

# Budd-Chiari syndrome due to hepatic venous web outflow obstruction: percutaneous treatment with balloon angioplasty

## *Síndrome de Budd-Chiari por obstrução da via de saída da veia hepática por membrana: tratamento percutâneo por angioplastia com balão*

Patrick Bastos Metzger<sup>1</sup> , Kamilla Rosales Costa<sup>1</sup> , Simone Lessa e Silva<sup>2</sup>, Valter Ribeiro dos Santos Junior<sup>3</sup>, Vinicius Nunes<sup>3</sup>, Murilo Quadro Berbert Freire<sup>3</sup>, Milton Oliveira de Albuquerque Mello Neto<sup>3</sup>

### Abstract

The Budd-Chiari syndrome is a rare hepatic venous disease. It is more prevalent in young adults and may present in acute, subacute, or chronic forms, causing portal hypertension. Traditional treatment consists of thrombolysis techniques and transjugular intrahepatic portosystemic shunt, as a bridge to liver transplantation. Recently, use of balloon or stent angioplasty techniques has been reported for treatment of this condition. In this article, we report and discuss a case of BCS by membranous obstruction in the hepatic vein outflow tract, with middle hepatic vein thrombosis, in a 24-year-old patient. The treatment chosen and employed was transjugular balloon angioplasty, which achieved satisfactory results and good clinical evolution.

**Keywords:** Budd-Chiari syndrome; venous thrombosis; angioplasty; endovascular procedures.

### Resumo

A síndrome de Budd-Chiari é uma doença venosa hepática rara, mais incidente em adultos jovens, podendo se apresentar na forma aguda, subaguda ou crônica, o que resulta em hipertensão portal. O tratamento tradicional consiste em técnicas de trombólise e de *shunts* portossistêmicos intra-hepáticos, como pontes para o transplante hepático. Recentemente, técnicas de angioplastia com balão ou stents têm sido relatadas para o tratamento dessa afecção. Neste artigo, é relatado e discutido um caso de síndrome de Budd-Chiari por obstrução membranosa da via de saída da veia supra-hepática com trombose da veia hepática média em uma paciente de 24 anos. O tratamento estabelecido foi a angioplastia transjugular com balão, que obteve resultados satisfatórios e boa evolução clínica.

**Palavras-chave:** síndrome de Budd-Chiari; trombose venosa; angioplastia; procedimentos endovasculares.

**How to cite:** Metzger PB, Costa KR, Silva SL, et al. Budd-Chiari syndrome due to hepatic venous web outflow obstruction: percutaneous treatment with balloon angioplasty. *J Vasc Bras.* 2021;20:e20200133. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200133>

<sup>1</sup>Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP, Salvador, BA, Brasil.

<sup>2</sup>Hospital Santo Antônio, Obra Sociais Irmã Dulce – OSID, Salvador, BA, Brasil.

<sup>3</sup>Hospital da Bahia – HBA, Salvador, BA, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Ethic protocol: CAAE: 44203621.5.0000.5606

Submitted: July 19, 2020. Accepted: August 24, 2020.

The study was carried out at Hospital da Bahia (HBA), Salvador, BA, Brasil.



## INTRODUCTION

Primary Budd-Chiari syndrome (BCS) is an extremely rare hepatic vascular disease. It is caused by obstruction of venous outflow, generally at the level of the hepatic vein (HV) or the inferior vena cava (IVC).<sup>1-3</sup> Global epidemiological data on BCS are scarce and it is estimated that incidence is around one case per million inhabitants per year, considering epidemiological studies conducted in Asia and Europe.<sup>1</sup>

The etiopathogenesis of BCS differs in oriental and occidental countries. In the majority of occidental countries, the principal etiology of BCS is thrombotic and, because of this, the principal forms of treatment are thrombolysis and transhepatic portosystemic shunt (TIPS), as bridges to liver transplantation. In China, and in many other oriental countries, the principal cause is venous occlusive disease caused by membranes in any hepatic venous segment up to the cavoatrial junction, and angioplasty with or without stent is the first-choice option for treatment.<sup>2,3</sup>

We describe endovascular treatment of a case of BCS caused by membranous occlusive of the suprahepatic outflow, with clinical and hemodynamic repercussions, conducted via transjugular venography using balloon angioplasty.

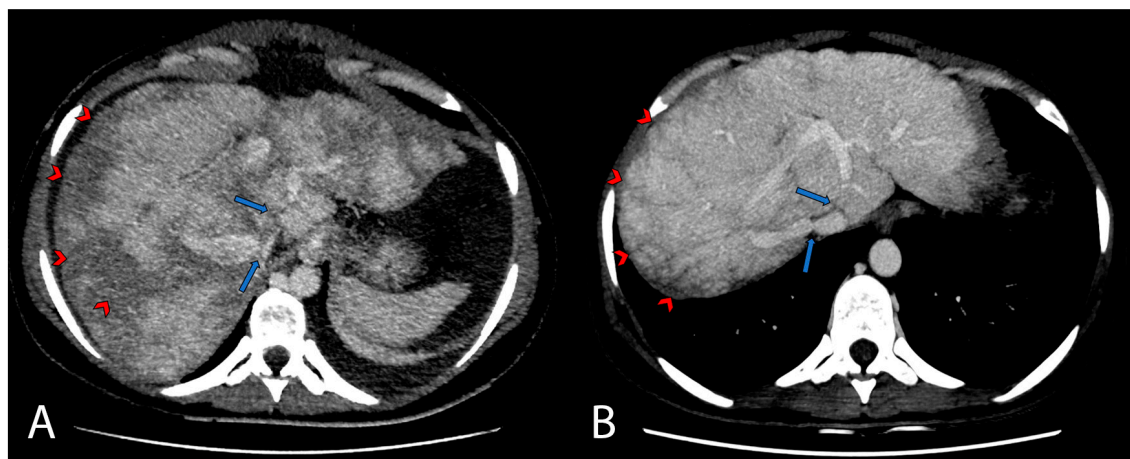
The Research Ethics Committee approved this study (decision number 4.749.464).

## CASE DESCRIPTION

The patient was a previously healthy, white, 24-year-old female, born and resident in Feira de Santana, BA, Brazil, with a history of abdominal distension, prostration, and an episode of hematemesis

3 months before presentation. She had no history of traumas, prior thromboses, pregnancy, abdominal pains, jaundice, hematoma, or acholic stools. She denied having any degree of Asian heredity. Clinical examination confirmed abdominal distension, with collateral abdominal veins, hepatomegaly, and ascites. Laboratory test results for hepatic enzymes, coagulation, and bilirubin were within normal limits and serum albumin was low. Ultrasonographic examination showed ascites and normal hepatopetal portal blood flow. Computed tomography (CT) with contrast showed hepatomegaly with heterogenous highlighting (known as “nutmeg” liver), hypertrophic caudate lobe, and right and left hepatic veins with contrast retention. Visibility of the middle HV was poor, suggesting thrombosis (Figure 1A). The patient was diagnosed with BCS, probably due to obstruction of the suprahepatic outflow and was referred to the interventional radiology service for venography and treatment, after upper digestive endoscopy with endoscopic sclerotherapy of esophageal varices.

