

Vena Cava İneriör'ün Membranöz Obstrüksiyonu ve Budd-Chiari Sendromu

MEMBRANOUS OBSTRUCTION OF THE INFERIOR VENA CAVA AND BUDD-CHIARI SYNDROME

Atilla ÖKTEN*, Fatih BEŞİŞİK*, Güngör BOZTAŞ*, Sadakat ÖZDİL*, Sevil KAMALI*,
Bülent İLBARS*, Sabahattin UMMAN**, Mehmet MERİÇ", Süleyman YALÇIN*

*İstanbul Tıp Fakültesi, Gastroenterohepatoloji BD,
**İstanbul Tıp Fakültesi, Kardiyoloji ABD

ÖZET

Dünyada Budd-Chiari sendromunun en sık sebebi vena cava inferiorun suprahepatik/hepatik kısmının membranöz obstrüksiyonu olmakla birlikte bu durum ülkemizde nadir olarak karşılaşılan bir patolojidir. Bu yazıda membranöz obstrüksiyona bağlı üç vaka sunulmuş ve konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Budd-Chiari Sendromu, Vena cava inferior'un membranöz obstrüksiyonu

TKİ in Gastroenterohepatoloji 1993, 4:295-298

SUMMARY

Although rare in Turkey, worldwide the most common cause of the Budd-Chiari Syndrome is membranous obstruction of the suprahepatic/hepatic vena cava. In this report, three cases of patients with membranous obstruction of hepatic portion of the inferior vena cava are presented and the related literature is reviewed.

Key Words: Budd-Chiari Syndrome, membranous obstruction inferior vena cava.

Turk J Gastroenterohepatol 1993;4:295-298

Dünyada Budd-Chiari sendromunun (BCS) en sık sebebi vena cava inferior (VCI)'un suprahepatik/hepatik kısmının membranöz obstrüksiyonu olmakla birlikte (1), bu durum ülkemizde nadir olarak karşılaşılan bir patolojidir. Türkiye, Avrupa ve Amerika'da BCS etyopatogenezinin, çoğu kez hepatik venlerin ve/veya suprahepatik vena cava'nın trombotik okluzyonun sorumlu tutulmasına karşın, kliniğimize bir ay içerisinde başvuran üç BCS vakasında da suprahepatik/hepatik VCI'de "web" tespit edilmesi, ülkemizde de BCS, etyolojisinde, tedavi yaklaşımı farklı olabilen bu patolojinin aranması gerekliliğini ortaya koymaktadır.

VAKA 1

N.K. 38 yaşında Çorum'lu erkek hasta 1.5 yıl önce başlayıp giderek artan halsizlik, bacaklarında ve karnında şişme şikayetleri ile servisimize yatırıldı (prot. no: 1551/93). Öz ve soygeçmişinde bir özellik saptanmayan hastanın fizik muayenesinde alt ekstremitelerde ödem ve staz dermatiti, toraks ve abdomende kaval tipde kollateraller, göbeğin 2 cm altına kadar uzanan

Geliş Tarihi: 8.9.1993

Kabul Tarihi: 1.10.1993

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Süleyman YALÇIN

İstanbul Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD
Gastroenterohepatoloji BD Çapa/İSTANBUL

