

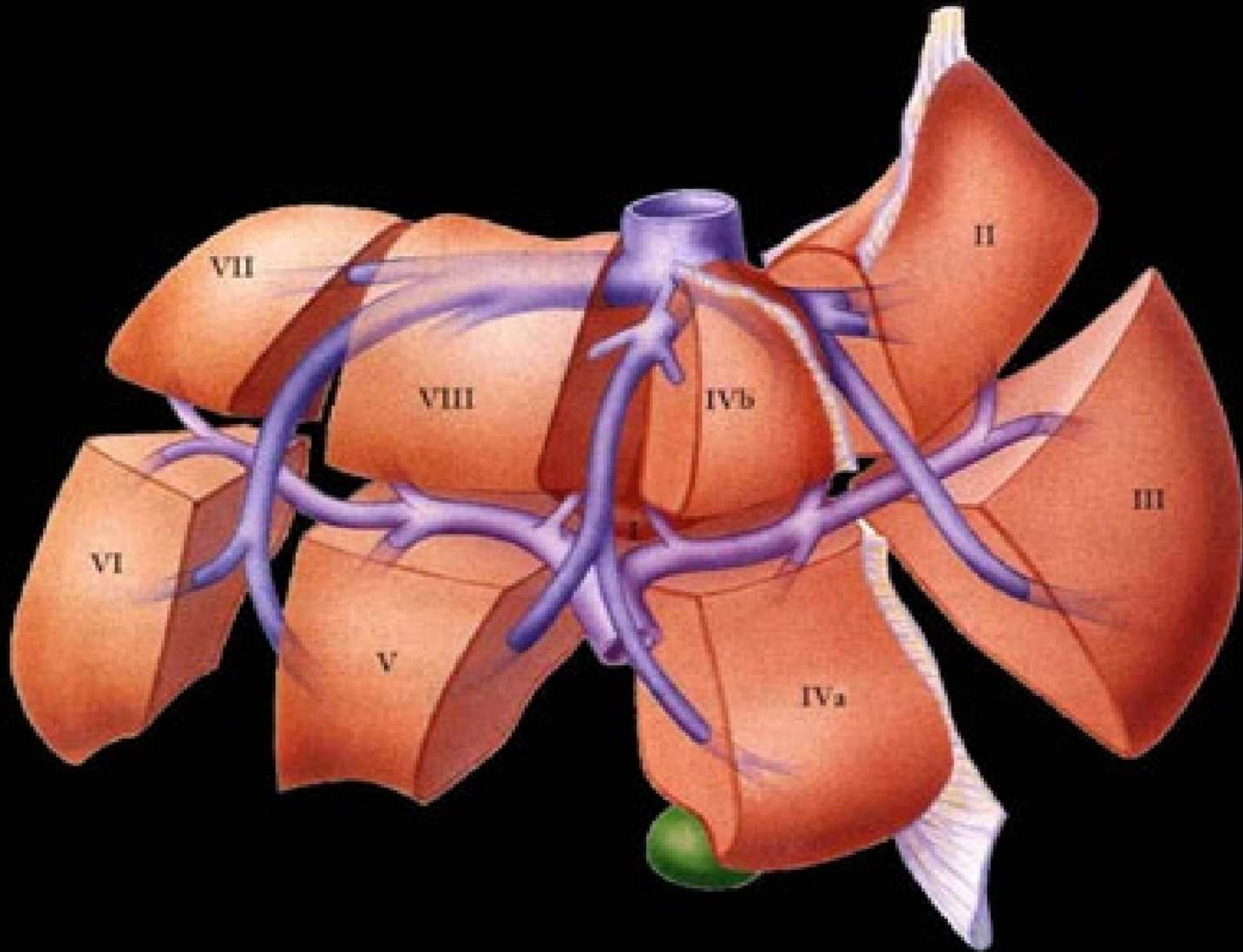
Haigusjuhud Ekstrahepaatiline portaalhüpertensioon lastel

Juhendaja: Katrin Bakhoff

Resident: Katrin Kõdar

Haigusjuhud

- 8 a. tüdruk
 - Saatekiri-
 - ekstrahepaatiline portaalhüpertensioon,
 - splenomegaalia
 - OP 17.10.06 (Rex)
 - MRT-uuringu eesmärk
 - portaalveenide anatoomia selgitamine
- 11a. poiss
 - Saatekiri-
 - ekstrahepaatiline portaalhüpertensioon,
 - splenomegaalia
 - plaanis mesoportaalse shundi (Rex) rajamine
 - MRT-uuringu eesmärg
 - vasaku maksasagara portaalveeni harude olukorra selgitamine



