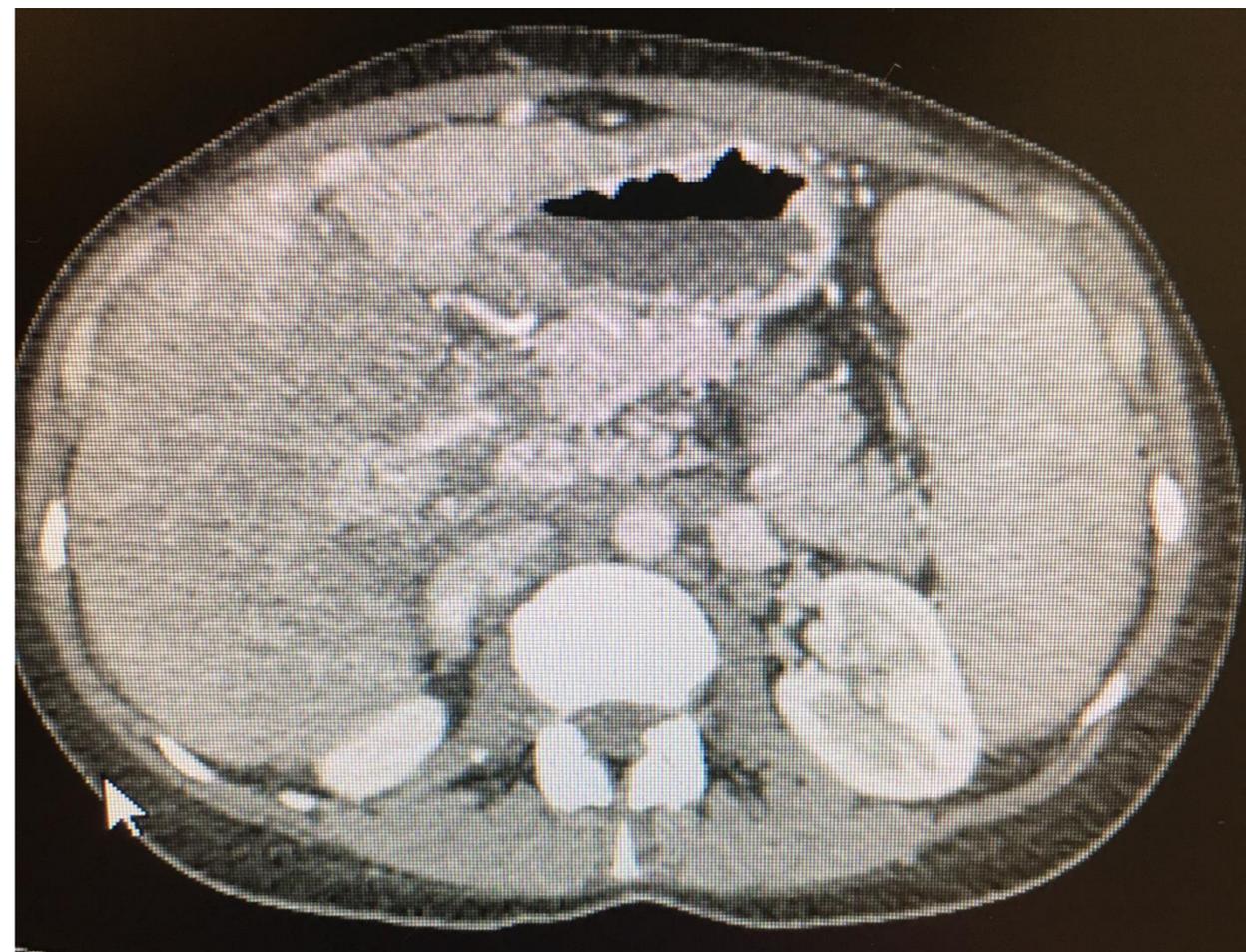
Silvina Paz
Hospital Británico

Caso Clínico

- Paciente de sexo femenino de 47 años ingresa derivada de otro centro por desorientación y bradipsiquia asociado a melena de 24hs.
- Antecedentes personales: Hace 2 meses diagnóstico de cirrosis en contexto de internación por síndrome ascítico edematoso en tratamiento con diuréticos. VEDA: Várices grandes en profilaxis primaria con BB.
- Labo: GB 15400 - Hto 36 - plaq 390000 Cr 0.78 Na 132 K 4.1 TP 53 KPTT 41
- Hepatograma TGO 40 TGP 23 Fal 124 BT 1.3 PT 7.3 Alb 3.4 Serologías negativas - Autoanticuerpos negativos - Gglob 1.71 policlonal IgG 1860
- Eco: Hígado heterogéneo irregular de aspecto cirrótico, esplenomegalia, escaso líquido libre no punzable, no se visualiza vena porta. Cavernomatosis portal ya conocida.



