Review Article

Budd-Chiari Syndrome

ธัชชัย ศรีประทุม
ธีรนันท์ สรรพจิต
หน่วยโรคระบบทางเดินอาหารและตับ โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

Budd-Chiari syndrome เป็นโรคตับที่เกิดจากการอุดตันของ hepatic venous outflow tract โดยไม่ขึ้นกับระดับและสาเหตุของการอุดตัน ไม่มีพยาธิสภาพของหัวใจและเยื่อหุ้มหัวใจ และไม่มีสาเหตุจาก sinusoidal obstruction syndrome[1] การอุดตันของ hepatic venous outflow tract ทำให้เกิดแรงดันโดยตรงต่อ hepatic sinusoid เกิด sinusoidal congestion, portal vein hypertension และมีการลดลงของแรงดันเลือดใน portal vein

Budd-Chiari syndrome[2] เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อย มีอุบัติการณ์ 0.2 ต่อประชากร 1,000,000 คนต่อปี ส่วนความชุกประมาณ 2 ต่อประชากร 1,000,000 คน ผู้ป่วยในเอเชียมักเป็นเพศหญิง อายุน้อยกว่าชาวตะวันตก[3] มีรายงานครั้งแรกในปี ค.ศ.1845 โดย George Budd ได้อธิบายถึงผู้ป่วยที่มีอาการปวดท้อง ตับโต และมีน้ำในช่องท้อง ต่อมาในปี ค.ศ.1899 Hans Chiari ได้อธิบายลักษณะทางพยาธิวิทยาที่จำเพาะกับโรคนี้

พยาธิวิทยา

เมื่อมีการอุดตันของหลอดเลือดในระยะแรกจะทำให้ความดันใน sinusoid สูงขึ้น เกิดการบวมของ sinusoid เกิดการบวมของตับ (hepatic congestion) ทำให้ตับโตขึ้น ต่อมาเซลล์ตับจะตายและมีเลือดออกจากการขาดเลือด ซึ่งพบมากบริเวณโซน 3 หรือ perivenular area ซึ่งต่อมาจะมีพังผืดเกิดขึ้นที่ centrilobular area และเกิดภาวะตับแข็งตามมาได้ เมื่อมีการอุดตันของหลอดเลือดเรื้อรัง จะมี

การเปลี่ยนแปลงการไหลเวียนของเลือด เลือดจาก caudate lobe จะไหลเข้าสู่ inferior vena cava โดยตรง ทำให้พบ caudate hypertrophy ได้ร้อยละ 75 แต่ส่วนอื่นๆ ของตับจะเกิด atrophy และตับแข็งตามมา[4] โดยจะมีหลอดเลือด collateral เกิดขึ้น ซึ่งระยะเวลาที่ผู้ป่วยมีอาการไม่มีความสัมพันธ์กับความรุนแรงหรือพยาธิสภาพในตับ

การจำแนกชนิดของ Budd-Chiari syndrome

จำแนกตามตำแหน่งที่มีการอุดตัน ได้แก่ การอุดตันของหลอดเลือด hepatic vein (ขนาดเล็กหรือขนาดใหญ่) ซึ่งพบได้ร้อยละ 60 การอุดตันของหลอดเลือด inferior vena cava ซึ่งพบได้ร้อยละ 10 หรือการอุดตันหลอดเลือด hepatic vein ร่วมกับหลอดเลือด inferior vena cava ซึ่งพบได้ร้อยละ 30[5]

จำแนกตามสาเหตุของการอุดตัน ได้แก่ primary Budd-Chiari syndrome เป็นการอุดตันของหลอดเลือดที่มีสาเหตุจากการมีพยาธิสภาพของหลอดเลือดดำเอง เช่น thrombosis, phlebitis หรือ membranous web และ secondary Budd-Chiari syndrome เป็นการอุดตันของหลอดเลือดที่มีสาเหตุจากการกดเบียดหรือลุกลามจากพยาธิสภาพภายนอกหลอดเลือดเข้าไปภายใน เช่น เนื้องอก ฝี ถุงน้ำในตับ ภยันตรายในช่องท้องหรือภายหลังการเปลี่ยนตับ[5]

