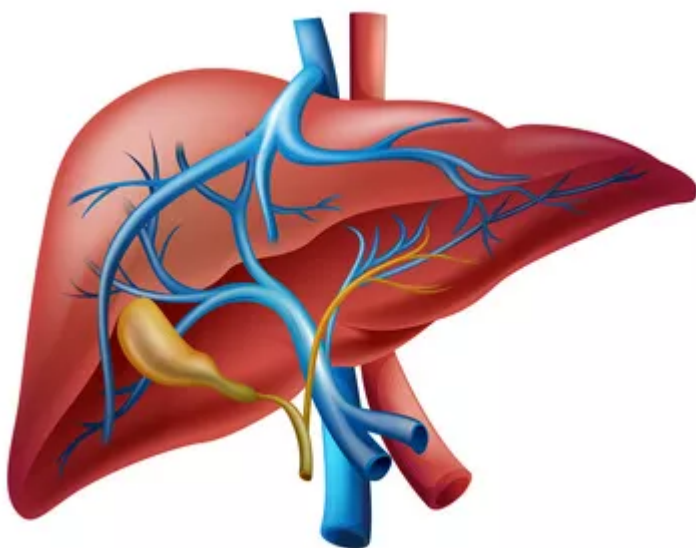




ACADEMY 09. 10. 2015

Budd-Chiariho syndrom

Budd-Chiariho syndrom je velmi vážný stav s rozmanitou etiologií. Nejčastěji je uzávěr jaterních žil způsoben vznikem krevní sraženiny, která ucpe...

Budd-Chiariho syndrom je poměrně vzácný stav, kdy nemocný trpí poruchou jaterních žil s velmi vážnými komplikacemi. Budd-Chiariho syndrom se označuje také jako komplikovaná trombóza jaterních žil bez ohledu na příčinu vzniku a označuje se zkratkou BCS. Slovo syndrom neznamená onemocnění jako takové, ale jde o pojem označující seskupení několika typických příznaků pro dané onemocnění, v tomto případě jde o příznaky při trombóze jaterních žil.

Budd-Chiariho syndrom je znám již desítky let. Již v roce 1845 internista George Budd popsal triádu bolesti břicha, zvětšení jater a ascites (břišní vodnatelnost) při trombóze jaterních žil. V roce 1899 patolog Hans Chiari dokumentoval histopatologické nálezy, které jsou dosud známy jako Budd-Chiari syndrom (BCS). Trombóza jaterních žil není samostatné onemocnění, ale je to následek onemocnění jiných či následek určitých patologických stavů. Žilní krev z oblasti střev a sleziny je přiváděna normálně do jater prostřednictvím portální-vrátnicové žíly. Krev je v játrech filtrována a čištěna od zplodin metabolismu a jaterními buňkami jsou pak do pročištěné krve přidávány důležité látky a živiny. Z jater je krev odváděna jaterními žilami do dolní duté žíly, která pak žilní krev přivádí do pravé srdeční síně.

Při Budd-Chiariho syndromu dochází k patologickému uzávěru některé (nebo více) z jaterních žil a krev tak nemůže z jater odtékat do dolní duté žíly a **hromadí se v játrech**. Syndrom se objevuje při uzávěru kterékoliv žíly od menších jaterních žil až po dolní dutou žílu. Budd-Chiariho syndrom je

velmi vážný stav, který je velmi vzácný (výskyt v populaci se odhaduje jako 1 nemocný na 100 000 obyvatel) a o něco málo častěji se vyskytuje u ženského pohlaví.

Příčiny vzniku Budd-Chiariho syndromu

Budd-Chiariho syndrom je velmi vážný stav s rozmanitou etiologií. Nejčastěji je uzávěr jaterních žil způsoben vznikem krevní sraženiny, která ucpe odtok cév. Možná je také vrozená vada jaterních žil a nezřídka příčina vzniku syndromu není vůbec zjištěna. Budd-Chiariho syndrom se velmi často přidružuje k různým patologickým stavům. Až v 60% se se syndromem můžeme setkat u myeloproliferativních chorob (například leukémie nebo polycytémie), kdy je celkově narušeno složení krve a jsou zvýšené tendence ke vzniku trombóz.

Onemocnění je také typické pro **poruchy koagulace** (trombofilní stavy) s nedostatek proteinů C a S, antitrombinu III, Leidenská mutace faktoru V atd. Poruchy koagulace mohou být primárním onemocněním vrozeným nebo sekundárně získané při dalších nemocech. K dalším onemocněním, u kterých se můžeme setkat s Budd-Chiariho syndromem patří lupus koagulans, proteinurie (paroxysmální noční hemoglobinurie), antifosfolipidový syndrom, Bechtěrevova choroba, srpkovitá anémie nebo u maligních onemocnění jako je nádor ledvin, nádor nadledvin, hepatocelulární karcinom jater.

