

Çocukluk Çağında Portal Hipertansiyon: 32 Olgunun İncelenmesi

PORTAL HYPERTENSION IN CHILDHOOD: EVALUATION OF 32 CASES

Buket ALTUNTAŞ*, Neşe YARALI**, Cemşit KARAKURT***

* Ür., Dr. Sami Ulus (Çocuk Hastanesi) Pediatrik Gastroenteroloji Ünitesi,

** Uz. Dr. Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Ünitesi,

*** Dn. Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Ünitesi, ANKARA

Özet

Bu çalışmada kliniğimizde son 29 ay içinde portal hipertansiyon tanısı alan 32 olgu (12 kız, 17 erkek, ort. yaş: 8.8 yıl) incelenmiştir. Fizik incelemede portal hipertansiyonun en sık görülen halıusu splenomegali (%75) idi. etyolojik incelemeler sonucu portal hipertansiyonun nedeni olarak en sık intrahepatik nedenler saptanmıştır (%67). 7).

Çocukluk çağı portal hipertansiyonunun tanı, etyoloji ve tedavisindeki son gelişmeler ışığında haslu grubumuzun özellikleri tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Portal hipertansiyon, Çocukluk çağı

T Klin J Pediatr 1999; 8:5-8

Summary

In this study, we evaluated 32 patients with portal hypertension those were admitted to our clinic in the last 29 months. Splenomegaly is the most common clinical finding in physical examination (75%). The etiology of portal hypertension is intrahepatic in the 67% of patients. We discussed the characteristics of our patients in the light of the recent development of diagnosis, etiology and therapy of portal hypertension.

Key Words: Portal hypertension, Childhood

T Klin J Pediatr 1999; 8:5-8

Portal hipertansiyon portal venin basıncının 10-12 mmHg değerinin üzerine çıkması olarak tanımlanır (1). Çocukluk çağında portal hipertansiyon çok sık görülmez; ancak oldukça ciddi komplikasyonlarla seyrederek patofizyolojisi henüz tam olarak kesinlik kazanmamasına karşın portal sistemde vasküler direncin veya portal kan akımının artışının başlıca etkenler olduğu bilinmektedir (2). Etiyoloji intrahepatik veya ekstrahepatik nedenler olabilir. Çocukluk çağında önceleri portal venin kavernomatöz transformasyonu başlıca neden olarak bildirilmekte iken, son yıllarda ekstrahepatik nedenlerde önemli azalmalar gözlenmiştir (3). Ultrasonografi ve endoskopik teknikteki gelişmelerle portal hipertansiyonun değerlendirilmesi kolaylaşmış, farmakolojik tedavi ve cerrahi olmayan

şant yöntemlerinin çocuklarda da kullanılması ile cerrahi şant yöntemlerinin alanı sınırlanmıştır (4).

Bu çalışmada 29 aylık süre içinde hastanemizde portal hipertansiyon bulguları ile izlediğimiz 32 olgu; semptomlar, fizik inceleme bulguları, etyolojik nedenler ve klinik gidişleri açısından tartışılmıştır.

Gereç ve Yöntem

Ekim 1994-Şubat 1997 tarihleri arasında kliniğimize başvurarak portal hipertansiyon tanısı alan, 2.5-14 yaş arası (ort. yaş: 8.8 yıl) 15 kız, 17 erkek, toplam 32 hasta incelendi. Portal hipertansiyon tanısı: fizik incelemede hepatosplenomegali, sarılık, asit ve/veya karın duvarı yenlerinde belirginleşme gibi portal hipertansiyonu düşündürülen bulgular olması; ultrasonografi/Doppler ultrasonografide portal hipertansiyonu destekleyen değişikliklerin saptanması; özefagus varislerinin endoskopik ve/veya özefagus grafisi ile gösterilmesi, portal sistemin anjiyografik yöntemlerle incelenmesi

Geliş Tarihi: 31.03.1998

Yazışma Adresi: Dr. Buket ALTUNTAŞ
Tezel Sok, S. 15
Y. Ayrancı, ANKARA

gibi parametrelerin bir veya birkaçının varlığı ile koyuldu. Karaciğer parankını hastalığı düşünülen olgularda viral seroloji, otl antitripsin, serum Cu, seruloplazmin, 24 saatlik idrarda Cu atılımı, otoantikolar, ter-tesli, idrar-kan aminoasitlerinin tayini ve karaciğer iğne biyopsisi yapıldı. Doppler ultrasonografi ile trombüs sapıtman olgularda protein C, S, anlitrombin 111, antifosfolipid antikorlar ve myeloproliferatif hastalıklar yönünden ek incelemeler yapıldı.