สาเหตุ

สาเหตุของการเกิด Budd-Chiari syndrome ดังแสดงใน **ตารางที่ 1**

Primary Budd-Chiari syndrome

สาเหตุหลักของการเกิด primary Budd-Chiari syndrome คือ ภาวะการแข็งตัวของเลือดผิดปกติ (thrombogenic states) ซึ่งพบว่า เป็นสาเหตุร้อยละ 75

ที่สำคัญคือ โรคกลุ่ม ***myeloproliferative disorder*** โดยเฉพาะ polycythemia vera และ essential thrombocytosis ซึ่งพบได้ร้อยละ 50 โดยมักจะพบ peripheral blood cell count อยู่ในเกณฑ์ปกติ แต่อาจพบความผิดปกติของ

ตารางที่ 1 สาเหตุของ Budd–Chiari syndrome

Hypercoagulable States	**Malignancies**
Antiphospholipid syndrome	Adrenal carcinoma
Antithrombin deficiency	Bronchogenic carcinoma
Factor V Leiden mutation	Hepatocellular carcinoma
Lupus anticoagulant	Leiomyosarcoma
Methylenetetrahydrofolate reductase mutation TT677	Leukemia
Myeloproliferative disorders (including PV and ET)	Renal carcinoma
Oral contraceptives	Rhabdomyosarcoma
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria	**Miscellaneous**
Postpartum thrombocytopenic purpura	Behcet's syndrome
Pregnancy	Celiac disease
Protein C deficiency	Dacarbazine therapy
Protein S deficiency	Inflammatory bowel disease
Prothrombin mutation G20210A	Laparoscopic cholecystectomy
Sickle cell disease	Membranous obstruction of the vena cava
Infections	Polycystic liver disease
Aspergillosis	Sarcoidosis
Filariasis	Trauma to hepatic veins
Hydatid cysts	
Liver abscess (amebic or pyogenic)	
Pelvic cellulitis	
Schistosomiasis	
Syphilis	
Tuberculosis	

megakaryocyte หรือ erythroid colony ที่ผิดปกติในไขกระดูก ซึ่งการตรวจความผิดปกติของยีนส์โดยเฉพาะการพบ V617F mutation ที่เป็นตัว coding ของ tyrosine kinase Janus kinase 2 (JAK2) จะเป็นสิ่งที่ช่วยในการวินิจฉัยได้ มีรายงานว่าพบ JAK2 mutation ใน primary Budd-Chiari syndrome ได้ร้อยละ 37-45[6]

ส่วนสาเหตุของ hypercoagulable state อื่นๆ ได้แก่

factor V leiden mutation เพิ่ม odds ratio ในการเกิด Budd-Chiari syndrome 12 เท่า

ส่วนระดับ protein C, protein S, antithrombin III ประเมินได้ยาก เนื่องจากมีระดับต่ำลงจากภาวะของโรคตับที่ทำให้การสร้างสารช่วยการแข็งตัวของเลือดลดลง[7]

Antiphospholipid syndrome พบได้ร้อยละ 10-30 โดยจะตรวจพบ lupus anticoagulant หรือ anti-beta-2 glycoprotein 1 antibodies ได้เพียงร้อยละ 4-5 เท่านั้น ส่วน anticardiolipin ตรวจพบได้ร้อยละ 20-31 แต่ไม่จำเพาะ เนื่องจากพบได้ในผู้ป่วยโรคตับเรื้อรังด้วย[8]

Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria พบได้ถึงร้อยละ 35 มักทำให้เกิดการอุดตันใน hepatic vein ขนาดเล็กๆ ซึ่งการตรวจ peripheral blood flow cytometry เพื่อหาความผิดปกติของ CD55 และ CD59 ถือเป็น gold standard ในการวินิจฉัย[9]

Behcet's disease พบได้ร้อยละ 30 โดยมักทำให้เกิดความผิดปกติที่ inferior vena cava[10]

