

# Budd Chiari Sendromu

Gamze GÖKÖZ DOĞU (\*), Nilüfer SONER (\*), Özgül SOYSAL (\*), Oğuzhan YILDIRIM (\*),  
Bülent ERALP (\*\*), Nail BAMBUL (\*\*)

## SUMMARY

### Budd Chiari Syndrome

*Budd-Chiari syndrome (BCS) represents obstruction of hepatic venous drainage. The site of obstruction may be anywhere from the small central lobar veins of the liver to the proximal inferior vena cava (IVC). Protein C is the zymogen of a vitamin K-dependent involved in blood coagulation. Protein C deficiency is an autosomal dominant disorder. This condition promote excessive fibrin formation and thus constitute a risk factor for thrombosis. We report the case of a female patient who was protein C deficiency had severe thrombotic complications.*

**Key words:** Budd-Chiari syndrome, protein C deficiency, thrombosis

**Anahtar kelimeler:** Budd-Chiari sendromu, protein C eksikliği, tromboz

## OLGU

54 yaşında ev hanımı, iki çocuğu var. Yaklaşık 7 aydır devam eden karın ağrısı, halsizlik ve 4 aydır gittikçe artan karın şişliği nedeniyle başvurdu. Yapılan fizik muayenede asit tespiti üzerine, tetkik amacıyla interne edildi.

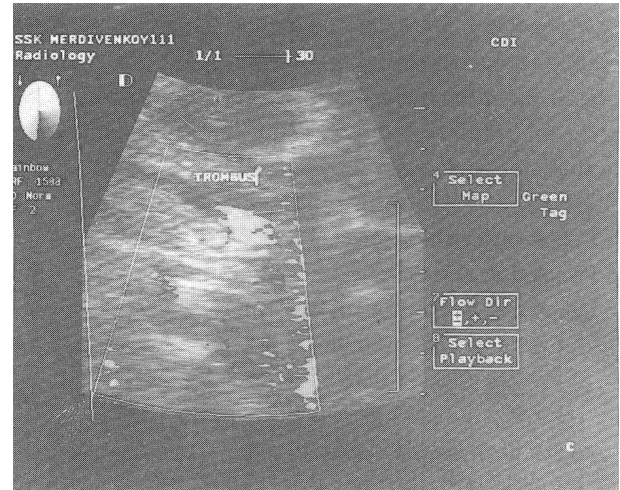
Özgeçmişinde; 6 ay önce geçirilmiş taşlı kolesistit operasyonu, 6 yıldır diabetes mellitus ve hipertansiyon öyküsü mevcut. İlaç olarak 5 mg ramipril, tatlandırıcı olarak aspartam dışında ilaç kullanmıyor. Soygeçmişinde özellik yok. Fizik muayenede; hastanın şuuru açık, koopere, soluk görünümde. TA 160/80; nabız 86/dk, ritmik; mukozalar subikterik, turgor tonus artmış; bacaklarda +++ ödem mevcut. Kardiyak oskültasyonda apekte 3/6 sistolik üfürüm ve S2 sertliği saptandı. Akciğer oskültasyonunda, bazallerde solunum sesleri azalmıştı. Batın muayenesinde; traube kapalı, açıklığı yukarı bakan matite saptandı, karaciğer ve dalak ballote edilemedi. Periferik arteriyovenöz malformasyon bulgularına rastlanmadı. Nörolojik muayenesi normaldi.

Laboratuvarında; Hb 8.9g/dl, Htc % 26.5, MCV 86 fl, MCH 28.9 pg, MCHC 33.6 g/dl, PLT 226.000/mm<sup>3</sup>, beyaz küre 12.660 mm<sup>3</sup>, eritrosit 3.080.000/mm<sup>3</sup>, sedim 125mm/saat, AKŞ

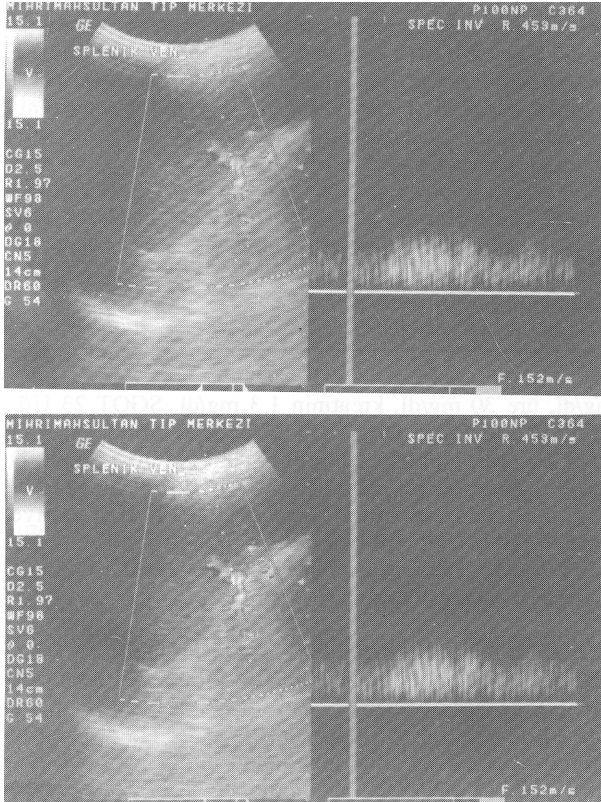
91 mg/dl, üre 30 mg/dl, kreatinin 1.3 mg/dl, SGOT 23 U/L, SGPT 7 U/L, ALP 288 U/L, GGT 37 U/L, T. protein 6.1 g/dl, albümin 2.6 g/dl, globülin 3.5 g/dl, T. bilirubin 0.5 mg/dl, D. bilirubin 0.2 mg/dl, Fe 30, DBK 345, elektrolitler normal, HbsAg, AntiHCV ve AntiHIV negatif. PTZ 10.2 saniye, aktivite % 100, INR 1.0 bulundu. Yapılan parasentezde; SAAG 2 (>1.1), LDH oranı 0.4, protein oranı 0.3 bulundu. Mayinin mikroskopisi normaldi.