Caso Clínico



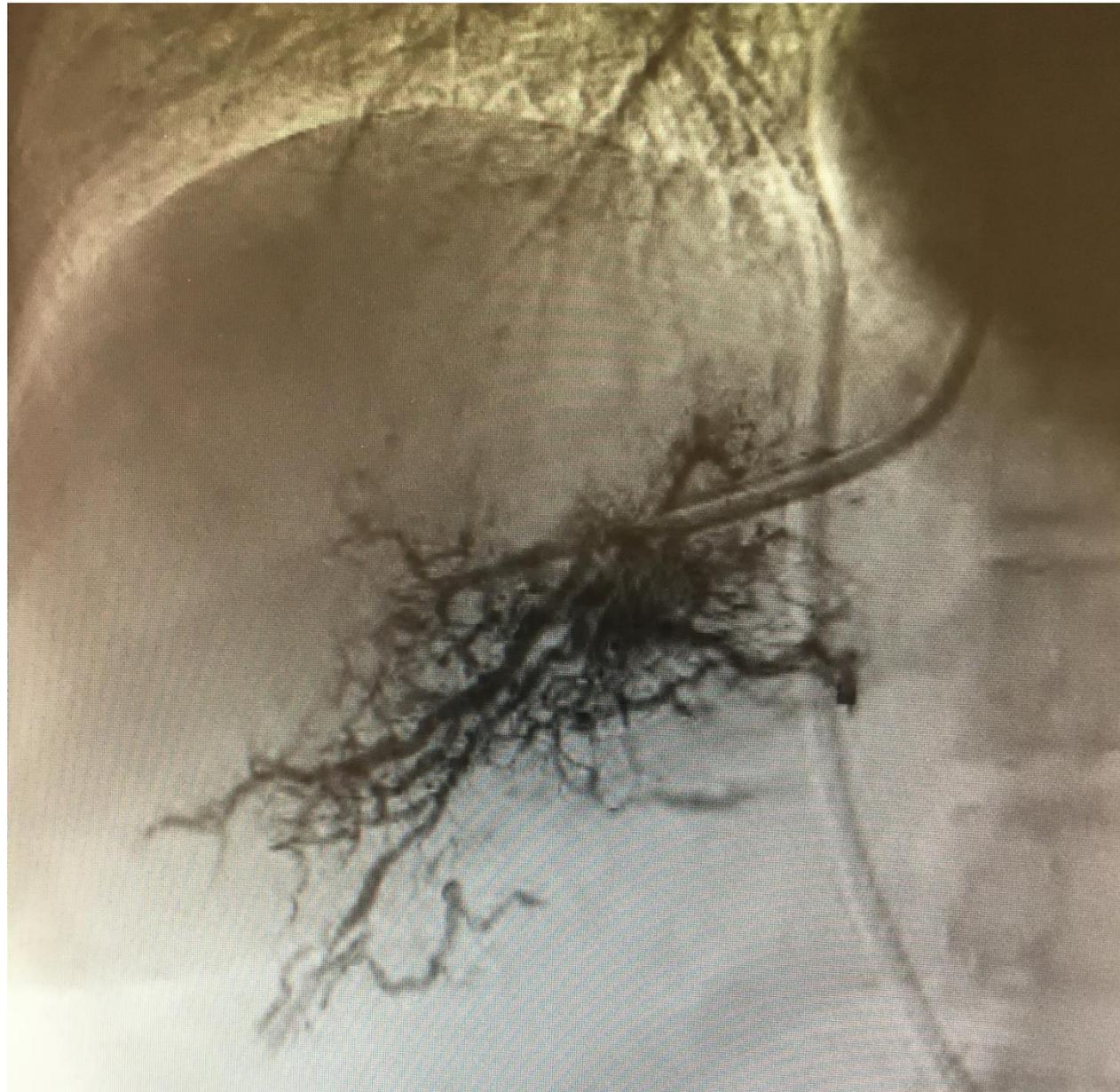
Caso Clínico

¿Cuál es su primera impresión?

- A. No tengo dudas del diagnóstico de cirrosis pero solicito una biopsia hepática porque quiero saber la causa
- B. Tengo dudas del diagnóstico de cirrosis, solicito fibroscan
- C. Creo que es una cirrosis criptogénica descompensada, no quiero biopsiarla
- D. Creo que es una cirrosis descompensada de causa autoinmune inactiva, no quiero biopsiarla