ยาคุมกำเนิดและการตั้งครรภ์มักเป็นปัจจัยเสริมร่วมกับสาเหตุอื่นโดยยาคุมกำเนิดเพิ่มความเสี่ยงประมาณ 2.4 เท่าและมักเกิดความผิดปกติที่ hepatic vein เป็นหลัก[11]

Membranous obstruction of the inferior vena cava (MOVC) มักพบในชาวเอเชียและแอฟริกันโดยพบเป็น membranous web อุดกั้น ostia ของหลอดเลือด และมีรายงานการเกิดมะเร็งตับสูงถึงร้อยละ 45 โดยที่ผู้ป่วยไม่มีตับแข็ง[12] สาเหตุอื่นๆ เช่น hypereosinophilic syndrome, granulomatous venulitis, ulcerative colitis หรือการติดเชื้อพบได้น้อย

โดยรวมแล้ว ผู้ป่วย primary Budd-Chiari syndrome ตรวจพบภาวะการแข็งตัวของเลือดผิดปกติร้อยละ 87 อีกร้อยละ 25 เกิดจากหลายปัจจัยร่วมกัน และไม่พบความผิดปกติอื่นร้อยละ 10[12]

Secondary Budd-Chiari syndrome

สาเหตุของ secondary Budd-Chiari syndrome อาจเกิดจากการกดเบียดของ hepatocellular carcinoma, renal and adrenal adenocarcinoma, primary hepatic hemangiosarcoma, epithelioid hemangioendothelioma, sarcoma ของหลอดเลือดดำ, right atrial myxoma หรือ alveolar hydatid disease

ถุงน้ำหรือฝีในตับก็สามารถกดเบียดและทำให้เกิด thrombosis ในหลอดเลือดดำในตับได้ ก้อนเนื้องอก focal nodular hyperplasia ก้อนใหญ่ที่อยู่กลางตับ หรือการได้รับภยันตรายต่อช่องท้องทำให้มีก้อนเลือดในตับ หรือเกิดหลอดเลือด inferior vena cava ตัน หรือการถูกกดหรืองอของหลอดเลือด hepatic vein หลังจากการผ่าตัดเปลี่ยนตับล้วนเป็นสาเหตุของการอุดตันได้[13]

ลักษณะอาการทางคลินิก

ผู้ป่วยอาจไม่มีอาการ (พบได้ร้อยละ 20) หรือมีอาการมากจนมีภาวะตับวายได้ ทั้งนี้ขึ้นกับตำแหน่งการอุดตันของหลอดเลือด จำนวนของหลอดเลือดที่อุดตันและความเร็วในการอุดตัน อาการและอาการแสดงที่พบบ่อยได้แก่ ไข้ ปวดท้อง น้ำในช่องท้อง ขาบวม เลือดออกในทางเดินอาหาร และhepatic encephalopathy ในขณะที่ภาวะดีซ่านพบได้ไม่บ่อยนัก

การตรวจร่างกายที่จำเพาะพบมีการขยายของหลอดเลือดดำบริเวณหน้าท้อง ซึ่งจำเพาะกับการอุดตันของหลอดเลือด inferior vena cava

การตรวจทางห้องปฏิบัติการอาจพบระดับ aminotransferase และ alkaline phosphatase ปกติหรือสูงขึ้นได้ ระดับ albumin, bilirubin หรือ prothrombin อาจปกติหรือผิดปกติได้ การตรวจน้ำในช่องท้องพบมีโปรตีนในน้ำสูงกว่า 3 กรัม/ดล. และserum-ascites albumin gradient มากกว่าหรือเท่ากับ 1.1 กรัม/ดล. ค่า creatinine อาจสูงขึ้นได้ซึ่งแสดงถึงภาวะ prerenal azotemia และไม่มีโรคหัวใจผิดปกติ[14]