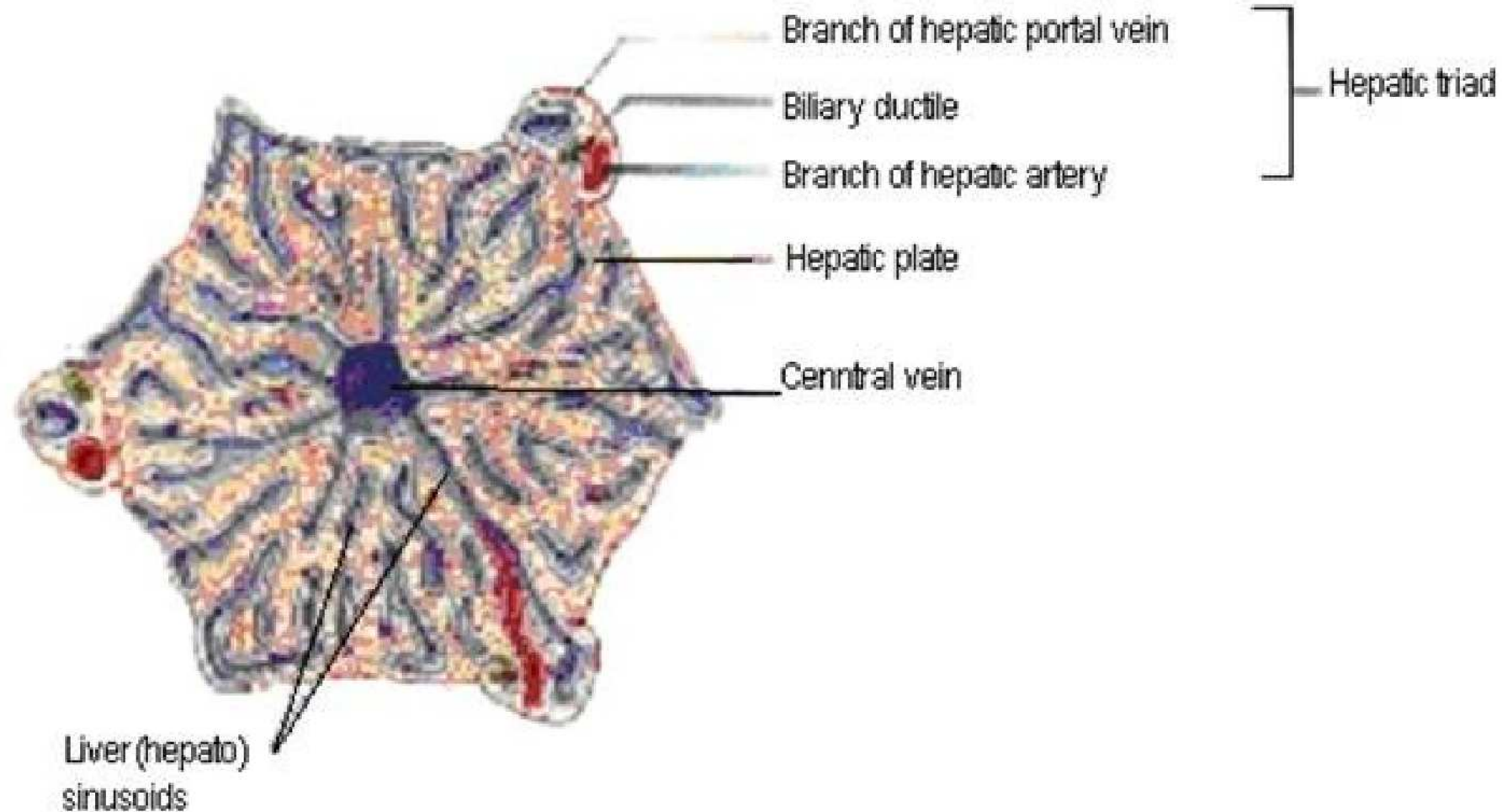


Figure 2. A cross section of a liver lobule. Blood enters a liver lobule through the vessels in a hepatic triad, passes through hepatic sinusoids, and leaves the lobule through a central vein

Portaalhüpertensioon lastel

- Ekstrahepaatiline PH
 - Venosne obstruktsioon
 - Portaalveeni tromboos
 - Põrna veeni tromboos
 - Aterovenosne fistel
 - Splenomegaalia

Portaalhüpertensioon lastel

- Intrahepaatiline PH
 - Hepatotsellulaarsed haigused
 - Äge või krooniline viiruslik hepatiit
 - Autoimmuune hepatiit
 - Wilson'i haigus jne.
 - Sapiteede haigused
 - Biliaarne atreesia
 - Tsüstiline fibroos
 - Skleroseeriv kolangiit jne.

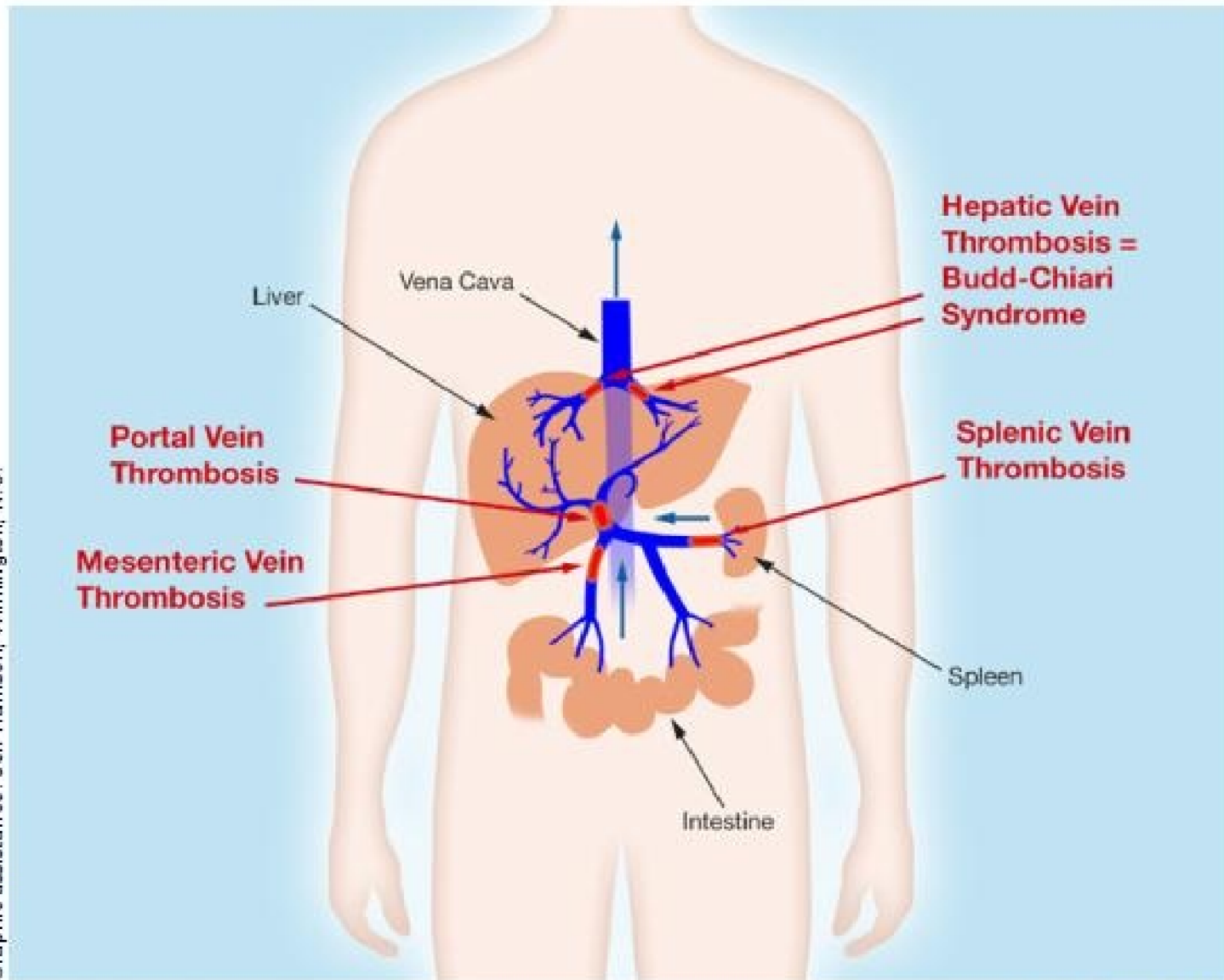
Portaalhüpertensioon lastel

- Post-sinusoidaalne PH
 - Budd- Chiar sündroom
 - Kongestiivne südamepuudulikkus jne.

