

Seminar 11

**VENO-OKLUZİV XƏSTƏLİK
VƏ DURĞUNLUQ
HEPATOPATİYASI**

VENO-OKLUZIV XƏSTƏLİK (VOX)

Veno-okluziv xəstəlik qaraciyər sinusoidləri və kiçik venulaların zədələnməsi – tromboz və fibrozu nəticəsində ortaya çıxan venoz durğunluqdur. Bir çox kliniki əlamətlərinə görə Baddi-Kiari sindromuna bənzəsə də, səbəblərinə və gedişinə görə ondan fərqlənir. Bu barədə əvvəlki bölümdə məlumat verilmişdir.

Səbəbləri

VOX-un əvvəllər toksik səbəblərdən ortaya çıxdığı bildirildi. Lakin, son illər bu xəstəliyin ən çox rast gələn səbəbi sümük iliği transplantasiyası (SİT) hesab olunur. Bundan başqa, kimyaterapiya, radioterapiya, pirrolizidin tərkibli bitki istifadəsi VOX törədə bilər.

Gedişi

Qeyd edildiyi kimi, VOX klinik olaraq SİT-dən sonrakı ilk iki həftə ərzində kəskin şəkildə ortaya çıxır. Xəstəliyin təbii gedişi tam dəqiqləşməyib. İlk məlumatlara görə xəstələrin təxminən yarısı yaxşılaşır, üçdə birində Qc yetməzliyi və ölüm, onda birində isə xronikləşmə baş verir. Xronik forma sirroz və ya Baddi-Kiari (hepatomeqaliya, assit, portal hipertenziya) əlamətləri ilə büruzə verir.

Klinikası

Kəskin VOX sarılıq, hepatomeqaliya, assit, qarın ağrısı ilə ortaya çıxır. Ağır hallarda ensefalopatiya və koagulopatiya görünə bilər. Transaminazalarda artım qeyd edilir, assit eksudativ ola bilər. Xronik forma hepatomeqaliya və təkrarlayan assit şəkilində seyr edir.

Diaqnozu

Hepatomeqaliyası, ağrısı, assiti olan və risk qrupu sayılan xəstələrdə (SİT, yüksək doza radioterapiya, kimyaterapiya, transplantasiya keçirmiş xəstələr) VOX şübhəsi

yanarır. Bu xəstələrdə ilk növbədə Baddi-Kiari sindromunu və ürək problemlərini inkar etmək lazımdır. Hepatik venaların açıq olması Baddi-Kiari sindromunu inkar edir, Qc venalarının və ABV-nin geniş görünməsi kardioloji problemə şübhə yaradır.

VOX diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün effektiv metod yoxdur. Porto-kaval təzyiq fərqi >10 mm Hg st. olması xəstəlik üçün xarakterikdir.

Əksər xəstələrdə VOX ilə xolangiolit (toksik və ya immun) arasında diferensasiya aparmaq lazım gəlir. Hər iki halda da, xolestaz, transaminaza artımı, hepatomeqaliya görünür. Portal hipertenziya daha çox VOX üçün, yüksək dərəcəli xolestaz isə, xolangiolit üçün xarakterikdir. Bu iki xəstəlik eyni xəstədə rast gələ bilər. Son illər VOX diaqnostikasında sintoqrafik və bəzi laborator (tip 3 protollagen) göstəricilərin faydalı olduğu bildirilir.

Diaqnostik çətinlik varsa ən faydalı üsul biopsiyadır. Kəskin xəstəlikdə sinusoid və venulalarda tıxanma, intimal hiperplaziya, nekroz, xarakterikdir. Xronik fazada fleboskleroz, rekanalizasiya, arxitektonika dəyişikliyi görünür.

MÜALİCƏSİ

Hazırda VOX-un qəbul edilmiş (standart) müalicəsi yoxdur. Səbəbi aradan aqldırmaq, sitotoksiklərin və radioterapiya dozalarını azaltmaq mühümdür.

VOX-un müalicəsi üçün ursodezoksixol turşusu, heparin, t-PA, prostoqlandin, qabexat mesilat kimi dərmanlar tövsiyə edilməkdədir. QDPKYY refrakter assitdə və artan sarılıqda istifadə edilir. Bəzi müəlliflər Qc Tx məsləhət görürlər.

Beləliklə, VOX-in standart effektiv müalicəsi olmadığı üçün yeni araşdırmalarına ehtiyac var.

DURĞUNLUQ HEPATOPATİYASI

Durğunluq hepatopatiyası suprahepatik ABV-də qan axınının əngəllənməsi nəticəsində qaraciyərdə baş verən venoz durğunluqdur. Bu xəstəlik ədəbiyyatda müxtəlif adlarla qeyd edilir: *kardiak sirroz*, *kardiak fibroz*, *kardio-hepatik sindrom* və s. Durğunluq

hepatopatiyası üçün xarakterik əlamət hepatomeqaliya, fibroz, assit, ABV sindromunun digər əlamətləri və hepatik venaların açıq olmasıdır.

