

Seminar 9

ANADANGƏLMƏ HEPATİK FİBROZ

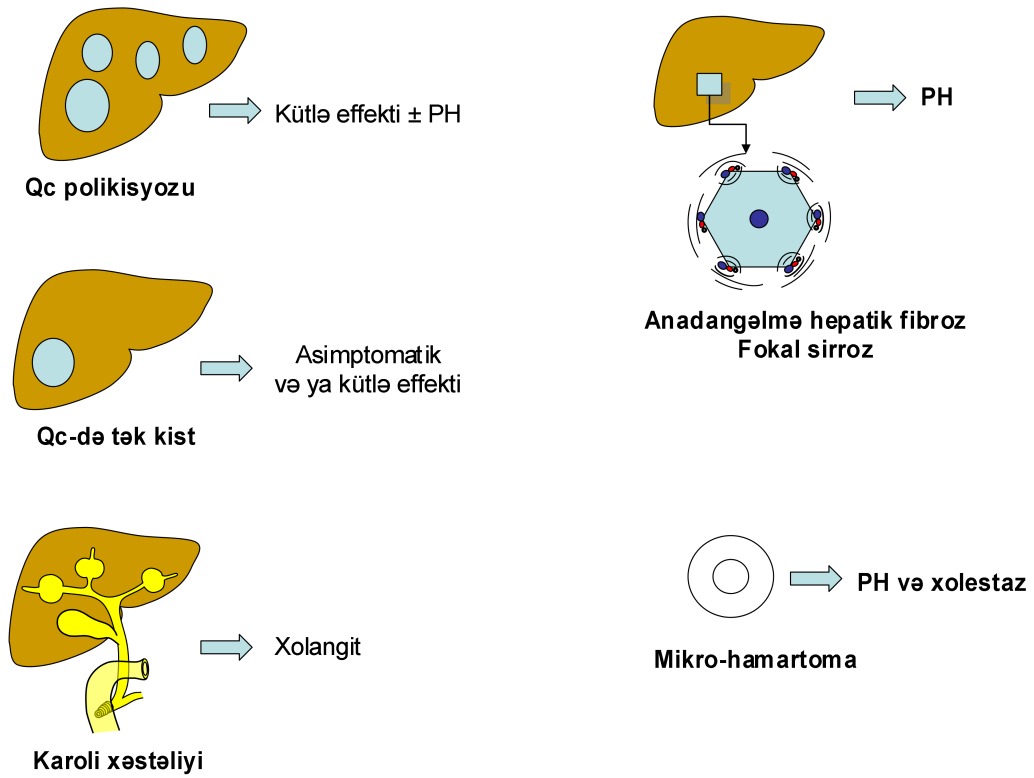
FİBROPOLİKİSTİK XƏSTƏLİKLƏR

Fibropolikistik xəstəlik və ya sistik fibroz anadangəlmə xəstəlikdir və genetik dəyişiklik nəticəsində axacaq sistemi embrional inkişafdan qalır (duktal malformasiya). Xəstəlik orqanizmin ümumi xəstəliyi hesab olunur və bir və ya bir neçə orqanda özünü göstərə bilər. Ən çox ağciyərdə, MAV-da, qaraciyər və öd yollarında ortaya çıxır. Xəstəliyin xarakterik morfoloji əlaməti olan duktal malformasiya *kistlər və fibroz* şəkilində ortaya çıxır. Xəstəliyin formasından asılı olaraq kist və ya fibroz, ya da hər ikisi üstünlük təşkil edə bilər.