Venography was conducted under local anesthesia and analgesia with conscious sedation, using a transjugular approach, but it was difficult to catheterize the suprahepatic vein. Intravascular ultrasound (IUS) was then employed to achieve better visualization of the HV outflow into the IVC. This confirmed > 80% stenosis of the outflow of the right and left HVs and phlebography demonstrated venous stasis in both these veins, in addition to critical stenosis of the outflow. The middle HV could not be seen. A 0.035 x 260 mm hydrophilic guidewire (Terumo Medical, Somerset, NJ, United States) was then used to cross the critical suprahepatic stenosis, via the right jugular



**Figure 1.** Portal phase axial tomographic images during preoperative preparation for the first endovascular intervention (A) and before the second endovascular intervention (B) (2 years and 8 months later), demonstrating development of the stenoses in the outflows of the hepatic veins (long arrows) and the change in the proportion of perfusional disorder in the hepatic parenchyma (arrowheads). Non-opacification of the middle hepatic vein is also observed.

vein. Flow was reestablished by angioplasty of the stenosis using high pressure balloons, initially an 8 mm balloon and then a 12 mm balloon, (Figure 2). The patient recovered satisfactorily during the postoperative period, with considerable reductions in waist circumference and collateral abdominal vessels, and was discharged from hospital 15 days after the procedure, on rivaroxaban, which it was intended she would take for 6 months.

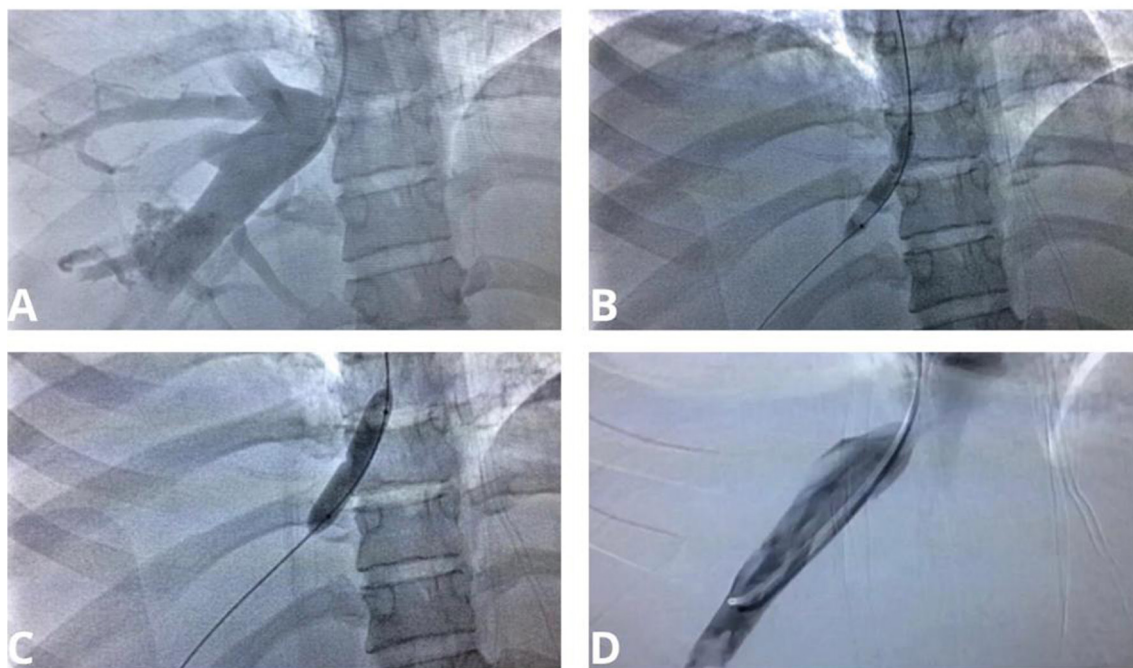
Postoperative follow-ups at 1, 3, and 12 months were favorable, without signs of portal hypertension syndrome (PHS) in clinical examinations, laboratory tests, or imaging exams. Tests for thrombophilia were run after withdrawal of anticoagulation, with normal results. After 2 years' follow-up, the patient presented once more, at an ambulatory consultation, 14 weeks pregnant, with no clinical or laboratory signs of decompensation. She was put on anticoagulation with fractionated heparin by the gastroenterology/hematology service. The gestation went to full term, with delivery at 38 weeks and the patient continued to progress well in the postnatal period, still on anticoagulation. After puerperium, CT demonstrated a reduction in the outlet diameter (7 mm) compared to the previous scan (12 mm) and ascites was detected by CT, despite no clinical evidence (Figure 1B). In

conjunction with the gastroenterology/hematology service, the decision was taken to perform angioplasty of the suprahepatic vein once more.

