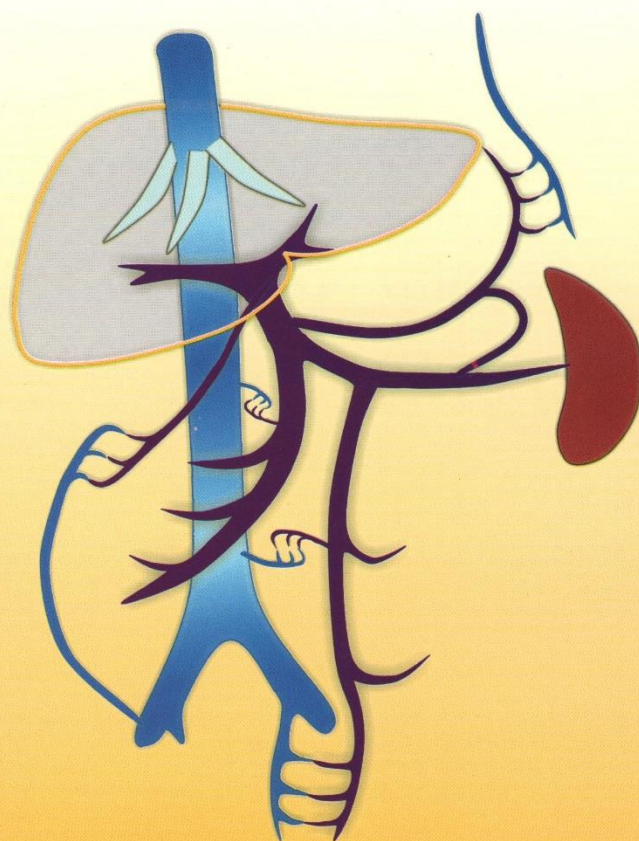


DOI <https://doi.org/10.25045/k.nurubay.portalhiper>
ISBN 9789952536096
ORCID iD <https://orcid.org/0000-0001-6958-5412>

CƏRRAHİYYƏ SEMİNARLARI

Nuru Yusifoğlu BAYRAMOV

PORTAL HİPERTENZİYA



BAKI-2007

Cərrahiyyə Seminarları

PORTAL HİPERTENZIYA

Tibb Elmləri Doktoru, Professor
Nuru Yusifoğlu BAYRAMOV

Web site www.bck.az

DOI <https://doi.org/10.25045/k.nurubay.portalhiper>

ISBN 9789952536096

ORCID iD <https://orcid.org/0000-0001-6958-5412>

BAKI 2007

ISBN: 978-9952-536-09-6

Rəyçi: Prof. S.İ.Hadiyev



Tibb Elmləri Doktoru, Professor Nuru Yusifoğlu Bayramov
Cərrahiyyə Seminarları: Portal hipertenziya



Prof. Dr. Nuru Yusifoğlu Bayramov
Cerrahi Seminerleri: Portal hipertenzion



MD, PhD, MsD, Prof.Dr. Nuru Yusifoğlu Bayramov
Seminars on Surgery: Portal Hypertension



Доктор медицинских наук, Профессор Нуру Юсифоглу Байрамов.:
Семинары по хирургии: Портальная гипертензия



© Nuru Yusifoğlu Bayramov
Cərrahiyyə Seminarları: Portal hipertenziya. Elektron nəşr - ISBN: 978-9952-536-09-6

Cərrahiyyə və hepatologiyanın vacib mövzularından biri olan portal hipertenziyaya həsr olunan bu kitabda portal hipertenziyanın etiologiyası, patogenezi, diaqnostika və müalicəsi haqqında müasir məlumatlar yer almışdır. Portal hipertenziyanın ağırlaşmalarının, xüsusən, varikoz və qanaxma, assit, hepatorenal sindrom və hepatik ensefalopatiyanın patogenezi, diaqnostika və müalicəsi haqqında məlumatlar verilmişdir. Bu patologiyaların diaqnostik və müalicə taktikaları aydın şəkildə təqdim edilmişdir. Portal hipertenziyaya səbəb olan bir çox xəstəliklərin müalicə xüsusiyyətləri də ayrıca verilmişdir. Mövzuların asan qavranılması üçün orjinal olaraq 28 şəkil və sxem, 13 cədvəl, 47 izahlı və 31 test sualları hazırlanmışdır. Kitabda 195 yerli və xarici ədəbiyyatdan istifadə edilmişdir. *Kitab tədqiqatçılar, gənc cərrahlar və gastroenteroloqlar, müəllimlər və tələbələr üçün nəzərdə tutulmuşdur.*

Elektron nəşr - ISBN: 978-9952-536-09-6

METADATA

Type	Book
Title	Portal hipertenziya
Editor	
Edition	
Authors	Bayramov Nuru Yusifoğlu
Experts	Hadiyev S.
Year	10.06. 2007
Pages	138
Abstract	<p>Cərrahiyyə və hepatologiyanın vacib mövzularından biri olan portal hipertenziyaya həsr olunan bu kitabda portal hipertenziyanın etiologiyası, patogenezi, diaqnostika və müalicəsi haqqında müasir məlumatlar yer almışdır. Portal hipertenziyanın ağırlaşmalarının, xüsusən, varikoz və qanaxma, assit, hepatorenal sindrom və hepatik ensefalopatiyanın patogenezi, diaqnostika və müalicəsi haqqında məlumatlar verilmişdir. Bu patologiyaların diaqnostik və müalicə taktikaları aydın şəkildə təqdim edilmişdir. Portal hipertenziyaya səbəb olan bir çox xəstəliklərin müalicə xüsusiyyətləri də ayrıca verilmişdir. Mövzuların asan qavranılması üçün orjinal olaraq 28 şəkil və sxem, 13 cədvəl, 47 izahlı və 31 test sualları hazırlanmışdır. Kitabda 195 yerli və xarici ədəbiyyatdan istifadə edilmişdir. <i>Kitab tədqiqatçılar, gənc cərrahlar və gastroenteroloqlar, müəllimlər və tələbələr üçün nəzərdə tutulmuşdur.</i></p>
Keywords	Portal, vena, hipertenziya, varikoz, assit, hepatorenal, ensefalopatiya, sarılıq, sindrom, sirroz, Baddi-Kiari, veno-okluziv, xəstəlik, tromboz, şunt, yanyol, yan-yol, porto-kaval, tromboz,

qaraciyər, transplantasiya, rezeksiya, əməliyyat, distal, proksimal, dərslük, portal hypertension

City Baku

Publisher Print- Qismet, Elektron-Azərbaycan Tibb Universiteti

Language Azərbaycani

Type of work Textbook

URL

Web site www.bck.az

DOI <https://doi.org/10.25045/k.nurubay.portalhiper>

ISBN [9789952536096](https://www.isbn-international.org/product/9789952536096)

ORCID iD <https://orcid.org/0000-0001-6958-5412>

ÖN SÖZ

Portal hipertenziya qaraciyərin və qaraciyərdən kənar bir çox xəstəliklərin nəticəsi kimi ortaya çıxan və bir çox hallarda xəstələrin həyatını təhlükə altında qoyan ağırlaşmadır. Son illər cərrahi və terapevtik hepatologiyada bu sahədə bir çox inkişaf istiqamətləri ortaya çıxmışdır. Bu məlumatların ümumiləşdirilməsinə və praktik faydalı şəkildə təqdim olunmasına ölkəmizdə də böyük ehtiyac var idi. Bu baxımdan təqdim olunan kitab dəyərli sayıla bilər.

Digər tərəfdən, təqdim olunan kitab portal hipertenziiyanın etiopatogenezi, diaqnostika və müalicəsini müasir səviyyədə əks etdirən və Azərbaycan dilindəki ilk monoqrafiyadır.

Kitabda portal hipertenziiyanın etiologiyasına, patogenezinə, müalicə üsulları və prinsiplərinə müasir yanaşma diqqəti cəlb edir. Xüsusən, son iki onillikdə portal hipertenziya və ağırlaşmaların müalicəsi ilə əlaqədar dünya təcrübəsində yer alan transplantasiya, endoskopik və intravaskulyar tədbirlərə kitabda geniş istinad edilmişdir. Təqdim edilən orjinal illustrasiyalar və cədvəllər təqdim olunan məlumatların asan qavranılmasına imkan verir və oxucunu yormur.

Kitabda təqdim edilən müalicə taktikaları və protokollar praktik həkimlər üçün çox faydalı vəsait hesab oluna bilər. İzahı suallar və test sualları gənc cərrahlar və tələbələrin kitabdan istifadəsinə böyük imkan yaradır.

Ümumiyyətlə, təqdim edilən kitab tədqiqatçılar, cərrahlar, hepatoloqlar və tələbələr üçün yararlı monoqrafiya, rəhbərlik və ya dərslik hesab oluna bilər.

*Azərbaycan Tibb Universiteti
II cərrahi xəstəliklər
kafedrasının professoru
Tibb Elmləri Doktoru,
Əməkdar Həkim
S.İ Hədiyev*

İÇİNDƏKİLƏR

Ön söz	
İçindəkilər	
Qısaltmalar	
<i>Seminar 1. Portal hipertenziyanın etiologiya və patogenezi</i>	3
<i>Seminar 2. Portal hipertenziyanın diaqnostikası və müalicəsi</i>	19
<i>Seminar 3. Sirroz</i>	35
<i>Seminar 4. Varikoz və Qanaxma</i>	45
<i>Seminar 5. Assit</i>	71
<i>Seminar 6. Hepatik Ensefalopatiya</i>	81
<i>Seminar 7. Hepatorenal sindrom</i>	91
<i>Seminar 8. Splenomeqaliya və portal hipertenziv qastropatiya</i>	99
<i>Seminar 9. Anadangəlmə hepatic fibroz</i>	105
<i>Seminar 10. Baddi-Kiari sindromu</i>	111
<i>Seminar 11. Veno-okluziv xəstəlik və durğunluq hepatopatiyası</i>	121
<i>Seminar 12. Portal vena trombozu</i>	127
İzahlı suallar	133
Test sualları	151

TEST SUALLARININ DOĞRU CAVABLARI

Bu cavablar test suallarının sonunda veriləcək

1b	2c	3d	4b	5a	6c	7b	8a	9c	10	11	12c	13	14
									a	b		d	b
15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27c	28
c	a	d	a	b	a	c	a	d	b	b	b		d

29 30 31c
c a

Seminar 1

**PORTAL HİPERTENZIYANIN
ETİOLOGİYA VƏ PATOGENEZİ**

QARACİYƏR QANLANMASININ XÜSUSİYYƏTLƏRİ

Qaraciyər (Qc) orqanizmdə ən böyük parenximatoz orqan olub, *humoral homeostazın təminində* mərkəzi rol oynayır ki, bu da əsasən zərərli və artıq maddələrin kənarlaşdırılması (*təmizləmə* - detoksikasiya funksiyası) və vacib maddələrin istehsalı və tutulması (*tənzimləmə* - sintez, depolama və s. funksiyası) sayəsində həyata keçirilir.

Qc humoral homeostazla yanaşı *hemodinamik və sekretor funksiya* da yerinə yetirir. Hemodinamik funksiya splanxik sistemdən çıxan venoz qanın ümumi qan dövranına tökülməsini təmin etməkdən və müəyyən miqdarda (~ 400 ml) qanın depolanmasından ibarətdir.

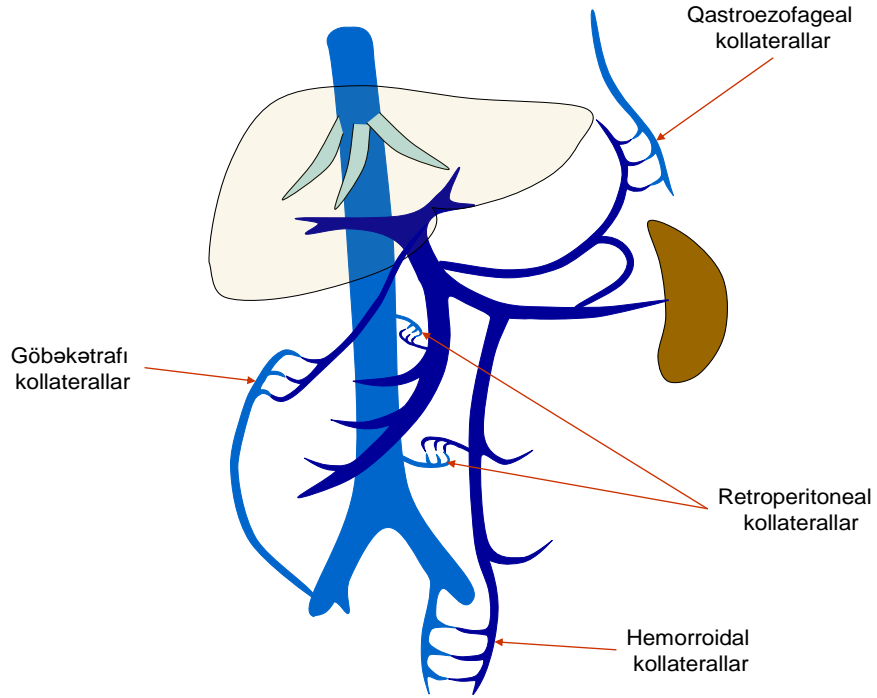
Qc qan dövranı qarındaxili orqanların qan dövranı ilə sıx əlaqədardır. Ona görə də, əvvəlcə splanxik orqanların qan dövranı xüsusiyyətlərinə qısaca nəzər salmaq düzgün olardı.

Həzm orqanlarının qan təhcizati xüsusiyyətləri

Qarındaxili həzm orqanları əsasən **5 arteriya** – günəş kötüyü (ümumi qaraciyər arteriyası, sol mədə arteriyası, dalaq arteriyası), yuxarı və aşağı çöz arteriyası, sağ və sol daxili qalça arteriyaları vasitəsi ilə təhciz olunurlar. *Venoz qan* isə *qapı venasına* tökülür. Qapı venası dalaq venası və yuxarı çöz venasının birləşməsindən əmələ gəlir və Qc arteriyası ilə birlikdə qaraciyərə daxil olaraq pay, sektor, seqment və paycıq şaxələrinə ayrılır (*Şəkil 1*).

Qaraciyərdə arteriya və qapı venası şaxələri sinusoid adlanan kapilyarlarda birləşirlər. Sinusoidlər isə, mərkəzi venaya tökülürlər ki, bunlar da qaraciyər venalarına keçirlər. Qarındaxili həzm orqanlarının qan təhcizatının bəzi özünəməxsus xüsusiyyətləri var (*Cədvəl 1*).

Birincisi, bu orqanların arteriyaları spazma və genişlənməyə çox həssasdırlar və bu xüsusiyyətinə görə yalnız dəri damarlarından geri qalırlar. Həzm vaxtı arteriyalar genişlənir ki, bu da orqanların həzm funksiyalarını (sekresiya, peristaltika, sorulma) təmini üçün vacibdir. Sirrotik xəstələrdə arteriyaların genişlənməsi və qan gəlimin artması qeyd edilir.



Şəkil 1. Portal qan dövranı və kollaterallar

Hipovolemik vəziyyətlərdə ilk mərhələdə qan dövranını kompensasiya etmək üçün dəri ilə bərabər splanxik damarlar yığılaraq qangəlimini azaldılar. Qarındaxili damarların yığılması anesteziya və laparotomiya vaxtı da meydana gəlir və qangəlimini 30-40% azalda bilir. Belə vəziyyət uzun müddət davam edərsə (məsələn, müalicə olunmayan şok) bağırsağ və orqanlarda işemiya, hətta nekroz baş verə bilər (mədə xoraları, mədə-bağırsağ qanaxmaları, kəskin daşsız xolesistit, pankreatit, işemik hepatit və s.).

Splanxik qan dövranının **ikinci xüsusiyyəti** venoz qanın birbaşa ümumi venoz sistemə yox, qaraciyərə daxil olmasıdır. Bu orqanlardan çıxan venoz qan (mədə və bağırsaqlar, dalaq, mədəaltı vəzi) qapı venasında toplanaraq qaraciyərdə ikinci kapilyar tora daxil olur.

Venoz qanın ürəyə qədərki yolda ikinci dəfə kapilyara daxil olması halı yalnız qapı sistemində və nefronda mövcuddur. Qaraciyər sinusoidlərinə daxil olan qapı venoz qanı həm zərərli maddələrdən təmizlənir, həm də əhəmiyyətli maddələrin səviyyəsi tənzimlənir ki, bu da humoral homeostazın təmin edilməsinə şərait yaradır.

Cədvəl 1. Splanxik orqanların qan təhcizatının xüsusiyyətləri

Xüsusiyyət	Fizioloji və klinik əhəmiyyəti
Arteriyaları spazma çox həssasdır	Yemək vaxtı genişlənərək həzmi təmin edirlər Dəri arteriyalarından sonra spazma ən həssas sistemdir və hipovolemiyada önəmli kompensator reaksiyadır. Hipovolemiyada, peritona müdaxilədə (laparotomiyada), anesteziyada yığılaraq qangəlimini 30-40% azalda bilir.
Venoz qan ümumi sistemə yox, Qc-ə gedir	Həzm sistemi və dalaqdan gələn qanın tərkibi Qc-də təmizlənir və tənzimlənir. Qc xəstəlikləri vaxtı qan axını çətinləşərək portal hipertenziyaya səbəb ola bilər
Qapı venoz sistemi ilə ümumi venoz sistem arasında embrional kollaterallar var	Normada yox dərəcəsində fəaliyyət göstərən kollaterallar portal hipertenziyada açıqlaraq təzyiqli kompensasiya edir. Kollaterallar genişlənərək qanaxmaya səbəb ola bilərlər. Kollaterallar ensefalopatiyaya səbəb olurlar.

Qarındaxili orqanların qan dövranının **üçüncü xüsusiyyəti** qapı venoz sistemi ilə ümumi venoz sistem arasında *kollateralların* olmasıdır. Kollaterallar 4 yerdə mövcuddur: *qastroezofageal, göbəkətrafi, düz bağırsaqla və retroperitoneal sahədə*. Gastroezofageal kollaterallar mədə və dalaq venası ilə azygos venası arasında, göbəkətrafi kollaterallar göbək venası ilə aşağı epiqastrik vena (xarici qalça venasına) arasında, düz bağırsaqla kollateralları aşağı çöz venası ilə aşağı düz bağırsaqla venası və daxili qalça venası arasında, retroperitoneal kollaterallar isə dalaq venası və çöz venası ilə böyrək, böyrəküstü vəzi, bel venaları arasında əlaqə yaradırlar. Bu kollaterallar embrional mövcuddurlar və bunların normal halda fəaliyyətləri yox dərəcəsindədir.

Kollateralların fəaliyyəti portal sistemdə və ya qarşı tərəfdə təzyiq artıqda ortaya çıxır və təzyiqi azaltmaq, venoz axını kompensasiya etmək məqsədi daşıyır.

Kollaterallar ən çox portal hipertenziyada ortaya çıxır və qapı qanını birbaşa ümumi venoz sistemə daşıyır. Bəzən ümumi sistemin bir bölgəsində təzyiq artarsa bu kollaterallar qanı portal sistemə daşıya bilirlər. Məsələn, aşağı boş vena qaraciyəraltı nahiyədə tutulursa və ya aziqos sistemində tutulma olarsa portal sistem köməkçi rol oynaya bilər. Kollateralların ikinci xüsusiyyəti genişlənmələr və qanaxma törədə bilmələridir. Qastroezofageal və göbəkətrafi venaların genişlənməsi portal hipertenzianı göstərən əlamətlərdir. Qanaxma isə, ən çox qastroezofageal və hemorroidal varikozlardan baş verir. Göbəkətrafi varikozlar (meduza başı) zədələnmə olarsa qanaxma törədilir, retroperitoneal damarlardan qanaxma isə çox nadirdir. Kollateralların üçüncü cəhəti odur ki, portal hipertenziya nəticəsində qapı qanının bir hissəsi qaraciyərdə təmizlənmədən ümumi sistemə keçir ki, bu da toksikoza (ensefalopatiya, hepato-pulmonal sindrom və s.) səbəb olur.

Qc qanlanmasının xüsusiyyətləri

Qc qan dövrünün bəzi özünəməxsus xüsusiyyətləri var (*Cədvəl 2*).

Birincisi, Qc ikili qan təchizatına malikdir, həm arterial həm də venoz qanla təhciz olunur. Qc-ə dəqiqədə 1 ml/q, (~1200 ml) qan gəlir ki, bu da ürək atımının 20-25%-ni təşkil edir. Gələn qanın 1/3-ni arterial qan 2/3-sini isə splanxik orqanlardan çıxan venoz qan təşkil edir. Bununla belə Qc-in oksigen ehtiyacının yarısı arterial qan vasitəsi ilə ödənilir. Arterial və venoz qan qaraciyərin paycıqlarında ümumi kapilyara – sinusoidlərə tökülürlər. Bir neçə sinusoid isə qaraciyər venalarının başlanğıcı hesab olunan mərkəzi venulalara açılır.

İkinci xüsusiyyəti, qapı venası ilə Qc arteriyası arasındakı sıx funksional əlaqənin olmasıdır ki, bu da «*qoruyucu arterial refleks*» adlanır. Qapı venasından gələn qan artıqda arterial qangəlimi azalır, qapı qanı azaldıqda isə, arteriyalar genişlənərək qangəlimi artırır. Bu refleksin sayəsində Qc sinusoidlərində qan axını sabit saxlanılır. Məsələn, yemək vaxtı qapı qangəlimi artdığı üçün arterial qangəlimi azalır.

Üçüncü xüsusiyyəti, qaraciyər kapilyarları sayılan sinusoidlərdə bazal membranın olmaması və divarlar endotelində böyük dəliklərin olmasıdır.

Cədvəl 2. Qaraciyər qan təhcizatının xüsusiyyətləri

<i>Xüsusiyyət</i>	<i>İzah</i>	<i>Əhəmiyyəti</i>
İkili qan təhcizəti	Qc arteriyası (qanın 1/3) + qapı venası (qanın 2/3) → sinusoid → mərkəzi vena → Qc venası	Qc-in oksigen tələbatının 50% arterial, 50% isə, venoz qanın hesabına ödənilir. Splanxik sistemdən gələn qan Qc-də təmizləndikdən və tənzimləndikdən sonra ümumi dövranə buraxılır
Arterial qoruyucu refleks	Qapı venasından qangəlimi artarsa arterial qangəlimi azalır, azaldıqda isə, artır.	Sinusoidlərdə qan axını sabit saxlanılır
Sinusoid endotelində böyük dəliklər	Sinusoidlərdə bazal membran yoxdur və endotel hüceyrələrində böyük dəliklər (50-200 nm) mövcuddur	Bu dəliklər böyük molekulların hepatositlərə çatmasına şərait yaradır.
Sinusoidlərdə təzyiqin aşağı olması (< 8 mm Hg st)	Normal halda təzyiq: qapı venası: 5-10 mm Hg st. arteriolalar: 40 mm Hg st. sinusoidlər: <8 mm Hg st. Qc venası: 5 mm Hg st. Digər orqanlardakı kapilyarlarda: 17 mm Hg st.	Endotelində böyük dəlikləri olan sinusoidlərin membransız divarından aşırı transsudasiyanın qarşısı alınır.

Təxminən 50-200 nm ölçüsündə olan bu dəliklər endotel hüceyrələrinin arasında və ya özündə yerləşirlər. Bu dəliklər böyük molekulların endotelaltı (Disse sahəsi) sahəyə keçməsinə və hepatositlərə çatmasına şərait yaradır.

Dördüncü xüsusiyyəti, sinusoidlərdə çox aşağı təzyiqin olmasıdır. Normal halda qapı venasında təzyiq 5-10 mm Hg st., arteriolalarda 40 mm Hg st., Qc venalarında 5 mm

Hg st., sinusoidlərdə isə <8 mm Hg st. təşkil edir. Digər orqanlardakı kapilyarlarda isə, təzyiq təxminən 17 mm Hg st. səviyyəsindədir. Sinusoidlərdə təzyiqin aşağı olması sayəsində membransız və böyük dəlikli divardan plazmanın Disse sahəsinə izafi keçməsinin qarşısı alınır.

PORTAL TƏZYİQ VƏ HİPERTENZIYANIN MEXANİZMLƏRİ

Portal təzyiq dedikdə, qapı venasındakı qanın damar divarına etdiyi təzyiq nəzərdə tutulur və bu təzyiq qanın splanxik venalardan qaraciyərə və aşağı boş venaya axmasını təmin edən əsas qüvvədir. *Normal halda qapı venasında təzyiq 5-10 mm Hg st, qapı venası ilə boş vena arasındakı təzyiqlər fərqi 5 mm Hg st. təşkil edir. Bu fərqi 5 mm Hg st.-dan çox olması portal hipertenziya kimi qəbul olunur. Təzyiqlər fərqi 12 mm Hg st.-dan yüksək olduqda isə, varikoz qanaxma riski yaranır.*

Hidrodinamikanın üç qanunu hemodinamikanın digər bölgələri kimi, portal hemodinamikaya da təxmini olaraq şamil edilə bilər.

Om qanununa (1) görə damardan axan qanın miqdarı (Q) təzyiqlə (P) düz, müqavimətlə (R) tərs mütənasibdir. Buradan, təzyiqin axan qanın miqdarı və müqavimətlə düz mütənasib olduğu görünür (2):

$$(1) Q = P/R$$

$$(2) P = Q \times R$$

Pauzel qanununa (3) görə damarda müqavimət mayenin özüllülüyü (n) və damarın uzunluğu (L) ilə düz, damar radiusunun (r) dördüncü dərəcəsi ilə tərs mütənasibdir:

$$(3) R = \frac{nL}{\pi r^4}$$

Laplas qanununa (4) görə isə, damar divarının gərilmə (G) elastiki qüvvəsi transmural təzyiq (P) və damar radiusu ilə düz, divar qalınlığı (d) ilə tərs mütənasibdir. Yəni, damarın radiusu nə qədər böyük və divarı nə qədər incə olarsa, gərilmə o qədər çox olar və partlama ehtimalı da o qədər yüksəkdir.

$$(4) G = \frac{Pr}{d}$$

Om, Pauzel və Laplas qanunlarının portal hemodinamikaya tətbiqindən çıxan iki mühüm nəticənin birincisi *təzyiqin artma mexanizmləri*, ikincisi isə *varikoz qanaxmanın mexanizmidir*.

Birincisi, qanın özüllüyü və damar uzunluğu sabit götürülsə, portal sistemdə təzyiq iki faktordan asılıdır: *damarların radiusu və sistmə gələn qanın miqdarı*.

$$P \approx K \frac{Q}{r^4}$$

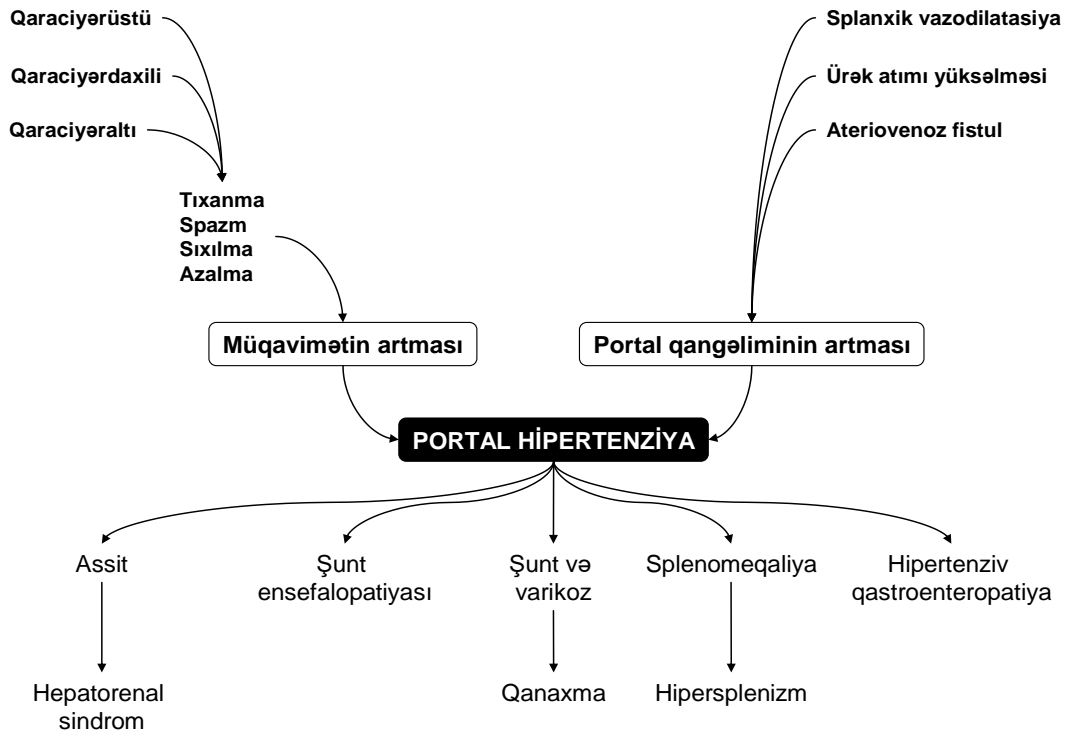
Düstürdən də görüldüyü kimi qapı venasında təzyiqin artmasında iki amil əsas rol oynayır: *müqavimətin artması və gələn qanın artması (Şəkil 2)*. Mütənasiblik radiusun dördüncü dərəcəsinə uyğun olduğu üçün radiusun azacıq kiçilməsi müqavimət və təzyiqin böyük dərəcədə artmasına səbəb olur. Qeyd etmək lazımdır ki, bu iki mexanizmdən biri təkbaşına ilkin mərhələdə əsas rol oynayır. Hipertenziya inkişaf etdikcə prosesə ikinci mexanizm də qoşulur.

Hemodinamik qanunların portal hemodinamikaya tətbiqindən ortaya çıxan **ikinci nəticə** isə, **varikoz qanaxmanın mexanizmidir**. Varikoz qanaxma genişlənmiş damarların nazılmış divarlarında baş verən gərilmə və cırılma nəticəsində meydana gəlir. Laplas qanununa görə təzyiqin artması, radiusun artması və divarın qalınlığının azalması ilə gərilmə qüvvəsi də artır. Ona görə də, portal təzyiqin artması ilk növbədə böyük və nazik divarlı (III və IV dərəcə) varislərdən qanaxmaya səbəb olur. Bu səbəblə əlaqədar varikoz qanaxmanın profilaktikasında təzyiqin azaldılması ilə yanaşı varislərin kiçildilməsi (liqasya, skleroterapiya) də əhəmiyyətlidir.

PORTAL HİPERTENZIYANIN SƏBƏBLƏRİ

Müqavimətin artması

Qan damarlarının mənfəzinin daralması (fibroz, sıxılma), tıxanması (tromboz) və ya sayca azalması (rezeksiya, sirroz, nekroz) axına müqavimətin artmasına səbəb olur (*Cədvəl 3*). Qapı qanının axın yoluna nəzər salsaq görünür ki, qan qapı sistemindən, qaraciyərdaxili damarlardan, qaraciyər venaları və aşağı boş venadan keçir.



Şəkil 2. PH-in patogenezi və patofiziologiyası

Bu anatomik bölgüyə əsaslanaraq portal qan axınına əngəl olan (radiusu kiçildən) amilləri üç qrupa bölmək olar: *qaraciyəraltı*, *qaraciyərdaxili* və *qaraciyərüstü*.

Qaraciyəraltı amillər

Bu qrupdan olan patologiyalar qapı venasını kənardan sıxaraq və ya mənfəzini tutaraq venoz axını əngəlləyirlər. Portal venanın trombozu, venaətrafı şişlər (qapı, mədə, MAV, öd kisəsi, xoleddox şişləri, limfomalar), ən çox rast gəlinən amillərdir. Portal tromboz hiperkoagulyasiya vəziyyətlərində (Protein C, S defisiti, Leyden mutasiyası, Lupus antikoagulyantı və s.), şişlərin nəticəsində, iltihabi xəstəliklərdə (xronik pankreatit, peritonit və s.), bəzən də anadangəlmə (portal vena kavernoz transformasiyası) ola bilər. Qapı sistemində tromboz bölgəsəl (dalaq venası, çöz venası trombozu) və ya total (qapı venası trombozu) şəkildə ortaya çıxır.

Cədvəl 3. Portal hipertenziyanın səbəbləri

Müqaviməti artıran səbəblər

Qaraciyərəlti

- Portal tromboz
- Portal kavernoza transformasiya
- Dalaq venası trombozu
- Portal vena sıxılması (şiş, düyün, x.r.pankreatit və s)

Qaraciyərdaxili

- Sinusaltı
 - Şistostoma
 - Sarkoidoz
 - Mielofibroza
 - Anadangəlmə hepatik fibroz
 - Hepatoportal fibroz
 - Hepatotoksinlər (arsen, azatioprin, vinilxlorid və s)
 - Erkən biliar sirroz
 - Erkən skleroz xolangit

Sinusoidal

- Sirroz
- Metotraksat
- Alkoqol hepatiti
- Hipervitaminoz A
- Nodulyar regenerativ hiperplaziya

Sinusüstü

- Venokluziv xəstəliklər
- Baddi-Kiari sindromu

Qaraciyərustü

- ABV membranı
- Zirehli perikardit
- Sağ ürək yetməzliyi

Portal həcmi artıran səbəblər

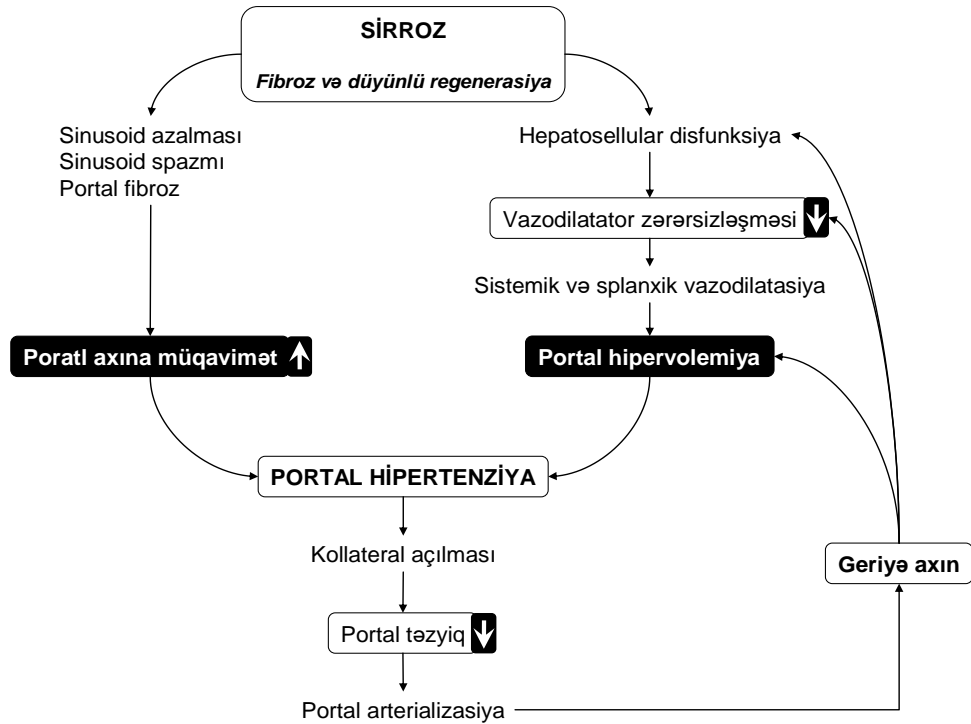
- Arterio-venoz fistul
- Sirroz (portal arterializasiya)
- Splenomeqaliya

Qaraciyərdaxili amillər

Bu amillər portal hipertenziyanın ən çox rast gələn səbəbləridir (80%). Praktiki olaraq qaraciyərdə diffuz iltihab və fibroz törədən bütün xəstəliklər portal hipertenziyaya səbəb ola bilərlər. Qaraciyərdaxili amillər qaraciyərdə daxilində müxtəlif səviyyədə qanaxımını əngəlləyərək hipertenziya törədirlər. Bəzən bir xəstəlik qaraciyərdə bir neçə səviyyədə əngəlləmə törədə bilərlər. Bu xəstəlikləri ən çox əngəllədikləri bölgəyə əsaslanaraq üç qrupa bölmək olar: *sinusönü*, *sinus* və *sinusüstü*.

