

J. Pérez Payarols, A. Rosell Camps,
P. Alberti Celada, M. Herrera Savall*

An Esp Pediatr 1996;45:79-81.

Síndrome de Budd-Chiari y anticuerpo antifosfolípido en la infancia

Introducción

El síndrome del anticuerpo antifosfolípido es una entidad de reciente descripción, con escasas referencias pediátricas en la bibliografía médica^(1,2). Puede asociarse con abortos de repetición y ocasionar patología trombótica⁽³⁾. Se reporta el caso de un niño de 13 años con un síndrome de Budd-Chiari, asociado a positividad mantenida en las determinaciones del anticuerpo antifosfolípido; se comunica el caso debido a la extremada infrecuencia de esta asociación en pediatría.

Caso clínico

Varón de 13 años sin antecedentes, que acudió a nuestro servicio por un cuadro de astenia, anorexia y dolor en hipocondrio izquierdo de 3 días de evolución. Diagnosticado hacía tres meses de policitemia vera al cumplir tres criterios mayores (volumen eritrocitario 48'4 ml/kg, saturación de oxígeno 94% y esplenomegalia) y un criterio menor (vitamina B₁₂ 1.058 pg/ml) tratado con sangrías. A la exploración destacaba una ictericia conjuntival, con hepatomegalia de 4 cm, sin esplenomegalia ni edemas. Se practicaron las siguientes exploraciones. Hemograma: leucocitos 9.210/mm³, Hb 14'6 g/dl, Hto 50'8%, plaquetas 111.000/mm³; Pruebas de coagulación: TTPA 36" (normal 30 ± 8"), Quick 32 %, factores II 56%, V 32%, VII 40%, VIII 83%, IX 60%, X 45%, XI 58%, XII 53%, AT III 41% (normales entre 70% y 120%); VSG 2; Bioquímica: glucosa 78 mg/dl, AST 49 U/L, ALT 25 U/L, GGT 55 U/L, bilirrubina total 6'22 mg/dl (106'3 μmol/L.), directa 3'73 mg/dl (63'8 μmol/L.), ionograma, urea, creatinina, CPK, colesterol y triglicéridos normales, Fe 26 UG/dl, transferrina 207 mg/dl, haptoglobina, amonio, ácido úrico, α₁-antitripsina, cobre, ceruloplasmina y α-fetoproteína normales; Proteinograma normal; Volumen eritrocitario con Cr⁽⁵¹⁾, fosfatasa alcalina leucocitaria y niveles de vit.B₁₂ normales; Gasometrías arteriales normales; Sedimentos urinarios normales; Serología luética VDRL positivo, TPHA, FTA-abs negativo; Marcadores serológicos del virus de la hepatitis B, C y VIH negativos; Anticuerpo antimúsculo liso, antinucleares (por inmunofluorescencia indirecta), anti-ENA (tipo RPN, Sm, SSB, SSA por ELISA) y antimitocondriales negativos; Anticuerpo antifos-

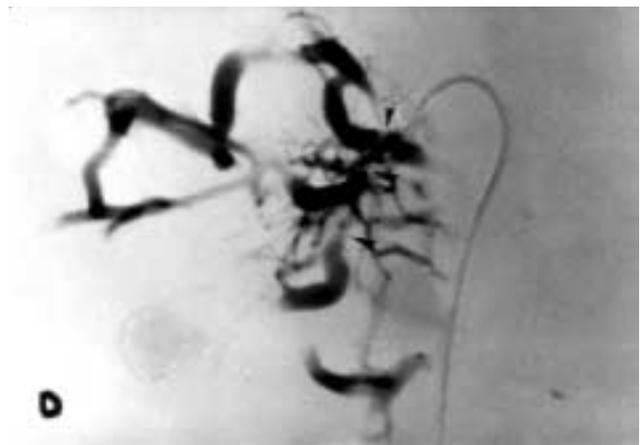


Figura 1a y b. Cavografía y venografía hepática. Estenosis marcada de la cava proximal (flecha negra y flecha vacía) y de las ramificaciones suprahepáticas derecha (cabeza de flechas), media e izquierda (no muestra-