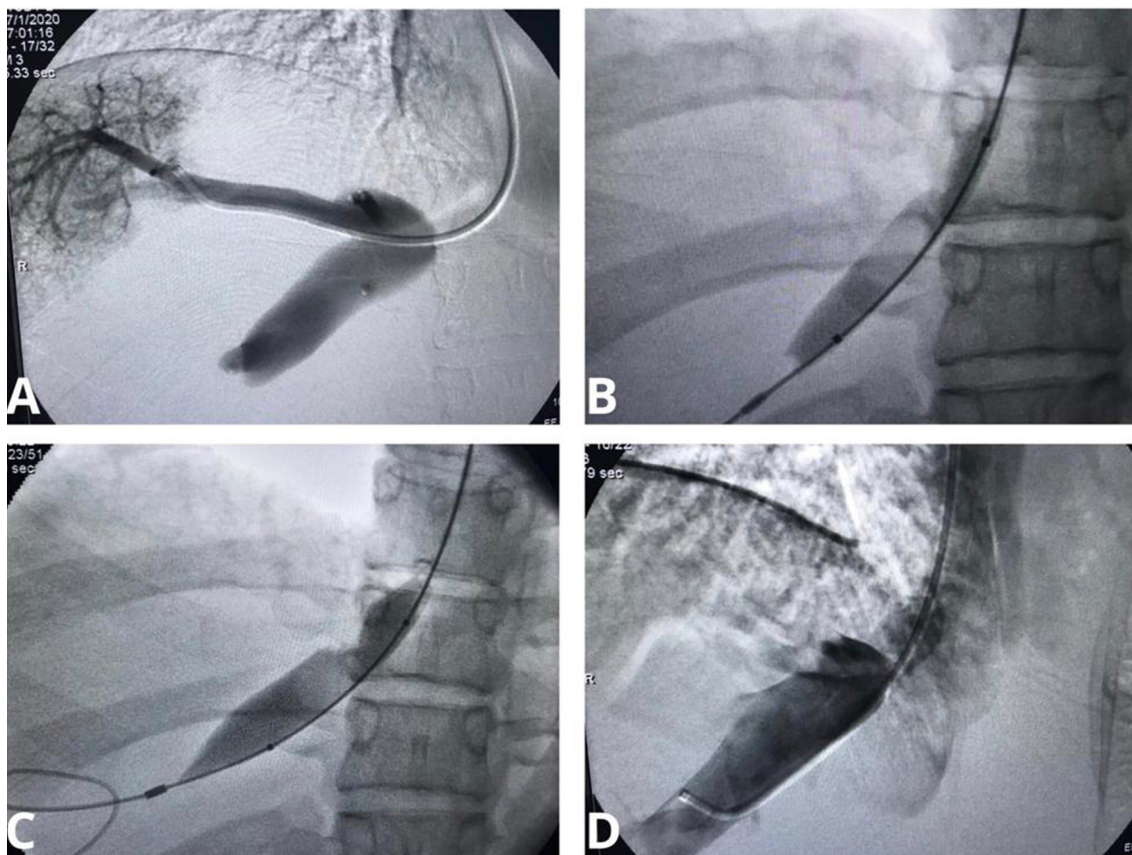
The procedure was performed via the same approach, using the same anesthetic procedures described above, and phlebography showed around 50% stenosis of the outlet. Consecutive angioplasties were performed with 10 and 14 mm high pressure venous balloons. The result was satisfactory on venography and the patient was discharged from hospital the day after the procedure (Figure 3). Control CT 1 month after the procedure demonstrated an improved outlet diameter (12 mm) and absence of ascites. She is currently in follow-up, at 1 postoperative year. Total abdominal ultrasound (US) and duplex ultrasound of the suprahepatic veins are conducted every 6 months and she is asymptomatic and has normal laboratory test results. The patient gave her consent to description and publication of the case.

## DISCUSSION

Budd-Chiari syndrome is a condition with extremely low incidence. There are scant epidemiological data and the majority of studies that can be found were performed in Asia.<sup>1</sup> The syndrome is caused by occlusion of hepatic venous flow at any level from



**Figure 2.** Images from intraoperative phlebography of the suprahepatic vein followed by balloon angioplasty in the first intervention. In (A), phlebography demonstrating hepatic vein stasis, caused by stenosis of the suprahepatic vein outflow. In (B), pre-dilation with an 8 mm balloon. Observe the stenosis induced in the balloon. In (C), dilation with a 12 mm balloon. Observe the reduced stenosis induced in the balloon. In (D), control phlebography demonstrating considerable improvement in outflow.



**Figure 3.** Intraoperative phlebography images of the suprahepatic vein followed by balloon angioplasty in the second intervention. In (A), phlebography demonstrating hepatic vein stasis, caused by stenosis of the suprahepatic vein outflow. In (B), pre-dilation with a 10 mm balloon. Observe the stenosis induced in the balloon. In (C), dilation with a 14mm balloon. In (D), control phlebography demonstrating considerable improvement in outflow.

the HVs to the cavoatrial junction, which can be of primary or secondary origin. Intraluminal intrinsic thrombosis is the principal primary cause of BCS. It is more frequent in young adults and those with underlying hematological abnormalities that trigger a hypercoagulable state. Conditions that cause a hypercoagulable state include myeloproliferative disorders, protein C or S deficiencies, essential thrombocytosis, systemic lupus erythematosus, factor V Leiden mutation, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, antiphospholipid syndrome, and use of oral contraceptives. Secondary causes can be classified as extraluminal compression (by abscess or tumor) or intraluminal invasion (tumoral or parasitic).<sup>2-5</sup>

The pathophysiology of formation of intraluminal thrombosis is not well understood, but the primary suspicion is that it is a multifactorial process involving constant respiratory movement of the diaphragm in conjunction with a perpendicular confluence of the suprahepatic vein with the IVC, causing microscopic endothelial lesions to the suprahepatic

segment of the IVC. Additionally, in the occidental population diagnosed with BCS, there is a strong association with a hypercoagulable state that promotes microthrombosis. This process is slow and gradual, leading to organization of fibrotic tissue on the vein wall. In contrast, it is uncommon to detect underlying hematological abnormalities in oriental patients, highlighting the relevant differences in the etiology of the syndrome in these distinct populations, since membranous obstructions are the principal cause of BCS in oriental populations.<sup>5</sup>

Budd-Chiari syndrome can be classified according to time since onset and severity, as fulminant, acute, subacute, or chronic.<sup>2</sup> Another classification employed is based on the site of involvement by the obstruction: the IVC type (only involves the IVC, without compromising the HV), the HV type (involves the HV, including the accessory HV, but without compromising the IVC), or the combined type (compromising the IVC and at least one of the tributaries of the HV).<sup>5</sup> These classifications are

important when planning the treatment approach. The case described above involved a primary obstruction, with no known underlying coagulation dysfunction, and was classified as chronic and as HV type, as shown by clinical status and by the CT with contrast.

Formation of the membranous obstruction in the interior of the vein is a slow process that is compensated for by establishment of collateral circulation. Symptoms only become apparent when stenosis is significant and patients remain asymptomatic up until this point.<sup>5</sup> However, clinical presentation is also dependent on the extent and speed of obstruction of outflow and may manifest in a few days or after years of progression.<sup>4</sup> Symptoms progress to liver cirrhosis, when not treated in time.<sup>6</sup> When the acute form sets in, it can culminate in liver failure, manifesting with nausea, vomiting, jaundice, and laboratory findings.<sup>2,6</sup> In turn, the chronic form can involve presence of hepatomegaly, jaundice, and PHS, in addition to later complications such as gastrointestinal tract bleeding and hepatocellular carcinoma.<sup>2,4,6</sup>

The case described involves a young, previously healthy patient with chronic complaints of abdominal distension, prostration, and episodes of hematemesis. On physical examination, she presented clinical findings of PHS. Budd-Chiari syndrome should be included on the differential diagnosis lists of all patients who exhibit these findings in the absence of primary or secondary parenchymatous liver disease.<sup>7</sup>

Treatment options are anticoagulation, endovascular decompression treatment (thrombolysis, angioplasty, or transjugular intrahepatic portosystemic shunt), or liver transplantation. Expansion of the treatment possibilities for BCS has enabled a considerable increase in the survival rate of these patients (80-90%).<sup>6</sup>

