

ARTICULO ORIGINAL

Estados Protrombóticos asociados al Síndrome de Budd Chiari: a propósito de una serie de casos

- Prothrombotic states associated with Budd Chiari syndrome a case series
- Estados protrombóticos asociados a síndrome de Budd Chiari: uma série de casos

Manuela de los Campos¹

ORCID: 0000-0002-4592-0762

Martín Elizondo¹

ORCID: 0000-0001-8396-6588

Romina Rey¹

ORCID: 0000-0001-8960-8239

Marcelo Valverde¹

ORCID: 0000-0002-4592-0762

Resumen

Introducción: El síndrome de Budd-Chiari es una condición rara e infradiagnosticada, caracterizada por la obstrucción del flujo venoso hepático, que genera hipertensión portal y daño hepático progresivo. Identificar los estados protrombóticos como etiologías subyacentes es fundamental para su diagnóstico y manejo. El objetivo fue analizar y describir los estados protrombóticos asociados al SBC en pacientes tratados en el Programa Nacional de Trasplante Hepático de Uruguay.

Metodología: Estudio retrospectivo y descriptivo de siete pacientes adultos diagnosticados con SBC entre enero de 2014 y diciembre de 2019. Se recolectaron datos etiológicos, demográficos, clínicos y de laboratorio. La evaluación diagnóstica incluyó determinación de proteína C y S, Factor V Leiden, mutación de protrombina G20210A, antitrombina III, síndrome antifosfolípido (SAF), hemoglobinuria paroxística nocturna, mutación MTHFR y mutación JAK2 V617F.

Resultados: La cohorte incluyó 6 mujeres (85%) y 1 hombre, con una mediana de edad de 31 años. Todos los casos presentaron complicaciones relacionadas con hipertensión portal. Se identificaron etiologías protrombóticas en 6 pacientes: SAF, neoplasias mieloproliferativas, mutación de protrombina G20210A y enfermedad de Behçet. Un caso permaneció idiopático. Cuatro pacientes requirieron trasplante hepático, mientras que tres fueron manejados solo con anticoagulación.

Conclusiones: Los estados protrombóticos son una causa subyacente significativa del SBC, frecuentemente representando la manifestación inicial de una condición trombofílica. Un abordaje multidisciplinario es esencial para el diagnóstico y tratamiento efectivos, particularmente en centros de referencia en hepatología y trasplante hepático.

Palabras clave: Síndrome de Budd-Chiari, estados protrombóticos, neoplasias mieloproliferativas, síndrome antifosfolípido, mutación de protrombina G20210A, trasplante hepático.

Abstract

Introduction: Budd-Chiari Syndrome is a rare and underdiagnosed condition characterized by obstruction of hepatic venous outflow, leading to portal hypertension and progressive liver damage. Identifying prothrombotic states as underlying etiologies is crucial for diagnosis and management. The objective was analyze and describe prothrombotic states associated with BCS in patients treated at Uruguay's National Liver Transplant Program.

Methodology: A retrospective, descriptive study of seven adult patients diagnosed with BCS between January 2014 and December 2019. Etiological data were collected, including demographic, clinical, and laboratory findings. Diagnostic evaluation included testing for protein C and S deficiencies, Factor V Leiden, prothrombin mutation G20210A, antithrombin III, antiphospholipid syndrome (APS), paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, MTHFR mutation, and JAK2 V617F mutation.

Results: The cohort included 6 females (85%) and 1 male, with a median age of 31 years. All cases presented complications of portal hypertension. Prothrombotic etiologies were identified in six patients: APS, myeloproliferative neoplasms, prothrombin mutation G20210A, and Behçet's disease. One case remained idiopathic. Four patients required liver transplantation, while three were managed with anticoagulation alone.

Conclusion: Prothrombotic states are a significant underlying cause of BCS, often representing the initial manifestation of a thrombophilic condition. A multidisciplinary approach is essential for effective diagnosis and treatment, particularly in reference centers for hepatology and liver transplantation.

