

BUDD - CHIARI SENDROMU

(Budd - Chiari Syndrome)

VAK'A TAKDİMİ - Case Report

Dr. Ahmet Atalay* **Dr. Seyfi Akşehirli**** **Dr. Yücel Arıtış*****
Dr. Ahmet Bilge** **Dr. Yaşar Yeşilkaya*****

ÖZET : Budd-Chiari sendromu, hepatic venlerden başlayarak karaciğerin tüm efferent vasküler drenajını tıkayan veya bu damarlar ile bunların dallarında basınç artımına yol açan, sonuçta da sinuzoidal ve portal basınçta artışa neden olan bir hastalıktır. Klinik tablo venöz obstrüksiyonun derecesi ve şiddetine bağlıdır. Ani ve tam obstrüksiyon şiddetli karın ağrısı, bulantı, kusma, asit, karında hızla gelişen şişlik ile karında huzursuzluk yaratır.

Burada Budd-Chiari sendromuna uyan bir hasta takdim edilerek, ilgili literatür bilgileriyle vak.a tartışılmıştır.

SUMMARY : Since the hepatic veins constitute the sole efferent vascular drainage of the liver, obstruction or increased pressure within these vessels or their radicles results in an increased sinusoidal and portal pressure. This outflow obstruction is called Budd- Chiari syndrome, and the clinical picture depends on the rapidity and degree of venous obstruction, with sudden and complete obstruction, the presentation is that of an abdominal catastrophe with severe abdominal pain, nausea, vomiting and rapid enlargement of the abdomen by ascites.

In this paper a patient with Budd-Chiari syndrome is presented and discussed with review of the literature.

VAK'A : 15 yaşında kız hasta, 1.4.1980 tarihinde karın ağrısı ve karın şişliği nedeniyle acil polikliniğe başvurdu. 4-5 günden beri halsizlik, iştahsızlık ve hafif ateşinin olduğu öğrenildi. Bir günden beri gittikçe artan karın ağrısı, karın şişliği, bulantı ve kusmalarının olduğu öğrenildi. Sarılık ve ilaç hikayesi vermiyordu.

* K.Ü.G.N. Tıp Fakültesi Genel cerrahi asistanı

** K.Ü.G.N. Tıp Fakültesi Genel cerrahi öğretim görevlisi

*** K.Ü.G.N. Tıp Fakültesi Genel cerrahi öğretim üyesi

Öz geçmişi ve soy geçmişinde özellik yoktu.

Fizik muayenesinde: Ateş: 36,5 derece C, Nabız: 120/dk, filliform, Arteriel kan basıncı: 100/60 mmHg idi. Genel durumu orta, bilinci açık, takipnesi mevcut idi. Abdominal distansiyon, hepatomegali, asit dışında patolojik bulgu saptanamadı.

Başvurduğunda HB: % 13 gm, BK: 18.000/mm³, Ayakta direkt karın grafisinde flu görünüm olup, patolojik bulgu saptanamadı.

Akciğer grafisinde karın içerisindeki artan basınç nedeniyle olan diyafragma yükselmesi mevcut idi. Plevral sıvı yoktu.

Akut asit, Budd-Chiari sendromu ön tanısı ile acil operasyona alındı. Üst orta hat insizyonu ile laparotomi yapıldı. Explorasyonda karın içerisinden yaklaşık 4 litre kadar asit sıvısı aspire edildi. Karaciğer normalden sert, büyük, konjesyone ve frajil idi. Portal venöz basınç 40 cm H₂O olarak ölçüldü. Splenomegali yoktu. Operasyonda arteriel kan basıncı alınamadı. Kan bulunamadı. Genel durumunun çok bozuk olması nedeniyle herhangi bir terapotik yaklaşımda bulunulmadı. Karın uygun şekilde kapatıldı.

Post-operatif devrede hastanın genel durumu gittikçe bozuldu. Hb: % 6.30 gm, BK: 20.000/mm³ idi. İdrar tetkikinde: ++ protid, +++ glukozüri, mikroskobisinde 7-8 lökosit, 10-12 eritrosit ve ürat görüldü. Alkalen fosfataz 1. günde 14 İ.Ü., 2. günde 54 İ.Ü., SGOT 1200 Ü, SGPT 4500 Ü, total protein % 3.2 gm, albumin % 2.1 gm, amilaz 147 S.Ü., Bilirubin % 4.5 mg idi. Arteriel kan basıncı 80-90/N mm Hg dolaylarında seyretti. Distansiyon ve asiti gittikçe arttı. İdrar volüm ve dansitesi yeterli idi. Elektrolit dengesinde bozukluk olmadı. Post-operatif 2. günde bilinci giderek bozuldu. Hepatik koma gelişti. İkinci günde kardiy-respiratuvar arrest sonucu exitus oldu.

