

## Síndrome de Budd-Chiari – relato de caso

Ana Vitória de Pina Cardoso<sup>1</sup>; Isadora Lima do Prado<sup>1</sup>; Jordana Oliveira Silva<sup>1</sup>; Maria Eduarda Diniz Antônio<sup>1</sup>; Marinna Luiza Brandão<sup>1</sup>; Milenna Larissa Brandão<sup>1</sup>; Flávio Vecchi Barbosa Júnior<sup>2</sup>.

1. Discente do curso de Medicina do Centro Universitário UniEVANGÉLICA.
2. Docente curso de Medicina do Centro Universitário UniEVANGÉLICA.

**RESUMO:** A síndrome de Budd-Chiari (SBC) é uma rara condição patológica caracterizada por obstrução da saída do fluxo venoso hepático, podendo ser classificada em primária, consequente de uma lesão venosa intra-luminal, e secundária, resultante de compressão extrínseca ou invasão do sistema venoso. O presente estudo tem por objetivo relatar um caso de síndrome de Budd-Chiari, ressaltando a importância do diagnóstico e tratamento na prevenção da evolução para hepatopatia crônica. Relata-se o caso de um paciente, 47 anos, que chegou ao PS com dor em região de hipocôndrio direito de forte intensidade associada à distensão abdominal. Realizou-se TC de abdome total apontando presença de trombose de veias supra-hepáticas, confirmando diagnóstico de SBC. Evoluiu com hipertensão portal e sinais de hepatopatia crônica. O tratamento foi realizado com Espironolactona e Marevan. Após seis meses de uso do Marevan, paciente apresentou piora das varizes esofágicas e hematemese, sendo necessária realização de ligadura elástica de varizes do esôfago. Não houve recomendação de transplante hepático, pois o paciente apresentava MELD 14. Dessa forma o diagnóstico preciso da SBC é imprescindível para que intervenções terapêuticas adequadas possam ser tomadas, evitando, assim, a evolução para hepatopatia crônica, com danos permanentes à funcionalidade do fígado e à qualidade de vida do paciente.

**Palavras-chave:** Budd-Chiari. Trombofilia. Hipertensão portal.

### INTRODUÇÃO

A síndrome de Budd-Chiari (SBC) é uma rara condição patológica caracterizada por obstrução da saída do fluxo venoso hepático, estendendo-se das veias supra-hepáticas até a junção cava – atrial (VALLA, 2017). Pode ser classificada em primária e secundária. A SBC primária é consequência de uma lesão venosa intra-luminal, com destaque aos casos de trombose e, menos frequentemente, aos casos de flebite e estenose. A secundária resulta de qualquer compressão extrínseca ou invasão do sistema venoso, como em casos de tumores (CATALINA-RODRÍGUEZ; DÍAZ-FONTENA, 2012; GAVIRIA et al., 2016).

A síndrome em questão é uma condição rara nos países ocidentais com uma prevalência maior nos países da Ásia. No ocidente ocorre principalmente em mulheres de 30 a 40 anos, já nos países asiáticos afeta mais prevalentemente homens com aproximadamente 45 anos (TRIPATHI et al., 2016; GRUS et al., 2019).

A fisiopatologia inicial da SBC consiste na obstrução do fluxo venoso entre as vênulas hepáticas e o segmento supra-hepático da veia cava inferior. Essa obstrução raramente acomete todas as veias hepáticas simultaneamente, sendo que em 10% dos casos só há obstrução da veia cava inferior e em 2/3 estão ocluídas três veias (CLAPAUCH; BARBERI; LEAL, 2009; GAVIRIA et al., 2016). A redução contínua da perfusão hepática resulta em lesão isquêmica dos hepatócitos, acompanhada por alterações regenerativas o que pode resultar em cirrose hepática (GRUS et al., 2019).

