



Samenvatting proefschrift Jildou Hoekstra

'Etiology and Clinical Outcome of Budd-Chiari Syndrome and Portal Vein Thrombosis'

**Promotiedatum: 17 december 2010
Erasmus Universiteit Rotterdam**

Promotores:

Prof. Dr. H.L.A. Janssen

Prof. Dr. F.W.G. Leebeek

Budd-Chiari syndroom (BCS) is een zeldzaam ziektebeeld dat wordt gedefinieerd als een veneuze afvloedbelemmering vanaf de lever. In vrijwel alle gevallen wordt BCS veroorzaakt door het optreden van trombose in de levervenen. Bij vena portae trombose (VPT), een andere vasculaire leverziekte, is er sprake van een trombose in de poortader. VPT wordt regelmatig gezien als complicatie bij patiënten met levercirrose maar kan ook optreden bij personen zonder onderliggende leverziekte, zogeheten non-cirrhotische VPT.

Dit proefschrift beschrijft de onderliggende etiologie van trombose en het klinisch beloop van patiënten met BCS en non-cirrhotische VPT. Een deel van de beschreven studies is gebaseerd op gegevens uit de EN-Vie studie, een prospectieve Europese studie waarbij gedurende 2 jaar nieuwe patiënten met BCS en non-cirrhotische VPT werden geïncludeerd. Bij onderzoek naar onderliggende etiologische factoren blijken er duidelijke verschillen te bestaan in het risicofactorprofiel tussen beide patiëntengroepen. Zo is Factor V Leiden mutatie sterk geassocieerd met BCS maar niet met VPT, terwijl het tegenovergestelde geldt voor factor II mutatie. Ook zijn er verschillen in de subtypes van myeloproliferatieve aandoeningen, een veelvoorkomende onderliggende oorzaak.

In een tweetal case-control studies wordt bij patiënten met BCS de rol van een verminderde fibrinolytische capaciteit en verschillen in stolselbindende eiwitten onderzocht en vergeleken met een groep gezonde controles. Daarnaast is de klinische presentatie, behandeling en overleving van BCS-patiënten met paroxysmale nachtelijke hemoglobinurie in kaart gebracht.

Bij patiënten met non-cirrhotische VPT is in een lange-termijn follow-up studie gekeken naar het effect van antistolling op bloedingscomplicaties, het optreden van nieuwe trombose en de prognose. Tevens is het klinisch beloop onderzocht van een subgroep patiënten met VPT, namelijk die met een onderliggend myeloproliferatief syndroom. Met name de hematologische ziekte blijkt van invloed op de overleving van deze patiënten. Tot slot is de uitkomst van zwangerschappen bij vrouwen met een VPT geëvalueerd. ◀

Aan de publicatie van dit proefschrift werd een financiële bijdrage geleverd door de
Nederlandse Vereniging voor Hepatology.

Voor proefschriftsamenvattingen zie:
www.hepatologie.org