

Latvian Translation kindly supplied by:

Dr. Evija Elsberga & Dr. Maija Radzina

Pauls Stradins Clinical University Hospital

Institute of Diagnostic Radiology

Riga, Latvia

EFSUMB mēneša gadījums - MAIJS

Novēlota *Budd Chiari* sindroma diagnoze

*Anna Pecorelli and Fabio Piscaglia,
Division of Internal Medicine,
Department of Medical and Surgical Sciences,
S.Orsola Malpighi Hospital,
Bologna, Italy*

73 gadus vecs vīrietis tika nosūtīts uz mūsu slimnīcu diagnozes precizēšanai, pacientam vietējā slimnīcā tika uzstādīta diagnoze: vidējas stadijas hepatocelulārā karcinoma, kas, domājams, ir radusies uz kriptogēnas cirozes fona. Pacientam vienmēr ir bijusi laba veselība, izņemot septiņus mēnešus pirms šīs hospitalizācijas, kad pacients vairākas reizes tika hospitalizēts vietējā slimnīcā apjukuma dēļ, kur tika uzstādīta diagnoze: sekundāra aknu encefalopātija uz kriptogēnas cirozes fona. Vienlaikus ar cirozes diagnozi, vēdera ultrasonogrāfijā (US) tika atklāti multifokāli veidojumi aknās, lielākais 65 mm 4. segmentā. Tika domāts, ka diagnoze ir vienkārša: multifokāla hepatocelulāra karcinoma (HCC) uz kriptogēnas cirozes fona, un pacientam vietējā slimnīcā veica transarteriālu embolizāciju, kuras rezultātā panāca lielākā mezgla pilnīgu nekrozi.

Kad pacients tika nosūtīts uz mūsu slimnīcu tālākai ārstēšanai, fizikāli izmeklējot atklāja mīkstu kāju tūsku un pie augšējās vēdera palpācijas atklāja cietu, noapaļotu aknu malu. Laboratorajos izmeklējumos bija paaugstināts gamma glutamil transferāzes un sārmainās fosfatāzes līmenis, kā arī viegli izmainīts INR, taču bilirubīns un transamināzes bija normas robežās.

Vēdera US izmeklējumā bija redzama rupji mezglaina aknu parenhīma un apstiprinājās liels fokāls veidojums 4. segmentā, kas lielākā daļā robežojas ar aknu virsmu. Portālā venozā sistēma bija saglabāta, vērojama portālās vēnas dilatācija un hepatopetāla plūsma (1. attēls). Aknu vēnas arī bija paplašinātas, tajās bija hepatofugāla plūsma. Taču izskatījās, ka *v. cava inferior* ir atdalīta no aknu vēnu saplūšanas vietas tās transdiafragmālajā daļā (2. attēls), tika izteiktas aizdomas par “dobās vēnas tīklu”. Iespējamais dobās vēnas tīkls bija redzams arī aknu garengriezuma attēlā epigastrijā (3. attēls). Aknu vēnā bija saplacināts Doplera plūsmas spektrs ar normālu plūsmas virzienu, taču retrohepātiskajā (4. attēls) un subhepātiskajā (5. attēls) *v. cava inferior* bija redzams pretējs plūsmas virziens, kas netieši apstiprināja suprahepātiskās *v. cava inferior* obstrukciju tīkla dēļ. Pacients tika nosūtīts uz kavogrāfiju, kur apstiprinājās

suprahepatiskās *v. cava inferior* obstrukcija bez atveres. Caur *v. cava inferior* nebija iespējams ievadīt vadītārstīgu, lai varētu veikt balona venoplastiju. Ņemot vērā pacienta risku pret ieguvumu un vecumu, plaša ķirurģiska operācija netika uzskatīta par piemērotu.

Diskusija

Budd Chiari sindromu (BCS) pirmo reizi aprakstīja Džordžs Bads (*George Budd*) 1845. gadā. Tas ir rets sindroms, kurš sevī iekļauj heterogēnu saslimšanu grupu, kas raksturojas ar aknu vēnu atplūdes obstrukciju, kā rezultātā viedojas posthepatiska portāla hipertensija [1]. Veicinošo fona saslimšanu var identificēt aptuveni 75% BCS pacientu. Vairumā gadījumu pamatā ir hiperkoagulatīvi stāvokļi (iedzimti vai iegūti), īpaši mieloproliferatīvās saslimšanas. Retāki cēloņi ir audzēja invāzija, aspergilloze, Behčeta sindroms, trauma, iekaisīga zarnu slimība, dakarbazīna terapija un *v. cava inferior* tīkls. 20% gadījumu etioloģija nav zināma.

