

مروری کوتاه بر سندرم بودکیاری در ایران

محمود ابراهیمی^۱، عباس اسماعیل زاده^۲

^۱ دانشیار، بیمارستان امام رضا، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، ایران
^۲ استادیار، بخش داخلی، بیمارستان امام رضا، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، ایران

چکیده

زمینه و هدف:

سندرم بودکیاری (budd chiari syndrome) بیماری نادری است که از انسداد وریدهای خروجی کبد ناشی می شود. اتیولوژی سندرم بودکیاری در کشورهای غربی و شرقی متفاوت است. هدف از انجام این مطالعه، مروری سیستماتیک بر تمام مقالات چاپ شده از ایران در پایگاه‌های داخلی و بین‌المللی در زمینه سندرم بودکیاری است.

روش بررسی:

در این مطالعه پایگاه‌های اطلاعاتی پزشکی مدلاین و ایران مدکس بطور کامل مورد پژوهش قرار گرفت و انواع مختلف مقالات منتشر شده در این زمینه مورد بررسی قرار گرفت.

یافته‌ها:

در کل در مجلات داخلی و خارجی تنها ۲ مقاله اصلی و ۵ مقاله موردی در زمینه تشخیص و درمان سندرم بودکیاری از ایران چاپ شده است. هم چنین در اندک مقالاتی نیز اشاره‌ای گذرا به این سندرم در ایران شده است.

نتیجه‌گیری:

با توجه به مقالات اندک منتشره از ایران در این زمینه هم اکنون میزان شیوع و بروز این بیماری در ایران بطور دقیق مشخص نیست. هم چنین تعیین دقیق شایع‌ترین اتیولوژی بیماری در ایران هم اکنون مقدور نمی باشد. وضعیت کنونی درمان‌های مختلف سندرم بودکیاری در ایران نیز چشم انداز مشخصی ندارد هر چند که به نظر می‌رسد درمان‌های آنژیوپلاستی جهت رفع انسدادهای مکانیکی ورید اجوف تحتانی [مانند انسداد پرده‌ای (که در یک مقاله اصلی شایع‌ترین علت زمینه ساز سندرم بودکیاری در بیماران ایرانی بوده است)] در ایران پیشرفت خوبی داشته است و مورد اقبال عمومی پزشکان قرار گرفته است. با توجه به فقدان پژوهش‌های لازم در این زمینه انجام مطالعات چند مرکزی در این زمینه بسیار ضروری به نظر می‌رسد.
کلیدواژه: سندرم بودکیاری، ورید اجوف تحتانی، ایران

گوارش / دوره ۱۶، شماره ۳ / پاییز ۱۳۹۰ / ۱۶۸-۱۶۳

زمینه و هدف:

سندرم بودکیاری (Budd-chiari syndrome) بیماری نادری است که از انسداد وریدهای خروجی کبد در سطوح مختلف ونول‌های کبدی، ورید اجوف تحتانی (inferior vena cava) یا دهلیز راست پدید می‌آید. (۱)، هر چند شیوع این بیماری در نقاط مختلف دنیا چشمگیر نمی باشد اما به هر حال به عنوان یکی از مهم‌ترین دلایل ابتلا و مرگ و میر در جوامع توسعه یافته و در حال توسعه مطرح می‌باشد. بطور کلی شیوع این بیماری در حد ۱/۱۰۰/۰۰۰

نویسنده مسئول:

بخش قلب، بیمارستان امام رضا علیه السلام، مشهد، ایران

نمبر و تلفن: ۰۵۱۱-۸۵۴۴۵۰۴

پست الکترونیک: ebrahimi_cardiology@yahoo.com

تاریخ دریافت: ۹۰/۴/۲۵

تاریخ اصلاح نهایی: ۹۰/۶/۲۸

تاریخ پذیرش: ۹۰/۶/۲۹

یافته ها:

