

Treatment of Budd-Chiari syndrome with transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS)

Trattamento della sindrome di Budd-Chiari mediante shunt portosistemico intraepatico per via transgiugulare (TIPS)

R. Corso • M. Intotero • M. Solcia • M.C. Castoldi • A. Rampoldi

Interventional Radiology, Niguarda Hospital, Piazza Ospedale Maggiore 3, 20162 Milan, Italy
Correspondence to: R Corso, Tel.: +39-02-64442793, Fax +39-02-64443090, e-mail: roccocorso@jumpy.it

Received: 16 May 2007 / Accepted: 4 July 2007 / Published online: 17 July 2008
© Springer-Verlag 2008

Abstract

Purpose. This study was performed to evaluate the safety and efficacy of transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) in the treatment of patients affected by Budd-Chiari syndrome (BCS).

Materials and methods. From January 1999 to December 2006, 15 patients (seven male and eight female subjects, age range 7–52 years) with BCS uncontrolled by medical therapy were treated with TIPS placement. In seven cases BCS was idiopathic, in four it was caused by myeloproliferative disorders and in four by other disorders. One patient also had portal vein thrombosis. In 5/15 cases TIPS was created through a transcaval approach. Eight patients (53.4%) received a bare stent, and seven (46.6%) received a stent graft. The follow-up lasted a median of 29.4 (range 3.2–68) months.

Results. Technical success was achieved in all patients without major complications. TIPS was very effective in decreasing the portosystemic pressure gradient from 26.2 ± 5.8 to 10 ± 6.2 mmHg. All patients but two were alive at the time of writing. Acute leukaemia was the cause of the single early death and was unrelated to the procedure. The patient with portal vein thrombosis underwent thrombolysis before TIPS, but the vein occluded again after 3 weeks, and the patient died 6 months later. The other patients showed significant improvements in liver function, ascites and symptoms related to portal hypertension. Primary patency was 53.3%, and primary assisted patency was 93.3%. No patient required or was scheduled for liver transplantation.

Conclusions. TIPS is an effective and safe treatment for BCS and may be considered a valuable alternative to

Riassunto

Obiettivo. Valutare efficacia e sicurezza dello shunt portosistemico intraepatico per via transgiugulare (TIPS) come trattamento nei pazienti affetti da sindrome di Budd-Chiari (SBC).

Materiali e metodi. Dal gennaio 1999 al dicembre 2006, 15 pazienti (7 maschi e 8 femmine, di età compresa tra 7–52 anni) affetti da SBC non controllata dalla terapia medica sono stati sottoposti a TIPS. In 7 casi la SBC era idiopatica, in 4 causata da malattie mieloproliferative ed in 4 da altre cause. In 1 paziente era anche presente trombosi portale. In 5/15 casi la TIPS è stata realizzata mediante puntura transcavale. In otto pazienti (53,4%) è stato posizionato uno stent non ricoperto mentre in sette pazienti (46,6%) è stato utilizzato uno stent-graft. Il follow-up è stato di 3,2–68 mesi (mediana 29,4 mesi)

Risultati. In tutti i pazienti si è ottenuto il successo tecnico in assenza di complicanze maggiori. La TIPS è risultata molto efficace nel ridurre il gradiente pressorio portosistemico da $26,2 \pm 5,8$ a $10 \pm 6,2$ mmHg. Attualmente tutti i pazienti, eccetto due, sono vivi. La leucemia acuta è stata la causa dell'unico decesso precoce non correlato alla procedura. Il paziente con trombosi portale è stato sottoposto prima della TIPS a fibrinolisi, ma si è osservata riucluzione della TIPS a distanza di tre settimane con decesso del paziente dopo 6 mesi. Gli altri pazienti hanno mostrato un significativo miglioramento degli indici di funzionalità epatica, dell'ascite e dei sintomi correlati all'ipertensione portale. La pervietà primaria è stata del 53,3% e la pervietà assistita del 93,3%. Nessuno dei pazienti ha richiesto o è stato inserito in lista per un trapianto di fegato.

traditional surgical portosystemic shunting or liver transplantation.

Keywords Budd-Chiari syndrome · Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) · Liver transplantation · Surgical portosystemic shunt

Conclusioni. *La TIPS nella SBC è un trattamento efficace e sicuro e dovrebbe essere considerata una valida alternativa al tradizionale shunt porto-sistemico chirurgico o al trapianto di fegato.*

Parole chiave *Sindrome di Budd-Chiari · TIPS · Trapianto di fegato · Shunt portosistemico chirurgico*

Introduction

Budd-Chiari syndrome (BCS) is a rare condition resulting from obstruction of the hepatic venous outflow due to thrombotic or nonthrombotic occlusion, either complete or incomplete, of the hepatic veins and/or suprahepatic inferior vena cava [1]. The rapid rise in intrahepatic pressure and the resulting liver congestion lead to hepatocellular necrosis (especially of hepatocytes located in the more peripheral parts of the circulatory region) due both to anoxia and to mechanical compression.

Pathological examination shows centrilobular necrosis that, if not effectively countered by decompression, progresses more or less rapidly to destroy increasingly large areas of liver parenchyma. As a consequence, the clinical picture may vary from acute or hyperacute – fulminant liver failure – to subacute or chronic forms with progressive congestive fibrosis and cirrhosis and the development of portal hypertension with its possible complications such as variceal bleeding, intractable ascites, hepatorenal syndrome and spontaneous bacterial peritonitis [2].

Clinical presentation is characterised by symptoms and signs of portal hypertension and liver failure. Patients complain of upper abdominal pain, anorexia, nausea, vomiting and abdominal distension. The main signs are hepatosplenomegaly, intractable ascites, variceal bleeding, jaundice and encephalopathy [3].

BCS is idiopathic in 30%–50% of cases. Blood and myeloproliferative disorders causing hypercoagulability (polycythemia vera, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, essential thrombocythemia, factor-V Leiden mutation, myelofibrosis, presence of anticardiolipin antibodies, etc.) and congenital membranous webs within the vena cava or hepatic veins are among the most significant known causes. Other less frequent causes include oral contraceptive use, trauma, infections (amoebic abscesses, aspergillosis, hydatid cysts), certain kinds of tumour (hepatocellular carcinoma, renal or adrenal carcinoma, vessel leiomyosarcoma), pregnancy and postpartum [4]. The prognosis, especially in untreated acute forms or those with complete thrombosis of the hepatic veins, is often poor, with reported 2-year survival rates between 10% and 40% [5, 6]. Medical manage-

Introduzione

La sindrome di Budd-Chiari (SBC) è una rara condizione di ostacolato deflusso venoso epatico per occlusione trombotica o non trombotica, completa o incompleta, delle vene sovraepatiche e/o del tratto sovraepatico della vena cava inferiore [1]. Il rapido aumento della pressione intraepatica e di conseguenza la congestione del fegato è causa di necrosi degli epatociti (soprattutto di quelli localizzati nelle regioni più periferiche del distretto circolatorio) legata sia a fenomeni di tipo anossico che a compressione meccanica.

