

BADDİ-KİARİ SİNDROMU VƏ PORTAL VENA TROMBOZU

BADDİ-KİARİ SİNDROMU

Tərif

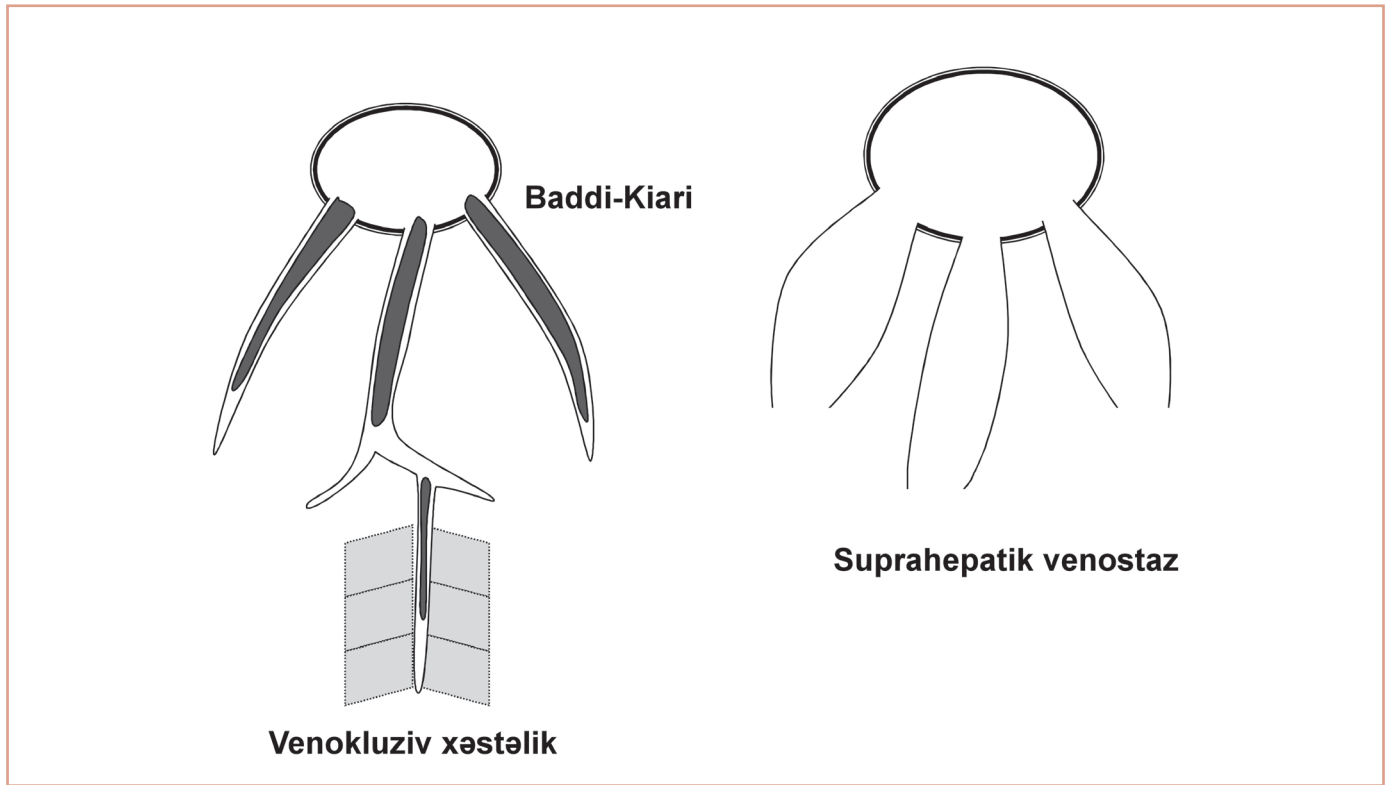
Qaraciyərdən venoz qan axımını ləngidən xəstəliklər tıxanma səviyyəsinə görə üç qrupa ayrılır (*Şəkil 1*). Birinci qrup, sinus və kiçik venaların trombozu və sklerozu ilə xarakterizə olunan *venokluziv xəstəliklər* adlanır. Bu qrupda böyük venalar adətən açıq olur. Böyük qaraciyər venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq *Baddi-Kiari sindromu* adlanır. Baddi-Kiari sindromunda qaraciyər venaları ilə yanaşı aşağı boş venada da tıxanma ola bilər. *Ekstrahepatik venostaz* adlanan üçüncü qrupda isə, qaraciyərustü aşağı boş venada qan axını əngəllənir. Sağ ürək yetməzliyi, konstruktiv perikardit, aşağı boş vena daralmaları (tromboz, membran, fibroz, şiş və s.) bu qrupa aiddir. Baddi-Kiari sindromundan fərqli olaraq, ekstrahepatik venostazda qaraciyər venaları nəinki açıq olur, hətta genişlənir.

Bu xəstəliklərin bəzi ümumi cəhətləri var. Venoz durğunluq nəticəsində hepatomeqaliya, assit və qaraciyər fibrozu bu qrupların ümumi cəhətləridir. Ekstrahepatik venostazda, xüsusən də, ürək yetməzliyinə bağlı durğunluqda (kardiak hepatomeqaliya) Qc funksiyaları ciddi po-

zulmur, sirroz inkişafı nadirdir, durğunluq ortadan qalxarsa Qc-də normallaşma baş verə bilər. *Sarılıq, xolestaz, ciddi Qc yetməzliyi* venokluziv xəstəliklərdə daha çox rast gəlir. Baddi-Kiari sindromunda əksər hallarda I segmentin hipertrofiyası və eksudativ assit rast gəlir, kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirroz isə bəzi hallarda müşahidə edilir.

Səbəbləri

Baddi-Kiari sindromunu müxtəlif təbiətli xəstəliklər törədə bilər. Tromboz ən çox rast gələn tıxanma mexanizmidir. Şiş infiltrasiyası, iltihabi infiltrasiyalar və perihepatik fibroz venaları sıxaraq tıxanmaya səbəb ola bilər. Asiya ölkələrində Baddi-Kiari sindromunun ən çox rast gələn səbəbi kimi venalardakı membran (1/3-ində), Avropa ölkələrində isə, mieloproliferativ xəstəliklər (polisitemiya vera, limfoma) bildirilir. Trombofiliya vəziyyətləri (protein C, S defisiti, antilupus anticisimləri və s.) venoz tromboza səbəb ola bilər. Tromboza meyilli xəstələrdə kontraseptiv dərmanların istifadəsi də Baddi-Kiari sindromunu törədə bilər.