ผู้ป่วย Budd-Chiari syndrome มีอาการแสดงได้หลายแบบ ตั้งแต่ไม่มีอาการ (asymptomatic Budd-Chiari syndrome) ซึ่งพบได้ร้อยละ 20 โดยอาจเกิดหลอดเลือดอุดตันเพียงบางแห่ง ผู้ป่วยที่มีอาการมาก (fulminant Budd-Chiari syndrome) พบไม่บ่อย มักพบในผู้หญิงที่มีภาวะ hypercoagulable state ที่อยู่ระหว่างการตั้งครรภ์ ผู้ป่วยจะมีอาการปวดท้องรุนแรง ตับโต ดีซ่าน มีน้ำในช่องท้อง ระดับ aminotransferase สูงมาก มีอาการแย่ลงอย่างรวดเร็วจนเกิด hepatic encephalopathy ได้ใน 8 สัปดาห์ อาจมีไตวายและ coagulopathy ตามมาได้

Acute Budd-Chiari syndrome พบร้อยละ 20-30 มีอาการในช่วง 1-3 เดือน ปวดท้อง ตับโตกดเจ็บ และมีน้ำในช่องท้อง แต่ไม่มี hepatic encephalopathy ระดับ bilirubin มักสูงไม่เกิน 3-5 มก./ดล.และมีระดับ aminotransferase ขึ้นได้ 2-3 เท่า

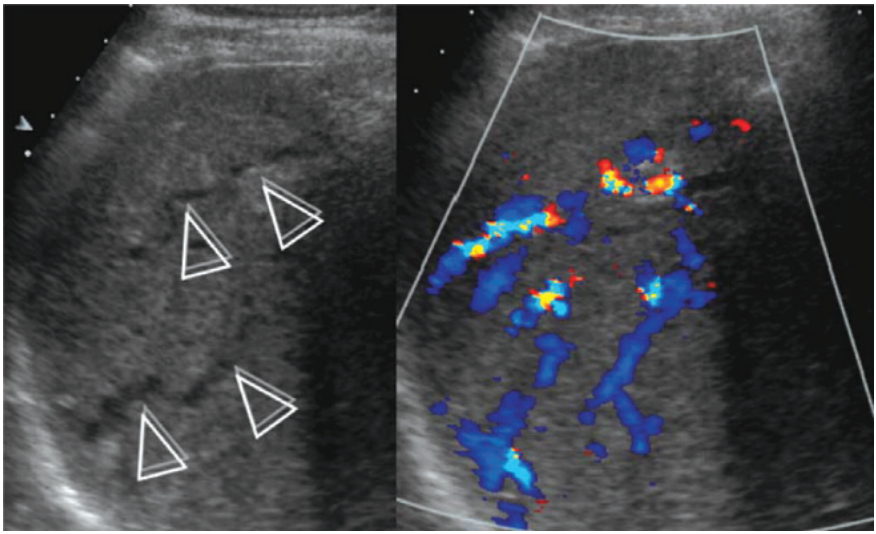
Chronic Budd-Chiari syndrome พบได้ถึงร้อยละ 60 มีอาการนานมากกว่า 6 เดือน มักมีตับแข็งและภาวะแทรกซ้อนของ hepatic decompensation แล้ว จะพบอาการแสดงของ collateral circulation ถ้ามีการอุดตันของ inferior vena cava[15]

การวินิจฉัย

สำหรับ liver biochemical tests อาจปกติหรือผิดปกติได้เล็กน้อย และไม่มีลักษณะเฉพาะ อาจมีระดับ aminotransferase สูงได้มากกว่า 5 เท่าของค่าปกติใน fulminant หรือ acute Budd-Chiari syndrome แต่ความรุนแรงของอาการจะไม่สัมพันธ์กับความผิดปกติของ liver biochemical tests[15]

Doppler ultrasonography มี sensitivity และ specificity มากกว่าร้อยละ 80 จึงควรส่งเป็นอันดับแรก โดยจะพบลักษณะ hepatic vein ใหญ่ขึ้น โดยไม่มีหรือ reversed หรือ turbulent flow (**ภาพที่ 1**) อาจพบมี intrahepatic หรือ subcapsular collateral ที่เชื่อมต่อกับ hepatic vein อาจพบมี spider web ที่ hepatic vein ostia และ hyperechoic cord แทนหลอดเลือดปกติได้[16]