Atkarībā no aknu vēnu oklūzijas izplatības un ātruma, kā arī no venozo kolaterāļu attīstības, kas dekompresē aknu sinusoīdus, BCS klīniskais sākums var būt zibenīgs, akūts, subakūts vai hronisks. Aizdomas par BCS diagnozi var rasties izmeklējot neinvazīvi ar konvencionālo US, kas ir izvēles metode iniciālai izvērtēšanai, ja ir aizdomas par sindromu. Krāsu Doplera izmantošana palīdz uzstādīt BCS diagnozi [3]. Krāsu Doplera atradne ir atkarīga no plūsmas obstrukcijas laika un līmeņa.

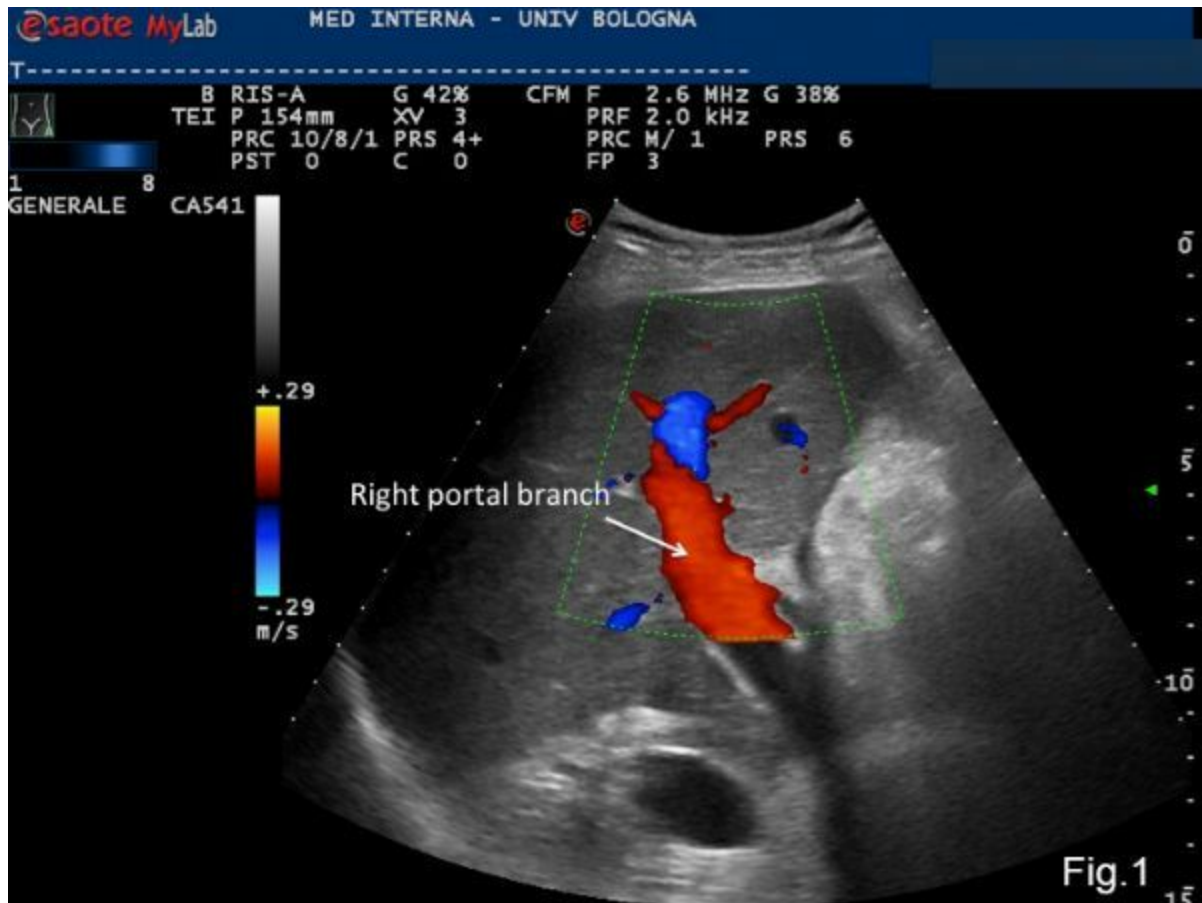
Akūto BCS formu parasti inducē strauja aknu vēnu un/vai suprahepatiskās dobās vēnas trombotiska obstrukcija, kas US izmeklējumā var izpausties kā aknu vēnu vai to saplūšanas vietas ar *v. cava inferior* redzamības iztrūkums izteiktas kompresijas vai trombozes dēļ. Reizēm vēnu lūmenā ir iespējams redzēt trombu vai audzēju, kas invadē vai saspiež aknu vēnas vai *v. cava inferior*. Subakūtu vai hronisku formu gadījumā US izmeklējumā var redzēt izlocītas, fibrozas joslas, kas ir izveidojušās obstruēto aknu vēnu vietā vai *v. cava inferior* lūmena sašaurināšanos *lobus caudatus* palielināšanās vai dobās vēnas tīkla dēļ, kas izskatās kā ehogēna zona vai josla vai fokāla lūmena obliterācija. Pilnīgas trombozes gadījumā krāsu Doplerā vēro plūsmas signāla iztrūkumu. Citreiz plūsma aknu vēnās vai *v. cava inferior* var būt pretēja kā šajā gadījumā, kad tromboze ir nepilna vai tās nav, tas ir atkarīgs arī no obstrukcijas lokalizācijas un tipa. Tā kā *lobus caudatus* atrodas īsas aknu vēnas, ka drenējas tieši *v. cava inferior*, to funkcija var būt saglabāta gadījumos, kad BCS rada galveno aknu vēnu tromboze. Šādā gadījumā, atšķirībā no galvenajām aknu vēnām, *lobus caudatus* un tajā esošās īsās aknu vēnas parasti palielinās. Bieži sastopama un jūtīga BCS diagnozes pazīme ir jaunu kolaterālo vēnu rašanās, kas ar pretēju plūsmu drenē asinis no aknu vēnas citā aknu vēnā [2].

