معاونت پژوهشی

کمیته تحقیقات دانشجویی

فصلنامهٔ علمی دانشجویی زانکو

سال ۸، شمارهٔ ۲۳ و ۲۴، پاییز و زمستان ۸۳

گزارش یک مورد سندرم بود کیاری با تظاهر اولیه ترومبو آمبولی ریوی

دکترناصح سیگاری [۱] سیده نه سرین سیدالشهدایی، فرزاد عابدی [۲]

چکیده

سندرم بودکیاری یک اختلال نادر است که ناشی از ایجاد انسداد در ورید IVC و یا ورید های تخلیه کننده کبد میباشد . علل این سندرم به اختصار شامل : پلی سیتمی ورا ، ترومبوفیلی ، ترومبوفلبیت های عفونی،مصرف OCP ،حاملگی، PNH و ... است. این بیماری میتواند از یک نارسایی حاد و برق آسای کبد با علایم انسفالوپاتی کبدی و حتی مرگ زودرس تا بیماریهای مزمن کبدی و سیروز متغیر باشد.بنابراین تشخیص بموقع وانتخاب پروسیجردرمانی مناسب میتواندپروگنوزبیماری رابهبودبخشد .

بیمار آقایی ۲۵ ساله می باشد که قبل از مراجعه به پزشک در هنگام راه رفتن دچار دیس پنه ناگهانی و دردسینه وغش شده که بعد از دودقیقه مجددا هشیارگردیده است . درمعاینات به عمل آمده از بیمارصرفا یک fine crackle خفیف در ریه چپ سمع شد. در اسکن پرفیوژن ریه ،defect های متعددی مشاهده شد وبیمار با تشخیص PTE تحت درمان با هپارین و وارفارین قرار گرفت . در سیر درمان و از روز سوم بستری بیمار دچار درد شدید شکم در ناحیه RUQ شده که به همراه آن تهوع ، استفراغ و تنفر از غذا نیز وجود داشت و در معاینه هم شکم در ناحیه RUQ تندر بود که در روزهای بعد شدت آن افزایش پیدا کرد و گاردینگ اختیاری شکم نیز به نشانه های بیمار افزوده شد. در سونوگرافی بزرگی کبدوطحال و افزایش قطر IVC گزارش شده است ومیزان آنزیم های کبدی نیزافزایش یافته است . علیرغم هپاتومگالی و آسیت شدید، در اکوکاردیوگرافی شواهد نارسایی بطن راست و افزایش فشار شریان ریوی مشاهده نشده ،JVP نیز نرمال بود. سونوگرافی داپلر اندام تحتانی نیز از نظر وجود ترومبوز نیز طبیعی بود ،بنابراین درنهایت با شک به ترومبوز ورید IVC برای بیمار MRV درخواست شد که وجود لخته در این ورید تایید گردید و بیمار با تشخیص سندرم بودکیاری به یک مرکز مجهز تر اعزام شد. ۱٤ روز پس از اعزام ، حال عمومی بیمار رو به وخامت گذاشت و درپروسه درمان تحت عمل جراحی قرارگرفت که متاسفانه در حین عمل درگذشت .

[۱] فوق تخصص ریه ، استادیارگروه داخلی دانشگاه علوم پزشکی کردستان

[۲] دانشجویان سال پنجم پزشکی ، دانشگاه علوم پزشکی کردستان

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]

معرفی بیمار:

بیمار آقایی ۲۵ ساله می‌باشد که دو روز قبل از مراجعه دچار تنگی نفس ناگهانی و کاهش سطح هوشیاری شده و بعد از دو دقیقه مجدداً هوشیار شده است. ماهیت تنگی نفس بیمار فعالیتی بوده، ارتوپنه و PND نداشته است. بیمار همراه دیس پنه، درد سینه و احساس ضربان زیر استرنوم را نیز ذکر می‌کرده که درد سینه بیمار به صورت رتروواسترنال و با ماهیت فشارنده بوده است. در معاینات به عمل آمده از بیمار- Fine Crackle خفیفی در ریه چپ بیمار سمع شده است. دیگر معاینات دستگاه تنفس و شکم نرمال بوده است. در نهایت با شک به ترومبوآمبولی ریوی برای بیمار اسکن پرفیوژن ریه درخواست گردید، که در جواب defectهای متعددی در اسکن مشاهده شده و بیمار با تشخیص PTE تحت درمان با هپارین و وارفارین قرار گرفت. یافته‌های آزمایشگاهی بیمار در بدو مراجعه تا روز پنجم به صورت زیر بوده است:

Pt = 16	INR= 1/6	PTT = 10
Pt =17	INR=2/3	PTT = 36
Pt =18	INR=2/8	PTT =38
Pt =15	INR=1/9	PTT =39
Pt =28	INR=7/2	PTT =59

در سیر درمان و از روز سوم بستری، بیمار دچار درد شکم در ناحیه RUQ و همراه آن تهوع و استفراغ و تنفر از غذا شده و در معاینه نیز تندرنس RUQ داشت. در روزهای بعدی تندرنس به شدت افزایش پیدا کرده و گاردینگ اختیاری شکم نیز به نشانه‌های بیمار افزوده شد. در سونوگرافی بعمل آمده از کبد و طحال Span آنها به ترتیب 160mm، 127mm بوده و قطر IVC نیز بیشتر از حد معمول گزارش شده است. آنزیمهای کبدی بیمار به صورت زیر بوده است: Alt = 430، Ast = 590، Alkp = 120 با توجه به این که علی رغم هپاتومگالی و آسیت شدید، در اکوکاردیوگرافی شواهد نارسایی بطن راست و افزایش فشار شریان ریوی مشاهده نشد، JVP و سونوگرافی داپلراندام تحتانی نیز از نظر وجود ترومبوز نرمال بود، با شک به ترومبوز در ورید IVC برای بیمار MRV درخواست شد. براساس نتایج MRV وجود لخته در این ورید تائید گردید و بیمار با تشخیص سندرم بودکیاری به یک مرکز مجهزتر اعزام گردید. ۱۴ روز پس از اعزام، به طور ناگهانی حال عمومی بیمار به شدت رو به وخامت گذاشته و جهت درمان بیمار اقدام به جراحی کردند که بیمار حین عمل فوت کرد.

بحث:

سندرم بودکیاری یک اختلال غیر معمول است که ناشی از ایجاد انسداد در ورید Ivc و یا

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]

وریدهای تخلیه کننده کبد می‌باشد. پریکاردیت فشارنده و نارسایی بطن راست نیز نمایی مشابه BCS(Budd chiari syndrome) دارند. این سندرم می‌تواند با لوپوس اریتماتوزوس سیستمیک و گاهی انعقاد درون عروقی منتشر همراه باشد.

اتیولوژی:

دلایلی که برای BCS مطرح شده است شامل موارد زیر می‌باشد:

۱) پلی‌سیتمی‌ورا وسندرم میلودیس‌پلازی شایعترین علل هستند. بالغ بر ۷۰ درصد بیماران رشد خودبخودی سلول‌های پش ساز RBC را دارند.

۲) ترومبوفیلی: شایعترین فرم آن فاکتور ۵ لیدن است. اما سندرم آنتی فسفولیپید، اختلال ژنتیکی پروتئین‌های C و S و آنتی ترومبین III هم در این دسته علل قرار دارند.

۳) تروما: مانند تصادفات و ضربه به شکم.

۴) ترومبوفلبیت‌های عفونی که جزو نادرترین علل هستند.

۵) مصرف قرص‌های ضد بارداری (ocp) ریسک Bcs را به مقدار ۲/۳۷ برابر افزایش می‌دهد.

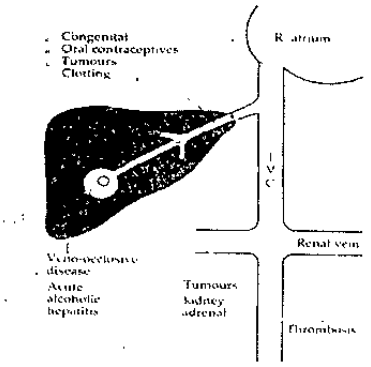
۶) حاملگی، به سبب عوامل هورمونی و نیز ایجاد استاز خون فرد را مستعد ایجاد ترومبوز می‌کند. در مطالعه‌ای که در سال ۱۹۹۸ در عربستان صورت گرفته است، از تعداد ۳۹۷۵۷ مورد خانم حامله، ۱/۲۵ درصد آنها ترومبوزهای وریدی داشته‌اند.

۷) هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه (PNH)، حدود ۱۲ درصد آنها نمایی شبیه بیماری‌های انسدادی ورید (VOD)[1] دارند.

۸) ونولیت‌های گرانولوماتو خودبخود و سندرم هایپرائوزینوفیلی که به خوبی به استروئیدها جواب میدهند.