Post-mortem çalışmada; karaciğerin normalden 2,5 katı büyük ve sert olduğu, kırmızı-mor renkte olup karın içerisinde yaklaşık 2 litre asit sıvısı olduğu tesbit edildi. Hepatik vende trombüs saptandı.

TARTIŞMA :

1857 yılında ilk kez Budd hastalığının klinik bulgularını tanımlamıştır. 1899 yılında Chiari 10 vak'alık seride hastalığının klinik ve patolojik tanımlanmasını yapmıştır. Chiari, hastalığının oluşumunda hepatic venlerin endoflebitisinin sorumlu olduğu hipotezini ortaya at-

mıştır. Daha sonraları primer etkenin inflamatuvarından çok trombotik olduğu görüşü ileri sürülmüştür.

Literatürde 1978 yılına kadar 500 den fazla vak'a rapor edilmiştir. Bu raporlarda dikkati çeken nokta hastaların çoğunluğunun kadın olup, yaş ortalamalarının 18-34 arasında olmasıdır (4).

Budd-Chiari sendromlu hastaların % 60-70 inde sebep tanımlanamamıştır. Vak'aların bir kısmında sebep belirlenebilmektedir. (Tablo I)

Tablo I : Budd-Chiari sendromunun etyolojisi.

1. Primer veya sekonder polisitemia,
2. Oral kontraseptifler,
3. Paroksizmal noktürnal hemoglobinüri,
4. Travmalar, (Özellikle künt karın travmaları)
5. Vena cava inferioradaki obstrüksiyonlar :
 - a) Malign hastalıklar : Adrenal, Renal, Hepatosellüler karsinoma ile invazyon olanlar,
 - b. Membranöz obstrüksiyonlar - Konjenital webler.
6. Nadir sebepler :
 - a) Gebelik,
 - b) Orak hücreli anemi,
 - c. Ülseratif kolitis,
 - d) Schistosomiasis,
 - e) Hidatik hastalık,
 - f) Akut alkolik hepatit,
 - g) Venokluzif hastalık,
 - h) Hepatik venlerde leiomyosarkoma,
 - l) Aspergillozis.

Bizim hastamızda yukarıda belirtilen etyolojik faktörlerin hiçbirisi gösterilememiştir.

Hepatik ven tıkanmasının klinik bulguları genellikle asit, hepatomegali ve karın ağrısıdır. Semptomlar tıkanmanın ani veya yavaş olmasına göre şiddetli veya hafif olmaktadır. Semptomların ani ve hızlı gelişmesi daha sık görülmektedir. Bunların büyük kısmı fatal seyretmektedir. Bizim hastamızda da böyle bir gelişme söz konusudur.

Budd-Chiari sendromlu hastalarda semptom ve bulgular tablo II de görülmektedir.

Tablo II : Budd-Chiari sendromunda semptom ve bulgular

A. SEMPTOMLAR :

1. Karında distansiyon,
2. Karın ağrısı,
3. Halsizlik,
4. İştahsızlık,
5. Sarılık,
6. Kusma,
7. İshal,
8. Ateş.

B. BULGULAR :

1. Yaygın asit,
2. Hepatomegali,
3. Düşkünlük,
4. Sarılık,
5. Abdominal venöz distan.
6. Splenomegali,
7. Ateş.

Bizim hastamızda splenomegali hariç tutulduğunda yukarıdaki bulguların hepsi görülmüştür. Splenomegalinin hastaların % 30'unda bulunduğu rapor edilmiştir (4). Bizim hastamızda da splenomegali yoktur.

Budd-Chiari sendromunun kesin tanısı genellikle otopside konulmaktadır. Ancak çoğu yazarlar radyolojik ve hemodinamik çalışmaların yardımcı olduğunu bildirmişlerdir. Tanıda perkütan karaciğer biopsisi, portal venöz basınç ölçümleri, izotop çalışmaları, selektif arteriografi, venografi önerilmiştir.

David Clain ve arkadaşlarının 6 vak'alık serisinde basınç ölçümleri yapılmıştır. 3 hastada portal hipertansiyon, 2 hastada hepatik ven basıncında artım, 1 hastada intrasplenik basınç artımı bildirilmiştir. Karaciğer fonksiyon testleri incelendiğinde; alkalin fosfatazda artım, bilirubin düzeyinde % 50 hastada orta derecede artış tesbit edilmiştir (2). Bizim hastamızda da portal ven basıncında artım ve karaciğer fonksiyonlarında yukarıda belirtilen şekilde bozulma tesbit edilmiştir.

Histolojik olarak inceleme yapıldığında; kesitlerde sentrizonal venöz dilatasyon, sinuzoidal konjesyon ve karaciğer hücrelerinin sentral nekrozu ile hemoraji görülmektedir. Kan hücreleri sentral sinuzoidler ve Disse aralığında görülebilmektedir. Daha sonraki devrelerde sentrizonal fibrozis görülmektedir (6, 4).