Balloon angioplasty or stenting is the first line treatment for primary BCS due to obstructive membranes, with efficacy of 95.7%.<sup>3,6,8-10</sup> It can be performed via jugular, percutaneous hepatic, or femoral accesses, although in some cases a combined approach is needed.<sup>3,7-10</sup> The approach route chosen for the patient described above was jugular, which has a high success rate, because the angle between the HV and the IVC is relatively large, facilitating passage of the guidewire.<sup>6</sup> After the guidewire has crossed the occluded segment, the segment with stenosis is dilated using high pressure balloons with progressively larger diameters.<sup>3</sup> Progressive ballooning and slow inflation and deflation of balloons should be performed in accordance with preoperative tomographic measurements and also in observance of symptoms of pain reported by the patient — no additional balloon pressure should be applied once the patient has complained of pain. Stenting is reserved

for lesions in which the pressure gradient does not improve after balloon angioplasty or when there is significant recoil, even after progressive ballooning. In the case presented above, it was possible to detect improvement in clinical status soon after dilation of the stenosis, with reductions in ascites, edema, and collateral abdominal vessels.<sup>3</sup>

After endovascular treatment, it is necessary to monitor the patient with clinical assessments and imaging exams using duplex USG and CT,<sup>2</sup> in addition to maintaining anticoagulation for at least 6 months after angioplasty, although this period can vary depending on the condition of the patient.<sup>6</sup> This patient developed another stenosis 2.5 years after the initial endovascular treatment, soon after the postnatal period. Pregnancy is a physiological condition responsible for establishment of a hypercoagulable state from the 10th week of gestation onwards, which could be determinant in formation of a new membranous obstruction of the HV and consequent thrombosis.<sup>3,11</sup> It was therefore necessary to introduce anticoagulation and carefully monitor the case, so that in the case of possible clinical decompensation, measures such as balloon angioplasty or stenting, in the event of failed ballooning, would be available promptly.

## REFERENCES

- Li Y, De Stefano V, Li H, et al. Epidemiology of Budd-Chiari syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2019;43(4):468-74. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinre.2018.10.014>. PMID:30528513.
- Bozorgmanesh A, Selvam DA, Caridi JG. Budd-Chiari syndrome: hepatic venous web outflow obstruction treated by percutaneous placement of hepatic vein stent. *Semin Intervent Radiol.* 2007;24(1):100-5. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-971200>. PMID:21326746.
- Mukund A, Gamanagatti S. Imaging and interventions in Budd-Chiari syndrome. *World J Radiol.* 2011;3(7):169-77. <http://dx.doi.org/10.4329/wjr.v3.i7.169>. PMID:21860712.
- Bayraktar UD, Seren S, Bayraktar Y. Hepatic venous outflow obstruction: three similar syndromes. *World J Gastroenterol.* 2007;13(13):1912-27. <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v13.i13.1912>. PMID:17461490.
- Ding PX, Liu C, Han XW, Ding JY, Tse G, Lee EW. Obstructed membranous transformation of the inferior vena cava in patients with hepatic vein-type Budd-Chiari syndrome: a case series. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2020;44(2):e17-24. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinre.2019.10.008>. PMID:31786160.
- Cheng DL, Zhu N, Xu H, et al. Outcomes of endovascular interventional therapy for primary Budd-Chiari syndrome caused by hepatic venous obstruction. *Exp Ther Med.* 2018;16(5):4141-9. <http://dx.doi.org/10.3892/etm.2018.6708>. PMID:30402156.
- Sparano J, Chang J, Trasi S, Bonanno C. Treatment of the Budd-Chiari syndrome with percutaneous transluminal angioplasty: case report and review of the literature. *Am J Med.* 1987;82(4):821-8. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343\(87\)90022-2](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343(87)90022-2). PMID:2952007.

8. Lee BB, Villavicencio L, Kim YW, et al. Primary Budd-Chiari syndrome: outcome of endovascular management for suprahepatic venous obstruction. *J Vasc Surg.* 2006;43(1):101-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2005.09.003>. PMID:16414396.
9. Qi X, Han G, Guo X, et al. Review article: the aetiology of primary Budd-Chiari syndrome: differences between the West and China. *Aliment Pharmacol Ther.* 2016;44(11-12):1152-67. <http://dx.doi.org/10.1111/apt.13815>. PMID:27734511.
10. Valla DC. Budd-Chiari syndrome/hepatic venous outflow tract obstruction. *Hepato Int.* 2018;12(Supl 1):168-80. <http://dx.doi.org/10.1007/s12072-017-9810-5>. PMID:28685257.
11. Souza AI, Batista M Fo, Ferreira LOC. Alterações hematológicas e gravidez. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2002;24(1):29-36. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842002000100006>.

---

**Correspondence**

Patrick Bastos Metzger  
 Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP  
 Rua Professor Diógenes Rebouças, 128  
 CEP 41830-570 - Salvador (BA), Brasil  
 Tel.: +55 (71) 99977-6356  
 E-mail: patrickvascular@gmail.com

**Author information**

PBM - PhD in Medicina, Universidade de São Paulo; Vascular and endovascular surgeon, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV); Interventional radiologist, Colégio Brasileiro de Radiologia (CBR).  
 KRC - 9th semester medical student, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP).  
 SLS - Preceptor, Residência de Geriatria, Hospital Santo Antônio.  
 VRSJ - Radiologist, Clínica Delfin, Hospital da Bahia (HBA).  
 VN - Hepatologist, Hospital da Bahia (HBA), Hospital Aliança and Clínica AMO.  
 MQBF and MOAMN - Vascular and endovascular surgeons, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV).

**Author contributions**

Conception and design: PBM  
 Analysis and interpretation: KRC, PBM  
 Data collection: PBM, MQBF, MOAMN  
 Writing the article: KRC, PBM, SLS, VRSJ  
 Critical revision of the article: PBM  
 Final approval of the article\*: KRC, PBM, SLS, VRSJ, VN, MQBF, MOAMN  
 Statistical analysis: KRC, PBM  
 Overall responsibility: KRC, PBM, SLS, VRSJ, VN

\*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras.*

# Síndrome de Budd-Chiari por obstrução da via de saída da veia hepática por membrana: tratamento percutâneo por angioplastia com balão

## *Budd-Chiari syndrome due to hepatic venous web outflow obstruction: percutaneous treatment with balloon angioplasty*

Patrick Bastos Metzger<sup>1</sup> , Kamilla Rosales Costa<sup>1</sup> , Simone Lessa e Silva<sup>2</sup>, Valter Ribeiro dos Santos Junior<sup>3</sup>, Vinicius Nunes<sup>3</sup>, Murilo Quadro Berbert Freire<sup>3</sup>, Milton Oliveira de Albuquerque Mello Neto<sup>3</sup>

### Resumo

A síndrome de Budd-Chiari é uma doença venosa hepática rara, mais incidente em adultos jovens, podendo se apresentar na forma aguda, subaguda ou crônica, o que resulta em hipertensão portal. O tratamento tradicional consiste em técnicas de trombólise e de *shunts* portossistêmicos intra-hepáticos, como pontes para o transplante hepático. Recentemente, técnicas de angioplastia com balão ou stents têm sido relatadas para o tratamento dessa afecção. Neste artigo, é relatado e discutido um caso de síndrome de Budd-Chiari por obstrução membranosa da via de saída da veia supra-hepática com trombose da veia hepática média em uma paciente de 24 anos. O tratamento estabelecido foi a angioplastia transjugular com balão, que obteve resultados satisfatórios e boa evolução clínica.