Ekstrahepaatiline portaalveeni obstruktsioon

- Täiskasvanutel
 - Sekundaarse süsteemse haiguse tõttu
 - Moodustab 40% PH-dest
- Lastel
 - Peamine põhjus otsene tromboos

Orloff et al. 200 last 67% ainult portaalveeni tromboos, 28% portaalveeni ja põrnaveeni tromboos ja 5% oli portaalveeni ja VMS tromboos.



Portaalveeni obstruktsiooni põhjused lastel

■ Otsene kahjustus

- Omfaliit
- Nabaveeni kateteriseerimine
- Neonataalne peritoniit
- Abdominaalne trauma, kõhukoopa op.-id
- Maksaväratis tsüst, tuumor

■ Portaalveeni anomaaliad

- Stenoos/atreesia/agenees

Portaalveeni obstruktsiooni põhjused lastel

■ Kaudsed faktorid

- Neonataalne sepsis
- Dehüdratatsioon, hüperkoagulatsioon

■ Idiopaatiline

Portaalveeni obstruktsiooni põhjused

- Sarin & Agarwal¹¹ uurisid vastsündinute ja laste portaalveeni obstruktsiooni etioloogiat
 - Enamikel juhtudel ei leita põhjust
 - Kui leitakse, siis enam juhtudel viited naba vaskulaarsesüsteemi otsesele kahjustusele (omfaliit, nabaveeni kateterisatsioon) või intraabdominaalne trauma

Omfalliit

- Reeglina pindmine tselluliit-> süsteemseks põletikuks
- Vastsündinutel
- 3/4 polümikrobiaalne
- Pikaajalisem, hilisem komplikatsioon portaalveeni mitteneoplastiline cavernoosne transformatsioon, portaalveeni tromboos, ekstrahepaatiline portaalhüpertensioon, biliaarne obstruktsioon

Patofüsioloogia

- Verevoolu seiskumine portaalveenis-> käivituvad kompensatoorsed mehhanismid (asüptomaatiline)
 - Maksaarteri vasodilatatsioon
 - Kollateraalteresoonte formatsioon
- Ainuke märk uued veresooned "portal cavernoma" või "cavernomatous transformation"

