PORTAL HİPERTANSİYON

Ömer ŞENTÜRK

Sunum Planı

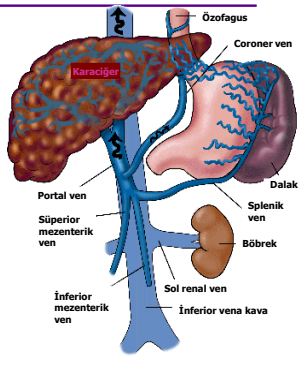
1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

Sunum Planı

1. *Tanım*
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

Tanım

- Portal ven sist. basınç 5-10 mmHg (~ 7 mmHg)
- 12 mmHg veya 150 mm su düzeyini aşarsa = Portal Hipert.
- Portal ven = Splenik ve mezenterik venler
- İnsanlarda portal kan akımı 1000-1200 ml/dk, hepatik arter kan akımı 400 ml/dk
- Kc.in toplam oksijen gereksiniminin %72'si portal ven aracılığıyla sağlanır
- Klinikte portal hipertansiyon :
  - Splenomegali,
  - Asit ve
  - Portal tipte kollateral dolaşım



Sunum Planı

1. Tanım
2. *Sınıflandırma*
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

Portal Hipertansiyon

Portal basınç = Kan akımı X Rezistans

Portal Hipertansiyon

Portal basınç = Kan akımı X Rezistans

- Primer olarak akımda artma
- Primer olarak rezistansta artma

Portal Hipertansiyon

- ***Primer olarak akımda artma***
  - *Arterioportal venöz fistül*
    - *İntrahepatik*
    - *İntrasplenik*
    - *Splanknik*
  - *Splanknik kapiller hemanjiomatozis*
- Primer olarak rezistansta artma
  - Prehepatik
  - İntrahepatik
    - Presinüzoidal
    - Sinüzoidal/mikst
    - Postsinüzoidal
  - Posthepatik

Portal Hipertansiyon

- ***Primer olarak rezistansta artma***
  - ***Prehepatik***
    - ***Portal ven trombozu***
    - ***Splenik ven trombozu***

    Çoğunda neden protrombotik duruma yol açan herediter bir defekte bağlıdır (örn.Faktör V Leiden mutasyonu)

    Bu tür PH'nun başlıca bulguları splenomegali/hipersplenizm ve özofagus varis kanamasıdır, asite nadiren rastlanır

    Hastalar sıklıkla gençtir, karaciğer fonksiyonları normal, prognozu iyidir

    Portal vendeki tromboz Doppler USG, BT ve MR anjiografi ile saptanabilir

• Tedavi; EVL, beta-bloker
• İzole splenik ven trombüsü olanlarda →splenektomi
• Antikoagülan tedavi daha sonra oluşacak trombüs gelişimini önler ve kanama riskini artırmaz (tekrarlayan trombüs riski yüksek olan hastalara verilmelidir)

Portal Hipertansiyon

- *Primer olarak rezistansta artma*
  - *Prehepatik*
  - ***İntrahepatik***
    - ***Presinüzoidal***
      - ***Şistozomiazis***
      - ***Sarkoidozis***
      - ***Konjenital hepatik fibrozis***
      - ***İdopatik portal hipertansiyon***
      - ***Myeloproliferatif hastalıklar/myelofibrozis***
      - ***Azthioprine/kronik arsenik hepatotksisitesi***
      - ***Erken dönem PBS ve PSK***
    - Sinüzoidal/mikst
    - Postsinüzoidal
  - *Posthepatik*

Portal Hipertansiyon

- *Primer olarak rezistansta artma*
  - Prehepatik
  - ***İntrahepatik***
    - Presinüzoidal
    - ***Sinüzoidal/mikst***
      - ***Kronik hepatite sekonder siroz***
      - ***Alkolik siroz***
      - ***Kriptojenik siroz***
      - ***Alkolik hepatit***
      - ***Nodüler rejeneratif hiperplazi***
      - ***Hipervitaminöz A***
      - ***İnkomple septal fibrozis***
    - Postsinüzoidal
  - Posthepatik

Portal Hipertansiyon

- *Primer olarak rezistansta artma*
  - Prehepatik
  - *İntrahepatik*
    - Presinüzoidal
    - Sinüzoidal/mikst
    - ***Postsinüzoidal***
      - ***Veno-oklussive hastalık***
      - ***Hepatik ven trombozu (Budd-Chiari sendromu)***
  - Posthepatik

