Budd-Chiari syndrom: Når blodet ikke kan komme ud af leveren

Budd-Chiari syndrom er en sjælden tilstand, hvor de store vener, der dræner blod ud af leveren, bliver helt eller delvist blokeret. Blodet hober sig op i leveren, trykker på levercellerne og kan på sigt give leversvigt og portal hypertension. Tilstanden rammer omkring 1 ud af 1 million om året, oftest yngre voksne og lidt hyppigere kvinder end mænd.

Sygdommen blev første gang beskrevet af den britiske læge George Budd i 1845 og senere uddybet af patologen Hans Chiari i 1899.

Hvad mærker du?

Symptomerne afhænger af, hvor hurtigt blodstrømmen blokeres.

Akut form (få dage til uger):

- Pludselige, kraftige smerter i øvre højre side af maven
- Hurtigt stigende væske i bughulen (ascites)
- Gulsot
- Hævet, øm lever
- Kvalme og opkastninger
- I svære tilfælde leversvigt med konfusion

Kronisk form (måneder til år):

- Trættende mavevæske, der vender tilbage trods vanddrivende medicin
- Hævede ben
- Synlige vener på bug og bryst (kollateral cirkulation)
- Blødende åreknuder i spiserøret
- Forstørret milt
- Træthed og vægttab

En lille gruppe har **fulminant Budd-Chiari** med akut leversvigt over få døgn, hvilket kræver akut levertransplantation.

Hvorfor sker det?

Hos cirka 75 procent ligger der en blodprop bag, og hos mange findes en underliggende tilstand, der øger blodets størkningsevne:

- **Myeloproliferative sygdomme** (særligt polycytæmi vera og essentiel trombocytose) — den hyppigste årsag, ofte forbundet med en *JAK2*-mutation
- **Antifosfolipid-syndrom**
- **Faktor V Leiden** og andre arvelige trombofilier
- **Paroksysmal natlig hæmoglobinuri**
- **Graviditet og p-piller**
- Behcets sygdom
- Inflammatorisk tarmsygdom

Sjældnere skyldes blokeringen ydre tryk fra en tumor (levertumor, nyretumor), membraner i den nederste hulvene (hyppigt i Asien) eller infektioner.

Hos 20-25 procent findes mere end én årsag, så fuld trombofili-udredning er altid indiceret.

Hvordan stilles diagnosen?

- **Doppler-ultralyd af leveren:** førstevalget. Viser manglende eller omvendt blodstrøm i levervenerne.
- **CT eller MR-skanning af leveren med kontrast:** bekræfter diagnosen og kortlægger blokeringens udbredelse.
- **Leverbiopsi:** kan vise centrilobulær blodstase og levercelledød, men er ikke altid nødvendig.
- **Trombofili-udredning og *JAK2*-mutationstest** for at finde den underliggende årsag.

Tidlig diagnose er afgørende, fordi behandlingen er mere effektiv, før der opstår irreversibel leverskade.

Behandling

Behandlingen følger en **trappestige-tilgang**, hvor man rykker op et trin, hvis det forrige ikke holder.

1. **Antikoagulation** med lavmolekylært heparin og senere warfarin eller DOAK — startes hos alle med det samme.
2. **Behandling af den underliggende sygdom**, fx hydroxyurea ved polycytæmi vera.
3. **Endovaskulær behandling** — angioplastik med eller uden stent ved kort segmentstenose.
4. **TIPS** (transjugulær intrahepatisk portosystemisk shunt) — anlæggelse af en intern shunt mellem porta og levervenen. Effektiv hos de fleste, der ikke responderer på medicin alene.
5. **Levertransplantation** ved fulminant leversvigt eller manglende effekt af TIPS.

Symptomatisk behandling omfatter vanddrivende medicin, saltrestriktion, behandling af åreknuder i spiserøret og forebyggelse af encefalopati.

Prognose

Med moderne behandling overlever omkring 80 procent fem år efter diagnosen, mod under 10 procent uden behandling. Prognosen er bedst hos dem, der diagnosticeres tidligt, har en behandlelig underliggende årsag og opnår god respons på antikoagulation eller TIPS.

Hvornår skal du søge læge?

Akut læge ved:

- Pludselige stærke smerter i øvre højre side af maven kombineret med hurtigt voksende mavevæske
- Gulsot, der opstår over få dage
- Konfusion hos en patient med kendt leverlidelse

Egen læge ved langsomt tiltagende mavevæske, hævede ben, træthed og uforklarlig levertalsforhøjelse — særligt hvis du har en kendt blodsygdom, antifosfolipid-syndrom eller tager p-piller.

Ofte stillede spørgsmål

Er Budd-Chiari arvelig? Selve syndromet er ikke arveligt, men de bagvedliggende trombofilier (fx faktor V Leiden, *JAK2*-mutation) kan være det.

Kan man få Budd-Chiari uden underliggende blodsygdom? Ja, men det er sjældent. Derfor laves altid grundig trombofili-udredning, også efter behandling.

Skal jeg tage blodfortyndende resten af livet? Som regel ja. Recidivrisikoen er høj, så livslang antikoagulation anbefales hos de fleste.

Kan jeg blive gravid? Kun efter grundig planlægning sammen med specialister. Graviditet øger risikoen for ny blodprop, og medicinen skal omlægges fra warfarin til lavmolekylært heparin.

Hvad er forskellen på Budd-Chiari og sinusoidal obstruktionssyndrom? Budd-Chiari rammer de store levervener; sinusoidal obstruktionssyndrom rammer de mindste vener inde i levervævet og ses især efter knoglemarvstransplantation eller visse cytostatika.

Kilder

1. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G. Vascular disorders of the liver. *Hepatology.* 2009;49(5):1729-1764. PubMed
2. Plessier A, Valla DC. Budd-Chiari syndrome. *Semin Liver Dis.* 2008;28(3):259-269. PubMed
3. Sundhed.dk. Budd-Chiari syndrom (lægehåndbogen).
4. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: vascular diseases of the liver. *J Hepatol.* 2016;64(1):179-202. PubMed

---

Denne artikel er almen information og erstatter ikke lægekonsultation. Kontakt din egen læge ved symptomer.