Caso Clínico

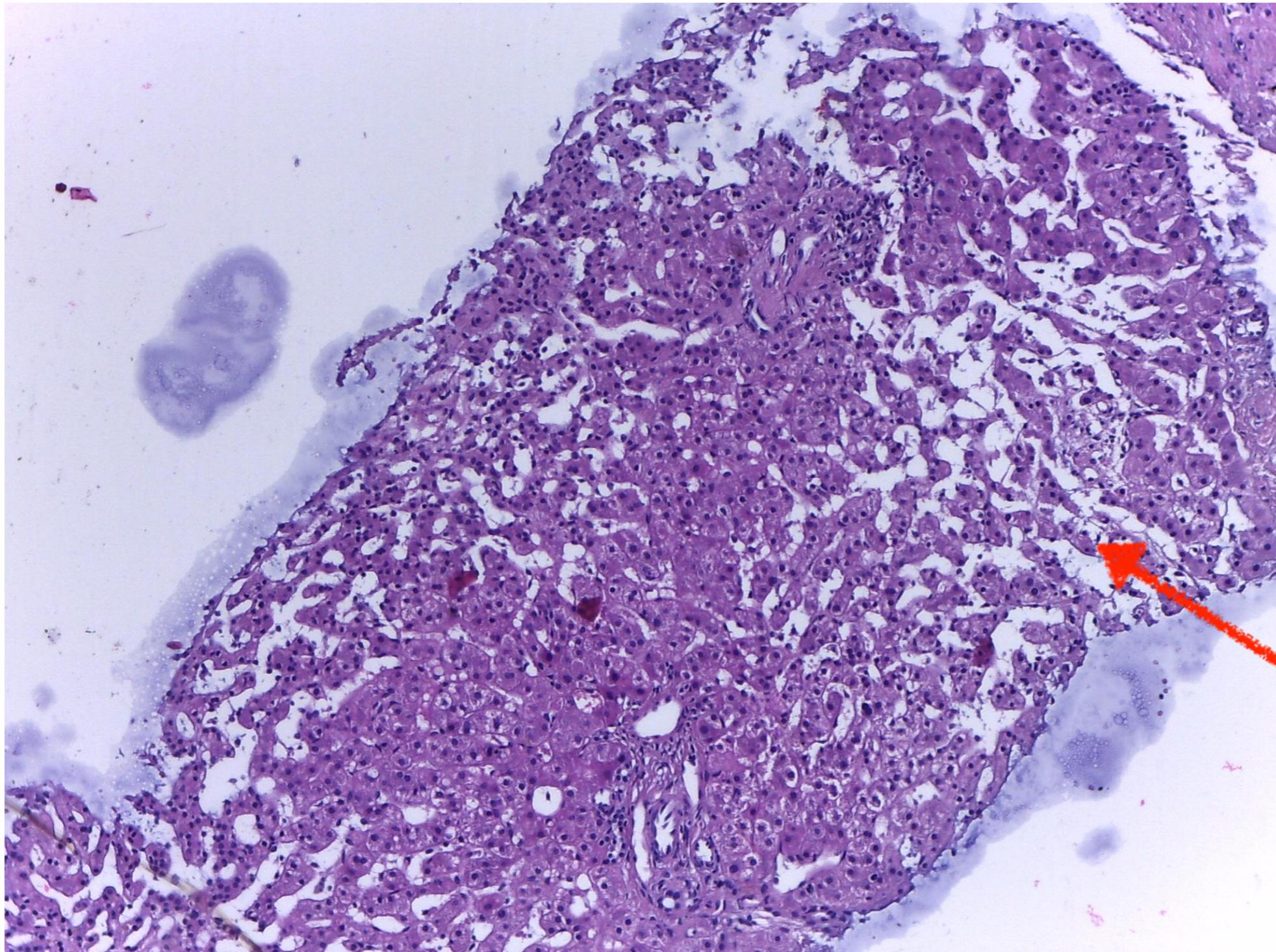
Se solicita biopsia hepática transyugular



Usted accede a la radiología del procedimiento, ahora sabe que:

- A. Se trata de una paciente cirrótica
- B. Se trata de una paciente con cavernomatosis portal
- C. Se trata de una paciente con Budd-Chiari
- D. Estoy confundido, espero informe de biopsia

