

Journal für  
**Gastroenterologische und  
Hepatologische Erkrankungen**

Fachzeitschrift für Erkrankungen des Verdauungstraktes

**Das Budd-Chiari-Syndrom**

Angermayr B

*Journal für Gastroenterologische  
und Hepatologische Erkrankungen*

2008; 6 (1), 17-20

Österreichische Gesellschaft  
für Gastroenterologie und  
Hepatology

[www.oeggh.at](http://www.oeggh.at)



**ÖGGH**

Österreichische Gesellschaft  
für Chirurgische Onkologie

[www.aco-asso.at](http://www.aco-asso.at)

**acoasso**  
Österreichische Gesellschaft für Chirurgische Onkologie  
Austrian Society of Surgical Oncology

Homepage:

**[www.kup.at/  
gastroenterologie](http://www.kup.at/gastroenterologie)**

**Online-Datenbank mit  
Autoren- und Stichwortsuche**

Indexed in EMBASE/Compendex, Geobase  
and Scopus

[www.kup.at/gastroenterologie](http://www.kup.at/gastroenterologie)

Member of the



Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P.b.b. 032035263M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

# Das Budd-Chiari-Syndrom

B. Angermayr

**Kurzfassung:** Der Artikel gibt einen aktuellen Überblick über Definition, Pathophysiologie, Klinik und Therapie des Budd-Chiari-Syndroms, welches eine seltene und potenziell schwer verlaufende vaskuläre Lebererkrankung ist.

**Abstract: Budd-Chiari Syndrome.** This article summarizes definition, pathophysiology, clinical presentation, workup, and treatment of the Budd-Chiari syndrome, which is an uncommon vascular liver disease.

**J Gastroenterol Hepatol Erkr 2008; 6 (1): 17–20.**

## ■ Einleitung

### Definition

Das Budd-Chiari-Syndrom (BCS, benannt nach dem englischen Internisten George Budd, 1808–1882, und dem Wiener Pathologen Hans von Chiari, 1851–1916) ist ein Krankheitsbild, welches durch eine venöse Abflussstörung auf Ebene der hepatischen Venolen, der großen hepatischen Venen, der posthepatischen Vena cava inferior oder des rechten Vorhofs durch verschiedene prothrombotische Prädispositionen bzw. Erkrankungen verursacht wird.

Zu unterscheiden ist das BCS von der Venenverschlusskrankheit (Veno-occlusive Disease), bei welcher der venöse Abfluss aus der Leber auf Höhe der zentralen oder sublobulären Venen gestört ist.

### Epidemiologie

Aufgrund der Seltenheit des Syndroms gibt es keine verlässlichen epidemiologischen Daten. Die Erkrankung betrifft häufiger Frauen als Männer und tritt gehäuft in der zweiten bis vierten Lebensdekade auf, wobei jedoch auch Kinder und ältere Personen davon betroffen sein können.

### Pathophysiologie

Aufgrund der niedrigen Prävalenz ist auch die Pathophysiologie der Erkrankung nicht komplett erforscht. Es wurden jedoch einige prädisponierende Faktoren identifiziert, welche mit dem Auftreten von BCS assoziiert sind. Hierzu gehören angeborene und erworbene Blutgerinnungsstörungen, hämatologische Erkrankungen, Schwangerschaft, chronische Entzündungen, Infektionen und Tumore (einen vollständigen Überblick finden Sie in Tabelle 1).

Bei ungefähr 75 % der Patienten mit Budd-Chiari-Syndrom findet man einen oder mehrere der oben genannten prädisponierenden Faktoren.

