



11237
T143

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**SINDROME DE BUDD - CHIARI EN NIÑOS: REPORTE
DE 8 CASOS**

TESIS QUE PRESENTA

DR. ANIELLO LOMBARDI MARCHIANO

PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN

PEDIATRIA

MEDICA

1



MEXICO, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

2003



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas

Tesis Digitales

Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©

PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

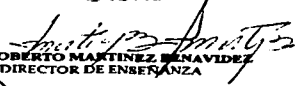
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**TESIS
CON
FALLA DE
ORIGEN**

HOJA DE APROBACION

SUBDIVISION DE EDUCACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.


DR. HECTOR FERNANDEZ VARELA
DIRECTOR GENERAL


DR. RIGOBERTO MARTINEZ BENAVIDEZ
SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA


DR. LUIS RESENDIZ NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
PRE Y POSGRADO


DR. HECTOR FERNANDEZ VARELA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO


DR. JAIMÉ RAMÍREZ MAYANS
TUTOR DE TESIS

México, D.F. Diciembre de 1993

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESUMEN

Objetivo: Conocer el perfil propio de la enfermedad en pacientes pediátricos mexicanos con Síndrome de Budd-Chiari y efectuar una correlación entre los hallazgos observados, el tipo de tratamiento y la evolución observada.

Material y métodos: Se revisaron los expedientes de 8 casos que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría durante el período comprendido del 1ero. de enero de 1973 al 31 de diciembre de 1992.

Resultados: Del total de pacientes, 5 fueron del sexo masculino (62.5%) y 3 del sexo femenino (37.5%). La edad al inicio de la sintomatología fue de ($\bar{x} \pm D.E.$) 76.7 ± 61 meses. Las manifestaciones clínicas mas frecuentes encontradas al inicio de la enfermedad fueron hepatomegalia de consistencia firme (87.5%), red venosa colateral (75%) y distensión abdominal progresiva (62.5%). Las pruebas de funcionamiento hepático fueron prácticamente normales en la totalidad de los pacientes. El estudio histopatológico demostró congestión y dilatación sinusoidal de moderada a severa con grados variables de atrofia e infiltración hemorrágica en los 8 casos. Se reportaron 4 fallecimientos, 3 de los cuales se relacionaron con mal manejo de líquidos (ascitis refractaria, derrame pleural, edema agudo pulmonar y/o insuficiencia cardíaca). El tiempo promedio entre el establecimiento del diagnóstico y el momento de la defunción para este grupo de pacientes fue de ($\bar{x} \pm D.E.$) 5.7 ± 4.5 años.

Conclusiones: A diferencia de lo publicado en la literatura en la cual la hepatomegalia solo se ha observado en aproximadamente el 30% de los casos, en nuestros pacientes este fue el hallazgo mas frecuente (87.5% de los pacientes), mientras que el resto de las manifestaciones clínicas tuvieron presentación muy similar. Encontramos tasas de mortalidad mas elevadas que las reportadas por otros autores (50% contra 28.6%) y el tipo de tratamiento empleado no pareció influir en la evolución observada, aunque dado lo pequeño de la muestra consideramos poco conveniente establecer conclusiones al respecto.

ANTECEDENTES

El síndrome de Budd-Chiari (SBCH) se puede definir como una entidad secundaria a un bloqueo en el drenaje del sistema de sinusoides hepáticos producido por la obstrucción parcial o total de las venas hepáticas aferentes o del trayecto de la vena cava inferior comprendido desde su porción suprahepática hasta su desembocadura en la aurícula derecha, lo que origina como consecuencia congestión centrolobulillar acompañada de necrosis del hepatocito y eventualmente fibrosis centrolobulillar (1).

