

Hepatik venler ve/veya inferior vena kavanın obstrüksiyonuna verilen isimdir.
Posthepatik (postsinüzoidal) PHT nedenidir.

TY ve konstriktif perikardit BKS'yi taklit edebilir.

- **Hepatojuguler reflü** varlığı
- **KC biyopsisinde eritrosit** ekstravazasyonu

ETİYOLOJİ

Primer

%87 hastada en az 1 tane bulunur

Hiperhomosisteinemi

Herediter

- TT677 MTHFR protein varyantı
- Protein C eksikliği
- Faktör V Leiden mutasyonu
- Protein S eksikliği
- Antitrombin eksikliği
- Faktör II mutasyonu

Kazanılmış

- **Miyeloproliferatif hastalıklar (en sık PV)**
- Paroksizmal noktürnal hemoglobinüri
- Behçet hastalığı
- Antifosfolipid antikor sendromu
- Gebelik
- Postpartum ilk 2 ay
- OKS kullanımı
- Ülseratif kolit
- Granülomatöz polianjit

BUDD-CHIARI SENDROMU

ETİYOLOJİ devam

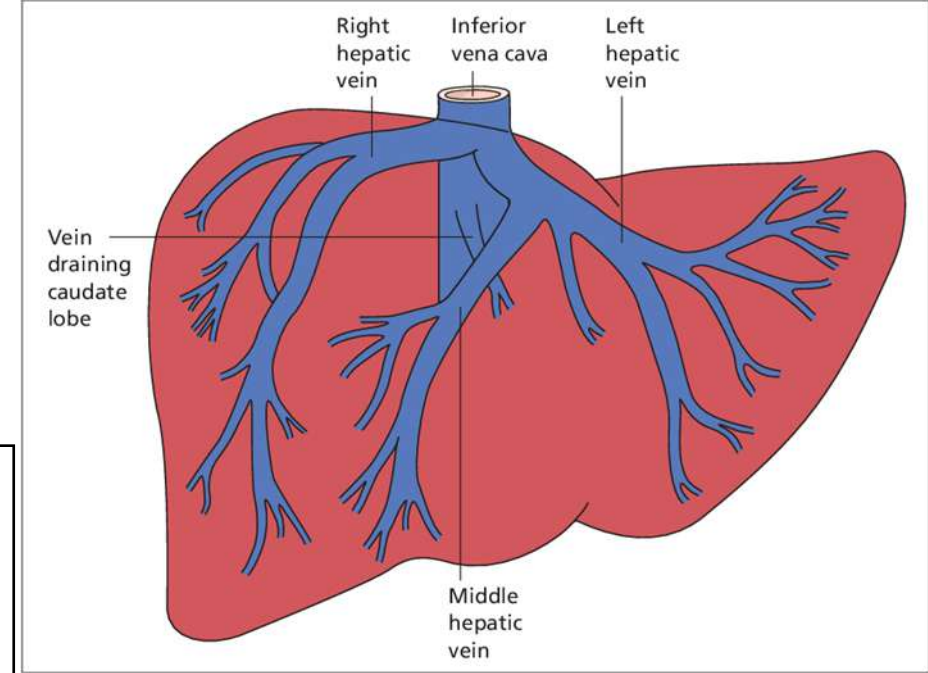
Sekonder

Vena kavaya dışarıdan bası

- Fokal nodüler hiperplazi
- Kistler ya da abseler
- Künt abdominal travma

Vena kava akımının invazyonu

- Hepatosellüler kanser (**en sık kanser**)
- Renal hücreli kanser
- Primer hepatik hemanjiosarkom
- Epitelioid hemanjiyoendoteliyoma
- Inferior vena kava webleri