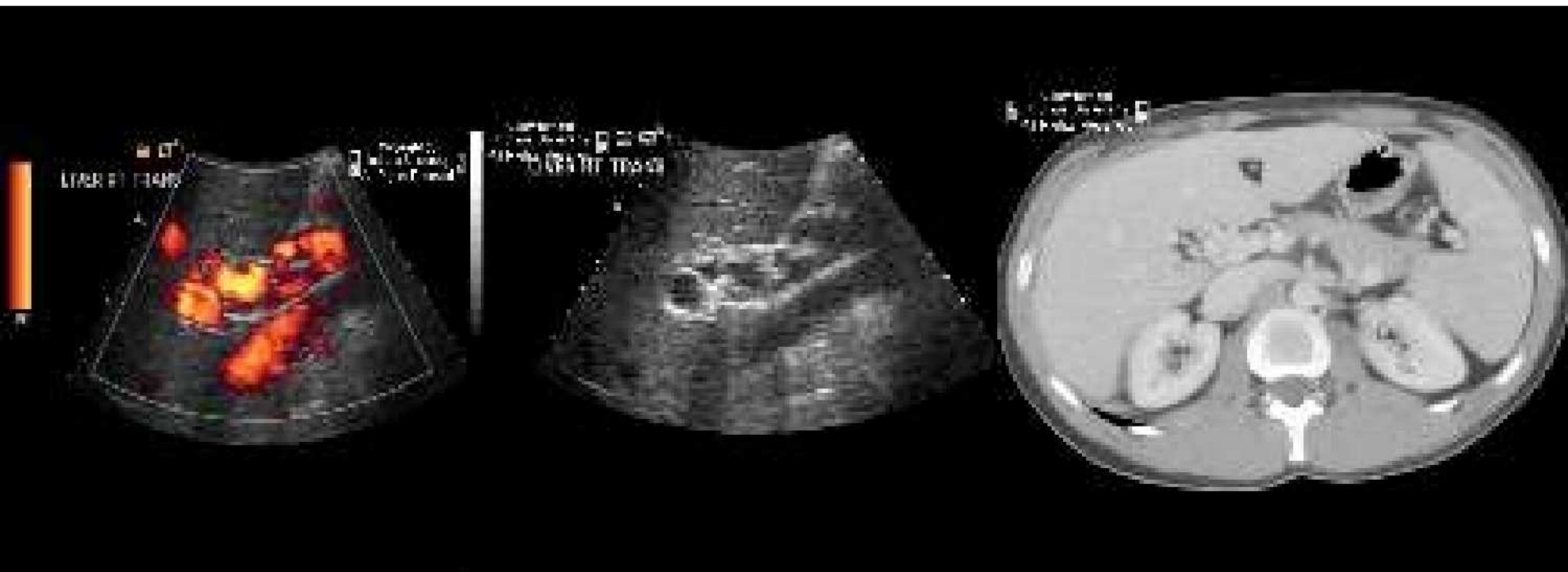
Patofüsioloogia

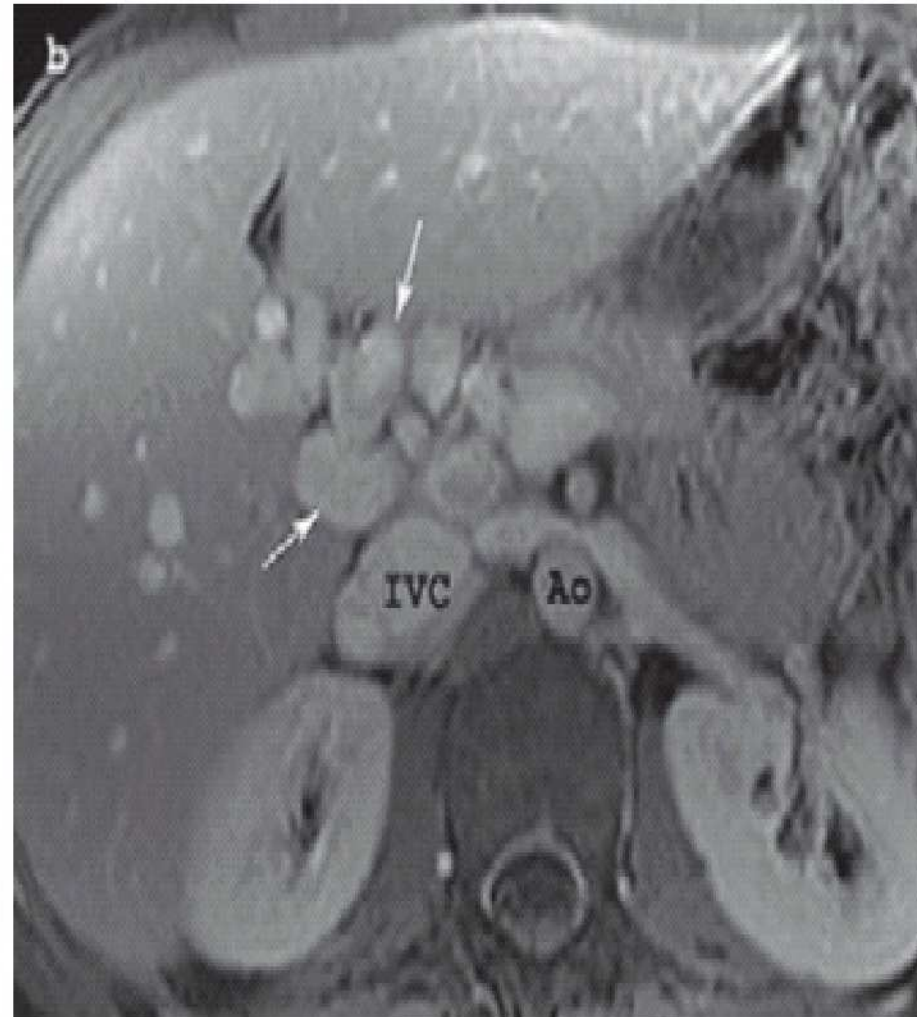
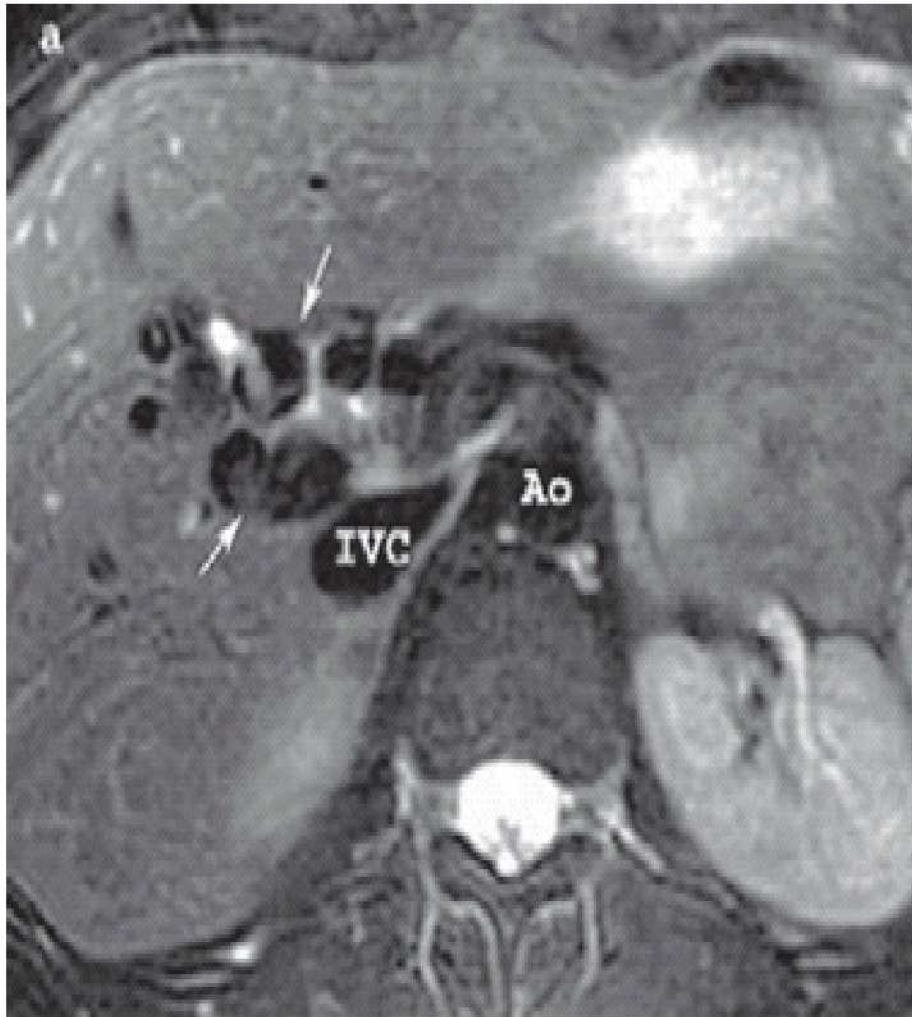
- Plexused on ebapiisavad säilitamiseks hepatopedaalset voolu
- Jätkuva rõhu tõusu tulemuseks hepatofugaalne vool
- Väljendub kliiniline pilt, mis enamikel juhtudel vajab kirurgilist sekkumist