En la población adulta, esta enfermedad, tiene por lo general una etiología bien definida pudiendo relacionarse con antecedentes de procesos infecciosos severos, sífilis, procesos vasculíticos, cardiomiopatías hipertróficas, drepanocitosis, leucemia, neoplasias obliterativas o compresivas (Hepatoblastoma, hepatocarcinoma, tumor de Wilms), trauma abdominal, patologías digestivas (Colitis ulcerativa) y estados hipercoagulables (Policitemia, hemoglobinuria paroxística nocturna, uso de anticonceptivos orales) (2-13). Desde el punto de vista clínico los datos más frecuentemente observados son dolor abdominal severo con vómitos, edema de extremidades, hepatomegalia congestiva, ascitis de grado variable y esplenomegalia ocasional. En la mayoría de los casos su evolución es rápidamente progresiva produciéndose ascitis refractaria y sangrado de tubo digestivo de difícil control, llevando a la muerte al 50% de los pacientes en un lapso promedio de 3 meses posterior al inicio de la enfermedad (14).

En niños su frecuencia es muy variable, dependiendo de la población donde sea descrita (15,16) y a diferencia de lo que sucede en el adulto, hasta en un 80% de los casos pediátricos reportados no se identifican factores etiológicos, aunque se ha descrito asociada a algunas neoplasias como leucemia y tumor de Wilms, antecedente de trauma abdominal, presencia de diafragmas membranosos congénitos en la vena cava inferior uso prolongado de nutrición parenteral, uso válvulas de derivación ventrículo-auriculares, patologías hematológicas (Anemia de células falciformes) o autoinmunes (Lupus eritematoso sistémico) (17-31) y recientemente se ha relacionado con la ingesta;

predominantemente en pacientes con depleción nutricional de tipo calorico-proteica; de algunas toxinas lesivas para el endotelio vascular hepático, como la pirrolisidina existente en algunas plantas como el Senecio, Heliotropo y la Crotalaria (32). Desde el punto de vista clínico la sintomatología suele diferir a la reportada en pacientes adultos. El dato mas frecuentemente reportado es la distensión de las venas abdominales superficiales (76%), seguido por distensión abdominal (70%), ascitis (60%), esplenomegalia (54%) y hepatomegalia (30%), siendo esta ultima el dato encontrado mas tempranamente según las diversas series y a diferencia de la población adulta de consistencia firme (15,16).

Desde el punto de vista de laboratorio en ambas poblaciones se observa por lo general hiperbilirrubinemia mínima o ausente con elevación moderada de las enzimas hepáticas y se describe solo en 25% o menos de los pacientes alteraciones de las pruebas de síntesis hepática (Producción de albúmina y factores de coagulación).

El diagnostico de esta enfermedad puede ser sospechado en base a los antecedentes patológicos existentes y a las características clínicas referidas y si bien se ha descrito que los estudios angiográficos como la cateterización de las venas hepáticas (Flebografía) por vía percutanea o retrograda con la medición concomitante de la presión en el sistema portal así como la realización de la venocavografía inferior son los métodos de elección para confirmar el diagnostico de esta entidad, en la actualidad muchos autores concuerdan en que los estudios ultrasonograficos (Tiempo real, modo M, doppler color) suelen ser métodos no invasivos que deben ser considerados como pruebas iniciales de escrutinio e incluso de confirmación diagnostica ya que permiten evaluar las características hemodinámicas en el sitio de obstrucción al flujo (33,34). Adicionalmente existen otros estudios que pueden ser útiles en la confirmación diagnostica como el gamagrama hepático con Tecnecio 99 así como la realización de estudios mediante resonancia magnética nuclear (35,36).

El estudio histopatológico del hígado efectuado mediante biopsia por punción o a cielo abierto de manera preoperatoria o bien durante el lapso de una intervención quirúrgica o

a través del estudio de autopsia revelan por lo general una congestión severa de los sinusoides hepáticos acompañada en la mayoría de los casos por infiltración hemorrágica centrolobulillar con atrofia de los hepatocitos en grado variable. Adicionalmente puede existir necrosis de los hepatocitos con fibrosis. La trombosis de la vena hepática es un hallazgo casi constante y la pared de la vena esta adelgazada y el lumen totalmente ocluido. Estos cambios pueden degenerar en la mayoría de los casos a cirrosis.

Desde el punto de vista terapéutico se considera los procedimientos de tipo derivativo (Porto-cava, meso-atrial, espleno-renal o ileo-mesenterico-cava) como el tratamiento ideal, dada la mayor sobrevivencia reportada, así como la disminución aparente en la incidencia de complicaciones observadas (37-42).

