

Síndrome de Budd-Chiari **32** y cirugía de los vasos hepáticos

THOMAS R. GADACZ
JOHN L. CAMERON

SÍNDROME DE BUDD-CHIARI

El síndrome de Budd-Chiari (trombosis de las venas suprahepáticas) es una rara afección que se caracteriza por hepatomegalia y ascitis como resultado de una elevada presión intrahepática dependiente de la obstrucción de las venas suprahepáticas.²⁸ La trombosis aguda de las venas suprahepáticas puede presentarse con un intenso dolor en el cuadrante superior derecho del abdomen, hepatomegalia progresiva, ascitis, insuficiencia hepática y muerte en algunas semanas. Los pacientes con obstrucción gradual de las venas suprahepáticas se presentan con una ligera molestia en el cuadrante superior derecho, hepatomegalia, ascitis o hemorragia por várices esofágicas. Los síntomas pueden aparecer en forma rápida cuando existe trombosis aguda de las venas suprahepáticas o ser de desarrollo más lento y presentar hígado agrandado, ascitis y signos de hipertensión portal; muchas veces, sin embargo, la diferenciación entre las formas agudas y crónicas es difícil. Para convertirse en sintomático, los tres troncos venosos suprahepáticos deben estar obstruidos y ello se asocia, muchas veces, con la oclusión de la vena cava inferior. Si la vena que drena el lóbulo caudado no está comprometida, ese lóbulo sufre una importante hipertrofia. Los cambios hepáticos encontrados en las biopsias consisten en una intensa congestión centrolobulillar, con trombos que algunas veces aparecen en las pequeñas venas suprahepáticas. Se observa atrofia y necrosis celulares, junto con trombosis de las venas portales, probablemente debida a la intensa congestión hepática. En los pacientes que presentan una obstrucción gradual de las venas suprahepáticas también puede aparecer cirrosis.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Casi siempre los pacientes con oclusión de las venas suprahepáticas presentan ascitis masiva. Cuando hay dolor suele ser de leve intensidad y la hepatomegalia siempre está presente aunque puede ser difícil de apreciar por la existencia de ascitis. La hepatomegalia es consecuencia de la obstrucción del tronco venoso de salida y de la congestión pasiva del hígado.

Puede aparecer esplenomegalia, ya sea secundaria a la hipertensión portal o como parte de un proceso primario, como la enfermedad mieloproliferativa, que por sí misma puede producir el síndrome de Budd-Chiari. Otros signos clínicos son los relacionados con la hipertensión portal, como dilatación de las venas abdominales superficiales y hemorragia digestiva por várices esofágicas. La insuficiencia hepática suele ser de aparición tardía y se asocia con la hipertensión portal de larga evolución y cirrosis.

Etiología

El cuadro 32-1 enumera las causas del síndrome de Budd-Chiari. La incidencia de esas condiciones varía con la ubicación geográfica. En el Oriente, los tabiques membranosos de la vena cava son, con mucha probabilidad, la causa más común del síndrome de Budd-Chiari. En otros países, en los que es común el cáncer de hígado, el carcinoma hepatocelular constituye la causa más frecuente del síndrome. En los Estados Unidos los trastornos hematológicos son la causa más común. La policitemia rubra vera, la hemoglobinuria paroxística nocturna y la drepanocitosis son las afecciones hematológicas que se asocian con frecuencia con el síndrome de Budd-Chiari.

El uso de los anticonceptivos orales es un factor etiológico que se encuentra con frecuencia creciente en los síndromes de Budd-Chiari. Los tumores que se asocian con la trombosis de las venas suprahepáticas son el carcinoma hepatocelular, de la glándula suprarrenal, renal y, con menor frecuencia, otros diferentes, como el leiomiomasarcoma que compromete la vena cava inferior, los mixomas auriculares, el carcinoma de pulmón, el reticulosarcoma, el carcinoma de páncreas y de estómago.

Aproximadamente en el 30% de los pacientes con síndrome de Budd-Chiari su origen permanece oscuro. Los traumatismos cerrados del abdomen son causas raras pero han sido vinculados con el síndrome de Budd-Chiari.

Entre otras causas se pueden mencionar casos aislados relacionados con afecciones inflamatorias del colon, enteropatías perdedoras de proteínas, aspergilosis que compromete las venas suprahepáticas, nefrosis lupoide, gomas sífilíticas, equinocosis, sarcoidosis y abscesos amebianos de hígado.

Diagnóstico diferencial

Los síntomas que aparecen en el cuadrante superior derecho del abdomen, hepatomegalia y ascitis también pueden ser encontrados en otras afecciones, como la pericarditis constrictiva, la insuficiencia tricuspídea, los tumores de la aurícula derecha (mixomas) y la insuficiencia cardíaca derecha grave. Esos diagnósticos pueden ser establecidos mediante la cateterización cardíaca.

