

Síndrome de Budd Chiari como complicación de cáncer renal. Reporte de dos casos.

SALINAS César *; CASAVILCA Sandro**; ARENAS José Luis ***; GUERRERO Carlos****

SUMMARY

We report two cases of patients, that had a clinical feature, with jaundice, headache, and sensorial compromise, swelling of low extremities and ascites. The necropsy had shown in both cases, renal clear cell carcinoma, with tumoral trombosis of the renal vein, inferior cava vein and superior hepatics veins; that provoked post hepatic portal hypertension with necrosis centrilobular, bleeding and hepatic encephalopathy. This cases show the relation between renal carcinoma and Budd Chiari syndrome. (*Rev Med Hered 1998; 9:35-39*).

KEY WORDS: Budd Chiari syndrome, Renal clear cell carcinoma, post hepatic portal hypertension.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Budd Chiari es una patología poco común que se define como la obstrucción del flujo sanguíneo a través de las venas suprahepáticas y está asociado a diversos trastornos como policitemia, carcinoma hepatocelular, metástasis neoplásicas, etc. Se presentan dos casos de Síndrome de Budd Chiari estudiados en el Hospital Nacional Cayetano Heredia con sus características clínicas y anatomopatológicas respectivas presentados en un periodo de 5 meses, entre agosto de 1996 y enero de 1997. Ambos casos tienen como enfermedad de fondo, un carcinoma renal a células claras, trombosis tumoral de la vena renal, vena cava inferior (1) y venas hepáticas superiores.

CASO CLÍNICO 1.

Paciente masculino de 69 años de edad, con un tiempo de enfermedad de 10 días, de inicio insidioso y curso subagudo caracterizado por

dolor tipo cólico, distensión abdominal e ictericia. Acude a médico particular siendo diagnosticado de hepatitis. El paciente empeora, presentando dificultad para miccionar y coluria. Tres días antes del ingreso presenta disnea en reposo, deterioro del estado de conciencia, deja de hablar y no reconoce a familiares. Por este motivo, es llevado al servicio de emergencia del Hospital Nacional Cayetano Heredia, donde le encuentran una presión arterial 180/120 mmhg. Lo tratan como emergencia hipertensiva de órganos blanco; usando nitroprusiato y la PAM disminuyó a 120 mmhg. Al examen clínico el paciente lucía en aparente mal estado general, mal estado de nutrición, hidratado, crónicamente enfermo con compromiso del sensorio. Piel con ictericia, nevus rubí en región pectoral, telangiectasias en tórax, disminución del vello corporal. TCSC; edema de miembros inferiores. Ojos; escleras y conjuntivas ictéricas. Cuello con ingurgitación yugular negativa. Abdomen globoso, distendido, oleada (+), matidez desplazable. Rha disminuidos. Neurológico: glasgow 8.

* médico asistente del servicio de patología del HNCH. Profesor asociado de la UPCH.

** médico residente de tercer año de patología de la UPCH.

*** médico residente segundo año de patología de la UPCH.

**** médico residente de segundo año de medicina de la UPCH.

EXÁMENES AUXILIARES:

Hemograma con hematocrito de 41%, leucocitos 8500 con neutrofilia. Bilirrubina total de 5.88, directa 2.39, indirecta 3.49. Fosfatasa alcalina 590 u. Tgo 337, tgp 423. Pt: 4.7 albúmina 2.8, globulina 1.9, relación albúmina/globulina 1.47. Glucosa 74 mg%. Na, 135. K, 4.66. Cl, 102. Hbsag no reactivo. Ana (+) 1/40 patrón homogéneo. Anca p (+) 1/20. Ecografía abdominal hepatomegalia - ascítis. Endoscopía, varices esofágicas. Gastropatía hipertensiva probable. Líquido ascítico: cultivo negativo, proteínas totales 2.2, hematíes 1800, glucosa 45 mg%, amarillo transparente, leucocitos 6, pmn 70%, lmn 30%.