US; karaciğer boyutları küçülmüş (cc çapı 110 mm), parankim ekojenitesi heterojen, granüler yapıda, safra kesesi nonvizualize, dalak boyutları normal, batında yaygın asit saptandı (Resim 1). Jinekolojik US normaldi. Doppler US'de; konflüens porta hepatis düzeyinde inkomplet, intrahepatik düzeyde komplet trombus gözlemlendi. Abdominopelvik BT'de; karaciğer kraniokaudal çapında küçülme (11 cm), kaudat lob hipertrofisi (kaudat lob/sağ lob oranı>0.6), batında yaygın asit saptandı.

Gastroözafagoskopide; evre 2 özafagus varisleri gözlemlendi. Karaciğer biyopsisi; orta derece kronik hepatit (HAİ 12), ağır fibrozis (stage 3) olarak geldi. Protein C % 11 (70-110), protein S % 67 (65-140), antitrombin 3 % 102 (80-120), faktör V Leiden mutasyonu saptanmadı. AFP 0.1 ng/ml, CEA 1.3 ng/ml, B-HCG 2.5M UI/ml, Ca19-9 3U/L normal olarak bulundu.



Resim 1. Hastanın başlangıç US görüntüsü



Resim 2. Hastanın tedavi sonrası US'si

Hastaya furosemid 40 mg/gün ve INR 2-3 olacak şekilde warfarin tedavisi verildi. Üç ay sonraki kontrolünde US'de karaciğer çapı 10.8 cm ölçüldü; konturları düzgün parankimi belirgin heterojen ekojenitede, kaba granüler patern izlendi. Hepatik venöz sistem ve İVK'da trombus gözlenmedi; dalak boyutları normaldi; asit saptanmadı (Şekil 2).

## TARTIŞMA

Hepatik ven trombozu, post sinüzoidal obstrüksiyon olarak da adlandırılan Budd-Chiari sendromu (BCS), nadir bir klinik tablodur (1). BCS etyolojisinden sorumlu tutulan klinik durumlar şunlardır (2):

### \* Miyeloproliferatif hastalıklar

### \* Polistemia rubra vera

### \* Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri

### \* Hereditör protobotik durumlar

- o Factor V Leiden mutasyonu
- o Protein C eksikliği
- o Protein S eksikliği
- o Antitrombin III eksikliği
- o Lupus antikoagülanı
- o Esansiyel trombositozis
- o DIC

### o Orak hücreli anemi

### \* Hepatik ven obstrüksiyonu yapan tümörler

- o Hepatosellüler karsinom
- o Over karsinomu
- o Adrenal karsinom
- o Renal hücreli karsinom
- o Bronkojenik karsinom
- o Rabdomiyosarkom
- o Leiomyosarkom
- o Sağ atrial miksoma
- o Lösemi

### \* İnfeksiyonlar

- o Kist hidatik
- o Amip absesi
- o Piyojenik karaciğer absesi
- o Aspergiloz
- o Sifiliz
- o Filaria
- o Tuberküloz
- o Şistosoma
- o Pelvik sellülit

### \* Vaskülitler

- o Behçet hastalığı
- o Sjögren sendromu
- o Sistemik lupus eritematozus
- o Miks bağ doku hastalığı
- o Sarkoidoz

### \* Diğer

- o Oral kontraseptifler
- o Gebelik
- o Travma
- o Laparoskopik kolesistektomi
- o Membranöz web'ler
- o Chron hastalığı
- o Çöliak hastalığı
- o Vena kavanın membranöz obstrüksiyonu
- o Polikistik hastalık