Key words: Budd-Chiari syndrome, prothrombotic states, myeloproliferative neoplasms, antiphospholipid syndrome, prothrombin G20210A mutation, liver transplantation.

Resumo

Introdução: A síndrome de Budd-Chiari é uma condição rara e subdiagnosticada, caracterizada pela obstrução do fluxo venoso hepático, que leva à hipertensão portal e ao dano hepático progressivo. Identificar os estados protrombóticos como etiologias subjacentes é essencial para o diagnóstico e manejo. Objetivo fue analisar e descrever os estados protrombóticos associados à SBC em pacientes atendidos no Programa Nacional de Transplante Hepático do Uruguai.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo de sete pacientes adultos diagnosticados com SBC entre janeiro de 2014 e dezembro de 2019. Foram coletados dados etiológicos, demográficos, clínicos e laboratoriais. A avaliação diagnóstica incluiu a determinação de proteína C e S, fator V Leiden, mutação da protrombina G20210A, antitrombina III, síndrome antifosfolipídica (SAF), hemoglobínúria paroxística noturna, mutação MTHFR e mutação JAK2 V617F.

Resultados: A coorte incluiu 6 mulheres (85%) e 1 homem, com mediana de idade de 31 anos. Todos os casos apresentaram complicações relacionadas à hipertensão portal. Foram identificadas etiologias protrombóticas em 6 pacientes: SAF, neoplasias mieloproliferativas, mutação da protrombina G20210A e doença de Behçet. Um caso permaneceu idiopático. Quatro pacientes necessitaram de transplante hepático, enquanto três foram tratados apenas com anticoagulação.

Conclusão: Os estados protrombóticos são uma causa subjacente significativa da SBC, frequentemente representando a manifestação inicial de uma condição trombofílica. Uma abordagem multidisciplinar é essencial para o diagnóstico e tratamento eficazes, especialmente em centros de referência em hepatologia e transplante hepático.

Palavras-chave: Síndrome de Budd-Chiari, estados protrombóticos, neoplasias mieloproliferativas, síndrome antifosfolipídica, mutação da protrombina G20210A, transplante hepático.

Recibido: 28/01/2025 - **Aceptado:** 04/08/2025

Servicio de Enfermedades Hepáticas. UDA. Centro Nacional Hepato-Bilio-Pancreático. Hospital Central de las Fuerzas Armadas. Montevideo, Uruguay.

Correspondencia. E-mail: dr.marcelovalverde@gmail.com

Introducción

El síndrome de Budd-Chiari (SBC) es una entidad clínica poco frecuente, infradiagnosticada y que debe ser considerada en pacientes con hipertensión portal. Fue descrita por primera vez por Budd (1845) y más tarde por Chiari (1899), definiéndose como la obstrucción del flujo de salida venosa hepático, que puede localizarse desde las vénulas hepáticas de pequeño tamaño hasta la entrada de la vena cava inferior (VCI) en la aurícula derecha .

Corresponde a un grupo de entidades de escasa frecuencia, cuyo denominador común es la obstrucción parcial o completa al flujo venoso hepático de salida. Por definición, se excluyen la obstrucción del flujo hepático relacionada con patologías cardíacas, pericárdicas o por obstrucción sinusoidal .

Es una enfermedad rara, la incidencia anual varía según las diferentes áreas geográficas, no llegando a superar 1 caso/1.000.000 personas/año a nivel mundial . En nuestra región no se encuentran datos de prevalencia de esta enfermedad, ya que las publicaciones se limitan a estudios de cohortes o serie de casos.

La forma de presentación clínica es variable y depende de la extensión y rapidez de instalación de la obstrucción, pudiendo presentarse de forma aguda, subaguda, o crónica . Como resultado de la obstrucción del “out-flow”, aparece congestión hepática, seguida de aumento de la presión de la vena porta y, finalmente, signos de fibrosis e insuficiencia hepática. La tendencia natural de la enfermedad consiste en presentar varios episodios de trombosis separados en el tiempo, cuyo daño sobre el parénquima se va incrementando de forma progresiva.

