

Seminar 10

BADDİ-KİARİ SİNDROMU

=

TƏRİFİ

Qaraciyərin venoz qan axınını ləngidən xəstəliklər tıxanma səviyyəsinə görə üç qrupa ayrılır (*Şəkil 1*).

Birinci qrup, sinus və kiçik venaların trombozu və sklerozu ilə xarakterizə olunan *venokluziv xəstəliklər* adlanır. Bu qrupda böyük venalar adətən açıq olur.

Böyük qaraciyər venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq *Baddi-Kiari sindromu* adlanır. Baddi-Kiari sindromunda qaraciyər venaları ilə yanaşı aşağı boş venada da tıxanma ola bilər.

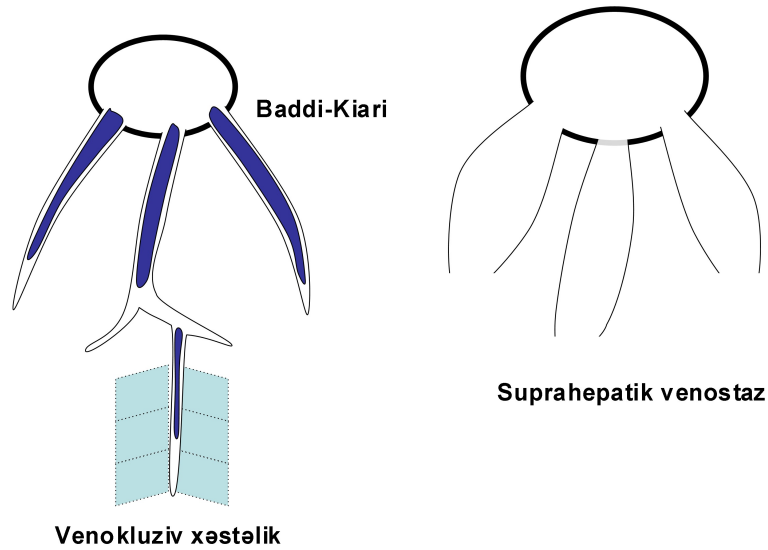
Ekstrahepatik venostaz adlanan üçüncü qrupda isə, qaraciyərustü aşağı boş venada qan axını əngəllənir. Sağ ürək yetməzliyi, konstruktiv perikardit, aşağı boş vena daralmaları (tromboz, membran, fibroz, şiş və s.) bu qrupa aiddir. Baddi-Kiari sindromundan fərqli olaraq, ekstrahepatik venostazda qaraciyər venaları nəinki açıq olur, hətta genişlənir.

Bu xəstəliklərin bəzi ümumi cəhətləri var. Venoz durğunluq nəticəsində hepatomeqaliya, assit və qaraciyər fibrozu bu qrupların ümumi cəhətləridir. Ekstrahepatik venostazda, xüsusən də, ürək yetməzliyinə bağlı durğunluqda (kardiak hepatomeqaliya) Qc funksiyaları ciddi pozulmur, sirroz inkişafı nadirdir, durğunluq ortadan qalxarsa Qc-də düzəlmə baş verə bilər. *Sarılıq, xolestaz, ciddi Qc yetməzliyi* venokluziv xəstəliklərdə daha çox rast gəlir. Baddi-Kiari sindromunda I seqment hipertrofiyası, eksudativ assit çox rast gəlir, kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirroz meydana gələ bilər.

SƏBƏBLƏRİ

Baddi-Kiari sindromunu müxtəlif təbiətli xəstəliklər törədə bilər. Tromboz ən çox rast gələn tıxanma mexanizmidir. Şiş infiltrasiyası, iltihabi infiltrasiyalar və perihepatik fibroz venaları sıxaraq tıxanmaya səbəb ola bilər. Asiya ölkələrində Baddi-Kiari sindromunun ən çox rast gələn səbəbi kimi venalardakı membran (1/3-ində), avropa ölkələrində isə, mieloproliferativ xəstəliklər (polisitemiya vera, limfoma) bildirilir. Trombofiliya vəziyyətləri (protein C, S defisiti, antilupus

anticisimləri və s.) venoz tromboza səbəb ola bilər. Tromboza meyilli xəstələrdə kontraseptiv dərmanların istifadəsi də Baddi-Kiari sindromunu törədə bilər.



