

Tratamento da síndrome de Budd-Chiari: uma revisão integrativa da literatura

Treatment of Budd-Chiari Syndrome: an integrative literature review

Bruna Almeida Silva

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
silva.balmeida12@gmail.com

Gabriel Hito dos Santos

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
santos.gabrielhito@gmail.com

Juliana Techy

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
julianatechy18@gmail.com

Maíza Pelissari Migliorini

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
maizamigliorini@gmail.com

Maria Clara Bischof Chicalski

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
mariaclara.bc.mcbc@gmail.com

Marina Ribeiro Macedo

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
maribeiriomacedo@gmail.com

Maysa Ortolani Matera

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
maysa.matera@gmail.com

Ana Claudia Garabeli Cavalli Kluthcovsky

Universidade Estadual de Ponta Grossa – UEPG – Ponta Grossa – Brasil
anafabio2009@gmail.com

Resumo

Este estudo objetiva realizar uma revisão integrativa da literatura sobre o tratamento para a síndrome de Budd-Chiari em pacientes adultos. Os artigos publicados entre 01/01/2012 e 31/12/2021 foram buscados nas bases PubMed, SciELO (Scientific Electronic Library Online) e LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde). Das 96 publicações inicialmente identificados, sete foram incluídos nesta revisão. A Síndrome de Budd-Chiari é uma doença vascular rara, resultado de uma obstrução de qualquer veia que componha o fluxo venoso de saída do fígado. Dentre as principais causas da doença estão: distúrbios mieloproliferativos, neoplasias, lesões hepáticas, gravidez e pílulas anticoncepcionais orais. São priorizadas terapias não invasivas com uso de anticoagulantes. Quando necessário, podem ser realizadas terapias invasivas, como

trombectomia, angioplastia com balões de alta pressão ou stent, derivação portosistêmica intra-hepática transjugular ou transplante ortotópico de fígado, dependendo do quadro clínico e da classificação da síndrome. Sem tratamento, a síndrome pode evoluir para cirrose hepática. Considerando a literatura, vários tratamentos são utilizados para a Síndrome de Budd-Chiari, dependendo de cada caso. Diagnóstico precoce e tratamento adequado podem prevenir complicações futuras graves, como a cirrose hepática.

Palavras-chave: Síndrome de Budd-Chiari, obstrução do fluxo venoso hepático, trombose.

Abstract

This study aims to perform an integrative literature review about the treatment of the Budd-Chiari Syndrome in adult patients. The articles were published between 01/01/2012 and 31/12/2021 and were researched in the databases PubMed, SciELO (Scientific Electronic Library Online) and LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde). Out of the 96 publications initially identified, seven were included in this review. The Budd-Chiari Syndrome is a rare vascular disease that results of the obstruction of any vein that composed the venous outflow of the liver. Among the main causes of the disease are: myeloproliferative disorders, hepatic lesions, pregnancy and use of oral contraceptive pills. Non-invasive therapies with anticoagulants is prioritized. When necessary, invasive therapy can be performed, such as thrombectomy, angioplasty with high-pressure balloons or stent, transjugular intrahepatic portosystemic shunt, or orthotopic liver transplantation, depending on the clinical condition and classification of the syndrome. Without treatment, the syndrome can evolve to hepatic cirrhosis. Considering literature, many treatments are applied to the Budd-Chiari Syndrome depending on each case. Early diagnosis and adequate treatment can prevent serious future complications, such as hepatic cirrhosis.

Keywords: Budd-Chiari Syndrome, hepatic venous outflow obstruction, thrombosis.

1. Introdução

A Síndrome de Budd-Chiari (SBC) caracteriza-se por ser uma doença vascular hepática consideravelmente rara decorrente de obstrução do fluxo venoso, sendo esta obstrução ao nível da veia hepática ou ao nível da veia cava inferior (BOZORGMANESH; SELVAM; CARIDI, 2007; MUKUND; GAMANAGATTI, 2011). É uma doença encontrada principalmente em países asiáticos, onde afeta especialmente indivíduos do sexo masculino (PLESSIER; VALLA, 2008); no ocidente, acomete uma maior quantidade de indivíduos jovens e não há predominância de sexo (DARWISH MURAD et al., 2009).

A trombose é um processo patológico caracterizado pela solidificação do sangue dentro dos vasos ou do coração de um indivíduo (BRASILEIRO FILHO, 2011). Quando há obstrução de somente uma veia hepática, o paciente geralmente não desenvolve a doença, porém, quando há 2 veias hepáticas ou mais ocluídas ocorre congestão venosa. Devido a isso, há dilatação dos sinusoides e filtração do líquido intersticial, o que leva à congestão hepática. Uma vez que o líquido filtrado excede a capacidade de drenagem do sistema linfático, ele extravasa a cápsula hepática, levando a formação de ascite (AKIYOSHI; TERADA, 1999; WITTE et al. 1980).

As principais causas da SBC são distúrbios mieloproliferativos, neoplasias, lesões hepáticas, gravidez e uso de pílulas anticoncepcionais orais (HITAWALA; GUPTA; 2022). A parte anatômica do fígado mais afetada na SBC é o lobo caudado, pois o sangue que o irriga é desviado diretamente para a veia cava inferior (AYDINLI; BAYRAKTAR, 2007; BAYRAKTAR; SEREN; BAYRAKTAR, 2007). Os principais sintomas apresentados pela maioria dos pacientes com SBD são dor abdominal, ascite e hepatomegalia. Ademais, o exame físico destes pacientes demonstra icterícia, esplenomegalia, edema de pedal e ulcerações de estase (HITAWALA; GUPTA, 2022). Já no caso de pacientes assintomáticos,

que representam uma minoria, a obstrução está compensada pelas veias colaterais extra-hepáticas e portossistêmicas, que constituem vias diferentes do quadro de hipertensão portal (YOON et al., 2015; AYDINLI; BAYRAKTAR, 2007; BAYRAKTAR; SEREN; BAYRAKTAR; 2007).

Para realização do diagnóstico, são utilizados principalmente exames de imagem e biópsias. A biópsia do fígado mostra necrose de células hepáticas, dilatação sinusoidal e macronódulos (CAZALS-HATEM et al., 2003).

