

Nadir Bir Portal Hipertansiyon Vakası (Hepatoportal Arteriovenöz Fistüle Bağlı Hiperkinetik Portal Hipertansiyon)

Prof.Dr.Süleyman YALÇIN*Prof.Dr.Atilla ÖKTEN *Doç.Dr.Yılmaz ÇAKAJLOĞLU *
Prof.Dr.Orhan ARIÖĞÜL,** Prof.Dr.Ali EMRE,** Prof.Dr.Sema CANTEZ,
***Dr.Mehmet AJİÇOBANOĞLU**

•İstanbul Tıp Fakültesi Gastroenterohepatoloji Bilim Dalı, *Karaciğer ve Safra Yolları Cerrahisi Birimi,
••Nükleer Tıp Ana Bilim Dalı. İSTANBUL

ÖZET

Hepatoportal Arteriovenöz (AV) fistül, splanchnik dolaşımın nadir gönden bir vasküler lezyonudur ve hiperkinetik bir portal hipertansiyona sebep olabilir. Konjenital hepatoportal AV fistül sıklıkla, konjenital hepatik arter anevrizmasının portal ven içine açılması ile gelişir. Klinik tablo hasiamızdaki gibi ciddi bir gastrointestinal kanamadan nüin fizik muayenede tesbit edilen bir abdominal üfüüme kadar deęişken olabilir. Doğru tanı konulduęu zaman tedavi genellikle küratiftir. Bu yazıda, konjenital hepatik arter anevrizması zemininde oluşan bir hepatoportal AV fistüle baęlı hiperkinetik portal hipertansiyon gelişen ve gastrointestinal kanama ile komplike olan bir çocuk hasta sunulmuştur. Ana hepatik ve sol gastrik arterin baęlanması ve kolesistektomi ile tedavi edilen hasta yaklaşık 3 yıldır semptomsuz ve tamamen saęlıklı bir hayat sürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Hepatoportal AV Fistül, Portal Hipertansiyon.

Portal hipertansiyon, gastrointestinal kanama gibi hayatı tehdit eden ciddi komplikasyonlar doğuran önemli bir problemdir. Nadir sebepleri arasında splanchnik dolaşımdaki AV fistüllerin olabildięi bilinmektedir. Bu fistüller sıklık sırasına göre splenik, mezenterik ve hepatik damarlar (arter ve ven) arasında oluşur. Konjenital olanları daha seyrek görülür. 1985 yılına kadar yaklaşık 200 splanchnik AV fistül vakası bildirilmiş olup (1,2) bunların 1/3'ü hepatoportal AVfistüldür (3). Hepatoportal AV fistüllü hastaların yarıya yakınında ise

Geliş Tarihi: 19.1.1990

Kabul Tarihi: 16.2.1990

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Süleyman YALÇIN
İstanbul Tıp Fak. G.E.H. Bilim Dalı
Çapa/İSTANBUL

SUMMARY

*AN UNUSUAL CASE OF PORTAL HYPERTENSION
(Hyperkinetic Portal Hypertension Secondary To
Hepatoportal Artriovenous Fistula)*