نتایج جستجو در پایگاه‌های اطلاعاتی پزشکی ذکر شده نشان دهنده آن است که تا ابتدای ماه ژوئن ۲۰۱۱ مقالات اصلی اندکی در زمینه سندرم بودکیاری چاپ شده است. حال آنکه تنها در یک مقاله، سندرم بودکیاری به عنوان بیست و هشتمین عامل بیماری در ویزیت های سرپایی بیماران بین سال های ۲۰۰۰ تا ۲۰۰۴ در تهران معرفی شده است (۱۰) هم چنین علت زمینه ای نارسایی کبدی در ۱۴۰ بیمار پیوند کبد در ۰/۰۱٪ سندرم بودکیاری بوده است. (۱۱)، این نقصان پژوهشی باعث می شود که چشم انداز کاملی در زمینه این بیماری در کشور وجود نداشته باشد. انجام مطالعات بزرگ و ترجیحا چند مرکزی در این زمینه از ضروریات مهم پژوهشی در کشور به نظر می‌رسد.

ابراهیمی و همکاران (۲۰۱۱) اولین مقاله اصلی بین المللی در مورد سندرم بودکیاری در ایران را گزارش کرده اند. در این مقاله که بر روی ۲۱ بیمار با میانگین سنی $13/09 \pm 42/8$ (۱۱ مرد، ۱۱ زن) انجام گرفته است، این گونه گزارش شده است که $52/4\%$ علل زمینه ساز سندرم بودکیاری در ایران انسداد پرده‌ای بوده است. در ۲ مورد ($9/5\%$) از بیماران سندرم بهجت، یک مورد هیاتیت C و یک مورد هم لوسمی زمینه ساز بروز سندرم بودکیاری بوده است. در $28/6\%$ از بیماران علت خاصی پیدا نشد (ایدیوپاتیک). در این مطالعه بیان شده است که در $57/1\%$ از بیماران درمان دارویی، $28/6\%$ آنژیوپلاستی و در $14/3\%$ بیماران درمان جراحی به عنوان روش‌های درمانی انتخاب شده است. (۱۲)

ملک زاده و همکاران (۱۹۹۴) در اولین مطالعه اصلی انجام شده منتشر شده در مجله داخلی کشور به بررسی بیماران با سندرم بودکیاری طی ۱۰ سال (از سال ۱۹۹۴-۱۹۸۴) پرداخته اند. تعداد بیماران در مطالعه ملک زاده و همکاران ۲۲ نفر، با میانگین سنی ۲۲ سال (۶۷-۱۳ سال) بوده است. که در این میان ۲۲ مورد علل زمینه‌ای بدین شرح گزارش شده است: اختلالات میلوپرولیفراتیو (۳مورد)، حاملگی (۴مورد)، مصرف قرص های ضد حاملگی (۳مورد)، آنتی بادیهای کاردیولیپین (۳مورد)، انسداد پرده‌ای (۲مورد)، هموگلوبین اوری حمله ای شبانه و بیماری بهجت هر کدام یک مورد. (۱۳)، همانطور که ملاحظه می شود درصد علل زمینه‌ای سندرم بودکیاری در مطالعه ملک زاده و همکاران با مطالعه ابراهیمی و همکاران متفاوت است. این نکته قابل ذکر است که مطالعه ملک زاده و همکاران در شهر شیراز و مطالعه ابراهیمی و همکاران در ۲ مرکز بیمارستانی اصلی ارجاعی دانشگاهی مشهد انجام گرفته است که شاید تفاوت در شیوع عوامل زمینه ساز در ۲ منطقه باعث تفاوت در نتایج شده است. هر چند که با داشتن تنها ۲ مقاله و با جمعیت نسبتا محدود بیماران در این مقاله‌ها بیان علت اصلی زمینه ساز سندرم بودکیاری در ایران ممکن نیست، ضرورت انجام مطالعات متعدد در نقاط مختلف کشور در این زمینه بسیار ضروری به نظر می‌رسد. در مطالعه ملک زاده و همکاران که گزارشی از سال های ۱۹۹۴-۱۹۸۶ است عمده روش درمانی انجام شده پیگیری دارویی بوده است و تنها یک