NECROPSIA:

La ectoscopia mostró un hombre mestizo de la tercera edad, con ictericia generalizada, ascítis y edema de genitales y miembros inferiores. Los pulmones mostraron hepatización, color grisáceo con áreas congestivas y hemorrágicas. No trombosis vascular. La cavidad peritoneal presentaba abundante líquido (más o menos 3 lt) color amarillento, con vísceras impregnadas de tinte icterico. El hígado era de color verdoso, a 2 cm por debajo del reborde costal derecho, congestivo, presentando nodulaciones del parénquima que deformaban la superficie del lóbulo derecho. La vena cava inferior presentaba trombo organizado adherido a la pared, que se extendía hasta las venas hepáticas superiores. La vesícula biliar de 7 cm de longitud, vacua, presentaba en su interior dos cálculos fascetados de 0.5 cm de diámetro cada uno. El bazo tenía la consistencia aumentada, congestivo; que a la superficie de corte se presentaba congestivo y hemorrágico. El esófago presentaba mucosa congestiva a predominio de su tercio distal y el estómago con contenido líquido de aspecto porráceo y mucosa congestiva. El riñón izquierdo de 11 x 6 cm, impregnado de tinte amarillento; al corte se encontró un quiste en el polo apical de 1.5 cm de diámetro. El riñón derecho de 12 x 6 cm.; al corte presentaba masa de color blanco grisáceo no bien delimitada en región medular que abarcaba aproximadamente 4 cm de diámetro y que penetraba la vena renal. Además se apreciaban múltiples masas con las mismas

características de hasta 0.7cm de diámetro extendiéndose dentro del parenquima.

Los diagnósticos microscópicos fueron: neumonía necrotizante bilateral, con edema pulmonar y membrana hialina. Focos de antracosis. Esófago con venas dilatadas y tortuosas (varices esofágicas). Esofagítis crónica consistente con esofagítis por reflujo. Estómago. Erosiones múltiples y edema del epitelio superficial de la mucosa gástrica. Hígado. Colestasis severa con necrosis y hemorragia centrolobulillar. Congestión vascular severa. Trombosis tumoral de vena cava. Riñón izquierdo. Quiste simple urinario, riñón colémico y congestión glomerular. Riñón derecho. Carcinoma renal a células claras con pseudocapsula fibrótica. Trombosis tumoral de la vena renal. Múltiples focos tumorales en parenquima y grasa perirrenal.

CASO CLÍNICO 2.

Paciente de sexo femenino de 27 años, natural y procedente de lima, ocupación su casa, con un tiempo de enfermedad de aproximadamente 2 meses, de inicio insidioso, curso progresivo; caracterizado por sensación de alza térmica, edema de miembros inferiores, nauseas y vómito, que salió de alta por retiro voluntario. Reingresó con compromiso del sensorio, aumento del edema, nauseas y vómitos. Al examen físico se le encontró pa: 80/40 mmhg. P: 80x'. F.r: 36x'. Lucía en mal estado general, mal estado de nutrición, mal estado de hidratación. Ictérica, polipneica con circulación colateral. Edema de miembros inferiores hasta abdomen, ingurgitación yugular (+). Tórax y pulmones, sub matidez y disminución del murmullo vesicular en la base de ambos campos pulmonares. Hepatomegalia, edema de miembros inferiores. Neurológico glassgow 6.

EXÁMENES AUXILIARES:

Hemograma con hematocrito de 32%, leucocitos 18500 con neutrofilia y desviación izquierda. Glucosa 71 mg/dl. Na: 137,. K: 6.7, cl: 110. Ecografía abdominal, masa en riñón derecho que puede corresponder a neoplasia. Tomografía axial computarizada: trombosis de vena cava inferior.

