



SÍNDROME DE BUDD-CHIARI: UM RELATO DE CASO COM MANIFESTAÇÕES E DESAFIOS NO MANEJO DA GESTAÇÃO

BUDD-CHIARI SYNDROME: A CASE REPORT ON MANIFESTATIONS AND MANAGEMENT CHALLENGES DURING PREGNANCY

Laís Aguiar Carvalho

Médica pela Universidade Estácio de Sá - CAMPUS Presidente Vargas

Residente de Ginecologia e Obstetrícia do programa de Residência Médica do Hospital Plantadores de Cana

aguirlais9@gmail.com

Consuelo Chicralla Martins

Coordenadora do programa de Residência Médica do Hospital Plantadores de Cana

mcnmartins@gmail.com

Júlia Barreto Mesquita

Médica pela Faculdade de Medicina de Campos

Residência Médica de Ginecologia e Obstetrícia pelo Hospital Municipal do Campo Limpo-SP

Especialização de Ginecologia Oncológica pelo IBCC

juliaa.bmesquita@gmail.com

Laura Dos Santos Fernandes

Acadêmica de medicina do 11º período da Faculdade de Medicina de Campos

lauradossfernandes@gmail.com

Carolina Pinheiro Pandino Manhães

Acadêmica de medicina do 12º período da Faculdade de Medicina de Campos

carolpandino@gmail.com

Abstract – Budd-Chiari syndrome is a rare venous disease of the hepatic system, predominantly in young adults, which triggers acute, subacute or chronic symptoms and can lead to portal hypertension due to blockage of the hepatic veins. The main treatment is considered thrombolysis and intrahepatic portosystemic shunts (TIPS), as bridges to liver transplantation. The hypercoagulable state can be identified in 75% of patients. Doppler ultrasonography of the liver is considered the initial examination for elucidation in the initial diagnosis. Hepatic venography is the reference procedure. In addition, liver biopsy can be useful for differential diagnosis. The outlook for the chronic form is favorable compared to other chronic liver diseases. Its relationship with pregnancy is poorly established. The possibility of pregnancy triggering Budd-Chiari syndrome in individuals with a preexisting prothrombotic condition is being studied. However, it is still unclear whether it acts as a risk factor for other hepatic vascular diseases. Furthermore, it is known that pregnancy promotes a state of hypercoagulability, preparing the body for childbirth and, simultaneously, compression of the inferior vena cava by the uterus increases

Keywords: Budd-Chiari syndrome; pregnancy; venous thrombosis.

Resumo - A síndrome de Budd-Chiari é uma doença venosa rara do sistema hepático, com predominância em adultos jovens, que desencadeia sintomas agudos, subagudos ou crônicos e pode levar a hipertensão portal devido ao bloqueio das veias hepáticas. O tratamento principal é considerado a trombólise e *shunts* portossistêmicos intra-hepáticos (TIPS), como pontes para o transplante hepático. O estado hipercoagulável pode ser identificado em 75% dos pacientes. A ultrassonografia com Doppler do fígado é considerada o exame inicial para elucidação no diagnóstico inicial. A venografia hepática é o procedimento de referência. Além disso, a biópsia hepática pode ser útil para o diagnóstico diferencial. Sua relação com a gestação é pouco estabelecida. Estuda-se a possibilidade de a gravidez desencadear a síndrome de Budd-Chiari em indivíduos com uma condição pró-trombótica preexistente. No entanto, ainda não está claro se atua como um fator de risco para outras doenças vasculares hepáticas. Ademais, sabe-se que a gravidez promove um estado de hipercoagulabilidade, preparando o corpo para o parto e, simultaneamente, a compressão da veia cava inferior pelo útero aumenta a estase venosa, o que favorece o desenvolvimento de fenômenos trombóticos.

