

RYBKOWSKA, Agnieszka, ŻUCHNIK, Magda, LICAK, Gabriela, BĘTKOWSKA, Paulina, RADULSKI, Jakub, PALUCH, Michał, TOMKIEWICZ, Michał, TOMKIEWICZ, Julia, SAŁATA, Piotr & SZCZURASZEK, Paulina. Budd-Chiari Syndrome - classification, diagnostics, imaging and treatment. Quality in Sport. 2023;12(1):11-17. eISSN 2450-3118. DOI <https://dx.doi.org/10.12775/QS.2023.12.01.001> <https://apcz.umk.pl/QS/article/view/43402>

The journal has had 20 points in Ministry of Education and Science of Poland parametric evaluation. Annex to the announcement of the Minister of Education and Science of December 21, 2021. No. 32582.

Has a Journal's Unique Identifier: 201398. Scientific disciplines assigned: Economics and finance (Field of social sciences); Management and Quality Sciences (Field of social sciences).

Punkty Ministerialne z 2019 - aktualny rok 20 punktów. Załącznik do komunikatu Ministra Edukacji i Nauki z dnia 21 grudnia 2021 r. Lp. 32582. Posiada Unikatowy Identyfikator Czasopisma: 201398.

Przypisane dyscypliny naukowe: Ekonomia i finanse (Dziedzina nauk społecznych); Nauki o zarządzaniu i jakości (Dziedzina nauk społecznych).

© The Authors 2023;

This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Nicolaus Copernicus University in Torun, Poland

Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author (s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non commercial license Share alike. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.

Received: 03.04.2023. Revised: 20.04.2023. Accepted: 23.04.2023. Published: 23.04.2023.

Budd-Chiari Syndrome - classification, diagnostics, imaging and treatment

Agnieszka Rybkowska 1,

<http://orcid.org/0000-0003-0054-318X>

agnieszka.r96@wp.pl

Magda Żuchnik 1,

<http://orcid.org/0000-0003-0767-5388>

magdaaa120@gmail.com

Gabriela Licak 2,

<http://orcid.org/0000-0001-7694-740X>

glicak@gmail.com

Paulina Bętkowska 2,

<http://orcid.org/0000-0002-2100-7098>

betkowska.paulina@gmail.com

Jakub Radulski 3,

<http://orcid.org/0000-0002-0551-9480>

radulski.jakub@gmail.com

Michał Paluch 4,

<http://orcid.org/0000-0003-3077-9628>

michal.paluchx@gmail.com

Michał Tomkiewicz 5,

<http://orcid.org/0000-0002-0656-2392>

michal0114@gmail.com

Julia Tomkiewicz 5,

<http://orcid.org/0000-0002-1443-1229>

julia21rr@gmail.com

Piotr Sałata 6,

<http://orcid.org/0000-0002-9585-3852>

piotrsalata92@gmail.com

Paulina Szczuraszek 6,

<http://orcid.org/0000-0003-3176-9798>

paulina.szczuraszek@gmail.com

1. Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 4 w Lublinie
2. Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZ w Lublinie
3. Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 w Lublinie
4. Kliniczny Szpital Wojewódzki Nr 2 im. Św Jadwigi Królowej w Rzeszowie
5. Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 1 im. F. Chopina w Rzeszowie
6. Wojewódzki Szpital Zespolony im. Ludwika Perzyny w Kaliszu

Abstract

Introduction: Budd-Chiari syndrome is a rare condition which can be defined as hepatic venous outflow obstruction occurring at any level between the small hepatic veins and junction of the inferior vena cava and the right atrium. Symptoms may vary from mild or even asymptomatic for many years to fulminant hepatic failure. Imaging is the mainstay of diagnosis of BCS. Laboratory and hematological tests are invaluable in recognizing hematological and coagulation disorders that may be identified in up to 75% of the patients. The recommended therapeutic approach to BCS is based on a stepwise algorithm beginning with medical treatment, endovascular treatment to restore vessel patency, placement of transjugular portosystemic shunt (TIPS), and orthotopic liver transplantation as a last resort rescue treatment.

The aim of the study: This study aims to gather current knowledge about clinical manifestations, diagnosis and treatment of Budd-Chiari syndrome.

Materials and methods: This review was based on available data collected in the PubMed database and Google Scholar web search engine, using the keywords: 'Budd-Chiari syndrome', 'hepatic venous outflow obstruction'.

