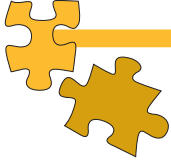




## PORTAL HİPERTANSİYON





## Tanım ve fizyopatoloji

Prof. Dr. Tülay Erkan

### Tanımı

Portal hipertansiyon (PH), portal vendeki basıncın patolojik düzeyde artması olarak tanımlanmaktadır. Normal koşullarda portal ven basıncı 5-10 mmHg arasındadır ve portal ven ile vena cava inferior arasındaki basınç farkından oluşan portal basınç farkı ise 6 mmHg'nın altındadır. Bu basınç farkı 10 mmHg'nın üzerine çıktığında PH söz konusudur. Basınç farkı 12 mmHg'nın üzerine çıktığında ise PH komplikasyonlarına ait bulgular ortaya çıkmaya başlar (1-3).

### Fizyopatolojisi

Portal basınç farkı ( $\Delta P$ ) portal ven kan akımı (KA) ile bu akıma karşı koyan damar direncine (DD) bağlı olarak oluşur. Ohm kuralına göre (4) bu bağıntı şu denklemle belirlenmektedir:  $\Delta P = KA \times DD$ . Direnci etkileyen etmenler de Poiseuille yasası ile ifade edilir. Direnç damar sisteminin uzunluğu, yarıçapı ve kanın viskozite katsayısına bağlı olup,  $DD = 8 nL / \pi r^4$  (L=damar sisteminin uzunluğu, r=yarıçap, n=viskozite katsayısı) formülü ile belirlenir. Damar uzunluğu ve viskozite genel olarak sabit kabul edildiğinden, dirençteki değişiklikten esas olarak damar çapı sorumludur. Direnç formülünde yarıçapın dördüncü kuvveti alındığından, damar genişliğindeki ufak değişiklikler dahi dirençte ve dolayısıyla basınçta büyük değişikliklere yol açacaktır. Bu kurala göre portal kan akımındaki, damar direncindeki, ya da her ikisindeki artış sonucu portal basınç farkı artabilir. Portal venöz düzenekte değişik yerlerde ölçülen basınç değerleri Tablo 1' de görülmektedir.

Tablo 1: Portal venöz düzenekte değişik yerlerde ölçülen basınç değerleri

Ölçüm yeri	Basınç
Portal ven basıncı	< 10 mmHg
Dalak pulpa basıncı	< 15 mmHg
Serbest hepatik ven basıncı	2 mmHg
Hepatik ven ucu basıncı	5 mmHg
Hepatik venöz basınç farkı	2-6 (3) mmHg

## Damar Direncinin Artması

Damar direncinin artışı portal ven düzeneğinin herhangi bir yerinde olabilir. Damar direnci portal ven, karaciğer damar yatağı ve **porto-sistemik kollaterallerdeki direncin** toplamından oluşmaktadır (5).

Normal koşullarda vena portanın damar direnci üzerindeki katkısı oldukça az olup fizyolojik direnç daha çok karaciğer mikrodolaşımı düzeyinde ortaya çıkmaktadır. Karaciğer damar yatağını etkileyen öğeler sinüzoidal veya sinüzoid dışı alanda bulunabilir ve damar düz kas hücrelerini (portal alandaki küçük portal venüller), "hepatik stellate" hücrelerini (Ito hücreleri) ve hepatik miyofibroblastları içerir (6).

Nitrik oksit, glükagon, prostaglandinler, safra asitleri, TNF-alfa ve karbonmonoksit damar yatağının genişleme veya daralmasına yol açarak portal basınç üzerinde etkili olurlar (7-10). Vazokonstriktör maddelerin artışı ve karaciğer damar yatağının bunlara abartılı yanıtı ile (özellikle endotelin-1 ve siklooksijenaz) vazodilatör maddelerin yetersiz salınımı ve karaciğer damar yatağının bunlara yetersiz yanıtı (özellikle nitrik oksit (NO), glükagon) bu mekanizmanın patojenezinden, sinüzoidal-postsinüzoidal alandaki damar direncinin artışından sorumlu tutulmaktadır (3). Yapılan çalışmalarda alfa-adrenerjik agonistler (norepinefrin), tromboksan, sistenil lökotrien, endotelinler, anjiyotensin-II, endokannabinoidlerin karaciğer içi direncin artmasından sorumlu vazokonstriktör maddeler olduğu gösterilmiştir (2).

Sirotik karaciğerdeki endotelial disfonksiyon ve NO'un azalması da karaciğer içi direncin artmasında rol oynamaktadır. Normal koşullarda endotel, kan hacmi-basıncı arttığında ya da vazokonstriktif maddeler oluştuğunda vazodilatör yanıt oluşturabilir (11). Ancak siroz gibi bazı patolojik durumlarda endotele bağlı vazodilatasyonda bozukluk vardır. Buna endotelial disfonksiyon denilmektedir. Bu durum azalmış NO ve artmış vazokonstriktör COX-1'den oluşan prostanoidlere bağlıdır.

Son çalışmalar NO'un karaciğer dolaşımında değişik durumlarda bulunabileceğini göstermiştir. Buna göre presinüzoidal bölgedeki salınımı korunurken, sinüzoidal-postsinüzoidal alandaki salınımı yetersiz olabilmektedir (9). Presinüzoidal bölgede damar direncinin düşmesi NO ve adenosin artışına bağlıdır. Portal hipertansiyonda ise NO presinüzoidal bölgede salınamazken, sinüzoidal-postsinüzoidal alandaki salınımı da yetersiz olabilmektedir.

Karaciğer içi damar direncinin oluşumunda lobül yapısındaki bozulmanın yanısıra, terminal portal ven dalları, sinüzoidler ve hepatik venüller düzeyinde, rejenerasyon nodülleri, artan bağ dokusu ve iltihabi infiltrasyondan kaynaklanan bazı yapısal değişiklikler de rol oynamaktadır. Bu yapısal değişiklikler, presinüzoidal alanda portal alandaki bağ dokusu artışı, iltihabi infiltrasyon veya granümatöz lezyonlar; sinüzoidler düzeyinde Disse mesafesinde kolajen birikimi, sinüzoidlerdeki deliklerin daralması veya kapanması (sinüzoidlerin kapilerizasyonu) ve hepatosit hacmindeki artış, postsinüzoidal alanda ise terminal hepatik venül çevresinde bağ dokusu artışı şeklindeki lezyonlardır (5,12).

Portal hipertansiyonda kollateraller en sık mezenterik-rektal venler arasında, umbilikal-süperfişyel epigastrik ven arasında, arka peritonda gastro-diafragmato-adrenal ve gastro-diafragmato-renal dolaşım arasında ve en önemlisi gastro-özofageal kardiyal bölgesinde oluşurlar (3). Portal hipertansiyonda gelişmiş olan kollaterallerin, akıma oranla küçük çaplı olmaları, uzun ve kıvrımlı yapıları, kollateral portal damar direncini artırıcı bir etmen olarak önem kazanır.

Bunun dışında, bazı portal hipertansiyon tiplerinde, prehepatik (portal ven trombüsü, splenik ven trombüsü) veya posthepatik (hepatik venlerin trombüsü, v. cava inferior'da trombüs veya bası) alanda belirgin bir portal damar direnç artışı oluşabilir (5).

### **Portal Kan Akımının Artması**

Portal vendeki akım artışı yapısal (a-v fistüller, dalak büyüklüğü) ya da işlevsel olabilir. **Periferik arteriyel vazodilatasyon ve hiperdinamik dolaşım, splanknik arteriyel vazodilatasyon ve plazma hacminin artması** işlevsel olarak portal vendeki akımın artmasına yol açarlar (2,3,5).

Dalağın PH dışı bir nedenle büyümesi, splenik veya mezenterik arteriyo-venöz fistül gibi anomalilerde portal venöz sisteme giren kan akımı belirgin bir şekilde artmış olabilir. Ancak PH'nin patojenezindeki portal venöz akım artışı bunlarla sınırlı değildir. Sebebi ne olursa olsun, ağır PH bulguları taşıyan hastalarda portal venöz akımın artmış olduğu saptanabilir.

Hiperdinamik dolaşım olarak tanımlanan bu durum, dolaşımdaki endojen vazodilatörler ile vazokonstriktörler arasındaki dengenin vazodilatör etkenler lehine değişmiş olması ve endojen vazokonstriktörlere karşı duyarlılığın azalmasından kaynaklanır (2,3,5). Bunun sonucunda periferik direnç ve sistemik arteriyel basınç düşmekte, plazma hacmi ve kalp debisi artmaktadır.

Hiperdinamik splanknik dolaşım da PH'nin önemli bir bileşenidir (2,3,13,14). Buradaki oluşum mekanizması da endojen vazodilatörlerin artması ve vazokonstriktörlerin azalmasına bağlıdır. Splanknik alanda anjiyogenezise bağlı endotelial büyüme faktörü aracılığıyla yeni damarların oluşması da (neovaskülarizasyon) splanknik kan akımının artmasına yol açmaktadır (15). Glükagon ve endokannabinoidler, artmış safra asitleri dolaşan vazodilatör maddeler olarak, NO, CO ve prostasiklinler yerel parakrin vazodilatör maddeler olarak splanknik kan akımının artmasında rol oynarlar (2). Periferik vazodilatasyon endojen nörohümorale sistemi aktive ederek sodyum tutulmasına ve plazma hacminin genişlemesine neden olmakta, bunun sonucunda da kalp debisi artmaktadır (16,17). Plazma hacminin genişlemesi kalp debisinin artmasında önemli rol oynadığından, PH tedavisinde tuzsuz diyet ve diüretiklerin kullanılması gerekebilmektedir.

Vitamin A'dan zengin "hepatik stellate" hücrelerin portal kan akımının belirlenmesinde önemli rol oynadığı düşünülmektedir (6,18,19). Bu hücreler, hücre dışı matriksi oluşturan kolajen, fibronektin ve diğer bileşenlerin ana kaynağıdır. "Hepatik stellate" hücreler perisinüzoidal alanda bulunup, kanın öncelikle hepatik sinüslere doğru akmasını düzenler. Bunların etkinliği de endotelin (almaçları etkinleştğinde portal damar duvarındaki müsküler hücrelerin kasılmasını sağlar) ve NO gibi endotelial faktörlere bağlıdır (20).

---

Portal hipertansiyon portal hipertansiyona neden olan damar direncinin yerine göre prehepatik, intrahepatik ve posthepatik olarak sınıflandırılmaktadır (Tablo 2) (3).

---

Tablo 2: Portal hipertansiyon sınıflaması

---

**1. Prehepatik portal hipertansiyon**

Portal venöz akımın artışı (splenik arteriovenöz fistül), portal ven trombüsü, portal venin kavernöz oluşumu, splenik ven trombüsü, dışardan bası, idiyopatik tropikal splenomegali.

**2. Intrahepatik portal hipertansiyon**

- a) presinüzoidal: Schistosomiasis, kronik viral hepatitler (HBV, HCV), konjenital hepatik fibroz, hepato-portal skleroz, Gaucher hastalığı, fokal nodüler hiperplazi, sarkoidoz, tüberküloz, Wilson hastalığı, miyeloproliferatif hastalıklar, idiyopatik portal hipertansiyon.
- b) sinüzoidal: Karaciğer sirozu.
- c) postsinüzoidal: Venooklüzif hastalık.

**3. Posthepatik portal hipertansiyon**

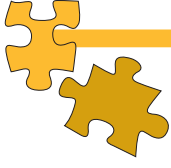
Hepatik ven trombozu (Budd-Chiari hastalığı), vena cava inferior trombozu, vena cava inferior'da darlık veya bası, Kronik sağ kalp yetersizliği, kronik konstriktif perikardit, triküspit yetersizliği, birincil pulmoner hipertansiyon

---

## Kaynaklar

1. Bessa X, Callaghan E, Balleste B, et al. Applicability of the Rockall score in patients undergoing endoscopic therapy for upper gastrointestinal bleeding. *Dig Liv Dis* 2006; 38: 12-7.
2. Rodríguez-Vilarrupla A, Fernández M, Bosch J, García-Pagán JC. Current concepts on the pathophysiology of portal hypertension. *Annals of Hepatology* 2007; 6(1): 28-36.
3. Cichoż-Lach H, Celinski K, Slomka M, Kasztelan-Szczerbinska B. Pathophysiology of portal hypertension. *J Physiol Pharmacol* 2008; 59: 231-8.
4. Gupta TK, Chen L, Groszmann RJ. Pathophysiology of portal hypertension. *Bailleres Clin Gastroenterol* 1997; 11: 203-19.
5. Sonsuz A, Rahmanoğlu D. Portal hipertansiyon. İçinde: Hepato-Bilyer Sistem ve Pankreas Hastalıkları. Yazarlar?. İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri. Sempozyum Dizisi No: 28, 2002: 101-10.
6. Reynaert H, Urbain D, Geerts A. Regulation of sinusoidal perfusion in portal hypertension. *Anal Rec* 2008; 291: 693-8.
7. Gatta A, Bolognesi M, Merkel C. Vasoactive factors and hemodynamic mechanisms in the pathophysiology of portal hypertension in cirrhosis. *Mol Aspects Med* 2008; 29: 119-29.
8. Malyshev E, Tazi KA, Moreau R, Lebrec D. Discrepant effects of inducible nitric oxide synthase modulation on systemic and splanchnic endothelial nitric oxide synthase activity and expression in cirrhotic rats. *J Clin Gastroenterol* 2007; 22: 2195-201.
9. Zipprich A. Hemodynamics in the isolated cirrhotic liver. *J Clin Gastroenterol* 2007; 41: S254-58.
10. Garcia-Pagan JC, Bosch J, Rodes J. The role of vasoactive mediators in portal hypertension. *Semin Gastrointest Dis* 1995; 6: 140-7.
11. Harrison DG. Cellular and molecular mechanisms of endothelial cell dysfunction. *J Clin Invest* 1997; 100: 2153-7.
12. Shah V. Molecular mechanisms of increased intrahepatic resistance in portal hypertension. *J Clin Gastroenterol* 2007; 41: S259-61.
13. Tsai MH. Splanchnic and systemic vasodilatation: the patient. *J Clin Gastroenterol* 2007; 41: S266-71.
14. Colle I, Geerts AM, Steenkiste CV, Vlierberghe HV. Hemodynamic changes in splanchnic blood vessels in portal hypertension. *Anal Rec* 2008; 291: 699-713.
15. Fernandez M, Mejias M, Angermayr B, Garcia-Pagan JC, Rodes J, Bosch J. Inhibition of VEGF receptor-2 decreases the development of hyperdynamic splanchnic circulation and portal-systemic collateral vessels in portal hypertensive rats. *J Hepatol* 2005; 43: 98-103.
16. Bosch J, Garcia-Pagan JC. Complication of cirrhosis. Portal hypertension. *J Hepatol* 2000; 32: 141-56.
17. Colombato LA, Albillos A, Groszmann RJ. The role of central blood volume in the development of sodium retention in portal hypertensive rats. *Gastroenterology* 1996; 110: 193-8.
18. Reeves HL, Friedman SL. Activation of hepatic stellate cells-a key issue in liver fibrosis. *Front Biosci* 2002; 7: d808-26.
19. Rockey DC. Hepatic fibrosis, stellate cells, and portal hypertension. *Clin Liver Dis* 2006; 10: 459-779.
20. Chen Y, Wang CP, Lu YY, et al. Hepatic stellate cells may be potential effectors of platelet activating factor induced portal hypertension. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 218-23.





## Klinik özellikler ve tedavi

Prof. Dr. Aydan Kansu

Kronik karaciğer hastalığının son evresi olan sirozun en ciddi komplikasyonu portal hipertansiyondur ve ilerleyici hemodinamik bozukluklar şeklinde karşımıza çıkar. Portal hipertansiyonun klinik bulguları asit, hepatik ansefalopati, splenomegali, büyüme geriliği, hepatopulmoner sendrom, pulmoner hipertansiyon ve gastroözofageal varislerden olan kanamadır.

Karaciğer yapısındaki bozulma, fibrozis ve rejeneratif nodüller sonucunda kan akımına karşı olan direncin artması, portal basıncın artmasına neden olur. Karaciğer dokusunun neden olduğu direnç artmasının yanı sıra nitrik oksit üretimindeki azalmaya bağlı olarak karaciğer içindeki vazokonstrüksiyon da portal basıncın artmasına katkıda bulunur.

Portal basıncın artması, portosistemik kollaterallerin gelişmesine neden olur. Bu kollaterallerdeki direnç de yüksek olduğundan portal akımdaki basıncın yeterince azalmasını sağlayamaz. Ayrıca splanknik sahadaki arteriolar vazodilatasyon portal venöz akımda artmayla sonuçlanır. Böylece portal alanda kan akımına direncin yanı sıra portal kan akımında artış da söz konusu olur.

Portosistemik kollaterallerin klinik olarak en önemlisi gastroözofagal varislerdir. İlk başvuruda en sık görülen tablo gastrointestinal kanamadır. Gastroözofagal varislerin yırtılması sonucu oluşan varis kanaması, ölümcül olabilen ve acil olarak tedavi edilmesi gereken bir durumdur. Mortalitesi ve morbiditesi yüksek olan bu durumun akut dönemdeki tedavisinin yanı sıra uzun dönemde tekrar kanamasını önlemeye ya da en aza indirmeye ve hatta özofagus varislerinin gelişmesini önlemeye yönelik tedavi planlamak gerekmektedir.

Gastroözofageal varislerin varlığı sirozun ciddiyetiyle ilişkilidir. Erişkinlerde yapılan çalışmalarda, gastroözofageal varislerin sirozlu hastaların hemen hemen yarısında var olduğu, 1/3 ünde kanama beklendiği, birinci kanamadan sonra %70 oranında tekrarlayan kanama olabileceği, varisi olmayan hastalarda da yılda %8 oranında varis geliştiği gösterilmiştir. Çocukluk çağındaki sirozlarda da 2/3 oranında varis olabildiği bildirilmektedir. Sirozun dekompanse fazda olması ve varis yüzeyinde uzunlamasına dilate venüllerin görülmesi varis oluşumunun ilerleyeceğinin habercisidir. Varis kanaması önemli ölçüde büyük varisi olan hastalarda görülmektedir ve varisin yırtılmasına neden olan ana etmen varisin incelmış duvarına olan basıncın damarın elastikiyet sınırının üzerine çıkmasıdır.