Son tədqiqatlar göstərir ki, sistik fibroz xəstəliyi 7-ci xromosomda yerləşən və *sistik fibroz transmembran requlyator* (CFTR) adlanan genin mutasiyası nəticəsində meydana gəlir. CFTR geninin kodladığı protein hava yollarını, MAV axacığını, tər vəzilərini, bağırsaqları, öd yollarını və toxum axacaqlarını örtən epitel hüceyrələrin membranlarında *xlorid ionları üçün kanal* rolunu oynayır və *Na⁺ ionlarının* hüceyrəyə giriş-çixışını requlyasiya edir. CFTR-in mutasiyası nəticəsində xlorun hüceyrədən çıxışı azalır, Na⁺ ionlarının isə hüceyrəyə absorbsiyası artır. Nəticədə epitel hüceyrələrindən axacağa su ifrazı da azalır ki, bu da sekretin qatılaşmasına, daşlaşmasına və axacaq sistemində durğunluğa səbəb olur. Axacaq sistemindəki durğunluq və keçməzlik nəticəsində orqanlarda iltihabi və infeksiyon ağırlaşmalar meydana gəlir (pnevmoniya, pankreatit, hidroadenit, sialadenit, sinusit, xolangit, mekonium keçməzliyi və s.)

Qaraciyər və öd yollarının fibropolikistik xəstəliyinin bir neçə morfoloji formaları var (*Şəkil 1*):

- Qaraciyər polikistozu
- Tək Qc kisti
- Anadangəlmə hepatik fibroz
- Karoli xəstəliyi
- Mikrohamartoma
- Xoledox kisləri
- Uşaqlarda xolestaz



Şəkil 1. Qc və öd yollarının fibropolikistik xəstəlikləri

Bu xəstəliklər müxtəlif görünsələr də bəzi ümumi cəhətlərə malikdirlər:

1. Bunların hamısı anadangəlmə genetik defektlə bağlı xəstəliklərdir və adətən eyni genin mutasiyası nəticəsində ortaya çıxırlar
2. Xəstəliklər digər orqanların fibropolikistik xəstəlikləri ilə birlikdə rast gələ bilər (məsələn, böyrək, pankreas, ağciyər polikistozu və s.)
3. Əksər xəstələrdə qaraciyər və öd yollarında iki və daha çox forma birlikdə rast gələ bilər.
4. Klinik olaraq bu xəstəliklər asimptomatik gedə bilər və ya dörd əlamətdən biri üstünlük təşkil edə bilər: **kütlə effekti, xolestaz, xolangit, portal hipertenziya**
5. Bu xəstəliklərdə bədxassəlilik potensialı var, ancaq çox aşağıdır.
6. Xəstəlik kiçik yaşlarda çox görünür, lakin böyük adamlarda da rastlanır.

ANADANGƏLMƏ HEPATİK FİBROZ

Anadangəlmə hepatik fibroz fibrokistik xəstəliklərin digər növlərindən fərqləndiyi kimi, sirroz və nodulyar transformasiyalardan da fərqlənir (*Şəkil 2*).

AHF-də *paycığın quruluşu qorunur və fibroz periportal bölgəni əhatə edir*. Ona görə də, əksər hallarda Qc funksiyaları normal olur. Xəstəlik klinik olaraq əsasən portal hipertenziya ilə büruzə verir və PKYY-lar ciddi ensefalopatiya törətmir.

Nodulyar transformasiyada Qc paycıqlarını regenerativ düyünlər əvəz edir. Bu düyünlərdə paycıqlardan fərqli olaraq klassik arxitektonika pozulur. Öd kanalları, mərkəzi vena və sinusoid arxitektonikası olmur. Ona görə də, əksər hallarda hepatosellular disfunksiya müşahidə edilir.

Sirroзда isə, həm düyünlü transformasiya, həm də fibroz olmaqla yanaşı nekroz da müşahidə edilir.