Inferior

KLASİK TRİADI

- Sağ üst kadranda ağrısı
- Hepatomegali
- Asit

PREZENTASYON

- **Subakut-kronik (%60)**

Portal hipertansiyon
komplikasyonları ve asit

- **Akut (%20)**

1 ayda gelişir

Klasik triad

- **Fulminant (%5)**

Bir kaç günde gelişir

Akut KC yetmezliği

Hiperbilirubinemi,

Hiperkoagülabilité, Ensefalopati,

Şiddetli hepatomegali, Masif asit,

Akut böbrek hasarı

- **Asemptomatik (%15-20)**

Kaudat lob hipertrofisi

BUDD-CHIARI SENDROMU

LABORATUVAR TESTLERİ

- KCFT'de bozulma
- Serum-asit albumin gradienti >1.1 g/dL
- Asit sıvısı protein içeriği ≥ 2.5 g/dL (Erken)
- Asit sıvısı protein içeriği <2.5 g/dL (Geç)
- Serum kreatinin yüksek olabilir
- Altta miyeloproliferatif hastalık olmasına rağmen **CBC** **hipersplenizm nedeniyle normal olabilir.**
- **Şiddetli portal hipertansiyonda CBC normal ise miyeloproliferatif hastalık düşün.**

TANISAL YAKLAŞIM

- **Venografi altın standart test**
- **İlk yapılması önerilen test hepatik Doppler ultrason**
- Doppler yetersiz ise BT ya da MRG (gadolinyumlu MR BT'den daha iyi)
- Gebede USG ve MR ilk tercih tanısal testler
- KC biyopsisi yalnızca tanı konamayan vakalarda önerilir;
 - Konjesyon
 - KC hücre kaybı
 - **Sentrilobüler fibrozis**
 - **Nodüler rejeneratif hiperplazi** (kroniklerde)
- Sistemik hastalık taraması yapılmalı (Hiperkoagülasyon taraması, **JAK2 V617F mutasyonu**)
- Görüntüleme ile dışarıdan bası ve tm ekarte edilmeli

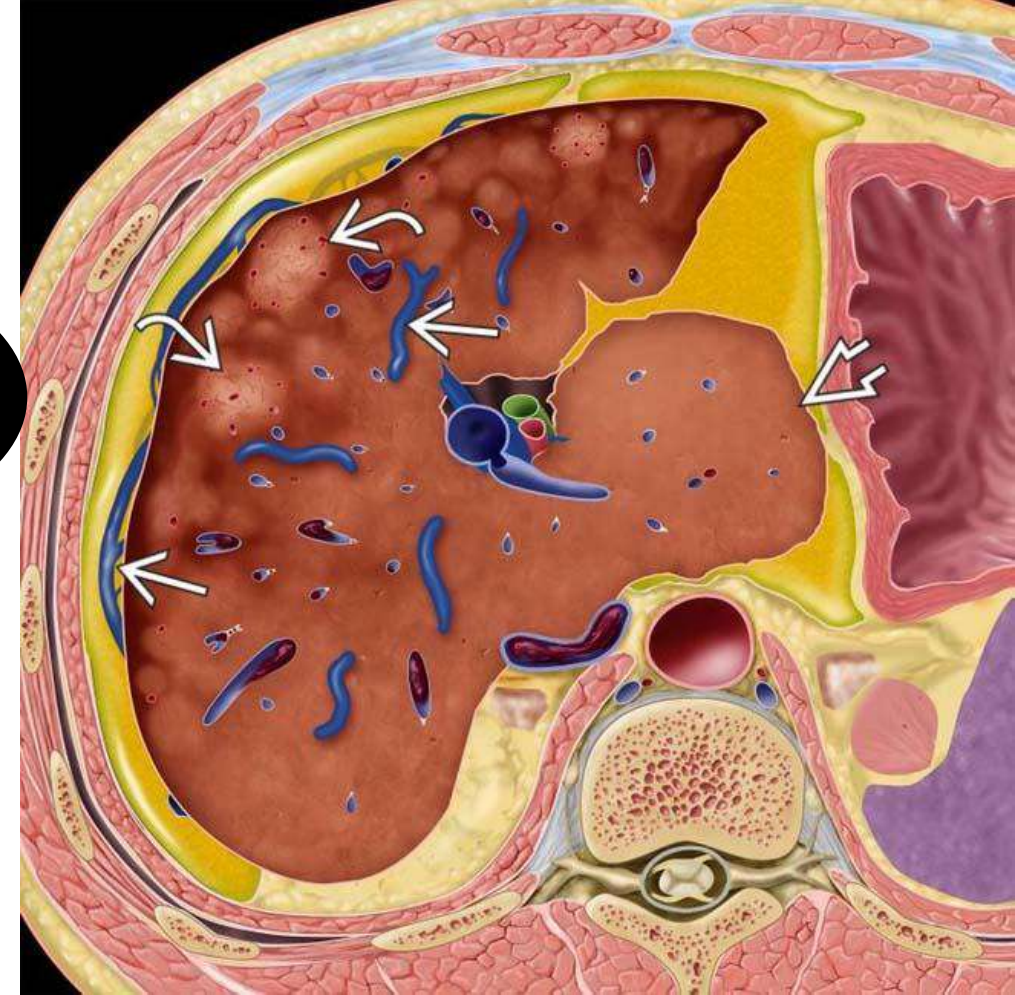
Prognozda;