Il quadro anatomico-patologico è caratterizzato da necrosi centrolobulare che, se non efficacemente contrastata mediante terapie decompressive, evolve in modo più o meno rapido verso una progressiva distruzione di aree sempre più estese di parenchima epatico. Possono pertanto determinarsi quadri clinici di insufficienza epatica variabili da forme acute o iperacute (insufficienza epatica fulminante) a quadri subacuti o cronici con progressiva fibrosi e cirrosi di tipo congestizio, sviluppo di ipertensione portale con le sue possibili complicanze quali sanguinamento da varici esofagee, ascite refrattaria, sindrome epatorenale e peritonite batterica spontanea [2].

L'esordio clinico è caratterizzato dai sintomi e segni legati all'ipertensione portale ed all'insufficienza epatica. Dal punto di vista sintomatologico il paziente lamenta dolore ai quadranti addominali superiori, anoressia, nausea, vomito e distensione addominale. I principali segni consistono in epato-splenomegalia, ascite intrattabile, sanguinamento da varici esofagee, ittero ed encefalopatia [3].

La causa della SBC è idiopatica nel 30%–50% dei casi. Le cause note sono rappresentate principalmente da disordini ematologici e mieloproliferativi che causano stati di ipercoagulabilità ematica (policitemia vera, emoglobinuria parossistica notturna, trombocitemia vera, mutazione del fattore V di Leiden, mielofibrosi, presenza di anticorpi anticardiolipina, ecc.) e dalla presenza congenita di membrane o setti intracavali o delle vene sovraepatiche. Più raramente sono stati chiamati in causa l'assunzione di contraccettivi orali, traumi, infezioni (ascessi amebici, aspergilloso, cisti idatidee), alcuni tumori (epatocarcinoma, carcinoma renale o surrenalico, leiomiomasarcoma vasa-

ment, mainly based on administration of diuretics and anticoagulants, is often ineffective in controlling congestive hepatomegaly and hepatic failure [7]. Most cases require surgical portal decompression, and in the past, the surgical creation of shunts between the mesenteric-portal and systemic circulation (portacaval, mesocaval, mesoatrial) was the only treatment available for patients with BCS. More recently, orthotopic liver transplantation has been used to treat end-stage hepatic failure in BCS, but the long waiting lists heavily limit the use of this option [8].

Percutaneous interventional radiology procedures, and in particular transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS), have been recently proposed as an alternative to surgical shunting and liver transplantation [9, 10]. The purpose of our study was to evaluate the feasibility and efficacy of TIPS in the treatment of patients with BCS.

Materials and methods

Between January 1999 and December 2006, TIPS was performed on 15 patients (seven male and eight female subjects; age range 7–52 years; median age 31) with a diagnosis of BCS. The clinical presentation included intractable ascites (100%) with or without haematemesis (40%) and, less commonly, hydrothorax (20%) or encephalopathy (6.6%). BCS was idiopathic in seven patients (46.6%) due to myelofibrosis in four cases (26.6%) and factor-V Leiden mutation, polycythemia vera, paroxysmal nocturnal haemoglobinuria and anticardiolipin antibodies, respectively, in the remaining four cases (Table 1). All patients were studied by both ultrasound and computed tomography to identify the degree of obstruction of the hepatic veins and/or suprahepatic inferior vena cava (Fig. 1); two patients were also studied by magnetic resonance imaging (MRI). Liver biopsy was obtained in 13 patients (86.6%). All patients were receiving medical therapy at the time of TIPS placement.

Procedures were performed in interventional radiology suites with two angiography units (Integris Allura and Integris C2000, Philips, The Netherlands); most procedures were done with the patient under general anaesthesia. A preliminary evaluation of the CT and/or MR images was conducted to define hepatic anatomy and morphology, evaluate the patency and course of the portal vein, with special regard to identifying an extrahepatic portal bifurcation (a potential cause of periprocedural bleeding) and hepatic venous remnant or stump (Fig. 1).

At the start of each procedure we obtained an arteriogram of the coeliac trunk and superior mesenteric artery with indirect portography to evaluate portal vein patency and anatomy. Before creating the TIPS, inferior cavography was used to locate possible hepatic venous remnants or intracaval webs not identified on CT (Fig. 2). In cases in which we

le), la gravidanza ed il post-partum [4]. La prognosi dei pazienti, in particolare nelle forme acute non trattate o con completa trombosi delle vene sovraepatiche, è spesso grave: in letteratura vengono riportati dati di sopravvivenza a due anni variabili dal 10% al 40% [5, 6]. La terapia medica, principalmente basata sulla somministrazione di diuretici e anticoagulanti, risulta spesso inefficace nel controllare l'epatomegalia congestizia e la conseguente insufficienza epatica [7]. Nella maggior parte dei casi risulta necessaria una decompressione invasiva del sistema portale ed in passato venivano eseguiti unicamente shunt chirurgici tra il sistema mesenterico-portale e quello sistemico (porto-cavale, meso-cavale, meso-atriale). Più recentemente il trapianto ortotopico di fegato è stato proposto ed eseguito come trattamento dell'insufficienza epatica terminale anche nei pazienti affetti da SBC: tuttavia le lunghe liste di attesa limitano fortemente questa opzione terapeutica [8].

Negli ultimi anni in alternativa agli shunt chirurgici e al trapianto di fegato sono state proposte ed utilizzate procedure percutanee di radiologia interventistica: tra queste la principale è rappresentata dallo shunt portosistemico intraepatico realizzato per via transgiugulare (TIPS) [9, 10]. Scopo del nostro studio è stato quello di valutare fattibilità ed efficacia della TIPS nel trattamento dei pazienti affetti da SBC.

Materiali e metodi

Dal gennaio 1999 a dicembre 2006 abbiamo sottoposto a TIPS 15 pazienti (7 maschi e 8 femmine) di età compresa tra i 7 ed i 52 anni (mediana 31 anni) con diagnosi di SBC ed il cui esordio clinico era caratterizzato da ascite refrattaria (100%) associata o meno ad ematemesi (40%); in percentuali inferiori erano presenti idrotorace (20%) o quadri di encefalopatia (6,6%). In sette pazienti (46,6%) la causa della SBC era idiopatica, in 4 casi (26,6%) da mielofibrosi ed in singoli casi da mutazione del fattore V di Leiden, da policitemia vera, da emoglobinuria parossistica notturna e da anticorpi anticardiolipina (Tabella 1). Per l'identificazione di ostruzioni segmentarie o complete delle vene sovraepatiche e/o del tratto sovraepatico della vena cava inferiore tutti i pazienti hanno effettuato sia l'esame ecografico che la tomografia computerizzata (Fig. 1): in 2 casi è stata eseguita anche la risonanza. Tredici pazienti (86,6%) hanno eseguito una biopsia epatica e tutti i pazienti al momento della realizzazione della TIPS assumevano terapia medica.

