



03.05. Intervención precoz en el síndrome de Budd Chiari primario pediátrico.

Ane Miren Andrés Moreno¹, Javier Serradilla Rodríguez¹, María Velayos López¹, Margot Casals Brodu¹, Alejandro Madurga¹, Claudia Jimena González², María Alós Díez³, María José Quiles Blanco³, Esteban Frauca Remacha³, Francisco Hernández Oliveros³.

1. Cirugía Pediátrica. Hospital La Paz
2. Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital La Paz
3. Servicio de Hepatología Infantil. Hospital La Paz

Introducción

El síndrome de Budd-Chiari primario (SBCP) es una enfermedad infrecuente causada por la obstrucción del drenaje venoso hepático que puede progresar a insuficiencia hepática.

Objetivos

Revisar nuestra experiencia.

Material y método

Revisamos retrospectivamente los niños diagnosticados de SBCP entre 1993 -2024. Se analizaron datos clínicos, etiológicos, tratamiento y resultados.

Resultados

Se diagnosticaron diez pacientes con SBCP (60% mujeres), con una edad mediana al diagnóstico de 11,5 años (3,1-14,8). Los principales síntomas fueron distensión/dolor abdominal (100%), hepatomegalia (90%) y ascitis (80%). La bioquímica hepática mostró alteraciones leves (GGT mediana de 105 UI/L, ALT/AST <100 UI/L) y actividad de protrombina disminuida (mediana 60%), con niveles normales de albúmina, bilirrubina y colinesterasa. En seis mujeres se identificó una condición protrombótica: lupus eritematoso sistémico/síndrome antifosfolípido (n=3), déficit de proteína C (n=1), colitis ulcerosa (n=1) y policitemia vera (n=1). Los cuatro varones presentaron enfermedad idiopática o malformaciones vasculares congénitas. La cavografía demostró trombosis de una (n=3), dos (n=4) o tres (n=3) venas hepáticas. El tratamiento incluyó anticoagulación, tratamiento etiológico (corticoides, inmunomoduladores) e intervención endovascular en excepto en dos casos (los más antiguos de la serie). Fueron necesarias angioplastias repetidas; tres pacientes recibieron stents y uno un shunt portosistémico intrahepático directo (DIPS). Tras un seguimiento mediano de 6,5 años, la supervivencia fue del 100%. Tres pacientes requirieron trasplante hepático.

Conclusiones

El reconocimiento y tratamiento precoz del SBCP y de las condiciones protrombóticas subyacentes son esenciales para prevenir la insuficiencia hepática y otras complicaciones potencialmente mortales. La terapia endovascular y el trasplante hepático consiguen buenos resultados en pacientes pediátricos.