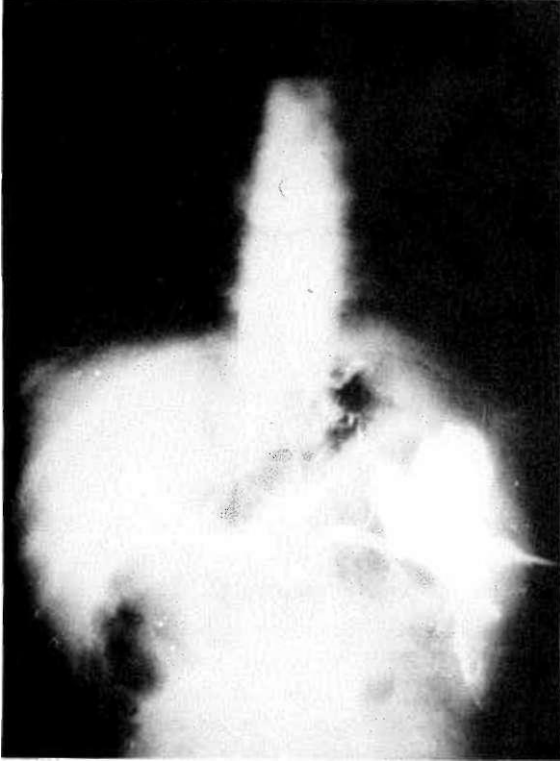
Hepatoportal Arteriovenous (AV) Fistula, a rare lesion of splanchnic circulation, may cause hyperkinetic portal hypertension in some of the patients with this disorder. When the AV fistula is congenital, it frequently arises from a ruptured congenital hepatic artery aneurysm. Its presentation varies from a serious gastrointestinal bleeding as in our case to an abdominal bruit heard routine examination. If it is diagnosed correctly, the treatment is usually curative. In this paper, we report a case of upper gastrointestinal bleeding secondary to hyperkinetic portal hypertension caused by congenital hepatoportal AV fistula in a child. The patient was treated successfully by ligation of main hepatic and left gastric arteries and cholecystectomy. He has been living comfortably and without symptoms for three years.

KeyWords: Hepatoportal AV Fistula, Portal Hypertension.

portal hipertansiyon geliştięi belirlenmiştir (1). Özellikle çocukluk çağında ameliyat önesi kesin tanı konan ve başarı ile tedavi edilebilen hepatoportal AV fistül, vaka takdimi olacak derecede nadirdir (4). Bu yazıda sunulan vaka, konjenital hepatik arter anevrizması zemininde hepatoportal AV fistül gelişen ve portal hipertansiyona ait klinik bulgular ve gastrointestinal kanama nedeniyle kliniğimizde incelenip tedavi edilen 10 yaşında bir erkek çocuktur.

VAKA TAKDİMİ

Y.N., 10 yaşında, İstanbul doğumlu, öğrenci erkek hasta. 3 yıl önce karın ağrısı sebebiyle başvurduęu hastanede 15 gün yatırılmış. Hepatosplenomegali tesbit edilerek kronik hepatit



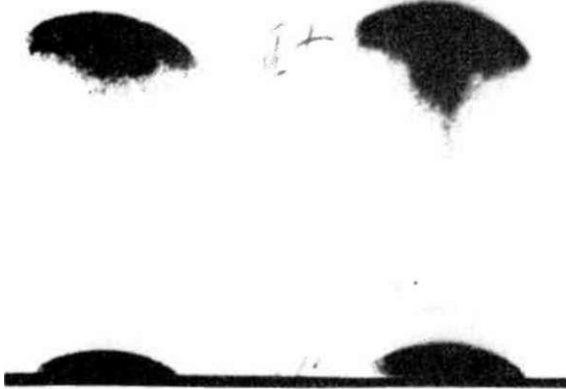
Şekil 1. Splenoportogramda dalaktaki kontrast madde gölcüğü, genişlemiş splenik ven, kısa gastrik ve ve koroner vcneden beslenen özofagofastrik varisler görülüyor. Koroner venin çıkışında sonra portal venin vizüalize olmaması dikkati çekmektedir.



Şekil 2. Ultrasonogramda geniş ve açık portal ven ile iştirakli 4x6 cm boyutlarında kütle görülüyor.