La resolución espontanea es rara y la mortalidad promedio es de 50% a 2 años. La muerte suele sobrevenir por lo general por insuficiencia hepática fulminante secundaria a una obstrucción venosa completa, aunque se han descrito múltiples complicaciones como la ascitis refractaria progresiva, derrame pleural y pericardico masivo, hemotorax y complicaciones infecciosas (16,43).

En México se han descrito casos aislados de la enfermedad, la mayoría de ellos englobados dentro del síndrome de hipertensión porta (44,45). No obstante se desconoce su incidencia real, así como la existencia de características propias de presentación en nuestra población pediátrica.

Con base en lo anterior se presenta la experiencia obtenida del estudio de 8 pacientes con SBCH diagnosticados en el Instituto Nacional de Pediatría del 1ero. de enero de 1973 al 31 de Diciembre de 1992

MATERIAL Y METODOS

Se incluyeron un total de 8 pacientes, que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría, México, durante el período comprendido del 1.º de Enero de 1973 al 31 de Diciembre de 1992 y en quienes se estableció el diagnóstico de SBCH mediante estudio histopatológico (identificación de congestión y dilatación sinusoidal centrolobulillar con grados variables de infiltrado inflamatorio portal, infiltrado hemorrágico, atrofia y/o fibrosis) por biopsia preoperatoria (Por punción o a cielo abierto), transoperatoria (Durante el procedimiento derivativo) o postmortem.

Las variables en estudio fueron edad del paciente al momento de su ingreso, sexo, antecedentes heredo-familiares para la enfermedad, intervalo de tiempo entre el inicio de la sintomatología y el diagnóstico del SBCH, factores predisponentes, cuadro clínico, pruebas de funcionamiento hepático, estudios de gabinete, hallazgos histopatológicos, tratamiento médico proporcionado, tipo de tratamiento quirúrgico y evolución observada (Según hoja de recolección de datos).

Se sometieron las variables en estudio a análisis estadístico mediante determinación de $\bar{x} \pm D.E.$ Se efectuó análisis de correlación entre los hallazgos clínicos, de laboratorio, gabinete e histopatológicos y la evolución observada (Mejoría, cirrosis o muerte). El análisis fue efectuado en una computadora marca Acer con procesador 80486 con 4 Mb en RAM y bajo el paquete estadístico EPI-INFO del Centro para control de Enfermedades de Atlanta, Georgia versión 5.0. Los resultados se tabularon bajo el ambiente gráfico Harvard-Graphics versión 3.1.

RESULTADOS

5 pacientes correspondieron al sexo masculino y 3 al sexo femenino. La edad al inicio de la sintomatología fue de ($\bar{x} \pm D.E.$) 76.7 ± 61 meses. El intervalo entre el inicio de la sintomatología y el establecimiento del diagnóstico fue de ($\bar{x} \pm D.E.$) 12 ± 10 meses.

Los cuadros 1, 2 y 3 resumen las características clínicas y los hallazgos de laboratorio y gabinete encontrados en los 8 pacientes. En el cuadro no. 4 se presentan las alteraciones histopatológicas.

Factores predisponentes.

2 de los pacientes fueron hermanos, tenían el antecedente de una hermana fallecida a los 2.5 años de edad por insuficiencia hepática y en quien el estudio de autopsia efectuado en otra Institución reveló congestión sinusoidal severa con infiltración hemorrágica, necrosis hepática submasiva y fibrosis activa. En otros 4 casos se reconoció cuando menos uno de los factores que han sido relacionados con el SBCH. En los demás niños no se encontró ninguna entidad relacionada (Cuadro 1).

Hallazgos clínicos.

Las manifestaciones clínicas mas frecuentemente encontradas al inicio de la enfermedad fueron: Hepatomegalia de consistencia firme en 7 casos, red venosa colateral en 6 casos y distensión abdominal en 5 casos.

Datos de laboratorio.