Šajā gadījumā US atradne pie BCS bija tipiska, kas, ticamāk, radies iedzimta dobās vēnas tīkla dēļ. Aknu vēnas drenējas dobajā vēnā, kas ir obstruēta suprahepatiskajā daļā, līdz ar to asinis atgriežas uz sirdi tikai cauri intraabdominālajām kolaterālēm. Tam seko portālā spiediena paaugstināšanās, kam US izmeklējumā ir tipiska portālās hipertensijas atradne, taču ilgtermiņā aknas kļūst fibrotiskas un ciotiskas. Vaskulāru saslimšanu gadījumā var veidoties reģenerācijas mezgli, kas atgādina reģeneratīvu multinodulāru hiperplāziju. Tikai izņēmuma gadījumos tas var progresēt par hepatocelulāru karcinomu. Šajā gadījumā fibrotiskās aknu saslimšanas etioloģija nebija kriptogēna, bet drīzāk iedzimta BCS dēļ, kā arī maligno mezgla dabu vajadzēja apstiprināt ar biopsiju, kas nebija izdarīts šajā kļūdainas kriptogēnas cirozes gadījumā.

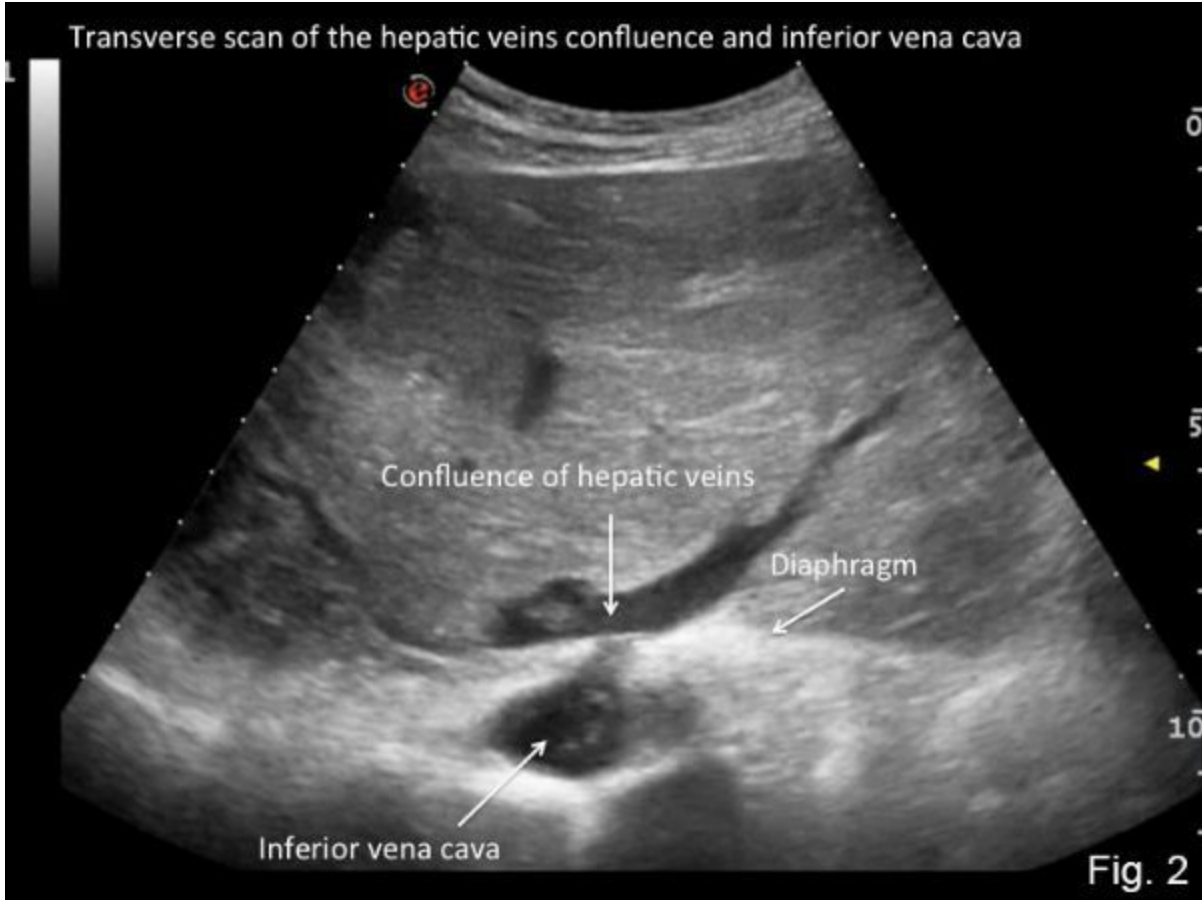
Atsauces

- [1] Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. N Engl J Med. 2004;350:578-85.
- [2] Berzigotti A, Piscaglia F. Ultrasound in Portal Hypertension. Part 1. Ultraschall in Med 2011; 32: 548–571.
- [3] Bolondi L, Gaiani S, Li Bassi S, Zironi G, Bonino F, Brunetto M, Barbara L. Diagnosis of Budd-Chiari syndrome by pulsed Doppler ultrasound. Gastroenterology. 1991;100:1324-31.