تخمین زده می‌شود. (۲)، فاکتورهای زمینه‌ای مختلف به عنوان عوامل سبب ساز سندرم بودکیاری معرفی شده اند. اختلالات هماتولوژیک، اختلالات ترومبوتیک و ارثی، حاملگی، انسداد پرده‌ای (obstruction web)، استفاده از قرص‌های ضد حاملگی، عفونت‌های مزمن، بیماری‌های مزمن التهابی (به طور مثال بهجت)، تومورها و تروما از دسته این عوامل هستند (۴-۲) هر چند که در ۲۰٪ موارد سندرم بودکیاری، تشخیص علت دقیق زمینه‌ای بیماری مشخص نمی‌شود و به عنوان ایدیوپاتیک تلقی می‌گردد. (۵ و ۶)

در کشورهای غربی اختلالات هماتولوژیک (میلوپرولیفراتیو) به عنوان شایع‌ترین مکانیسم زمینه‌ای سندرم بودکیاری مطرح می‌باشد که در ۵۳-۲۰٪ بیماران در کشورها مشاهده می‌گردد. (۲ و ۷)، در حالی که نتایج گزارش شده از کشورهای شرقی نشان دهنده آن است که انسداد پرده‌ای شایع‌ترین شکل سندرم بودکیاری می‌باشد. (۳ و ۸ و ۹) با توجه به تجربه گذشته نگارنده در زمینه تشخیص و درمان سندرم بودکیاری، هدف از نگارش این مقاله، مروری کامل بر تمام مقالات چاپ شده از ایران در این زمینه در پایگاه مقالات پزشکی داخلی و بین المللی بود تا بتوان ابعاد مختلف این بیماری (نادر) شیوع، علل زمینه ای، درمان‌های رایج) در کشور را بررسی کرد.

روش بررسی:

در این مقاله، مروری کامل بر تمام مقالات مختلف (اصلی، گزارش موردی، مروری...) انتشار یافته در پایگاه مدلاین (MedLine)، ایران مدکس (iranmedex)، شامل مقالات داخلی چاپ شده و google scholar با کلمات Buddchiari syndrome and Persian; Budd-chiari syndrome and Persian) و نیز واژگان فارسی سندرم بودکیاری (در ایران مدکس) مورد پژوهش قرار گرفت. هم چنین واژگان فارسی سندرم بودکیاری در موتور جستجوی گوگل (google) هم مورد بررسی قرار گرفت. تمام مقالات مرتبط با تشخیص و درمان سندرم بودکیاری مورد بررسی قرار گرفت. در تمام مقالات مرتبط به منابع آن هم مراجعه شد و در صورت یافتن هر گونه مقاله در ارتباط با موضوع، بررسی های لازم در این زمینه صورت گرفت.

نتیجه پژوهش بدین گونه بود که در مدلاین، ۱ مقاله اصلی و ۲ مقاله گزارش موردی در زمینه تشخیص یا درمان سندرم بودکیاری در ایران دیده شد. در ایران مدکس ۱ مقاله اصلی و ۳ مقاله گزارش موردی در زمینه تشخیص یا درمان سندرم بودکیاری موجود بود. در google scholar یک مورد خلاصه مقاله در مورد تشخیص و پی گیری سندرم بودکیاری، و ۲ مورد مقاله نیز با اشاره گذرا به سندرم بودکیاری بدست آمد. البته قابل ذکر است که ۲ مورد از گزارش‌های موردی مشابه به هم در مجلات داخلی (ایران مدکس) و هم در مجلات خارجی (مدلاین) با نویسنده گان مشابه شده چاپ شده است که در بررسی ما جزو مقالات داخلی در نظر گرفته شد.

حاد و آنسفالوپاتی کبدی بستری شده بود ابتدا با درمان ترمبولیتیک بهبود یافت اما پس از ۱۲ روز از بستری شدن و با بازگشت مجدد علائم استنت گذاری در ورید اجوف تحتانی با موفقیت انجام گرفت (۱۷). (یک گزارش موردی با نویسندگان مشابه در مورد همین بیمار در ایران مدکس نیز یافت شد که به علت مشابهت عینی ذکر نشده است).