Existe una rara afección que puede simular el síndrome de Budd-Chiari: *la enfermedad venooclusiva del hígado*. Esta enfermedad consiste en la oclusión de las venas suprahepáticas terminales sublobulillares como consecuencia de una fibrosis endotelial. Este proceso aparece relacionado con sustancias tóxicas, como los alcaloides de la pirrolidina ("enfermedad del té de hierbas"). También ha sido encontrada en pacientes que han sido tratados con agentes quimioterápicos, irradiación hepática o trasplante de médula ósea.⁶ Los agentes quimioterápicos que se han encontrado asociados con la enfermedad venooclusiva son la azatioprina, ciclofosfamida, arabinósido de citosina y la 6-tioguanina.⁴

Estudios de laboratorio

Las pruebas funcionales hepáticas suelen estar sólo ligeramente modificadas; la bilirrubina muestra valores inferiores que 5 mg/dl. El líquido ascítico no presenta características diagnósticas especiales y su contenido en proteínas

Cuadro 32-1. Causas del síndrome de Budd-Chiari

Trastornos hematológicos
Policitemia rubra vera
Hemoglobinuria paroxística nocturna
Afecciones mieloproliferativas
Deficiencia de antitrombina III
Drepanocitosis
Tumores
Cáncer hepatocelular
Cáncer de células renales
Cáncer suprarrenal
Leiomiomasarcoma de la vena cava inferior
Mixoma auricular
Tumor de Wilms
Infecciones
Absceso amebiano
Aspergilosis
Quistes hidatídicos
Anticonceptivos orales
Embarazo y modificaciones posparto
Flebitis
Traumatismos
Tabiques membranosos
Idiopáticos
Otros

oscila entre 1,5 y 3 mg/dl. Algunas veces, pueden encontrarse células malignas si el síndrome de Budd-Chiari está causado por un proceso neoplásico.

Ecografía

La ecografía puede ser útil para descubrir el síndrome de Budd-Chiari.²¹ El tamaño del hígado y del bazo y la presencia de ascitis se puede establecer con facilidad. El signo diagnóstico más importante es la ausencia de venas suprahepáticas en la zona de confluencia con la vena cava inferior y la presencia de un agrandamiento del lóbulo caudado. Las evidencias ecográficas de hipertensión portal se documentan por la existencia de una vena álgica agrandada y de venas colaterales. También puede establecerse la permeabilidad de la vena porta y de la vena cava inferior.

Tomografía computadorizada

La tomografía computadorizada (TC) también es útil para demostrar la hepatomegalia, la presencia o ausencia de venas suprahepáticas y la hipertrofia del lóbulo caudado.²¹ Otros signos son la ascitis, la esplenomegalia y la dilatación de la vena álgica y de las venas colaterales. Cuando se encuentran zonas hipodensas múltiples en el hígado se debe sospechar la existencia de un proceso neoplásico.

Estudios vasculares

La cateterización de las venas suprahepáticas sigue siendo el elemento clave para el diagnóstico de la oclusión u obstrucción de esos vasos.²⁴ La arteriografía hepática y de la mesentérica superior, en su fase venosa, puede ser útil para orientar el tratamiento.¹³ Teniendo en cuenta que también puede estar ocluido el sistema de la vena mesentérica, la fase venosa de la angiografía resulta esencial. La vena cava inferior puede estar trombosada o comprimida en casi el 50% de los pacientes con el síndrome de Budd-Chiari, por lo que la cavografía inferior también resulta de utilidad. Las mediciones de presión se pueden hacer al mismo tiempo que las venografías para establecer el gradiente tensional existente entre la vena cava, por encima del diafragma, y por debajo de la zona hepática. Este dato es útil para el tratamiento directo (por ejemplo el tipo de shunt vascular aplicable). La arteriografía hepática permite definir el compromiso vascular ejercido por los tumores hepáticos; la arteriografía de la mesentérica superior puede establecer la permeabilidad del sistema portal.

ESTUDIOS CENTELLOGRÁFICOS

Los rastreos hepáticos pueden ser útiles en la orientación diagnóstica y se caracterizan por la captación irregular de los radionúclidos en la masa hepática.²¹ Dado que las venas que drenan el lóbulo caudado no suelen estar comprometidas en los procesos oclusivos venosos del hígado, una imagen típica del hígado puede ser la ausencia de captación en los lóbulos derecho

y izquierdo y una gran concentración del radioisótopo en la zona del lóbulo caudado. También se pueden encontrar defectos de relleno que sugieren la posible existencia de una neoplasia; en algunos casos esos defectos se asocian con áreas cuyas venas suprahepáticas están trombosadas. En general, los rastreos hepáticos no son específicos para este síndrome.

Biopsia hepática

El diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari se establece con facilidad mediante una biopsia hepática.³⁴ El aspecto histológico depende del grado de oclusión venosa y puede no revelar la necrosis centrolobulillar típica, con congestión sinusoidal. Como la mayor parte de los pacientes presentan ascitis, en muchos casos la biopsia hepática no resulta posible.

Historia natural

En general, los pacientes con el síndrome de Budd-Chiari no tratado, padecen una progresión de su enfermedad hasta llegar a la muerte por insuficiencia hepática en un lapso que varía entre varios meses y 3 años luego del diagnóstico. El pronóstico se relaciona con la integridad del hígado. Cuando existe hipertensión portal, coagulopatía y encefalopatía hepática, el pronóstico es muy malo. El mejor tratamiento consiste en la descompresión hepática efectuada mediante un shunt mesentérico-sistémico. En los últimos tiempos se ha propuesto el trasplante hepático. Si ninguno de esos tratamientos es viable, se puede considerar la ejecución de un shunt peritoneo-venoso.

