

Bölüm 32

ABERNETHY SENDROMLU BİR OLGUDA KARACİĞER NAKLİ

Can Karaca³⁹

GİRİŞ

Portal venin konjenital eksikliği, ilk olarak 1793 yılında, postmortem bir çalışmaya dayanarak John Abernethy tarafından tarif edilmiş olan nadir bir klinik durumdur¹. Tanımlanmasından bu yana bilinen kadarıyla, literatürde rapor edilen toplam 132 vaka bulunmaktadır. Bu malformasyon, portal kanı karaciğerden kısmen ya da tamamen diverte ederek çok çeşitli klinik semptomlara neden olabilir. Aynı zamanda bu sendrom; atriyal septal defekt, patent foramen ovale, ventriküller septal defekt ve patent duktus arteriosus gibi çoğunlukla kardiyak ve vasküller orijinli diğer konjenital anormallikler ile ilişkilidir². Klinik bulgular arasında anormal portal akım nedeniyle karaciğerde nodül oluşumu dikkat çekicidir^{2,3}.

Sendrom, iki alt türde incelenir. Tip I'de portal akım tamıyla bir sistemik vene dökülürken tip II'de bir miktar intrahepatik akım korunmuştur^{2,4}.

Karaciğer transplantasyonu (KT), tip I malformasyonu olan hastalarda, % 60'ın üzerinde şant oranına sahip tip II hastalarda, hiperamonemi, ensefalopati, hepatopulmoner sendrom (HPS) veya hepatik tümörleri olan hastalarda endikedir⁵⁻⁷.

Burada, KT ile tedavi edilen makroskopik hematüri ile gelen tip IB Abernethy malformasyonlu 14 yaşında bir erkek hasta vakası; literatür eşliğinde tartışılacaktır.

VAKA

On dört yaşında bir erkek hasta, 4 gün boyunca devam eden ishal ve son 24 saat boyunca eşlik eden makroskopik hematüri nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde Marphan sendromunu düşündüren fenotipe sahip hastanın dalağı, kot kav-

³⁹ Doktor Öğretim Üyesi, İzmir Ekonomi Üniversitesi Tıp Fakültesi, can.karaca@ieu.edu.tr

Sonuç olarak, KT bu çok nadir anatomik malformasyon için güvenli ve radikal bir tedavi sunar. Sadece anormal portal akışını düzeltmekle kalmaz, olası karaciğer maligniteleri gibi hayatı tehdit eden diğer komplikasyonları da önler.

Anahtar Kelimeler: Abernethy, portal ven, karaciğer nakli

KAYNAKLAR

1. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation, in the viscera of the human body. *Philosophical Transactions Royal Society*. 1793;83:59 - 66.
2. Hu GH, Shen LG, Yang J, Mei JH, Zhu YF. Insight into congenital absence of the portal vein: is it rare? *World J Gastroenterol*. 2008;14(39):5969-5979.
3. Kudo M. Hepatic nodular lesions caused by abnormal hepatic circulation: etiological and clinical aspects. *J Gastroenterol*. 2003;38(3):308-310.
4. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg*. 1994;29(9):1239-1241.
5. Ghuman SS, Gupta S, Buxi TB, et al. The Abernethy malformation-myriad imaging manifestations of a single entity. *Indian J Radiol Imaging*. 2016;26(3):364-372.
6. Sanada Y, Mizuta K, Kawano Y, et al. Living donor liver transplantation for congenital absence of the portal vein. *Transplant Proc*. 2009;41(10):4214-4219.
7. Yilmaz C, Onen Z, Farajov R, et al. Live donor liver transplantation for a child presented with severe hepatopulmonary syndrome and nodular liver lesions due to Abernethy malformation. *Pediatr Transplant*. 2017;21(2).
8. Kwapisz L, Wells MM, AlJudaibi B. Abernethy malformation: congenital absence of the portal vein. *Can J Gastroenterol Hepatol*. 2014;28(11):587-588.
9. Komatsu S, Nagino M, Hayakawa N, Yamamoto H, Nimura Y. Congenital absence of portal venous system associated with a large inferior mesenteric-caval shunt: a case report. *Hepato-gastroenterology*. 1995;42(3):286-290.
10. Shinkai M, Ohhama Y, Nishi T, et al. Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children. *J Pediatr Surg*. 2001;36(7):1026-1031.
11. De Gaetano AM, Gui B, Macis G, Manfredi R, Di Stasi C. Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia in the liver in an adult woman: imaging and review of the literature. *Abdom Imaging*. 2004;29(4):455-459.
12. Hao Y, Hong X, Zhao X. Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia of the liver and congenital heart disease (Abernethy malformation): A case report and literature review. *Oncol Lett*. 2015;9(2):695-700.
13. Happaerts S, Foucault A, Billiard JS, Nguyen B, Vandenbroucke-Menu F. Combined hepatocellular-cholangiocarcinoma in a patient with Abernethy malformation and tetralogy of Fallot: A case report. *Hepatology*. 2016;64(5):1800-1802.