راسخی و همکاران در یک گزارش موردی (این مورد کاملاً شبیه به هم در یک مجله داخلی و در یک مجله خارجی به چاپ رسیده است) به بیان درمان نارسایی کبدی در یک کودک ۹ ماهه با سابقه پیوند کبد به دلیل سندرم کریگلر نجر پرداخته که پس از ۲ روز از پیوند مراجعه کرده است و با تشخیص سندرم بودکیاری حاد تحت درمان آنژیوپلاستی و استنت گذاری از طریق هدایت اولترا سوند قرار گرفته است (۱۸).

یک مورد گزارش موردی از علل عفونی سندرم بودکیاری هم توسط روحانی و همکاران گزارش شد. در این مقاله کیست هیداتید عفونی شده علت سندرم بودکیاری در خانمی ۳۴ ساله معرفی شده است که با تشخیص صحیح و عمل برداشتن کیست از طریق جراحی بیمار درمان شده است (۱۹).

با پژوهش کاملی که در تمام پایگاه‌های اطلاعاتی پزشکی ذکر شده انجام شد، به جز ۷ مقاله اصلی، ۵ گزارش موردی و یک خلاصه مقاله که ذکر شد، هیچ مقاله دیگری راجع به سندرم بودکیاری در ایران دیده نشد.

البته شایان ذکر است که در اندک مقالات ایرانی دیگر اشاره‌ای گذرا به سندرم بودکیاری شده است که به طور مختصر به آنها اشاره می‌شود. رئیس جلالی و همکاران (۲۰۰۷) در ۹۱ بیمار بررسی شده در شیراز با پیوند کبد بین سال‌های ۲۰۰۴-۱۹۹۳ با سن $29/9 \pm 14$ سال بیان کردند که سندرم بودکیاری علت زمینه‌ای منجر به پیوند در ۲ بیمار بوده است (۲۰). این مساله نشان دهنده آن است که سندرم بودکیاری در صورت عدم توجه می‌تواند به عوارض شدید کبدی منجر شود. ملک حسینی و همکاران نیز در گزارشی از ۷ مورد پیوند کبد در اطفال با میانگین سنی $4/16 \pm 8/21$ سال در شیراز بیان کرده است که ۱ مورد از این ۷ نفر به علت زمینه‌ای سندرم بودکیاری ناگزیر به انجام پیوند شده است (۲۱). نکته مهمی که به نظر می‌رسد در طب اطفال هم باید مورد توجه خاص قرار گیرد. این که با توجه به این گزارش و درصد نسبتاً قابل توجه علت زمینه ساز پیوند کبد اطفال در ایران (۱ از ۷ مورد)، توجه بیش از پیش به این بیماری و عدم غفلت پزشکان در تشخیص و درمان این بیماری بسیار حیاتی به نظر می‌رسد.

غفرانی و همکاران در مطالعه‌ای با هدف بررسی یافته‌های لاپاراسکوپیک، بیوشیمیایی و علائم بالینی در ۶۷ بیمار مبتلا به آسیت اگروآتیبو با علت نامشخص گزارش کرده اند که حدود ۳٪ از بیماران ایرانی به علت وجود سندرم بودکیاری بوده است (۲۲).

مورد آنژیوپلاستی و ۲ مورد جراحی در آن سال‌ها برای درمان بیماران با سندرم بودکیاری در نظر گرفته شده است. در حالی که در مطالعه ابراهیمی و همکاران که به مطالعه بیماران بین سالهای ۲۰۰۸-۲۰۰۲ با سندرم بودکیاری پرداخته است بیان شده است که ۵۷/۱٪ درمان‌ها شامل درمان دارویی، ۲۸/۶٪ شامل آنژیوپلاستی و ۱۴/۳٪ شامل جراحی بوده است. با توجه به پیشرفت روش‌های تهاجمی و اینترونشن و جراحی در کشور به نظر می‌رسد که روز به روز اقبال پزشکان برای این گونه روش‌ها به خصوص در مواردی که انسداد مکانیکال در وریدهای فوق کبدی وجود دارد (همانند انسداد پرده ای) بیشتر می‌شود.

زند و همکاران (۲۰۱۰) در مقاله‌ای به مرور یافته‌های سی تی اسکن در ۲۱ بیمار با شواهد بالینی سندرم بودکیاری پرداختند. در این میان ۶ بیمار تظاهرات حاد و ۱۵ بیمار تظاهرات مزمن داشتند. در نهایت در این مقاله برای اولین بار در بین مقالات ایرانی، مزایای سی تی اسکن در تشخیص و نیز پیگیری بیماران را گزارش کرده است (۱۴).