การตรวจ computed tomography และ magnetic resonance imag-

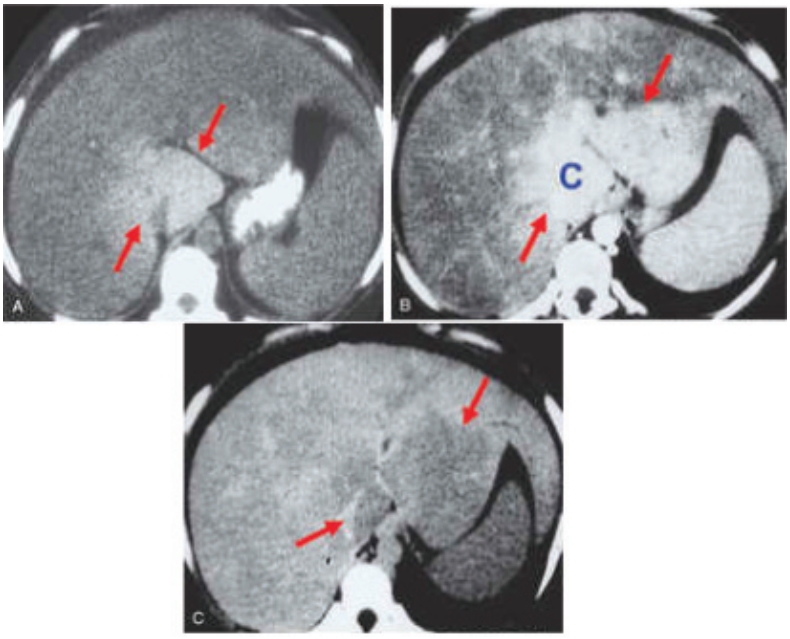


ภาพที่ 1 Doppler ultrasonography ของผู้ป่วย Budd-Chiari syndrome มี vascular dilatation และไม่มี signal flow ในหลอดเลือดดำ

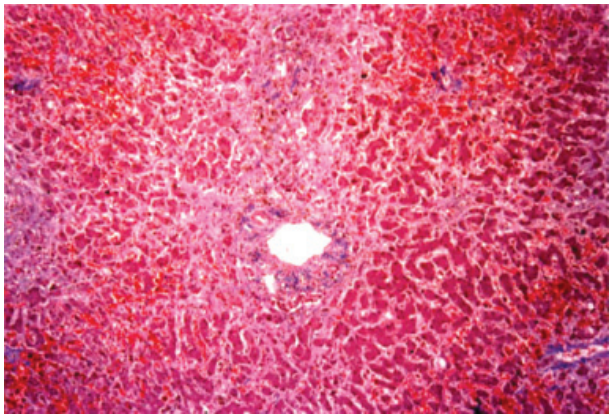
ing เพื่อยืนยันการวินิจฉัย ซึ่งหลังจากฉีด contrast จะพบลักษณะ early homogeneous central enhancement (โดยเฉพาะระดับของ caudate lobe) ร่วมกับ delayed patchy enhancement of the periphery of the liver และ prolonged retention of the contrast medium in the periphery อาจมี caudate lobe hypertrophy พบหลอดเลือด collateral ม้ามโต หรือมีน้ำในช่องท้องร่วมด้วย[17]

X-ray venography เป็น gold standard ในการวินิจฉัย สามารถดูตำแหน่งของหลอดเลือดที่มีการอุดตันได้โดยตรง สามารถวัด hepatic venous pressure ก่อนการผ่าตัด และทำ transjugular biopsy ได้ มักส่งตรวจในกรณีที่ตรวจด้วยวิธีอื่นแล้วยังไม่ได้รับการวินิจฉัย[18]