Şəkil 1. Qc-də venoz durğunluqların növləri

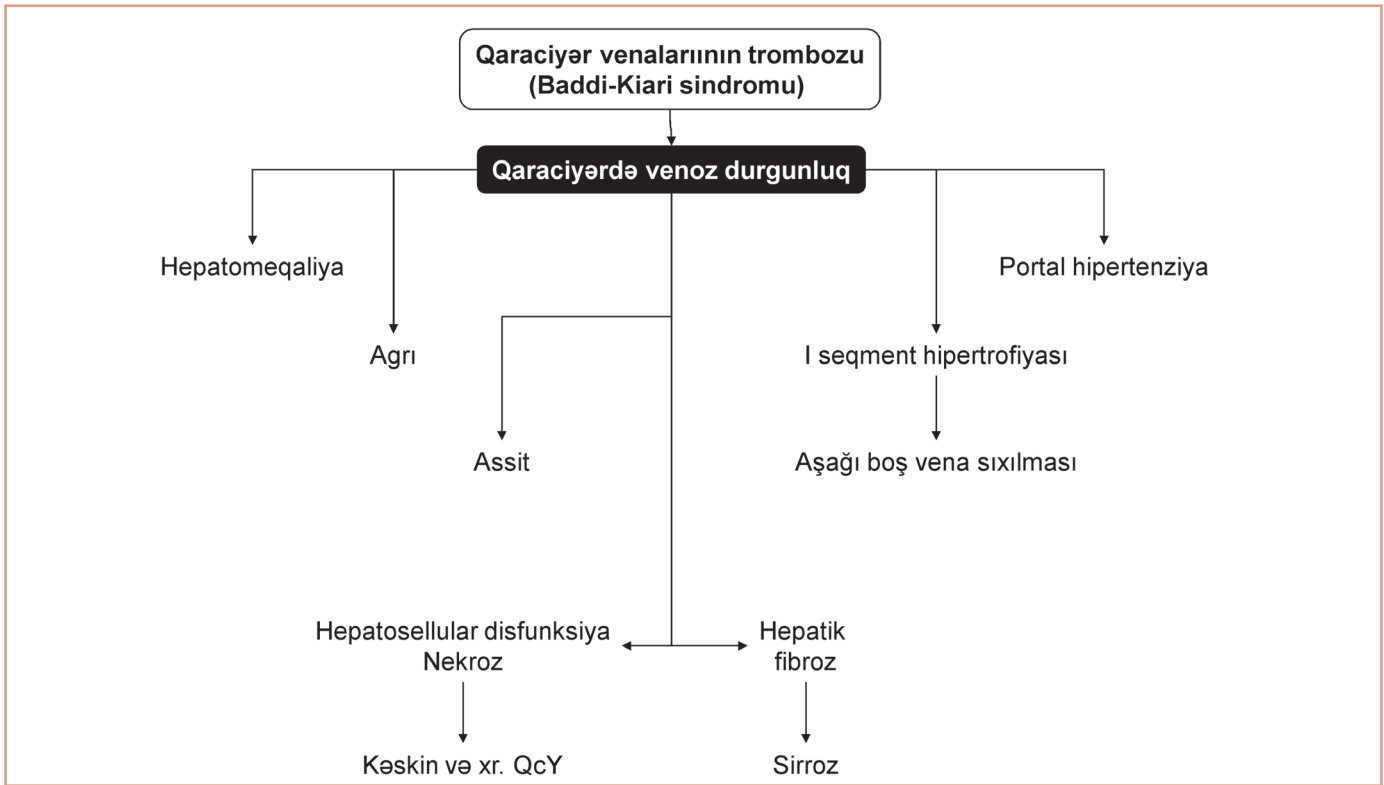
Patogenezi

Qc venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq Qc və başqa orqanlarda bir çox patoloji dəyişikliklərə səbəb olur (**Şəkil 2**). *Hepatomeqaliya, ağrı və assit* ən erkən və xarakterik dəyişiklərdir. Hepatomeqaliya erkən dövrdə venoz ödemlə, xronik fazada isə, fibrozla əlaqədar meydana gəlir. Ağrı Qlisson kapsulunun gərilməsi nəticəsində, assit limfatik yüklənmə ilə əlaqədar ortaya çıxır. Qc venoz qanında protein çox olduğuna görə Baddi-Kiari sindromundakı assit eksudativ (proteini çox) xarakterli olur. Venoz durğunluq qaraciyər parenximasında *nekroza, hepatosellular disfunksiyaya* gətirib çıxarır. Fulminant gedişdə geniş nekroza bağlı kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir. Uzunmüddətli venoz durğunluq qaraciyərdə *fibroza və sirroza* səbəb olur. Birinci və VI seqmentin bəzi venaları birbasa boş venaya açıldıqları üçün bu seqmentlərin funksiya-

ları saxlanılır, hətta hipertrofiyaya məruz qalır. Bəzən I seqment yüksək dərəcədə hipertrofiya edərək aşağı boş venanı sıxa bilər. Qeyd etmək lazımdır ki, aşağı boş venada tıxanma olarsa I seqment hipertrofiyası meydana gəlmir.

Gedişi

Baddi-Kiari sindromunun təbii gedişi ilk növbədə xəstəliyin səbəbindən asılıdır. Tromboza bağlı sindromda dörd gediş forması qeyd edilir: **fulminant, kəskin, xroniki və subklinik**. *Fulminant formada* massiv qaraciyər nekrozu və kəskin qaraciyər yetməzliyi baş verir (ensefalopatiya və koagulopatiya və ya sarılıq). Müalicə olunmazsa 2-3 həftə ərzində ölümə səbəb olur. *Kəskin forma* hepatomeqaliya, ağrı və assit əlamətləri ilə ortaya çıxır və müalicə olunmazsa bir neçə həftə ərzində ölümə səbəb ola bilər. *Xroniki forma* adətən müalicə olunmuş kəskin formanın qalığı kimi meydana gəlir. Hepatome-



Şəkil 2. Baddi-Kiari sindromunun patofiziologiyası və gedişi

qaliya və assit xarakterikdir. Fibroz mütləq rastlanır, bir neçə il ərzində sirroz inkişaf edə bilər. *Subklinik forma* adətən ciddi əlamət vermir, təsadüfi müayinələrdə I seqmentin hipertrofiyası görünən zaman aşkarlanır. Bu forma sirroza keçə bilər.