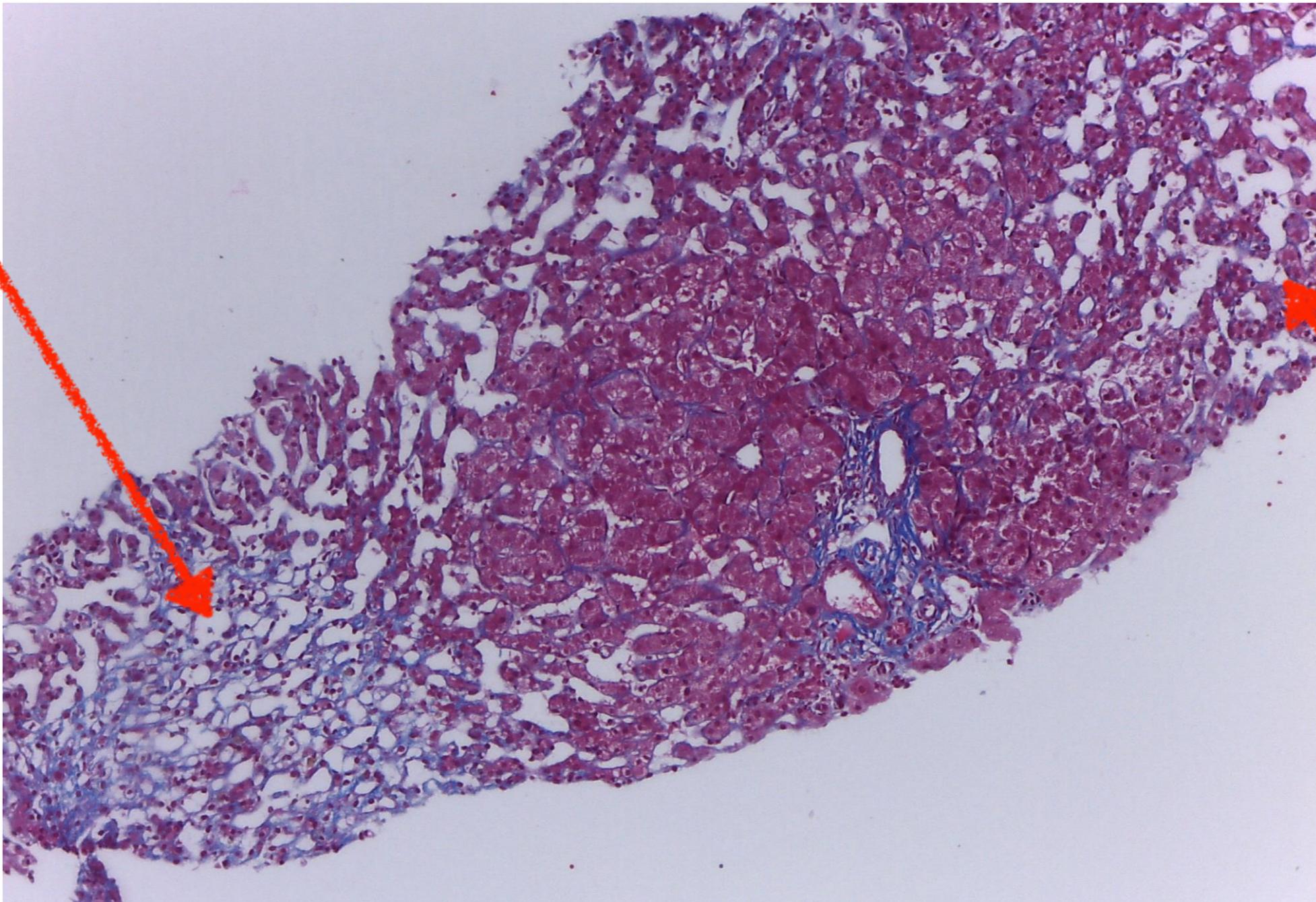
Caso Clínico



Dilatación
sinusoidal
en zona 3

Caso Clínico

Fibrosis
central



Dilatación
sinusoidal
en zona 3

Caso Clínico
PACIENTE 47 AÑOS CAVERNOMATOSIS PORTAL Y BUDD-CHIARI

