

## Budd-Chiari Sendromu (Olgu Sunumu)

M. Yurtkuran SADIKOĞLU\*  
Zafer SİVRİ\*  
Erol KILIÇ\*  
Ercan TUNCEL\*\*  
Erdoğan ERTÜRK\*\*\*

### ÖZET

*Budd-Chiari major hepatic venlerin veya bu seviyede vena kava inferiorun obstrüksiyonu sonucu gelişen bir sendromdur. Hastaların üçte ikisinde etyoloji kesin olarak saptanamaz. Polisitemia vera ve diğer miyeloproliferatif hastalıklar, orak hücreli anemi, oral kontraseptif kullanımı, neoplazmlar, travma, gebelik ve konjenital anomalilerle beraber olabilir.*

*Bu çalışmada polisitemia vera'ya sekonder olarak gelişen bir Budd-Chiari olgusunun US ve BT görüntüleri sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.*

### SUMMARY

#### Budd-Chiari Sendromu

*Budd-Chiari is a syndrome of major hepatic vein or inferior vena caval occlusion at that level. In two-thirds of patients, the etiology cannot be determined. It may be associated with polycythemia vera and the other myeloproliferative disorders, sickle cell anemia, use of oral contraceptives, neoplasms, pregnancy and congenital abnormalities.*

\* Araş. Gör.; U.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı.

\*\* Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı.

\*\*\* Araş. Gör.; U.Ü. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı.

Hepatik seviyede inferior vena kavanın veya major hepatik venlerin obstrüksiyonu olarak bilinen Budd-Chiari sendromu ilk kez 1800'ün ortalarında Budd tarafından tanımlanmıştır. Daha sonra 1890'da Chiari buna yeni bilgiler eklemiştir<sup>1</sup>. Genellikle nedeni belirlenemeyen bu sendrom, polisitemia vera ve diğer miyeloproliferatif hastalıklara, oral kontraseptif kullanımına, travmaya, hepatik ven bölgesini etkileyen malignansilere (özellikle renal cell Ca) ve konjenital anomalilere bağlı olarak da ortaya çıkabilir<sup>1-6</sup>.

Hepatik venöz akımdaki obstrüksiyon genellikle trombüs, bazen de konjenital webler veya membranlar tarafından oluşturulur<sup>2,4</sup>. Klasik üçlü bulgusu hepatomegali, abdominal ağrı ve peritoneal serbest sıvı olan Budd-Chiari sendromunda sarılık, portal hipertansiyon ve varis kanamaları sık görülen diğer bulgulardır<sup>1,3,4</sup>.

## OLGU SUNUMU

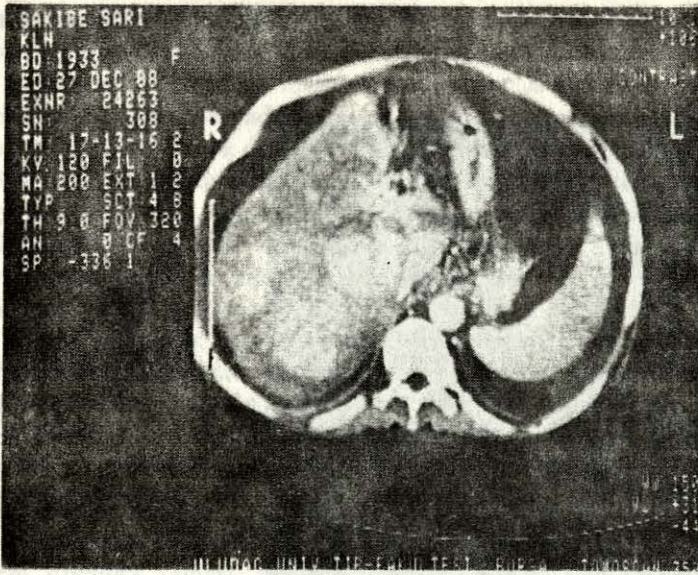
56 yaşında kadın hasta. Halsizlik, karında şişlik ve baş ağrısı yakınmalarıyla hastanemize başvurdu. İki yıldan beri devam eden baş ağrısı analjeziklerle geçiyormuş. Kesin değerlendiremediği kilo kaybı olmuş. Bir ay önce karnının şiştiğini hissetmiş ve karnında özellikle solda künt karakterli ağrı başlamış. Ateşi olmayormuş. Daha önceden herhangi bir nedenle doktora gitmemiş olan hasta bu yakınmalarıyla hastanemize yatırıldı. Öz ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi idi. Bir pozitif pretibial ödemi vardı. Solunum ve dolaşım sistemleri normaldi. Karın bombeleşmişti, sağ ve sol hipokondrium palpasyonla duyarlıydı. Karaciğer orta klavikuler çizgide kosta yayını 10 cm geçiyordu. Serbest asit vardı ve dalak ballotman ile ele geliyordu.