Palavras-chave: *Síndrome de Budd-Chiari; gravidez; trombose venosa.*

INTRODUÇÃO

A síndrome de Budd-Chiari (SBC) é um distúrbio raro caracterizado pela obstrução do fluxo venoso hepático, podendo esta ser trombótica ou não trombótica em qualquer lugar ao longo do curso venoso das vênulas hepáticas até a junção da veia cava inferior (VCI) com o átrio direito (AYDINLI, 2007).

Pode ser classificada em: primária ou secundária. A SBC é considerada primária quando a trombose atinge o percurso venoso endoluminal e provoca sua lesão. Na SBC secundária, a causa surge de estruturas vizinhas, como compressão extrínseca ou invasão tumoral. A principal causa de obstrução da veia porta é a trombose intravascular primária. Pelo menos um estado hipercoagulável hereditário ou adquirido pode ser identificado em 75% dos pacientes. (DENNINGER et al., 2000)

Os fatores de risco para a síndrome são: hipercoagulabilidade herdada ou adquirida e, especialmente doenças mieloproliferativas. A gravidez, por si só, também é um fator de risco para a SBC. Com uma mortalidade de aproximadamente 90% em 3 anos, a SBC, se não tratada, tem um prognóstico desfavorável e até letal. Devido à falta de estudos e revisões a respeito desta síndrome, o tratamento é baseado no consenso entre os especialistas e consiste em anticoagulação, angioplastia intervencionista ou stent TIPS com o objetivo de descomprimir o compartimento venoso portal. Se esses tratamentos falharem, o transplante ortotópico de fígado (LTX) permanece como o último recurso.

O diagnóstico consiste em exames de imagem (ultrassonografia com Doppler do fígado, venografia hepática, biópsia hepática, angiotomografia venosa de abdome superior) associados à introdução da terapêutica com medicações como anticoagulação, procedimentos invasivos como trombólise, angioplastia percutânea, derivação portossistêmica intra-hepática (TIPS),

1. Metodologia

A metodologia deste trabalho foi por meio da análise do prontuário físico e eletrônico da paciente presente no Hospital Plantadores de Cana–Campos dos Goytacazes/RJ. Além disso, pesquisas em artigos relacionados ao tema presente contribuíram para complementação com as referências utilizadas. Foi entregue Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), assinado presencialmente, em que foram esclarecidas as possíveis dúvidas sobre o estudo, enfatizando o sigilo médico e anonimato da paciente.

Relato de caso:

Paciente K.M.B., 39 anos, sexo feminino, natural de São João da Barra/RJ, com 16 semanas e 4 dias de gestação, G2P1A0 (parto cesárea há 2 anos), deu entrada no hospital Plantadores de Cana no dia 10/11/2024 às 03:49, transferida do hospital de sua cidade natal após episódios de hematêmese há 24 horas, sem outras queixas ou sintomas.

No momento de sua internação, paciente mostra o resultado de sua angiotomografia computadorizada venosa de abdome superior do dia 07/05/2024, que evidencia: fígado difusamente aumentado de volume e de contorno lobulado, com realce difusamente heterogêneo pelo meio de contraste, destacando-se a presença de pelo menos seis nódulos com realce intenso pelo meio de contraste na fase arterial, homogeneizando-se na fase tardia, com tamanho variando entre 0,5 cm e 1,3 cm, localizados na região subcapsular dos lobos esquerdo e direito, o maior deles localizado na região subcapsular superior do segmento VIII (domo hepático), devendo corresponder a nódulos de regeneração. Baço aumentado de volume, medindo 18 x 12,6 x 4,8 cm nos eixos L x AP x T, respectivamente, com índice esplênico medindo 1.088 (valor normal até 480), com densidade homogênea. Presença de varizes esofagianas. Conclusão: o aspecto é compatível com síndrome de Budd-Chiari associada a sinais de hepatopatia crônica com nódulos de regeneração e hipertensão portal.