düşünülmüş. Kesin tanı konulamamış. Daha sonra eforla belirginleşen karın ağrısı dışında şikayeti olmayan hastada inguinal herni ortaya çıkmış. Ancak hepatosplenomegalisinin devam ettiği görülünce ameliyat ertelenerek ileri tetkik için kliniğimize gönderilmiş. Normal fizik ve mental gelişmeye sahip, özgeçmişinde sarılık, ameliyat ve travma tanımlanamayan hastanın fizik muayenesinde 3cm hepatomegali ve 5cm splenomegali dışında patolojik bulgu tesbit edilmedi. Sedimantasyon 18mm/saat, Hb 13gr/dl, Hct %39, lökosit 4000/mm³(periferik kan formülü normal), trombosit 192000/mm³, protrombin zamanı 15 sn (kontrol 14sn), SGOT41, SGPT58, GGT 95 İÜ/l, Alkalenfosfataz5.1 BLü, serum bilirubinleri normal, serum albumin 3.8 gr/dl (%58), gammaglobulin %12, serum prealbumini 25mg/dl (normal 20-40 mg/dl) bulundu. Ultrasonogramda diffüz hepatosplenomegali, splenik ve portal vende genişleme görüldü. Hastada belirtilen klinik ve laboratuvar bulgular ile nonslotik portal hipertansiyon düşünülerek splenoportogram yapıldı. Dalak içi basınç 350mm su bulundu. Splenik ven geniş olup koroner

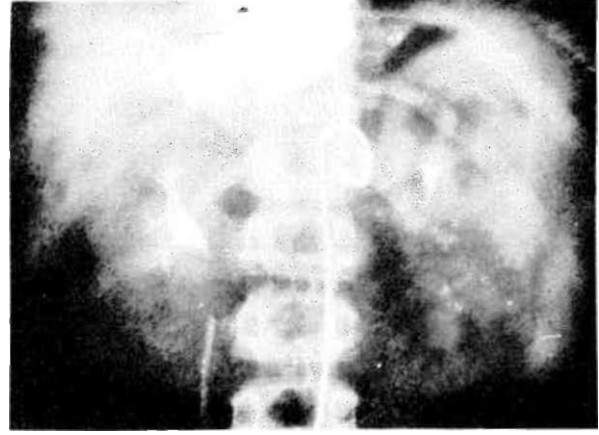
ven (hepatofugal kollateral) oluştuğundan sonra portal venin görülmediği dikkati çekti (Şekil 1). Splenoportogram bulguları Portal Ven Trombozunu düşündürmesine rağmen ultrasonogramda portal ven açık ve geniş olarak görülmüştü. Bu sırada hastanın tekrarlanan vizitlerinde karaciğer sol lobu üzerinde, ksifoidin hemen sağ alt kısmında 3/6 şiddetinde devamlı bir üfürüm ve buna ait tril tesbit edildi, ikinci ultrasonogramda üfürümün işitildiği yerde 4x6 cm boyutlarında ve portal ven ile iştirakli kistik bir yapı ile karşılaşıldı (Şekil 2). Karaciğer sintigrafisi ile aynı bölgenin hipoaktif olduğu (^{99m}Tc Sülfür Kolloid'i tutmamış) görüldü (Şekil 3). Aynı madde ile yapılan Radionükleld Anjiogramda üfürümün işitildiği yerde erken bir vasküler göllenmenin oluştuğu (Şekil 3) ve buradan venöz dönemde yavaş bir boşalmanın olduğu görüldü. Karaciğer sol lobundaki lezyonun AV bir malformasyon olduğu düşünülerek selektif arteriogram (Şekil 4) yapıldı. Burada ana hepatik arter ile sol ve orta dalının genişlediği, bu dalların periferinde 0,5-1 cm çapında anevrizmatik genişlemelerin bulunduğu, arteriel fazın geç döneminde karaciğer sol lobundaki kistik yapının opak madde ile dolup portal venin sol ana dalı ile iştirakli olduğu ve venöz fazda portal venin görünür hale geldiği tesbit edildi. Hepatik arterin



Şekil 3. AV fistül, sirttigrafide hipoaktif alan (sol lobta), radionükleid anjiografide ise aortadan sonra hemen ortaya çıkan vasküler oluşum olarak (sağdaki resim) görülüyor.

sağ dalı ile splenik arter normal idi. Özofagus varis grafisinde varis görülmedi.