Beləliklə, Baddi-Kiari sindromu əksər hallarda progressiv gedişli olub erkən ölümə və ya geriyyədməz xəstəlik olan sirroza gətirib çıxarır.

Klinikası

Baddi-Kiari sindromunun klinik əlamətləri xəstəliyin səbəbi, trombozun yayılma dərəcəsi və gediş forması ilə sıx əlaqəlidir. Qarın ağrısı, ağır hepatomeqaliya və assit ən çox rastlanan əlamətlərdir.

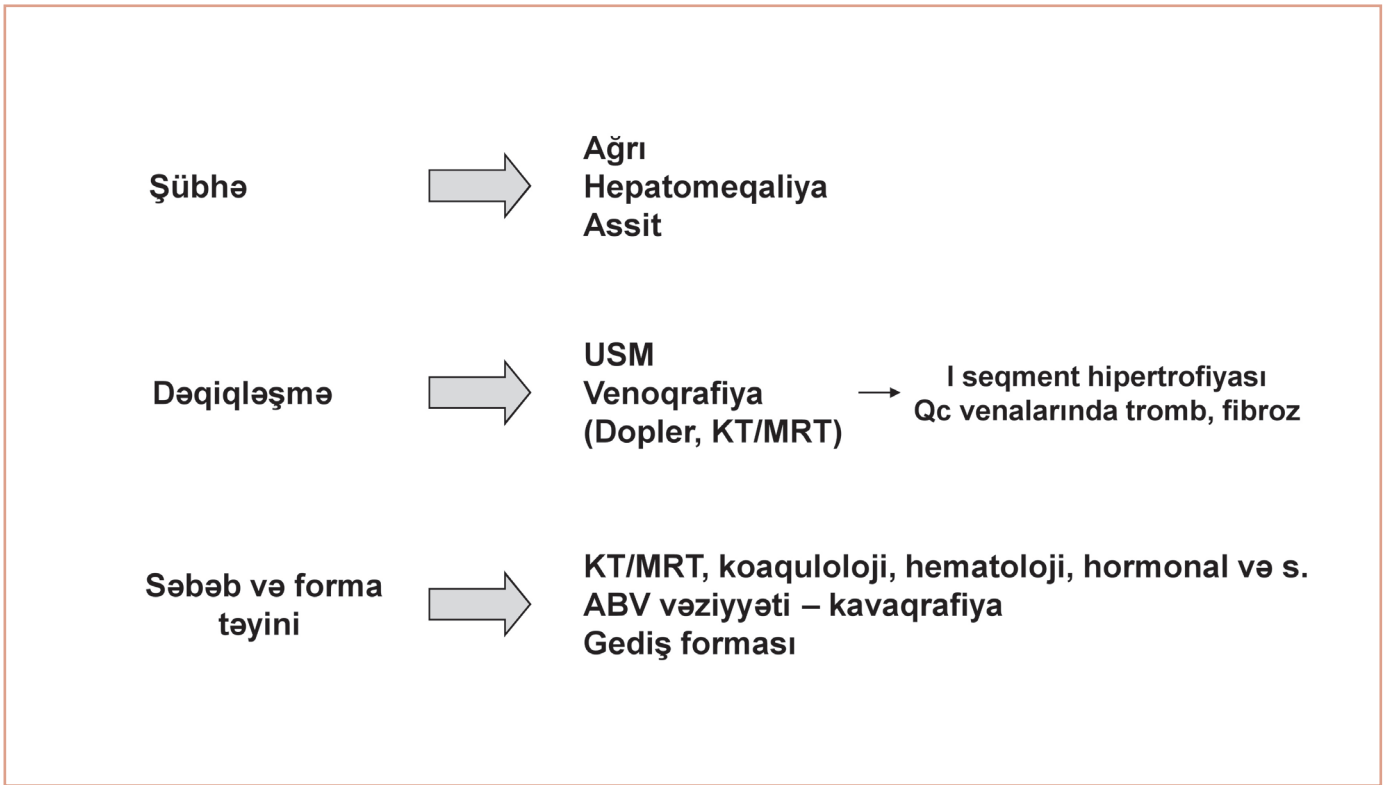
Fulminant formada bu əlamətlər kəskin ortaya çıxır və bir neçə gün ərzində kəskin qaraciyər yetməzliyi meydana gəlir: ensefalopatiya, koagulopatiya, sarılıq, ağır ümumi vəziyyət. Bu

xəstələr müalicə olunmazlarsa 2-3 həftə ərzində ölürlər.

Kəskin formanın ilk həftələrində əsas xəstəliyin əlamətləri üstünlük təşkil edir. Ağrı, hepatomeqaliya və assitlə yanaşı zəif sarılıq, ürəkbulanma əlamətləri görünür. Qc funksiyasının pozulması (koagulopatiya, hipoalbuminemiya, yüksək sarılıq, ensefalopatiya) tədricən inkişaf edir. Transaminazalarda yüksəlmə qeyd edilir, eksudativ xarakterli assit tapılır. Bu xəstələr vaxtında müalicə edilmədikdə tədricən inkişaf edən Qc yetməzliyi ölümə səbəb olur. Lakin son zamanlar aparılan müalicələr nəticələri yaxşılaşdırmaqdadır.

Xronik formalı xəstələrdə əsasən assit, portal hipertenziya əlamətləri ön plana çıxır. Bunlarda birinci seqment hipertrofiyası, hətta sirroz əlamətləri görünə bilər.