Cuadro 32-2. Procedimientos operatorios utilizados para el tratamiento del síndrome de Budd-Chiari*

Shunt portocava	
Láterolateral	Exitoso
Terminolateral	No exitoso
Shunt mesocava	
Injerto en H	Exitoso
Injerto en C	Exitoso
Esplenorenal, proximal	Exitoso
Transposición del bazo (esplenoneumopexia)	Exitoso
Lobectomía hepática	Exitosa
Trasplante hepático	Exitoso
Shunt mesoauricular	Se usa cuando hay trombosis de vena cava
Shunt acigocavo	Se usa cuando hay trombosis de vena cava
Shunt esplenoácigo	Se usa cuando hay trombosis de vena cava
Shunt portaauricular	Se usa cuando hay trombosis de vena cava
Shunt esplenoauricular	Se usa cuando hay trombosis de vena cava
Shunt cavaoauricular	Se usa cuando hay trombosis de vena cava
Shunt espleno-arteria pulmonar	Se usa cuando hay trombosis de vena cava
Shunt ilíaco-mesentérico-auricular	Se usa cuando hay trombosis de vena cava

* Muchos de estos procedimientos requieren un injerto protésico.

El tratamiento trombolítico con uroquinasa ha sido realizado con buenos resultados en los pacientes con trombosis agudas de las venas suprahepáticas. Los agentes trombolíticos no parecen ser efectivos en los pacientes con obstrucciones venosas ya organizadas. Otro agente trombolítico es el complejo estreptoquinasa-plasminógeno.²⁹ Cuando se utiliza este agente trombolítico es importante limitar la extensión de la técnica invasora, en especial en aquellos pacientes que exigen punciones arteriales y venosas.

Aunque los anticoagulantes no son efectivos para recanalizar venas trombosadas, pueden ser eficaces en los pacientes de alto riesgo para la prevención de otros trombos.

La angioplastia percutánea transluminal de las venas suprahepáticas ha resultado efectiva en algunos pacientes. Esta técnica también puede ser utilizada para dilatar la vena cava inferior cuando existen tabiques.³⁵

La obstrucción de la vena cava inferior ha sido aliviada en forma efectiva con la angioplastia transluminal con rayos láser, utilizando emisiones YAG-láser.¹⁷

Tratamiento quirúrgico

El objetivo principal del tratamiento quirúrgico del síndrome de Budd-Chiari es obtener el alivio de la congestión hepática y la hipertensión portal. Ello se logra en forma efectiva mediante la derivación del sistema porta hacia la circulación general. La descompresión realizada antes de que sobrevenga la insuficiencia hepática mejora la supervivencia prolongada y por ello se considera el tratamiento de elección. Las opciones operatorias son la anastomosis portocava látero-lateral, el shunt mesocava y el mesoauricular (cuadro 32-2). La permeabilidad de los vasos portales y de la vena cava inferior, así como el gradiente tensional existente en esa misma vena, deben ser establecidos antes de planificar cualquier tratamiento quirúrgico. Si la vena cava inferior está permeable y no existe gradiente tensional entre la aurícula derecha y dicha vena por debajo del hígado, la anastomosis convencional portocava látero-lateral suele dar buenos resultados. Si la vena cava está trombosada o si la presión en la zona inferior de esa vena está elevada por la compresión ejercida por el hígado agrandado, se recomienda el shunt mesoauricular. Sin embargo, Vons y col. han obtenido buenos resultados con el shunt mesocava, aun con presiones en la cava mayores que 24 mm de Hg.⁴²

Se han descrito diversas variantes en el tratamiento quirúrgico; la primera consiste en el shunt portoauricular en los pacientes con trom-

bosis de las venas suprahepáticas, cava inferior y mesentérica.¹⁶ En este caso, se confecciona una derivación entre el lado izquierdo del sistema portal y la aurícula derecha. Otra variante consiste en el shunt portopulmonar, descrito por Akita y Sakoda,² en el que el bazo es trasplantado a la cavidad pleural con el objeto de provocar la formación de un flujo colateral entre la circulación esplénica y la circulación pulmonar.

En 17 pacientes se ha realizado el trasplante hepático exitoso para el tratamiento del síndrome de Budd-Chiari.¹⁰ Las indicaciones para el trasplante fueron la insuficiencia hepática progresiva con una expectativa de vida menor que 6 meses.

Indicaciones para el tratamiento quirúrgico

En la mayoría de los síndromes de Budd-Chiari es imperativo el tratamiento quirúrgico si se desea tener una supervivencia prolongada satisfactoria. Es mejor proceder a la derivación portal de esos pacientes antes de que el hígado llegue a un estado funcional irreversible y en un estadio en que las funciones de ese órgano y el estado general (ausencia de encefalopatía hepática) sean aceptables. Se ha observado la regresión de los cambios histológicos del hígado luego de una exitosa descompresión portal. Cuando se selecciona la técnica, es mejor utilizar el shunt mesocava o el mesoauricular evitando el portocava, porque la utilización de la vena porta puede ocasionar un trasplante hepático ulterior dificultoso.

La técnica operatoria del shunt mesocava ha sido descrita en el capítulo 31.

Técnicas operatorias para el shunt mesoauricular (figs. 32-1 a 32-3)

Esta técnica se realiza a través de dos incisiones separadas —una mediana supraumbilical y una toracotomía anterior derecha.⁹ El paciente es colocado en posición supina sobre la mesa de operaciones. Luego que se han preparado el tórax y el abdomen, se practica una amplia incisión abdominal mediana para proceder, de inmediato, a la exploración del abdomen. Se separa el colon transversal hacia arriba para exponer la raíz del mesocolon transversal y luego se reconoce la vena mesentérica superior para realizar su disección. En general, esa vena puede ser ubicada mediante la palpación de la arteria mesentérica superior para luego disecar a su derecha y encontrar la vena homónima. Se li-



Fig. 32-1. Técnica operatoria del shunt mesoauricular que muestra la anastomosis término-lateral entre la prótesis y la vena mesentérica superior. Luego se pasa esa prótesis a través del mesocolon. (Reimpreso con autorización de Ann. Surg. 187:402, 1978.)