Konjenital hepatik arter anevrizmasının sol portal vene açılması ile oluşan hepatoportel AV fistüle bağlı hiperkinetik portal hipertansiyon tanısı konan hasta, Tıbbi-Cerrahi Gastroenterohepatoloji toplantısında tartışılarak cerrahi olarak (arter ligasyonu ile) tedavisine karar verildi. Öğrenci olduğu için yaz tatilinde (2 ay sonra) ameliyat olması planlanarak taburcu edildi. Yirmi gün sonra hematemez ve melena ile acil ünitemize başvuran hastanın portal hipertansiyonuna bağlı bir üst gastrointestinal kanaması olduğuna karar verildi. Sıvı ve kan transfüzyonu ile durumu stabil hale getirilerek acilen ameliyata alındı.



Şekil 4. Selektif Anjiogramda geç fazda opak madde ile dolan Sem çaplı anevrizmatik ve portal ven ile iştirakti kütle görülmektedir.

Ameliyat

Eksplorasyondan sonra karaciğerin sol lobu içine gömülü, sol portal ven ile iştirakii ve üzerinde Kaba "tril bulunan 5 cm. çaplı bir anevrizmatik kütle ile karşılaşıldı. Karaciğer makroskopik olarak normal görünümde idi. Anevrizmanın rezeksiyonu mümkün olmadığı için ana hepatik arter bağlandı. Kütle yumuşadı, trill azaldı ancak tam kaybolmadı. Bunun üzerine ikinci bir iştirak düşünülerek sol gastrik arter bağlanınca trilin tamamen kaybolduğu ve anevrizmanın söndüğü görüldü. 39 cm su olan portal basınç arterlerin bağlanması ile 30 cm su'ya düştü. Bir kateter vasıtası ile portal venin açık olduğu teyid edildi. Karaciğerden biyopsi alınarak ameliyat sonlandırıldı. Hastanın kanamasının durduğu nazogastrik sonda ile teyid edildi. Ameliyat sonrası takipte tril ve üfürümün tamamen kaybolduğu ve giderek küçülen dalağın 3. günden itibaren palpe edilemez hale geldiği görüldü.

Ameliyat sonrası 6. günde hastada şiddetli sağ hipokondrium ağrısı ve 38,5 derece C(aksiller) ateş ortaya çıktı. Sağ hipokondrium (Murphy noktası) çok hassastı, ikinci kez açılan hastada gangrenöz kolesistit (ana hepatik arterin bağlanmasına bağlı) tesbit edildi. Kolesistektomi yapıldı. Geniş spektrumlu antibiyotik ve sıvı verilen hasta bir hafta sonra şifa ile taburcu edildi.

İlk ameliyatta alınan karaciğer biyopsi örneğinde, bazı portal sahalarda hafif fibrotik değişiklikler ve

mononükleer hücre artışı dışında patoloji görülmedi, ikinci ameliyatta alınan biyopsinin incelenmesi arter ligasyonundan sonraki bir haftada karaciğerde buna bağlı herhangi bir değişikliğin olmadığı saptandı,

TARTIŞMA

İngilizce literatürde ilk hepatoportal AV fistül vakaları 1952'de Strickler (5) ve 1954'te Madding (6) tarafından bildirilmiştir. Bu vakalar ameliyat sonrası kaybedilmiştir. Tedavi edilebilen ilk vaka Wheeler ve Warren (7) tarafından yazılmış olup, duodenal varislerinden kanayan bu hastada doğru teşhis ve tedavi 2 yıl içinde yapılan 4. ameliyattan sonra mümkün olmuştur. 1960'lı yıllarda anjiografinin rutin olarak kullanılması ile splanknik AV fistül vakaları artmıştır. Van Way ve ark. (3) 61 vakalık, Puglionisi ve ark. (1) 179 vakalık splanknik AV fistül vakası içeren derleme yazılarına göre hepatoportal AV fistül splenk ve mezenterik damarlar arasındaki AV fistüllere oranla daha seyrekdir. Vakaların 1/4 ile 1/3'ünü teşkil eder. Hepatoportal AV fistüllü hastaların %20-43'ünde portal hipertansiyon geliştiği bildirilmektedir (8). Çocuk vakalar ise çok nadirdir. Helikson ve ark. (4) 1977 yılında literatürdeki 4. hepatoportal AV fistüllü çocuk hastayı yazmıştır.