Em relação ao tratamento, podem ser utilizados anticoagulantes, trombólise, colocação de *stent*, colocação de shunt portossistêmico intra-hepático transjugular, descompressão cirúrgica (ARTRU; MOSCHOURI; DENYS, 2022) e transplante hepático, sendo que cada um deles é mais ou menos indicado dependendo do quadro clínico do paciente e da classificação da síndrome em determinado indivíduo. Casos agudos graves podem evoluir rumo à insuficiência hepática, enquanto casos crônicos podem manter a função hepática, mas com manutenção dos principais sintomas. Quando não tratada, a síndrome pode causar encefalopatia hepática, hemorragia de varizes, síndrome hepatorenal, hipertensão portal, peritonite bacteriana quando há quadro de ascite e carcinoma hepatocelular (PLESSIER; VALLA, 2008). Com o tempo, o desenvolvimento de fibrose leva a um quadro de cirrose, que pode ser letal (TANAKA; WANLESS, 1998).

O objetivo deste estudo foi realizar uma revisão integrativa da literatura sobre o tratamento para a SBC.

2. Método

A elaboração desta revisão integrativa da literatura, foi realizada em seis etapas: identificação do tema da revisão, busca dos estudos na literatura (estabelecimento dos critérios de inclusão, exclusão e busca em base de dados), categorização dos estudos (definição e extração de informações em tabela), avaliação dos estudos (análise dos dados), interpretação e avaliação crítica dos resultados (discussão dos achados) e apresentação da revisão integrativa (síntese das informações principais) (MENDES; SILVEIRA; GALVÃO, 2008). A pergunta norteadora desta revisão foi: “Qual o tratamento mais indicado para a SBC?”

A busca dos artigos foi realizada em três bases de dados: PubMed, SciELO (Scientific Electronic Library Online) e LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde). A busca foi realizada no dia 26 de janeiro de 2022, delimitando o período das publicações referentes ao período de 10 anos, de 01/01/2012 a 31/12/2021. Foram utilizados os descritores controlados indicados pelo vocabulário estruturado e multilíngue DeCS – Descritores em Ciências da Saúde em quatro línguas: português (Síndrome de Budd-Chiari), inglês (Budd-Chiari Syndrome), espanhol (Síndrome de Budd-Chiari) e francês (Syndrome de Budd-Chiari). Não houve delimitação de idioma.

Os critérios de inclusão foram estudos dos tipos relato de caso, série de casos, descritivo, transversais, caso-controle, ecológico, coorte, e ensaio clínico randomizado ou não randomizado, conduzidos em indivíduos adultos com SBD, com informações sobre o tratamento, publicados nos últimos 10 anos, com texto disponível na íntegra. Os critérios de exclusão foram estudos conduzidos em indivíduos com menos de 18 anos, artigos de revisão com ou sem meta-análise, editoriais, resumos, apresentações em congresso e estudos realizados com animais.

A seleção dos estudos foi realizada mediante a leitura dos títulos, seguida pela leitura dos resumos e dos estudos na íntegra. A seleção dos artigos foi realizada de maneira independente por dois revisores. Inicialmente foram excluídos os estudos duplicados e selecionados os artigos pelo título. Quando não havia informações suficientes no título, a análise foi feita pela leitura dos resumos. Em seguida, a partir dos resumos selecionados, foram lidos os artigos na íntegra, sendo escolhidos aqueles que atendiam aos critérios de

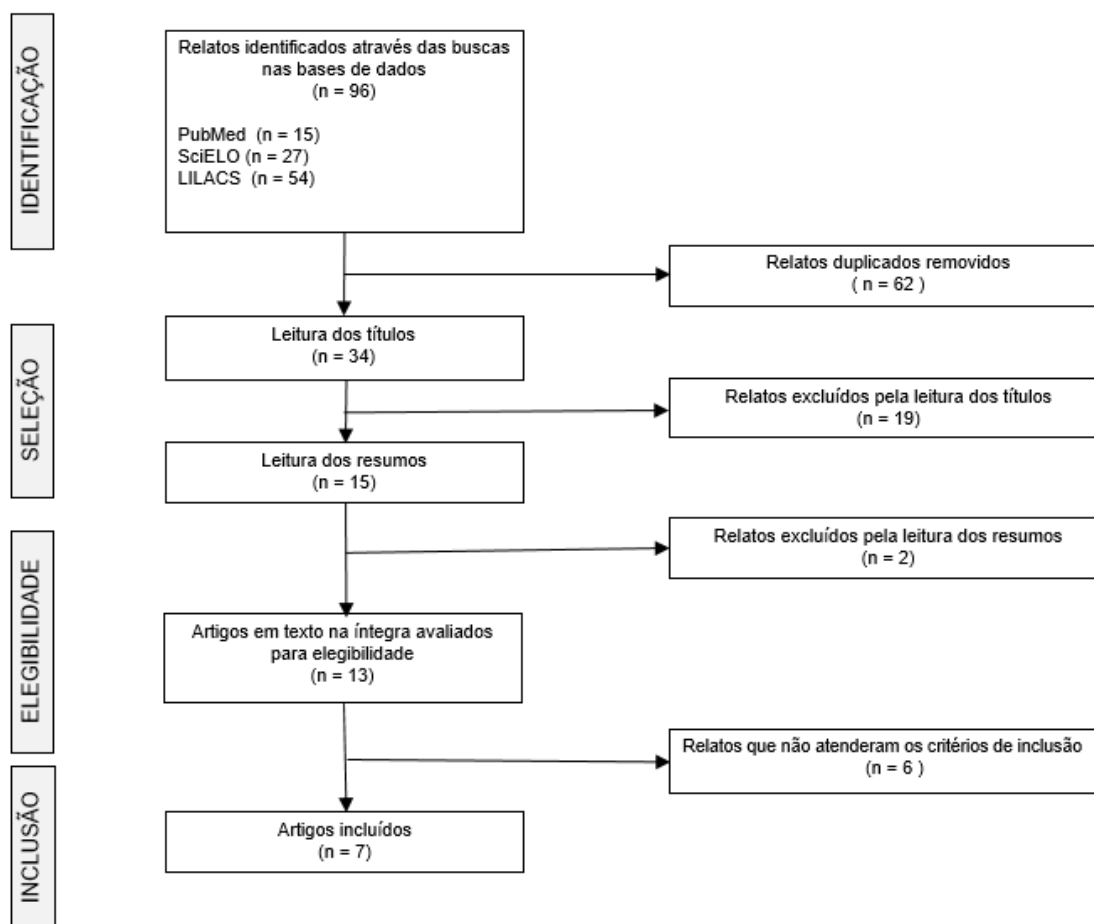
inclusão.