Desde el punto de vista etiológico el SBC lo podemos clasificar como primario, cuando la obstrucción al flujo hepático se debe a una lesión intraluminal (por ejemplo, trombosis), o secundario, cuando la causa de la obstrucción vascular es una compresión extrínseca debida a tumores, abscesos o quistes . En el 80% de los pacientes con SBC primario puede identificarse un trastorno subyacente, mientras que el 20% restante son catalogados como idiopáticos . Dentro de los SBC primarios, entre un 25% y hasta 40% de los pacientes presenta más de un factor de riesgo protrombótico asociado . Este aspecto etiológico debe tenerse en cuenta para el abordaje diagnóstico y terapéutico. Tabla 1.

Paciente	Sexo	Edad	Etiología	Trasplante Hepático
1	F	31	SAF	Si
2	M	35	Policitemia Vera	Si
3	F	27	Policitemia Vera	Si
4	F	38	Enfermedad de Behçet	Si
5	F	37	-	No
6	F	15	FII G20210A heterocigoto	No
7	F	40	SAF	No

Tabla 1: Clasificación de los estados protrombóticos vinculados con el Budd Chiari

En nuestro medio desconocemos la prevalencia de la asociación entre estados protrombóticos y SBC, dado el escaso número de pacientes con dicha patología, por lo que consideramos importante su estudio y comparación con registros internacionales.

El objetivo del presente trabajo fue analizar y describir los estados protrombóticos como etiología de SBC en la cohorte de pacientes asistidos en el Programa Nacional de Trasplante Hepático de nuestro país (PNTH-Uy). Realizar una revisión de la literatura actual disponible respecto a esta temática.

Metodología

Se analizaron las etiologías de los pacientes portadores de SBC, de forma retrospectiva y descriptiva, en el periodo 01/01/2014 - 31/12/2019. En todos los casos se recabaron datos vinculados a la etiología de este. Se realizaron pruebas de determinación de proteína C y S, Factor V Leiden, mutación de la protrombina G20210A, antitrombina III, Síndrome Antifosfolípido (SAF), hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN), mutación del gen de la Metilen-Tetra-Hidro Folato Reductasa (MTHFR), y determinación de la mutación V617F del gen Janus quinasa 2 (JAK2). También se evaluaron el uso de terapia hormonal, el embarazo y el puerperio. Se recabaron datos demográficos, respecto a tratamientos implementados y la evolución clínica. Se realizó una búsqueda bibliográfica en PubMed, utilizando como estrategia de búsqueda la intersección de los términos “Síndrome de Budd Chiari” y “Trombofilias”, abarcando publicaciones en

Inglés y Español, entre los años 2012 y 2022, seleccionando 62 artículos. Además, se realizó la búsqueda de publicaciones nacionales referidas al tema.

Resultados

Se incluyeron 7 pacientes, de los cuales 6 (85%) fueron mujeres. La mediana de edad fue de 31 años. 6 de los pacientes se presentaron clínicamente como cirrosis y 1 como Falla Hepática Aguda. Las características clínicas y demográficas de los pacientes incluidos se detallan en la Tabla 2.

Congénitos	Adquiridos	Factores hormonales	Enfermedad sistémica
Mutación del Factor V Leiden	Neoplasias Mieloproliferativas	Embarazo y puerperio	Enfermedad de Behçet
Déficit de Proteína C y S	Síndrome Antifosfolipídico	Anticonceptivos orales	Enfermedad Inflamatoria Intestinal
Déficit de Antitrombina III	Hemoglobinuria Paroxística Nocturna		
Mutación del gen de la protrombina G20210A	Neoplasias		
Hiperhomocisteinemia			
Elevación del Factor VIII			

Tabla 2: Características de la cohorte de pacientes

Al momento del diagnóstico, todos presentaban complicaciones vinculadas a Hipertensión Portal (HTP).