Los resultados de los exámenes de laboratorio reportados al ingreso de los pacientes fueron ($\bar{x} \pm D.E.$): Hemoglobina (Hb) 12.1 ± 2.8 g/dl, plaquetas $286,250 \pm 73,278$, tiempo de protrombina (TP) 75 ± 14 %, tiempo parcial de tromboplastina (TPT) 46.7 ± 10 seg., fibrinógeno 175.5 ± 82.2 mg/dl, bilirubinas totales (BT) 2.73 ± 0.34 mg/dl con bilirubina indirecta (BI) de 0.97 ± 0.82 mg/dl y bilirubina directa (BD) 1.77 ± 0.26 mg/dl, proteínas totales 5.97 ± 0.7 g/dl con albúmina de 3.25 ± 0.5 g/dl y globulinas 2.73 ± 0.24 g/dl,

transaminasa glutámico-piruvica (TGP) 30.7 ± 25.2 UI, transaminasa glutámico-oxalacética (TGO) 45 ± 27 UI, deshidrogenasas láctica (DHL) 308.4 ± 156.9 UI, fosfatasa alcalina (FA) 424.7 ± 236.3 UI y colesterol 140.9 ± 92.7 mg/dl (Cuadro no. 2).

Estudios de gabinete.

Los resultados de los estudios ultrasonograficos, angiograficos y gamagraficos de cada pacientes se describen en el cuadro no. 3.

Se practicó serie esofagogastroduodenal en la totalidad de los casos. En 4 pacientes el estudio fue negativo para varices esofágicas. En dos casos se observaron varices esofágicas hasta el tercio medio del esófago. En un pacientes se visualizaron varices esofágicas hasta el tercio superior y en el paciente restante hubo varices esofágicas y gástricas.

Estudios histopatológicos.

Los resultados de los estudios histopatológico se describen en la tabla no. 3. Practicamente la totalidad de los pacientes presentaron congestión sinusoidal de grado variable asociada a infiltración hemorrágica.

Tratamiento médico.

El tratamiento médico consistió en un régimen mixto de espironolactona (3-5mg/Kg/día) asociada a propranolol (0.1mg/Kg/Día) con el objeto de reducir la presión en el sistema porta. Este tratamiento fue dado en los 8 pacienes y en los 4 pacientes que fueron sometidos a cirugía los medicamentos se suspendieron al operarse.

Tratamiento quirúrgico.

Se sometieron a tratamiento quirúrgico a 4 de los niños (Cuadro no. 4). En 3 de ellos se efectuó cirugía derivativa y en otro cirugía Blanco para control del sangrado de tubo

digestivo secundario a varices esofágicas. La cirugía derivativa no pudo ser efectuada en este último paciente debido a su fallecimiento.

Evolución y resultados.

Hasta diciembre de 1992 habían fallecido 4 pacientes. La muerte en el 75% de los casos se relacionó con edema con ascitis refractaria, derrame pleural, edema agudo pulmonar e insuficiencia cardíaca. El tiempo transcurrido entre el momento del diagnóstico y el momento de la defunción fue de $(\bar{x} \pm D.E.) 6.28 \pm 4.88$ años.

De los 4 pacientes restantes 2 evolucionaron hacia cirrosis hepática demostrada clínica e histopatológicamente (Uno con 7 años de evolución de su padecimiento y otro con 5 años) y 2 se encuentran bajo control de su sintomatología (Uno con 6 años de evolución de su padecimiento y otro con 4 años) (Cuadro no. 4).

DISCUSION

Los datos obtenidos en este estudio establecen algunos aspectos de importancia en relación con el posible comportamiento de este síndrome en la población pediátrica mexicana.

El intervalo de tiempo ($\bar{x} \pm D.E.$) encontrado en este estudio, entre el inicio de los síntomas y el establecimiento del diagnóstico, fue muy similar al reportado por otros autores (12 ± 10 contra 20 ± 8 meses).

A diferencia de lo publicado por Gentil-Kocher y cols. (15) donde se enfatiza que hasta en el 80% de los casos de SBHC en pediatría no se identifica ningún factor predisponente para el desarrollo de la enfermedad, en el presente estudio encontramos que 75% de nuestros casos tenían historia de procesos que se han relacionado con el desarrollo del síndrome.