Midede varis gelişimi, özofageal varislere göre daha enderdir. Portal hipertansiyonu olan erişkin hastaların %5-33 ünde saptanmaktadır. Fundus yerleşimli varislerde kanama riski daha fazladır. Bu varislerin büyük olması ve özellikle de varisin mukozal yüzeyinde noktacıklar olması ya da bölgesel kırmızı mukoza alanları olması kanama için başlıca risk etmenleridir.

İlerlemiş kronik karaciğer hastalığı olan bir hastada ideal olarak izlem başlangıcında gastroözofageal varis gelişiminin olup olmadığının belirlenmesi gerekmektedir. Varis varlığını öngörebilecek invaziv olmayan yöntemler (trombosit sayısı, fibrotest, dalak büyüklüğü, portal ven çapı, Doppler ultrasonografi gibi) olmakla birlikte şu an için bunların güvenilirliği yetersizdir. Ayrıca geçici elastografi, multidetektör kompüterize tomografi anjiyografi, manyetik rezonans anjiyografi, kompüterize endoskopik balon manometri, endoskopik ultrasonografi gibi çok yaygın olarak kullanıma girmeyen yöntemler de vardır.

Varis gelişimini ve varisin kanama riskinin öngören en güvenilir test hepatik venöz basınç gradientidir ancak invaziv olan, deneyim gerektiren ve pahalı bir yöntemdir. Gastroözofageal varis tanısında kuşkusuz altın standart özofagogastroduodenoskopidir. Endoskopik olarak varis varlığının saptanması yanında kaç kolon halinde olduğu, başlama ve bitiş noktaları, büyüklüğü ve varis üzerinde kanama riskine işaret edecek mukozal görüntülerin olup olmadığı da belirlenmelidir. Bu saptama hem tedavi planını yönlendirmek hem de hastanın izlemdeki ilerleyişini ya da tedavi edilen hastadaki gerilemeyi belirlemek açısından önemlidir. Varis saptama olgularda endoskopik kontrolün ne sıklıkla yapılması gerektiğine ilişkin kesin bir uzlaşma önerisi yoktur. Hastanın klinik bulguları, varis sayısı ve büyüklüğü ve klinik izleme dayanılarak sirozu olan hastaların 1-3 yılda bir endoskopik olarak izlenmesi önerilebilir.

Gastroözofageal varis tedavisini 4 ana başlık altında inceleyebiliriz:

1. Akut varis kanaması tedavisi
2. Varis kanaması olmuş olgunun tekrar kanamasını önleme tedavisi (ikincil önleme- sekonder profilaksi)
3. Daha önce kanaması olmayan, varisli olgunun kanamasını önleme tedavisi (birincil önleme- primer profilaksi)
4. Varis oluşumunu önleme tedavisi (pre-primer profilaksi)

## **1. Akut Varis Kanaması Tedavisi**

Akut gastroözofageal varis kanaması şüphesi olan hasta yoğun bakım ünitesine alınmalı, öncelikle hava yolu ve damar yolu açıklığı sağlanmalıdır. Böyle bir hastanın gastrointestinal sistem kanaması sonucunda gelişecek şok, son dönem karaciğer yetmezliği, böbrek yetmezliği, sepsis ve çoklu organ yetmezliği gibi nedenlerle kaybedilebileceği göz önünde bulundurularak hızla ve etkin bir şekilde tedavi planı yapılması gerekmektedir.

Hastaya dikkatli bir şekilde kan transfüzyonu yapılarak şok durumu düzeltilmelidir. Ancak fazla transfüzyonun splanknik kan akımını artırarak tekrar kanamaya neden olabileceği göz önünde tutularak hemoglobin düzeyinin çok fazla yükseltilmesi hedeflenmemelidir. Hastanın koagulopatisi ve trombositopenisi taze donmuş plazma ve trombosit infüzyonu verilerek düzeltilir. Erişkinlerde yapılan çok merkezli çalışmalarda rekombinant faktör VIIa'nın etkinliği araştırılmış, güvenle kullanılabileceği ve diğer tedavilere ek olarak yarar gösterebileceği bildirilmiştir. Ancak standart tedaviye üstünlüğü yoktur.

Hastadan kan, idrar, asit kültürleri alınır, bakteriyel enfeksiyon ya da spontan bakteriyel peritonit riski açısından barsak florasına yönelik olarak uygun antibiyotik (seftriakson) başlanır.

Hastaya nazogastrik sonda uygulanmasına yönelik üzerinde uzlaşılan bir öneri yoksa da kanamanın izlenmesi ve kanama artıklarının ortamdaki uzaklaştırılması açısından uygulanabilir.

Akut gastroözofageal kanaması olan ileri dönem kronik karaciğer hastalıklı olgularda hepatik ensefalopati gelişebileceğinden bu yönden uyanık olmak, yakın izleme almak ve hepatik ensefalopatiye yönelik tedaviyi de uygulamak gerekir.

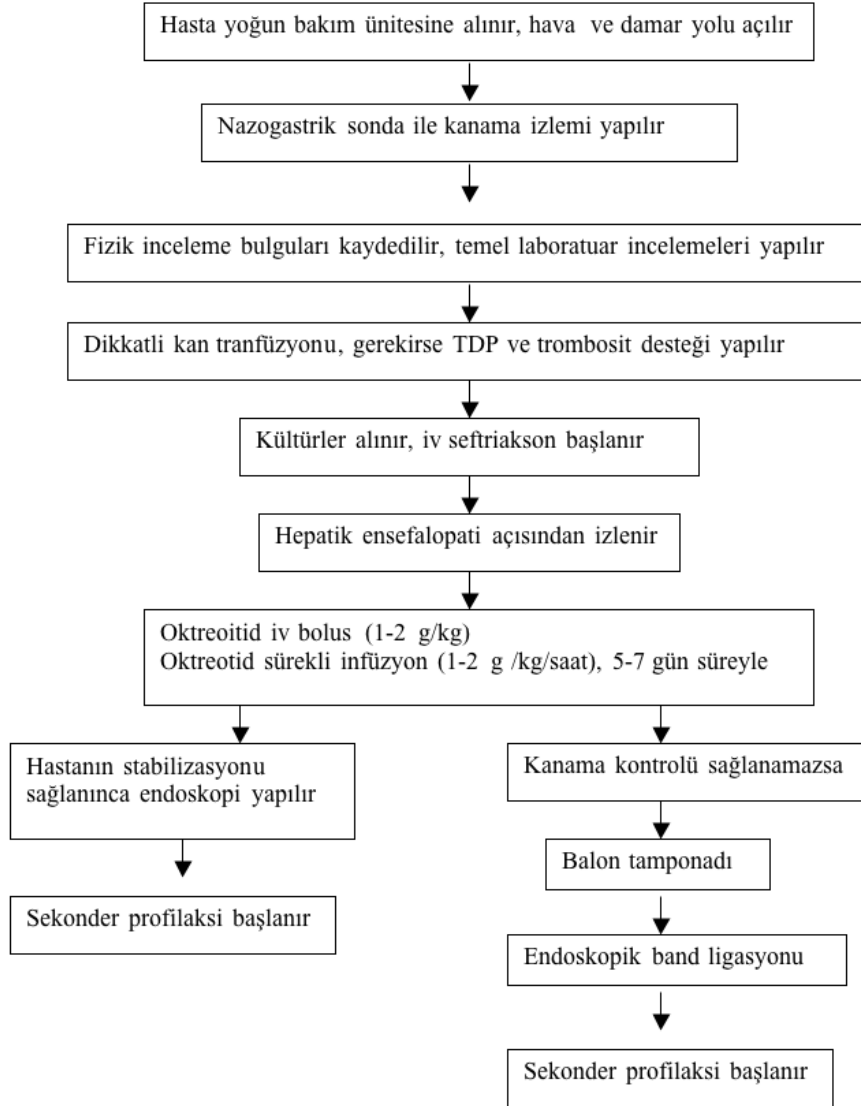
Akut varis kanaması olan hastaya hemen vazoaaktif ilaç tedavisi başlanmalı ve hastanın durumuna göre 5-7 gün devam edilmelidir. Vazoaaktif ilaç olarak kullanılan ajanlar vazopressin, terlipressin, somatostatin ve oktreotiddir. Vazopressin splanknik vazokonstriksiyon yaparak portal kan akımını ve portal basıncı azaltır. Dozu 0.01 µg/kg/dk'dır, sürekli infüzyon şeklinde uygulanır. Doz fazlalığında ciddi periferik vazokonstriksiyon sonucunda miyokard, mezenterik, serebral ve ekstremitelerde iskemiye neden olabilir. Terlipressin Vazopressin'in yapay analogudur. Yarılanma ömrü daha uzundur. Doğal hormon olan Somatostatin, splanknik vazokonstriksiyon yaparak portal basıncı düşürür. Yan etkisi az olmakla birlikte yarılanma ömrünün kısa olması kullanımını kısıtlayan önemli bir etmendir.

Akut varis kanamasında etkin ve yaygın olarak kullanılan vazoaaktif ajan, Somatostatin'in yapay analogu olan Oktreotiddir. Somatostatin'e göre yarılanma ömrü uzundur. Mide salgısını azaltıcı etkisinin yanı sıra splanknik ve azigos kan akımını azaltır. İntravenöz olarak 1-2 µg/kg dozunda bolus uygulandıktan sonra sürekli iv infüzyonu şeklinde 1-2 mg/kg/saat dozunda uygulanır. Uygulama süresi 5-7 gündür. Yan etkisi azdır. Glukoz homeostazisinde hafif değişiklikler, karın ağrısı, bulantı, ishal, bradikardi gibi yan etkileri vardır. Nadiren paralitik ileus, trombositopeni, karaciğer dekompanyasyonu gibi ciddi yan etkiler bildirilmiştir. Akut varis kanamasında tedavi yaklaşımı **Tablo 1**'de verilmiştir.

Tablo 1: Akut varis kanaması tedavi yaklaşımı

Ölçüm yeri	Basınç
Portal ven basıncı	< 10 mmHg
Dalak pulpa basıncı	< 15 mmHg
Serbest hepatik ven basıncı	2 mmHg
Hepatik ven ucu basıncı	5 mmHg
Hepatik venöz basınç farkı	2-6 (3) mmHg

Tablo 2: Akut varis kanaması tedavi yaklaşımı



Vazoaktif ajanlarla %90'a varan oranlarda kanama kontrolü sağlanabilmektedir. **Tablo 2'** de Oktreotid'in özellikleri verilmektedir.

Tablo 2: Vazoaktif ajanların özellikleri (Örnek; octreotid)

Akut kanamada etkinliği  
Yan etki sıklığı  
Ciddi yan etki nadiren görülüyor  
Kısa süreli kullanım

Hasta stabilize olur olmaz ya da en geç ilk 12-24 saat içinde endoskopisinin yapılması önerilmektedir. Kanamanın varise ait olduğunu gösteren endoskopik bulgular, varisten aktif kanama varlığı, varis üzerinde beyaz noktacıklar olması, varis üzerinde pıhtı varlığı ve kanamaya neden olabilecek varis dışında başka bir kaynağın gösterilememesidir.

Çocuk hastalarda akut varis kanamasında band ligasyonu ve skleroterapi uygulanmasıyla ilgili deneyim sınırlıdır. Hastayı kabul eden merkezin deneyimi doğrultusunda endoskopik tedaviler uygulanabilir. Hastanın akut kanaması kontrol altına alındıktan sonra sekonder profilaksiye başlanmalıdır. Çok ciddi kanaması olan, kanaması vazoaktif ilaçlarla kontrol altına alınamayan olgularda balon tamponadı kullanılabilir. Bu konuda da çocuklarda deneyim sınırlı olup varise yönelik planlanacak kesin tedaviye zaman kazanmak açısından uygulanır.

Mide varisinden olan kanamalar erişkin varis kanamalarının %20-30'nu oluşturmaktadır. Çocuklardaki sıklığı net olarak bilinmemektedir. Ancak kanama daha ciddidir, tekrarlama olasılığı yüksektir, mortalitesi yüksek, prognozu daha kötüdür. Mide varisi akut kanamasında genel yaklaşım ve destek tedavisinin yanı sıra band ligasyonu ve doku yapıştırıcılar kullanılabilir. Cyanoacrylate canlı dokuya geldiğinde polimerize olarak doku yapıştırıcı özelliği gösterir. Erişkinlerde ilk tercih edilecek tedavi olmasına karşın çocuklarda yeterli deneyim yoktur.

Çocuklarda band ligasyonu uygulanamayan olgularda, özellikle küçük çocuklarda ve mide fundal varislerinde özel bir hemoclip aleti ile gerçekleştirilen endoskopik variseal clipping adı verilen yöntemin de iskemik nekroza neden olmaması açısından uygulanabileceği konusunda yayınlar vardır.

**Tablo 3'**de varis kanamalarında kullanılan diğer yöntemler görülebilmektedir.

Tablo 3: Gastroözofageal varis kanamalarında kullanılan diğer yöntemler

Perkütantranshepatik varis embolizasyonu  
Endoskopik variseal clipping  
TIPSS  
Şant cerrahisi  
Doku yapıştırıcıları (Mide varisleri için)

## 2. Varis Kanaması Olmuş Olgunun Tekrar Kanamasını Önleme Tedavisi (İkincil Önleme [Sekonder Profilaksi])

Akut özofagus varis kanaması olan hastalarda önemli oranda kanamanın tekrarlama riski vardır. Bu nedenle akut kanama kontrol altına alındıktan sonra hastalarda kanama tekrarını önleyici tedavi girişimlerini planlamak gerekir ki buna ikincil önleme(sekonder profilaksi) adı verilmektedir.

Sekonder profilaksiste çocuklarda tercih edilecek yöntem endoskopik band ligasyonu olmalıdır. Endoskopik band ligasyonuna ek olarak beta blokörlerin de başlanması kanama tekrarını önlemede etkindir. Endoskopik bandligasyonu özofagus varislerinin obliterasyonunu sağlar. Endoskopik skleroterapiye göre daha hızlı varis obliterasyonu sağlaması ve yan etkilerinin daha az olması gibi üstünlükleri vardır. Ancak özofagus perforasyonu, ülser oluşturma gibi ciddi komplikasyonlara da neden olabilir. Deneyime gereksinim vardır, pahalı bir yöntemdir. Band ligasyonu sonrasında iskemik nekroza bağlı özofagus stenozuna yol açabilir. Çocuklarda mide fundus varislerinde kullanılamamaktadır.

Endoskopik skleroterapi, sklerozan maddenin paravariseal ya da intravariseal enjeksiyonu ile gerçekleştirilir. Deneyim isteyen bir tedavi yaklaşımıdır. Sklerozan madde olarak etanol, etanolamin, sodyum morrhuate ve tetradecyl kullanılmaktadır. Sklerozan madde fazla volümde verilmemeli, enjeksiyon sayısı kısıtlı tutulmalıdır. İşlem sonrasında bakteriyemi riski olduğundan geniş spektrumlu antibiotik başlanmalıdır. Endoskopik skleroterapinin ateş, retrosternal rahatsızlık hissi, ülser oluşumu, özofageal darlık, özofageal motilite bozukluğu ve gastroözofageal reflü gelişimi, perforasyon, mediastinit ve nadiren sklerozan maddenin sistemik dolaşıma karışması gibi komplikasyonları vardır.

Gerek band ligasyonu gerekse skleroterapi varisin obliterasyonunu sağlamak amacıyla birkaç seans uygulanır ve daha sonra da hasta endoskopik kontrole alınır.

Endoskopik skleroterapinin yan etkilerinin endoskopik band ligasyonuna göre daha fazla olması ve teknik zorluklar nedeniyle gerekli olmadıkça artık sekonder profilaksiste tercih edilmemektedir.

**Tablo 4, 5, 6**'da betablokür, endoskopik band ligasyonu ve endoskopik skleroterapinin özellikleri verilmiştir.

Tablo 4:  $\beta$  blokerlerin özellikleri

Pahalı değil
Hasta uyumu sorun olabilir
Yan etki sıklığı
Ciddi yan etki
Primer ve sekonder profilaksiste kullanılır

---

Tablo 5: Endoskopik band ligasyonunun özellikleri

---

Pahalı

Uygulamada deneyim gereklidir

Küçük çocuklara uygulama zorluğu

Yan etki sıklığı

Ciddi yan etkiler görülebilir

İşlem tekrarı gerekebilir, ancak skleroterapiye göre daha çabuk varis obliterasyonu sağlamaktadır

Sekonder profilakside kullanılır

Uzun vadede mide varis oluşumuna neden olmaktadır

Primer profilakside kullanılabilir

---

Tablo 6: Skleroterapinin özellikleri

---

Uygulamada deneyim gerekli

Akut kanamada uygulama zorluğu

Yan etki sıklığı

Ciddi yan etkiler görülebilir

İşlem tekrarı gerekebilir

Sekonder profilakside kullanılır

Uzun vadede mide varis oluşumuna neden olmaktadır

---

### **3. Daha Önce Kanaması Olmamış Varisli Olgunun Kanamasını Önleme Tedavisi (Birincil Koruma [Primer Profilaksi])**

Sirozlu hastaların endoskopik değerlendirmesinde varis saptandığında varisin büyüklüğü ve kanama açısından risk etmenlerinin olup olmadığı göz önünde tutularak olası kanamayı önlemek açısından kullanılacak en uygun ve yaygın olarak kullanılan tedavi seçimi non-selektif beta blokürlerdir. Non-selektif beta blokürler beta-1 blokaj ile kardiyak outputu azaltırlar, böylece de portal basınç düşer. Ayrıca alfaadrenerjik etkiyle splanknik vazokonstriksiyon yaparak portal kan akımı da azalır. Yorgunluk ve dispne gibi yan etkileri vardır. Küçük çocuklarda kardiyak output esas olarak kalp hızına bağlı olduğundan non-selektif beta blokür kullanımı riskli olabilir.

