

Postpartum Dönemde Budd Chiari Sendromu Olgusu

A Case of Budd Chiari Syndrome in Postpartum Period
Acil Tıp

Başvuru: 17.12.2013
Kabul: 27.03.2014
Yayın: 02.05.2014

Nurdan Acar¹, Şeyhmus Kaya², Ahmet Tuğrul Zeytin², Arif Alper Çevik¹

¹ Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
² TC Sağlık Bakanlığı Eskişehir Devlet Hastanesi

Özet

Budd Chiari Sendromu (BCS), sağ kalp yetmezliği ve konstrüktif perikardit olmaksızın karaciğerde venöz akımın obstrüksiyonuna bağlı fonksiyon bozukluğu ve portal hipertansiyon bulguları ile karakterize bir hastalıktır. BCS genellikle genç erişkinleri etkiler ve hematolojik hastalıklar, oral kontraseptif, gebelik ve kanser gibi tetikleyiciler ile ilişkilidir. Literatürde gebelikten sonraki 3. ve 4. aylarda oluşan BCS olgularına daha sıklıkla rastlanmakla birlikte, postpartum 40. günde saptanan BCS olgusu bu yazıda sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: *Budd Chiari Sendromu, Doğum Postpartum*

Abstract

Budd Chiari Syndrome (BCS) is a rare but fatal disease characterised by dysfunction of liver, which is associated with hepatic venous obstruction and portal hypertension signs without presence of constructive pericarditis. BCS usually effects adolescents and is associated with prescipitations such as hematologic diseases, oral contraceptives, pregnancy and cancer. We confirmed that according to literature, BCS occurs in 3. and 4. months after delivery. We presented a BCS case in pospartum 40. day.

Keywords: *Budd Chiari Sydrome, Delivery Postpartum*

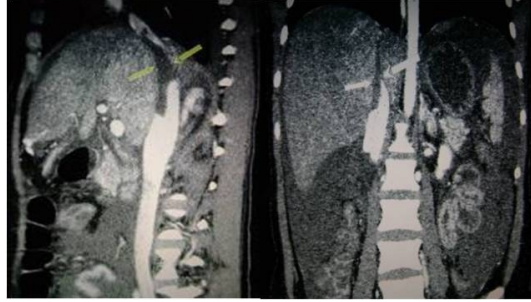
Giriş

Budd Chiari sendromu (BCS) sağ kalp yetmezliği ve konstrüktif perikardit olmaksızın karaciğerde venöz akımın obstrüksiyonuna bağlı fonksiyon bozukluğu ve portal hipertansiyon bulguları ile karakterize bir hastalıktır ¹. BCS genellikle genç erişkinleri etkiler ve hematolojik hastalıklar, oral kontraseptif, gebelik ve kanser gibi trombotik tetikleyiciler ile ilişkilidir ². Biz bu olgu sunumunda doğum sonrası 40. günde gelişen Budd Chiari sendromlu bir olguyu rapor ettik. Sunumdaki amacımız acil servise başvuran genç hastalarda non spesifik şikayetlerin altında nadir karşılaşılan ancak fatal seyredebilen hastalıkların bulunabileceğini hatırlatmaktır.

Olgu Sunumu

Yirmi yaşında bayan hasta, ishal, bulantı ve kusma şikayeti ile acil servise yakınları tarafından getirildi. 40 gün önce zamanında vajinal doğum yapan ve gebeliğin 4. ayından beri devam eden kan veya mukus içermeyen ishal dışında şikayeti olmayan hastanın, aynı gün başlayan bulantı ve kusması mevcuttu. 2 hafta önce ishal nedeni gastroenteroloji bölümünce değerlendirilen hastaya difenoksilat ve atropin tedavisi başlanmış ve hasta tedaviyi iki gün süreyle kullandıktan sonra yarıda bırakmış.Fizik muayenede; genel durum iyi, bilinç açık, oryante ve koopere idi. Kan basıncı 110/70 mmHg, kalp atım hızı 140 atım/dk, solunum sayısı 24/dk ve vücut sıcaklığı 36°C olarak ölçüldü. Karın distandü görünümde, epigastrik bölgede hassasiyeti mevcut ancak akut karın bulguları yoktu. Karaciğer kot altından yaklaşık 5 cm palpabl, bağırsak sesleri artmış olarak bulundu. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı. Özgeçmişinde herhangi bir hastalık veya ilaç kullanma öyküsü yoktu. Hastanın çalışılan laboratuvar değerlerinde Hb: 12.3 g/dl, WBC: 21.900 mm³, Plt:188.000 mm³, INR:

