

Budd-Chiari Sendromu ve Cerrahi Tedavisi (Bir Vak'a Dolayısıyla)

BUDD-CHIARI SYNDROME AND SURGICAL TREATMENT (CASE REPORT)

Dr. Ali EMRE, Dr. Göksel KALAYCI*, Dr. Orhan BİLGE, Dr. Koray ACARLI,
Dr. Aydın ALPER, Dr. Orhan ARIOĞUL

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilirgin Dalı*, Karaciğer Safra Yolları Cerrahisi Birimi

ÖZET

Portal hipertansiyon sebepleri arasında Budd-Chiari sendromu tanı ve tedavi yöntemlerindeki özellikleri nedeniyle farklı bir yere sahiptir. Hastalığın tedavisinde uygulanacak yöntem karaciğerdeki lezyonun evresine göre değişmektedir. Bu çalışmada Budd-Chiari sendromuna bağlı portal hipertansiyon nedeniyle halkalı Goretex greft ile mezoatrial şant yapılan bir vaka takdim edilip tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Budd-Chiari sendromu,
Portal hipertansiyon, Mezoatrial şant

T Klin Gastroenterohepatoloji 1994, 5: 200-203

SUMMARY

Budd-Chiari syndrome has a special importance in the causes of portal hypertension, because of there are so many technics in diagnosis and treatment of this syndrome. The preference of the treatment method of the patient with Budd-Chiari syndrome is related to the liver damage. In this article, we report that a case with portal hypertension resulted from Budd-Chiari syndrome treated by mesoatrial shunt with ringed Gore-Tex graft.

Key Words: Budd-Chiari syndrome,
Portal hypertension, Mesoatrial shunt

Turk J Gastroenterohepatol 1994, 5: 200-203

Budd-Chiari Sendromu (BCS), karaciğerin venöz dönüşümünün başlıca hepatik venlerde veya bu venlerin açıldığı vena kava inferior (VKI) bölümünde herhangi bir nedenle engellenmesi sonucu meydana gelir. BCS akut biçimde başlayabildiği gibi daha yavaş veya kronik bir seyir de gösterebilir. Sendrom tıkanan venlere, venöz tıkanmanın derecesine ve tıkanmanın gelişme hızına göre değişik şekillerde ortaya çıkar. Akut vakalarda karın ağrısı, asit ve hepatomegali başlıca semptomları oluştururken, kronik vakalarda ilerleyici karaciğer yetmezliği, varis kanaması önemli tablolardır (1-3).

BCS'unun tedavisi genellikle cerrahi olup portosistemik şant veya ortotopik karaciğer transplantasyonu seçenekleri vakaların durumuna göre tercih edilmelidir.

Bu yazıda, mezoatrial şant uygulanan bir BCS vakası sunulmakta, cerrahi tedavi seçenekleri tartışılmaktadır.

Geliş Tarihi: 18.04.1994

Kabul Tarihi: 28.04.1994

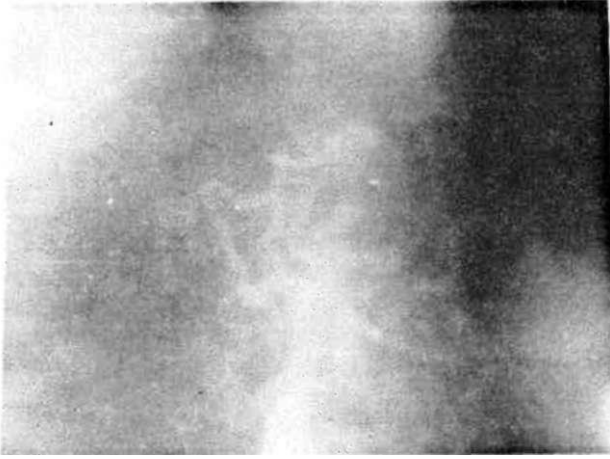
Yazışma Adresi: Prof. Dr. Ali EMRE
9. Kısım A-7/B-95
34750 Ataköy
İSTANBUL

VAKA

38 yaşında erkek hasta, port.no. 85959.