Tutte le procedure sono state eseguite in sale dedicate di radiologia interventistica utilizzando due apparecchi angiografici (Integris Allura e Integris C2000, Philips, Olanda) e nella maggior parte dei casi con pazienti in anestesia gene-

Table 1 Demographic, aetiological and clinical data of the 15 patients with Budd-Chiari syndrome

Patient no.	Sex	Age	Aetiology	Symptoms and signs
1	F	48	Myelofibrosis	Refractory ascites, encephalopathy
2	M	25	Idiopathic	Refractory ascites
3	F	58	Myelofibrosis	Refractory ascites, haematemesis
4	M	32	Factor V Leiden mutation	Refractory ascites, haematemesis
5	F	39	Idiopathic	Refractory ascites
6	F	17	Idiopathic	Refractory ascites, hydrothorax
7	F	26	Idiopathic	Refractory ascites, haematemesis
8	M	19	Anticardiolipin antibodies	Refractory ascites, hydrothorax
9	M	49	Polycythemia vera	Refractory ascites, haematemesis
10	F	25	Idiopathic	Refractory ascites
11	M	33	Idiopathic	Refractory ascites, hydrothorax, encephalopathy
12	M	35	Myelofibrosis	Refractory ascites, haematemesis
13	F	43	Myelofibrosis	Refractory ascites, encephalopathy
14	M	27	Idiopathic	Refractory ascites
15	F	51	Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria	Refractory ascites, haematemesis

Tabella 1 Dati anagrafici, eziologici e clinici dei 15 pazienti con SBC

Pz, n	Sesso	Anni	Eziologia	Segni e sintomi
1	F	48	Mielofibrosi	Ascite refrattaria, encefalopatia
2	M	25	Idiopatica	Ascite refrattaria
3	F	58	Mielofibrosi	Ascite refrattaria, ematemesi
4	M	32	Mutazione fattore V Leiden	Ascite refrattaria, ematemesi
5	F	39	Idiopatica	Ascite refrattaria
6	F	17	Idiopatica	Ascite refrattaria, idrotorace
7	F	26	Idiopatica	Ascite refrattaria, ematemesi
8	M	19	Anticorpi anticardiolipina	Ascite refrattaria, idrotorace
9	M	49	Policitemia vera	Ascite refrattaria, ematemesi
10	F	25	Idiopatica	Ascite refrattaria
11	M	33	Idiopatica	Ascite refrattaria, idrotorace, encefalopatia
12	M	35	Mielofibrosi	Ascite refrattaria, ematemesi
13	F	43	Mielofibrosi	Ascite refrattaria, encefalopatia
14	M	27	Idiopatica	Ascite refrattaria
15	F	51	Emoglobinuria parossistica notturna	Ascite refrattaria, ematemesi

were unable to use the hepatic veins to create the shunt, we adopted the transcaval technique with direct proximal access through the wall of the intrahepatic inferior vena cava [11]. The TIPS was placed using Rösch-Uchida transjugular liver access sets (Cook, Bloomington, IN, USA). Fluoroscopic guidance with anatomical and angiographic landmarks from preliminary indirect portography was used for the intrahepatic puncture of the portal vein. We used self-expandable metallic stents (Wallstent, Boston Scientific, Watertown, WI, USA, and Smart Control, Cordis, Miami, USA) in eight patients (53.3%) and stent grafts (Viatorr Endoprosthesis, W.L. Gore Medical, Flagstaff, AZ, USA) dilated from 8 to 10 mm in seven patients (46.7%). Portal and right atrial pressure was measured before and after TIPS placement, and a portosystemic pressure gradient <12 mmHg after TIPS was considered ideal. After TIPS placement, patients received anticoagulation therapy with i.v. he-

rane. È stata effettuata una preliminare valutazione delle immagini TC e/o RM per la definizione dell'anatomia e morfologia del fegato, per la valutazione della pervietà e il decorso della vena porta, con particolare attenzione alla ricerca di biforcazioni portali a sede extra-parenchimale (possibili cause di complicanze emorragiche periprocedurali), nonché per la ricerca di residui o abbozzi venosi sovraepatici (Fig. 1). All'inizio di ogni procedura è stata effettuata un'arteriografia del tripode celiaco e dell'arteria mesenterica superiore con portografia indiretta per la valutazione della pervietà e topografia della vena porta. Prima della creazione della TIPS abbiamo eseguito anche una cavografia inferiore alla ricerca di residui di vene sovraepatiche o di setti/membrane intracavali eventualmente non individuati alla TC (Fig. 2). Nei casi in cui per la realizzazione dello shunt non era possibile utilizzare le vene sovraepatiche è stata utilizzata la tecnica transcavale mediante acces-

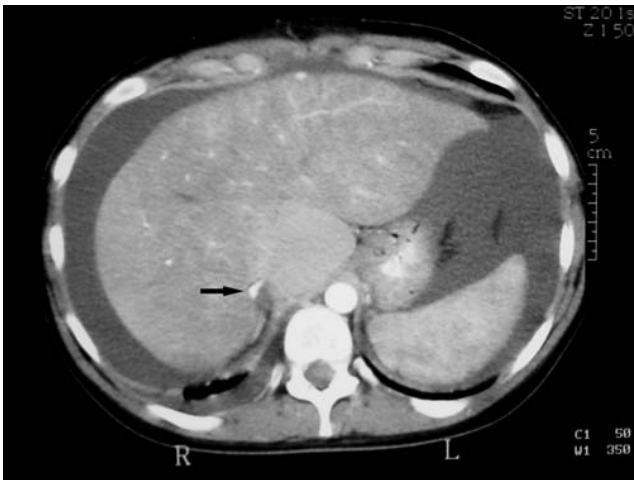


Fig. 1 Budd-Chiari syndrome. Computed tomography demonstrates increased liver volume, caudate lobe hypertrophy with marked compression of the intrahepatic inferior vena cava (arrow) and severe ascites.

Fig. 1 *Sindrome di Budd-Chiari: la TC dimostra aumento volumetrico del fegato, ipertrofia del lobo caudato con marcata compressione della vena cava inferiore intraepatica (freccia) ed abbondante versamento ascitico.*

parin followed by warfarin to maintain an International Normalised Ratio (INR) between 2.5 and 3.5.

Follow-up consisted of colour-Doppler ultrasound (US) at 48–72 h, at 1 and 6 months and annually thereafter. Angiography and TIPS revision were only performed in selected cases showing clinical recurrence or Doppler US findings of significant stenosis or shunt thrombosis (absence/reduction of signal in the TIPS, more than 50% decrease in portal flow velocity, inversion of portal venous flow). Revision consisted of angioplasty and stenting and, in extreme cases, creation of a new TIPS. TIPS efficacy was also assessed by comparing clinical and laboratory data obtained before and 60 days after the procedure.