Şəkil 1. Qc-də venoz durğunluqların növləri

PATOFİZİOLOGİYASI

Qc venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq Qc-də və orqanizmdə bir çox patoloji dəyişikliklərə səbəb olur (**Şəkil 2**). *Hepatomeqaliya, ağrı və assit* ən erkən və xarakteristik dəyişiklərdir. Hepatomeqaliya erkən dövrdə venoz ödemlə, xronik fazada isə, fibrozla əlaqədar meydana gəlir. Ağrı Qlisson kapsulunun gərilməsi nəticəsində baş verir. Assit limfatik yüklənmə ilə əlaqədar ortaya çıxır. Qc venoz qanında protein çox olduğuna görə Baddi-Kiari sindromundakı assit eksudativ (proteini çox) tərkibli ola bilər. Venoz durğunluq qaraciyər parenximasında *nekroza, hepatosellular disfunksiyaya* gətirib çıxarır. Fulminant gedişdə geniş nekroza bağlı kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir. Uzunmüddətli venoz durğunluq qaraciyərdə *fibroza və sirroza* səbəb olur. Qaraciyər venaları tutulduqdan sonra orqanın birinci seqmentindən başqa digər hissəsində venoz durğunluq yaranır. Birinci və VI seqmentin bəzi venaları birbasa boş venaya açıldıqları üçün bu seqmentlərin funksiyaları saxlanılır, hətta hipertrofiyaya məruz qalır. Bəzən I seqment yüksək dərəcədə hipertrofiya edərək aşağı boş venanı sıxa

=
bilir. Qeyd etmək lazımdır ki, aşağı boş venada tıxanma olarsa I seqment hipertrofiyası meydana gəlmir.

GEDİŞİ

Baddi-Kiari sindromunun təbii gedişi ilk növbədə xəstəliyin səbəbindən asılıdır. Tromboza bağlı sindromda dörd gediş formasını qeyd etmək olar: ***fulminant, kəskin, xroniki və subklinik***.

Fulminant forma massiv qaraciyər nekrozu və kəskin qaraciyər yetməzliyi əlamətləri (ensefalopatiya və koagulopatiya və ya sarılıq) ilə ortaya çıxır. Müalicə olunmazsa 2-3 həftə ərzində ölümə səbəb olur.

Kəskin forma hepatomeqaliya, ağrı və assit əlamətləri ilə ortaya çıxır və müalicə olunmazsa bir neçə həftə ərzində ölümə səbəb ola bilər.

Xroniki forma adətən müalicə olunmuş kəskin formanın nəticəsində meydana gəlir. Hepatomeqaliya və assit xarakterikdir. Fibroz mütləq rastlanır, bir neçə il ərzində sirroz inkişaf edə bilər.

Subklinik forma adətən ciddi əlamət vermir, təsadüfi müayinələrdə vaxtı I seqmentin hipertrofiyası görünəndə təyin edilir. Bu forma sirroza keçə bilər.

Beləliklə, Baddi-Kiari sindromu əksər hallarda progressiv gedişli olub erkən ölümə və ya geriyyədməz xəstəlik olan sirroza gətirib çıxarır.