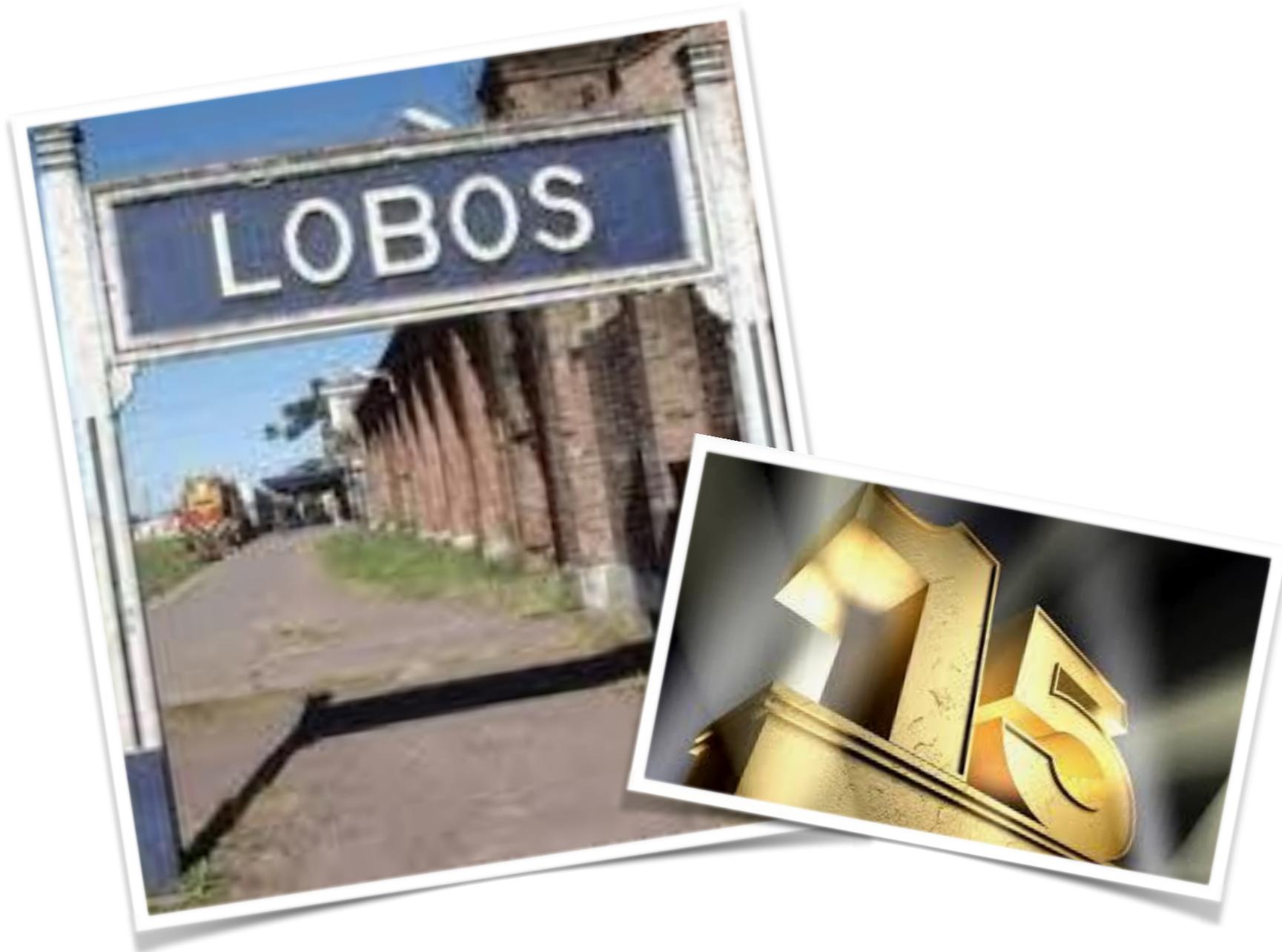
¿Qué otro estudio solicita?



IC con Hematología - Estudios de Trombofilia

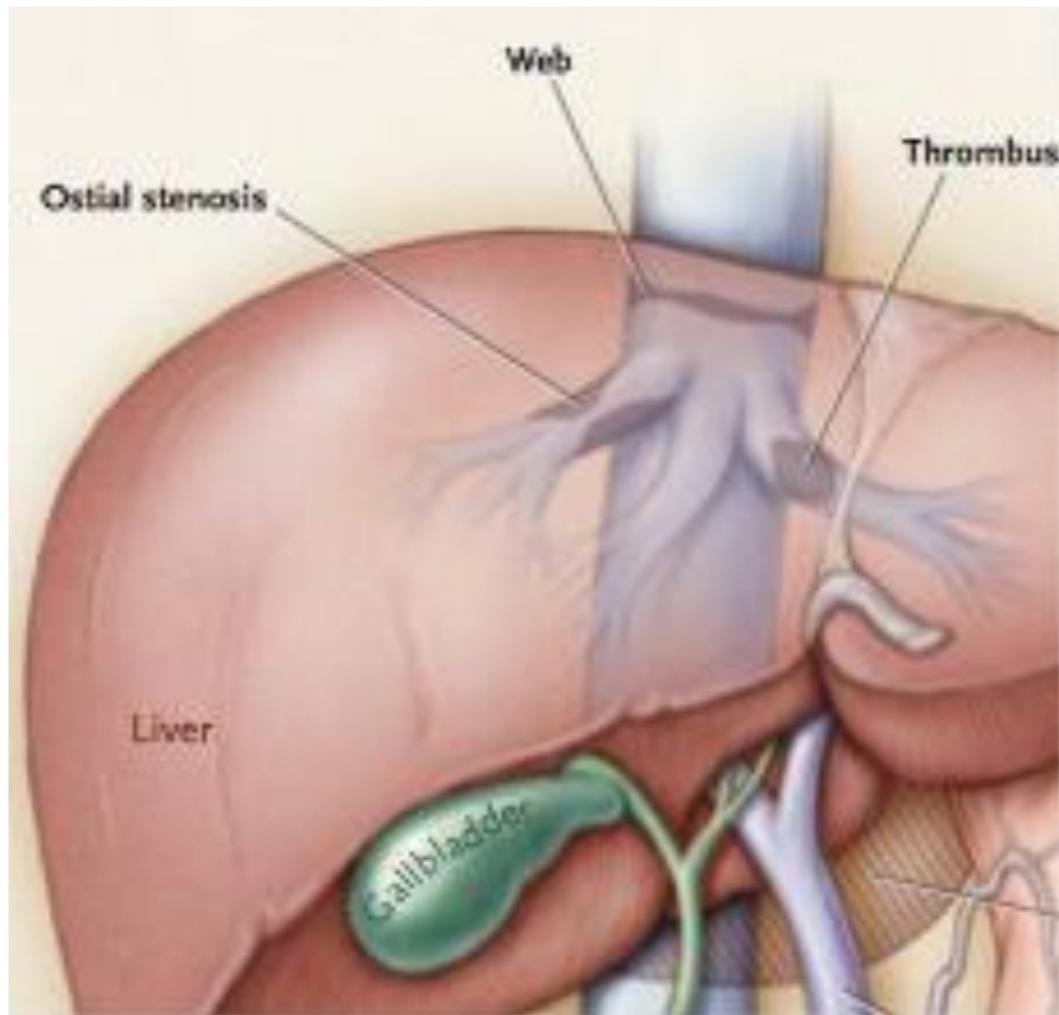
Diagnóstico: Trombocitosis esencial (Jak-2 positivo)