Fig. 32-2. Esta figura muestra cómo la prótesis pasa a través del mesocolon transverso y el sitio de su ingreso al mediastino, a través de la parte anterior del diafragma. (Reimpreso con autorización de Ann. Surg., 187:402, 1978.)

gan varias ramas de la vena mesentérica superior para poder disponer de un trayecto suficiente para la anastomosis (en general 3 o 4 cm). La mayor parte de las veces debe sacrificarse la vena cólica media para permitir que la prótesis sea suturada en una zona venosa del mayor diámetro posible. En un segmento aislado entre dos pinzas vasculares, se sutura a la vena mesentérica una prótesis de Gore-Tex, de 16 mm, con anillos externos de sostén y un manguito de Silastic que se ubica en la zona donde aquella prótesis pasa por detrás del esternón. Para facilitar la anastomosis se reseca una pequeña elipse de la pared de la vena mesentérica superior. La prótesis debe ser cortada con una suave angulación a fin de evitar su torsión cuando pase a través de la raíz del mesocolon transverso. En general, la anastomosis se realiza con Prolene 5-0. Luego que se ha realizado esa operación se coloca una pinza vascular sobre la prótesis, inmediatamente por encima de la unión con la vena, procediéndose a extraer los clamps que sujetaban aquel vaso. Se hace pasar la prótesis a través del mesocolon transverso, del epiplón mayor por delante del estómago y luego en el mediastino, por debajo del xifoides. Se debe abrir parte de la inserción del diafragma sobre el xifoides para permitir una entrada cómoda de la prótesis al tórax. La resección de la apófisis xifoides puede proporcionar una mejor entrada al mediastino. Se efectúa una toracotomía anterior derecha sobre



Fig. 32-3. Esta figura muestra la toracotomía (*recuadro*) y la prótesis que viene desde el mediastino, ingresa en la cavidad pleural y se anastomosa con la aurícula derecha. (Reimpreso con autorización de Ann. Surg., 187:402, 1978.)

el cuarto espacio intercostal y luego se tuneliza la prótesis hacia la cavidad torácica derecha a través de una incisión efectuada en la pleura mediastinal del mismo lado. Se realiza luego una anastomosis término-lateral entre la prótesis y la aurícula derecha, con Prolene 4-0, luego de haber clampeado, en forma localizada, una porción conveniente de esa cavidad cardíaca. Se reseca una porción de la pared auricular y se permite que la prótesis se llene con sangre proveniente de la mesentérica superior a fin de evitar la embolia aérea. Luego de realizar esta anastomosis se puede eliminar el aire residual mediante la aspiración mediante una aguja N°19 conectada a una jeringa; se extraen los clamps vasculares, tanto de la aurícula como de la prótesis. A partir de este momento el sistema portal queda descomprimido por el flujo de la sangre mesentérica que se deriva a través de la prótesis hasta la aurícula derecha. El tórax y el abdomen se cierran en la forma convencional.

ARTERIA HEPÁTICA

Aneurismas de la arteria hepática

El aneurisma es la afección quirúrgica más común de la arteria hepática. La descripción inicial de esta lesión vascular fue hecha en 1819, por Wilson.⁴³ Desde entonces, se han publicado numerosos casos; todas esas publicaciones informan sobre la gran tendencia a la ruptura que tiene este proceso vascular. En una revisión efectuada por Stanley, Thompson y Fry, el 44% de 57 pacientes con aneurismas de la arteria hepática experimentaron su ruptura.³⁸ Aunque los aneurismas de la arteria hepática pueden comprometer la parte intrahepática o la extrahepática de dicho vaso, el 75% pertenecen a la arteria hepática común. La etiología de este aneurisma ha cambiado con el transcurrir de los años. En los primeros trabajos el aneurisma más común era el micótico. En los trabajos más recientes la etiología más frecuente es la arterioesclerosis. Entre otras causas se citan los traumatismos, ciertos procesos inflamatorios próximos como la pancreatitis, procesos degenerativos de la media de la arteria y la displasia fibromuscular.³² Otras causas menos frecuentes son la poliarteritis nudosa, la micosis y la sífilis.

Presentación clínica

La mayoría de los pacientes con aneurismas de la arteria hepática son asintomáticos. Cuando aparecen los síntomas pueden ser vagos o

agudos. Los síntomas vagos consisten en molestias imprecisas en el cuadrante superior derecho del abdomen, que simulan afecciones pancreáticas o biliares. La presentación aguda se produce cuando el aneurisma se rompe o se hace disecante. En estos casos el paciente suele presentar shock, en especial si el aneurisma se ha roto en la cavidad peritoneal. El aneurisma puede abrirse en estructuras linderas, y la hemobilia constituye su presentación habitual.²² En este caso la presentación típica consiste en dolor en el cuadrante superior derecho, ictericia y hemorragia digestiva. La hemorragia se produce si el aneurisma intrahepático horada el conducto biliar adyacente o se abre en el colédoco³ o en la vesícula. También puede abrirse en el estómago, duodeno o colon. Cuando se produce una erosión en un segmento del intestino, el cuadro clínico se acompaña de hemorragia digestiva y shock. Raras veces los aneurismas se abren en el conducto de Wirsung o en la vena porta. Sin embargo, si esto último se produce, se desarrolla una fístula arterioportal.