Myeloproliferative Erkrankungen liegen bei bis zu 50 % der Patienten mit BCS vor, wobei die Polycythaemia vera am häufigsten ist. Neue Daten lassen vermuten, dass bei vielen

Patienten mit BCS eine erworbene Mutation der Tyrosinkinase JAK-2 (V617F) zur Ausbildung der Erkrankung beiträgt. Diese Mutation wurde bisher mit dem Auftreten von myeloproliferativen Erkrankungen, besonders der Polycythaemia vera, in Verbindung gebracht. Bei bis zu 60 % der BCS-Patienten ohne sonstige hämatologische Auffälligkeiten findet sich die JAK-2-Mutation. Ob bei BCS mit alleiniger JAK-2-Mutation ein myeloproliferatives Syndrom vorliegt, ist Gegenstand aktueller Diskussionen. Auffallend ist, dass meist die prädisponierende Erkrankung erst im Rahmen der Abklärung des BCS diagnostiziert wird. Das Risiko für Frauen, die orale Kontrazeptiva einnehmen, an einem BCS zu erkranken, entspricht ihrem Risiko, einen Insult, Myokardinfarkt oder eine venöse Thromboembolie zu erleiden.

Bei etwa 25 % der Patienten findet man keine zugrunde liegende Erkrankung, wobei manche dieser Patienten hämatologische Auffälligkeiten bieten, die jedoch keinen Kriterien zur Diagnose einer hämatologischen Erkrankung entsprechen.

### Manifestation

Das BCS manifestiert sich durch Auftreten von Komplikationen von portalen Hypertension, meist durch Aszites, abdominelle Schmerzen und Hepatosplenomegalie. Auch Fieber, Ikterus und periphere Ödeme treten bei vielen Patienten auf. Trotz charakteristischer Befunde ist die Diagnosestellung nicht so einfach, da aufgrund der Seltenheit des Syndroms oft nicht an das mögliche Vorliegen gedacht wird.

### Verlaufsformen

Man unterscheidet fulminante, akute, subakute und chronische Verlaufsformen. Diese werden hauptsächlich durch die Geschwindigkeit des Ausbildens der portalen Hypertension bedingt, wobei ein langsamer Verschluss des venösen hepatischen Abflusses die Ausbildung von portosystemischen Kollateralen zulässt, sodass die Symptomatik bei Erstdiagnose weniger ausgeprägt ist und die Krankheit später diagnostiziert wird als bei akutem Krankheitsbeginn mit rascher portalvenöser Druckerhöhung. Der fulminante und der akute Verlauf sind gekennzeichnet durch rasches Auftreten von intractablem Aszites, Ikterus, Leberzellnekrosen und meist einer Thrombose aller großen Lebervenen. Zusätzlich findet man, besonders bei dieser Verlaufsform, auch gelegentlich eine Thrombose der Pfortader. Die subakute Verlaufsform, welche am häufigsten beobachtet wird, geht mit diskreteren Krankheitszeichen, wie minimalem Aszites, Knöchelödemen und allgemeinem Unwohlsein, einher. Auch völlig asymptomatische Verläufe wurden

**Korrespondenzadresse:** Dr. Bernhard Angermayr, Medizinische Universität Wien, AKH Wien, Univ.-Klinik für Innere Medizin, Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie, A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20, E-Mail: bernhard.angermayr@meduniwien.ac.at

**Tabelle 1:** Mit dem Budd-Chiari-Syndrom assoziierte Erkrankungen (die Auflistung ist nicht nach Häufigkeit der Assoziation geordnet)

**Hämatologische Erkrankungen**

- Polycythaemia vera (JAK-2)
- Essentielle Thrombozythämie (JAK-2)
- Osteomyelofibrose (JAK-2)
- Chronische myeloische Leukämie
- Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie

**Blutgerinnungsstörungen**

- Protein-C-Mangel
- Protein-S-Mangel
- Faktor-V-Leiden-Mutation
- Antithrombin-III-Mangel
- Antiphospholipidsyndrom
- Hyperhomozysteinämie
- Prothrombin-Gen-Mutation
- MTHFR-Mutationen

**Hormonelle Ursachen**

- Schwangerschaft
- Postpartalzeit
- Orale Kontrazeptiva

**Chronische Infektionen**

- Hydatiden
- Tuberkulose
- Aspergillose
- Syphilis
- Amöben

**Chronische Entzündungen**

- Sarkoidose
- Morbus Behçet
- Chronisch entzündliche Darmerkrankungen
- Systemischer Lupus erythematoses
- Sjögren-Syndrom