Budd-Chiari y Enfermedades Hematológicas



Síndrome de Budd-Chiari

Obstrucción del tracto de salida hepático en ausencia de enfermedad cardíaca o pericárdica



Primario

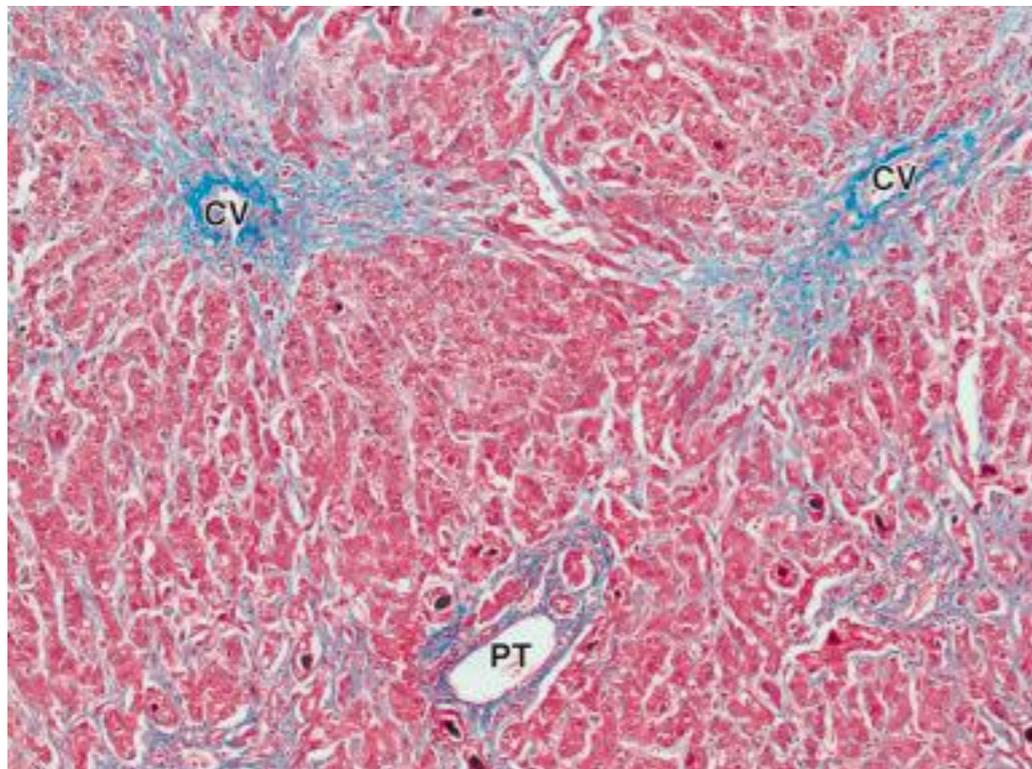
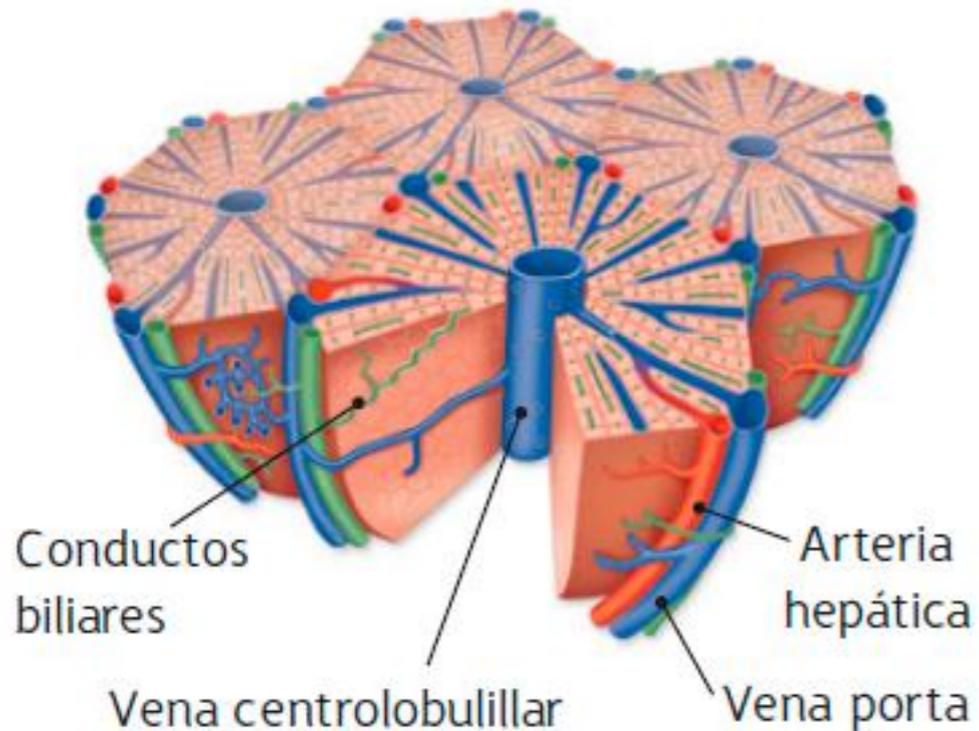
Secundario