Las complicaciones hemorrágicas del aneurisma de la arteria hepática no suelen ser diagnosticadas por la endoscopia o los estudios radiológicos contrastados. La TC dinámica, la RMN o la ecografía pueden sugerir el diagnóstico. La arteriografía es la técnica de preferencia y el estudio más efectivo para establecer el diagnóstico y la localización del aneurisma. Es importante determinar la ubicación porque el conocimiento de la causa y sitio de la hemorragia ayudan a formular el plan preoperatorio y facilitan la decisión intraoperatoria.

TRATAMIENTO

El tratamiento del aneurisma de la arteria hepática depende de su localización. Si el aneurisma es intrahepático, la embolización es el tratamiento de preferencia.^{18,33} Las espirales de acero inoxidable, los trozos de Gelfoam, las partículas de Ivalon y los balones de Silastic se han utilizado para embolizar esos aneurismas con buenos resultados. El tratamiento quirúrgico de los aneurismas intrahepáticos consiste en la ligadura proximal de la arteria correspondiente.¹² En algunos casos puede ser necesaria la resección hepática.

El aneurisma de la arteria hepática ubicado en una zona extrahepática se trata, en forma electiva, con su resección y reparación con prótesis vasculares o injertos venosos.^{11,20} La ligadura simple de la arteria hepática puede hacerse sin mayores inconvenientes si se efectúa en forma proximal a la salida de la arteria gastroduodenal. El peligro de que la ligadura de la arteria hepática propia, distal a la gastroduodenal, pueda producir una isquemia hepática, con

elevada mortalidad, no ha sido comprobado en forma clínica. Los vasos colaterales y el aumento de extracción del oxígeno portal parecen ser elementos que protegen el hígado. La embolización de la porción extrahepática de la arteria puede hacerse en forma segura y el riesgo de infarto hepático es bajo si: 1) las arterias colaterales están permeables, 2) la vena porta es permeable y, 3) no hay hipertensión portal.⁵

La embolización de los aneurismas intrahepáticos o extrahepáticos conlleva el riesgo del infarto de hígado y órganos adyacentes.

Traumatismos de la arteria hepática

Las heridas de la arteria hepática suelen ser consecuencia de heridas de arma de fuego o penetrantes; raras veces son resultado de traumatismos operatorios. Algunas veces la arteria hepática derecha es ligada o lesionada durante una colecistectomía. Cuando se reconoce la lesión se debe intentar restituir el flujo sanguíneo mediante la sutura correspondiente. Con frecuencia existen otras heridas asociadas, en general de la vena porta o de los conductos biliares. Las lesiones aisladas de la arteria hepática deben ser reparadas, sea por resección del segmento alterado con anastomosis primaria término-terminal o con un segmento de vena o prótesis. Cuando existen traumatismos múltiples del abdomen esa reparación puede no ser posible, haciendo necesaria, para controlar la hemorragia, la ligadura del tronco de la arteria hepática. La evolución de la ligadura de la arteria hepática varía de acuerdo con la localización en que se realiza y otros factores. En general, la arteria hepática provee el 30% del flujo sanguíneo del hígado y el 50% de su oxígeno. La mayor parte de los pacientes pueden tolerar la ligadura de la arteria hepática. Además de la isquemia hepática, puede haber fallas de otros órganos, como el riñón, que justifican la elevada mortalidad encontrada. En una revisión realizada por Kim y col.,²⁷ 9 de 78 pacientes con cáncer del hígado que recibieron ligaduras de la arteria hepática, desarrollaron insuficiencia renal aguda luego de esa operación y 7 de ellos murieron. Los factores que se asociaron con la insuficiencia renal aguda y muerte, luego de la ligadura de la arteria hepática, fueron la infiltración tumoral extensa del hígado, alteraciones previas de la función hepática, como ascitis e ictericia, oclusión de la vena porta e hiperuricemia. Los autores han recomendado no efectuar la ligadura de la arteria hepática si se encuentra alguno de esos factores.

Entre la mitad y los dos tercios de los pacientes revisados por Hewitt y Weichert so-

brevivieron a la ligadura de la arteria hepática o de alguna de sus ramas.²³ En general se tolera bien la ligadura de alguna de las ramas lobulares. Entre los factores que esos autores han encontrado en asociación con los desenlaces fatales se citan la existencia de cáncer, shock prolongado, infección, afecciones hepáticas preexistentes y otras lesiones múltiples ubicadas en órganos adyacentes a la vena porta. Cuando existen heridas simultáneas de la arteria hepática y de la vena porta se recomienda la reparación de ambos vasos. Si es necesario ligar la arteria hepática, se puede reparar la vena porta para proporcionar al hígado por lo menos una fuente importante de oxígeno y sangre. Los métodos de reparación serán presentados en la sección dedicada a las lesiones de la vena porta.

Fístulas arteriovenosas intrahepáticas

Las malformaciones arteriovenosas (AV) del hígado son raras. Las principales causas de ella son los hemangiomas,¹ hemangioendotelomas,⁷ enfermedad de Osler-Weber-Rendu⁸ y hemangiomas cavernosos. Esas anomalías llaman la atención sólo cuando provocan alteraciones hiperdinámicas, cuando son de gran tamaño y cuando el volumen de sangre arterial derivado a la circulación venosa alcanza gran magnitud. Los síntomas consisten en hepatomegalia asociada con un soplo que puede oírse sobre el hígado. El volumen sistólico es elevado y la saturación de oxígeno de la vena suprahepática demuestra la presencia de una fístula AV, en general acompañada de un marcado agrandamiento del hígado y dilatación de la arteria hepática.