همان طور که بیان شد مقاله ابراهیمی و همکاران (۲۰۱۱) و ملک زاده و همکاران تنها ۲ مقاله‌ای هستند که مشخصاً در مورد سندرم بودکیاری چه در مجلات داخلی و چه در مجلات خارجی منتشر شده است.

در ادامه به بررسی گزارش‌های موردی منتشر شده در این زمینه در مجلات داخلی و بین‌المللی می‌پردازیم.

ابراهیمی (۲۰۰۹) در یک گزارش موردی جالب به ارتباطی نادر بین سندرم بودکیاری با علت زمینه‌ای انسداد پرده‌ای و ناباروری در خانمی جوان پرداخته است. در این بیمار که سندرم بودکیاری برای مدت ۴ سال خفیف بوده است و تشخیص داده نشده است، پس از تشخیص و درمان آنژیوپلاستی پرده انسدادی موجود در ورید اجوف تحتانی، بیمار توانست باردار شود. ارتباط احتمالی اختلال عملکرد کبد، حتی در دوره طولانی که بیمار بدون علامت بوده و اثر آن بر روی فرایندهای لازم در بارداری با رفع علت به حالت عادی برگشته است و خانم جوان توانسته است صاحب فرزند شود (۱۵).

ابراهیمی و همکاران (۲۰۰۷) برای اولین بار در ایران به گزارش موردی نادر از سندرم بودکیاری پرداختند. بیمار خانم ۳۳ ساله‌ای بوده است با بیماری بهجت و علائم سندرم بودکیاری در زمینه انسداد کامل پرده‌ای در ورید اجوف تحتانی همراه با ترومبوز در بعضی از وریدهای کبدی. وقوع همزمان سندرم بودکیاری با زمینه انسداد کامل پرده‌ای در ورید اجوف تحتانی در بیماری بهجت، برای اولین بار در دنیا از کشور ما، نکته جالب توجه است. نکته مهم دیگر این که با انجام آنژیوپلاستی انسداد پرده ای، علائم بالینی و آزمایشگاهی ناشی از انسداد جریان خروجی وریدهای کبدی برطرف شده است (۱۶).

فاطمی و همکاران (۲۰۰۷) در گزارش موردی درمان توام ترمبولیتیک همراه با استنت گذاری را در یک خانم ۳۱ ساله دارای پلی سیمیتی حقیقی با تظاهرات سندرم بودکیاری را گزارش کردند. در این بیمار که با آسیت

بحث:

با بررسی تمامی مطالعات اصلی و موردی که تنها مطالعات منتشر شده در زمینه سندرم بودکیاری در ایران است هم اکنون نمی‌توان هیچ گونه

نتیجه گیری در مورد شیوع، بیشترین عامل زمینه ساز و روش های درمانی انجام داد. با توجه به گزارش های موردی و نیز مقاله اصلی ابراهیمی و همکاران می توان به این نتیجه رسید که هم اکنون امکانات و دانش انجام درمان های تهاجمی و جراحی در ایران برای سندرم بودکیاری در صورت وجود اندیکاسیون، وجود دارد که نوعی همکاری بین بخشی بین متخصصان محترم داخلی، قلب و عروق و جراحی را می طلبد.

