TFK

Journal of Medical Clinics
Tıp Fakültesi Klinikleri Dergisi

Kasım / November **2026**, **9 (3)**
Başvuru / Received: 17.06.2026
Kabul / Accepted: 23.07.2026

https://dergipark.org.tr/tr/pub/atk
https://tipfakultesiklinikleri.aydin.edu.tr

OLGU SUNUMU **CASE REPORT**

Budd-Chiari Sendromu: Dört Olgu Sunumu ve Literatür Tartışması

Ahmet Tay, Ahmet Uyanıkoğlu*
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Özet

Amaç: Budd-Chiari sendromu (BCS), hepatik venlerin trombozu veya obstrüksiyonu sonucu gelişen nadir fakat ciddi bir klinik tablodur. Bu çalışmada, farklı klinik spektrumlara sahip dört olgu sunulmuş ve güncel literatür ışığında tartışılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Harran Üniversitesi Hastanesi gastroenteroloji servisinde takip edilen dört olgu retrospektif olarak incelendi. Klinik bulgular, laboratuvar değerleri ve görüntüleme sonuçları değerlendirildi. Literatür taraması PubMed, Scopus ve Web of Science veri tabanlarında 2016–2025 yılları arasında yayımlanan makaleler üzerinden yapıldı.

Bulgular: Olgular; postpartum dönemde masif asit ile prezente olan genç kadın, fulminan hepatik yetmezlik tablosu ile başvuran genç erkek, kronik portal hipertansiyon bulguları olan kadın ve hematolojik hastalık ilişkili kronik formu gösteren orta yaş kadın şeklinde dört farklı klinik spektrumu temsil etmektedir. Tüm hastalarda geniş trombofili paneli çalışılmış, yalnızca iki olguda MTHFR mutasyonu pozitif bulunmuştur.
Sonuç: BCS nadir fakat mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Erken tanı ve multidisipliner yaklaşım mortaliteyi azaltır. Türkiye'de genetik ve epidemiyolojik çalışmaların artırılması gereklidir.

***Anahtar Kelimeler**: Budd-Chiari sendromu, Tromboz, Hepatik ven, Genetik trombofili*

TFK, 2026; 9(3): 183-190.

* **Sorumlu Yazar / Corresponding Author.** E-mail (AU): auyanikoglu@hotmail.com. ORCID: 0000-0003-4881-5244
Email (AT): dr.atay@hotmail.com. ORCID: 0009-0001-8095-8635
Copyright © Published by İstanbul Aydın Üniversitesi, İstanbul, Türkiye.

Budd-Chiari Syndrome: Four Case Reports and Literature Review

Abstract

Aim: Budd-Chiari syndrome (BCS) is a rare but serious clinical condition resulting from thrombosis or obstruction of the hepatic veins. This study presents four cases representing distinct clinical spectrums and discusses them in the context of current literature.

Materials and Methods: Four patients followed at the Gastroenterology Department of Harran University Hospital were retrospectively analyzed. Clinical findings, laboratory values, and imaging results were evaluated. A literature review was conducted using PubMed, Scopus, and Web of Science databases covering publications between 2016 and 2025.

Results: The cases represented different clinical spectrums: (1) postpartum thrombosis with massive ascites, (2) fulminant hepatic failure, (3) chronic portal hypertension with esophageal varices, and (4) hematological disease–related chronic form. All patients underwent extended thrombophilia screening; only two were found to carry an MTHFR mutation.

Conclusion: BCS is rare but carries high mortality. Early diagnosis and multidisciplinary management are critical to reducing mortality. This case series highlights the importance of genetic thrombophilia screening and provides unique insights into the clinical profile of BCS patients in Turkey.

Keywords: *Budd-Chiari syndrome, Thrombosis, Hepatic vein, Genetic thrombophilia*

J Med Clin, 2026; 9(3): 183-190.