Laboratuvar bulguları olarak eritrosit 7.2 milyon/mm hemoglobin % 17 gr, hematokrit % 70, total bilirubin 3 mg/dl idi.

Düz karın röntgenogramında asit ve hepatomegaliye uyan görünüm vardı. Abdominal BT de hafif splenomegali ve asit saptandı. Karaciğer homojendi. Dinamik BT de inferior vena kavanın intrahepatik kısmında daralma, karaciğer santralinde düzensiz konturlu yamalı tarzda hiperdens alanlar görüldü (Resim: 1). Ana hepatik venler vizüalize olmadı.

US de karında yaygın asit saptandı. Sağ lobda hepatik vene ait stenoze ve duvarları irregüler damar yapıları izlendi (Resim: 2). Sol lobda hepatik venlerin hiç görülememesine karşın tüm karaciğer normal ekojenitesini kaybettiği dikkati çekti. IVC'nin intrahepatik segmenti komprese idi. Kaudat lob normalden büyüktü.

Vena basilica ve vena kava superior yoluyla yapılan anjiyografik çalışmada kateter hepatik vene sokulamadı. Hepatik ven seviyesinden basınçlı kontrast verilerek gerçekleştirilen inferior vena kavografide renal venlerin opasifiye olması



**Resim: 1**

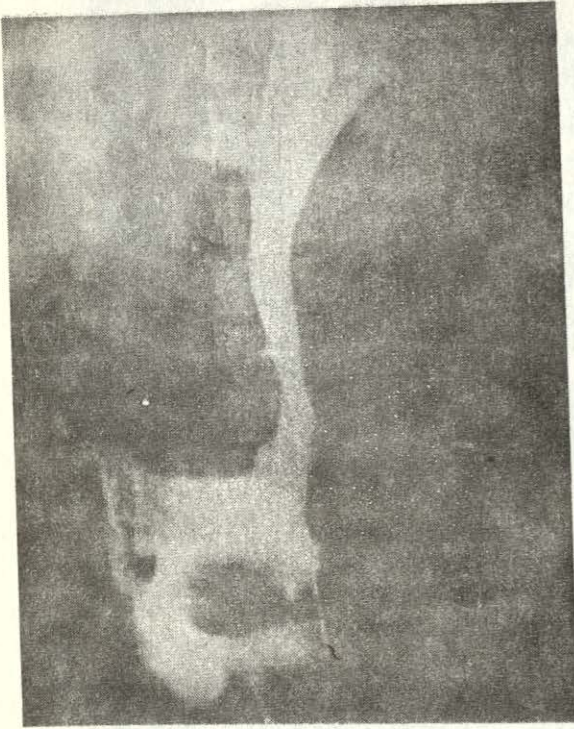
*Dinamik BT de kontrast verilmesinden bir dakika sonra alınan kesitte karaciğerin santralinde düzensiz konturlu yamalı tarzda hiperdens alanlar görülüyor. İVC nun intrahepatik segmentinde daralma izlenmektedir.*



**Resim: 2**

*US de karında serbest asit, sağ lobda hepatik venin izlenebilen kısmının irregüler duvarlı olduğu görülüyor.*

na karşın hepatic venlerin dolmadığı görüldü (Resim: 3). Ayrıca hepatic ven seviyesinde inferior vena cava daralmıştı.