Buldular

Başvuru sırasında hastaların yakınmaları incelendiğinde: 20 olguda karın şişliği (%62.5) 14 olguda ateş ve karın ağrısı (%43.7), 13 olguda üst gastrointestinal sistem kanaması öyküsü ve/veya aktif kanama ("»40.6). 11 olguda burun kanaması, dış eli kanaması gibi gastrointestinal sistem dışı kanama (%34.3), 10 olguda sarılık (%31.2) ve 10 olguda iştahsızlık-halsizlik (%31.2) gibi yakınmaların varlığı saptandı.

Fizik incelemede: 24 olguda ("»75) splcnomegali, 17 olguda (%53.1) hepatomegali, 1b olguda (%50) asit 11 olguda (%34.3) sarılık bulgusu vardı. Yirmi olguda (%62.5) hipersplenizm ile uyumlu hematolojik bulgular saptandı.

Üst gastrointestinal sistem endoskopi ve/veya baryumdu özefagus grafisi ile 19 olguda özefagus varisi saptandı. Bndoskopi yapılan olguların üçünde özefagus varisine portal gastropati, ikisine ise gastrik varis eşlik ediyordu. Baryumlu grafi çekilen 13 olgunun 4'ünde varis görüntülendi. (indileri normal olan 9 olgunun 5'ine yapılan endoskopik inceleme sonucu 4 olguda özefagus varisi saptandı.

Etyolojik incelemeler sonucunda portal hipertansiyon nedenleri 10 hastada ekstrahepatik ("»31.3), 22 hastada intrahepatik (%68.7) olarak sınımlandı (Tablo 1).

Ekstrahepatik ve intrahepatik nedenler semptomlar açısından ayrı ayrı incelendiğinde: asit; hepatik nedenli 10 olguda ("»45.4), posthepatik nedenli 4 olguda ("o 100) ve prehepatik neden saptanan 2 olguda ("»33.3) vardı. Prehepatik portal hipertansiyondu 6 olgu (% 100), suprahepatik portal hipertansiyonlu 3 olgu (%75) ve hepatik neden saptanan 3 olgu (125) üst gastrointestinal kanama ile başvurmuştu. İzlem sırasında üç intrahepatik portal

Tablo 1. 32 olguda portal hipertansiyonun nedenleri

Etyoloji	Hasta sayısı
<i>Hepatik</i>	
Wilson sirozu	5
Viral hepatit (HBV)'ye ikincil siroz	5
Otoimmün hepatit	3
Hepatoportal skleroz	3
Konjenital hepatik fibroz	2
Kriptojenik siroz	4
<i>Ekstrahepatik</i>	
<i>Prehepatik</i>	
Portal venin kavernamatöz transformasyonu	5
Konjenital hepatik arter-portal ven fistülü ve portal ven anevrizması	1
<i>Posthepatik (Budd-Chiari sendromu)</i>	
Hepatik vende membranöz veb	1
Hepatik ven trombozu	3

hipertansiyonlu olguda enfeksiyon, bir prehepatik portal hipertansiyonlu olguda ise varis kanamasının provokasyonu ile hepatik ensefalopati gelişti.

Başvuru sırasında akut varis kanaması olan 6 hastada semptomatik acil önlemler uygulandı ve üç hastaya sklerotcrapi yapıldı. Skleroterapidcn faydalanamayan bir hasta ve gastrik varisi de saptanan iki hasta şant operasyonu için cerrahi kliniğine gönderildi. Diğer olgularda profilaktik (3 bloker tedavisi (propranolol) başlandı. Spesifik nedenlerin saptandığı intrahepatik olgularda nedene yönelik tedavi (steroid, D-penisillamin vs) uygulandı. İzlem sırasında ailenin isteği ile taburcu edilen Budd-Chiari sendromlu bir olgu ile etyolojisi saptanamayan bir olgunun eksitus olduğu öğrenildi.