Sinusönü səbəblər qaraciyərin venasının böyük və kiçik şaxələrində əngəlləmə törədirlər. Bu səbəblər arasında qaraciyərdaxili venoz tromboz, sarkoidoz, şistomatoz, anadangəlmə portal fibroz, birincili biliar sirroz və skleroz xolangit əsas yer tutur. Bu xəstəliklər əsasən portal damarlar ətrafında fibroz törədərək qaraciyərin şaxələrini sıxırırlar.

Sinusoidal səviyyədə əngəlləmə törədən səbəblər arasında virus və alkoqol *sirrozu* əsas yer tutur.



Şəkil 3. Sirroza və PH-da qüsurlu dövr

Ümumiyyətlə sirroza portal hipertenziyanın ən çox rast gəlinən səbəbidir və sirroza xəstələrin təxminən 60-70%-ində portal hipertenziya meydana çıxır. Sirrozun portal hipertenziya törətməsində üç əsas mexanizm rol oynayır: *sinusoidlərin üzvü azalması, sinusoidlərin funksional spazmı və portal qanqəlimin artması*. Sirroza xas olan iki əsas proses – fibroz və düyünlü transformasiya sinusoidlərin miqdarca azalmasına gətirib çıxarır. Çünki, fibroz itirilmiş normal qaraciyər parenximasının yerində inkişaf edən «sinusoidsiz» birləşdirici toxumadır və düyünlü transformasiyalı qaraciyər toxumasında damar arxitektorikası pozulmuş vəziyyətdə olur. Normal halda sinusoidlərdəki endotellə hepatositlər arasındakı sahədə (Disse sahəsi) ulduzvari Lito hüceyrələri (lipositlər də deyilir) mövcuddur. Lito hüceyrələri sinusoidlərin yığılmasında və zədələnmə vaxtı fibrogenozda əsas rol oynayır. Hesab edilir ki, sirroza Lito hüceyrələri artaraq mioepitelial (yığılma qabiliyyəti olan çapıq toxuma hüceyrələri) xarakterli hüceyrələrə çevrilirlər və həssaslıqları dəyişir. Hepatosellular və epitelial disfunksiya yerli vazoaaktiv maddələrin (nitrik oksid, endotelin, prostoglandinlər) balansının vazokonstrukturlar xeyrinə dəyişməsinə şərait yaradır. Bu iki amil – spazma həssaslığın artması və vazokonstrukturların üstünlüyü sinusoidlərdə

spazmı artırır. Digər tərəfdən sirrozda ümumi hormonal balansın pozulması isə portal sistemə qan gəlməsini artırır (aşağıya bax).

Sinusüstü səbəblər qaraciyər venalarında qan axınını əngəlləyərək portal hipertenziyaya səbəb olurlar. Bunlara venokluziv xəstəliklər və hepatik vena trombozu (Baddi-Kiari sindromu) aiddir.

Qaraciyərüstü səbəblər

Qaraciyərüstü mexanizmlər aşağı boş vena səviyyəsində qan axınını çətinləşdirərək portal hipertenziyaya səbəb olurlar. Aşağı boş venada membran, tromb, zirehli perikardit, sağ ürək yetməzliyi bunlara aiddir.

Portal hipervolemiya

Portal hipervolemiya, yəni qarğı sisteminə daxil olan qanın həcmnin artması portal hipertenziyanı törədən ikinci önəmli mexanizmdir. Bu mexanizmin əsasında iki proses dura bilər: splanxik sistemə gələn *arterial qanın artması*, birbaşa olaraq *qarğı venasına daxil olan qanın artması*.

Splanxik arterial qanın artması ya arterial vazodilatasiya, ya da splenomeqaliya nəticəsində baş verir. Birincili splenomeqaliyalar (tropikal splenomeqaliya, neoplastik splenomeqaliya və s.) vaxtı orqana gələn qan artır ki, bu da çıxan venoz qanın artmasına və beləliklə də qarğı venasının yükünün artmasına səbəb olur. Splanxik arterial vazodilatasiya adətən sirrozun nəticəsində ortaya çıxır. Bunun vazoaktiv hormonal disbalansa bağlı olduğu hesab edilir. Güman edilir ki, sirrozda orqanizmdə, o cümlədən splanxik sistemdə vazodilatator humoral maddələr artır. Bu bir tərəfdən ürək atımını artıraraq, digər tərəfdən isə splanxik arterial müqaviməti azaldaraq daxili orqanlara qangəlimi yüksəldir. Sirrotik xəstələrdə hiperdinamik vəziyyət (ürək fəaliyyətinin artması, vazodilatasiya) isbat olunmuş fakt olsa da, mexanizmi, xüsusən hormonal disbalansın mexanizmi dəqiqləşməmişdir. Vazodilatator humoral maddələrin (qlukaqon, prostoqlandin, NO, adenozin, öd turşuları, substansiya P, TNF və s.) artması haqqında iki nəzəriyyə var. Birincisinə görə, sirrozda hepatosellular

disfunksiyaya və kollaterallara bağlı olaraq normal miqdardakı maddələr zərərsizləşdirilmədən ümumi dövranə daxil olur. İkinci nəzəriyyəyə görə sirrozda bu maddələrin splanxik sistemdə sintezi artır. Qeyd etmək lazımdır ki, hazırda portal hipertenziyanı azaltmaq üçün istifadə edilən dərmanlar (β -adrenoblokatorlar, somatostatin) məhz splanxik vazokonstruksiya törətmək məqsədi ilə tətbiq edilir. β -blokatorlar ürək fəaliyyətini azaldır və splanxik arterial vazokonstruksiya törədirlər, somatostatin (və ya sintetik analoqu oktreotid) isə əksər qastrointestinal hormonların (o cümlədən vazodilatatorlar olan qlukaqonun, vasoaktiv intestinal peptidin, substansiya P-nin və s.) sintezini əngəlləyərək vazospazma səbəb olur.

Portal qanın birbaşa artması, başqa sözlə *portal arterializasiya* da adlanır. Belə halda arterial qan birbaşa portal sistemə keçir. Bunun iki klassik variantı – birincili və ikincili variantları var. Birincili variantda anadangəlmə (nadir hallarda zədələnmə nəticəsində) *arterio-venoz fistullar* belə hal törədirlər. İkincili variant sirrozda rast gəlir və *porto-sistemik paradoks* adlanır. Sirrozda genişlənən porto-sistemik kollaterallar portal hipertenziyanı azaldır. Kollaterallarda müqavimət Qc-ə nəzərən çox az olduğu üçün portal qanın əksər hissəsi (bəzən 90%) kollaterallardan gedə bilir. Bunun nəticəsində qaraciyərə daxil olan qapı qanı və qaraciyərdaxili portal təzyiq ciddi azalır. Nəticədə qaraciyərin arterial və sinusoidal qanı portal sistemə keçərək «geriyə», kollaterallara doğru hərəkət edir. Dopler müayinələrində belə hal qapı venasında qanın «geriyə» (retrograd və ya hepatofuqal axın) axını kimi görünür. Geriyə axın Qc-ın qan təhcizatını ciddi pozmaqla yanaşı portal qanın arterial qan hesabına artmasına səbəb olur. Beləliklə, sirroz portal hipertenziyanı həm törədir, həm də dəstəkləyir. Başqa sözlə, sirrozda portal hipertenziya qüsurlu dövranı yaranır. Sirroz həm portal axına müqaviməti üzvü (sinusoid zədələnməsi, fibroz) və funksional yolla (sinusoid spazmı) artıraraq, həm də portal hipervolemiya törədərək (splanxik arterial dilatasiya, porto-sistemik paradoks - portal arterializasiya) portal təyiqi artırır və davam etməsinə səbəb olur.

POPRTAL HİPERTENZİYANIN PATOFİZİOLOGİYASI VƏ TƏBİİ GEDİŞİ

Qeyd edildiyi kimi, PH birincili xəstəlik olmayıb, digər xəstəliklərin ağırlaşması kimi meydana gələn sindromdur. Lakin, PH-nın özü də digər patologiyalara səbəb olur. Portal venalarda təzyiqin artması nəticəsində aşağıdakı patologiyalar meydana çıxır (**Şəkil 2**):

- assit
- varikoz və qanaxma
- ensefalopatiya
- splenomeqaliya
- hepatorenal sindrom
- porto-hipertenziv qastro-enteropatiya

Bu patologiyalar haqqında sonrakı bölümlərdə geniş məlumat veriləcəkdir. Qeyd etmək lazımdır ki, PH ardan qalxdıqda bu patologiyalar da geriyə inkişaf edə bilər. Digər tərəfdən bu patologiyaların ağırlıq dərəcəsinə təsir göstərən önəmli amil Qc-in funksional vəziyyətidir. Hepatosellular funksiya saxlanılan hallarda (məs. qaraciyəraltı PH, anadangəlmə hepatic fibroz) ensefalopatiya və assit dərinləşmir. Hepatosellular funksiya pozulan xəstələrdə (məs. sirroz) bu ağırlaşmalar nəinki dərinləşir, həm də yeni patologiyalar (hepato-renal sindrom, hepato-pulmonal sindrom, hormonal disfunksiya və s.) meydana çıxır.

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

1. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. *Rev Prat*. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
2. Debray D, Yousef N, Durand P. New management options for end-stage chronic liver disease and acute liver failure: potential for pediatric patients. *Paediatr Drugs*. 2006;8(1):1-13.
3. Dib N, Konate A, Oberti F, Cales P. Non-invasive diagnosis of portal hypertension in cirrhosis. Application to the primary prevention of varices. *Gastroenterol Clin Biol*. 2005 Oct;29(10):975-87.
4. De Palma GD, Rega M, Masone S, Persico F, Siciliano S, Patrone F, Matantuono L, Persico G. Mucosal abnormalities of the small bowel in patients with cirrhosis and portal hypertension: a capsule endoscopy study. *Gastrointest Endosc*. 2005 Oct;62(4):529-34
5. De Gottardi A, Dufour JF. Oesophageal and fundic variceal bleeding. *Ther Umsch*. 2006 May;63(5):295-9.
6. Garcia-Tsao G. Portal hypertension. *Curr Opin Gastroenterol*. 2006 May;22(3):254-62
7. Han MK, Hyzy R. Advances in critical care management of hepatic failure and insufficiency. *Crit Care Med*. 2006 Sep;34(9 Suppl):S225-31
8. Hou MC. Developments in the treatment of acute esophageal variceal bleeding. *J Chin Med Assoc*. 2006 Feb;69(2):55-7.
9. Iversen P, Hansen DA, Bender D, Rodell A, Munk OL, Cumming P, Keiding S. Portal hypertension. *Curr Opin Gastroenterol*. 2006 May;22(3):254-62.
10. Karajeh MA, Hurlstone DP, Stephenson TJ, Ray-Chaudhuri D, Gleeson DC. Refractory bleeding from portal hypertensive gastropathy: a further novel role for thalidomide therapy? *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2006 May;18(5):545-8.
11. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. *Liver Int*. 2005 Dec;25(6):1079-90.
12. Liu QD, Zhou NX, Zhang WZ, Wang MQ. Diagnosis and management of regional portal hypertension. *Chin J Dig Dis*. 2005;6(2):87-92.
13. Liu H, Gaskari SA, Lee SS. Cardiac and vascular changes in cirrhosis: pathogenic mechanisms. *World J Gastroenterol*. 2006 Feb 14;12(6):837-42.

14. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. *Liver Int.* 2005 Dec;25(6):1079-90.
15. Petroianu A, De Oliveira AE, Alberti LR. Hypersplenism in schistosomatic portal hypertension. *Arch Med Res.* 2005 Sep-Oct;36(5):496-501.
16. Paramesh AS, Meiners R, Fairchild RB, Sane S, George M, Van Thiel DH. Retroperitoneal varices presenting as an adrenal pseudotumor in a cirrhotic patient. *WMJ.* 2006 Jun;105(4):44-6.
17. Rana SS, Bhasin DK, Jahagirdar S, Raja K, Nada R, Kochhar R, Joshi K. Is there ileopathy in portal hypertension? *J Gastroenterol Hepatol.* 2006 Feb;21(2):392-7.
18. Sandhu BS, Sanyal AJ. Management of ascites in cirrhosis. *Clin Liver Dis.* 2005 Nov;9(4):715-32.
19. Superina RA, Alonso EM. Medical and Surgical Management of Portal Hypertension in Children. *Curr Treat Options Gastroenterol.* 2006 Sep;9(5):432-443.
20. Svensson M, Wiren M, Kimby E, Hagglund H. Portal vein thrombosis is a common complication following splenectomy in patients with malignant haematological diseases. *Eur J Haematol.* 2006 Sep;77(3):203-9.

Seminar 2

**PORTAL HİPERTENZİYANIN
DİAQNOSTİKASI VƏ
MÜALİCƏSİ**

PORTAL HİPERTENZIYANIN DİAQNOSTİKASI

PH-nın əlamətlərini iki qrupa bölmək olar: *dolayı* (şübhə) və *birbaşa* (dəqiqləşdirici). Xronik qaraciyər xəstəliyi əlamətləri (teleangioektaziya, palmar eritema, hepatomeqaliya, palpator sərt qaraciyər), assit, mədə-bağırsaq qanaxması və splenomeqaliya PH-a şübhə yaradan göstəricilərdir.

PH-ı təsdiqləyən əlamət *varikoz genişlənmə və portal təzyiqin artmasıdır*. Göbəkətrafi varikozlar adi müayinə ilə, qida borusu varikozları endoskopik müayinə ilə, portal vena genişlənməsi Dopler USM, KT və ya MR-angiografiya ilə müəyyən edilir.

PH-ın ikinci xarakterik əlaməti sayılan təzyiq artmasını təyin etməyə həmişə ehtiyac qalmır. Lakin bəzi hallarda, xüsusən PH-ı inkar etmək və ya səbəbini təyin etmək üçün təzyiq ölçməyə gərək qalır. Təzyiqi ölçmək üçün iki yol mövcuddur – birbaşa və dolayı. Birbaşa üsulda portal venaya müdaxilə edilərək təzyiq ölçülür. Bu üsul hazırda geniş istifadə olunmur, yalnız əməliyyat vaxtı tətbiq edilir. Dolayı üsul qarın venası ilə aşağı boş vena arasındakı təzyiqlər fərqi təyin etməyə əsaslanır.

PH-ın səbəb və yerinin təyini

Porto-kavaqrafiya və təzyiq ölçülməsi əksər hallarda PH-ın səviyyəsini və səbəbini təyin etməyə imkan verir. Hazırkı qeyri-invaziv üsullar (Dopler USM, KT-angiografiya, MR-angiografiya) da portal axına maneənin yerini təyin edə bilər. Nadir hallarda adi kontrastlı angiografiyaya ehtiyac yaranır.

Təzyiq ölçülməsi PH-ın olub-olmadığını və yerini təyin etməyə imkan verən bir üsuldur. Əslində PH-ın təyini üçün bu yol daha məntiqlidir və texniki cəhətdən ağciyər arteriyalarında üç təzyiqin ölçülməsinə yaxındır. Vidaci venadan keçərək aşağı boş venaya və Qc venasına təzyiq ölçən ucluq yerləşdirilir. Əvvəlcə ucluq Qc venasına ən son nöqtəyə qədər yerləşdirilir və bu səviyyədə təzyiq ölçülür. Buna Qc venası uc təzyiqi (QcVUT) deyilir. Hesab edilir ki, *uc təzyiq sinusoiddəki təzyiqə bərabərdir və bu portal venadakı təzyiqə yaxındır*. Sonra təzyiq ölçən geri çəkilərək aşağı boş vena səviyyəsində sərbəst təzyiq ölçülür ki, buna aşağı boş vena təzyiqi (ABVT) deyilir. Sonra bu iki təzyiq arasındakı fərq hesablanır və bu porto-kaval qradient (PKQ) qəbul olunur. Bu qradient normal halda 3-5 mm Hg st. təşkil edir.

Cədvəl 1. Porto-kaval təzyiqlərin ölçülməsinə görə klinik qiymətləndirmə

PH-n növü	QcVUT	ABVT	PKQ
Qaraciyəraltı	Normal	Normal	Normal
Presinusoidal	Normal	Normal	Normal
Sinusoidal	Yüksək	Normal	Yüksək
Postsinusoidal	Yüksək	Normal	Yüksək
Qaraciyərüstü	Yüksək	Yüksək	Normal

Qradiyentin 5 mm Hg st. çox olması PH-ı göstərir. Qeyd etmək lazımdır ki, bu üsulla təzyiq fərqlərinin hesablanması həmişə doğru nəticə verməyə bilər. Xüsusən xəstədə qaraciyəraltı və presinusoidal PH olarsa təzyiqlər fərqi normal ola bilər. Lakin PKQ-in təyini bir çox hallarda faydalı olur və PH-ın səviyyəsini təyin etməyə imkan verir. Ölçülən göstəricilərə (üç təzyiq, boş vena təzyiqi və təzyiqlər fərqi) əsaslanaraq portal axına maneənin səviyyəsini müəyyənləşdirmək olur (*Cədvəl 1*). Qeyd etmək lazımdır ki, təzyiqin ölçülməsi əsasında qaraciyərdaxili PH-lar üç qrupa ayrılır: *presinusoidal*, *sinusoidal*, *postsinusoidal*.

Qaraciyəraltı və presinusoidal PH-larda qarşı təzyiqi yüksək olsa da, hər üç göstərici normal olur. *Yəni bu halda üç təzyiq portal təzyiqi əks etdirmir*. ABVT-nin normal, qradiyentin yüksək olması sinusoidal və postsinusoidal PH-larda olur. Hər iki təzyiqin yüksək, PKQ isə normal olması qaraciyərüstü PH-ı göstərir.

Əksər hallarda aparılan klinik, laborator və görüntüləmə üsulları ilə PH olub-olmadığı və yeri ilə yanaşı nozoloji səbəbi də təyin oluna bilər. Səbəb axtarışında önəmli yol göstərən amil PH-ın səviyyəsidir. Qaraciyəraltı PH-da ilk növbədə portal tromboz və şişlər araşdırılır. Qaraciyərüstü formada isə, ürək yetməzliyi və Baddi-Kiari sindromu ön planda tutulur. Qaraciyər səviyyəsindəki PH-da ilk növbədə Qc sirrozu araşdırılmalıdır. Bunun üçün də, biopsiya vacib şərtidir.

Diagnostik alqoritm

Beləliklə, ümumi diaqnostik alqoritmə uyğun olaraq (şübhə, dəqiqləşmə, forma və səbəb təyini) PH diaqnostikasında aşağıdakı ardıcılığı tövsiyə etmək olar:

- Şübhəli xəstələrdə (assit, splenomeqaliya, hepatomeqaliya, mədə-bağırsaq qanaxması, xroniki qaraciyər əlamətləri və s.) PH-ın olub-olmadığını

müəyyənləşdirmək üçün dəqiqləşdirici əlamətlər (damar genişlənməsi və təzyiq artması) axtarılır. Klinik, Doler USM, KT/MRT angiografiyalarda, endoskopik müayinələrdə damar genişlənməsinin görünməsi diaqnozu təsdiqləyir, görünməməsi isə, şübhəni ciddi şəkildə azaldır.

- Əksər hallarda klinik və görüntüləmə müayinələri PH-ın yeri və səbəbini təyin etməyə imkan verir. Diaqnostik çətinliklərdə təzyiq ölçülməsinə ehtiyac yarana bilər.
- PH-ı olan bütün xəstələrdə Qc-in funksional (QcFT) və morfoloji (Qc biosiyası) vəziyyətini, qaraciyərüstü PH-da isə bununla yanaşı ürəyin funksional vəziyyətini (EKO) dəqiqləşdirmək vacibdir.

PORTAL HİPERTENZIYANIN MÜALİCƏSİ

PH-ın müalicəsi üçün müxtəlif dövrlərdə çoxsaylı üsullar və strategiyalar tələf edilmişdir. Hazırkı dövrdə PH-n müalicəsində ən çox tövsiyə olunan strategiya aşağıdakından ibarətdir.

PH-nın müalicəsində *ilk və əsas hədəf səbəbin aradan qaldırılmasıdır*. Məsələn sirrozda Qc transplantasiyası, birincili splenomeqaliyada splenektomiya, arterio-portal fistulda fistulektomiya və s. Səbəbin aradn qaldırılması nəinki PH-ı azaldır, həm də ağırlaşmaların və nəticələrin geriyə inkişafına şərait yaradır.

Hər hansı səbəbdən birinci hədəfə çatmaq mümkün olmadıqda *ikinci hədəf* seçilir – *ağırlaşmaların müalicəsi*. PH-ın ağırlaşmalarının müalicəsi aşağıdakı qaydalarla həyata keçirilir:

- Ağırlaşmalar baş verdikdə və ya risqi yüksək olduqda müalicə tələb edir
- Ağırlaşmaların müalicəsi əsasən iki yolla həyata keçirilir: *Qc qanlanmasını pozmadan portal təzyiqi azaltmaq və ağırlaşmaya spesifik birbaşa tədbirlər*.
- Ağırlaşma yoxdursa və ya risqi yüksək deyilsə profilaktik olaraq PH-ı azaltmağa ehtiyac yoxdur.

Qeid etmək lazımdır ki, bu umumi yanaşmanın birinci hədəfi bütün xəstələr üçün keçərlidir, ikinci hədəf isə, xəstələrin əksəriyyətinə, o cümlədən də, sirrozlu xəstələrə şamil edilir. Bu strategiyadan kənarçıxmalar barəsində uyğun bölümlərdə məlumat veriləcəkdir.

Portal təzyiqi azaltma prinsipləri və tədbirləri

PH-nın baş verməsində müqavimət artmasının və portal hipervolemiyasının əsas patogenetik amillər olduğunu nəzərə alaraq təzyiqi azaltmaq tədbirləri də iki prinsip üzərində qurulur: *müqaviməti və portal sistemə qan gəlimini azaltmaq (Cədvəl 2)*. Bunlara *medikamentoz, cərrahi və endovaskulyar tədbirləri* aid etmək olar.

Medikamentoz tədbirlər

Portal sistemdə təzyiqi azaltmaq üçün müxtəlif təbiətli dərmanlar istifadə olunur. Bunlardan bəziləri geniş klinik tətbiq tapmış, digərləri isə sınaq dövrünü yaşayır.

Cədvəl 2. Portal hipertenziyanın müalicə prinsipləri və tədbirləri

Səbəbi ardan qaldırma

Qc transplantasiyası
Portal trombektomiya
Splenektomiya
Membranektomiya
Kardio-korreksiya
Arterio-venoz fistulun ləğvi
Digər

Portal təzyiqi azaltma

Müqaviməti azaltma
Portokaval yanyol
(dekompressiya)
Qc-daxili vazodilatasiya (NO sələfləri) ?
Kollateral vazodilatasiya (NO sələfləri) ?

Portal qangəlimi azaltma
Splanxik vazokonstrukturlar
Somatostatin (oktreotid)
Vazopressin (glipressin)
β-adrenoblokatorlar

Diuretiklər
Splenektomiya
Hissəvi dalaq embolizasiyası
Dalaq arteriyası stendlənməsi

Ağırlaşmaların müalicəsi

Endoskopik liqasiya
Endoskopik skleroterapiya
Zondla tamponada
Diuretik
Laktuloza, laktibiol
Ornitin-asetat
Devaskulyarizasiya

Somatostatin mədəaltı vəzin D hüceyrələrindən ifraz olunan hormon olub, orqanizmdə, xüsusən də mədə-bağırsaq sistemində həm hormonların sintezini, həm də sekresiyanı ciddi azaldır. Bu hormon splanxik qangəlimini də ciddi azaldır. Hesab edilir ki, somatostatin yerli vazodilatator sintezini azaldaraq splanxik vazodilatasiyanı əngəlləyir. Somatostatinin ən çox istifadə edilən dozası 250 mkq ilk doza və sonra 250-500 mkq/saat infuziya. Dərman 5-7 gün istifadə edilə bilər. Somatostatin ən çox varikoz qanaxmalarda qanaxmanı dayandırmaq və erkən təkrarlanmanı önəlmək üçün istifadə edilir. Yüksək doz infuziyasının (500 mkq/saat) daha effektiv olduğu haqqında məlumatlar var

Oktreotid somatostatinin sintetik analoqu olub, somatostatinə nəzərən uzun müddətli təsirə malikdir. Göstəriş və təsir effektivliyi somatostatinlə eynidir. Qanaxmalarda ilk olaraq 50 mkq doza venadaxilinə yeridilir və sonra saatda 50-100 mkq/saat dozada infuziya edilir. Əksər hallarda 5-7 gün istifadə edilir. Bəzi müəlliflər dərialtı yeritməklə (5 mkq/kq) 15 günə qədər istifadə edirlər.

Somatostatin və oktreotidin müsbət cəhəti ümumi hemodinamikanı ciddi dəyişdirməməsi, mənfi cəhəti isə, immunosupressiv təsir göstərməsidir.

Vazopressin və analoqları (qlipressin, terlipressin) güclü damardaraldıcı təsirə malikdirlər. Vazopressin (oksitosin) hipofizin arxa payından ifraz olunan hormondur, sayə əzələlərdə spazm törədə bilər. Splanxik arteriyalarda spazm nəticəsində portal təzyiq azalır. Lakin, vazopressin koronar damarlarda da spazm törədərək işemiyaya səbəb ola bilər. Ona görə də bu dərman nitroqliserinlə birlikdə istifadə edilməlidir (vasopressin 0,4 TV/dəq infuziya 24-48 saat + dilaltı nitroqliserin hər 4 saatda bir) Vazopressinin sintetik analoqları olan **qlipressin və terlipressin** koronar damarlara təsir göstərmədiyini üçün sərbəst istifadə edilə bilər. Terlipressinin standart dozası ilk gün 2 mq hər 4 saatda, sonrakı günlərdə (5-7 gün) 1 mq hər 4 saatda bir təşkil edir Somatostatin kimi vazopressin və analoqları da kəskin qanaxmalarda qısamüddətli istifadə edilir. Vazopressin və somatostatin qrupu dərmanlar arasında qanaxmanı dayandırmaq üzrə ciddi fərq tapılmamışdır.

β -adrenoblokatorlar (propranalol, anaprilil, nadolol) bir tərəfdən ürək fəaliyyətini azaldaraq, digər tərəfdən splanxik arteriyalarda β -reseptorları blokada edib α -reseptorların üstünlüyünə – vazospazma səbəb olaraq portal təzyiqi azaldırlar. β -adrenoblokatorlardan ən çox istifadə olunan propranalol və nadololdur. Bu

dərmanların dozası fərdi seçilir və nəbzi və arterial təzyiqi 25% azaltması yetərli sayılır. Adətən propranolol 10-40 mq/gün dozada istifadə edilir. β-blokatorlar qanaxmanı dayandırmaq üçün yox, profilaktikası üçün tətbiq edilir.

Digər dərmanlar (nitroqliserin, izosorbid, klonidin) geniş tətbiq tapmamışdır. Son illər qaraciyərdəxili damarları genişləndirə bilən dərmanların axtarışına geniş diqqət edilməkdədir. Təəssüf ki, hələlik bu istiqamətdə ciddi irəliləmələr qeyd edilmir.

Cərrahi üsullar

Porto-kaval şunt və ya yanyol (PKYY)

Porto-kaval şunt və ya yanyol (PKYY) mahiyyətə portal sistemlə aşağı boş vena və ya şaxələri arasında anastomoz yaratmaqdır. Nəticədə qan yüksək təzyiqli qapı sistemindən aşağı təzyiqli boş venaya axır və portal sistemdə təzyiq aşağı düşür. Bu əməliyyatlar PH-ı azaltmaq üçün ən effektiv tədbir sayılır. Lakin PKYY nəticəsində portal qanın bir hissəsi (bəzən əksəriyyəti) qaraciyərdən yan keçdiyi üçün iki ciddi problem törədir. *Birincisi*, qaraciyərin trofikası pozulur (portal qan Qc üçün çox vacib trofiki amildir) və hepatosellular yetməzlik dərinləşir. *İkincisi*, qaraciyərdən yan keçən – zərərsizləşməmiş portal qan ensefalopatiyaya səbəb olur. Ona görə də PKYY – əməliyyatları digər tədbirlər effektsiz olduqda və Qc funksiyası saxlanılan hallarda istifadə olunur. PKYY-nin müxtəlif növləri təklif edilmişdir və portal axını nə dərəcədə dəyişdirdiyinə görə bunları 3 qrupda cəmləşdirmək olar: ***ümumi, selektiv və hissəvi***.

Ümumi (və ya total) yanyol əməliyyatları həm çöz, həm də dalaq venasından gələn qanın əksər hissəsini aşağı boş venaya yönəldir. *Selektiv yanyol* əməliyyatlarında qapı venasının iki hövzəsi (dalaq və çöz) arasındakı əlaqə kəsilir, dalaq hövzəsi boş vena sisteminə yönləndirilir, çöz sistemi isə, əvvəlki yolu ilə Qc-ə axır. *Hissəvi yanyollar* mahiyyətə kiçik diametrlü ümumi şuntlardır.

Ümumi (total) yanyollar

Qeyd edildiyi kimi, ümumi PKYY-larda portal sistemin hər iki hövzəsindən çıxan qanın çox hissəsi aşağı boş venaya yönləndirilir. Bunun üçün qapı venası və ya böyük şaxələri ilə aşağı boş vena və ya şaxələri arasında geniş (>1 sm) anastomozlar yaradılır:

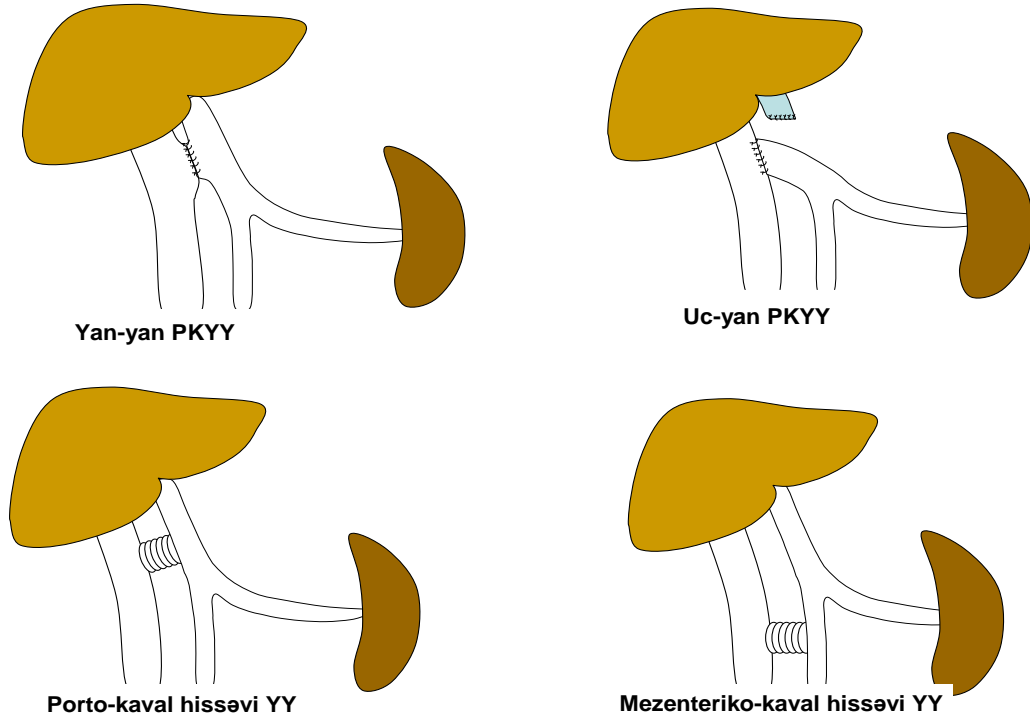
yan-yan PKYY, uc-yan PKYY, proksimal spleno-renal YY, mezo-kaval YY, proksimal spleno-kaval yanyol və s (*Şəkil 1, 2*). Qeyd etmək lazımdır ki, yerindən asılı olmayaraq ümumi PKYY-lardan sonrakı qısa müddətdə portal qanın əksər hissəsi boş venaya yönəlir. Həttdə, qaraciyərdən retroqrad axın baş verir (qaraciyərə gələn arterial qan sinusoidlərdən keçməyib portal damarlarla geriye qayıdaraq YY-a yönəlir). Ona görə də, hepatosellular yetməzlik dərinləşir və ensefalopatiya inkişaf edir (~40%). Qc-dən retroqrad axını önləmək üçün uc-yan PKYY tövsiyə edilsə də, problemlər aradan qalxmır. Qc qangəlimini qorumaq üçün ümumi yanyollara əlavə olaraq tətbiq edilən portal arterializasiya və arterial simpatektomiya əməliyyatları da bu problemləri həll etməmişdir. Ona görə də, ümumi PKYY əməliyyatları sirroz mənşəli PH-da demək olar ki, istifadə olunmur, Qc funksiyası pozulmayan PH-da isə digər üsullar (selektiv PKYY, endoskopik, medikamentoz) effekt vermədikdə tövsiyə edilir.

