

# Syndroom van Budd-Chiari

15 juli 2024

© Tijdschrift voor Geneeskunde en Gezondheidszorg

---

## Wat is de oorzaak van het syndroom van Budd-Chiari?

- a. Een obstructie in de arteriële toevoer naar de lever
- b. Een obstructie in de veneuze afvloed uit de lever
- c. Beide behoren tot het syndroom van Budd-Chiari
- d. Geen van beide zijn kenmerken van het syndroom van Budd-Chiari

---

Het syndroom van Budd-Chiari (BCS) is een zeldzame aandoening in de hepatologie. De klinische presentatie kan fulminant, acuut, subacuut of chronisch zijn. Dit is afhankelijk van de uitgebreidheid en de snelheid van de obstructie van de hepatische venen, dewelke aan de oorzaak van de heterogene groep aandoeningen ligt. Deze obstructie kan plaatsvinden op elk niveau: van de kleine hepatische venen tot de junctie van de vena cava inferior en het rechteratrium.

De fulminante vorm van BCS wordt gekarakteriseerd door hepatische encefalopathie binnen de 8 weken na de ontwikkeling van icterus. Patiënten met acuut BCS hebben hepatomegalie, hardnekkige ascites en hepatische necrose. De meest voorkomende vorm is subacuut BCS, waarbij ascites en hepatische necrose miniem kunnen zijn aangezien de leversinusoiden ontlast worden door een collaterale circulatie. De chronische vorm manifesteert zich als complicaties van cirrose, zoals splenomegalie en slokdarmvarices.

De etiologie van BCS wordt ingedeeld in primaire en secundaire oorzaken. Bij primair BCS wordt de veneuze obstructie veroorzaakt door een endolumineel letsel (trombose, flebitis en/of web). Wanneer de obstructie uitgelokt wordt door een letsel aan de buitenzijde van het veneuze systeem (tumor, abces of cyste) dat het lumen binnendringt of een externe compressie veroorzaakt, wordt er gesproken van secundair BCS. De meest frequente oorzaak van primair BCS is een hypercoagulabele status (tot 84%) met myeloproliferatieve neoplasie als meest voorkomend. Overige aandoeningen met een verworven hypercoagulabele status die verantwoordelijk kunnen zijn voor BCS, zijn

maligniteiten, zwangerschap, paroxismale nachtelijke hemoglobinurie of een antifosfolipidensyndroom. Naast een verworven hypercoagulabele status kunnen ook aangeboren protrombogene afwijkingen, zoals antitrombine III-deficiëntie, factor C- en S-deficiëntie en factor V-Leiden-mutatie, verantwoordelijk zijn voor BCS. Andere oorzaken van BCS zijn infecties zoals aspergillose, filariasis, amoëbe of pyogene levercysten, syfilis of tuberculose. Daarnaast kunnen ook inflammatoire darmziekten, coeliakie, sarcoïdose, de ziekte van Behçet of het gebruik van orale anticoagulatie op basis van oestrogenen verantwoordelijk zijn voor het ontwikkelen van BCS.

De diagnose van BCS is gebaseerd op een klinisch vermoeden en de bevestigende onderzoeken. De levertesten, met name de transaminasen, de cholestaseparameters of de merkers voor synthesecapaciteit zoals INR en albumine, zijn meestal afwijkend, maar de uitgebreidheid en het patroon van de afwijkingen kunnen variëren. De beeldvorming bevestigt meestal de diagnose. Een dopplerechografie van de levervaten heeft een hoge sensitiviteit en specificiteit, waardoor het een ideaal eerstekeuzeonderzoek is. In de tweede lijn kan er een CT-scan of een MRI worden uitgevoerd. Wanneer niet-invasieve beeldvorming niet diagnostisch is, blijft een contrastvenografie de gouden standaard, waarbij de hepatische venen worden geopacificeerd via een punctie van de vena jugularis of de vena femoralis.

De initiële aanpak is gebaseerd op de behandeling van de onderliggende aandoening, gevolgd door het opstarten van anticoagulatie om de verdere uitbreiding van de trombose te voorkomen en ten slotte de behandeling van de complicaties.



Meer weten over dit onderwerp?

Bekijk dan de oorspronkelijke bijdrage in TvGG:

[Polycythemia vera-geïnduceerd syndroom van Budd-Chiari bij een oudere patiënte](#)

Auteur(s): S. VAN DESSEL, W. LALEMAN, E. GIELEN

DOI: 10.47671/TVG.77.21.007

---

Deze publicatie bevat illustraties, foto's, afbeeldingen, lay-out van documenten, grafische ontwerpen, tekst, lettertypen en andere informatie (hierna "Inhoud" genoemd). Deze publicatie en alle Inhoud zijn het auteursrechtelijk eigendom van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw. Alle rechten op deze Inhoud zijn wereldwijd voorbehouden. Het is strikt verboden de Inhoud of een deel daarvan te behouden, kopiëren, distribueren, publiceren, of gebruiken zonder voorafgaande en uitdrukkelijke toestemming van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw.