

MUJER JOVEN CON ASCITIS DE DEBUT

Febrero 2015



Laura Larrey
Laura Peño
Karla J. González
Alinne Morales

Ap. Digestivo
Ap. Digestivo
Hematología
Radiodiagnóstico

Servicio digestivo, hematología y radiodiagnóstico



Caso clínico

Caso clínico

ENFERMEDAD ACTUAL...

- Mujer de **36 años**, en estudio en consultas de M. Interna por descompensación hidrópica (ascitis y edemas MMII) y sospecha de hepatopatía crónica (pendiente de primera visita en Digestivo)
- que acude a urgencias por **aumento del perímetro abdominal de 3 meses de evolución** de forma progresiva, acompañado de **edematización de MMII** que tras iniciar tratamiento con diuréticos (espironolactona y furosemida) desaparecen, persistiendo la ascitis
- no clínica de insuficiencia cardíaca
- diuresis conservada
- no dolor abdominal ni otra clínica digestiva, deposiciones normales
- no fiebre, no sudoración nocturna ni sd. constitucional

Caso clínico

ANTECEDENTES PERSONALES...

- **fumadora** de medio paquete, no hábito etílico, consumidora **ocasional** de **infusiones**
- no drogas vía parenteral, no relaciones sexuales de riesgo, no tatuajes
- no AF de hepatopatía ni enf. autoinmunes
- no otros antecedentes médicos ni quirúrgicos
- tratamiento habitual: furosemida 40 mg al día y espironolactona 100 mg al día

EXPLORACIÓN FÍSICA...

- BEG, **palidez cutaneomucosa**, normohidratada, eupneica. TA 107/75, FC 96, SatO2 98%, T 36.8
- ACP: Rítmica, no soplos. MVC.
- No aumento de PVY
- ABD: distendido, blando y depresible, **hepatomegalia no dolorosa de 2 traveses** de dedo sin palpar masas. Timpánico con matidez en flancos (**ascitis grado II-III**). No signos de peritonitis
- No edemas en MMII
- No clínica de encefalopatía ni flapping

Caso clínico

ANTECEDENTES PERSONALES

- **fumadora** de medicación
- no drogas vía parenteral
- no AF de hepatopatía
- no otros antecedentes
- tratamiento habitual

EXPLORACIÓN FÍSICA

- BEG, **palidez cutánea**
- ACP: Rítmica, no soplos
- No aumento de PV
- ABD: distendido, borborigmos, ruidos disminuidos, masas. Timpánico c
- No edemas en MMII
- No clínica de encefalopatía

-Descompensación de cirrosis hepática (80%)

-Carcinomatosis peritoneal (10%)

-Otras:

- neoplasias hepáticas
- síndrome de Budd-Chiari
- enfermedad venooclusiva
- peritonitis tuberculosa
- pancreatitis aguda
- pericarditis constrictiva
- insuficiencia cardíaca congestiva
- hipotiroidismo
- tumores de ovario
- síndrome nefrótico
- enteropatías perdedoras de proteínas
- linfoma
- síndrome de malabsorción
- hemodiálisis

infusiones

al día

06, SatO2 98%, T 36.8

aveses de dedo sin palpar
e peritonitis

Caso clínico

APORTA...

- inicio de estudio en Rumanía:
 - **virus hepatotropos** (VHB, VHC, toxoplasma, VEB...) y VIH **negativos**
 - **gastroscopia**: **no varices** gastroesofágicas ni GHTP, normal
 - **revisión ginecológica**: **normal**
“sospecha de TBC peritoneal”

- estudio en consultas MIN:
 - **paracentesis dx**: ascitis exudativa linfocitaria **sin cél malignas**, ADA normal, BAAR y cultivo de **micobacterias negativos** y **gradiente albúmina: 2**
 - **eco-doppler**: **hepatopatía crónica** con incipiente **circulación venosa colateral** portosistémica (territorio esplenorrenal) y ascitis
 - **TC TAP**: **hepatopatía crónica** con nódulos de regeneración, porta permeable, bazo de características normales, ascitis, sin otras lesiones

Caso clínico

Gradiente albúmina sangre-líquido ascítico mayor de 1'1

Gradiente albúmina sangre-líquido ascítico menor de 1'1

Enfermedades hepáticas

- Cirrosis hepática
- Hepatitis alcohólica
- Enfermedad de Budd-Chiari
- Enfermedad venooclusiva

Enfermedades peritoneales

- Carcinomatosis peritoneal
- Tuberculosis peritoneal
- Poliserositis

Enfermedades no hepáticas

- Insuficiencia cardíaca
- Metástasis hepáticas
- Mixedema
- Ascitis mixta (HTP más otra causa de formación de ascitis)

Rotura de víscera o conducto

- Ascitis pancreática, biliar o quilosa.

Alteración de la presión oncótica

- Síndrome nefrótico
- Enteropatía pierde proteínas

APORTA...

- inicio de estudio en Rumania
 - virus hepatotropos (VH)
 - gastroscopia: no varices
 - revisión ginecológica: no sospecha de TBC peritoneal
- estudio en consultas MIN:
 - paracentesis dx: ascitis exudativa linfocitaria sin células malignas, ADA normal, BAKK y cultivo de micobacterias negativos y gradiente albúmina: 2
 - eco-doppler: hepatopatía crónica con incipiente circulación venosa colateral portosistémica (territorio esplenorenal) y ascitis
 - TC TAP: hepatopatía crónica con nódulos de regeneración, porta permeable, bazo de características normales, ascitis, sin otras lesiones

Caso clínico

SE SOLICITA...

Pruebas de laboratorio:

- **Analítica de sangre:** Hb 11, L 9300, N 77.5%, plaquetas 27000, IQ 77%, glucosa 101, Na 134, K 3.8, BilT 0.87, GPT 21, urea 27.3, Cr 0.64, ProtT 7.4, amilasa 31, PCR 9.1
- **Orina:** normal
- **Serologías víricas:** negativas
- **Marcadores tumorales:** normales salvo Ca 125 702 (IC ginecología: descarta patología)
- **Anticuerpos:** ANA 1/640, antiLKM y AMA negativos, IgGM 202
- IST y ferritina, alfa-1-antitripsina y ceruloplasmina normales

- **Líquido ascítico:** ProtT 3.6, hematíes 2453, leucos 5860, PMN 62% (PMN corregidos por líquido hemático: 3553), compatible con PBE

Caso clínico

SE SOLICITA...

Pruebas de imagen:

- **Rx tórax:** sin datos de TBC previa, no DP. **Rx abdomen:** centralización de asas por ascitis
- **TC abdominopélvico:** gran hepatomegalia con realce heterogéneo, aparentemente debido a alt. perfusión, **ausencia de visualización de las vv. suprahepáticas** con eje esplenoportal permeable y compresión de v. cava inferior. Bazo normal. Ascitis a tensión. Resto normal... todo ellos sugestivo de **sd. Budd Chiari agudo**
- **RM hepática dinámica con estudio vascular:** hepatomegalia de contornos mamelonados con patrón heterogéneo en la intensidad de la señal, ascitis, **estudio vascular compatible con sd. Budd Chiari**
- **Estudio hematológico:** **factor V de Leyden positivo heterocigoto**, resto normal (anticoagulante lúpico, anticardiolipina IgG e IgM, glucoproteína I IgG e IgM, Factor II, antritrombina 88%)

“ SÍNDROME DE BUDD-CHIARI. HEPATOPATÍA CRÓNICA CHILD PUGH B7. MELD 8. PBE.”