El SBC fue primario debido a trombosis de las venas suprahepáticas en todos los casos. En 2 pacientes se extendió hasta la VCI. Solo 1 de los casos presentó un factor local predisponente (catéter venoso central). En 6 pacientes se hizo diagnóstico de un estado protrombótico de base: 1 paciente con trombofilia congénita (mutación de protrombina II G20210A), 2 con SAF, 2 con neoplasias mieloproliferativas (Policitemia Vera), y 1 con enfermedad de Behçet. En el único caso con un factor local predisponente (catéter central) se constató además la coexistencia con SAF. Solo en 1 de los pacientes no se logró el diagnóstico etiológico definitivo.

Respecto al manejo terapéutico, inicialmente se abordó el tratamiento de las complicaciones vinculadas a la HTP, y una vez descartadas o tratadas las várices esofágicas se inició tratamiento anticoagulante. En todos los pacientes se optó inicialmente por heparinas de bajo peso molecular (HBPM). Aquellos con función de síntesis hepática conservada, posteriormente se trataron con antagonistas de la vitamina K (AVK). No se constataron en nuestro estudio complicaciones vinculadas a la anticoagulación.

En los 2 pacientes portadores de neoplasia mieloproliferativa se realizó tratamiento citorrreductor con hidroxiurea.

En 2 de 7 pacientes, luego de iniciada la anticoagulación, no fueron necesarias medidas terapéuticas adicionales. En los pacientes que no presentaron mejoría clínica con el tratamiento anticoagulante, o cuyas manifestaciones iniciales suponían escasa respuesta al tratamiento y evidencia de una enfermedad hepática avanzada, se progresó en el algoritmo terapéutico, con tratamientos invasivos. Por las características y topografía de la/s obstrucción/es a nivel de las venas suprahepáticas (VSH), en ningún caso se realizó tratamiento fibrinolítico ni angioplastia. Se procedió a la colocación de una Derivación Portosistémica Intrahepática Transyugular (TIPS) en un paciente. En cuatro pacientes se realizó el trasplante hepático.

La supervivencia global de los pacientes fue del 100% a la fecha de culminado el estudio con una mediana de seguimiento de 24 meses (RIQ: 38 meses). Todos los pacientes continuaron bajo tratamiento anticoagulante con AVK.

Discusión

Teniendo en cuenta la escasa prevalencia del SBC, esta serie de casos concentra un número significativo de pacientes para nuestra población. A modo de ejemplo, un estudio regional publicado en 2012 incluyó 9 pacientes con SBC asistidos en un Centro de Referencia como el Hospital Italiano de Buenos Aires (República Argentina). El claro predominio de esta entidad en el sexo femenino, y la mediana de edad encontrada (31 años), es similar a lo reportado en las series internacionales. Respecto a la forma de presentación, con predominio de formas crónicas sobre las agudas, coincide también con lo publicado internacionalmente.

El hallazgo de una causa subyacente en 6 de los 7 pacientes analizados se correlaciona con los reportes actuales en donde se observa una disminución de los casos de etiología incierta.

En series históricas la etiología del síndrome de Budd-Chiari se catalogaba como idiopática entre un 30 y un 50% de los casos. En la última década, gracias a los avances en el diagnóstico de las neoplasias mieloproliferativas clínicamente silentes, y a la detección de nuevos estados protrombóticos, el porcentaje de casos catalogados como idiopáticos a disminuido a menos del 10% .

De acuerdo con la bibliografía disponible, existe una importante variación regional de las etiologías asociadas al SBC, con un significativo predominio de trombofilias congénitas (principalmente déficit de proteína C y déficit proteína S) en oriente , y un claro predominio de las neoplasias mieloproliferativas (policitemia vera y trombocitemia esencial) y de otras trombofilias adquiridas en occidente, lo que coincide con los hallazgos de nuestro estudio.