การตรวจชิ้นเนื้อตับ (**ภาพที่ 3**) มีข้อจำกัด อาจมีประโยชน์ในกรณีที่ลักษณะภาพทางรังสีวิทยาปกติ แต่สงสัยว่ามีพยาธิสภาพที่ small hepatic venule พยาธิสภาพในตับพบมี centrilobular congestion, hemorrhage, sinusoidal dilatation และ noninflammatory cell necrosis predominate อาจพบ fibrosis บริเวณ



ภาพที่ 2 เอกซเรย์คอมพิวเตอร์ แสดงลักษณะ flip-flop contrast pattern โดยมี early homogeneous central enhancement และ delayed patchy enhancement of the periphery of the liver



ภาพที่ 3 พยาธิวิทยาของ Budd-Chiari syndrome พบมี centrizonal congestion, hemorrhage และ hepatocye apoptosis

centrilobular areas มากกว่า periportal areas จนเกิดเป็น cirrhosis หรือพบ large regenerative nodules บริเวณที่มีการลดลงของ portal venous perfusion ได้[18]

การรักษา

ควรตรวจหาสาเหตุของภาวะการแข็งตัวของเลือดผิดปกติ เพื่อให้การรักษาที่จำเพาะต่อโรคนั้น ควรหยุดยาคุมกำเนิด การใช้แอสไพรินในผู้ป่วย polycythemia vera ได้ประโยชน์ในการป้องกันการเกิดลิ่มเลือดอุดตันในหลอดเลือดแดงเท่านั้น แต่ยังไม่มีข้อมูลในในผู้ป่วย Budd-Chiari syndrome[19]

ควรเริ่มการรักษาด้วยยาต้านการแข็งตัวของเลือดทันที ซึ่งจากการศึกษาพบว่าเพิ่มอัตราการรอดชีวิต โดยเริ่มให้เป็น heparin ก่อน แนะนำให้ใช้เป็น low molecular weight heparin แทน unfractoionated heparin เพื่อหลีกเลี่ยงภาวะเกร็ดเลือดต่ำ โดยให้ระดับ anti-Xa activity มีค่า 0.5-0.8 ยูนิต/มล. และเปลี่ยนเป็น warfarin โดยให้ระดับของ INR อยู่ระหว่าง 2-3 และให้ยาต่อไปในระยะยาว ถ้าไม่มีข้อห้ามหรือภาวะแทรกซ้อนจากยา[20]

การรักษาภาวะแทรกซ้อนที่เกิดจากภาวะ portal hypertension แนะนำให้ปฏิบัติตามแนวทางการักษาภาวะ portal hypertension ที่เกิดจากภาวะตับแข็งชนิดอื่น

การทำ angioplasty และ stenting ช่วยในรายที่มีการตีบตันในช่วงสั้นๆ ของหลอดเลือด hepatic vein หรือ inferior vena cava สามารถทำให้อาการของผู้ป่วยดีขึ้นได้ถึงร้อยละ 80 โดยเฉพาะผู้ป่วยที่มี membranous obstruction ของ inferior vena cava แต่พบว่าเกิดการตันของ stent ได้บ่อย จึงควรมีการตรวจโดยการใช้ doppler ultrasonography เป็นระยะ[21] ส่วนการให้ยา local thrombolytic นั้นปัจจุบันยังไม่มีข้อมูลเพียงพอ[22]

การทำ transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) ทำในรายที่ไม่ได้รับหรือมีข้อห้ามในการใช้ยาต้านการแข็งตัวของเลือด หรือได้รับการรักษาด้วยยาต้านการแข็งตัวของเลือดหรือทำ angioplasty แล้วไม่ดีขึ้น พบว่า

สามารถเพิ่มอัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วย หรือใช้เป็นการรักษาขณะรอการผ่าตัดเปลี่ยนตับได้[23] ไม่แนะนำให้ผ่าตัด portosystemic shunt เนื่องจากผู้ป่วยมีอัตราการเสียชีวิตสูงถึงร้อยละ 25 และพบภาวะ shunt ไม่ทำงานเนื่องจากมีลิ่มเลือดอุดตันร้อยละ 30 ซึ่งการให้ยาต้านการแข็งตัวของเลือดไม่สามารถป้องกันได้[24]