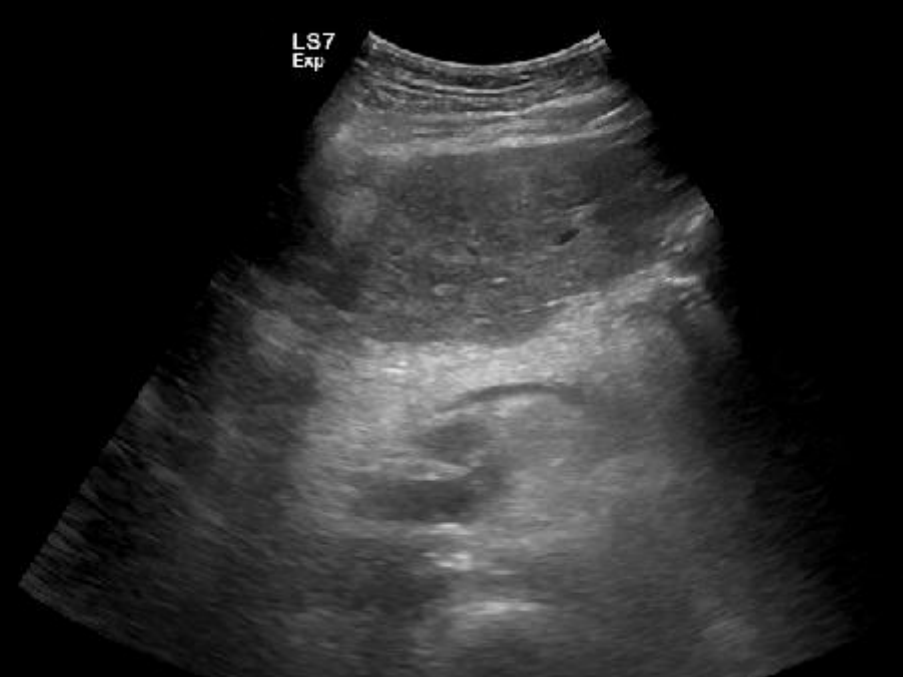
ECOGRAFÍA DOPPLER

- Suele establecer el diagnóstico y es la técnica de elección inicial.
- En la fase aguda, ausencia de visualización de venas suprahepáticas, parénquima hipoecogénico, vías colaterales intrahepáticas y disminución del flujo portal con flujo hepatófugo.
- En la fase crónica, hipertrofia de lóbulo caudado, con atrofia subsegmentaria.

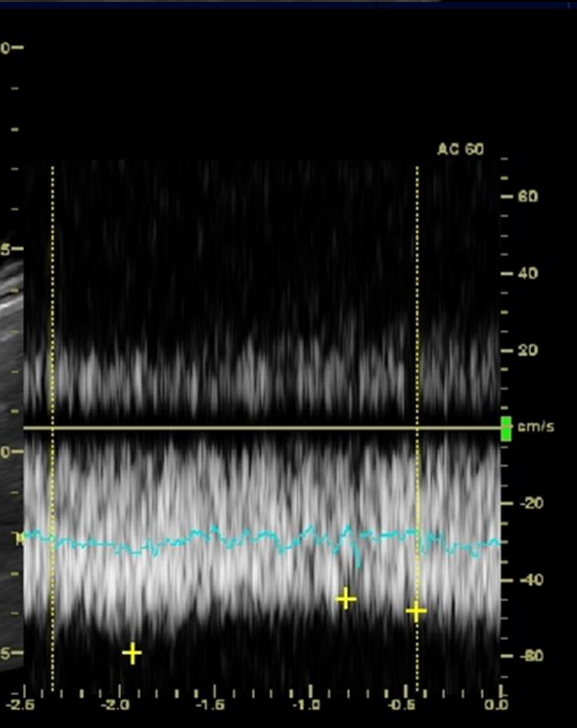
LS7
Exp



LS7
Exp



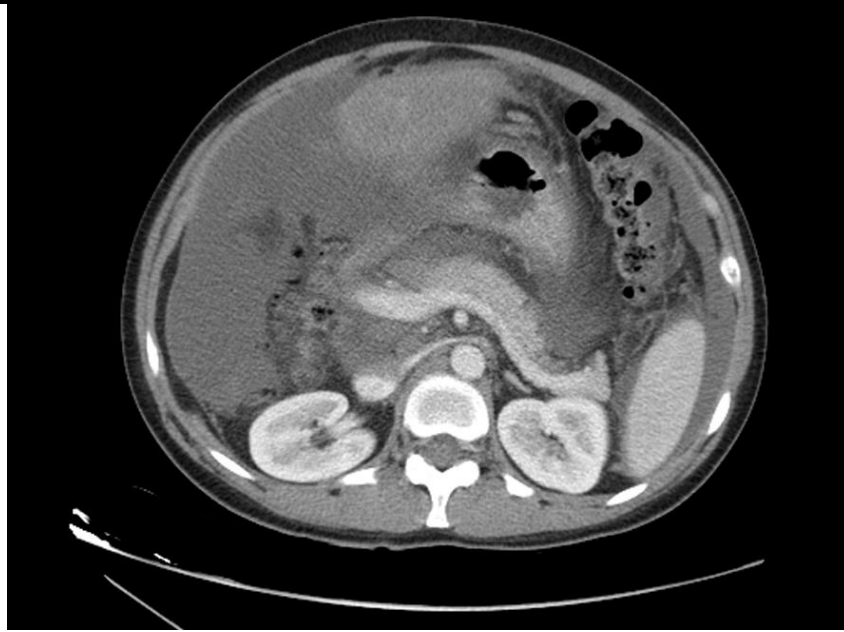
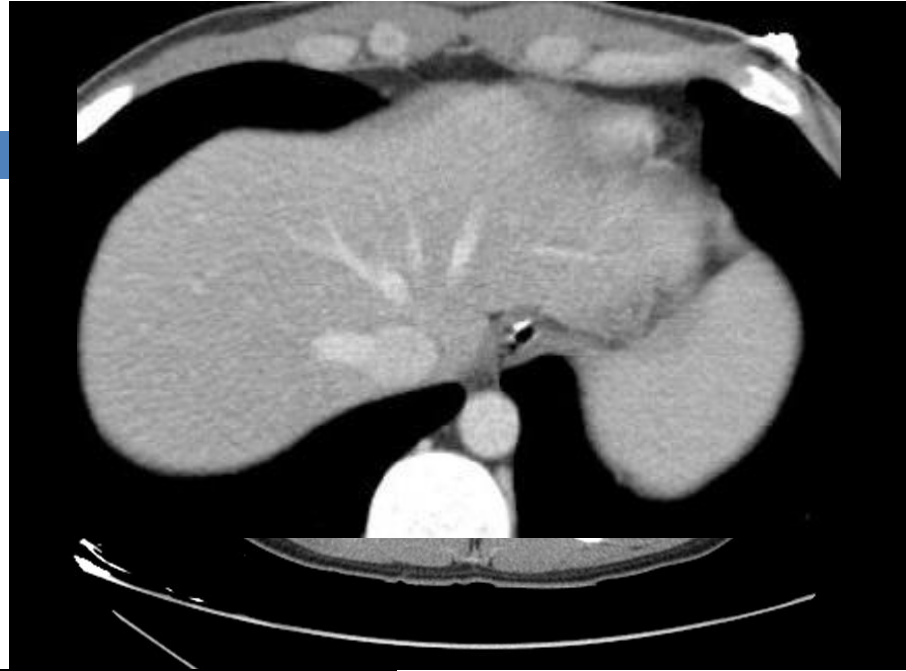
PS	58.8 cm/s
ED	47.8 cm/s
MD	44.5 cm/s
IR	0.19
TAMEAN	29.3 cm/s