Estas últimas incluyen la hemoglobinuria paroxística nocturna, el síndrome antifosfolípido, la enfermedad inflamatoria intestinal, las vasculitis, las enfermedades autoinmunes sistémicas, las neoplasias sólidas, el uso de anticonceptivos orales y el embarazo .

Las causas hereditarias incluyen la mutación del factor V Leiden, del gen de la protrombina (G20210A), el déficit de proteínas C, S y antitrombina III, entre otras.

Respecto a las neoplasias mieloproliferativas, es fundamental su búsqueda ya que se encuentran presentes en hasta un 40% de los pacientes, siendo el SBC significativamente más frecuente en presencia de una neoplasia mieloproliferativa de base (principalmente policitemia vera) .

Es de destacar que en ningún caso de nuestra serie se había diagnosticado el estado protrombótico subyacente previo al planteo del SBC. Por lo tanto, es probable que el SBC sea la forma de presentación inicial de una trombofilia. En una serie publicada por Seijo et al. analizaron 157 pacientes con SBC de los cuales un 33% eran portadores de una neoplasia mieloproliferativa subyacente, mientras que las restantes causas identificadas fueron las siguientes: 12% mutación del factor V Leiden, 3% mutación del gen de la protrombina, 3% déficit de proteína C, 3% déficit de antitrombina III, y 2% deficiencia de proteína S . La mutación del JAK2-V617F, presente en más del 95% de los SBC con PV (como ocurrió en 2 pacientes de nuestra serie), se asocia con una forma de presentación clínica más agresiva, con mayor requerimiento de procedimientos invasivos y peor pronóstico . Además, se plantea la particularidad de que dicha mutación cumple cierto rol en la etiopatogenia de la enfermedad al comprobarse su presencia en las células endoteliales de las venas suprahepáticas en pacientes con SBC y neoplasia mieloproliferativa .

Otra condición de hipercoagulabilidad adquirida menos frecuente como etiología del SBC es el SAF, presente en dos de nuestros pacientes. Este síndrome, descrito por primera vez por Hughes et al. en 1983 se caracteriza por la presencia de trombosis tanto arteriales como venosas, abortos a repetición o muerte fetal, trombocitopenia, livedo reticularis (entre otras manifestaciones), junto a la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AAF) . Para su diagnóstico se definen criterios clínicos e inmunológicos. El SAF puede ser primario o secundario a enfermedades autoinmunes, más frecuentemente lupus eritematoso sistémico (LES), lo cual tiene implicancias para el seguimiento evolutivo de estos pacientes . La asociación entre SAF y SBC presenta escasas referencias bibliográficas, fundamentalmente reportes aislados de casos. En el año 2001, Espinosa y cols. describieron las características clínicas e inmunológicas de 43 pacientes con SBC y SAF, en base a una búsqueda bibliográfica de publicaciones realizadas entre el año 1983 y el 2000. En la gran mayoría de los casos el SBC fue la forma de debut de su trombofilia, tal como ocurrió en nuestros pacientes. Desde el punto de vista inmunológico, el 77 % de los pacientes presentó inhibidor lúpico positivo, mientras que 94% presentó anticuerpos anticardiolipinas positivos. En trabajos más recientes se ha reportado también la positividad para anticuerpos anti β_2 -glicoproteína 1 en pacientes con SBC asociado a SAF .

Por otro lado, no debemos olvidar los estados protrombóticos asociados a enfermedades sistémicas, destacándose dentro de éstas, la Enfermedad de Behçet, muy frecuente en oriente , y que fue diagnosticada en uno de nuestros pacientes.

Cabe destacar que se han descrito algunos casos esporádicos de SBC en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Es un hecho conocido que los pacientes portadores de EII presentan un mayor riesgo de complicaciones tromboembólicas, con prevalencias que oscilan entre un 1% y 7% en estudios clínicos y un 39% en series de autopsias .