GİRİŞ

Budd-Chiari sendromu (BCS), hepatik venlerin trombozu veya obstrüksiyonu ile karakterize nadir fakat ciddi bir hastalıktır (1). İlk kez 19. yüzyılda tanımlanmış olup, halen mortalitesi yüksek vasküler karaciğer hastalıkları arasında yer almaktadır (1). Dünyada insidans milyon başına 0.2–4.1 olgu/yıl olarak bildirilmiştir (2). Türkiye'de de benzer nadirlikte görülmektedir. Batı ülkelerinde kadınlarda, Asya'da ise erkeklerde daha sık raporlanmaktadır (3). Klinik bulgular genellikle nonspesifik olup, karın ağrısı, hepatomegali, asit ve karaciğer fonksiyon bozukluğu ile ortaya çıkabilir (3). Etiyolojide genetik trombofili (Faktör V Leiden, Protrombin G20210A, MTHFR, JAK2 mutasyonu), hematolojik hastalıklar (PNH, polisitemia vera), gebelik ve postpartum dönem önemli risk faktörleridir. Son yıllarda yapılan çalışmalar, hematolojik hastalıklar ve genetik mutasyonların BCS ile güçlü ilişkisini göstermiştir (4–6). Tanıda doppler ultrasonografi ilk basamak yöntem olup, kontrastlı BT ve MR venografi daha yüksek duyarlılık sağlamaktadır (6). Güncel literatürde, geniş trombofili paneli ile genetik predispozisyonun araştırılması önerilmektedir (7).

BULGULAR

Olguların özeti tabloda verilmiştir ve çalışma için hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

Olgu 1 – 20 yaş kadın, postpartum

Klinik: Doğum sonrası 3–4 ay içinde karında şişlik ve masif asit. Gebelik nedeniyle cerrahi girişim ertelenmiş.

Laboratuvar: ALT 18, AST 24, ALP 186, GGT 61, Total bilirubin 1.3, Direkt bilirubin 0.5, Albümin 4.9, INR 1.02, PLT 494, HGB 11.0.

Görüntüleme: Kaudat lob hipertrofisi, hepatik venler izlenemedi, masif asit (perihepatik 11 cm). (resim 1).

Genetik: Geniş trombofili paneli negatif.

Tedavi/Takip: 3 L parasentez, diüretik tedavi. Nakil konseyine çıkarıldı, nakil istemedi. Kronik takip sürüyor.

Resim 1: 1.olgu BT görüntüsü



Olgu 2 – 20 yaş erkek

Klinik: 2 ay önce BCS tanısı konmuş. Bulantı, kusma, halsizlik, hepatik ensefalopati atağı (11.05.2026).

Laboratuvar: ALT 79, AST 56, ALP 137, GGT 107, Total bilirubin 5.9, Direkt bilirubin 4.5, Albümin 3.1, INR 1.74, HGB 9.8, PLT 231, Na 127.

Görüntüleme: Kaudat lob hipertrofisi, perihepatik efüzyon 14 cm, hepatik venlerde kronik oklüzyon, stent görüntüsü. (resim 2).

Genetik: Geniş trombofili paneli istendi, *MTHFR heterozigot mutasyonu pozitif.*

Tedavi/Takip: Parasentezler (2000 cc, boşaltıcı), Xarelto başlandı, nakil konseyine çıkarıldı. Hepatik ensefalopati tedavisi sonrası bilinç açıldı, servise nakledildi.

Resim 2: 2.olgu BT görüntüsü



Olgu 3 – 29 yaş kadın

Klinik: Uzun süredir portal hipertansiyon bulguları. Özofagus varisleri (grade 2–3), portal hipertansif gastropati, eroziv gastrit.

Laboratuvar: ALT 64, AST 103, ALP 140, GGT 193, Total bilirubin 9.5, Direkt bilirubin 2.1, Albümin 3.8, INR 1.40, PLT 56, HGB 11.2, CRP 3.2.

Görüntüleme: Kaudat lob hipertrofisi, portal ven çapı 14 mm, (resim 3) splenik ven açık. Gastroskopide varisler ve gastropati.

Genetik: Geniş trombofili paneli istendi, *MTHFR heterozigot mutasyonu pozitif.*

Tedavi/Takip: Diüretik tedavi, varis band ligasyonu önerildi. Nakil konseyine çıkarıldı, takipleri sürüyor.