TEDAVİ :

Tedavide esas etyolojiye göre olmalıdır. Polisitemia vera mevcut ise intravenöz radio-phosphorus ve vena section tedavisi tav-

siye edilmektedir. Asit kontrolü için düşük sodyumlu diyet ve diüretikler tavsiye edilebilir. Antikoagulan tedavi uygulayanlar olmakla beraber, bunun bir yararı olmadığına inanılmaktadır (5, 6). Streptokinaz tedavisinin de yararlı olduğuna inanılmaktadır.

Budd-Chiari sendromunun cerrahi tedavisi konusunda son 30 yıldan beri çeşitli görüşler belirmiştir. Portacaval side-to-side şant veya onun hemodinamik eşdeğerleri önerilmiş ve uygulanmıştır. Splenorenal, mesocaval şant, mesocaval H-greft, splenopneumopeksi gibi cerrahi tedavi yöntemlerinin amacı, portal vende artan basıncın sistemik venöz dolaşıma aktarılması ve hepatik venöz yatağın dekompresyonudur (1, 3, 4, 5).

Ronald Malt ve arkadaşlarının bildirdiklerine göre, şant yapılmaksızın cerrahi tedavi gören 2 hastanın birisinde, side-to-side portacaval şant yapılanlar gibi sonuç alınmıştır. Bazı hastalarda şant ile düzelme olmaktadır. Ancak bu düzelmeyen şant ile mi olduğu yoksa spontan mı olduğu tartışmalıdır (5).

Cerrahi dekompresyonun fibrozis ile bir onarım sürecini başlattığı ve karaciğer hücre regenerasyonu ile tam bir iyileşmeye yol açabileceğini düşündürmüştür. Fakat bu düşünce Budd-Chiari sendromunda tam olmamaktadır (3).

Deneyssel olarak hepatik ven ligasyonu yapılarak Budd-Chiari sendromu oluşturulmuştur. Daha sonra köpeklere side-to-side portacaval şant yapılmıştır. Postoperatif devrede asit, hepatomegali, hepatik konjesyon ve portal hipertansiyonda azalma olduğu tespit edilmiştir (4).

Marshall ve arkadaşlarının topladığı, 9 yazarın 11 hastasında şu sonuçlar elde edilmiştir. Side-to-side portacaval şant yapılan tüm hastaların prognozlarının fatal olduğu bildirilmiştir. Bu 11 hastanın 7 sinde şantlarda teknik yetersizlik ve trombozis tesbit edilmiş olup 1 hastada vena cava inferiorda trombozis tesbit edilmiştir. Diğer 3 hastanın operasyona koma, şok veya renal yetmezlik tablosu içinde alındığını ve bu sonucun doğal olduğunu bildirmektedirler (4).

Marshall ve arkadaşlarının side-to-side portacaval şant yapılan 6 hastayı kapsayan raporunda, 1 hastaya acil vena cava inferior

trombektomisi ve portacaval şant yapılmış olup bu hasta exitus olmuştur. Geri kalan 5 hastada ise semptomların gerilediği klinik takiplerinde anlaşılmıştır.

PROGNOZ :

Akut şekilde genellikle hepatik koma sonucu ölüm olmaktadır. Trombozis portal ve mezenterik venlere yayılarak barsaklarda infarktusa yol açabilmektedir. Terminal devrede özefageal varis kanamaları olabilmektedir. Kronik vak'alarda semptomatik tedaviye cevap bildirilmektedir (5).

Budd-Chiari sendromunda tedavinin başarısı erken tanı, etyolojik neden varsa tesbiti ve şokla mücadeleye bağlıdır. Eğer şartlar uygun ise side-to-side portacaval şant önerilmektedir. Bizim hastamızda uygun şartlar sağlanamadığı için nedene yönelik tedavisi yapılamamıştır.

KAYNAKLAR

1. Danielle Prandi, Bernard Rueff, Jean-Piere Benhamou: Side-to-side portacaval shunt in the treatment of Budd-Chiari syndrome. Gastroenterology, 68: 137, 1975.
2. David Clain, James Freston, Luis Kreel, Sheila Sherlock.: Clinical diagnosis of the Budd-Chiari syndrome. Am. J. Med. 43 : 544, 1967.
3. D. Erlik, A. Shamek, S. Brandstatter, H. Bassan.: Surgical cure of primary hepatic vein occlusion syndrome by side-to-side portacaval shunt. Surg. Gynec. Obst. 114 : 368, 1962.
4. Marshall J. Orloff, Kaj H. Johansen.: Treatment of Budd-Chiari syndrome by side-to-side portacaval shunt : Experimental and clinical results. Ann. Surg. 188: 494, 1978.
5. Ronald Malt, John Dalton, Robert Johnson, Victor Gurewich.: Side-to-side portacaval shunt versus nonsurgical treatment of Budd-Chiari syndrome. Am. J. Surg. 136 : 387, 1978.
6. Sheila Sherlock: Diseases of the Liver and Biliary System. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1975 P. 224.