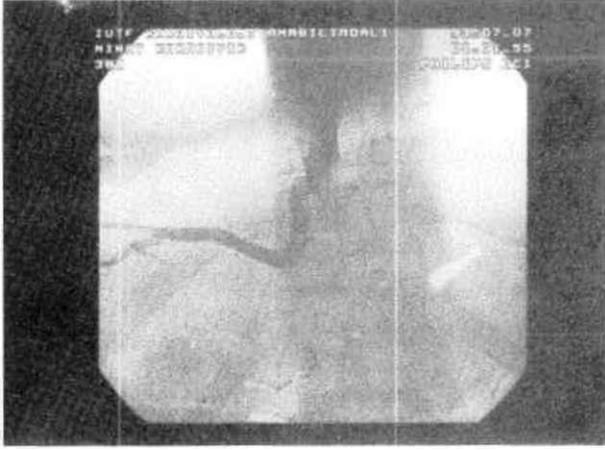
Turk J Gastroenterohepatol 1993.4

serbest asit, kot kavsini 6 cm geçen yüzeysel düz hepatomegali dikkati çekti. Hemogramı normal sınırlarda olan hastanın idrar muayenesinde 2 (+) ürobilinojenüri tespit edildi. ALT: 14 U, AST: 22 U, ALP: 174 U, GGT: 151 U, total bilirubin: 1.15 mg/dl, direkt bilirubin: 0.20 mg/dl, albumin:% 42 (3 gr/dl), gamma globulin: %29 (2.1 gr/dl); asit mayii transüda; HBV ve HCV göstergeleri seronegatif; protein C, protein S, antitrombin III düzeyleri normal sınırlardır, antikardiolipin antikolları ve paterji testi menfi idi. Üst gastrointestinal sistemin endoskopik tetkikinde Grade III özofagus varisleri saptanan ve karaciğer içi sinüzoidal basıncı 425 mm H₂O olan hastanın yapılan vena kovagrafisinde hepatik venler düzeyinde web ve trombus izlendi (Şekil 1). Doppler tetkikinde hepatik venleri açık bulunan hasta radikal cerrahi girişim kararı ile taburcu edildi.

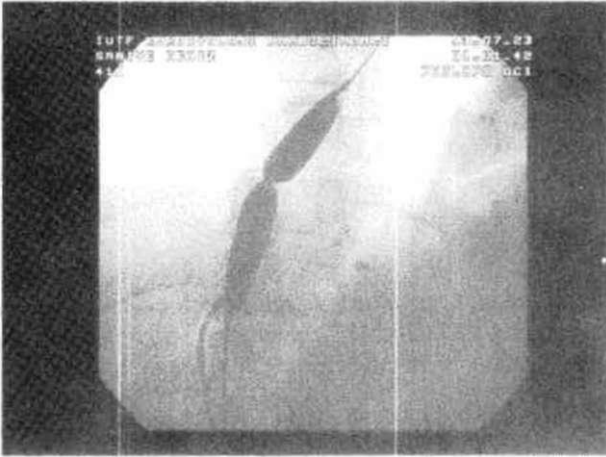
VAKA 2

N.S. 25 yaşında Boyabat'lı kadın hasta çocukluğundan beri olup, giderek artan halsizlik, karnında şişkinlik ve 4 ay önce olan hematemez, melana şikayetleri ile interne edildi (prot. no: 1425/93). Öz ve soy geçmişinde ilave bir özellik bulunmayan hastanın fizik muayenesinde bilateral pretibial ödem, torakoabdominal kaval tipde kollateraller, göbek hizasına kadar uzanan asit, kot kavsini 3 cm geçen hepatomegali, 9 cm geçen splenomegali dikkati çekti. Tetkiklerinde:

295



Şekil 1. Sağ hepatic venin patent olmasına karşılık, hepatic venler hizasında VCI'un tıkalı olduğu izleniyor.



Şekil 2. Transluminal balon anjioplastisi sırasında balon şişirilirken web'e bağlı indentasyon izleniyor.