Splanknik dolayısıyla hepatoportal AV fistülün etiolojisinde travma, diagnostik ve terapötik invazif girişimler (ameliyat, karaciğer biyopsisi gibi), aterosklerotik ve mlkotik anevrizmaların portal vene açılması, hemanjiom ve habis tümörler ile daha seyrek olarak konjenital lezyonlar sayılabilir (2,3,8,9,10). En sık mekanizma akkiz veya konjenital arteriel anevrizmaların portal dolaşıma açılmasıdır (3,8). Sunulan vakada travma ve ameliyat anamnezi yoktur. Hepatik arterde multipl anevrizmaların olması, hepatoportal AV fistülün bu anevrizmaların spontan olarak portal vene açılması sonucu oluştuğunu göstermektedir.

Klinik olarak asemptomatik olabilir. Başlıca semptomlar karın ağrısı, ishal, üst gastrointestinal kanama (hematemez, melena), yüksek debili kalp yetmezliğine ait belirtilerdir. En önemli fizik muayene bulgusu ise abdominal üfürüm olup dikkatle araştırıldığında vakaların çoğunda bulunur (2,3,8,9). Portal hipertansiyonu gösteren splenomegali (bazı vakalarda asit), hepatomegali diğer bulgulardır. Ultrasonogram, karaciğer sintigrafisi ve radionükleid anjiyografi tanıda yardımcıdır. Ancak kesin tanı seiektif anjiyografi ile mümkündür. Bilgisayarlı tomografi ise tanı koydurucu noninvazif yöntemdir (11).

Uzun süreli (birkaç yıl veya daha fazla) hepatoportal AV fistülün en önemli klinik sonucu portal

hipertansiyondur. Gastrointestinal kanama ise en ciddi komplikasyon olarak karşımıza çıkabilir. Hastamızda özofagus varis grafisinde varis olmamasına rağmen, splenoportogramda (Şekil 1) hepatofugal kollateraller ve özofagus varisleri görülmüştür. Literatürde varisi olmadığı halde portal hipertansiyona bağlı venöz konjestiyon sonucu kanama olan vakalar bildirilmiştir (12,13). Splenoportogram bulguları ve AV fistülü besleyen arterlerin bağlanması ile portal basıncın düşüp kanamanın durması, hastamızdaki kanamanın portal hipertansiyona bağlı bir varis kanaması olduğunu göstermektedir.

Bu nadir portal hipertansiyon tipinin patogenezinde en önemli faktör yüksek basınçlı arter kanının AV fistül aracılığı ile portal sisteme geçerek, portal dolaşımdaki basıncı artırmasıdır. Devamlı yüksek kan akımına maruz kalan karaciğerdeki portal ven köklerinde artan direnç ve irreversibl değişiklikler (fibrozis) ilave bir faktör olarak rol oynar (14,15). Deneysel araştırmalar ile portal sistemin arterleştirilmesinin karaciğerde yağlanma, portal ven köklerinde kalınlaşma, portal fibrozis ve sinüzoidal dilatasyon gibi değişikliklere yol açtığı gösterilmiştir (16). Bu değişiklikler zamanla artar ve portal hipertansiyona katkıda bulunur. AV fistül düzeltildiği halde portal basınç tam normale dönmeyen durumlardan karaciğerdeki irreversibl değişiklikler sorumlu tutulmuştur. Hastamızın karaciğerinde bazı portal alanlarda fibrozis, mononükleer hücre artışı ile birlikte portal ven dallarında daralma gibi bulgular davardı.