Dessa forma, as manifestações clínicas da doença podem consistir principalmente em dor abdominal, ascite e hepatoesplenomegalia, apresentando também circulação colateral do tipo cava inferior, náuseas e febre. Sua forma crônica inclui cirrose, sangramento por varizes, encefalopatia hepática e carcinoma hepatocelular. Entretanto, em diversos casos, apresenta-se assintomática (CATALINA-RODRÍGUEZ; DÍAZ-FONTENA, 2012; VALLA, 2017; OBLITAS et al., 2020).

O diagnóstico baseia-se em uma suspeita clínica obtida através de anamnese e exame físico, seguidos da realização de exames laboratoriais e de imagem. A técnica de escolha inicial é o ultrassom Doppler, capaz de fornecer diagnóstico em aproximadamente 75% dos casos. Além disso, é possível a utilização de tomografia computadorizada e angio-ressonância magnética, os quais, por vezes, sugerem dados não específicos da síndrome. Porventura, seja necessária a utilização de biópsias (CATALINA-RODRÍGUEZ; DÍAZ-FONTENA, 2012; OBLITAS et al., 2020).

Para o tratamento de Síndrome de Budd-Chiari, utiliza-se, inicialmente, terapia anticoagulante, mesmo em pacientes assintomáticos. Outros recursos disponíveis são: angioplastia percutânea, shunt intra-hepático portossistêmico transjugular e transplante de fígado. As manifestações assintomáticas apresentam um bom prognóstico, enquanto casos sintomáticos têm evolução heterogênea, estimando-se que pacientes não submetidos ao tratamento morrem em um período de três anos (VALLA, 2017). De acordo com Grus et al. (2017), em um período de cinco anos, as taxas de sobrevivência podem variar entre 42 a 100% dependendo dos fatores associados e da causa central. Diante disso, o presente estudo tem por objetivo relatar um caso de Síndrome de Budd-Chiari ressaltando a importância do diagnóstico e tratamento na prevenção da evolução para hepatopatia crônica.

## RELATO DE EXPERIÊNCIA

Paciente de 47 anos de idade deu entrada no hospital devido à dor em região de hipocôndrio direito iniciada há três dias, forte intensidade, seguida de aumento do volume abdominal. Associado a dor e a distensão abdominal, o paciente apresentava dispneia de repouso. O paciente era previa

mente hígido, negava qualquer morbidade prévia, bem como etilismo crônico e tabagismo. Nunca havia realizado qualquer procedimento cirúrgico e apresentava como história familiar doenças cardiovasculares. Ao exame físico o paciente encontrava-se em regular estado geral, lúcido, orientado, acianótico, icteríco +/4+. A ausculta cardíaca era normal e a ausculta pulmonar mostrava murmúrio vesicular diminuído em bases bilateralmente, com macicez a percussão em base de hemitórax direito. O exame abdominal mostrava ascite tensa.

Realizou-se exame de imagem (ressonância magnética), evidenciado na figura 1, apontando a presença de trombose de veias supra-hepáticas. Foi realizada uma paracentese de alívio e diagnóstica para estudo do líquido ascítico, o qual mostrou a presença de gradiente de albumina soro-ascite maior que 1,1, confirmando a origem da ascite (hipertensão portal). Com auxílio do exame de imagem, o paciente teve o diagnóstico de Síndrome de Budd-Chiari confirmado e foi iniciado o tratamento da ascite com a Espironolactona. O paciente manteve a ascite controlada com uso deste medicamento, não sendo necessário novos episódios de paracentese. Devido ao quadro de trombose das veias supra-hepáticas solicitou-se parecer da hematologia para avaliar a causa da trombose. Exames de trombofilia foram requeridos, confirmando que o paciente apresentava deficiência do fator V de Leiden. Após a coleta dos exames para pesquisa de trombofilia, teve início o tratamento com Marevan e, como o paciente encontrava-se estável, recebeu alta para acompanhamento ambulatorial.