۹) تومورهایی ازقبیل میگزوم‌دهلیزی، تومورویلمز و لیومیوسارکوم‌وریدی. لیومیوسارکوم وریدی که تومور نادری است و IVC را بیشتر درگیر می‌کند، در خانم‌ها شایع‌تر بوده و علایم اختصاصی بارزی ندارد و ممکن است سالها بدون علامت باشد و بیمار یکباره با ترومبو آمبولی ریه مراجعه کند.

etiological factors in BCS



شمایی از اتیولوژی BCS

[1] Venous Occlusive disease

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]

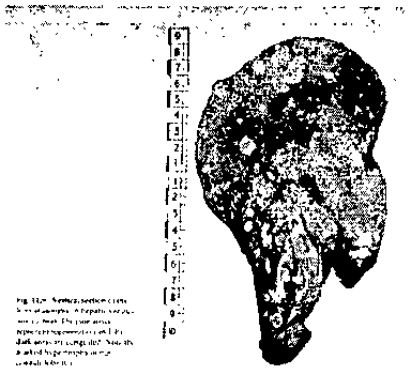
نمای بالینی: این بیماری می‌تواند از یک همزمان نارسایی حاد و برق‌آسای کبد همراه با انسفالوپاتی و مرگ زودرس (در عرض ۳-۲ هفته) تا بیماری‌های مزمن کبدی و سیروز متغیر باشد. در فرم حاد بیمار ILL بوده و معمولاً زمینه‌ای از دیگر بیماری‌ها مانند کارسینوم کلیه، کارسینوم اولیه کبد، پلی‌سیتمی و ... را دارد که سبب ایجاد درد شکمی، تهوع، استفراغ، بزرگی کبد، آسیت و زردی خفیف می‌شود. اگر انسداد ورید کبدی کامل باشد منجر به دیلیریوم، کوما و مرگ زودرس می‌شود. در واقع فرم حاد بیماری با یک تریاد مشخص می‌شود که در ۹۰-۵۰٪ موارد دیده می‌شود. این تریاد شامل آسیت، درد شکمی و هپاتومگالی است.

در فرم مزمن درد شکمی همراه تندرنس RUQ و آسیتی که در عرض ۶-۱ ماه ایجاد شده است، نمای غالب بیماری است. این افراد علائمی چون پرفشاری ورید پورت، طحال بزرگ و قابل لمس، بزرگ و قابل لمس بودن لوب دم‌دار کبد را دارند. فرم مزمن در ۱۰٪ موارد بدون علامت بوده و منحصراً با افزایش خفیفی در ترانس آمیناز همراه است. در مواردی که IVC کاملاً مسدود شده باشد، ادم شدید پاها، اتساع وریدهای شکم، تهوع و آلبومینوری ایجاد می‌شود. در برخی موارد بروز همزمان آسیت و زردی ذهن پزشکان را به سوی سیروز منحرف می‌کند و ممکن است سبب missed شدن BCS شود.

پاتولوژی:

اساس پاتولوژی این بیماری انسداد وریدی است. معمولاً ترومبوز از IVC شروع شده و به دیگر نواحی منتشر می‌شود. این ترومبوز بسته به علت زمینه می‌تواند چرکی شده و یا حاوی سلولهای بدخیم باشد. در موارد مزمن دیواره ورید به شدت ضخیم شده و می‌توان رکانالیزاسیون‌هایی را در لومن رگ مشاهده کرد. در نهایت با ایجاد فیبروز در محل لخته امکان ایجاد پره (web) فیبروتیک وجود دارد. در نمای ماکروسکوپی کبد بزرگ و صاف شده و نمای جوز هندی(Nut meg) پیدا می‌کند. همچنین وریدهای کبدی نزدیک به محل انسداد متسع و برجسته می‌شوند. در موارد مزمن لوب دم‌دار کبد بزرگ شده و سبب فشار روی IVC می‌شود که در این مرحله هیپرپلازی مدولار موضعی و رژنراسیون ندولار هم مشهود است. گاهی طحال هم بزرگ شده و کولترال‌های پورتوسیستمیک متعددی ایجاد می‌شود. درهیستولوژی اتساع سینوزوئیدهای III Zone، احتقان، خونریزی و نکروز مرکز لوبولی دیده می‌شود.

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]



نمای پاتولوژیک کبد در BCS

تشخیص:

تشخیص اولیه بیماری معمولاً با سونوگرافی و CTاسکن صورت می‌گیرد ولی برای تشخیص قطعی باید از طریق تزریق ماده حاجب و تصویربرداری باکنتر است وجود انسداد در IVC یا MHV(Main hepatic vein) مسجل شود. روش‌هایی که می‌توان برای تشخیص استفاده کرد عبارتند از:

۱) **Needle liver Biopsy:** احتقان و اتساع سینوزئیدها را نشان می‌دهد. علاوه بر این در افتراق این بیماری از سیروز و نیز در انتخاب نوع درمان مؤثر است.