Conclusions: The treatment of Budd-Chiari syndrome requires interdisciplinary cooperation, which has resulted in the increasing curability of this rare disease over the last years.

Keywords: Budd-Chiari Syndrome, hepatic venous outflow obstruction

Wprowadzenie

Zespół Budd-Chiari (BCS) to rzadkie schorzenie, definiowane jako niedrożność odpływu żylnego wątroby, odnosi się do obrazu klinicznego, który występuje, gdy dochodzi do częściowej lub całkowitej niedrożności żył wątrobowych [1]. Obejmuje niedrożność która może wystąpić od końcowych gałęzi żył wątrobowych, aż do poziomego przedsiionka [2]. Dwie lub więcej żył wątrobowych musi być niedrożnych, aby choroba ujawniła się klinicznie [3]. Zespół ten został po raz pierwszy opisany klinicznie w 1845 roku przez George'a Budda, a następnie w 1899 roku Hans von Chiari scharakteryzował cechy histopatologiczne [4].

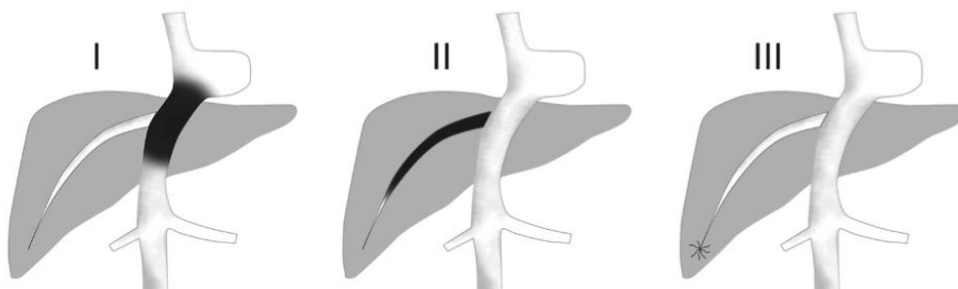
Częstość występowania BCS jest niepewna ze względu na jego rzadkość, a liczby z różnych lokalizacji znacznie się różnią, aż o dwa rzędy wielkości, od 0,1 do 10 na milion mieszkańców rocznie [5]. W krajach rozwiniętych zakrzepica żyły głównej dolnej i żył wątrobowych w BCS jest głównie wynikiem stanów nadkrzepliwości i chorób mieloproliferacyjnych. Zwiększona częstość występowania BCS w Indiach, Nepalu, Afryce Południowej i Chinach wzdłuż Rzeki Żółtej sugeruje wpływ czynników środowiskowych, standardu życia i infekcji drobnoustrojami. Błoną w żyły głównej dolnej (IVC) powyżej ujścia do żył wątrobowych można wykazać nawet u 70% pacjentów, którzy zmarli z powodu powikłań BCS. Uważa się, że ta błona mechanicznie ułatwia rozwój BCS. Chociaż struktura ta jest wrodzona, mechanizm jej rozwoju pozostaje niejasny [4,12].

W krajach pozaazjatyckich zespół Budd-Chiari jest zwykle diagnozowany w trzeciej lub czwartej dekadzie życia, głównie u kobiet. Najczęściej jest on wtedy spowodowany niedrożnością żyły wątrobowej. W krajach azjatyckich częściej występuje u mężczyzn, a najczęstszą przyczyną jest niedrożność żyły głównej dolnej lub połączenie niedrożności żyły głównej dolnej i żyły wątrobowej [6]. Chociaż jest to choroba rzadka, BCS towarzyszy wysoka śmiertelność. W nieleczonym BCS 70% pacjentów umiera w ciągu jednego roku, a 90% w ciągu trzech lat, zwykle z powodu powikłań marskości wątroby [4].

W ponad 80% przypadków zachorowania na BCS występuje jakaś współistniejąca przyczyna, z czego większość związana jest ze stanem nadkrzepliwości. W 20% przypadków BCS jest idiopatyczny [4,7].

Klasyfikacja

- Ze względu na miejsce niedrożności zostały zaproponowane 2 podziały:
 - Trzy morfologiczne typy BCS w zależności od miejsca niedrożności: typ pniowy (obejmujący niedrożność żyły głównej dolnej z lub bez niedrożności żył nadwątrobowych) (I), typ korzeniowy (obejmujący niedrożność żył nadwątrobowych) (II) i typ żylnookluzyjny (składający się z niedrożności małych żył centralno-zrądkowych) (III) [5,8] (Rycina 1).



Rycina 1. Typy morfologiczne BCS w zależności od miejsca niedrożności [4].

II. Tabela 1. Cztery typy BCS, w zależności od miejsca niedrożności [10]

Typ	Poziom niedrożności
I	Niedrożność lub zakrzepica żyły wątrobowej bez niedrożności lub ucisku żyły głównej dolnej
II	Niedrożność lub zakrzepica żyły wątrobowej z niedrożnością lub zakrzepicą IVC
III	Izolowane sieci żyłne żył wątrobowych
IV	Izolowane sieci żyłne żyły głównej dolnej

• Klasyfikacja BCS według etiologii

Pierwotny BCS występuje gdy zaburzenia przepływu są powodowane procesem toczącym się wewnątrz naczynia takim jak zakrzep, zapalenie [9]. Pierwotny BCS występuje u pacjentów z pierwotnymi zaburzeniami hematologicznymi lub stanami nadkrzepliwości. Nawet u 50% pacjentów z BCS zdiagnozowane są zaburzenia mieloproliferacyjne, czerwienica prawdziwa, nadpłytkowość samoistną lub pierwotne zwłóknienie szpiku [4]. Najczęstszymi wrodzonymi stanami nadkrzepliwości u pacjentów z BCS są mutacje czynnika V Leiden, niedobór białka C, mutacja G20210A genu protrombiny, niedobór antytrombiny III. Najczęstszymi nabytymi stanami nadkrzepliwość u tych pacjentów są natomiast zespół mieloproliferacyjny (mutacja JAK 2), zespół antyfosfolipidowy, choroba Behçeta oraz nocna napadowa hemoglobinuria [9]. BCS występuje nawet u 30% pacjentów z nocną napadową hemoglobinurią, co stanowi 5% wszystkich zdiagnozowanych pacjentów w krajach rozwiniętych. Inne czynniki ryzyka obejmują ciążę, doustną antykoncepcję, zespół hipereozynofilowy, wrzodziejące zapalenie jelita grubego. Jako, że kilka stanów może działać synergicznie, wskazane jest kompleksowe badanie hematologiczne u każdego chorego z wykluczoną wtórną etiologią BCS [4].

Wtórny BCS występuje gdy zaburzenia przepływu wynikają z ucisku naczynia przez sąsiadujące struktury [9]. Rak wątrobowokomórkowy, gruczolakorak nerki i nadnerczy, pierwotny naczyniakomięsak wątroby, nabłonkowy naczyniak krwionośny, mięsak żyły głównej dolej, śluzak prawego przedsionka i choroba bąblowcowa pęcherzyków płucnych mogą powodować BCS poprzez inwazję odpływu żylnego. Pasożytnicze i nie Pasożytnicze torbiele i ropnie mogą powodować ucisk i zakrzepicę żył wątrobowych. Duże guzki ogniskowego przerostu guzowatego w centralnej

lokalizacji mogą powodować ucisk żył wątrobowych. Po resekcji lub przeszczepie wątroby może wystąpić ucisk lub skręcanie się żył wątrobowych. BCS może wystąpić po tępych urazach brzucha, albo w wyniku ucisku przez krwiak wewnątrzwątrobowy lub zakrzepicę żyły głównej dolnej związanej z urazem, ewentualnie w wyniku wklinowania się wątroby spowodowanego pękniętą przeponą. Jednak uraz brzucha, ropień wątroby czy wielotorbielowość wątroby są odpowiedzialne za niewielki procent zachorowań na BCS [4,6,7,9].

- Tabela 2. Klasyfikacja BCS ze względu na czas trwania choroby [4,9,10]

Rodzaj	Czas trwania i objawy
Piorunujący	Występuje z encefalopatią wątrobową w ciągu 8 tygodni od wystąpienia żółtaczki
Ostry	Krótki czas trwania (< 1 miesiąca), wodobrzusze, martwica wątroby bez formowania żylnego krążenia obocznego
Podostry	Podstępny początek (1-6 miesięcy), wodobrzusze, minimalna martwica wątroby z występowaniem krążenia obocznego
Przewlekły	(> 6 miesięcy), poza objawami z rodzaju podostrego, dodatkowo marskość wątroby

Objawy i diagnostyka

Rozpoznanie BCS stawia się na podstawie całokształtu obrazu klinicznego i badań dodatkowych. Obraz kliniczny waha się od całkowitego braku objawów do piorunującej niewydolności wątroby, poprzez ostry lub przewlekły rozwój objawów w ciągu tygodni do miesięcy przed postawieniem diagnozy [6].

BCS należy podejrzewać u pacjentów z: (1) nagłym początkiem wodobrzusza i bolesnym powiększeniem wątroby; (2) masywnym wodobrzuszem ze względnie zachowanymi funkcjami wątroby; (3) poszerzeniem sinusoidalnym w biopsji wątroby bez współistniejącej choroby serca; (4) piorunującą niewydolnością wątroby związaną z hepatomegalią i wodobrzuszem; (5) niewyjaśnioną przewlekłą chorobą wątroby; (6) chorobą wątroby z zaburzeniem prozakrzepowym [3].

Klasyczne objawy BCS obejmują gorączkę, ból brzucha, wodobrzusze i obrzęk kończyn dolnych. Rzadziej występuje żółtaczka, krwawienia z przewodu pokarmowego i encefalopatia wątrobowa [6].

Poziomy aminotransferaz w surowicy mogą przekraczać ponad pięciokrotnie górną granicę normy, zwłaszcza w piorunującej i ostrej postaci BCS. Zwiększa się również poziom fosfatazy zasadowej i bilirubiny w surowicy. Stężenie albuminy w surowicy zmniejsza się umiarkowanie [3]. Pierwotny BCS wymaga badania laboratoryjnego w kierunku mutacji czynnika V Leidena i czynnika II (protrombiny), na obecność przeciwciał antyfosfolipidowych oraz poziomy homocysteiny, białka C, białka S i antytrombiny III w osoczu. Poza tym do postawienia diagnozy wymagane są standardowe parametry laboratoryjne takie jak elektrolity, białko (w tym elektroforeza surowicy), testy czynnościowe wątroby i nerek, pełna morfologia krwi i parametry krzepnięcia [4].

Chociaż biopsja wątroby może pomóc w rozpoznaniu zespołu Budd-Chiari, wykazano, że jej wartość w ocenie ciężkości choroby i rokowania jest ograniczona oraz często zaawansowane zaburzenia krzepnięcia czy obecność wodobrzusza, uniemożliwiają jej wykonanie [9,15]. Wskazane, natomiast jest jej wykonanie u chorych z podejrzeniem żylnookluzyjnego typu (III) BCS o nieznannej etiologii, gdy w badaniach obrazowych wykluczono makroskopową niedrożność odpływu żylnego [4]. U pacjentów z BCS biopsja może wykazać: martwicę komórek wątrobowych w okolicy środkowo-zrazikowej, sinusoidalne rozszerzenie spowodowane zastojem przepływu krwi, czasami można zaobserwować również makroguzki [13].

Badanie płynu puchlinowego dostarcza wskazówek dotyczących rozpoznania i postaci choroby. Podwyższone stężenie białka >2 g/d oraz liczba białych krwinek (WBC) < 500/μl występują najczęściej u pacjentów z postacią przewlekłą. Gradient stężeń albuminy w osoczu i płynie puchlinowym wynosi zwykle <1,1 g/dl w postaci przewlekłej w porównaniu z pacjentami z ostrą postacią zespołu [14].

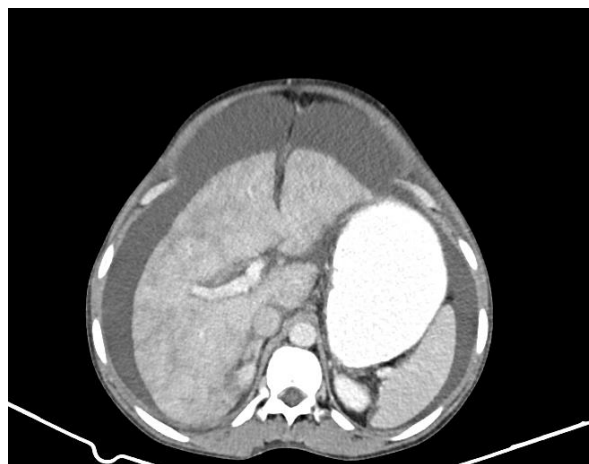
Obrazowanie

Metody obrazowania mogą ujawnić bezpośrednie lub pośrednie objawy BCS. Bezpośrednimi objawami są: wizualizacja niedrożności lub zewnętrznego ucisku żył nadwątrobowych lub żyły głównej dolnej, zastój lub odwrócony przepływ żylny oraz obecność żylnego krążenia obocznego. Pośrednimi objawami są: przerost niezajętych segmentów

wątroby (najczęściej płata ogoniastego) oraz zanik zajętych segmentów, co prowadzi do powstania guzków regeneracyjnych i nadciśnienia wrotnego [8].

Ultrasonografia w połączeniu z obrazowaniem dopplerowskim ma czułość diagnostyczną przekraczającą 85% i powinna być badaniem pierwszego rzutu [4]. Żyłę wątrobową pozbawioną sygnału przepływu, oboczne wątrobowe krążenie żyłne, wygląd pajęczyny zwykle zlokalizowany w pobliżu ujścia żyły wątrobowej oraz zastój, odwrócony lub turbulentny przepływ mogą wskazywać na BCS. Brak wizualizacji lub krętość żył wątrobowych w ultrasonografii w czasie rzeczywistym to powszechne, ale niespecyficzne dla BCS objawy, ponieważ takie cechy można zaobserwować również w zaawansowanej marskości wątroby. Charakterystyczną jednak cechą BCS jest obecność wewnątrzwątrobowych lub podtorebkowych żył obocznych wątroby [15]. Ograniczenia ultrasonografii dopplerowskiej obejmują zależność od operatora, trudności techniczne związane z otyłością i gazami jelitowymi oraz niemożność zapewnienia powtarzalnego schematu różnych interwencji wewnątrznaczyniowych i chirurgicznych. Pozostaje ona badaniem obrazowym z wyboru w obserwacji pacjentów z BCS [10].

Gdy technicznie trudno jest uzyskać odpowiednią ocenę ultrasonograficzną lub gdy nie można wykazać cech diagnostycznych, tomografia komputerowa lub najlepiej rezonans magnetyczny powinny być wykonane jako badania drugiego rzutu. Dzięki połączeniu procedur obrazowania diagnoza pozostaje niepewna tylko w niewielkim odsetku przypadków. Niejednoznaczność wyników może wystąpić głównie u pacjentów z marskością wątroby [4,15]. Tomografia komputerowa określa nieprawidłowości naczyniowe, ocenia zmiany morfologiczne w wątrobie, a także umożliwia mapowanie anatomii naczyń przed interwencjami wewnątrznaczyniowymi lub zabiegami chirurgicznymi, między innymi do zabiegu wykonania przeszłyjnej wewnątrzwątrobowej przetoki wrotno-systemowej (ang. TIPS transjugular intrahepatic portosystemic shunt). Podczas gdy tomografia komputerowa jest dokładna w obrazowaniu pośrednich objawów BCS, nieprawidłowości żyłne (objawy bezpośrednie) mogą nie być konsekwentnie i dokładnie przedstawione [3,10]. W wykonanym badaniu tomografii komputerowej w BCS możemy zaobserwować: wczesne wzmocnienie płata ogoniastego i centralnej części wątroby wokół IVC, opóźnione wzmocnienie obwodowej części wątroby z towarzyszącą niską gęstością centralną (wygląd flip-flop), niejednorodną cętkowaną wątrobę (obraz wątroby gałki muszkatołowej), strefy obwodowe wątroby mogą wydawać się niedotlenione z powodu odwróconego przepływu krwi w żyłę wrotną, niemożność identyfikacji żył wątrobowych, w fazie przewlekłej BCS powiększenie płata ogoniastego i zanik obwodowej części wątroby w zajętych obszarach [1]. MRI jest doskonałą metodą obrazowania wszystkich aspektów BCS, w tym zmian naczyniowych, zmian morfologicznych, mapowania wewnątrzwątrobowych i pozawątrobowych naczyń krążenia obocznego, a także charakterystyki guzków wątroby. Jest także przydatny do obserwacji pacjentów po zabiegach wewnątrznaczyniowych lub chirurgicznych [10].



Rycina 2 i 3. Pacjentka lat 40. Tomografia komputerowa. Przypadek zespołu Budd-Chiari z późną prezentacją z powodu kilkumiesięcznych objawów, skutkujących niedrożnością stosunkowo małego kalibru żył wątrobowych i wewnątrzwątrobowego odcinka żyły głównej dolnej. Wątroba gałki muszkatołowej z wczesnymi zmianami marskości. Duże wodobrzusze [16].