As informações registradas para cada estudo incluído foram o primeiro autor do estudo, ano de publicação, país onde o estudo foi realizado, objetivos, tipo do estudo, número e características dos pacientes, métodos diagnósticos utilizados, tratamentos realizados e evolução dos pacientes.

3. Resultados

A busca nas bases resultou 96 referências ao total, sendo 15 na PubMed; 27 na SciELO; e 54 na LILACS. Todos os artigos identificados foram encontrados por ambos os pesquisadores. As duplicatas (n=62) foram removidas. Das 34 restantes, 19 foram excluídas após a leitura do título. Dos 15 resumos que foram lidos, 2 foram excluídos. Ao fim, das 13 referências lidas na íntegra, 6 não atenderam os critérios de inclusão. Assim, sete artigos foram incluídos para análise nesta revisão (Figura 1).

Figura 1: Diagrama de fluxo sobre o processo de seleção dos estudos para revisão integrativa.



Fonte: os autores.

O Quadro 1 apresenta a síntese dos estudos incluídos nesta revisão.

Quadro 1: Síntese dos estudos incluídos nesta revisão

Primeiro autor, ano e país da publicação	Objetivos	Tipo do estudo, características dos pesquisados e métodos diagnósticos	Tratamento
ARAÚJO et al. Brasil 2017	Descrever um caso de síndrome de Budd-Chiari causado pelo mal posicionamento de um cateter de diálise em um paciente com doença renal crônica	Relato de caso. Paciente de 30 anos com história de HIV/Aids e DRC, em hemodiálise. A ultrassonografia do abdome evidenciou hepatomegalia. A artéria hepática apresentava velocidade espectral aumentada. A tomografia computadorizada (TC) abdominal mostrou um trombo parcial dentro da veia cava inferior, que se estendeu do átrio direito para a veia hepática média, continuando ao longo da veia hepática esquerda. Diagnóstico de SBC e infecção associada ao cateter	Tratamento com anticoagulante e antibióticos. O cateter foi removido. Recebeu alta do hospital estando assintomática. Após 15 meses permaneceu em tratamento de hemodiálise. A TC mostrou resolução completa do trombo e parênquima hepático homogêneo
JIMÉNEZ et al. Colômbia 2019	Relatar e discutir um caso de síndrome de Budd-Chiari de causa primária por obstrução membranosa	Relato de caso. Paciente do sexo masculino. 50 anos, quadro clínico de um ano de evolução. Na endoscopia de vias digestivas altas, foram observadas varizes esofágicas de grau I-II. Ecografia abdominal, demonstrou abundante ascite, hipertrofia do lóbulo caudado, trombose das veias hepáticas e um sistema venoso portal normal. TC abdominal demonstrou trombose da veia cava inferior, das veias hepáticas e da veia renal esquerda	Realizou-se trombectomia venosa percutânea extraíndo moderada quantidade de coágulos subagudos e angioplastias com balões, com objetivo de repermeabilização da veia cava. O paciente apresentou boa evolução.
KOMPATZKI et al. Chile 2013	Relatar e discutir um caso de câncer renal com manifestações clínicas secundárias à obstrução de veias hepáticas (síndrome de Budd-Chiari) devido trombo tumoral na veia cava retro-hepática.	Relato de caso. Homem de 46 anos, sem doenças prévias. Ultrassonografia abdominal evidenciou tumor no rim direito. TC de abdome e pelve, confirmou tumor renal, e sinais de trombo tumoral com origem na veia renal com envolvimento da veia cava inferior até o átrio direito. Doppler mostrou fluxo reverso no território venoso hepático, (síndrome de Budd-Chiari)	Realizada nefrectomia semi-eletiva associada a trombectomia. Apresentou boa evolução.
MAURICIO et al. Chile 2012	Relatar o caso de uma hemorragia digestiva alta em consequência da complicação da síndrome de Budd-Chiari	Relato de caso. Paciente feminino, 26 anos, história mórbida de Policitemia e síndrome de Budd-Chiari por trombose da veia supra-hepática. Apresentou quadro de hemorragia digestiva alta. Endoscopia digestiva alta demonstrou sinais de hipertensão portal, varizes esofágicas médias com sinal vermelho presente e varizes gástricas de fundo não erodidas	Realizado tratamento clínico, com boa evolução clínica e laboratorial
METZGER et al. Brasil 2017	Relatar e discutir um caso de síndrome de Budd-Chiari por obstrução membranosa da via de saída da veia supra-hepática com trombose da veia hepática média	Relato de caso, em paciente feminina, 24 anos. Ultrassom revelou ascite. TC revelou hepatomegalia com realce heterogêneo, lobo caudado hipertrofiado, veias hepáticas direita e esquerda com retenção de contraste. Não houve boa visualização da VH média, sugerindo trombose. Ultrassom intravascular confirmou estenose >80% na via de saída das VHS, direita e esquerda, e a flebografia demonstrou estase venosa e estenose crítica na via de saída.	Realizada angioplastia da estenose com balões de alta pressão. Boa evolução pós-operatória. Após 2 anos retornou e foi submetida a nova angioplastia da veia supra-hepática. Boa evolução.
MUÑOZ-MAYA et al. Colômbia 2019	Série de casos retrospectivos que descrevem as características clínicas, bioquímicas e de imagem, plano de tratamento e os resultados	Estudo de coorte retrospectivo com 35 pacientes, idade média de 37,7 anos. Os exames de imagem utilizados para o diagnóstico nessa Coorte foram ultrassom Doppler, tomografia computadorizada, ressonância magnética com contraste ou venografia. Como manifestações clínicas, os portadores da SBC apresentaram edema em membros inferiores, ascite, icterícia, circulação colateral, febre, dor abdominal, sangramento gastrointestinal, encefalopatia hepática, esplenomegalia e hepatomegalia. Entre esses, a dor abdominal foi o sintoma mais incidente (91,4%).	Não houve predomínio entre sexos. O tratamento primário foi terapia anticoagulante (91,4%), angioplastia e colocação de <i>stent</i> em 2 pacientes, derivação portossistêmica intra-hepática transjugular (TIPS) em 1 paciente e transplante ortotópico de fígado em 1 paciente. Pacientes com piora clínica ou sem resposta à terapia primária foram submetidos a procedimentos invasivos angioplastia (48,5%), colocação de <i>stent</i> (22,8%), TIPS (14,9%) e transplante ortotópico de fígado (4 pacientes). Houve 8 óbitos, com apenas 3 diretamente associado à síndrome de Budd-Chiari
SANTOS et al. Portugal 2020	Avaliar resultados clínicos e eventos adversos associados com o procedimento de (TIPS)	Estudo retrospectivo envolvendo 78 pacientes submetidos a TIPS. As indicações para TIPS foram ascite refratária, sangramento de varizes recorrente ou não controlado e síndrome de Budd-Chiari.	O gradiente médio de pressão portossistêmica pré-TIPS diminuiu de 18,1±5 para 6±3 mmHg após a colocação de TIPS. Houve efeitos adversos em 56,81% dos pacientes. A mortalidade no primeiro mês foi 11,7%

