

Budd-Chiari Sendromu (Olgu Sunumu)

BUDD-CHIARI SYNDROME (CASE REPORT)

Cihan TOP*, Hakan TEREKECİ**, Şükrü YILDIRIM***, Mehmet DANACI****

* Yrd.Doç.Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi İç Hastalıkları Servisi,

** Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi İç Hastalıkları Servisi,

*** Yrd.Doç.Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Patoloji Servisi,

**** Prof.Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi İç Hastalıkları Servisi, İSTANBUL

Özet

Budd-Chiari sendromu, hepatic çıkış tıkanıklığı sonucu oluşan, sıklıkla ölümcül seyreden nadir bir hastalıktır. Bu tıkanıklık, hepatic venüllerden, vena cava inferior'a kadar herhangi bir seviyede olabilir. Hastalığın seyri, hızla asit sıvısı akümülyasyonu ve hepatic yetmezliğin ortaya çıktığı akut form veya semptomların birkaç ay içinde geliştiği subakut form şeklinde olabilir. Hatta hastalığın kronik progressif formu da tanımlanmıştır. Bu makalede, sarılığı mevcut Budd-Chiari sendromlu bir olgu sunularak literatür gözden geçirilmiştir. Hepatic venöz çıkış tıkanıklığının etiyojisi saptanamamıştır. Olgunun klinik seyri nedeniyle, Budd-Chiari sendromunun nadir bir şekli olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler : Budd-Chiari Sendromu,
Vena Cava Inferior Trombozu, Sarılık

T Klin Gastroenterohepatoloji 2003, 14:41-44

Summary

The Budd-Chiari syndrome is a rare, often fatal illness resulting from hepatic venous outflow occlusion. The occlusion may be located at any level from hepatic venules to the inferior vena cava. Presentation may be acute with rapid accumulation of ascites and hepatic failure or subacute with symptoms developing over a few months. Even chronic progressive form of disease was also described. In this article, the literature is reviewed by presenting a case of Budd-Chiari syndrome in a patient with jaundice. The etiology of the hepatic venous outflow obstruction was not identified. Because of its clinical onset, it has been suggested that this was an unusual form of Budd-Chiari Syndrome.

Key Words : Budd-Chiari Syndrome,
Inferior Vena Cava Thrombosis, Jaundice

T Klin J Gastroenterohepatol 2003, 14:41-44

Budd-Chiari sendromu (BCS), başlıca hepatic major venlerin ve vena cava inferior'un (VCI) trombozu veya VCI'un suprahepatik bölümünün membranöz obstrüksiyonu sonucu oluşan, hepatic venöz akımın bozulması ile karakterize klinik bir tablodur. Bu sendrom ilk olarak 1845'de Budd tarafından " hepatic venlerin primer inflamasyonu sonucu oluşan klinik tablo" olarak, 1899'da ise Chiari tarafından "hepatomegali, asit ve karın ağrısı ile karakterize hepatic venaoklusif bir hastalık" olarak tanımlanmıştır (1-3).

Günümüzde, BCS terminolojisi ile, hepatic venüllerden VCI'a kadar herhangi bir seviyede lokalize trombotik veya non-trombotik nedenlerle oluşan hepatic venöz çıkış obstrüksiyonu ifade edilir (3). Altta yatan en sık neden miyeloproliferatif hastalıklar ve antifosfolipid antikor sendromudur (4-7). Diğer nedenler arasında; oral kontraseptif kulla-

nımı, paroksizmal nokturnal hemoglobiniüri, Behçet hastalığı, granümatöz idyopatik vaskülit, hipereosinofilik sendrom, tümörler (atriyal miksoma, Wilms tümörü) sayılabilir. Ancak kesin neden vakaların 2/3'ünde saptanamaz (7).