Asimptomatik forma adətən təsadüfi müayinələrdə tapılır. Bu xəstələrin müayinəsində Qc venaların



Şəkil 3. Baddi-Kiari sindromunun diaqnostikası

dan birinin kompensator genişlənməsi və geniş kollateral damarlar təyin edilir. Bu formanın sirroza keçmə ehtimalı azdır.

Qeyd etmək lazımdır ki, Baddi-Kiari sindromu ilə yanaşı aşağı boş vena tıxanması olarsa xəstədə *aşağı boş vena sindromu* adlanan əlamətlər də ortaya çıxır: ətraflarda şişkinlik, kaval tipli kollaterallar və s.

Diaqnostikası

Qarında kəskin ağrılar, ağrılı hepatomeqaliya və assit Baddi-Kiari sindromuna şübhə yaradır (*Şəkil 3*). Bu əlamətlər riskli xəstələrdə (trombofilialı, kontraseptiv qəbul edən qadınlar, hematoloji xəstəliklər və s.) olarsa şübhə daha da artır.

Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün Qc venaları yoxlanılmalıdır. Venaların açıq olması və qan axınının olması diaqnozu inkar edir və bu xəstələrdə

sağ ürək yetməzliyini, perikarditi, miksomanı araşdırmaq lazımdır.

Qc venalarının trombotik tutulması Baddi-Kiari sindromunu təsdiq edən əsas əlamətdir. Baddi-Kiari sindromunun digər xarakterik əlaməti *I segmentin hipertrofiyasıdır* ki, bu da əsasən xroniki formada görünür.

Qc venalarının müayinəsi üçün müxtəlif üsullar mövcuddur: kontrastlı venoqrafiya, dopler USM, KT və ya MRT-angiografiyalar. Qeyri-invaziv və dəqiq üsul kimi USM ilk seçimdir. Tomografiya üsulları ətraf orqanların vəziyyətini qiymətləndirmək üçün vacibdir.

Diaqnoz dəqiqləşdikdən sonra *səbəbin axtarışı*, *Qc-in vəziyyəti* və ən vacib olan məsələlərdən biri kimi, *aşağı boş venada tıxanma olub olmadığı* araşdırılır. Klinik və laborator göstəricilər Qc-in funksional vəziyyətini, tomoqrafiya isə morfoloji vəziyyətini təyin etməyə imkan ve-

rir. Hematoloji və immunoloji testlərlə digər xəstəliklər araşdırılır. Aşağı boş venanın dəqiq müayinəsi üçün KT və ya MPT angiografiya da faydalıdır. Lakin, müalicə imkanlarını da nəzərə alaraq, kontrastlı punksiyon kavoqrafiya ən çox tövsiyə olunan üsuldur. Çünki kavoqrafiya ilə boş venada təzyiq ölçülə, gərəkərsə dilatasiya və stentləmə edilə bilər.

Müalicəsi

Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üç əsas prinsip üzərində qurulur:

- Əsas xəstəliyin müalicəsi
- Qc-də geriə dönməz dəyişiklikləri qabaqlamaq üçün venoz durğunluğu azaltmaq
- Ağırlaşmaların müalicəsi

Əsas xəstəliyin aradan qaldırılması və ya nəzarət altına alınması Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üçün ilkin və vacib şərtidir. Bunlar həyata keçirilərsə sindromun inkişafını qabaqlamaq mümkündür. Əks halda, bilavasitə sindroma yönəlmiş müalicələr effektiv və ya mənasız olur. *Baddi-Kiari sindromu olan və əsas xəstəliyi müalicə olunan və ya nəzarət altına alınan xəstələrdə cərrahi müalicə ön planda tutulmalıdır.* Çünki həm qaraciyərdə venoz durğunluğu azaltmaq, həm də geriə dönməz Qc zədələnməsinin müalicəsi üçün cərrahi yol ən səmərəli seçimdir.

Venoz durğunluğu azaltma

Bu məqsədlə cərrahi və endovaskulyar yanyollar mövcuddur. Porto-kaval yanyol əməliyyatı ən effektivdir və bu xəstələrdə əməliyyatdan sonra ensefalopatiya az rast gəlir. Porto-kaval yanyol əməliyyatına əsas göstəriş təzyiqlər fərqlinin 20 mm su stünündən yüksək olmasıdır. Lakin, aşağı boş vena trombozu və membranı olan xəstələrdə mezo-atrial yanyol (mezenterik vena ilə sağ qu-

laqıq arasında yanyol) istifadə edilə bilər. Ancaq bu yanyol tezliklə tromboza uğradığı üçün geniş tövsiyə edilmir. Ona görə də, bu xəstələrdə endovaskulyar və ya açıq üsulla aşağı boş vena genişləndirilməsi (balon dilatasiyası, transatrial barmaq dilatasiyası) edərək porto-kaval yanyol qoyulması daha məqsədə uyğundur. Qc venaları tıxalı olduğu üçün endovaskulyar yanyol (QDPKYY) həmişə mümkün olmur və bəzi ixtisaslaşdırılmış klinikalarda yerinə yetirilə bilər.

Ağırlaşmaların müalicəsi

Baddi-Kiari sindromunun ən ciddi ağırlaşması kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirrozdur. Hər iki ağırlaşmanın da effektiv müalicəsi Qc transplantasiyasıdır. Portal hipertenziyanın və ağırlaşmalarının müalicəsi əvvəlki bölümlərdə verilmişdir. Qeyd etmək lazımdır ki, konservativ müalicələr müvəqqəti və simptomatik xarakter daşıyır. Qc-də venoz durğunluğu aradan qaldırmaq, geriə dönməz prosesləri qabaqlamaq və portal hipertenziyanı azaltmaq üçün ən faydalı üsul porto-kaval yanyollar sayılır.