Erişkinlerde yapılan çalışmalarda küçük varisi olanlarda betablokür kullanımının varisin büyümesini önlediği ve ilk varis kanamasını azalttığı, ancak bunun istatistiksel olarak anlamlı olmadığı raporlanmıştır. Bu konuda uzun dönemdeki etkinliği kesin olarak bilinmemekle birlikte bu hastaların beta blokürlerle profilaksisinin yapılması önerilmektedir. Kanama potansiyeli açısından değerlendirildiğinde, kanama riski yüksek bulunan küçük varislerde betablokür tedavisi önerilmektedir. Hastalar daha sonra belirli aralıklarla (1-2 yıl) endoskopik olarak izlenirler.

Çocuklarda non-selektif beta standart kullanımını kesin önermek için yeterli kanıt olmasa da pratikte en sık kullanılan yaklaşımdır.

Varis kanamasını önlemek amacıyla en yaygın olarak kullanılan ilaç propranololdür. 1 mg/kg/gün dozunda, günde 2-3 doz halinde başlanır, kalp hızını %25 oranında azaltmak hedeflenir ve bu hedefe ulaşmak için iyi bir izleme ilacın dozu 5 mg/kg/gün kadar artırılabilir. En önemli yan etkisi bronkospazm olduğundan astımı olan çocuklarda ve kronik karaciğer hastalığının nedeni kistik fibrosis olan çocuklarda kullanılmamalıdır. İnsülin bağımlı diyabeti olan çocuklarda da kontrendikedir.

Bir başka non-selektif beta blokür olan nadolol'un karaciğerde metabolize olmaması ve günde tek doz halinde kullanımı gibi propranolola üstünlüğü vardır. Erişkinlerde isosorbid mononitrat ile birlikte kullanımı ile varis kanamasının tekrarını başarılı bir şekilde azalttığı gösterilmiştir. Çocuklarda bu konuda yeterli deneyim yoktur.

Atenolol, güçlü bir non-kardioselektif beta blokür olan carvedilol da primer profilaksi için erişkinlerde kullanımı bildirilen ilaçlardır. Carvedilolun erişkinlerde portal hipertansiyonu azaltmakta daha etkin olduğunu bildiren yayınlar vardır.

Yine erişkinlerde yapılan çalışmalarda anjiyotensin II reseptör tip 1 blokürleri olan Losartan, Irbesartan, Candesartan, Olmesartan gibi ilaçların portal ven basıncını düşürdüğü, aynı zamanda antifibrotik özelliklerinin de olduğu bildirilmektedir.

Non-selektif beta blokürlere ek olarak hastalara düşük sodyumlu diyet uygulanması ve spiranolakton başlanması da plazma volümünü ve splanknik kan akımını azaltarak portal basıncı azaltmakta yardımcı olacağı da ileri sürülmektedir.

Kanama riski yüksek, varisi büyük olan erişkin hastalarda primer profilaksiste non-selektif beta blokürlere karşı bir seçenek de endoskopik band ligasyonudur. İlaç kullanımının kontrendike olduğu durumlarda ya da ilaca uyumsuzluk/intolerans durumlarında endoskopik band ligasyonu uygulanabilir.

Primer profilaksiste beta blokürler ve/veya endoskopik band ligasyonu endoskopik skleroterapiye üstündür.

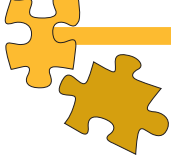
#### 4. Varis Oluşumunu Önleme Tedavisi (Pre-primer Profilaksi)

Portal hipertansiyonun komplikasyonlarının gelişmesinin önlenmesi ideal bir yaklaşım olmakla birlikte şu an için bu amaçla önerilen bir tedavi seçeneği yoktur. Erişkinlerde yapılan çalışmalarda varis gelişimini önlemede beta blokörlerin etkili olmadığı gösterilmiştir. Çocuklarda bu konuda bilgi yoktur. Gelecekte portal hipertansiyon konusunda önemli bir araştırma konusu olacağı düşünülmektedir.

#### Kaynaklar

1. Thuluvath PJ, Maheshwari A, Jagannath S, et al. A randomized Controlled Trial of  $\beta$ -blockers versus Endoscopic Band ligation for primary prophylaxis Dig Dis Sci 2005; 2: 407-410.
2. Ligation versus propranolol for the Primary Prophylaxis of variceal bleeding in cirrhosis Schepke M, Kleber G, Nürnberg D, et al. Hepatology 2004; 40: 65-72.
3. Endoscopic ligation vs nadolol in the prevention of first variceal bleeding in patients with cirrhosis Lo GH, Chen WC, Chen MH, et al Gastrointest Endosc 2004; 59:33-8
4. Bosch J, Thabut D, Bendtsen F, et al. Recombinant Factor VII a for upper gastrointestinal Bleeding in Patients with Cirrhosis Gastroenterology 2004; 127; 1123-1130.
5. Poddar U, Thapa BR, Singh K. Band higation plus sclerotherapy versus sclerotherapy alone in children with extrahepatic portal venous obstruction J Clin Gastroenterol 2005; 39: 626-629.
6. Mitsunaga T, Yoshida H, Kouchi IC, et al. Pediatric gastroesophageal varices: treatment strategy and long-term results J Pediatr Surg 2006; 41: 1980-83.
7. Garcia-Tsao G, Sanyal AJ, Grace ND, et al Prerention and management of gastroesophageal varices and Variceal Hemorrhage in Cirrhosis Hepatology 2007; 3:922-938.
8. Shneider B, Emre S, Groszmann R, et al Expert pediatric optiomion on the Report of the Baveno IV Consensus Workshop on Methodology of Dianosis and Therapy in Portal Hypertansion Pediatr Transplantation 2006; 10:893-907.
9. Leonis MA, Balistreri WF Evaluation and Management of end-stage liver disease in children Gastroenterology 2008; 134:1741-1751.
10. Bhain DK, Malhi NJS. Variceal Beeding and Portal Hypertansion Endoscopy 2002; 34:119-128.
11. Hong CH, Kim HJ, Park JH, et al Treatment of patients with gastric variceal hemorrhage J Gastroenterol Hepatol 2009; 24:372-378.
12. Tacke F, Fiedler K, Trautwein C A simple clinical score predicts high risk for upper gastrointestinal hemorrhages from varices in patients with chronic liver disease Scand J Gastroenterol 2007; 42: 374-382.
13. Zhang CQ, Liu FL, Liang B, et al A modified percutaneous transhepatic Varices Embolization with 2-Octyl Cyanoacrylate in the treatment of bleeding Esophageal varices J Clin Gastroenterol 2009; 43:463-469.
14. Tripathi D, Ferguson JW, Kocher N, et al Randomized Contrilled Trial of Carvedilol versus Vericeal Band ligation for the Prevention of the first Vericeal Bleeding Hepatology 2009; 50: 825-833.
15. Paik CN, Kim SW, Lee S., et al The Therapeutic effect of Cyanoacrylate on gastric variceal bleeding and factors related to clinical outcome J Clin Gastroenterol 2008; 42: 916-922.
16. Pena J, Brullet E, Scanchez-Hernandez E, et al Vericeal Ligation plus nadolol compared with ligation for prophylaxis of variceal rebleeding Hepatology 2005; 41: 572-578.
17. Khuroo MS, Khuroo NS, Farahat KLC, et al Meta-analysis: endoscopic Variceal ligation for primary prophylaxis of oesophageal variceal bleeding Aliment Pharmacol Ther 2005; 21: 347-361.
18. Albillos A. Preventing first variceal Hemorrhage in Cirrhosis J Clin Gastroenterol 2007; 41: S 305 - S 311.
19. Yachha SK, Chetri K, Lal R. Management of Portal Hypertension Indian J Pediatr 2002; 69:809-813.
20. Sökücü S, Süoğlu ÖD, Elkabes B, et al. Long-term outcome after sclerotherapy with or without a beta-blocker for variceal bleeding in children Pediatr Int 2003; 45: 388-394.
21. Ozsoylu Ş, Koçak N, Demir H, et al Propranolol for primary and secondary prophylaxis for primary and secondary prophylaxis of variceal bleeding in children with cirrhosis Turkish J Pediatr 2000; 42:31-33.
22. Celinska-Cedro D, Teisseyre M, Woynarowski M, et al Endoscopic Ligation of esophageal varices for prophylaxis of first bleeding in children and Adolescents with Portal Hypertension J Pediatr Surg 2003; 38:1008-1011.
23. Molleston JP Variceal Bleeding in Children J Pediatr Gastroenterol Nutr 2003; 37:538-545.
24. Eroğlu Y, Emerick KM, Whitengton PF. Octreotide Therapy for Control of Acute Gastrointestinal Beeding in Children J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004; 38:41-47.





## Görüntüleme yöntemleri ve girişimsel radyolojinin yeri

Dr. Mustafa Parıldar

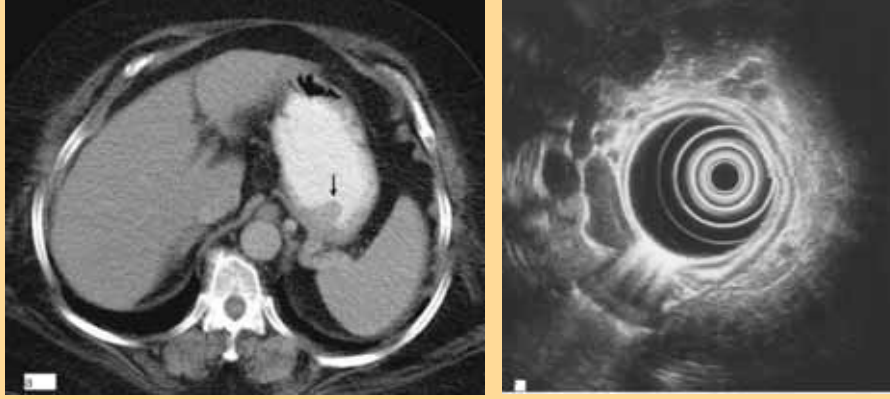
Kesitsel görüntüleme yöntemleri, anjiyografik ve hemodinamik çalışmalar kronik karaciğer hastalığının radyolojik değerlendirilmesinde önemli rol oynarlar. Karaciğer fonksiyonları bozuk, kompleks hastaların sağaltımında takım çalışması önem kazanmaktadır. Kronik karaciğer hastalıklarının tanı ve tedavisinde, radyoloji bu takımın önemli bir parçasını oluşturur.

Progressif karaciğer doku fibrogenezisi karaciğer ve splanknik kompartmanda yaygın vasküler değişikliklerle karakterize kronik karaciğer hastalıklarında, etiyolojik faktör ne olursa olsun temel morfolojik değişiklikler diffüz fibroz, rejeneratif nodüller, lobüler anatominin bozulması ve intrahepatik vasküler şantların (arteriyoportall) açılmasıdır. Bunlardan başka, portal yatakta tromboz ve obliteratif lezyonlar, özofagus varisleri, asit, splenomegali non- invaziv radyolojik yöntemlerle gösterilebilen portal hipertansiyon komplikasyonlarıdır. Bu bulguları görüntülemek için ilk tercih edilen radyolojik yöntem kolay ulaşılır, ucuz, pratik olması ve radyasyon içermemesi nedeniyle ultrasonografi (US) olmalıdır. Portal ven akım yönü, akım hızı ve patensisinin, hepatik venöz ve arteriyel akımların değerlendirilmesinde, portal venöz doppler US inceleme yine ilk tercih edilecek yöntem olmalıdır. Daha kompleks olguların incelenmesinde, özellikle karaciğer parankiminde bulunabilecek fokal ya da diffüz lezyonların karakterizasyonunu sağlamak için abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) ya da manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tercih edilebilmektedir. Son yıllarda gerçekleştirilen teknolojik gelişmeler sayesinde BT ve MRG ile akıma dayalı non-invaziv vasküler incelemeler yapılabilmektedir (Resim 1). Ancak bu yöntemlerle portal ven patensisi değerlendirilebilirken akım yönü (hepotofugal mi hepotopedal mi?) ve akım hızları değerlendirilemez.



Resim 1: MR portografide splenik ven trombozuna bağlı doğal splenorenal şantın olduğu izleniyor.

US ve Renkli doppler US splanknik organ ve damarların non invaziv görüntülemelerinde kullanılan yöntemdir. Portal hipertansiyon şüphesi olan hastalarda tarama yöntemi olarak kullanılabilir. US ile portal hipertansiyonun indirekt bulguları; asit, splenomegali, portokollateral damarlara ilaveten portal hipertansiyonun nedeni olabilecek karaciğer biliyer ve pankreatik hastalıklar gösterilebilir (Resim 2).



Resim 2: Özofagus ve mide fundus varislerinin (ok) kontrastsız aksiyel üst batin BT (a) kesiti ve endosonografide (b) görünümü.

US'nin en önemli kısıtlılığı operatör deneyimine bağımlı olmasıdır. Hastanın farklı fizyolojik faktörleri tetkik sonucunu etkileyebilmektedir (postür, respirasyon, açlık-tokluk). Portal ven çapının 12 mm'den fazla olması, splenik ve superior mezenterik ven akım pateninde respiratuvar varyasyonun görülmemesi, portal ven akım yönünün tersine (hepatofugal) dönmesi ya da akım hızının azalması, portal sistemik kollaterallerin varlığı, intraparakimal hepatik renal ve splenik arter impedansının artışı, mezenterik arter impedansında azalma doppler US de portal hipertansiyon bulguları olarak saptanabilir. Ancak bunlardan hiç biri portal hipertansiyon derecesini belirlemede güvenilir parametre olarak kullanılmamaktadır.

Portal hipertansiyon, portal basıncın 10-12 mmHg (25-30 cm SF) değerinde sabit kalması, majör portal ven dallarına azalmış kan akımı, portosistemik venöz kollateral gelişimi, dalak ve diğer viseral organların pasif konjesyonu şeklinde tanımlanabilir. Rekanalize olan paraumbilikal venler, kısa gastrik venler, splenorenal, splenoretropertoneal şantlar, hemoroideal, paraözofageal venler basıncı yükselen portal ven kanını sistemik venlere taşıyan kollateralleri oluştururlar.

Günümüzde MRG ve BT kesitsel görüntüleme teknolojisinin gelişmesi ile portal sistemin değerlendirilmesinde anjiyografi artık yalnızca girişimsel tedavi (şant operasyonu, embolizasyon gibi) planlanan hastalarda gerçekleştirilmektedir. Anjiyografik değerlendirmede portal hipertansiyonun tipi, etiolojisi, portal ven açıklığı, varislerin varlığı saptanabilmektedir.

Portal venin invaziv görüntülenmesi planlanan hastaların hemodinamik durumu stabil olmalı, protrombin zamanı ve trombosit sayısı bilinmelidir. Girişim planlanan olguda protrombin zamanı normalin 1-3 katından yüksek, trombosit sayısı 50.000/ $\mu$ l'den az olmamalıdır.

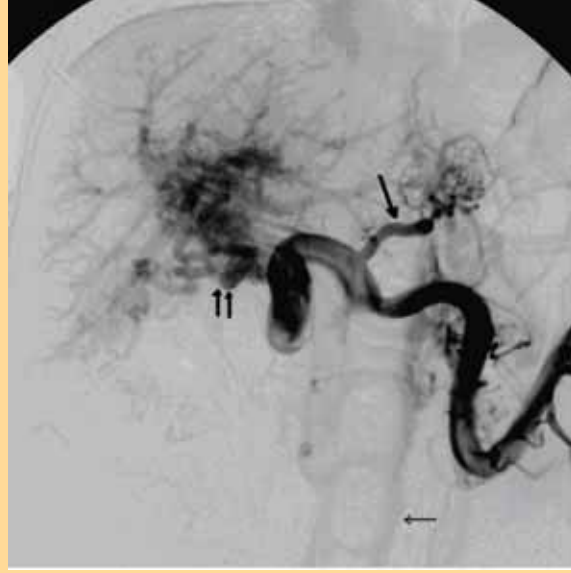
Histolojik olarak ilerlemiş fibroz tanısı olan hastalarda portal basınç artışı hepatik ven basınç gradienti ile gösterilebilir. Özofagus varisleri, asit, hepatik ansefalopati, kanama, böbrek yetmezliği gibi portal hipertansiyon komplikasyonları 10-12 mmHg eşik basınç değerinin üzerinde meydana gelmekte ve dekompanze sirozda varis kanamaları ölümcül komplikasyonlardan biri olmaktadır. Bu nedenle hastalığın değişik evrelerinde portal hipertansiyonun derecesi prognostik önem kazanmaktadır. Portal hipertansiyonun derecesinin saptanmasında hepatik ven basınç gradienti altın standart tanı yöntemi olarak tanımlanmaktadır. Hepatik ven basınç ölçümü varis kanamasının primer ve sekonder profilaksisinde kullanılan vazodilatör ilaçların splanknik sfigmomanometresi olarak kullanılmaktadır. Hepatik ven basınç gradientindeki her 1mmHg artış dekompanzasyon riskini % 11 oranında artırmaktadır. Varis kanaması sırasında ölçülen hepatik ven basınç gradientinin (HVBG) 20mmHg üzerinde olması kötü prognozla bağımsız göstergelerinden biridir. Dahası karaciğer transplantasyonu sonrası 1. yılda ölçülen hepatik ven basınç gradientinin gerçeğe organ prognozunu göstermede biyopsiden daha değerli olduğunu bildiren çalışmalar bulunmaktadır. Birinci yılda HVBG'nin 6 mm Hg nin altında olması transplantasyondan 3 yıl sonra dekompanzasyon riskinin % 5'in altında olmasına işaret ettiği gösterilmiştir. Gastroözofageal varis ve portal hipertansiyon gastropati gibi portal hipertansiyon komplikasyonlarının değerlendirilmesinde birinci basamak tanı yöntemi olarak endoskopi kullanılmaktadır.