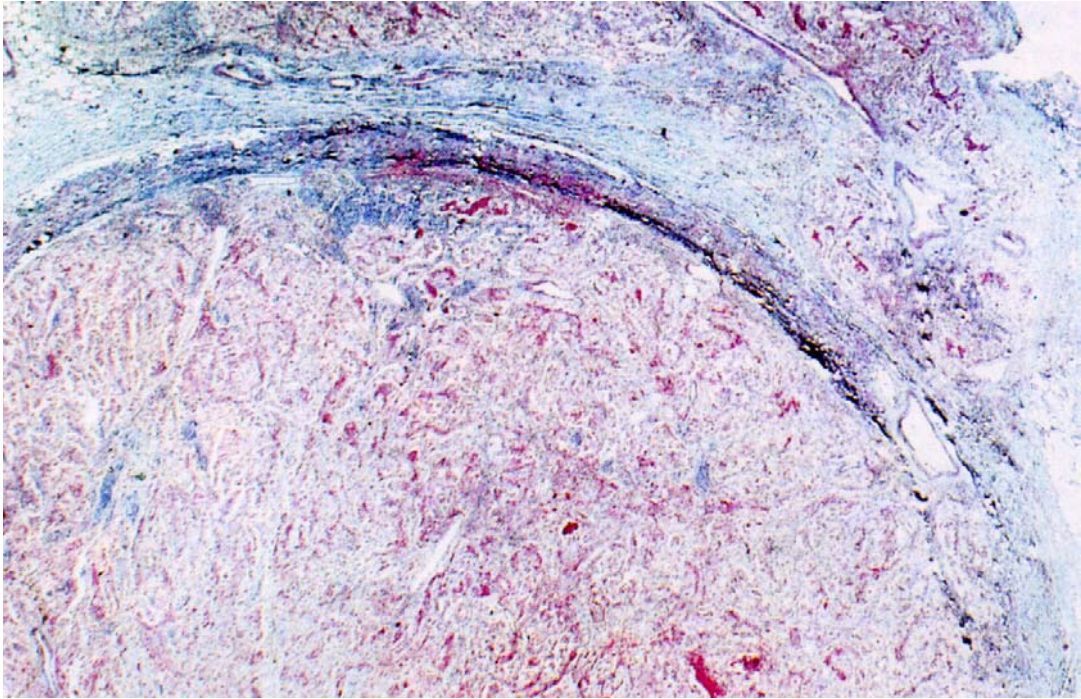


FOTO 1.- Trombosis tumoral de la vena suprahepática. (tinción de tricromica)

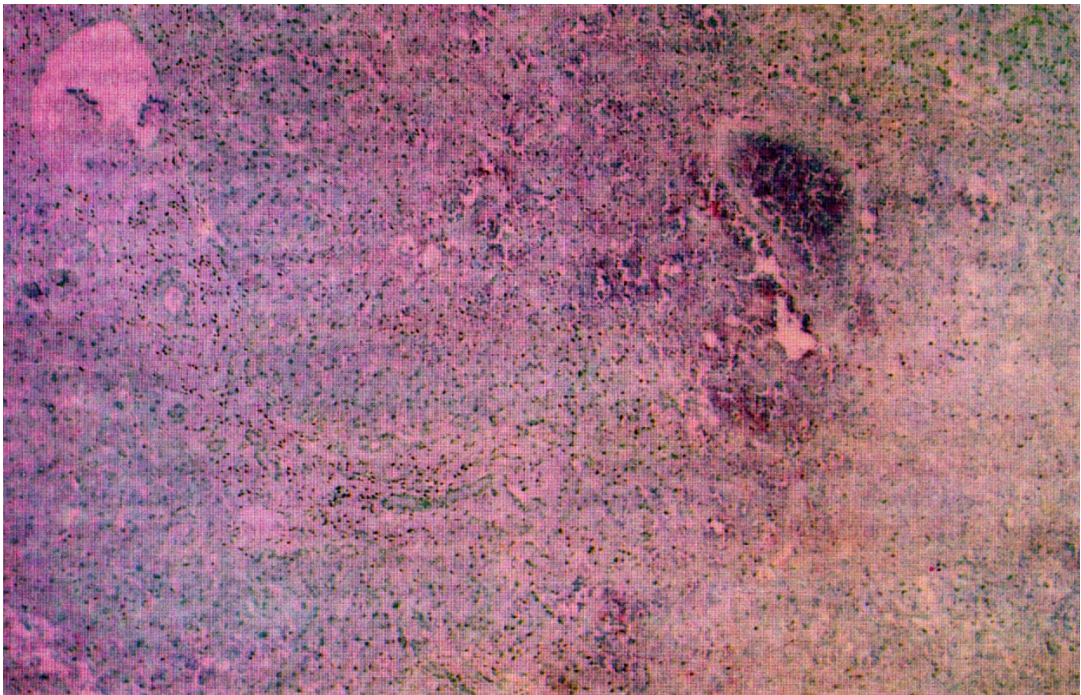


FOTO 2.- Lobulillo hepático con marcada congestión y hemorragia de la vena centrolobular. (tinción de H.E).