Results

Indications for TIPS placement were progressive acute or subacute liver failure associated with symptoms refractory to medical therapy in 11 patients (73.3%) and chronic disease in four patients (26.6%) with poor hepatic compensation. No patient had end-stage liver disease or tumour-related thromboses. Most patients had more or less complete thrombotic occlusion of the hepatic veins; in one case, there was concomitant complete portal vein thrombosis. The cause of BCS could be identified in almost half of the cases (Table 1). TIPS was successfully created in all cases, and there were no early deaths or severe morbidity associated with the procedure. A hepatic vein remnant was visualised and used as an access site in 10/15 cases (66.6%), whereas in the remaining cases we had to directly puncture the intrahepatic inferior vena cava to create a proximal access. In all

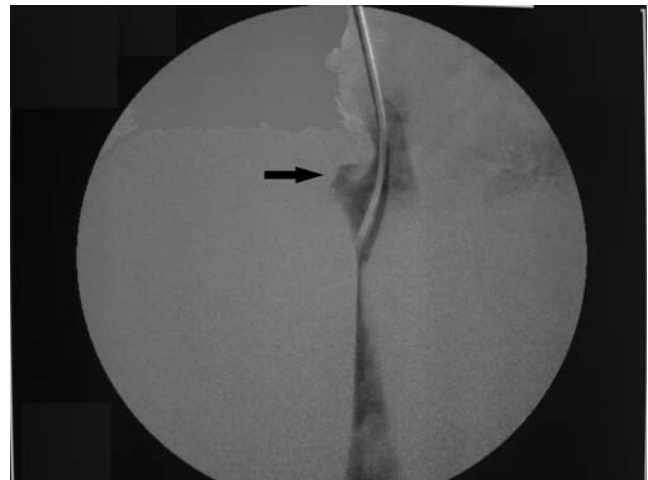


Fig. 2 Pretransjugular intrahepatic portosystemic shunt inferior vena cava venogram in Budd-Chiari syndrome: hepatic vein remnant (arrow) and compression of the intrahepatic inferior vena cava.

Fig. 2 *Cavografia inferiore pre-TIPS in SBC: abbozzo di vena sovraepatica (freccia) e compressione del tratto intraepatico della vena cava inferiore.*

so prossimale eseguito direttamente attraverso la parete del tratto intraepatico della vena cava inferiore [11]. Per la realizzazione delle TIPS sono stati impiegati set di accesso transgiugulare di Rösch-Uchida (Cook, Bloomington, USA). Per la puntura intraepatica della vena porta è stata utilizzata la guida fluoroscopica facendo uso sia di reperi anatomici che angiografici ricavati dalla preliminare portografia indiretta. In 8 pazienti (53,3%) abbiamo utilizzato stent metallici autoespansibili (Wallstent, Boston Scientific, Watertown, USA e Smart Control, Cordis, Miami, USA) ed in 7 casi (46,7%) stent-graft (Viatorr Endoprothesis, W.L. Gore Medical, Flagstaff, USA), dilatati da 8 a 10 mm. In ogni paziente è stata eseguita la misurazione della pressione portale ed atriale destra prima e dopo la creazione dello shunt definendo come ideale un gradiente pressorio porto-sistemico dopo TIPS <12 mmHg. Dopo la creazione della TIPS, in assenza di controindicazioni, è stata intrapresa terapia farmacologica con anticoagulanti inizialmente con eparina per via parenterale sostituita nel giro di pochi giorni con warfarin mantenendo un INR (International Normalised Ratio) tra 2,5–3,5.

Il follow-up è stato effettuato mediante esami eco-color doppler a 48–72 ore, 1, 6 mesi e quindi annualmente. Lo studio angiografico e l'eventuale revisione della TIPS è stata effettuata solo in casi selezionati per ricomparsa della sintomatologia o dei segni clinici o riscontro all'ecodoppler di significativa stenosi o trombosi dello shunt (assenza/riduzione di segnale nella TIPS, riduzione al di sotto del 50% della velocità del flusso portale, inversione del flusso nel sistema portale). La revisione comprendeva sia l'angioplastica che lo stenting ed in casi estremi la realizzazione di una nuova TIPS. L'efficacia della TIPS è stata

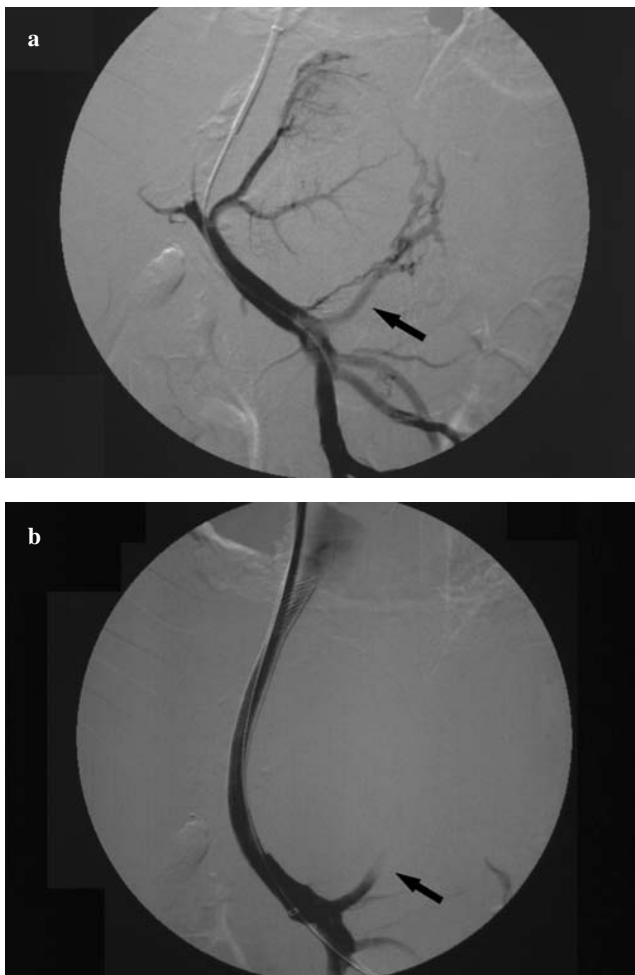


Fig. 3a,b Budd-Chiari syndrome. **a** Transjugular portogram reveals multiple gastric varices (arrow). **b** Portography performed after creating the transjugular intrahepatic portosystemic shunt shows rapid flow of contrast material through a self-expandable stent (Wallstent) with disappearance of the gastric varices (arrow).

Fig. 3a,b *Sindrome di Budd-Chiari. a* La portografia per via transgiugulare rivela multiple varici gastriche (freccia). **b** La portografia eseguita dopo creazione della TIPS mostra un rapido deflusso del mezzo di contrasto attraverso lo stent autoespandibile (Wallstent) con scomparsa delle varici gastriche (freccia).

cases, we used the right portal branch to create the shunt (Fig. 3). Significant decompression of the portal venous system was obtained in 13 cases (86.6%): the arteriportal pressure gradient decreased from a mean value of 26.4 ± 5.8 mmHg before TIPS (range 19–31 mmHg) to 9.7 ± 6.2 mmHg (range 7–14 mmHg) after TIPS, with a median reduction of 63.3% (range 54%–70%; Table 2).

