

Budd-Chiari syndrome



อันส์เซียเกิด 4 กันยายน 1851 - 6 พฤษภาคม 1916 ชาว
ออสเตรียศึกษาวิชาการแพทย์ซึ่งต่อมาได้เป็นศาสตราจารย์อยู่
ที่มหาวิทยาลัย University of Prague ต่อมาได้ศึกษาค้นคว้า
โรคเกี่ยวกับตับ หลังจากนั้นจึงค้นพบโรค Budd-Chiari
syndrome ร่วมกับ จอร์จนูดซ์ซึ่งเป็นอายุรแพทย์ชาวอังกฤษ

สาเหตุ

แบ่งออกเป็น 2 กลุ่มใหญ่ ได้แก่

1. Primary BCS เกิดจาก intrinsic intraluminal thrombosis หรือ webs ส่วนใหญ่ร้อยละ 53 พบในผู้ป่วย myeloproliferative disorders และร้อยละ 75 มี hereditary หรือ acquired procoagulative disorder ร่วมด้วย ใน polycythemia vera พบได้ร้อยละ 40, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (PNH) พบได้ร้อยละ 12 และ BCS เป็นสาเหตุของการเสียชีวิตของ PNH และร้อยละ 30 ของ BCS มี Factor V Leiden mutation ซึ่งพบส่วนใหญ่ในหญิงตั้งครรภ์หรือได้รับยาคุมกำเนิด และใน Protein C และ S deficiency และ Antithrombin-III deficiency จะเกิด BCS เมื่อมีระดับในเลือดต่ำกว่าร้อยละ 30 นอกจากนี้ ร้อยละ 45-50 ของ membranous occlusion จะเกิดมะเร็งตับ (HCC) โดยที่ไม่มีภาวะโรคตับแข็ง
2. Secondary BCS เกิดจาก intraluminal invasion โดยพยาธิหรือมะเร็ง หรือเกิดจากการกดทับ HV จากภายนอก เช่น abscess, cyst หรือ solid tumor

อาการและอาการแสดง



รูปที่ 1

<http://adulldayatwork.blogspot.com/2011/05/may-3-2011-tuesday-budd-chiari-syndrome.html>

Budd-Chiari syndrome

Classification and external resources



Budd-Chiari syndrome secondary to cancer, note clot in the inferior vena cava and the metastasis in the liver

รูปที่ 2

http://en.wikipedia.org/wiki/Budd%E2%80%99s_syndrome

1. BSC ชนิดไม่มีตรวจ liver function test (LFTs) ผิดปกติ ร่วมกับมี large intrahepatic และ portosystemic venous collaterals 2. Acute BCS ผู้ป่วยมาด้วยอาการปวดท้องใต้ชายโครงขวาอย่างรุนแรง, ตัวโต, ตาเหลืองตัวเหลืองและมี intractable ascites ภายใน 2-3 สัปดาห์ ตรวจเลือดช่วงแรกมี aminotransferase สูงมาก เป็นแบบ ischemic hepatocellular damage และอาจมี alkaline phosphatase สูงด้วย แต่มักไม่เกิน 300-400 IU/L 3. Fulminant มักเกิดตามหลังการอุดตันของ major hepatic veins ทั้งหมดอย่างรวดเร็ว ทำให้เกิด hepatic encephalopathy, renal failure, coagulopathy, aminotransferase สูงมาก และตับโต กดเจ็บ 4. Subacute form ผู้ป่วยมี ตัวโต, ม้ามโต, กดเจ็บชายโครงขวาและมี ascites ไม้มาก อาจมีตาเหลืองร่วมด้วยแต่ไม่มาก การดำเนินโรคใช้เวลาหลายเดือน 5. Chronic form อาการและอาการแสดงของโรคนานกว่า 6 เดือน และมีภาวะแทรกซ้อนของโรคตับแข็ง

การวินิจฉัย

แพทย์ควรคิดถึงภาวะ BCS นี้ร่วมด้วยเสมอในผู้ป่วยที่มาด้วยอาการปวดท้อง, ตัวโต และมี ascites โดยที่ LFTs ผิดปกติไม่มาก และถ้าตรวจพบขาบวม มี venous collaterals ที่บริเวณลำตัวและหลัง ให้สงสัยว่ามี IVC obstruction การตรวจ LFTs มักจะ non-specific for BCS การตรวจน้ำ ascites พบ serum-ascites-albumin gradient (SAAG) มากกว่า 1.1 g/dL ซึ่งเข้าได้กับ portal hypertension และมี total protein ใน ascites มากกว่า 2.5 g/dL อาจช่วยสนับสนุนภาวะ BCS การตรวจ noninvasive test อื่นๆ ได้แก่ ultrasonography (U/S) with Doppler มักส่งตรวจ first-line ควรเลือกทำเป็นอันดับต้นๆในรายที่สงสัยภาวะ BCS ซึ่งมีความไว (sensitivity) และความจำเพาะ (specificity) ถึงร้อยละ 85 ส่วน CT scan หรือ MRI angiography มักใช้เป็น second-line investigation

References

ชุตินา ประมูลสินทรัพย์. "Hepatic vascular disorders of the liver" ในหนังสือ Metabolic and Genetic Liver Diseases. หน้า 187-203. กรุงเทพฯ: โรงพิมพ์ สมาคมโรคตับ (ประเทศไทย), 2551.

สมาชิกกลุ่ม

นาย สุภกิจ	เครือกลัด	54312741
น.ส.พนทิพย์	สุขอ่วม	54312475
น.ส.อรุณรัตน์	แสงสุข	54312833
น.ส.ละอองดาว	บางทัพ	54314530
น.ส.วิไลวรรณ	ปริกเพชร	54314578
น.ส.ศศิประภา	อวดห้าว	54314608
น.ส.ศุภานัน	วงษ์พันธ์	54314639

นิสิตคณะพยาบาลศาสตร์

ผลงานชิ้นนี้เป็นส่วนหนึ่งของการเรียนการสอนใน
รายวิชาพยาธิ (405213) ปีการศึกษา 2556