

SÍNDROME DE BUDD CHIARI

ALVES, Thalise S¹; FONTES, Paulo Roberto Ott²; LUNKES, Gilberto Inácio³; BECK, Derliane Glonvezynski dos Santos⁴

Palavras-chave: Síndrome de Budd-Chiari. Trombose. Obstrução.

Introdução

A Síndrome de Budd-Chiari é uma condição rara, heterogênea e de elevada morbimortalidade. Os dados da sua prevalência na população geral são escassos. A incidência estimada em países ocidentais esta entre 0,16 e 0,8 por milhão por ano, e sua prevalência, entre 1,4 e 2,5 por milhão de habitantes. Apresenta oclusão das veias supra-hepáticas, geralmente de natureza trombótica. A oclusão aguda da drenagem venosa pode levar a um quadro clínico de início abrupto e evolução geralmente fatal. A causa de seu aparecimento é desconhecida, podendo envolver desde anormalidades na coagulação como distúrbios genéticos e mieloproliferativos, até traumatismo abdominal.

Caso Clínico

Paciente sexo masculino, 19 anos, branco, interna com queixas de cansaço, prostração e edema de membros inferiores. Referia ter aumento de volume abdominal e icterícia. Submetido a exames laboratoriais que evidenciaram perda de função hepática, foi observada alteração no tempo de protrombina. A sorologia para as hepatites (HbsAg, Anti-HBc IgG e IgM e HCV) e HIV apresentou resultados não reagentes. Ecografia Doppler de abdômen e tomografia computadorizada evidenciou trombose das veias hepáticas, associada à extensa trombose da veia cava inferior. O processo se manifestou logo acima das veias renais e progredindo até o interior do átrio direito. No interior do átrio direito havia trombo de aproximadamente 4 cm. Em periferia de campo pulmonar esquerdo havia imagem nodular que provavelmente correspondia a êmbolo de origem cardíaca.

¹ Biomédica. Pós-Graduanda do Programa de Pós- Graduação em Medicina: Hepatologia, UFCSPA, Porto Alegre, RS. thalisea@gmail.com.

² Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), RS, Equipe de Cirurgia Hepatobiliopancreático e Transplante hepático do Hospital Dom Vicente Scherer do Complexo Hospitalar Santa casa, Porto Alegre, RS.

³ Doutor em Bioquímica Toxicológica (UFSM). Farmacêutico Bioquímico. Professor SETREM. glunkes@terra.com.br.

⁴ Mestre em Ciências Biológicas - Fisiologia (UFRGS). Orientadora. Professora do Curso de Fisioterapia do IESA e UNICRUZ. degbeck@gmail.com.



A hipótese diagnóstica foi de Síndrome de Budd-Chiari, com trombose das veias hepáticas, associada à extensa trombose de veia cava inferior, que acarreta insuficiência hepática e conseqüente hipertensão do sistema porta por obstrução pós-hepática, foi submetido a intervenções cirúrgicas para descompressão hepática, *shunt* porto-atrial e interposição de uma prótese de PTFE anelada de 8 mm, entre a veia porta e o átrio direito.

Conclusão

Este estudo foi relevante por se tratar de um paciente do sexo masculino, brasileiro, portador da Síndrome de Budd-Chiari sem histórico de herança hereditária ou outras causas usuais, sendo a possível causa um trauma abdominal. Realizou intervenções cirúrgicas que permitiram a descompressão hepática e desobstrução da cava. Paciente não evoluiu para óbito, faz uso de anticoagulantes orais, e a possibilidade de transplante no futuro não foi descartada.

Referências

- AMARAPURKAR, D. et al. Changing spectrum of Budd-Chiari syndrome in India with special reference to non-surgical treatment. **World Journal of Gastroenterology**, v.14, n. 2, p. 278–285, 2008.
- ANDREOLII, T. et al. **Cecil Medicina Interna Básica**. 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara koogan, 1998.
- AURÉLIE, P.; VALLA, D. Budd-Chiari Syndrome. **Seminars In Liver Disease**, v.28, n. 3, 2008.
- BETTIO, J. et al. Tratamento da síndrome de Budd-Chiari Por meio da Colocação de dicas e de "stent" venoso supra-hepático. **Radiologia Brasileira**, v. 35, n. 6, p. 323-327, 2002.
- BAHR, T. et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. **Annals of Internal Medicine**, v. 3, p. 151, 2009.
- BERGAMIN, J. et al. Síndrome de Budd-Chiari associada com Doença de Behçet. **Revista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e Faculdade de Medicina da Universidade do Rio Grande do Sul**, v. 30, p. 1-264, 2010.
- CARVALHAL, H. et al. Síndrome de Budd-Chiari. **Revista Brasília Médica**, v. 42, n.3/4, p. 52-53, 2005.
- CAUCHI, J. et al. The Budd-Chiari syndrome in children: the spectrum of management. **Journal of Pediatric Surgery**, v. 41, n. 11, p. 1919-1923, 2006.
- CERRI, G.; OLIVEIRA, I. **Ultrasonografia Abdominal**. Rio de Janeiro: Revinter, 2002.



CIFUENTES, J.; VISCARRA, M.; EMILFORK, M. Síndrome de Budd-Chiari. **Revista Chilena de Pediatría**, v. 62, n. 4, p. 260-263, 1991.

DUTTA, A. et al. Risk factors of thrombosis in abdominal veins. **World Journal of Gastroenterology**, v. 28, n. 14, p. 4518-4522, 2008.

HASIJA, R. et al. Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt (TIPSS) for Budd Chiari Syndrome. **Indian Pediatrics**, v. 47, p. 527-528, 2010.

HOEKSTRA, J. et al. Impaired fibrinolysis as a risk factor for Budd-Chiari syndrome. **Journal of Hematology**, v. 1, n. 1, p. 388-395, 2010.

KUNTZ, E.; KUNTZ, H. **Hepatology**: textbook and atlas. 3. ed. Heidelberg: Springer, 2008.

NAVARRETE, A. Síndrome de Budd Chiari: Caso Clínico. **Revista Médica de Costa Rica Y Centoamerica**, v. 64, p. 103-106, 2007.

OROZCO, H. & MERCADO, M. The Evolution of Portal Hypertension Surgery. **Archives of Surgery**, v. 135, n. 12, p. 1389 – 1393, 2000.

QUICIOS, D.; ALLONA, A. Angiomiolipoma renal causante de trombo en cava y síndrome de Budd-Chiari secundario. **Archivos Españoles de Urologia**, v. 61, n. 3, p. 435-439, 2008.

SOZER, S. et al. A presença da mutação JAK2V617F no fígado, as células endoteliais de pacientes com síndrome de Budd-Chiari. **Journal of Hematology**, v. 1, n. 1, p. 5246-5249, 2009.

USKUDAR, O. et al. Etiology and portal vein thrombosis in Budd-Chiari syndrome. **World Journal of Gastroenterology**, v. 14, n. 18, p. 2858-2862, 2008.

VILELA, V. et al. Manifestações Gastrointestinais da Síndrome do Anticorpo Antifosfolípido. **Jornal Brasileiro de Gastroenterologia**, v. 5, n. 4, p. 176-182, 2005.

ZAHN, A. et al. Budd-Chiari Syndrome: Long term success via hepatic decompression using transjugular intrahepatic porto-systemic shunt. **BMC Gastroenterology**, v. 10, n.25, 2010.