مطالعه ابراهیمی و همکاران مشخص کرد که سن تشخیص بیماران سندرم بودکیاری در ایران بالا تر از کشورهای غربی است که احتمالاً به دلیل دیر تشخیص دادن بیماری یا تشخیص در مراحل پیشرفته آن در کشور است که موضوعی نگران کننده است، هر چند در مطالعه ملک زاده میانگین سنی در زمان تشخیص بیماران نسبتاً پایین بوده و به نوعی در تضاد با نتایج ابراهیمی و همکاران بوده است؛ انجام مطالعات آینده نگر و چند مرکزی در آینده می طلبد که این موضوع بسیار مهم را بیش از پیش روشن سازد. این مساله قابل ذکر است که علایم سندرم بودکیاری در ابتدا خفیف و غیر قابل تشخیص هستند؛ درد شکمی مبهم و احساس سنگینی در ربع فوقانی راست به همراه علایم مبهم گوارشی در این مرحله قابل مشاهده است. پس از گذشت مدتی نامشخص که می تواند از چند هفته تا چند ماه به طول بیانجامد، تصاویر بالینی واضح تری بروز می کند که بعضاً می تواند به صورت حاد و برق آسا باشد. علایم آسیت، هیپاتومگالی، ادم اندامی، واریس های شکمی، نارسایی کبدی و نیز به ندرت انسفالوپاتی کبدی متعاقب سندرم بودکیاری تظاهر می یابند. بطور خلاصه تریاد درد شکمی، آسیت و هیپاتومگالی نشاندهنده سندرم بودکیاری است، و با توجه به نامشخص بودن وضعیت کنونی این سندرم در ایران از لحاظ اپیدمیولوژی و اتیولوژی، دانستن و توجه بیش از پیش پزشکان محترم به این مقوله بسیار ضروری می باشد.

در زمینه تشخیص سندرم بودکیاری لازم به ذکر است که معمولاً پس از شک اولیه بالینی اندازه گیری آنزیم های کبدی می تواند کمک کننده باشد، هر چند که تشخیص نهایی با اولترا سوند و آنژیوگرافی امکان پذیر است. سی تی اسکن (CT scan) و MRI هم تا درجاتی می تواند به تشخیص کمک کند. بیوپسی کبد جهت این بیماری اختصاصی نیست ولی بعضی مواقع جهت افتراق بین سندرم بودکیاری و دیگر عوامل هیپاتومگالی و آسیت مانند گالاکتوزمی موثر است.

در زمینه درمان هم مساله مهم آن است که تنها درصد کمی از بیماران تنها با درمان دارویی [همانند محدودیت سدیم، دیورتیک ها، ضد انعقادها (هپارین و وارفارین)، ترومبولیز و دیگر درمان های کلی علامتی] قابل درمان هستند، و درصد بالایی از بیماران نیازمند مداخلات تهاجمی هستند که این مساله با توجه به مقالات محدود منتشر شده از ایران نگران کننده به نظر می رسد. چرا که در دو مقاله اصلی از ایران درمان های دارویی بیشترین درصد درمان ها بوده است، هر چند که وجود یا عدم اندیکاسیون درمان های تهاجمی در این مطالعات معلوم نیست، اما به هر حال توجه دقیق متخصصان مربوطه به پیگیری تهاجمی سندرم بودکیاری در صورت وجود

اندیکاسیون بسیار مهم است.

جایگذاری شانت جراحی جهت منحرف کردن جریان خون اطراف انسداد یا کبد از جمله درمان های تهاجمی است. بیماران با انسداد (پرده ای) یا بسته شدن ورید اجوف تحتانی از آنژیوپلاستی سود می برند. پیوند کبدی در مراحل پیشرفته نارسایی کبدی پیشنهاد می گردد.

تجربه درمانی نگارنده در دو مورد سندرم بودکیاری که دارای انسداد پرده ای سخت و ضخیم بودند و امکان عبور وایر از این پرده انسدادی و انجام آنژیوپلاستی برای آنها وجود نداشت در اینجا قابل ذکر و توجه است. در این دو بیمار بدلیل آنکه محل پرده انسدادی در دسترس جراحان محترم عروق نبود، جهت برقراری مسیر فیزیولوژیک خونی، با جراحان محترم قلب هماهنگی به عمل آمد و با استفاده از پمپ و ایست کامل قلب و کاهش دمای بدن بیمار به ۲۰ درجه سانتی گراد طی چند دقیقه پرده انسدادی برداشته شد و جریان به طور ایمن در مسیر طبیعی خود برقرار گردید. به نظر می رسد احتمالاً انجام این روش برای اول بار در ایران در بیمارستان امام رضا(ع) مشهد برای این بیماران صورت گرفته است و راه حل جدید و مناسبی برای بیمارانی است که به علت پرده انسدادی غیر قابل آنژیوپلاستی دچار علایم سندرم بودکیاری شده اند. البته بهتر است این کار قبل از نارسایی پیشرفته کبدی صورت گیرد تا بیمار از دیاتزهای هموراژیک حین عمل در امان باشد.