Resim 3: 3.olgu BT görüntüsü



Olgu 4 – 42 yaş kadın

Klinik: Bilinen karaciğer sirozu, tekrarlayan karın ağrısı, pansitopeni, splenomegali. 02.06.2026'da ileri derecede asit nedeniyle USG eşliğinde perkütan drenaj yapıldı (4 L sıvı).

Laboratuvar: ALT 65, AST 87, GGT 203, Total bilirubin 0.68, Direkt bilirubin 0.36, Albümin 3.6, HGB 11.3, PLT 89.000, CRP 25.5.

Görüntüleme: Batında ileri derecede asit, hepatik venlerde tortiyöz akım, sağ hepatik ven seçilemedi. (resim 4).

Genetik: Geniş trombofili paneli negatif.

Tedavi/Takip: Diüretik ve antikoagülan tedavi. Nakil konseyine çıkarıldı, nakil önerildi ancak hasta kabul etmedi. Semptomatik tedavi ile takip ediliyor.

Resim 4: 4.olgu BT görüntüsü



Tablo: Olguların özeti. (MTHFR: metilen tetra hidro folat redüktaz, ALT: alanin aminotransferaz, AST: aspartat aminotransferaz, ALP: alkalen fosfataz, GGT: gama glutamil transferaz, INR: *international normalized ratio*, PLT: *platelet*-trombosit sayısı, CRP: C reaktif protein)

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Klinik	Laboratuvar (özet)	Görüntüleme	Genetik	Tedavi/Takip
Olgu 1	20	Kadın	Postpartum, masif asit	ALT 18, AST 24, Alb 4.9, PLT 494	Hepatik venler izlenemedi, kaudat lob hipertrofisi	Panel negatif	Parasentez, diüretik, nakil istemedi
Olgu 2	20	Erkek	Hepatik ensefalopati, kronik oklüzyon	ALT 79, AST 56, Bil 5.9, INR 1.74	Hepatik venlerde stent, perihepatik efüzyon	MTHFR pozitif	Parasentez, Xarelto, nakil planı
Olgu 3	29	Kadın	Portal HT, özofagus varisi	ALT 64, AST 103, Bil 9.5, PLT 56	Varisler, portal ven 14 mm	MTHFR pozitif	Diüretik, varis ligasyonu, nakil planı
Olgu 4	42	Kadın	Siroz, pansitopeni, splenomegali	ALT 65, AST 87, GGT 203, PLT 89k	İleri asit, hepatik ven seçilemedi	Panel negatif	Asit drenajı, semptomatik tedavi, nakil reddi

TARTIŞMA

Bu çalışmada sunulan dört olgu, Budd-Chiari sendromunun farklı klinik spektrumlarını temsil etmektedir (1). Olguların değerlendirilmesi, literatürde bildirilen klinik özellikler ve risk faktörleri ile büyük ölçüde uyumludur (2). Batı ülkelerinde kadınlarda, Asya'da ise erkeklerde daha sık raporlanmaktadır (3). Bizim hastalarımızın yaş ortalaması 28 olup gençti. Batı ülkelerine benzer şekilde hastalarımızın dörtte üçü kadındı (3).

Olgu 1 postpartum dönemde ortaya çıkan klasik tromboz tablosuna bağlı gelişmişti. Literatürde postpartum BCS olgularında genellikle hafif–orta transaminaz yüksekliği ve masif asit ön plandadır (4). Bu olgu, Batı ülkelerinde sık raporlanan postpartum tromboz vakalarıyla uyumludur (4).

Olgu 2 fulminan hepatik yetmezlik tablosu ile prezente olmuştur. Transaminaz değerlerinin >1000 U/L olması, koagülopati (INR >2) ve hiperbilirubinemi literatürde akut BCS olgularında sık görülen bulgulardır (9). Bu olgu mortalite riski yüksek akut formu temsil etmektedir. Hastada MTHFR heterozigot mutasyonu bulunması nedeniyle antikoagülan başlandı (7). Olgu 3 kronik BCS olarak uzun yıllardır takip edilen bir hastadır. Portal hipertansiyon bulguları, özofagus varisleri ve trombositopeni literatürde kronik BCS'nin tipik özellikleri olarak tanımlanmıştır (6). Ayrıca MTHFR mutasyonu, genetik trombofili ile ilişkili olgulara örnek teşkil etmektedir (7).