**Palavras-chave:** síndrome de Budd-Chiari; trombose venosa; angioplastia; procedimentos endovasculares.

### Abstract

The Budd-Chiari syndrome is a rare hepatic venous disease. It is more prevalent in young adults and may present in acute, subacute, or chronic forms, causing portal hypertension. Traditional treatment consists of thrombolysis techniques and transjugular intrahepatic portosystemic shunt, as a bridge to liver transplantation. Recently, use of balloon or stent angioplasty techniques has been reported for treatment of this condition. In this article, we report and discuss a case of BCS by membranous obstruction in the hepatic vein outflow tract, with middle hepatic vein thrombosis, in a 24-year-old patient. The treatment chosen and employed was transjugular balloon angioplasty, which achieved satisfactory results and good clinical evolution.

**Keywords:** Budd-Chiari syndrome; venous thrombosis; angioplasty; endovascular procedures.

**Como citar:** Metzger PB, Costa KR, Silva SL, et al. Síndrome de Budd-Chiari por obstrução da via de saída da veia hepática por membrana: tratamento percutâneo por angioplastia com balão. J Vasc Bras. 2021;20:e20200133. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200133>

<sup>1</sup>Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP, Salvador, BA, Brasil.

<sup>2</sup>Hospital Santo Antônio, Obra Sociais Irmã Dulce – OSID, Salvador, BA, Brasil.

<sup>3</sup>Hospital da Bahia – HBA, Salvador, BA, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Ethic protocol: CAAE: 44203621.5.0000.5606

Submetido em: Julho 19, 2020. Aceito em: Agosto 24, 2020.

O estudo foi realizado no Hospital da Bahia (HBA), Salvador, BA, Brasil.



## INTRODUÇÃO

A síndrome de Budd-Chiari (SBC) primária é uma doença vascular hepática extremamente rara, decorrente da obstrução do fluxo venoso de saída hepático, geralmente ao nível da veia hepática (VH) ou da veia cava inferior (VCI)<sup>1-3</sup>. Os dados epidemiológicos globais da SBC são escassos e estimam que a sua incidência seja cerca de um caso por milhão de habitantes por ano, considerando estudos epidemiológicos nos continentes asiático e europeu<sup>1</sup>.

A etiopatogênese da SBC difere entre países orientais e ocidentais. Na maioria dos países ocidentais, a principal etiologia da SBC é trombótica, e, por isso, as principais formas de tratamento são a trombolise e o *shunt* trans-hepático portossistêmico (TIPS), como pontes para o transplante hepático. Já na China e em diversos outros países orientais, a principal causa é a doença venosa oclusiva por membrana desde qualquer segmento venoso hepático até a junção cavo-atrial, sendo a angioplastia com ou sem stent a primeira escolha para tratamento<sup>2,3</sup>.

Relatamos o tratamento endovascular de uma SBC por membrana oclusiva na via de saída da veia supra-hepática, com repercussão clínica e hemodinâmica, pela venografia via acesso jugular e uso de angioplastia com balão.

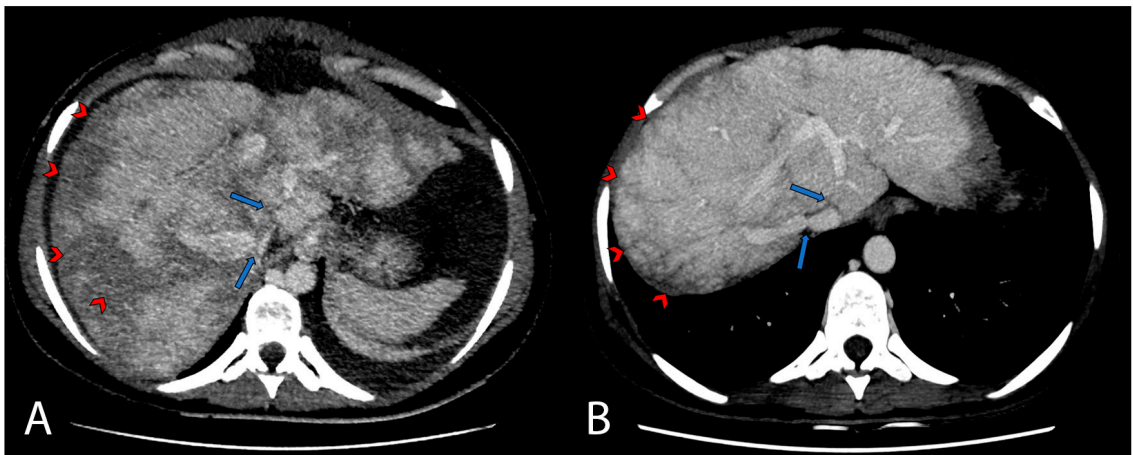
O protocolo foi aprovado pelo Comitê de Ética de nossa instituição (parecer número 4.749.464).

## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 24 anos, previamente saudável, raça branca, natural e procedente de Feira de Santana (BA), com história de distensão abdominal,

prostração e um episódio de hematemese havia 3 meses. A paciente não apresentava histórico de traumas, trombozes prévias, gestação, dor abdominal, icterícia, hematomas ou acolia fecal, assim como negava qualquer descendência oriental. O exame clínico confirmou a distensão abdominal, com veias colaterais abdominais, hepatomegalia e ascite. O exame laboratorial revelou enzimas hepáticas, provas de coagulação e bilirrubina dentro da normalidade e albumina sérica baixa. O exame ultrassonográfico revelou ascite com fluxo sanguíneo portal hepatopedal normal. A tomografia computadorizada (TC) com contraste revelou hepatomegalia com realce heterogêneo, denominado fígado em “noz-moscada”, lobo caudado hipertrofiado, e as veias hepáticas direita e esquerda apresentavam retenção de contraste. Não houve boa visualização da VH média, sugerindo trombose (Figura 1A). A paciente foi diagnosticada com SBC por provável obstrução da via de saída da veia supra-hepática, sendo encaminhado à radiologia intervencionista para venografia e tratamento, após endoscopia digestiva alta com escleroterapia endoscópica das varizes esofágicas.

A venografia foi realizada sob anestesia local e analgesia com sedação consciente, utilizando abordagem transjugular, mas houve dificuldade de cateterização da veia supra-hepática. Foi, então, utilizado o ultrassom intravascular (UI) para melhor visualização da desembocadura da VH na VCI. O UI confirmou uma estenose > 80% na via de saída das VHs, direita e esquerda, e a flebografia demonstrou estase venosa dessas duas veias, assim como estenose crítica na via de saída. A VH média não foi visualizada. Um fio guia hidrofílico 0,035 x 260 mm (Terumo



**Figura 1.** Imagens tomográficas axiais na fase portal do pré-operatório da primeira intervenção em (A) e antes da segunda intervenção (B) endovascular (2 anos e 8 meses após), demonstrando a evolução das estenoses nas vias de saídas nas veias hepáticas (setas longas) e da alteração na proporção dos distúrbio perfusional do parênquima hepático (cabeça de seta). Nota-se também a não opacificação da veia hepática média.