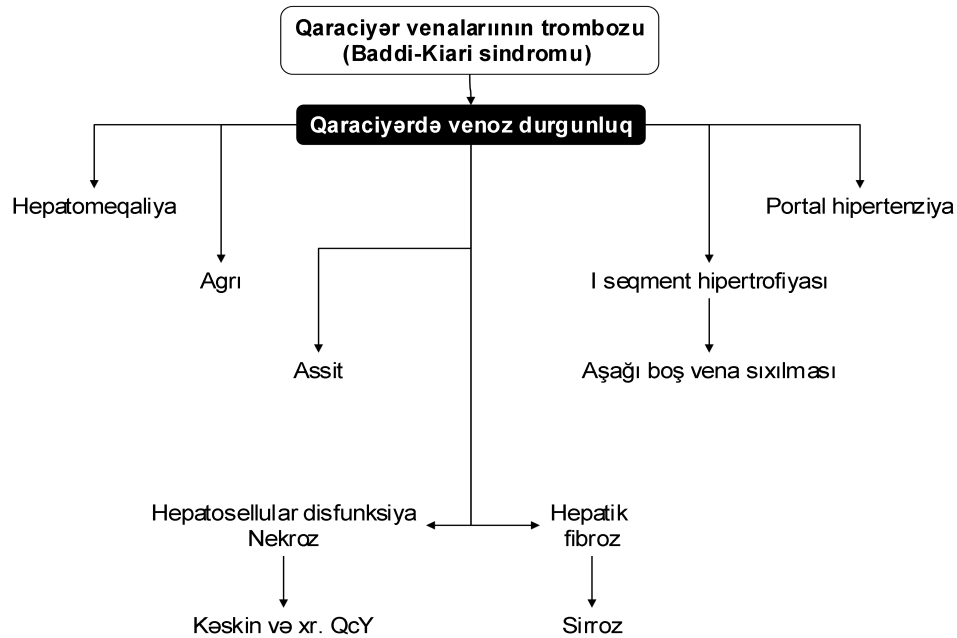
KLİNİKASI

Baddi-Kiari sindromunun klinik əlamətləri xəstəliyin səbəbi, trombozun yayılma dərəcəsi və gediş forması ilə sıx əlaqəlidir. Qarın ağrısı, ağrılı hepatomeqaliya və assit ən çox rastlanan əlamətlərdir.

Fulminant formada bu əlamətlər kəskin ortaya çıxır və bir neçə gün ərzində kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir: ensefalopatiya, koagulopatiya, sarılıq, ağır ümumi vəziyyət. Bu xəstələr müalicə olunmazsa 2-3 həftə ərzində ölümə nəticələnir.

Kəskin formanın ilk həftələrində əsas xəstəliyin əlamətləri üstünlük təşkil edir. Ağrı, hepatomeqaliya və assitlə yanaşı zəif sarılıq, ürəkbulanma əlamətləri görünür. Qc funksiyasının pozulması (koagulopatiya, hipoalbuminemiya, yüksək sarılıq, ensefalopatiya) bu xəstələrdə tədricən inkişaf edir. Transaminazalarda artışı qeyd edilir, assitin müayinəsində eksudativ xarakter tapılır. Bu xəstələr vaxtında müalicə

edilməkdikdə tədricən inkişaf edən Qc yetməzliyi ölümə səbəb olur. Lakin son zamanlar aparılan müalicələr nəticələri yaxşılaşmışdır.



Şəkil 2. Baddi-Kiari sindromunun patofiziologiyası və gedişi

Xronik formalı xəstələrdə əsasən assit, portal hipertenziya əlamətləri ön plana çıxır. Bunlarda birinci seqment hipertrofiyası, hətta sirroz əlamətləri görünə bilər.