مسئله مهم آنست که پیش آگهی سندرم بودکیاری بطور کلی در صورت تشخیص و درمان به موقع خوب است. بیش از ۷۵٪ از بیماران پس از درمان بیش از ۱۰ سال زنده می مانند که این مساله بیش از پیش ضرورت توجه دقیق کادر درمانی به تشخیص و درمان به موقع آن را رهنمون می سازد.

نتیجه گیری:

مجموعه مقالات منتشر شده در زمینه سندرم بودکیاری در ایران بسیار نا چیز و نا امید کننده است (تنها ۲ مقاله اصلی). هم اکنون هیچ آمار دقیقی از میزان شیوع و بروز، علل زمینه ای، روش های درمانی و میزان موفقیت و پیش آگهی این بیماری در ایران وجود ندارد که قضاوت های بالینی را در این خصوص بسیار مشکل می سازد. انجام مطالعات گذشته نگر در حله اول، و آینده نگر در گام بعدی حتی الامکان به صورت چند مرکزی در نقاط مختلف کشور بسیار ضروری به نظر می رسد.

در بعد درمان این بیماران نیز توجه ویژه به برقراری جریان خون فیزیولوژیک با روش های آنژیوپلاستی یا تداخلات جراحی قلب باز، به خصوص در بیمارانی که با گرفتاری پرده انسدادی ورید اجوف تحتانی و یا درگیری دهانه ورید فوقانی کبد مراجعه می کنند روشی نوین و کارآمد است.

REFERENCES

1. Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med* 2004;350:578-5.
2. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. *World J Gastroenterol* 2007;13:2693-6.
3. Uskudar O, Akdogan M, Sasmaz N, Yilmaz S, Tola M, Sahin B. Etiology and portal vein thrombosis in Budd-Chiari syndrome. *World J Gastroenterol* 2008;14:2858-62.
4. Zhang XM, Li QL. Etiology, treatment, and classification of Budd-Chiari syndrome. *Chin Med J* 2007;2:159-61.
5. Dilawari JB, Bambery P, Chawla Y, Kaur U, Bhusnurmath SR, Malhotra HS, et al. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1994;73:21-36.
6. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 51-1987. Progressive abdominal distention in a 51-year-old woman with polycythemia vera. *N Engl J Med* 1987;317:1587-96.
7. Denninger MH, Chait Y, Casadevall N, Hillaire S, Guillin MC, Bezeaud A, et al. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology* 2000;31: 587-91.
8. Shrestha SM, Okuda K, Uchida T, Maharjan KG, Shrestha S, Joshi BL, et al. Endemicity and clinical picture of liver disease due to obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava in Nepal. *J Gastroenterol Hepatol* 1996;11:170-9.
9. Okuda H, Yamagata H, Obata H, Iwata H, Sasaki R, Imai F, et al. Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. *J Hepatol* 1995;22:1-9.
10. Ganji A, Safavi M, Nourai SM, Nasseri-Moghadam S, Merat Sh, Vahedi H, et al. Digestive and Liver Diseases Statistics in Several Referral Centers in Tehran, 2000-2004. *Middle East J Dig Dis* 2009;1;56-9.
11. Malek-Hosseini SA, Mehdizadeh AR, Salahi H, Saberi-Firouzi M, Bagheri-Lankarani K, Bahador A, et al. Results of liver transplantation: analysis of 140 cases at a single center. *Transplant Proc* 2005;37:3157-8.
12. Ebrahimi M, Modaghegh MH, Esmacilzadeh A. Presentation of hospital outcomes and different treatment methods of patients with budd-Chiari syndrome: a report from two tertiary hospitals in iran. *Med Princ Pract* 2011;20:287-90.
13. Malekzadeh R, Bidad K, Radmehr A, Kamalian N. Budd-Chiari syndrome in Iran: An experience with 22 patients. *Iran J Med Sci* 1994;19:88-94.
14. Zandi B, Farrokh D. CT Scan findings in budd-chiari syndrome. *Iran J Radiology* 2010; 1: 7.
15. Ebrahimi M. Treatment of the Budd-Chiari Syndrome (BCS) caused by membranous obstruction of inferior vena cava with percutaneous transluminal angioplasty: report of an amazing relation between undiagnosed BCS and infertility. *J Invasive Cardiol* 2009;21:E166-7.
16. Ebrahimi M, Jokar MH, Taheri R. Budd-Chiari syndrome due to membranous obstruction of inferior vena cava in a patient with Behcet's disease. *APLAR J Rheumat* 2007;10:143-5.
17. Reza F, Naser DE, Hossein G, Mehrdad Z. Combination of thrombolytic therapy and angioplastic stent insertion in a patient with Budd-Chiari syndrome. *World J Gastroenterol* 2007;13:3767-9.
18. Rasekhi A, Varedi P, Nabavizadeh SA, Malek-Hosseini SA, Naderifar M, Soltani S. Percutaneous Transhepatic Venous Angioplasty and Stenting in A 9-Months-Old Patient with Hepatic Vein Obstruction after Partial Liver Transplantation. *Iran J Radiology* 2008;5:39-40.
19. Rohani Z, Khazae AR. An infected Hydatid cyst with Budd-Chiari syndrome manifestation in Zahedan. *Tabib Shargh* 2006;7:322-9.
20. Rais-Jalali GA, Sagheb MM, Daniali F, Behzadi S, Roozbeh J, Nikeghbalian S, et al. Acute renal failure in the first 100 orthotopic liver transplant patients in Southern Iran. *Exp Clin Transplant* 2007;5:710-2.
21. Malek-Hosseini SA, Lahsaie M, Salahi H, Bahador A, Haghghat M, Kaviani MJ, et al. Living-related liver transplantation in children: The Shiraz experience. *Med J The Islamic Republic of Iran* 2003;17:3-1.
22. Ghofrani H., Siri G., Shafaghi A., Froutan H., Kalani M., Shahbazkhani, Nasiri Toosi M., Ashrafi Sh. Survey The Laparoscopic, Biochemical and Clinical Findings in Patients with Exudative Ascites of Unknown Origin. *J Med Facul Guilan Univ Med Sci* 2009;66:95-102.