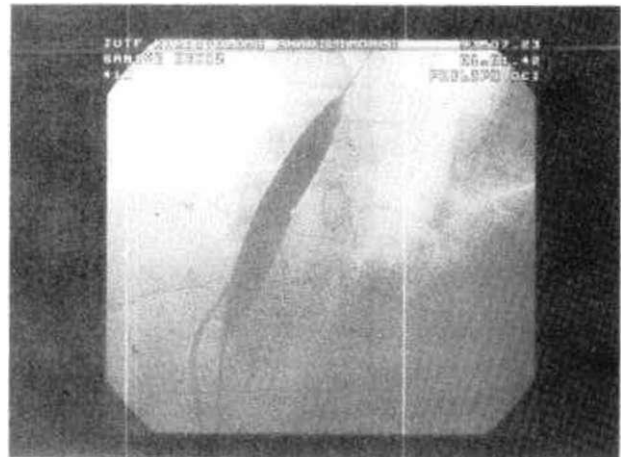
İdrar muayenesinde 1 (+) urobilinojenü, Hct: %34, lökosit: 2790, trombosit: 154000, ALT: 17 U, AST: 17 U, ALP: 64 U, GGT: 70 U, total bilirubin: 0.85mg/dl, albumin: %41.8 (3.3 gr/dl), gamma globulin: %32.3 (2.1 gr/dl); protein C, protein S, antitrombin III normal sınırlarda; antikardiopilin antikoru ve paterji testi meenfi, üst gastrointestinal endoskopik tetkikinde Grade I-II özofagus varisleri tespit edildi. Laparoskopik muayenede karaciğerin perihepatitli, iri nodulleşmeli görünümü noduler transformasyon lehine değerlendirildi. Splenoportografik tetkikte splenik ve portal ven açıklık, dalak içi ve karaciğer sinüzoidal basıncı 525 mmH20 bulundu. Yapılan vena kavografide hepatic venler düzeyinde web ve tromboz saptanan hasta diüretik ve oral anti-koagulan tedavisi altında, cerrahi girişim yapılmak üzere taburcu edildi.

VAKA 3

Yirmi yıl önce sarılık geçirdiğini ifade eden Safranbolu'lu 61 yaşında kadın hasta S.D., 7 ay önce başlayan bacaklarında şişme, karın ağrısı, halsizlik şikayetleri ile yatırıldı. Fizik muayenesinde bilateral pretibial ödem ve staz dermatiti, kaval tipte kollateraller, kot yayını 6 cm geçen hematomegali ve 3 crnm geçen splenomegali dikkati çeken hastanın laboratuvar tetkiklerinde: İdrar muayenesi normal sınırlarda; Hct; %40, lökosit: 3720, trombosit: 118000; ALT: 18 U, AST: 25 U, ALP: 64 U, GGT: 42 U, total bilirubin: 2.35 mg/dl, direkt bilirubin: 0.35 mg/dl, albumin: %49.5 (3.9 gr/dl), gamma globulin: %21.6 (1.7 gr/dl); protein C, pprotein S ve antitrombin III normal; HBsAg ve anti HBe seropozitif bulundu. Yapılan üst gastrointestinal endoskopik tetkikinde Grade II özofagus varisleri; karaciğer biyopsisinde hafif aktiviteli karaciğer sirozu, karaciğer sinüzoidal basıncı 375 mmH20; Doppler tetkikinde splenik ve portal venleri açık bulunan hastanın vena kavografisinde hepatic venler düzeyinde izlenen web ve tromboz üzerine transluminal balon anjioplastisi denendi (Şekil 2,3). membran genişlemesine rağmen trombozun rüptüre olma ve migrasyon riski gözönünde tutularak işleme son verildi ve hastanın ileri yaşı, sirotik döneme erişmesi sebebi ile medikal tedavi altında izlenmesi kararlaştırıldı.

TARTIŞMA

VCI'un membranöz obstrüksiyonu Japonya (2,3), Hindistan (4) ve Güney Afrika (5,6) gibi ülkelerde BCS'nun en önde gelen sebeplerinden biri iken diğer ülkelerden tek tek vakalar olarak bildirilmektedir. Kalın kollajen lifler ve az miktarda elastik liflerden kurulu, konjenital olduğu tartışmalı, bu membran varlığında hastalar, sıklıkla genç/erişkin yaşta kronik BCS kliniği ile hekimin karşısına gelmektedir



Şekil 3. 12 ve 20 mm'lik balonlar 8 Atmosfer basınç, 60 saniye süre ile şişirilerek web rüptüre edildi.