A diferencia de otras series, encontramos que la hepatomegalia de consistencia firme fue el hallazgo mas frecuentemente observado (87.5%), seguido por red venosa colateral (75%), distensión abdominal progresiva (62.5%) y ascitis (50%). El resto de las manifestaciones tuvieron presentación muy similar a lo reportado previamente.

Los exámenes de laboratorio en nuestros casos, corroboran lo descrito en el sentido de que existe poca o mínima alteraciones en el funcionamiento hepático de estos pacientes.

No se demostró correlación entre la evolución observada (mejoría, cirrosis o muerte) y variables tales como el intervalo de tiempo transcurrido entre el inicio de la sintomatología y el diagnóstico de la enfermedad (p 0.69), presencia de factores predisponente (p 0.31), presencia de manifestaciones clínicas poco habituales como ictericia (p 0.84) o esplenomegalia (0.59) o modalidad de tratamiento (quirúrgico o médico) (p 0.59).

CONCLUSION

Las características epidemiológicas, clínicas y paraclinicas del SBCH en la población pediátrica son muy distintas a las reportadas en el adulto. A diferencia de lo reportado en este ultimo grupo de población no parece existir en nuestro estudio una relación tan estrecha entre el tiempo transcurrido desde el inicio de la sintomatología hasta la institución de un tratamiento derivativo y la presencia de complicaciones. La tasa de mortalidad global reportada en pacientes pediatricos con esta enfermedad parece ser mucho mas baja (28.6%) que la reportada en la población adulta (50%), sin embargo llama la atención que en nuestra muestra la tasa de mortalidad es similar a la reportada en adultos, aunque dado lo pequeño de la muestra no se pueden realizar conclusiones a este respecto.

Por lo anterior, estamos obligados a efectuar un reconocimiento temprano de aquellos factores predisponentes que un momento dado pudieran facilitar el desarrollo de esta entidad y así reconocer el grupo de pacientes de alto riesgo, en quienes se deberá efectuar monitorizaciones clínicas periódicas en busca de los datos clínicos de aparición temprana ya reportados, para así proporcionar un tratamiento quirúrgico temprano que permita abatir aun mas estas tasas de morbi-mortalidad.

CUADRO No. 1 MANIFESTACIONES CLÍNICAS A LA ADMISION EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

PACIENTE	ANTECEDENTES	EDAD AL SÍNDROME DEL CUADRO (Meses)	TIEMPO ENTRE EL SÍNDROME Y EL DIAGNÓSTICO (Meses)	MANIFESTACIONES CLÍNICAS AL INGRESO
1	CHOCQUE HEPATOLENICO POR GASTROENTERITIS	3	1	HEPATOMEGALIA RED VENOSA COLATERAL
2	TRANSFUSION SANGUINEA POR SANGRADO SEVERO	2	2	HEPATOMEGALIA, RED VENOSA COLATERAL, ASCITIS DILATACION ABDOMINAL
3	NEGATIVOS	84	8	SANGRADO DIGESTIVO ALTO DOLOR ABDOMINAL, FIEBRE
4	HERMANO CON SÍNDROME	48	27	HEPATOMEGALIA DILATACION ABDOMINAL
5	HERMANO CON SÍNDROME	72	24	HEPATOMEGALIA, ASCITIS RED VENOSA COLATERAL DILATACION ABDOMINAL, FIEBRE
6	TRAUMA ABDOMINAL CERRADO	108	4	HEPATOMEGALIA, ASCITIS RED VENOSA COLATERAL DILATACION ABDOMINAL
7	CRISIS HEMOLITICAS	84	12	HEPATOMEGALIA, RED VENOSA COLATERAL, ESPLENOMEGALIA
8	NEGATIVOS	163	18	HEPATOMEGALIA, ASCITIS RED VENOSA COLATERAL DILATACION ABDOMINAL