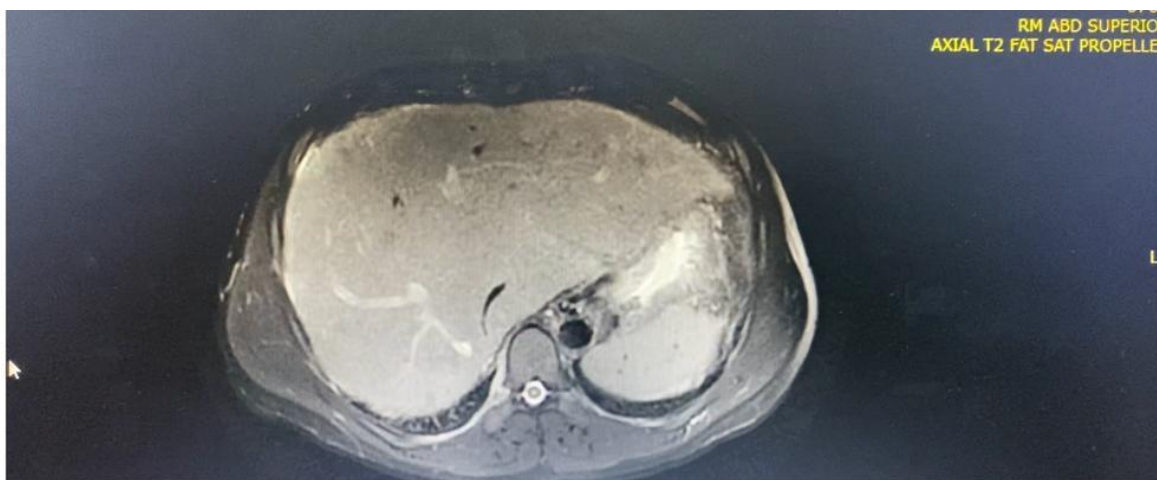


Figura 1: Ressonância magnética de abdome superior do paciente. Observa-se sinais de hipoperfusão hepática e hepatomegalia, característicos da Síndrome de Budd-Chiari. Fonte: Arquivo pessoal

Devido à trombose da veia supra-hepática o paciente evoluiu, além da hipertensão portal, com sinais de hepatopatia crônica. Durante o acompanhamento do paciente, foi solicitada endoscopia digestiva alta para avaliar a presença de varizes de esôfago. Em um primeiro exame, o paciente possuía varizes de fino calibre. Foi mantido o tratamento com Marevan por seis meses e, após o término desse período, realizou-se um novo exame de imagem para avaliar extensão da trombose das veias supra-hepáticas. Houve melhora da extensão da trombose, mas piora do aspecto radiológico do fígado, que mostrava sinais de hepatopatia crônica. Notava-se também ascite de pequena monta.

Após a retirada do Marevan o paciente apresentou episódio de hematêmese, sendo necessário à realização de ligadura elástica de varizes de esôfago. Foram realizadas cinco sessões de ligadura e hoje o paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial, estável, sem episódios de sangramento ou de encefalopatia hepática e em uso somente de Espironolactona. Após a avaliação pela equipe de transplante, não houve recomendação de transplante hepático no momento, pois apresenta Modelo para Doença Hepática Terminal 14 (MELD, escala responsável por quantificar a urgência de transplante para pacientes maiores de 12 anos). O paciente segue em acompanhamento, mas evoluiu com hepatopatia crônica, e encontra-se em tratamento clínico contínuo, usando Espironolactona para evitar o aparecimento de ascite. Não apresenta sinais de encefalopatia hepática e mantém-se sem varizes de esôfago após a erradicação através de ligadura elástica.