Portal Hipertansiyon

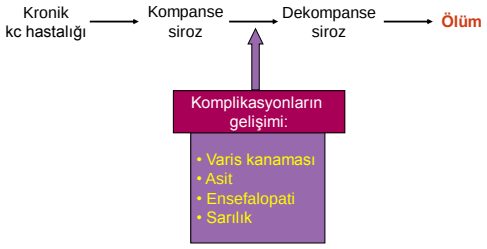
- *Primer olarak rezistansta artma*
  - Prehepatik
  - İntrahepatik
    - Presinüzoidal
    - Sinüzoidal/mikst
    - Postsinüzoidal
  - ***Posthepatik***
    - ***İnferior vena caval web***
    - ***Konstrüktif perikardit***
    - ***Triküspit yetmezliği***
    - ***Şiddetli kalp yetmezliği***

  Bu grup PH'nun başlıca klinik bulguları asit ve konjestif hepatomegalidir

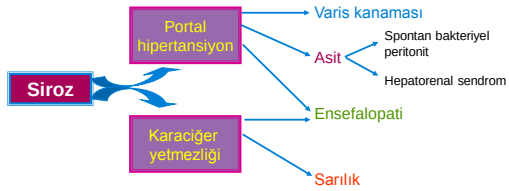
Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. *Genel bilgiler*
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

Kronik Karaciğer Hastalığının Doğal Seyri



Sirozon Komplikasyonları Portal Hipertansiyon ve Kc Yetmezliği Sonucudur



Sirozda Portal Hipertansiyon Mekanizmaları: Özet

- İntrahepatik rezistansta artma
  - Yapısal (fibrozis, rejeneratif nodüller)
- Portal sisteme kan girişinde artma
  - Splanknik vazodilatasyon (nitrik oksitte artma)
- Kollateral rezistansta artma

Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. *Patogenez*
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

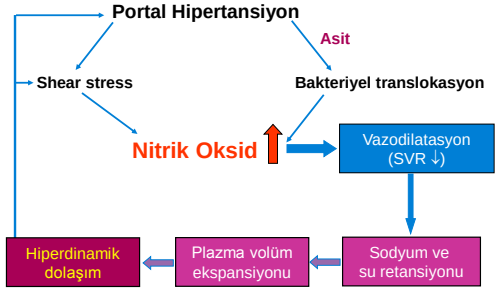
PH: Patogenez

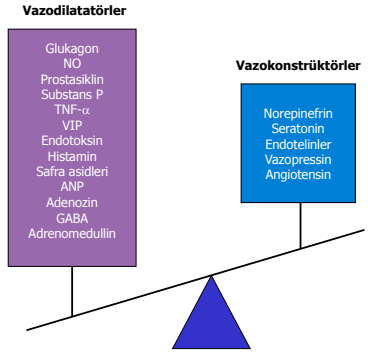
- ✓ Kronik karaciğer hastalığında portal vasküler rezistans artmıştır
- ✓ **Kc hasarlandığında**; **stellate** hücreler aktive olur ve **myofibroblastlara** dönüşür, endotelin, NO ve PG'lerin etkisi altında spesifik düz kas proteini α-actin eksprese olur
- ✓ Aktive olan bu hücrelerin kontraksiyonu sonrasında kan akımına karşı rezistansta artma olur

PH: Patogenez

- ✓ Fibrojenik ve fibrolitik faktörler arasındaki denge **fibrojeneze** doğru kayar, PH meydana gelir, hem presirotik ve hem de sirotik karaciğerde portosistemik anastomozlar açılır, aynı zamanda neoangiogenezis olur
- ✓ Sirozlu hastalarda NO ve glukoagonun salınımına bağlı olarak **hiperdinamik dolaşım** olur, bu durum periferik ve splanknik vd yol açar
- ✓ Bunun sonucu olarak sodyum retansiyonu ve neticede **plazma volüm ekspansiyonu** meydana gelir, bu ise PH'nun devamını sağlar