Fourteen patients (93.3%) received anticoagulation therapy after TIPS. Three patients (20%) developed mild to moderate encephalopathy after TIPS, which was effectively treated with lactulose and a low-protein diet. One patient died of fulminant acute leukaemia with patent TIPS 36 days after the procedure. The patient with complete portal thrombosis underwent portal vein recanalisation before TIPS

valutata anche sulla base delle condizioni cliniche e dei dati laboratoristici rilevati prima ed a 60 giorni dalla procedura.

Risultati

L'indicazione all'esecuzione della TIPS è stata l'insufficienza epatica progressiva in forma acuta o subacuta associata a sintomatologia non controllabile con trattamento farmacologico in 11 pazienti (73,3%) ed un'evoluzione cronica della malattia in 4 pazienti (26,6%) in precario compenso epatico. Nessun paziente aveva una malattia epatica in stadio terminale o trombosi correlate a malattie neoplastiche. Nella maggior parte dei casi era presente occlusione trombotica delle vene sovraepatiche più o meno completa; in un caso coesisteva trombosi completa della vena porta. In circa la metà dei casi si è riusciti ad identificare l'eziologia della sindrome (Tabella 1). La creazione della TIPS è stata possibile in tutti i casi in assenza di mortalità precoce o grave morbilità associata alla procedura. In 10/15 casi (66,6%) è stato possibile visualizzare ed utilizzare come sito d'accesso un "moncone" di vena sovraepatica mentre nei restanti casi è stato necessario eseguire direttamente la puntura della parete della vena cava inferiore intraepatica per creare un accesso prossimale. In tutti i casi lo shunt è stato creato con il ramo portale di destra (Fig. 3). Una significativa decompressione del sistema venoso portale è stata ottenuta in 13 casi (86,6%): il gradiente pressorio atrio-portale si è ridotto da una media di $26,4 \pm 5,8$ mmHg pre-TIPS (range 19–31 mmHg) a $9,7 \pm 6,2$ mmHg post-TIPS (range 7–14 mmHg) con una mediana di riduzione percentuale del 63,3% (range 54%–70%; Tabella 2).

In 14 pazienti (93,3%) dopo TIPS è stata intrapresa terapia con anticoagulanti. Tre pazienti (20%) dopo TIPS hanno sviluppato un grado lieve/modesto di encefalopatia trattata efficacemente con lattulosio e dieta ipoproteica. Una paziente è deceduta a 36 giorni di distanza per una forma fulminante di leucemia acuta con TIPS pervia. Nel paziente con trombosi portale completa, prima della creazione della TIPS, la vena porta è stata ricanalizzata inizialmente mediante fibrinolisi ad ultrasuoni (Alcolysis, Angiosonic, Morrisville, USA) e quindi con fibrinolisi farmacologica (infusione loco-regionale di urochinasi). A distanza di 23 giorni dalla TIPS si è osservata riuclusione della vena porta e della TIPS con progressiva ricomparsa della sintomatologia clinica e dell'insufficienza epatica che ha condotto al decesso del paziente dopo 6 mesi. La maggior parte dei pazienti a 60 giorni dalla TIPS ha mostrato un progressivo miglioramento sia clinico che biochimico (Tabella 3) e sono vivi ad una mediana di follow-up di 29,4 mesi (range 3,2–68 mesi). In sei pazienti, di cui 5 del sottogruppo con stent non

Table 2 Portosystemic pressure gradient and percentage difference after transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS)

Patient no.	Before TIPS, mmHg	After TIPS, mmHg	%
1	31	14	-55
2	30	11	-63
3	25	9	-64
4	27	11	-60
5	30	9	-70
6	26	8	-69
7	25	11	-56
8	29	11	-62
9	26	12	-54
10	27	10	-63
11	19	7	-64
12	30	10	-66
13	27	8	-70
14	22	7	-68
15	23	8	-66
Median	26.4	9.7	-63.3

Table 3 Clinical and biochemical data of the 15 patients with Budd-Chiari syndrome at baseline and 60 days after transjugular intrahepatic portosystemic shunt

	Baseline	After 60 days
Ascites, no.	15/15	1/15
Haematemesis, no.	6/15	1/15
ALT ¹ , U/l	332 (17–619)	31 (18–64)
AST ¹ , U/l	368 (198–734)	39 (26–75)
GGT ¹ , U/l	164 (77–297)	123 (55–254)
Albumin, mg/dl	33 (22–39)	35 (33–38)
Bilirubin, mg/dl	2.7 (1.9–3.9)	2.1 (1.7–2.7)

¹Values shown as median (range)**Tabella 3** Dati clinici e biochimici dei 15 pazienti con SBC: basale e 60 giorni dopo TIPS

	Basale	Dopo 60 gg
Ascite, n	15/15	1/15
Ematemesi, n	6/15	1/15
ALT ¹ , U/l	332 (17–619)	31 (18–64)
AST ¹ , U/l	368 (198–734)	39 (26–75)
GGT ¹ , U/l	164 (77–297)	123 (55–254)
Albumina ¹ , mg/dl	33 (22–39)	35 (33–38)
Bilirubina ¹ , mg/dl	2,7 (1,9–3,9)	2,1 (1,7–2,7)

¹Mediana (range)

placement; this was done by ultrasound fibrinolysis (Alcolysis, Angiosonic, Morrisville, USA) followed by pharmacological fibrinolysis (local urokinase infusion). Twenty-three days after TIPS, the portal vein and the TIPS reoccluded, with reappearance of the clinical symptoms and liver failure that led to the patient's death 6 months later. At follow-up after 60 days, most patients showed clinical and biochemical improvements (Table 3), and most of them were alive at

Tabella 2 Gradiente pressorio porto-sistemico e variazione percentuale dopo TIPS

Pz, n	Pre-TIPS, mmHg	Post-TIPS, mmHg	%
1	31	14	-55
2	30	11	-63
3	25	9	-64
4	27	11	-60
5	30	9	-70
6	26	8	-69
7	25	11	-56
8	29	11	-62
9	26	12	-54
10	27	10	-63
11	19	7	-64
12	30	10	-66
13	27	8	-70
14	22	7	-68
15	23	8	-66
Mediana	26,4	9,7	-63,3

ricoperto, si è osservato al follow-up malfunzionamento della TIPS per stenosi o occlusione intrastent ed è stato pertanto necessario effettuare revisione dello shunt mediante ridilatazione con angioplastica (3) o posizionamento di ulteriore stent (3), in due casi inserendo uno stent-graft coassialmente al precedente stent non ricoperto (Tabella 4).

La pervietà primaria di tutta la casistica è stata del 53,3%. Analizzando separatamente i pazienti in cui è stato posizionato uno stent non ricoperto (8 casi) rispetto a quelli con stent ricoperto (7 casi) abbiamo osservato una significativa differenza sia nella pervietà primaria (rispettivamente del 22,4% e 87,7%, $p < 0,01$) che nelle percentuali di reintervento per malfunzionamento (rispettivamente del 62,5% e 14,2%, $p < 0,01$). La pervietà assistita è stata del 93,3% (Tabella 5).