۲) **Hepatic Venography :** تنگ شدگی و انسداد ورید کبدی ونقص پرشدگی ورید را نشان می‌دهد. کبد نمای توری (Clare Like) پیدا می‌کند.

۳) **Cavo graphy:** از طریق دهلیز راست و یا ورید فمورال وارد IVC شده و می‌توان انسداد و یا لخته را در IVC مشاهده کرد. از این روش برای تعیین فشار ورید IVC نیز استفاده می‌شود.

۴) **Ultra Sonography:** بهترین روش در تشخیص اورژانس است که هیپرتروفی لوب دم‌دار کبد و افزایش فشار ورید IVC را نشان می‌دهد.

۵) **Pulsed Doppler Sonography:** دراین روش می‌توان قسمتی از IVC را که پشت کبد قرار گرفته و در مطالعات رادیوگرافیک معمولی قابل بررسی نیست مشاهده کرد. یافته‌های این روش شامل جریان توربولنت (آشفته) خون و گاهی فقدان جریان خون وریدی است.

۶) **CT Scan:** بزرگی، کاهش منتشر دانسیته کبد و افزایش enhancement بعد از تزریق ماده حاجب از یافته‌های آن هستند.

۷) **روش‌های بیوشیمایی:** افزایش خفیف در بیلی‌روبین سرم، افزایش آلکالین فسفاتاز و کاهش آلبومین سرم می‌تواند به تشخیص کمک کند. اگر انسداد ورید پورت شدید باشد افزایش ترانس آمیناز نیز مشاهده می‌شود. امکان اختلال تست‌های عملکردی کبد و افزایش مدت زمان پروترومبین نیز وجود دارد.

درمان:

براساس نمای بالینی و نوع تظاهر بیماری است. تکنیک‌های جراحی در موارد حاد بیماری خیلی کمک کننده هستند. در کل درمان‌های متداول شامل موارد زیر می‌شود.

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]

۱) Portal decompression: در این روش برای کاهش فشار در سیستم پورت «شانت»هایی تعبیه می‌شود. این روش بیشتر در درمان مراحل حاد توصیه شده است چون در موارد مزمن احتمال ایجاد ترومبوزهای مکرر در شانت وجود دارد که خود این امر سبب افزایش مرگ و میر شده و خطر ایجاد سیروز را هم افزایش می‌دهد.. شانت پورتوکاوال نوع Side to Side در غیاب درگیری IVC ۹۰٪ سوروایوال دارد اما این رقم در درگیری IVC به حدود ۶۳ درصد می‌رسد، اخیراً ترکیب دو روش درمانی شانت پورتوکاوال و جاگذاری استنت‌های قابل اتساع وریدی بیشتر مورد استفاده است. از دیگر انواع شانت‌ها می‌توان شانت مزوکاوال و شانت ترانس ژوگولار را نام برد.

۲) Hepato Atrial Anastomosis : به صورت بای پس فمور و فمورال و بازسازی ورید وناکاوا است. جراحی مشکلی است اما نتایج مطلوبی دارد، به طوری که بقای ۱۰-۵ ساله آن ۷۶٪ است. ترکیبی از این روش و جاگذاری استنت وریدی هم نتایج خوبی داشته است.

۳) TIps: (Trance Jugular ntrahepatic Portosystemic Shant) بیشتردر مواردی که وریدهای کبدی کوتاه درگیر هستند استفاده می‌شود.

۴) Transplantation Orthotopic liver: در مراحل انتهایی بیماری‌های کبدی‌استفاده می‌شود، بقای ۵ ساله آن ۶۰٪ است.

۵) ترومبولیز آنژیوپلاستی: در این روش ترومبوز را برداشته و رگ را نوسازی می‌کنند، اخیراً ترومبولیز از طریق TIPS بسیار مورد توجه قرار گرفته است.

۶) درمان‌های حمایتی:

در مطالعات مداخله‌ای مختلفی روش‌های درمانی یاد شده مورد استفاده قرار گرفته و نتایج حاصله نیز آنالیز و ارزیابی شده است، که به مواردی از آنها اشاره می‌شود.