Cavernous transformation

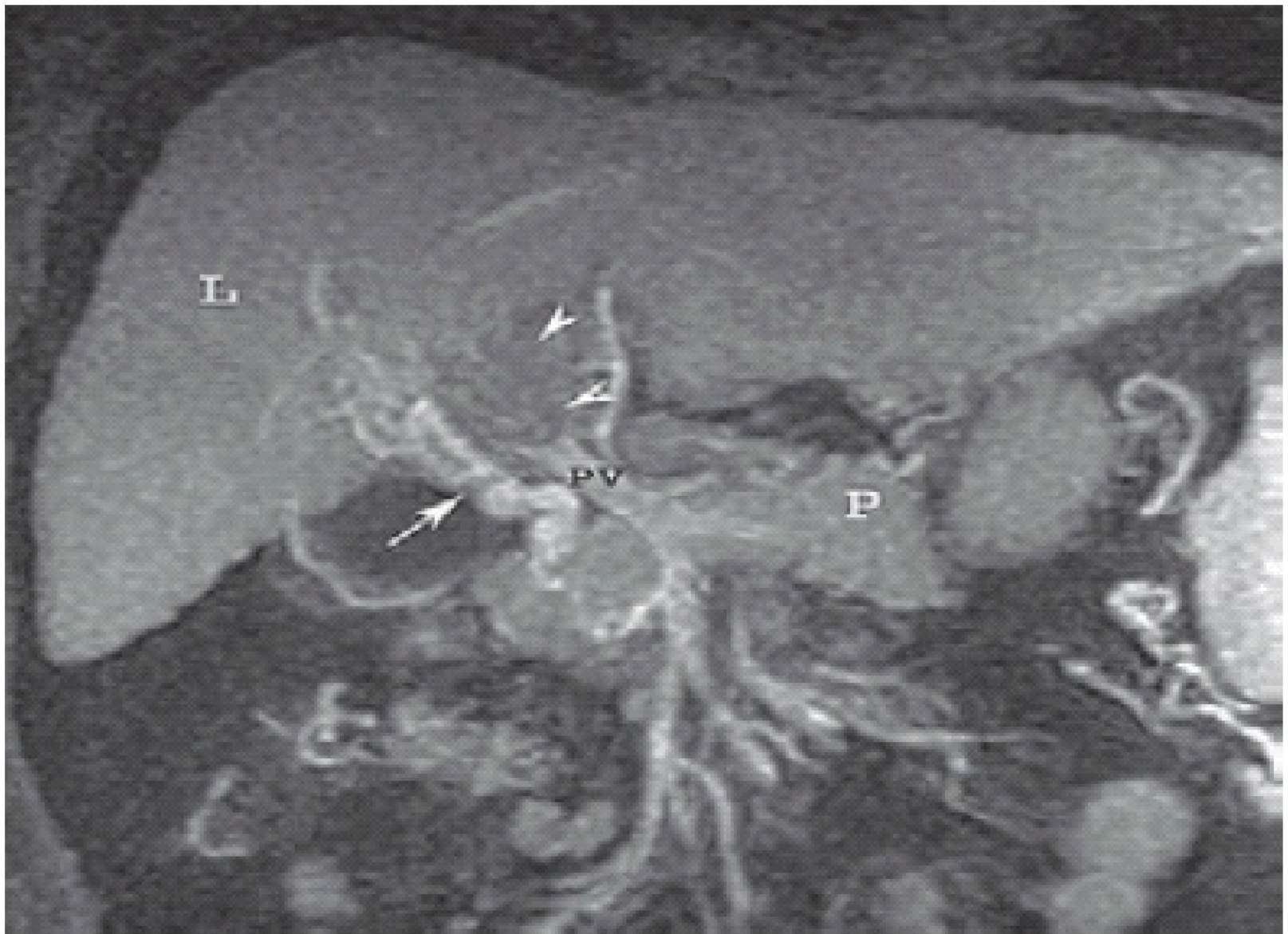
- Portaalveeni kavernoosne transformatsioon on massi-taoline uute veenide võrgustik portaalveeni ümber/ periportaalne kollateraalide võrgustik (hepatoduodenaalligamendi ja maksa värati vahel)
 - Õigesuunalise verevoolu säilitamine pikka-ajalise PVT korral -> leida uut teed, ületada ahenenud või sulgunud põhi portaalveeni segment või haru
 - Tromboseerunud segmenti tavaliselt ei leia
 - Tromboseerunud segment võib olla nii intra-kui ekstrahepaatiline
 - Verevoolu kiirus aeglane 2-7cm/s