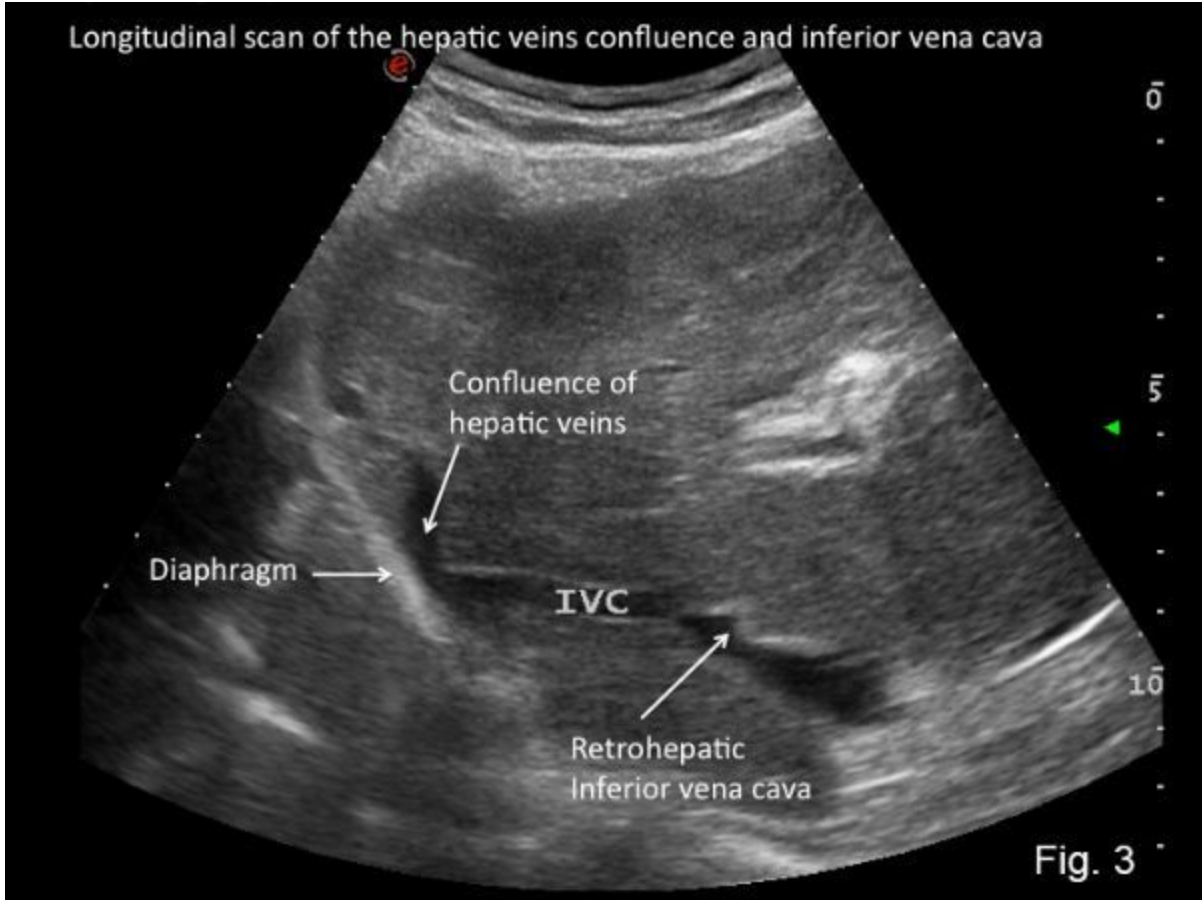
Attēli