Trzecia linia badań to flebografia. Jest ona przydatna w ocenie stopnia niedrożności odpływu, a także pozwala na pomiar ciśnienia. Może być wykonywana jednocześnie z interwencjami wewnątrznaczyniowymi. Jest jednak inwazyjna, czasochłonna i wymaga specjalistycznej wiedzy. Zwykle nie jest stosowana wyłącznie do diagnozy. Wadą flebografii jest też to, że często niemożliwe jest kaniulowanie żył wątrobowych, a procedura ta wymaga zwykle użycia znacznych ilości środka kontrastowego zawierającego jod [10].

Leczenie

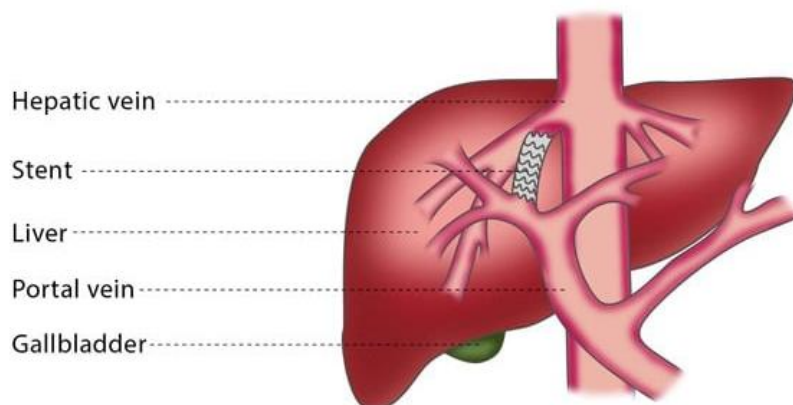
Będąc stanem zagrażającym życiu, BCS wymaga podejścia wielodyscyplinarnego, stopniowego opanowania objawów klinicznych i zakrzepicy żyłnej oraz przywrócenia drenażu żylnego wątroby. Leczenie waha się od podejścia zachowawczego do interwencji chirurgicznej.

W przypadku braku przeciwwskazań wszyscy chorzy powinni otrzymać leczenie przeciwzakrzepowe nawet po interwencjach radiologicznych lub chirurgicznych. Chociaż nie ma prospektywnych randomizowanych badań nad terapią przeciwzakrzepową w BCS, konsensus opinii ekspertów zaleca leczenie przeciwzakrzepowe u wszystkich pacjentów z BCS [15]. Początkowo preferowana jest heparyna drobnocząsteczkowa, a następnie antagoniści witaminy K. Leczenie przeciwzakrzepowe uważa się za wystarczające do opanowania łagodnego BCS [5,11]. Ryzyko krwawienia u pacjentów z BCS jest porównywalne z pacjentami leczonymi przeciwzakrzepowo z innych wskazań [6]. U chorych z pierwotnym BCS zaleca się przedłużone, być może nawet dożywotnie leczenie przeciwzakrzepowe [4]. U pacjentów objawowych leczenie przeciwzakrzepowe należy łączyć z lekami moczopędnymi lub paracentezą w przypadku wodobrzusza oraz z terapią farmakologiczną lub endoskopową w przypadku krwawienia w przebiegu nadciśnienia wrotnego [15].

U osób, u których pomimo farmakoterapii nie dochodzi do poprawy lub dochodzi do poważnych lub nawracających powikłań, należy rozważyć stentowanie, przeprowadzenie TIPS lub chirurgicznego zespolenia wrotno-systemowego. Przeszczep wątroby należy rozważyć w przypadku progresji dysfunkcji wątroby [15].

Celem leczenia wewnątrznaczyniowego jest złagodzenie przekrwienia wątroby, co skutkuje przywróceniem perfuzji hepatocytów i złagodzeniem nadciśnienia wrotnego i jego objawów, a tym samym zatrzymaniem dalszego pogarszania się funkcji wątroby. Jeśli to możliwe, wczesna rekanalizacja zablokowanego odpływu żylnego wątroby powinna być pierwszą linią leczenia zabiegowego w BCS, ponieważ ci pacjenci z żyłą wątrobową/żyłą główną dolną nadającą się do rekanalizacji mają na ogół łagodne zwłóknienie z dobrym wynikiem po interwencji [11]. Przeszkórna angioplastyka ze stentowaniem lub bez jest realną opcją leczenia pacjentów objawowych ze zwężeniem lub niedrożnością żył wątrobowych lub IVC [5].