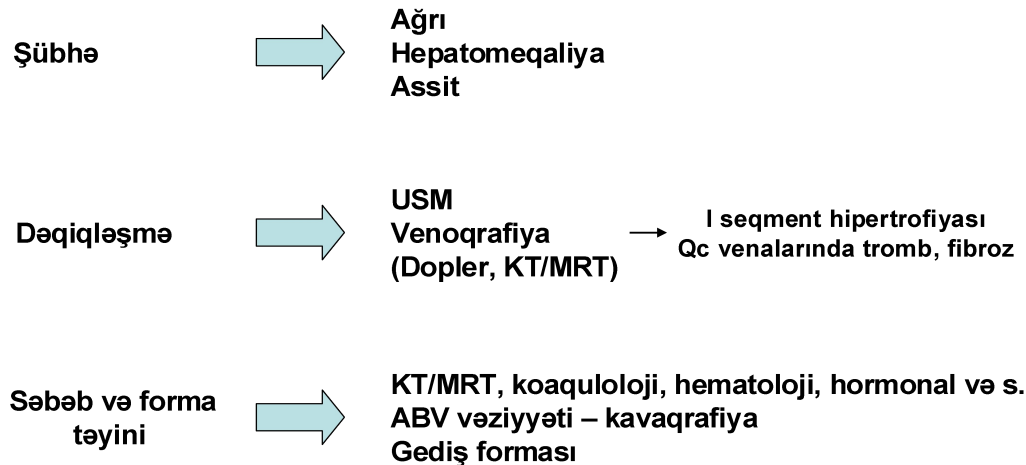
Asimptomatik forma adətən təsadüfi müayinələrdə tapılır. Bu xəstələrin müayinəsində Qc venalarının birinin kompensator genişlənməsi və geniş kollateral damarlar təyin edilir. Bu formanın sirroza keçmə ehtimalı var, lakin çox azdır.

Qeyd etmək lazımdır ki, Baddi-Kiari sindromu ilə yanaşı aşağı boş vena tıxanması olarsa xəstədə *aşağı boş vena sindromu* adlanan əlamətlər də ortaya çıxır: ətraflarda şişkinlik, kaval tipli kollaterallar və s.

DİAQNOSTİKASI

Kəskin qanın ağrısı, ağrılı hepatomeqaliya və assit Baddi-Kiari sindromuna şübhə yaradır (*Şəkil 3*). Bu əlamətlər riskli xəstələrdə (trombofiliyalı, kontraseptiv qəbul edən qadınlar, hematoloji xəstəliklər və s.) olarsa şübhə daha da artır.

Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün Qc venaları yoxlanılmalıdır. Venaların açıq olması və qan axınının olması diaqnozu inkar edir və bu xəstələrdə sağ ürək yetməzliyini, perikarditi, miksomanı araşdırmaq lazımdır.



Şəkil 3. Baddi-Kiari sindromunun diaqnostikası

Qc venalarının trombotik tutlması Baddi-Kiari sindromunu təsdiq edən əsas əlamətdir. Baddi-Kiari sindromunun digər xarakterik əlaməti *I segmentin hipertrofiyasıdır* ki, bu da əsasən xroniki formada görünür.

Qc venalarının müayinəsi üçün müxtəlif üsullar mövcuddur: kontrastlı venografiya, dopler USM, KT və ya MRT-angiografiyalar. Qeyri-invaziv və dəqiq üsul kimi USM ilk seçimdir. Tomoqrafik üsullar ətraf orqanların vəziyyətini qiymətləndirmək üçün vacibdir.

Diaqnoz dəqiqləşdikdən sonra *səbəbin axtarışı*, *Qc-in vəziyyəti* və ən vacib olan məsələlərdən biri kimi, *aşağı boş venada tıxanma olub olmadığı* araşdırılır. Klinik və laborator göstəricilər Qc-in funksional vəziyyətini, tomoqrafiya isə morfoloji vəziyyətini təyin etməyə imkan verir. Hematoloji və immunoloji testlərlə digər xəstəliklər araşdırılır. Aşağı boş venanın dəqiq müayinəsi üçün KT və ya MPT angiografiya istifadə edilə bilər. Lakin, müalicə imkanlarını da nəzərə alaraq, kontrastlı punksiya kavaqrafiya ən çox tövsiyə olunan üsuldur.

