

SÍNDROME BUDD-CHIARI

- DOIS CASOS, DUAS EVOLUÇÕES -

Damião FS<sup>1</sup>; Ferreira CN<sup>1</sup>; Gonçalves A<sup>2</sup>; Mendes F<sup>3</sup>; Velosa J<sup>1</sup>

1 – Serviço de Gastrenterologia e Hepatologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

2 – Serviço de Imagiologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

3 – Serviço de Medicina Interna, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

INTRODUÇÃO

Síndrome de Budd-Chiari (BCS) representa uma doença vascular rara do fígado caracterizada pela obstrução da drenagem venosa hepática. Apresentamos dois casos de BCS em doentes ocidentais, com etiologia, manejo e resposta terapêutica diferentes.

CASO CLÍNICO

♀ 45 anos

ANTECEDENTES:

Lupus Eritematoso Sistémico

Sínd. Antifosfolipídico

CLÍNICA:

Dor abdominal HD

Distensão abdominal

Edema MIs

EX. OBJETIVO:

Hepatomegália

Ascite e edema dos MIs

EX. COMP. DE DIAGNÓSTICO:

Sinais de DHC

Trombose das suprahepáticas e da VCI

Shunts intrahepáticos

Ascite

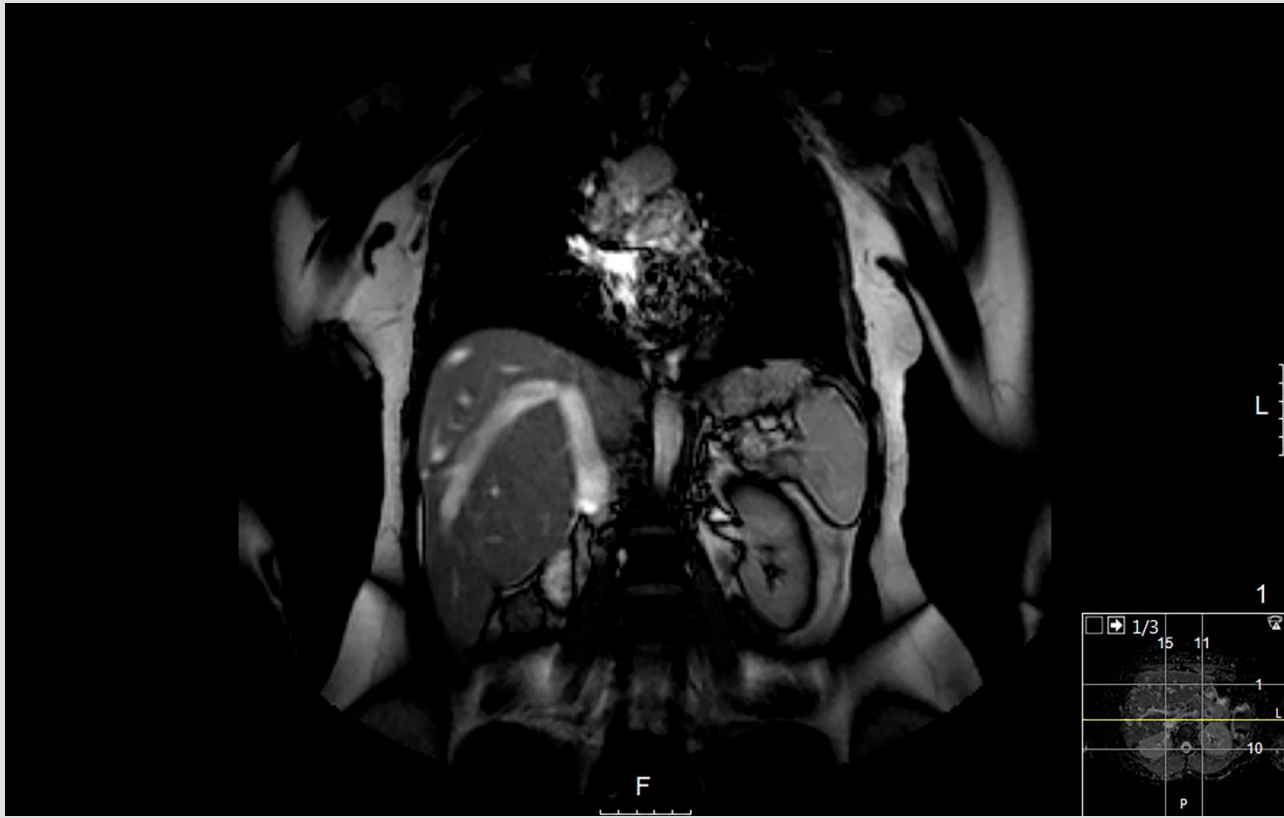


Fig 1 – RMN com shunt intrahepático

Diuréticos

Anticoagulação

✓ Excelente resposta

✓ Assintomática

♂ 27 anos

ANTECEDENTES: ∅


CLÍNICA:

