



**RED ANDALUZA DE TRABAJADORES  
SOCIALES SOBRE ENFERMEDADES RARAS.**  
ratser.andalucia@hotmail.com

## FICHA-RESUMEN DE ENFERMEDAD RARA

### SINDROME DE BUDD-CHIARI

**DESCRIPCIÓN:** El Síndrome de Budd-Chiari es una enfermedad muy rara, caracterizada por la obstrucción de las venas suprahepáticas o de la cava inferior. Es más frecuente en mujeres jóvenes y se estima una prevalencia de 2,4 casos por millón. En la mitad de los casos se desconoce la etiología. La más frecuente es la trombosis (formación de coágulos en las arterias y las venas) de las venas suprahepáticas por síndromes de hipercoagulabilidad (estado de la sangre en el que se tiende a la formación excesiva de coágulos), post-radiación y por uso de determinados fármacos como los anticonceptivos, aunque también puede ser consecuencia de invasión de la vena cava por tumores generalmente hepáticos y renales. **Se distinguen dos formas clínicas:**

**Aguda**, la más frecuente, es de comienzo brusco y se caracteriza por hepatoesplenomegalia (aumento de tamaño del hígado y del bazo) dolorosa, dolor abdominal, vómitos y ascitis (líquido en la cavidad abdominal); raramente hay ictericia (coloración amarilla anormal de la piel), aunque se pueden presentar diferentes grados de daño hepático; no asocian, por lo general, signos de insuficiencia (fracaso funcional) cardíaca.

**Crónica** se caracteriza por la aparición de hipertensión portal (aumento de la presión venosa en la circulación del sistema portal, que lleva la sangre de los distintos tejidos al hígado, por compresión u obstrucción de los sistemas vasculares portal o hepático), que evoluciona en ocasiones a un grado de fibrosis indistinguible de la cirrosis hepática.

**SÍNTOMAS:** El tratamiento inicial, si el diagnóstico es temprano se realiza con fármacos capaces de disolver los trombos. Pero, en la mayoría de los casos, el tratamiento de elección es el quirúrgico, que se basa en la redistribución del flujo sanguíneo. El trasplante hepático sólo está indicado si existe insuficiencia hepática grave. Dejada a su evolución espontánea el síndrome de Budd Chiari tiene una evolución mortal en semanas o meses, pero el diagnóstico y tratamiento precoz consiguen aumentar la supervivencia a largo plazo.

**CONTACTO PARA AFECTADOS:** De momento no hay Asociación.

Oscar Domínguez (Miembro de FEDER)

91 842 48 21

[infoasbc@yahoo.es](mailto:infoasbc@yahoo.es)