HVBG ölçümü ve endoskopi her ne kadar güvenli ve basit yöntemler olsa da her ikisi de invaziv (IV sedasyon gerekli) ve spesifik tecrübe gerektiren yöntemlerdir. HVBG ölçümü için hastalara IV sedasyon altında internal jugular ven veya femoral ven girişimi yapılır. Üç hepatik venden biri (tercihen sağ) kateterize edilerek serbest ve saplama hepatik ven basınçları, sağ atrium basıncı ile karşılaştırılır. Saplama hepatik ven basınç ölçümü portal ven basıncını yansıtmaktadır.

### **Portal venöz sistemin anjiyografik görüntülenmesinde 5 farklı yöntem kullanılmaktadır.**

**Arteriyel portografi** ana femoral arter yoluyla splenik ve sonrasında superior mezenterik arter kateterize edilir kontrast madde enjeksiyonu sonrası arteriyel, parankimal ve portal venöz faz görüntülenmesi yapılır. Portal ven ve dalları portal venöz faz safhasında görüntülenir. Böylece obstrüksiyon seviyesi, portosistemik kollateraller, portal ven patensisi, portal ven akım yönü görüntülenebilir. En önemli dezavantajı portal ven basıncının ölçülememesidir.

**Splenopografi:** Arteriyel portografi geliştirilmeden önce portal hipertansiyonlu olgularda splenoportal aksı görüntülemek ve portal venöz sistemin hemodinamik değerlendirilmesini, splenoportal venöz sistemde obstrüksiyonun lokalizasyonu, derecesi, kan akım yönü yaygın olarak bu yöntemle değerlendirilmekteydi. Bu yöntemle ölçülen splenik pulpa basıncı sinüzoidal basıncı yansıtır. En önemli sınırlaması hepatofugal akım varlığında ana portal ven ve dallarının opasifiye olmaması ve değerlendirilememesidir. Sol midaksiller hatta 9-11 interkostal aralıktan yerleştirilen 18G kalınlığında bir branülden dalak pupası içerisine kontrast madde verilerek dijital subtraksiyon tekniği ile seri imajlar elde edilir. Film çekimi esnasında hastanın nefes tutması görüntü kalitesini artırır. 15-20ml kontrast madde 4ml/su hızla enjekte edilir (Resim 3). İşlem sonrası iğne traktüsünün gelfoam parçaları ile embolize edilmesi hemorajik komplikasyon oranını azaltmaktadır.



Resim 3: Splenoportografi. 6 yaşındaki erkek hastada dalak pulpasından enjekte edilen kontrast madde sonrası dijital subtraksiyon tekniği ile splenoportal venöz sistem görüntülenmesi yapılmıştır. Portal hipertansiyona bağlı splenoretroperitoneal kollaterallerin hemiazygos venini (ince ok) doldurduğu, sol koroner venin (kalın ok) paraözofageal variköz venleri doldurduğu izleniyor. Ana portal vende tromboza bağlı kavernöz transformasyon (çift kalın ok) mevcut.

Dilwai ve ark. minimal ya da hiç asiti olmayan hemoglobin değeri 8gr/dl ve üzeri, normal kanama ve pıhtılaşma zamanı değerlerine sahip trombosit sayısı 100.000'in üzerinde olan hastaları splenoportografi için uygun olarak belirlediklerinde tetkikin komplikasyon oranını % 7 olarak bildirmişlerdir. Bu komplikasyonlar ağrı, ateş ve plevritis gibi minör komplikasyonlardır. Hastaların % 6,5'inde portal ven görüntülenememiştir. Bunların % 84'ünde portal ven açıklığı cerrahi olarak kanıtlanmıştır. Portal vendeki hepatofugal akım nedeniyle kaynaklanan bu durum sadece splenoportografi için değil arteryel portografi için de kısıtlayıcı bir durum oluşturmaktadır. Bu tür olgularda portal venöz sistem, hepatik venogram tekniği ile ya da MR-BT portografi gibi non-invaziv bir görüntüleme yöntemi ile gösterilebilir.

**Umbilikoportografi:** Splenoportografinin başarısız olduğu (splenektomili, splenik ven trombozlu) hastalarda portal dolaşımın değerlendirilmesi için 1960'lı yıllarda geliştirilen umbilikal ven kateterizasyonu tekniğidir. Cerrahi cut-down tekniği ile umbilikal ven kateterize edilir. Sol portal ven dalı içersine kontrast madde verilerek portografi elde olunabilir. Hepatofugal akım yönü varlığında sağ portal ven dalları görüntülenemezken, normal hepatopedal akımda ekstrahepatik ana portal ven iyi görüntülenemez. Sol koroner ven embolizasyonu içinde bu yol kullanılabilir.

**Perkütan Transhepatik Portografi:** Perkütan transhepatik kolonjiografi (PTK) tekniğinin gelişmesi ile birlikte 1970'li yıllardan sonra kullanılmaya başlanmıştır. Portal venöz sistemin görüntülenmesi hemodinamiklerin, portosistemik kollateraller ve varislerle ilişkileri değerlendirilebilir. Portal ven ve varislere yapılabilecek perkütan müdahalelerde (portal ven dilatasyonu, rekanalizasyon, koroner ven embolizasyonu) erişim yoludur. Teknik aynen PTK'dakine benzer. Sedasyon eşliğinde 9-11. sağ interkostal aralıktan sağ portal ven dalına ya da epigastrik bölgeden yapılan girişimle sol portal ven dalına floroskopi ve/veya US rehber görüntüleme yöntemleri kullanılarak 22G china iğnesi yerleştirilir. Portal ven dalı içerisine girildikten sonra 0,018 inç bir rehber tel ana portal ven lümenine kadar itilir ve iğne geri çekilir. Tel üzerinden dilatör ve vasküler kılıf (4F) yerleştirilerek ana portal vene direkt erişim sağlanmış olur.

**Hepatik venografi:** Diğer invaziv tetkiklere göre uygulaması kolay hepatic ve portal venöz sistem hakkında yapısal ve hemodinamik önemli bilgiler veren bir tetkiktir. Transjuguler ya da transfemoral yolla 3 hepatic venden biri kanüle edilir. Kateter hepatic ven lümeninde serbest iken ve parankime saplama durumunda iken venografiler elde olunur. Basınç ölçümleri yapılabilir. Budd-chiari sendromu gibi hepatic ven oklüzyonu bulunan olgularda US rehberliğinde direkt perkütan yolla hepatic ven ponksiyonu yapılabilir. Portal hipertansiyonda saplama hepatic ven basıncı ve sağ atrium ile arasındaki basınç gradienti artar. Hepatic venografi esas olarak postsinüzoidal portal hipertansiyon tanı ve tedavisinde yardımcıdır. Konjenital ve akkiz web, hepatic ven trombozlarının tanı ve tedavisinde hepatic venografi hepatic venoplasti ve stent implantasyonu uygulanabilmektedir (Resim 4). Normal serbest hepatic ven basıncı 5mm Hg (7 cm saline) saplama basıncı 10mm Hg (14 cm saline) civarındadır.



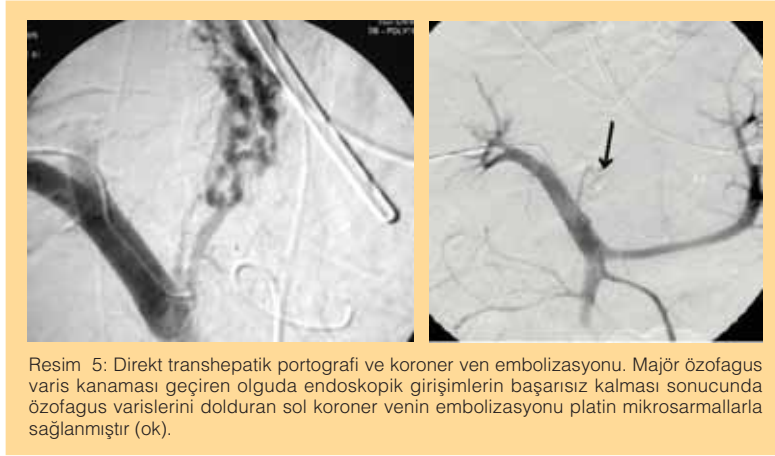
Resim 4: Transjuguler hepatic venografide sol hepatic vende web tarzı darlık perkütan transluminal anjiyoplasti ile dilate edilmiştir.

Portal ven basıncı hepatic saplama basıncı, dalak pulpa basıncı, intrahepatik parankimal basınç, umbilikal ven basıncı, direkt transhepatik portal ven basıncı ölçümü ile ortaya konabilir.

## Portal Hipertansiyonda Terapötik Perkütan Girişimler

**Perkütan varis embolizasyonu:** Sirozlu hastalarda majör özofagus varis kanamaları gastroenteroloji cerrahi ve girişimsel radyologların karşılaştığı en önemli klinik durumdur. Sirozik hasta popülasyonunda ölümlerin % 50'sinden sorumlu olduğundan multidisipliner bir yaklaşımla etkin tedavisi gereklidir. Medikal ve endoskopik lokal tedavilere dirençli kanamalarda gerçekleştirilen acil şant ameliyatlarında yüksek mortalite oranları (% 42 Orloff ve ark) bildirilmesi ile minimal invaziv alternatif tedavi yöntemleri geliştirilmiştir. Perkütan transhepatik ya da transsplenik varis embolizasyonu ilk kez 1974 yılından Lunderquist ve Vang tarafından tarif edilmiştir.

Özofagus alt uç varislerinin temel besleyicisi sol koroner ven iken gastrik fundal varisler temel olarak kısa gastrik venler tarafından doldurulur. Sol koroner ven embolizasyonu için portal vene erişim en sık perkütan transhepatik ya da transjuguler yolla sağlanmaktadır. Daha az sıklıkla umbilikal ven ya da mezenterik ven (minilaparotomi) yaklaşımları ile kateterizasyon sağlanabilir. Embolizasyon prosedürü öncesi çölyak anjiyografi ile alternatif hemoraji kaynakları (Mallory-Weiss yırtığı, gastrik-duodenal ülserler, gastrit, viseral arter anevrizmaları) ekarte edildikten sonra ana portal venden hepatofugal yönde dolduğu için gösterilmesi zor olmayan sol koroner ven süperselektif kateterize edilir (Resim 5). Sol koroner ven içinden verilen kontrast madde variköz venleri doldurmuyorsa splenik venden kaynaklanan alternatif varis besleyicileri (kısa gastrik venler) araştırılmalıdır. Embolizan ajan olarak gelfoam, platin mikrosarmallar, trombin ya da sotradecol ile süspansiyon halinde hazırlanmış gelfoam ya da PVA partikülleri kullanılabilir.



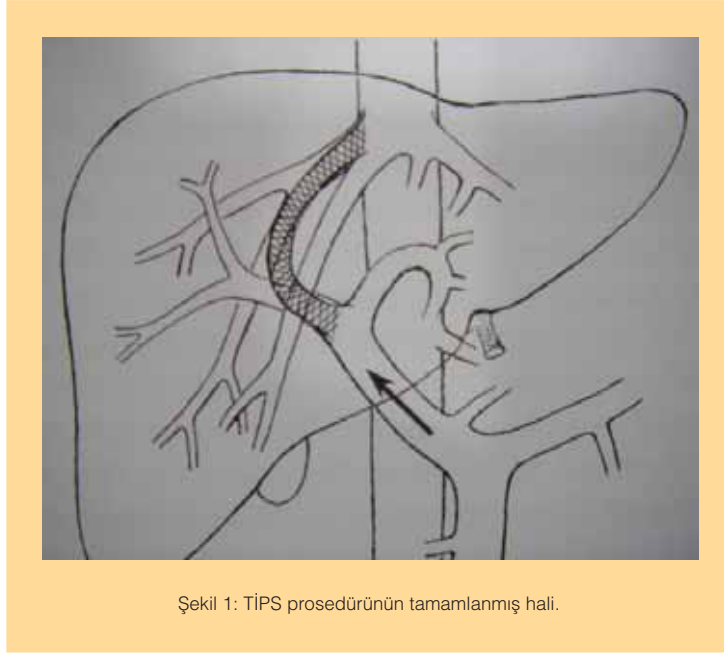
Resim 5: Direkt transhepatik portografi ve koroner ven embolizasyonu. Majör özofagus varis kanaması geçiren olguda endoskopik girişimlerin başarısız kalması sonucunda özofagus varislerini dolduran sol koroner venin embolizasyonu platin mikrosarmallarla sağlanmıştır (ok).

Koroner ven embolizasyonu TİPS prosedürü sırasında yeterli dekompresyon sağlanamadı ise ek tedavi olarak da gerçekleştirilebilmektedir. Tedavinin teknik başarı oranı % 79-100 arasında bildirilmektedir. En önemli komplikasyonu olan portal ven trombozu ortalama % 4,9 sıklıkta meydana gelmektedir. İşlem sonrası tekrar kanama oranı yüksek olduğundan (% 17-43) günümüzde TİPS prosedürü gerektiğinde tamamlayıcı bir tedavi yöntemi olarak kullanılmaktadır.

**Transjuguler intrahepatik portosistemik şant (TİPS):** Özofagus varis kanamalarında medikal ve endoskopik tedavi yöntemleri başarısız olduğunda acil TİPS endikasyonu doğmaktadır. TİPS özellikle 2 kez tekrarlanan skleroterapi ve vazoaktif ilaç verilmesine rağmen durmayan varis kanamalarının tedavisinde endikedir. Özofageal

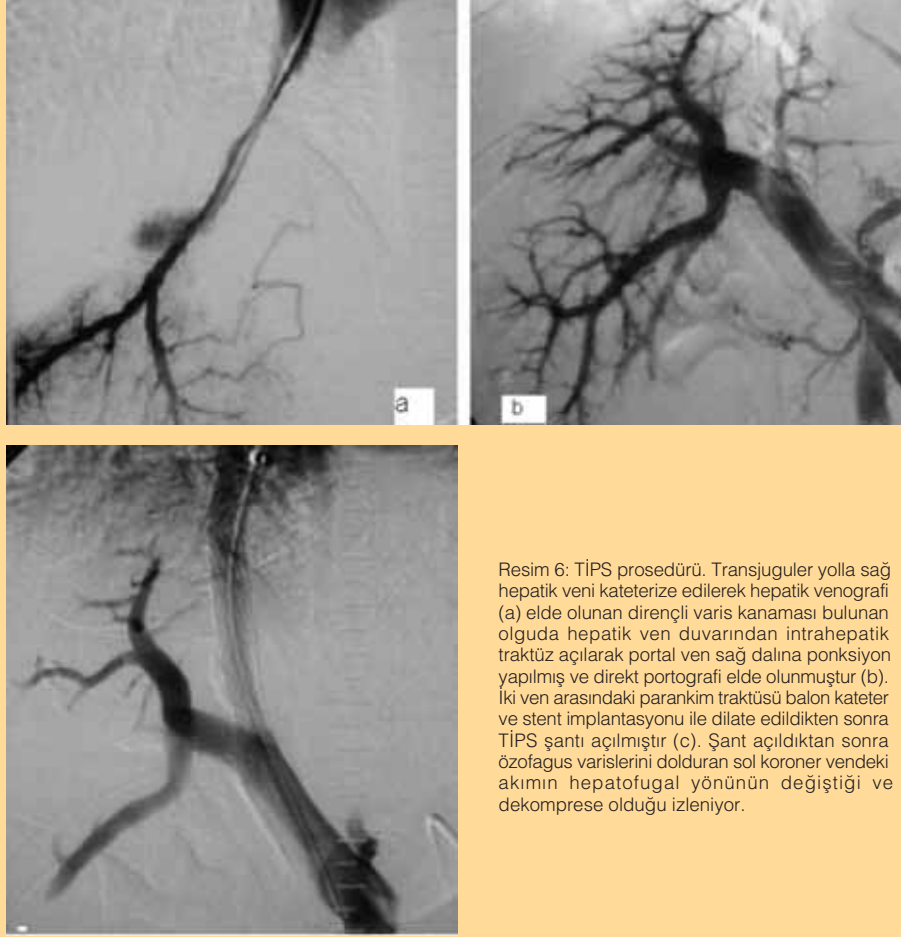
transeksiyon ve acil portokaval şant operasyonları gibi cerrahi yöntemler taşıdıkları daha yüksek mortalite oranları nedeniyle seçilmiş vakalarda uygulanmalıdırlar. TİPS için bir başka endikasyon medikal tedavi yöntemlerine dirençli masif asit varlığıdır.

TİPS, bir portal ven dalı ile bir hepatik ven dalı arasında portal hipertansiyonun dekompresyonu için, mikrovaziv anjiyografik teknikle açılan portosistemik bir şanttır (Şekil 1). Prensip olarak cerrahi portostemik şantların perkütan alternatifidir, portokaval side-to-side şanta benzer. Hepatopedal portal akım yönü korunur.



Şekil 1: TİPS prosedürünün tamamlanmış hali.

Teknik olarak, floroskopik rehber görüntüleme altında internal juguler venden hepatik ven dallarından birinin içerisine yönlendirilen özel bir iğne (Colapinto ya da Joseph-Rösch) ile hepatik ven duvarından en yakın portal ven dalına ponksiyon yapılır. Her iki ven arasında karaciğer parankim traktüsü balon kateterlerle dilate edildikten sonra stent adı verilen termal şekil hafızalı metal alaşımından yapılan ağı şeklindeki tübüler materyal yeni açılan bu traktüse implante edilerek şant kalıcı olarak açılmış olur (Resim 6). Tüm işlem, perkütan olarak supraklaviküler bölgeden yapılan 3,5 mm çaplı internal juguler ven ponksiyonu ile gerçekleştirilir. Karaciğer parankimi içerisinde oluşturulan bu traktüsün uzunluğu ortalama 3-4 cm'dir. Kullanılan stentin çapına bağlı olarak değişen miktarda portal kan, sistemik dolaşıma yönlendirilerek portal hipertansiyon dekomprese edilir. Şant oluşturulduktan sonra parankim trakti içerisindeki stent iç yüzeyinin endotelizasyonunu takiben şant kalibrasyonu azalır. Daralma ilerlerse yine girişimsel radyolojik yöntemlerle genişletilebilir ya da şant hiperdinamik ise daraltılabilir.