CUADRO No. 2 HALLAZGOS DE LABORATORIO EN EL SÍNDROME DE BUDD-CHIARI INFANTIL

PACIENTE	Hb (gr/dl)	PLAQUETAS	TP (%)	TPT (seg.)	FIBRINOGENO (mg/dl)	B.D. S.L (mg/dl)	ALB. OLOS (gr/dl)	TGP	TGO (U.L.)	FA	COL (mg/dl)			
1	8.9	180,000	78	36	289	0.8	0.8	3.5	2.4	23	66	200	140	140
2	11.9	310,000	80	46	189	1.2	1.2	2.9	2.8	66	13	800	476	160
3	14.3	260,000	88	60	169	0.3	0.5	3.5	2.4	16	12	116	414	70
4	8.8	350,000	71	36	289	0.8	0.8	3.4	3.8	33	10	286	284	87
5	13.8	280,000	63	60	139	0.2	0.1	3.4	3.0	30	12	636	846	110
6	11.8	310,000	61	48	78	0.8	0.8	3.1	3.8	40	30	162	267	170
7	9.8	480,000	88	48	189	2.7	7.9	3.0	2.6	47	23	318	814	284
8	17.2	280,000	77	61	189	1.4	2.7	2.3	2.8	34	66	422	214	88

* Hb: Hemoglobina, TP: Tiempo de protrombina, TPT: Tiempo parcial de tromboplastina, S.L: Bilirrubina indirecta

B.D: Bilirrubina directa, TGO: Transaminasa glutámico oxalacética, TGP: Transaminasa glutámico pirúvica,

COL: Colesterol, FA: Fibrinógeno, COL: Colesterol.

— PACIENTE CON CRISIS HEMOLITICAS POR ACANTOSIS HEREDITARIA.

CUADRO No. 3 ESTUDIOS DE GABINETE EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

PACIENTE	ULTRASONOGRAFÍA ABDOMINAL V. SUPRAHEP.	V. CAVA INF.	ESTUDIOS ANGIOGRÁFICOS FLEBOGRAFÍA DE LAS VENAS SUPRAHEP.	CAVOGRAFÍA	GAMAGRAMA HEPÁTICO
1	NO SE EFECTUO	NO SE EFECTUO	OBSTRUCCIÓN DIFUSA	VENA CAVA INF. PERMEABLE	HEPATOMEGALIA DIFUSA IMPORTANTE
2	NO SE EFECTUO	NO SE EFECTUO	NO SE EFECTUO	NO SE EFECTUO	NO SE EFECTUO
3	OCCLUSIÓN TOTAL	NORMAL	OBSTRUCCIÓN AL FLUJO	VENA CAVA INF. PERMEABLE	NO SE EFECTUO
4	NORMALES	OCCLUSIÓN PARCIAL	NORMALES	OCCLUSIÓN EN LA DESBROCADURA DE LAS VENAS SUPRAHEP.	HEPATOMEGALIA DIFUSA IMPORTANTE
6	DESMINUCIÓN DEL CALIBRE	NORMAL	OBSTRUCCIÓN DIFUSA	VENA CAVA INF. PERMEABLE	HEPATOMEGALIA DIFUSA MODERADA
6	DESMINUCIÓN DEL CALIBRE	NORMAL	OBSTRUCCIÓN DIFUSA	VENA CAVA INF. PERMEABLE	HEPATOMEGALIA CON PREDOMINIO LOS. IZQ.
7	VENAS TORTUOSAS	NORMAL	OBSTRUCCIÓN DIFUSA	VENA CAVA INF. PERMEABLE	DEFECTOS CAPTACIÓN ESPLENOMEGALIA
8	NORMALES	DESMINUCIÓN CALIBRE	NORMALES	DESMINUCIÓN DEL CALIBRE EN PORCIÓN INTRAHEPÁTICA	HEPATOMEGALIA DIFUSA MODERADA

CUADRO No. 4 HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

PACIENTE	CONGESTIÓN SINUSOIDAL	HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS INFILTRACIÓN HEMORRÁGICA	ATROFIA	FIBROSIS	NECROSIS	MANEJO*	TIPO DE CIRUGÍA*	EVOLUCIÓN
1	+++	—	—	—	—	MEDICO	—	FALLECIO
2	+++	+++	—	—	—	MEDICO	—	FALLECIO
3	+++	+++	+++	—	—	MQ	A	FALLECIO
4	+++	+++	—	+++	—	MQ	E	MEJORA
5	+++	—	—	—	+++	MQ	B	CIRROSIS
6	+++	+++	—	—	—	MEDICO	—	CIRROSIS
7	+++	+++	+++	—	—	MEDICO	—	MEJORA
8	+++	+++	—	+++	—	MQ	F	FALLECIO

* MQ: Médico-Quirúrgico.