(3.7) . Vakalarımızda da tespit edildiği gibi , ödem asit, hepatosplenomegali, yüzeysel verilerin dilatasyonu gibbi BCS'nun tipik bulgularını çoğu hastada görülür. Bacaklarda ödem sık karşılaşılan ilk şikayetlerdendir. İlik semptomdan tanı konmasına kadar geçen süre serilerde farklılıklar göstermekle birlikte 1-22 sene arasında değişmektedir (7). Karın ağrısı ve sarılık nadir olarak görülür. Hepatosellüler karsinom (HCC) sıklığı bu vakalarda hastalığın yaşına paralel olarak artmaktadır (6). Hastalanırımızın yapılan USG ve AFP tetkiklerinde HCC lehine bir bulgu tespit edilmemiştir.

Konjenital orijinli olduğu kabul edilir ise, embriyolojik gelişimde 3 aynı nokta, darlık potansiyeli taşımaktadır (8).

1. Sağ hepatokardiyak kanal ile sağ atriyumun birleşim yeri
2. VCI'un hepatik kısmı ile sağ hepatokardiyak kanalın birleşim yeri
3. Hepatik venlerin caval sisteme açılımları.

VCI'un terminal kısmı sağ vitellin ven ve sağ subkardinal venden kaynaklanmaktadır. Embryonal dönemde sağ vitellin ven sağ hepatokardiyak kanala dönüşmekte, bu ise hepatik venlerin direne olduğu suprahepatik VCI'u oluşturmaktadır. Aynı dönemlerde sağ subkardinal ven ile sağ hepatokardiyak kanal arasında gelişen bağlantı VCI'un hepatik kısmını oluşturmaktadır. Bu gelişim ppaterninden sapma VCI'da membranndan atreziye kadar değişebilen spektrumda obstrüksiyon ile neticelenmektedir (6.8).

Bununla beraber lezyonun Japonya, Hindistan, Güney Afrika gibi ülkelerde oldukça sık görülmesi bu bölgelerde eksojen bir teratojenin varlığını da düşündürmektedir (6).

Vena cava'daki tıkalı alanın uzunluğu ve tıkanıklığın derecesi vakadan vakaya değişkenlik gösterebilmektedir (1-7). Tıkanıklık hepatik venlerin altında-üstünde veya hizasında olabilir. Tıkanıklığın altında ve üstünde trombüs gelişebilir. Trombüs organize olabilir. Hepatik venlerdeki tıkanmanın yaygınlığına göre; eğer hepatik venler açık ise Tip A; hepatik venlerin biri (sıklıkla sol ve orta hepatik venler) tıkalı ise Tip B; tüm hepatik venler tıkalı ise Tip C obstrüksiyondan söz edilmektedir (3). Tip C tıkanıklıkta prognoz genellikle daha kötüdür. Tıkanıklığın çevresinde frenik venler, interkostal venler vs. ile kollateral dolaşım sıklıkla izlenir. Her üç hastamızda da web civarında trombüs tespit edilmiş, ayrıca yapılan Doppler tetkiklerinde I ve II sağ vakalar da hepatik venler açık (Tip A), III vakada ise sağ hepatik ven açık (Tip B) olarak saptanmıştır.

Kaval obstrüksiyon ve portal hipertansiyon bulguları birarada olduğunda düşünülmesi gereken

membranöz obstrüksiyonun kesin tanısı, tıkanıklığın üstüne ve altına yerleştirilen iki katetere aynı anda kontrast madde injekte edilerek yapılan kaval venografi ile konulur. Hepatik venler selektif venografi veya inferior kavografi sırasında retrograd yolla görüntülenebilir.