Antes da hospitalização, paciente havia iniciado o pré-natal de alto risco devido a comorbidade com três consultas prévias. Possui história patológica pregressa de pré-eclâmpsia em gravidez anterior, seguida de trombose em veia hepática no puerpério, caracterizando o quadro de Síndrome de Budd-Chiari, com indicação de transplante hepático devido a hipertensão portal com hepatopatia crônica. Em uso contínuo de sulfato ferroso, carbonato de cálcio, ácido acetilsalicílico (AAS), carvedilol e enoxaparina.

Ao exame físico na admissão, paciente encontrava-se lúcida, orientada, interagindo com examinador, hipocorada 2+/4+, acianótica, anictérica, afebril. Frequência cardíaca (FC): 95 bpm, pressão arterial (PA): 100 X 60 mmHg, perfusão capilar periférica (PCP): <3 segundos. Ausculta cardíaca sem alterações. Ausculta pulmonar com murmúrios vesiculares universalmente audíveis (MVUA), sem ruídos adventícios, eupneica em ar ambiente, expansibilidade simétrica, sem sinais de desconforto respiratório, saturação de oxigênio de pulso (SpO2): 99% e frequência respiratória (FR): 25 irpm. Abdome gravídico, depressível, indolor à palpação superficial e profunda, peristalse presente, presença de telangiectasias. Membros inferiores sem edema, panturrilhas livres e pulsos presentes.

Exame obstétrico: altura uterina (AU): 16cm, batimentos cardíacos fetais (BCF): 152 bpm, tônus uterino normal e dinâmica uterina imperceptível.

Na admissão, foram suspensos enoxaparina e ácido acetilsalicílico (AAS), iniciado inibidor de bomba de prótons, solicitada ultrassonografia (USG) obstétrica, programada endoscopia digestiva alta (EDA) e iniciado antibiótico como profilaxia de peritonite bacteriana espontânea.

A hipótese diagnóstica foi de rotura de varizes esofagianas.

Pela manhã do dia 10/11/2024, a paciente foi encaminhada ao Centro de Terapia Intensiva (CTI) para melhor estabilização e controle da hemorragia digestiva alta.

Cabe ressaltar que, durante sua internação no CTI da unidade, o acompanhamento conjunto com a obstetrícia foi contínuo e que, durante o tempo decorrido, não houve intercorrências relacionadas à parte fetal.

No dia 13/11/2024, foi realizada a EDA e seu laudo evidenciou gastropatia hipertensiva portal leve e varizes esofágicas de grosso calibre com ponto de ruptura (*white-nipple*). Foi realizado o procedimento de ligaduras elásticas ao nível do ponto de ruptura e na junção epitelial esôfago-gástrica, e instalado um total de quatro bandas. Duodeno normal. Exame realizado após 3 dias de uso do octreotida.

Os resultados laboratoriais variaram durante a internação, com os seguintes resultados entre os dias 10/11/2024 e 25/11/2024: Hb: 8,6 – 9,1g/dl; Ht: 24-30%; plaquetas: 99.000 - 143.000/mm³; proteína total 5,4 – 5,9; albumina 2,9 – 3,0; globulina 2,5 – 2,9

Ultrassonografias obstétricas realizadas nos dias 10/11/2024 e 21/11/2024, com resultados dentro do padrão de normalidade.

Após 12 dias de internação em setor de cuidados intensivos, teve alta para enfermaria por estabilização clínica e, posteriormente, alta hospitalar, em uso de carvedilol (mantido devido à profilaxia de hemorragia digestiva alta) 12,5mg, 1 comprimido de 12/12 h, Furosemida 40mg, 2 comprimidos pela manhã e enoxaparina 60 mg, 12/12h.

A EDA de controle foi realizada no dia 19/12/2024, evidenciou varizes de esôfago de fino calibre, sem sinais da cor vermelha, cicatrizes de ligaduras elásticas de varizes de esôfago prévias e gastropatia hipertensiva portal moderada. Sem necessidade de nova ligadura elástica.