* TIPO DE DERIVACIÓN: A: Mesenterico-vena, B: Meso-atrial, C: Derivación espleno-vena, D: Porto-vena, E: Cava-cava, F: Cirugía tipo Blum.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. McDermott WV, Stone MD, Bothe JR et al. Budd-Chiari syndrome. *Am J Surg* 1984;147:463-67.
2. Powell-Jackson PR, Melia W, Canalese J et al. Budd-Chiari syndrome: Clinical patterns and therapy. *Q J Med* 1982;51:79.
3. Khuroo MS, Datta DV. Budd-Chiari syndrome following pregnancy: Report of 16 cases, with roentgenologic, hemodynamic and histologic studies of the hepatic outflow tract. *Am J Med* 1980;68:113.
4. Ono J, Secoda K, Kawada T. Membranous obstruction of the inferior vena cava. *Ann Surg* 1983;197:454.
5. Rector WG, Xu Y, Goldstein L et al. membranous obstruction of the inferior vena cava in the United States. *Medicine* 1985;64:134.
6. Aikat BK, Bhusnurmath SR, Chuttani PN. Hepatic vein obstruction: A retrospective analysis of 72 autopsies and biopsies. *Ind J Med res* 1978;67:128.
7. Tavill AS, Wood EJ, Kreel L et al. The Budd-Chiari syndrome: Correlation between hepatic scintigraphy and the clinical, radiological, and pathological findings in nineteen cases of hepatic venous outflow obstruction. *Gastroenterology* 1975;68:509.
8. Staab EV, Hartman RC, Parrot JA. Liver imaging in the diagnosis of hepatic venous thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Radiology* 1975;117:341.
9. Kansu E, Oser FL, Akalin E et al. Behcet's syndrome with obstruction of the venae cavae: A report of seven cases. *Q J Med* 1972;41:151.
10. Riccio JA, Thompson C, Cera PJ. Hepatic vein thrombosis (Budd-Chiari syndrome) in the microgranular variant of acute promyelocytic leukemia. *AJCP* 1989;92:366-371.
11. Spapen H, Voicqert A, Bourgain C et al. Acute Budd-Chiari syndrome with portosystemic encephalopathy as first sign of renal carcinoma. *Br J Urol* 1988;45:274-75.

12. Brinson R, Curtis D, Bernard M et al. Recovery from hepatic vein thrombosis (Budd-Chiari syndrome) complicating ulcerative colitis. *Dig Dis Sc* 1988;33:1615-19.
13. Foresti V, Villa A, Parisio E et al. Cardiomiopatia ipertrofica condizionante quadro clinico tipo sindrome di Budd-Chiari. *Minerva medica* 1988;79:1109-12.
14. Parker RG. occlusion of the hepatic veins in man. *Medicine* 199;38:369.
15. Schwarz KB. Budd-Chiari syndrome in child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1982;1:277-283.
16. Gentil-Kochner S, Bernand O, Brunelle F et al. Budd-Chiari syndrome in children: report of 22 cases. *J Ped* 1988;113:30-38.
17. Brocart M, Tchernia G, Martin E et al. Syndrome de Budd-Chiari revelant un lymphoblastosarcome de l'enfant. *Arch Fr Pediatr* 1974;31:887.
18. Schraut WH, Chilcote RR. metastatic Wilm's tumor causing acute hepatic vein occlusion (Budd-Chiari syndrome). *gastroenterology* 1985;88:576.
19. Redel D, Fehske W, kirchhoff PG et al. Budd-Chiari syndrome in a child with post-traumatic obstruction of the inferior vena cava. *radiology* 1981;139:151.
20. Klein MD, Philippt AI. Posttraumatic Budd-Chiari syndrome with late reversibility of hepatic venous obstruction. *J pediatr Surg* 1979;14:661.
21. Cabrera J, Brugera M, navarro F et al. Budd-Chiari syndrome due toa membranous obstruction of the inferior vena cava in a child. *J Pediatr* 1980;98:437.
22. Taneja A, Mitra SK, Moghe PD et al. Budd-Chiari syndrome in childhood secondary to inferior vena caval obstruction. *Pediatrics* 1979;63:808.
23. McCleod RE, Birken G, Wheller JJ et al. Budd-Chiari syndrome in a premature infant receiving total parenteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986;5:655.
24. Haddad W, Idowu J, Georgeson K et al. Septic atrial thrombosis: A potential lethal complication of Broviac catheters in infants. *Am J Dis Child* 1988;140:778.
25. O'Shea PA. Inferior vena cava and hepatic vein thrombosis as a rare complication of ventriculo-atrial shunt. *J Neurosurg* 1978;48:143.