## DISCUSSÃO

O caso descrito apresenta características clínicas semelhantes aos quadros clássicos da Síndrome de Budd Chiari, com início acompanhado de dor abdominal de forte intensidade na região de hipocôndrio direito, além da presença de ascite de grande volume, hematêmese e varizes de esôfago. No entanto, o paciente em questão possui um agravo hereditário, um distúrbio de coagulação sanguínea denominado trombofilia que, conseqüentemente, aumenta os riscos de trombose. Segundo a literatura, a apresentação clínica da Síndrome de Budd-Chiari se dá maneira heterogênea nos pacientes, podendo ser manifestada por sinais e sintomas característicos, até a insuficiência hepática que, se não tratada, leva o paciente a óbito (ASSOCIAÇÃO EUROPEIA PARA ESTUDO DO FÍGADO, 2016).

Assim que o paciente deu entrada no hospital, foi identificado aumento do volume abdominal, constatando, por meio do exame físico, ascite de grande volume. Esse sinal, segundo Dias et al. (2019) é umas das principais manifestações da SBC. Na Síndrome de Budd-Chiari, com o impedimento do fluxo sanguíneo para fora do fígado, o sangue se acumula no órgão, promovendo seu aumento de tamanho. Esse acúmulo de sangue (congestão) provoca elevação da pressão sanguínea na veia porta, denominada hipertensão portal, a qual, associada ao fígado avolumado e lesionado, leva à formação de ascite (ORFANIDIS, 2020). Dessa forma, de acordo com Junior Ramos et al. (2009), para o diagnóstico definido de ascite é essencial à realização da paracentese abdominal e análise do líquido ascítico, sendo esta uma maneira de determinar a hipertensão portal como mecanismo fisiopatológico.

Para Kuniyoshi et al. (2017) o desenvolvimento de varizes esofágicas (VEG) associados à síndrome de Budd-Chiari é uma das graves complicações, bem como um marcador prognóstico. A veia porta é de extrema importância para a circulação sanguínea dos órgãos abdominais, fazendo conexão hepática direta, por isso, quando há acometimento de seu funcionamento, busca-se alternativas que promovam sua descompressão e visem o transporte de sangue à circulação sistêmica. Assim, observa-

se o surgimento de varizes esofágicas, veias dilatadas e tortuosas no esôfago, que consistem em uma tentativa de atenuar a sobrecarga portal (ORFANIDIS, 2020).

A faixa normal de pressão venosa portal é inferior a 5 mmHg, com a oclusão do fluxo venoso hepático essa pressão aumenta. Valores acima de 10 mmHg cursam com risco de surgimento das varizes, e valores acima de 12 mmHg cursam com risco de rompimento dessas varizes (COELHO et al., 2014). Neste caso o paciente apresentou varizes esofágicas de fino calibre, complicando seu prognóstico, portanto, além dos estudos laboratoriais para avaliar função hepática, deve-se realizar endoscopias periódicas para avaliar a presença das varizes.

Uma complicação decorrente da formação das varizes de esôfago é a hemorragia digestiva alta, que corresponde a um dos sintomas mais frequentes nos casos de SBC. Sua incidência constitui cerca de 5% dos pacientes, manifestando-se principalmente em forma de hematêmese. Portanto, a hematêmese, também observada no paciente em questão, resulta do sangramento dessas varizes, formadas pela obstrução venosa portal (ALVES et al., 2012.). No presente relato, foi observado quadro de hematêmese após a retirada do medicamento utilizado, Marevan. Para resolver tal sangramento, realizou-se ligadura elástica das varizes do esôfago.