El uso de anticonceptivos orales (ACO) también se ha asociado al desarrollo de SBC, atribuyéndose dicha causa en hasta un 33% de los pacientes con dicha condición clínica. Un estudio de casos y controles publicado en 1986 por Valla et al. demostró que los pacientes expuestos recientemente a ACO tenían un riesgo de trombosis de las venas suprahepáticas 2.37 veces mayor que los pacientes sin ACO. Otros estudios afirman que si bien el uso de ACO no constituye “per se” un riesgo independiente, puede aumentar significativamente el riesgo inherente vinculado a trombofilias preexistentes. En nuestra serie de casos, ninguno de los pacientes había recibido ACO recientemente.

Debido a su baja frecuencia (1:100.000 habitantes), no se disponen de estudios prospectivos aleatorizados que definan factores pronósticos universalmente aceptados, ni que comparen las distintas opciones terapéuticas. Por ello, las recomendaciones se basan en experiencias retrospectivas de pequeñas series. Dichas recomendaciones sugieren que el manejo terapéutico del BCS debe realizarse ‘paso a paso’.

De hecho, la terapia médica, que incluye la anticoagulación, el tratamiento de la enfermedad subyacente, así como el manejo de las complicaciones de la hipertensión portal, debe ser el tratamiento de primera línea.

Por su parte, la terapia endovascular, reservada para aquellos pacientes con estenosis segmentarias, cortas y parciales de las venas suprahepáticas que no responden a la terapia médica (p.ej. angioplastia, colocación de stents) la segunda línea, el TIPS sería el paso siguiente en aquellos pacientes que no responden al tratamiento médico, y refractarios, o no aptos para terapia endovascular, y, por último, el trasplante hepático ante la ausencia de respuesta a los tratamientos previos, en casos de presentación como falla hepática fulminante o con evolución a cirrosis avanzada.

La tasa de supervivencia a 5 años de los pacientes con síndrome de Budd-Chiari, tratados mediante este abordaje escalonado es superior al 80 %.

En el caso de nuestros pacientes, todos iniciaron la terapia escalonada, en 2 de ellos fue suficiente el tratamiento anticoagulante sin necesidad de continuar el algoritmo, 1 requirió TIPS y en 4 casos fue necesario avanzar hacia el trasplante hepático. De estos últimos, 2 eran portadores de neoplasia mieloproliferativa, 1 SAF, y el restante con Enfermedad de Behçet. Estos hallazgos concuerdan con la bibliografía respecto a la mayor prevalencia de neoplasia mieloproliferativa entre los pacientes que progresan al trasplante hepático.

Hasta el momento no existen recomendaciones unánimes para el manejo a largo plazo de anticoagulación de pacientes con SBC trasplantados. El mantenimiento de la anticoagulación de estos pacientes se basa en la experiencia de cada centro en particular, en nuestra cohorte se mantuvo en todos los casos. Además, de confirmarse un estado protrombótico subyacente que amerite un tratamiento específico, este debe iniciarse en forma concomitante con la anticoagulación, como ocurrió en los pacientes de nuestro grupo diagnosticados de Policitemia Vera, en quienes se realizó tratamiento concomitante con hidroxiurea.

Conclusiones

En el escenario del SBC es fundamental la búsqueda activa de un estado protrombótico de base, ya que como fue analizado, el compromiso del out-flow hepático en la gran mayoría de los casos corresponde al debut de dicha condición trombofílica. Por dicha razón, es relevante el rol del Médico Internista, no solo a la hora de sospecha clínica y del diagnóstico del SBC, sino a fin de realizar un correcto abordaje terapéutico de dicha situación, en el seno de un equipo multidisciplinario, y -de ser posible-, en un centro de referencia en Hepatología y Trasplante Hepático.