MÜALİCƏSİ

Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üç əsas prinsip üzərində qurulur:

- Əsas xəstəliyin müalicəsi
- Qc-də geriyə dönməz dəyişiklikləri qabaqlamaq üçün venoz durğunluğu azaltmaq
- Ağırlaşmaların müalicəsi

Əsas xəstəliyin aradan qaldırılması və ya nəzarət altına alınması Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üçün ilkin və vacib şərtidir. Bunlar həyata keçirilərsə sindromun inkişafını qabaqlamaq mümkündür. Əks halda, bilavasitə sindroma yönəlmiş müalicələr effektiv və ya mənasız olur. *Baddi-Kiari sindromu olan və əsas xəstəliyi müalicə olunan və ya nəzarət altına alınan xəstələrdə cərrahi müalicə ön planda tutulmalıdır.* Çünki həm qaraciyərdə venoz durğunluğu azaltmaq, həm də geriyə dönməz Qc zədələnməsinin müalicəsi üçün ən effektiv üsul cərrahi metoddur.

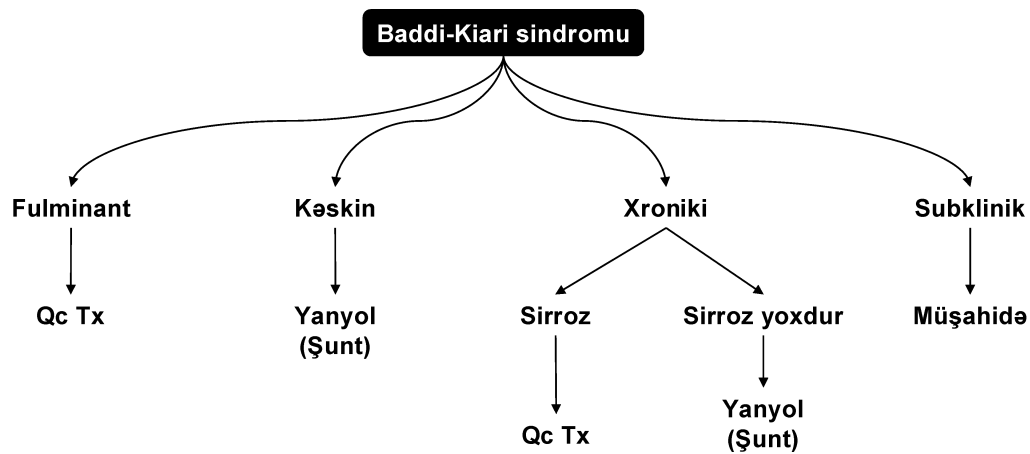
Venoz durğunluğu azaltma

Bu məqsədlə cərrahi, endovaskulyar yanyollar mövcuddur. Porto-kaval yanyol əməliyyatı ən effektivdir və bu xəstələrdə əməliyyatdan sonra ensefalopatiya az rast gəlinir. Lakin, aşağı boş vena trombozu və membranı olan xəstələrdə mezo-atrial yanyol (mezenterik vena ilə sağ qulaqcıq arasında yanyol) istifadə edilə bilər. Ancaq bu yanyol tezliklə tromboza uğradığı üçün geniş tövsiyə edilmir. Ona görə də, bu xəstələrdə endovaskulyar və ya açıq üsulla aşağı boş vena genişləndirilməsi (balon dilatasiyası, transatrial barmaq dilatasiyası) edərək porto-kaval yanyol qoyulması daha məqsədə uyğundur. Endovaskulyar yan-yol (QDPKYY) Qc venaları tıxalı olduğu üçün həmişə mümkün olmur və çox təcrübəli klinikalarda yerinə yetirilə bilər.

Ağırlaşmalar və ya nəticələrin müalicəsi

Baddi-Kiari sindromunun ən ciddi ağırlaşması kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirrozdur. Hər iki ağırlaşmanın da effektiv müalicəsi Qc transplantasiyasıdır. Portal hipertenziyanın və ağırlaşmalarının müalicəsi əvvəlki bölümlərdə verilmişdir. Qeyd etmək lazımdır ki, konservativ müalicələr müvəqqəti simptomatik xarakter daşıyır.