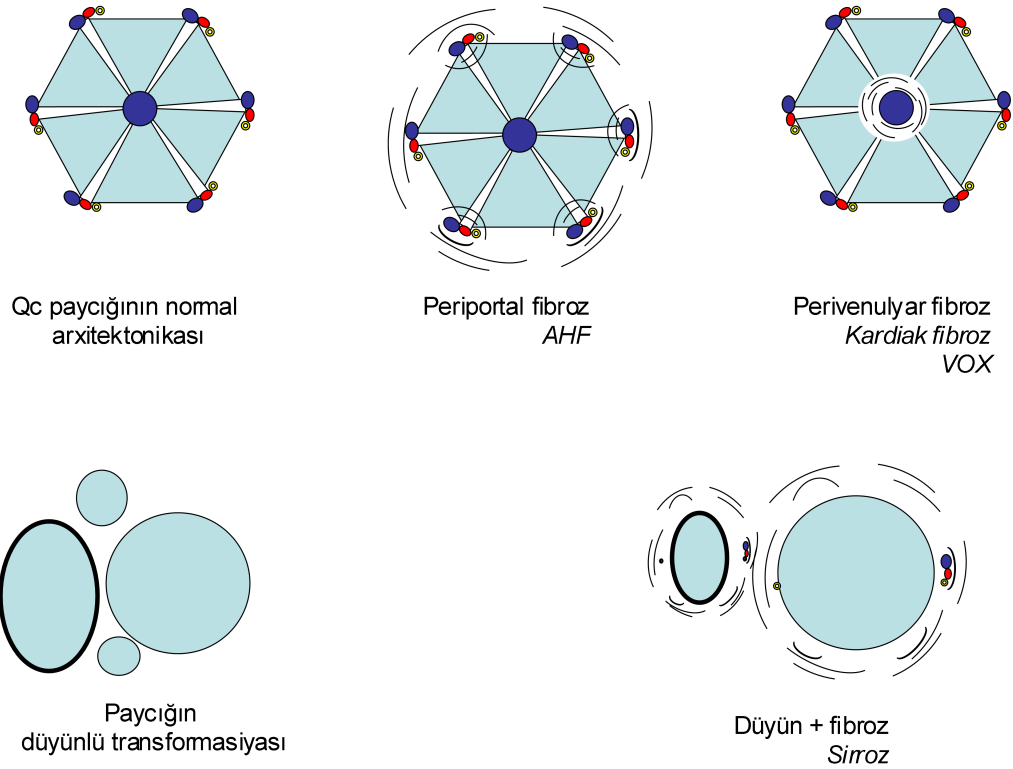
AHF-dən fərqli olaraq kardiak fibrozda (durğunluq hepatopatiyası), fibroz perivenulyar bölgəni əhatə edir.

Gedişi

AHF ən çox uşaq yaşlarında üzə çıxsada, böyüklərdə də görünə bilər. Əsasən PH əlamətləri ilə büruzə verir: *assit, varikoz və hipersplenizm*. Qc funksiyaları qorunduğu üçün ensefalopatiya və sarılıq çox nadirdir, hətta yanyol əməliyyatlarından sonra da az rast gəlinir. Portal hipertenziyanı azaldılması bu xəstələrin yaşama müddətini xeyli artırır. Əvvəlcə də qeyd edildiyi kimi, AHF fibrokistik xəstəliyin digər formaları ilə birlikdə də rast gələ bilər.

Klinikası və diaqnostikası

Xəstəliyin əsas klinik əlaməti PH-dır. Bu özünü assit, varikoz qanaxması, splenomeqaliya şəklində göstərə bilər. Uşaqlarda, Qc və digər orqanlarında fibrokistik xəstəliyi olanlarda PH əlamətləri varsa, AHF ehtimalı çox yüksəkdir. Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün qaraciyər biopsiyası vacibdir. AHF üçün hepatosellular disfunksiya əlamətləri xarakterik deyil və adətən laborator göstəricilər normal olurlar. AHF diaqnozu qoyulmuş xəstələrdə qaraciyər göstəricilərində kəskin dəyişmə baş verərsə portal vena trombozu və viral hepatitin ortaya çıxdığını düşünmək olar.