Fonte: os autores

Os estudos foram realizados principalmente na América do Sul, sendo dois no Brasil (ARAUJO et al., 2017; METZGER et al. 2017), dois no Chile (KOMPATZKI et al., 2013; MAURICIO et al. 2012), dois na Colômbia (JIMÉNEZ et al. 2019; MUÑOZ-MAYA et al., 2019), e um na Europa, em Portugal (SANTOS et al., 2020). Prevaleram os relatos de casos (MAURICIO et al. 2012; KOMPATZKI et al., 2013; ARAUJO et al., 2017; METZGER et al. 2017; JIMÉNEZ et al. 2019), uma coorte retrospectiva (MUÑOZ-MAYA et al., 2019) e um estudo retrospectivo (SANTOS et al., 2020).

4. Discussão

A SBC tem sua definição como uma doença hepática que tem como etiologia a obstrução do fluxo venoso de saída, sendo que essa pode ocorrer em qualquer veia que faça parte da drenagem do fígado, desde as veias hepáticas até a união da veia cava inferior com a aurícula direita (VALLA, 2009). Citam-se como principais causas da SBC distúrbios mieloproliferativos, neoplasias, lesões hepáticas, gravidez e usos de pílulas anticoncepcionais orais, no entanto, um número próximo a 20% dos casos é idiopático (HITAWALA; GUPTA, 2022).

O quadro clínico, apresentado por pacientes sintomáticos que representam 80 a 85% dos casos, inclui os casos agudos, subagudos e crônicos. Em caso agudos e subagudos, os sintomas compreendem: náusea, vômito, início súbito de ascite, dor abdominal, icterícia, hepatomegalia, edema de pedal e úlceras de estase, insuficiência renal, encefalopatia hepática. No caso de manifestação crônica da doença, que é considerada a mais comum, os sintomas abrangem ascite progressiva, hepatomegalia, esplenomegalia, sendo que pode haver presença ou ausência de icterícia, além de complicações tardias, como sangramento do trato gastrointestinal e carcinoma hepatocelular (BOZORGMANESH; SELVAM; CARIDI, 2007; HITAWALA; GUPTA, 2022; BAYRAKTAR; SEREN; BAYRAKTAR, 2007). A tríade clássica de sintomas da SBC é composta por: ascite, dor abdominal e hepatomegalia. No entanto, a apresentação clínica dessa enfermidade excede a simplicidade da tríade citada, tendo apresentações variadas em cada indivíduo (VALLA, 2009),

Os estudos analisados nesta revisão incluíram pacientes entre 20 a 50 anos de idade, 20 do sexo feminino (ARAUJO et al., 2017; METZGER et al., 2017; MUÑOZ-MAYA et al., 2019) e 20 do sexo masculino (JIMÉNEZ et al., 2019; KOMPATZKI et al., 2013; MUÑOZ-MAYA et al., 2019). Os sinais e sintomas descritos foram a ascite (JIMÉNEZ et al., 2019; KOMPATZKI et al., 2013; METZGER et al., 2017; MUÑOZ-MAYA et al., 2019), náuseas e tosse seca (ARAUJO et al., 2017), febre, esplenomegalia e encefalopatia hepática (MUÑOZ-MAYA et al., 2019), icterícia (JIMÉNEZ et al., 2019; MUÑOZ-MAYA et al., 2019), dispneia e varizes escrotais (JIMÉNEZ et al., 2019), dor ou sensibilidade no abdome (ARAUJO et al., 2017; JIMÉNEZ et al., 2019; KOMPATZKI et al., 2013; MUÑOZ-MAYA et al., 2019), distensão abdominal (JIMÉNEZ et al., 2019; METZGER et al., 2017; MAURICIO et al., 2012), emagrecimento (KOMPATZKI et al., 2013), edema de membros inferiores (JIMÉNEZ et al., 2019; KOMPATZKI et al., 2013; MAURICIO et al., 2012), hepatomegalia (JIMÉNEZ et al., 2019; METZGER et al., 2017; MUÑOZ-MAYA et al., 2019), veias colaterais abdominais e sangramento gastrointestinal (METZGER et al., 2017; MUÑOZ-MAYA et al., 2019).

A apresentação clínica da SBC depende da extensão e rapidez da obstrução do fluxo de saída, o que faz com que seu tempo de evolução esteja compreendido entre dias e anos. Quando não tratada em tempo hábil, pode culminar em cirrose hepática (BAYRAKTAR; SEREN; BAYRAKTAR, 2007). Também pode se apresentar como assintomática (YOON et al., 2015; AYDINLI; BAYRAKTAR, 2007; BAYRAKTAR; SEREN; BAYRAKTAR; 2007).

A classificação mais comum da doença pode ser feita de acordo com a natureza da obstrução, sendo separada em SBC primária e SBC secundária. No caso da primária, a

obstrução tem em seu cerne a formação de trombos que se desenvolvem de maneira espontânea nas veias hepáticas e na veia cava. Já no caso da SBC secundária, o fator que gera a compressão é extrínseco, como tumores ou abscessos (VALLA, 2009; JIMÉNEZ et al., 2019).