2.94, A-PTT:85.5 sn, PTZ: 32,2 sn, Fibrinojen: 115 mg/dl, Na:128mEq/L,Klor: 96 mEq/L, BUN: 29.1 mg/dl, Kreatinin: 2.5 mg/dl, AST: 1955U/L, ALT: 1864 U/L, ALP: 343U/L, Total protein: 5.6 g/dl, Albumin: 2.7 g/dl olarak tespit edildi. Hepatit markerları negatif olarak ölçüldü. Yatak başı yapılan acil abdominal ultrasonografide (USG) batın içi yaygın serbest sıvı tespit edildi. Yapılan parasentezde sıvının transuda vasfında olduğu saptandı (Glukoz: 91 mg/dl, LDH: 175 U/L, Total protein: 3,3 g/dl, Albumin: 1,8 g/dl). Radyoloji bölümü tarafından yapılan tüm batın USG'de karın içi yaygın sıvının dışında vena cava inferior (VCI)'da lümen içinde trombus ile uyumlu görünüm nedeniyle hastaya IV kontrastlı abdominopelvik bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. BT'de hepatik ven dallarında porta hepatis düzeyinden sağ atriyumun 2 distaline kadar uzanım gösteren trombus ile uyumlu lezyon saptandı (Şekil 1).



Şekil 1 : Abdominopelvik BT görüntüsü . Vena Cava Inferior'da tromboz

Hasta Budd Chiari sendromu tanısı ile dahiliye yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Yatışının ardından yapılan tetkiklerinde, kalıtsal risk faktörü olarak, Antitrombin(AT): 18.3 mg/dl, Protein C(PC): %23, Protein S(PS): % 24.8 ve Metilen tetrahidrofolat redüktaz gen mutasyonu(MTHFR MUT): C677T heterozigot mutant , A1298C negatif idi. Faktör V Leiden negatif olarak saptandı.

Tartışma ve Sonuç

Budd Chiari sendromunun etyolojisinde gebeliğin olduğunu gösteren birçok çalışma mevcutsa da bu konu hala tartışmalıdır. Hiroe ve arkadaşları 2008 de sundukları bir olgu raporunda, 29 yaşında bir kadının postpartum 3 . ayda VCI de çok sayıda trombozlarının mevcut olduğunu rapor etmişlerdir ³. Ancak sundukları olguda etyolojiyi tam olarak gebeliğe veya doğuma dayandıramamışlardır. Bercovici ve arkadaşlarının rapor ettikleri 6 olguda postpartum ilk 4 ayda gelişen Budd Chiari sendromlu olgular bildirilmiştir. Olguların tamamında gebelik ve doğum eylemine bağlı gelişebilecek hematolojik hastalıklar gösterilmiştir ⁴. Literatürde Budd Chiari Sendromunun doğum sonrası dönemde en erken 3 ve 4. aylarda bildirildiğini saptadık. Bizim olgumuz doğum sonrası 40. günde VCI'de trombozla seyreden bir olguydu.

Gebelikte koagülasyon mekanizmasında birçok değişiklik meydana gelmektedir. Desidual doku faktörü ve plasminojen aktivator inhibitörü-1 (PAI 1) progesterona cevap olarak artmaktadır. Ayrıca fibrinojen, pıhtılaşma faktörleri VII, VIII, IX, X, XII ve von Willebrand faktör gestasyonda artmaktadır. Venöz tromboembolizme genetik yatkınlık da görülmektedir. Faktör V Leiden ve protrombin gen