#### **TİPS'in cerrahi şantlara göre avantajları ve dezavantajları bulunmaktadır.**

- Düşük invazivlik perioperasyonel riski azaltır.
- Lokal anestezi ile acil durumlarda, her yaş grubunda, masif asitli, derin yetmezliği olan olgularda uygulanabilir.
- Yüksek stenoz ve oklüzyon oranı nedeniyle şant disfonksiyonu gelişebilir, girişimsel işlemlerin tekrarı gerekebilir. Yıllık stenoz gelişme oranı % 40 civarındadır. Düzeltilebilir olmasına rağmen bu durum tedavinin maliyetini yükseltmektedir.

İnsanda ilk TİPS prosedürü 1988 yılına Freiburg üniversitesinde Richter ve arkadaşları tarafından gerçekleştirilmiştir. TİPS'in klinik kullanıma girmesinden beri yaklaşık 20 yıl geçmiş, yaygınlaşmış, endikasyonları tanımlanmış, portal hipertansiyonun komplikasyonlarının tedavisinde minimal invaziv alternatif bir tedavi yöntemi olarak kabul edilmiş ve etkinliği geniş serilerde dökümanite edilmiştir. Ancak TİPS'in öyküsü burada noktalanmış gibi gözükmemektedir. Açılan şantın uzun dönem açık kalım oranlarının artırılması için yeni teknikler araştırılmaktadır.

## TİPS'in Etkileri

- Beklendiği gibi şant portal basınç gradientini azaltmada oldukça etkilidir. Portal vendeki kan akım yönü korunurken iyi çalışan bir şantta portal kan akımının % 90'ı şanttan geçer. Hepatik parankimin kanlanması arteriyel sistemden sağlanır.
- Portal basıncın normale dönmesi ile gastrointestinal sistemin perfüzyonu normale dönerek hastanın sindirim fonksiyonları düzelerek nütrisyonel durumu iyileşir.
- Portokollateral kan akımı azalır. Gastrointestinal kanama oranı azalır.
- Aynı zamanda total hepatic kan akımı azaldığından karaciğer klirensi düşer ancak sentetik hepatic fonksiyon etkilenmez. Protrombin zamanı ve serum albumin değerleri değişmez.
- Karaciğer klirensinin azalmasının en kötü etkisi karaciğerin biyolojik filtre etkisini azaltmasıdır. Bunun sonucunda portosistemik ansefalopati gelişebilir. TİPS sonrası hastaların % 20 ile 40'ında gelişir. Alınan medikal ve diyet önlemlerine iyi yanıt verir.
- Kardiyak output ve index % 20-50 oranında artar, renal fonksiyonlar düzelir. Renin, aldesteron, norepinefrin ve vazopressin aktiviteleri normale döner.

İşlemin teknik başarı oranı % 97,3'tür. Portal ven trombozu, hepatic ven trombozu ve aşırı distorsiyonu, atrofik ve fibrotik karaciğer veya masif asit varlığı teknik başarısızlıklara neden olabilir.

Prosedür öncesi doppler ultrasonografi ile hepatic ve portal ven anatomisi, karaciğerde kist, kitle varlığı, asit, splenomegali varlığı araştırılır. Gerekirse bilgisayarlı tomografi ile karaciğer anatomisi, lobar atrofi varlığı, karaciğer büyüklüğü, portal ve hepatic ven anatomisi gösterilebilir. İşlem için uygun bulunan hastalarda işlem günü başlanan profilaktik geniş spektrumlu antibiyotik işlemden 2 gün sonrasına kadar devam ettirilebilir. Masif asit varlığında hepatic ven ile vena kava inferior arasındaki açığı düzeltmek ve floroskopik imajları netleştirmek amacıyla asit drene edilir. İşlem öncesi 6-8 saat açlık yeterlidir.

## TİPS Kontrendikasyonları

- Kanıtlanmamış portal hipertansiyon
- Özellikle Child C hasta grubunda total bilirubin>3,5 mg/dl olması. Biliyer obstruksiyon, primer biliyer siroz ve hemolizli hastalarda bilirubinin yüksek olması kontrendikasyon oluşturmaz.
- INR>1,8
- Serum kreatinin>2,1 mg/dl
- Laktuloz tedavisi ile kontrol edilemeyen hepatic ansefalopati varlığı
- Kronik portal ven trombozu
- Polikistik karaciğer hastalığı
- Hipervasküler karaciğer tümörü
- Aktif enfeksiyon varlığı
- Hemodinamik instabilite

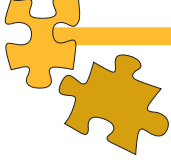
İşlemin fatal komplikasyon oranı % 1,7'dir. Fatal komplikasyonlar portal venin ekstrahepatik rüptürüne bağlı peritoneal hemoraji, hepatic arter laserasyonu, karaciğerin transkapsüler ponsiyonu, myokard enfarktüsü ve sağ kalp yetmezliğidir.

Periprocedüral kanama sebebi olan portal ven rüptürü aynı seansta greft kaplı stent implantasyonu ile hepatic arter laserasyonu intraarteryel embolizasyon ile tedavi edilebilir.

---

## Kaynaklar

1. Vizzutti F, Arena U, Rega L, Pinzani M, Nan invasiye diagnosis of portal hypertension in cirrhotic patients. *Gastroenteral clin Bio* 2008; 32: 80-7
2. Rincon D, Ripoll C, Iocana OL, Salcedo M, Catalina M, Alvarez *et al.* Antiviral therapy decreases hepatic venous pressure gradient in patients with chronic hepatitis C and advanced fibrosis *Am J gastroenteral* 2006; 101; 2269-74
3. M Sacerdoti, Tourel P, Blanc P, Douzat M, Clabre M, Pradel J, Gallix F, *et al.*: Doppler study of mesenteric, hepatic and portal circulation in Cirrhosis: relationship between quantitative doppler measurements and the severity of portal hypertension and hepatic failure. *Hepatology* 1998;28;932-6.
4. Savader SJ, Trerotola SO: *Venous Interventional radiology with clinical perspectives*; Chapter 2: angiographic venographic and hemodynamic evaluation of portal hypertension 1996 Thieme Newyork
5. Dilawari JB, Chawla YK, Raju GS, Kaur U, Bambery P: Splenoportography in portal hypertension: a safe outpatient procedure *Jcan Assoc radial* 1990 41:146-8.
6. Lunderquist A, Vang J: Transhepatic catheterization and obliteration of the coronary vein in patients with portal hypertension and oesophageal varices. *N Eng J Med* 1974;291:646-9.
7. Lunderquist A, Simert G, Tyler U, Vang J: Follow-up of patients with portal hypertension varices treated with percutaneous obliteration of gastric coronary vein. *Radiology* 1977;122:59-63.
8. Patch D, Burroughs AK: "Salvage " TIPS for uncontrolled variceal bleeding. In *treatment of Liver Diseases*, editors Arroyo V, Bosch J, Bruguera M, Rodes J, Tapoias JMS Mason 1999;19-23.
9. Ziparo V, Balducci G, Stipa S. Surgical therapy of portal hypertension: Porta- and meso-caval shunts. In *portal hypertension*, editor Rossi . Springer 2000; 177-81.
10. Rössle M, Haag K, Ochs A *et al.* The transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt procedure for variceal bleeding. *NEJM* 1994; 330:165-71.
11. Nazarian GK, Ferral H, Bjamason H *et al.* Effect of transjugular intrahepatic portosystemic stent on quality of life. *AJR* 1996; 167: 963-9.
12. Guevera M, Gines P, Rodes J *et al.* TIPS in hepatorenal syndrome: effects on renal function and vasoactive systems. *Hepatology* 1998; 28: 416-22.



## Cerrahi tedavi olanakları

Dr. Ahmet Çelik

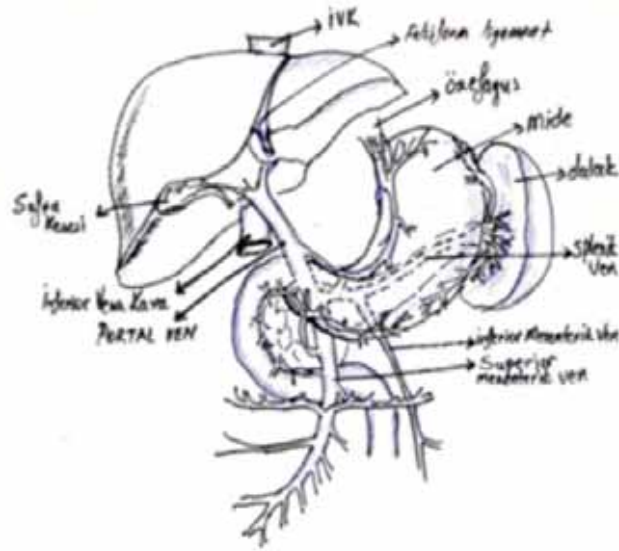
### Tarihçe

Banti ilk kez splenomegali, anemi ve siroz arasındaki ilişkiyi tanımlamıştır. Hipersplenizmin oluşturduğu olumsuz durumu gidermek için splenektomi de ilk kez onun önerisiyle 1903 yılında uygulanmıştır. Nikolai Eck ise köpeklerde portal sistem ile inferior vena kava arasında bir bağlantı oluşturmuştur. İnsanlarda ilk başarılı portal dekompresyon 1903'te uç-yan portokaval şant ile sağlanmıştır. Daha sonraki çabalar portosistemik şantların komplikasyonlarını azaltmaya odaklanmış ve 1940'lardan sonra Whipple, Linton, Marion, Clathworthy, Drapanas değişik şant alanları ve teknikleri tanımlamışlardır. Sistemik portal drenajın ansefalopatiyi ağırlaştırdığının ortaya konması ile daha selektif şantlar tanımlanmıştır. 1967'de Warren distal splenorenal şant ile portal ve mezenterik kan akımını etkilemeyen ve özofagus, mide, dalak ve distal pankreasın kanını sol renal vene boşaltmayı amaçlamıştır. Özofageal ve gastrik varislere kanın akışını kesmeyi amaçlayan non-şant girişimler de tanımlanmıştır. Daha sonra özellikle olayın hastalıklı karaciğere sekonder geliştiği durumlarda uygulanan KC Tx in yaygın kullanımıyla son aşamalar kaydedilmiştir. 1992'de ise ekstrahepatik portal ven trombozunun tedavisinde kullanılan mezenteriko-sol portal bypass tekniğiyle bu hastaların tedavisinde yeni bir sayfa açılmıştır.

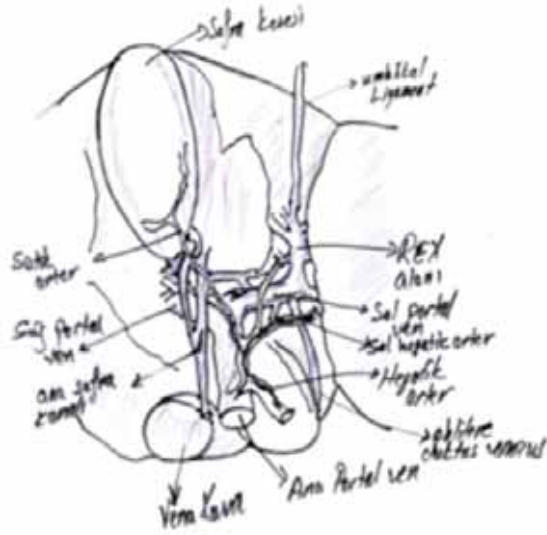
### Anatomi

Kısaca portal ven süperior mezenterik ven ile splenik venin pankreas başı arkasında birleşmesinden meydana gelir. Gastrik venöz yatağı drene eden koronar ven, süperior mezenterik ven (SMV) ve splenik venin (SV) ya hemen birleşme yerinden veya hemen distalinden sisteme katılır. İnférieur mezenterik ven ise SV boyunca herhangi bir düzeyden pankreasın arkasında katkıda bulunur (Şekil 1). Hepatik arteriyel kanlanmada pek çok varyasyon olası iken portal ven sisteminde varyasyonlar daha azdır. Ana portal ven daha sonra sağ ve sol dallara ayrılır, sol dal sol lobu segment IV ten başlayarak besler, segment II, III, ve IV arasında bulunan Rex çıkmazında öne doğru döner ve bu segmentleri besleyen dallanmalara ayrılır (Şekil 2).

Şekil 1: Normal portal ven sistemi



Şekil 2: Sol vena porta, Rex alanı ve komşulukları



Sağ ana dal ise kapsülde KC düzleminden hemen önce ön ve arka sektörel dallanmalara ayrılır. Embriyolojik gelişim sürecinde portal sistem omfalomezenterik damarların bir dizi gelişiminden sonra tek bir sistem haline gelir. Bu gelişim sürecindeki bazı bozukluklarda kavernöz transformasyon oluşabilir. Postnatal umbilikal vendeki bir tromboz da ekstrahepatik portal sistemde tıkanıklığa neden olabilir her iki durum prehepatik veya ekstrahepatik portal hipertansiyon (PHT) olarak bilinir.

## Tanımlama

PHT, portal venöz basınç ile hepatik venöz basınç arasındaki farkı tanımlar. Doğrudan ölçüm ancak intraoperatif mümkün iken klinik yansıması ve tanısı splenomegali ve sitopeni varlığıyla konur. Portal sistemde normal kan basıncı 5-15 cmH<sub>2</sub>O (4-12 mmHg) olup sistemik (kaval) venöz dolaşım ile normal şartlarda ilişkisi yoktur. PHT tanısı genellikle portal venöz kan basıncı ile hepatik ven basıncı arasındaki basınç gradientinin >5 cm H<sub>2</sub>O olması şeklinde formülüle edilir. Basınçlar bu değerleri aşınca nedenden bağımsız olarak bir dizi patofizyolojik değişiklikler ortaya çıkar. Görüntüleme teknikleri: B-mode US ve dupleks Doppler US'da portal ana dallarda kan akımının maksimum hızının azalmış olmasıyla PHT tanınır. Bazen US geniş kollateralleri portal sistem olarak yanlışlıkla normal olarak rapor edebilir. US'nin yetersiz olduğu durumlarda MR faydalı olabilir. Daha doğrudan bir ölçüm ise serbest ve wedge hepatik venöz basınç arasındaki farkın ölçümüyle yapılabilir.

## Etiyolojik Sınıflandırma

PHT, portal sistemde serbest kan akımının olamaması ve sistem içindeki basıncın yükselmesidir. Genellikle portal venöz sistem önünde bir tıkanıklık sonucu oluşur, ancak portal kan akımının fazla olması da neden olabilir. Portal HT'un etiyojisi basitçe;

### 1. Sirotik=Hepatosellüler

- Biliyer atrezi*
- Postinfeksiyöz siroz*
- Konjenital hepatik fibroz*
- Konjenital safra asid metabolizması hastalıkları*
- Sklerozan kolanjit*
- Otoimmün hepatit*
- İlaç, madde toksisitesi*
- Metabolik hastalıklar (alfa-1-antitripsin eksikliği vb)*

### 2. Non-sirotik=Vasküler

- Prehepatik*
- Ekstrahepatik portal ven trombozu*
- Portal venin kavernöz transformasyonu*
- Portal venin ekstrensek basısı*

### 3. İntrahepatik

- Presinuzoidal (portal ven sklerozu, konjenital hepatik fibroz)*
- Parasinuzoidal (yağlı KC, nodüler rejeneratif hiperplazi)*
- Postsinuzoidal (venooklüzive hastalıklar)*

### 4. Suprahepatik

- Konjestif kalp ve perikard hastalıkları*
- Budd-Chiari sendromu*
  - İntrinsik web*
  - Hepatik ven orifis darlığı*

### 5. Yüksek akımlı=Hiperkinetik-ekstra-intrahepatik AV fistül

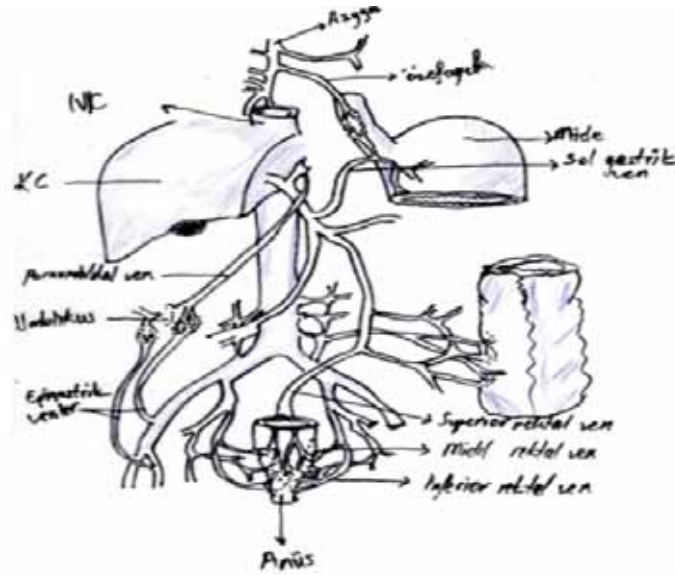
- Konjenital*
- Travmatik*

## Patofizyoloji

Normal KC'de portal ven, KC kan akımının % 70'ini, oksijenin % 40-70'ini sağlar. Gıdadan zengin, düşük basınçlı portal kan, yüksek basınçlı, fazla oksijenli hepatik arter kanıyla hepatik sinüzoidlerde birleşir. Hepatik venlerle portal venler arasındaki basınç gradienti portal kanın KC'yi geçmesindeki ana belirleyicidir. Hepatik venöz basınç genellikle venöz dolma basıncını yansıtır. Portal venöz basınç ise vasküler direnç ve portal venöz akım tarafından belirlenir. Sırayla portal venöz basınç ile hepatik venöz basınç arasındaki fark 5 mmHg veya daha azdır. Portal HT'da hem akıma karşı artmış direnç var hem de artmış portal venöz kan akımı vardır. Portal HT'da portal venöz basınç bazen hepatik ven wedge basıncından yüksektir. Bu da presinüzoidal komponentin olduğunu gösterir ve muhtemelen portal triaddaki fibrotik değişiklikler veya inflamatuvar aktiviteye bağlıdır. Bu yapısal değişikliklere ek olarak vazoaaktif mediatörler PHT'da rol oynayabilir. Sirotik KC'de kontraktıl elemanlar olan miyofibroblastlar perivenöz ve perisinüzoidal alanlarda gösterilmiştir. PHT'da portal venöz kan akımı portosistemik kollateraller nedeniyle belirgin artmıştır. Ancak bunun aksine KC'in portal venöz perfüzyonu azalmıştır.