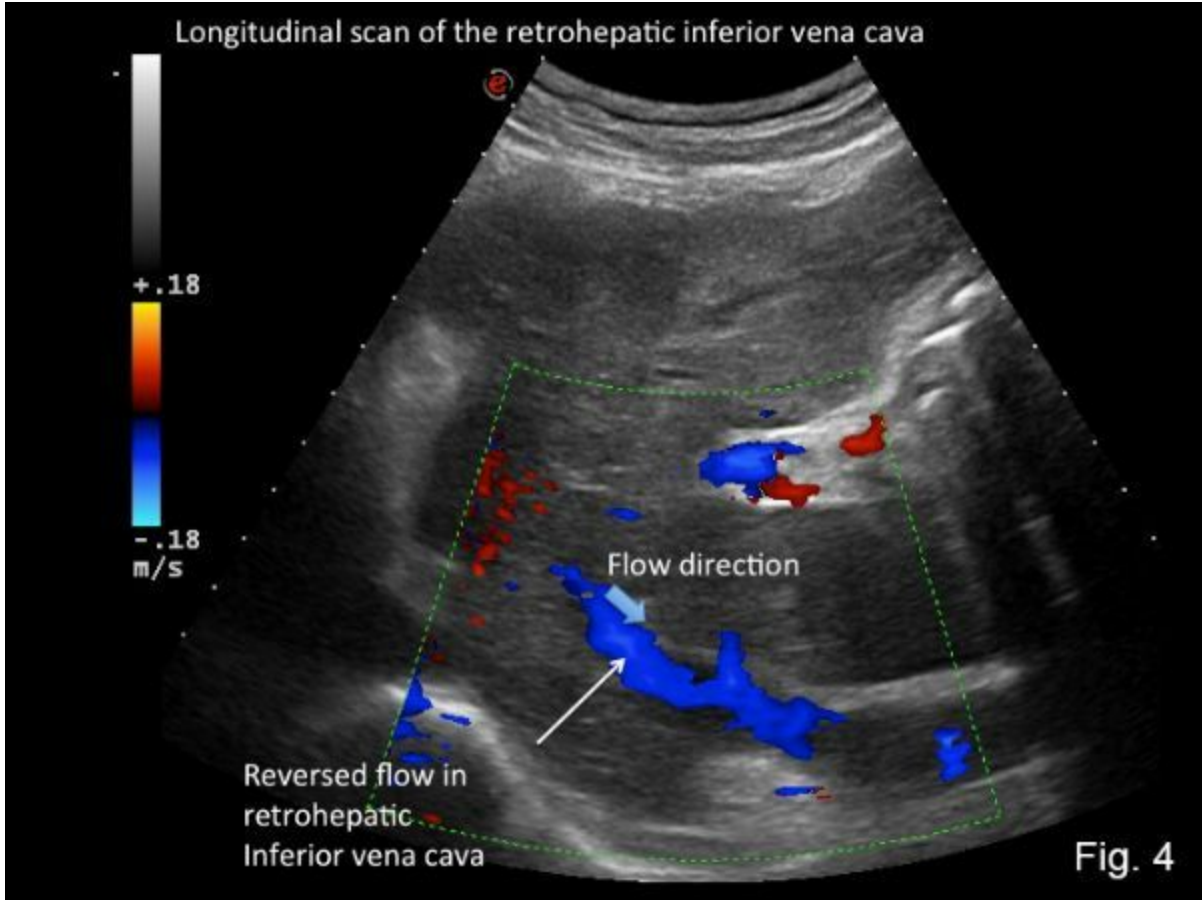
1. attēls.