Splanknik ve Sistemik Vazodilatasyon Artmış Nitrik Oksit Sonucudur





PH: Hiperdinamik Dolaşım

- Kardiyak outputta artma
  - Kalp hızında artma
  - Strok volümde artma
  - Toplam kan volümünde artma sonucu mg
- Kan basıncında azalma
  - Splanknik ve periferik vd.na sekonder sistemik vasküler rezistanstaki ↓ nedeniyle
- Periferik vazodilatasyon
  - Dolaşan vazodilatatörlerin artması (porto-sistemik şant nedeniyle veya hepatosellüler metabolizmadaki bozulma sonucu kc'in temizleme fonksiyonunun ortadan kalkması)
  - Lokal vazodilatatör maddelerin endoteliyal yapımının artması
  - Endojen vazokonstrükter maddelere karşı vasküler cevabın azalması

Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. *Kollateral dolaşım (varisler)*
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

Kollaterallerin Oluştuğu Anatomik Yerler

Porto-Kaval anastomozlar (Hepatofugal akım)

- Portal sistem içinde basınç arttığında belirginleşirler ve portal kanı kaval sisteme taşımaya çalışırlar
- Normal şartlar altında aktif olarak çalışmayan bu şantların açılması ve kanla dolması klinik bulguların ve komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olur

Kollaterallerin Oluştuğu Anatomik Yerler

DÖRT ANASTOMOZ BÖLGESİ ÖNEM TAŞIR (Porto-Kaval)

- **Özofagus çevresindeki anastomozlar**

Mide fundusundan ve v.gastrika sinistradan gelen portal kan bu anastomozlar yolu ile v.azigos, v.hemiazigos ve VCS'a taşınır

- **Dalak çevresi anastomozları**

Dalağın venöz kanını; kısa gastrik venler, mide fundus venleri, özofagus çevresi venleri ve diyafragmatik venler yolu ile VCS'a taşır, buna ek olarak spleno-renal anastomozlar yolu ile VCİ'a kan taşınır

- **Hemoroidal anastomozlar**

V.mezenterika inferior ile v.iliaca interna arasındaki bağlantıyı sağlarlar

- **Karın duvarı anastomozları**

Umblikal ve periumblikal venler aracılığı ile portal kan, superior ve inferior vena cava sistemine akar, periumblikal venlerin genişlemesi, karında meduza başı (caput medusa) görümüne yol açar

Kollaterallerin Oluştuğu Anatomik Yerler

Porto-Portal Anastomozlar (Hepatopedal akım)

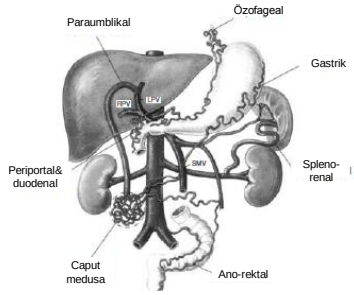
➢ V.portanın dallarındaki ya da kökündeki tıkanıklık bu anastomozlar ile aşılarak, karaciğer yönündeki kan akımı korunmaya çalışılır

Porto-Portal Anastomozlar

➢ Dalak veninin arka gastrik ve sol gastrik ven yolu ile v. porta bağlantısı
➢ Gastroepiploik ven yolu ile superior mezenterik anastomoz (Barkow arkı)
➢ Pankreas venleri yolu ile inferior mezenterik anastomozlar

Kollaterallerin Oluştuğu Anatomik Yerler

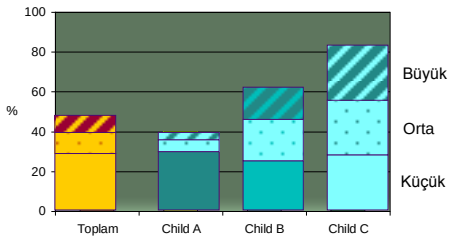
- Gastroözofageal varisler
- Rektal varisler
- Kaput meduza
- Retroperitoneal varisler
- Stomal varisler
- Diğer yerler
  - Duodenum
  - İleum
  - Çekum...



Dünya Gastroenteroloji Organizasyonu Özofagus Varis Sınıflaması

Varis boyutu	İki boyutlu sınıflama	Üç boyutlu sınıflama
Küçük	<5mm	Özofagus mukoza yüzeyinden minimal kabarık venler
Orta		Özofagus lümeninin 1/3'ünden daha azını kaplayan venler
Büyük	>5mm	Özofagus lümeninin 1/3'ünden daha fazlasını kaplayan venler

Sirozda Özofagus Varis Sıklığı: Varis büyüklüğüne göre

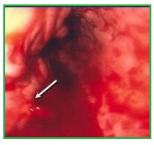


Pagliaro et al., In: Portal Hypertension: Pathophysiology and Management, 1994: 72