Discussione

La terapia medica nella SBC viene riservata alle forme croniche che abbiano evidenziato alla biopsia epatica un quadro di congestione epatica con scarsa o assente necrosi epatocitaria. Essa si basa sul trattamento specifico delle eventuali patologie ematologiche sottostanti, nel controllo dell'ascite mediante farmaci o ripetute paracentesi e sulla terapia con anticoagulanti. Tale terapia tuttavia offre solo modesti risultati a medio-lungo termine nel controllare efficacemente l'insufficienza epatica ed i sintomi legati all'ipertensione portale [12, 13]. Per tale motivo, nei casi refrattari alla terapia medica o quelli in cui alla biopsia epatica si rilevi una quota significativa di necrosi epatocellulare, la decompressione chirurgica del sistema portale è stata utilizzata per molti anni come unico presidio terapeutico alternativo anche se con risultati variabili legati spesso

Table 4 Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) malfunction and revision during the follow-up

Patient no.	Malfunction months	Revision type	Follow-up months	Outcome
1	–	–	49	Patent TIPS
2	1/1/1	Stenting/PTA/PTA	39	Patent TIPS
3	–	–	12	Patent TIPS
4	–	–	7	Patent TIPS
5	1/15/27	PTA/PTA/PTA	51	Patent TIPS
6	2/19/25	PTA/PTA/PTA	44	Patent TIPS
7	–	–	24	Patent TIPS
8	1	Stenting	24	Patent TIPS
9	1	–	6	Death
10	–	–	23	Patent TIPS
11	–	–	1	Death
12	4	PTA	11	Patent TIPS
13	–	–	28	Patent TIPS
14	–	–	32	Patent TIPS
15	6	Stenting	19	Patent TIPS

PTA, percutaneous transluminal angioplasty

Tabella 4 Malfunzionamento e revisione della TIPS nel follow-up

Pz, n	Disfunzione, mesi	Revisione tipo	Follow-up, mesi	Risultato
1	–	–	49	TIPS pervia
2	1/1/1	Stenting/PTA/PTA	39	TIPS pervia
3	–	–	12	TIPS pervia
4	–	–	7	TIPS pervia
5	1/15/27	PTA/PTA/PTA	51	TIPS pervia
6	2/19/25	PTA/PTA/PTA	44	TIPS pervia
7	–	–	24	TIPS pervia
8	1	Stenting	24	TIPS pervia
9	1	–	6	Decesso
10	–	–	23	TIPS pervia
11	–	–	–	Decesso
12	4	PTA	11	TIPS pervia
13	–	–	28	TIPS pervia
14	–	–	32	TIPS pervia
15	6	Stenting	19	TIPS pervia

PTA, angioplastica percutanea transluminale

a median follow-up of 29.4 months (range 3.2–68 months). Six patients, five of whom were treated with uncovered stents, showed TIPS malfunction due to in-stent stenosis or occlusion at follow-up; TIPS revision was performed by redilatation with angioplasty (3) or by placing a further stent (); in two cases, the stent graft was inserted coaxially to the previous uncovered stent (Table 4).

Overall primary patency was 53.3%. Comparison of the patients treated with bare stents (8) and those treated with covered stents (7) reveals significant differences in both primary patency (22.4% and 87.7%, respectively; $p < 0.01$) and reintervention rates (62.5% and 14.2%, respectively; $p < 0.01$). Assisted patency was 93.3% (Table 5).

all'esperienza dei singoli centri: infatti in letteratura vengono riportate tassi di pervietà per gli shunt chirurgici, sia mesenterico-sistemico che porto-sistemico, variabili dal 57%–94% a 5 anni [14, 15]. È peraltro necessario considerare che la realizzazione di uno shunt di tipo chirurgico, in soggetti con SBC, spesso in condizioni generali critiche, presenta alcuni svantaggi: innanzitutto l'elevata invasività dell'intervento che accresce il rischio chirurgico in quanto trattasi di interventi di chirurgia maggiore; inoltre la non trascurabile percentuale di occlusioni dello shunt riscontrate al follow-up (>30%), dato anche lo stato di ipercoagulabilità ematica, con conseguente innalzamento dei tassi di morbilità e mortalità globali [6]; infine le difficoltà di

Table 5 Transjugular intrahepatic portosystemic shunt patency

	Entire cohort (15)	Uncovered stent (8)	Stent graft (7)	Follow-up (months)
Primary patency	53.3%	22.4%	87.7%	17.5 (3–49)
Reintervention rate	40%	62.5%	14.2%	
Assisted-primary patency	93.3%			24.6 (1–51)

Tabella 5 Pervietà TIPS

	Intera coorte (15)	Stent non ricoperto (8)	Stent-graft (7)	Follow up (mesi)
Pervietà primaria	53,3%	22,4%	87,7%	17,5 (3–49)
Tasso di reintervento	40%	62,5%	14,2%	
Pervietà assistita	93,3%			24,6 (1–51)

Discussion

Medical management is reserved for chronic BCS with hepatic congestion and little or no hepatocyte necrosis on liver biopsy. It consists of treating underlying haematological disorders, controlling ascites pharmacologically or with repeated paracentesis, and anticoagulation therapy. Medical management is, however, poorly effective in controlling liver failure and the symptoms of portal hypertension in the medium to long term [12, 13]. As a result, patients refractory to medical therapy or those showing significant liver necrosis on liver biopsy have been offered surgical portal decompression as the only alternative treatment option, even though the results have been variable and often related to the experience of single centres, with reported 5-year patency rates for both surgical mesenteric-systemic and portosystemic shunts ranging from 57% to 94% [14, 15]. However, it should be noted that in patients with BCS, who are often in critical general condition, surgical shunting has several disadvantages: First, it involves a highly invasive major operation, which increases surgical risk. Second, the rate of shunt occlusions detected at follow-up and due to hypercoagulable states is not negligible (>30%), leading to increased overall morbidity and mortality [6]. Finally, there are technical problems related to the infrequent obstruction or compression of the inferior vena cava by a hypertrophic caudate lobe (because venous outflow occurs through a series of short veins directly into the systemic circulation), which requires a mesoatrial shunt and is associated with a higher rate of thrombotic occlusions and technical failures [7, 16].

In recent years, liver transplantation was suggested as a valuable alternative for treating BCS, particularly in small subsets of patients with acute liver failure or advanced cirrhosis or fibrosis on histology [17]. A recent review by the European Registry examined data of 248 BCS patients who underwent liver transplant between 1988 and 1999 in 51 Eu-

tecniche operatorie rappresentate dalla non frequente ostruzione o compressione della vena cava inferiore da parte del lobo caudato ipertrofico (in quanto il suo deflusso venoso avviene attraverso una serie di corte vene direttamente nel circolo sistemico) che impone il confezionamento di uno shunt meso-atriale che si accompagna ad una più elevata percentuale di occlusioni trombotiche e di insuccessi tecnici [7, 16].