Há ainda, duas outras classificações para a SBC, sendo importantes para o diagnóstico correto e para a abordagem terapêutica. A primeira dessas classificações é feita de acordo com o local de acometimento da oclusão, sendo dividida em: obstrução pura das veias hepáticas, obstrução da veia cava inferior e a combinação das duas anteriores, em que há acometimento da veia cava inferior e de pelo menos uma das tributárias das veias hepáticas (DING et al., 2020). Ademais, a segunda classificação é realizada levando em consideração o tempo de evolução e a gravidade, podendo ser fulminante ou aguda, subaguda ou crônica (BOZORGMANESH; SELVAM; CARIDI, 2007; MENON; SHAH; KAMATH, 2004).

Levantada a suspeita de SBC, pode-se obter a confirmação diagnóstica por exames de imagem como tomografias computadorizadas (HITAWALA; GUPTA, 2022), ultrassonografia Doppler, ressonância magnética com contraste ou venografia (DARWISH MURAD et al., 2009). Em exames de imagem, o achado compatível com a SBC é a obstrução do fluxo venoso hepático (SCHAWKAT, 2018).

Nesta revisão, os exames complementares realizados foram a radiografia de tórax (ARAUJO et al., 2017), ultrassonografia do abdome e TC de abdome (ARAUJO et al., 2017; JIMÉNEZ et al., 2019; KOMPATZKI et al., 2013; METZGER et al., 2017), endoscopia de vias digestivas altas (JIMÉNEZ et al., 2019), Doppler (KOMPATZKI et al., 2013), ultrassom intravascular e flebografia (METZGER et al., 2017).

Sobre a TC em pacientes com SBC aguda, pode-se observar a veia cava inferior e/ou veias hepáticas com uma maior densidade (hiperatenuantes) devido ao trombo, além de destaque reduzido na periferia e aumentado nas áreas centrais e lobo caudado do fígado. Com o avanço da enfermidade, o realce hepático periférico se torna não contínuo, fato que se deve pela formação de vias venosas colaterais sistêmicas e intra-hepáticas não organizadas e em forma de vírgula. É também comum a identificação de nódulos regenerativos em fígados com morfologia alterada devido a obstrução do fluxo venoso por longos períodos (SCHAWKAT, 2018). A TC é recomendada em casos que se suspeita de uma obstrução mecânica como causa da SBC (HITAWALA; GUPTA, 2022).

Na ultrassonografia, exame de imagem com sensibilidade e especificidade de 85 a 90% para a visualização de trombos, são achados comuns para a SBC: trombos na veia cava inferior e diâmetro reduzido desse vaso; trombose de veia hepática e fluxo monofásico nessas veias; lobo caudado hepático aumentado; formação de vias colaterais intra e extra-hepáticas e zonas de fluxo elevado com alta velocidade em áreas de estenose presente na veia cava inferior ou veias hepáticas (SONG et al., 2018).

A ressonância magnética é uma escolha com alta sensibilidade e especificidade (>90%), no entanto, como barreira para a realização desse teste, há o seu maior custo e distribuição heterogênea nos serviços de saúde.

Considerando a venografia, ela exibe com excelência o local de obstrução e grau da mesma, contudo, por ser um método invasivo, a sua real utilidade pode ser questionada (HITAWALA, GUPTA, et al., 2022).

Além dos métodos citados anteriormente, destaca-se o diagnóstico de SBC via método anatomopatológico por meio da biópsia de fígado, a qual apresentará, caracteristicamente, necrose celular na área centrolobular, dilatação sinusoidal e macronódulos. (CAZALS--HATEM et al., 2003). No entanto, cabe ao profissional avaliar a real necessidade da realização de um procedimento invasivo, sendo que existem outras opções de diagnóstico com alta sensibilidade e especificidade que não são invasivas. (HITAWALA; GUPTA, 2022).

Na confirmação do diagnóstico da síndrome, deve-se prestar especial atenção ao lobo caudado do fígado, pois essa é a região mais comumente afetada por essa doença. Isso se dá pelo fato dessa região do fígado possuir drenagem por via de 1 ou 2 pequenas veias hepáticas que expõem seu conteúdo diretamente na veia cava inferior (MOORE; DALLEY; AGUR, 2017). Logo, quando ocorre impedimento de fluxo pelas veias hepáticas, esse segmento hepático é hipertrofiado (AYDINLI; BAYRAKTAR, 2007; BAYRAKTAR; SEREN; BAYRAKTAR, 2007).

É de extrema importância o diagnóstico precoce da SBC, pois, devido à obstrução do fluxo venoso das veias hepáticas, característica patognomônica desta enfermidade, há a redução do aporte sanguíneo ao tecido hepático via veia porta, gerando lesões de origem hipoxêmica nos hepatócitos centrolobulares (TANAKA; WANLESS, 1998). Com o agravamento da enfermidade, o paciente pode desenvolver fibrose e, posteriormente, uma regeneração nodular periportal, evoluindo para cirrose hepática (YOON et al., 2015).

Sobre o tratamento da SBC, são dignos de nota três mecanismos, sendo eles a terapia medicamentosa, os procedimentos radiológicos e os procedimentos cirúrgicos (CORREA GAVIRIA et al., 2016). É premente ressaltar, nesse ínterim, que não há predomínio de um tratamento sobre outro e todos devem ser considerados como alternativa terapêutica, haja vista as divergentes formas de expressão da SBC. Dessa maneira, recomenda-se - quando possível - o encaminhamento do indivíduo para centros especializados no maior número de técnicas para garantir o melhor suporte ao portador de SBC (MAGAZ; SOY; GARCÍA-PAGÁN, 2020).

Os tratamentos para a SBC relatados nos artigos selecionados para esta revisão foram a anticoagulação (ARAUJO et al., 2017; MUÑOZ-MAYA et al., 2019), angioplastia com balões (JIMÉNEZ et al., 2019; METZGER et al., 2017), trombectomia venosa (JIMÉNEZ et al., 2019; KOMPATZKI et al., 2013), TIPS (SANTOS et al., 2020), angioplastia com colocação de stent e transplante ortotópico de fígado (MUÑOZ-MAYA et al., 2019).