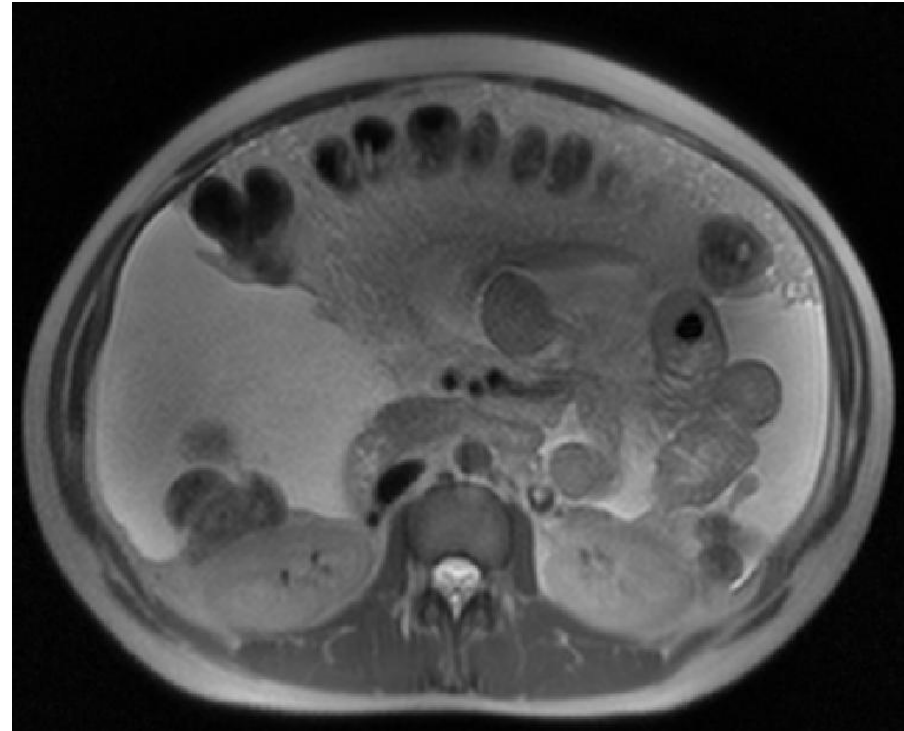
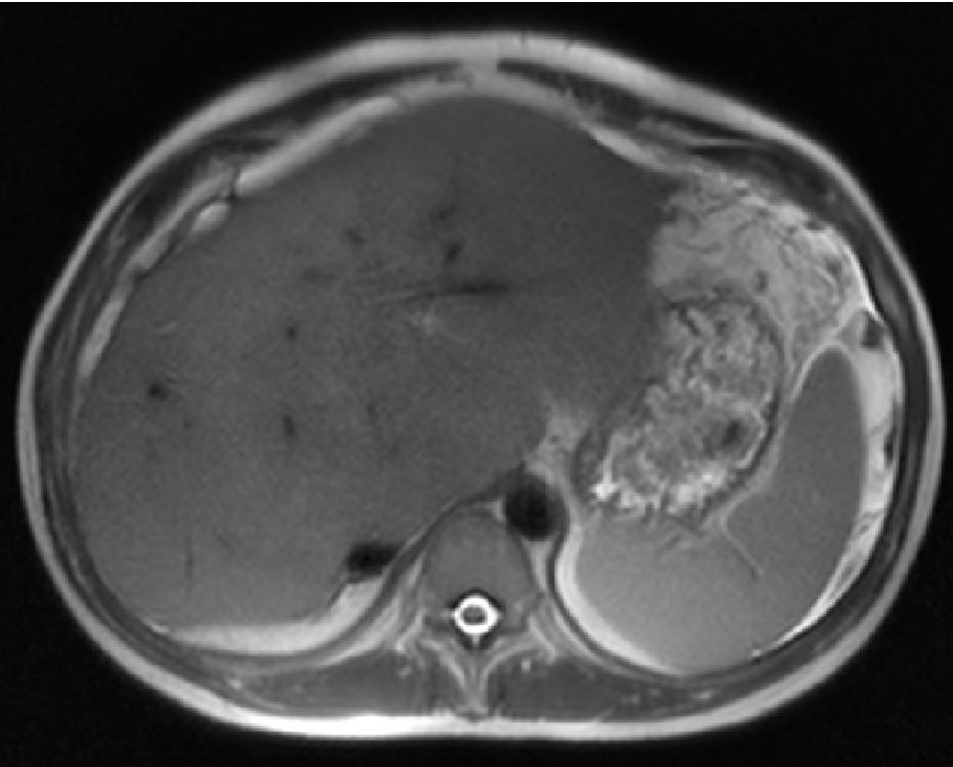
TC/RM

- Se recomienda confirmar el diagnóstico mediante otra prueba de imagen como TC o RMN, que ayudarán además a descartar procesos neoformativos.
- En fase aguda se observa hepatomegalia con hipoatenuación difusa del parénquima, ascitis y visualización del trombo.
- En TC dinámico , captación parcheada del medio de contraste.
- En casos crónicos se observa hipertrofia del lóbulo caudado y nódulos regenerativos.