İki seneden beri halsizlik, bacaklarında giderek artan şişlik ve kahverenkli lekeler ile karında şişme şikayetleri olan hasta başvurduğu İstanbul Tıp Fakültesi Gastroenterohepatoloji Bilim Dalında yatırılmış. Daha sonra yapılan tıbbi-cerrahi konsültasyon sonucunda Karaciğer-Safra Yolları Cerrahisi Birimine nakledildi. Hastanın incelemelerinde fizik muayene, biyokimyasal ve görüntüleme yöntemleri ile ilgili şu bulgular saptandı;

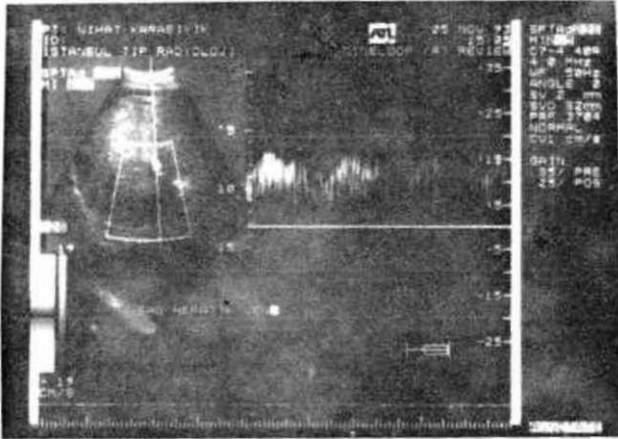
fizik muayenede alt ekstremitelerde ödem ve pigmentasyon artışı, sırtta ve karında akım yönü yukarı doğru olan venöz kollateraller, 5 cm hepatomegali ve asit tesbit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde: eritrosit, lökosit ve trombosit değerleri normal sınırlar içinde, SGOT 31 ü, SGPT 19 ü, gamma-GT 140 ü (n<50 ü), alkalin fosfataz 165 ü (n<130 ü), total bilirubin 0.75 mg/dL, direkt bilirubin 0.10 mg/dL, protrombin zamanı 16.714", parsiyel tromboplastin zamanı 42"/40", total protein 5.5 g/dL, albümin 3.0 g/dL, hepatit göstergeleri séronégatif olarak bulundu. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde evre III özofagus varisleri saptandı. Karaciğer içi sinüzoid basıncının 425 mm su olduğu tesbit edildi. Kavografisinde VKI'da hepatik venler düzeyinde 4 cm'lik bölümde trombozla uyumlu görünüm ve koliate-



Şekil 1. Kavografi ile vena kava trombozu ve kollaterallerin görünümü.



Şekil 2. Doppler ultrasonografide vena kavadaki trombozun görünümü.



Şekil 3. Doppler ultrasonografi ile sağ bapatık venin açıklığı ve bifazik akım görülmesi.

rai gelişimi (şekil 1), doppler ultrasonografide ise bu bölgede tromboz görüntüsü ve hepatic venlerde bifazik yavaş akım saptandı (Şekil 2 ve 3). Karaciğer iğne biopsisinde vena sentralis ve sinusoidlerde bol eritrosit, lobuluslar içerisinde midzonal bölgede kanamalı parankim nekrozları görüldü (prof. no: 18212/93).

Tüm bu bulgularla, VKI'da hepatic venlerin orifisleri düzeyinde tıkanma düşünüldü. Etiyolojiyi aydınlatmaya yönelik laboratuvar tetkiklerinde (protein C, protein S, antitrombin III düzeyleri, antitrombin III düzeyleri normal sınırlarda ya da negatif) anlamlı bir sonuç bulunmadı. Tıbbi-cerrahi değerlendirme sonucu hastaya mezoatrial şant yapılmasına karar verildi.

Ameliyatta karaciğerin büyük, kaudat lobun hipertrofik olduğu görüldü. Karaciğer sirotik görünümde değildi. Karın boşluğundan 4 litre, berrak asit boşaltıldı. *VKI ve portal ven basınçları her ikisi de 500 mm su olarak

saptandı. By-pass işlemi için 16 mm halkalı Gore-Tex greft kullanıldı. Bir ucu superior mezenterik vene anastomoz edilerek greftin diğer ucu sternum altında diafragmadan geçirilerek sağ atriüme ağızlaştırıldı. Şant sonrası portal basınç 200 mm su olarak bulundu. Karaciğer biopsisi alınarak ameliyat sonlandırıldı. Ameliyat sırasında antikoagülan tedaviye subkutan düşük molekül ağırlıklı heparin ile başlanarak postoperatif 7. güne kadar sürdürüldü, daha sonra ise oral warfarin ile tedaviye devam edildi.