การผ่าตัดเปลี่ยนตับ ทำในรายที่การรักษาล้มเหลวจากการทำ TIPS หรือทำ TIPS แล้วอาการไม่ดีขึ้นซึ่งพบร้อยละ 20 หรือในผู้ป่วยที่มี fulminant liver failure โดยพบว่าหลังการเปลี่ยนตับมีอัตราการรอดชีวิตโดยรวมอยู่ที่ร้อยละ 76 ใน 1 ปี ร้อยละ 71 ใน 5 ปี และร้อยละ 68 ใน 10 ปี[25] พบว่ามีการกลับมาเป็นซ้ำของ Budd-Chiari syndrome หลังการผ่าตัดเปลี่ยนตับร้อยละ 4-10 และพบว่ามีการเพิ่มขึ้นของการเกิดลิ่มเลือดอุดตันในหลอดเลือด hepatic artery และ portal vein

การพยากรณ์โรค

ลักษณะการดำเนินโรคในผู้ป่วย Budd-Chiari syndrome ที่ไม่ได้รับการรักษาไม่เป็นที่ทราบแน่นอน จากรายงานการศึกษาแบบ cohort พบว่าอัตราการรอดชีวิตที่ 5 ปีในปัจจุบันสูงถึงร้อยละ 80 ซึ่งปัจจัยที่บ่งบอกถึงอัตราการรอดชีวิตได้แก่ ระดับ albumin, bilirubin, Prothrombin การมีน้ำในช่องท้อง และภาวะ encephalopathy ร่วมกับการประเมิน Child-Pugh score

มีการเสนอ prognostic model ต่างๆ เช่น Murad และคณะได้เสนอ Rotterdam criteria[26] หรือ Langlet และคณะได้เสนอ prognostic index[27] เพื่อใช้ในการประเมินอัตราการรอดชีวิต

การพยากรณ์โรคในผู้ป่วย myeloproliferative disorder ขึ้นอยู่กับการดำเนินโรคไปเป็นมะเร็งเม็ดเลือดขาวมากกว่าภาวะแทรกซ้อนจากโรคตับ แต่อัตราการรอดชีวิตหลังการผ่าตัดเปลี่ยนตับไม่ต่างจากผู้ป่วยกลุ่มอื่น

ไม่ค่อยพบมะเร็งตับในผู้ป่วย Budd-Chiari syndrome แต่มักพบในกลุ่มที่มีหลอดเลือดอุดตันเป็นระยะเวลานานโดยเฉพาะที่ inferior vena cava ในระยะยาวจึงควรทำการตรวจคัดกรองหามะเร็งตับในรายที่มีตับแข็งแล้ว[28]

เอกสารอ้างอิง

1. Janssen HL, Garcia-Pagan JC, EliasE, Mentha G, Hadengue A, Valla DC. Budd Chiari syndrome: are view by an expert panel. J Hepatol 2003;38:364-71.
2. Shrestha SM, Okuda K, Uchida T, Maharjan KG, Shrestha S, JoshiBL, 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.
3. Valla D. Hepatic venous outflow tract obstruction ethiopathogenesis: Asia versus the West. J Gastroenterol Hepatol 2004;19:S204-11.
4. Ludwig J, Hashimoto E, McGill D, Heerden JV. Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. Mayo Clin Proc 1990;65:51-5.
5. Valla DC. Primary Budd-Chiari syndrome. J Hepatol 2009; 50:195-203.
6. Smalberg JH, Murad SD, Braakman E, Valk PJ, Janssen HL, Leebeek FW. Myeloproliferative disease in the pathogenesis and survival of Budd-Chiari syndrome. Haematologica 2006;91:1712-3.
7. Kumar SI, Kumar A, Srivastava S, Saraswat VA, Aggarwal R. Low frequency of factor V Leiden and prothrombin G20210A mutation in patients with hepatic venous outflow tract obstruction in northern India : a case-control study. Indian J Gastroenterol 2005;24:211-5.
8. Aggarwal R, Ravishankar B, Misra R, Aggarwal A, Dwivedi S, Naik SR. Signficance of elevated IgG anticardiolipin antibody levels in patients with Budd Chiari syndrome. Am J Gastroenterol 1998;93:954-7.
9. Hillmen P, Lewis SM, Bessler M, Luzzatto L, Dacie JV. Natural history of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. N Engl J Med 1995;333:1253-8.
10. Bayraktar Y, Balkanci F, Bayraktar M, Calguneri M. Budd-Chiari syndrome: a common complication of Behcet's disease. Am J Gastroenterol 1997;92:858-62.
11. Valla D, Le MG, Poynard T, Zucman N, Rueff B, Benhamou JP. Risk of hepatic vein thrombosis in relation to recent use of oral contraceptives. A case-control