Durğunluq hepatopatiyasının ən çox rast gələn səbəbləri sağtərəfli ürək yetməzliyi, konstruktiv perikardit və aşağı boş venanın suprahepatik obstruksiyasıdır. Venaətrafi törəmələr (şişlər, yırtıqlar, qida borusu genişlənməsi) ABV-ni sıxaraq, qatlayaraq və ya venadaxili membran və tromb mənəfi tutaraq axını əngəlləyə bilər.

Durğunluq hepatopatiyası səbəbin xarakterindən asılı olaraq, *kəskin və xroniki* şəkildə ortaya çıxa bilər. Hər iki formada da dominant klinik əlamət *aşağı boş vena sindromudur*: aşağı ətraflarda, xayalarda ödem, diurezdə azalma, assit, hepatomeqaliya, hətta qarının yan divarında kollaterallar. Qaraciyərdə dəyişiklik venoz işemiya, hepatomeqaliya, fibroz və portal hipertenziya ilə xarakterikdir. Durğunluğunun inkişaf sürəti və müddətindən asılı olaraq bu dəyişikliklərin intensivliyi də dəyişir.

Kəskin durğunluqda venoz işemiya, sentrolobulyar nekroz və ödemə bağlı hepatomeqaliya üstünlük təşkil edir. Nekroz və ödem baş versə də, kəskin Qc yetməzliyi az hallara rast gəlir.

Xronik durğunluqda, qaraciyər fibrozu, hepatomeqaliya və portal hipertenziya inkişaf edir, Qc funksiyalarında isə, ciddi dəyişiklik rast gəlmir. Xronik formada sirrozun inkişaf edib-etmədiyi mübahisəlidir.

Durğunluq hepatopatiyasında səbəb aradan qaldırıldıqdan sonarə, əksər hallarda qaraciyərdə düzəlmə qeyd edilir.

Durğunluq hepatopatiyası olan xəstələr adətən sağ ürək yetməzliyi, ABV sindromu və ya hepatomeqaliya, assit əlamətləri ilə müraciət edirlər. Kəskin formada Qc yumşaq, xronik formada isə, sərt olur. Assit əksər hallarda transudativ xarakterli olur. Qc laborator göstəriciləri (ALT, AST, bilirubin, albumin, PTZ və s.) əksər hallarda normal olur və ya qeyri spesifikdir. Sarılıq adətən az rast gəlir, splenomeqaliya görünə bilər. Əksər hallarda Dopler USM ilə ABV və ürək problemlərini dəqiqləşdirmək mümkün olur və əlavə müayinələrə (KT, venoqrafiya və s.) az hallarda ehtiyac yaranır. Bu xəstələr üçün xarakterik əlamət qaraciyər venalarının və ABV-nin geniş, dolğun görünməsi, tənəffüs hərəkəti və ya Valsalava sınağında vena diametrinin dəyişməməsidir. Digər tərəfdən, sağ ürək yetməzliyinin digər əlamətləri də Dopler USM-də ortaya çıxır.

Durğunluq hepatopatiyasının əsas müalicəsi səbəbin aradan qaldırılmasıdır. Durğunluğun aradan qaldırılması əksər xəstələrdə Qc-dəki dəyişikliyi azaldır: Qc kiçilir, assit aradan qalxır, portal hipertenziya və splenomeqaliya azalır.

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. *Essential 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

[Bailey O, Kirgner I, Yakobi M, Hamdan A, Ben-Ari Z, Shaklai M](#). Clinical severe hepatic venoocclusive disease during induction treatment of acute monoblastic leukemia managed with defibrotide. Am J Hematol. 2002 Apr;69(4):281-4.

[Daly AS, Hasegawa WS, Lipton JH, Messner HA, Kiss TL](#). Transplantation-associated thrombotic microangiopathy is associated with transplantation from unrelated donors, acute graft-versus-host disease and venoocclusive disease of the liver. Transfus Apher Sci. 2002 Aug;27(1):3-12.

[Erturk SM, Morteale KJ, Binkert CA, Glickman JN, Oliva MR, Ros PR, Silverman SG](#). CT features of hepatic venoocclusive disease and hepatic graft-versus-host disease in patients after hematopoietic stem cell transplantation. AJR Am J Roentgenol. 2006 Jun;186(6):1497-501.

[Jones AD, Maziarz R, Gilster J, Domreis J, Deveney CW, Sheppard BC.](#) Surgical complications of bone marrow transplantation. Am J Surg. 2003 May;185(5):481-4.

[Lefkowitz JH.](#) Hepatobiliary pathology. Curr Opin Gastroenterol. 2004 May;20(3):188-97.

[Reiss U, Cowan M, McMillan A, Horn B.](#) Hepatic venoocclusive disease in blood and bone marrow transplantation in children and young adults: incidence, risk factors, and outcome in a cohort of 241 patients. J Pediatr Hematol Oncol. 2002 Dec;24(9):746-50.

[Senzolo M, Patch D, Cholongitas E, Triantos C, Marelli L, Stigliano R, Dhillon A, Burroughs A.](#) Severe venoocclusive disease after liver transplantation treated with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. Transplantation. 2006 Jul 15;82(1):132-5.