Şəkil 2. Anadangəlmə hepatik fibrozun digər xəstəliklərdən diferensiasiyası

Müalicəsi

Xəstəlikdə dominant və həlledici sindrom PH olduğu üçün müalicə və proqnoz da PH-ın ağırlığından və müalicəyə cavabından asılıdır. Subklinik formada və konservativ tədbirlərlə nəzarətə alınan PH-da izləmə məsləhətdir. Ağırlaşma-qanaxma hallarında standart ilkin tədbirlərdə qanaxma dayandırılır. Təkrarlanan qanaxmalarda ən effektiv üsul PKYY hesab edilir. DSRYY ən çox tövsiyə olunanıdır. Lakin, digər YY-lar da eyni effektivliklə tətbiq oluna bilər. Hipersplenizmdə də PKYY lazım gəlir. Profilaktik yanyol isə, nəzarətdən çıxan və ya müalicə mərkəzindən uzaqda yaşayan xəstələrdə və varikoz qanaxma riski yüksək olanlarda tövsiyə olunur.

Əsas ədəbiyyat

=

1. Ağayev B.A. Cərrahi Xəstəliklər. Bakı 2001
2. Blumgart LH. *Surgery of the Liver, Biliary tract and Pancreas*. 4th ed. 2006
3. Cuschieri SA. Disorders of the liver. Module 10, p 321-374. in *Cuschieri SA, Steel RJ, Moossa AR. Essentiale Surgical practice.. 4th ed. 2002*
4. Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. *Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver diseases*. 7th ed. Vol II, 2002.
5. Modern Surgical Care. 2 ed. Vol I, 1998
6. *Oxford textbook of Surgery* V.1, 2004
7. *Rob and Smith's Hepatobiliary and Pancreatic Surgery*. 2. ed. 1996
8. Sabiston. *Textbook of Surgery* 17 ed., 2006, p.1112-1143
9. Timothy DS, Steven AC. Liver. Chapter 30, p 1139-1186. in *Schwartz's Principles of Surgery* 18th ed., 2004
10. Thomas JN, Gordon AH. Pathophysiology. International edition. 3th ed. P 369-396, 2004
11. Sherlock S, Dooley J. *Disease of the liver and biliary tract*. 11-th ed. 2001
12. Sultanov H.A. *Cərrahi Xəstəliklər*. Bakı 2000
13. *Surgical Anatomy and Embriology*. Surgical Clinics of North America Vol 73, no 4, 1993
14. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
15. Zudema GD. *Shackelford's Surgery of Alimentary tract*, Vol III, 5th ed, 2006

Əlavə ədəbiyyat

[Brancatelli G, Federle MP, Vilgrain V, Vullierme MP, Marin D, Lagalla R.](#) Fibropolycystic liver disease: CT and MR imaging findings. *Radiographics*. 2005 May-Jun;25(3):659-70.

[Desmet VJ.](#) Cystic diseases of the liver. From embryology to malformations. *Gastroenterol Clin Biol*. 2005 Aug-Sep;29(8-9):858-60.

[Giouleme O, Nikolaidis N, Tziomalos K, Patsiaoura K, Vassiliadis T, Grammatikos N, Papanikolaou V, Eugenidis N.](#) Ductal plate malformation and congenital hepatic fibrosis Clinical and histological findings in four patients. *Hepatol Res*. 2006 Jun;35(2):147-50. Epub 2006 Mar 10

[Housset C.](#) Cystic liver diseases. Genetics and cell biology] *Gastroenterol Clin Biol*. 2005 Aug-Sep;29(8-9):861-9.

[Luciani A, Kobeiter H, Zegai B, Anglade MC, Deux JF, Malhaire C,](#)

[Rahmouni A.](#) Imaging in congenital fibrocystic diseases of the liver. *Gastroenterol Clin Biol*. 2005 Aug-Sep;29(8-9):870-4.

[Mazigh MS, Aloui N, Fetni I, Boukthir S, Aissa K, Sellami N, Bellagha I, Bousnina S, Barsaoui S.](#) Congenital hepatic fibrosis in children. Report of 9 cases and review of the literature. *Tunis Med*. 2006 Mar;84(3):182-8.

Nelson LT. Cystic fibrosis. *J Clin Gastroenterol*. 2005 Apr; 39(4):307-17

Yonem O, Ozkayar N, Balkanci F, Harmanici O, Sokmensuer C, Ersoy O,

Bayraktar Y. Is congenital hepatic fibrosis a pure liver disease? Am J Gastroenterol. 2006 Jun;101(6):1253-9.