Hissəvi yanyollar

Hissəvi PKYY əməliyyatlarında portal vena və ya böyük şaxələri (çöz və ya dalaq venaları) ilə aşağı boş vena və ya şaxələri (adətən böyrək venası) arasında kiçik diametrlili (8 mm) damar protezləri yerləşdirilir (*Şəkil 1, 2*). Bu YY-a bəzən «H» tipli şuntlar da deyilir. Ümumi PKYY-dən fərqli olaraq «H» tipli YY-da damar diametri nisbətən kiçik olduğu üçün və böyümədiyinə görə portal qanın əksəriyyəti Qc-dən yan keçmir, trofika saxlanılır və ensefalopatiya nisbətən az rast gəlinir. Lakin, bu anastomozların tıxanma halları yüksəkdir və antikoagulyant tələb olunur. Hissəvi PKYY-lar əsasən Qc funksiyası saxlanılan və portal trombozu olmayan hallarda (Baddi-Kiari, anadangəlmə hepatik fibroz) tövsiyə olunur.

Selektiv yanyollar

Yuxarıda göstəriləyi kimi selektiv YY-ların fərqləndirici cəhətləri ondan ibarətdir ki, qapı venoz sisteminin iki bölgəsi - dalaq və çöz hövzələri arasında əlaqə kəsilir, dalaq hövzəsinin qanı aşağı boş venaya yönəldilir, bağırsağın qanı isə, təbii yolu ilə qaraciyərə gedir (*Şəkil 2*). Nəticədə, *bir tərəfdən* gastro-ezofaqo-splenik bölgədə təzyiq düşdüyü üçün qanaxma, qastropatiya və splenomeqaliya kimi *ağırlaşmalar aradan qalxır*.



Şəkil 1. Porto-kaval yanyol əməliyyatları

Digər tərəfdən isə, nisbətən toksik olan mezenterik qan Qc-ə getdiyi üçün hepatosellular funksiya pozulmur, *ensefalopatiya çox az rast gəlir* (5-8%). Üçüncüsü isə, dalaq hövzəsi portal sistemdən ayrıldığı üçün retroqrad axın baş vermir və *hepatosellular yetməzlik dərinləşmir*. Dördüncüsü, *dalaq salxanılır*. Bu müsbət cəhətlərinə görə selektiv YY-lar PKYY arasında ən yaxşısı hesab olunur. Lakin, bu şuntlar nə qədər «**yaxşı**» görünsələr də, qüsursuz deyillər.

Birincisi, bu yanyollar az da olsa, hepatosellular disfunksiya və ensefalopatiya törədirlər. Çünki, Qc üçün «trofiki faktorlar» splenik hövzədən də gəlir və bu hövzə qanının da zərərsizləşməyə ehtiyacı var. *İkincisi*, selektiv yanyollarda MAV arxası geniş diseksiya olduğu üçün limfatik damarlar zədələnir və assit arta bilər. Ona görə də, refraktor assitlərdə tövsiyə olunmur. *Üçüncüsü*, bəzi hallarda (splenektomiya, dalaq venası trombozu) bu əməliyyatları yerinə yetirmək mümkün olmur.

Hazırda selektiv YY-ın bir neçə üsulu mövcuddur: *distal spleno-renal, distal spleno-kaval, gastrorenal və mezo-portal*.

Distal spleno-penal yanyol (DSRYY) əməliyyatında prinsipial olaraq üç mərhələ həyata keçirilir. Birinci mərhələdə *dalaq venası səfərbər edilir*. Bu məqsədlə piylik cibi açılır, MAV cismi və quyruğu aşağı kənardan başlayaraq yuxarıya qaldırılır, dalaq

venasına açılan şaxələr bağlanıb kəsilir. İkinci mərhələdə *dalaq venası hovuzu ilə qapı venası arasında əlaqə kəsilir*: aşağı çöz venası, mədədən qapı venasına və çöz venasına açılan venalar bağlanıb kəsilir və nəhayət dalaq venası yuxarı çöz venasına birləşən yerdə kəsilir.

Üçüncü mərhələdə isə, *dalaq venası ilə sol böyrək venası arasında anastomoz qoyulur*. Əgər böyrək venası uyğun olmazsa (retro-aortik renal vena) splenik vena aşağı boş venaya calana bilər və bu üsul *distal-spleno-kaval yanyol* (DSKYY) adlanır.

Üçüncü üsul olan *qastro-renal yanyol* əməliyyatında qapı venası ilə spleno-qastrik hovuz arasında əlaqə kəsildikdən sonra mədənin böyük venası sayılan tac venası (sol mədə venası) ilə renal vena arasında anastomoz qoyulur. Bu üsul DSRYY mümkün olmadıqda seçilir.

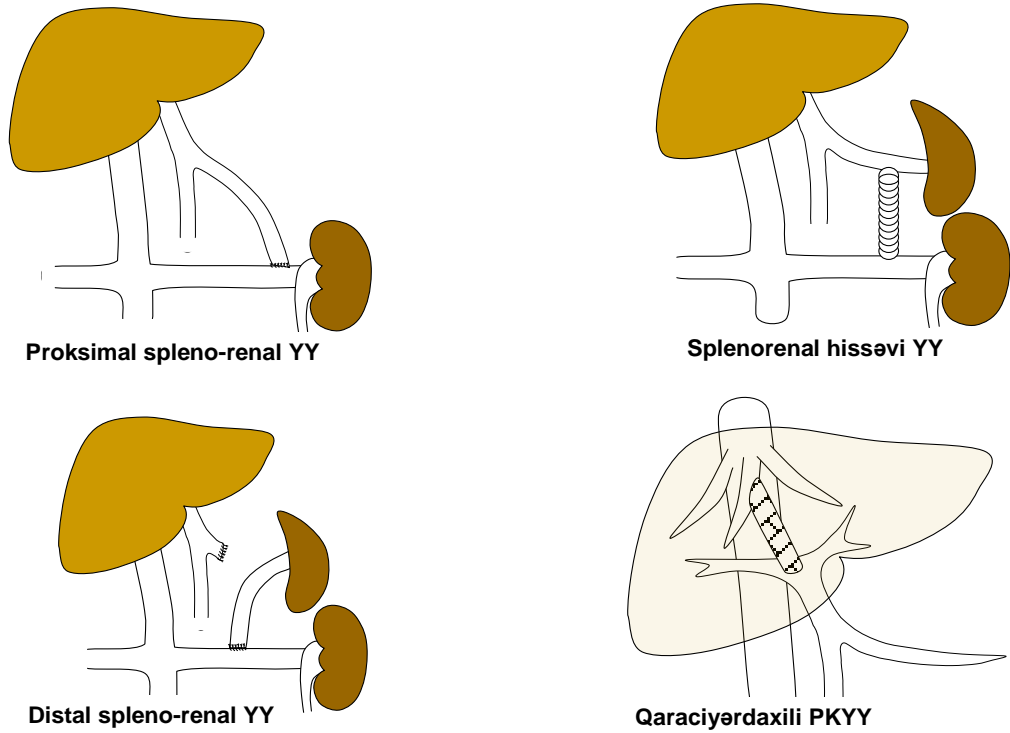
Mezenteriko-portal yanyol əməliyyatında (Rex şuntı) qaraciyərin sol qapı venası ilə çöz venası arasında venoz əlaqə yaradılır. Əlaqə üçün vidaci vena istifadə edilir. Bu əməliyyat uşaqlarda ana portal vena trombozunda mezenterik vena açıq olarsa tövsiyə edilir.

Yanyol əməliyyatının qarşılıqlı müqayisəsi

Porto-kaval yanyol əməliyyatlarını üç əsas praktik cəhətlərinə görə müqayisə etmək olar:

- Portal hipertenziyanı azaltma dərəcəsinin dolayı göstəricisi kimi, varikoz *qanaxmanın təkrarlanması*
- Portal qanın yan keçmə dərəcəsinin göstəricisi kimi, *ensefalopatiyaya*
- Cərrahi travma və hepatosellular disfunksiyanın göstəricisi kimi, *letallıq*

Varikoz qanaxmanın təkrarlanması PKYY əməliyyatlarından sonra 5-15% arasında rast gəlinir. Qanaxma ən çox kiçik diametrlili («H»-tipli, hissəvi) yanyol əməliyyatlarından sonra rast gəlinir və adətən anastomozun trombozuna bağlı olur. Qanaxmaya görə selektiv və ümumi yanyollar arasında ciddi fərq görünür. Beləliklə, *yanyollar PH-ı effektiv dərəcədə aşağı salır və qanaxmanı önəyirlər*.



Şəkil 2. Porto-kaval yanyol əməliyyatları

Ensefalopatiya nöqtəyi nəzərindən yanyollar arasında ciddi fərqlər ortaya çıxır. Selektiv yanyollarda ensefalopatiya 5-8% halda rast gəlsə, ümumi yanyol əməliyyatlarında bu göstərici çox yüksək (40-50%) səviyyədə rast gəlir.

Letallıq nəzərdən keçirilərsə, selektiv və hissəvi yanyollarda 3-5%, ümumi yanyolda 10-15% rast gəlir.

Beləliklə, PKYY əməliyyatları müalicəvi effektivlə yanaşı (PH-ı və qanaxmanı azaltma) ensefalopatiya və hepatosellular disfunksiyanı dərinləşdirmə kimi ciddi ağırlaşmalar da törədirlər. Ona görə də, *PH-ı azaltma, ensefalopatiyanı artırmama və Qc-ə portal qangəlimi qoruma PH müalicəsinə qoyulan əsas tələblərdəndir*. Selektiv yanyol «ən yaxşı» üsul görünsə də, hazırda bu tələblərə tam cavab verən ideal müalicə üsulu yoxdur. Qc qangəlimini qorumaq üçün ümumi yanyollara əlavə olaraq tətbiq edilən portal arterializasiya və arterial simpatektomiya əməliyyatları da bu problemləri həll etməmişdir.

Bunları nəzərə alaraq, hazırda PH müalicəsində yanyol üsulunun seçimində iki cəhətə diqqət yetirilir. *Birincisi*, yanyol əməliyyatı ağır Qc yetməzliyi (Child C) hallarında

istifadə edilməməlidir. *İkincisi*, üsul seçimində Qc-in qangəlimini qoruyan üsullara üstünlük verilməlidir. Ümumi yanyollar az istifadə olunur. Selektiv yanyollar ilk seçim sayılır. Xüsusən, qastrik varikoz və qastropatiyada selektiv şunt ən effektiv müalicədir. Əgər, selektiv yanyol yerinə yetirilə bilmirsə hissəvi («H» tipli) yanyol seçilə bilər.

Splenektomiya

Keçən əsrin ortalarında PH azaltmaq üçün «portal hovuzu kiçiltmək» prinsipinə əsaslanaraq, splenektomiya əməliyyatı geniş tətbiq edilirdi. Təcrübə göstərdi ki, hətta splenomeqaliyalarda belə, splenektomiyadan qısa müddət sonra PH yenidən ortaya çıxır. Digər tərəfdən, splenektomiya xəstədə infeksiyon xəstəliklərə həssaslığı artırır. Ona görə də, hazırda PH-in müalicəsi üçün splenektomiya həddüldü göstərişlərlə aparılır. Dalaq venası trombozu və birincili splenomeqaliya splenektomiyaya əsas göstəriş sayılır. Sirrozda splenektomiya tövsiyə olunmur. Əgər hipersplenizm olarsa dəstək müalicəsi və böyümə faktorları (eritropoetin, GM-BF və trombositopoeitin) istifadə edilir. Bunlar effekt vermədikdə dalaqqoruyucu əməliyyat – DSRYY, hissəvi dalaq embolizasiyası, dalaq arteriyasının stendlə daraldılması tətbiq edilə bilər. Splenektomiyaya məcburiyyəti yaranarsa autotransplantasiya edilməlidir.

Endovaskulyar tədbirlər

Endovaskulyar tədbirlər damardaxili müdaxilə yolu ilə həyata keçirilən işləməldir. Bunlar iki məqsədlə həyata keçirilir: *portal sistemi boşaltma-dekompresiya və damarları embollaşdırma, daraltma.*

Qaraciyərdaxili portokaval yanyol (QDPKYY)

Portal dekompressiya məqsədi ilə aparılan və mahiyyətə hissəvi porto-kaval yanyol olan qaraciyərdaxili portokaval yanyol (QDPKYY) əvvəllər PH-da geniş tətbiq edilən endovaskulyar müdaxilə idi. Bu üsul aşağıdakı kimi yerinə yetirilir. Angioqrafiya sistemi alatında katerterlə vidaci venadan keçərək qaraciyər venalarına daxil olunur. Qc venasından iynə ilə qaraciyərdaxili qapı venasına girilir və tel vasitəsi ilə iki vena

arasında qaraciyərdaxili yol yaradılır. Bu “yol” balonla genişləndirilir və stend (çadır) yerləşdirilir. Qoyulan çadır yanyol rolu oynayaraq iki damar – qarın venası ilə Qc venası arasında qaraciyərdaxili əlaqə yaradır. Digər portokaval yanyollarda olduğu kimi QDPKYY da portal təzyiqi azaldaraq qanaxmanın təkrarlama ehtimalını aşağı salır. Bu üsul aztravmatik olduğu üçün ağır xəstələrdə də apırıla bilər. Lakin, ensefalopatiya törətməsi və tezliklə tromblaşması (6 ay ərzində) bu üsulun çatışmayan cəhətləridir. Stendin trombozunda təkrari stend qoyula bilsə də, retromboz ehtimalı və qanaxmanın təkrarlama tezliyi yüksəkdir. Ona görə də, QDPKYY hazırda portal hipertenziyada müvəqqəti dekompressiya vasitəsi kimi qəbul olunur və Qc transplantasiyası gözləyən xəstələrdə qanaxmanı müvəqqəti dayandırmaq və qarşısını almaq məqsədi ilə tətbiq olunur.

Hissəvi dalaq embolizasiyası

Hissəvi dalaq embolizasiyasında (HDE) dalaq arteriyasının dalaq daxilindəki bir və ya bir neçə şaxəsi embolizasiya edilərək dalaq toxumasının bir hissəsi nekroza uğradılır. Nekroz əksər hallarda fibrozla nəticələnir. Embologen maddə kimi polivinil alkoqoul və sianakrilat istifadə edilir. HDE splenomeqaliya, PH və hipersplenizmin müalicəsi üçün nəzərdə tutulur, dalaqqoruyucu tətbiq kimi, splenektomiyaya alternativdir. Təkrari tətbiq edərək dalağı xeyli kiçiltmək olar. Bu işləmə ən uyğun göstəriş portal hipertenziya nəticəsində meydana gələn splenomeqaliya və hipersplenizmdir. Bu üsuldan travmatik xəstələrdə qanaxmanı dayandırmaq üçün də istifadə oluna bilər. Dalaqda nekroz və abses kimi ağırlaşma törətməsi HDE-nin geniş tətbiqini əngəlləyir.

Dalaq arteriyasının stendlə daraldılması

Bu üsulun mahiyyəti ondan ibarətdir ki, dalaq arteriyasına diametri kiçik olan stend yerləşdirilir. Nəticədə dalağa gələn qan azalır və dalağın ölçüsü kiçilir. Embolizasiyadan fərqli olaraq bu üsulda dalaq toxumasında nekroz və ağırlaşmaları (dalaq absesi, dalaq venası trombozu) nisbətən az rast gəlinir.

Endovaskulyar varis embolizasiyası

Endovaskulyar embolizasiya qanayan varikozları sklerozlaşdırmaq məqsədi ilə əvvəllər geniş istifadə edilmişdir. Lakin ağırlaşma hallarının (böyük damarların

tromboemboliyası, trombozu) yüksək və təhlükəli olması ilə əlaqədar hazırda az hallarda istifadə edilir.

Ağırlaşmaların profilaktika və müalicəsi

PH-nın ağırlaşmaları arasında varikoz qanaxma, ensefalopatiya, assit, splenorenal sindrom, qastropatiya əsas yer tutur. Bu ağırlaşmaların profilaktika və müalicəsində PH-ı azaltmaqla yanaşı spesifik medikamentoz, endosokpik, endovaskulyar tədbirlər həyata keçirilir ki, bunlar barədə uyğun bölümlərdə məlumat verilir.

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

1. Chen WC, Lo GH, Tsai WL, Hsu PI, Lin CK, Lai KH. Emergency endoscopic variceal ligation versus somatostatin for acute esophageal variceal bleeding. *J Chin Med Assoc.* 2006 feb;69(2):60-7.
2. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. *Rev Prat.* 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
3. Debray D, Yousef N, Durand P. New management options for end-stage chronic liver disease and acute liver failure: potential for pediatric patients. *Paediatr Drugs.* 2006;8(1):1-13.
4. De Gottardi A, Dufour JF. Oesophageal and fundic variceal bleeding. *Ther Umsch.* 2006 May;63(5):295-9.
5. Elwood DR, Pomposelli JJ, Pomfret EA, Lewis WD, Jenkins RL. Distal splenorenal shunt: preferred treatment for recurrent variceal hemorrhage in the patient with well-compensated cirrhosis. *Arch Surg.* 2006 Apr;141(4):385-8; discussion 388.
6. Faint V. The pathophysiology of hepatic encephalopathy. *Nurs Crit Care.* 2006 Mar-Apr;11(2):69-74
7. Garcia-Tsao G. Portal hypertension. *Curr Opin Gastroenterol.* 2006 May;22(3):254-62
8. Henderson JM, Boyer TD, Kutner MH, Galloway JR, Rikkers LF, Jeffers LJ, Abu-Elmagd K, Connor J; DIVERT Study Group. Distal splenorenal shunt versus transjugular intrahepatic portal systematic shunt for variceal bleeding: a randomized trial. *Gastroenterology.* 2006 May;130(6):1643-51.
9. Iversen P, Hansen DA, Bender D, Rodell A, Munk OL, Cumming P, Keiding S. Portal hypertension. *Curr Opin Gastroenterol.* 2006 May;22(3):254-62.
10. Jacobi D, de Muret A, Arbeille B, Perarnau JM. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for the treatment of portal hypertension secondary to non-cirrhotic perisinusoidal hepatic fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2006 May;18(5):549-51.
11. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. *Liver Int.* 2005 Dec;25(6):1079-90.
12. Liu H, Gaskari SA, Lee SS. Cardiac and vascular changes in cirrhosis: pathogenic mechanisms. *World J Gastroenterol.* 2006 Feb 14;12(6):837-42.
13. Lay CS, Tsai YT, Lee FY, Lai YL, Yu CJ, Chen CB, Peng CY. Endoscopic variceal ligation versus propranolol in prophylaxis of first variceal bleeding in patients with cirrhosis. *J Gastroenterol Hepatol.* 2006 Feb;21(2):413-9.
14. Ling SC. Should children with esophageal varices receive beta-blockers for the primary prevention of variceal hemorrhage? *Can J Gastroenterol.* 2005 Nov;19(11):661-6.
15. Mathews RE Jr, McGuire BM, Estrada CA. Outpatient management of cirrhosis: a narrative review. *South Med J.* 2006 Jun;99(6):600-6.
16. May G, Musa D. Best evidence topic report. The use of intravenous terlipressin in non-variceal upper GI bleeds. *Emerg Med J.* 2006 May;23(5):400-1.

17. Paramesh AS, Meiners R, Fairchild RB, Sane S, George M, Van Thiel DH. Retroperitoneal varices presenting as an adrenal pseudotumor in a cirrhotic patient. *WMJ*. 2006 Jun;105(4):44-6.
18. Pal S, Radhakrishna P, Sahni P, Pande GK, Nundy S, Chattopadhyay TK. Prophylactic surgery in non-cirrhotic portal fibrosis: is it worthwhile? *Indian J Gastroenterol*. 2005 Nov-Dec;24(6):239-42.
19. Rockey DC. Pharmacologic therapy for gastrointestinal bleeding due to portal hypertension and esophageal varices. *Curr Gastroenterol Rep*. 2006 Feb;8(1):7-13.
20. Sandhu BS, Sanyal AJ. Management of ascites in cirrhosis. *Clin Liver Dis*. 2005 Nov;9(4):715-32.
21. Wong F. The use of TIPS in chronic liver disease. *Ann Hepatol*. 2006 Jan-Mar;5(1):5-15.

Seminar 3

SIRROZ

TƏRİFİ

Sirroz xronik xəstəliklərin nəticəsi kimi meydana çıxan son dövr qaraciyər xəstəliyi olub, iki arxitektonika dəyişikliyin birlikdə olması ilə xarakterizə olunur:

- **Fibroz** - porto-portal, porto-kaval bölgədə yerləşən körpüşəkilli birləşdirici toxuma.
- **Düyün** - hepatositlərin regenerasiyası nəticəsində əmələ gəlir, lakin mərkəzi venası olmur.

Bu iki morfoloji dəyişiklik arxitektonikanı pozmaqla yanaşı funksional pozulmaların da əsasında durur və sirrozu digər patolojiyalardan fərqləndirir. Xüsusən, periportal sahədə (biliar obstruksiya, şistostoma, kongental hepatik fibroz və s.) və ya mərkəzi vena ətrafında (kardiak fibroz) birləşdirici toxumanın inkişafı ilə xarakterizə olunan *hepatic fibroz* klinik cəhətcə sirroza bənzəyir. Lakin regenerativ düyünün və körpüşəkilli fibroz atmalarının olması sirrozu hepatic fibrozdan fərqləndirir.

Sirroz hazırda geriyə dönməz proses sayılır.

Arxitektonika dəyişikliyi iki qrup patoloji proseslərə səbəb olur: xronik qaraciyər yetməzliyi və portal hipertenziya. Eyni zamanda sirroz digər bir geriyə dönməz prosesə – xərçəngə meyli yaradır. Sirrozun baş verməsində iki qrup xəstəliklər – naməlum səbəblər və qaraciyərin xronik xəstəlikləri rol oynayır.

Beləliklə sirroz üçün 2-lər qaydası xarakterikdir:

Sirroz 2 qrup səbəbdən əmələ gəlir – *xronik qaraciyər xəstəlikləri və naməlum səbəblər.*

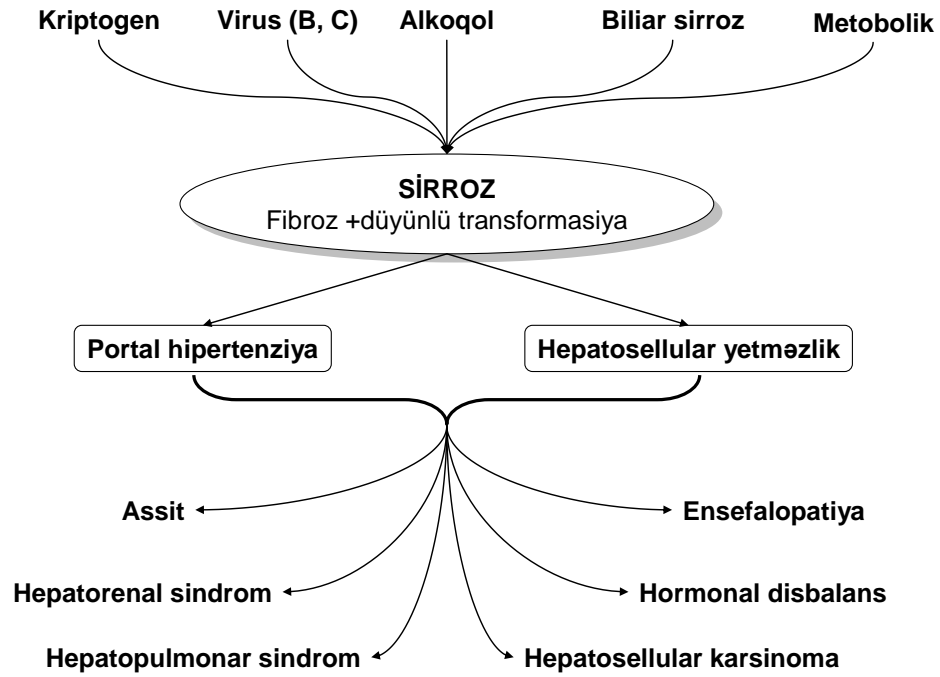
Sirroz üçün 2 dəyişiklik xarakterikdir – *fibroz və düyün*

Sirroz 2 qrup sindrom törədirlər – *qaraciyər yetməzliyi və portal hipertenziya*

Sirroz 2 cür geriyə dönməzdir – *özü geriyə dönmür və ikinci geriyə dönməz xəstəlik olan xərçəngi törədir.*

SƏBƏLƏRİ

Qaraciyərin bilinən xronik xəstəliklərinin əksəriyyəti sirroza səbəb ola bilər. Lakin 30-40% hallarda sirrozun səbəbini müəyyənləşdirmək mümkün olmur.



Şəkil 1. Sirrozun etiologiyası və patofiziologiyası

Ümumiyyətlə, sirrozun ən çox rast gəlinən səbəbləri aşağıdakılardır (Şəkil 1):

- Kriptogen – bilinməyən və ya tapılmayan
- Posthepatik – adətən xronik B və C hepatitlərinin nəticəsində inkişaf edir
- Alkoqol
- Birincili biliar sirroz
- Metabolik - Wilson xəstəliyi, hemoxromatoz və s.

PATOGENEZİ

Sirrozun inkişaf mexanizmi dəqiq məlum deyil.

Fibrozun əmələ gəlməsində *iki mexanizm ehtimal edilir*. Birincisi, hepatositlərin zədələnməsinə cavab kimi Kuppffer hüceyrələri və fibroblastların tərəfindən törənen *xronik fibroplastik iltihabi reaksiya*. İkincisi, sinusoidlərin divarında yerləşən Lito hüceyrələrinin – *lipositlərin aktivləşməsi* və kollagen sintezi.

Regenerativ düyünün quruluşca orqinal paycıqdan fərqlənməsinin – mərkəzi venasının olmamasının mexanizmi məlum deyil. Lakin düyündəki hepatositlər fərqli şəraitdə (qan dövranı, öd axını və s.) olduğu üçün yetərli funksiya göstərə bilmirlər,

zədələyici amillərə yüksək həssas olurlar. Bu da düyünün zədələnməsinə, yenidən fibroza və yeni düyün əmələ gəlməsinə gətirib çıxarır. **Beləliklə, “zədələnmə → fibroz, düyün → duyun zədələnməsi → fibroz və düyün→» zənciri davam edir.**

Sirrozun inkişaf mexanizmi məlum olmasa da, törətdiyi dəyişikliklər geniş öyrənilmişdir. *Fibroz və regenerativ düyün iki qrup prosesə səbəb olur (hepatosellular yetməzlik və PH), iki qrup prosesə isə (təkrari zədələnmələrə və xərçəngə), meyl yaradır.*

Artan fibroz hepatositlərin yerini alır, portal sahələri kiçildir, sinusoid sayını azaldır, arterio-venoz şuntlara səbəb olur, sağlam hepatositlərin qidalanmasını azaldır. Düyündə mərkəzi venanın olmaması və ətrafındakı fibroza bağlı hepatositlərin qan təhizatı pozulur. Bunların nəticəsi olaraq *qaraciyər yetməzliyi və portal hipertenziya* meydana gəlir.

Portal hipertenziya varikozlar, qanaxma, splenomeqaliya, assit əlamətləri ilə biruzə verir. PH sirrozun ən xarakterik əlamətidir və sirroz PH-ın ən çox rast gəlmə səbəbidir. Sirrozda PH-ın baş vermə mexanizmi əvvəlki bölümdə (*Seminar 1*) geniş şərh edilmişdir.

Qaraciyər yetməzliyi özünü sarılıq, xolestaz, koagulopatiya, hipoalbumnemiya, və ensopatiya, hepatotorenal və hepatopulmonal sindrom şəkilində göstərir.

Düyündəki hepatositlər şəkildə normal görünənlər də, funksional cəhətcə və təhizat nöqtəyi-nəzərdən yetərli deyillər. Bu da onların zədələyici amillərə həssaslığını izah edir. Stress, infeksiya, işemiya, dərman, alkoqol və s. amillər sirrotik xəstələrdə ağır qaraciyər yetməzliyi törədə bilirlər. Heç bir əlavə təsir olamadan sirrotik xəstələrdə kiçik əməliyyatlar 10%, orta əməliyyatlar 30%, böyük əməliyyatlar isə, 50% halda ölümə səbəb ola bilər. Bu bir tərəfdən hepatosellular yetməzliklə, digər tərəfdən zədələnməyə həssaslıqla bağlıdır.

Sirroza qəribə ölkələrində hepatosellular xərçəngin (HSX) ən çox rast gəlmə səbəbidir. HSX-i olan xəstələrin 80-90%-ində sirroz rast gəlir. Hesab edilir ki, regenerativ aktivlik və arxitektonika pozulması (ilk baxışda sirrozda morfoloji dəyişiklik displaziyanı xatırladır) buna şərait yaradır. Təbii ki, bütün xəstəliklərdə olduğu kimi, sirrozda da genetik pozulmalar əsas rol oynayır. Xüsusən, hepatit B virusu və hemoxromatoz mənşəli sirrozlarda HSX tezliyi yüksəkdir. Yəni, sirroz «*xronik hepatit – sirroz - xərçəng*» prosesinin kilid nöqtəsidir.

TƏSNİFATI

Sirroza səbəbinə, morfoloji dəyişikliyinə, xarakterinə, ağırlıq dərəcələrinə görə təsnif edilir.

Səbəblərinə görə sirrozun idiopatik (kriptogen), posthepatitik, alkoqol, biliar və digər növləri ayrılır.

Morfoloji dəyişikliklərə görə təsnifatda fibroz və düyünlərin nisbəti, ölçüsü nəzərə alınır. Makronodulyar sirrozda düyünlər 3 sm-dən böyük olur. Ən çox viral və autoimmun xronik hepatitlərdən sonra inkişaf edən sirrozlarda rast gəlinir. Mikronodulyar sirrozda düyünlər 3 sm-dən kiçik olur, fibroz üstünlük təşkil edir. Buna portal sirroz da deyilir və ən çox alkoqol sirrozunda və kriptogen sirrozda rast gəlinir.

Qarışıq sirrozda 3 sm-dən böyük və kiçik düyünlər eyni miqdardadır.

Ağırlıq dərəcəsinin təyini üçün müxtəlif təsnifatlar var və ən çox yayılan təsnifat *Child təsnifatıdır (Cədvəl 1)*.

Cədvəl 1. Child təsnifatı

Göstərici	Dərəcə		
	A	B	C
Assit	Kompensasiya yox	Subkompensasiya Zəif və ya diuretikle kontrol olunur	Dekompensasiya Diuretikle azalmır
Albumin (q/dl)	>3,5	2,8-3,5	<2,8
Bilirubin (mq/dl)	<2	2-3	>3

Bu təsnifatda qaraciyərin sintetik (albumin), detoksikasiya (bilirubin) göstəricilərinə və portal hipertenziyaya (assit) görə 3 ağırlıq dərəcəsi ayrılır: A, B, C. İlkin dərəcədə (A) qaraciyər funksiyaları normal səviyyədədir və buna kompensasiya mərhələsi də deyilir. B dərəcəsində qaraciyər funksiyalarında yüngül və ya düzələ bilən dəyişiklik meydana gəlir. Buna subkompensasiya mərhələsi də deyilir. C dərəcəsi dekompenasiya mərhələsidir və funksiyalarda ciddi, çətin düzələndirici dəyişikliklər baş verir.

Child klassifikasiyasının müxtəlif variantları mövcuddur. Bunlar arasında ən çox istifadə olunanı *Child-Turcotte-Pugh* təsnifatıdır ki, bunda orijinal təsnifatdakı göstəricilərə ensefalopatiya və protrombin aktivasiyası da əlavə olunur (*Cədvəl 2*).

Cədvəl 2. Child-Turcotte-Pugh təsnifatı

Göstərici	Bal qiyməti		
	1	2	3
Ensefalopatiya	yox	1-2	3-4
Assit	yox	Zəif və ya diuretiklə kontrol olunur	Diuretiklə azalmır
Protrombin zamanı			
Normadan artma miqdarı (san)	<4	4-6	>6
INR	<1,7	1,7-2,3	>2,3
Albumin (q/dl)	>3,5	2,8-3,5	<2,8
Bilirubin (mq/dl)	<2	2-3	>3
5-6 bal – A dərəcə, 7-9 bal B dərəcə, 10-15 bal C dərəcə			

Qaraciyər xəstəliklərinin ağırlıq dərəcəsini qiymətləndirmək və proqnozu müəyyənləşdirmək üçün istifadə olunan təsnifatlardan biri də **MELD** (model of end-stage liver disease) şkalasıdır (**Cədvəl 3**). Bu sistemdə kreatinin, bilirubin və protrombin səviyyəsi nəzərə alınaraq loqarifmik düsturla qiymət hesablanır. Child təsnifatından fərqli olaraq MELD sistemindəki göstəricilər obyektiv və ölçülən dəyərlərdir. Son tədqiqatlar göstərir ki, MELD təsnifatı qaraciyərin vəziyyətini və xəstənin proqnozunu daha obyektiv və dəqiq göstərir.

Cədvəl 3. MELD (model of end-stage liver disease) şkalası

Göstərici	Regrasiya koefisiyenti
Kreatinin (Log _e miqdarı)	0,957
Bilirubin (Log _e miqdarı)	0,378
Protrombin zamanı – INR (Log _e miqdarı)	1,120
Etiologiyası*	0,643
Proqnostik risk aşağıdakı düsturla hesablanır: R= 0,957 x Log_e (kreatinin mq/dl) + 0,378 x Log_e (bilirubin mq/dl) + 1,120 x Log_e (INR) + 0,643 x (etiologiya) Etiologiyayı qiymətləndirərkən, alkoqol və xolestatik xəstəliklərdə 0, digər xəstəliklərdə isə 1 qiymət hesablanır.	

KLİNİK ƏLAMƏTLƏRİ

Parenxima itirilməsinə və hepatocellular disfunksiyaya bağlı *qaraciyər yetməzliyi*, fibroz və arxitektonika dəyişikliklərlə bağlı *portal hipertenziya* sirrozun gediş tipini, klinik, laborator, görüntüləmə əlamətlərini müəyyən edir.

Qaraciyərin disfunksiyası adətən xronik şəkildə olur, bəzi ağırlaşdırıcı amillərin təsiri ilə kəskinləşə bilər.

