

Bölüm 12

BUDD CHIARİ SENDROMU VE SARILIK

İhsan Burak KARAKAYA¹

GİRİŞ

Budd chiari sendromu, karaciğerden kalbe olan venöz akımın dirençle karşılaşması sonucu ortaya çıkan klinik bir tablodur. Bu direnç hepatic venüllerden sağ atriüme kadar olan kan akımının herhangi bir yerinde olabilir (1). Literatürde İlk olarak 1845 yılında bir İngiliz hekim olan George Budd tarafından tanımlanmıştır (2). Daha sonra 1899 yılında Avusturyalı patolog Hans Chiari bu durumun vücudunda etkilerini ortaya koymuştur (3). Daha çok genç erişkin kadınlarda görülür. Beş yıllık sağ kalım farklı serilerde %50-%80'dir (4). Karın ağrısı, hepatomegali ve asit triadı ile karakterize olmasına rağmen farklı klinik bulgular ile de ortaya çıkabilir. Dirence sebep olan tıkanıklık endoluminal venöz trombozu içeriyorsa primer, venler ven dışından orijin alan bir lezyon tarafından basıya uğruyorsa sekonder Budd-Chiari Sendromu (BCS) olarak adlandırılır.

BCS tıkanma yerine göre sınıflandırılır: Küçük hepatic venler, büyük hepatic venler, vena kava inferior ,vena kava inferiorla birlikte büyük hepatic venler olarak dört gruba ayrılır. Klinik bulgulara göre fulminan, akut, subakut, kronik olarak ayrılabilir (5). En sık subakut form görülür ve sinsi başlangıçlıdır. Akut form ise semptomların ortaya çıkış süresinin daha kısa olduğu formdur. Prognozu etkileyen durumlara göre yapılacak bir sınıflamanın daha doğru olduğu görüşü mevcuttur (6).

Etyopatogenez

Obstrüksiyon sonucu sinüzoidal basınçta artış ve portal hipertansiyona meyil ortaya çıkar. Oluşan hepatic venöz staz ve konjesyon hipoksik hasara ve parankimal hücrelerde iskemik nekroza neden olur (7). Kronik hepatic konjesyon za-

¹ Operatör Doktor, Osmangazi Üniversitesi Gastroenteroloji Cerrahisi Yandal Asistanı, ihsanburakkarakaya@gmail.com

Oklüzyon rekürrensının daha az olduğu PTFE kaplı stentlerin kullanımı son zamanlarda artmış ve buna bağlı olarak tekniğin tedavideki öneminin artmasına neden olmuştur (40).

Cerrahi Tedavi

BCS'nun nispeten az görülmesi, TIPS varlığı nedeniyle cerrahi daha nadir olarak tercih edilmektedir. Böyle bir durum varlığında hastanın deneyimli bir merkeze sevki uygundur. Şant cerrahisi yapılması için aynı zamanda karaciğer transplantasyon ekibi ile koordineli olmak gerekmektedir. Şant yapılan hastalarda transplantasyon gerekebilmektedir. Yan-yan portokaval, splenorenal ve mezokaval şantlar inferior vena kava sağlam olduğu ve infrahepatik ve suprahepatik vena kava arasındaki basınç gradiyenti normal olduğu sürece tercih edilebilir yöntemlerdir.

Hastada kaudat lob hipertrofisi mevcutsa yan yan portokaval anastomoz teknik açıdan zor olabilir. Bu tür hastalarda genelde mezokaval şantlar tercih edilir.

Mezoatriyal şant yapılabilir. Yapay greft materyali ile yapılan bu şantta tıkanma veya tromboz riski yüksektir. Bunu aşmak için Gore-Tex grefti ile yan yan portokaval şant bir kavoatriyal şant ile kombine edilmiş ve uzun süreli açıklık bildirilmiştir (41).

Vena Kava'nın Membranöz Obstrüksiyonunda Cerrahi Tedavi

Perkütan translüminal anjiyoplasti ve transkardiyak membranotomi uygulanabilir.

Karaciğer Transplantasyonu

Diğer tedavilerin başarısız olduğu ya da dekompanse sirozlu hastalarda karaciğer transplantasyonu uygun bir seçenektir. Antitrombin 3, protein c ve s eksikliği gibi defektlerde karaciğer transplantasyonu seçilmiş ve başarılı bir tedavidir (42).

Sonuç olarak; Budd chiari sendromu tedavisi olan bir hastalıktır. Toplumlara göre etyoloji değişebilmektedir. Konservatif, radyolojik, cerrahi tedavi seçenekleri mevcuttur.

