

Budd-chiari syndrome causing acute liver failure: A multicenter case series

Parekh J, Matei VM, Canas-Coto A, Friedman D, Lee WM, the Acute Liver Failure Study Group

Liver Transpl 2017; 23: 133-134.

Το σύνδρομο Budd-Chiari (Budd-Chiari syndrome, BCS) είναι μία σπάνια νόσος που οδηγεί σε απόφραξη της ηπατικής φλεβικής παροχέτευσης, η οποία τυπικά εκδηλώνεται με κοιλιακό άλγος, ίκτερο και ασκίτη χωρίς να υπάρχει ηπατική ανεπάρκεια. Ωστόσο, το BCS μπορεί να οδηγήσει ταχέως σε οξεία ηπατική ανεπάρκεια.

Στην παρούσα μελέτη, περιγράφηκαν τα κλινικά χαρακτηριστικά, η θεραπεία και η έκβαση ασθενών με οξεία ηπατική ανεπάρκεια λόγω BCS και τα αποτελέσματα συγκρίθηκαν με εκείνα της βιβλιογραφίας. Συνολικά, 20 από 2344 καταγεγραμμένοι ασθενείς στην βάση δεδομένων της Acute Liver Failure Study Group (ALFSG) από το 1998 παρουσιάστηκαν με κλινική διάγνωση BCS και συγκρίθηκαν με 19 ασθενείς με οξεία ηπατική ανεπάρκεια λόγω BCS που έχουν δημοσιευθεί.

Οι περισσότεροι ασθενείς ήταν λευκοί (84%) και γυναίκες (84%) κατά τη διάρκεια της 4ης δεκαετίας της ζωής. Υπερπηκτική κατάσταση διαπιστώθηκε στο 63% των ασθενών. Η διάγνωση του BCS έγινε με Doppler υπερηχοτομογραφία ή αξονική τομογραφία κοιλίας. Επίσης, όλες οι βιοψίες ήπατος (n=6) είχαν ευρήματα σοβαρής περικεντρικής νέκρωσης.

Η θεραπεία που εφαρμόστηκε κυρίως ήταν η αντιπηκτική αγωγή (71%), αλλά επίσης διασφαγιτιδική ενδοηπατική πυλαιοσυστηματική αναστόμωση (TIPS, 37%) και μεταμόσχευση ήπατος (37%). Η ενδονοσοκομειακή θνητότητα ήταν περίπου 60%.

Συμπερασματικά, το BCS αποτελεί σπάνιο αίτιο οξείας ηπατικής ανεπάρκειας και απαιτεί την έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση, ώστε να υπάρχει επιτυχής έκβαση. Με την επιβεβαίωση της διάγνωσης, απαιτείται η έγκαιρη έναρξη αντιπηκτικής αγωγής σε συνδυασμό με τη διερεύνηση για την παρουσία κακοήθειας ή θρομβοφιλικής κατάστασης. Η θνητότητα έχει βελτιωθεί κατά τα τελευταία έτη με τη χρήση των TIPS και της ηπατικής μεταμόσχευσης.

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/lt.24643/abstract>

Νικόλαος Κ. Γατσέλης
Επίκουρος Καθηγητής Παθολογίας