Brief Review: Budd-Chiari Syndrome in Iran

Ebrahimi M¹, Esmailzadeh A²

¹Associate Professor, Cardiovascular Research Center, Imam Reza Hospital, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

²Assistant Professor, Cardiovascular Research Center, Imam Reza Hospital, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

ABSTRACT

Background:

Budd-Chiari syndrome (BCS) is a rare syndrome caused by hepatic venous outflow obstruction. The etiology of BCS differs between western and eastern countries. This article is a review of all published articles in Iranian and international journals regarding different aspects of BCS (prevalence, etiology, and conventional treatments) in Iran.

Materials and Methods :

In this review, by accessing Med-line and Iran-medex, we have analyzed all relevant articles of BCS. In Iranian and international journals, two original articles and five case reports have been published regarding diagnosis and treatment of BCS in Iran.

Results :

Some Iranian articles have discussed BCS in Iran. According to these articles, nowadays it is not possible to estimate the prevalence and incidence of BCS in Iran, nor is it possible to define the underlying etiology.

Conclusion:

The current overview of BCS treatment in Iran is unclear. However, it seems that angioplasty treatment for the removal of mechanical obstructions, such as web obstruction, has been developed in Iran and is generally accepted by Iranian physicians. Web obstruction, according to one Iranian article is the most common underlying cause of BCS among Iranian patients. The lack of available investigations about the status of BCS in Iran necessitates multi-center studies.

Keywords: Budd-Chiari syndrome; Inferior vena cava; Iran

Govaresh/ Vol.16, No.3, Autumn 2011; 163-168

Corresponding author:

Imam Reza Hospital, Cardiology Ward, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

Telefax: + 98 5118544504

E-mail: ebrahimi_cardiology@yahoo.com

Received : 16 Jul. 2011

Edited : 19 Sep. 2011

Accepted : 20 Sep. 2011