Radiologia





Portaalne kavernoom. MRT a.) T2 –kaalutud; b.) T1-kaalutud post Gd

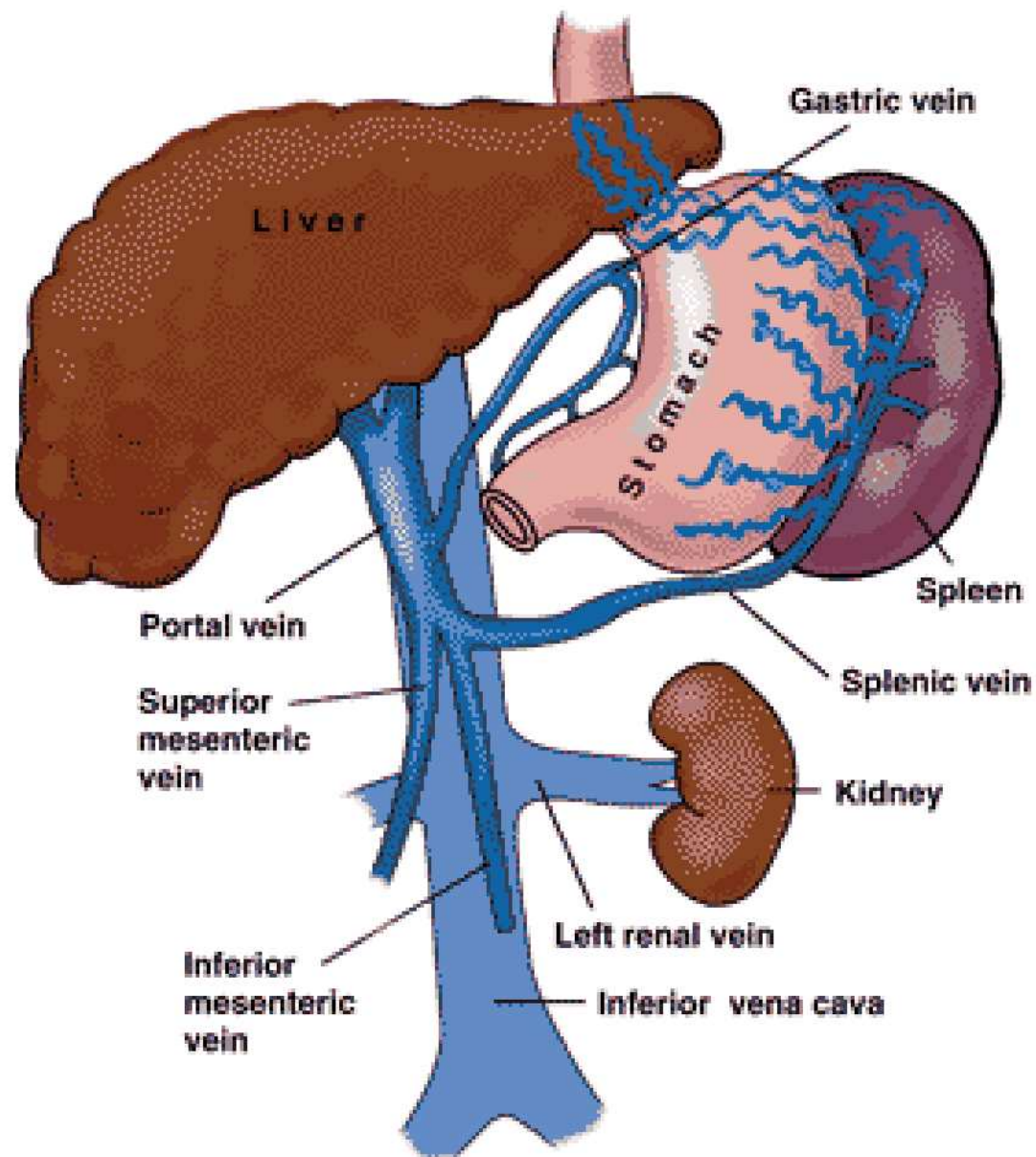


Portaalne kavernoom, portaalveeni tromboos; MRT post Gd

Portosüsteemsed

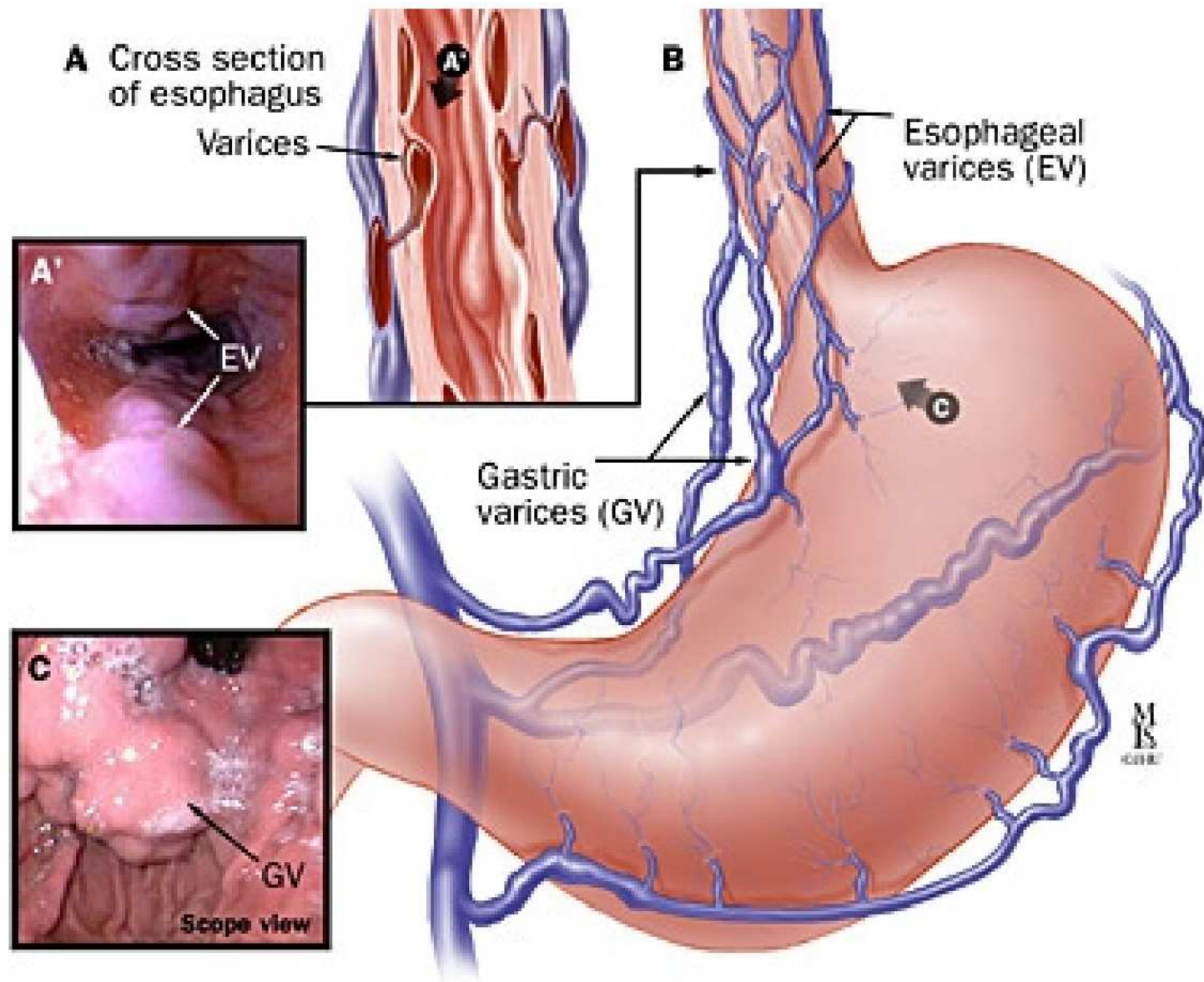
kollateraalsed

Lokalisatsioon	Portaalne tsirkulatsioon	Süsteemne tsirkulatsioon	Kliiniline pilt
proxi.magu ja distal. söögitoru	mao koronaarne veen	Azygos veen	Submuk.gastro-ösofageal vaariks
kõhuessein	falciforme ligamendis v. umbilical	Epigastric kõhuseina veenid	Caput medusae
retroperitoneum	Põrna veeni harud	vasak neeru veen	Tavaliselt ei esine
anorektaalne osa	Keskmine ja super. hemorrhoidal veenid	Inferior hemorrhoidal veen	hemorroidid



Kliiniline manifestatsioon

- Kasvupeetus
 - Hüpersplenism
 - Söögitoru ja rektaalsed vaariksids /
gastrointestinaaltrakti veritsus
 - Korduvad kõhuvalud
 - Astsiit
 - Aneemia, koagulatsiooni häired
-