Servicio de Pediatría. *Sección de Radiología materno-infantil.
Correspondencia: Dr. Jaume Pérez Payarols. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Son Dureta. C./ Andrea Doria, nº 55. 07014-Palma de Mallorca. Baleares.
Recibido: Febrero 1995
Aceptado: Julio 1995



Figura 2. TC Abdominal. Ascitis, reducción diámetro de la vena cava inferior (asterisco), hepatomegalia polilobulada y heterogénea con múltiples zonas de baja atenuación e infarto esplénico (flechas).

folípido (cardiolipina) (por ELISA) IgG moderado positivo e IgM negativo; Rx de tórax y abdomen normal. Ecografía abdominal: ascitis, hepatomegalia heterogénea y esplenomegalia con múltiples zonas hipoecoicas. El estudio cardiológico fue normal.

La venografía (Fig. 1a y b) mostró estenosis marcada de la cava proximal y de las suprahepáticas derecha, media e izquierda. TC cerebral normal; TC abdominal (Fig. 2): ascitis, compresión intrahepática de cava inferior, hepatomegalia polilobulada y heterogénea e infarto esplénico. La gammagrafía hepatoesplénica (Fig. 3) evidenció crecimiento de ambos lóbulos hepáticos, sin signos de lesión ocupante de espacio. La Eco Doppler mostró obstrucción parcial de las venas suprahepáticas sin poder objetivar flujo invertido. Se practicó una biopsia hepática que evidenció hepatopatía congestiva con necrosis central (lesiones en el área que circunda la vena central predominando dilatación sinusoidal asociada o no a congestión hemática. También se observa necrosis hepatocitaria central con cariorrexis y discreto infiltrado inflamatorio). Con diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari y sospecha de síndrome de anticuerpo antifosfolípido, se trató con vit. K y plasma, normalizándose la función hepática. La policitemia vera se mantuvo estabilizada, no precisando nuevas sangrías. Se realizó angioplastia de suprahepática izquierda, disminuyendo en 24 horas la hepatomegalia.

Durante la evolución, se obtuvieron 2 determinaciones más de AAF positivos, y se repitió angioplastia suprahepática por reestenosis. La función hepática se mantuvo en límites de la normalidad, y la 2ª biopsia hepática (8 meses después de la primera) evidenció una marcada alteración arquitectural por ensanchamiento y fibrosis de espacios porta con proliferación de conductillos biliares y fibrosis sinusoidal periportal y prineuronal. Se inició terapia con ácido acetilsalicílico y corticoides, deteniéndose la progresión de la enfermedad de manera temporal, y negativizándose los AAF.

A los 24 meses, el paciente sufrió una perforación gástrica que precisó intervención quirúrgica. Ha presentado también lesiones cutáneas de aspecto papuloeritematosas que desapare-