Segundo a literatura, o principal fator etiológico da Síndrome de Budd-Chiari são anormalidades hematológicas, particularmente distúrbios mieloproliferativos (MENON; SHAH; KAMATH, 2004; OBLITAS et al., 2020). Outras causas são os estados trombofílicos, como deficiências herdadas de proteína C, proteína S, fator V de Leiden e antitrombina III (MENON; SHAH; KAMATH, 2004; VALLA, 2017). Neste caso, o paciente possui deficiência do Fator V de Leiden, que resulta em interferência na atuação da forma ativada da proteína C que, em presença da proteína S, atua na inativação proteolítica do fator Va e do fator VIIIa (GODOY, 2005; RAMOS et al., 2006). Como a proteína C é uma via importante da anticoagulação, a resistência a essa proteína resulta em hipercoagulabilidade e, conseqüentemente, risco aumentado de trombose venosa (LEHMKUHL et al., 2012). Esse risco aumentado, no caso citado, levou ao surgimento de uma trombose da veia supra-hepática e sequente hipertensão portal, o que caracteriza a Síndrome de Budd-Chiari.

Dentre os tratamentos indicados para a Síndrome de Budd-Chiari está o uso de anticoagulantes. Conforme Valla (2017), essa terapia deve ser iniciada precocemente, sendo o distúrbio pró-trombótico identificado ou não. Posteriormente, depois de identificada a causa, seu uso deve ser avaliado de acordo com a necessidade. Os anticoagulantes são usados para impedir uma maior extensão da trombose venosa (MENON; SHAH; KAMATH, 2004).

Outro método de tratamento seria a implantação do Shunt portossistêmico intra-hepático (TIPS), utilizado para diminuir a pressão do sistema portal, por meio da criação de um curto-circuito intra-hepático através de um ramo portal (geralmente direito) e a veia cava inferior (ASSOCIAÇÃO EUROPEIA PARA ESTUDO DO FÍGADO, 2016). De acordo com Garrido et al. (2018) e Oblitas et al. (2020) é indicado

quando não há sucesso na terapia anticoagulante, uma vez que a abordagem por trombólise é limitada, além disso pontua-se a falha na angioplastia da veia hepática e situações como insuficiência hepática aguda e obstrução completa da veia porta. A literatura ainda indica que seus resultados são eficazes por cessar hematemese, controlar varizes esofágicas e ascite, esta estando também associada à administração de pequenas doses de diuréticos (ASSOCIAÇÃO EUROPEIA PARA ESTUDO DO FÍGADO, 2016; OBLITAS et al., 2020).

O transplante Hepático é a última opção de tratamento para a Síndrome de Budd-Chiari. Sua indicação ocorre quando há insuficiência hepática fulminante, desenvolvimento de carcinoma hepatocelular ou quando a revascularização percutânea e TIPS não surtiram efeito, evoluindo para deterioração hepática (ASSOCIAÇÃO EUROPEIA PARA ESTUDO DO FÍGADO, 2016; KHAN et al., 2019). Entretanto, após o transplante, ainda deve-se considerar a possibilidade de SBC recorrente. Dessa forma, a terapia anticoagulante deve ser mantida na maioria dos pacientes mesmo após a cirurgia (ASSOCIAÇÃO EUROPEIA PARA ESTUDO DO FÍGADO, 2016).

## CONCLUSÃO

A Síndrome de Budd-Chiari é uma rara condição de acometimento do fluxo sanguíneo hepático. A hipertensão portal decorrente desse processo pode ocasionar manifestações clínicas, como ascite, varizes de esôfago e hematemese. Anormalidades hematológicas causadoras de estados trombofílicos são também fatores contribuintes para esta afecção. Um diagnóstico preciso, baseado na coleta de dados da anamnese, exame físico e exames complementares, é imprescindível. Dessa forma, intervenções terapêuticas adequadas podem ser prontamente elegidas, evitando a evolução para hepatopatia crônica, com danos permanentes à estrutura e funcionamento do fígado, que afetam, por conseguinte, a qualidade de vida daquele paciente.