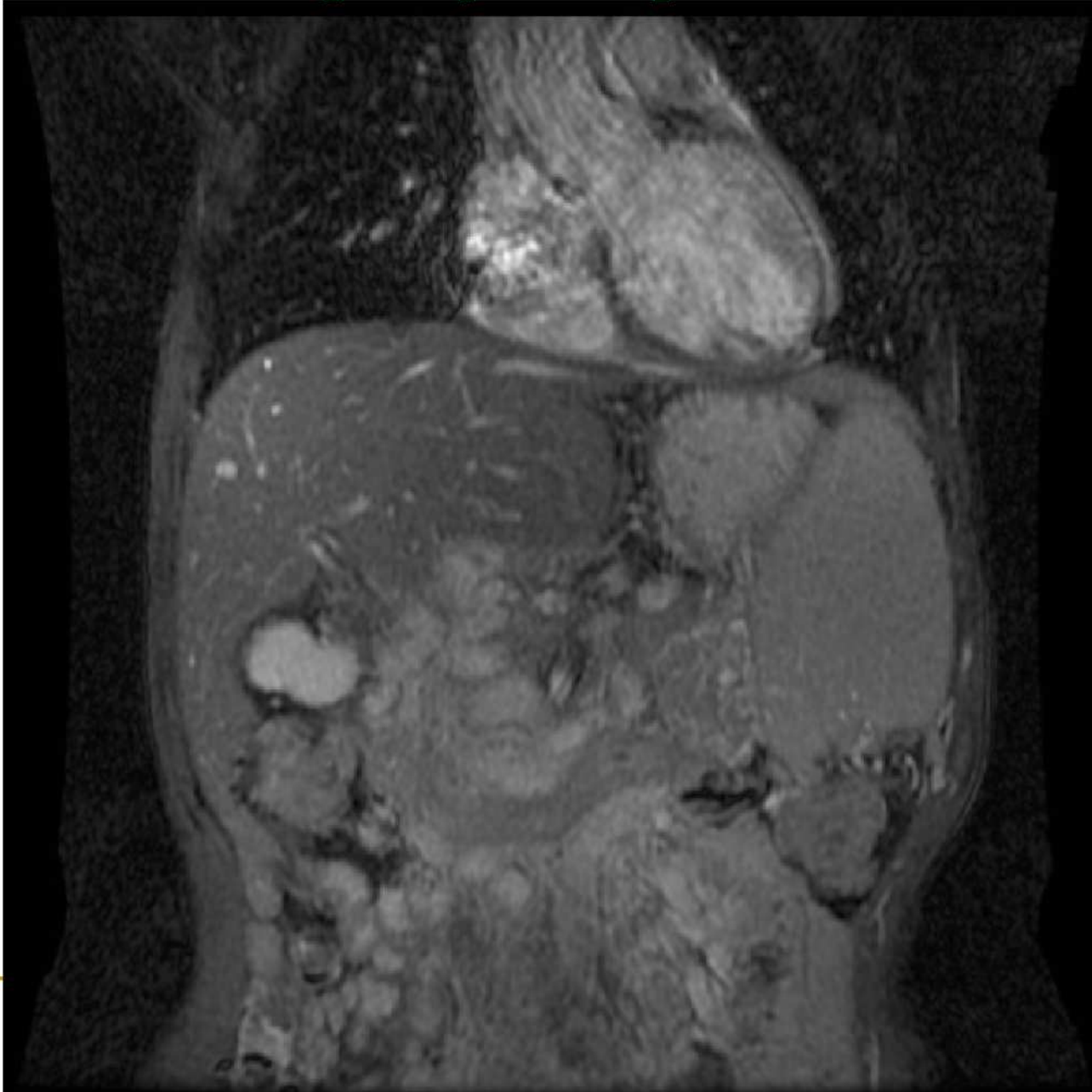
Gövaariksiid->veritsus

- 12mmHg – minimaalne rõhk portaalsüsteemis, et tekiks vaariksiid (norm. 5-10 mmHg)
- Vaariksi suurus ja vaariksi seina omadused
 - *small varices almost never bleed, while the bleeding risk of medium-sized varices is approximately 10-15% over two years, and that of large varices, approximately 20-30% over the same period*

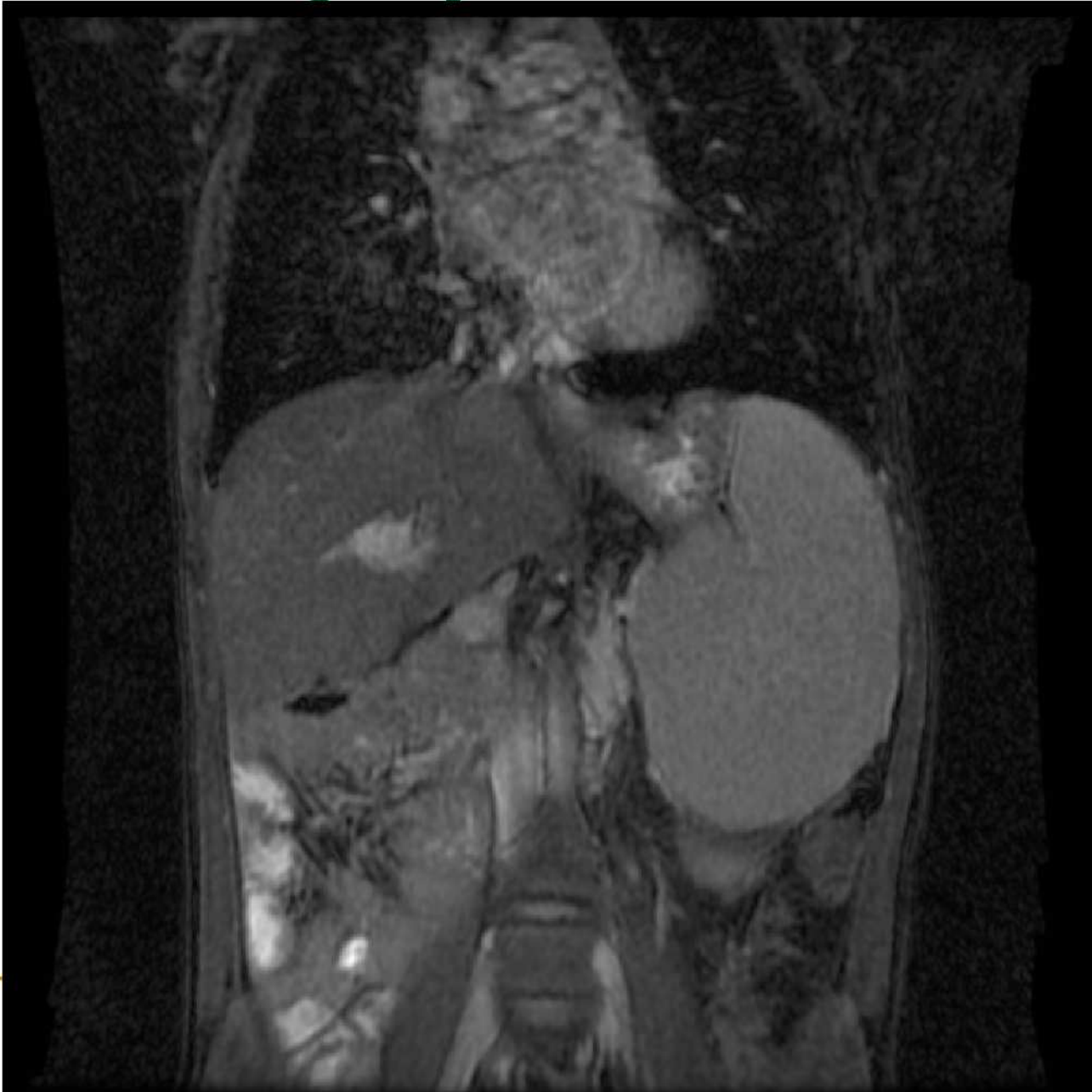
www.md.ucl.ac.be/pedihepa/portalHT.htm



Laste MRT-uuringute pildid (poiss)