Diferencias epidemiológicas
geográficas



Occidente: Trombosis - Mujeres
Hasta 50% combinación
de factores trombofílicos

Budd-Chiari: Fisiopatología



Obstrucción al flujo de salida de vena central

↑ Presión sinusoidal

Congestión, isquemia y necrosis centrolobulillar

Fibrosis central
Cirrosis invertida

Bridging entre VC
Regeneración nodular
Colaterales intrahepáticas

Budd-Chiari: Presentación Clínica

Asintomáticos 15%

Según extensión, rapidez y presencia de colaterales

Aguda/fulminante

Subaguda
“Disociación clínico-patológica”

Crónica

Hepatomegalia

Tríada
clásica
60-65%

Dolor
abdominal

Ascitis
GASA > 1.1
PT > 2.5

Diagnóstico: Doppler/TC-RMN/Venografía/Biopsia

Budd-Chiari y Enfermedades Hematológicas

Enfermedades Mieloproliferativas

Policitemia Vera
Trombocitosis esencial
Mielofibrosis



Causa más frecuente de BC
35-50%

Hipertensión portal puede enmascarar diagnóstico

JAK-2 (V617F) en >50% de las NMP
BC/Jak2 positivo: 50% desarrolla NMP



BC/Jak2 negativo: Calreticulina



Todo negativo: BMO

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

Trastornos Trombofílicos

Síndrome antifosfolipídico
Déficit Proteína S
Déficit Proteína C
Factor V Leiden
Déficit de antitrombina III
Mutación del gen de protrombina
Hiperhomocisteinemia

Otros

Anticonceptivos
Embarazo y puerperio
Behcet
EII
Enfermedades sistémicas (ej LES)

Budd-Chiari y Enfermedades Hematológicas

Enfermedades Mieloproliferativas

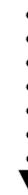
- Policitemia Vera
- Trombocitosis esencial
- Mielofibrosis

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

Trastornos Trombofílicos

- Síndrome antifosfolipídico
- Déficit Proteína S
- Déficit Proteína C
- Factor V Leiden**
- Déficit de antitrombina III
- Mutación del gen de protrombina
- Hiperhomocisteinemia

Resistencia a la proteína C activada



Presente en 30% de BC
Aumenta 10 veces en RR de BC
En gral cofactor en ACO-Embarazo

Otros

- Anticonceptivos
- Embarazo y puerperio
- Behcet
- EII
- Enfermedades sistémicas (ej LES)

Budd-Chiari y Enfermedades Hematológicas

Enfermedades Mieloproliferativas

- Policitemia Vera
- Trombocitosis esencial
- Mielofibrosis

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

Trastornos Trombofílicos

Síndrome antifosfolipídico

- Déficit Proteína S
- Déficit Proteína C
- Factor V Leiden
- Déficit de antitrombina III
- Mutación del gen de protrombina
- Hiperhomocisteinemia