**Tumore**

- Hepatozelluläres Karzinom
- Nierenzellkarzinom
- Wilms-Tumor
- Leiomyosarkom
- Nebennierenkarzinome
- Vorhofmyxome

**Sonstige**

- Alpha-1-Antitrypsin-Mangel
- Trauma
- Urethan
- Dacarbazin

beschrieben. Längeres Bestehen der portalen Hypertension führt zu Leberzellnekrosen, Fibrose, Ausbildung von Kollateralkreisläufen und in weiterer Folge zu Zirrhose mit all ihren Komplikationen. Das BCS ist daher eine ernste und schwere Erkrankung, welche potenziell letal verlaufen kann, sowohl bei Auftreten eines akuten Leberversagens als auch bei Ausbildung einer Zirrhose. Rasche Diagnose und Therapie sind daher von größter Bedeutung, weil das BCS meist bei Abwesenheit einer primären Lebererkrankung auftritt und bei rechtzeitiger Therapie zumindest partiell reversibel ist.

Das BCS ist primär eine Gefäßerkrankung und keine klassische, das Leberparenchym betreffende Lebererkrankung. Das BCS manifestiert sich immer erst durch sekundäre Leberzellschädigung und portale Hypertension.

Vom Pathomechanismus sind daher das subakute und chronische BCS mit der Cirrhosis cardiaque vergleichbar, wobei aber unabhängig vom Pathomechanismus der Zirrhosebildung die Leberzirrhose und ihre Komplikationen die Prognose der Erkrankung bestimmen.

**Klinische Präsentation**

Die klinische Symptomatik ist meist unspezifisch. Fast alle Patienten klagen über Bauchschmerzen und allgemeines Krankheitsgefühl. Bei nahezu allen Patienten findet man eine Hepatomegalie und – zumindest geringgradigen – Aszites. Ikterus, periphere Ödeme und Fieber werden häufig beobachtet, Ösophagusvarizen findet man bei Patienten mit chronischem Verlauf. Auch asymptomatische Patienten mit guter Kollateralisierung und Lebersyntheseleistung wurden beschrieben. Ein fulminanter Verlauf ist selten, hierbei sind häufig alle großen Lebervenen verschlossen, was meist mit akutem Leberversagen und in weiterer Folge oft auch einem Nierenversagen einhergeht.

**■ Diagnose des Budd-Chiari-Syndroms**

Die Diagnose ist schwierig, wenn sich in der Abdomensonographie nicht die großen Lebervenen verschlossen darstellen. Erschwerend kommt hinzu, dass Patienten mit BCS in den zur Routinediagnostik durchgeführten Untersuchungen oft nur unspezifische Befunde passend zu einem akuten oder chronischen Leberzellschaden aufweisen. Wichtig ist daher, das BCS in die Differenzialdiagnose miteinzubeziehen und eine entsprechend breite Zusatzdiagnostik zu betreiben.

**Laborbefunde**

In der Routinediagnostik sind die sogenannten „Leberwerte“ unspezifisch erhöht, eine Abklärung auf immunologische Lebererkrankungen bleibt normalerweise negativ, Eisen- und Kupferstatus sind meist normal. Die Bestimmung des großen Gerinnungsstatus und eines manuellen Differenzialblutbildes sind eventuell diagnostisch hilfreich.

Bei Vorliegen von Aszites sollte auf alle Fälle zumindest eine diagnostische Aszitespunktion durchgeführt werden.