Numa etapa inicial, é crucial que sejam analisadas, de forma individual, as características anatômicas e clínicas de cada paciente (ARAUJO et al., 2017), visto as diferentes possibilidades de acometimento. Assim, as classificações da SBC são importantes no planejamento terapêutico ao indicar o local da obstrução - tipo VCI, tipo VH, tipo combinado (DING et al., 2020) - o tempo de evolução e gravidade - fulminante, aguda, subcrônica e crônica (BOZORGMANESH; SELVAM; CARIDI, 2007) - e, também, a etiologia - trombótica ou por doença venosa oclusiva por membrana. (BOZORGMANESH; SELVAM; CARIDI, 2007; MUKUND; GAMANAGATTI, 2011). Assim, considerando tais individualidades buscam-se opções de tratamento, que incluem anticoagulação e diuréticos ou procedimentos radiológicos invasivos, como trombólise, angioplastia ou derivação portossistêmica intra-hepática transjugular (TIPS), e cirurgia no caso de derivação portossistêmica ou transplante hepático (DELEVE; VALLA; GARCIA-TSAO, 2009). Como resultado, obtêm-se taxas de sobrevida de 1 a 2 anos com terapias individualizadas (CORREA GAVIRIA et al., 2016).

Analisadas as especificidades, inicia-se um planejamento terapêutico que objetive a descompressão e a recanalização da via de saída hepática, (ATTWELL et al., 2004), que evite a compressão do fígado e a propagação do trombo, além de tratar e prevenir complicações relacionadas com a retenção de fluidos, desnutrição e hipertensão portal (CORREA GAVIRIA et al., 2016).

Ainda que não exista uma fórmula para o tratamento da SBC, o algoritmo de tratamento consolidado em diferentes coortes aconselha o manejo inicial com anticoagulação, angioplastia ou stent com trombólise até a colocação de um TIPS ou realização de transplante de fígado (RAMÍREZ et al., 2014). Isto é, a administração se faz de forma a priorizar terapias menos invasivas (anticoagulantes) a terapias mais invasivas (transplante hepático) no tratamento de pacientes com a SBCi (MAGAZ; SOY; GARCÍA-PAGÁN, 2020). Inicia-se, então, o processo focado em aliviar a obstrução, prevenir a

progressão do coágulo, limitar a lesão hepática progressiva e prevenir ou controlar complicações da SBC (HITAWALA; GUPTA, 2022) e, então, fazer um adequado acompanhamento pós-tratamento desses pacientes, essencial e necessário para manter o INR dentro das faixas terapêuticas e, assim, evitar sangramentos (RAMÍREZ et al., 2014).

Como base do tratamento, isto é, a conduta menos invasiva, tem-se a possibilidade do uso de anticoagulantes. O procedimento inicia-se com heparina de baixo peso molecular, posteriormente transferido para varfarina, que continua por toda a vida (para qual deve ser monitorado o tempo de protrombina e mantido na faixa terapêutica) (HITAWALA; GUPTA, 2022).

Todavia, a anticoagulação deve ser complementada com um procedimento de perfusão dos vasos ocluídos, seja via cirúrgica ou endovascular, haja vista que, quando isolada, a anticoagulação possui mortalidade de 80% em um período de dois anos (ZHANG et al., 2014). A intervenção única através da terapia medicamentosa é recomendada somente em casos em que o paciente se encontra assintomático, ou seja, sem necrose hepática, com a função hepática regular ou com ascite de fácil manejo (MENON; SHAH; KAMATH, 2004).

Ainda em relação ao tratamento medicamentoso, há a possibilidade do uso de terapia trombolítica. Essa terapia se mostra eficiente quando há detecção precoce do trombo e a trombólise é associada à angioplastia com balão ou colocação de stent em veias hepáticas ou quando utilizados agentes de ação curta (SHARMA et al., 2004).

A respeito dos demais tratamentos, a angioplastia com balão e stent deve ser considerada para pacientes com estenose de curta duração e como coadjuvante da terapia medicamentosa (PLESSIER, 2006) e é um tratamento efetivo para casos de obstrução membranosa, (YANG; CHENG; CHEN, 1996) vide sua grande eficácia (95,7%) (MUKUND; GAMANAGATTI, 2011; CHENG et al., 2018).

Essa intervenção pode ser realizada por meio de quatro vias: jugular, hepática, percutânea ou femoral; podendo, em alguns casos, ser necessária a abordagem combinada. Nessa manobra, passa-se um fio-guia pelo segmento ocluído com o objetivo de realizar, em seguida, a dilatação do segmento estenosado com o uso de balão de alta pressão com diâmetros progressivamente maiores (MUKUND; GAMANAGATTI, 2011). Vale ressaltar que o balonamento progressivo, assim como a insuflação e desinsuflação do balão é realizada de acordo com as medidas tomográficas pré-operatórias e com a sintomatologia do paciente (MUKUND; GAMANAGATTI, 2011).

Essa técnica é normalmente usada em formas agudas e subagudas da síndrome, a combinação da angioplastia com balão e stent mostra-se efetiva e segura no tratamento da SBC crônica com obstrução da veia cava inferior (DING et al., 2010). Também se observam bons resultados quando a intervenção é seguida de trombólise para o manejo desses pacientes. (WANG et al., 2012).

Um dos problemas dessa modalidade terapêutica é a reoclusão dos vasos afetados, como em casos em que o baloneamento progressivo não melhora as lesões ou apresenta recuos importantes (MUKUND; GAMANAGATTI, 2011) o que justifica o uso do stent após a angioplastia com balão para manter a permeabilidade do vaso (FISHER et al., 1999).

Por outro lado, no caso da SBC de etiologia trombótica, prioriza-se como método de tratamento a trombólise e o shunt trans-hepático portossistêmico (TIPS), como pontes para o transplante hepático (BOZORGMANESH; SELVAM; CARIDI, 2007; MUKUND; GAMANAGATTI, 2011). Na SBC aguda com coágulo identificável, verifica-se a terapia trombolítica como recurso (SHARMA et al., 2004), todavia, observa-se que a colocação de shunt trans-hepático portossistêmico é, também, aconselhável na forma aguda, porém quando as abordagens anteriores falharem. (ARTRU; MOSCHOURI; DENYS, 2022).