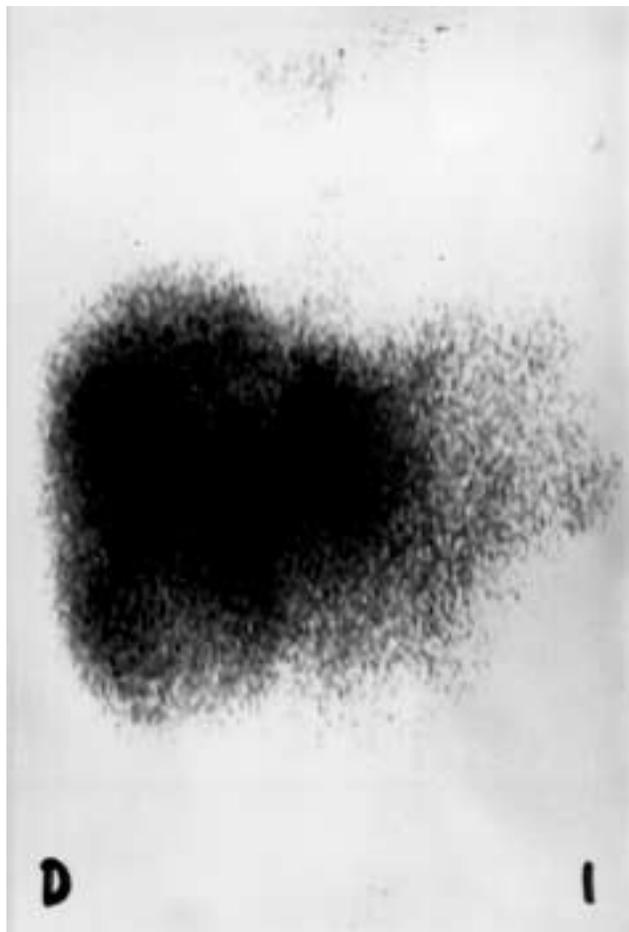


Figura 3. Gammagrafía hepatoesplénica. Hepatomegalia a expensas de ambos lóbulos hepáticos. Notable disminución de captación del trazador en el bazo. Disminución captación en zonas periféricas del hígado.

cían al aumentar la dosis de ácido acetilsalicílico; y aumento de colaterales abdominales evidente. La 3ª biopsia hepática (24 meses después de la primera) mostró hepatopatía congestiva crónica con severa fibrosis. La función hepática está conservada, con una albuminemia de 38,5 g/L, BD 2,1, BT 0,9, FA 331 y proteínas totales 71,2. Se han añadido al tratamiento heparina y se han retirado los corticoides.

Discusión

El síndrome de Budd-Chiari (BCS) es una entidad rara en la infancia, de causa generalmente desconocida, asociada a policitemia vera, leucemia crónica, ingesta de contraceptivos, traumatismos, neoplasias y cuadros congénitos (membranas congénitas vasculares); caracterizado por trombosis de las venas suprahepáticas, en ocasiones con trombosis sobreañadida de vena cava inferior⁽⁴⁻⁶⁾. Ello interfiere el flujo venoso, con congestión hepática y evolución a la hipertensión portal. La predisposición a la trombosis puede obedecer a diversas etiologías describiéndose recientemente, la presencia de anticuerpos antifosfolípido

(AAF)⁽⁷⁾. Los AAF son un grupo de autoanticuerpos que suelen aparecer en el lupus eritematoso y otras conectivopatías. Actúan contra los fosfolípidos de carga negativa del organismo, y existen 3 tipos: las reaginas (responsables de la serología VDRL falsamente positiva), los anticuerpos del tipo anticardiolipina y el lupus anticoagulante⁽⁸⁾. La presencia de AAF justificaría la aparición de trombocitopenia al unirse a los fosfolípidos localizados en la membrana interna plaquetar. Al activarse las plaquetas, los AAF las destruirían. Sin embargo, los AAF no producen tendencia al sangrado, a menos que coexista hipoprotrombemia y sí a la trombosis⁽⁹⁾. Ashershon⁽¹⁰⁾, en 1989, describió el síndrome del anticuerpo antifosfolípido primario, que alude a la presencia de AAF positivo, junto a más de un episodio inexplicado de trombosis venosa, uno o más episodios de infarto cerebral o miocárdico u otro proceso trombótico arterial sin factor predisponente y/o una o más pérdidas gestacionales en el final del segundo o tercer trimestre y en ausencia de lupus eritematoso sistémico u otras conectivopatías. Nuestro paciente presentó AAF repetidamente positivo, con VDRL falsamente positivo, junto con trombosis suprahepática, de vena cava inferior y a otros niveles, y un episodio de infarto esplénico. El tratamiento se basa en antiagregantes plaquetarios, anticoagulantes y fibrinolíticos, asociando en ocasiones a corticoides, que consiguen frenar la evolución de la enfermedad, con negativización o descenso significativo de los títulos de AAF. De hecho, así sucedió en nuestro enfermo.