KAYNAKLAR

1. Janssen, Harry LA, Juan-Carlos Garcia-Pagan, Elwyn Elias, et al. 2003 Budd-Chiari Syndrome: A Review by an Expert Panel. *Journal of Hepatology* 38(3): 364-371.
2. Blanchard, Lea 1946 Budd G. On Diseases of the Liver.
3. Goel, Rishi M., Emma L. Johnston, Kamal V. Patel, and Terence Wong 2015 Budd-Chiari Syndrome: Investigation, Treatment and Outcomes. *Postgraduate Medical Journal* 91(1082): 692-697.
4. Murad, Sarwa Darwish, Dominique-Charles Valla, Piet C. de Groen, et al. 2004 Determinants of Survival and the Effect of Portosystemic Shunting in Patients with Budd-Chiari Syndrome. *Hepatology* 39(2): 500-508

5. Khan, Faisal, Matthew J. Armstrong, Homoyon Mehrzad, et al. 2019 Review Article: A Multidisciplinary Approach to the Diagnosis and Management of Budd-Chiari Syndrome. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics* 49(7): 840–863.
6. The Budd–Chiari Syndrome 2004 *New England Journal of Medicine* 350(18): 1906–1908.
7. Menon, K.V. Narayanan, Vijay Shah, and Patrick S. Kamath 2004 The Budd–Chiari Syndrome. *New England Journal of Medicine* 350(6): 578–585.
8. Simonetto, Douglas A, Hui-yin Yang, MengYin, et al. 2015 Chronic Passive Venous Congestion Drives Hepatic Fibrogenesis via Sinusoidal Thrombosis and Mechanical Forces. *Hepatology* (Baltimore, Md.) 61(2): 648–659.
9. Cazals-Hatem, Dominique, Valérie Vilgrain, Pascal Genin, et al. 2003 Arterial and Portal Circulation and Parenchymal Changes in Budd-Chiari Syndrome: A Study in 17 Explanted Livers. *Hepatology* (Baltimore, Md.) 37(3): 510–519.
10. Shin,Naomi, YoungHKim, HaoXu, et al. 2016 Redefining Budd-Chiari Syndrome: A Systematic Review. *World Journal of Hepatology* 8(16): 691–702.
11. Valla, Dominique-Charles 2004 Hepatic Venous Outflow Tract Obstruction Etiopathogenesis: Asia versus the West. *Journal of Gastroenterology and Hepatology* 19(s7): S204–S211.
12. WANG, RUIHUA, QINGYI MENG, LIFENG QU, et al. 2013 Treatment of Budd-Chiari Syndrome with Inferior Vena Cava Thrombosis. *Experimental and Therapeutic Medicine* 5(4): 1254–1258.
13. Factor V Leiden Mutation, Prothrombin Gene Mutation, and Deficiencies in Coagulation Inhibitors Associated with Budd-Chiari Syndrome and Portal Vein Thrombosis: Results of a Case-Control Study *Blood Journal* N.d., accessed May 17, 2019.
14. Hartmann RC, et al: Fulminant hepatic venous thrombosis (BuddChiari syndrome) in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: definition of a medical emergency, *Johns Hopkins Med J* 146:247–254, 1980.)
15. Mitchell MC, et al: Budd-Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management, *Medicine* (Baltimore) 61:199–218, 1982.,
16. Valla D, et al: Hepatic vein thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: a spectrum from asymptomatic occlusion of hepatic venules to fatal Budd-Chiari syndrome, *Gastroenterology* 93:569–575, 1987).
17. Peytremann R, et al: Thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (PNH) with particular reference to progressive, diffuse hepatic venous thrombosis, *Ser Haematol* 5:115–136, 1972.)
18. Ecker JE, McKittrick JE: Thrombosis of the hepatic veins: the “BuddChiari syndrome”—a possible link between oral contraceptives and thrombosis formation, *Am J Gastroenterol* 45:429–443, 1966.
19. Valla D, et al: Risk of hepatic vein thrombosis in relation to recent use of oral contraceptives, *Gastroenterology* 90:807–811, 1986.
20. Chiari H: Über der selbständige Phlebitis obliterans der Hauptstämme der Venae hepaticae als Todesursache, *Beitr z path Anat u z allg Path* 26:1–18, 1899.
21. Victor S, et al: Budd-Chiari syndrome and pericaval filariasis, *Trop Gastroenterol* 15:161–168, 1994
22. Bayraktar Y et Budd-Chiari syndrome:a common complication of Behçet’s disease.al. *Am J Gastroenterol*. (1997)
23. Bayraktar, Ulas-Darda, Soley Seren, and Yusuf Bayraktar 2007 Hepatic Venous Outflow Obstruction: Three Similar Syndromes. *World Journal of Gastroenterology* 13(13): 1912–1927.
24. Ludwig, J., E. Hashimoto, D. B. McGill, and J. A. van Heerden 1990 Classification of Hepatic Venous Outflow Obstruction: Ambiguous Terminology of the Budd-Chiari Syndrome. *Mayo Clinic Proceedings* 65(1): 51–55.
25. DeLeve, Laurie D., Dominique-Charles Valla, and Guadalupe Garcia-Tsao 2009Vascular Disorders of the Liver. *Hepatology* 49(5): 1729–1764.
26. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular Diseases of the Liver 2016 *Journal of Hepatology* 64(1): 179–202.