Negli anni più recenti nella SBC il trapianto di fegato si è posto come valida alternativa terapeutica in particolare nei sottogruppi minoritari di pazienti con associata insufficienza epatica acuta o che all'istologia mostrano quadri di cirrosi o fibrosi avanzata [17]. Una recente analisi del Registro Europeo ha analizzato i dati di 248 pazienti affetti da SBC sottoposti a trapianto di fegato dal 1988 al 1999, con follow-up completo, in 51 centri trapiantologi europei riportando elevati tassi di sopravvivenza attuariale del 75,6%, 71,4% e 68% rispettivamente a 1, 5 e 10 anni [18].

Negli ultimi decenni le tecniche di radiologia interventistica quali l'angioplastica e/o lo stenting hanno ampliato le alternative terapeutiche inizialmente in quei pochi pazienti affetti da SBC in cui si evidenziavano stenosi o membrane a livello delle vene sovraepatiche o della vena cava inferiore, riscontri peraltro molto più comuni nei paesi asiatici rispetto a quelli occidentali [19, 20]. Nella maggior parte dei casi esiste già una trombosi più o meno completa delle vene sovraepatiche e la realizzazione della TIPS si è dimostrata l'unica tecnica di tipo radiologico utilizzabile in particolare nelle forme acute o subacute che presentano progressivo deterioramento clinico e/o biochimico non rispondenti alla terapia medica [21, 22].

La TIPS è una tecnica decompressiva molto meno invasiva rispetto alla chirurgia in quanto non richiede laparotomia e clampaggi vascolari ed è pertanto associata ad una più bassa morbilità e mortalità anche in pazienti in

ropean centres, with complete follow-up, reporting rates of actuarial survival of 75.6%, 71.4% and 68% at 1, 5 and 10 years, respectively [18].

The advent of interventional radiology techniques such as angioplasty and/or stenting has expanded the treatment options, initially for the few BCS patients with stenosis or membranous webs in the hepatic veins or inferior vena cava, findings that are far more common in Asia than in the west [19, 20]. In most cases, there is already more or less complete thrombosis of the hepatic veins, and TIPS creation is the only possible interventional technique, particularly in acute or subacute forms presenting with progressive clinical and/or biochemical deterioration unresponsive to medical therapy [21, 22].

TIPS creation is a much less invasive decompression technique than is surgery, as it requires no laparotomy or vessel clamping and is therefore associated with lower morbidity and mortality, even in patients in critical condition [23, 24]. Moreover, it may also be performed in cases of caval obstruction. TIPS failure or inefficacy of its periodic revisions does not preclude the performance of a subsequent surgical operation [25]. The limits of TIPS are essentially shunt malfunction caused by stenosis and/or occlusion of the intrahepatic tract due to intimal hyperplasia or thrombosis generally caused by biliary contamination. In addition, BCS is characterised by thrombophilia and hypercoagulability, which, if not effectively corrected by anticoagulation therapy, increase the incidence of shunt thrombosis up to 80% after 1 year, with resulting reappearance or worsening of the complications of portal hypertension [26, 27]. In recent years, new stents covered with polytetrafluoroethylene (PTFE) membranes have become available that dramatically reduce the rate of TIPS malfunction/thrombosis and consequently the need for periodic revisions, which were very frequent when only bare stents were used [28]. A recent study compared TIPS with uncovered and covered stents in 13 patients with BCS, reporting primary patency rates of 16.7% vs 100%, respectively, at 6 months and 0% vs 85.7% at 12 months [29]. Similarly, in our study the subgroup of patients with covered stents had significantly higher primary patency rates than those with uncovered stents (87.7% vs 22.4%) and very low rates for shunt revision (14.2%). In most cases, TIPS was very effective in controlling the clinical symptoms and significantly reducing the portosystemic pressure gradient and consequently the complications of portal hypertension (63.3% reduction in the portosystemic pressure gradient). Only in the case of the patient with recanalisation of portal thrombosis and subsequent reocclusion did both ascites and haematemesis recur shortly after the TIPS procedure.

As suggested by some authors, in subjects with BCS and end-stage liver disease TIPS may act as a bridge to liver transplantation as it improves patients' clinical condition

condizioni critiche [23, 24]; inoltre essa può realizzarsi anche nei casi di ostruzione cavale. In caso di insuccesso della TIPS o di inefficacia delle sue periodiche revisioni non viene preclusa la possibilità di un successivo intervento chirurgico [25]. I limiti della TIPS consistono essenzialmente nel malfunzionamento dello shunt per stenosi e/o occlusione del tramite intraepatico da iperplasia intimale o trombosi dovute nella maggior parte dei casi alla contaminazione dello shunt da parte di bile. Inoltre nella SBC si aggiunge uno stato trombofilico e di ipercoagulabilità ematica che, se non corretto efficacemente da terapia con anticoagulanti, innalza ulteriormente l'incidenza di trombosi dello shunt fino anche all'80% ad 1 anno con conseguente ricomparsa o aggravamento delle complicanze legate all'ipertensione portale [26, 27]. Negli ultimi anni tuttavia si sono resi disponibili sul mercato nuovi tipi di stent ricoperti con tessuto in PTFE (poli-tetrafluoroetilene) che hanno drammaticamente ridotto i tassi di malfunzionamento/trombosi della TIPS e di conseguenza la necessità delle periodiche revisioni che in passato erano alquanto frequenti quando venivano impiegati in modo quasi esclusivo stent non ricoperti [28]. Recentemente alcuni autori hanno trattato con TIPS 13 pazienti affetti da SBC riportando tassi di pervietà primaria nel gruppo con stent non ricoperto o ricoperto in PTFE rispettivamente del 16,7% e 100% a 6 mesi e dello 0% e 85,7% a 12 mesi [29]. Anche nel nostro studio il sottogruppo di pazienti in cui sono stati posizionati stent ricoperti ha mostrato tassi di pervietà primaria significativamente superiori rispetto al sottogruppo con stent non ricoperto (rispettivamente 87,7% e 22,4%) e bassissime percentuali di revisione dello shunt (14,2%). Nella maggior parte dei casi la TIPS è risultata molto efficace nel controllare la sintomatologia clinica e nel ridurre in modo significativo il gradiente pressorio porto-sistemico con conseguente abbattimento delle complicanze associate all'ipertensione portale (riduzione del gradiente pressorio porto-sistemico del 63,3%). Solo nel caso del paziente con ricanalizzazione della trombosi portale, successivamente recidivata, si sono ripresentati a breve distanza dalla TIPS sia ascite che ematemesi.

Come suggerito da alcuni autori nei soggetti con SBC in stadio di malattia terminale per grave deterioramento della funzionalità epatica, la TIPS può rappresentare un "ponte" in modo da poter attendere, in condizioni cliniche migliori, un eventuale trapianto di fegato che, viste le attuali carenze di organi, determina lunghe liste di attesa durante le quali una certa percentuale di pazienti non sopravvive [30]. Nel nostro studio abbiamo osservato un elevato tasso di sopravvivenza pari all'86,6% pari a quello riscontrabile in altri lavori presenti in letteratura [9, 31]. Alla luce dei buoni risultati ottenuti dopo TIPS in termini di sopravvivenza e di miglioramento dei parametri clinici e

and enables them to survive the long waiting lists generated by the current shortage of organs [30]. The survival rate in our study was 86.6%, in keeping with that reported by other authors [9, 31]. The good results of TIPS in terms of survival and improved clinical and biochemical parameters meant that none of our patients was subsequently included in a waiting list for liver transplantation, as also reported by other studies [32].