G20210A bozuklukları, antitrombin eksikliği ve Protein C ve S eksiklikleri görülebilmektedir. Plasentada zengin olarak bulunan doku faktörü ve plasminojen aktivator inhibitörü-2 (PAI-2) düzeylerinde artış, trombositlerin aktivasyonu, agregasyonunda artış ve turnover hızlanması hiperkoagülabilitede rol oynayan diğer faktörlerdir. Plasentanın ayrılmasından saatler içerisinde fibrinolitik aktive ve 6 hafta içerisinde de koagülasyonda rol oynayan

koagülasyon faktörleri normale dönmektedir⁵. Gebelikte AT, PC ve PS eksikliği ile Faktör V leiden mutasyonu ve MTHFR MUT tromboembolizm için kalıtsal risk faktörleri olarak belirtilmektedir^{5,6}. Bizim hastamızda doğum sonrası 40. günde olmasına rağmen hala fibrinojen, PC, PS ve AT düzeyi düşük olarak seyretmekte idi. MTHFR MUT : C677T heterozigot mutant olması hastamızdaki tromboz olayının kalıtsal risk faktörlerinden kaynaklanabileceğini düşündürmektedir.

Khuroo ve arkadaşlarının rapor ettikleri doğum sonrası Budd Chiari'li 16 olguda, en sık gözlenen yakınma karın ağrısı idi⁷. Bizim olgumuzda bu yakınma gözlenmedi. Hastamızı acil servise getiren yakınma mide bulantısı ve kusma idi ve hastamızda akut karın bulguları yoktu.

Hastalık etyopatogenezinde abdominal travma, ülseratif kolit ve Chron gibi inflamatuvar bağırsak hastalıklarının olduğunu belirten yayınlar mevcuttur⁸. Bizim hastamızın da gebeliğinin 4. ayından itibaren ishali vardı. Ancak ishali sürekli olup kan ve mukus içermemekte ve günde 5-6 kez dışkılaması vardı. Bu durum bize hastamızdaki tablonun inflamatuvar bağırsak hastalığına bağlı olmadığını düşündürmektedir.

Özetle bulantı kusma gibi non spesifik semptomlarla acil servise başvuran hastaların ayrıntılı anamnez ve fizik muayenesi yapılırken sık ve yüksek olasılıklı hastalıkların yanı sıra Budd Chiari Sendromu gibi nadir ve fatal seyreden hastalıkları göz önünde bulundurmak gereklidir. Özellikle postpartum dönemde atipik semptomlarla gelen olgularda, altta yatan hematolojik bir nedenin var olup olmamasına bakılmaksızın bir tanıya yönelmeden önce tromboembolik olaylar ekarte edilmelidir.

Kaynaklar

1. Valla DC. Primary Budd-Chiari syndrome. J Hepatol. 2009 Jan;50(1): 195-203
2. Salmela B, et al. R. Budd-Chiari syndrome in a young female with factor V Leiden mutation: Successful treatment with lepirudin, a direct thrombin inhibitor. Thromb Res. 2008;121(6):769-72
3. Hiroe S, et al. Case of budd chiari syndrome 3 months after vaginal delivery,. J Obstet Gynaecol Res. 2008;4(2):605-8
4. Nuzzo G, et al.. Post-gravidic Budd-Chiari syndrome treated by mesocaval H-graft shunt. Ital J Surg Sci. 1983;13(2):153-6
5. Rosenberg VA, Lockwood CJ. Thromboembolism in Pregnancy. Obstet Gynecol Clin North Am. 2007 Sep;34(3):481-500
6. Meglic L, et al. Factor V Leiden, prothrombin 20210G ! A, methylenetetrahydrofolate reductase677CT and plasminogen activator inhibitor 4G/5G polymorphism in women with pregnancy-related venous thromboembolism. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2003 Dec 10;111(2):157-63.
7. Khuroo MS, Datta DV. Budd-Chiari syndrome following pregnancy. Report of 16 cases, with roentgenologic, hemodynamic and histologic studies of the hepatic outflow tract. Liver Transpl 2003;9(9):976-9
8. Aydın M, Bayraktar Y. Budd Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis . World J. Gastroenterol. 2007 ;13:2693-6.

Sunum Bilgisi

Bu olgu poster sunumu olarak 2011 yılında Mediterranean Emergency Medicine Congress, Kos, Greece' de sunulmuştur.