- **CTP skoru**
- **MELD skoru**
- **Rotterdam skoru**

BUDD-CHIARI SENDROMU

TEDAVİ

- **İlk tercih tedavi: Antikoagülasyon (survival artışı +)**
 - Antikoagülasyon hayat boyu devam etmelidir
- **OKS kullanımı kontrendikedir**
- Tüm semptomatik hastalarda venöz obstrüksiyonun **perkütan anjioplasti/stent yerleştirmesine** uygunluğuna bakılmalıdır.
- Sx başlangıcının 2-3 haftasında **in situ tromboliz**
- Antikoagülasyon ile iyileşme olmaz ise **TIPS**
- TIPS yanıtızsız ya da fulminant prezentasyonda **Karaciğer transplantasyonu**



VAKA ÖRNEKLERİ

Vaka-1

40 yaşında kadın hasta 2 haftadır giderek kötüleşen sağ üst kadrın karın ağrısı ve ilerleyici karın şişkinliği şikayetleri ile başvuruyor. Geçmiş tıbbi öyküsünde 3 yıl önce sağ derin ven trombozu geçirdiği ve 6 ay süre ile antikoagülasyon tedavisi aldığı öğreniliyor. Hastanın bilinen kalp hastalığı bulunmuyor. Fizik muayenede takipneik ancak hemodinamisi stabil. Skleralarda sarılık ya da spider anjiyom izlenmiyor. Kardiyopulmoner muayene normal. Abdomen muayenesinde sağ üst kadrın palpasyonda hassas ve tens asit mevcut.

Vaka-2

35 yaşında gravida 1, para 0 kadın hasta ilk trimesterinde son iki haftadır artan karın çevresi ve sağ üst kadrın karın ağrısı nedeniyle kliniğe geliyor. Pelvik ağrı veya akıntısı tariflemiyor. Geçmiş tıbbi öyküsünde faktör V Leiden mutasyonunu olduğu öğreniliyor. Alkol ya da IV ilaç kullanımı yok. Yakın zamanda bakılan HIV, gonore, sifiliz ve klamidy testlerinin negatif olduğu görülüyor. HBs antijeni ve anti-HBc antikoru negatif, anti-HBs antikoru pozitif saptanıyor. Vital bulguları anormallik göstermiyor. Fizik muayenede sarılık, abdominal distansiyon ile birlikte hassas olmayan hepatomegali ve asit görülür. Boyun venöz dolgunluğu izlenmiyor.

Özellikle;

- OKS kullanımı
- Geçmiş öyküsünde hiperkoagülabl durum
- Miyeloproliferatif hastalık öyküsü
- Behçet hastalığı
- PNH
- Gebelik

olan hastalarda

KCFT bozukluğu, asit, hepatomegali ve sağ üst kadrın ağrısı

**BUDD-CHIARI
SENDROMU**