Conclusions

Our study confirms previous reports on the feasibility and efficacy of TIPS in controlling the complications of portal hypertension, improving liver function and consequently the clinical status of patients with BCS. TIPS performed in highly specialised centres represents a safe and effective alternative to surgical shunting. Its long-term effectiveness eliminates the need for further procedures, especially if covered stents are used, given their higher patency rates compared with uncovered stents.

TIPS should therefore be considered the first-line procedure in subjects with acute or chronic BCS who fail to respond to medical therapy and require portal decompression.

biochimici per nessuno dei nostri pazienti è stato necessario il successivo inserimento in lista per un trapianto di fegato, atteggiamento peraltro riscontrato anche in altri studi [32].

Conclusioni

La nostra esperienza conferma i dati presenti in letteratura su fattibilità ed efficacia della TIPS nel controllare le complicanze dell'ipertensione portale, migliorare la funzionalità epatica e di conseguenza le condizioni cliniche dei pazienti affetti da SBC. Se eseguita in centri altamente specializzati, per la sua sicurezza ed efficacia, rappresenta una valida alternativa agli shunt di tipo chirurgico proponendosi come trattamento risolutivo a lungo termine senza necessità di ulteriori interventi, in particolare se si impiegano stent ricoperti piuttosto che non ricoperti in quanto nella nostra casistica i primi hanno mostrato tassi di pervietà nettamente superiori dei secondi.

La TIPS è pertanto da considerarsi intervento di prima scelta nei soggetti con SBC, sia in forma acuta che cronica, non rispondenti alla terapia medica e che necessitano di un trattamento decompressivo.

References/Bibliografia

- Dilawari JB, Bamberg P, Chawla Y et al (1994) Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine* 73:21–36
- Janssen HLA, Pagan JCG, Elias E et al (2003) Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. *J Hepatol* 38:364–371
- Menon KV, Shah V, LaBerge JM (2004) The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med* 350:578–585
- Wang ZG, Jones RS (1996) Budd-Chiari syndrome. *Curr Probl Surg* 33:83–211
- Murad SD, Valla DC, De Groen PC et al (2004) Determinants of survival and the effect of portosystemic shunt in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology* 39:500–508
- McCarthy PM, Van Heerden JA, Adson MA et al (1985) The Budd-Chiari syndrome. Medical and surgical management of 30 patients. *Arch Surg* 120:657–662
- Slakey D, Klein AS, Venbrux AC, Cameron JC (2001) Budd-Chiari syndrome: current management options. *Ann Surg* 233:340–352
- Klein AS (2006) Management of Budd-Chiari syndrome. *Liver Transplantation* 12:23–28
- Perello A, Pagan JCG, Gilibert R et al (2002) TIPS is a useful long-term derivative therapy for patients with Budd-Chiari syndrome uncontrolled by medical therapy. *Hepatology* 35:132–139
- Ganger DR, Klapman JB, McDonald V et al (1999) Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt (TIPS) for Budd-Chiari Syndrome or portal vein thrombosis: review of indications and problems. *Am J Gastroenterol* 94:603–608
- Gasparini D, Del Forno M, Sponza M et al (2002) Transjugular intrahepatic portosystemic shunt by direct transcaval approach in patients with acute and hyperacute Budd-Chiari syndrome. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 14:567–571
- Kugelmas M (1988) Budd-Chiari syndrome. Treatment options and the value of liver transplantation. *Hepatogastroenterology* 45:1381–1386
- Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A et al (1999) Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology* 30:84–89
- Orloff MJ, Orloff MS, Daily PO (1992) Long-term results of treatment of Budd-Chiari syndrome with portal decompression. *Arch Surg* 127:1182–1187
- Pisani Ceretti A, Intra M, Prestipino F et al (1998) Surgical and radiologic treatment of primary Budd-Chiari syndrome. *World J Surg* 22:48–53
- Orloff MJ, Daily PO, Orloff SL et al (2000) A 27-year experience with surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg* 232:340–352
- Srinivasan P, Rela M, Prachalias A et al (2002) Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *Transplantation* 73:973–977
- Mentha G, Giostra E, Majno P et al (2006) Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: a European study on 248 patients from 51 centres. *J Hepatol* 44:520–528

19. Yamada R, Sato M, Kawabata M et al (1983) Segmental obstruction of the hepatic inferior vena cava treated by transluminal angioplasty. *Radiology* 149:91–94
20. Griffith JF, Mahmoud AE, Cooper S et al (1996) Radiological intervention in Budd-Chiari syndrome: techniques and outcome in 18 patients. *Clin Radiol* 51:775–784
21. Bilbao JB, Pueyo JP, Longo JM et al (1997) Interventional Therapeutic Techniques in Budd-Chiari Syndrome. *Cardiovasc Intervent Radiol* 20:112–119
22. Khuroo MS, Al-Suhabani H, Al-Sebayel M et al (2005) Budd-Chiari syndrome: Long-term effect on outcome with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Gastroenterol Hepatol* 20:1494–1502
23. Kerlan R (1998) TIPS technique. *Tech Vasc Intervent Radiol* 1:68–79
24. Rossle M, Olschewski M, Siegerstetter V et al (2004) The Budd-Chiari syndrome: outcome after treatment with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Surgery* 135:394–403
25. Ochs A, Sellinger M, Haag K et al (1993) Transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt (TIPS) in treatment of Budd-Chiari syndrome. *J Hepatology* 18:217–225
26. Blum U, Rossle M, Haag K et al (1995) Budd-Chiari syndrome: Technical hemodynamic and clinical results of treatment with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Radiology* 197:805–811
27. Hernández-Guerra M, Turnes J, Rubinstein P et al (2004) PTFE-covered stent improve TIPS patency in Budd-Chiari syndrome. *Hepatology* 40:1197–1202
28. Fanelli F, Salvatori FM, Corona M et al (2006) Stent graft in TIPS: technical and procedural aspects. *Radiol Med* 111:709–723
29. Gandini R, Konda D, Simonetti G (2006) Transjugular intrahepatic portosystemic shunt patency and clinical outcome in patients with Budd-Chiari syndrome: covered versus uncovered stents. *Radiology* 241:298–305
30. Ryu RK, Durham JD, Krysl J et al (1999) Role of TIPS as a bridge to hepatic transplantation in Budd-Chiari syndrome. *J Vasc Interv Radiol* 10:799–805
31. Ong JP, Sands M, Younussi ZM et al (2000) Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunts (TIPS). *J Clin Gastroenterol* 30:14–28
32. Eapen CE, Velissaris D, Heydtmann M et al (2006) Favourable medium term outcome following hepatic recanalisation and/or transjugular intrahepatic portosystemic shunt for Budd Chiari syndrome. *Gut* 55:878–884