**Kollateral Dolaşım:** Portal ven sistemi önündeki yüksek basınç nedeniyle kalbe dönüş için alternatif yollar gelişir, en önemli geçici üç kollateral dolaşım sistemi; rektum, periumblikal alan, gastroözofageal venöz sistemlerdir (Şekil 3).

Şekil 3: Portal hipertansiyon sonrası kollateral dolaşım



## Klinik Yansıma

Klinik yansıması etiyolojik nedene göre değişebilir. İlk kez masif bir GİS kanaması ile gelen hastada portal HT araştırılmalıdır. Küçük bir KC varlığı ve bir KC hastalığını gösteren genel belirgin bulguların olmaması portal venöz doppler incelemeye yönlendirmelidir. Splenomegali ve sitopeni önemli ipuçları verebilir. Büyük bir KC varlığı, KC hastalığının genel belirgin (asid, sarılık, kas zayıflığı) bulgularının varlığı intrahepatik portal HT'a yönlendirmelidir.

## Portal Hipertansiyonun Komplikasyonları

GİS kanamaları (özofageal, gastrik varisler ve ektopik varisler sonrası), gastropati, hipersplenizm, asid, hepatorenal sendrom, hepatopulmoner sendrom, pulmoner arteriyel hipertansiyon, ansefalopati, gelişme geriliği ve malnutrisyon önemli komplikasyonlar olup bu kitabın başka bölümlerinde ayrıntılandırılmıştır.

## Portal Hipertansiyonun Tedavisi

Tedavi öncelikle altta yatan sebebin patofizyolojisine odaklanmalı ardından semptomların ciddiyetine yoğunlaşmalıdır. Primer sorunu KC hastalığı olan çocuklarda kanama gibi komplikasyonların tolere edilmesi zordur. Hastaların hepatic rezervleri yönünden değerlendirilmesi amacıyla Child-Pugh skorlaması ve son zamanlarda çocuklara özel (pediatrik end stage liver disease) PELD skorlaması geliştirilmiştir. Yaşa uyumlu gelişme, normal koagülasyon ve sarılık yokluğunda hasta düşük PELD skoruna sahiptir.

**Konservatif Tedavi Seçenekleri:** (bu bölümde sadece kısa bilgiler verilmiştir, ayrıntılara başka bölümde değinilmiştir).

**Varis kanamasının medikal tedavisi;** Akut kanamayla gelen hastaya sıvı ve kan replasman tedavisi, faktör replasmanı, taze donmuş plazma, ve kanamanın kontrolü ile resüsitasyon gerekir. Kanama DİC ile fibrinoliz ile ve azalan trombosit sayısı ile komplike olabilir. Yoğun bakım izlemi gereken olguda kanamanın durdurulması ana amaçtır. Geçmişte sengstaken-blakemore tüple kısa süreli tamponad ve kanama kontrolü en önemli metoddü. Farmakolojik yöntem erişkinlerde balon kadar etkin olmuştur. Medikal tedavide oktreotid (1-2 ugr/kg/saat, maksimum 100 ugr/saat) kullanımı en etkin yönü oluşturur.

PHT'nin uzun dönem tedavisinde ise beta blokerler kullanılır: Propranolol veya nodolol nonselektif olup tek başlarına veya nitratlarla kombine kullanılabilirler.

**Varislerin profilaktik tedavisi;** Kanama öncesi herhangi bir girişimde bulunulması tartışmalıdır. Çalışmalar göstermiştir ki farmakolojik ajanlarla ve endoskopik olarak varis ligasyonu profilaktik varis tedavisi kanama sıklığını azaltır. İlk işlem veya profilaktik olarak cerrahi girişim ise eğer başka bir primer sebep (ör; ciddi hipersplenizmi tedavi etmek) yoksa daha da tartışmalıdır. Varislerin endoskopik skleroz veya bantlanması; Bantlama daha çok tercih ediliyor çünkü enjeksiyondaki bazı olumsuz yan etkileri de yoktur. Daha hızlı etkileme de olasıdır. Gastrik varislerde enjeksiyon tedavisi; Çocuklarda fazla çalışma yok etkinliği tartışmalı, erişkinlerde sonuçlar iyi.

### **Portal hipertansiyonun cerrahi tedavisi:**

Portal hipertansiyonun tedavisi son yıllarda özellikle de çocuklarda görüntüleme yöntemlerinin ilerlemesi, medikal tedavi yöntemlerinin etkinliği, portal ven trombozuna yönelik yeni cerrahi seçeneklerin geliştirilmesi, pediatrik karaciğer transplantasyonunun geliştirilmesiyle oldukça büyük ilerleme göstermiştir. Cerrahi tedavinin genel amacı gastrointestinal varislerden hayatı tehdit edici kanamaların önlenmesidir.

PHT'un tedavisi sebebe göre planlanmalıdır. PHT'un kendisi (portal ven trombozunun olduğu çocukların çoğunda olduğu gibi) KC fonksiyonlarının iyi olduğu çocuklarda tedavinin ana hedefini oluşturur. Diğer yandan KC Tx adayı bir hastada PHT'un tedavisi geçici bir çözümdür ve yapılacak girişimin hem KC fonksiyonlarını koruması hem de yapılacak Tx cerrahisini zora sokmamasına özen gösterilmelidir.

### **Cerrahi Teknikler ve Radyolojik Prosedürler**

#### **Şant Cerrahisi**

Şant cerrahisinin ilk uygulamaları tüm portal venöz akımın sistemik akıma diversiyonu şeklinde olmuştur. Daha sonraları ilerlemiş ciddi KC sorunlu, kanaması olan erişkin portal HT ve aynı şekilde prehepatik ve intrahepatik HT'lu çocuk olgularında portokaval şantlar önerilmiştir. Portosistemik şant cerrahisinin prensibi düşük dirençli bir kondüit ile portal sistemin bir dalı ile kaval sisteme bağlı sistemik ven sistemi arasında normal basıncı oluşturmaya çalışmaktır. Bu şant; her iki sistem arasında ya uç-yan, ya yan-yan, ya da H-tipi şant şeklinde otolog ven veya sentetik bir damar grefti aracılığıyla sağlanabilir.

Şantlar, selektif ve nonselektif olarak ikiye ayrılabilir. Selektif şantlar genel hepatik akımı korurken yüksek basınçlı gastroözofageal varislerin düşük basınçlı sistemik dolaşıma boşalmasına olanak verir. Aksine nonselektif şantlar ise mezenterik kan akımının çoğunluğunun KC'e uğramadan sistemik dolaşıma geçişine olanak sağlar. Nonselektif şantlar da total ve parsiyel nonselektif şantlar olarak ikiye ayrılabilirler.

**Şant Cerrahisi için Preoperatif Vasküler Araştırma;** Portal sistemik düzen, cerrahi girişim öncesi mutlaka araştırılmış olmalıdır. Portal venin obstrükte olmadığı olgularda portal, mezenterik ve splenik venlerin açık olduğu Doppler US, spiral CT veya MR anjiyografi ile ortaya konmalıdır. Yararlı bilgiler hem mezenterik hem de splenik damarların anjiyografisinde venöz fazda uzunluk ve çaplarının ölçülmüş olmasıdır. Bu bilgi özellikle portal ven trombozunda faydalıdır. Ayrıca inferior vena kava ve sol renal venin açıklığının noninvaziv metodlarla ortaya konması önemli bilgiler sağlar. Eğer bir splenorenal şant planlanıyorsa anormal açılımlar ortaya konmalıdır. Budd-Chiari (BC) sendromunda hepatik venlerin tıkanıklığının yaygınlığı venakavografi ile araştırılmalıdır. Ve bazen bu transhepatik kavografi ile de IVC'nin açıklığı ve kavatrial basınç gradienti ortaya konmalıdır. Daha önce santral venöz girişim yapılmış hastaya internal jugular ven US yapılması faydalı olabilir. Şanttan yeterli akımın sağlanması amacıyla basınç gradienti hem PV trombozunda hem de intrahepatik PH da portal ven sistemi ile vena kava sistemi arasında basınç gradienti yeterince yüksektir. Ancak BC sendromunda kaval basınçların aşamalı çalışmasının yapılması zorunludur.

## 1. Nonselektif Şantlar

### a. Total Diversiyon (Total Nonselektif Şant);

• *Porto-kaval şant*; ilk haliyle Eck'in belirttiği gibi ya uç-yan oluşturularak tüm portal akım vena kavaya boşalır, portal uç hepatic tarafta tamamen kapatılır (Şekil 4), veya yan-yana portokaval anastomoz (Şekil 5); portal ucun KC tarafı kapatılmaz, uç-yandan farklı olarak KC kan akımı vena kavaya boşalır, Budd-Chiari sendromunda etkilidir. BC deki diğer etkili şantlar; mezokaval ve distal splenorenal şantlarla hepatic akımın sistemik akıma çevrilmesiyle sağlanır. Teknik olarak uç-yan anastomoz daha kolaydır ancak ansefalopatiyi önlemek konusunda aralarında fark olmadığı bilinmektedir, her iki teknikte de varis kanaması kontrolü bakımından fark yoktur.

• *Proksimal splenorenal şantlar*; splenektomiyle birlikte splenik ven aracılığıyla tüm portal sistem sol renal vene boşalır (Şekil 6). Santral splenorenal (splenektomi ile birlikte) şantlar (Prasad 1994) da zaman zaman önerilmekte ancak özellikle küçük çocuklarda splenektominin riskleri nedeniyle artık çok da kullanılmamaktadır.

• *Mezokaval şantlar*; uç-yan mezokaval (Şekil 7); sağ iliak ven bağlanır kesilir, üst uç döndürülerek süperior mezenterik vene uç yan anastomoz edilir. Geçmişte çok kullanılmış ama H-tipi şantların çok daha iyi sonuçları ve her iki iliak aksisin kaybının oluşturduğu geç venöz komplikasyonlar, alt ekstremitte ödemi nedeniyle bırakılmıştır. Yan-yana mezokaval; yan yana anastomoz yapılır. İnterpozisyon grefti ile mezokaval şant (Şekil 8); (greft otolog- internal jugular ven, tercihen sağ veya sentetik olabilir); renal venin kavaya döküldüğü yerin daha altından VK ile SMV arasına anastomoz yapılır. Tüm yaş gruplarına yapılabilir, özellikle daha önce splenektomi, portokaval veya splenorenal şant yapılmış biliyer atrezi cerrahisi geçirmiş hastalarda iyi bir seçimdir. Bu tür şantlar bazılarında çocuklarda tercih edilirler çünkü geniş bir anastomoz vardır, proksimal spleno-renal göre daha kolay uygulanabilir. Ayrıca dalağın korunması da çocuklarda diğer bir seçme nedenidir. Kısa süre içerisinde KC Tx adayı olmayacak çocuklarda (biliyer atrezi, siroz vb) H tipi şantların daha sonraki KC Tx operasyonlarını zorlaştırmadığı gösterilmiştir.

**Teknik; (mezo-kaval H-şant):** dünyada sık kullanılan bir yöntemdir. Sağ internal jugular ven tercih edilir. Hasta başı sola bakacak şekilde supin pozisyonda, transvers abdominal insizyonla batına girilir. İlk iş SMV'nin mezenter kökü boyunca ortaya konmasıdır, bu damar pankreasın alt kenarının fibröz dokusuyla sarılmıştır venin arkasının dönülmesi gereksizdir. Sonraki adımda IVC, duodenumun 3. kısmından sağ iliak artere kadar retroperitoneal alandan diseke edilerek ortaya konur. Ardından greft için en kısa ve düz yolu oluşturmak amacıyla mezenter kökünden IVC ve SMV arasında duodenumu çaprazlayarak bir tünel açılır. Servikal longitudinal yaklaşımla juguler venin çıkarılması operasyonun 3. aşamasıdır. Portal ve kaval basınçlar şant yapılmadan önce kaydedilmelidir. IVC'dan küçük bir eliptik duvar çıkarılmasının ardından greftin distal ucu IVC'nın ön yüzüne ardından proksimal uç mezenterdeki tünel yoluyla SMV'ye 6/0 emilebilir sütürle dikilir. Karın drensiz olarak kapatılır boyuna dren konabilir, postoperatif antikoagulan vermeye gerek yoktur.

### H-şantların varyantları:

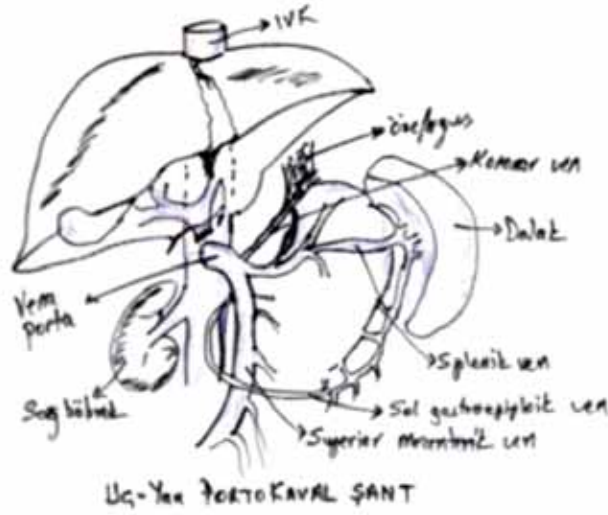
• *Spleno-sistemik H-şant*: Splenorenal H-şant özellikle SMV'nin dar olduğu veya daha önceki karın cerrahilerine bağlı mezenterde yoğun fibroz varsa denenebilir. Splenik ven genellikle mezokolondan yaklaşılabılır, burada İMV diseksiyon için iyi bir yol göstericidir. Splenik ven pankreastan yeterli çift klemleme için uygun şekilde diseke edilmelidir. SV ile sol renal ven arasındaki mesafe genellikle çok kısadır. Bu da H-şant yapılacaksa daha kısa bir internal jugular veni yeterli kılabilir. Bazen SV loop yapabilir ki bu da yan yana, X şeklinde anastomoza da olanak verebilir. Splenorenal anastomozların en sık koplasyonu renal ven düzeyinde bol lenfatikler nedeniyle şilöz asid olasılığıdır. Spleno kaval H-şant bu tür komplikasyonun önüne geçebilir.

• *Alternatif shift H-şant*: bazen portal sistemde (SMV ve SV de dahil tromboz) vende ekstensif tromboz olabilir bu durumda jejunal, pankreatikoduodenal veya portal sistemin herhangi bir geniş veni ile IVC arasında şant yapılabilir.

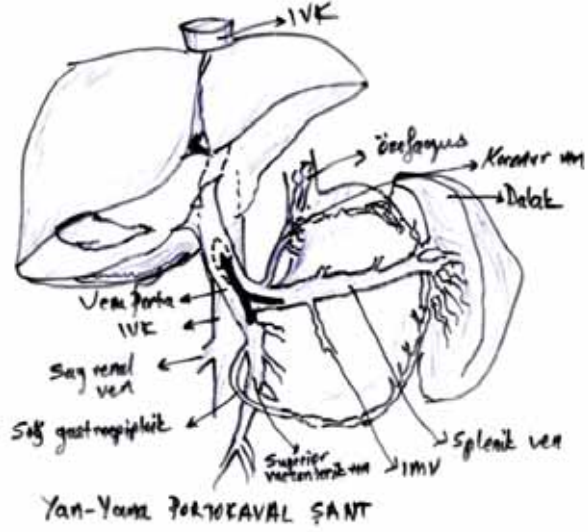
#### b. Kısmi Diversiyon (Kısmi Nonselektif Şant)

Kısmi diversiyon portal sistem ile sistemik dolaşım arasında belirli çapta dar bir bağlantı ile olasıdır. Özellikle distal splenorenal şant olasılığı olmayan olgularda Sarfeh şantı (1983) bunu sağlayan bir uygulamadır. Hem portal basınç 12cmH<sub>2</sub>O unun altına indirilir hem de hepatopedal portal kan akımının devamı sağlanmaya çalışılır. Bu uygulamada ansefalopati daha az beklenir ama aynı zamanda kolay tıkanma ve varis kanaması riski de fazladır.

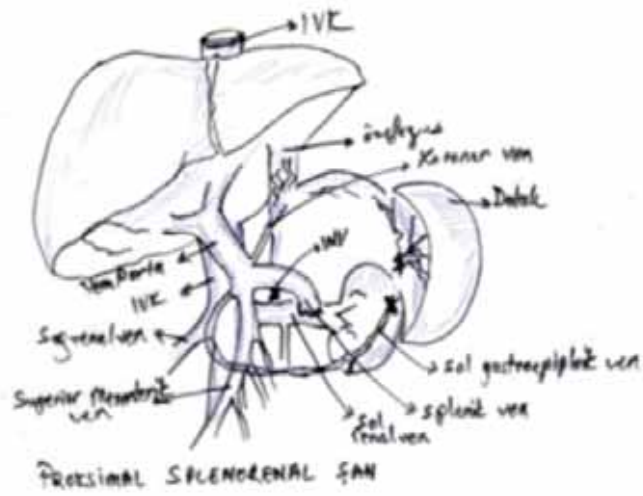
Şekil 4: Uç-yan portokaval şant



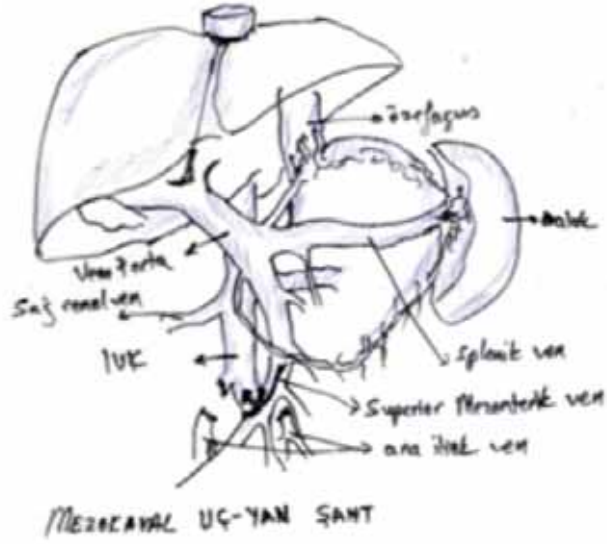
Şekil 5: Yan-yan portokaval şant



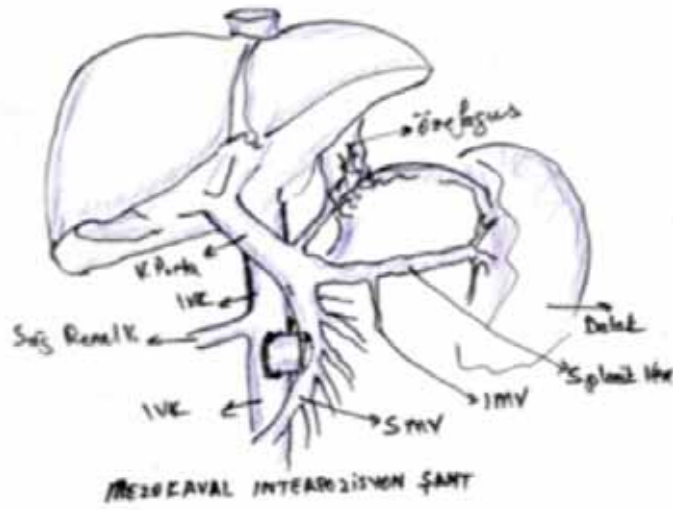
Şekil 6: Proksimal splenorenal şant



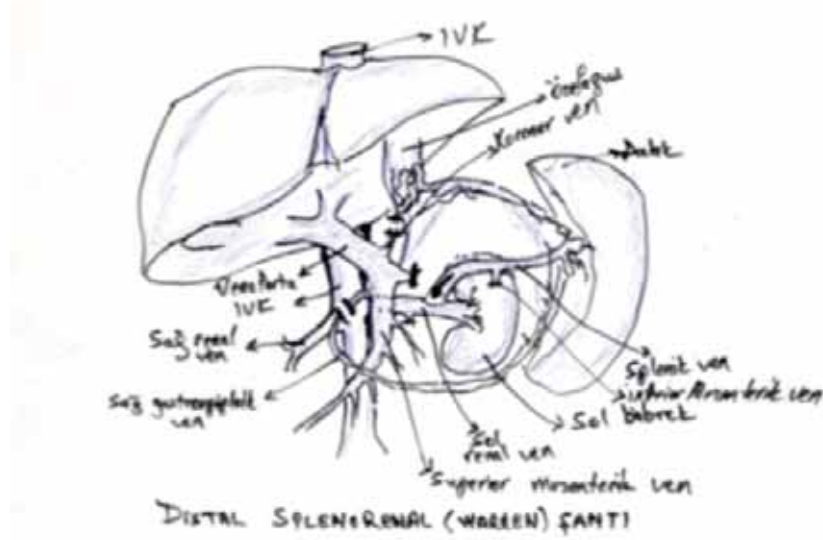
Şekil 7: Mezokaval uç-yan şant



Şekil 8: Mezokaval interpozisyon şant



Şekil 9: Distal splenorenal şant



## 2. Selektif Şantlar

Portosistemik şantların hepatik ansefalopati riskini azaltmak amacıyla Warren ve ark distal splenorenal şantı tanımlamışlardır. Bu şantta splenik ven portal uçtan bağlanarak sol renal vene yönlendirilir ve koronar ven de bağlanır. Bu sayede gastroözofageal varisler kısa gastrikler ve dalak aracılığıyla sol renal vene boşalmış olur (Şekil 9).

**Teknik;** SV diseksiyonu hassas ve zaman isteyen bir süreçtir, yeterli uzunluğun sağlanması, kıkılaşmanın engellenmesi amacıyla venin pankreatik yatağından ekstensif diseksiyonu gerekir. Renal ven retroperitoneal lenfatiklerden diseke edilir. SV distal ucu kesilir ve renal vene karşılıklı getirilir. Warren ve ark bu ameliyatta portal-azigos ilişkili venlerin bağlanmasını önerirler. Bu da koronar venin bağlanması şeklinde gerçekleştirilir. Warren selektif şantı son 10 yılda özellikle PH ya sekonder trombositopenili çocuklarda önerilmiştir.

Erişkinlerde selektif ve nonselektif şantlar arasında tekrar kanama açısından fark bulunamamıştır ancak ansefalopati riski selektif olanlarda daha düşüktür. Selektif şantlar çocuklarda kanamanın ve hipersplenizm - splenomegalinin tedavisi amacıyla başarıyla kullanılmıştır. Uzun süreli şant açıklığı % 90 oranındadır ve şantı açık kalanlarda kanamalara hakim olunabilmiştir.

Distal splenorenal şantlar esas olarak ekstrahepatik portal ven trombozu olanlar, sirozlu ve Child A veya B stabil hastalarda veya daha seyrek intrahepatik portal HT si olan ör. Konjenital hepatik fibrozlu ancak KC fonksiyonları iyi korunmuş ama semptomatik kanaması olan hastalarda da primer olarak kullanılır.

• **Abdominotorasik Şantlar:** Portal sistem ile IVC arasında yetersiz basınç gradienti nedeniyle bazı Budd Chiari sendromu hastalarında intraabdominal şantların çalışması olanaksızlaşır. Bu hastalarda yalnızca abdominotorasik şant yeterli portal dekompresyonu sağlayabilir. Bir mezoatriyal şant batın-diafram-atrium arasında sağlanabilir. Yolun uzun olması nedeniyle ringli sentetik greftler kullanılır. Küçük çocuklarda greftin batın kısmına büyümeyi sağlamak amacıyla juguler ek yapılabilir. Son zamanlarda mezo-innominate şantla SMV ve retrosternal alanda sol innominate ven arasında şant tanımlanmıştır.

## Şantın İntra ve Postoperatif Değerlendirilmesi

**Intraoperatif değerlendirme:** Şant açıklığının değerlendirilmesinin en iyi yolu basınçların ölçülmesidir. Şant kapalıyken ve açıkken basınçlarda hızlı bir şekilde en azından 1/3 oranında bir düşme saptanıyorsa iyi bir sonuç söz konusudur.

**Postoperatif değerlendirme:** Doppler US en iyi yöntemdir. Eğer gaz nedeniyle iyi görülemiyorsa portal akımdaki değişikliklerin indirekt bulguları, örneğin küçük omentum kalınlığının azalması, IVC çapının artması değerlendirilebilir. MR veya CT de faydalı olabilir. Bazı deneyimlere göre özofageal varislerde 6 ay içinde % 50 sinde belirgin boşalma saptanabilmektedir. Cerrahiden 6-12 ay sonra şüphe olan hastalarda sadece anjiyografi önerilir. Mezenterik veya splenik arteriyografide venöz fazda portal kanın karaciğerden IVC'ya tamamen boşalması şantın çalıştığını gösterir. Etkin bir şant için: Şant yapılacak damar çapının > 5 mm olması tercih edilir, yapılan şantın çapı en az 1 cm olmalıdır, efektif bir şant Portal basınçta en az 10cm H<sub>2</sub>O düşme sağlamalıdır. Bu koşulların genellikle 6-10 yaş ve 25-30 kg çocuklarda olabildiği bilinmektedir.

## Şant Cerrahisinin Sonuçları

Şant açıklığının % 85-98 arasında olması iyi bir sonucu gösterir. Başarısızlık genellikle tromboza bağlıdır ve reoperasyonu gerektirir. Perkütan ileokavografi bazen stenozun retrograd balon dilatasyonu ile çözüm sağlayabilir.

## Şant Cerrahisinin Uzun Dönem Yararları

• **GİS varislerinin giderilmesi:** Olguların % 45-50'sinde tam, % 40-45'inde ise kısmi olarak 6 ay içinde varislerde düzelme saptanabilmektedir. % 10-15 olguda varislerde değişiklik olmamaktadır.

• **Hipersplenizm düzelmesi:** Şantın açıklığı postoperatif trombositlerin belirgin yükselmesiyle anlaşılabilir, hipersplenizm genellikle cerrahiden sonra birkaç ay devam edebilir, trombositler yükselse de genellikle tamamen normal düzey ulaşılması haftalar veya ayları alabilir. Splenomegalinin düzelmesi şant açıklığında % 80-85 olasıdır.

• **Büyümenin hızlanması:** Başarılı girişimler sonucu belirgin bir büyüme sıçraması olasıdır.

• **PV tıkanıklığına sekonder biliyer bozuklukların düzelmesi:** Bu sorunlar biliyer dilatasyon (periportal, periduktal venöz kollaterallerin dilatasyonun kompresyonuna, iskemik değişikliklere bağlı) ve kolelitiyazis. Başarılı şant girişimiyle azalan PV basıncı sayesinde biliyer sistemdeki değişiklikler genellikle geri döner.

## Şant Cerrahisinin Yan Etkileri

• *Postoperatif morbidite ve mortalite:* Şant sonrası ölüm çok nadir fakat ansefalopati, kardiyopulmoner sorunlar ve KC histolojisinde nadir değişiklikler olabilmektedir.

• *Ansefalopati:* Klinik veya ensefalografi ile gösterilmiş ansefalopati, sirozlu hastalarda şant cerrahisinin iyi bilinen komplikasyonudur. Sirozlu hastaların % 25-30 unda en az bir kez bir atak görülebilmektedir. Bu konu nonsirotik çocuklar arasında tartışmalıdır. Güncel olan, bu hastalarda (PV tıkanıklıklı olgular) ansefalopatinin önemsenebileceği şeklinde kabul edilmektedir.

• *Kardiyovasküler sorunlar:* PHT'un iki nadir komplikasyon pulmoner arteriyovenöz şantlaşma (hepatopulmoner sendrom) ve pulmoner arter hipertansiyonudur. Bunlar da sirozlu portosistemik şant uygulanan hastalarda görülür. Hepatopulmoner sendrom, pulmoner kapillerlerin progresif dilatasyonu sonrasında kronik hipoksemiyle giden ve parmak çomaklaşması siyanoz ve dispneyle sonuçlanan bir durumdur.

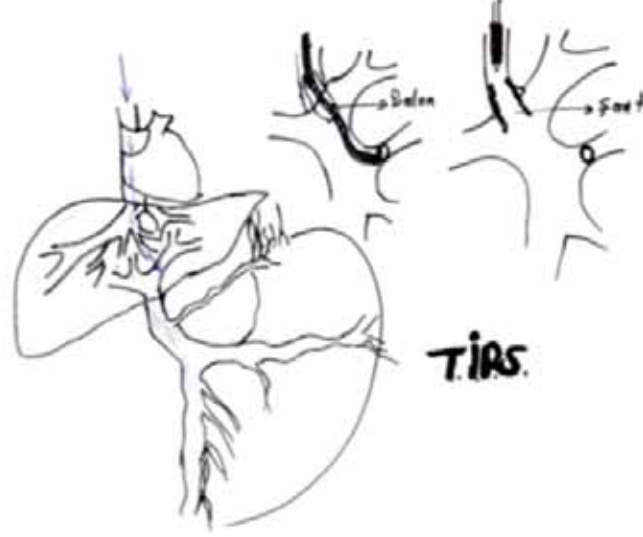
• *KC tümörleri ve tümör benzeri lezyonlar:* Deneysel çalışmalarda portokaval anastomozların hiperplastik nodüllere neden olduğu veya hepatokarsinogenezde kofaktör gibi davrandığı düşünülmüştür. Konjenital portal ven yokluğu, hepatoblastom birlikteliği gibi çocukluk çağı sorunları bildirilen durumlar vardır.

## Transjugular İntrahepatik Portosistemik Şant (TİPS)

TİPS radyologlar tarafından erişkinlerde PHT'un komplikasyonlarını tedavi etmek amacıyla gerçekleştirilen bir şant girişimi varyantıdır. Genellikle ilerlemiş KC hastalığı olanlarda, Tx'a geçiş aşamasında başvurulur. Ana endikasyonu da medikal tedaviye dirençli varis kanaması olan hastalardır. Diğer endikasyonları; refrakter asid, hepatik venöz çıkış tıkanıklığı ve hepatorenal sendromdur. Çocuklarda daha seyrek kullanılmıştır.

**Amaç;** hepatik venlerle (genellikle sağ) ana portal dalların birisi arasında intrahepatik bir şant oluşturmaktır. Cerrahi şanttan 3 yönüyle farklılık gösterir. Laparotomiden kurtarır, intrahepatik kanalın ve ardından portal kan diversiyon derecesi düzenlenebilir, portal kanın en azından bir hepatik venden pasajı korunur (Şekil 10). Teknik; ilk adım sağ internal juguler venden hepatik ven içine uzun bir iğnenin geçirilmesi, ardından iğnenin ucu hepatik parankime yönlendirilir, bir portal ven dalına ulaşılır, oluşturulan kanal dilate edilerek genişleyebilen bir metalik stent bu alana bırakılır. Çocuklardaki teknik modifikasyonları 1997'de tanımlanmıştır (Heyman ve ark). Çocuk deneyimleri sınırlıdır en küçük yaş 1 olarak bildirilmiştir. En önemli sorunu yüksek oranda şant trombozu gelişmesidir. Diğer sınırlaması ise ansefalopatiji daha da ağırlaştırması ve zaten sınırda olan KC rezervini iyice bozmasıdır. Çocuklarda ansefalopati sıklığı erişkine göre düşüktür ancak şant tıkanması yaş ve boyut nedeniyle çocuklarda çok daha fazladır. Çocuklarda 5 bildiri sonucunda % 92 başarılı sonuç rapor edilmiştir.

Şekil 10: Trnasjugular intrahepatik portosistemik şant



## Bypass Cerrahi: Rex Şantı

**Amaç;** ekstrahepatik portal HT olan hastalara ekstrahepatik portal sistemle sol portal ven arasında bir kondüit yaparak hem portal dekompresyon hem de karaciğer reperfüzyonu olanağı vermek. EHPVT da kesin ve göreceli cerrahi endikasyonlar tablo 1 de verilmiştir. Ekstrahepatik portal ven trombozunu tedavi etmek amacıyla mezenterik-sol portal ven by-pass girişimi 1992 de tanımlanmıştır. Operasyon aslında KC Tx sonrası portal ven trombozunun tedavisi için geliştirilmiştir. Fakat endikasyon daha sonra çocuklarda idiyopatik portal ven trombozunun tedavisine genişletilmiştir. 2006 itibarıyla 50-60 arasında girişim dünya çapında bildirilmiştir. Bu teknik KC Tx sonrası gelişen portal trombozu tedavi etmek amacıyla geliştirilmiş daha sonraları idiyopatik veya iyatrojenik portal ven tıkanıklığı olan kavernöz transformasyonlu seçilmiş hastalarda uygulanmıştır.

Tablo 1: Ekstrahepatik portal hipertansiyonda cerrahi endikasyonlar

### Kesin endikasyonlar

Tıbbi/endoskopik girişimlere refrakter varis kanamaları

Ciddi hipersplenizm

Trombosit sayısının <10.000

Varis dışı kanamalar veya enfeksiyonları içeren tekrarlayan komplikasyonlar

Semptomatik ve medikal refrakter porto-sistemik ansefalopati

Hepato-pulmoner sendrom

Porto-pulmoner hipertansiyon

### Rölatif endikasyonlar

Semptomatik splenomegali

Splenomegali nedeniyle kabul edilemeyen aktivite kısıtlılığı

Geniş varisler ve genel sağlık alım yetersizliği

Noro-kognitif testlerde ansefalopati

Portal biliyopati

Beklenmeyen gelişme geriliği cinsel gelişim yetersizliği

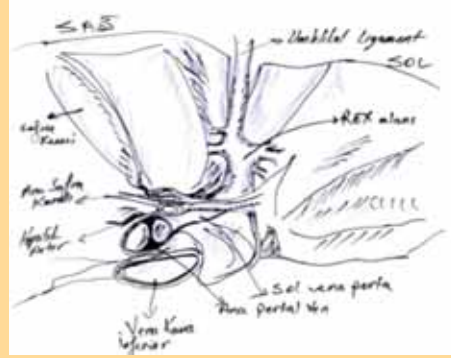
**Bypass cerrahisi için preoperatif araştırma:** 3 önemli kriterin yerine getirilmesi gereklidir.

- İntrinsik KC hastalığı olmamalı
- Açık intrahepatik portal sistem olmalı,
- Mezenterik dolaşım içinde uygun bir ven açıklığı olmalıdır. Portal ven trombozunda ekstrahepatik portal ven küçük kollaterallerden oluşan bir networkla yer değiştirmiştir ve mezenterik kan akımının az bir kısmı KC'e ulaşarak portal sistemi açık tutar. Çocuklarda intrahepatik portal dallar açık fakat hipoplastiktir.

Ekstrahepatik portal sistemi değerlendirmek için genellikle bir anjiyografi gerekebilir, intrahepatik portal sistemi değerlendirebilmek ise daha zordur. KC Tx sonrasında Doppler ile sistemi değerlendirmek kolaydır ancak idiyopatik veya iyatrojenik kökenli PV trombozunda sol portal dalın açıklığının umblikal fissürden değerlendirilmesi çok daha zordur. CT anjiyografi ile intrahepatik portal dalların açıklığı ve kalibrasyonu değerlendirilebilir, KC biyopsisi intrinsik KC hastalığını ekarte etmek için gerekir, koagülasyon durumunun ortaya konması da hastada olası hiperkoagülopatiyi ekarte etmek için gereklidir. Bu durumun herediter olduğu gösterilmiş olmasına karşın yine çalışmalarda plazminolitik aktivite bozukluğunun olaya sekonder geliştiği ve başarılı by-pass cerrahisi ardından bu durumun düzeldiği gösterilmiştir. Ön çalışmalarda gösterilmiştir ki iyi bir sonuç için portal açıklığın en az 5 mm olması ve bunun da iyi bir akımın varlığıyla desteklenmesi gereklidir. Preoperatif transhepatik portografi önemli bilgiler sağlayabilir.

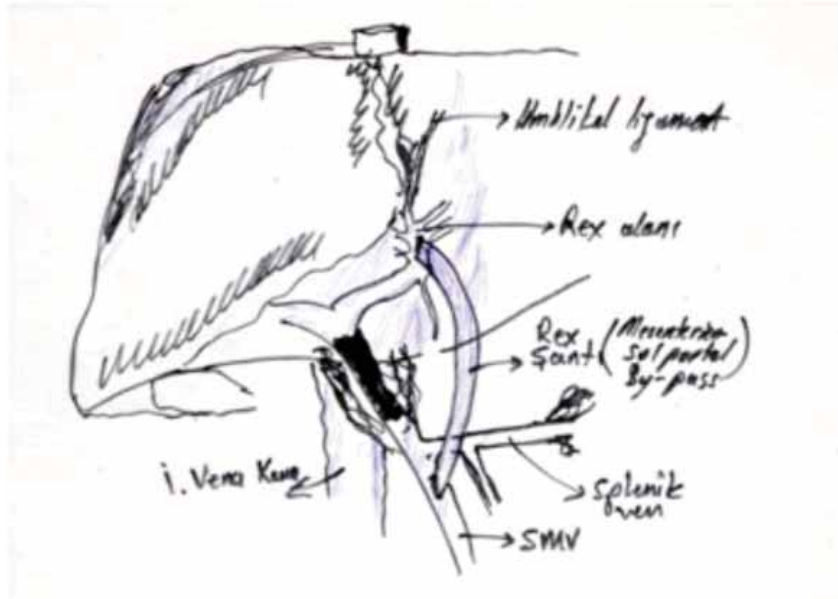
**Teknik;** abdominal yaklaşım umblikal fissür ve ekstrahepatik portal sistemi gösterecek kadar yeterince büyük insizyonla olmalıdır. Operasyonun ilk adımı rex çıkmazının iğne ile ponksiyonu sonrası intrahepatik portal basıncın ölçülmesi ve aynı kataterden portografi yapılmasıdır. Normal bir intrahepatik portal basınç, intrahepatik portal ven dallarında yeterli açıklık ve genişlik ve gözlemlenebilen retrograd bir akım varlığı şant yapmak için yeterlidir. Sol portal venin distal kısmı hepatic umblikal fissür boyunca uzanır ki burada hepatic arterin ve safra kanallarının sol dalları veni çaprazlarlar (Şekil 2). Bir miktar parankim köprüsünün kesilip her iki yandan bir miktar parankimin rezeksiyonu damarın ortaya konabilmesi için gerekebilir. Bu diseksiyon esnasında safra kanallarına zarar verilmesinden kaçınılmalıdır. Segmental portal dallar, özellikle III ve segment IV ün anterior dalları altından dönülmeli kontrol altına alınıp, ardından ekstrahepatik portal ven ortaya konmalıdır (Resim 1).

Eğer portal sistem açık ise mezenterik ven diseke edilir. Alternatif olarak inferior mezenterik ven veya koronar ven de kullanılabilir. Yazarların çoğu SMV'yi sol portal vene anastomoz ederler, ancak splenik vene de bu anastomoz olasıdır. Mesafe ölçümü hastanın altındaki yastıklar çekildikten sonra KC yerine bırakılıp yapılır, uzun bir internal jugular ven alınır (H şantının aynı teknikle). Önce portal anastomoz yapılır, Portal vene kros klemp konduktan sonra 7/0 emilebilen materyalle devamlı sütürlerle bir uç yan trianguler anastomoz uygulanır. Ardından klemp açılarak greft içi heparinli sıvı ile yıkanıp kollaterallerden dolması sağlanır ve distal uca klemp konur. KC yerine bırakılır ve uzunluk dolu haliyle ölçülür. Greft genellikle küçük omentum yoluyla mide arkasından, mezokolondan geçirilerek getirilir. Malrotasyon veya benzeri konjenital anomalilerde bu yol değişebilir. Distal uç SMV veya splenik vene anastomoz edilir (Şekil 11). İntrahepatik dalda çok yavaş bir akım olduğundan tromboz riski vardır ve venöz kondüiti arada flaşlamak önemlidir. Bypass cerrahisi bazı hastalarda olanaksızdır genellikle de nedeni; ya intrahepatik dalların uygun olmaması veya ekstrahepatik dallarda yaygın tromboz olmasıdır. Mesafenin çok uzun olduğu olgularda allojenik greftlerin kullanılması da mümkündür.



Resim 1: Erişkin karaciğer kadavrasında sol portal dallanma ve REX alanı

Şekil 11: mezenteriko-sol portal by-pass (Rex şantı)



Rex şantının portosistemik şantlardan farkı palyatif olmaktan öte tedavi edici olmasıdır. Portal akımı KC'e tekrar yönlendirerek HT bulgularının geriye dönmesini sağlar. Uygun hasta seçimiyle şant açıklığının %90 üzerinde olduğu bilinmektedir. Açıklık primer olarak kanın rahat akışına olanak verecek intrahepatik dalların açıklığına, sayısına, bağlıdır. İntrahepatik dalların preoperatif ortaya konması çoğunlukla zordur ve ancak peroperatif en iyi görüntüleme olanağıdır. De ville de Goyet ve ark KC tx sonrası ilk sonuçlarını 7 hastada 1996'da sunmuşlardır. 1999'da 11 hastayı sundular. Bambini ve ark 5 hastada 2000'de sundular. Tüm hastalarda şant açıklığı erken postop gösterilmiştir ve HT'nin bulguları gerilemiştir. Her iki seride de 2 geç stenoz bildirilmiş ve bunlar ya redo veya dilatasyonla giderilmişlerdir. Sonuçlar oldukça yüz güldürücüdür ancak uzun süreli takibi ve değerlendirmeyi gerektirir.

## Vasküler Prosedürlere Alternatif Cerrahi Teknikleri

Paraözofageal venlerin abdominal veya transtorasik ligasyonu, özofageal transeksiyon, Sugiura ameliyatı, gastrik transeksiyon ve reanastomoz, splenik embolizasyon vb pek çok girişim varis kanamalarının kontrolü amacıyla uygulanmıştır.

**Varislerin cerrahi ligasyonu:** Transtorasik varis ligasyonu özofageal varislerin lokal kontrolü amacıyla ilk tanımlanan seçeneklerden biri olup geç dönemde sık kanama ve nüksler önemli bir sorundur. Endoskopik skleroterapi günümüzde daha yaygın kullanım bulan daha güvenli bir yöntemdir.

**Porto-azigos diskonneksiyon:** Sugiura ameliyatı; çocuklarda PHT'u tedavi etmek amacıyla 1973'te tanımlanmıştır. Operasyonun prensibi mide ve abdominal özofagusun ekstensif olarak devaskülarizasyonunu sağlayarak özofageal varislere kan akımını kesmek ve kontrol altına almaktır. Operasyonun diğer adımları; trunkal vagotomi, piloroplasti ve özofageal transeksiyon-reanastomozdur. Son aşama stapler ile de yapılabilir. Ek olarak antireflü cerrahi işlem de eklenmesiyle reflü önlenmesi amaçlanmıştır. Sugiura, operasyona splenektominin de eklenmesi gerektiğini cerrahi alana girişi kolaylaştırması ve hipersplenizmi engellemesi açısından önerir. Splenektomiz yapanlar da vardır. Değişik modifikasyonlar tanımlanmıştır. Yüksek morbidite ve nüks nedeniyle bu tür girişimler artık yaygın kullanım alanı bulmamaktadır.

**Diğer şant dışı girişimler:** Splenektomi ve splenik embolizasyon eskiden hipersplenizmi olgulara önerilmiştir. Ancak bu işlemlerin de komplikasyonları vardır ve uzun dönemde yine gastroözofageal varislerden kanamalar görülebilmektedir. Total splenektomi; PHT'un uzun süreli kontrolünde faydası yoktur ve pek önerilmez. Ancak nadir bazı durumlar olan sol portal HT tanılı olgularda splenik ven trombozuna bağlı splenomegalide uygulanabilir. Parsiyel splenektomiler; dalak transpozisyonuyla veya olmaksızın, gastroözofageal devaskülarizasyonla veya yalnız başına olmak üzere önerilmiş girişimlerdir. Çocuğu postsplenektomi sepsis riskine de sokar. Ayrıca splenektomi hastayı olası bir distal splenorenal şant alternatifinden de mahrum eder. Bu nedenlerle splenektomi en son seçenek olmalıdır.

**Yüksek debili durumlar = hiperkinetik nedenlerde girişimler:** SMV ve SMA arasında konjenital veya kazanılmış fistül nadir bir HT nedenidir. Hastalar iyi KC fonksiyonlarıyla birlikte GİS varislerinden kanama, asid veya splenomegali ile başvururlar. Başka alanlarda da AV fistüller oluşabilir (splenik ve gastrik arterler, parankim içindeki hepatik arterler de sık alanlardır.) her yaşta görülebilirler. Çoğu konjenitaldir ancak travmatik veya iyatrojenik olanları da vardır. Semptomları ağır olabilir, tedavisi zordur. İlk seçenek selektif transkatater embolizasyon olup kısmi hepatektomi, AV fistül ligasyonu da seçenekler arasındadır.

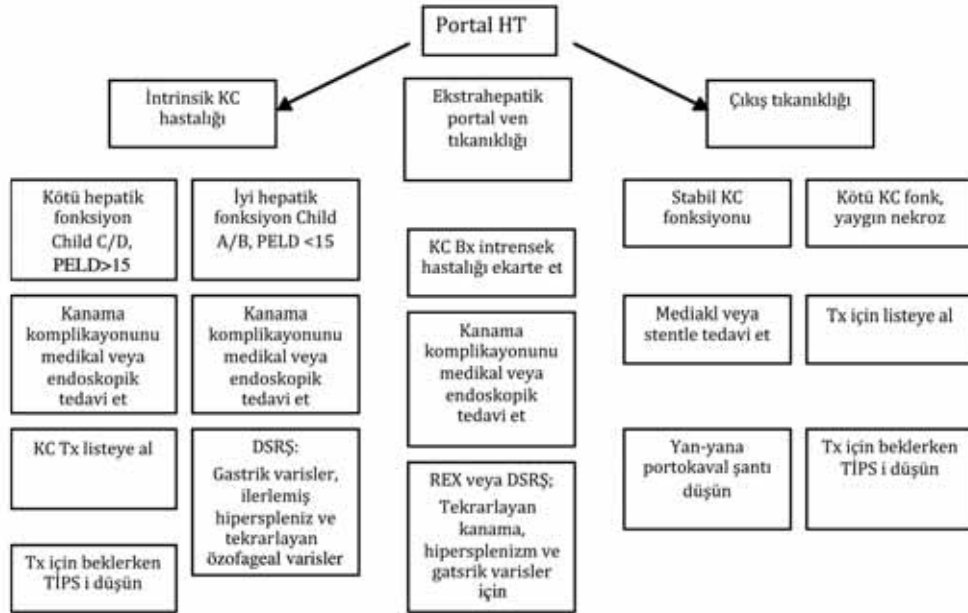
## Cerrahinin Komplikasyonları

**Şant trombozu:** Deneyimli ellerde tromboz olasılığı %5 civarındadır. Herhangi bir vasküler girişim sonrası tromboz olasılığı vardır. Tromboz profilaksisi 3-6 boyunca sürdürülmelidir. Bu da akut postoperatif peryotta düşük moleküler ağırlıklı heparin ve sonrasında aspirin ve dipiridamol antikoagulan tedavi ile 3-6 ay sürdürülmelidir. Şant bir kere tıkanıldığında kurtarılması olanaksız olabilir. Diğer seçenekler deneninir.

**Asit:** Cerrahi sonrası asid sık bir sorun olup ana nedeni retroperitoneal lenfatiklerin diseksiyonudur. Çoğunda spontan çözülür, bazen kısa süreli oral diüretikler gerekebilir. Yağdan fakir diyet de şilöz asidin azaltılmasına olanak verebilir. Nadiren persistan asit varlığında parasentez gerekebilir. Bu aşamada kısa süreli TPN de gerekebilir. Eğer tüm bunlara rağmen asid sebat ederse o zaman hepatic rezervlerin yetersizliğinden bahsedilebilir ve hastanın Tx adayı olma olasılığı vardır.

**Özofageal striktür:** Özofageal transeksiyonla kombine devaskularizasyon prosedürleri sonrasında nadir olmayan bir durumdur. Kaçaklar da nadir ama ciddi sorunlardır. Tüp torakostomi, uzamış AB kullanımı, ve reoperasyon gerektirmiştir. Çoğu darlık dilatasyona cevap verir ama tekrarlanması gerekir.

## PORTAL HİPERTANSİYON TEDAVİ SEÇENEKLERİ



## Kaynaklar

1. Superina R. Portal hypertension. In Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): Pediatric Surgery, Mosby, St Louis, 2006, pp1651-70
2. Howard ER. Etiology of portal hypertension and congenital anomalies of the portal venous system. In Howard ER, Stringer MD, Colomboni PM(eds): Surgery of the liver, bile ducts and pancreas in children. Arnold, (London), 2002, pp288-96
3. Gauthier F. Surgery for portal hypertension. In Howard ER, Stringer MD, Colomboni PM(eds): Surgery of the liver, bile ducts and pancreas in children. Arnold, (London), 2002, pp315-29
4. Schwarz KB. Complications of portal hypertension and their management. In Howard ER, Stringer MD, Colomboni PM(eds): Surgery of the liver, bile ducts and pancreas in children, Arnold, (London), 2002, pp331-40
5. Altman RP: Portal hypertension. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL et al (eds): Pediatric Surgery, Mosby, St Louis, 1998, pp1513-26
6. Ziegler MM: Portal hypertension. In Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR(eds): Operative pediatric surgery. New York, Mc Graw-Hill, 2003, pp763-73
7. Warren WD, Zeppa R, Fomann JJ: Selective transsplenic decompression of gastroesophageal varices by distal splenorenal shunt. Ann Surg 166: 437, 1967
8. Orloff MJ, Orloff MS, Ramboti M: treatment of bleeding esophagogastric varices due to extrahepatic portal hypertension: results of portal-systemic shunts during 35 years. J Pediatr Surg. 142-54, 1994
9. Linton RR and Warren R: The emergency treatment of massive bleeding from esophageal varices by transesophageal suture of those vessels at the time of acute hemorrhage. Surgery 33: 243, 1953
10. Siguira M, Futagawa S: A new technique for treating esophageal varices. J Thorac Cardiovasc Surg 66: 677-85, 1973
11. Bambini DA, Superina R, Almond PS, *et al*: Experience with the REX shunt (mesenterico-left portal by-pass) in children with extrahepatic portal hypertension. J Pediatr Surg 35: 13-9, 2000
12. Cameron JL, Maddey WC: Mesoatrial shunt: A new treatment for Budd-Chiari syndrome. Ann Surg 187: 401, 1978
13. Clathworthy HW, Wall T, Watman RN: A new type of portosystemic venous shunt for portal hypertension. Arch Surg 11: 588, 1955
14. Colapinto RF, Stronell RD, Birch SJ, *et al*. Creation of an itrahepatic portosystemic shunt using the Grüntzig balloon catheter. Can Med Assoc J 126: 267-8, 1982
15. De Ville De Goyet J, Gibbs P, Clapuyt P, *et al*: Original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hyperttension related to late portal vein trombosis after pediatric liver transplantation. Long term results. Transplantation 62: 71-5, 1996
16. De Ville De Goyat J, Alberti D, Falchetti D, *et al*: Treatment of extrahepatic portal hypertension in children by mesenterico-left portal vein by-pass: A new physiological procedure. Eur J Surg 165: 777-81, 1999
17. Drapanas JT: Interposition mesocaval shunt fort he treatment of portal hypertension. Ann Surg 176: 435-438, 1972
18. Marion P: Mesenterico-caval anastomosis. J Cardiovasc Surg 70: 70, 1966
19. Prasad AS, Gupta S, Kohli V, Pande GK, *et al*: Proximal splenorenal shunts for extrahepatic portal venous obstruction in children. Ann Surg 219: 193-6, 1994
20. Heyman MB, LaBerge JM, Somberg KA, *et al*: Transjugular portosystemic shunts (TIPS) in children. J Pediatrics 131: 914-19, 1997
21. Sarfeh IJ, Rypins EB, Conray RM, Mason GR. Portocaval H-graft: relationships of diameter, portal flow patterns and encephalopathy. Ann Surg 197: 422-26, 1983
22. Superina R, Shneider B, Emre S *et al*: Surgical guidelines fort he management of extra-hepatic portal vein obstruction. Pediatr Transplantation 10: 908-13, 2006
23. De Ville De Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, *et al*. Direct by-passing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic protal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. J pediatr Surg 33: 597-01, 1998
24. Wolff M, Hirner A. Current state of portosystemic shunt surgery. Langenbecks Arch Surg 388: 141-9, 2003
25. Abd E-IHamid N, Taylor RM, Marinello D, *et al*. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's Collage Hospital experience. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 47: 630-4, 2008
26. Facciuto ME, Rodriguez-Davalo MI, Singh MK, *et al*. Recanalized umbilical vein conduit for meso-rex by-pass in extrahepatic portal vein obstruction. Surgery 145: 406-10, 2009
27. Ateş O, Hakgüder G, Olguner M, Akgür FM. Extrahepatic portal hypertension treated by anastomosing inferior mesenteric vein to left portal vein at rex recessus. J Pediatr Surg 38: E10-E11, 2003
28. Valla DC. Primary Budd-Chiari Syndrome. J Hepatol 50: 195-203, 2009
29. Tamgör G, Arikan C, Yükksekaya HA *et al*. Childhood cirrhosis, hepatopulmonary syndrome and liver transplantation. Pediatr Transplant 12: 353-7, 2008