

Karaciğerin Akut Vasküler Hastalıkları

B. AKUT BUDD-CHIARI SENDROMU

Abdullah TOKUÇ
Dinç DİNÇER

TANIM

Budd-Chiari sendromu (BCS) kalp ile karaciğer arasında herhangi bir seviyede hepatik venöz akımın obstrüksiyonu olarak tanımlanmaktadır. Nadir görülen edinsel bir hastalıktır. Karakteristik olarak abdominal ağrı, asit ve hepatomegali saptanmaktadır. Majör hepatik venlerin (sağ, orta ve sol) kısmi veya tam olarak tıkanması ve/veya inferior vena kava (IVK)'nın tam veya hepatik venöz konfluens üzerinde kalan kısmının kısmi olarak tıkanması ile meydana gelmektedir. Erken tanınarak, etkin tedavisi sağlanamaz ise BCS sonucunda akut hepatik yetmezlik, siroz ve takip eden süreçte hepatoselüler karsinom gelişebilmektedir (1).

TARİHÇE

İlk kez 1845 yılında İngiliz hekim George Budd üç vakada abse ile indüklenen flebit şeklinde hepatik ven trombozunu tanımlamıştır. Daha sonra Avusturyalı patolog Hans Chiari tarafından hepatik venlerin obliteratif endofilebiti şeklinde BCS' nin ilk patolojik tanımlaması yapılmıştır (2).

EPİDEMİYOLOJİ

Bölgelere göre BCS sıklığı ve etiyolojisi değişkenlik gösterebilmektedir. Avrupa ülkelerinde yapılan çalışmalarda BCS' nin en sık sebebi hepatik ven trombozu iken Çin'de inferior vena kava ve hepatik venin tutulduğu kombine obstrüksiyon daha sık görülmektedir (3).

Yine coğrafi bölgelere göre görülme yaşı ve cinsiyet değişiklik göstermektedir. Asya ülkelerinde erkeklerde ve ortalama 45 yaş grubunda daha sık görülmekte iken, Avrupa'da kadınlarda ve 35-38 yaş arasında daha sık görülmektedir (4).

Güney Kore'de yapılan popülasyon bazlı bir çalışmada yıllık BCS insidansı milyonda 0,87 olarak hesaplanmıştır. Yine Hindistan da yapılan

nu ile tedaviye devam edilebilmektedir (18,19). Akut veya subakut vakalarda anjioplasti veya stent uygulanabilmektedir. Anjioplasti sonrası tekrar tıkanma sık görülmektedir. Stent bir kez konulduğunda çıkarılamayacağı için transplantasyon düşünülen hastalarda anastomozu zorlaştıracağından transplantasyon ekibi ile önceden görüşülmesi uygun olur (20). Antikoagülasyon, trombolitik tedavi, anjioplasti/stentleme başarısız olduğu durumlarda transjuguler intrahepatik porto-sistemik şant (TIPS) gündeme gelebilir. TIPS akut BCS'da portal hipertansiyona bağlı varis kanamasını kontrol altına almak için yapılacağında portal ven trombozuna yol açıp hastanın karaciğer nakil şansını kaybetme riski olduğu unutulmamalıdır (21). TIPS daha ulaşılabilir olduğundan cerrahi şant uygulanması çok nadir durumlarda gerçekleşmektedir (Şekil 1).

KAYNAKLAR

1. Byerly SI. Budd-Chiari Syndrome. *Consults in Obstetric Anesthesiology*: Springer; 2018. p. 101-104.
2. Aydınli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol*. 2007;13(19):2693-2696.
3. Sharma A, Keshava SN, Eapen A, Elias E, Eapen CE. An update on the management of Budd-Chiari syndrome. *Dig Dis Sci*. 2020;10.1007/s10620-020-06485-y.
4. Khan F, Armstrong MJ, Mehrzad H, et al. Review article: a multidisciplinary approach to the diagnosis and management of Budd-Chiari syndrome. *Aliment Pharmacol Ther*. 2019;49(7):840-863.
5. Simonetto DA, Yang HY, Yin M, et al. Chronic passive venous congestion drives hepatic fibrogenesis via sinusoidal thrombosis and mechanical forces. *Hepatology*. 2015;61(2):648-659.
6. Cazals-Hatem D, Vilgrain V, Genin P, et al. Arterial and portal circulation and parenchymal changes in Budd-Chiari syndrome: a study in 17 explanted livers. *Hepatology*. 2003;37(3):510-519.
7. Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med*. 2009;151(3):167-175.
8. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G; American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009;49(5):1729-1764.
9. Shin N, Kim YH, Xu H, et al. Redefining Budd-Chiari syndrome: A systematic review. *World J Hepatol*. 2016;8(16):691-702.
10. Valla DC. Hepatic venous outflow tract obstruction etiopathogenesis: Asia versus the West. *J Gastroen hepatol*. 2004;19:S204-S11
11. Ferral H, Behrens G, Lopera J. Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. 2012;199(4):737-745.
12. Darwish Murad S, Valla DC, de Groen PC, et al. Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*. 2004;39(2):500-508.
13. Parekh J, Matei VM, Canas-Coto A, Friedman D, Lee WM; Acute Liver Failure Study Group. Budd-chiari syndrome causing acute liver failure: A multicenter case series. *Liver Transpl*. 2017;23(2):135-142.
14. Van Wettere M, Bruno O, Rautou PE, Vilgrain V, Ronot M. Diagnosis of

- Budd-Chiari syndrome. *Abdom Radiol (NY)*. 2018;43(8):1896-1907.
15. Plessier A, Valla DC. Budd-Chiari syndrome. *Semin Liver Dis*. 2008;28(3):259-269.
 16. Witt DM, Nieuwlaat R, Clark NP, et al. American Society of Hematology 2018 guidelines for management of venous thromboembolism: optimal management of anticoagulation therapy. *Blood Adv*. 2018;2(22):3257-3291.
 17. Raju GS, Felver M, Olin JW, Satti SD. Thrombolysis for acute Budd-Chiari syndrome: case report and literature review. *Am J Gastroenterol*. 1996;91(6):1262-1263.
 18. Sharma S, Texeira A, Texeira P, Elias E, Wilde J, Olliff SP. Pharmacological thrombolysis in Budd Chiari syndrome: a single centre experience and review of the literature. *J Hepatol*. 2004;40(1):172-180.
 19. Clark PJ, Slaughter RE, Radford DJ. Systemic thrombolysis for acute, severe Budd-Chiari syndrome. *J Thromb Thrombolysis*. 2012;34(3):410-415.
 20. Han G, Qi X, Zhang W, et al. Percutaneous recanalization for Budd-Chiari syndrome: an 11-year retrospective study on patency and survival in 177 Chinese patients from a single center. *Radiology*. 2013;266(2):657-667.
 21. Garcia-Pagán JC, Heydtmann M, Raffa S, et al. TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostics factors in 124 patients. *Gastroenterology*. 2008;135(3):808-815.
 22. Hernández-Gea V, De Gottardi A, Leebeek FWG, Rautou PE, Salem R, Garcia-Pagan JC. Current knowledge in pathophysiology and management of Budd-Chiari syndrome and non-cirrhotic non-tumoral splanchnic vein thrombosis. *J Hepatol*. 2019;71(1):175-199.