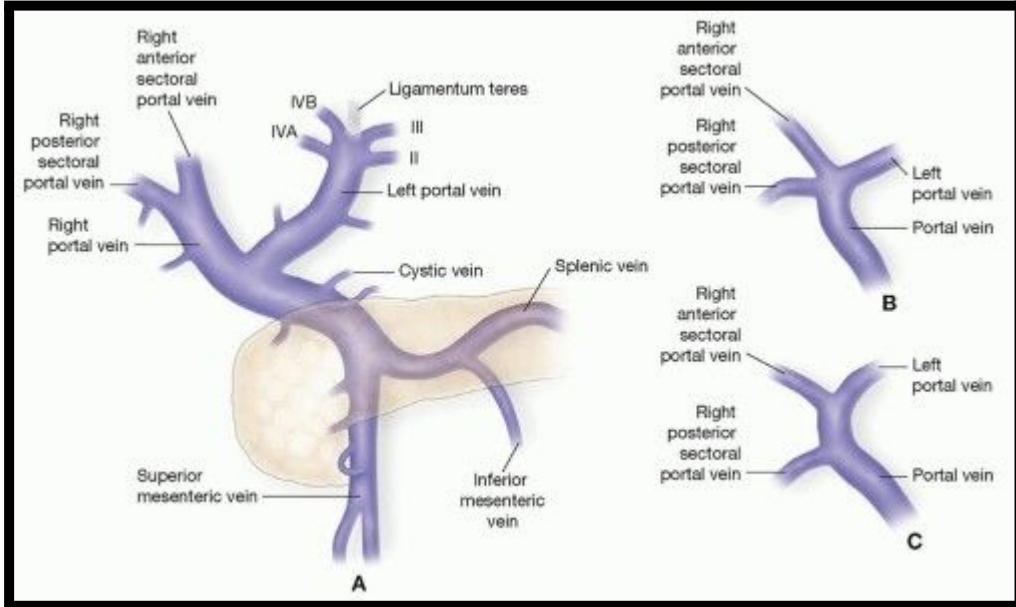


Portal hipertansiyon:

Karaciğer karın içinde sağ üst tarafta ve diyafram kasının altında bulunur. Karaciğere kan aorttan gelir ve kalbe çok yakın bölgeden kava veni ile kan kalbe döner. Karaciğerin bu her organda olan kan dolaşımından başka portal ven (toplardamar) sistemi vardır.

Portal sistem: Genel sistemik kan dolaşımından farklı olarak, karaciğer bağırsaklar, pankreas, yemek borusu, mide ve dalak arasında olan kapalı kan dolaşımıdır. Bu sistem içindeki kan toplanır, karaciğere gelir ve oradan sistemik dolaşıma geçer. Bu sayede karaciğer sindirim sistemi ile gelen besin maddelerini