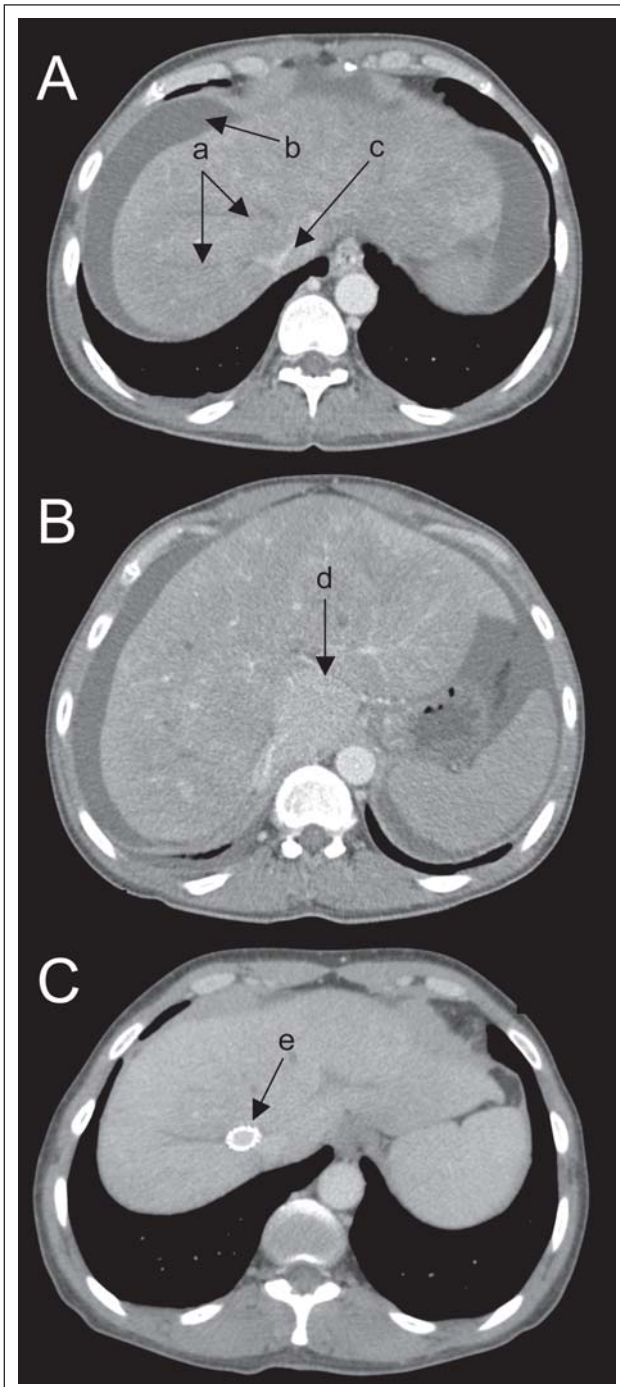
Die weiterführende Labordiagnostik sollte auf die für das BCS prädisponierenden Erkrankungen abzielen, insbesondere auf die myeloproliferativen Erkrankungen (Polycythaemia vera, essentielle Thrombozythämie, Myelofibrose, chronisch myeloische Leukämie) und auf Gerinnungsstörungen (u. a. Protein-C- und Protein-S-Defizienz, Faktor-V-Leiden-Mutation, Prothrombin-Mutation).

**Bildgebende Verfahren**

Normalerweise ist die Abdomensonographie der erste Schritt in der bildgebenden Abklärung. Die Farbdoppler-Untersuchung ist hierbei die sensitivste Methode, um ein BCS zu detektieren. Das ideale bildgebende Verfahren zur Abklärung ist die MRT, wobei der intrahepatische venöse Blutfluss hiermit am besten beurteilbar ist.

Charakteristisch sind Thrombosen der kleinen, mittleren und/oder großen Lebervenen, zusätzlich kann auch eine Thrombose der Pfortader bestehen.





**Abbildung 1:** Patientin mit akutem BCS vor (A, B) und nach TIPS-Implantation (C). **A:** Kollabierte Lebervenen (a), perihepatischer Aszites (b) und schlitzförmige Vena cava. Zu beachten ist auch die ausgeprägte Perfusionsstörung. **B:** Typischer Befund eines hypertrophierten Lobus caudatus (d). **C:** Nach TIPS-Implantation kommt der Stent (e) in der rechten Lebervene zur Darstellung. Die Leber ist deutlich besser perfundiert, der Aszites ist nicht mehr nachweisbar.