Laste MRT-uuringute pildid (tüdruk)

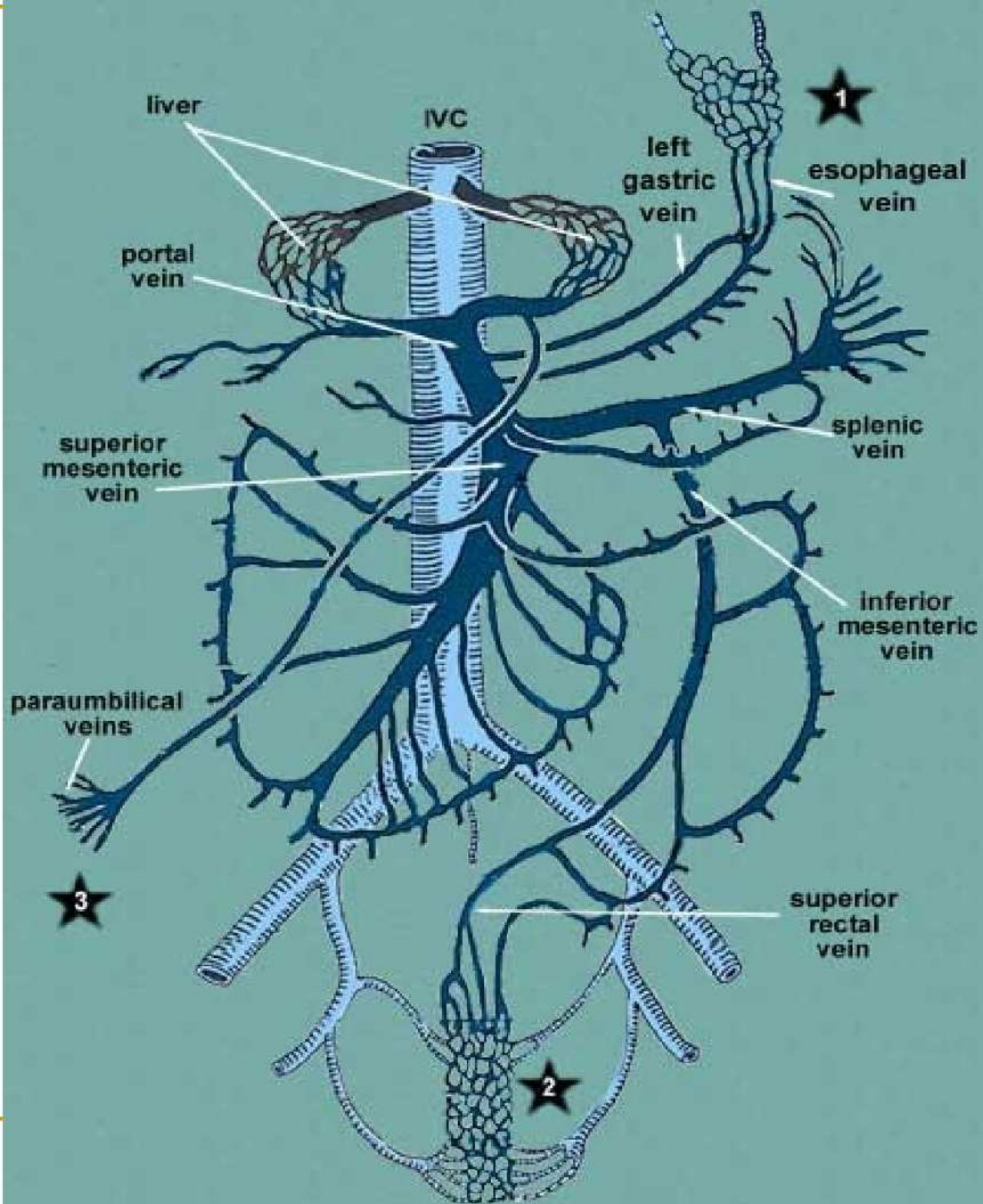


Mesenterico left portal bypass (Rex)

- Shunt ülemise mesenteriaalveeni ja maksa vasaku sagara portaalveeni haru vahel
 - Ekstrahepaatilise PH portaalveeni tromboos
 - Korduvad gastroösofagaalsete vaariksise verejooksud, hüpersplenism, sümptomaatiline portaalne biliopaatia
 - Vähendada portaalveenis rõhku; saavutada/taastada hepatofugaalne portaalse verevoolu suund
- **Pediatric Surgery №1 2005** Uuring 2000—2003
 - 40 last (5 kuune -14 aastased) -> 14 last op.-le
 - 9 lapsel GÖ- vaariksise regressioon; kõigil hüpersplenismi sümptomid kadusid;
 - 4 lapsel töötas shunt puudulikult ja 1 lapsel tromboseerus

Mesenterico left portal bypass (Rex)

- **Pediatric Surgery 2006** uuring
 - 6 last-> 4 lapsel leitud op.-i ajal sobiv vasaku maksa sagara portaalveen,
 - 2 lapsel mesokavaalne shunt (portaalveen oblitereerunud);
 - 1 lapsel op. ebaõnnestus,
 - 1 lapsel tekkis post op. faasis GÖ verejooks (prepüloorne haavand)



Kasutatud kirjandus

- J Pediatr (Rio J). 2006; 83(3):171-8
- www.emedicine.com
- Hepatogastroenterology. ;53 (72):892-7 17153448
- 4 slaid www.siope.org/public/hepatic/index.html
- 5.slaid www.biomed.metu.edu.tr/courses/term_papers/bi...
- 17 slaid www.auntminnie.com
- 25 slaid www/busm.sg/TeachingModules/Abdomen
- <http://www.gastroresource.com/GITextbook/En/Chapter14/14-11.htm>
- www.clevelandclinic.org/.../0183.asp?index=4950

Tänan!