*Resim: 3  
İnferior vena kavogram.  
Hepatic venlerin dolmadığı  
ve İVC nin intra hepatic  
segmentinin daralmış  
olduğu izlenmektedir.*

## TARTIŞMA

Budd-Chiari sendromunun tanımlanmasından sonra BT, US gibi görüntüleme yöntemlerinin kullanıma girmesine kadar olan sürede kesin tanı venografi, biyopsi veya otopsi ile konulmuştur. Bu yöntemlerin yaygın olarak kullanılmaya başlanmasıyla Budd-Chiari sendromunun BT ve US görünümleri de tanımlanmaya başlanmıştır.

BT de kontrastsız kesitlerde asit, hepatomegali, splenomegali görülür<sup>1,2</sup>. Ancak splenomegali hafif veya orta derecededir<sup>3</sup>. Kontrast maddenin bolus olarak verilmesinden sonra karaciğerde iki önemli bulgu dikkati çeker; hepatic venlerin vizualize olmaması ve santralde yamalı tarzda hiperdens alan görülmesi<sup>1,2,3,7</sup>. Karaciğerin periferinden santraline doğru uzanan hipodens alanlar izlenir. Daha sonra karaciğer nonhomojen görünüm alır. Bu heterojenite akımın yavaşlamasına, venöz kollateraller gelişmesine ve portal akımın bozulmasına bağlanmıştır<sup>1,2</sup>. Otuzsekiz hastayı içeren, bir dinamik BT çalışmasında da hepatic venlerin vizualize olmaması ve santralde yamalı tarzda kontrast tutan alanların bulunması en önemli iki bulgu olarak saptanmıştır. Ancak bu bulguların her zaman bulunmayabileceği, diğer morfolojik ve dansitometrik işaretlerin gözönünde

tutulması gerektiği bildirilmektedir. Bu iki klasik sayılabilecek bulgu dışındaki BT görünüşleri hastalığın akut subakut ve kronik fazda olmasına göre farklılıklar gösterirler. Akut fazda venöz akımın bozulması nedeniyle global büyümüş karaciğer izlenir. Bu dönemde kaudat lob, venöz akımının genellikle ana hepatik venlerden bağımsız olarak doğrudan İVC ya boşalması nedeniyle karaciğerin difüzyon büyümesine katılmayabilir. Hastalığın akut şeklinde genellikle BT de trombus görülürken kronik olgularda trombus görülme oranı % 18'dir<sup>2</sup>. Subakut ve kronik gelişen durumlarda ise karaciğer boyutları normal veya hafif artmış olarak izlenebilir. Diğerinin hipertrofisi ile birlikte sağ veya sol lobun atrofik görünümüne de sıklıkla rastlanır. Akut fazdaki olgulara göre kaudat lob büyümesi daha yüksek orandadır. Çünkü diğer lobların normal dolanımı bozulup atrofik bulgular gelişirken kaudat lob vena cava ile olan ilişkisi nedeniyle intakt kalıp relatif bir büyüme gösterebilir<sup>2,3</sup>. Olgumuzda da başlangıçta homojen olan karaciğerde kontrast verilmesinden sonra santralde yamalı tarzda hiperdens alanlar ortaya çıkmasıyla heterojen hale gelmesi ve hepatik venlerin vizualize olmaması literatür verilerine uymaktadır.