در مطالعه‌ای که در سال ۲۰۰۰ در ایرلند انجام گرفت، به بررسی استراتژی استفاده از TIPS پرداخته شده است. در این مطالعه پنج بیمار مبتلا به BCS تحت TIPS قرار گرفته‌اند. از این میان یکی از بیماران دو هفته پس از جایگذاری استنت به صورت غیر منتظره‌ای درگذشت و چهار بیمار دیگر نیز در طول پایش ۳۰ ماهه زنده ماندند.دراین مطالعه به اثرات مطلوب TIPS تأکید شده است.

درمطالعه دیگری در چین تعداد ۸۸۵ بیمار را که به روش‌های متفاوتی جراحی شده بودند به مدت ۱۵ سال پایش کردند. نتایج حاصل از پایش حاکی از این بود که ۷۹۱ نفر از آنها درمان موفقیت‌آمیزی داشته‌اند، ۶۱ بیمار دچار عود

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]

BCS شده و ۲۳ نفر نیز در طول این مدت فوت کردند.

در یک مطالعه معرفی مورد در دانمارک، نتایج موفقیت‌آمیز درمان ترکیبی آنژیوپلاستی و شانت پورتوسیستمیک در یک بیمار ۲۵ ساله مبتلا به BCS گزارش شده است. به این ترتیب که ابتدا برای مریض استنت وریدی گذاشته شده و متعاقباً فرد تحت TIPS قرار گرفته است. بعد از ۳۴ ماه پایش بیمار هیچگونه علامتی نداشته و استنت وریدی نیز همچنان باز و با کارایی مطلوب بوده است. این مطالعه برای اولین بار درمان ترکیبی استنت وریدی و TIPS را مورد بررسی قرار داده و نتایج مطلوب آن را گزارش کرده است.

در مطالعه‌ای که در سال ۲۰۰۳ در چین انجام شد، داده‌های آزمایشگاهی ۱۴۷ بیمار مبتلا به BCS که تحت درمان قرار گرفته بودند را جمع‌آوری و آنالیز کردند. ۱۲۷ نفر از این تعداد تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند که برای ۸۲ نفر آنان شانت مزوکاوال نوع ۲، ۳۷ نفر شانت اسپلنوژوگولار و ۲ نفر شانت مزوژوگولار گذاشته بودند، برای ۱۲ نفر آنها روش Per Cotaneous Trans hepatic Recanalization و برای دیگر بیماران نیز از روش‌های دیگری استفاده کرده بودند که در طول پایش ۱۰۸-۶ ماهه این افراد، در ۶۹/۴ درصد نتایجی عالی و در ۲۷/۲ درصد نتایجی نسبتاً مطلوب بدست آمده و ۵ نفر نیز در گذشتند.

پیش آگهی:

عواملی که بر پیش‌آگهی تأثیر می‌گذارند شامل موارد زیر می‌باشد:

۱) سن ۲) میزان پاسخ به درمان ۳) مقدار کراتی‌نین سرم ۴) درجه بیماری براساس تقسیم‌بندی Child- Pugh، این تقسیم‌بندی براساس سطح سرمی ALT و میزان پاسخ به شانت پورتوکاوا است. ۵) علایم دال بر ایجاد سیروز مانند واریس‌های مری و ...

در کل در ۳۰٪ بیماران مبتلا به BCS، طی دو هفته اول پس از شروع علائم، مرگ زودرس مشاهده می‌شود. اما در کسانی که فاز حاد بیماری را پشت سر می‌گذارند بقای ۵ ساله حدود ۵۰٪ است. میزان بقا در بیمارانی که برای آنها شانت جاگذاری شده است به شرطی که شانت آنها باز و کارا باقی بماند به حدود ۸۷٪ می‌رسد.

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]

References:
1)J.Reichan: Diagnosis and treatment of "Budd Chiari" Syndrome,
2) Shilla Sherlock: the Text book of liver disease.
Surgical treatment of 1560 Case of Budd chiari Syndrome:3) XUPQ, ...
4)Karanagh Pn,...: Acute Budd chiari syndrome with liver Failure
5)F.engles, ...: management of Budd chiari syndrome
6) Fisher P, ...: Budd chiari and IVC syndrome due to membraneous Obstruction of the Liver Veins
7) Abut E, ...: A Case of Budd chiari syndrome due to multiple thrombogenic Conductor.
8) Gowda Rm, ...: Righe Atrial extension of Primary venous leiomgo Sarcoma
9) Soomoro RM, ...: Cumulative Incidence of thrombo embolism during pregnancy and pure premium.

[Downloaded from zanko.muk.ac.ir on 2026-11-22]