### Invasive Diagnostik

Wie oben bereits erwähnt, sollte eine Aszitespunktion in jedem Fall durchgeführt werden. In der Diagnostik kommt der Leberbiopsie ein hoher Stellenwert zu, denn histologisch findet man charakteristische Veränderungen wie venöse Thromben, welche in den bildgebenden Verfahren aufgrund ihrer Größe nicht zur Darstellung kommen; weiters kann man den Fibrosegrad, der für die weitere Therapie eine wichtige Infor-

mation darstellt, und bei fulminantem oder akutem Verlauf auch das Ausmaß der Nekrosen bestimmen. Daher sollte man sowohl bei (noch) unklarer Hepatopathie als auch nach Diagnosestellung (sofern bisher keine Biopsie erfolgt ist) die Leber biopsieren. Eine Lebervenenkatheteruntersuchung ist sinnvoll, denn hierbei kann man einerseits größere Thromben visualisieren, die portale Hypertension durch indirekte Druckmessung quantifizieren und die Leber transjugulär biopsieren (was v. a. bei fulminantem Verlauf mit eingeschränkter Leber-synthesefunktion ein großer Vorteil sein kann).

### ■ Therapie des Budd-Chiari-Syndroms

Die Therapie zielt einerseits auf die portale Hypertension und ihre Komplikationen ab (Aszites, spontan-bakterielle Peritonitis, Varizenblutung, Enzephalopathie, hepatorenales Syndrom), andererseits auf die thrombotische Genese und die möglicherweise assoziierte(n) Erkrankung(en).

### Portale Hypertension

Die portale Hypertension sollte gemäß Standardtherapien behandelt werden. Hierbei kommt dem konsequenten Management des Aszites und der Prävention von Varizenblutungen die größte Bedeutung zu. Die Implantation eines transjugulären intrahepatischen portosystemischen Shunts (TIPS) ist eine sehr gute und effektive Therapie bei BCS, da bei Abwesenheit von sonstigen hepatotropen Noxen Patienten mit subakutem oder chronischem Verlauf eine relativ gute Leberfunktion haben und daher die TIPS-Implantation ohne größere Nebenwirkungen gut tolerieren (Abb. 1). Die Anlage eines portosystemischen Shunts kann nicht nur den Pfortaderdruck normalisieren, sondern auch die Leberfunktion verbessern und sich positiv auf den Fibrosegrad auswirken. Weiters konnte die TIPS-Implantation bei zwei unserer Patientinnen eine sekundäre Amenorrhoe terminieren, sodass beide in weiterer Folge schwanger werden und gesunde Kinder zur Welt bringen konnten. Da Patienten mit BCS erfahrungsgemäß eine höhere TIPS-Stenoserate aufweisen als Patienten mit portaler Hypertension anderer Genese, sollte in jedem Fall ein gecoateter Stent implantiert werden. Die Anlage eines chirurgischen portosystemischen Shunts ist eine therapeutische Möglichkeit mit ähnlich positiven Effekten wie bei TIPS-Implantation, wobei der TIPS als minimal-invasives Verfahren bei guter Durchgängigkeit dem chirurgischen Management überlegen ist.

Bei schwerer Erkrankung im Sinne eines fulminanten/akuten Verlaufs oder fortgeschrittener Fibrose/Zirrhose sollte auf jeden Fall eine Listung zur Lebertransplantation in Erwägung gezogen werden. Auch hier ist der TIPS zur Überbrückung bis zur Transplantation eine gute Option, die manchmal die Transplantation nicht mehr notwendig macht. Nach Lebertransplantation liegt das 10-Jahres-Überleben bei ca. 70 %.

### Leberventhrombose

Alle Patienten mit BCS sollten antikoaguliert werden. Hierbei kommt normalerweise bei Erstdiagnose Heparin zum Einsatz, in weiterer Folge sollten die Patienten mit Marcoumar auf

eine INR von 2–3 eingestellt werden. Das Vorliegen von Varizen stellt insbesondere bei konsequentem Management keine Kontraindikation zur Antikoagulation dar, weil dadurch diese Thromben aufgelöst werden können und so der Pfortaderdruck gesenkt werden kann.

Bei frischer Thrombose kann eine Thrombolysen in Erwägung gezogen werden, wobei Urokinase oder TPA in die thrombosierte Lebervene infundiert werden. Hierüber gibt es aber wenig Berichte und Evidenz und auch keine uniform positive Beurteilung.