Tartışma

Şiddetli karaciğer hastalığı bulgularını gösteren ve splcnomegali saptanan her çocuk, portal hipertansiyon açısından araştırılmalıdır. Portal hipertansiyonun en sık saptanan fizik inceleme bulgusu splcnomegali iken, gastrointestinal kanama en sık görülen başvuru nedenidir (4). Kanama sıklığı açısından intrahepatik ve ekstrahepatik nedenler arasında fark yoktur. Ancak koagülasyon bozukluklarının eşlik etmesi nedeniyle intrahepatik nedenlerde kanamanın kontrolü daha zordur (5).

Olgularımız içinde en sık saptadığımız fizik inceleme bulgusu (%75) splenomegali idi. On üç olguda öyküde veya başvuru sırasında üst gastrointestinal sistem kanaması vardı. Asit genellikle intrahepatik nedenli ve Budd-Chiari sendromlu olgularımızda var olup (toplam olguların %87.5). prehepatik nedenli iki olguda kanama sonrası gelişmişti. Bu olgularda kanama sonrası hipoalbumineiniye bağlı olarak onkotik basıncın düşmesi ve buna ek olarak portal basınçta ani yükselme, asiti oluşturan mekanizmalardır (6).

Geçmiş yıllarda özellikle ekstrahepatik portal hipertansiyonun araştırılma ve tanısında splenik portografi özel bir önem taşımakta iken, bugün en sık kullanılan iki yöntem ultrasonogram ve endoskopidir (3,4). Konvansiyonel ultrasonografiye ek olarak uygulanan Doppler ultrasonografi ile portal sistemin açıklığı ve akımların değerlendirilmesi mümkündür (7). Hasta grubumuzda yalnızca 8 olguya anjiyografik inceleme yapıldı. Hepatik venede veb ve hepatic arter-portal ven arasında konjenital fistül saptanan iki olguya tanı ve tedavi amacı ile çölyak anjiyografi, hepatoportal skleroz tanısı düşünülen üç olguya tanıya yardımcı olması açısından ve şant cerrahisi uygulanacak üç hastaya operasyon öncesi değerlendirme açısından splenoportogram yapıldı. Diğer olgularda tanı; klinik, ultrasonografi ve endoskopik incelemelerle konuldu.

Biyolojiye yönelik incelemeler sonucu %68.7 olguda intrahepatik, %31.3 olguda ekstrahepatik nedenler saptandı. İntrahepatik nedenler içinde Wilson sirozu ve Hepatit B enfeksiyonu ilk sırayı alıyordu. Ekstrahepatik portal hipertansiyonlu olgular içinde, en büyük grubu oluşturan (%83.3) portal venin kavernomatöz transformasyonu grubunda olguların birinde "exchange" transfüzyon öyküsü, ikisinde ise aseptik koşullarda göbek kordonu kesilme öyküsü vardı. Budd-Chiari sendromu tanısı alan olguların birinde hepatic venede veb saptandı. Diğer olgularda trombüs etyolojisi saptanmadı. Ülkemizden Erkan ve arkadaşlarının serilerinde çocuklarda portal hipertansiyon etiyolojisinde "o3! oranında ekstrahepatik, %(v9 oranında intrahepatik nedenlerin saptandığı bildirilmiştir (8). Bulgularımız etyolojik spektrumun intrahepatik nedenler yönünde değiştiği görüşleri ile uyumluluk taşımaktadır. Dış yayınlarda bilier atrezi ve kistik fibroziste yaşam sürelerinin uzaması ile intrahepatik portal hipertansiyon olgularının arttığı

bildirilmekte ise de, ülkemiz için Hepatit B enfeksiyonunun yaygınlığı ve akraba evlilikleri nedeni ile kalıtsal metabolik hastalıkların sık görülmesi intrahepatik nedenlerin artmasından sorumlu olabilir.