O método anteriormente descrito TIPS, consiste na inserção de um cateter trans-hepático em um ramo da veia porta a partir de um acesso pela veia jugular direita e posterior cateterização de uma veia hepática com o objetivo de diminuir a pressão dos sistemas

venosos portal via vínculo com a circulação sistêmica. Dessa maneira, busca-se evitar ressangramento por varizes e/ou reduzir a formação de ascite, um dos sintomas da tríade que identifica a SBC. (TRIPATHI et al., 2020). Essa técnica é referência no tratamento de complicações da hipertensão portal e da SBC (RAMÍREZ et al., 2014), tendo uma sobrevida de 87% em um ano e 82% em dois anos. (DARWISH MURAD et al., 2009).

Alguns eventos adversos podem ser relacionados ao procedimento, como a sepse, a insuficiência hepática, a anemia hemolítica, o edema pulmonar agudo, a perfuração capsular e, de modo predominante, a encefalopatia hepática (SANTOS et al., 2020).

Por fim, no caso de pacientes em que falharam em todas as demais alternativas terapêuticas ou que desenvolveram cirrose descompensada, recomenda-se o transplante de fígado (ULRICH, et al.2008).

O transplante hepático deve ser a primeira opção terapêutica em casos onde há fator hematológico subjacente, dano estrutural hepático associado ou quando a apresentação da SBC é fulminante (RAMÍREZ et al., 2014). Da mesma forma, é opção para pacientes que não podem passar por descompressão por procedimentos radiológicos ou cirúrgicos, para pacientes em que esses métodos não foram eficientes e para pacientes com cirrose descompensada ou insuficiência hepática fulminante (CORREA GAVIRIA et al., 2016). Como supracitado, em casos sem solução por outras medidas de tratamento, o transplante é recomendado.

O impacto do transplante no paciente é de difícil estimativa (CORREA GAVIRIA et al., 2016), com uma taxa de sobrevida de 69-84% em dez anos (ULRICH et al., 2008). Por tanto, após a realização do transplante, o adequado acompanhamento dos pacientes é essencial, pois será necessário manter o INR dentro das faixas terapêuticas para evitar hemorragias (RAMÍREZ et al., 2014). Deve-se atentar também à reoclusão, que possui um risco latente observado de 4 meses há 7 anos após o transplante. Além disso, até 10% dos pacientes podem necessitar de novo transplante (CORREA GAVIRIA et al., 2016).

5. Conclusão

A partir das informações desta revisão, pode-se caracterizar a SBD como uma rara doença hepática, de caráter vascular, causada pela obstrução do fluxo venoso de saída do fígado, ao nível das veias hepáticas ou veia cava inferior.

São priorizadas terapias não invasivas com uso de anticoagulantes. Quando necessário, podem ser realizadas terapias invasivas, como tromboectomia, angioplastia com balões de alta pressão ou stent, derivação portosistêmica intra-hepática transjugular ou transplante ortotópico de fígado, dependendo do quadro clínico e da classificação da síndrome. Sem tratamento, a síndrome pode evoluir para cirrose hepática. Diagnóstico precoce e tratamento adequado podem prevenir complicações futuras graves, como a cirrose hepática.

6. Referências

AKIYOSHI, H.; TERADA, T. Centrilobular and perisinusoidal fibrosis in experimental congestive liver in the rat. **Journal of Hepatology**, v. 30, n. 3, p. 433–439, 1999.

ARAUJO, G. N. et al. Budd-Chiari syndrome secondary to catheter-associated inferior vena cava thrombosis. **Brazilian Journal of Nephrology**, v. 39, p. 91–94, 2017.

ARTRU, F.; MOUSCHOURI, E.; DENYS, A. Direct intrahepatic portocaval shunt (DIPS) or transjugular transcaval intrahepatic portosystemic shunt (TTIPS) to treat complications of portal hypertension: Indications, technique, and outcomes beyond Budd-Chiari syndrome. **Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology**, v. 46, n. 4, p. 101858, 2022.

ATTWELL, A. et al. Treatment of Budd-Chiari syndrome in a Liver Transplant Unit, the role of transjugular intrahepatic porto-systemic shunt and liver transplantation. **Alimentary Pharmacology & Therapeutics**, v. 20, n. 8, p. 867–873, 2004.

AYDINLI, M.; BAYRAKTAR, Y. Budd-Chiari syndrome: Etiology, pathogenesis and diagnosis. **World Journal of Gastroenterology**, v. 13, n. 19, p. 2693-2696, 2007.

BAYRAKTAR, U. D.; SEREN, S.; BAYRAKTAR, Y. Hepatic venous outflow obstruction: Three similar syndromes. **World Journal of Gastroenterology**, v. 13, n. 13, p. 1912-1927, 2007.

BOZORGMANESH, A.; SELVAM, D. A.; CARIDI, J. G. Budd-Chiari Syndrome: Hepatic Venous Web Outflow Obstruction Treated by Percutaneous Placement of Hepatic Vein Stent. **Seminars in Interventional Radiology**, v. 24, n. 1, p. 100–105, 2007.

BRASILEIRO FILHO, G. B. **Patologia Geral**. 8ª ed . Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2011.

CAZALS-HATEM, D. et al. Arterial and portal circulation and parenchymal changes in Budd-Chiari syndrome: a study in 17 explanted livers. **Hepatology (Baltimore, Md.)**, v. 37, n. 3, p. 510–519, 2003.

CORREA GAVIRIA, S. et al. Síndrome de Budd Chiari: revisão do tema. **Revista Colombiana de Gastroenterologia**, v. 31, n. 3, pág. 242-252, 2016.

DARWISH MURAD, S. et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. **Annals of Internal Medicine**, v. 151, n. 3, p. 167–175, 2009.

DELEVE, L. D. et al. Vascular disorders of the liver. **Hepatology (Baltimore, Md.)**, v. 49, n. 5, p. 1729–1764, 2009.

DING, P. X. et al. Obstructed membranous transformation of the inferior vena cava in patients with hepatic vein-type Budd-Chiari syndrome: A case series. **Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology**, v. 44, n. 2, p. e17–e24, 2020.