Sarılıq adətən zəif (< 100 mmol/l) və hər iki bilirubin fraksiyasının artması ilə xarakterizə olunur. *Xolestaz* adətən xolestatik sirrozda (birincili biliar sirroz) rastlanır, birləşmiş bilirubinin daha çox artması və QF artması ilə xarakterikdir.

Koaqulyasiya pozulmaları laxtalanma faktorlarının sintezinin və fibrinolitik amillərin (fibrinolizin, t-PA) neytrallaşmasının azalmasına bağlıdır. Hipokoaqulyasiya adətən K vitamininin müalicəsi ilə ciddi yaxşılaşır.

Ensefalopatiya zəif xronik şəkildə, bəzən də ağır koma şəkildə ortaya çıxır.

Detoksikasiya zəifləməsi ümumi əlamətlər və orqan spesifik sindromlarla ortaya çıxır.

- Ümumi əlamətlər – yorğunluq, zəiflik, arıqlama
- Steroid detoksikasiyasının zəifləməsi (estrogen, progesteron, aldesteron artıqlığı) - palmar eritema, angioma, ginekomastiya, impotensiya, ödem, assit
- Hepatorenal, hepatopulmonar sindromlar.
- Digərləri – anemiya, xora xəstəliyi, paratiroid böyüməsi və s.

Portal hipertenziya adətən assit, kollateral venaların varikozu, splenomeqaliya, gastropatiya, ensefalopatiya şəkildə biruzə verir və sirrozun ən xarakterik əlaməti sayılır. Sirrozun PH törətmə mexanizmi ilə əlaqədar geniş məlumat əvvəlki bölümlərdə verilmişdir.

DİAQNOSTİKASI

Xəstədə bəzi əlamətlər, xüsusən xroniki qaraciyər əlamətləri (zəiflik, tez yorulma, palmar eritema, qırmızı dil, angioektaziyalar) sirroza şübhə yaradır. Portal hipertenziyanın olması, görüntüləmədə kələkötür qaraciyər, qaraciyər venalarının dəqiq seçilməməsi, öd kisəsi divarının qalınlaşması və s. əlamətlər sirrozun dolayı əlamətləri sayılır.

Sirrozun dəqiq diaqnozu patohistoloji müayinə ilə qoyulur. Histoloji müayinədə qaraciyərdə fibrozun və düyünün birlikdə olması sirroz üçün xarakterikdir. Bununla yanaşı nekroz da rastlana bilər.

Qeyd etmək lazımdır ki, bəzi xronik qaraciyər xəstəlikləri (xronik hepatitlər, hepatic fibroz və s.) klinik olaraq sirroza bənzəyə bilər. Digər tərəfdən sirroz erkən mərhələlərdə klinik olaraq ortaya çıxmaya bilər. Ona görə də, klinik və görüntüləmə əlamətlərinə görə sirroz diaqnozu qoymaq səhv nəticə verə bilər. Bunları nəzərə alaraq, *sirrozu dəqiqləşdirmək üçün biopsiya etmək (punksiyon və ya laparoskopik) vacib şərtidir.*

MÜALİCƏSİ

Hazırda sirroz geriyyədməz proses sayılır və ***sirrozun radikal müalicəsi qaraciyər transplantasiyasıdır (Qc Tx)***. Qc Tx mümkün olmadıqda aparılan müalicələr sirrozun törətdiyi ağırlaşmaların profilaktikası və müalicəsinə yönəlmişdir. Çoxsaylı tədqiqatlara və klinik təcrübələrə baxmayaraq hazırda sirrozlu xəstələrdə ***fibrotik prosesi aradn qaldırmaq üçün effektiv müalicə tədbiri yoxdur***. Son illərdə interferon müalicəsinin viral sirrozlarda fibrotik prosesin inkişafını azaltığı qeyd edilməkdədir. Bu kitabda PH ağırlaşmaların profilaktika və müalicəsi üçün qeyd edilən ümumi prinsiplər əsasən sirroz mənşəli PH üçün nəzərdə tutulur. Başqa mənşəli PH-ların özəllikləri uyğun bölümlərdə verilir.

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. Sabiston. *Textbook of Surgery* 17 ed., 2006, p.1112-1143
8. Timothy DS, Steven AC. Liver. Chapter 30, p 1139-1186. in *Schwartz's Principles of Surgery 18th ed.*, 2004

9. Thomas JN, Gordon AH. Pathophysiology. International edition. 3th ed. P 369-396, 2004
10. Sherlock S, Dooley J. *Disease of the liver and biliary tract*. 11-th ed. 2001
11. Sultanov H.A. *Cərrahi Xəstəliklər*. Bakı 2000
12. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572
13. Zudema GD. *Shackelford's Surgery of Alimentary tract*, Vol III, 5th ed, 2006

Əlavə ədəbiyyat

1. Mathews RE Jr, McGuire BM, Estrada CA. Outpatient management of cirrhosis: a narrative review. *South Med J*. 2006 Jun;99(6):600-6.
2. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. *Rev Prat*. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
3. Dib N, Konate A, Oberti F, Cales P. Non-invasive diagnosis of portal hypertension in cirrhosis. Application to the primary prevention of varices. *Gastroenterol Clin Biol*. 2005 Oct;29(10):975-87.
4. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. *Liver Int*. 2005 Dec;25(6):1079-90.
5. Liu H, Gaskari SA, Lee SS. Cardiac and vascular changes in cirrhosis: pathogenic mechanisms. *World J Gastroenterol*. 2006 Feb 14;12(6):837-42.
6. Paramesh AS, Meiners R, Fairchild RB, Sane S, George M, Van Thiel DH. Retroperitoneal varices presenting as an adrenal pseudotumor in a cirrhotic patient. *WMJ*. 2006 Jun;105(4):44-6.
7. Sandhu BS, Sanyal AJ. Management of ascites in cirrhosis. *Clin Liver Dis*. 2005 Nov;9(4):715-32.
8. Schepke M. Primary prevention of variceal bleeding in cirrhosis. *Dtsch Med Wochenschr*. 2006 Jun 2;131(22):1269-72.
9. Al Mardini H, Douglass A, Record C. Amino acid challenge in patients with cirrhosis and control subjects: ammonia, plasma amino acid and EEG changes. *Metab Brain Dis*. 2006 Mar;21(1):1-10. Epub 2006 May 4.
10. Ardizzone G, Arrigo A, Schellino MM, Stratta C, Valzan S, Skurzak S, Andruetto P, Panio A, Ballaris MA, Lavezzo B, Salizzoni M, Cerutti E. Neurological complications of liver cirrhosis and orthotopic liver transplant. *Transplant Proc*. 2006 Apr;38(3):789-92.
11. Jover R, Rodrigo R, Felipe V, Insausti R, Saez-Valero J, Garcia-Ayllon MS, Suarez I, Candela A, Compan A, Esteban A, Cauli O, Auso E, Rodriguez E, Gutierrez A, Girona E, Erceg S, Berbel P, Perez-Mateo M. Brain edema and inflammatory activation in bile duct ligated rats with diet-induced

hyperammonemia: A model of hepatic encephalopathy in cirrhosis.
Hepatology. 2006 Jun;43(6):1257-66

12. Schepke M, Appenrodt B, Heller J, Zielinski J, Sauerbruch T. Prognostic factors for patients with cirrhosis and kidney dysfunction in the era of MELD: results of a prospective study. Liver Int. 2006 Sep;26(7):834-9.

Seminar 4

**VARIKOZ VƏ
QANAXMA**

QANAXMA MEXANİZMİ

PH-nın ən xarakterik əlaməti qapı venasının, onun şaxələrinin, porto-sistemik kollateralların genişlənməsidir və genişlənmə olmadıqda PH şübhəlidir.

Normal halda görüntülmə (Dopler USM, KT, MRT angiografiyaları, endoskopiya) ilə portal vena diametri 10-12 mm təşkil edir və kollaterallar görünür. Porto-kaval təzyiq fərqi 8 mm Hg st. aşarsa venalarda və kollaterallarda genişlənmə başlayır, fərq 10 mm Hg st. olduqda genişlənmə bariz şəkil alır, 12 mm Hg st. aşdıqda isə, qanaxma təhlükəsi meydana gəlir. Kollateralların genişlənməsi ən çox qastroezofageal səviyyədə, sonra rektal, göbəkətrafi və retroperitoneal səviyyədə ortaya çıxır. Qeyd edildiyi kimi kollaterallar yenidən əmələ gələn anastomozlar olmayıb embrional hazır damarlardır.

Varikozlardan qanaxma PH-nın ən ağır ağırlaşmasıdır və endoskopik müalicələrə qədərki dövrlərdə sirrotik xəstələrin əsas ölüm səbəbi idi. Qanaxma ən çox qastroezofageal varislərdən, sonra rektal və göbəkətrafi varislərdən, çox nadir hallarda isə, retroperitoneal varislərdən baş verir. Portal venanın şaxələrindən intraabdominal qanaxma ehtimalı çox azdır və bu adətən travmaya (punksiya və küt travma) bağlı olur. Varikoz qanaxmanın baş vermə mexanizmi «*partlama*» nəzəriyyəsinə əsaslanır ki, bu da Laplas qanunu ilə izah oluna bilər. Bu qanun səthin gərilmə qüvvəsi ilə (G) divara düşən təzyiq (portal təzyiq – P), damar radiusu (p) və divar qalınlığı (d) arasında münasibəti göstərir. Gərilmə təzyiqi damardaxili təzyiq və radiusla düz, divar qalınlığı ilə tərs mütənasibdir.

$$G = \frac{Pr}{d}$$

Gərilmə qüvvəsinin artmasını partlama törədən amil kimi qəbul etsək, onda görünür ki, portal təzyiqin artması böyük və incə divarlı damarlarda «partladıcı» qüvvəni daha çox artırır və qanaxmaya səbəb olur. *Yəni genişlənməmiş və incə divarlı damarların partlama ehtimalı daha çoxdur.* Bu nəticə portal hemodinamikaya tətbiq olunan hidrodinamika qanunlarından çıxan ikinci böyük nəticədir.

Cədvəl 1. Varikoz qanaxmanın risk amilləri

Yerli amillər

Böyük varislər (III, IV dərəcəli)
İncə divar (“qırmızı nöqtə”, tumurcuq)

Hemodinamik amillər

Yüksək təzyiq (portokaval fərq >12 mmHg st.)
Portal hipervolemiya
Kollateral axın artışı?
Qarındaxili təzyiq artması?

Qaraciyərin vəziyyəti

Child A – az
Child B və C yüksək

Digər

QSIƏ preparatlar
Bakterial infeksiya

(Birincisi, Om qanununa görə təzyiq ilə axın və müqavimət arasında əlaqə idi ki, PH-in patogenezi izah edirdi). Bu nəticə də, özünü praktikada müəyyən dərəcədə doğrultmuşdur. *Birincisi*, təcrübə göstərir ki, varikoz qanaxma adətən porto-sistemik fərq 12 mm Hg st. çox olduqda baş verir. Bu təzyiqdən aşağı hallarda qanaxma ehtimalı azdır.

İkincisi, qanaxma adətən böyük və incə divarlı varikozlarda daha çox rast gəlinir.

Varikozlardan qanaxma riski

Bütün varikozların qanaxma ehtimalı olsa da, hamısı mütləq qanaxma törətmir. Bəzi amillər varikozların qanaxma ehtimalını artırır. Bu amilləri 4 qrupa ayırmaq olar:

yerli, hemodinamika, qaraciyərin vəziyyəti və digər (Cədvəl 1). Bəzi müəlliflər bu göstəricilərə əsasən şkalalar da təklif edirlər. Ümumiyyətlə baxılırsa, varikozun ölçüsü, divarın nazik olması, Qc-in vəziyyəti və portal təzyiq qanaxma riskini təyin edən ən önəmli amillər sayılır.

Ölçülərinə görə qida borusu varikozlarını 4 dərəcəyə ayırırlar:

- I dərəcə – selikaltı qatda geniş vena, qabarmır
- II dərəcə – mənfəzə doğru qabarmış venalar, mənfəzi tutmur
- III dərəcə – qabarmış venalar mənfəzi tama yaxın tutur
- IV dərəcə - qabarmış venalar mənfəzi tam tutur.

Divar incəlməsinin əlaməti isə «varis üzərində varis» (tumurcuq) və ya «qırmızı ləkədir».

Qaraciyərin vəziyyətini qiymətləndirmək üçün isə, Child və MELD klassifikasiyası istifadə olunur.

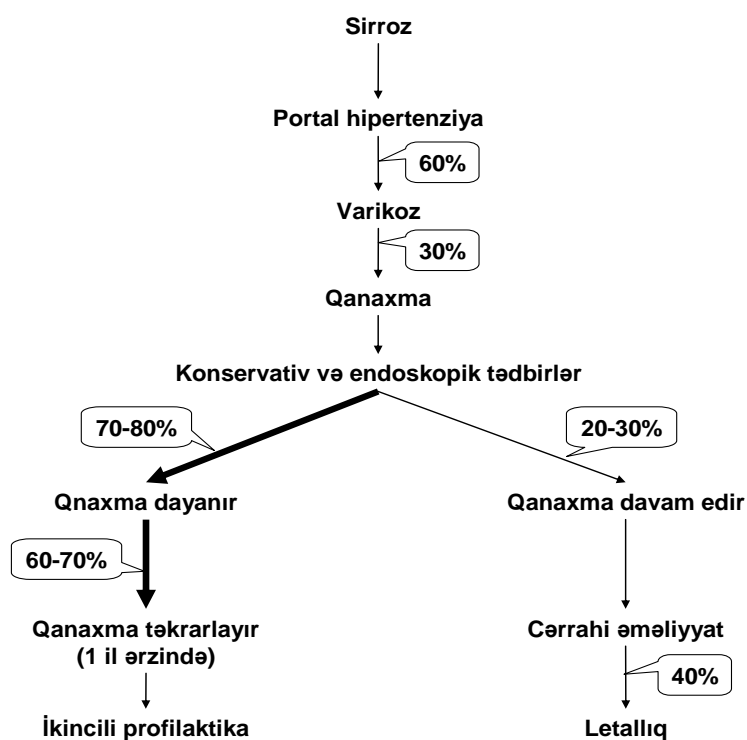
VARİKOZ QANAXMANIN TƏBİİ GEDİŞİ

Sirrotik xəstələrin təxminən 60%-ində varikoz baş verir və bunların da təxminən 30%-də 2 il ərzində qanaxma rast gəlir (*Şəkil 1*). Varikoz tapıldıqdan sonrakı iki il ərzində qanaxma olmur, onun baş vermə ehtimalı azalır. Birinci dəfə baş verən qanaxma adətən 70-80% hallarda öz-özünə və ya müalicə ilə dayanır. Lakin xəstələrin 60-70%-ində bir il ərzində təkrarlama baş verir və ən çox ilk saat və ya günlərdə ortaya çıxır. Qanaxmalarda letallıq təxminən 50% təşkil edir. Hipertenziyanın səbəbi aradan qaldırıldıqda varislər geriyyə inkişaf edir. Qanaxma qeyd edildiyi kimi, ən çox gastroezofageal varikozlardan baş verir. Lakin, mədənin fundal varikozlarından, hemoroidal varikozlardan da qanaxma baş verə bilər.

Varikoz qanaxma kəskin və xroniki anemiyaya səbəb olur, sirrotik xəstələrdə kəskin ensefalopatiya törədir. Mədə-bağırsağ boşluğuna tökülən qan parçalanaraq ammoniyakın artmasına və ensefalopatiyaya şərait yaradır. Ona görə də, sirrotik xəstələrdə ensefalopatiya dərinləşərsə varikoz qanaxma yoxlanılmalıdır.

DİAQNOSTİKASI

Digər mədə-bağırsağ qanaxmaları kimi, varikoz qanaxmalar da iki qrup əlamətlərlə – yerli (qanqusma, melena, NQZ-dan qangəlmə) və ümumi (anemiya, hipovolemiya, şok) əlamətlərlə büruzə verir. Sirrotik xəstələrdə ilk əlamət ensefalopatiya da ola bilər. Qanaxmanın intensivliyindən asılı olaraq bu əlamətlər zəif (melena, xroniki anemiya) və ya çox ağır (çoxlu qanqusma, hemorragik şok) şəkildə ortaya çıxır. Nəzərə alınsa ki, varikoz qanaxma mədə-bağırsağ qanaxmaların ən çox rast gəlinən səbəblərindən biridir (xora, şiş və Mellori-Veys xəstəliyi kimi), sirrotik xəstələrdə varikozla yanaşı qanaxma törədən digər xəstəliklər də rast gələ bilər və PH qanaxmaya qədər subklinik gedə bilər, onda anamnezində Qc xəstəliyi olub-olmamasından asılı olmayaraq mədə-bağırsağ qanaxması olan bütün xəstələrdə varikoz qanaxmadan şübhələnmək lazımdır. Xronik qaraciyər xəstəliyi (palmar eritema, sarılıq, ensefalopatiya, ödem) və PH əlamətləri (göbəkətrafi geniş venalar, assit, splenomeqaliya) varsa varikoz qanaxma şübhəsi artır. *Dəqiqləşdirmək üçün təcili endoskopiya aparılır.* Endoskopiya həm diaqnostik (qanaxmanın yeri, intensivliyi, dayanıb-dayanmadığı), həm də müalicəvi məqsədlə aparılır.



Şəkil 1. Varikoz və qanaxmanın təbii gedişi

QIDA BORUSU VARİKOZUNDAN QANAXMANIN MÜALİCƏSİ

Müalicə hədəfi

Varikoz qanaxma həyati təhlükəli patologiyadır və təcili tədbirlər tələb edir. PH-ın əsas səbəbinin aradan qaldırılması varikoz qanaxmanın da radikal müalicəsidir. Məsələn, sirrozda Qc transplantasiyası, dalaq venası trombozunda splenektomiya, portal trombozda porto-kaval anastomoz və s. Lakin, bu tədbirlər bəzən imkansız olur və ya təcili vəziyyətlərdə yerinə yetirilə bilmir.

Belə halda varikoz qanaxmanın müalicə və profilaktika tədbirləri aşağıdakı strateji hədəflərə yönəlir.

- Qanaxmanı dayandırma və dəstək müalicəsi
- Varikoz qanaxmanın qarşısını alma
- Qanaxmanın təkrarlanmasının qarşısını alma

Cədvəl 2. Varikoz qanaxmanın müalicə prinsipləri və metodları

Portal hipertenziyanı azaltma (dekompressiya)

Konservativ (medikamentoz)
Somatostatin (oktreotid)
Vazopressin (glipressin)
β-adrenoblokatorlar
NO sələfləri?
Sfinktor büzücüləri
Cərrahi yanyollar
Endovaskulyar yanyol (QDPKYY)

Devaskulyarizasiya

Qida borusu transseksiyası
Kardio-fundal mexaniki tikiş
Sigura əməliyyatı

Varikozlara müdaxilə

Balon tamponadası
Endoskopik liqasiya (həlqə)
Endoskopik skleroterapiya
Endovaskulyar embolizasiya
Varikozlara tikiş (Pasiora)

Müalicə prinsipləri və metodları

Varikoz qanaxmanın profilaktika və müalicə tədbirləri 2 prinsip üzərində qurulmuşdur: **PH-ı azaltma və qanaxmanı dayandırma (Cədvəl 2)**. PH-ı azaltmaq üçün portal sistemə gələn qanı azaltma və qapı venasının dekompressiyası yerinə yetirilir. Bu tədbirlər əvvəlki bölümdə qeyd edilmişdir.

Qanaxmanı dayandırma üsulları

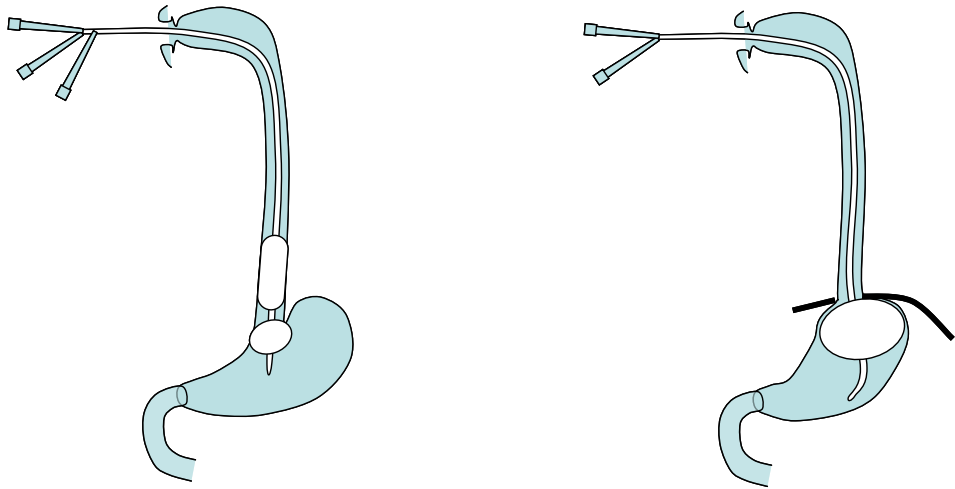
Qeyd edildiyi kimi, varikoz qanaxma meydana gəldikdə, ilk tədbir qanaxmanı dayandırmaqdan ibarətdir. Hazırda qanaxmanı dayandırmaq üçün **tamponada, medikamentoz, endoskopik, endovaskulyar və cərrahi üsullar** tətbiq edilir.

Bu üsullar mahiyyətcə *portal təzyiqi ciddi azaltmaq* (dekompressiya), portal vena ilə aزیqos venası arasında əlaqənin

kəsərək *varikoz damarlarda qan axınıni kəskin azaltmaqdan* (devaskulyarizasiya) və ya *varikozlara birbaşa müdaxilədən* (varikozların embolizasiyası, tromblaşdırılması, bağlanması) ibarətdir.

Balon tamponadası

Bu üsul mahiyyətcə venaların şişirdilmiş balonla sıxılmasından ibarətdir (**Şəkil 2**). Hansı venaların sıxılmasına görə iki növ balon mövcuddur. **Sengstaken-Blakemore zond** iki balondan ibarətdir: 60-500 ml-lik kürəşəkilli mədə balonu zondun



Şəkil 2. Varikoz qanaxmalarda balonla tamponada üsulları

tərpənməməsinə xidmət edir, uzunsov balon 30-40 mm Hg st təzyiqlə şişirdilir, qida borusu varikozlarını sıxaraq qanaxmanı dayandırır. *Linton zonu* 300-700 ml həcmində balondan təşkil olunubdur. Bu balon mədədə şişirdilir və geriye dartılaraq mədənin kardiya və dibini diafraqmaya doğru sıxır (300-900 q). Bununla portal sistemlə varikozlar arasında əlaqə kəsilir, yəni kompressiv devaskulyarizasiya yaradılır.

Balon qoyulduqdan sonra, hər yarım saatda bir mədə və qida borusu möhtəviyyatı aspirasiya edilərək həm qanaxmaya nəzarət edilir, həm də aspirasiya ehtimalı azaldılır. Balon 12-24 saatdan sonra boşaldılır və qanaxmaya yenidən nəzarət edilir. Balon boşaldıqdan sonra qanaxma təkrarlana bildiyi üçün digər üsullara (endoskopik, cərrahi) hazır olmaq lazımdır. Balon tamponadası ən tez yerinə yetirilə bilən müvəqqəti hemostaz üsuludur. Lakin bu üsulun bir çox çatışmayan cəhətləri var.

Nəfəs yollarına ağız suyu və burun sekresiyasının aspirasiya ehtimalı yüksəkdir. Ona görə tez-tez (yarım saatdan bir) qida borusunun aspirasiyası və ya intubasiya lazımdır. Zondu 12-24 saatdan çox saxlamaq olmur. Çünki «yataq yaraları» əmələ gələ bilər. Ona görə də, bu üsul müvəqqəti vasitədir. Zondun mədə balonu sürüşərək qida borusuna keçərsə, cırılma törədə bilər ki, bu da ölümcül qanaxma və perforasiyaya səbəb ola bilər.

Bunları nəzərə alaraq balon tamponadası aşağıdakı şərtlər daxilində istifadə edilir. *Birincisi*, balon tamponadası çox az hallarda – *medikamentoz və ya endoskopik üsullar olmadıqda* ilk seçim ola bilər. *İkincisi*, bu üsullar endoskopik və medikamentoz üsullar

qanaxmanı dayandırmasa istifadə edilə bilər. *Üçüncüsü*, tamponadanın müvəqqəti vasitə olduğunu nəzərə alaraq ondan xəstəni stabilləşdirmək və digər üsullara (endoskopik və cərrahi) hazırlıq üçün istifadə edilə bilər. Başqa sözlə, *balon tamponadası çətin vəziyyətlərdə «heç olmasa» vasitəsi* kimi tətbiq edilir.

Medikamentoz müalicələr

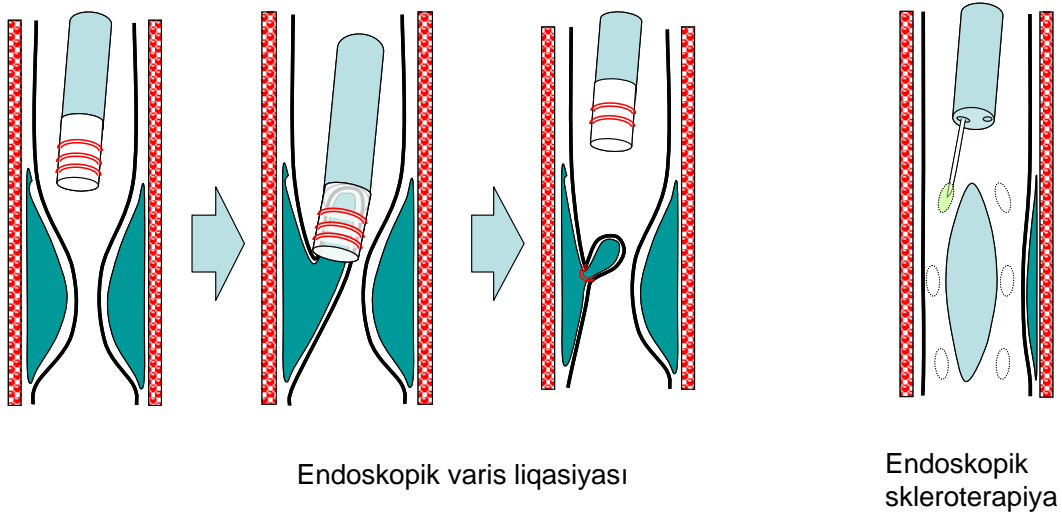
Portal sistemdə təzyiği aşağı salan dərmanlardan (somatostatin, oktreotid, vazopressin, qlipressin, terlipressin, nitroqliserin) başqa ezofageal varikoz qanaxmanı dayandırmaq üçün digər spesifik preparatlar da istifadə olunur. Xüsusilə ezofaço-qastral sfinkter tonusunu artırmaq və varikozları «sıxmaq» üçün pentaqastrin və metklopramidin (serukal) istifadə edilməsi barədə məlumatlar var. Metklopramidi infuziya şəkilində istifadə edildikdə varikoz qanaxmanı azaltdığı bildirilir. Lakin, bu dərmanlar geniş istifadə tapmamışdır və varikoz qanaxmada əsas yeri hələki portal hipotenziya törədən preparatlar tutmaqdadır.

Endoskopik üsullar

Endoskopik varikoz liqasiyası (bağlama)

Bu üsul hazırda varikoz qanaxmanın dayandırılması və profilaktikası üçün ən effektiv və təhlükəsiz üsul hesab edilir. Üsulun mahiyyəti varikoz venanı elastik həlqələrlə dibindən bağlamaqdır (*Şəkil 3*). Texniki cəhətdən hemorroidlərin halqalarla bağlanmasına yaxındır. Endoskopun ucuna xüsusi boru keçirilir və bunun üstünə elastik həlqələr yerləşdirilir. Varikoz vena borunun içinə sorulur və bu vəziyyətdə elastik həlqə varikozun dibinə salınır. Həlqə venanı sıxaraq bağlayır. Bir neçə gün sonra varisin distal hissəsi nekrozlaşaraq tökülür, dibindəki yara 2-3 həftədə sağalır. Eyni seansda bir neçə varikozu (adətən 5) bağlamaq mümkündür. Endoskopik liqasiya düzgün yerinə yetirildikdə ağırlaşma törətmir (qida borusu zədələnməsi). Nadir hallarda mukozal xora uzunmüddətə sağalır. Bu üsul hazırda qida borusu varikozu qanaxmasının dayandırılması və profilaktikasında ilk seçimdir. Lakin EVL-n bəzi problemləri də var:

- çox kiçik varikozlarda mümkün olmur
- çox böyük varikozlarda yetərli bağlama alınmır



Şəkil 3. Varikoz qanaxmanın endoskopik müalicə üsulları

- əvvəlcə müalicə olunan (skleroterapiya) və aktiv qanayan varikozlarda texniki çətinliklər yaranır
- mədə varikozlarında əks göstərişdir
- qida borusu varikozlarına birbaşa müdaxilələrin digərləri (skleroterapiya, devaskulyarizasiya) kimi EVL-dən sonra da mədə varikozları artır.

Endoskopik skleroterapiya

Bu üsulun mahiyyəti ondan ibarətdir ki, varsilərin daxilinə və ya ətrafına sklerozlaşdırıcı maddə yeridilərək tromboz və çapıqlaşma yaradılır (**Şəkil 3**). Bu həm qanaxmanı dayandırır, həm də varikozu kiçildir. Sklerozlaşdırıcı maddə kimi *alkoqol*, *etanolamin oleat*, *tetradetil sulfat* istifadə edilir. Son illər *sianakrilat* və *öküz trombininin* istifadəsi haqqında məlumatlar da var. Skleroterapiyanı iltihab söndükdən sonra (3 həftə) bir neçə dəfə təkrarlamaq olar. Skleroterapiya varikoz qanaxmanın dayandırılması və profilaktikası üçün EVL qədər effektiv müalicə sayıla bilər. Lakin bu üsulun bəzi ciddi ağırlaşmaları və çatışmayan cəhətləri var:

- Skleroterapiyadan sonra 50-60% hallarda qanaxma residivi olur. Ona görə də təkrari seanslara ehtiyac yaranır.

- Skleroterapiya portal vena trombozuna (30-40%) səbəb olur ki, bu da gələcəkdə şunt əməliyyatını istisna edir. Ona görə də, az risqli (Child A) xəstələrdə məsləhət deyil.
- Skleroterapiya qastropatiyanı və mədə varikozunu artırır
- Skleroterapiya azıqos vena trombozuna, qida borusu strikturuna, xorasına, mediastinitə, pnevmoniyaya, bakteriemiya, allergiya –anafilaksiyaya səbəb ola bilər.
- Mədə varikozlarında hazırki sklerozlaşdırıcı maddələr istifadə edilmir. Son illər sianakrilat və öküz trombininin mədədə xoralaşma vermədiyini bildirilir.

Bunları nəzərə alaraq hazırda skleroterapiya EVL-dən sonrakı seçim sayılır.

Endovaskulyar skleroterapiya

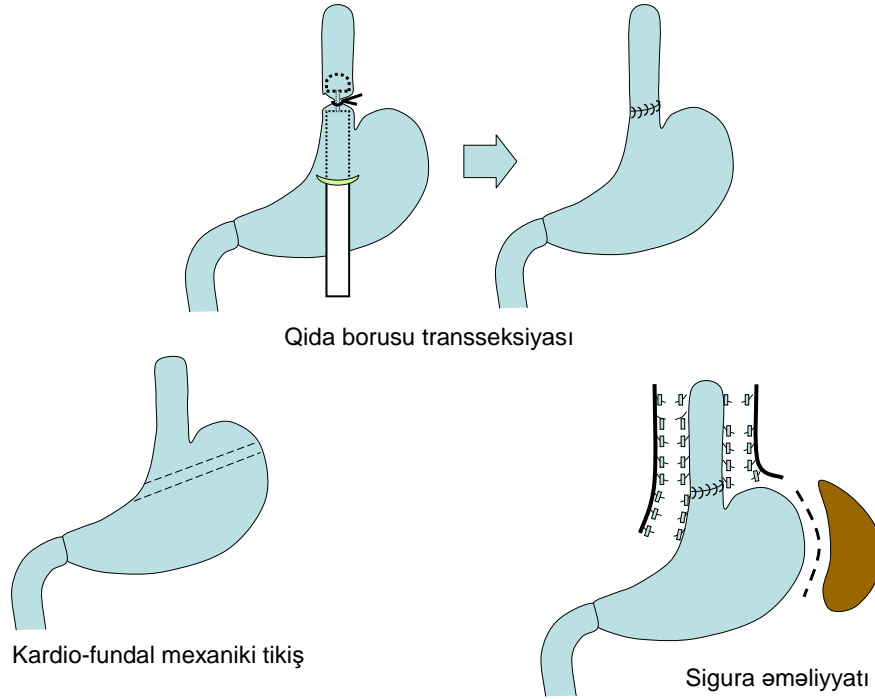
Əvvəllər endovaskulyar yolla, dəridən-qaraciyərdən, qapı venasından keçərək varikozlara birbaşa skleroz maddə yeridilirdi. Endoskopik üsul hazırda bunu tamamilə əvəz etmişdir.

Cərrahi üsullar

Qanaxmanı dayandırmaq üçün istifadə edilən cərrahi üsulların ilk qrupu portal dekompressiya – porto-kaval yanyol əməliyyatlarıdır ki, bu barədə əvvəlki bölümlərdə məlumat verilmişdir. İkinci qrup əməliyyatlar portal venadan varikoza gələn qan axınının kəsilməsini (devaskulyarizasiya), üçüncü qrup isə, bilavasitə varikoz venaların bağlanması (Pasiora əməliyyatı) əhatə edir.

Varikoz venaların bağlanması – Pasiora əməliyyatı

Palliativ və təcili edilən bu əməliyyatda qastrotomiya edilərək fundal və ezofageal varikozlara «Z»-şəkilli və ya büzməli tikişlər qoyulur. Bu metod hazırda çox az istifadə edilir. Çünki qida borusu varikozlarında bunu EVL əvəz etmişdir. EVL-ə imkan yoxdursa və ya qastrik varislərdən qanaxma varsa Pasiora üsulu seçilə bilər.