Varis Kanamasının Belirteçleri

- Lokal faktörler
  - Varis büyüklüğü
  - Varis duvarının inceliği
- Hemodinamik özellikler
  - Portal basınç (intravariseal) – HVBG 12 mmHg ↑ -
  - Kan volümü
  - Kollateral kan akımı
  - İntraabdominal basınç
- Kc hastalığının şiddeti (Child-P skoru)
- Diğer
  - Salisilat ve diğer NSAİİ kullanımı
  - Alkol alımının sürdürülmesi-alkolik hastalarda-

Variste kırmızı renk bulgusu



Kanayan varis

Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. *Doğal seyir ve Prognoz*
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

Varis Kanamasının Doğal Seyri

- Sirotik hastaların %50-60'ında gastroözofageal varisler gelişir
- Varis tanısı konduktan sonra 2 yıl içerisinde bunların %30'u kanar
- Tüm üst GİS kanamalarının %2-20'sinden varisler sorumludur (ciddi olanların ise %50'sinden)
- Varis kanaması diürnal periyosite gösterir, en fazla kanama sabahın erken ve akşamın geç saatlerinde görülür
- Bir kez kanamadan sonra 24 ay içerisinde %60-70 ikinci bir kanama gözlenir

Varis Kanamasının Doğal Seyri

- Kanama sonrası bazı faktörler erken tekrar kanama riskini arttırırlar;
  - Gastrik varislerden kanama
  - Trombositopeni
  - Ensefalopati
  - Alkolik sirozun varlığı
  - Büyük varisler
  - Tanısal endoskopi sırasında aktif kanama
  - Yüksek portal basınç gradiyenti

Prognoz

- Sirozlu hastaların;
  - % 60-80'i özofagus varislerinden
  - % 7'si gastrik varislerden
  - % 5-20'si konjestif gastropatiden kanar
- Varis kanamasında mortalite %40-70 (~ %50)
- Prognoz hepatik fonksiyonun düzeyi ile orantılıdır
- Non-sirotik hipertansiyonda prognoz iyi
- Sirotik hastalarda ilave olarak alkolik hepatit, HCC veya portal ven trombozu varsa prognoz kötüdür

Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. *Tanı*
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

PH: Tanı

- Anamnez
- Fizik muayene
- Tanı yöntemleri
  - Non-invaziv
    - USG, doppler USG
    - BT
    - MR, MR anjiografi
  - İnvaziv
    - İnvaziv görüntüleme yöntemleri (venöz ve arteriyel)(splenoportografi)
    - Üst GİS radyoloji ve endoskopisi
    - Kc biyopsisi
    - Laparoskopi
    - Portal manometri

Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. *Tedavi*
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

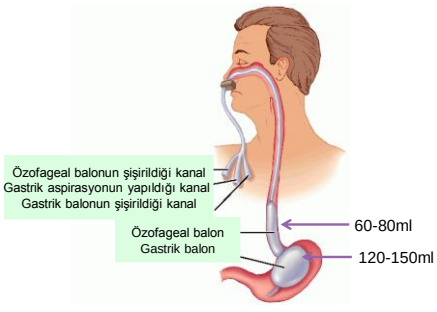
Tedavi

- **Tedavinin amaçları**
  - Varis gelişiminin engellenmesi (pre-primer profilaksi)
  - İlk kanamanın önlenmesi (primer profilaksi)
  - Akut kanamanın kontrol altına alınması
  - Rekürren kanamanın önlenmesi (sekonder profilaksi)
- **Tedavinin prensipleri**
  - Portal basıncın azaltılması
    - Farmakolojik tedavi
    - Cerrahi veya girişimsel şant işlemi (TİPS)
  - Varislerin lokal olarak kontrol altına alınması (ortadan kaldırılması)
    - Balon tamponat
    - Endoskopik skleroterapi
    - Endoskopik band ligasyonu
    - Cerrahi devaskülarizasyon

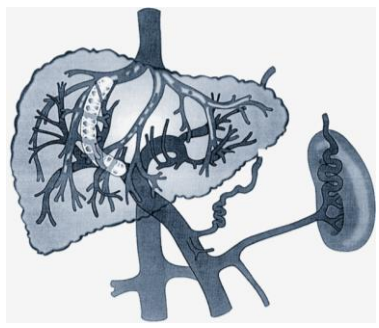
Portal hipertansiyonda farmakolojik tedavi prensipleri