Ameliyatın 7. ve 30. günlerinde doppler ultrasonografi ile kontrollerde şant açık bulundu. Otuzuncu gün laboratuvar incelemelerinde hemogram normal, SGOT 18 ü, SGPT 16 ü, alkalin fosfataz 55 ü, total bilirubin 0.80 mg/dL, total protein 6.30" g/dL, albümin 3.0 g/dL idi. İkinci ay sonunda yapılan kontrollerde doppler ultrasonografi ile şantın açık olduğu, endoskopide varislerin kaybolduğu, asit ve hepatomegalinin ortadan kalktığı saptandı. Bacaklardaki dermatit ve kollaterallerde ise bir gerileme görülmedi.

TARTIŞMA

Budd-Chlari Sendromu nadir, fakat tedavi edilmediği takdirde vakanın tipine göre değişik süreler içinde ölümlerle sonuçlanabilen bir klinik tablodur (1-4). Çok ender de olsa kendiliğinden gerileyen bazı vakalar bildirilmiştir (3,5). BCS venöz obstrüksiyonun derecesine ve trombozun olduğu yere bağlı olarak çeşitli klinik formlar ortaya çıkar. Nadir olarak görülen fulminan form hemen daima ölümlerle sonuçlanır. Akut gelişen BCS vakaları ani asit oluşumu, hepatomegali ve karın ağrısı ile karakterlidir ve dekompresif cerrahi girişim yapılmadığı takdirde mortal seyrederek. Subakut BCS da venöz tıkanma inkomplettir, normal veya hipertrofik parankim akut forma göre daha fazladır. Kronik terimi ise siroz oluşmuş vakaları ifade eder (1,26). Bu ayırımı göre takdim edi-

len vaka subakut seyir gösteren bir hastadır. Anamnezden anlaşıldığına göre olay VKI'da obstrüksiyon şeklinde başlamış, daha sonra hepatik venlerin drenajını güçleştirmiştir. Bu durum VKI'da membranöz bir tıkanma olasılığını akla getirmektedir. Ülkemizde membranöz tıkanmanın sıklığı, her ne kadar bildirilmiş vakalar var ise de, tam olarak bilinmemektedir (7). BCS'da membranöz tıkanma daha çok uzakdoğudaki vakaların etiyojisinde önemli yer tutmaktadır. VVang'ın (8) dizisinde bu oran %37 dir. ABD ve Avrupada rastlanılan tıkanma tipi ise majör hepatik venler veya ek olarak VKI'un obstrüksiyonu şeklindedir (2,9). Sunulan vakada tıkanma yeri kavografi ve doppler ultrasonografiden anlaşıldığına göre hepatik venler hizasında 4 cm'lik bir VKI bölgesindedir. Vakamızda doppler ultrasonografi ile hepatik venlerin açık olduğu ortaya konulmuştur. Doppler ultrasonografi ile BCS da değişik bulgular elde edilebilir; akım yavaşlaması, ters akım görülmesi, akım görülmemesi, sinyal alınamaması değişik derecelerde hepatik ven tıkanmasının bulgularıdır (10). Hastada, normal kişilerde görülen trifazik akım yerine bifazik akım saptanmış ve akımın yavaşladığı gözlenmiştir. Obstrüksiyonunun tipini bu vakada sadece membranöz tıkanma gibi yorumlamak pek mümkün değildir. Ancak membranöz tıkanmaya etiyojik neden bulunamamıştır.

Esasen etiyojisi önemli sayıda vakada karanlık kalmakla birlikte, neden olursa olsun önemli olan karaciğerde slotik gelişmenin önlenmesidir (9). Bu da bugün için portal hipertansiyonu ortadan kaldıracak dekompresif bir cerrahi girişimden geçmektedir. Her ne kadar genişleyebilen stentler ya da balonla anjiyoplasti uygulanmış ve başarılı olmuş vakalar bildirilmişse de deneyim az sayıda vaka ile sınırlı kalmıştır (11,12). Medikal tedavinin ise BCS'nda palyatif yarar dışında yeri yoktur (5,13). BCS'nda önemli olan, hangi tip cerrahi girişimin hangi koşullar altında uygulanması gerektiğidir. Cerrahi tedavi peritoneovenöz şant, venöz obstrüksiyonun eksizyonu, portosistemik dekompresyon ve ortotopik karaciğer transplantasyonu gibi seçenekleri kapsamaktadır. Peritoneovenöz şant asitin tedavisi açısından sadece palyasyon sağlamakta, ancak siroz oluşumunu engellemektedir.