Şəkil 4. Qida borusu varikozlarında devaskulyarizasiya üsulları

Devaskulyarizasiya

Bu üsulların mahiyyəti ondan ibarətdir ki, qarın venası ilə azyqos sistemi arasında əlaqə kəsilir (**Şəkil 4**). Porto-azyqos əlaqəsinin anatomiyasına baxılırsa görünür ki, PH-da qan mədənin kardial və fundal venalarından iki yolla azyqos sisteminə keçir. Birincisi, ezofagusətrafı kollaterallar, ikincisi isə, selikaltı venoz kələf. Qanaxma məhz selikaltı venalardan baş verir. Bu anatomik əsaslara dayanaraq əlaqəni kəsmə üsullarının müxtəlif növləri var.

Qida borusu transseksiyası

Qida borusunun kəsilib tikilməsi üsulunda qida borusunun abdominal hissəsi kəsilir və yenidən anastomoz edilir (**Şəkil 4**). Hazırda bu əməliyyat mexaniki tikiş alətləri ilə (28-32 mm) yerinə yetirilir. Bu üsulda portal və azyqoz venası arasındakı selikaltı venoz kələf vasitəsi ilə yaranan və varikoza, qanaxmaya səbəb olan əlaqə kəsilir. Bu üsul erkən dövrdə qanaxmanı effektiv dayandırır, qaraciyər qanlanmasını pozmur.

Lakin, paraezofageal venalar saxlandığı üçün təkrari varikoz qanaxma baş verə bilər və anastomoz yetməzliyi ehtimalı var. Bu üsul adətən qısamüddətli qanaxma kontrolu üçün təcili vəziyyətlərdə istifadə edilir.

Kardio-fundal mexaniki tikiş

Bu üsulda düz tikiş aləti ilə mədənin kardio-fundal hissəsinin ön və arxa divarına ayrı-ayrılıqda mexaniki tikişlər qoyulur (*Şəkil 4*). Bununla da, mədə selikaltı qatından qida borusu selikaltı venalarına gedən yollar bağlanır. Bu üsul asandır və fundal varikozlarda da faydalıdır. Lakin, əvvəlki üsulda olduğu kimi paraezofageal varislər qaldığı üçün təkrari qanaxma ehtimalı var. Ona görə də təcili vəziyyətlərdə müvəqqəti vasitə kimi istifadə edilir.

Sigura əməliyyatı

Bu əməliyyat Yaponiyada və digər şərq ölkələrində geniş yayılmış əməliyyatdır. Sigura əməliyyatında həm qida borusu kəsilib tikilir, həm qida borusu ətrafındakı abdominal və döşdaxili venoz damarlar bağlanır, həm də dalaq çıxarılır (*Şəkil 4*). Nəticədə həm selikaltı həm, də paraezofageal porto-aziqos əlaqəsi kəsilir. Bu nöqtəyindən *Sigura əməliyyatı ən radikal devaskulyarizasiya* hesab edilir və praktik təcrübədə də özünü doğruldur. Qanaxmanı dayandırma və profilaktika nöqtəyindən Sigura əməliyyatı DSRYY əməliyyatı ilə müqayisə oluna bilər. Bu üsulun digər bir müsbət cəhəti qaraciyər qan axımını pozmamasıdır. Lakin bu üsulda qarın və döş boşluğunu açmaq gərəkdir, digər tərəfdən mədə varikozlarının qarşısı alınmır və təcrübə gərəkdir.

Beləliklə, devaskulyarizasiya əməliyyatları ezofageal varikozlardan qanaxmanı dayandırmaq üçün effektiv üsuldurlar və qaraciyər qangəlimini pozurlar. Bu üsullar arasında Sigura əməliyyatı ən radikaldır və qanaxmanı dayandırmaqla yanaşı təkrari varikozun və qanaxmanın da qarşısını alır. Lakin bunlar qastrik varikozların qarşısını ala bilmədikləri üçün DSRYY-dan geri qalırlar.

Portal hipertenziyanı azaltma və varikoz qanaxmanı dayandırma üsullarının ümumi xarakteristikası

Yuxarıda da qeyd edildiyi kimi, PH və varikoz qanaxmanın müalicəsi üçün mövcud olan cərrahi, endoskopik, endovaskulyar və medikamentoz tədbirləri prinsipial olaraq üç qrupda cəmləşdirmək olar: portal təzyiqi azaltma – dekompressiya, varikozlarda qan axınını kəsmə – devaskulyarizasiya, varikozlara birbaşa müdaxilə. *Asan yadda qalması üçün buna “DDB” (dekompressiya, devaskulyarizasiya, birbaşa) demək olar.* Mövcud tədbirləri qanaxmanı dayandırmaya, letallığa və yan təsirlərinə görə müqayisə etdikdə aşağıdakı nəticələrə gəlmək olar (*Cədvəl 3*).

Qanaxmanı dayandırma nöqtəyi-nəzərdən bu tədbirlər arasında ciddi fərqlər olmadığı bildirilir. Lakin, qanaxmanı hansı müddətə dayandırma və təkrari qanaxmaların qarşısını almağa görə bu tədbirlər arasında fərqli cəhətlər ortaya çıxır.

Balon tamponadası qanaxmanı müvəqqəti dayandırır, ona görə də əsas müalicə tədbirlərinə qədər hazırlıq vasitəsi kimi istifadə edilir.

Endoskopik tədbirlər arasında *EVL* həm effektiv, həm də, yan təsiri az olan üsuldür. Lakin, qanaxmanın uzunmüddətli nəzarəti üçün təkrari (3-4 həftə aralıqla) seanslara ehtiyac vardır.

Endovaskulyar tədbir olan *QDPKYY* qanaxmanın bir neçə ay qarşısını ala bilir (tromboz ehtimalı yüksək olduğu üçün). Ona görə də bu üsul transplantasiyaya hazırlıq dövründəki qanaxmalarda istifadə edilir.

Medikamentoz tədbirlərin qanaxmanı dayandırmaq (oktreotit, vazopressin və analogları) ehtimalı (70-80%) endoskopik və cərrahi üsullardan müəyyən dərəcədə geri qalır. İlk və ikincili profilaktika üçün nəzərdə tutulan β -blokatorlar digər üsullarla (endoskopik) birlikdə istifadə oluna bilər.

Cərrahi tədbirlərə gəldikdə, həm dekompressiv (YY), həm devaskulyarizasiya, (Siqua, transseksiya, tikiş və s.), həm də birbaşa əməliyyatlar (Pasiora) qanaxmanı effektiv şəkildə dayandırır. Təkrari qanaxmanı önləmək baxımından PKYY-lar devaskulyarizasiyalardan daha effektivdir. Çünki devaskulyarizasiya əməliyyatları porto-aziqos əlaqəsini kəsərək qanaxmanı dayandırır, əsas patogenetik amil olan PH isə nəinki azalır, hətta artır. Bu da devaskulyarizasiya əməliyyatlarının əsas mənfi cəhəti sayılan qastrik varisləri artırmasına səbəb olur. Dekompressiv əməliyyatların isə, əsas mənfi cəhəti Qc disfunksiyasını və ensefalopatiyanı artırmasıdır. Devaskulyarizasiya əməliyyatları arasında qanaxmanı dayandırma baxımından ən radikalı Sigura əməliyyatıdır, ən asanı isə transseksiyadır. PKYY əməliyyatları arasında isə, qastroezofageal qanaxmanı dayandırma və ensefalopatiya baxımından ən səmərəlisi selektiv yanyol – xüsusən DSRYY hesab edilir.

Bu müqayisəli analizdən belə nəticəyə gəlmək olar ki, əsas səbəbi aradan qaldırmaq mümkün olmadıqda PH və varikoz qanaxmanın effektiv müalicəsi böyük problem təşkil edir və cərrah çoxsaylı üsullar arasında seçim etmək məcburiyyətində qalır. *Bu prosesdə əsas prinsip üsulun müsbət və mənfi cəhətlərinə və xəstənin vəziyyətinə əsaslanan seçimdir.*

Təcili vəziyyətlərdə qanaxmanı dayandırmaq üçün *medikamentoz və endoskopik üsullar* istifadə edilməsi məsləhətdir. Bunlar effektiv olarsa, *təcili olaraq bəsit cərrahi üsullar* (yan-yan PKYY, transseksiya, Pasiora əməliyyatları) və ya QDPKYY yerinə yetirilir.

Qanaxmanı uzunmüddətli dayandırmaq üçün ən effektiv üsul PKYY-dır. Xüsusən, DSRYY bu məqsədlə ən uyğundur. DSRYY imkansız olarsa (splenik vena trombozu, splenektomiya, Child C sirroz, assit) devaskulyarizasiya və ya təkrari endoskopik müalicələr tövsiyə olunur. Qc transplantasiyasına namizədlərdə endovaskulyar müdaxilə- QDPKYY istifadə oluna bilər.

Cədvəl 3. Varikoz qanaxmada istifadə olunan müalicələrin xüsusiyyətləri

Üsul	Mexanizmi	Effektivliyi	Mənfi cəhəti	Göstəriş
Balon tamponadası (Sengstaken-Blakemore, Linton)	Ezofaqus varikozlarını (Blekmor) və ya mədə dibini diafraqmaya (Linton) mexaniki sıxma	Qanaxmanı müvəqqəti dayandırır	Müvəqqətidir Aspirasiya QB yırtılması	Medikamentoz və endoskopik tədbirlər yetərsizdirsə müvəqqəti olaraq istifadə edilə bilər
Endoskopik skleroterapiya	Varikozlara və ətrafına skleroz maddə yeridilərək çapıqlaşma və tromboz törətmə	Qanaxmanı dayandırır və qarşısını alır	QB xoraları Portal vena trombozu Mediastinit, pnevmoniya QB strikturası Mədə varislərini artırır	EVL mümkün deyilsə təcili vəziyyətlərdə qanaxmanı dayandırmaq üçün ən faydalı üsuldur
Endoskopik həlqələmə (endoskopik varis liqasiyası – EVL)	Varisləri elastik halqa ilə bağlama	Qanaxmanı dayandırır və qarşısını alır	QB xoraları Mədə varislərini artırır	QB varikoz qanaxmasının profilaktika və müalicəsi üçün ilk seçimdir
Somatostatin və oktreotid	Splanxik sistemdə arterial vazokonstriksiya törədərək portal təzyiqi azaldır	Qanaxmanı dayandırır	Qısamüddətli effekt İmmunosupressiya	Endoskopik müayinə və müalicəyə qədər qanaxmanı azaltmaq üçün istifadə edilir

Nuru Yusifoğlu Bayramov. Portal hipertenziya

Üsul	Mexanizmi	Effektivliyi	Mənfi cəhəti	Göstəriş
Vazopressin və analogları (qlipressin)	Splanxik sistemdə arterial vazokonstruksiya törədərək portal təzyiqi azaldır	Qanaxmanı dayandırır	Ürək damarlarında spazm	Endoskopik müayinə və müalicəyə qədər qanaxmanı azaltmaq üçün istifadə edilir
β-adrenoblokatorlar	Splanxik sistemdə arterial vazokonstruksiya törədərək portal təzyiqi azaldır	Kəskin qanaxmada effektiv deyil	Hipotoniya Ensefalopatiyada artma	Qanaxmanın profilaktikası üçün istifadə edilir
Total portokaval yanyol: yan-yan uc-yan proksimal splenorenal mezo-kaval	Portal axına müqaviməti və PH-1 azaldır	Qanaxmanı ən effektiv azaldan üsuldur	Əməliyyat riski Ensefalopatiya (40%) Qc disfunksiyası	DSRYY mümkün deyilsə (assit, splenektomiya) seçilə bilər
Hissəvi portokaval yanyol: “H”-tipli mezo-kaval, splenorenal	Portal axına müqaviməti və PH-1 azaldır	Qanaxmanı effektiv azaldır	Tromboz və ensefalopatiya ehtimalı yüksəkdir	DSRYY mümkün deyilsə seçilə bilər
Selektiv yanyol: distal-splenorenal gastorenal	Qastro-splenik venoz hovuz mezenterik hovuzdan ayrılır və dekompressiya edilir	Həm QB, həm də mədə varkoz qanaxmalarını effektiv azaldır	Assiti artırabilir Zəif ensefalopatiya (7%)	Qanaxmanın (həm QB, həm də mədə varikozlarında) uzunmüddətli

Nuru Yusifoğlu Bayramov. Portal hipertenziya

Üsul	Mexanizmi	Effektivliyi	Mənfi cəhəti	Göstəriş
Qaraciyərdaxili portokaval yanyol	Qc və qapı venaları arasında Qc-daxili stend yerləşdirilir	Qanaxmanı azaldır	Erkən tromboz Ensefalopatiya	dayandırılması üçün ən effektiv üsuldur Qc transplantasiyası gözləyən xəstələrdə qanaxmanı müvəqqəti dayandırmaq üçün
Devaskulyarizasiya QB transseksiyası Mədə tikişləri Sigura əməliyyatı	Qastroezofaqeal kollaterallar və varikozlar bağlanır və ya bağlanıb kəsilir	QB varikoz qanaxmalarını effektiv dayandırır	Mədə varislərini artırır	Təcili vəziyyətlərdə transseksiya və ya tikmə, planlı vəziyyətlərdə isə Sigura

QIDA BORUSU VARİKOZ QANAXMASINDA MÜALİCƏ TAKTİKASI

Qanaxmanın ilkin profilaktikası

Varikozun təbii gedişinə nəzər salınsa görünür ki, varikoz tapıldıqdan sonra 2 il ərzində qanaxma yoxdursa onun baş vermə ehtimalı çox aşağıdır. Lakin, qanaxma riski yüksək olan hallarda onun profilaktikasına ehtiyac yaranır. Xüsusən, III-IV dərəcəli, incə divarlı (qırmızı nöqtə, tumurcuqlu) varikozlar, yüksək portal təzyiq, Child C hallarında qanaxma riski yüksəkdir və profilaktik tədbirlər həyata keçirilməlidir. Belə xəstələrdə β -adrenoblokatorlar və endoskopik müalicələr tövsiyə edilir. EVL ən çox tövsiyə olunan üsuldur, təkbaşına və ya β -adrenoblokatorlarla birlikdə istifadə edilə bilər. Az riskli xəstələrdə isə, nəzarətdə saxlama və ya β -blokator istifadəsi tövsiyə olunur.

Kəskin qanaxmanın dayandırılması

Kəskin varikoz qanaxması olan xəstələr təcili müdaxilə gərəkdirən haldır. Xəstə təcili olaraq xəstəxanaya – reanimasiya və ya əməliyyatxanaya yerləşdirilir. Xəstədə təcili olaraq ilkin tədbirlər - *hemodinamika bərpası, endoskopik müayinə və qanaxmanı dayandırmaq* gərəkir (*Cədvəl 4 və Şəkil 5*).

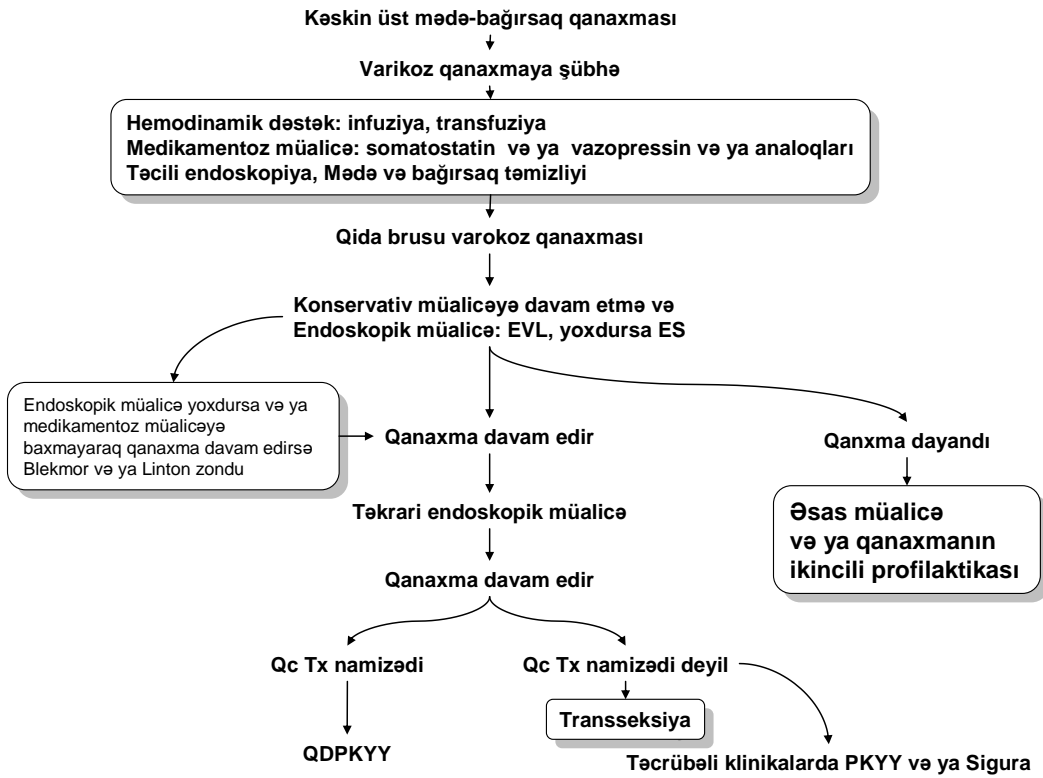
Hemodinamikanın bərpası üçün kolloid, kristalloid və göstərişə görə qan köçürülməlidir.

Endoskopik müayinə və müalicəyə qədər *medikamentoz müalicə* başlanıla bilər. Bu məqsədlə somatostatin və analoqları və ya vazopressin və analoqları istifadə edilir. Təcili endoskopik müayinə ilə qanaxmanın səbəbi, davam edib-etməməsi, mədə varikozunun olub-olmaması dəqiqləşdirilir. Eyni vaxtda endoskopik müalicə yerinə yetirilir. *İlk seçim EVL-dir*. EVL mümkün olmazsa skleroterapiya edilir.

Bu xəstələrdə ensefalopatiyanın profilaktikası üçün mədə (mədəni zondla yuma) və bağırsaqlardakı qanı təmizləmək lazımdır (oral laksativ – laktuloza, laktibiol, Na-fosfat və imalə). Hemostatik preparatlar (vikasol, antifibrinolitiklər) koaqulyasiya pozulmaları olan xəstələrdə istifadə edilir.

Cədvəl 4. Varikoz qanaxmada ilkin tədbirlər

1. Xəstə təcili olaraq reanimasiya şöbəsinə yatırılır, cərrah, reanimatoloq və endoskopist briqadası tərəfindən nəzarətə alınır.
2. Hava yolu yoxlanılır və keçiriciliyi təmin edilir. Aramsız qanaxmalarda və ensefalopatik xəstələrdə təcili intubasiya edilir.
3. Hemodinamika qiymətləndirilir və hipovolemiya varsa (taxikardiya, hipotenziya, ortostatik kollaps) infuziyaya başlanılır
4. Damar yolu açılır, təhlillər alınır (Hemoqram, PTZ, APTZ, qanaxma, laxtalanma zamanı, qlükoza, ALT, AST, sidik cövhəri, kreatinin, albumin, bilirubin, elektrolitlər, HBsAg, Anti-HCV).
5. Şokda olan xəstələrə Ringer – Laktat bolus şəklində 1000 ml verilir və kolloid infuziyasına (plazma, albumin, jelatin, dekstran) başlanılır.
6. Sidik kateteri qoyulur.
7. Sandostatin (250 mkq ilk doz, 250mkq/saat infuziya), oktreotid (50 mkq ilk doz, 50mkq/saat infuziya) və ya terlipressin (2mq hər 4 saatda) müalicəsinə başlanılır.
8. Antisekretor ranitidin (Zantak 50 mq x 3) və ya rabeprazol infuziyası edilir..
9. Qan bankasından eritrositar kütlə, plazma tədarük edilir.
10. Hb < 10 q/dL və ya Ht < 30% olan xəstələrə hemotransfuziya başlanılır.
11. TDP koagulopatiyası varsa (INR>1,5) və qan transfuziyası alanlarda (hər 2 vahid qana 1 vahid plazma)
12. Vikasol (10 mq) təyin edilir. Fibrinogeni az olanlarda (<200 mq) kriopresitat verilir. Trombositopeniya (<50 x 10⁹/L) olarsa trombosit kütləsi köçürülür
13. Şəkər, elektrolit tənzimlənir. Hipoqlikemiya və hpokalemiya ensefalopatiyanı dərinləşdirir.
14. Qarın boşluğu USM və portal dopler edilir.
15. Xəstə hərtərəfli monitorinq edilir (hemodinamika, tənəffüs, sidik ifrazı, NQZ-dan ifrazat, melena, Hb, Ht, huş və digər)
16. Hemodinamika stabilləşmişsə təcili endoskopik müayinə və müalicə edilir.
17. Xəstə stabilləşmərsə və qanaxma artaraq davam edirsə Blekmor zonduna qoyulur və intubasiya edilir. Blekmor zonduna baxmayaraq stabilləşmə yoxdursa təcili angiografiya və ya əməliyyat edilir. Əməliyyat vaxtı endoskopik müayinə aparılması vacibdir.

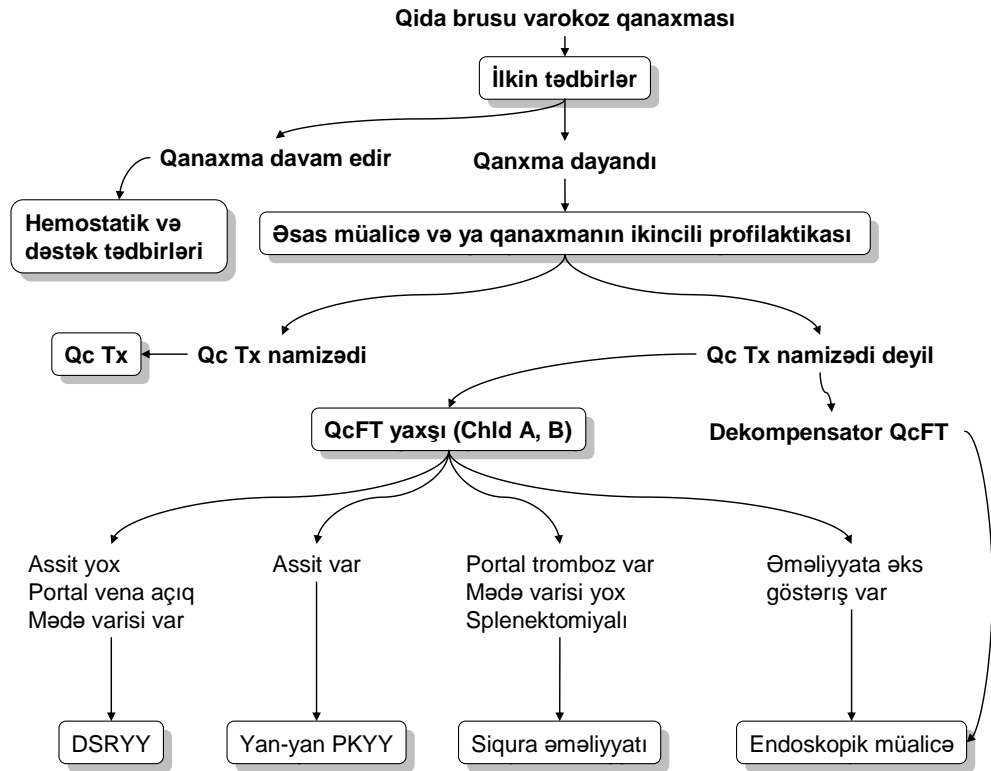


Şəkil 5. Varikoz qanaxmada müalicə taktikası (ilkin tədbirlər)

Medikamentoz və endoskopik müalicələr gecikirsə və ya yoxdursa, qanaxma işə davam edirsə, Blekmor zondu istifadə edilə bilər. Blekmor zondu endoskopik müalicəyə tabe olmayan qanaxmalarda da istifadə edilir.

Endoskopik və/və ya medikamentoz tədbirlərdən sonra iki nəticə ortaya çıxa bilər. *Birincisi*, qanaxmanın dayanması ki, bu təxminən xəstələrin 80% rastlanır. Bu xəstələrdə qanaxmanın uzunmüddətli profilaktikası üçün tədbirlər həyata keçirilir.

İkincisi, qanaxmanın davam etməsi və ya tezliklə (bir neçə gün sonra) təkrarlanması. Bu xəstələrdə ən çox tövsiyə olunan yol endoskopik müalicənin təkrarlanmasıdır. Əgər təkrari endoskopik müalicə imkansızdırsa və ya effektiv olarsa təcili əməliyyat gərəkir. Belə vəziyyətdəki xəstələrin ümumi vəziyyətinin ağır olduğunu, qaraciyərin funksional vəziyyətini dəqiqləşdirməyin çətin olduğunu nəzərə alaraq, asan və effektiv üsul seçilməlidir. Davam edən varis qanaxmasını dayandırmaq üçün tövsiyə olunan təcili əməliyyat qida borusunun staplelərlə transseksiyasıdır. Bu alət yoxdursa və ya xəstədə mədə varikoz qanaxması da varsa kardio-fundal mexaniki tikiş və ya Pasiora əməliyyatı yerinə yetirilə bilər. Xəstənin vəziyyəti çox ağır olarsa və ya transplantasiya namizədirdisə belə hallarda QDPKYY istifadə edilə bilər.



Şəkil 6. Varikoz qanaxmada müalicə taktikası (əsas müalicə və ya ikincili profilaktika)

Qanaxmanın təkrarlanmasının profilaktikası (uzunmüddətli nəzarət)

Qeyd edildiyi kimi, medikamentoz və endoskopik müalicələr əksər hallarda (80%) varikoz qanaxmanı dayandırır. Lakin bu xəstələrin əksəriyyətində (60-70%) qanaxma bir il ərzində təkrarlana bilər. Ona görə də, ikincili profilaktika üçün qanaxmaya effektiv və uzunmüddətli nəzarət üsulu seçilməlidir.

Müalicə üsulunu seçərkən üsulun mənfi və müsbət cəhətləri və xəstənin vəziyyəti ilə əlaqəli amilləri, xüsusən Qc-in funksional rezervini, assit, ensefalopatiya, mədə varikozu, yanaşı xəstəliyi, səbəbi, Qc Tx imkanı və portal vena açıqlığını nəzərə almaq lazımdır (**Şəkil 6**).

İlk növbədə xəstəyə *Qc Tx göstərişi və mümkünlüyü* təyin olunur. Xəstəyə Qc Tx göstərişdirsə (dekompensasiya sirroz) və bu mümkündürsə, ciddi nəzarətlə transplantasiyaya hazırlanır. Bu xəstələrdə Tx-ə qədər qanaxma təkrarlansa QDPKYY istifadə edilə bilər.

Tx məsləhət və ya mümkün olmayan xəstələrdə Qc-in funksional rezervi və digər amillər nəzərə alınır. Qc funksiyası qorunan xəstələrdə (Child A, B xəstələr) üç yoldan biri seçilə bilər: *endoskopik nəzarət, PKYY və devaskularizasiya əməliyyatı*. Bunlardan ən çox tövsiyə olunanı yanyol əməliyyatıdır və DSRYY ilk seçənəkdir. DSRYY-ə əks göstəriş varsa (splenik vena trombozu, splenektomiya, refrakter assit) Sigura əməliyyatı və ya hissəvi

PKYY edilə bilər.

Bəzi müəlliflər endoskopik nəzarət və vaxtaşırı müalicələri ilk planda tuturlar və bunlar mümkün olmadıqda cərrahi üsulları tövsiyə edirlər. Lakin xəstədə mədə varisləri də varsa yanyol əməliyyatları mütləq olaraq ilk planda durur. Endoskopik müalicə olunan xəstələrdə β -adrenoblokatorlar da istifadə oluna bilər.

Qc Tx mümkün olmayan və Qc dekomensasiyası olan xəstələrdə cərrahi üsullar tövsiyə edilmir. Bu xəstələrdə endoskopik nəzarət və müalicə və ya QDPKYY istifadə tövsiyə olunur.

MƏDƏ VARİKOZUNDAN QANAXMA

Portal hipertenziya mədədə iki xarakterik patologiya törədir: *mədə varikozları və hipertenziv qastropatiya*. PH-da əksər hallarda az və ya çox dərəcədə mövcud olan mədə varikozları ezofaqus varikozları ilə birlikdə rast gələ bilər. Lakin, ezofaqus varikozu olan xəstələrdə mədə varikozu olmaya da bilər. Bu hallar ezofaqus kollaterallarının daha yaxşı işlədiyini göstərir. *Xəstədə yalnız mədə varikozunun olması daha çox iki vəziyyət üçün xarakterikdir.*

Birincisi, dalaq venası trombozu və ya böyük dalaqla əlaqədar vəziyyət ki, buna «soltərəfli» (selektiv) PH-da deyilir. Bu halda venoz drenajı təmin etmək üçün mədənin kiçik venaları əsas kollateral rolu oynayır və mədənin selikaltı venoz sistemini yükləyərək varikoza səbəb olur. *İkinci* vəziyyət isə, endoskopik liqasiya, skleroterapiya və ya devaskulyarizasiya əməliyyatlarından sonra porto-aziqos əlaqəsinin kəsilməsi ilə əlaqədar mədə varikozlarının artması və ya əmələ gəlməsidir. Qida borusu varikozu ilə müqayisədə mədə varikozunun qanaxma ehtimalı daha yüksək, qanaxmasını dayandırmaq isə daha çətinidir. Diaqnozu endoskopik müayinə

ilə dəqiqləşdirmək mümkündür. Mədə varikozu QB varikozu ilə birlikdə və ya təkbaşına qanaya bilər.

Mədə varikozu qanaxmasının müalicəsi bəzi cəhətlərinə görə QB qanaxmasına yaxın olsa da, bəzi prinsipial fərqləri də var. Mədə varikoz qanaxmasında müalicə taktikası ümumi plana uyğun şəkildə aparılır: *ilkin tədbirlər və əsas-həlləddici müalicə*.

Qanaxması olan xəstədə təcili ilkin tədbirlərlə xəstədə *hemodinamika stabiləşdirilir, diaqnoz dəqiqləşdirilir və qanaxma dayandırılmağa çalışılır*: infuziyon-transfuziyon terapiya, təcili endoskopiya və PH-ı azaldıcı medikamentoz müalicə. Mədə varikozlarından qanaxma dəqiqləşərsə qanaxma əsasən konservativ yolla dayandırılmağa çalışılır. Qida borusu varikoz qanaxmasından fərqli olaraq mədə varikozlarında mövcud vasitələrlə endoskopik skleroterapiya və varis liqasiyası etmək mümkün deyil. Hazırkı endoskopik müalicələr nəticəsində yaranan nekroz və ya skleroz bölgəsi mədə şirəsi ilə «yeyilərək» xora və ağırlaşmalarını törədir. Son illər bu məqsədlə təklif edilən yeni endoskopik vasitələr (sianakrilat, öküzlü trombin) hələlik sınaq səviyyəsindədir.

Konservativ tədbirlər qanaxmanı dayandırmazsa həyat qurtarıcı tədbir kimi təcili əməliyyat edilir. Əməliyyat vaxtı hemostazı təmin etmək üçün qastrotonomiya edərək varislərə tikiş qoymaq olar (Pasiora əməliyyatı), kardio-fundal tikişlərlə varisləri tikmək mümkündür və ya *fundusektomiya* əməliyyatı edilə bilər.

Transplantasiya namizədlərində QDPKYY istifadə edilə bilər. Xəstədə «soltərəfli» PH varsa (dalaq venası trombozu, böyük dalaq) təcili splenektomiya da faydalı ola bilər.

Qanaxması dayanan xəstələrdə təkrari qanaxmanın profilaktikası üçün uyğun həlləddici müalicə həyata keçirilməlidir. Qida borusu varikozundan fərqli olaraq mədə varikozunda devakuskulyarizasiya və qida borusu varikozunun endoskopik müalicələri əks göstəriş sayılır. «Soltərəfli» PH-da ən effektiv müalicə splenektomiyadır. Qc Tx namizədi olmayan, Qc funksiyası qorunan xəstələrdə şunt əməliyyatı, xüsusən DSRYY ilk seçimdir. Qc funksiyası dekompensasiya vəziyyətində olan xəstələrdə isə, QDPKYY və ya medikamentoz müalicə tövsiyə olunur.

HEMORROİDAL VARİKOZLARDAN QANAXMA

PH-da hemorroidal varikozlar qida borusu varikozundan sonra ən çox rast gələn varikozdur. Əksər hallarda asimptomatik gedir. Lakin tromboz və qanaxma da törədə bilər. Bu xəstələrdə hemorroid varikozları adətən qanaxma törətdikdə ciddi kliniki müdaxilə tələb edir. Əksər hallarda hemorroidal qanaxma konservativ tədbirlərlə (hemorroidal məlhəm, nəcis yumşaldılması) dayanır. Lakin davam edən qanaxmalarda cərrahi müdaxilə gərəkir. Adı hemorroidlərdən fərqli olaraq PH-da klassik hemorroidektomiya tövsiyə olunmur. Çünki ağır qanaxmalar başlaya bilər. Ona görə də, daha konservativ cərrahi müdaxilə seçilməlidir. Varis liqasiyası, skleroterapiya, lazer və ya infraqırmızı koagulyasiya ən çox tövsiyə edilən müdaxilələrdir.

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

1. Chen MJ, Lin YC, Wu MS. Optimization of timing of endoscopic variceal ligation of esophageal varices. *Am J Gastroenterol*. 2006 Apr;101(4):908.
2. Chen WC, Lo GH, Tsai WL, Hsu PI, Lin CK, Lai KH. Emergency endoscopic variceal ligation versus somatostatin for acute esophageal variceal bleeding. *J Chin Med Assoc*. 2006 feb;69(2):60-7.