26. Forrest DM, Cooper DG. Complications of ventriculoatrial shunts: A review of 455 cases. *J Neurosurg* 1968;29:506.
27. Sequeira FW, Weber TR, Smith WL et al. Budd-Chiari syndrome caused by hepatic torsion. *Am J radiol* 1981;137:393.
28. Carlton GR, Towne BH, Bryan RW et al. Obstruction of the suprahepatic inferior vena cava as a complication of giant omphalocele repair. *J Pediatr Surg* 1979;14:733.
29. Sty JR. Ultrasonography: Hepatic vein thrombosis in sickle cell anemia. *Am J pediatr Hematol Oncol* 1982;4:213.
30. Bernstein ML, Salusinsky-Sternbach M, Beffele M et al. Thrombotic and hemorrhagic complications in children with lupus anticoagulant. *Am J Dis Child* 1984;138:1132.
31. Simson IW. Membranous obstruction of the inferior vena cava and hepatocellular carcinoma in South Africa. *Gastroenterology* 1982;82:171.
32. Selzer G, Parker RGF. Senecius poisoning and other herbal infusion exhibiting as Chari's syndrome. *Am J Pathol* 1988;27:685.
33. Stanley P. Budd-Chiari syndrome. *radiology* 1989;1:625-27.
34. Hosoki T, Kuroda C, Tokunaga K et al. hepatic venous outflow obstruction: Evaluation with pulsed doppler sonography. *radiology* 1989;170:733-37.
35. Mowat PA. Posthepatic portal hypertension. In: Mowat PA (ed): *Liver disorders in childhood*. Butterworth & Co 1987; 1er. Edit.:304-306.
36. Gollan JL. Case records of the Massachusetts General Hospital. *n Eng J Med* 1987;317:187-196.
37. Vons C. results of portal-systemic shunts in Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1986;203:366-370.
38. Chau-Hsiung C, Ming-Chung L, Ming-Shah S et al. Transatrial membranotomy for Budd-Chiari syndrome. *Ann Thorac Surg* 1989;48:409-12.
39. Stringer M, Howrad E, Green D et al. Mesostrial shunt: A surgical option in the management of the Budd-Chiari syndrome. *Br J Surg* 1989;76:474-78.

40. Nakao K, Miyata M, Nagaoka M et al. Laser -assisted angioplasty of the inferior vena cava obstruction: What's good for the artery is good for the vein. *HepatoI* 1989;9:338-9.
41. Furui S, Yamamuchi T, Ohtomo K et al. Chiari syndrome treated by Senning's procedure. *Cardiovasc Surg* 1988;29:746-50.
42. Lois J, Hartzman S, McGlade C et al. Budd-Chiari syndrome: Treatment with percutaneous transhepatic recanalization and dilatation. *radiology* 1989;170:791-3.
43. Ahn SS et al. Selective surgical therapy of the Budd-Chiari syndrome provides superior survival rates than conservative medical management.
44. Gonzalez CJL, Villavicencio GL, Echegaray CE. Hipertensión porta en niños: serie de 21 casos tratados quirúrgicamente. *Bol Med Hosp Inf Mex* 1965;22:755-776.
45. Roberto Calva-Rodriguez, Cecilia Ridaura-Sanz. Hipertensión porta en el niño. Correlación clínico-patológica. *Bol Med Hosp Inf Mex* 1986;43:622-630.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN