



BÖLÜM 5

Portal Hipertansiyon

Mesut KAYA ¹

ÖZET

İki kapiller ağ arasında kalan dolaşım bölümüne ‘portal sistem’denilmektedir. Karaciğer portal sistemi sindirim sisteminin ve dalağın venöz kapiller ağı ile başlar, splenik ve mezenterik venlerin birleşerek oluşturduğu vena porta ile devam eder, sinüzoid adı verilen karaciğer içi kapiller sistemde sonlanır. Portal ven yolu ile gelen kan sinüzoidlerde kısmen arter kanı ile karışır, sonra santral venler ile hepatik venlere dökülür. Portal sistemin belli bölgelerde kaval sistem ile bağlantısı vardır, bunlar porto–kaval anastomozlar olarak isimlendirilir. Normal koşullarda çok önemi olmayan bu anastomozlar portal sistem içinde basınç arttığında belirginleşir ve portal kanı kaval sisteme taşımaya çalışır. Bu da klinik bulguların ve komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Portal hipertansiyon: portal venöz sistemde, basıncın normal değerinin üzerinde bulunması şeklinde tanımlanabilir. Karaciğer kan akımı ve direnç değişkendir. İstirahatte dakikada 800 mL olan portal kan akımı sindirim esnasında 1600mL’ye çıkar. Bu esnada kollabe olan sinüzoidler açılır, portal akımın önündeki direnç azalır ve basıncın aşırı artışı engellenir.

Giriş

Karaciğer iki farklı kan akımı ile beslenir. Portal ven; superior mezenterik ven ve splenik venin pankreas boynu arkasında birleşmesinden meydana gelir. 6-8 cm uzunluğundadır. Sol gastrik ven (koroner ven), distal özofagus ve mide küçük kurvaturunu drene ederek genellikle başlangıcına yakın bir yerde portal vene katılır. Splenik ven

pankreas arkasında yerleşmiştir. Genellikle inferior mezenterik ven ile, superior mezenterik vene katılmadan hemen önce birleşir. Çölyak trunkusun bir dalı olan hepatik arter hepatoduodenal ligament içinde ana safra kanalı ve portal venin medialinde uzanır (Bkz. Şekil1, 2).

Splanknik alandan gelen kan portal venöz sistem aracılığı ile karaciğere iletilir. Vena porta ka-

¹ Uzm. Dr. Mesut KAYA, Koç Üniversitesi Hastanesi Genel Cerrahi AD. mekaya@kuh.ku.edu.tr

ve ağır seyretmeyen polisitemia vera da transplantasyon endikasyonu olabilir. Paroksizmal noktürnal hemoglobüri transplantasyon sonrası tekrarlayan tromboz nedeni ile bazı yazarlarca kontrendike olarak kabul edilir (37, 45).

Venookluzif Hastalık (VOD)

Hepatik venlerin terminal dallarının(venül) veya sinuzoidlerin "trombotik olmayan" bir hasara bağlı olarak tıkanması sonucu karaciğerde sinuzoidlerde konjesyon, lobül merkezinde nekroz gelişmesi ile karakterize bir hastalıktır.(46)

Nedenleri

"Pirolizidin" alkaloidleri içeren çay benzeri bitkisel sıvıların içilmesi sonucu dünyanın bazı bölgelerinde (Asya, Afrika, Jamaika) görülmektedir.

Radyasyon: Karaciğer ışınlaması VOD a neden olabilir. Semptomlar 2-3 hafta sonra ortaya çıkar. Özellikle kemoterapi ile beraber uygulanan 30cGy nin üzerindeki radyasyon dozlarında ortaya çıkma olasılığı yüksektir.

Antineoplastik ilaçlar: Azatiopirin ve 6-merkaptopürin VOD oluşturabilir.

Kemik iliği transplantasyonuna bağlı VOD gelişebilir. Günümüzde en fazla kemik iliği transplantasyonu öncesi kemoradyasyon alan hastalarda görülmektedir. (47)

Klinik bulgular

Ağır hepatomegali, asit, hastanın kilo alması. Serum bilirubin, alkali fosfataz, AST, ALT artışı.

BCS den ayırım, hepatic venlerin açık olduğunun görüntülenmesi ile yapılır.

Tedavi

Kemik iliği transplantasyonu sonrası gelişen VOD ların %20-25'i fatal seyreder. Hastalar sodyum ve su kısıtlamasından orta derecede yarar görürler. Ciddi VOD u olan hastalarda şant cerrahisi ile başarılı sonuç alınan az sayıda vaka bildirilmiştir. Kemik iliği transplantasyonu için kemoradyasyon yapılan hastalarda, düşük doz heparin kullanımının VOD sıklığını azalttığı ileri sürülmektedir.

VOD da karaciğer transplantasyonu konusunda deneyim yoktur.

KAYNAKLAR

1. Ohtake M. The role of the abdominal sympathetic nervous system in regulating portal venous flow and its functional distribution. *Surg Today*. 1992;22(2):128-36. doi: 10.1007/BF00311337. PMID: 1498491.
2. Silva G, Navasa M, Bosch J, Chesta J, Pilar Pizcueta M, Casamitjana R, Rivera F, Rodés J. Hemodynamic effects of glucagon in portal hypertension. *Hepatology*. 1990 Apr;11(4):668-73. doi: 10.1002/hep.1840110421. PMID: 2328958.
3. Annalisa Berzigotti, Susana Seijo, Enric Reverter & Jaime Bosch (2013) Assessing portal hypertension in liver diseases, *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology*, 7:2, 141-155, DOI: 10.1586/egh.12.83
4. Erlinger S, Benhamou J. Cirrhosis: Clinical aspects. In: *Oxford Textbook of Clinical Hepatology*, McIntyre N, Benhamou J, Rizzetto M, et al (Eds), University Press, Oxford 1991. p.380.
5. Ellis G, Goldberg DM, Spooner RJ, Ward AM. Serum enzyme tests in diseases of the liver and biliary tree. *Am J Clin Pathol*. 1978 Aug;70(2):248-58. doi: 10.1093/ajcp/70.2.248. PMID: 696683.
6. Kanwal F, Singal AG. Surveillance for Hepatocellular Carcinoma: Current Best Practice and Future Direction. *Gastroenterology*. 2019 Jul;157(1):54-64. doi: 10.1053/j.gastro.2019.02.049. Epub 2019 Apr 12. PMID: 30986389; PMCID: PMC6636644.
7. Townsend, J. C. M., Beauchamp, R. D., Evers, B. M., & Mattox, K. L. (2016). *Sabiston textbook of surgery* (20th ed.). Elsevier - Health Sciences Division.
8. Nagashima K, Irisawa A, Tominaga K, Kashima K, Kunogi Y, Minaguchi T, Izawa N, Yamamiya A, Yamabe A, Hoshi K, Goda K, Iijima M. The Role of Endoscopic Ultrasound for Esophageal Varices. *Diagnostics* (Basel). 2020 Nov 25;10(12):1007. doi: 10.3390/diagnostics10121007. PMID: 33255736; PMCID: PMC7760989.
9. Bosch J, Groszmann RJ, Shah VH. Evolution in the understanding of the pathophysiological basis of portal hypertension: How changes in paradigm are leading to successful new treatments. *J Hepatol*. 2015 Apr;62(1 Suppl):S121-30. doi: 10.1016/j.jhep.2015.01.003. PMID: 25920081; PMCID: PMC4519833.
10. Sarin SK, Kumar A, Angus PW, et al. Diagnosis and management of acute variceal bleeding: Asian Pacific Association for Study of the Liver recommendations. *Hepatol Int*. 2011;5(2):607-624. doi:10.1007/s12072-010-9236-9
11. Avgerinos A, Armonis A, Stefanidis G, Mathou N, Vlachogiannakos J, Kougioumtzian A, et al. Sustained rise of portal pressure after sclerotherapy, but not band ligation, in acute variceal bleeding in cirrhosis. *Hepatology*. 2004;39:1623-1630. doi: 10.1002/hep.20236.
12. Azoulay D, Castaing D, Majno P, Saliba F, Ichai P, Smail A, Delvart V, Danaoui M, Samuel D, Bismuth H. Salvage transjugular intrahepatic portosystemic shunt for uncontrolled variceal bleeding in patients with decompensated cirrhosis. *J Hepatol*. 2001 Nov;35(5):590-7.

- doi: 10.1016/s0168-8278(01)00185-4. PMID: 11690704.
13. Gur I, Diggs BS, Orloff SL. Surgical portosystemic shunts in the era of TIPS and liver transplantation are still relevant. *HPB (Oxford)*. 2014;16(5):481-493. doi:10.1111/hpb.12163
 14. Ede CJ, Ede R, Brand M. Selective versus non-selective shunts for the prevention of variceal rebleeding. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019;2019(11):CD013471. Published 2019 Nov 7. doi:10.1002/14651858.CD013471
 15. SHERLOCK S, SUMMERSKILL WH, WHITE LP, PHEAR EA. Portal-systemic encephalopathy; neurological complications of liver disease. *Lancet*. 1954 Sep 4;267(6836):454-7. PMID: 13193045.
 16. (2001). Hepatic Encephalopathy. In *Diseases of the Liver and Biliary System* (eds S. Sherlock and J. Dooley). <https://doi.org/10.1002/9780470986820.ch7>
 17. Fitz GJ. Hepatic Encephalopathy. In: Feldman M., Friedsman L.S., Sleisenger M.H., eds. *Gastrointestinal and Liver disease*. Philadelphia: W. B. Saunders. 2002; 1543-9.
 18. Lai D, Gorbach SL, Levitan R. Intestinal microflora in patients with alcoholic cirrhosis: urea-splitting bacteria and neomycin resistance. *Gastroenterology*. 1972 Feb;62(2):275-9. PMID: 4637986.
 19. Hansen BA, Vilstrup H. Increased intestinal hydrolysis of urea in patients with alcoholic cirrhosis. *Scand J Gastroenterol*. 1985 Apr;20(3):346-50. doi: 10.3109/00365528509091662. PMID: 4001843.
 20. Ferenci P, Lockwood A, Mullen K, Tarter R, Weissenborn K, Blei AT. Hepatic encephalopathy--definition, nomenclature, diagnosis, and quantification: final report of the working party at the 11th World Congresses of Gastroenterology, Vienna, 1998. *Hepatology*. 2002 Mar;35(3):716-21. doi: 10.1053/jhep.2002.31250. PMID: 11870389.
 21. Córdoba J, López-Hellín J, Planas M, Sabín P, Sanpedro F, Castro F, Esteban R, Guardia J. Normal protein diet for episodic hepatic encephalopathy: results of a randomized study. *J Hepatol*. 2004 Jul;41(1):38-43. doi: 10.1016/j.jhep.2004.03.023. PMID: 15246205.
 22. Miglio F, Valpiani D, Rossellini SR, Ferrieri A. Rifaximin, a non-absorbable rifamycin, for the treatment of hepatic encephalopathy. A double-blind, randomised trial. *Curr Med Res Opin*. 1997;13(10):593-601. doi: 10.1185/03007999709113333. PMID: 9327194.
 23. Williams R, James OF, Warnes TW, Morgan MY. Evaluation of the efficacy and safety of rifaximin in the treatment of hepatic encephalopathy: a double-blind, randomized, dose-finding multi-centre study. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2000 Feb;12(2):203-8. doi: 10.1097/00042737-200012020-00012. PMID: 10741936.
 24. Shawcross D, Jalan R. Dispelling myths in the treatment of hepatic encephalopathy. *Lancet*. 2005 Jan 29-Feb 4;365(9457):431-3. doi: 10.1016/S0140-6736(05)17832-5. PMID: 15680459.
 25. Elkjaer JM, Jensen TU, Emborg J. Flumazenil til behandling af hepatisk encefalopati [Treatment of hepatic encephalopathy with flumazenil]. *Ugeskr Laeger*. 2000 Aug 28;162(35):4681-4. Danish. PMID: 10986901.
 26. Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med*. 2004 Feb 5;350(6):578-85. doi: 10.1056/NEJMra020282. PMID: 14762185.
 27. Valla DC. Hepatic vein thrombosis (Budd-Chiari syndrome). *Semin Liver Dis*. 2002 Feb;22(1):5-14. doi: 10.1055/s-2002-23202. PMID: 11928075.
 28. Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, Azar N, El Yousfi M, Mallet A, Boudet MJ, Hay JM, Erlinger S, Benhamou JP, Belghiti J, Valla D. Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology*. 1999 Jul;30(1):84-9. doi: 10.1002/hep.510300125. PMID: 10385643.
 29. Leidwig J, Hashimoto E, McGill DB, van Heerden JA. Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. *Mayo Clin Proc*. 1990 Jan;65(1):51-5. doi: 10.1016/s0025-6196(12)62109-0. PMID: 2296212.
 30. Chawla Y, Kumar S, Dhiman RK, Suri S, Dilawari JB. Duplex Doppler sonography in patients with Budd-Chiari syndrome. *J Gastroenterol Hepatol*. 1999 Sep;14(9):904-7. doi: 10.1046/j.1440-1746.1999.01969.x. PMID: 10535473.
 31. Millener P, Grant EG, Rose S, Duerinckx A, Schiller VL, Tessler FN, Perrella RR, Ragavendra N. Color Doppler imaging findings in patients with Budd-Chiari syndrome: correlation with venographic findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1993 Aug;161(2):307-12. doi: 10.2214/ajr.161.2.8333368. PMID: 8333368.
 32. Al-Damegh S. Budd-Chiari syndrome: a short radiological review. *J Gastroenterol Hepatol*. 1999 Nov;14(11):1057-61. doi: 10.1046/j.1440-1746.1999.02010.x. PMID: 10574131.
 33. Noone TC, Semelka RC, Woosley JT, Pisano ED. Ultrasound and MR findings in acute Budd-Chiari syndrome with histopathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr*. 1996 Sep-Oct;20(5):819-22. doi: 10.1097/00004728-199609000-00029. PMID: 8797923.
 34. Tang TJ, Batts KP, de Groen PC, van Hoek B, Haagsma EB, Hop WC, Janssen HL. The prognostic value of histology in the assessment of patients with Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol*. 2001 Sep;35(3):338-43. doi: 10.1016/s0168-8278(01)00131-3. PMID: 11592594.
 35. Tanaka M, Wanless IR. Pathology of the liver in Budd-Chiari syndrome: portal vein thrombosis and the histogenesis of veno-centric cirrhosis, veno-portal cirrhosis, and large regenerative nodules. *Hepatology*. 1998 Feb;27(2):488-96. doi: 10.1002/hep.510270224. PMID: 9462648.
 36. Janssen HL, Garcia-Pagan JC, Elias E, Mentha G, Hadengue A, Valla DC; European Group for the Study of Vascular Disorders of the Liver. Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. *J Hepatol*. 2003 Mar;38(3):364-71. doi: 10.1016/s0168-8278(02)00434-8. PMID: 12586305.
 37. Slakey DP, Klein AS, Venbrux AC, Cameron JL. Budd-Chiari syndrome: current management options. *Ann Surg*. 2001 Apr;233(4):522-7. doi: 10.1097/00000658-200104000-00007. PMID: 11303134; PMCID: PMC1421281.
 38. Bilbao JI, Pueyo JC, Longo JM, Arias M, Herrero JI, Benito A, Baretino MD, Perotti JP, Pardo F. Interventional therapeutic techniques in Budd-Chiari syndrome. *Car-*

- diovasc Intervent Radiol. 1997 Mar-Apr;20(2):112-9. doi: 10.1007/s002709900117. PMID: 9030501.
39. Raju GS, Felver M, Olin JW, Satti SD. Thrombolysis for acute Budd-Chiari syndrome: case report and literature review. *Am J Gastroenterol.* 1996 Jun;91(6):1262-3. PMID: 8651186.
 40. Ganger DR, Klapman JB, McDonald V, Matalon TA, Kaur S, Rosenblate H, Kane R, Saker M, Jensen DM. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) for Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis: review of indications and problems. *Am J Gastroenterol.* 1999 Mar;94(3):603-8. doi: 10.1111/j.1572-0241.1999.00921.x. PMID: 10086638.
 41. Blum U, Rössle M, Haag K, Ochs A, Blum HE, Haunstein KH, Astinet F, Langer M. Budd-Chiari syndrome: technical, hemodynamic, and clinical results of treatment with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Radiology.* 1995 Dec;197(3):805-11. doi: 10.1148/radiology.197.3.7480760. PMID: 7480760.
 42. Molmenti EP, Segev DL, Arepally A, et al. The utility of TIPS in the management of Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg.* 2005;241(6):978-983. doi:10.1097/01.sla.0000164180.77824.12
 43. Rössle M, Olschewski M, Siegerstetter V, Berger E, Kurz K, Grandt D. The Budd-Chiari syndrome: outcome after treatment with the transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Surgery.* 2004 Apr;135(4):394-403. doi: 10.1016/j.surg.2003.09.005. PMID: 15041963.
 44. Ahn SS, Yellin A, Sheng FC, Colonna JO, Goldstein LI, Busuttil RW. Selective surgical therapy of the Budd-Chiari syndrome provides superior survivor rates than conservative medical management. *J Vasc Surg.* 1987 Jan;5(1):28-37. PMID: 3795390.
 45. Schattenfroh N, Bechstein WO, Blumhardt G, Langer R, Lobeck H, Langrehr JM, Neuhaus P. Liver transplantation for PNH with Budd-Chiari syndrome. A case report. *Transpl Int.* 1993;6(6):354-8. doi: 10.1007/BF00335976. PMID: 8297467.
 46. Janssen, Harry LA, et al. "Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel." *Journal of hepatology* 38.3 (2003): 364-371.
 47. Dulley, Frederico L., et al. "Venocclusive disease of the liver after chemoradiotherapy and autologous bone marrow transplantation." *Transplantation* 43.6 (1987): 870-873.

Şekil Referansları

Ş1: Venous Anatomy of the Abdomen and Pelvis. (2021). Retrieved 27 October 2021, from <https://radiologykey.com/venous-anatomy-of-the-abdomen-and-pelvis>

Ş2: Pillai AK, Andring B, Patel A, Trimmer C, Kalva SP. Portal hypertension: a review of portosystemic collateral pathways and endovascular interventions. *Clin Radiol.* 2015 Oct;70(10):1047-59. doi: 10.1016/j.crad.2015.06.077. Epub 2015 Jul 15. PMID: 26188844.

T1: Dülgeroğlu M, Çekmen N. Ortotopik Karaciğer Transplantasyonu Hastalarında Perioperatif Yönetim. *J Turk Soc Intens Care* 2019;17:176-189