Venöz obstrüksiyonun VKI'daki membrana bağlı olduğu uygun vakalarda "transatrial membranotomi"nin başarılı olabileceği iddia edilmiştir (14,15). Membranın bir kaç mm'den daha kalın olduğu durumlarda ise yöntem başarısız kalmaktadır (8). Sunulan vakada neden membran olarak kabul edilse bile 4 cm'lik kalın bir segmenti kapsadığı için böyle bir girişim sonuç vermeyecektir. Her ne kadar trombozlu bölgenin eksizyonu (transkaval dorsokranial karaciğer rezeksiyonu ve atriama anastomoz) bir yöntem olarak ileri sürülmüşse de vakamızda en geçerli girişimler olan mezoatrial şant ve ortotopik karaciğer transplantasyonu arasında bir tercih yapılmasının daha doğru olacağı açıktır (16).

Bir hastaya portosistemik şant veya karaciğer transplantasyonu seçeneklerinden hangisinin uygun olduğunun kararı karaciğer biopsisi ile mümkün olur (1,8). Eğer siroz varsa yapılacak portosistemik şant siroz gelişimini engellemeyecek, aksine karaciğer atrofisini hızlandıracaktır. Takdim ettiğimiz hastada karaciğer iğne biopsisi ile siroz gelişmediğinin saptanması, portal hipertansiyonu ortadan kaldırmaya yönelik bir girişimin yeterli olacağını düşündürmüştür. Hastada obstrüksiyonun VKI'da olduğu ve hepatik venlerden venöz dönüşü tıkadığı gözönüne alınırsa dekompresif girişimin mezoatrial by-pass şeklinde olması gerektiği ortaya çıkmaktadır. Portakaval veya mezokaval şant kava içindeki basınç yüksekliği nedeniyle kısa zamanda tıkanacaktır (2,8,17). Nitekim vakamızda da mezoatrial şant tercih edilmiştir. İlk dizilerin aksine, son zamanlardaki yayınlarda özellikle 1985'ten sonra şant açıklığının %75-100 oranında korunabildiği bildirilmektedir (2,4,8,18). Mortalitenin düşmesi ve şant açıklığının korunması büyük ölçüde kullanılan materyele ve teknik olanakların gelişmesine bağlıdır. Gore-Tex greft tercih edilmesinin başarıda önemli rolü vardır (2). Greftlerin tıkanmasında en önemli neden greftin sternum altından geçerken sıkışmasıdır. Bunun için silikon bir atelden faydanılması tavsiye edilmiştir (19). Sunulan hastada "halkalı" Gore-Tex greft kullanılarak bu sakınca giderilmiştir.

Vakamızda hem VKI'un, hem de hepatik venler tıkalı olduğu düşüncesiyle her iki veni de dekomprest etmek gerektiği ileri sürülebilir (20). Ancak hastamızdan asıl sorun siroz gelişiminin önlenmesi idi. İkinci bişantin ise riskleri arttırabileceği düşünülürdü. Ayrıca VK gelişen kollaterallerle zor da olsa boşalabilmektedir. Esasen mezoatrial şanttan sonra da VKI'da basıncı kavoportal kollateraller yoluyla kısmen düştüğü de bildirilmiştir (8). Hastada şant sonrası asit ve özofagus varisleri kaybolmuş, hepatomegali gerilemiştir. Bu da yapılan tedavinin uygun olduğunu göstermektedir.

Hastamızda, seçenekler tartışılırken henüz siroz gelişmemiş olduğundan dolayı karaciğer transplantasyonu düşünülmemiştir. Siroz gelişen vakalarda tedavi seçeneği ortotopik karaciğer transplantasyonudur (6,21-23). Ancak bu hastalar karaciğer transplantasyonu için yüksek riskli bir gruba oluştururlar zira tromboz tehlikesi her zaman mevcuttur (14). Bu nedenle mezoatrial şant, mezokaval şant veya karaciğer transplantasyonu, hangisi uygulanırsa uygulansın ömür boyu antikoagülan tedavi şarttır. Örneğin bu sayede Campbell ve ark. (24) karaciğer transplantasyonu yapılmış BCS vakalarında 3 yıl %88 yaşam süresi sağlamışlardır.

KAYNAKLAR

1. Akçan Y, Benekli M, Bayraktar Y, Kayhan B. Budd-Chiari Sendromu: etiyojisi, tanısı ve tedavisi. Gastroenteroloji 1993; 4:413-21.