Bibliografía

- 1- Khan F, Armstrong MJ, Mehrzad H, Chen F, Neil D, Brown R, et al. Review article: a multidisciplinary approach to the diagnosis and management of Budd-Chiari syndrome. *Aliment Pharmacol Ther.* 2019 Apr;49(7):840-863. doi: 10.1111/apt.15149.
- 2- Hernández Gea V, De Gottardi A, Leebeek FW, Rautou PE, Salem R, García Pagán JC. Current knowledge in pathophysiology and management of Budd-Chiari syndrome and non-cirrhotic non-tumoral splanchnic vein thrombosis. *J Hepatol.* 2019 Jul;71(1):175-199. doi: 10.1016/j.jhep.2019.02.015.
- 3- Martín Lahí M, Albillos A, Bañares R, Berzigotti A, García Criado MÁ, Genescà J, et al. Clinical Guidelines from the Catalan Society of Digestology and the Spanish Association

- for the Study of the Liver. *Gastroenterol Hepatol*. 2017 Oct;40(8):538-580. doi: 10.1016/j.gastrohep.2017.03.011.
- 4- Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol*. 2007 May 21;13(19):2693-6. doi: 10.3748/wjg.v13.i19.2693.
 - 5- Solari J, Bandi J, Galdame O, Marciano S, Mullen E, Garcia MR, et al. Diagnóstico, tratamiento y evolución del síndrome de Budd-Chiari: experiencia de un centro. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2010; 40:225-35.
 - 6- Garcia-Pagán JC, Valla DC. Primary Budd-Chiari Syndrome. *N Engl J Med*. 2023 Apr 6;388(14):1307-1316. doi: 10.1056/NEJMra2207738.
 - 7- Mitchell MC, Boitnott JK, Kaufman S, Cameron JL, Maddrey WC. Budd-Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management. *Medicine (Baltimore)*. 1982 Jul;61(4):199-218. doi: 10.1097/00005792-198207000-00001.
 - 8- Rey R, Elizondo M, Rostán S, Valverde M, Gerona S. Síndrome de Budd-Chiari. Análisis de una serie de casos y revisión del tema. *Gastroenterol. latinoam* 2020; 31(3): 127-135.
 - 9- Abdel Hameed MR, Elbeih EAS, Abd El-Aziz HM, Afifi OA, Khalaf LMR, Ali Abu Rahma MZ, Sabry A.J. Epidemiological Characteristics and Etiology of Budd-Chiari Syndrome in Upper Egypt. *J Blood Med*. 2020 Dec 30;11:515-524. doi: 10.2147/JBM.S278678.
 - 10-Seijo S, Plessier A, Hoekstra J, Dell'era A, Mandair D, Rifai K, et al. Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management. *Hepatology*. 2013 May;57(5):1962-8. doi: 10.1002/hep.26306.
 - 11-Rosti V, Villani L, Riboni R, Poletto V, Bonetti E, Tozzi L, et al. Spleen endothelial cells from patients with myelofibrosis harbor the JAK2V617F mutation. *Blood*. 2013 Jan 10;121(2):360-8. doi: 10.1182/blood-2012-01-404889.
 - 12-How J, Zhou A, Oh ST. Splanchnic vein thrombosis in myeloproliferative neoplasms: pathophysiology and molecular mechanisms of disease. *Ther Adv Hematol*. 2017 Mar;8(3):107-118. doi: 10.1177/2040620716680333.
 - 13-Lichtmann MA, Kaushansky K, Levi MM. Essential Thrombocythemia. In: Kaushansky K, Lichtmann MA, Prchal JT, Levi M, Press OW, Burns LJ, et al., ed. *Williams Manual of Hematology*. 8th ed. New York: McGraw-Hill Education, 2011. Cap. 85. pp. 629-631.
 - 14-Khamashta M. Síndrome antifosfolipídico. En: Farreras P, Rozman C. *Medicina Interna*. 18ª ed. Barcelona: Elsevier, 2016: 1045-47.
 - 15-Espinosa G, Font J, García-Pagán JC, Tàssies D, Reverter JC, Gaig C, et al. Budd-Chiari syndrome secondary to antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic characteristics of 43 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2001 Nov;80(6):345-54. doi: 10.1097/00005792-200111000-00001.
 - 16-Sebastiani M, Manzini CU, Campomori F, Spinella A, Vacchi C, Giuggioli D, et al. Unusual association between Budd-Chiari syndrome secondary to antiphospholipid syndrome and relapsing polychondritis: a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol*. 2013 Jun;32(6):905-7. doi: 10.1007/s10067-013-2229-z.
 - 17-Ferreira J, Mieres M, Rivero F, Elizondo M, Facal J. Síndrome de Budd-Chiari asociado a síndrome antifosfolípido. *Rev. Med. Urug*. 2019;35: 60-6. doi: 10.29193/rmu.35.8.
 - 18-Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, Fabris F, Eapen CE, Bahr MJ, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med*. 2009 Aug 4;151(3):167-75. doi: 10.7326/0003-4819-151-3-200908040-00004.
 - 19-Marchetti F, Mainetti M, Giovannini M, Morelli C. Budd-Chiari syndrome and ulcerative colitis in an adolescent. *Recenti Prog Med*. 2017 May;108(5):242-245. doi: 10.1701/2695.27562.
 - 20-Al Himali SH, Al Osaimi AM, Dahab ST, Khuroo MS, Al Ashgar HI. Budd Chiari syndrome: experience at King Faisal Specialist Hospital and Research Centre, Riyadh, Saudi Arabia. *Saudi J Gastroenterol* 2003; 9:11-4.
 - 21-Valla D, Le MG, Poynard T, Zucman N, Rueff B, Benhamou JP. Riesgo de trombosis de la vena hepática en relación con el uso reciente de anticonceptivos orales. Un estudio de casos y controles. *Gastroenterología*. 1986;90(4):807-11.
 - 22-Bantel H, Schulze-Osthoff K. Non-invasive tests for evaluating treatment response in NAFLD. *J Hepatol*. 2023 Mar;78(3):e101-e102. doi: 10.1016/j.jhep.2022.08.015.
 - 23-Mancuso A. An update on management of Budd-Chiari syndrome. *Ann Hepatol*. 2014 May-Jun;13(3):323-6.