Los hemangiomas, que pueden aparecer en cualquier edad, presentan su mayor incidencia entre la tercera y la quinta década de la vida. Estos pacientes suelen presentarse con una masa hepática dolorosa y lisa, con estado circulatorio hiperdinámico. Los hemangioendotelomas suelen aparecer en los niños y se caracterizan por la hipertrofia del endotelio. Rara vez esos niños llegan a la adultez. La enfermedad de Osler-Weber-Rendu se asocia con telangiectasias cutáneas y mucosas. Los pacientes con esas telangiectasias pueden tener fístulas AV en los pulmones y, rara vez, en el hígado. El estado circulatorio hiperdinámico es poco frecuente en la enfermedad de Osler-Weber-Rendu, aunque se han publicado algunos casos con esa alteración. La biopsia de hígado puede demostrar numerosas telangiectasias, caracterizadas por sus paredes delgadas, que se distribuyen en todo el parénquima hepático. Esas mal-

formaciones AV del hígado se diagnostican, en general, en los estudios post mortem, por la arteriografía hepática o por la biopsia. Se puede realizar la resección hepática si el hemangioma está confinado a uno de los lóbulos, pero casi siempre esas lesiones vasculares intrahepáticas son múltiples y carecen de tratamiento específico.

Otra causa de fístulas arteriovenosas son los traumatismos asociados con la punción biopsia y la colangiografía percutánea.³¹ Luego de las biopsias hepáticas, de colangiografías percutáneas transhepáticas o intubación percutánea de las vías biliares, la arteriografía ha permitido detectar la existencia de fístulas AV intrahepáticas. Se ha encontrado una incidencia de fístulas AV del 5,4% luego de las biopsias hepáticas, del 3,8% luego de la colangiografía percutánea y del 26,2% luego de las intubaciones biliares transhepáticas. Esas fístulas son de tipo arterioportal. En general, las fístulas son pequeñas y se encuentran en las zonas periféricas del hígado, lejos del hilio. En los pacientes en que ha sido estudiada no se han encontrado evidencias de hipertensión portal. Aunque se sabe poco respecto de la historia natural de estas fístulas arterioportales, existen publicaciones dispersas que informan sobre su cierre espontáneo en algunos casos; es probable que su oclusión haya sido producida por la regeneración del parénquima hepático.

VENA PORTA

Fístulas arterioportales

La comunicación entre las arterias viscerales y la vena porta es rara. Stone y col.³⁹ revisaron 38 fístulas de este tipo; la mayoría comprometía la arteria esplénica (19 casos) o la arteria hepática (12 casos). La causa más común es la aterosclerosis de la arteria involucrada. Otras causas son los traumatismos penetrantes, las heridas iatrogénicas producidas durante una operación o un estudio diagnóstico (biopsia hepática, colocación de tutores por vía transhepática), embarazo, hepatoma, aneurisma micótico, lesiones congénitas, nódulos hepáticos de regeneración y las de desarrollo espontáneo.

La presentación clínica varía con la duración de la fístula. Los síntomas clínicos tempranos son dolor abdominal, diarrea y hemorragias digestivas, mientras que los tardíos se manifiestan con síntomas relacionados con la hipertensión portal, como várices esofágicas, hepatomegalia, esplenomegalia y ascitis. Por lo general se puede escuchar un soplo en la zona de la fístula. A diferencia de otros fístulas AV de

gran tamaño, en estos casos, la insuficiencia cardíaca es de presentación infrecuente. El diagnóstico se realiza mediante la arteriografía de los vasos viscerales, que demuestra la fístula AV.

El diagnóstico puede sospecharse por la historia y confirmado por la ecografía-Doppler,³⁰ la TC dinámica,²⁵ y la arteriografía. Los signos revelados por la TC son el refuerzo temprano y tardío de la vena porta y la dilatación de los vasos intrahepáticos. La arteriografía no sólo es útil para efectuar el diagnóstico sino que también permite formular el plan operatorio o efectuar alguna maniobra terapéutica.

Es importante reparar esas fístulas en forma electiva antes de que se desarrolle hipertensión portal en forma irreversible. La fístula arterioportal es una de las pocas causas de hipertensión portal que tiene corrección. El tratamiento depende de su localización. Las fístulas intrahepáticas (por ejemplo las que se producen en los hepatomas o luego de técnicas invasoras) se tratan mejor con embolizaciones, a través de catéteres, con espirales de acero inoxidable o con balones despleables.⁴¹ Las fístulas extrahepáticas de gran tamaño suelen producir hipertensión portal y deben ser tratadas por medio de resección y restablecimiento de la continuidad vascular. No se puede subestimar la importancia que tiene el control distal y proximal de la arteria y de la vena porta. El tamaño y la localización de la fístula puede requerir un bypass cardiopulmonar, hipotermia, autotransfusión y equipos de infusión intravenosa rápida.⁴⁰ Si la hipertensión portal es importante, su descompresión con un shunt mesocava puede ser exitosa.¹⁴

Traumatismos de la vena porta

El tratamiento de las heridas de la vena porta depende de la extensión del daño local y del número de las lesiones asociadas. Los mejores resultados se obtienen cuando puede efectuarse la reparación primaria. Diversas publicaciones relacionadas con el manejo de esas lesiones han informado que la reparación primaria suele ser posible cuando la herida no es muy grande y si existen pocas lesiones asociadas. La ligadura de la vena porta se recomienda cuando la herida es amplia y existen otras lesiones viscerales. Aunque la evolución luego de la ligadura no es tan favorable como cuando se efectúa la reparación primaria, esa ligadura se recomienda como procedimiento de salvataje cuando existen hemorragias que ponen el riesgo la vida o hay otras lesiones viscerales.