FISHER N., et al. Managing Budd-Chiari syndrome: a retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. **Gut**, v. 44, n. 4, p. 568–574, 1999.

HITAWALA, A. A.; GUPTA, V. **Budd Chiari Syndrome**. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558941/>. Acesso em: 10 jun. 2023

JIMÉNEZ J. C., et al. Tratamiento endovascular del síndrome de Budd-Chiari, a propósito de un caso. **Revista Colombiana de Cirugía**, v. 34, n. 4, p. 386-393, 2019.

KOMPATZKI A., et al. Síndrome de Budd-Chiari: una rara presentación de un cáncer renal. **Revista Chilena de Urología**, v. 78, n. 4, p. 71-73, 2013. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2022/07/535488/sindrome-de-budd-chiari-una-rara-presentacion-de-un-cancer-renal-71-73.pdf>. Acesso em: 10 jun. 2023.

- MAGAZ M., SOY G., GARCÍA-PAGÁN J. Budd-Chiari Syndrome: Anticoagulation, TIPS, or Transplant. **Current Hepatology Reports**, n. 19, p. 197-202, 2020.
- MAURICIO, V. V. et al. Hemorragia digestiva alta como complicación de un síndrome de Budd-Chiari: reporte de un caso. **Revista ANACEM (Impresa)**, v. 6, n. 1, p. 43–47, 2012.
- MENDES, K. D. S.; SILVEIRA, R. C. C. P.; GALVÃO, C. M. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto Contexto Enfermagem**, v. 17, n. 4, p. 758-764, 2008.
- MENON, K. V.; SHAH, V.; KAMATH, P. S., The Budd–Chiari syndrome. **New England Journal of Medicine**, v. 350, n. 6, p. 578-585, 2004.
- METZGER, P. B. et al. Síndrome de Budd-Chiari por obstrução da via de saída da veia hepática por membrana: tratamento percutâneo por angioplastia com balão. **Jornal Vascular Brasileiro**, v. 20, p. e20200133, 2021. Disponível em:
- MOORE, K. L.; DALLEY, A. F.; AGUR, A. M. R. **Anatomia Orientada para a Clínica**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017. Disponível em: <https://ria.ufrn.br/jspui/handle/123456789/2266>. Acesso em: 10 jun. 2023.
- MUKUND, A.; GAMANAGATTI, S. Imaging and interventions in Budd-Chiari syndrome. **World Journal of Radiology**, v. 3, n. 7, p. 169-177, 2011.
- MUÑOZ-MAYA, O. et al. Budd-Chiari Syndrome: Etiology, management, and outcomes in a study of 35 patients at the Hospital Pablo Tobón Uribe. **Revista Colombiana de Gastroenterología**, v. 35, n. 3, p. 280-286, 2020.
- PLESSIER, A. Budd Chiari syndrome. **Gastroenterologie Clinique et Biologique**, v. 30, n. 10, p. 1162-1169, 2006.
- PLESSIER A.; VALLA D. C. Budd-Chiari syndrome. **Seminars of Liver Disease**, v. 28, n. 3, p.259-69, 2008.
- RAMÍREZ, A. C. et al. Budd chiari syndrome: Three case reports and a literature review. **Revista Colombiana de Gastroenterología**, v. 29, n. 3, p. 281-284, 2014.
- SANTOS, S. et al. Retrospective Study of Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Placement for Cirrhotic Portal Hypertension. **GE Portuguese Journal of Gastroenterology**, v. 28, n.1, p. 5–12, 2020.
- SCHAWKAT, K. Diffuse **Liver Disease**: Cirrhosis, Focal Lesions in Cirrhosis, and Vascular Liver Disease. In: Diseases of the abdomen and 2018-2021, 1ª ed., p. 229–236, 2021.
- SHARMA, S. et al. Pharmacological thrombolysis in Budd Chiari syndrome: A single center experience and review of the literature. **Journal of Hepatology**, v. 40, n. 1, p. 172–80, 2004.
- SONG, R. X. et al. Magnetic resonance venography findings of obstructed hepatic veins and the inferior vena cava in patients with Budd-Chiari syndrome. **Korean Journal of Radiology**, v.19, n. 3, p. 381–388, 2018.

TANAKA, M.; WANLESS, I. R. Pathology of the liver in Budd-Chiari syndrome: portal vein thrombosis and the histogenesis of veno-centric cirrhosis, veno-portal cirrhosis, and large regenerative nodules. **Hepatology (Baltimore, Md.)**, v. 27, n. 2, p. 488–496, 1998.

TRIPATHI, D. et al. Transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt in the management of portal hypertension. **Gut**, v. 69, n. 7, p. 1173–1192, 2020.

ULRICH, F. et al. Eighteen years of liver transplantation experience in patients with advanced Budd-Chiari syndrome. **Liver Transplantation: Official Publication of the American Association for the Study of Liver Diseases and the International Liver Transplantation Society**, v. 14, n. 2, p. 144–150, 2008.

VALLA, D. C. Primary Budd-Chiari syndrome. **Journal of Hepatology**, v. 50, n. 1, p. 195–203, 2009.

WITTE, A. M. et al. Hepatic vein stenting for Budd-Chiari syndrome. **The American Journal of Gastroenterology**, v. 92, n. 3, p. 498–501, 1997.

YANG, X.; CHENG, T.; CHEN, C. Successful treatment by percutaneous balloon angioplasty of Budd-Chiari syndrome caused by membranous obstruction of inferior vena cava: 8-year follow-up study. **Journal of American College of Cardiology**, v. 28, n. 7, p. 1720-1724, 1996.

YOON, Y-I. et al. Endovascular stenting of the inferior vena cava in a patient with Budd-Chiari syndrome and main hepatic vein thrombosis: A case report. **Korean Journal of Hepato-Biliary- Pancreatic- Surgery**, v. 19, n. 1, p. 35-39, 2015.

ZHANG, Q-Q. et al. Strategy and long-term outcomes of endovascular treatment for Budd-Chiari syndrome complicated by inferior vena caval thrombosis. **European Journal of Vascular and Endovascular Surgery**, v. 47, n. 5, p. 550-557, 2014.