2. Klein AS, Sitzmann JV, Coleman J, Herlong FH, Cameron JL. Current management of the Budd-Chiari Syndrome. *Ann Surg* 1990;212:144-9.
3. McDermott WV, Stone MD, Bothe A. Jr, Trey C. Budd-Chiari Syndrome: historical and clinical review with an analysis of surgical corrective procedures. *Ann J Surg* 1984; 147:463-7.
4. Cameron JL, Herlong HF, Sanfey H, Boitnott JMB, Kafuman SL, Gott VL, Maddrey WC. The Budd-Chiari syndrome; treatment by mesenteric-systemic shunts. *Ann Surg* 1983; 198:335-46.
5. Tavill AS, Wood EJ, Kreef L, Jones EA, Gregory M, Sherlock S. The Budd-Chiari Syndrome. Correlation between hepatic scintigraphy and the clinical, radiological and pathological findings in 19 cases of hepatic venous outflow obstruction. *Gastroenterology* 1975; 68:509-18.
6. Bismuth H, Sherlock DJ. Portosystemic shunting versus liver transplantation for the Budd-Chiari Syndrome. *Ann Surg* 1991;214:581-9.
7. Ökten A, Beşişik F, Boztaş G, Özdü S, Kamalı S, Albars B, Umman B, Meriç M, Yalçın S. Vena cava inferiorun membranöz obstrüksiyonu ve Budd-Chiari sendromu. *Gastroenteroloji* 1993; 4:295-8.
8. Wang Z, Zhu Y, Wang S, Pu L. Recognition and management of Budd-Chiari Syndrome. Report of 100 cases. *J Vase Surg* 1989; 10:149-56.
9. Orloff MJ, Daily PW, Glard B. Treatment of Budd-Chiari Syndrome due to inferior vena cava occlusion by combined portal and venacaval decompression. *Ann J Surg* 1992; 163:137-43.
10. Bolondi L, Gaiani S, Li Bassi S. Diagnosis of the Budd-Chiari syndrome by pulse doppler ultrasound. *Gastroenterology* 1991; 100:1324-31.
11. Lopez RRJr, Brenner KG, Hall L, Rösch J, Pinson CW. Expandable venous stents for treatment of the Budd-Chiari syndrome. *Gastroenterology* 1991; 100:1435-41.
12. Martin LG, Henderson JM, Millikan WJ Jr, Ceserella, Kaufmann SL. Angioplasty for long-term treatment of patients with Budd-Chiari Syndrome. *AJR* 1990; 154:1007-10.
13. McCarthy PM, Van Heerden JA, Adson MA. The Budd-Chiari Syndrome. Medical and surgical management of 30 patients. *Arch Surg* 1985; 120:657-62.
14. Haff G, Todo S, Tsakis A, Gordon RD, Starzl TE. Liver transplantation for the Budd-Chiari Syndrome. *Ann Surg* 1990;211:43-9.
15. Kimura C, Matsuda S, Hisaaki K, Hirooka M. Membranous obstruction of the hepatic portion of inferior vena cava; clinical study of nine cases. *Surgery* 1972; 72:551-9.
16. Senning A. Transcaval posterocranial resection of the liver as treatment of the Budd-Chiari Syndrome. *World J Surg* 1983; 7:632-40.
17. Ahn SS, Yellin A, Sheng FC, Colonna JO, Goldstein LI, Busuttill RW. Selective surgical therapy of the Budd-Chiari Syndrome provides superior survivor rates than conservative medical management. *J Vase Surg* 1987; 5:28-37.
18. Stringer MD, Howard ER, Green DW, Korani J, Gimson AS, Williams R. Mesoatrial shunt; a surgical option in the management of the Budd-Chiari Syndrome. *Br J Surg* 1989; 76:474-8.
19. Cameron JL, Kadir S, Pierce WS. Meso-atrial shunt; a prosthetic modification. *Surgery* 1984; 96:114-6.
20. Huguet C, Deliener T, Olivier JM, Levy VG. Budd-Chiari Syndrome with thrombosis of the inferior vena cava; long-term patency of mesocaval and cavoatrial prosthetic bypass. *Surgery* 1984; 95:108-11.
21. Putnam CW, Porter KH, Weil R, Reid HAS, Path MR, Starzl TE. Liver transplantation for Budd-Chiari Syndrome. *JAMA* 1976; 236:1142-43.
22. Rolles K, Williams R, Heuberger J, Calne R. The Cambridge and King's College experience of liver transplantation 1968-1983. *Hepatology* 1984; 4:505-15.
23. Scharschmidt BF. Human liver transplantation analysis of data on 540 patients from four centers. *Hepatology* 1984; 4:955-1015.
24. Campbell DA, Roller K, Jamieson N, O'Grady J, Wight D, Williams R, Calne R. Hepatic transplantation with perioperative and long-term anticoagulant as treatment for Budd-Chiari Syndrome. *Surgery Gynecol Obstet* 1988; 166:511-8.