3. Chong CF. Esophageal rupture due to Sengstaken-Blakemore tube misplacement. *World J Gastroenterol.* 2005 Nov 7;11(41):6563-5.
4. Duvnjak M, Barsic N, Tomasic V, Jukic LV, Lerotic I. Usted blood requirement index as indicator of failure to control acute variceal bleeding. *Croat Med J.* 2006 Jun;47(3):398-403.
5. De Gottardi A, Dufour JF. Oesophageal and fundic variceal bleeding. *Ther Umsch.* 2006 May;63(5):295-9.
6. de Franchis R. Endoscopy critics vs. endoscopy enthusiasts for primary prophylaxis of variceal bleeding. *Hepatology.* 2006 Jan;43(1):24-6.
7. Elwood DR, Pomposelli JJ, Pomfret EA, Lewis WD, Jenkins RL. Distal splenorenal shunt: preferred treatment for recurrent variceal hemorrhage in the patient with well-compensated cirrhosis. *Arch Surg.* 2006 Apr;141(4):385-8; discussion 388.
8. Garcia-Pagan JC, Bosch J. Endoscopic band ligation in the treatment of portal hypertension. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol.* 2005 Nov;2(11):526-35.
9. Henderson JM, Boyer TD, Kutner MH, Galloway JR, Rikkens LF, Jeffers LJ, Abu-Elmagd K, Connor J; DIVERT Study Group. Distal splenorenal shunt versus transjugular intrahepatic portal systematic shunt for variceal bleeding: a randomized trial. *Gastroenterology.* 2006 May;130(6):1643-51.
10. Hou MC. Developments in the treatment of acute esophageal variceal bleeding. *J Chin Med Assoc.* 2006 Feb;69(2):55-7.
11. Jacobi D, de Muret A, Arbeille B, Perarnau JM. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for the treatment of portal hypertension secondary to non-cirrhotic perisinusoidal hepatic fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2006 May;18(5):549-51.
12. Krige JE, Bornman PC, Shaw JM, Apostolou C. Complications of endoscopic variceal therapy. *S Afr J Surg.* 2005 Nov;43(4):177-88, 190-4.
13. Kojima K, Imazu H, Matsumura M, Honda Y, Umemoto N, Moriyasu H, Orihashi T, Uejima M, Morioka C, Komeda Y, Uemura M, Yoshiji H, Fukui H. Sclerotherapy for gastric fundal variceal bleeding: is complete obliteration possible without cyanoacrylate? *J Gastroenterol Hepatol.* 2005 Nov;20(11):1701-6.
14. Liu H, Gaskari SA, Lee SS. Cardiac and vascular changes in cirrhosis: pathogenic mechanisms. *World J Gastroenterol.* 2006 Feb 14;12(6):837-42.
15. Lay CS, Tsai YT, Lee FY, Lai YL, Yu CJ, Chen CB, Peng CY. Endoscopic variceal ligation versus propranolol in prophylaxis of first variceal bleeding in patients with cirrhosis. *J Gastroenterol Hepatol.* 2006 Feb;21(2):413-9.
16. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. *Liver Int.* 2005 Dec;25(6):1079-90.
17. Ling SC. Should children with esophageal varices receive beta-blockers for the primary prevention of variceal hemorrhage? *Can J Gastroenterol.* 2005 Nov;19(11):661-6.
18. May G, Musa D. Best evidence topic report. The use of intravenous terlipressin in non-variceal upper GI bleeds. *Emerg Med J.* 2006 May;23(5):400-1.

19. Paramesh AS, Meiners R, Fairchild RB, Sane S, George M, Van Thiel DH. Retroperitoneal varices presenting as an adrenal pseudotumor in a cirrhotic patient. *WMJ*. 2006 Jun;105(4):44-6.
20. Pal S, Radhakrishna P, Sahni P, Pande GK, Nundy S, Chattopadhyay TK. Prophylactic surgery in non-cirrhotic portal fibrosis: is it worthwhile? *Indian J Gastroenterol*. 2005 Nov-Dec;24(6):239-42.
21. Rockey DC. Pharmacologic therapy for gastrointestinal bleeding due to portal hypertension and esophageal varices. *Curr Gastroenterol Rep*. 2006 Feb;8(1):7-13.
22. Schepke M. Primary prevention of variceal bleeding in cirrhosis. *Dtsch Med Wochenschr*. 2006 Jun 2;131(22):1269-72.
23. Stiegmann GV. Endoscopic approaches to upper gastrointestinal bleeding. *Am Surg*. 2006 Feb;72(2):111-5. Ohmoto K, Yoshioka N, Tomiyama Y, Shibata N, Takesue M, Yoshida K, Kuboki M, Yamamoto S. Improved prognosis of cirrhosis patients with esophageal varices and thrombocytopenia treated by endoscopic variceal ligation plus partial splenic embolization. *Dig Dis Sci*. 2006 Feb;51(2):352-8.
24. Tang CP, Huang YS, Tsay SH, Chang FY, Lee SD. Nonalcoholic fatty liver disease manifesting esophageal variceal bleeding. *J Chin Med Assoc*. 2006 Apr;69(4):175-8.
25. Tan PC, Hou MC, Lin HC, Liu TT, Lee FY, Chang FY, Lee SD. A randomized trial of endoscopic treatment of acute gastric variceal hemorrhage: N-butyl-2-cyanoacrylate injection versus band ligation. *Hepatology*. 2006 Apr;43(4):690-7. Erratum in: *Hepatology*. 2006 Jun;43(6):1410.
26. Turnes J, Garcia-Pagan JC, Abraldes JG, Hernandez-Guerra M, Dell'Era A, Bosch J. Pharmacological reduction of portal pressure and long-term risk of first variceal bleeding in patients with cirrhosis. *Am J Gastroenterol*. 2006 Mar;101(3):506-12.
27. Triantos C, Vlachogiannakos J, Manolakopoulos S, Burroughs A, Avgerinos A. Is banding ligation for primary prevention of variceal bleeding as effective as beta-blockers, and is it safe? *Hepatology*. 2006 Jan;43(1):196-7; discussion 197-8.
28. Yan BM, Lee SS. Emergency management of bleeding esophageal varices: drugs, bands or sleep? *Can J Gastroenterol*. 2006 Mar;20(3):165-70.
29. Zaman A, Chalasani N. Bleeding caused by portal hypertension. *Gastroenterol Clin North Am*. 2005 Dec;34(4):623-42.
30. Zamora CA, Sugimoto K, Tsurusaki M, Izaki K, Fukuda T, Matsumoto S, Kuwata Y, Kawasaki R, Taniguchi T, Hirota S, Sugimura K. Endovascular obliteration of bleeding duodenal varices in patients with liver cirrhosis. *Eur Radiol*. 2006 Jan;16(1):73-9. Epub 2005 Apr 26.

Seminar 5

ASSIT

TƏRİFİ

Assit qarın boşluğuna maye toplanmasına deyilir.

Normal halda periton boşluğuna gündə təxminən 10 litrə yaxın maye daxil olur və çıxır. İfrazat və sorulma arasındakı tarazlıq periton boşluğunda kiçik miqdarda (50-100 ml maye orqanların hərəkətliliyinə və yapışmamasına xidmət edir) mayenin sabitliyini təmin edir. Bu tarazlığın pozulması periton boşluğuna 30-40 litrə qədər mayenin toplanmasına gətirib çıxara bilər.

Peritonda ifrazat və sorulma arasındakı tarazlığı pozan bir neçə mexanizm məlumdur:

hipertenziya, osmotik, sekresiya, eksudasiya, ekstravazasiya və limfatik blok.

Hipertenziya kapilyardaxili təzyiği artıraraq assit və ödem törədir ki, bu da PH və ürək çatışmazlığı üçün xarakterikdir. *Qanda onkotik təzyiğin azalmasına* səbəb olan hipoproteinemiya və hipoalbuminemiya (sirroz, nefrotik sindrom) suyun toxumaarası sahəyə keçməsinə səbəb olur. Bundan başqa toxumaarası sahəyə onkotik aktiv maddələrin toplanması (məsələn, miksədəma) da suyun damar yatağından toxumaarası sahəyə keçməsinə artırır.

Bəzi epitelial şişlər (mezotelioma, peritoneal karsinomatoz) *seliyəbənzər şirə ifraz edərək* assit törədə bilərlər.

Eksudasiya kapilyar keçiriciliyinin artması nəticəsində plazmanın çıxışıdır və adətən proteinlə zəngin assitə səbəb olur. İltihabi xəstəliklərin assit törətməsi məhz bu mexanizmlədir.

Ekstravazasiya zədələnmə nəticəsində boşluqlu və vəzili orqanların şirəsinin kənara çıxmasıdır. Öd, pankreas mədə-bağırsağ deşilmələri uyğun tərkibli assitlər törədə bilər.

Limfatik axacaqlarda tıxanma və ya artıq yüklənmə limfatik mayenin periton boşluğuna sızmasına səbəb olur. Bu qarın boşluğu orqanları və limfatik sistem şişlərindəki assitin əmələ gəlməsində əsas rol oynayan mexanizmdir.

Assitlərin təxminən 80-85%-i sirroz mənşəlidir, təxminən 5-10%-i qarışıq mənşəli, 3%-i ürək, 2%-i karsinomatoz mənşəlidir, digərləri isə, 2% təşkil edir.

TƏSNİFATI

Assitin rənginə, tərkibinə, səbəbinə, patogenezinə görə müxtəlif təsnifatı var. Klassik olaraq assit tərkibindəki protein miqdarına görə transudativ (protein <2,5 q/dl) və eksudativ (protein >2,5 q/dl) növlərə ayrılır. Son illərki klinik təcrübə və tədqiqatlar göstərir ki, *transudat/eksudat* prinsipinə görə təsnifat nəzəri olaraq effektiv görünə bilər, diaqnostikada yüksək faydalılıq göstərmir. Məsələn, sirrozda transudativ assit qəbul olunmasına baxmayaraq bəzən yüksək protein miqdarı ola bilər. Yaxud, qarışıq səbəbli assitlərdə diaqnostik çətinlik yarana bilər. Digər tərəfdən, sirrozda diuretiklər və parasetez mayədə protein konsentrasiyasını dəyişdirə bilər. Kardiak assitlərdə də protein yüksək olur.

Hazırda assitlərin plazma-assit albumin fərqi (PAAF) əsaslanan klassifikasiyasına üstünlük verilir. Plazmadakı albumin miqdarından assitdəki albumin miqdarını çıxıldıqdan sonra alınan fərqin qiymətinə görə yüksək və aşağı fərqli assitlər ayırd edilir (*Cədvəl 1*). Yüksək fərqli assit (PAAF>1,1 q/dl) 97% həssaslıqla PH-ı göstərir, o cümlədən sağ ürək yetməzliyində və miksodemada olur. Aşağı fərq (PAAF <1,1 q/dl) isə 97% həssaslıqla PH-ı inkar edir və iltihabı, neoplastik, ekstravazasiya, limfatik assitlər üçün xarakterikdir. Nefrotik sindromda da aşağı fərqli assit təyin edilir.

Cədvəl 1. Yüksək və aşağı fərqli assitlərin səbəbləri

Yüksək fərqli assit PAAF ≥ 1,1 q/dl	Aşağı fərqli assit PAAF < 1,1 q/dl
Sirroz	Peritoneal karsinomatoz
Alkoqol hepatitis	TBC peritoniti
Kardial assit	Pankreatik assit
Kəskin Qc yetməzliyi	Biliar assit
Baddi-Kiari sindromu	Bağırsaq perforasiyası
Portal vena trombozu	Nefrotik sindrom
Venoklüziv xəstəliklər	Limfatik blok
Hamiləlikdə yağlı Qc	Serozitlər
Qarışıq assit	

PORTAL HİPERTENZİYADA ASSİTİN PATOGENEZİ

PH və Qc xəstəliklərində assitin baş verməsində əsasən 3 mexanizm rol oynayır: ***təzyiqin artması, su və elektrolit tutulması və onkotik təzyiqin azalması (Şəkil 1).***

Portal hipertenziya kompensator olaraq limfatik sistemin yüklənməsinə gətirib çıxarır. Limfatik yüklənmə artıq olduqda intrahepatik və portal kapilyarlarda hipertenziyanı azalda bilmir və hər iki damar sistemindən (qan və limfa) boşluğa transudasiya baş verir.

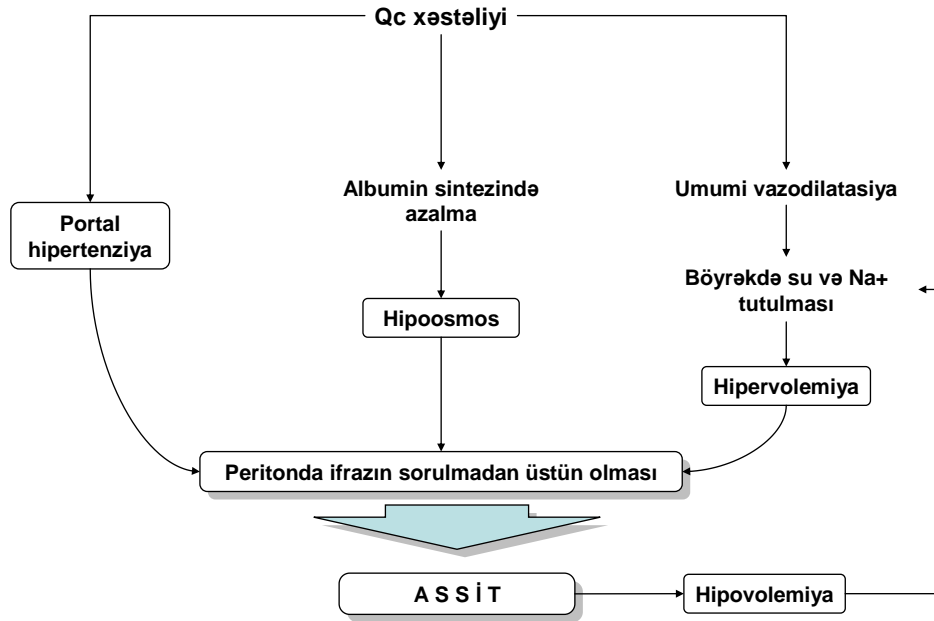
Assitin ikinci mexanizmi Na^+ və suyun böyrəklərdə reabsorbsiyasının artması və böyrək disfunksiyasıdır ki, bu proseslərdə, renin-angiotenzin-aldesteron sisteminin (RAAS) aktivləşməsi və ADH artımı mühüm rol oynayır.

PH və sirrozda RAAS aktivləşməsinin birinci səbəbi qan dövranına keçən vazodilatator-maddələrinin (NO, qlukaqon, substansiya P və s.) törətdiyi sistemik vazodilatasiyadır. İkinci mexanizmi isə, plazmanın peritona sekvestrasiyası nəticəsində dövr edən qanın azalmasıdır. Yəni, assitin özü onu törədən mexanizmi (Na^+ və su tutulması) aktivləşdirir və nəticədə qüsurlu dövrən yaranır.

Qc xəstəlikləri və PH-da assitin əmələ gəlməsinə səbəb olan üçüncü mexanizm hipoalbuminemiya və onkotik təzyiqin azalmasıdır. Hipoosmos plazmadakı suyun toxumaarası sahəyə və peritona keçməsinə şərait yaradaraq ödem və assitə gətirib çıxarır.

GEDİŞİ

PH-da assit ən çox rast gəlinən əlamətlərdən biridir. Gedişinə görə *yüngül, orta, refrakter və ağırlaşmış* (gərgin, spontan bakterial peritonit) assit qeyd etmək olar. *Yüngül assit* klinik təyin edilmir, USM və KT-də görünür. *Orta dərəcəli assit* qarında şişmə törədir və klinik təyin olunur: perkutor kütlük, dalğalanma və s. Orta dərəcəli assit diuretik müalicəyə tabe olur. *Refrakter assit* yüksək dozadakı diuretiklərə (spironolakton 400 mq/gün, furosemid 160 mq/gün) cavab verməyən assitdə deyilir. Refrakter assit müalicə olunmadıqda qarındaxili təzyiqi artıraraq ağciyəri, böyrəkləri, venaları sıxaraq tənəffüs və böyrək yetməzliyinə, hipotoniyaya səbəb olur. Buna *gərgin assit* deyilir. Ona görə də təcili parasentez tələb edir. Assitin digər ağırlaşmaları *infeksiya və yırtıqdır*.



Şəkil 1. PH-da assitin patogenezi

DİAQNOSTİKASI

Assitin diaqnostikasında üç əsas məsələdən birincisi, *assitin olub-olmadığı*, ikincisi, *səbəbinin təyini*, üçüncüsü isə, *ağırlaşmanın təyini*dir. Kiçik assitlərin klinik əlamətləri zəifdir və USM və/və ya KT ilə təyin olunur. Qarında şişkinlik törədən orta və böyük assitlərin klinik təyini bəzən çətin olur və köp, kütlə, köklük və s. ilə differensasiya etmək lazım gəlir. Dalğalanma, su qaçma əlamətləri assit üçün xarakterikdir və dəqiqləşdirmək üçün, xüsusən kistşəkilli törəmələrdən fərqləndirmək məqsədi ilə USM və KT lazımdır.

Assitin səbəbini təyin etmək üçün klinik və görüntüləmə müayinələri yetərsiz olarsa punksiya edərək assitik mayeni müayinə etmək lazımdır (*Şəkil 2*). İlk olaraq assiddə qan hüceyrələri, protein miqdarı və albumin miqdarı (plazmadakı albumin də eyni vaxtda araşdırılır) qiymətləndirilir və PAAF hesablanır. Assitin rəngi və şəffaflığına görə səbəbini təyin etmək həmişə doğru nəticə vermir.

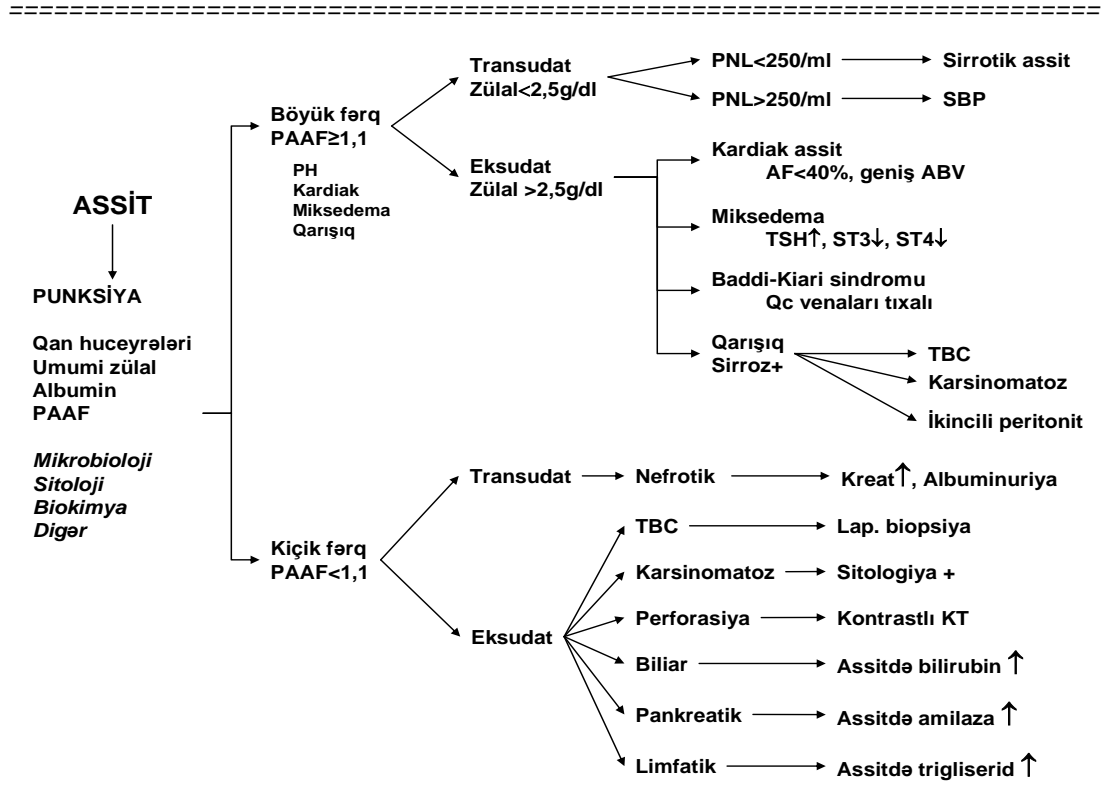
PAAF-a görə assitin yüksək, və ya aşağı fərqli olduğu müəyyənləşdirilir.

Aşağı fərqli (PAAF<1,1 q/dl) assitlərdə əlavə müayinələrlə (sitoloji, mikrobioloji, öd piqmenti, amilaza, qlükoza, LDH və b.) iltihabi, neoplastik, ekstravazasiya, limfatik səbəblər axtarılır. Aşağı fərqli assiddə aşağı protein (<2,5 q/dl) nefrotik sindroma

xasdır, yüksək leykositoz, yüksək protein, aşağı qlükoza (<50 mq/dl), yüksək LDH (>250 tv/l) və qarışıq infeksiya ikincili peritonitlərdə görünür. Atipik hüceyrələr peritonal karsinomatozda rast gəlir. Vərəm peritonitində limfosit artımıyla yanaşı turşuya davamlı bakteriyalar tapıla bilər (40-60%). Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün laparoskopiya (“darı dənələri” və “kamança simi” görüntüləri) və biopsiya vacibdir. Assitdəki bilirubin və amilazanın plazmadakından çox olması uyğun olaraq öd və pankreatik assiti göstərir.

Yüksək fərqli (PAAF>1,1 q/dl) assitdə üç patologiya – PH, sağ ürək yetməzliyi və miksedema arasında diferensasiya aparmaq lazımdır. Pastoz sifət, sərt ödemlər, aşağı T₃, T₄, yüksək TSH miksedemanı göstərir. Yüksək PAAF və transudativ assit sirroz üçün xarakterikdir. Kardiak assitlərdə adətən total protein yüksək olur (2,5 q/dl). Lakin qarışıq assitlərdə (PH və sirroz fonunda tuberkulez, karsinomatoz, ikincili bakterial peritonit və s.) və Baddi-Kiari sindromunda da assit eksudativ ola bilər. Belə hallarda ilk növbədə kardioloji müayinələrlə (ağciyər R-qrafiyası, EKO, EKQ) kardiak assiti təsdiq və inkar etmək lazım gəlir. Sağ ürəyin atım fraksiyasının azalması (<40%), aşağı boş venanın (ABV) genişlənməsi və tənəffüsdə dəyişməməsi, periferik ödem daha bariz olması kardiak assiti göstərir.

Yüksək PAAF və proteinli assitlərdə ürək funksiyası normal olarsa sirroz fonunda inkişaf edən karsinomatozu, tuberkulyozu, ikincili peritonit və Baddi-Kiari sindromunu araşdırmaq lazımdır. Tuberkulyozu dəqiqləşdirmək üçün laparoskopik biopsiya məqsədəuyğundur. Atipik hüceyrələrin tapılması karsinomatozu təsdiqləyir. Nəhayət, *üçüncü və ən təcili məsələ ağırlaşmış və təcili müdaxilə tələb edən* assitin olub-olmadığını təyinidir. Xüsusən, gərgin assit və peritonit (spontan bakterial peritonit və ikincili peritonit) təcili müalicə tələb edən vəziyyətlərdir. Gərgin qarın və qarının tənəffüsdə iştirak etməməsi gərgin assitin və ikincili bakterial peritonitin əlamətləridir. Belə vəziyyətlərdə ilk növbədə qarını mayedən boşaldıb dekompressiya etmək lazımdır və xəstədə ikincili peritoniti təsdiq və ya inkar etmək çox vacibdir. İkincili peritonit təcili cərrahi müdaxilə, spontan bakterial peritonit (SBP) isə, konservativ müalicə tələb edir. SBP üçün yüksək PAAF (>1,1 q/dl) və aşağı albumin (<1 q/dl) xarakterikdir. Eksudativ assit, polimorf nüvəli leykositlər (>250/ml) və aşağı PAAF (<1,1 q/dl) ikincili bakterial peritonit üçün xarakterikdir. İkincili peritoniti inkar etmək mümkün deyilsə təcili laparoskopiya lazım gəlir.



Şəkil 2. Assitdə diaqnostik alqoritm

MÜALİCƏSİ

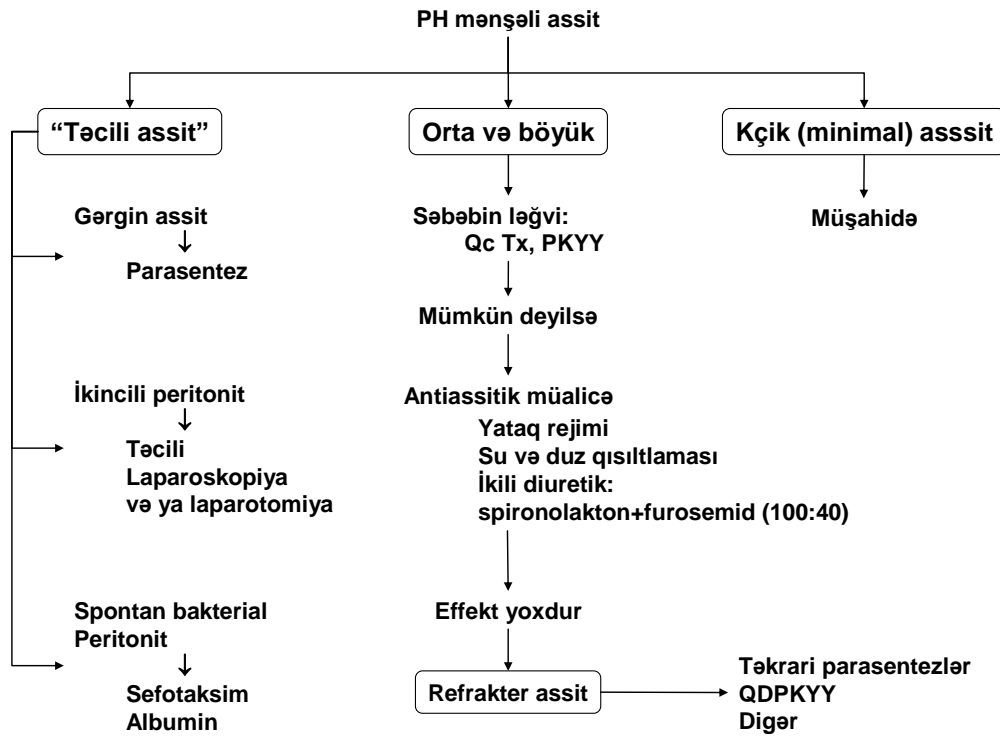
Assitli xəstədə ilk hədəf təcili vəziyyətlərə müdaxilədir (Şəkil 3).

Gərgin assitdə təcili olaraq parasentez edilir, periton boşaldılır. Kollaps və hepatorenal sindromun profilaktikası üçün eyni vaxtda kolloid (hər litrə 8-10 q albumin və ya dekstran) köçürmək lazımdır.

İkincili peritonitdə təcili laparoskopiya və ya laparotomiya lazımdır. Spontan bakterial peritonitdə albumin (1,5 q/kq/gün) və sefotaksim başlanılır.

İkinci müalicə hədəfi səbəbin aradan qaldırılmasıdır. Məsələn, tuberkulyozda vərəməleyhinə müalicə, miksedemada L-tiroksin, kardiak assitdə kardiotonik, biliar və pankreatik assitdə drenaj və düzəldici cərrahiyyə, endoskopik müdaxilə, karsinomatozda sitoreduktiv cərrahiyyə və kimyaterapiya və s.

Sirroza və PH mənşəli assitlərdə əsas müalicə Qc Tx və PH-in azaldılmasıdır. Bu mümkün olmadıqda ümumi hədəf - assitin patogenetik mexanizmlərinə təsir etmək lazımdır. İlk prinsip, *su və Na⁺ qəbulunu azaltmaq və diuretik* istifadəsidir.



Şəkil 3. PH mənşəli assiddə müalicə taktikası

Xəstələrin gündəlik su qəbulu 1-5 L miqdarı, Na^+ isə 1 q-ı keçməməlidir. Bu tədbirlər assiti azaltmırsa diuretik lazım gəlir. Spironolakton və furosemid ən çox istifadə edilən diuretiklərdir. Bunların istifadəsinin standart dozası və şəkli qəbul olunmayıb. Bəzi müəlliflər 100-300 mq spironolaktonu gündə 3 dəfə istifadə edir, lazım gəlsə furosemidi (40 mq həftədə 2-3 dəfə) əlavə edir. Bəziləri isə, spironolakton-furosemid kombinasiyasını gündə 1 dəfə 100: 40 nisbətində istifadəsini tövsiyə edirlər. Lazım gəlsə bu doza 2 və 3 dəfə (spironolakton 200, 300 mq+furosemid 80, 120 mq) artırıla bilər. Əgər xəstədə hipoantriemiya ($\text{Na}^+ < 130$ mmd/l) varsa əvvəlcə spironolakton təyin edilir, qanda Na^+ normallaşarsa gündəlik furosemid əlavə edilir. Hesab edilir ki, spironolakton/furosemid 100:40 nisbəti elektrolit səviyyəsini ciddi dəyişdirmir.

Yüksək doza diuretikə baxmayaraq (spironolakton 400+furosemid 160 mq) assit azalmırsa (*refrakter assit*) ilk növbədə xəstənin Na^+ və su qəbulunu azaltdığını yoxlamaq lazımdır. Buna riayət edən xəstədə refrakter assit varsa *vaxtaşırı parasentez* və ya *PKYY* seçilə bilər. Peritono-venoz şunt YDDL və tutulma törədə bildiyi üçün hazırda istifadə edilmir. Vaxtaşırı parasentez (hər dəfə 3-5 l maye çıxarma) asan

üsuldür, lakin təkrarlamaq lazım gəlir və qarındaxili zədələnmə (qanaxma, perforasiya) törədə bilər.

Parasentez vaxtı HRS-in baş verməməsi üçün çıxarılan hər litr assitə 8-10 q albumin və ya dekstran-70 verilməlidir. QDPKYY refrakter assitin ən effektiv müalicəsidir, daha çox Tx gözləyən xəstələrdə tövsiyə edilir. Qc funksiyası saxlanılan xəstələrdə total və hissəvi PKYY tövsiyyə edilir. DSRYY assiti artırma bildiyi üçün refrakter assitdə tövsiyə edilmir.

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

1. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. *Rev Prat*. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
2. Kotiv BN, Basov SP. The role of portal hypertension and colloid-osmotic blood pressure in the pathogenesis of ascitis in patients with hepatic cirrhosis. *Klin Med (Mosk)*. 2006;84(3):46-9

3. Mathews RE Jr, McGuire BM, Estrada CA. Outpatient management of cirrhosis: a narrative review. South Med J. 2006 Jun;99(6):600-6.
4. Sanyal AJ. Pros and cons of TIPS for refractory ascites. J Hepatol. 2005 Dec;43(6):924-5. Epub 2005 Oct 6.
5. Sandhu BS, Sanyal AJ. Management of ascites in cirrhosis. Clin Liver Dis. 2005 Nov;9(4):715-32.
6. Wong F. The use of TIPS in chronic liver disease. Ann Hepatol. 2006 Jan-Mar;5(1):5-15.

Seminar 6

**HEPATİK
ENSEFALOPATİYA**

TƏRİFİ

Hepatik ensefalopatiya neyro-psixoloji pozulma olub, kəskin və xronik qaraciyər xəstəliklərinin beyin funksiyalarında törətdiyi geriyədənən və ləngimə xarakterli dəyişiklərdir.

Portosistemik şunt (bağırsaqdan gələn fizioloji və toksik maddələrin qaraciyərdə zərərsizləşməməsi) və **beyindəki dəyişikliklər** hepatic ensefalopatiyanın baş verməsində önəmli rol oynayır. İlk növbədə beyin qabığına məxsus intellektual (ayıqlıq, yaddaş, xarakter, qavrama, danışma, diqqət və s.) və hərəkətə nəzarət funksiyaları pozulur. Proses irəlilədikcə qabıqaltı mərkəzlərin fəaliyyəti, hətta tənəffüs mərkəzi də dayana bilir. Bu pozulmaların əksəriyyəti geriye dönə bilər.

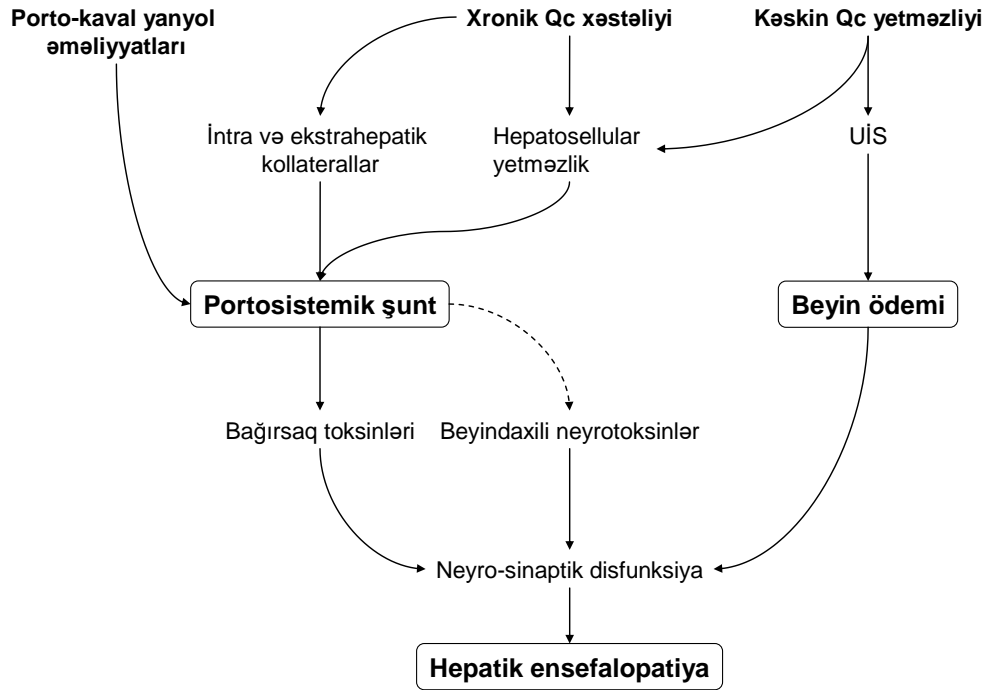
ETİOLOGİYASI

Səbəinə görə hepatic ensefalopatiya üç tipə ayrılır: *kəskin, şunt və xroniki*. Kəskin ensefalopatiya qaraciyərin kəskin diffuz nekrozu (kəskin qaraciyər yetməzliyi) nəticəsində meydana gəlir. Şunt ensefalopatiyaları Qc-i normal olan, lakin, portal sistemlə ümumi qan dövrəni arasında yaranan təbii (portal hipertenziya nəticəsində geniş kollaterallar), cərrahi (PKYY-lar) və ya endovaskulyar (QDPKYY) yanyollardan sonra meydana çıxır. Xroniki ensefalopatiya isə, xroniki Qc xəstəlikləri, xüsusən, sirroz nəticəsində baş verən neyro-psixoloji pozulmaya deyilir.

PATOGENEZİ

Neyro-sinaptik disfunksiya, yəni, neyronların funksiyalarının və neyronlar arasındakı əlaqələrin pozulması ensefalopatiyanın baş verməsində bilavasitə rol oynayan prosesdir. Hepatic ensefalopatiyada bu proseslərə gətirib çıxaran mexanizmlər **porto-sistemik şunt (neyrotoksikoz) və beyin ödemidir (Şəkil 1)**.