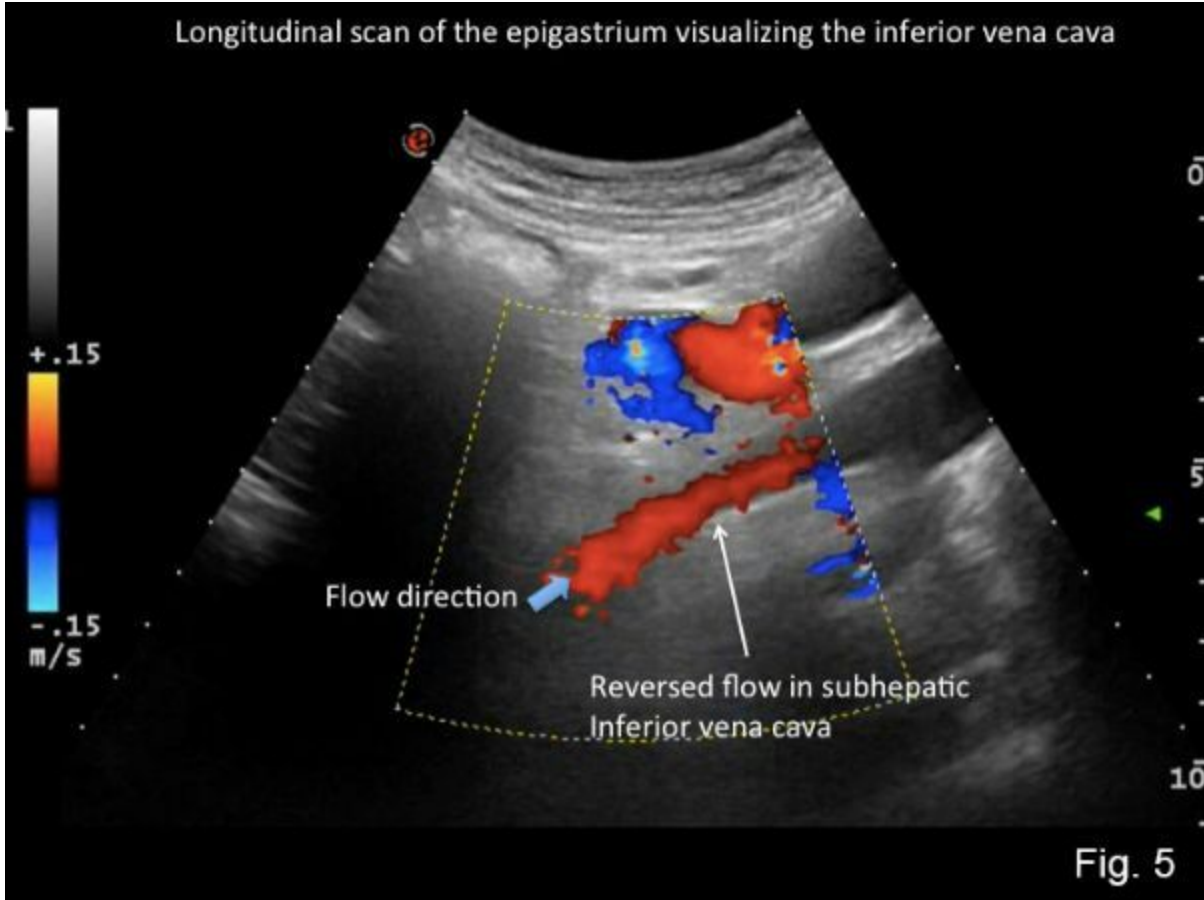
2. attēls.



3. attēls.



4. attēls.



5. attéls.