Olgu Sunumu

25 yaşında erkek hasta, karın ağrısı, halsizlik, sarılık ve gaita renginde açılma şikayetleri ile acil servise başvurdu. Daha önce herhangi bir şikayeti olmayan hastanın, son bir hafta içinde karın ağrısı ve halsizlik şeklinde başlayan şikayetleri giderek artış göstermiş ve tabloya sarılık eklenmiştir. Özgeçmişinde bu tabloyu açıklayacak bulgu, hastalık veya ilaç kullanımı hikayesi mevcut değildir. Fizik muayenede; genel durum kötü, şuur konfüze, oryantasyon yok. TA=90/50 mmHg, Nabız=110 vuru/dk ritmik, Ateş=38°C. Hasta ortopedik,

dispneik. Skleralar ikterik. Tüm vücut cildi ikterik. Kalp dinlemekle taşikardik. Ek ses ve üfürüm yok. Akciğerler dinlemekle her iki hemitoraks orta ve alt zonlarda kaba raller mevcut. Her iki sinus-kostadiafragmatikus açık. Batın yumuşak. Defans yok. Batın distandü görünümde. Barsak sesleri normoaktif. Batın sağ üst kadranda hassasiyet mevcut. Traube kapalı. Karaciğer midklavikuler hatta 4 cm. palpabl. Pretibial ödem yok. Periferik nabazanlar alınıyor. Yapılan fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri (beyaz küre:20700/mm³, üre: 202 mg/dl, kreatinin:6.0mg/dl, direkt bilirubin: 9.7 mg/dl, indirekt bilirubin:6.1mg/dl, AST:70 IU/L, ALT:280 IU/L) sonucunda, hasta; fulminan hepatik yetmezlik, akut solunum yetmezliği, akut böbrek yetmezliği, hepatorenal sendrom, spontan bakteriyel peritonit ön tanılarıyla dahiliye yoğun bakım ünitesine yatırıldı.

Hastanın ilk değerlendirilmesinde, fulminan hepatik yetmezliğin komponenti olarak akut solunum ve böbrek yetmezliği olduğu sonucuna varıldı. Fulminan hepatik yetmezliğin etiyojisine yönelik tetkikler planlandı. Ancak hastanın genel durumu ve vital fonksiyonlarının hızla bozulması

üzerine acil hemodiyalize alındı. Ardından mekanik ventilasyon amacıyla anestezi yoğun bakım ünitesine nakledildi. Ancak hasta kardiyopulmoner arrest sonucu kaybedildi.

Hasta acil servise başvurduğunda öncelikle vital fonksiyonlarının stabilizasyonu amaçlandığından ve daha sonraki dönemde ise 12 saat gibi kısa bir sürede ex olmasından dolayı etiyojiye yönelik laboratuvar ve görüntüleme tetkikleri yapılmadı. Kesin tanı amacıyla, tıbbi otopsi yapılmasına karar verildi. Tıbbi otopsi tam olarak üç boşluk (kranium, thoraks ve batın boşluğu) açılarak yapılmıştır.

Tıbbi otopsi sonucunda; ölüm nedeninin vena cava inferior trombüsüne bağlı pulmoner emboli, ödem, hemoraji ve yetişkin tip respiratuar distress sendromu olduğu sonucuna varıldı.

Tartışma

BCS, otopsi vakalarının %0,005'inde görüldüğü rapor edilen nadir bir klinik tablodur (8). Batı toplumunda olguların büyük kısmında obstrüksiyonun lokalizasyonu hepatik venlerdir. Doğu toplumunda ise bu lokalizasyonun sıklıkla VCI olduğu rapor edilmektedir (7).

Tablo 1. Tıbbi Otopsi Bulguları

MİKROSKOPİ BULGULARI

- * **Karaciğer** : Hafif vasküler konjesyon ve yaygın bilirubin pigmenti birikimi mevcut. İmmunhistokimyasal çalışmalarda hepatositlerde HBV, HCV negatif.
- * **Böbrek** : Proksimal tubuluslarda otoliz bulguları, distal tubuluslarda eritrosit ve bilirubin silendirleri mevcut. Böbrek pelvisleri ve çevre yağ dokusunda damarlarda yaygın konjesyon. Böbreğin bir alanında orta çaplı damarlarda vaskülit ve fibrinoid nekroz mevcut (**nekrotizan vaskülit**).
- * **Akciğer** : Alveollerde yaygın ve yoğun kanama, hemoraji, damarlarda konjesyon ve tromboz mevcut. Alveollerde proteinöz sıvı mevcut. Alveollerde yaygın hiyalin membran oluşumu, Bronşlarda eritrosit ve sekretuar materyal birikimi mevcut.
- ***Safra kesesinde** kronik inflamasyon, duvarında hemoraji mevcuttur.
- ***Mide** : Submukozada yaygın vasküler konjesyon mevcuttur.
- ***Pankreas** : Çevresinde vasküler konjesyon ve otoliz bulguları, pankreas arterinde tromboz oluşumu mevcuttur.
- ***Dalak** : Yaygın hemoraji ve konjesyon.