Portal hipertansiyonlu hastaların tedavisinde akut kanamanın tedavisi dışında diğer tedaviler genellikle portal hipertansiyonun düşürülmesine yöneliktir. Kanayan varislerin kontrolünde skleroterapinin çocukluk çağında da %85'e varan başarılı olduğu bildirilmiştir (9). Ancak uzun süreli izlemlerde, kanamaların yeniden görülmesi nedeniyle skleroterapi kütatif olmaktan çok palyatif bir yöntemdir (5). Profilaktik tedavide skleroterapinin etkinliği kanıtlanmamıştır (4). Olgularımız içinde skleroterapi programına alınan dört olgudan üçünde başarı sağlanmıştır. Propranololun portal hipertansiyonun farmakolojik tedavisindeki etkinliği erişkinlerde oldukça geniş araştırılmıştır ve çocukluk çağına ilişkin yayınlarda bulunmaktadır (5,10). Hasta grubumuzda 7 olguya propranolol tedavisi başlanmıştır.

Portal hipertansiyonlu hastaların izlenimde cerrahi girişimler, öncelikle skleroterapinin başarısı ile giderek azalan sayılarda yapılmaktadır. 8-10 yaştan önce ven çaplarının küçük oluşu, cerrahi şant trombozunun komplikasyon olarak gelişmesi, portosistemik ensefalopati riski ve yaş ilerledikçe doğal santların gelişebilirliği nedeni ile şant operasyonları çok tercih edilmemektedir. Ancak çok şiddetli kanama atakları olan ve skleroterapi ile kontrol edilemeyen olgularda başarılı cerrahi şant serileri bildirilmiştir (11). Bizim serimizde ekstrahepatik portal hipertansiyonlu üç olgu benzer nedenlerle şant cerrahisine verilmiştir. Gelecekte genişleyecek tedavi seçenekleri ve pediatrik transjuguler intrahepatik portosistemik şant (TIPS) deneyimleri ile cerrahi santiara gereksinim azalacaktır (12).

Çocukluk çağı portal hipertansiyonu için bugün geçmişten farklı olan en önemli noktalar:
a) İntrahepatik nedenli portal hipertansiyon olgularının rölatif artış göstermesi b) Görüntüleme yöntemlerindeki gelişme-özellikle ultrasonografi c) Skleroterapinin d) Karaciğer transplantasyonunun daha çok uygulanabilir olmasıdır (3). Portal hipertansiyonun ilz.vopatolojisinin daha iyi anlaşılması ile, bu sürecin komplikasyonları ile mücadelede yeni tedavi stratejileri geliştirilebilecektir.

KAYNAKLAR

1. Roy CC, Silverman A, Allegille D. Portal hypertension. Pediatric clinical gastroenterology, 4th ed. St Louis: Mosby Year Book. 1995; 779-8X1.
2. (iroszmann RJ, Atterbnry CH. The pathophysiology of portal hypertension: a basis for classification. Semin Liver Dis 19X2; 2:177-86.
- a. (oli DW, Myers N'A. Portal hypertension in children - The changing spectrum. J Ped Surg 1994; 29(5):688-91.
4. Watauabe IT), Rosenthal P. Portal hypertension in children. Current Opinion Ped 1995; 7:533-8.
5. Massai L. Nonsurgical treatments for portal hypertension in children. Gastromtest Gndosc Clin N Am 1994; 4:223-58,
6. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel P, Odievre M, Allagille MD. Portal obstruction in children. I Clinical investigation and hemorrhage risk. J Pediatr 1983; 103:696-702.
7. Erden A. Portal venöz sistemin renkli Doppler ultrasonografi ile değerlendirilmesi. Gastroenteroloji 1993; 4(2):369-72.
8. Erkan T, Çullu F, Kutlu T, Tunıay G, Saumurai N, Şenyüz OF et al. Portal hipertansiyonlu olgularımızın retrospektif olarak irdelenmesi. İst Çocuk Kli Derg 1996; 31:382-8.
9. Stringer MD, Howard ER. Longterm outcome after injection sclerotherapy for oesophageal varices in children with extrahepatic portal hypertension. Gut 1994; 35:257-9.
10. Özsoylu Ş, Koçak N, Yüce A. Propranolol therapy for portal hypertension. J Pediatr 1985; 106:317-21.
11. Bernard O, Alvarez F, Brunelle F, Hadchouel P, Allagille D. Portal hypertension in children. Clin Gastroenterol 1985; 14(1):33-55.
12. Kerns SR, Hawkins IF. Transjuguler intrahepatic portosystemic shunt in a child with cystic fibrosis. A.İR 1992; 159:1277-78.