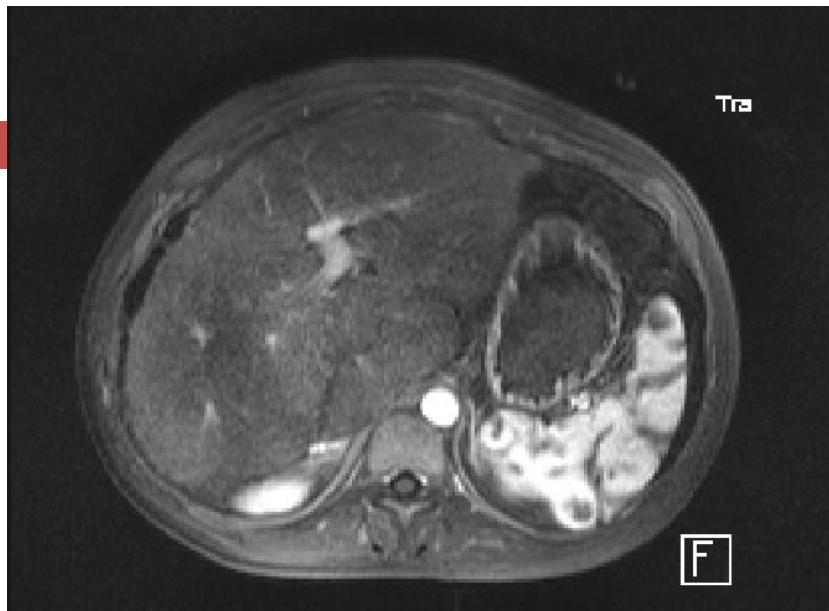
TAC ABDOMINAL



RM hepático dinámica con estudio vascular



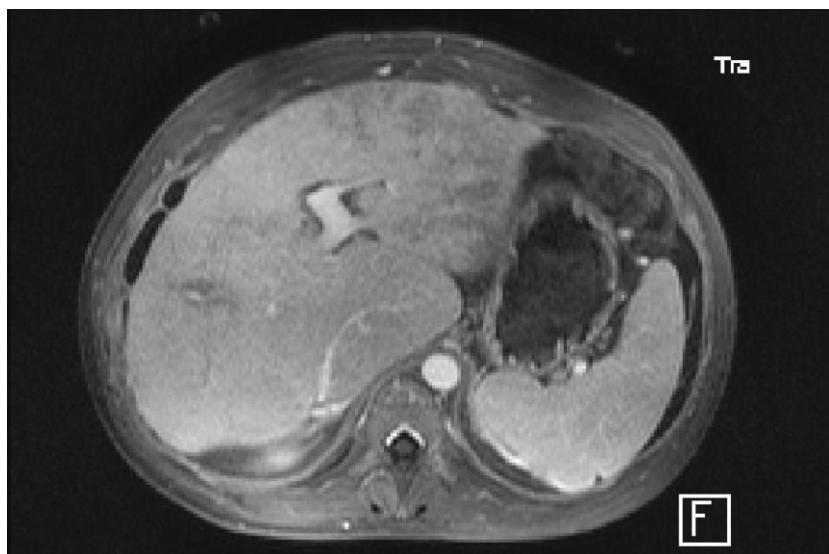
FASE ARTERIAL



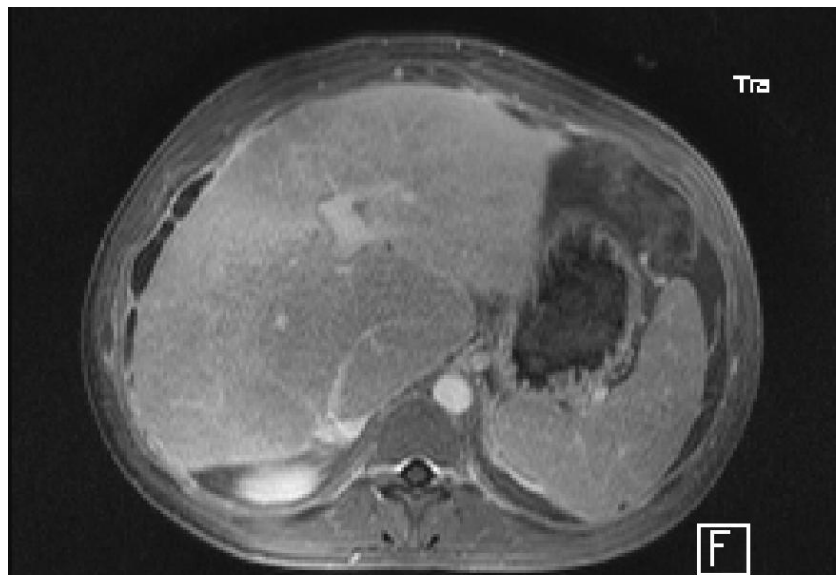
FASE PORTAL



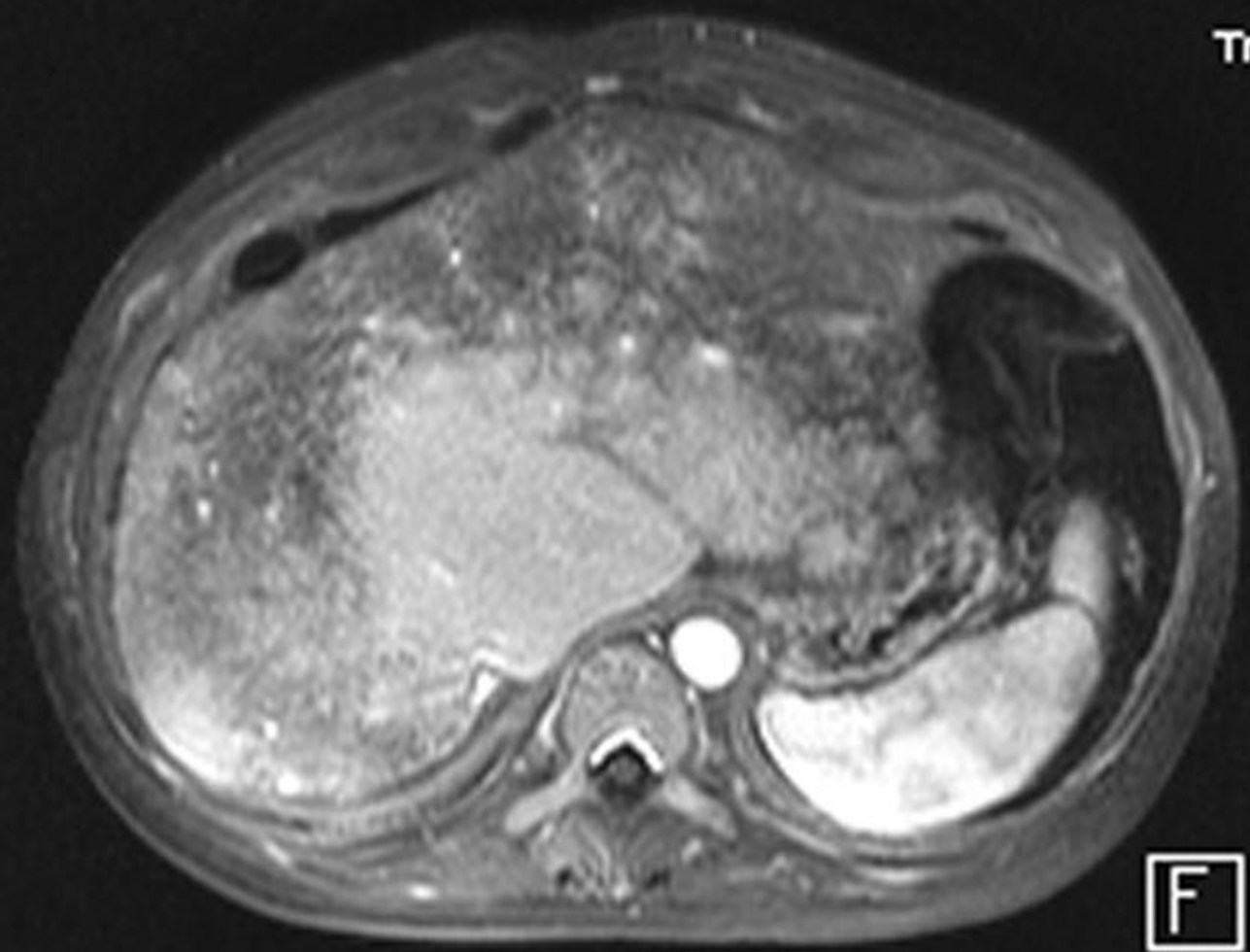
FASE EQUILIBRIO



FASE TARDIA



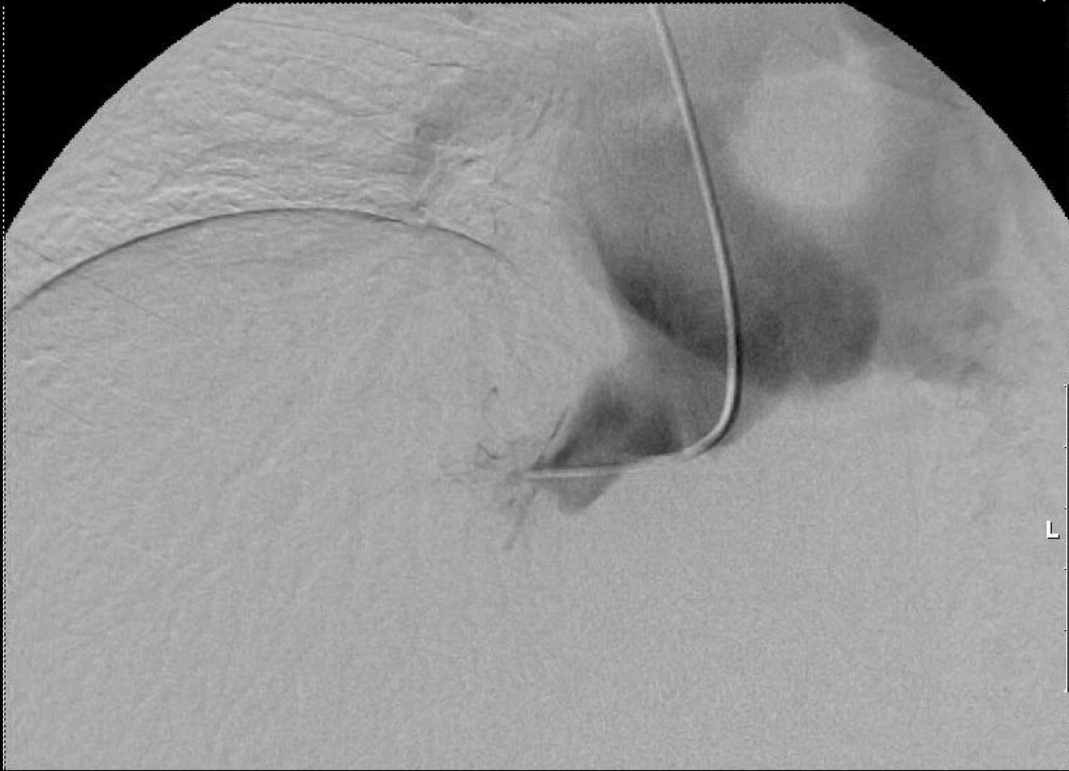
T2



F

FLEBOGRAFÍA

- Permite delimitar el nivel exacto de la obstrucción y muestras colaterales hepáticas con un patrón típico en tela de araña.
- Por si solo la incapacidad para canular la vena suprahepática no es considerado diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari, pero en manos experimentadas es de alta sospecha.





Caso clínico

TRATAMIENTO...

- **Tratamiento antibiótico** para PBE (*cefotaxima* → *pipetazo* → *tigecilina* → *tigeciclina* + *meropenem*) → resolución PBE
- **Diuréticos** (espironolactona y furosemida) → mejoría ascitis y edemas en MMII
- **Anticoagulación** (bemiparina + acenocumarol...) → acenocumarol (INR: 2-3)

- AL ALTA
 - ▣ dieta hiposódica estricta, espironolactona 100 mg al día, furosemida 40 mg al día, norfloxacin 400 mg al día, lactulosa, acenocumarol, lorazepam
 - ▣ Se remite a H. La Fe para **valoración de tratamiento vascular (shunt portosistémico) +/- preTHO**

EVOLUCIÓN...

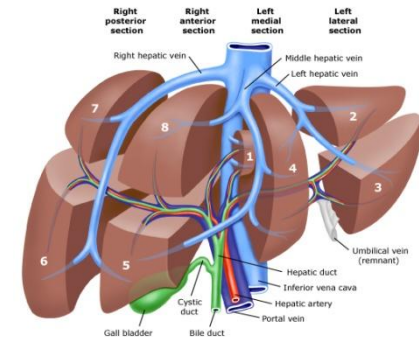
- En H. La Fe se realiza **TIPS** sin incidencias comprobándose permeabilidad posterior con ecodoppler
- **Mejoría de la ascitis** de forma importante



Repaso teórico

SD. BUDD-CHIARI. DEFINICIÓN

- Conjunto de manifestaciones derivadas de la **obstrucción no tumoral del flujo venoso hepático**, independientemente del nivel de la obstrucción (desde vénulas hepáticas hasta la entrada de VCI en AD).
 - Se excluyen:
 - Enf. Cardiológicas que dificultan el retorno venoso
 - Sd. de obstrucción sinusoidal



ETIOLOGÍA

- Occidente: más frecuente **trombosis de las venas suprahepáticas**
- Oriente y África: obstrucción de la vena cava inferior a nivel suprahepático

Gravedad determinada por:

- Nº venas afectadas
- Velocidad de instauración

Tendencia natural: episodios de trombosis separados en el tiempo con progresivo deterioro del drenaje hepático y empeoramiento del cuadro clínico.