Literatürde Budd-Chiari'nin US bulguları; izlenebilirse major hepatik venlerin irregüler olması, proksimal dilate stenoze segmentler izlenmesi ve trombus görülmesidir<sup>7,9</sup>. Akut olgularda üç hepatik venin de vizualize olmasına karşın subakut olgularda bazen görülebilen bu görünüme kronik olgularda rastlanmaz<sup>10</sup>. Karaciğer ekojenitesi heterojendir. Yine olguların akut subakut veya kronik evrede olmasına göre karaciğer boyutları değişebilir. Ancak genelde kaudat lob büyük, sağ lob ona oranla atrofik olur<sup>1,4</sup>. Sunduğumuz olguda da karında asit, sağ lobda irregüler hepatik ven görülmesi, kaudat lob büyüklüğünün olması ve karaciğerin normal ekojenitesini kaybetmesi literatürle uyumludur. İrregüler hepatik venin sadece sağ lobda izlenmesi hastalığın subakut dönemde olmasına bağlıdır.

Tüm yayınlarda kesin tanı yöntemi olarak kabul edilen inferior vena kavo-gramda intrahepatik segmentte daralma, hepatik venlerin dolmaması veya kısa bir segmentin dolduğu görülebilir<sup>1,7</sup>. Biz de hepatik venografide hepatik venlerin dolmaması ve İVC'nin intrahepatik segmentinin daralmasıyla tanımızı doğruladık.

## KAYNAKLAR

1. MURPHY, F. B., STEINBERG, H. V., SHIRES, G. T., MARTIN, L. G., BERNARDINO, M. E.: The Budd Chiari Syndrome: A review. AJR 1986, 147: 9-15.
2. MATHIEU, D., VASILE, N., MENU, Y., BEERS, B.V., LORPHELIN, L. M., PRINGOT, J.: Budd Chiari Syndrome: Dynamic CT. Radiology, 165: 409-413, 1987.
3. VOGELZONG, R. L., ANSCHUETZ, S. L., GIORE, R. M.: Budd - Chiari Syndrome: CT observations. Radiology, 163: 329-333, 1987.
4. YANG, P.J., GLAZER, G.M., BOWERMAN, R.A.: Budd - Chiari Syndrome: Computed Tomographic and ultrasonographic findings. Journal of Com-

- puted Assisted Tomography, 7(1): 148-150, 1983.
5. TUNCEL, E.: *Diyagnostik Radyoloji. Taş kitapçılık ve Yayıncılık Ltd. Şti., İstanbul, 1989, s. 265.*
  6. SUTTON, D.: *Textbook of Radiology and Medical Imaging. Vol. 1, Fourth Edition, Churchill Livingstone. Edinburg, London, Melbourne and New York, 1987, p. 748.*
  7. ROSSI, P., SPOSITO, M., SIMONETTI, G., SPOSATO, S., CUSUMANO, G.: *CT Diagnosis of Budd Chiari Syndrome. J. Comput. Assist. Tomogr. 1981, 5: 409-410.*
  8. HARTER, L. P., GROSS, B. H., HILAIRE, J. S., FILLY, R. A., GOLDBERG, H. L.: *CT and Sonographic Appearance of Hepatic Vein Obstruction. AJR 1982, 139: 176-178.*
  9. BAERT, A.L., FEVERY, J., MARCHAL, G. et al: *Early Diagnosis of Budd Chiari Syndrome by Computed Tomography and Ultrasonography Report of Five Cases. Gastroenterology 1983, 84: 587-595.*
  10. MENU, Y., ALISON, D., LORPHELIN, J.M., VALLA, D., BELGHITI, J., NAHUM, H.: *Budd-Chiari Syndrome: US Evaluation Radiology 1985, 157: 761-764.*
  11. EMEST, J. FUERRIS: *Venography of the inferior vena cava and its Branches. The Williams and Wilkins Company. Baltimore, 1969, p. 72.*

**Dr. M. Yurtkuran SADIKOĞLU**  
**U.Ü. Tıp Fakültesi**  
**Radyoloji Anabilim Dalı**  
**BURSA**