Jeśli leczenie przeciwkrzepliwe nie przynosi rezultatów, nie jest możliwe wykonanie zabiegu angioplastyki, a pacjent wciąż ma objawy kliniczne, należy rozważyć wykonanie przeszłyjnej wewnątrzwątrobowej przetoki wrotno-systemowej (TIPS). TIPS to interwencja polegająca na wykonaniu, przez dostęp przeszłyjny, przetoki między żyłą wątrobową a odgałęzieniem żyły wrotnej. Początkowo zabieg ten stosowano w celu złagodzenia ciężkich następstw nadciśnienia wrotnego w marskości wątroby. W BCS, ze względu na szerzenie się zakrzepicy, TIPS wykonuje się zwykle przez kikut żyły głównej. Ma potencjał terapeutyczny, ponieważ, szczególnie we wczesnych stadiach, może cofnąć przekrwienie wątroby, czyli przyczynę postępu choroby w BCS. Jednak nadal istnieją pewne obawy dotyczące TIPS w BCS. Zabieg ten może wywołać dalsze pogorszenie się niewydolności wątroby, głównie w późnym stadium BCS. Co więcej, krwawienie związane z zabiegiem stanowi poważne ryzyko, przez już występujące przekrwienie wątroby, jak i leczenie przeciwzakrzepowe. Jednak w wybranych przypadkach zalety TIPS przewyższają potencjalne ryzyko [17]. TIPS daje dobre rezultaty, szczególnie przy zastosowaniu nowoczesnych, pokrytych politetrafluoroetylenem (ePTFE) stentów. Poprawia to długoterminowe wskaźniki drożności i zdecydowanie rzadziej dochodzi do powikłań zakrzepowych, w porównaniu ze stentami stosowanymi wcześniej [4].



Rycina 4. Schematyczny rysunek przedstawiający położeniu stentu w TIPS (między żyłą wątrobową a odgałęzieniem żyły wrotnej) [18].

Tradycyjna chirurgia, choć ogólnie nie jest uwzględniona w wytycznych, czasem odgrywa rolę w leczeniu BCS. Niektóre doświadczenia chirurgiczne wykazały zadowalające wyniki po operacji z użyciem zespolenia wrotno-systemowego bok do boku (ang. SSPCS side-to-side portocaval shunt). Jednak SSPCS nie ma zastosowania w

przypadku zakrzepicy IVC, w przypadku której SSPCS + zespolenie systemowo-przedsionkowe (ang. CAS cavoatrial shunt) lub zastąpienie niedrożnego odcinka IVC homograftem żyły głównej, są preferowanymi metodami [17].

Ortotopowy przeszczep wątroby jest ostatnią szansą leczenia BCS, gdy wszystkie poprzednie kroki zawiodły, w przypadkach piorunującej niewydolności wątroby lub w raku wątrobowokomórkowym [17]. Chorzy po przeszczepieniu wątroby wymagają dożywotniej terapii immunosupresyjnej. Chociaż przeszczep wątroby może wyleczyć większość dziedzicznych trombofilii, u pacjentów z BCS może współistnieć wiele czynników etiologicznych, a także wskazana może być długotrwała lub dożywotnia terapia przeciwzakrzepowa. Pięcioletnie przeżycie pacjentów z BCS po ortotopowym przeszczepie wątroby wynosi około 90% [4].

Wnioski

Zespół Budd-Chiari to rzadkie schorzenie, definiowane jako niedrożność odpływu żylnego wątroby z jakiegokolwiek przyczyny poza sercową, niezależnie od stopnia niedrożności. Nieleczony ma bardzo dużą śmiertelność. Obrazowanie jest podstawą diagnozy BCS. Najczęstsza przyczyna występowania tego zespołu są zaburzenia hematologiczne i krzepnięcia, występujące u ponad 75% pacjentów z BCS. Wysoce zalecany schemat leczenia BCS obejmuje terapię przeciwzakrzepową, eliminację czynników ryzyka, diuretyki i profilaktykę powikłań przy nadciśnieniu wrotnym, a następnie trombolizę z angioplastyką w przypadku zwężenia żylnego, jeśli jest to wskazane, potem TIPS i ostatecznie ortotopowe przeszczepienie wątroby z dobrymi długoterminowymi wynikami. Rokowanie tej choroby uległo znacznej poprawie w ostatnich latach i jest najbardziej zależne od przebiegu i leczenia choroby pierwotnej.