Qc-də venoz durğunluğu aradan qaldırılmaq, geriye dönməz prosesləri qabaqlamaq və portal hipertenziyanı azaltmaq üçün ən faydalı üsul PKYY sayılır.



Şəkil 4. Baddi-Kiari sindromunda müalicə taktikası

Müalicə taktikası

Müalicə yolunun seçilməsində əsas göstəricilər xəstəliyin gediş forması, ABV tıxanması və qaraciyərin vəziyyətidir (*Şəkil 4*).

Fulminant formada ən effektiv müalicə Qc transplantasiyasıdır.

Kəskin formada PKYY ilk seçimdir. Bu məqsədlə total, hissəvi və ya selektiv yanyol əməliyyatlarından biri seçilə bilər. ABV-da tıxanma varsa yanyol əməliyyatından əvvəl və ya birlikdə endovaskulyar və ya cərrahi genişləndirmə lazımdır (sonuncu daha effektivdir). Əgər ABV genişləndirilməsi mümkün deyilsə mezo-atrial yanyol istifadə edilə bilər.

Xroniki formada qaraciyərin və ABV-nın vəziyyəti nəzərə alınaraq müalicə üsulu seçilir. Qc sirrozu meydana gəlibsə transplantasiya ən doğru seçimdir. Qc funksiyası saxlanılan hallarda PKYY qoyulur.

Asimptomatik formada izləmə tövsiyə olunur.

Beləliklə, Baddi-Kiari sindromu olan xəstədə əsas xəstəlik müalicə oluna və ya nəzarət altına alınə bilirsə, cərrahi müalicə ilk planda tutulur: fulminant və sirroz olduqda Qc transplantasiyası, kəskin və qaraciyər funksiyası saxlanılan xronik

formada PKYY, ABV tıxanması varsa PKYY ilə birlikdə venanın endovaskulyar və ya cərrahi genişləndirilməsi, asimptomatik formada isə izləmə məsləhət görülür.

Əsas ədəbiyyat

1. Ağayev B.A. Cərrahi Xəstəliklər. Bakı 2001
2. Blumgart LH. *Surgery of the Liver, Biliary tract and Pancreas*. 4th ed. 2006
3. Cuschieri SA. Disorders of the liver. Module 10, p 321-374. in Cuschieri SA, Steel RJ, Moossa AR. *Essential Surgical practice*. 4th ed. 2002
4. Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. *Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver diseases*. 7th ed. Vol II, 2002.
5. Modern Surgical Care. 2 ed. Vol I, 1998
6. *Oxford textbook of Surgery* V.1, 2004
7. *Rob and Smith's Hepatobiliary and Pancreatic Surgery*. 2. ed. 1996
8. Sabiston. *Textbook of Surgery* 17 ed., 2006, p.1112-1143
9. Timothy DS, Steven AC. Liver. Chapter 30, p 1139-1186. in *Schwartz's Principles of Surgery* 18th ed., 2004
10. Thomas JN, Gordon AH. Pathophysiology. International edition. 3th ed. P 369-396, 2004
11. Sherlock S, Dooley J. *Disease of the liver and biliary tract*. 11-th ed. 2001
12. Sultanov H.A. *Cərrahi Xəstəliklər*. Bakı 2000
13. *Surgical Anatomy and Embriology*. Surgical Clinics of North America Vol 73, no 4, 1993
14. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
15. Zudema GD. *Shackelford's Surgery of Alimentary tract*, Vol III, 5th ed, 2006

Əlavə ədəbiyyat

Bayraktar Y, Harmanci O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. *World J Gastroenterol*. 2006 Feb 28;12(8):1165-74

Bargallo X, Gilabert R, Nicolau C, Garcia-Pagan JC, Ayuso JR, Bru C. Sonography of Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. 2006 Jul;187(1):W33-41

[Cauchi JA, Oliff S, Baumann U, Mirza D, Kelly DA, Hewitson J, Rode H, McCulloch M, Spearman W, Millar AJ.](#) The Budd-Chiari syndrome in children: the spectrum of management. *J Pediatr Surg*. 2006 Nov;41(11):1919-23.