FACTORES ETIOLÓGICOS

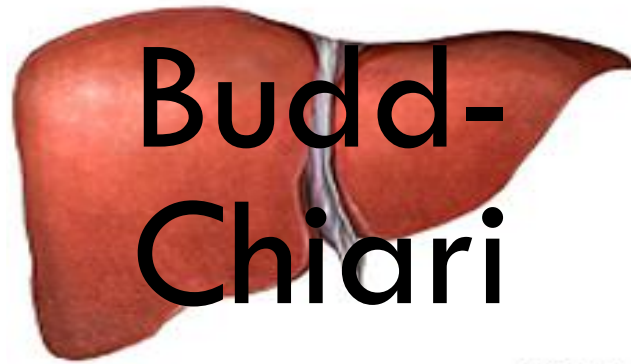
ALTERACIONES HEMATOLÓGICAS

- ❑ Síndromes mieloproliferativos
- ❑ Hemoglobinuria paroxística nocturna
- ❑ Síndrome antifosfolípido
- ❑ Déficit de antitrombina, proteína C y proteína S
- ❑ **Mutación del Factor V Leiden**

OTROS FACTORES

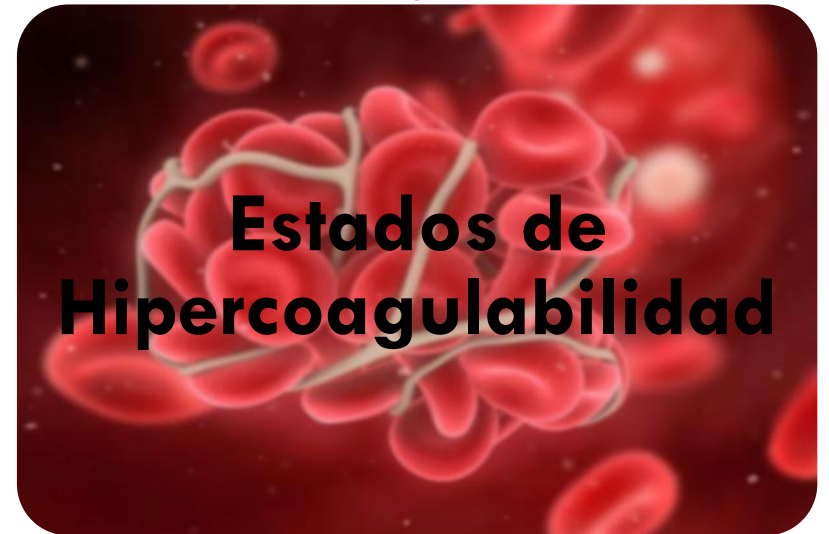
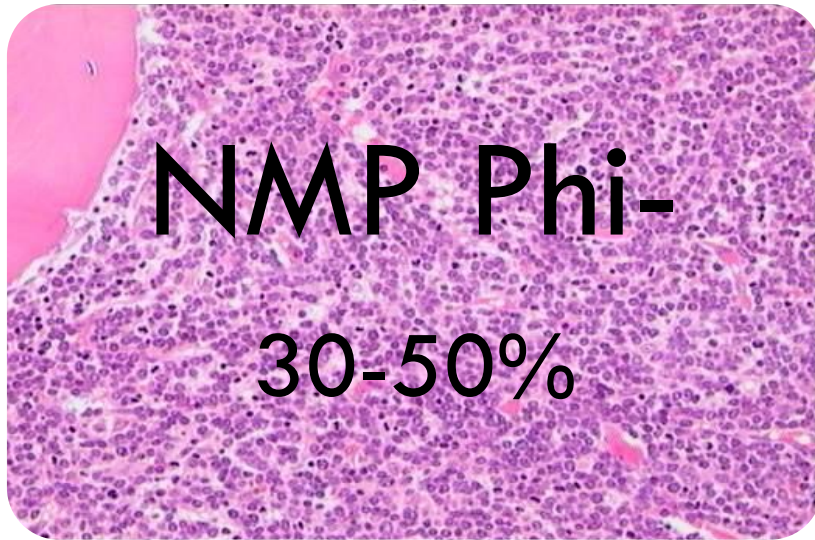
- ❑ Embarazo (3er trimestre)
- ❑ ACO
- ❑ Enf. Inflammatorias crónicas (CU, Enf. Behçet...)
- ❑ Lesiones ocupantes de espacio (compresión extrínseca)