Bibliografia

- [1] Gaillard F, Iqbal S, Jabaz D, et al. Budd-Chiari syndrome. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 02 Apr 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-1023>.
- [2] Pavri T M, Herbst A, Reddy R, Forde K A, Budd-Chiari syndrome: A single-center experience, *World J Gastroenterol*. 2014 Nov 21; 20(43): 16236–16244, doi: 10.3748/wjg.v20.i43.16236.
- [3] Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: Etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol* 2007 May 21;13:2693-2696, doi: 10.3748/wjg.v13.i19.2693
- [4] Grus T, Lambert L, Grusová G, Banerjee R, Burgetová A, Budd-Chiari syndrome. *Prague Med Rep* 2017;118:69-80, doi: 10.14712/23362936.2017.6.
- [5] Garampis N, Damaskos C, Prevezanos D, Garmpi A, Georgakopoulou V E, Antonio E A, Kouraklis G, Dimitrulis D, Liver Transplantation and Budd-Chiari Syndrome: When the Cause Becomes the Solution. *MAEDICA – a Journal of Clinical Medicine* 2022; 17(2): 415-419, <https://doi.org/10.26574/maedica.2022.17.2.415>.
- [6] Plessier A, Valla DC, Budd-Chiari syndrome. *Semin Liver Dis*. 2008 Aug;28(3):259-69, doi: 10.1055/s-0028-1085094.
- [7] DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G., American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009 May;49(5):1729-64. doi:10.1002/hep.22772.
- [8] Iliescu L, Toma L, Mercan-Stanciu A, Grumeza M, Dodot M, Isac T, Ioanitescu S, Budd-Chiari syndrome - various etiologies and imagistic findings. A pictorial review, *Med Ultrason* 2019, Vol. 21, no. 3, 344-348. doi: 10.11152/mu-1921
- [9] Piotr Milkiewicz P, Zespół Budd-Chiari - aspekty kliniczne i leczenie, *Gastroenterologia kliniczna*, 2010, tom 2, nr.4 142-147, 1899-3338
- [10] Bansal V, Gupta P, Sinha S, Dhaka N, Kalra N, Vijayvergiya R, Dutta U, Kochhar R, Budd-Chiari syndrome: imaging review, *Br J Radiol* 2018 Dec; 91(1092): 20180441. doi: 10.1259/bjr.20180441
- [11] Mukund A, Sarin SK, Budd-Chiari syndrome: a focussed and collaborative approach, *Hepatology International* 2018,12:483-486. <https://doi.org/10.1007/s12072-018-9900-z>.

- [12] Mukhiya G, Zhou X, Han X, Jiao D, Pokhrel G, Li Y, Pokhrel S, Li Y, Pokhrel S, Evaluation of outcome from endovascular therapy for Budd-Chiari syndrome: a systematic review and meta-analysis, *Scientific Reports* 2022, 12:16166. <https://doi.org/10.1038/s41598-022-20399-x>.
- [13] Cazals-Hatem D, Vilgrain V, Genin P, Denninger MH, Durand F, Belghiti J, Valla D, Degott C. Arterial and portal circulation and parenchymal changes in Budd-Chiari syndrome: a study in 17 explanted livers. *Hepatology*. 2003 Mar;37(3):510-9. doi: 10.1053/jhep.2003.50076.
- [14] Yesmembetov K, Muratova Z, Borovskiy S, Ten I, Kaliaskarova K. Budd-Chiari Syndrome Diagnosed in a Patient Listed for Liver Transplant and Considered to be Contraindicated for the Operation. *Exp Clin Transplant*. 2018 Mar;16 Suppl 1(Suppl 1):158-161. doi: 10.6002/ect.TOND-TDTD2017.P44.
- [15] Janssen H LA, Garcia-Pagan JC, Elias E, Mentha G, Hadengue A, Valla DC, Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel, *Journal of Hepatology* 38 (2003), 364-371, doi:10.1016/S0168-8278(02)00434-8.
- [16] Case courtesy of Michael P Hartung, Radiopaedia.org, rID: 92824.
- [17] Mancuso A, Budd-Chiari Syndrome Management: Controversies and Open Issues, *Diagnostics* 2022, 12, 2670. <https://doi.org/10.3390/diagnostics12112670>
- [18] <https://www.cirse.org/wp-content/uploads/2018/08/TIPS600x420-1.jpg> stan na dzień 02.03.2023r.