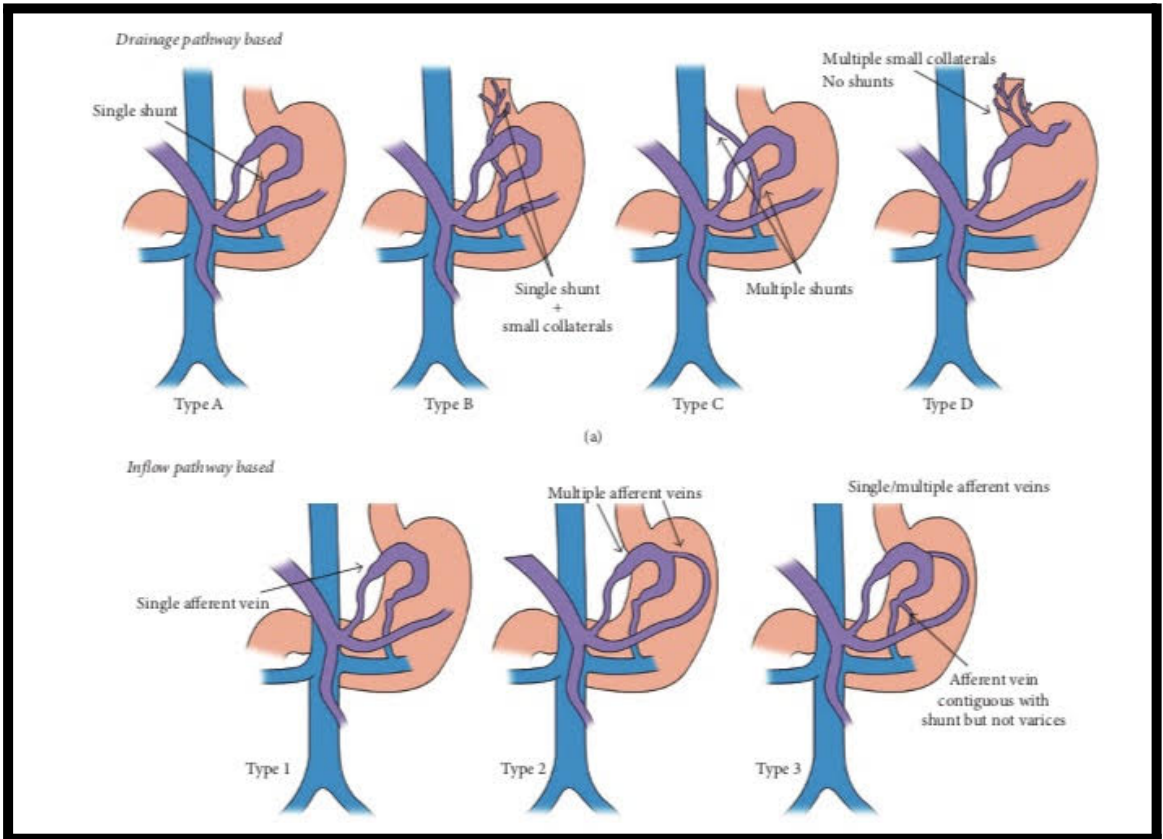
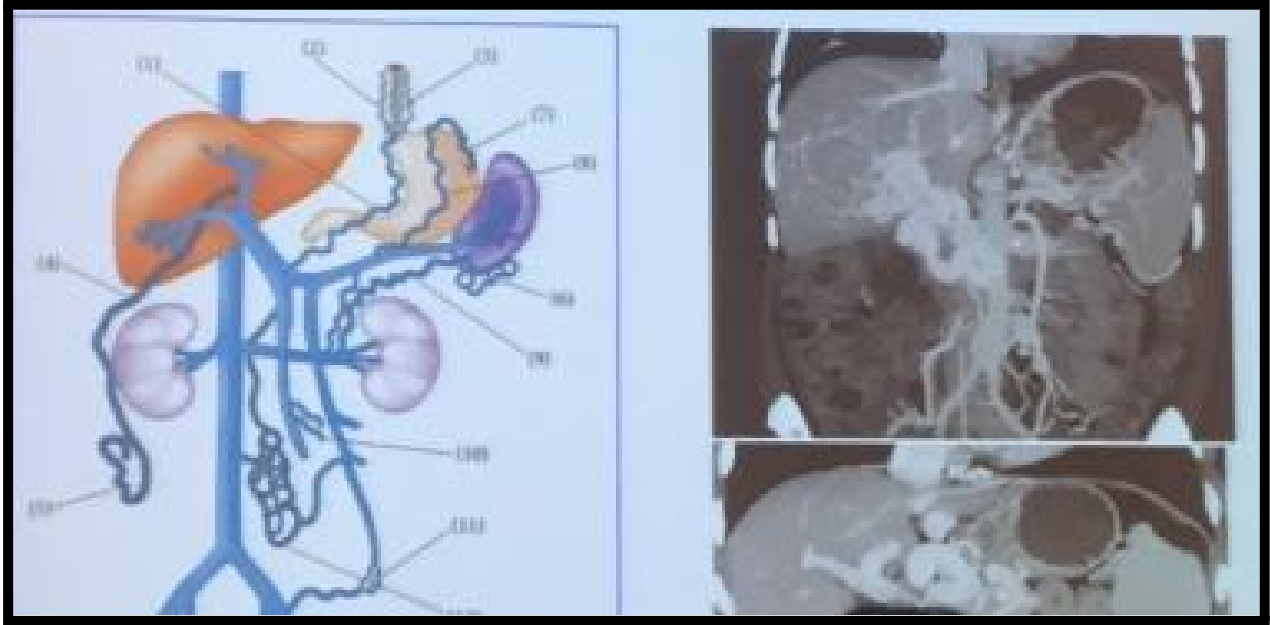


Bu

sistem bağırsaklar, dalak ve mideden gelen damarlar ile kanı karaciğere taşır. Kapalı bir sistemdir ve 5-7 mmHg kan basıncına sahiptir. Normal bir insanda tansiyonun 120-80 mmHg olduğunu düşünürsek bu kapalı dolaşımda düşük basınç mevcuttur. Portal hipertansiyon bu kapalı devre portal ven basıncının 10 mmHg karaciğerden dönen kan basıncı ölçümü ile farkın 6 mm Hg 'ye çıktığı durumdur. Bu ölçüm standart yöntemlerle yapılamaz invazif girişim gerektirir. **Portal basıncın 12 mmHg'in üzerine çıktığı durumlarda bu kapalı sistemden kan sistemik**

dolaşıma kaçmaya başlar ve kendisine alternatif yollar bulur. Bu yollara portosistemik kollateraller denir bu damarlar kanamaya eğilimli varislerin oluşmasına neden olur. En sık yemek borusu alt uçta ve mide de oluşurlar. Bu damarlardan oluşan kanamalar hayatı tehdit edicidir. Bu hastalar da dalakta büyüme, kan hücrelerinin sayısında azalma ve karın içinde sıvı birikmesi oluşabilir. Çocuklarda bu portal sistemde basıncın artmasına en sık neden olan hastalık **yenidoğan döneminde göbek kateteri** kullanılmasıdır. Yenidoğan bebeklere hastanede yattıkları dönemde beslenmeleri amacıyla bu kateterler takılır Bu işlem genelde zaruridir bebeklerin sıvı alımı ve tedavileri için damar yolları sınırlıdır. Bazı çocuklarda özellikle kan pıhtılaşmasında artış olan hastalarda portal vende trombüs gelişir ve kan karaciğere direk ulaşamaz. Bu hastalarda normal ama küçük bir karaciğer, **yemek borusunda varisler**, dalakta büyüme, kan elemanı olan trombositlerde düşme vardır. Aynı zamanda hepatit infeksiyonları sonrası, sirozlu çocuklarda, karaciğer toplar damarında tıkanıklık olanlarda, kalp yetmezliğinde, bazı romatizmal hastalıklar sonrasında portal hipertansiyon gelişebilir.

VARİSLER, KOLLATERALLER:



Bu hastaların en önemli klinik bulgusu yemek borusu varislerinden veya midede gelişen varislerden olan kanamalardır. Bu kanamalarda ilk atakta %30-50 oranında hayatı tehlike olabilir. Bu hastalarda trombosit düşüklüğü olması,

altta yatan karaciğer hastalığına bağlı pıhtılaşma bozukluğuna bağlı hayati tehlike daha da yükselebilir. Bu hastalara hemoroidal venlerde genişleme, beyin fonksiyonlarının etkilenmesi gibi semptomlar gelişebilir.

Hastalığın tanısı klinik bulgular ve teknikleri ile konulur. Doppler USG damarların açıklığı hakkında bilgi verecektir. Bilgisayarlı tomografi ve MR ile portal damar sistemi net olarak değerlendirilip tedavi planlanması için gerekli olabilir. Endoskopi ile varisler görülüp müdahale edilebilir. Kan tahlillerinde trombosit düşüklüğü, karaciğer enzimlerinde yükselme veya altta yatan hastalığa göre tahlillerde bulgu saptanır. Çocuklarda karaciğer biyopsisi ile karaciğerin değerlendirmesi yapılmalıdır.