Las lesiones traumáticas de la vena porta suelen aparecer luego de heridas por armas de

Cuadro 32-3. Lesiones de vena porta*

Método de reparación	Nº de casos	Supervivencia %
Reparación lateral	101	61
Ligadura	36	42
Anastomosis láterolateral	5	40
Injerto de interposición libre	3	100
Shunt portocava	2	50
Ninguno	22	0
Total	169	Media 50

* Modificado de Ivatury, R. R., Nallathambi, M., Lankin, D. H. y col. Portal vein injuries: Noninvasive follow-up of venorrhaphy. *Ann. Surg.*, 206:733, 1987.

fuego o penetrantes, aunque algunas veces ocurren luego de traumatismos cerrados del abdomen. Durante la disección operatoria del colédoco puede lesionarse la vena porta.

Ivatury y col. revisaron 169 casos de heridas de la vena porta.²⁶ La mayor parte de los casos presentaban por lo menos otro órgano herido, en general, una estructura vascular.²⁵ El índice promedio de traumatismos fue elevado (39,5%) y la mortalidad llegó al 50%. Los resultados de las diferentes técnicas utilizadas para la reparación y la evolución observada se exhiben en el cuadro 32-3. La plástica lateral es el método de tratamiento preferido. No se recomienda efectuar shunts portocava. Se aconseja la ligadura si la plástica primaria no resulta posible o si el paciente presenta una condición inestable.

La maniobra de Pringle puede ser de utilidad para controlar la hemorragia hasta que se identifique la estructura portal herida. La reflexión del ángulo hepático del colon y la movilización de la raíz del mesenterio, páncreas y duodeno facilita la exposición de la vena porta. Si la lesión de la vena porta comienza en el páncreas, se puede seccionar este órgano para reparar los extremos de esa vena. Una vez que se ha seccionado el páncreas puede ser necesario efectuar una pancreatectomía distal.

El estudio posoperatorio de la reparación de las heridas de la vena porta puede proporcionar una información valiosa y mejora los resultados. Ivatury ha evaluado la venografía portal²⁶ y encontró que, en 2 pacientes, la vena permanecía permeable. Un tercer paciente manifestó una trombosis portal y fue anticoagulado. El seguimiento con ecografía mostró la lisis del trombo y la permeabilidad de la vena.