24-Lucey MR, Terrault N, Ojo L, Hay JE, Neuberger J, Blumberg E, et al. Longterm management of the successful adult liver transplant: 2012 practice guideline by the American Association for the Study of Liver Diseases and the American Society of Transplantation. Liver Transpl 2013;19:3–26

Conflicto de interés

Los autores declaran no presentar conflictos de interés para el desarrollo de este estudio.

Nota de contribución autoral

Manuela de los Campos: Concepción y diseño del trabajo, recolección de datos, análisis e interpretación de los datos, y redacción del manuscrito.

Martín Elizondo: Concepción y diseño del trabajo, recolección de datos, análisis e interpretación de los datos, y redacción del manuscrito.

Romina Rey: Concepción y diseño del trabajo, recolección de datos, análisis e interpretación de los datos, y redacción del manuscrito.

Marcelo Valverde: Análisis e interpretación de los datos o resultados, redacción y revisión crítica del manuscrito.

Nota de referencia autoral

Manuela de los Campos: Médico. Especialista en Medicina Interna.

Martín Elizondo: Médico. Especialista en Medicina Interna.

Romina Rey: Médico. Especialista en Medicina Interna.

Marcelo Valverde: Médico. Especialista en Medicina Interna, Emergentología y Hepatología del Adulto. Profesor Agregado de Clínica Médica. Facultad de Medicina. Udelar.

Nota de disponibilidad de datos

Los autores declaran que el conjunto de datos que apoya los resultados de este estudio no se encuentran disponibles. Autor de referencia.

Nota del editor

El editor responsable por la publicación del presente artículo es la **Dra. Mercedes Perendones**.