Tedavide endoskopi ile varislere bant tedavisi uygulanabilir. Küçük çocuklarda sklerozan maddeler varis içine verilebilir. Çocuk hastalarda bu girişimlerin yapılması teknik nedenlerle zor olabilir ve tekrarlayan anestezi uygulamaları gerektirir. Kanama riski nedeniyle tekrarlayan endoskopiler yapılan ve ciddi varis kanaması öyküsü olan hastalarda cerrahi tedavi uygulanması gerekir. Bu hastalarda cerrahi tedavi büyük ölçüde tedavi edicidir. Yapılan bu ameliyatlara **şant ameliyatları** denilir. Bu ameliyatın amacı yüksek basınçlı portal sistemdeki kanının sistemik dolaşıma boşaltılmasına yönelik ameliyatlardır. Dalağın veninin böbrek venine boşalmasını sağlayan ameliyatlarda son dönemlerde en sık uygulanan başarılı cerrahi yöntemidir. Bu ameliyatta dalak korunur ama bazan dalağın çıkarılması ve dalağın damarının sistemik bir damara boşaltıcı ameliyatının yapılması gerekebilir. Karaciğerde siroz olmayan, karaciğer içi portal ven damarının açık olduğu hastalarda boyundan damar getirip tıkalı damara bypass yapılabilir. Kanamanın durmadığı acil durumlarda Sugiura ameliyatı yapılabilir. Bu ameliyat genellikle medikal tedavi ve endoskopik girişimlerle durdurulamayan kanamalar olduğu zaman yapılır.

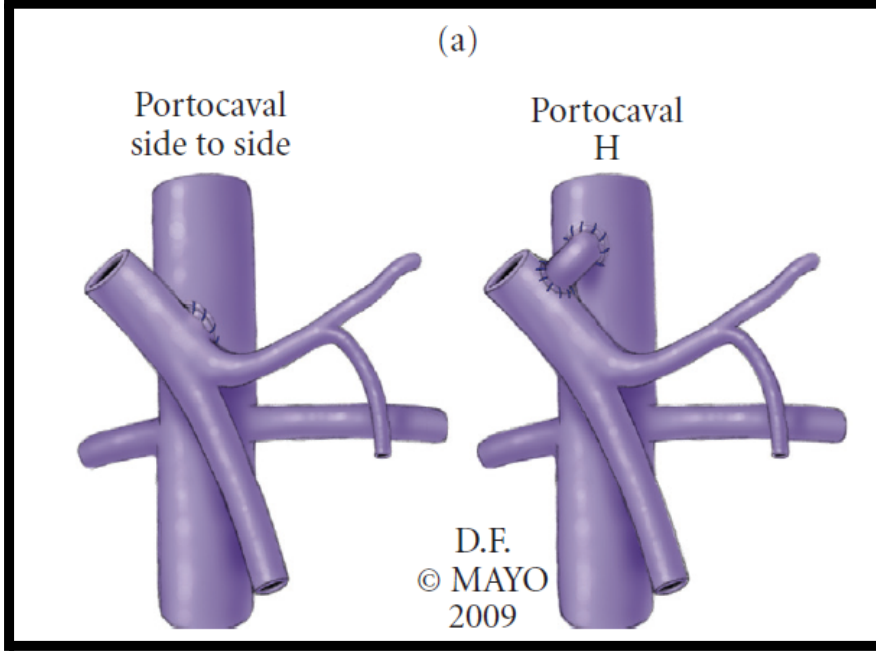
Karaciğerinde siroz olan ve portal ven damarında tıkanıklık olan hastalarda kapalı yöntemle boyun veninden girerek karaciğer içi portal ven sistemi ile sistemik ven arasında kateter ile şant yapılabilir(TIPS).