Hemodinamik bozukluk	*Farmakolojik prensip*	*Örnek*
Artmış kan volümü	Diüretik	Spironolakton Furosemid
Artmış kardiyak output	Sempatolitik	β-bloker
Splanknik arterioler vd	Vazokonstrüktör	Vazopressin Somatostatin Octreotite β-bloker
Artmış hepatik ve kollateral rezistans (venokonstruksiyon)	Vazodilatatör	Nitrogliserin (kısa etkili nitratlar) İsosorbide mononitr. (uzun etkili nitratlar) Clonidin 5-OH triptamin res. antagonistleri
Artmış variseal kan akımı	Prokinetik ajanlar Alt özofageal sfinkter tonusünü arttıranlar	Metaclopramide Domperidon

Sengstaken-Blakemore tüpü



Transjugüler intrahepatik porto-sistemik şant (TIPS)



Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. *Gastrik varisler*
10. Portal hipertansif gastropati
11. Gastrik antral vasküler ektazi

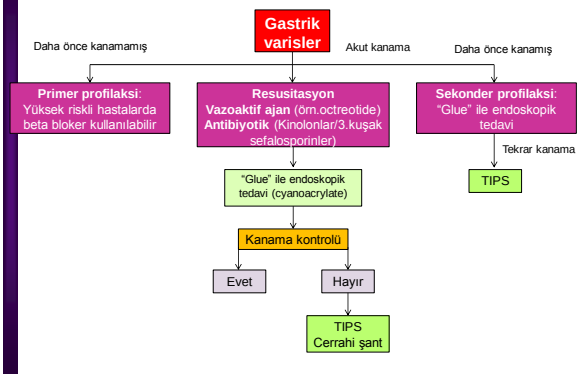
Gastrik varisler

- Portal hipertansiyonun bütün tiplerinde ilk endoskopik taramada %20 oranında bulunur (primer)
- Özofagus varislerinin eradike edilmesi sonrası ilk 2 yıl içerisinde %10 olguda daha gelişir (sekonder)
- Gastrik varisler ;
  1. Gastroözofageal varisler (GOV)
  2. İzole gastrik varisler (İGV)

Aktif Gastrik Varis Kanamasında Tedavi

- Gastroözofageal varisler
  - Özofageal varisler gibi tedavi edilir
- İzole gastrik varisler
  - Başlangıç tedavisi → Skleroterapi
  - Kanamanın kontrolünde yetersizlikte → Sengstaken-Blakemore, splenektomi?
  - Uzun süreli varis kanamasının kontrolünde → TİPS veya şant cerrahisi

Aktif Gastrik Varis Kanamasında Tedavi



Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. *Portal hipertansif gastropati*
11. Gastrik antral vasküler ektazi

Non-variseal Mukozal Lezyonlar
Portal Hipertansif Gastropati

- Portal kan akımının artmasıyla birlikte gastrik mukozadaki kapillerlerde meydana gelen kapiller dilatasyon ve arterio-venöz şantlar nedeniyle "reaktif iskemi"nin oluşturduğu tablo → konjestif gastropati
- Neden ? (özofagus varisleri, özofagus varis içi basıncı, sirozun etiyolojisi ve ciddiyeti…rol oynayabilir)

1. Hafif PHG
   Mozaik veya yılan derisi görünümü + nonspesifik eritem
2. Şiddetli PHG
   Parlak, kırmızıveya kahverengi-siyah noktasal tarzda eritem + diffüz hemorajik gastrit

- Yavaş seyir gösterir
- PH'lu hastalardaki akut kanamaların %8-20'sinden sorumlu
- Hafif gastropatide %35, şiddetli gastropatide %90 oranında hafif veya kronik kanama gözlenir

Sunum Planı

1. Tanım
2. Sınıflandırma
3. Genel bilgiler
4. Patogenez
5. Kollateral dolaşım (varisler)
6. Doğal seyir ve Prognoz
7. Tanı
8. Tedavi
9. Gastrik varisler
10. Portal hipertansif gastropati
11. *Gastrik antral vasküler ektazi*

Gastrik Antral Vasküler Ektazi

- Endoskopik bulguları:
  - Mozaik pattern olmaksızın red spotlar
  - Antrumda lineer agregatlar: "watermelon stomach"
  - Midenin proksimal ve distalinde diffüz lezyonlar
- Portal hipert.olmadan da olabilir
- Portal hipertansif gastropatiden ayrımı zor olabilir
- İdeal tedavisi bilinmiyor