Otros

- Anticonceptivos
- Embarazo y puerperio
- Behcet
- EII
- Enfermedades sistémicas (ej LES)

3era causa de BC (20%)

Enfermedad autoinmunitaria
abortos espontáneos + trombosis

Anticuerpo antifosfolipídico no es
diagnóstico (baja especificidad)

Budd-Chiari y Enfermedades Hematológicas

Enfermedades Mieloproliferativas

Policitemia Vera

Trombocitosis esencial

Mielofibrosis

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

4ta causa asociada a BC (10%)

Caracterizada por anemia hemolítica
y trombosis esplácnica (VSH 40%)

Trastornos Trombofílicos

Síndrome antifosfolipídico

Déficit Proteína S

Déficit Proteína C

Factor V Leiden

Déficit de antitrombina III

Mutación del gen de protrombina

Hiperhomocisteinemia

Otros

Anticonceptivos

Embarazo y puerperio

Behcet

EII

Enfermedades sistémicas (ej LES)

Budd-Chiari y Enfermedades Hematológicas

Enfermedades Mieloproliferativas

- Policitemia Vera
- Trombocitosis esencial
- Mielofibrosis

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

Trastornos Trombofílicos

Síndrome antifosfolipídico

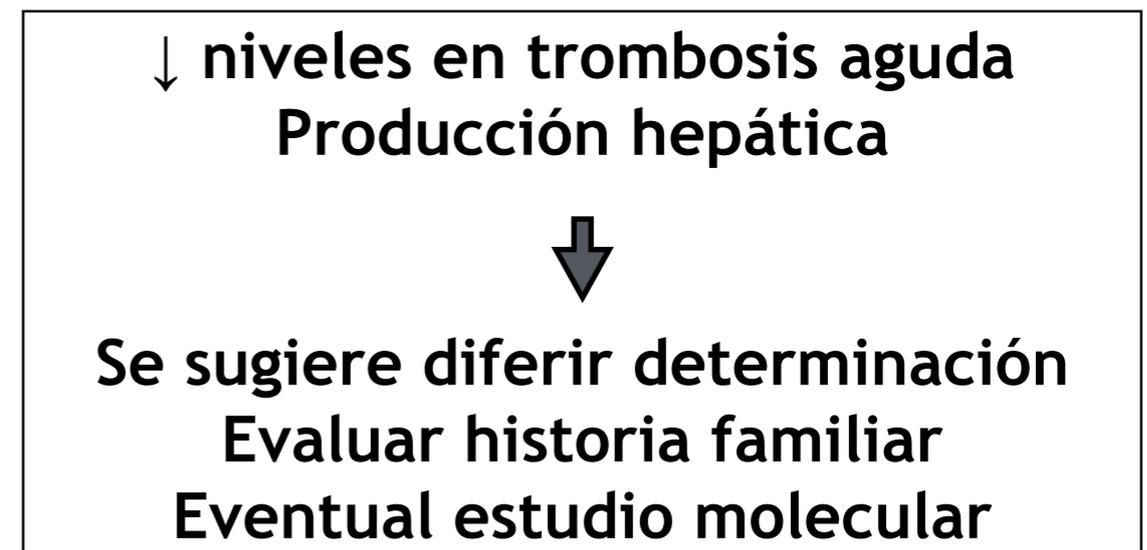
Déficit Proteína S

Déficit Proteína C

Déficit de antitrombina III

Mutación del gen de protrombina

Hiperhomocisteinemia



Otros

Anticonceptivos

Embarazo y puerperio

Behcet

EII

Enfermedades sistémicas (ej LES)

Budd-Chiari y Enfermedades Hematológicas

Enfermedades Mieloproliferativas

- Policitemia Vera
- Trombocitosis esencial
- Mielofibrosis

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna

Trastornos Trombofílicos

- Síndrome antifosfolipídico
- Déficit Proteína S
- Déficit Proteína C
- Factor V Leiden
- Déficit de antitrombina III
- Mutación del gen de protrombina
- Hiperhomocisteinemia

Otros

- Anticonceptivos
- Embarazo y puerperio
- Behcet
- EII
- Enfermedades sistémicas (ej LES)



**Son cofactores
BUSCAR TROMBOFILIAS**

Budd-Chiari: Tratamiento

Anticoagulación



Efectivo como monoterapia en < 25%
Acompañado de manejo habitual de complicaciones de HTP

Manejo Hematológico



SMD: Discutido efecto a nivel hepático

Angioplastia/Stenting



20-30% BC: Estenosis cortas (4cm)
3y- reestenosis free-SV: 96% vs. 60%

TIPS/DIPS



60% BC lo requiere - 5y-SV > 80%

Tx hepático



10-20% que no responde o no es factible otro tratamiento - 5y-SV >80%

¿Embarazo?

¿HCC?