A USG abdominal em 17/11/24 mostra: fígado com dimensões aumentadas, de contornos levemente irregulares, com ecotextura difusamente heterogênea, sem evidência de nódulos. Veia porta de calibre normal, medindo 12 mm. Ausência de dilatação das vias biliares intra e/ou extra-hepáticas. Baço com dimensões aumentadas com ecotextura homogênea. Aorta abdominal com calibre normal em toda a sua extensão. Discreta ascite. Feto intrauterino com batimentos cardíacos.

A USG abdominal em 17/01/2025 mostra: fígado com dimensões normais, apresentando contornos irregulares e traves hipercogênicas (fibróticas?) de permeio, aspecto compatível com hepatopatia crônica. Não se define lesão focal. Veia porta com calibre bordeline (1,3 cm). Veia esplênica (1,0 cm) e mesentérica superior (1,0 cm) com calibre normal. Ausência de dilatação das vias biliares intra e/ou extra-hepáticas. Baço com dimensões aumentadas, medindo 16,1 cm no maior eixo e com índice esplênico de 1262 (VR até 480). Mínima quantidade de líquido peri-hepático.

Discussão:

A Síndrome de Budd-Chiari resulta de um evento trombótico raro e com alta morbimortalidade quando associada ao estado gravídico, caracterizado também pela hipercoagulabilidade. Além da hipercoagulabilidade predisponente pela gravidez, outras modificações da gestação favorecem o aumento e surgimento da SBC. São eles: expansão do volume sanguíneo e hipoproteïnemia, aumento da pressão intra-abdominal, pressão do útero grávido na VCI e outros vasos intra-abdominais, incluindo o sistema linfático, e deslocamento de órgãos intra-abdominais pelo útero em expansão, que leva a alterações em suas relações anatômicas. (BISSONNETTE et al., 2015) (CHUN; KIRKPATRICK, 2012)

Estamos diante de um caso de uma gestante com diagnóstico de gastropatia hipertensiva portal moderada, em uso de carvedilol e enoxaparina. É acompanhada ambulatorialmente pela hepatologista em conjunto com o pré-natalista. Após a reversão da ascite, foi suspensa a furosemina. Mantém seguimento com USG abdominal. Necessário manter avaliação periódica das varizes esofágicas devido ao risco de novo episódio de hemorragia digestiva.

Devido à alta morbidade e mortalidade, a orientação reprodutiva é de fundamental importância. Trata-se de um desafio para o ginecologista e a paciente, com poucos métodos de planejamento familiar seguros disponíveis devido à patologia de base em questão. No contexto do planejamento familiar para puérperas com esse diagnóstico, algumas orientações são essenciais, como: avaliação médica individualizada para conhecer o estado clínico da paciente e a gravidade da doença hepática; evitar contraceptivos hormonais combinados, pois o estrogênio pode aumentar o risco trombótico; portanto, deve-se dar preferência por métodos de progesterona ou não hormonais, como: dispositivos intrauterinos (DIU) de cobre (não hormonal) ou de levonorgestrel (hormonal, mas com menor efeito sistêmico), implantes de etonogestrel, minipílula de progesterona isolada, métodos de barreira (camisinha, diafragma) como alternativa adicional.

O planejamento para futuras gestações deve ser discutido com uma equipe multidisciplinar (hepatologista, obstetra e hematologista) devido ao risco elevado de complicações maternas e fetais.

O suporte multiprofissional e um planejamento adequado são essenciais para garantir a segurança da paciente.

Conclusão:

Poucos são os relatos publicados e descritos a respeito da gravidez e SBC. É importante ressaltar a alta morbidade considerada em cima desta síndrome, podendo listar a trombose, a hemorragia e a oclusão de TIPS, e a evolução desta gestação para partos prematuros e evolução prognóstica desfavorável ao feto.