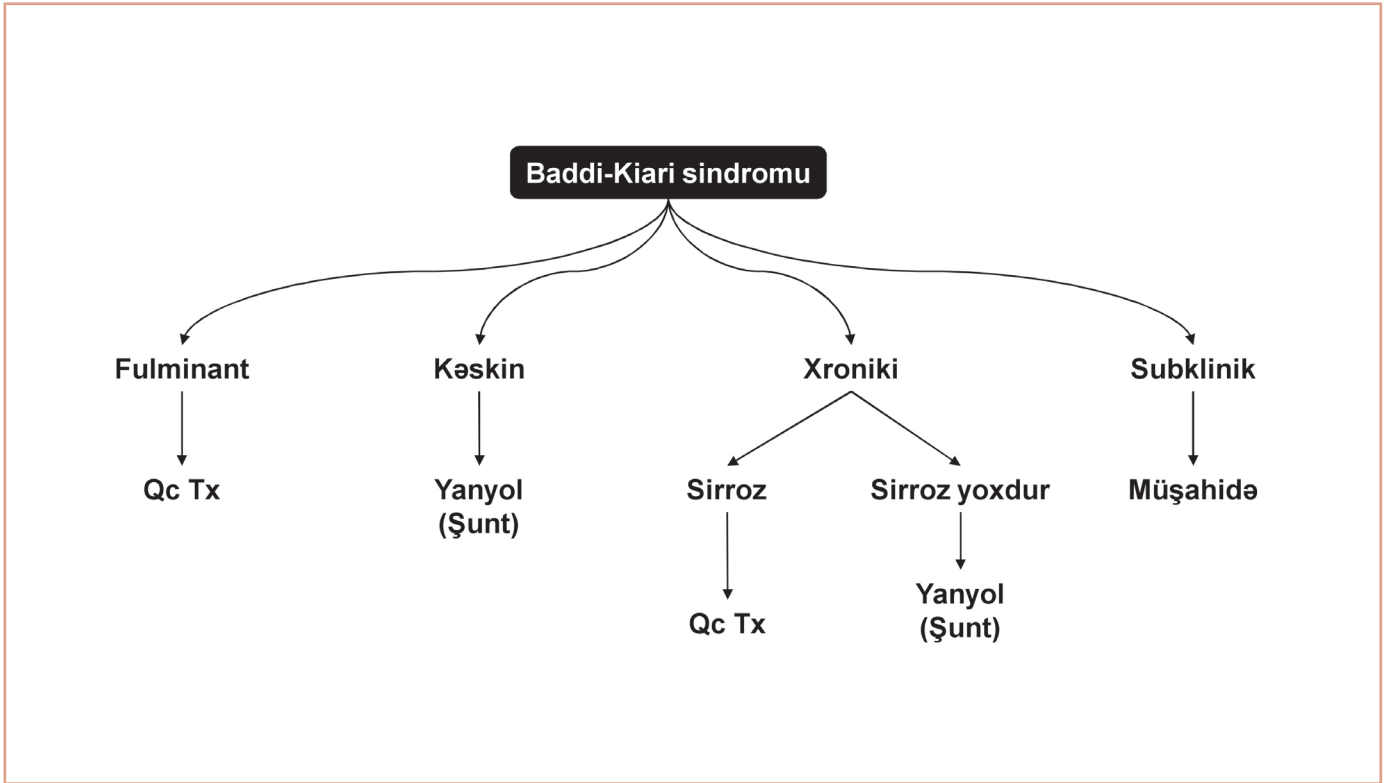
Müalicə taktikası

Müalicə yolunun seçilməsində əsas göstəricilər xəstəliyin gediş forması, ABV tıxanması və qaraciyərin vəziyyətidir (**Şəkil 4**).

Fulminant formada ən effektiv müalicə Qc transplantasiyasıdır.

Kəskin formada porto-kaval (PKYY) ilk seçimdir. Bu məqsədlə total, hissəvi və ya selektiv yanyol əməliyyatlarından biri seçilə bilər. ABV-da tıxanma varsa yanyol əməliyyatından əvvəl və ya birlikdə endovaskulyar və ya cərrahi genişləndirmə lazımdır (sonuncu daha effektivdir). Əgər ABV genişləndirilməsi mümkün deyilsə mezo-atrial yanyol və ya QDPKYY istifadə edilə bilər.

Xroniki formada qaraciyərin və ABV-nin



Şəkil 4. Baddi-Kiari sindromunda müalicə taktikası

vəziyyəti nəzərə alınaraq müalicə üsulu seçilir. Qc sirrozu meydana gəlibsə transplantasiya ən doğru seçimdir. Qc funksiyası saxlanılan hallarda PKYY qoyulur.

Asimptomatik formada izləmə tövsiyə olunur. Beləliklə, Baddi-Kiari sindromu olan xəstədə əsas xəstəlik müalicə oluna və ya nəzarət altına alına bilirsə, cərrahi müalicə ilk planda tutulur: fulminant və sirroz olduqda Qc transplantasiyası, kəskin və qaraciyər funksiyası saxlanılan xronik formada PKYY, ABV tıxanması varsa PKYY ilə birlikdə venanın endovaskulyar və ya cərrahi genişləndirilməsi, asimptomatik formada isə izləmə məsləhət görülür.

PORTAL VENA TROMBOZU

Tərif

Portal vena trombozu (PVT) qapı venasının özündə və ya böyük şaxələrində (çöz və dalaq

venaları, sağ və sol Qc şaxələri) kəskin və ya xroniki şəkildə ortaya çıxan, tam və ya hissəvi trombotik tıxanmadır. Xəstəliyin əsas əlaməti PH olsa da, kəskin və tam tıxanmalarda hepatosellular disfunksiya və digər gastrointestinal əlamətlər də (venoz işemiya) görünə bilər.

Səbəbləri

Portal vena trombozu uşaqlardakı portal hipertenziyanın ən çox rast gəlmə səbəbini (~50%), böyüklərdəkinin isə təxminən 10-15%-ni təşkil edir.

Digər venoz trombozlarda olduğu kimi, PVT durğunluq (sirroz, şişlər) və trombofiliya (mieloproliferativ, trombofilik, iltihabi, infeksiyon, neoplastik və digər xəstəliklər) nəticəsində ortaya çıxır. Bölgəyə, yaşa, tutulma dərəcəsinə görə səbəblərin rast gəlmə tezliyi də müxtəlifdir. Asiya ölkələrində trombofiliya və infeksiyalar, Av-

ropada sirroz, iltihab və neoplazmalar üstünlük təşkil edir.

Uşaqlarda ən çox rast gələn səbəb göbək venasının infeksiyasıdır, böyüklərdə isə sirroz və tibbi müdaxilələr ilk sırada durur.