## REFERÊNCIAS

- ALVES R. L. J. et al. Trombose de veia porta: revisão de literatura e relato de caso. **Cadernos UniFOA**. Ano VII, n. 18, p.101-108, 2012.
- ASSOCIAÇÃO EUROPEIA PARA ESTUDO DO FÍGADO. Recomendações de Orientação Clínica EASL: Doenças vasculares hepáticas. **Journal of Hepatology**, v. 64, p.179-202, 2016.
- CATALINA-RODRÍGUEZ, M.V.; DÍAZ-FONTENA, F. Protocolo diagnóstico y tratamiento del síndrome de Budd-Chiari primario. **Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado**, v. 11, n. 12, p. 723-727, 2012.
- COELHO, F.F., et al. Tratamento da hemorragia digestiva alta por varizes esofágicas: conceitos atuais. **Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva (São Paulo)**, v. 27, n. 2, p. 138-144, 2014.
- FARAOUN, S.A., et al. Budd-Chiari syndrome: a prospective analysis of hepatic vein obstruction on ultrasonography, multidetector-row computed tomography and MR imaging. **Abdominal imaging**, v. 40, n. 6, p. 1500-1509, 2015.

- GAVIRIA, S.C., et al. A Review of Budd Chiari Syndrome. **Rev Col Gastroenterol**, v. 31, n. 3, p. 241-250, 2016.
- GARRIDO, R.P. et al. TIPS PARTICULARES PARA CASOS NO HABITUALES. Seram. 2018. Disponível em: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/353>. Acesso em: 02 maio 2020.
- GODOY, J.M.P. Fator V de Leiden. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 27, n. 2, p. 79-82, 2005.
- GRUS, T., et al. Budd-Chiari Syndrome. **Prague Medical Report**, v. 118, n. 2-3, p. 69-80, 2017.
- RAMOS, J., et al. Ascite - estado da arte baseado em evidências. **Rev Assoc Med Bras**, v. 55, n. 4, p. 489-496, 2009.
- KHAN, F., et al. Review article: a multidisciplinary approach to the diagnosis and management of Budd-Chiari syndrome. **Aliment Pharmacol Ther**, v. 49, p. 840-863, 2019.
- KUNIYOSHI, Y., et al. Direct reopening of the occluded hepatic veins of Budd-Chiari syndrome: verification of our operative method by the perioperative course of esophageal varices. **General Thoracic Cardiovascular Surgery**, v. 66, n. 1, p. 27-32, 2017.
- LEHMKUHL, R.L., et al. Mutaç o do fator V de Leiden em paciente com s ndrome de Down Relato de caso. **Revista Brasileira Cl nica M dica**, v. 10, n. 6, p. 554-556, 2012.
- MENON, N.K.V.; SHAH, M.D.V.; KAMATH, P.S.M.D. The Budd-Chiari Syndrome. **The New England Journal of Medicine**, v. 350, n. 6, p. 578-585, 2004.
- OBLITAS, C.M., et al. Chronic Budd-Chiari syndrome in Behçet’s disease successfully managed with transjugular intrahepatic portosystemic shunt: a case report and literature review. **Clinical Journal of Gastroenterology**, p.1-7, 2020.
- ORFANIDIS, **S ndrome de Budd-Chiari**. Manual MSD vers o sa de para fam lia, 2020. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-pt/casa/doenç as-hep ticas-e-da-ves cula-biliar/dist rbios-vasculares-do-f gado/s ndrome-de-budd-chiari>. Acesso em: 02 de maio de 2020.
- RAMOS, C.P.S., et al. Frequ ncia do fator V Leiden em indiv duos sob investiga o de trombofilia, Recife, Pernambuco, Brasil. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 28, n. 2, p. 131-134, 2006.
- TRIPATHI, D., et al. Long-term outcomes following percutaneous hepatic vein recanalization for Budd-Chiari syndrome. **Liver International**, v. 37, n. 1, p. 111-120, 2017.
- VALLA, D.C. Primary Budd-Chiari syndrome. **Journal of Hepatology**, v. 50, p. 195-203, 2009.
- VALLA, D.C. Budd-Chiari syndrome/hepatic venous outflow tract obstruction. **Hepatology international**, v. 12, n. 1, p. 168-180, 2017.