Porto-sistemik şunt bağırsaqdan çıxan qanın zərərsizləşmədən ümumi dövrəyə keçməsidir və iki səbəbdən meydana gələ bilər: *hepatocellular yetməzlik və yanyollar*. Hepatosellular yetməzlik (disfunksiya) qaraciyərə gələn qanın hepatositlərdə yetərsiz təmizlənməsinə, kollateral və yanyollar isə, qanın hepatositlərdən yankeçməsinə səbəb olur.



Şəkil 1. Hepatik ensefalopatiyanın patogenezi

Hər iki proses də, təkbaşına ensefaliyaya törədə bilər. Qaraciyərdə zərərsizləşməyən toksinlər beyində sinir əlaqələrinin (neyrotransmissiyanın) və neyronal funksiyaların pozulmasına gətirib çıxarır. Əmələ gəlmə yerinə görə neyrotoksinlər *bağirsaq və beyin mənşəli* ola bilər.

Bağirsaq mənşəli toksinlərə ammonyak, qamma-aminoyağ turşusu (QAYT), merkaptanlar, yalançı neyromediatorlar və s. aid edilir.

Ammonyak iki *mənbədə* – toxumalarda mübadilə nəticəsində və bağırsaqlarda mikroflora tərəfindən istehsal olunur, iki yolla *daşınır* – ammonyak və glutamin, iki yolla *çıxarılır* – qaraciyərdə sidik cövhəri dövranı və böyrəkdə glutamin deaminasiyası. Qaraciyər yetməzliyi və kollaterallar bağırsaqdan və orqanlardan gələn ammonyakın beyinə çoxlu miqdarda daxil olmasına səbəb olur. Ammonyak astrositlərdə glutamatdan glutaminin əmələ gəlməsinə, glutamin isə, neyronlarda glutamatın sintezinə şərait yaradır. Glütamat neyronlarda önəmli mediatorudur və Krebs dövrasının vacib komponenti olan α -ketoglutaratdan sintez olunur. Hesab edilir ki, ammonyak artışı neyronlarda glutamata artıraraq, α -ketoglutaratı isə, azaldaraq neyrotransmissiyanı və neyron metabolizmini pozur.

Ammonyak nəzəriyyəsi hazırda xronik və kəskinləşmiş ensefalopatiyalarda ön planda duran nəzəriyyədir və klinik olaraq özünü müəyyən qədər də doğrultmuşdur.

QAYT (*qamma-amino-yağ turşusu*) sinir sistemində ən önəmli ləngidici mediatorudur, bağırsaqda və beyində əmələ gəlir. QAYT təsirini adətən benzodiazepin reseptorları ilə birlikdə göstərir. Hesab edilir ki, QAYT təkbaşına yox, benzodiazepin reseptorlarında və liqandlarda dəyişikliklə birlikdə ensefalopatiyada rol oynayır.

Yalançı neyromediatorlar adlanan və aromatik aminturşuların (triptofan, tyrozin) məhsulu olan aralıq maddələr dopamin, nonadrenalin və serotonin reseptorlarına bağlanaraq təsir göstərilir. Qaraciyər xəstəlikləri qanda aromatik aminturşuların zincirli aminturşulara nəzərən artmasına və beyində daha çox toplanaraq belə təsir göstərməsinə şərait yaradır.

Bunlardan başqa bağırsaqdan gələn digər maddələr (merkaptollar və s) neyrotoksikozda da rol oynayır.

Neyrotoksinlərin *ikinci mənbəsi beyin* sayılır. Hesab edilir ki, qaraciyər xəstəliklərində beyindəki benzodiazepin reseptorlarında dəyişikliklər baş verir və *benzodiazepinə bənzər mediatorlar* artır ki, bunlar da ləngidici effektin meydana gəlməsində böyük rol oynayır.

Son illərki tədqiqatlar göstərir ki, hepatik ensefalopatiya vaxtı benzodiazepin və QAYT ilə yanaşı beyindəki *neurosteroidlərin* səviyyəsində də dəyişiklik baş verir.

Qeyd etmək lazımdır ki, portosistemik şunt və neyrotoksikoz xronik və şunt ensefalopatiyalarında əsas patogenetik mexanizmlər sayılır. Kollaterallar və yanyolların törətdiyi yankeçmə mexanizmi şunt ensefalopatiyasının əsasında durur. Xronik ensefalopatiyalarda isə, hepatosellular yetməzlik və yankeçmə mexanizmləri birlikdə rol oynayır.

Beyin ödem kəskin qaraciyər yetməzliyindəki hepatik ensefalopatiyada aparıcı mexanizm sayılır. Beyin ödemnin inkişaf mexanizmləri dəqiq məlum deyil. Hesab edilir ki, hepatosellular yetməzliyin törətdiyi *neyrotoksikozla yanaşı UİS (umumi iltihab sindromu, intoksikasiya) və sepsis* beyin ödemnin baş verməsində rol oynayır.

GEDİŞİ VƏ KLİNİKASI

Etiopatogenezinə və gedişinə görə hepatik ensefalopatiyanın üç klinik forması var: *kəskin, şunt və xronik*.

Kəskin ensefalopatiya kəskin qaraciyər yetməzliyində meydana çıxır, beyin ödemi əsas patogenetik mexanizmdir və yüksək letallıqla seyr edir (80%).

Xronik qaraciyər xəstəliklərində çox rastlanan və əsasən portosistemik şunt toksikozu nəticəsində baş verən *xronik ensefalopatiya* isə, müalicəyə tabe olur və adətən yüksək letallıq törətmir.

Xronik ensefalopatiya 3 klinik şəkildə görünür: *subklinik, klinik və kəskinləşmiş (ağırlaşmış)*.

Subklinik və ya gizli ensefalopatiyada adi klinik müayinələrdə beyin fəaliyyəti normal görünsə də, xüsusi neyro-psixoloji testlərlə intellektdə və hərəkətlərdə incə dəyişikliklər təyin edilir.

Klinik ensefalopatiyada klinik əlamətlər bariz şəkildədir və yavaş artan ensefalopatiya qeyd edilir.

Kəskinləşmiş və ya ağırlaşmış forma isə, xroniki ensefalopatiyanın kəskin dərinləşməsidir və adətən müəyyən ağırlaşdırıcı amillərin təsiri nəticəsində baş verir. Ensefalopatiyanı ağırlaşdıran amilləri 2 qrupa bölmək olar: nitrogeni (ammonyakı) artıranlar və qeyri-nitrogenoz amillər.

Qaraciyər funksiyası pozulmayan xəstələrdə yanyol əməliyyatları və ya geniş kollaterallar nəticəsində baş verən *şunt (yanyol) ensefalopatiyası* bir çox cəhətlərinə görə xronik ensefalopatiyaya bənzəyir. Yanyol kiçilərsə və ya aradan qalxarsa ensefalopatiya geriyə inkişaf edə bilər. Lakin yanyol davam edərsə prosesə hepatosellular yetməzlik də qoşulur və ensefalopatiyanı ağırlaşdırır. Bununla yanaşı ağırlaşdırıcı amillər şunt ensefalopatiyasını da dərinləşdirir.

Ağırliq dərəcəsinə görə hepatik ensefalopatiyanın *4 dərəcəsi müəyyən edilir*.

I dərəcə üçün diqqət pozulması və xarakter dəyişikliyi, II dərəcə üçün yaddaşın pisləşməsi və tremor, III dərəcə üçün çaşma, qarışdırma, amnesiya, asteniksiz, danışmanın yavaşması, IV dərəcə üçün isə, koma - reflekslərin itməsi, xarakterikdir.

DİAQNOSTİKASI

Kəskin və xronik qaraciyər xəstəliklərində və yanyol əməliyyatlarından sonra ensefalopatiyaya şübhə yaranmalıdır. Əgər bu xəstələrdə davranış dəyişikliyi olarsa ensefalopatiyaya şübhə daha da artır.

Ensefalopatiyanın təyininə klinik əlamətlərə, xüsusi testlərə və MRT-yə istinad edilir. Klinik müayinə ilə intellektual, hərəkəti və şüur fəaliyyətləri qiymətləndirilir.

Xüsusi testlə porto-sistemik indeks adlanan göstərici hesablanır. Bu test 5 göstəriciyə əsaslanır: 1) Rəqəmləri birləşdirmə və ya fiqur çəkmə vaxtı; 2) yaddaş testi; 3) EEG, 4) asteniksis (barmaqlar və bilək açıldıqda əlin titrəməsi- tremor), 5) Ammonyak miqdarı.

Son illərki tədqiqatlar göstərir ki, MRT-də *solğun kürrənin* (globus pallidus) hipotalamusa nəzərən T1-də *hiperintens* görünməsi hepatic ensefalopatiya üçün xarakterik əlamətdir.

Ensefalopatiyanın diaqnostikasında *ikinci önəmli məsələ ağırlaşdırıcı amilin müəyyənləşdirilməsidir*. Nitrogeni artıran və ya qeyri-nitrogenoz amillərin təyini məqsədi ilə mədə-bağırsaq sistemi, qan dövranı, tənəffüs və su-duz sistemi yoxlanılır, qan təhlilləri, hətta qanda dərman müayinəsi aparmaq lazım gəlir.

MÜALİCƏSİ

Hepatik ensefalopatiyanın müalicəsində *ilk hədəf əsas səbəbin* – qaraciyər xəstəliyinin və porto-sistemik yanyolun aradan qaldırılmasıdır. Əksər hallarda ensefalopatiya törədən kəskin və xroniki qaraciyər xəstəliklərinin (kəskin qaraciyər yetməzliyi, sirroz) yeganə müalicəsi Qc transplantasiyasıdır. Porto-sistemik yanyolun aradan qaldırılması üçün isə, şuntu kiçiltmək və ya bağlamaq lazım gəlir.

Səbəb aradan qaldırılmadıqda ensefalopatiyanın müalicəsi üçün ikinci hədəf kimi *patogenetik mexanizmlərə təsir* strategiyası seçilir ki, bu da klinik formaya görə dəyişir.

Xroniki ensefalopatiyada əsas müalicə prinsipləri ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılması, ammonyakı azaltma, neyrotransmissiyanın, beyin metabolizminin korreksiyası və dəstək müalicəsidir (*Cədvəl 1*).

Subkilinik formada xüsusi müalicəyə ehtiyac olmur və ağırlaşdırıcı amillərin profilaktikası gərəkir.

Klinik olaraq bariz biruzə verən xronik ensefalopatiyalarda ağırlaşdırıcı amillərin profilaktikası ilə yanaşı *ammonyakı azaltma tədbirləri* əsas yer tutur. Bağırsaqlarda ammonyak sintezini azaltmaq və turşuluq yaratmaq məqsədi ilə *laktuloza və laktiol* istifadəsi xroniki ensefalopatiyada bazis müalicə qəbul edilir. . Laktuloza yüngül dərəcələrdə oral yolla, ağır hallarda isə, imalə şəkilində istifadə edilə bilər. Laktuloza və ya laktiol effekt vermədikdə bağırsaqlardan sorulmayan antibiotiklər (*neomisin* və ya rifampisinin qrupundan *rifaksimin*) də əlavə edilə bilər. Bağırsaq florasını dəyişdirməklə yanaşı beyin metabolizmini korreksiya etmək məqsədi ilə *L-karnitin və qlisin* də istifadə edilə bilər.

Ağırlaşmış xroniki ensefalopatiyada ağırlaşdırıcı amillərin aradn qaldırılması ilə yanaşı (mədə bağırsağ qanaxmasını dayandırma, bağırsaqları qan və eksogenoz proteinlərdən təmizləmə, sedativləri dayandırma, su-elektrik mübadiləsini düzəltmə və s.) *ammonyakı azaltmaq və dəstək tədbirləri* həyata keçirmək gərəkir. Belə xəstələrdə

Cədvəl 1 . Xronik ensefalopatiyanın müalicəsində əsas tədbirlər

1. Ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılması

Mədə-bağırsağ qanaxmalarını dayandırma
Sedativləri kəsmə
Hipotenziya, hipoksiya, dehidratasiya və s. aradan qaldırma

2. Ammonyakı azaltma

Mənbəni mədə-bağırsaqdan çıxartma: NGZ, laktiol ilə yuma, fosfatla imalə

Zülal qəbulunu azaltma (<40q/gün)

Bakteriyaları azaltma:

Laktuloza və ya laktiol
Neomisin
Rifaksimin

Ammonyakın zərərsizləşməsini və çıxışını artırma: sink, natrium-benzoat, ornitin-aspartat

3. Neyrotrasmisyanın korreksiyası

Flumazenil – benzodiarepin artogonisti
Bromkriptin – Dopamin artogonisti

4. Ağırlaşmalara qarşı

Hava yolu, tənəffüs, hemodinamika dəstəyi
metabolizmin korreksiyası

6. Beyin metabolizminin korreksiyası

L-karnitin
Qlisin

qanda ammoniyakı azaltmaq üçün bir tərəfdən ammoniyakın bağırsaqlarda istehsalını və sorulmasını azaltmaq, digər tərəfdən isə, orqanizmdən çıxmasını artırmaq lazımdır. Bu məqsədlə laktuloza (oral və ya imalə) ilə yanaşı venadaxili ornitin-aspartat (Hepamerth), natrium benzoat, sink istifadə edilir. Bəzi müəlliflər kəskinləşmiş ensefalopatiyanın müalicəsində benzodiazepin antoqonisti olan flumazenili tövsiyə edirlər. Son illər ensefalopatiyanın ağırlığını azaltmaq üçün **süni qaraciyər sistemləri və hepatosit köçürülməsi** də istifadə edilir.

Komatoz xəstələrdə havayolunu, tənəffüsü, qan dövranı və digər sistemləri nəzarət altına almaq lazımdır. Xüsusən, orqanizmin yetərli oksigenasiyasını və hiperventilyasiyanı təmin etmək üçün süni ventilyasiya və inotrop dəstək gərəkir.

Porto-sistemik ensefalopatiyada şuntu kiçiltmək və ya bağlamaq əsas tədbirdir. Bu mümkün deyilsə, müalicə xroniki ensefalopatiyada olduğu kimi aparılır.

Kəkin ensefalopatiyalarda xəstələrin sağalmasının ən effektiv müalicəsi Qc transplantasiyasıdır.

Qc transplantasiyası mümkün deyilsə, əsas müalicə *beyin ödeminin azaldılmasına* yönəlir. Xronik formadan fərqli olaraq, ammoniyakı azaltma tədbirləri kəskin ensefalopatiyalarda yüksək effektiv deyil. Ödeməlehinə tədbirlər arasında ilk yeri hiperventilyasiya tutur. Bundan başqa osmotik diuretiklər (mannitol), deksametazon, thiopental istifadə edilə bilər. Bəzi klinikalarda komatoz xəstələrdə *hipotermiya, hipertonic məhlullar və propofol* sedasiyası tətbiq edilir.

Medikamentoz müalicə effekt vermədikdə *ekstrakorporal detioksikasiya üsulları* (süni qaraciyər sistemləri, plazmoferez və s) istifadə edilə bilər. Bunlara baxmayaraq kəskin ensefalopatiyada letallıq yüksək dərəcə (70-80%) seyr etməkdədir.

Əsas ədəbiyyat

1. Blumgart LH. *Surgery of the Liver, Biliary tract and Pancreas*. 4th ed. 2006
2. Cuschieri SA. Disorders of the liver. Module 10, p 321-374. in Cuschieri SA, Steel RJ, Moossa AR. *Essentiale Surgical practice.. 4th ed.* 2002
3. Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. *Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver diseases*. 7th ed. Vol II, 2002.
4. *Modern Surgical Care*. 2 ed. Vol I, 1998
5. *Oxford textbook of Surgery* V.1, 2004
6. *Rob and Smith's Hepatobiliary and Pancreatic Surgery*. 2. ed. 1996
7. Sabiston. *Textbook of Surgery* 17 ed., 2006, p.1112-1143

-
8. Timothy DS, Steven AC. Liver. Chapter 30, p 1139-1186. in *Schwartz's Principles of Surgery 18th ed.*, 2004
 9. Thomas JN, Gordon AH. Pathophysiology. International edition. 3th ed. P 369-396, 2004
 10. Sherlock S, Dooley J. *Disease of the liver and biliary tract*. 11-th ed. 2001
 11. *Surgical Anatomy and Embriology*. Surgical Clinics of North America Vol 73, no 4, 1993
 12. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, Current Surgical Diagnosis and Treatment. 12th edition, 2006, p 539-572

Əlavə ədəbiyyat

1. Al Mardini H, Douglass A, Record C. Amino acid challenge in patients with cirrhosis and control subjects: ammonia, plasma amino acid and EEG changes. *Metab Brain Dis*. 2006 Mar;21(1):1-10. Epub 2006 May 4.
2. Ardizzone G, Arrigo A, Schellino MM, Stratta C, Valzan S, Skurzak S, Andruetto P, Panio A, Ballaris MA, Lavezzo B, Salizzoni M, Cerutti E. Neurological complications of liver cirrhosis and orthotopic liver transplant. *Transplant Proc*. 2006 Apr;38(3):789-92.
3. Ahboucha S, Butterworth RF. Role of endogenous benzodiazepine ligands and their GABA-A--associated receptors in hepatic encephalopathy. *Metab Brain Dis*. 2005 Dec;20(4):425-37.
4. Binesh N, Huda A, Thomas MA, Wyckoff N, Bugbee M, Han S, Rasgon N, Davanzo P, Sayre J, Guze B, Martin P, Fawzy F. Hepatic encephalopathy: a neurochemical, neuroanatomical, and neuropsychological study. *J Appl Clin Med Phys*. 2006 Winter;7(1):86-96. Epub 2006 Feb 15.
5. Camus C, Lavoue S, Gacouin A, Le Tulzo Y, Lorho R, Boudjema K, Jacquelinet C, Thomas R. Molecular adsorbent recirculating system dialysis in patients with acute liver failure who are assessed for liver transplantation. *Intensive Care Med*. 2006 Aug 29
6. Charlton M. Branched-chain amino acid enriched supplements as therapy for liver disease. *J Nutr*. 2006 Jan;136(1 Suppl):295S-8S
7. Du WB, Li LJ, Huang JR, Yang Q, Liu XL, Li J, Chen YM, Cao HC, Xu W, Fu SZ, Chen YG. Effects of artificial liver support system on patients with acute or chronic liver failure. *Transplant Proc*. 2005 Dec;37(10):4359-64.
8. Deltenre P, Mathurin P, Barraud H, Bronowicki JP, Jacquet E, Puche P, Jaber S, Navarro F, Pageaux GP. Managing the complications of cirrhosis. *Rev Prat*. 2005 Sep 30;55(14):1555-63.
9. Fukuzawa T, Matsutani S, Maruyama H, Akiike T, Saisho H, Hattori T. Magnetic resonance images of the globus pallidus in patients with idiopathic portal hypertension: a quantitative analysis of the relationship between signal intensity and the grade of portosystemic shunt. *J Gastroenterol Hepatol*. 2006 May;21(5):902-7.
10. Faint V. The pathophysiology of hepatic encephalopathy. *Nurs Crit Care*. 2006 Mar-Apr;11(2):69-74
11. Festi D, Vestito A, Mazzella G, Roda E, Colecchia A. Management of hepatic encephalopathy: focus on antibiotic therapy. *Digestion*. 2006;73 Suppl 1:94-101. Epub 2006 Feb 8.
12. Han MK, Hyzy R. Advances in critical care management of hepatic failure and insufficiency. *Crit Care Med*. 2006 Sep;34(9 Suppl):S225-31.

13. Iversen P, Hansen DA, Bender D, Rodell A, Munk OL, Cumming P, Keiding S. Portal hypertension. *Curr Opin Gastroenterol*. 2006 May;22(3):254-62.
14. Jover R, Rodrigo R, Felipe V, Insausti R, Saez-Valero J, Garcia-Ayllon MS, Suarez I, Candela A, Compan A, Esteban A, Cauli O, Auso E, Rodriguez E, Gutierrez A, Girona E, Erceg S, Berbel P, Perez-Mateo M. Brain edema and inflammatory activation in bile duct ligated rats with diet-induced hyperammonemia: A model of hepatic encephalopathy in cirrhosis. *Hepatology*. 2006 Jun;43(6):1257-66
15. Laleman W, Landeghem L, Wilmer A, Fevery J, Nevens F. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. *Liver Int*. 2005 Dec;25(6):1079-90.
16. Liu Q, Peng L, Du Y, Li M, Jia N, Zou HQ. A pilot study of using pure albumin as a dialysate in the treatment of liver failure. *Zhongguo Wei Zhong Bing Ji Jiu Yi Xue*. 2005 Oct;17(10):599-602.
17. Lai WK, Haydon G, Mutimer D, Murphy N. The effect of molecular adsorbent recirculating system on pathophysiological parameters in patients with acute liver failure. *Intensive Care Med*. 2005 Nov;31(11):1544-9.
18. Mas A. Hepatic encephalopathy: from pathophysiology to treatment. *Digestion*. 2006;73 Suppl 1:86-93. Epub 2006 Feb 8.
19. Malaguarnera M, Pistone G, Elvira R, Leotta C, Scarpello L, Liborio R. Effects of L-carnitine in patients with hepatic encephalopathy. *World J Gastroenterol*. 2005 Dec 7;11(45):7197-202
20. O'Neal H, Olds J, Webster N. Managing patients with acute liver failure: developing a tool for practitioners. *Nurs Crit Care*. 2006 Mar-Apr;11(2):63-8
21. Rinella ME, Sanyal A. Intensive management of hepatic failure. *Semin Respir Crit Care Med*. 2006 Jun;27(3):241-61.
22. Raghavan M, Marik PE. Therapy of intracranial hypertension in patients with fulminant hepatic failure. *Neurocrit Care*. 2006;4(2):179-89
23. Shawcross D, Jalan R. . The pathophysiologic basis of hepatic encephalopathy: central role for ammonia and inflammation. *Cell Mol Life Sci*. 2005 Oct;62(19-20):2295-304.
24. Takikawa Y, Endo R, Suzuki K, Fujiwara K, Omata M; Fulminant Hepatitis Study Group of Japan. Prediction of hepatic encephalopathy development in patients with severe acute hepatitis. *Dig Dis Sci*. 2006 Feb;51(2):359-64.
25. Weissenborn K, Giewekemeyer K, Heidenreich S, Bokemeyer M, Berding G, Ahl B. Attention, memory, and cognitive function in hepatic encephalopathy. *Metab Brain Dis*. 2005 Dec;20(4):359-67.
26. Vaquero J, Butterworth RF. The brain glutamate system in liver failure. *J Neurochem*. 2006 Aug;98(3):661-9. Epub 2006 Jun 12.
27. Vaquero J, Fontana RJ, Larson AM, Bass NM, Davern TJ, Shakil AO, Han S, Harrison ME, Stravitz TR, Munoz S, Brown R, Lee WM, Blei AT. Complications and use of intracranial pressure monitoring in patients with acute liver failure and severe encephalopathy. *Liver Transpl*. 2005 Dec;11(12):1581-9.

Seminar 7

**HEPATORENAL
SÍNDROM**

TƏRİFİ

Hepatorenal sindrom (HRS) qaraciyərin kəskin və xronik xəstəliklərinin böyrəklərdə törətdiyi funksional dəyişiklik olub, qlomerulyar filtrasiyada azalma, Na^+ və su tutulmasında isə artma ilə xarakterizə olunur. Böyrəklərdə xəstəlik, morfoloji dəyişiklik, nefrotoksik təsir və ya böyrək funksiyasını pozan amillər (hipovolemiya, obstruksiya və s.) olmur. Belə xəstələrin böyrəyini qeyri-sirrofik xəstələrə köçürdükdə normal fəaliyyətini bərpa edir.

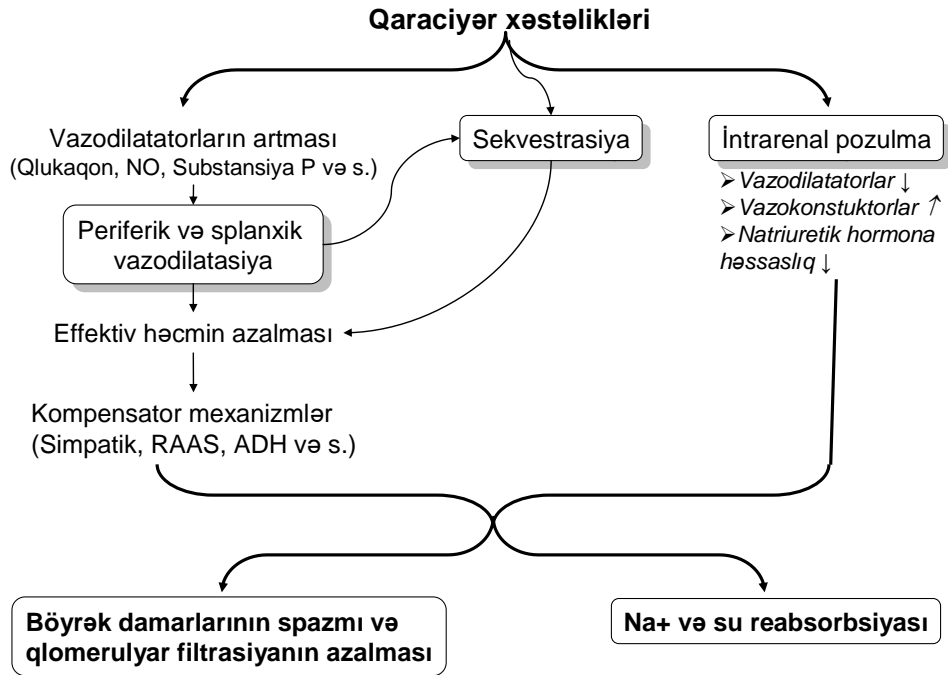
HRS subklinik, xronik (kreatinin $> 1,5$ mq/dl, klerens < 40 ml/dəq, sidik ifrazı < 500 ml/gün, hiponatremiya < 130 mEq/L, sidikdə Na^+ azalması < 10 mEq/L) və kəskin böyrək yetməzliyi (kreatinin > 3 mq/dl, klerens < 20 ml/dəq.) şəklində görünə bilər. Sirrozda HRS təxminən 20-50% hallarda rast gəlinir.

ETİOLOGİYASI

HRS törədən səbəbləri iki qrupa ayırmaq olar: *əsas və ağırlaşdırıcı*. Əsas səbəblər adlandırılan qaraciyərin kəskin və xroniki xəstəlikləri bilavasitə HRS-ə səbəb olan və ya buna meyil yaradan amillərdir. Xüsusən, kəskin qaraciyər yetməzliyi, sirroz, mexaniki sarılıq, portal hipertenziya HRS-in ən çox rast gələn səbəbləridir. Ağırlaşdırıcı amillər isə, subklinik və ya stabil seyr edən xroniki HRS-i dərinləşdirərək kəskin formaya keçməsinə səbəb olur. Spontan bacterial peritonit, infeksiyalar, mədə-bağırsaq qanaxmaları, refrakter assit, böyük həcmli parasentezlər, portal vena trombozu HRS-i ağırlaşdırıcı səbəblərdir.

PATOGENEZİ

Hesab edilir ki, hepatorenal sindroma xas olan iki əsas funksional böyrək dəyişikliyi (filtrasiya azalması və reabsorbsiya artması) əsasında iki önəmli mexanizm durur: *böyrək arteriyalarının spazmi və böyrəkdaxili tənzimin pozulması (Şəkil 1)*.



Şəkil 1. Hepatorenal sindromun patogenezi

Böyrək arteriyalarının spazmı

Böyrək arteriyalarının spazmını ümumi və yerli mexanizmlər törədə bilər. Məlumdur ki, qaraciyər xəstəliklərində vazodilatator maddələrin (qlukaqon, nitric oksid-NO, substansiya, P, və s.) zərərsizləşməsi azalır ki, bu da periferik vazodilatasiyaya səbəb olur. Digər tərəfdən portal hipertenziya və assit sekvestrasiyaya səbəb olur. Ümumi vazodilatasiya və periton boşluğunda sekvestrasiya dövredən qanın həcmnin azalmasına səbəb olur. Bu isə, kompensator mexanizmləri aktivləşdirərək (simpatik sistem, renin – anqiotenzin –aldosteron, antidiuretik hormon-ADH və s.) böyrək damarlarında spazm törədir, filtrasiyanı azaldır və reabsorbsiyanı artıraraq effektiv həcmi bərpa etməyə çalışır.

Mexaniki sarılıqda atrial natriuretik peptidin artması və ekstrasellular mayenin azalması (2-3 həftə ərzində 3-4% , təxminən 3000 ml) digər faktorlarla birlikdə dövredən qan həcmnin ciddi şəkildə azalmasına gətirib çıxarır.

Qan həcmnin azalmasından başqa, böyrəkdə damar spazmı törədən *ikinci mexanizm böyrəkdaxili tənzimin pozulmasıdır*. Yerli vazokonstruktur maddələr olan

prostoqlandin (PG-E2) və endotelinin (ET-1) vazodilatatorlara (NO) nəzərən artması renal spazma şərait yaradır.

Na⁺ və su reabsorbsiyasında artma

Na⁺ və su reabsorbsiyasında artma həm ümumi amillərin, xüsusən aldosteron və ADH-ın, həm də, böyrəkdaxili həssaslığının dəyişməsi ilə əlaqələndirilir. Hepatorenal sindromda natriuretik hormonun artmasına baxmayaraq Na⁺ ifrazı artmır. Hesab edilir ki, bu böyrəklərdə natriuretik hormona həssaslığın azalması ilə əlaqədardır.

Qeyd etmək lazımdır ki, effektiv həcm azalması, böyrəkdə vazokonstruksiya kimi patogenetik mexanizmlər xronik qaraciyər xəstəliklərində önəmli rol oynayır. Kəskin qaraciyər xəstəliklərində isə, bunlarla yanaşı UİS və endotelial zədələnmə prosesləri də böyrək yetməzliyinin baş verməsinə səbəb olur.

GEDİŞİ VƏ KLİNİKASI

Hepatorenal sindromun üç gediş forması qeyd edilir: *subklinik, kəskin və xroniki*.

Subklinik forma xronik qaraciyər xəstəliklərində rast gəlir və kreatinin səviyyəsi və klirensinin normal olmasına baxmayaraq, Dopler USM ilə böyrək damarlarında spazm təyin olunur.

Kəskin forma və ya I tip HRS, böyrək funksiyasının kəskin azalması ilə xarakterizə olunur. Bu forma kəskin xəstəliklərdə və ya xroniki xəstəliklərdə ağırlaşdırıcı amillərin təsiri nəticəsində meydana gəlir. Sidik ifrazının kəskin azalması, azotemiya, kreatinin artması (>3 mq/dl - 300 mmol/l), klirens azalması (<20 ml/l) şəkilində ortaya çıxır. Qaraciyər transplantasiyası edilməzsə I tip HRS-in proqnozu pisdır və adətən 2 həftə ərzində xəstə itirilir.

Xroniki forma və ya II tip HRS-də böyrək funksiyalarının azalması daimi xarakterlidir. Kreatinin artması ($>1,5$ mq/dl), klirensin azalması (<40 ml/dəq), hiponatremiya (<130 mEq/L) və sidikdə Na⁺ azalması (<10 mEq/L) əlamətləri görünür. Bu forma diuretiklərə cavab versə də, xəstələrin yaşama müddətini qısaldır (1 illik yaşamı 20%, 5 illik yaşamı isə, 39% azaldır). Ağırlaşdırıcı faktorlar bu formanı dərinləşdirərək kəskin tipə çevirə bilər.

Şübhə

Xronik qaraciyər xəstəlikləri
Kreatinin >1.5 mq/dl
Na+ <130 mEq/l
Kiçik qaraciyər
Müqavimət indeksinin artması

Diqnostik kriteriyalar

Əsas kriteriyalar (mütləq)

Qaraciyər xəstəliyi, yetməzliyi və/və ya portal hipertenziya var
Kreatinin >1.5 mq/dl və ya klirens <40 ml
Nefrotoksik dərmanlar, şok, infeksiya və ya hipovolemiya yoxdur
Proteinuriya <500 mq/dl və böyrək xəstəliyi yoxdur
Diuretiksiz və 1,5 l izotonik maye köçürüldükdən sonra yaxşılaşma yoxdur

Əlavə kriteriyalar (varlığı təsdiq edir, yoxluğu inkar etmir)

Sidik miqdarı <500 ml
Sidikdə Na+ <10 mEq/l
Sidik osmolyarlığı > plazma osmolyarlığı
Sidikdə ertrositlər <10 g/s
Plazma Na+ <130 mEq/l

Şəkil 2. Hepatorenal sindromun diaqnostikasi

DİAQNOZU

Qaraciyər xəstəliyi və PH-olan xəstələrdə böyrək funksiyalarını yoxlamaq və HRS-in olub olmadığını müəyyənləşdirmək lazımdır. Xüsusən, sidik ifrazının azalması HRS-ə şübhə yaradan ən vacib klinik əlamətdir.

HRS-in əsas göstəricisi qanda kreatinin artmasıdır (>1,5 mq/dl). HRS-in diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün böyük (olması mütləqdir) və kiçik (olması şərt deyil, lakin olmaması şübhə yaradır) kriteriyalar təklif edilmişdir (**Şəkil 2**)

Qaraciyər xəstəliyinin və qlomerulyar filtrasiyada azalmanın varlığı ilə yanaşı böyrəkdə xəstəlik və zədələnmənin olmaması HRS-in böyük kriteriyaları sayılır.

MÜALİCƏSİ

HRS-in müalicəsində *ilk hədəf əsas səbəbin və ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılmasıdır. İkinci hədəf böyrək damarlarının genişləndirilməsi və reabsorbsiyanın azaldılmasıdır.*

Prinsip:

Renal vazodilatasiya

Splanxik vazokonstruksiya +həcm artırma ± renal vazodilatator

Nefrotoksik dərmanlar, infeksiya və s. aradan qaldırılır

1,5 l izotonik məhlul verilir

Terlipressin + albumin verilir

N-asetilsistein verilir

Dopamin + albumin + furosemid başlanır

Parasentez edilir

TİPS, Tx, Hemofiltrasiya və ya dializ düşünülür

Təcili Qc Tx

Şəkil 3. Kəskin (I tip) hepatorenal sindromun müalicəsi

Bunun üçün müxtəlif vasitələr – qan həcmi artırma, sistemik vazokonstruksiya, renal vazodilatatorlar, diuretiklər və s. tətbiq edilir. Əvəzləyici müalicə-dializ son seçim tədbiridir.