Příčinou vzniku syndromu u žen bývá užívání hormonální perorální antikoncepce ženami s poruchami koagulace. Možný vznik je také v průběhu těhotenství a bez prostředně po porodu. Syndrom nemusí být pouze na podkladě trombózy, ale může vzniknout útlakem žil z jejich okolí a to většinou rostoucí nádorovou hmotou (rakovina jater). Možný je také vznik při infekcích a zánětech nebo po úraze.

Budd-Chiariho syndrom - příznaky a průběh

Průběh a projevy syndromu bývají závažné. Při uzávěru jaterních žil krev nemůže odtékat a hromadí se v jaterních žilách. Přetlak se zpětně přenáší do vrátnicové-portální žíly a vzniká vážný stav-portální hypertenze. Důsledkem v první řadě je **bolest břicha**, játra jsou zvětšená a postupně se zvětšuje také objem břicha, kdy se v **břišní dutině hromadí tekutina** (stav se označuje jako ascites). Narušena je také funkce jater a nemocný trpí žloutenkou. Kůže celého povrchu těla je nažloutlá, diagnosticky je důležité nažloutlé oční bělmo.

Budd-Chiariho syndrom může probíhat velmi rychle akutně nebo chronicky. Při akutním stavu dochází velmi rychle k odumírání hepatocytů (jaterních buněk) a k jaternímu selhání projevujících se mimo výše zmíněné projevy také encefalopatií (zmatenost až komatózní stav) a v návaznosti na selhávání jater také hepatorenálním syndromem, který vede k poškození ledvin.

Bez velmi rychlého aktivního zásahu lékařů dochází k **selhání organismu a smrti**. Bohužel ani při správné léčbě prognóza nebývá moc dobrá. Při chronickém stavu dochází k fibrotizaci jater a ke vzniku jaterní cirhózy. Tělo na uzávěr jaterních žil reaguje tak, že se snaží ulevit vrátnicové žíle a hledá vhodné žíly k odtoku nahromaděné krve. Vhodnými žilami se stávají povrchové žíly břicha (typickým znakem je tzv. hlava medúzy, kdy se žíly roztahují a větví, prosvítají pod kůží a připomínají tak hlavu medúzy), dále žíly v oblasti jícnu, kdy se opět rozšiřují a vytváří nechvalně známé jícnové varixy nebo žíly v oblasti konečníku, ty pak vytvářejí hemoroidální varixy. Při vzniku především jícnových varixů při jejich masivním zvětšení hrozí jejich prasknutí a velké krvácení. Žíly v oblasti jícnu nejsou zvyklé na tak velký tlak a průtok, stěny se rychle rozšiřují a náporu často podlehnou. Při masivním krvácení hrozí rychle šok z nedostatku krve a smrt. Krvácení z jícnových varixů naštěstí nebývá častou komplikací.

Při trombóze jaterních žil může vzniknout komplikace zúžením dolní duté žíly většinou v oblasti vyústění jaterních žil. Komplikace pak vyžaduje speciální řešení. Důležité je zmínit, že obstrukce (ucpání) pouze jedné žíly většinou nemá zásadní projevy. Klinicky se projevuje až uzávěr dvou a více hlavních jaterních žil. Začíná se tak zvyšovat tlak v jaterních sinusoidách, krev městná a následují výše zmíněné změny a komplikace při přerušení odtoku krve. Při akutním uzávěru se k bolestem břicha přidává také nauzea a zvracení.

Diagnostika Budd-Chiariho syndromu

Jelikož se **Budd-Chiariho syndrom** až v 60% objevuje u myeloproliferativních onemocnění (leukémie, polycytémie), první projevy syndromu mohou lékaře rychle navést k podezření na tento syndrom. Základem je tedy pravidelné sledování pacienta a jeho **fyzikální vyšetření**. Pro tento syndrom je typická triáda **bolest břicha, zvětšení jater a ascites** (břišní vodnatelnost se zvětšením objemu břicha), přidružuje se encefalopatie (porušení mozkových funkcí-zmatenost až komatózní stav). Dalším základním vyšetřením je **rozbor krevního vzorku**, který odhalí zvýšené jaterní enzymy, které vyjadřují poškození jaterní tkáně (zvýšené jsou enzymy AST a ALT). Dalším důležitým vyšetřením je **ultrazvukové vyšetření břicha a jater**, které odhalí zvýšený objem tekutiny v břišní dutině (ascites), zvětšení jater a případný uzávěr odtoku žil. Pro upřesnění diagnózy se pak využívá CT (počítačová tomografie), která zobrazí přesné uložení jater a díky ní je možné taktéž zjistit uzávěr jaterní žíly, útlak žil nádorem či vrozené poškození žil. Většinou se CT vyšetření provádí po aplikaci kontrastní látky. Ještě lepší detail jater je možné získat vyšetřením MRI (magnetickou rezonancí).