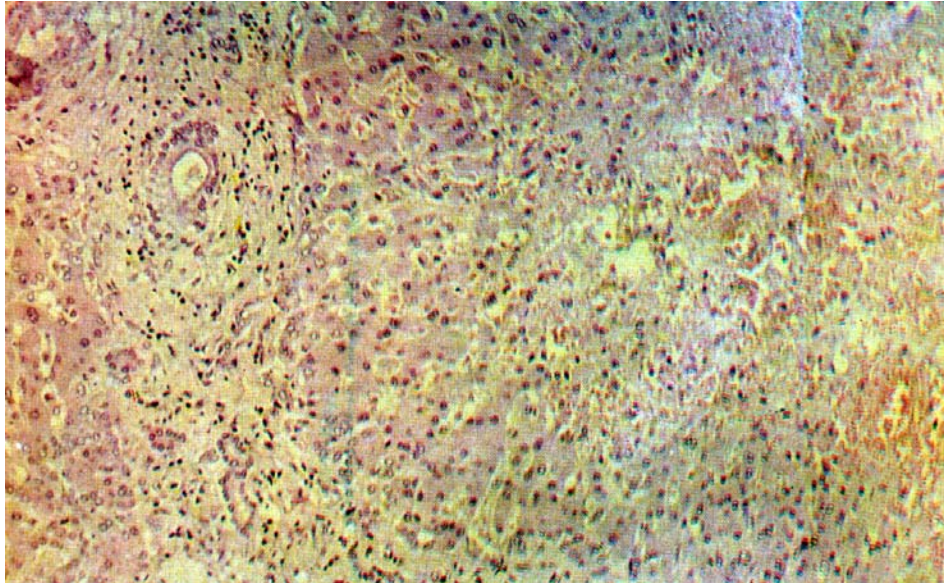


FOTO 3.- Marcada dilatación y congestión sinusoidal con necrosis en la vena centro lobular. (tinción de H.E).

NECROPSIA:

Mujer joven, con edema de miembros inferiores, balonamiento abdominal, múltiples petequias a predominio de abdomen. Pulmones antracóticos. No adenopatías. Pleura sin alteraciones significativas. Hígado de 28 x 8 x 12 cm. De aspecto congestivo. La vena cava inferior marcadamente dilatada (3.5 cm. De diámetro) en toda su longitud. Al corte presenta trombosis masiva. Múltiples ganglios intercavo aórticos aumentados de tamaño. Vesícula biliar sin alteraciones macroscópicas. Bazo, ligeramente congestivo. Riñón izquierdo de 12 x 7 x 5 cm, sin alteraciones macroscópicas. Riñón derecho de 13 x 8 x 6 cm, deformado en su polo superior por nodulación de 3.5 cm. De diámetro, que hacía cuerpo con glándula suprarrenal. Al corte neoformación pardusca que comprometía la totalidad del parenquima en forma alternada.

Los diagnósticos microscópicos fueron: carcinoma renal a células claras, con invasión de la cápsula, de la glándula suprarrenal y de la vena renal. Trombosis tumoral de la vena cava inferior. El hígado presenta necrosis y hemorragia centrolobulillar.