study. Gastroenterology 1986;90:807-11.
12. 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.
13. Parker RGF. Occlusion of the hepatic veins in man. Medicine 1959;38:369-402.
14. DeLeve LD, Valla DC, Garcia Tsao G. American Association for the Study of Liver Disease: Vascular disorders of the liver. Hepatology 2009;49:1729-64.
15. Mitchell MC, Boitnott JK, Kaufman S, et al. Budd-Chiari syndrome: Etiology, diagnosis and management. Medicine 1982;61:199-218.
16. Chawla Y, Kumar S, Dhiman RK, Suri S, Dilawari JB. Duplex Doppler sonography in patients with Budd-Chiari syndrome. J Gastroenterol Hepatol 1999;14:904-7.
17. Miller WJ, Federle MP, Straub WH, Davis PL. Budd-Chiari syndrome: imaging with pathologic correlation. Abdom Imaging 1993;18:329-35.
18. Tavill AS, Wood EJ, Kreel L, et al. The Budd-Chiari syndrome: Correlation between hepatic scintigraphy and the clinical, radiological, and pathological findings in nineteen cases of hepatic venous outflow obstruction. Gastroenterology 1975;68:509-18.
19. Slakey DP, Klein AS, Venbrux AC, et al. Budd-Chiari syndrome: Current management options. Ann Surg 2001;233:522-7.
20. Briere JB. Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis associated with myelopoliferative disorders: Diagnosis and management. Semin Thromb Hemost 2006;32:208-18.
21. Zhang CQ, Fu LN, Xu L, et al. Long term effect of stent placement in 115 patients with Budd-Chiari syndrome. World J Gastroenterol 2003;9:2587-91.
22. Sharma S, Texeira A, Texeira P, et al. Pharmacological thrombolysis in Budd Chiari syndrome: A single centre experience and review of the literature. J Hepatol 2004;40:172-80.
23. Perello A, Garcia-Pagan JC, Gilabert R, Suarez Y, Moitinho E, Cervantes F, et al: TIPS is a useful long-term derivative therapy for patients with Budd-Chiari syndrome uncontrolled by medical therapy. Hepatology 2002;35:132-9.

24. Bachet JB, Condat B, Hagege H, Plessier A, Consigny Y, Belghiti J, et al: Long-term portosystemic shunt patency as a determinant of outcome in Budd-Chiari syndrome. J Hepatol 2007;46:60-8.
25. Mentha G, Giostra E, Majno PE, Bechstein WO, Neuhaus P, O'Grady J, et al. Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A European study on 248 patients from 51 centres. J Hepatol 2006;44:520-8.
26. Darwish Murad S, Valla DC, de Groen PC, Zeitoun G, Hopmans JA, Haagsma EB, et al. Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. Hepatology 2004;39:500-8.
27. Langlet P, Escolano S, Valla D, Coste-Zeitoun D, Denie C, Mallet A, et al. Clinicopathological forms and prognostic index in Budd-Chiari syndrome. J Hepatol 2003;39:496-501.
28. Moucari R, Rautou P, Cazals-Hatem D, Geara A, Bureau C, Consigny Y, et al. Hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: Characteristics and risk factors. Gut 2008;57:828-35.