Medical, Somerset, NJ) foi, então, introduzido através da estenose crítica da veia supra-hepática, via veia jugular direita. A angioplastia da estenose com balões de alta pressão de 8 mm, inicialmente, e 12 mm posteriormente restabeleceu o fluxo (Figura 2). A paciente evoluiu satisfatoriamente no pós-operatório, com acentuada redução na circunferência abdominal e dos vasos colaterais abdominais, tendo alta hospitalar com 15 dias de pós-operatório, em uso de rivaroxabana, com a intenção de uso por 6 meses.

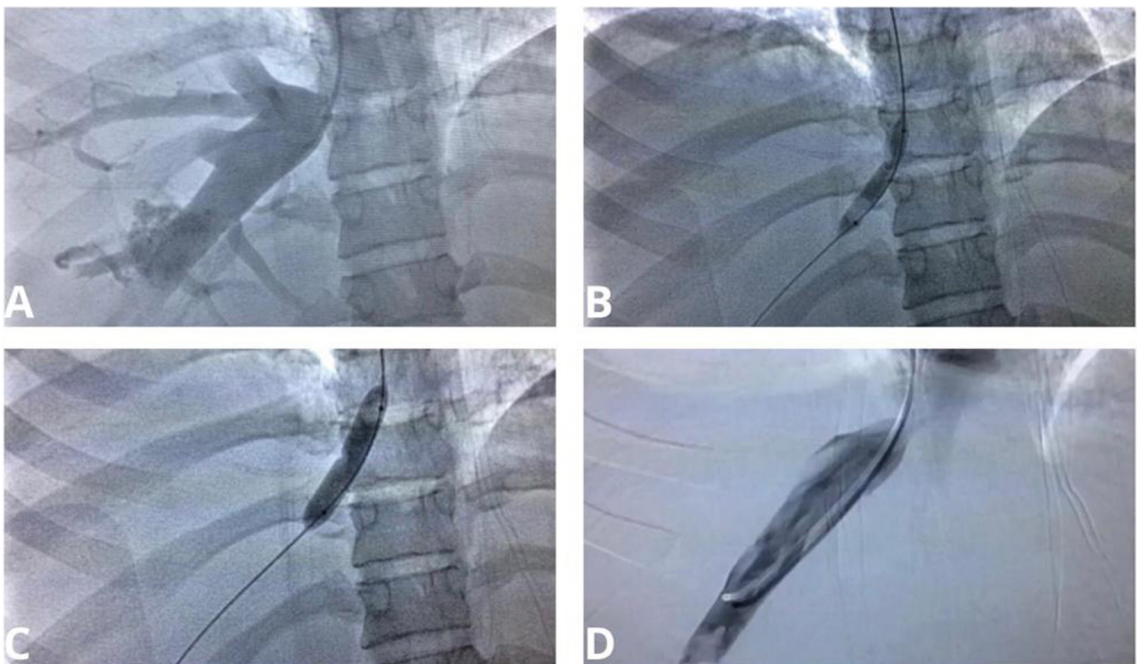
Durante o acompanhamento pós-operatório com 1, 3 e 12 meses, apresentou evolução favorável e sem sinais de síndrome de hipertensão portal (SHP) nos exames clínicos, laboratoriais e de imagem. Foram feitos exames para trombofilia, após a suspensão da anticoagulação, com resultados normais. Após 2 anos de acompanhamento, a paciente retornou em consulta ambulatorial grávida de 14 semanas, sem sinais de descompensação clínica ou laboratorial, sendo introduzida anticoagulação com heparina fracionada pela gastroenterologia e hematologia. A gestação veio a termo com 38 semanas, e, no puerpério, a paciente manteve evolução favorável, sendo mantida a anticoagulação. Após o puerpério, realizou nova TC que demonstrou uma diminuição do diâmetro da via de saída (7 mm) comparada ao exame prévio

(12 mm), com o aparecimento de ascite detectada pela TC, porém sem evidências clínicas (Figura 1B). Optado, em conjunto com a gastro-hepatologia, por nova angioplastia da veia supra-hepática.

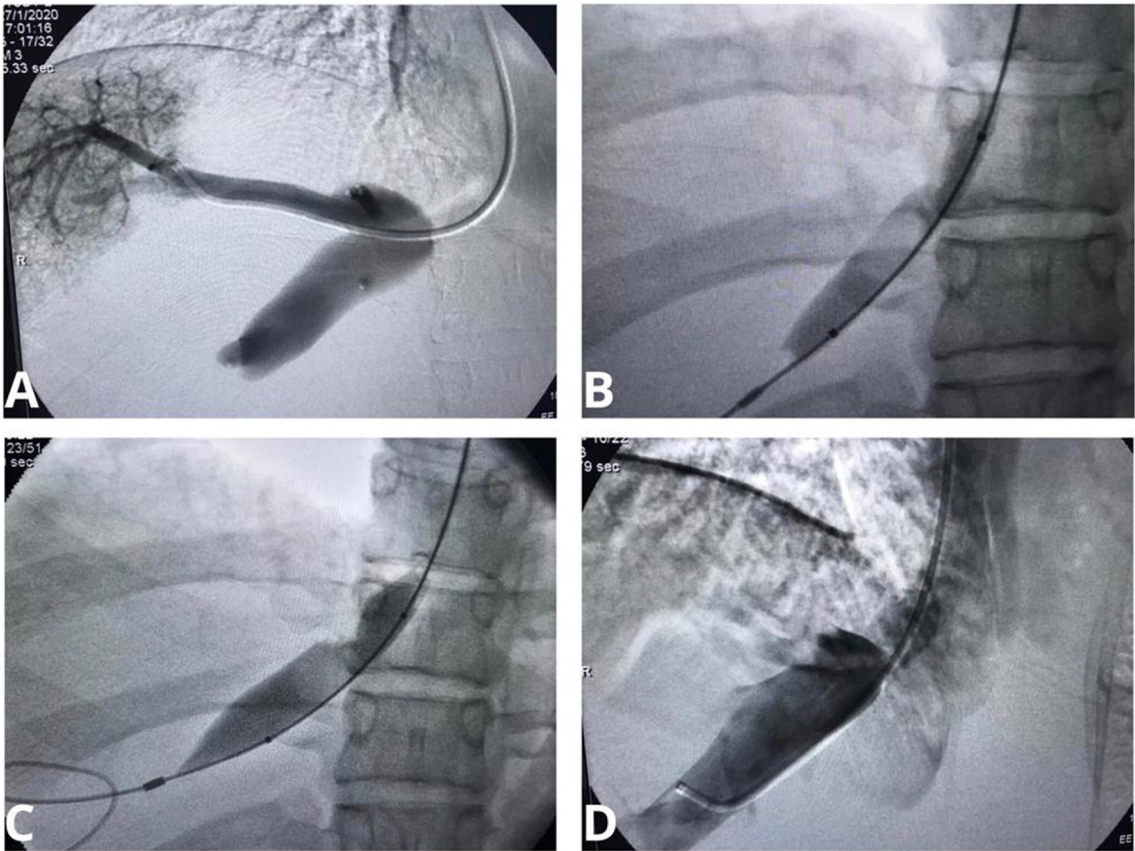
O procedimento foi realizado pela mesma via e utilizando os procedimentos anestésicos anteriormente descritos, sendo evidenciada estenose na via de saída de cerca de 50% pela flebografia. Foram realizadas angioplastias consecutivas com balões venosos de alta pressão de 10 e 14 mm. O resultado venográfico foi satisfatório, e a alta hospitalar foi realizada no dia seguinte ao procedimento (Figura 3). A TC de controle com 1 mês de pós-operatório demonstrou uma melhora do diâmetro da via saída (12 mm) e ausência de ascite. Atualmente encontra-se em acompanhamento, com 1 ano de pós-operatório, sendo realizado ultrassom abdominal total (USG) e dúplex das veias supra-hepáticas a cada 6 meses, estando assintomática e com exames laboratoriais normais. A paciente deu consentimento para a descrição e publicação do caso.