### Assoziierte Erkrankungen

Diese sollten gemäß den derzeitigen Therapierichtlinien behandelt werden. Für den Fall, dass bei Diagnosestellung des BCS kein prädisponierender Faktor gefunden wurde, sollte im Rahmen der Kontrolluntersuchungen immer wieder nach diesen gefahndet werden, da spezifische laborchemische Veränderungen erst oft im Verlauf auftreten. Bei diesen Patienten stellt das BCS sozusagen ein Indexereignis für das Auftreten eines myeloproliferativen Syndroms oder hämostaseologischen Erkrankungen dar.

### ■ Zusammenfassung, Ausblick und Aufruf

Das BCS ist eine sehr seltene Erkrankung der hepatischen Venen, wobei sich das Syndrom bei multifaktorieller Genese als gemeinsame Endstrecke manifestiert. Dem Syndrom liegen verschiedene prothrombotische Erkrankungen bzw. Prädispositionen zugrunde. Die klinische Manifestation resultiert aus einem erhöhten sinusoidalen Druck und aus ischämischer Zellschädigung. Bei akuter Präsentation findet man häufig Hinweise für eine schon länger bestehende Obstruktion des hepatischen venösen Ausstromes. Eine Stenose der intra- oder extrahepatischen Pfortader verstärkt die Symptomatik. Die Therapie basiert auf Antikoagulation und auf Wiederherstellung des venösen Abflusses der Leber, in erster Linie durch TIPS, jedoch auch durch Angioplastie. Als *ultima ratio* kommt die Lebertransplantation infrage.

Wie aus dieser Übersicht hervorgeht, ist das BCS aufgrund seiner Seltenheit in Hinblick auf Pathogenese und optimale Therapie noch nicht ausreichend untersucht. Wegen der mul-

tifaktoriellen Genese und der variablen Verlaufsformen wurden Patienten bisher unterschiedlich abgeklärt und behandelt. Das Management dieser Patienten ist interdisziplinär und benötigt neben einer erfahrenen Abteilung für Hepatologie auch entsprechende Abteilungen für interventionelle Radiologie und Hämatologie und unter Umständen auch ein Transplantationszentrum. Aus diesem Grund sollte die Behandlung dieser seltenen Erkrankung immer an einem Zentrum erfolgen, an dem diese Abteilungen vorhanden sind.

Bei geringer Anzahl von Patienten mit BCS ist es bisher nicht möglich gewesen, Patientendaten standardisiert zu erheben. Aus diesem Grund wurde ein von der EU gefördertes internationales Projekt ins Leben gerufen mit dem Ziel, Daten aller Patienten mit BCS zu sammeln, um erstmalig valide epidemiologische, pathophysiologische und klinische Erkenntnisse zum BCS zu erlangen. Auch Österreich nimmt an diesem wichtigen EU-weiten Projekt teil.

Ansprechpartner dafür ist die Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie der Univ.-Klinik für Innere Medizin III im AKH Wien (Dr. Bernhard Angermayr, Univ.-Prof. Dr. Markus Peck-Radosavljevic). Kontakt: +43 1 40400 4741, [bernhard.angermayr@meduniwien.ac.at](mailto:bernhard.angermayr@meduniwien.ac.at)

### Literatur:

beim Verfasser.

### Dr. med. Bernhard Angermayr

Dr. Bernhard Angermayr, geb. 1977 in Krems, ist klinisch und wissenschaftlich an der Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie der Klinik für Innere Medizin III, Medizinische Universität Wien, tätig. Auf dem Gebiet der Hepatologie (insbesondere vaskuläre Komponenten von Lebererkrankungen und portale Hypertension) publiziert er regelmäßig und hält Vorträge.

Als Gewinner des Sheila Sherlock Fellowships der European Association for the Study of the Liver (EASL) war er über ein Jahr am Labor für hepatische Hämodynamik in Barcelona tätig.

Dr. Angermayr ist Preisträger des Joseph-Skoda-Projektförderungspreises der Österreichischen Gesellschaft für Innere Medizin 2006.



# Mitteilungen aus der Redaktion

## Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

## Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)