Dumortier J, Graber I, Gincoul R, Lot M, Pilleul F, Pourriol L, Metton-Ficarelli S, Hedelius F. Resolution of Budd-Chiari syndrome with anticoagulant treatment. *Gastroenterol Clin Biol*. 2006 Feb;30(2):327-8.

Fejfar T, Safka V, Hulek P, Vanasek T, Krajina A, Jirkovsky V. MELD score

=

- in prediction of early mortality in patients suffering refractory ascites treated by TIPS.
- Vnitr Lek. 2006 Sep;52(9):771-6.
- Keshava SN, Kota GK, Mammen T, Jeyamani R, Moses V, Govil S, Kurian G, Chandy G. Direct intrahepatic cavo-portal shunts in Budd-Chiari syndrome: Role of simultaneous fluoroscopy and trans-abdominal ultrasonography. *Indian J Gastroenterol.* 2006 Sep-Oct;25(5):248-50
- Kamath PS. Budd-Chiari syndrome: Radiologic findings. *Liver Transpl.* 2006 Nov;12(11 Suppl 2):S21-2
- Klein AS. Management of Budd-Chiari syndrome. *Liver Transpl.* 2006 Nov;12(11 Suppl 2):S23-8
- Larrousse C, Brasseur P, Bissen L, Sukkarieh F, Gouat F. Hepatic amebic abscess complicated by Budd-Chiari syndrome. *JBR-BTR.* 2006 May-Jun;89(3):140-1
- Martinelli P, Maruotti GM, Coppola A, Agangi A, Paladini D, Grandone E, Di Minno G. Pregnancy in a woman with a history of Budd-Chiari syndrome treated by porto-systemic shunt, protein C deficiency and bicornuate uterus. *Thromb Haemost.* 2006 Jun;95(6):1033-4
- Plessier A, Sibert A, Consigny Y, Hakime A, Zappa M, Denninger MH, Condat B, Farges O, Chagneau C, de Ledinghen V, Francoz C, Sauvanet A, Vilgrain V, Belghiti J, Durand F, Valla D. Plessier A, Sibert A, Consigny Y, Hakime A, Zappa M, Denninger MH, Condat B, Farges O, Chagneau C, de Ledinghen V, Francoz C, Sauvanet A, Vilgrain V, Belghiti J, Durand F, Valla D. Aiming at minimal invasiveness as a therapeutic strategy for Budd-Chiari syndrome. *Hepatology.* 2006 Nov;44(5):1308-16.
- Piersigilli F, Auriti C, Seganti G. Budd-Chiari syndrome and factor V Leiden in a neonate. *N Engl J Med.* 2006 Aug 3;355(5):527-8
- Senzolo M, Cholongitas E, Davies N, Marelli L, Shusang V, Patch D, Burroughs AK. Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt (TIPS), the preferred therapeutic option for Budd Chiari syndrome associated with portal vein thrombosis. *Am J Gastroenterol.* 2006 Sep;101(9):2163-4;
- Valla DC. Prognosis in Budd Chiari syndrome after re-establishing hepatic venous drainage. *Gut.* 2006 Jun;55(6):761-3
- Yamada T, Tanaka K, Ogura Y, Ko S, Nakajima Y, Takada Y, Uemoto S. Surgical techniques and long-term outcomes of living donor liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *Am J Transplant.* 2006 Oct;6(10):2463-9
- Zimmerman MA, Cameron AM, Ghobrial RM. Budd-Chiari syndrome. *Clin Liver Dis.* 2006 May;10(2):259-73.
- Zhang XM, Li QL. Radical surgery under genuine direct vision for the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2006 Feb;5(1):65-9.