Tedavi hastanın durumuna göre değişir. Hastanın genel durumu yanı sıra AV fistülün sebebi, büyüklüğü, lokalizasyonu ve sonuçları uygulanacak tedaviyi belirler. Portal hipertansiyonun diğer tiplerine oranla nadir olmasına rağmen, hepatoportal AV fistüle yönelik uygun tedavi ile portal hipertansiyonun kesin olarak giderilebilmesi doğru tanı ve tedavinin önemini göstermektedir. Fistülün rezeksiyonu (mümkünse), parsiyel hepatektomi veya fistülü besleyen arterin bağlanması gibi cerrahi tedaviler yanısıra, fistülün anjiyografik olarak obliterasyonu (şimik madde veya ayrılabilir balon kullanılarak) (8-10) gibi yöntemler özellikle genel durumu bozuk hastalarda tercih edilebilir (14). Ancak genç ve diğer açılardan sağlıklı hastalarda mümkünse cerrahi tedavi seçilmelidir. Çünkü bu tip bir AV fistülün uzun dönemdeki sonuçları önceden kestirilemez ve ağır gastrointestinal kanamalar ve irreversibl portal hipertansiyon gibi tehlikeli olabilir. Fistülün cerrahi rezeksiyonu en uygundur. Bu mümkün olmadığı zaman arter veya arterlerin ligasyonu gerekir. Bazen hepatoportal AV fistülde bir-

den fazla arterle iştirak olabildiği unutulmamalıdır. Literatürde hepatic arterin bağlanması rağmen safra kesesinde patoloji gelişmeyen vakalar bildirilmiş (4) olmasına rağmen, hastamızdaki gibi gangrenöz kolesistit olma ihtimali yüksektir. Bu nedenle ana hepatic arter bağlanması daima kolesistektomi ile birlikte olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. PugHonisi A, Giovanni V, Snider 1% Camilli S. Cina OA: Propos dun cas de fistule arteri-veineuse hepato-portal. Problems de physiopathologie et revue de la littérature. J Chir (Paris) 117:607-19, 1980.
2. Capron JP, Gineston JL, Remond A et al: Inferior mesenteric arteriovenous fistula associated with portal hypertension and acute ischemic colitis. Gastroenteroloji 86:351-55,1984.
3. Van Way CW, Crane JM, Ridde! DII, Foster JII: Arteriovenous fistula in the portal circulation. Surgery 70:876-90,1971.
4. Helikson MA, Shapiro DL; Seashore JH: Hepatoportal arteriovenous fistula and portal hypertension in an infant. Pediatrics 60:921-24, 1977.
5. Strickler JH, Lufkin N. Rice CO: Hepatic Portal Arteriovenous fistula: case report. Surgery 31:583-87, 1952.
6. Mading GF, Mateo S, Smith WC: Hepatoportal arteriovenous fistula. JAMA 156: 593-96, 1954.
7. Wheeler !!B, Warren R: Duodenal varices due to portal hypertension from an arteriovenous fistula. Ann Surg 146: 229-35,1957.
8. Stredol WE, Lickhausen FE, Lemmer JH et al: Presentation and perioperative management of arterioportal fistula. Arch Surg 122: 563-73,1987.
9. Yeo CJ, Ernst CB: Arteriovenous fistula after gastrectomy; case report and review the literature. Surgery 99: 505-9, 1986.
10. Ridout DL, Brolaw SP, Chait A, Nusbaum M: Hepatoportal arteriovenous fistula with detachable balloon embolotherapy. Am J Gastroenterol 84: 63-66,1989.
11. Hai Y, Furui S, Ohtomo K, Kokubo T, et al: Dynamic CT features of arterioportal shunts in hepatocellular carcinoma. AJR 146: 723-27, 1986.
12. Stone IH, Jordan WD, Acker JJ et al: Portal arteriovenous fistula. Am J Surg 109: 191-96, 1965.
13. Foster JH, Sandblom P: Portal hypertension secondary to an hepatoportal arteriovenous fistula. Ann Surg 154: 300-305, 1961.
14. Pasternak BM, Cohen II; arteriovenous fistula and forward hypertension in the portal circulation. Angiology 29: 363-73,1978.
15. Sherlock S: Hepatic arterial-portal venous fistula. Clin Gastroenterol North Am 158, January 1985.
16. Schilling JA, McKee FW: Late follow-up an experimental hepatic-portal arteriovenous fistula. Surg Forum 4: 392-97, 1954.