En 1 de cada 3 pacientes no se identifica la causa



Budd-Chiari

*ADAM



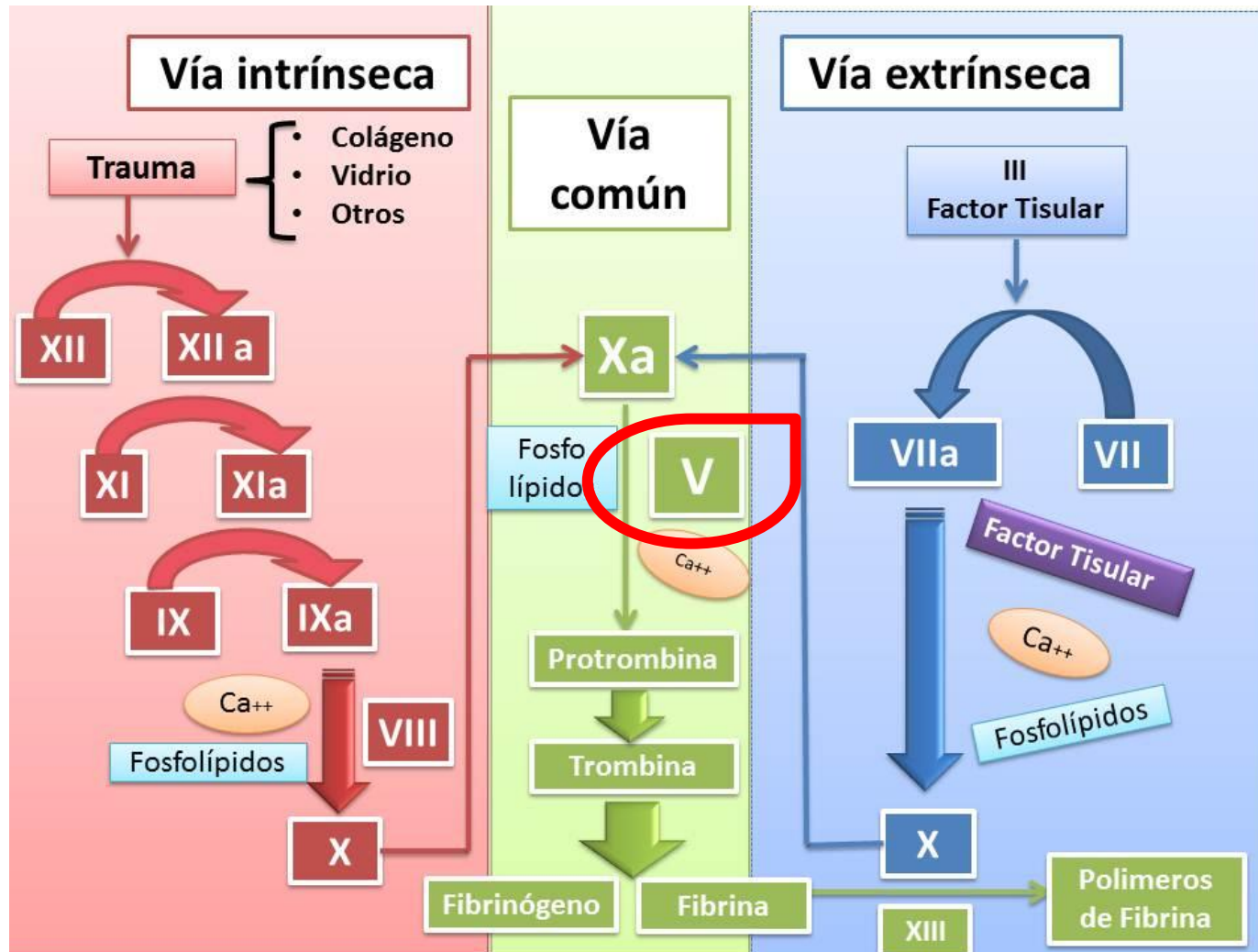
Síndromes mieloproliferativos

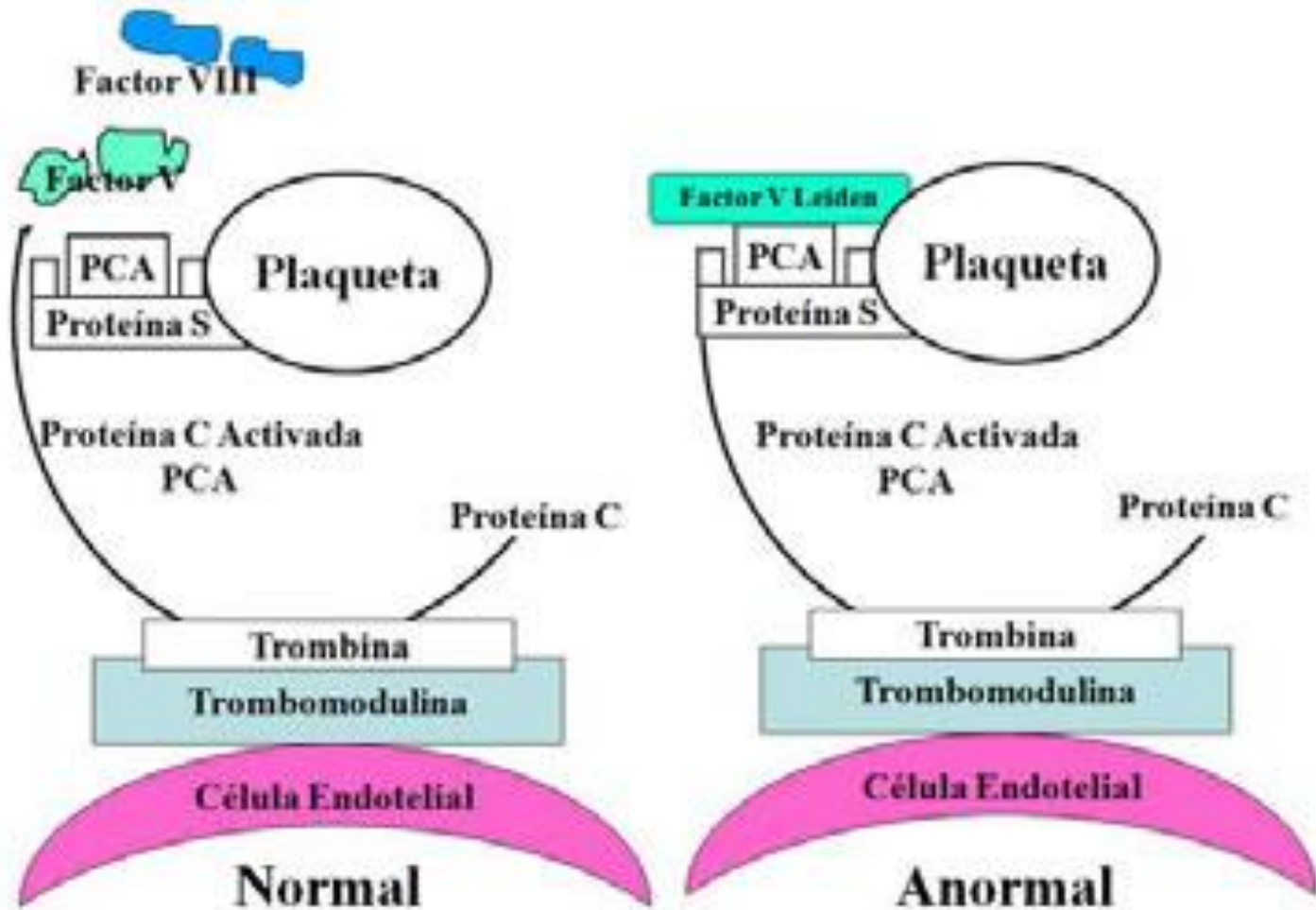
- Prevalencia 30-50%
- Policitemia Vera (53%)
- Trombocitemia esencial (25%)
- Mielofibrosis primaria (7%)
- Otros (15%)
- Hiperesplenismo secundario a HTP y esplenomegalia pueden enmascarar la evidencia en SP.
- Mutación JAK-2 de rutina

Estados de Hipercoagulabilidad

- **Mutación del Factor V de Leiden (25%)**
- Mutación del gen de la protrombina
- Síndrome antifosfolípido
- Deficiencia de antitrombina III
- Deficiencia de proteína C y S
- HPN

Mutación del Factor V Leiden





Mutación en el gen del factor V, sustituyéndose una arginina por glutamina en el aminoácido 506, un punto importante de unión de la PC activada.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

ASINTOMÁTICO



INSUFICIENCIA HEPÁTICA FULMINANTE

- 1/3 casos: Tríada clásica
Dolor abdominal + hepatomegalia + ascitis
- Síntomas de Hipertensión portal (+ frecuente)
Ascitis, PBE, Sd. Hepatorrenal, HDA por varices
- Si asocia Trombosis de la V. cava inferior
Circulación colateral cava-cava y Sd. Nefrótico
- Derrame pleural

La clínica se correlaciona con la velocidad de instauración y con la extensión de la obstrucción al flujo venoso

DIAGNÓSTICO

HALLAZGOS ANALÍTICOS

AUMENTO

- +++ FA
- Br (discretamente)
- Transaminasas
- Cr
- PCR

DISMINUCIÓN

- T. Protrombina
- Albúmina

El hallazgo de plaquetas normales o elevadas nos debe hacer sospechar la existencia de un SMP subyacente

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO

- Eco-doppler abdominal
- TC/RM hepático
- Cateterismo de venas suprahepáticas

**Proteínas
elevadas en
líquido ascítico**

TRATAMIENTO

1. Tratamiento médico

- Complicaciones de la HTP
 - Ascitis: diuréticos, paracentesis evacuadora
 - Varices esofagogástricas: profilaxis con betabloqueantes , +/- tratamiento endoscópico
- Anticoagulación
- Control de la enf. Trombofílica subyacente (en caso de existir)

2. Corrección de la obstrucción al flujo

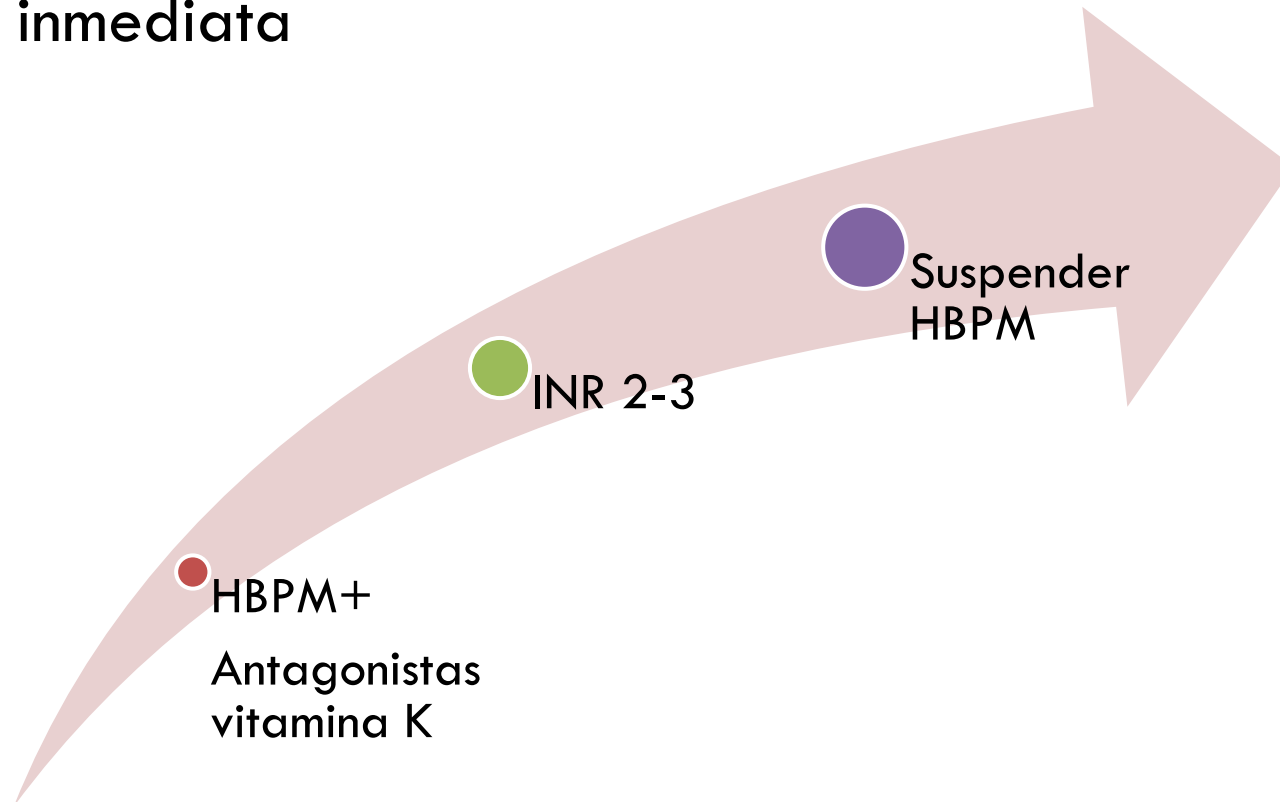
- Angioplastia percutánea (si estenosis corta de la VSH, +/- stent)
- Tratamiento derivativo portosistémico (si signos de HTP)
 - **ELECCIÓN: TIPS** (con prótesis recubierta)
 - Shunt quirúrgico (si TIPS no es posible)