Dalaq venası trombozunun ən çox rast gələn səbəbi MAV şişi və pankreatitdir. PVT üçün xarakterik cəhətlərdən biri də tibbi müdaxilələr nəticəsində son illərdə artmasıdır. Splenektomiya edilmiş xəstələrin təxminən 5-20%-ində (xüsusən böyük dalağı olanlarda), varikoz vena skleroterapiyası olunmuş xəstələrdə isə, 40-60%-də portal vena trombozu rast gəlir.

Qc-i normal olan xəstələrdə trombozun ən çox rast gələn səbəbi hiperkoagulyasiya vəziyyətləridir.

Gedişi və klinikası

Portal vena trombozunun gedişində və klinikasında trombozun yeri, dərəcəsi, qaraciyərin vəziyyəti və portal hipertenziya önəmli rol oynayır.

Portal vena trombozu yerinə görə 3 şəkildə ortaya çıxır: *ana portal vena (ekstrahepatik), intrahepatik şaxə və dalaq venası trombozu*. **Çöz venasının kəskin trombozu sərbəst şəkildə olarsa, fərqli gedişə malik olduğu üçün (bağırsağın venoz qanqrenası) bu bölgüyə aid deyil.**

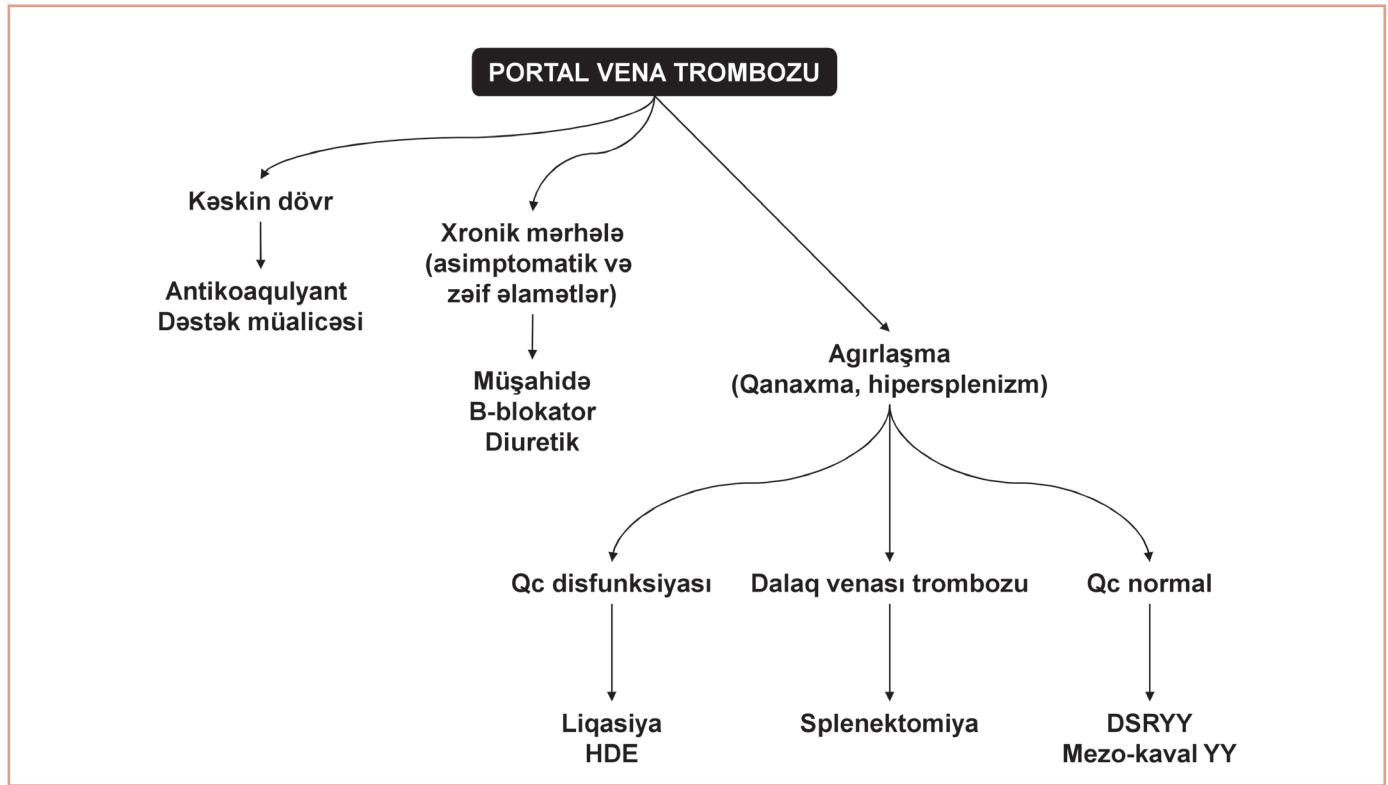
Ekstrahepatik qapı venası trombozunun gedişində kəskin (tromboz), xroniki (rekanalizasiya və kavernoma), ağırlaşma və retromboz mərhələlərini qeyd etmək olar. Klinik olaraq bu mərhələləri həmişə dəqiqləşdirmək mümkün olmur. *Kəskin dövr* trombun formalaşması ilə xarakterizə olunur və ilk 4-6 həftəni əhatə edir. Klinik olaraq ağrı, hepatit, sarılıq, assit əlamətləri ilə büruzə verə bilər, bəzən əsas xəstəliyin əlamətləri fonunda baş verir, bəzən də asimptomatik ola bilər. Az hallarda əsas vena

ilə yanaşı Qc-daxili şaxələrin yaygın trombozu olarsa ağır Qc nekrozu və kəskin qaraciyər yetməzliyi baş verə bilər.