Respecto al síndrome de Budd-Chiari la angioplastia suprahepática persigue disminuir la hipertensión portal, mejorando la función hepática, y puede realizarse repetidamente⁽¹¹⁾. No es un tratamiento definitivo, ya que al lesionar el endotelio, favorece la adhesividad plaquetar en un terreno propicio, extendiéndose las áreas de trombosis incluso más allá de zonas inicialmente sanas. Nuestro enfermo recibió esta terapia en 3 ocasiones, con mejoría significativa.

Otro tratamiento es el propuesto por Bansky⁽¹²⁾, practicando resección de lóbulo hepático izquierdo "en cuña", y anastomosis hepatoatrial; ello normalizaría el flujo venoso portal y evita el empleo de una vena cava inferior en muchas ocasiones ya trombosada, como le sucede a nuestro enfermo, y para el que podría representar una opción. La última alternativa es el trasplante hepático.

Se presenta este caso por la rareza del síndrome de Budd-Chiari en pacientes pediátricos y por su asociación con el síndrome del anticuerpo antifosfolípido primario, y se hace énfasis en la importancia de la detección de anticuerpo antifosfolípido en todas las trombosis de la infancia.

Bibliografía

- Bernstein ML, Salusinsky-Sternbach M, Bellefleur M, Esseltine DW. "Thrombotic and hemorrhagic complications in children with the lupus anticoagulant". *Am J Dis Child* 1984;**138**:1132-1135.
- Ravelli A, Caporali R, Montecucco CM, Martini A. "Superior vena cava thrombosis in a child with antiphospholipid syndrome". *J Rheumatol* 1992;**19**:502-503.
- Alarcón-Segovia D, Sánchez-Guerrero J. "Primary antiphospholipid syndrome". *J Rheumatol* 1989;**16**:482-487.
- Saca LF, Szer IS, Henar E, Nanjundiah P, Haddad ZH, Quismorio Jr FP. "Budd-Chiari syndrome associated with antiphospholipid antibodies in child: report of a case and review of the literature". *J Rheumatol* 1994;**21**:545-548.
- Mitchell MC, Boitnott JK, Kaufman S, Cameron JL, Maddrey WC. "Budd Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management". *Medicine*, 1982;**61**:199-218.
- García Román JM, Bañares Cañizares R, García Castaño J, Santos Castro L, Clemente Ricote G. "Síndrome de Budd-Chiari como primera manifestación de policitemia vera". *An Med Int* 1991;**8**:51-53.
- Mackworth-Young CG, Melia WM, Harries EN, Gharavi AE, Sivathondan Y, Derue G, Sherlock S, Hughes GR. "The Budd-Chiari syndrome. Possible pathogenetic role of antiphospholipid antibodies". *J Hepatol*, 1986;**3**(1):83-86.
- Harris EN. "A reassessment of the antiphospholipid syndrome". *J Rheumatol*, 1990;**17**:733-734.
- Corrigan JJ. "Thrombosis in patients with a circulating anticoagulant". *Am J Dis Child* 1984;**138**:1098.
- Asherson RA, Thompson RPH, MacLachlan N, Baguley E, Hicks P, Hughes GRV. "Budd Chiari syndrome, visceral arterial occlusions, recurrent fetal loss and the "lupus anticoagulant" in systemic lupus erythematosus". *J Rheumatol* 1989;**16**:219-223.
- Martin LG, Henderson JM, Millikan WJ, Casarella WJ, Kaufman SL. "Angioplasty for long-term treatment of patients with Budd Chiari syndrome". *AJR* 1990;**154**:1007-1010.
- Bansky G, Ernest C, Jenni R, Zollikofer C, Burger HR, Senning A. "Treatment of Budd Chiari syndrome by dorsocranial liver resection and direct hepatoatrial anastomosis". *J Hepatol* 1986;**2**:101-102.