MAKROSKOPİ BULGULARI

- * Karaciğer 23x15x12 cm. boyutlarında 1850gr. ağırlığındadır. Karaciğer diffüz olarak büyümüş, hafif sarı renkte. **Yapılan diseksiyonda vena cava hepatikadan başlayan vena cava inferiora kadar uzanan trombüs tespit edildi.**
- * Sol böbrek 11x6x5,5 cm.boyutlarında 210 gr. ağırlığındadır. Sağ böbrek 11x6x5 cm. boyutlarında 200 gr. ağırlığındadır. Kesitlerde özellik görülmedi.
- * Sol akciğer 20x15x7 cm.boyutlarında 1000 gr. ağırlığındadır. Sağ akciğer 20x16x8 cm. boyutlarında 1032 gr. ağırlığındadır. Kalp 15x10x8 cm. boyutlarında 360 gr. ağırlığındadır. Diyafragma sarı renkte.

BCS klinik olarak hiperakut (fulminan hepatik yetmezlik ile karakterize), akut, subakut ve kronik seyir gösterebilir (7). Tedavi edilmeyen hepatik venöz tromboz, progressif karaciğer yetmezliği ve ölümle sonuçlanır. Tek başına medikal tedavi hastalığın progresyonunu önlemede yeterli değildir (9). Takeuchi ve ark.'ları, BCS'lu hastalarda, karın ağrısı ve sarılığın nadiren gözlemlendiğini, başlangıç semptomları ile hastaneye başvuru arasında ortalama 1-16 yıl geçtiğini rapor etmişlerdir (10). Singh ve ark.'ları, BCS'li hastalarda en sık semptomun karın ağrısı, sarılık ve üst gastrointestinal sistem kanaması olduğunu, en sık prezantasyon şeklinin ise kronik seyir olduğunu rapor etmiştir (11). Bizim olgumuzda ise ; hiperakut seyir mevcuttu. Karın ağrısı, sarılık ve pretibial ödem, klinik prezantasyonun temel belirti ve bulgularını oluşturmaktaydı. Literatür verileriyle karşılaştırıldığında, hiperakut seyir gösteren olgumuzun BCS'unun nadir görülen bir şekli olduğu sonucuna vardık.

Non-invazif görüntüleme yöntemleri, BCS tanısında nadiren kesin sonuç vermektedir. Kesin tanı için genellikle inferior venografi, hepatik venografi ve karaciğer biyopsisi gerekmektedir (8). Bizim olgumuzda, hiperakut bir seyir söz konusu olduğundan, kesin tanıya imkan sağlayacak invazif görüntüleme yöntemleri yapılamadı.

Mahmoud ve ark.'ları, BCS mevcut 51 hastanın 13'ünde (%25) ilave portal venöz sistem trombüsü olduğunu rapor etmişlerdir (12). Bizim olgumuzda; otopsi mikroskopik inceleme sonucu olarak renal vasküler yapılarda nekrotizan vaskülit gösteren bulguların saptanması, klinik seyrin multiorgan yetmezliği ile sonuçlanması, BCS etiolojisinin sistemik vaskülit olduğunu desteklemektedir.

Okuda ve ark.'ları, BCS'una bağlı temel ölüm nedenlerinin hepatik yetmezlik, varis kanaması ve hepatosellüler karsinom (HCC) olduğunu rapor etmiştir. BCS mevcut olguların %10'unda 15 yıl içinde HCC geliştiğini, bununla beraber tüm HCC'lu olguların ancak %1'inde BCS geliştiğini bildirmişlerdir (13).

Tunçkale ve ark.'ları, antikardiyolipin antikor titresi yüksek BCS'u mevcut bir olgu rapor etmiş-

ler ve antifosfolipid antikor sendromunun etiolojide rol alabileceğini vurgulamışlardır (14). Dhiman ve ark.'ları, akut karaciğer yetmezliği mevcut 204 hastalık serilerinde; %0.5 olguda nedenin BCS'u olduğunu rapor etmişlerdir (15). Iwai ve ark.'ları, akut başlangıç gösteren BCS'lu olgularda klinik tablonun karaciğer sirozunu andırdığını, tabloya hepatik ve multi-organ yetmezliğinin eklenerek mortalitenin yüksek olduğunu bildirmişlerdir (16).