Trombozun ardınca *kollaterallar* inkişaf etməyə başlayır. Kollaterallar əsasən Qc qapısında, öd kisəsi ətrafında və girdə bağ ətrafında inkişaf edir. Digər tərəfdən, mədə venaları vasitəsi ilə kollaterallar azygos sisteminə açılır. Trombun “əriməsi” və fibroblastların inkişafı ilə vena mənfəzində *rekanalizasiya* baş verir. Venanın mənfəzində çoxsaylı, əyri-üyrü kanallar meydana gəlir və portal vena kavernaşəkilli transformasiyaya uğrayır. Kollaterallar və rekanalizasiya sayəsində Qc qan axını nisbətən bərpa olunur, lakin PH aradan qalxmır. Bu xroniki mərhələdə xəstələr həttə asimptomatik ola bilərlər və təsadüfi müayinələrdə splenomeqaliya, portal venanın kavernoz transformasiyası, mədə və QB varikozu aşkarlana bilər. Lakin bu xəstələr asimptomatik olsalar da, təkrari tromboza və ağırlaşmalara (varikoz qanaxma, sitopeniya və s.) meyilli olurlar. Təkrari tromboz PVT-nin xarakterik xüsusiyyətidir. Tromboz vaxtaşırı təkrarlayaraq əsas şaxələrlə yanaşı böyümüş yan şaxələri də təkrar-təkrar əhatə edə bilər. Bu xəstələrdə geniş bağırsaq varikozları rastlana və qanaya bilər. PVT-nin ağırlaşmaları arasında varikoz qanaxma, hipersplenizm və assit ən çox rast gəlinir. Qc funksiyası saxlanılan xəstələrdə ciddi ensefalopatiya olmur.

Ekstrahepatik trombozun gedişində qaraciyərin vəziyyəti əsas rol oynayır. Qaraciyəri normal olan xəstələrdə gediş nisbətən xoşxassəlidir, sirroz və törəmələrdə gediş daha ağır olur.

Qc-daxili şaxələrin trombozu daha dramatik şəkildə – Qc nekrozu şəklində ortaya çıxır. Hər iki şaxənin trombozu ağır Qc yetməzliyi törədir. Belə hal sirrozda və hepatosellular karsinomada çox rast gəlir. *Birtərəfli tromboz qaraciyərin*



Şəkil 5. Portal vena trombozunda müalicə taktikası

şişlərinin müalicəsində geniş rezeksiyalardan əvvəl kiçik qaraciyər sindromunun profilaktikası üçün də istifadə edilir.

Dalaq venası trombozu ədəbiyyatlarda soltərəfli, hissəvi portal hipertenziya da adlanır. Əsas nəticəsi splenomeqaliya, mədə fundal varikozların inkişafı, hipertenziv qastropatiya və qanaxmadır.

TƏSNİFATI

Yerinə görə	Qaraciyərdaxili şaxələr, qaraciyərxarici şaxələr, dalaq venası, çöz venası
Mərhələsinə görə	Kəskin (tromboz), xroniki (kavernoma), ağırlaşma, retromboz
Tıxanma dərəcəsinə görə	Tam, hissəvi
Qc-in vəziyyətinə görə	Normal Qc, parenxima xəstəliyi və s.

Diaqnostikası

Portal trombozun kəskin dövrdə diaqnostikası həmişə asan olmur, adətən əsas xəstəliyin əlamətləri ilə üst-üstə düşür. Lakin bəzi əlamətlər, xüsusən birdən-birə sarılıq, assit və splenomeqaliyanın ortaya çıxması, Qc enzimlərinin kəskin artması PVT-yə yüksək şübhə yaradır. Stabil gedən sirrozda, HSK-da, müdaxilələrdən sonra (splenektomiya, skleroterapiya), septik xəstələrdə, infeksiyalarda xəstədə kəskin sarılıq, assit, splenomeqaliya, hətta mədə-bağırsaq qanaxması PVT-yə şübhəni artırır. Portoqrafiya-da (Dopler USM, KT və ya MRT angioqrafiya) vena mənfəzində trombun görünməsi diaqnozu dəqiqləşdirir.

Xroniki fazada (kavernoma - rekanalizasiya, kollaterallar) portal hipertenziya adətən zəif assit, splenomeqaliya, dispepsiya əlamətləri ilə biruzə verir. Bəzən təsadüfi (USM, KT) müayinələrdə Qc qapısında kavernoma kollate-

rallar, splenomeqaliya, endoskopik gastro-efageal varikozlar görünə bilər.

Görüntülmə müayinələrində venanın distalında genişlənmə və kavernoz transformasiyanın görünməsi diaqnozu dəqiqləşdirir.

Diaqnostikada önəmli məsələlərdən biri də səbəbin araşdırılmasıdır. Bu məqsədlə qaraciyəri, ətraf orqanları, neoplaziyaları və koagulopatik vəziyyətləri araşdırmaq lazımdır.

Müalicəsi

PVT-nun həlledici müalicəsi *tıxanmanın aradan qaldırılmasıdır*. Təəssüf ki, bunu əksər hallarda həyata keçirmək mümkün olmur və tədbirlər əsasən PH-ın müalicəsinə yönəldilir. Müalicə üsulunun seçilməsində PVT-nin mərhələsi, Qc-in funksional vəziyyəti və ağırlaşma növü əsas istiqamətvericilərdir (**Şəkil 5**).

Kəskin dövrdə xəstələrə əks göstəriş yoxdursa (sirroz, qanaxma və digər) antikoagulyant müalicə başlanılır və 3-6 ay davam etdirilir (kiçik molekkullu heparinlə başlayıb kumarinlə davam etdirmək). İnfeksiyalarda antibiotiklər verilir. Bu tövsiyə retrombozlarda da məqsədəuyğundur.

Xronik mərhələdə asimptomatik gedişli xəstələrdə müşahidə məsləhət görülür. Trombofilik pozulması olan xəstələrdə antikoagulyan müalicə verilir. Bəzi müəlliflər belə xəstələrdə PH-ı azalt-

maq üçün b-blokatorlar tövsiyə edirlər.