3. Trasplante hepático

- Fracaso de TIPS
- Enf. hepática terminal

Mutación Factor V Leiden. Tratamiento

- Prevenir la propagación del trombo
 - ▣ Anticoagulación siempre que no exista contraindicación inmediata

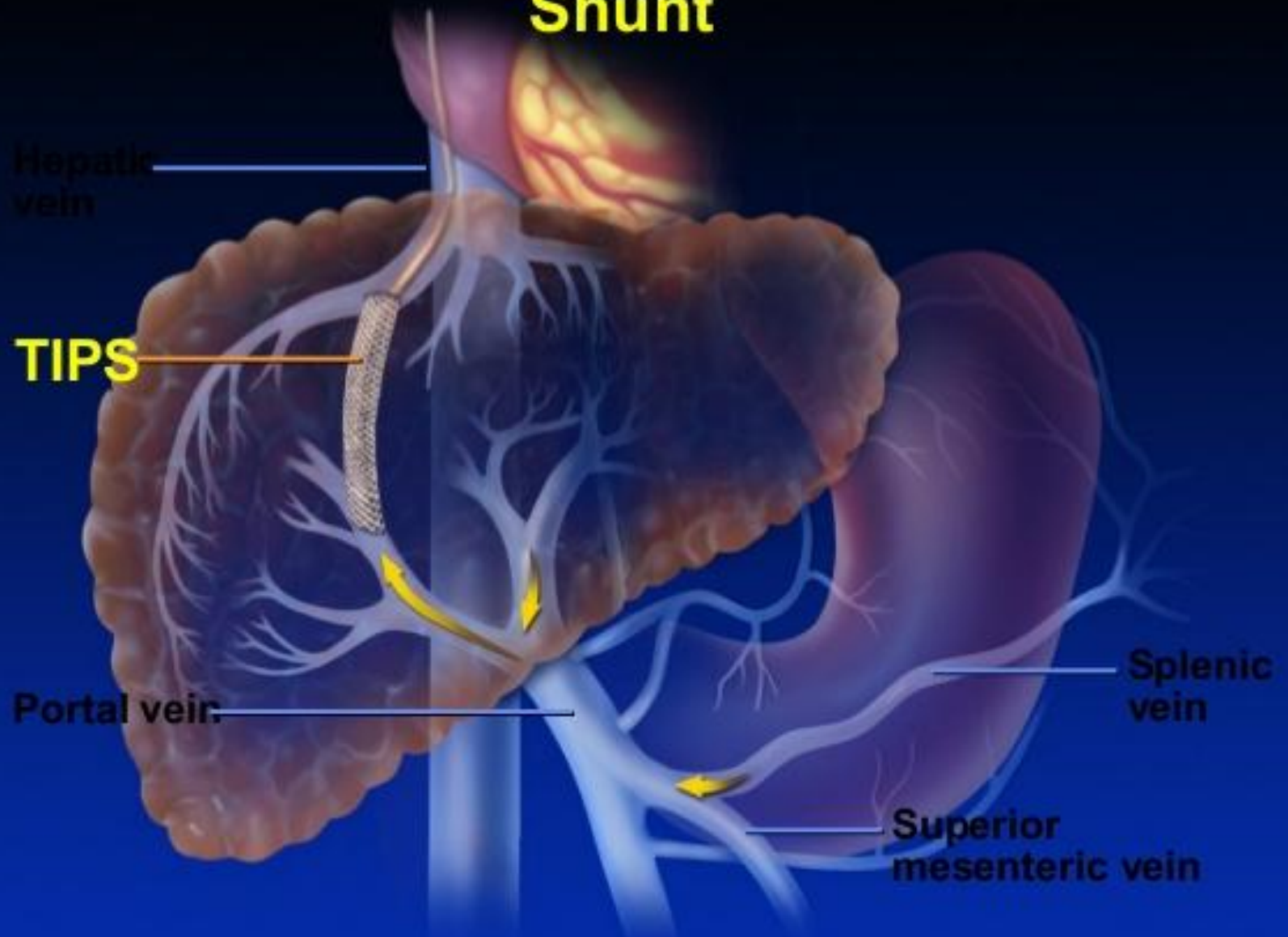


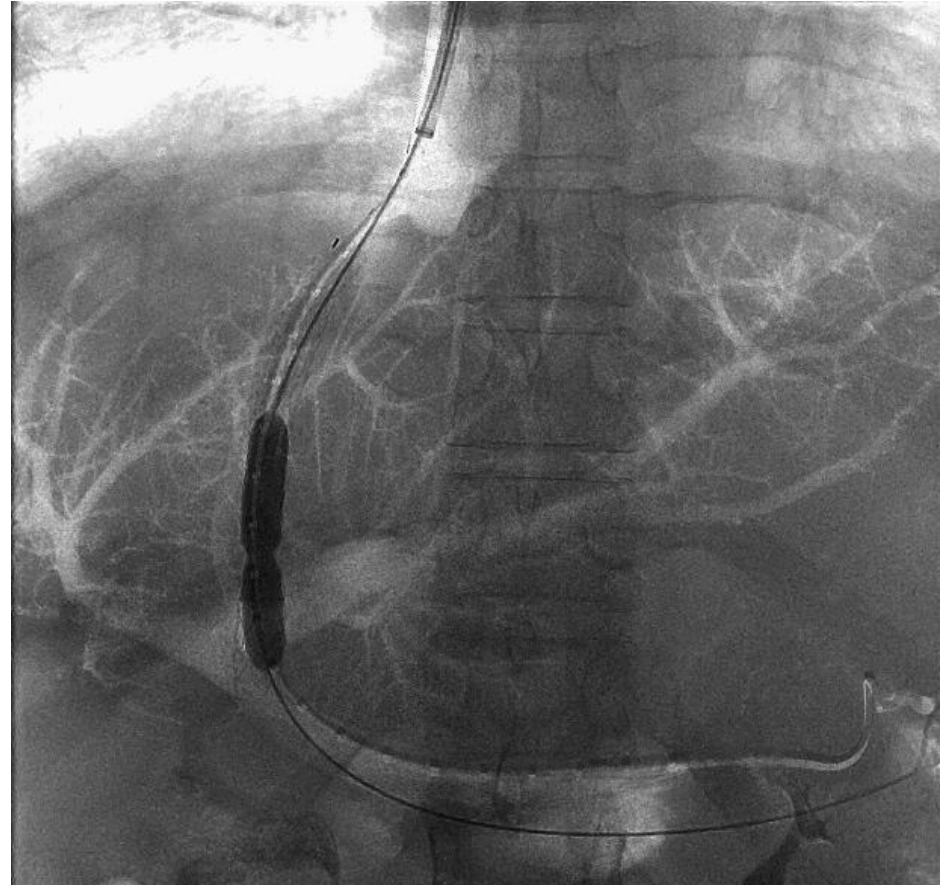
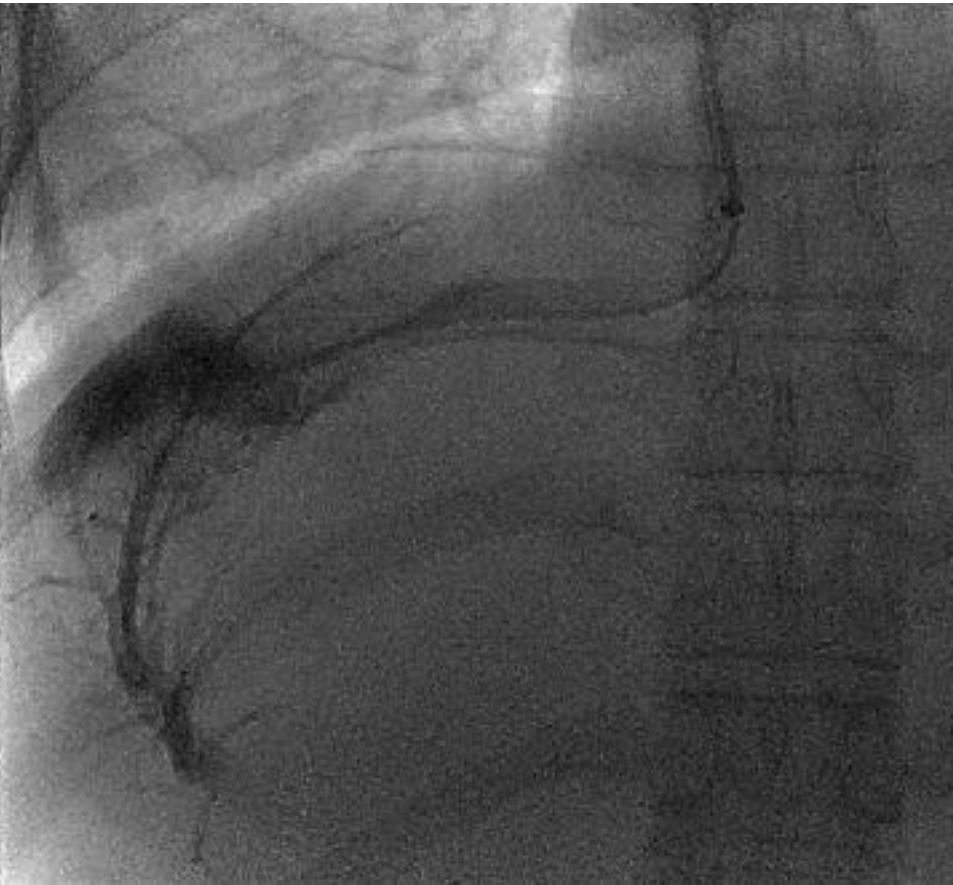
TIPS (Transyugular Intrahepatic Portosistemic Shunt)