27. Enestvedt K. C. Orloff S. L. , Budd-Chiari Syndrome and veno-occlusive disease, Jarnagin, W.R.(2017) Blumgart's Surgery of The Liver, Biliary Tract and Pancreas textbook sixth edition chapter 88, (1248-1271) Philadelphia
28. Orloff, Marshall J., Jon I. Isenberg, Henry O. Wheeler, Pat O. Daily, and Barbara Girard 2012 Budd-Chiari Syndrome Revisited: 38 Years' Experience with Surgical Portal Decompression. *Journal of Gastrointestinal Surgery: Official Journal of the Society for Surgery of the Alimentary Tract* 16(2): 286–300; discussion 300.
29. Darwish Murad, Sarwa, Aurelie Plessier, Manuel Hernandez-Guerra, et al. 2009 Etiology, Management, and Outcome of the Budd-Chiari Syndrome. *Annals of Internal Medicine* 151(3): 167–175.
30. Qi,Xingshun,andGuohongHan2014Images in Clinical Medicine. Abdominal-Wall Varices in the Budd-Chiari Syndrome. *The New England Journal of Medicine* 370(19): 1829.
31. Murad, Sarwa Darwish, Dominique-Charles Valla, Piet C. de Groen, et al. 2004 Determinants of Survival and the Effect of Portosystemic Shunting in Patients with Budd-Chiari Syndrome. *Hepatology* 39(2): 500–508. Qi, Xingshun, and Guohong Han 2014 Images in Clinical Medicine.
32. Tanaka, M., and I. R. Wanless 1998Pathology of the Liver in Budd-Chiari Syndrome: Portal Vein Thrombosis and the Histogenesis of Veno-Centric Cirrhosis, Veno-Portal Cirrhosis, and Large Regenerative Nodules. *Hepatology (Baltimore, Md.)* 27(2): 488–496.
33. Copelan, Alexander, Erick M. Remer, Mark Sands, Hanh Nghiem, and Baljendra Kapoor 2015Diagnosis and Management of Budd Chiari Syndrome: An Update. *Cardiovascular and Interventional Radiology* 38(1): 1–12.
34. Chawla, Y., S. Kumar, R. K. Dhiman, S. Suri, and J. B. Dilawari 1999Duplex Doppler Sonography in Patients with Budd-Chiari Syndrome. *Journal of Gastroenterology and Hepatology* 14(9): 904–907.
35. Millener, P., E. G. Grant, S. Rose, et al. 1993 Color Doppler Imaging Findings in Patients with Budd-Chiari Syndrome: Correlation with Venographic Findings. *AJR. American Journal of Roentgenology* 161(2): 307–312
36. Kane, R., and S.ustace 1995 Diagnosis of Budd-Chiari Syndrome: Comparison between Sonography and MR Angiography. *Radiology* 195(1): 117–121.
37. Liebowitz AI, Hartmann RC: The Budd-Chiari syndrome and paroxysmal nocturnal haemoglobinuria, *Br J Haematol* 48:1–6, 1981.
38. Clark PJ, et al: Systemic thrombolysis for acute, severe Budd-Chiari syndrome, *J Thromb Thrombolysis* 34:410–415, 2012
39. Rössle M, et al: The Budd-Chiari syndrome: outcome after treatment with the transjugular intrahepatic portosystemic shunt, *Surgery* 135:394–403, 2004
40. Hernández-Guerra M, Turnes J, Rubinstein P, Olliff S, Elias E, Bosch J, García-Pagán JC. PTFE-covered stents improve TIPS patency in Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*. 2004Nov;40(5):1197-202.
41. Orloff MJ, Daily PO, Orloff SL, Girard B, Orloff MS. A 27-year experience with surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *AnnSurg*.2000Sep;232(3):340-52.
42. Klein AS, Venbrux AC, Cameron JL Budd-Chiari syndrome: current management options. *AnnSurg*. 2001Apr;233(4):522-7.