DISCUSIÓN

El síndrome de Budd Chiari es una entidad clínica relativamente poco frecuente, sin

embargo, las múltiples entidades que pueden dar lugar a su aparición obliga a tener en cuenta este diagnóstico. El curso más habitual está asociado con la obstrucción parcial de la circulación venosa, como en los casos que presentamos, con un trombo organizado. Clínicamente el paciente presenta ascitis severa como consecuencia del aumento de la presión hidrostática, hipoalbuminemia y mayor producción de linfa (2). El bazo aumenta de tamaño. Las cifras de aminotransferasas y bilirrubinemia se elevan moderadamente (1,2). La congestión hepática puede dar origen a nodulaciones que deforman la superficie del hígado, como en el caso 1 (1,12); y la superficie de corte presenta un aspecto congestivo con extravasación de sangre. A la microscopía observamos una necrosis hepatocelular centrolobulillar, (zona 3 funcional y más labil a la hipoxia). En nuestros casos el diagnóstico fue realizado en el estudio de necropsia, pudiendo así establecer la relación entre síndrome de Budd Chiari y carcinoma renal.

Esta condición está asociada con el nombre de Budd y Chiari, aunque en su descripción Budd omitió los hallazgos del trabajo de Chiari. Este síndrome comprende hepatomegalia, dolor abdominal, ascitis y dilatación centrozonal.

Este cuadro puede provenir de obstrucción de las venas hepáticas a cualquier nivel de la vena eferente del lóbulo a la entrada de la vena cava inferior dentro del atrium derecho. La obstrucción de la vena cava inferior generalmente es secundaria a trombosis en enfermedades malignas tales como carcinoma adrenal, renal o hepático. En casos de leucemias se asocia a invasión de venas hepáticas por masas de aspergilosis.

Correspondencia:

Dr. César Salinas
Departamento de Patología. Universidad Peruana Cayetano Heredia.
Av. Honorio Delgado 430. San Martín de Porres.

BIBLIOGRAFÍA

1. Spiru HM. Gastroenterología Clínica. Interamericana México. 1986, 1435- 1437.
2. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. In: Robbins Pathologic Basis of Disease. Saunders. 1989, 922-924.
3. Anderson WA. Anderson's Pathology. Editorial Mosby. 1990. 1282-1297.
4. Nahmoud AE, Mendoza A, Meshikhes AN, Olliff S, West R, Neuberger J, Buckels J. Clinical spectrum investigations and treatment of Budd-Chiari syndrome. QJM 1996; 89: 37-43.
5. Coue O, Fornes P, Paraf F, Couetil JP, Bruneval P. Budd-Chiari syndrome secondary to post-traumatic stenosis of the inferior vena cava.. Gastroenterol Clin Biol 1996; 20:196-9.
6. Chatel D, Nottin R. Zeitoun G. Dazza F, Hay JM, Robinson L. Budd Chiari syndrome secondary to carcinoma: report of two cases. Ann Vasc Surg 1995; 9: 565-70.
7. Sugano S, Suzuki T, Makino H, Yanagimoto S, Nishio M, Onmura H; Linuma M, Matuda T. Budd Chiari syndrome attributed to protein C deficiency. Am J Gastroenterol 1996; 91: 777-9.
8. Valla D, Benhamou JP. Obstruction of the hepatic veins or suprahepatic inferior vena cava. Dig Dis 1996; 14:99-118.
9. Danaci M, Gul S, Yazgan Y, Hulagu S, Uskent N. Budd-Chiari syndrome as a complication of Behcet's syndrome. A case report. Angiology 1996; 47: 93-5
10. Acharya J, Westwood NB, Sawyer BM, Messinezy M, Burroughs AK, Mehta AB. Identification of latent myeloproliferative disease in patients with Budd Chiari syndrome using X chromosome inactivation patterns and in vitro erythroid colony formation. Eur J Haematol 1995; 55: 315-21.
11. Dayal S, Pati HP, Pande GK, Sharma P, Saraya AK. Platelet ultrastructure study in Budd Chiari syndrome. Eur J Haematol 1995; 55: 294-301.
12. Nyman R, Kagevi I. Budd Chiari syndrome misinterpreted as an infiltrating liver mass. A case report. Acta Radiol 1995; 36: 393-5.
13. Okuda H, Yamagata H, Obata H, Iwata H, Sasaki R, Imai F, Okudaira M, Ohbu M. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. J Hepatol 1995; 22: 1-9.