- El tratamiento de elección es la realización de un tratamiento derivativo con TIPS (Derivación portocava transyugular percutánea) que permite mejorar la congestión hepática.
- Presenta menor morbimortalidad que los procedimientos quirúrgicos abiertos.



Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt

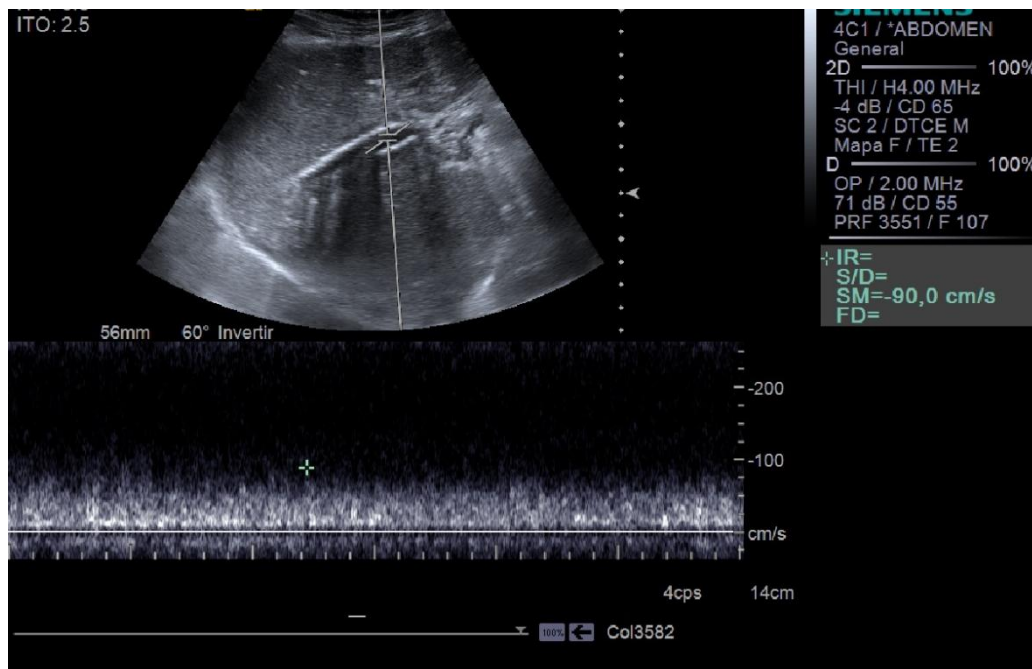
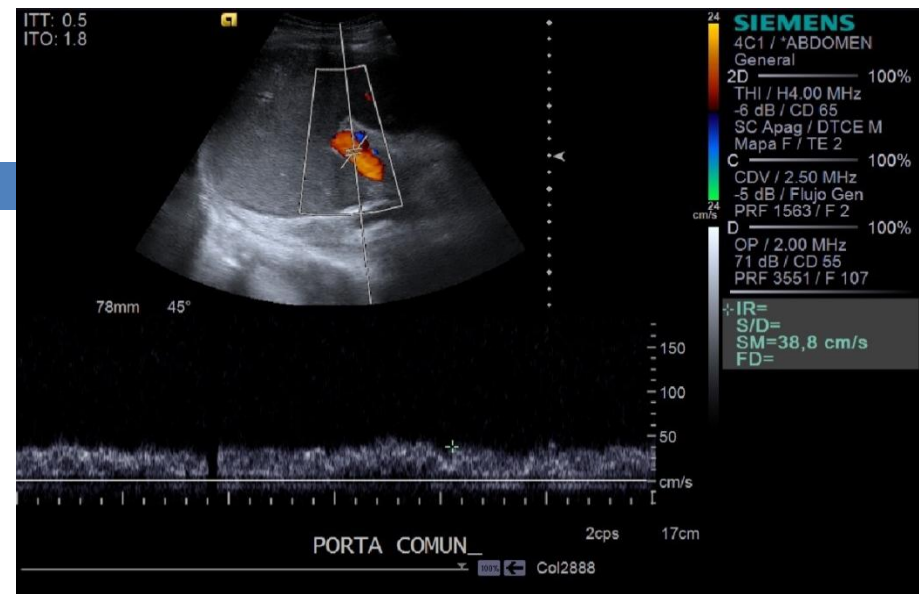
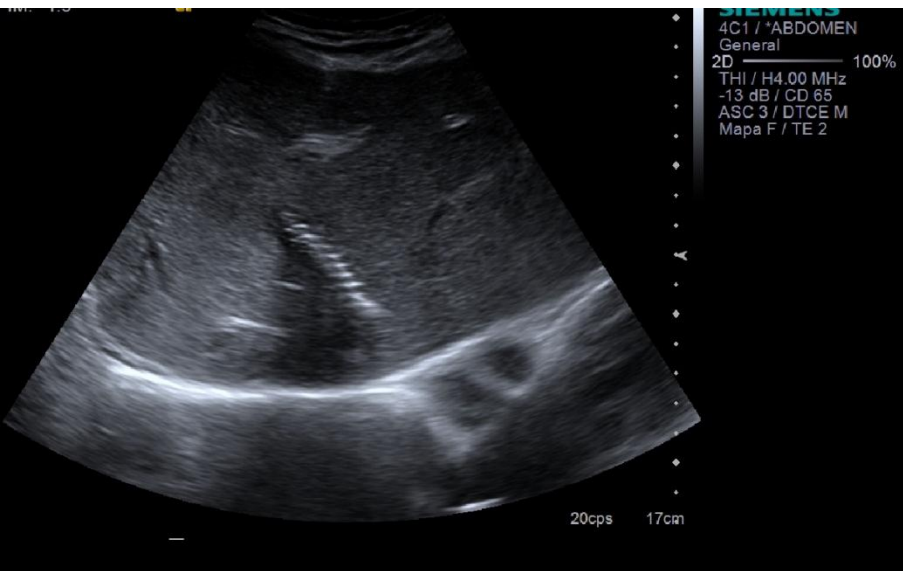







Control ecográfico

- El TIPs normofuncionante presenta un flujo portal hepatópeto, de al menos 35 cm/s.
- Siendo la velocidad intrastent de al menos 90 cm/s.



- 
- Las complicaciones detectadas ecográficamente incluyen:
 - Oclusión de la endoprótesis.
 - Velocidad de flujo lenta, menor de 60 cm/s, sugestiva de estenosis.
 - Reaparición de ascitis, varices o vena umbilical recanalizada.



Gracias