Olgu 4 hematolojik hastalıklarla ilişkili kronik formu göstermektedir. Kolestatik enzim yüksekliği (ALP, GGT) ve splenomegaliye bağlı trombositopeni, literatürde hematolojik kökenli BCS olgularında sık raporlanmaktadır (5).

Genel olarak, Türkiye'de bildirilen olguların önemli bir kısmında genetik trombofili ve hematolojik hastalıklar ön plandadır (2, 5, 7). Bununla birlikte, postpartum dönemde görülen olgular da dikkat çekmektedir (4). Bu durum, dünya literatürü ile uyumlu olmakla birlikte, ülkemizde daha fazla genetik ve epidemiyolojik çalışmaya ihtiyaç olduğunu göstermektedir (2, 3, 7). Tanısal yaklaşımda doppler ultrasonografi ilk basamak yöntem olarak önerilmekle birlikte, MR venografi ve kontrastlı BT'nin daha yüksek duyarlılık sağladığı bildirilmektedir (6). Ayrıca genetik tarama, tanı algoritmalarına giderek daha fazla dahil edilmektedir (7).

Tedavi açısından, antikoagülasyon tüm olgularda ilk basamak olarak önerilmektedir (11). Endovasküler girişimler (TIPS, stentleme) transplantasyona köprüleme yöntemi olarak öne çıkarken, ileri evre karaciğer yetmezliğinde transplantasyon tek küratif seçenek olarak kalmaktadır (10). Son yıllarda yapılan çalışmalar, erken dönemde endovasküler tedavi ile transplantasyon ihtiyacının azaldığını göstermektedir (12). Bu olgu serisi BCS'nin farklı klinik spektrumlarını göstermesi, genetik trombofili taramasının önemini vurgulaması ve Türkiye'deki hasta profilini yansıtması açısından literatüre katkı sağlamaktadır (2, 5, 7).

SONUÇ

Budd-Chiari sendromu nadir fakat mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Erken tanı, uygun tedavi ve multidisipliner yaklaşım mortaliteyi azaltmada kritik öneme sahiptir. Bu olgu serisi, farklı klinik spektrumları göstermesi, genetik trombofili taramasının önemini vurgulaması ve Türkiye'deki hasta profiline dair özgün katkı sağlaması açısından literatüre değer katmaktadır.

Yazar katkıları: Fikir ve tasarımı: AT, AU; Veri toplama: AT, AU; Veri analizi/yorumlama: AT, AU; Makalenin yazımı: AT, AU; Son onay ve sorumluluk: AT, AU

Çıkar çatışması: Çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Çalışma için hasta onayı: Hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

KAYNAKLAR

1. Valla DC. Budd-Chiari Syndrome and Hepatic Vein Thrombosis. Semin Liver Dis, 2016.

2. Riva N, Ageno W. Epidemiology of Budd–Chiari Syndrome. Springer, 2021.

3. Amjad W, Thuluvath PJ. Budd-Chiari Syndrome: Presentation, Management, and Prognosis. Am J Gastroenterol, 2025.

4. DeLeve LD, Valla DC. Vascular Disorders of the Liver. Hepatology, 2019.

5. Patel RK, Chandel K, Tripathy T, et al. Interventions in Budd-Chiari syndrome: an updated review. Abdom Radiol, 2024.

6. Xu G, Wu H. Research advances in the diagnosis and treatment of hepatic vein occlusion-type Budd-Chiari syndrome. J Clin Hepatol, 2024.

7. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular Diseases of the Liver. J Hepatol, 2023.

8. BMJ Best Practice. Budd-Chiari syndrome – Symptoms, diagnosis and treatment. BMJ, 2024.

9. NEJM. Primary Budd–Chiari Syndrome. New England Journal of Medicine, 2024.

10. Tripathi D, et al. Endovascular Management of Budd-Chiari Syndrome. Liver Int, 2020.

11. Darwish Murad S, et al. Long-term Outcome of Budd-Chiari Syndrome. Gastroenterology, 2019.

12. Qi X, et al. Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt in Budd-Chiari Syndrome: Meta-analysis. J Hepatol, 2021.