## ■ DISCUSSÃO

A SBC constitui uma afecção de incidência extremamente baixa. Os dados epidemiológicos são escassos, e, quando encontrados, os estudos são em sua maioria realizados no continente asiático<sup>1</sup>.



**Figura 2.** Imagens da flebografia intraoperatória de veia supra-hepática seguida de angioplastia com balão na primeira intervenção. Em (A), flebografia demonstrando estase de veias hepáticas, ocasionada por estenose em via de saída da veia supra-hepática. Em (B), pré-dilatação com uso de balão de 8 mm. Observe a estenose ocasionada no balão. Em (C), dilatação com balão de 12 mm. Observe a diminuição da estenose ocasionada no balão. Em (D), flebografia de controle demonstrando melhora importante do fluxo na via de saída.



**Figura 3.** Imagens da flebografia intraoperatória de veia supra-hepática seguida de angioplastia com balão na segunda intervenção. Em (A), flebografia demonstrando estase de veias hepáticas, ocasionada por estenose em via de saída da veia supra-hepática. Em (B), pré-dilatação com uso de balão de 10 mm. Observe a estenose ocasionada no balão. Em (C), dilatação com balão de 14 mm. Em (D), flebografia de controle demonstrando melhora importante do fluxo na via de saída.

Essa síndrome é causada pela oclusão do fluxo venoso hepático a qualquer nível desde as VHs até a junção átrio-caval, podendo ser de origem primária ou secundária. A trombose intraluminal intrínseca constitui a principal causa primária da SBC, mais frequente em adultos jovens e com anormalidade hematológica subjacente, que desencadeia um estado de hipercoagulabilidade. Algumas das afecções que originam o estado de hipercoagulação são doença mieloproliferativa, deficiência de proteína C ou S, trombocitose essencial, lúpus eritematoso sistêmico, mutação do fator V Leiden, hemoglobinúria paroxística noturna, síndrome antifosfolípídica e uso de contraceptivos orais. Já as causas secundárias podem ser representadas por compressão extraluminal (abscesso ou tumor) ou ainda por invasão intraluminal (tumoral ou parasitária)<sup>2-5</sup>.

A fisiopatologia da formação da trombose intraluminal não é bem conhecida, mas a principal suspeita é de um processo multifatorial que envolve o constante movimento respiratório do diafragma

associado a uma confluência perpendicular da veia supra-hepática à VCI, que causa lesões endoteliais microscópicas na VCI em seu segmento supra-hepático. Além disso, na população ocidental diagnosticada com SBC, é possível observar uma forte associação com um estado de hipercoagulabilidade que promove a microtrombose. Esse processo é lento e gradual, levando a uma organização de tecido fibrótico na parede da veia. Já nos pacientes orientais, é incomum identificar anormalidades hematológicas subjacentes, evidenciando diferenças relevantes da etiologia dessa síndrome entre as distintas populações, sendo a presença de membranas a principal causa para a SBC nessa população<sup>5</sup>.

A SBC pode ser classificada de acordo com o seu tempo de evolução e gravidade, em fulminante, aguda, subaguda ou crônica<sup>2</sup>. Outra classificação utilizada é de acordo com o local de acometimento da obstrução: tipo VCI (acomete apenas a VCI, sem comprometimento da VH), tipo VH (acometimento da VH, incluindo a VH acessória, mas sem comprometimento da

VCI) e tipo combinado (comprometimento da VCI e pelo menos uma das tributárias da VH)<sup>5</sup>. Essas classificações são importantes no planejamento da abordagem terapêutica. O caso relatado trata-se de uma obstrução primária, sem disfunção de coagulabilidade subjacente conhecida, classificada como crônica e do tipo VH, como evidenciado pelo quadro clínico e pela TC com contraste.

A formação da membrana obstrutiva no interior da veia é um processo lento que apresenta compensação através do estabelecimento de circulação colateral. Os sintomas só se tornam presentes nos pacientes quando a estenose é significativa, permanecendo assintomático até esse momento<sup>5</sup>. No entanto, a apresentação clínica depende ainda da extensão e rapidez da obstrução do fluxo de saída, podendo manifestar-se em poucos dias ou após anos de evolução<sup>4</sup>. Os sintomas são progressivos até cirrose hepática, quando não tratada em tempo hábil<sup>6</sup>. Quando instaurado o quadro agudo, pode culminar em insuficiência hepática, manifestando-se com náuseas, vômitos, icterícia e alterações laboratoriais<sup>2,6</sup>. Já o quadro crônico pode caracterizar-se pela presença de hepatomegalia, icterícia e SHP, além de complicações mais tardias, como sangramento do trato gastrointestinal e carcinoma hepatocelular<sup>2,4,6</sup>.

O caso relatado evidencia uma paciente jovem, previamente saudável, com queixas crônicas de distensão abdominal, prostração e um episódio de hematêmese. Ao exame físico, apresentou os achados clínicos de SHP. A SBC deve constituir um dos diagnósticos diferenciais para todo paciente que apresentar esses achados na ausência de doença parenquimatosa hepática primária ou secundária<sup>7</sup>.

As opções de tratamento são anticoagulação, terapia endovascular de descompressão (trombólise, angioplastia ou *shunt* portossistêmico intra-hepático transjugular) ou transplante de fígado. A evolução das possibilidades de tratamento para a SBC possibilitou um importante aumento da sobrevida desses pacientes (80-90%)<sup>6</sup>.

A angioplastia com balão ou stent é a primeira linha para o tratamento da SBC primária por membrana obstrutiva, e sua eficácia é de 95,7%<sup>3,6,8-10</sup>. Pode ser realizada por via jugular, hepática percutânea ou femoral; no entanto, em alguns casos se faz necessária a abordagem combinada<sup>3,7-10</sup>. A via de acesso escolhida para a abordagem da paciente em questão foi a via jugular, que apresenta alta taxa de sucesso, pois o ângulo entre a VH e a VCI é relativamente grande, facilitando a passagem do fio-guia<sup>6</sup>. Após a passagem do fio-guia pelo segmento ocluído, é realizada a dilatação do segmento estenosado com o uso do balão de alta pressão com diâmetros progressivamente

maiores<sup>3</sup>. O uso do balonamento progressivo, assim como a insuflação e desinsuflação lenta dos balões, deve ser realizado consoante às medidas tomográficas pré-operatórias e também conforme a sintomatologia de dor da paciente — uma vez havendo essa queixa, pressão maior no balão não deve ser alcançada. O uso do stent é reservado para lesões que não melhoram o gradiente pressórico com a angioplastia com balão ou que apresentam *recoil* importante, mesmo após balonamentos progressivos. No caso apresentado, após a dilatação do segmento estenosado, foi possível notar a melhora do quadro clínico de forma precoce, com redução da ascite, do edema e dos vasos colaterais abdominais<sup>3</sup>.

Após o tratamento endovascular, faz-se necessário o acompanhamento do paciente com avaliação clínica e realização de exames de imagem com USG com Doppler e TC<sup>2</sup>, além de manutenção de anticoagulação por pelo menos 6 meses após a angioplastia, podendo esse período ser variável de acordo com as condições do paciente<sup>6</sup>. A paciente apresentou uma nova estenose após 2,5 anos do tratamento endovascular inicial, logo após o período de puerpério. Essa condição fisiológica é responsável pelo estabelecimento de um estado de hipercoagulabilidade a partir da 10ª semana de gestação, o que pode agir como determinante na formação de nova membrana obstrutiva da VH e consequente trombose<sup>3,11</sup>. Portanto, tornam-se necessários a anticoagulação e o acompanhamento rigoroso do caso, para que, em uma eventual descompensação clínica, medidas como nova angioplastia com balão ou com stent, em caso de falha, estejam prontamente disponíveis.

## REFERÊNCIAS

- Li Y, De Stefano V, Li H, et al. Epidemiology of Budd-Chiari syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2019;43(4):468-74. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinre.2018.10.014>. PMID:30528513.
- Bozorgmanesh A, Selvam DA, Caridi JG. Budd-Chiari syndrome: hepatic venous web outflow obstruction treated by percutaneous placement of hepatic vein stent. *Semin Intervent Radiol*. 2007;24(1):100-5. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-971200>. PMID:21326746.
- Mukund A, Gamanagatti S. Imaging and interventions in Budd-Chiari syndrome. *World J Radiol*. 2011;3(7):169-77. <http://dx.doi.org/10.4329/wjr.v3.i7.169>. PMID:21860712.
- Bayraktar UD, Seren S, Bayraktar Y. Hepatic venous outflow obstruction: three similar syndromes. *World J Gastroenterol*. 2007;13(13):1912-27. <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v13.i13.1912>. PMID:17461490.
- Ding PX, Liu C, Han XW, Ding JY, Tse G, Lee EW. Obstructed membranous transformation of the inferior vena cava in patients with hepatic vein-type Budd-Chiari syndrome: a case series. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2020;44(2):e17-24. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinre.2019.10.008>. PMID:31786160.

6. Cheng DL, Zhu N, Xu H, et al. Outcomes of endovascular interventional therapy for primary Budd-Chiari syndrome caused by hepatic venous obstruction. *Exp Ther Med*. 2018;16(5):4141-9. <http://dx.doi.org/10.3892/etm.2018.6708>. PMID:30402156.
7. Sparano J, Chang J, Trasi S, Bonanno C. Treatment of the Budd-Chiari syndrome with percutaneous transluminal angioplasty: case report and review of the literature. *Am J Med*. 1987;82(4):821-8. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343\(87\)90022-2](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343(87)90022-2). PMID:2952007.
8. Lee BB, Villavicencio L, Kim YW, et al. Primary Budd-Chiari syndrome: outcome of endovascular management for suprahepatic venous obstruction. *J Vasc Surg*. 2006;43(1):101-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2005.09.003>. PMID:16414396.
9. Qi X, Han G, Guo X, et al. Review article: the aetiology of primary Budd-Chiari syndrome: differences between the West and China. *Aliment Pharmacol Ther*. 2016;44(11-12):1152-67. <http://dx.doi.org/10.1111/apt.13815>. PMID:27734511.
10. Valla DC. Budd-Chiari syndrome/hepatic venous outflow tract obstruction. *Hepatol Int*. 2018;12(Supl 1):168-80. <http://dx.doi.org/10.1007/s12072-017-9810-5>. PMID:28685257.
11. Souza AI, Batista M Fo, Ferreira LOC. Alterações hematológicas e gravidez. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2002;24(1):29-36. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842002000100006>.

**Correspondência**

Patrick Bastos Metzger  
 Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP  
 Rua Professor Diógenes Rebouças, 128  
 CEP 41830-570 - Salvador (BA), Brasil  
 Tel.: (71) 99977-6356  
 E-mail: patrickvascular@gmail.com

**Informações sobre os autores**

PBM - Doutor em Medicina, Universidade de São Paulo; Cirurgião Vascul e Endovascular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascul (SBACV); Radiologista Intervencionista, Colégio Brasileiro de Radiologia (CBR).  
 KRC - Acadêmica do 9º semestre de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP).  
 SLS - Preceptora, residência de Geriatria, Hospital Santo Antônio. VRSJ - Radiologista, Clínica Delfin, Hospital da Bahia (HBA).  
 VN - Hepatologista, Hospital da Bahia (HBA), Hospital Aliança e Clínica AMO.  
 MQBF e MOAMN - Cirurgiões Vascul e Endovascular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascul (SBACV).

**Contribuições dos autores**

Concepção e desenho do estudo: PBM  
 Análise e interpretação dos dados: KRC, PBM  
 Coleta de dados: PBM, MQBF, MOAMN  
 Redação do artigo: KRC, PBM, SLS, VRSJ  
 Revisão crítica do texto: PBM  
 Aprovação final do artigo\*: KRC, PBM, SLS, VRSJ, VN, MQBF, MOAMN  
 Análise estatística: KRC, PBM  
 Responsabilidade geral pelo estudo: KRC, PBM, SLS, VRSJ, VN

\*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.