Hastalığın tedavisi cerrahidir. Cerrahi tedavi portal sistemin dekompresyonuna yönelik girişimler (mesoatrial şant, dalağın supradiafragmatik transpozisyonu, sternal kemik iliğine omentumun fiksasyonu vs.) ve kaval bloğun giderilmesine yönelik girişimler (transkardiyak membranotomi, vena kavoplasti, kaval rezeksiyon ve otolog perikardiyal patching) olarak özetlenebilir (7,9). Transluminal ve transhepatik anjioplasti ile membranın yırtılması ve dilatasyonu ise henüz deneme aşamasındadır (10-12).

Transatriyal membranotomi genellikle ince veya inkomplet weblerde etkili olurken (13), kaval stenoz varlığında vena kava-plasti veya kaval rezeksiyon ve otolog perikardiyal patching gerekli olmaktadır (14). Komplike retrohepatik ve suprahepatik obstrüksiyonlar hipotermi ve dolaşım "arres"ini gerektirmekte; membranöz obstrüksiyon hepatik venleri de içermekte ise karaciğerin etkili dekomprese edildiği vakalarda ise tek seçenek karaciğer transplantasyonudur (9). Bu döneme gelmeden, karaciğerin etkili dekomprese edildiği vakalarda tüm semptom ve bulgular, kimi kez devam edebilen splenomegali dışında gerilemektedir (7,12-15). dolayısıyla amaç, erkenden tanının doğru olarak konulması ve lezyona göre en uygun girişimin zamanında uygulanması olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Mc Dermott WV, Stone MD, Bothe A, Troy C, Budd-Chiari syndrome; historical and clinical review with an analysis of surgical corrective procedures. Am J Surg 1984; 147: 463-7.
2. Hirooka M, Kimura C. membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava. Arch Surg 1970; 100: 656-63.
3. Takeuchi J, Takada A, Hasumura Y, et al. Budd-Chiari syndrome associated with obstruction of the inferior vena cava. Am J Med 1971; 51: 11-20.
4. Taneja A, Mitra SK, Moghe PD, et al. Budd-Chiari syndrome in childhood secondary to inferior vena caval obstruction. Pediatrics 1979; 63: 808-12.
5. Rogers MA, Chesler E, du Plessis L, et al. Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava. Br J Surg 1967; 54: 221-5.
6. Simson IW. membranous obstruction of the inferior vena cava and hepatocellular carcinoma in south Africa. Gastroenterology 1982; 82: 171-8.
7. Kimura C, Matsuda S, Koie H, Hirooka M, membranous obstruction of the inferior vena cava: Clinical study of nine cases. Surgery 1971; 74: 551-9.

8. Kilman JW, Williams TE, Kakos GS, et al. Budd-Chiari syndrome due to congenital obstruction of the eustachian valve of the inferior vena cava. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 62: 226-30.
9. Klein AS, Camerron JL. Diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome. *Am J Surg* 1990; 160: 128-33.
10. Lois JF, Hartzman S, McGlade CT, et al. Treatment of the Budd-Chiari syndrome with percutaneous transluminal angioplasty. *Am J Med* 1987; 82: 821-8.
11. Sparano J, Chang J, Trasl S, Bonanno C. Treatment of the Budd-Chiari syndrome with percutaneous transluminal angioplasty. *Am J Med* 1987; 82: 821-8.
12. Cumhuri T, Ölçer T, Maviş A, et al. Treatment of inferior vena cava (IVC) and right innominate vein occlusions with balloon dilatation and rotational angioplasty and wallstents. *Gastroenteroloji* 1992; 3: 35-40.
13. Chang CH, Lee MC, Shieh MJ, et al. Transaxial membranotomy for Budd-Chiari syndrome. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 409-12.
14. Kamps DL, Berkoff HA, Crummy AB. Suprahepatic vena caval obstruction. Case history. *J Cardiovasc Surg* 1986; 27: 568-70.
15. Nakao K, Miyata M, Nagaoka M, et al. Budd-Chiari syndrome treated by Senning's procedure. *J Cardiovasc Surg* 1988; 29: 746-50.