Batıda etyolojik olarak olguların % 40'ı idiyopatik olarak sınıflandırılmıştır. Bu olguların dörtte birinden polistemia rubra vera başta olmak üzere hematolojik durumlar sorumludur. Trombotik faktörler içinde en sık faktör V Leiden mutasyonu (3-5) ve antifosfolipid sendromu (6) sorumlu bulunmuştur. Tümör, gebelik ve infeksiyon % 10 gibi bir yer tutmaktadır. Asya serilerinde vena kava obstrüksiyonu olguların % 40'ından sorumludur. Yapılan geniş kapsamlı çalışmalarda, BCS'lu hastaların çoğunda multipl faktörlerin rol oynadığı gösterilmiştir (7). Travmanın sadece birlikte bir koagülas-

yon defekti varsa etyolojik olarak rol oynayabileceği bildirilmiştir (8). Bir çalışmada, 47 yaşında BCS tanısı konan bir hastanın protein C eksikliği dışında tüm parametreleri normal olarak bulunmuş ve tek başına protein C eksikliğinin etyolojide yer alabileceği vurgulanmıştır (9). Mulholland ve ark., laparoskopik kolesistektominin 3. gününde gelişen BCS'nin tanı yöntemlerini tartışmışlardır (10).

Erken mortalite, % 30 gibi yüksek bir oranda bulunmuşken, erken dönemde saptanan hastaların % 50'sinde, 5 yıllık yaşam beklentisinin nispeten iyi olduğu bildirilmiştir (11). İleri yaş, yüksek kreatinin düzeyi, özofagus varisi saptanması, diüretik tedaviye yanıtızsızlık, kötü Child-Pugh skoru prognozu kötüleştirmektedir (11-12). Şant operasyonlarının sağkalıma etkisinin olmadığı; bununla beraber, 1985 yılından sonra tanınan olguların, ileri teknik ve tedavi yenilikleri sayesinde bariz olarak daha iyi prognoza sahip oldukları bulunmuştur (13).

Olgumuza; laparoskopik kolesistektomi sonrası 6. ayda tanı konan protein C eksikliği zemininde gelişen BCS tanısı koyduk. Antiödem ve antikoagülan tedaviye yanıt vermesi, asit ve trombüslerin 3. ayda kaybolması dikkat çekicidir. Dekompanse karaciğer sirozu gelişmiş BCS tanısı koyduğumuz hasta, şant operasyonu için değerlendirilmek üzere cerrahiye sevk edildi.

## KAYNAKLAR

1. **Ferri:** Ferri's Clinical Advisor: Instant Diagnosis and Treatment, 2003 ed.

2. **Feldman:** Sleisenger&Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease, 7th ed.

3. **Blanshard CG, Dodge J, Pasi M, Ormiston R, Dick and AK Burroughs:** Membranous obstruction of the inferior vena cava in a patient with factor V Leiden: Evidence for a post-thrombotic aetiology. J Hepatol 26:731-735, 1997.

4. **Leebeek FW, Lameris JS, Van Buuren HR, Gomez E, Madretsma S, and Sonneveld P:** Budd-Chiari syndrome, portal vein and mesenteric ven thrombosis in a patient homozygous for factor V Leiden mutation treated by TIPS and thrombolysis. Br J Haematol 102:929-931, 1998

5. **Janssen HLA, Meinardi JR, Vleggaar FP, et al:** Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation factors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: Results of a case control study. Blood 96:2364-2367, 2000.

6. **Pelletier S, Landi B, Piette JC, Ekert P, Coutellier A, Desmoulins C, Fadlallah JP, Herson S, Valla D:** Antiphospholipid syndrome as the second cause of non-tumorous Budd-Chiari syndrome. J Hepatol 21:76-80, 1994.

7. **Denniger M-H, Chait Y, Casadevall N, et al:** Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: The role of multiple concurrent factors. Hepatology 31:587, 2000.

8. **Balian A, Valla D, Naveau S, Musset D, Coue O, Lemaigre G, and Chaput JC:** Post-traumatic membranous obstruction of the inferior vena cava associated with a hypercoagulable state. J Hepatol 28:723-726, 1999.

9. **Sugano S, Suzuki T, Makino H, Yanagimoto S, Nishio M, Onmura H, Linuma M, Matuda T, Shioawa Y:** Budd-Chiari syndrome attributed to protein C deficiency. Am J Gastroenterol 91(4):777-9, 1996.

10. **Mulholland JP, Fong SM, Kafoghi FA, Fong W:** Budd-Chiari syndrome diagnosis with ultrasound and nuclear medicine calcium colloid liver scan following non-diagnostic contrasted CT scan. Australas Radiol 41(1):53-6, 1997.

11. **Gupta S, Blumgart LH, and Hodgson HJF:** Budd-Chiari syndrome: Long-term survival and factors affecting mortality. Q J Med 60:781-791, 1986.

12. **Tang TJ, Batts KP, de Groen P, et al:** The prognostic value of histology in the assessment of patients with Budd-Chiari syndrome. J Hepatol 35:338-343.

13. **Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, et al:** Outcome of Budd-Chiari syndrome: A multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. Hepatology 30:84-89, 1999.