TIPS: (Karaciğer portal veni ile hepatik ven arasında kateter ile şant yapılması)

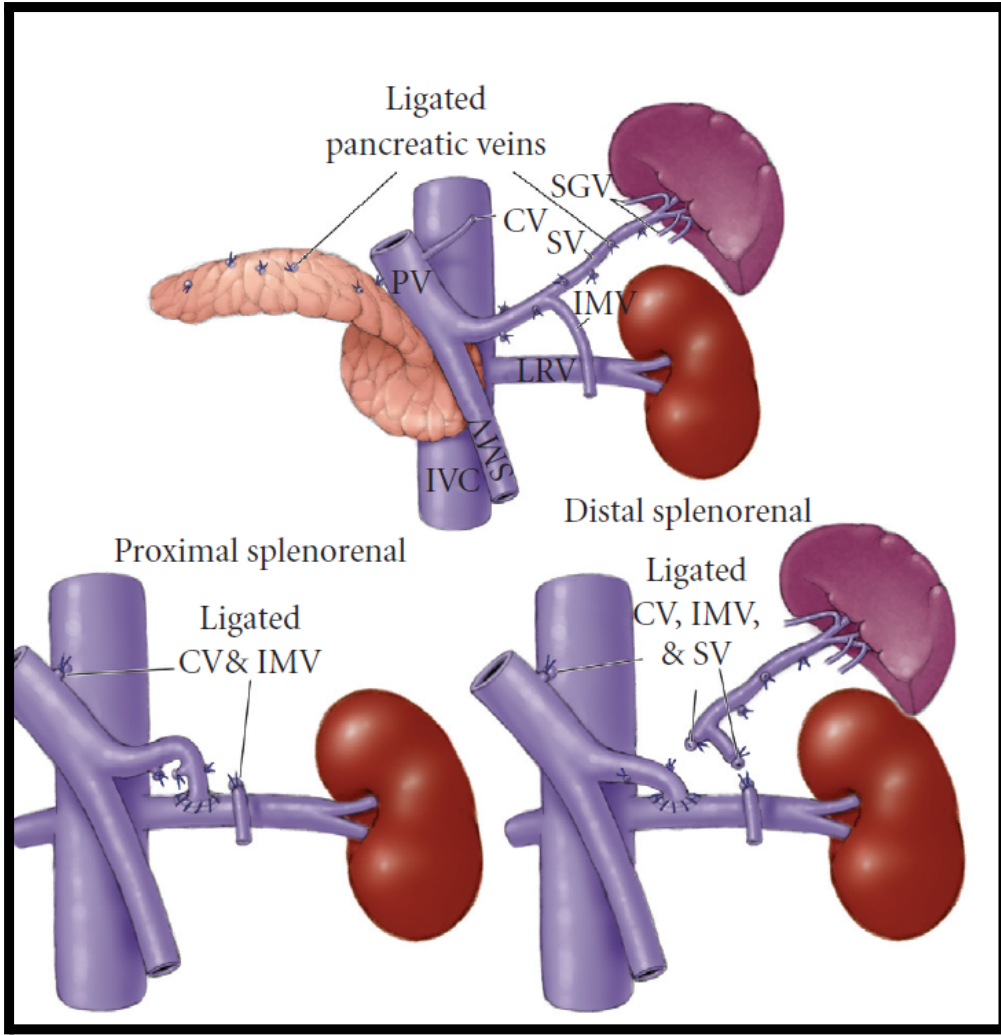


Tekrarlayan ve ciddi kanama riski olan hastalarda doğru zamanla ile şant ameliyatları tek çözüm olabilir.

ŞANT CERRAHİSİ:



Bu şant tipinde hastada çok ciddi kanama mevcut ise ve genelde acil durumlarda yapılır. Kanama riskini hızlıca düşürür ama ensefalopati (beyinin etkilenmesi) riski artar.



Çocuklarda, distal splenorenal (dalak- böbrek veni şantı) en çok tercih edilen şant cerrahisi tekniğidir. Çocuklarda genelde karaciğerde siroz olmadığı için bu yöntem hem kanamanın durmasını sağlar hem de ensefalopati riski daha düşüktür.

Her zaman bu yöntem yapılamayabilir. Dalağın korunmadığı yöntemlerinde yapılması gerekebilir. Şant cerrahisinin ana amacı portal basıncın düşürülmesinin sağlanmasıdır.

Çocuklarda karaciğer dışı portal hipertansiyonda en ciddi komplikasyon kanamadır. Genelde siroz gelişmez bu sebeple karaciğer nakli ihtiyacı daha düşüktür. Şant cerrahileri hayatı kurtarıcı ve küratif (tedavi edici) olabilir.