Dor abdominal HD

Distensão abdominal

Edema MIs

EX. OBJETIVO:



Hepatomegália

Circulação colateral

Ascite e edema MIs

EX. COMP. DE DIAGNÓSTICO:

Tabela 1 – Elevação marcadores colestase

Fosfatase alcalina	236 U/L
GGT	567 U/L

Sinais de DHC

Trombose das suprahepáticas e da VCI

Shunts intra e extrahepáticos

Nódulos regenerativos

Ascite

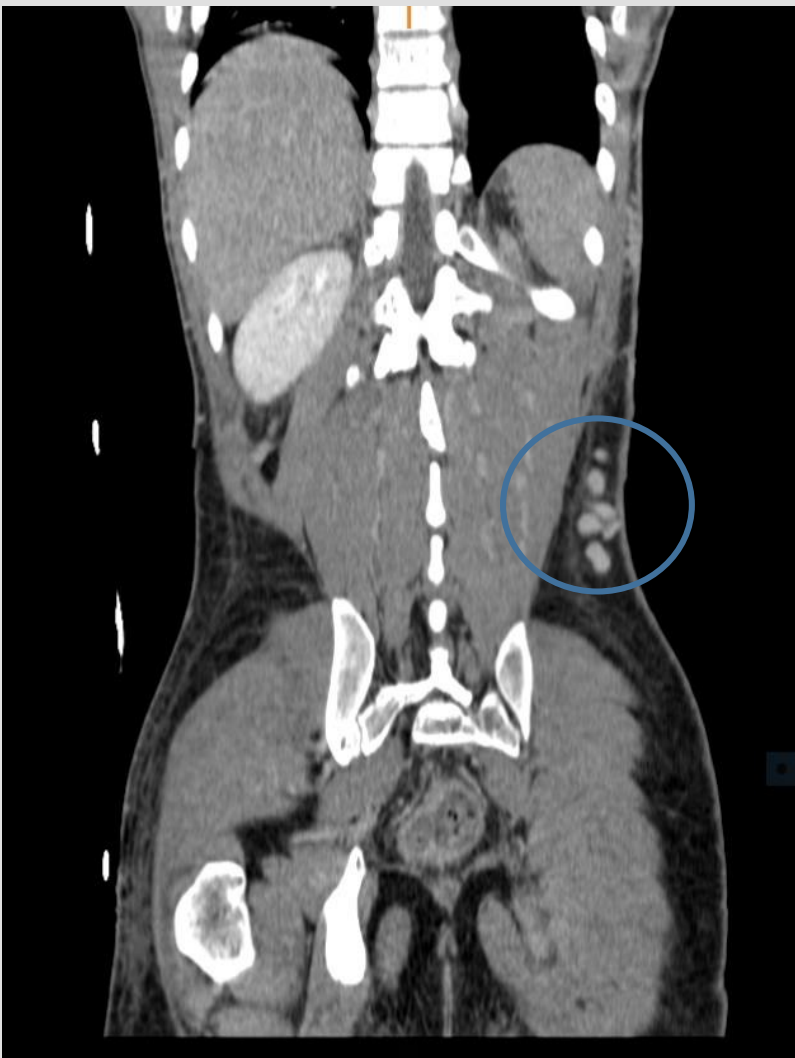


Fig 3 – Realce de veias colaterais

EDA: varizes pequenas

Estudo etiológico: sem fatores protrombóticos

Diuréticos

Anticoagulação

1 ano

Rotura Varizes Esofágicas

2x Rotura Varizes Ileais

LEVE + Carvedilol

Angioplastia

TIPS

> Sem sucesso

Em avaliação para

Transplante hepático

CONCLUSÕES

Em cerca de 80-90% dos casos uma patologia protrombótica pode ser identificada.

O tratamento “stepwise approach” é o recomendado, envolvendo terapêutica médica (anticoagulação e diuréticos), angioplastia e TIPS. O transplante hepático é necessário em 10-20%.

REFERÊNCIAS

Janssen HLA, et al. Budd – Chiari syndrome :a review by an expert panel. J Hepatol 2003;38:364–371.

Murad SD, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. Ann Intern Med 2009;151(3):167–175.