Ağırlaşmalar – qanaxma və ya hipersplenizm meydana gələn xəstələrdə müdaxiləyə ehtiyac yaranır. Varikoz qanaxmada ümumi prinsiplərə uyğun olaraq *ilkin müalicə tədbirləri* ilə (farmakoloji, endoskopik) qanaxma dayandırılır. Sonra *dekompressiya* proseduraları həyata keçirilir. Soltərəfli PVT-də (dalaq venası trombozunda) ən effektiv müalicə splenektomiyadır. Bəzi müəlliflər belə hallarda hissəvi dalaq arteriyası embolizasiyası və ya daraldıcı arterial stendlər də tövsiyə edirlər. Qapı venası kötüyünün trombozunda Qc funksiyası saxlanılan xəstələrdə PKYY əməliyyatı ilk seçənək sayılır. Bu məqsədlə DSRYY ilk seçimdir. Bu mümkün olmadıqda çoxsaylı yanyollar təklif edilir: mezo-kaval, mezo-portal, mezo-qonadal və s. Son illər mezo-portal (çöz venası ilə sol portal vena arasında) yanyolun daha faydalı olduğu bildirilir. Hətta qaraciyərdaxili porto-kaval yanyol da tövsiyə edənlər də var.

Qc funksiyası pozulmuş xəstələrdə yanyol əməliyyatlarına ehtiyatla yanaşmaq gərəkir. Bəzi hallarda yaygın tromboza görə yanyol qoymaq üçün uyğun vena tapmaq olmur. Hətta qoyulan calaqlar tezliklə tromboza uğrayır.

Qeyd etmək lazımdır ki, qanaxması və hipersplenizmi olmayan asimptomatik PVT-də profilaktik yanyol əməliyyatı tövsiyə edilmir.

ƏDƏBİYYAT

1. Abd El-Hamid N, Taylor RM, Marinello D, Mufti GJ, Patel R, Mieli-Vergani G, et al. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's College Hospital experience. J Pediatr Gastroenterol Nutr. Nov 2008;47(5):630-4.
2. Aydinli M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: etiology, pathogenesis and diagnosis. World J Gastroenterol. May 21 2007;13(19):2693-6.
3. Bayraktar Y, Harmanci O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. World J Gastroenterol. 2006 Feb 28;12(8):1165-
4. Bahar K, Karayalcin S, Kaya M, et al. Percutaneous transhepatic venoplasty: an alternative treatment for Budd-Chiari syndrome. Turk J Gastroenterol. Jun 2002;13(2):83-8.

5. Bayramov NY. Portal hipertenziya. Baki 2007
 6. Chawla Y, Dhiman RK. Intrahepatic portal venopathy and related disorders of the liver. *Semin Liver Dis.* Aug 2008;28(3):270-81.
 7. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G, American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology* 2009 May;49(5):1729-64
 8. Dubuisson C, Boyer-Neumann C, Wolf M, Protein C, protein S and antithrombin III in children with portal vein obstruction. *J Hepatol.* Jul 1997;27(1):132-5. [Medline].
 9. Darwish Murad S, Plessier A, Hernandez-Guerra M, Fabris F, Eapen CE, Bahr MJ, et al. Etiology, management, and outcome of the Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med.* Aug 4 2009;151(3):167-75. [Medline].
 10. Facciuto ME, Rodriguez-Davalos MI, Singh MK, Rocca JP, Rochon C, Chen W, et al. Recanalized umbilical vein conduit for meso-Rex bypass in extrahepatic portal vein obstruction. *Surgery.* Apr 2009;145(4):406-10. [Medline].
 11. Hidajat N, Stobbe H, Griesshaber V. Imaging and radiological interventions of portal vein thrombosis. *Acta Radiol.* Jul 2005;46(4):336-43. [Medline].
 12. Kim HB, Pomposelli JJ, Lillehei CW. Mesogonadal shunts for extrahepatic portal vein thrombosis and variceal hemorrhage. *Liver Transpl.* Nov 2005;11(11):1389-94. [Medline].
 13. Karadag O, Akinci D, Aksoy DY, et al. Acute Budd-Chiari syndrome resulting from a pyogenic liver abscess. *Hepatogastroenterology.* Sep-Oct 2005;52(65):1554-6. [Medline].
 14. Murad SD, Luong TK, Pattynama PM, et al. Long-term outcome of a covered vs. uncovered transjugular intrahepatic portosystemic shunt in Budd-Chiari syndrome. *Liver Int.* Feb 2008;28(2):249-56. [Medline].
 15. Politoske D, Ralls P, Korula J. Portal vein thrombosis following endoscopic variceal sclerotherapy. Prospective controlled comparison in patients with cirrhosis. *Dig Dis Sci.* Jan 1996;41(1):185-90. [Medline].
 16. Primignani M, Martinelli I, Bucciarelli P. Risk factors for thrombophilia in extrahepatic portal vein obstruction. *Hepatology.* Mar 2005;41(3):603-8. [Medline].
 17. Roy PK, Katz J. Budd-Chiari Syndrome. <http://emedicine.medscape.com/article/184430>, 2009
 18. Said A, Katz J. Portal Vein Obstruction. <http://emedicine.medscape.com/article/182425>, 2009
 19. Sharma P, Sharma BC, Puri V, Sarin SK. Natural history of minimal hepatic encephalopathy in patients with extrahepatic portal vein obstruction. *Am J Gastroenterol.* Apr 2009;104(4):885-90. [Medline].
 20. Sheen CL, Lamparelli H, Milne A, et al. Clinical features, diagnosis and outcome of acute portal vein thrombosis. *QJM.* Aug 2000;93(8):531-4. [Medline].
 21. Ulrich F, Pratschke J, Neumann U, et al. Eighteen years of liver transplantation experience in patients with advanced Budd-Chiari syndrome. *Liver Transpl.* Feb 2008;14(2):144-50. [Medline].
 22. Webster GJ, Burroughs AK, Riordan SM. Review article: portal vein thrombosis -- new insights into aetiology and management. *Aliment Pharmacol Ther.* Jan 1 2005;21(1):1-9. [Medline].
 23. Wu X, Ding W, Cao J, et al. Modified transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Int J Clin Pract.* Apr 23 2008;[Medline].
 24. Yerdel MA, Gunson B, Mirza D, et al. Portal vein thrombosis in adults undergoing liver transplantation: risk factors, screening, management, and outcome. *Transplantation.* May 15 2000;69(9):1873-81. [Medline].
 25. Zimmerman MA, Cameron AM, Ghobrial RM. Budd-Chiari syndrome. *Clin Liver Dis.* 2006 May;10(2):259-73.
 26. Zhang XM, Li QL. Radical surgery under genuine direct vision for the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2006 Feb;5(1):65-9.
-
-