BCS'una bağlı erken dönem mortalitenin %30'un üzerinde, yaşayan olguların ise 5 yıllık sağkalım oranının %50 olduğunu rapor edilmiştir (7). Mortaliteyi belirleyen temel etken, altta yatan primer hastalıktır. Bizim olgumuzda tablonun hiperakut seyretmesi, multisistemik tutulum gözlenmesi mortaliteyi arttıran en önemli etkenlerdir. Nadir rastlanması nedeniyle yeteri kadar tanınmayan bu hastalık, benzer klinik tablo ile prezante olan olgularda, ön tanıda mutlaka düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Grant EG, Perralla R, Tessler F.N, Lois J, Busuttill R. Budd-Chiari Syndrome. The results of duplex and color doppler imaging. *A J R.* 1989; 152: 377-81.
2. Clain D, Freston J, Kreel L, Sherlock S. Clinical diagnosis of the Budd-Chiari syndrome. *Am J Med.* 1967; 43: 544-54.
3. Ludwig J, Hashimoto E, McGill DB, van Heerden JA. Classification of hepatic venous outflow obstruction . Ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. *Mayo Clin Proc* 1990; 65: 51-5.
4. Valla D, Casadevall N, Lacombe C, Varet B, Goldwasser E. Primary myeloproliferative disorder and hepatic vein thrombosis. *Ann Intern Med* 1985; 103(3): 329-34.
5. Pomeroy C, Knodell RG, Swaim WR, Arneson P, Mahowald ML. Budd-Chiari syndrome in a patient with the lupus anticoagulant. *Gastroenterology* 1984; 86: 158-61.
6. Terabayashi H, Okuda K, Nomura F, Ohnishi K, Wong P. Transformation of inferior vena caval thrombosis to membranous obstruction in a patient with the lupus anticoagulant. *Gastroenterology* 1986; 91: 219-24.
7. Mahmoud AEA, Mendoza A, Meshikhes AN. Clinical spectrum, investigations and treatment of Budd-Chiari syndrome. *Q J Med* 1996; 89: 37-43.
8. Friedman AC, Ramchandani P, Black M, Caroline DF, Radecki PD, Heeger P. Magnetic resonance imaging diagnosis of Budd-Chiari syndrome. *Gastroenterology* 1986; 91: 1289-95.
9. Klein AS, Sitzmann JV, Coleman J, Herlong FH, Cameron JL. Current management of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 1990; 212(2): 144-9.

10. Takeuchi J, Takada A, Hasumura Y, Matsuda Y, Ikegami F. Budd-Chiari syndrome associated with obstruction of the inferior vena cava. *Am J Med* 1971; 51: 11-20.
11. Singh V, Sinha SK, Nain CK, Bambery P, Kaur U. Budd-Chiari syndrome: our experience of 71 patients. *J Gastroen Hepatol*. 2000; 15(5): 550-4.
12. Mahmoud AE, Helmy AS, Billingham L, Elias E. Poor prognosis and limited therapeutic options in patients with Budd-Chiari syndrome and portal venous system thrombosis. *Eur J Gastroen Hepat* 1997; 9(5): 485-9.
13. Okuda H, Yamagata H, Obata H, Iwata H, Sasaki R. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. *J Hepatol* 1995; 22(1): 1-9.
14. Tunçkale A, Tuncer M, Bal K, Hülügü S, Sander E, Dobrucalı A, Yurdakul İ, İşcan M, Dinç İ. Antikardiyolipin antikor titresi yüksek Budd-Chiari sendromlu bir hasta. *Endoskopi Dergisi* 1993; 2: 35-9.
15. Dhiman RK, Seth AK, Jain S, Chawla YK, Dilawari JB. Prognostic evaluation of early indicators in fulminant hepatic failure by multivariate analysis. *Dig Dis Sci* 1998; 43: 1311-6.
16. Iwai M, Kitagawa Y, Nakajima T, Takeda M, Okanoue T, Ogasawara T. Clinical features, image analysis, and laparoscopic and histological liver findings in Budd-Chiari syndrome. *Hepatogastroenterology* 1998; 45: 2359-68.

Geliş Tarihi: 19.04.2001

Yazışma Adresi : Dr.Cihan TOP
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi
İç Hastalıkları Servisi
81327 Üsküdar, İSTANBUL