Dalším možným vyšetřením je **biopsie jater**, což je odběr vzorku jaterní tkáně. Odebraný vzorek se zpracuje a sleduje pod mikroskopem. Ze vzorku lze vyčíst zvýšené městnání krve v jaterní tkáni, nekrózu hepatocytů (umírání jaterních buněk), rozšíření jaterních sinusoidů a prokrvácení jaterní tkáně. V pozdějších stádiích především u chronického postižení vzorek odhalí vznikající jaterní cirhózu na základě uzávěru jaterních žil. Vyšetření biopsií a ostatní metody jsou velmi důležité pro diagnostiku a vyloučení jiných jaterních poruch a nemocí jako jsou infekční onemocnění (hepatitida, mononukleóza), venookluzivní onemocnění jater, nádor jater či poškození při nadužívání alkoholu, některých chemických látek či drog, případně další nádorová onemocnění s metastázami v játrech a poruchy krevní srážlivosti (vrozené poruchy nebo sekundárně v závislosti na myeloproliferativním onemocnění).

Léčba Budd-Chiariho syndromu

Pro léčbu syndromu je velmi důležitá správná a včasná diagnostika s odhalením příčiny vzniku tohoto syndromu. Léčebný postup může být radikální, kdy je nutné zaměřením se na léčbu původního onemocnění nebo konzervativní, kdy se soustředíme na symptomy spojené se syndromem (bolest, břišní ascites). Pokud je podkladem užívání perorální antikoncepce, je nutné okamžitě přerušit užívání. V případě vrozené poruchy krevní srážlivosti je nutné rychle řešit tuto situaci podáváním **antikoagulační léčby** jako je nízkomolekulární heparin či warfarin. Pokud jsou žíly utlačovány z okolí nádorem, nutné je řešení **odstraněním tohoto nádoru**.

Samotná léčba Budd-Chiariho syndromu může být také symptomatická a to podáváním léků zvyšujících ztrátu tekutin (diuretika), aby došlo ke **zmenšení objemu ascitu a snížení portální hypertenze**. V případě trombózy je možné podávat antitrombotizující léky, které sníží srážlivost (warfarin, heparin). Dále je možné využít látek, které sraženinu rozpustí. Pokud není možné uzávěr odstranit, je možné zajistit krevní odtok chirurgickou metodou TIPS (transjugulární intrahepatální portosystémový shunt) nebo jiných metod (portokavální spojky či jiné portosystémové spojky). U vrozených poruch a postižení jaterních žil nebo cirhotických stavů může být jediným léčebným řešením transplantace jater. Důležité a stěžejní je **okamžité obnovení odtoku krve z jater a**

zamezení poškození jaterních buněk. V bodech je tedy terapie založena na léčbě základního vyvolávajícího onemocnění, na léčbě obstrukce (trombóza nebo útlak z okolí) a léčbě portální hypertenze (úleva diuretiky či punkcí břišní stěny s odběrem břišní tekutiny).

Prevence vzniku Budd-Chiariho syndromu

Budd-Chiariho syndrom vzniká na podkladě řady onemocnění a patologických stavů, proto je základem prevence těchto chorob. Ženy se známou poruchou koagulace by neměly užívat perorální hormonální antikoncepci. V případě vzniku hluboké žilní trombózy jak při stagnaci krve či po operaci by měl být nemocný řádně vyšetřen hematologem, aby byly případně zjištěny nedostatky faktorů či mutace (nedostatek proteinu C a S, antitrombinu III, Leidenská mutace a další). Každý nemocný myeloproliferativní chorobou by měl být v rukou specialisty, aby bylo zamezeno vzniku trombóz. Přesto všechno ale v mnoha případech Budd-Chiariho syndromu nebyla příčina známá nebo šlo o vrozené poškození jaterních žil a prevence jejich trombózy je pak velmi nesnadná nebo nemožná. V každé případě by každá osoba s nově vzniklou žloutenkou, bolestmi břicha, encefalopatií a zvětšeným objemem břicha měl vyhledat co nejdříve lékařskou pomoc.