BIBLIOGRAFÍA

- Adam, Y.G., Huvois, A.G., and Fortner, J.G.: Giant hemangiomas of the liver. *Ann. Surg.*, 172:239, 1970.
- Akita, H., and Sakoda, K.: Portopulmonary shunt by splenopneumopexy as a surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Surgery* 87:85, 1980.
- Ariyan, S., Cahow, C.E., Greene, F.L., et al.: Successful treatment of hepatic artery aneurysm with erosion into the common duct. *Ann. Surg.*, 182:169, 1975.
- Asbury, R.F., Rosenthal, S.N., Descalzi, M.E., et al.: Hepatic veno-occlusive disease due to DTIC. *Cancer* 45:2670, 1980.
- Baker, K.S., Tisnado, J., Cho, S., et al.: Splanchnic artery aneurysm and pseudoaneurysms: Transcatheter embolization. *Radiology* 163:135, 1987.
- Berk, P.D., Pooper, H., Krueger, G.R.F., et al.: Veno-occlusive disease of the liver after allogeneic bone marrow transplantation: Possible association with graft-versus-host disease. *Ann. Intern. Med.*, 90:158, 1979.
- Blumefeld, T.A., Fleming, I.D., Johnson, W.W.: Juvenile hemangioendothelioma of the liver. *Cancer* 24:853, 1969.
- Burckhardt, D., Stalder, G.A., Ludin, H., et al.: Hyperdynamic circulatory state due to Osler-Weber-Rendu disease with intra-hepatic arteriovenous fistulas. *Am. Heart J.*, 85:797, 1963.
- Cameron, J.C., and Maddrey, W.C.: Mesosplenic shunt: A new treatment for the Budd-Chiari syndrome. *Ann. Surg.*, 187:402, 1978.
- Campbell, D.A., Jr., Rolles, K., Jamieson, N., et al.: Hepatic transplantation with perioperative and long term anticoagulation as treatment for Budd-Chiari syndrome. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 166:511, 1988.
- Countryman, D., Norwood, S., Register, D., et al.: Hepatic artery aneurysm. Report of an unusual case and review of the literature. *Am. Surg.*, 49:51, 1983.
- Curran, F.T., and Taylor, S.A.: Hepatic artery aneurysm. *Postgrad. Med.*, 62:957, 1988.
- Deutsch, V., Rosenthal, T., Adar, R., et al.: Budd-Chiari syndrome. Study of angiographic findings and remarks on etiology. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.*, 116:430, 1972.
- Down, N.K., Makowka, L., Langer, B., et al.: Successful treatment of a traumatic hepatic artery-portal vein arteriovenous fistula by interposition mesocaval shunting. *Can. J. Surg.*, 30:117, 1987.
- Ecker, J.A., and Doane, W.A.: Massive cavernous hemangioma of the liver. *Am. J. Gastroenterol.*, 52:25, 1969.
- Franco, D., Vons, C., Lecompte, Y., et al.: Portoatrial shunt in Budd-Chiari syndrome. *Surgery* 90:378, 1985.
- Furui, S., Yamauchi, T., Ohtomo, K., et al.: Hepatic inferior vena caval obstructions: Clinical results of treatment with percutaneous transluminal laser-assisted angioplasty. *Radiology* 166:673, 1988.
- Goldblatt, M., Goldin, A.R., and Shaff, M.I.: Percutaneous embolization for the management of hepatic artery aneurysms. *Gastroenterology* 73:1142, 1977.
- Greenwood, L.H., Yrizarry, J.M., Hallett, G.W., Jr., et al.: Urokinase treatment for Budd-Chiari syndrome. *A.J.R.*, 141:1057, 1983.
- Guida, P.M., and Moore, S.W.: Aneurysm of the hepatic artery: Report of five cases, with a brief review of the previously reported cases. *Surgery* 60:229, 1966.
- Gupta, S., Barter, S., Phillips, G.W.L., et al.: Comparison of ultrasonography, computed tomography and 99m Tc liver scan in diagnosis of Budd-Chiari syndrome. *Gut* 28:242, 1987.
- Harlaftis, N.N., and Akin, J.T.: Hemobilia from ruptured hepatic artery aneurysm. Report of a case and review of the literature. *Am. J. Surg.*, 133:229, 1977.
- Hewitt, R.L., and Weichert, R.F., III: Injury to the right hepatic artery and portal vein: Case report with survival. *Am. Surg.*, 37:114, 1971.
- Hirooka, M., and Kimura, C.: Membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. *Arch. Surg.*, 100:656, 1970.
- Itai, Y., Furui, S., Ohtomo, K., et al.: Dynamic CT features of arterioportal shunts in hepatocellular carcinoma. *A.J.R.*, 146:723, 1986.
- Ivatury, R.R., Nallathambi, M., Lankin, D.H., et al.: Portal vein injuries. Noninvasive follow-up of venorrhaphy. *Ann. Surg.*, 206:733, 1987.
- Kim, D.K., Penneman, R., Kallum, B., et al.: Acute renal failure after ligation of the hepatic artery. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 143:391, 1976.
- Maddrey, W.C.: Hepatic vein thrombosis (Budd-Chiari syndrome): Possible association with the use of oral contraceptives. *Semin. Liver Dis.*, 7:32, 1987.
- McKee, C.M., Crothers, J.G., Mayne, E.E., et al.: Budd-Chiari syndrome treated with acetylated streptokinase-plasminogen complex. *J. R. Soc. Med.*, 78:768, 1985.
- Moeller, D.A., Rogers, J.V., Allan, N.K., et al.: Ultrasound appearance of a traumatic hepatic artery-portal vein fistula. *J. Clin. Ultrasound* 11:273, 1983.
- Okuda, K., Musha, H., Nakajima, Y., et al.: Frequency of intra-hepatic arteriovenous fistula as a sequela to percutaneous needle puncture of the liver. *Gastroenterology* 74:1205, 1978.

32. Pinkerton, J.A., Jr., Wood, W.G., and Fowler, D.: Fibrodysplasia with dissecting aneurysm of the hepatic artery. *Surgery* 79:721, 1976.
33. Porter, L.L., III, Houston, M.C., and Kadir, S.: Mycotic aneurysms of the hepatic artery. Treatment with arterial embolization. *Am. J. Med.*, 67:697, 1979.
34. Reynolds, T.B., and Peter, R.L.: Budd-Chiari syndrome. In Schiff, L., and Schiff, E.R. (eds.): *Disease of the Liver*, 5th ed. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1982, pp. 1622-1630.
35. Sawada, S., Oschima, T., Kato, T., et al.: Budd-Chiari Syndrome treated by percutaneous transluminal angioplasty. *Acta Radiol. (Diagn.)*, 26:25, 1985.
36. Scolar, B.W., and Bell, W.R.: Thrombolytic therapy for inferior vena cava thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Ann. Intern. Med.*, 103:539, 1985.
37. Sjoval, S., Hoevels, J., and Sudqvist, K.: Fatal outcome from emergency embolization of an intrahepatic aneurysm: A case report. *Surgery* 87:347, 1980.
38. Stanley, J.C., Thompson, N.W., and Fry, W.J.: Splanchnic artery aneurysms. *Arch. Surg.*, 101:689, 1970.
39. Stone, H., Acker, J., and Martin, J.: Portal arteriovenous fistulas: Review and case report. *Am. J. Surg.*, 109:191, 1965.
40. Strodel, W.E., Eckhauser, F.E., Lemmer, J.H., et al.: Presentation and perioperative management of arterioportal fistulas. *Arch. Surg.*, 122:563, 1987.
41. Uflacker, R., and Saadi, J.: Transcatheter embolization of superior mesenteric arteriovenous fistula. *A.J.R.*, 139:1212, 1982.
42. Vons, C., Boursyn, E., Bonnet, P., et al.: Results of portal systemic shunts in Budd-Chiari syndrome. *Ann. Surg.*, 203:366, 1986.
43. Wilson, J.: In lectures on the blood and on the anatomy, physiology and surgical pathology of the vascular system of the human body. London, Burgess & Hill, 1819, p. 379.