A Síndrome de Budd-Chiari (SBC) representa uma condição rara, porém grave, cuja associação com a gestação merece atenção especial. Durante a gravidez, alterações fisiológicas no sistema hemostático aumentam o risco de eventos trombóticos, tornando o período gestacional um fator de risco relevante para o desenvolvimento da SBC, especialmente em mulheres com distúrbios de hipercoagulabilidade hereditários ou adquiridos.

O diagnóstico precoce é desafiador, uma vez que os sinais clínicos podem se confundir com outras complicações hepáticas da gestação. No entanto, a identificação rápida por meio de exames de imagem e o início imediato da terapêutica adequada são cruciais para a melhora do prognóstico

materno e fetal. O manejo da SBC em gestantes deve ser multidisciplinar, envolvendo obstetras, hepatologistas e radiologistas intervencionistas, com foco na preservação da função hepática e na segurança da gestação.

Diante da escassez de estudos voltados à SBC no contexto gestacional, reforça-se a necessidade de mais pesquisas que avaliem estratégias de prevenção, diagnóstico e tratamento eficazes nessa população específica. Com uma abordagem individualizada e acompanhamento rigoroso, é possível reduzir os riscos materno-fetais e melhorar os desfechos clínicos.

A partir do relato apresentado, observa-se que a evolução clínica da paciente gestante com plaquetopenia demandou uma abordagem criteriosa e individualizada. A interrupção da gestação, embora uma medida extrema, mostrou-se necessária diante do risco iminente à saúde materna, evidenciando a importância da monitorização rigorosa e da atuação multiprofissional em casos de distúrbios hematológicos durante a gravidez.

No dia 18/03/2025, a paciente foi submetida ao parto no Hospital Plantadores de Cana, em razão de uma plaquetopenia por consumo. Durante o procedimento, devido ao risco iminente à vida materna, foi realizada uma salpingectomia parcial bilateral. No intraoperatório, foi necessário o uso de suporte transfusional com duas bolsas de concentrado de hemácias e uma bolsa de plaquetas.

Após o procedimento, a paciente permaneceu internada por três dias no CTI, sob cuidados intensivos da equipe multiprofissional, sendo acompanhada por cirurgião geral e hematologista. Evoluiu com melhora clínica e laboratorial, especialmente nos níveis de hemoglobina e contagem plaquetária, o que permitiu sua transferência para a enfermaria. Ao receber alta, foi encaminhada para seguimento ambulatorial com seu hepatologista assistente, a fim de dar continuidade ao controle da hipertensão portal.

Esse caso reforça a complexidade do manejo de gestantes com comorbidades graves, como a plaquetopenia por consumo associada à hipertensão portal, e destaca a relevância da atuação integrada entre diferentes especialidades para garantir o melhor desfecho possível para a paciente.

REFERÊNCIAS

AYDINLI, M. Budd-Chiari syndrome: Etiology, pathogenesis and diagnosis. **World Journal of Gastroenterology**, v. 13, n. 19, p. 2693, 2007. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4147117/>. Acesso em: 20/01/2025

BISSENETTE, J. et al. Pregnancy and Vascular Liver Disease. v. 5, n. 1, p. 41–50, 1 mar. 2015. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25941432/>. Acesso em: 20/01/2025

CHUN, R.; KIRKPATRICK, A. W. Intra-abdominal pressure, intra-abdominal hypertension, and pregnancy: a review. **Annals of Intensive Care**, v. 2, n. Suppl 1, p. S5, 2012. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22873421/>. Acesso em: 20/01/2025

DENNINGER, M.-H. et al. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: The role of multiple concurrent factors. **Hepatology**, v. 31, n. 3, p. 587–591, 1 mar. 2000. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10706547/>. Acesso em: 20/01/2025

MERZ, W. M. et al. Pregnancy in Budd-Chiari Syndrome. **Medicine**, v. 95, n. 22, p. e3817–e3817, 1 maio 2016. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4900734/>. Acesso em: 27/01/2025