Seçiləcək müalicə alqoritmi HRS-in gediş formasından asılı olara dəyişir.

Kəskin (I tip) HRS-də ilk növbədə ağırlaşdırıcı amilləri aradan qaldırmaq gərəkir: nefrotoksik dərmanların kəsilməsi, həcmi bərpası-1500 ml izotonik maye köçürmə, infeksiya və xolestazın müalicəsi, qanaxmanın dayandırılması və s. (**Şəkil 3**). Bu tədbirlər faydasız olduqda əsas səbəbin müalicəsinə başlamaq lazımdır. Qc transplantasiyası kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirrozda HRS-in ən effektiv müalicəsidir. Mexaniki sarılıqda böyükhəcmli infuziyalar (3000-4000 ml) böyrəyi müvəqqəti yaxşılaşdırsa da, effektiv düzəlmə ödənişə bağırısağa keçmədən 48 saat sonra baş verir.

Təcili Qc Tx mümkün olmayan hallarda *ikinci hədəf* - böyrək damarlarını genişləndirmə tədbirləri başlanır. Bu məqsədlə *həcmi artırma, periferik (splanxik) vazokonstruksiya və renal vazodilatasiya* həyata keçirilir.

Prinsip:

Na⁺ və suyu azaltma

Diet + Diuretik

Yataq rejimi

Na⁺ azaldılması (<1 q)

Sprinolakton 100-400 mq/gün

Furosemid 160 mq/gün qədər (müvəqqəti)

Ağırlaşdırıcı amillərin aradan qaldırılması

Qc Tx

Şəkil 4. Xroniki (II tip) hepatorenal sindromun müalicəsi

Həcmi artırmaq üçün maye köçürməklə (1500 ml izotonik məhlul) yanaşı osmotik-onkotik dərmanlar (mannitol, albumin) tətbiq edilir. HRS-də iki qrup vazokonstrukturorlar istifadə olunur: umumi (adrenomimetiklər olan dopamin, noradrenalin) və yerli (vasopressin analoqları olan terlipressin və ornipressin). Terlipressin+albumin və dopamin+albumin+furosemid birləşməsi və ən çox tövsiyə edilən kombinasiyalardır. Bunlara renal vazodilatator kimi N-asetilsistein və pentoksifillin də əlavə edilə bilər. Bu tədbirlərə baxmayaraq, böyrək fəaliyyəti bərpa olunmazsa, portal hipertenziya və gərgin assiti olan xəstələrdə QDPKYY edilir ki, bu da glomerulyar filtrasiyanı 75% yaxşılaşdırır. Digər hallarda son vasitə kimi hemodializ tətbiq edilə bilər. Lakin, digər kəskin böyrək yetməzliklərindən fərqli olaraq I tip HRS-də hemodializ yüksək evvektiv deyil və ağırlaşmalara səbəb ola bilər.

İkinci tipdə-xroniki seyr edən HRS-də əsas müalicə prinsipi su və Na⁺ reabsorbsiyasını azaltmaq və ağırlaşdırıcı amillərin profilaktikasıdır(Şəkil 4). Aldosteron antoqonisti – sprinolakton (100-400 mq/gün) bu məqsədlə ən çox istifadə edilən dərmandır. Bu effect vermədikdə furosemid (160 mg həftədə 2-3 dəfə) də əlavə edilə bilər.

Kəskinləşmənin profilaktikası məqsədi ilə ağırlaşdırıcı amillərin qarşısını vaxtında almaq vacib şərtidir. Böyük parasentezlərdə (>5000 ml) böyrək yetməzliyinin profilaktikası üçün albumin və ya dekstran (çıxarılan hər litr assitə 8 q) köçürmək lazımdır. Mexaniki sarılıqda erkən biliar drenaj, əməliyyatönü infuziyalar (3000-4000 ml), furosemid və oral ursodezoksixol turşusu HRS-i önləyə bilər. Refrakter

assitdə QDPKYY assiti azaltmaqla yanaşı böyrək fəaliyyətini də yaxşılaşdırır. Spontan bacterial peritonitin profilaktikası üçün (assitdə albumin 2 mq/dl-dən aşağı olarsa) sefalosporin antibiotiklərinin istifadəsi həm də, kəskin böyrək yetməzliyinin profilaktikasıdır.

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

1. Arroyo V, Terra C, Gines P. New treatments of hepatorenal syndrome. *Semin Liver Dis*. 2006 Aug;26(3):254-64.
2. Bruha R, Skupiny C, Balihar K, Drastich P, Hulek P, Lata J, Petryl J, Prochazka V, Spicak J, Vanasek T, Volfova M, Zdenek P; Czech Hepatology Society; J E Purkinje Czech Medical Society. Diagnostics and therapy of hepatorenal syndrome. Recommendations of of the working group on portal hypertension of the Czech Hepatology Society and the J. E. Purkinje Czech Medical Society. *Vnitr Lek*. 2006 Jun;52(6):649-50
3. Cardenas A, Gines P. Therapy insight: Management of hepatorenal syndrome. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol*. 2006 Jun;3(6):338-48.
4. Demirtas S, Can M, Yarpuzlu A. Hepatorenal syndrome. *Clin Chem Lab Med*. 2006;44(4):379-86.
5. Debray D, Yousef N, Durand P. New management options for end-stage chronic liver disease and acute liver failure: potential for pediatric patients. *Paediatr Drugs*. 2006;8(1):1-13.
6. Garcia-Tsao G. Portal hypertension. *Curr Opin Gastroenterol*. 2006 May;22(3):254-62
7. Neuhofer W, Pittrow D. Role of endothelin and endothelin receptor antagonists in renal disease. *Eur J Clin Invest*. 2006 Sep;36 Suppl 3:78-88.
8. Han MK, Hyzy R. Advances in critical care management of hepatic failure and insufficiency. *Crit Care Med*. 2006 Sep;34(9 Suppl):S225-31
9. Hansard PC, Manning RA, Haseeb MA, Salwen MJ. Hepatorenal syndrome: resolution of ascites by continuous renal replacement therapy in an alcoholic coinfectd with hepatitis B, C, and human immunodeficiency viruses. *Ann Clin Lab Sci*. 2006 Winter;36(1):96-100.
10. Moreau R, Lebrec D. The use of vasoconstrictors in patients with cirrhosis: type 1 HRS and beyond. *Hepatology*. 2006 Mar;43(3):385-94.
11. Schepke M, Appenrodt B, Heller J, Zielinski J, Sauerbruch T. Prognostic factors for patients with cirrhosis and kidney dysfunction in the era of MELD: results of a prospective study. *Liver Int*. 2006 Sep;26(7):834-9.
12. Wong F. The use of TIPS in chronic liver disease. *Ann Hepatol*. 2006 Jan-Mar;5(1):5-15.

Seminar 8

**SPLENOMEQALIYA VƏ
PORTAL HİPERTENZİV
QASTROPATİYA**

=====

SPLENOMEQALIYA

PH-ın əlamət və ağırlaşmalarından biri də splenomeqaliya və hipersplenizmdir. Buna durğunluq splenomeqaliyası və ya Banti sindromu da deyilir. Splenomeqaliya “soltərəfli” (dalaq venası trombozu) PH-da daha bariz şəkildə ortaya çıxır.

Durğunluq splenomeqaliyasında PH və splenomeqaliya qüsurlu dövrən yaradır: *PH splenomeqaliya törədir, splenomeqaliya isə portal sistemə qangəlimi artıraraq PH-nı artırır (Şəkil 1)*. Belə vəziyyətdə PH-nın splenomeqaliya törətdiyi, yoxsa splenomeqaliyanın PH törətdiyini təyin etmək çətin olur. Bunu dəqiqləşdirmək üçün Qc və portal venanı yoxlamaq vacibdir. Qc və portal sistemində tıxanma olmayan hallarda hematoloji, infeksiyon və digər xəstəliklər inkar olunarsa birincili splenomeqaliya (tropik splenomeqaliya) qəbul edilə bilər.

Kəskin forma istisna olmaqla, adətən PH-da splenomeqaliya yavaş inkişaf edir.

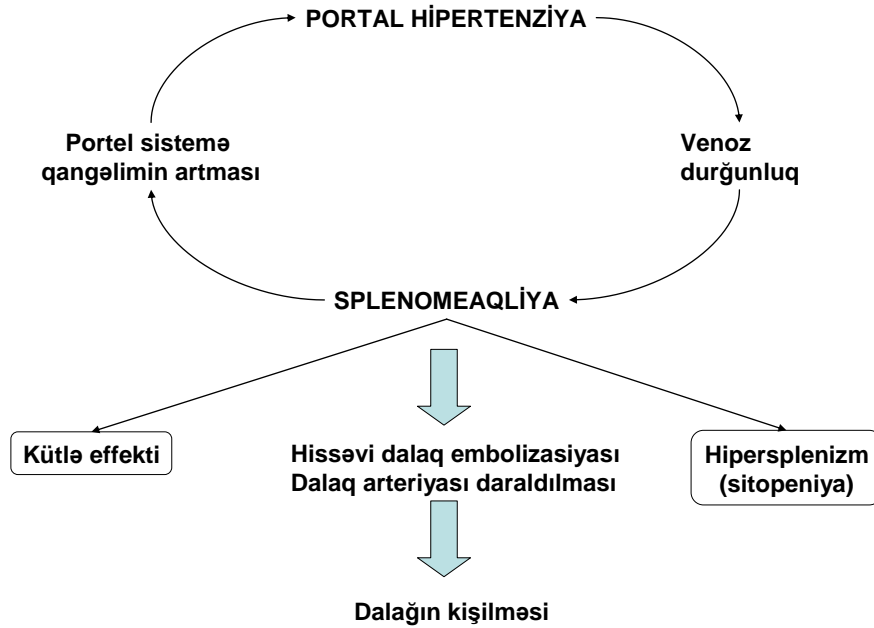
Stabil seyr edən PH-da dalağın sürətlə böyüməsi limfomaya, qapı venası trombozuna və hepatosellular karsinomaya şübhə yaradır.

Qc və portal vena xəstəliklərində splenomeqaliya iki halda klinik problem təşkil edir: ***hipersplenizm və mədə varikoz qanaxmasında.***

Hipersplenizm splenomeqaliya ilə yanaşı sitopeniyanın olmasıdır. Sitopeniya tək trombositopeniya ($< 100 \times 10^{12}/l$), leykopeniya ($< 4 \times 10^9/l$), anemiya ($Hb < 100$ q/l) şəklində və ya bunların birliyi ilə (di-, pansitopeniya) ortaya çıxa bilər.

Qc xəstəliklərində sitopeniya və ya mədə varikoz qanaxması yoxdursa, yalnız splenomeqaliyaya görə hər hansı müdaxiləyə ehtiyac yoxdur. Hipersplenizm və ya mədə varikoz qanaxması olan hallarda isə, splenektomiyadan çəkinmək lazımdır. Çünki, bu xəstələrdə adətən dalaq normal olur, hipertenziya aradan qalxarsa dalaq kiçilə bilər və splenektomiya ilə nəinki, PH aradan qalxmır, hətta ciddi ağırlaşmalar meydana gələ bilər. Ona görə də, bu xəstələrdə dalağı qorumaq gərəkdir və aşağıdakı alternativlər tətbiq edilə bilər:

- Böyümə faktorları istifadəsi
- Hissəvi dalaq embolizasiyası
- Dalaq arteriyası stendlənməsi
- Distal spleno-renal şunt



Şəkil 1. PH-da splenomeqaliyanın patogenezi və nəticələri

Portal və splenik vena trombozlarında hipersplenizm və ya mədə varikoz qanaxması varsa hissəvi dalaq embolizasiyası, dalaq arteriyasının stendlə daraldılması və ya splenektomiya edilə bilər.

Qeyd etmək lazımdır ki, splenomeqaliyası olan, lakin hipersplenizmi və ya mədə varikoz qanaxması olmayan xəstələrdə profilaktik əməliyyatlar tövsiyə edilmir.

PORTAL HİPERTENZİV QASTROPATİYA (PHQ)

Mədə varisindən başqa PH-nın mədədə törətdiyi digər xarakterik dəyişiklik portal hipertenziv qastropatiya (PHQ) adlanan xəstəlikdir. Uzunmüddətli venoz durğunluğa bağlı meydana gələn bu patologiyada selikli qişada ödem, distrofiya, venoz genişlənmə, selikaltı iltihabi infiltrasiya, hemorragiya, hemosideroz kimi dəyişikliklər görünür. Hətta eroziya və xoralar da ola bilər və bunlar kəskin və xroniki qanaxma da törədə bilər.

PHQ klinik olaraq asimptomatik şəkildə ola bilər, dispeptik əlamətlərlə (qarında yeməkdən sonra və ya yeməksiz ağrı, köp, rahatsızlıq, gəyirmə) və ya ağırlaşma – qanaxma əlamətləri ilə ortayaçıxa bilər. Kliniki olaraq PHQ diaqnozunu qoymaq çətin olur və diaqnoz adətən endoskopik müayinədə təyin edilir. Endoskopik olaraq PHQ-nin xarakterik əlamətləri, və müxtəlif formaları var (torşəkilli selikli qişa, hemorragiya nöqtələri və s.).

PHQ-nin *əsas müalicəsi* PH-1 effektiv azaltmaqdır. Təcrübə göstərir ki, transplantasiya və dekompressiv əməliyyatlardan sonra qastropatiya ciddi şəkildə geriləyir.

Hazırda PHQ-nin digər spesifik müalicəsi yoxdur. Qastritlərdə tətbiq edilən standart müalicələr (antisekretor, anti-Helikobakter pillory) patologiyayı ciddi dəyişdirmir.

PHQ adətən qanaxma törətdikdə ciddi klinik problem təşkil edir. Diaqnozu endoskopiya ilə dəqiqləşən qastropatiya qanaxmasında müalicə əsasən konservativ aparılır. PH azaldan dərmanlarla yanaşı yerli bürüyücü antasidlərin istifadəsi çox vaxt faydalı olur. Xüsusən, 60 ml sukralfat suspenziyasını 4-6 dəfə mədəyə yeridilməsi qanaxmanı əksər hallarda dayandırır.

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 – Splenomeqaliya

- 1.
2. Chava SP, Pal S, Ghatak S, Kumar R, Sahni P, Chattopadhyay TK. Splenectomy and proximal lieno-renal shunt in a factor five deficient patient with extra-hepatic portal vein obstruction. *BMC Surg.* 2006 May 19;6:7.
3. Colmegna I, deBoisblanc BP, Gimenez CR, Espinoza LR. Slow development of massive splenomegaly, portal and pulmonary hypertension in systematic lupus erythematosus: can nodular regenerative hyperplasia of the liver explain all these findings? *Lupus.* 2005;14(12):976-8.
4. Dib N, Konate A, Oberti F, Cales P. Non-invasive diagnosis of portal hypertension in cirrhosis. Application to the primary prevention of varices. *Gastroenterol Clin Biol.* 2005 Oct;29(10):975-87.
5. Goh SH, Tan WP, Lee SW. Clinical predictors of bleeding esophageal varices in the ED. *Am J Emerg Med.* 2005 Jul;23(4):531-5.
6. Luo HF, Wang HJ, Li B, Wang ZY. Diagnosis and management of extrahepatic portal vein aneurysm: a case report. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2006 May;5(2):311-3.
7. Liu QD, Zhou NX, Zhang WZ, Wang MQ. Diagnosis and management of regional portal hypertension. *Chin J Dig Dis.* 2005;6(2):87-92.
8. Ohta M, Nishizaki T, Matsumoto T, Shimabukuro R, Sasaki A, Shibata K, Matsusaka T, Kitano S. Analysis of risk factors for massive intraoperative bleeding during laparoscopic splenectomy. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2005;12(6):433-7.
9. Pal S, Radhakrishna P, Sahni P, Pande GK, Nundy S, Chattopadhyay TK. Prophylactic surgery in non-cirrhotic portal fibrosis: is it worthwhile? *Indian J Gastroenterol.* 2005 Nov-Dec;24(6):239-42.
10. Petroianu A, De Oliveira AE, Alberti LR. Hypersplenism in schistosomatic portal hypertension. *Arch Med Res.* 2005 Sep-Oct;36(5):496-501.
11. Salihefendic N, Licanin Z, Zildzic M. Cavernous transformation of portal vein. *Med Arh.* 2005;59(2):132-4.
12. Wang JT, Zhao HY, Liu YL. Portal vein thrombosis. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2005 Nov;4(4):515-8.
13. Zapata-Colindres JC, Montano-Loza A, Zepeda-Gomez S, Uscanga L. Predictive factors for portal hypertension in patients with primary sclerosing cholangitis. *Gastroenterol Hepatol.* 2006 Jan;29(1):7-10.

Əlavə ədəbiyyat - PHQ

1. De Palma GD, Rega M, Masone S, Persico F, Siciliano S, Patrone F, Matantuono L, Persico G. Mucosal abnormalities of the small bowel in patients with cirrhosis and portal hypertension: a capsule endoscopy study. *Gastrointest Endosc.* 2005 Oct;62(4):529-34
2. Karajeh MA, Hurlstone DP, Stephenson TJ, Ray-Chaudhuri D, Gleeson DC. Refractory bleeding from portal hypertensive gastropathy: a further novel role for thalidomide therapy? *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2006 May;18(5):545-8.
3. Rana SS, Bhasin DK, Jahagirdar S, Raja K, Nada R, Kochhar R, Joshi K. Is there ileopathy in portal hypertension? *J Gastroenterol Hepatol.* 2006 Feb;21(2):392-7.
4. Sarwar S, Khan AA, Alam A, Butt AK, Shafqat F, Malik K, Ahmad I, Niazi AK. Effect of band ligation on portal hypertensive gastropathy and development of fundal varices. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2006 Jan-Mar;18(1):32-5.
5. Yuksel O, Koklu S, Arhan M, Yolcu OF, Ertugrul I, Odemis B, Altiparmak E, Sahin B. Effects of esophageal varice eradication on portal hypertensive gastropathy and fundal varices: a retrospective and comparative study. *Dig Dis Sci.* 2006 Jan;51(1):27-30.

Seminar 9

**ANADANGƏLMƏ HEPATİK
FİBROZ**

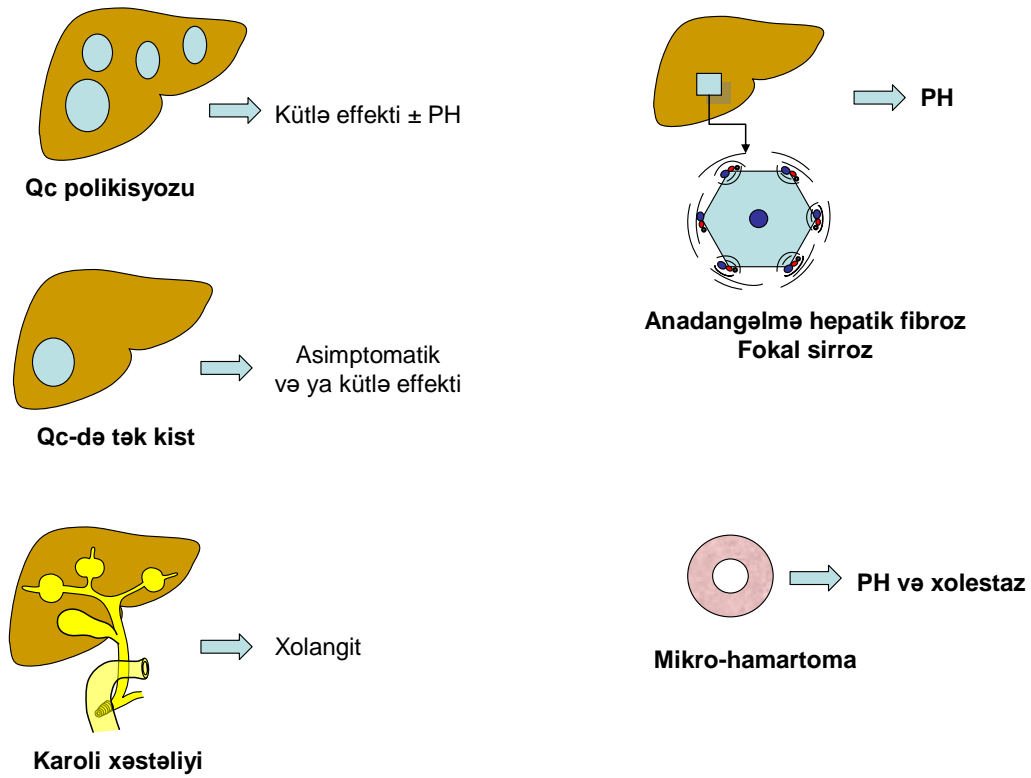
FİBROPOLİKİSTİK XƏSTƏLİKLƏR

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 axacağını, 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 çixışı azalır, Na⁺ ionlarının isə hüceyrəyə absorpsiyası artır. Nəticədə epitel hüceyrələrindən axacağa su ifrazı da azalır ki, bu da sekretin qatılmasına, daşlaşmasına və axacaq sistemində durğunluğa səbəb olur. Axacaq sistemində 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 kistləri
- Uşaqlarda xolestaz



Şəkil 1. Qc və öd yollarının fibropolikistik xəstəlikləri

Bu xəstəliklər müxtəlif görünsələr də bəzi ümumi cəhətlərə malikdirlər:

1. Bunların hamısı anadangəlmə genetik defektə bağlı xəstəliklərdir və adətən eyni genin mütasiyası 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 bürüzə 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.

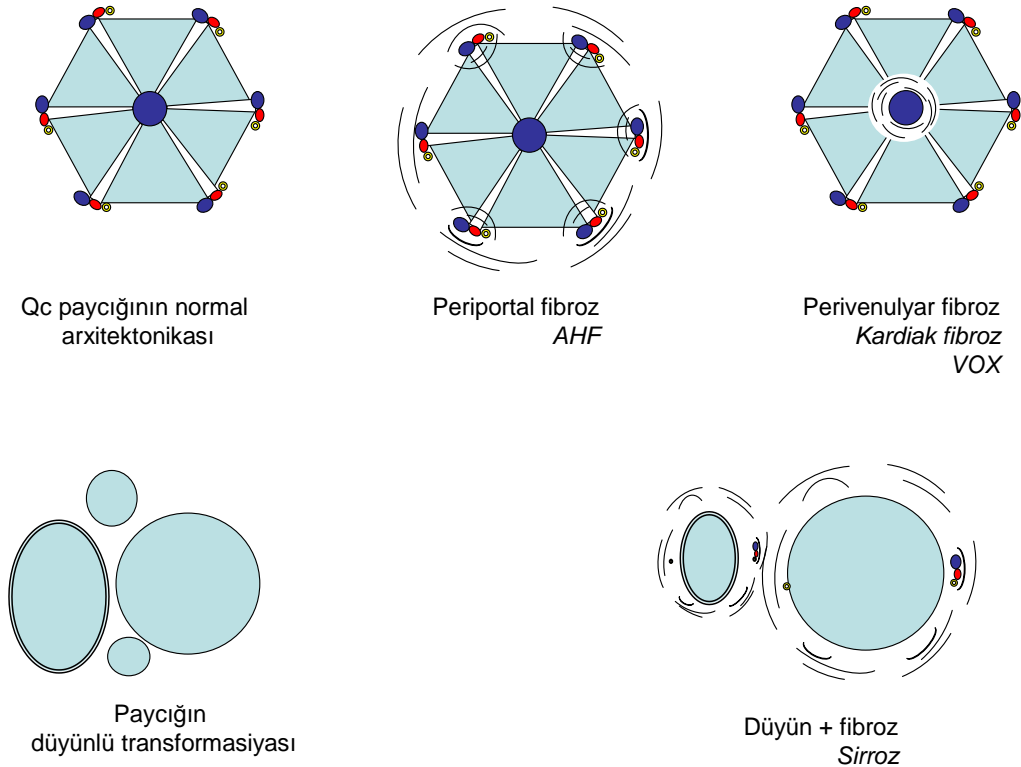
AHF-dən fərqli olaraq kardiak fibrozda (durğunluq hepatopatiyası), fibroz perivenulyar bölgəni əhatə edir.

Gedişi

AHF ən çox uşaq yaşlarında üzə çıxsada, böyüklərdə də görünə bilər. Əsasən PH əlamətləri ilə bürüzə 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 çıxa bilən 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

1. 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.
2. Desmet VJ. Cystic diseases of the liver. From embryology to malformations. *Gastroenterol Clin Biol*. 2005 Aug-Sep;29(8-9):858-60.
3. 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
4. Housset C. Cystic liver diseases. Genetics and cell biology] *Gastroenterol Clin Biol*. 2005 Aug-Sep;29(8-9):861-9.
5. 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.
6. 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.
7. Nelson LT. Cystic fibrosis. *J Clin Gastroenterol*. 2005 Apr; 39(4):307-17
8. Yonem O, Ozkayar N, Balkanci F, Harmanci O, Sokmensuer C, Ersoy O, Bayraktar Y. Is congenital hepatic fibrosis a pure liver disease? *Am J Gastroenterol*. 2006 Jun;101(6):1253-9.

Seminar 10

**BADDI-KIARI
SINDROMU**

TƏRİFİ

Qaraciyərin venoz qan axınını 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.

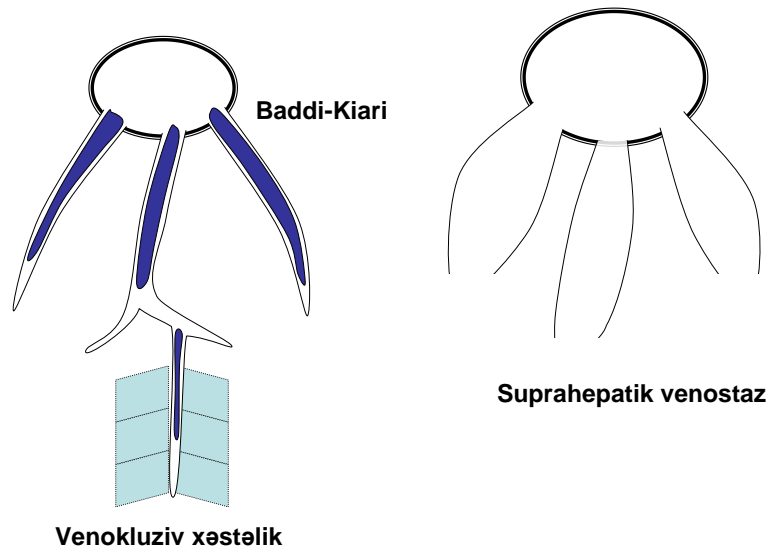
Böyük qaraciyər venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq *Baddi-Kiari sindromu* adlanır. Baddi-Kiari sindromunda qaraciyər venaları ilə yanaşı aşağı boş venada da tıxanma ola bilər.

Ekstrahepatik venostaz adlanan üçüncü qrupda isə, qaraciyərüstü 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 pozulmur, sirroz inkişafı nadirdir, durğunluq ortadan qalxarsa Qc-də düzəlmə baş verə bilər. *Sarılıq, xolestaz, ciddi Qc yetməzliyi* venokluziv xəstəliklərdə daha çox rast gəlir. Baddi-Kiari sindromunda I seqment hipertrofiyası, eksudativ assit çox rast gəlir, kəskin qaraciyər yetməzliyi və sirroz meydana gələ bilər.

SƏBƏBLƏRİ

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

PATOFİZİOLOGİYASI

Qc venalarının tıxanması nəticəsində meydana gələn venoz durğunluq Qc-də və orqanizmdə bir çox patoloji dəyişikliklərə səbəb olur (*Şəkil 2*). *Hepatomeqaliya*, *ağrı* və *assit* ən erkən və xarakteritik dəyişiklərdir. *Hepatomeqaliya* erkən dövrdə venoz ödemlə, xronik fazada isə, fibrozla əlaqədar meydana gəlir. Ağrı Qlisson kapsulunun gərilməsi nəticəsində baş verir. *Assit* limfatik yüklənmə ilə əlaqədar ortaya çıxır. Qc venoz qanında protein çox olduğuna görə Baddi-Kiari sindromundakı assit eksudativ (proteini çox) tərkibli ola bilər. 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. Qaraciyər venaları tutulduqdan sonra orqanın birinci seqmentindən başqa digər hissəsində venoz durğunluq yaranır. Birinci və VI seqmentin bəzi venaları birbasa boş venaya açıldıqları üçün bu seqmentlərin funksiyaları 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 gəlir.

GEDİŞİ

Baddi-Kiari sindromunun təbii gedişi ilk növbədə xəstəliyin səbəbindən asılıdır. Tromboza bağlı sindromda dörd gediş formasını qeyd etmək olar: ***fulminant, kəskin, xroniki və subklinik***.

Fulminant forma massiv qaraciyər nekrozu və kəskin qaraciyər yetməzliyi əlamətləri (ensefalopatiya və koagulopatiya və ya sarılıq) ilə ortaya çıxır. 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 nəticəsində meydana gəlir. Hepatomeqaliya və assit xarakterikdir. Fibroz mütləq rastlanır, bir neçə il ərzində sirroz inkişaf edə bilər.

Subklinik forma adətən ciddi əlamət vermir, təsadüfi müayinələrdə vaxtı I seqmentin hipertrofiyası görünəndə təyin edilir. Bu forma sirroza keçə bilər.

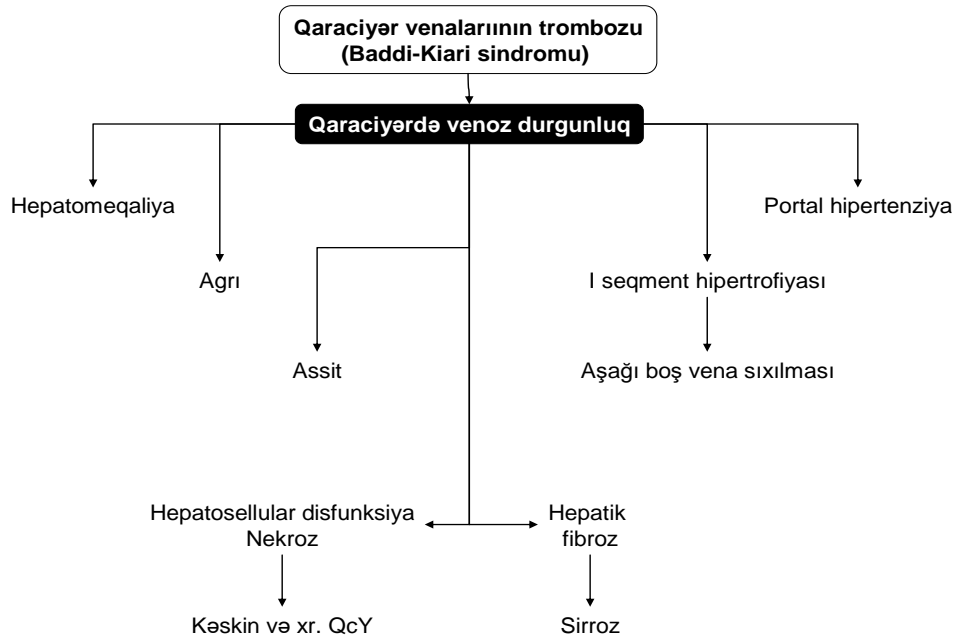
Beləliklə, Baddi-Kiari sindromu əksər hallarda progressiv gedişli olub erkən ölümə və ya geriyyədməz xəstəlik olan sirroza gətirib çıxarır.

KLİNİKASI

Baddi-Kiari sindromunun klinik əlamətləri xəstəliyin səbəbi, trombozun yayılma dərəcəsi və gediş forması ilə sıx əlaqəlidir. Qarın ağrısı, ağrılı 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 olunmazsa 2-3 həftə ərzində ölümə nəticələnir.

Kəskin formanın ilk həftələrində əsas xəstəliyin əlamətləri üstünlük təşkil edir. Ağrı, hepatomeqaliya və assitlə yanaşı zəif sarılıq, ürəkbulanma əlamətləri görünür. Qc funksiyasının pozulması (koagulopatiya, hipalbuminemiya, yüksək sarılıq, ensefalopatiya) bu xəstələrdə tədricən inkişaf edir. Transaminazalarda artışı qeyd edilir, assitin müayinəsində eksudativ xarakter tapılır. Bu xəstələr vaxtında müalicə edilməkdikdə tədricən inkişaf edən Qc yetməzliyi ölümə səbəb olur. Lakin son zamanlar aparılan müalicələr nəticələri yaxşılaşmışdır.



Şəkil 2. Baddi-Kiari sindromunun patofiziologiyası və gedişi

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

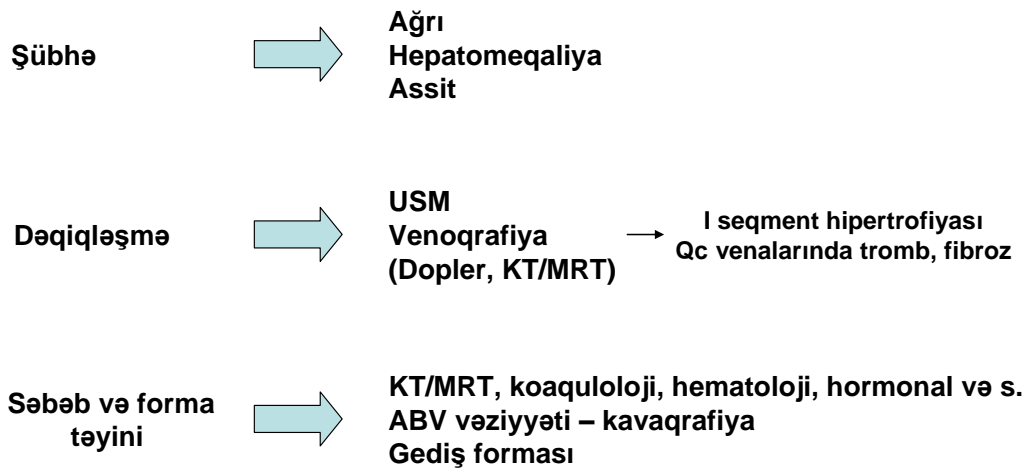
Asimptomatik forma adətən təsadüfi müayinələrdə tapılır. Bu xəstələrin müayinəsində Qc venalarının birinin kompensator genişlənməsi və geniş kollateral damarlar təyin edilir. Bu formanın sirroza keçmə ehtimalı var, lakin çox azdır.

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.

DİAQNOSTİKASI

Kəskin qanın ağrısı, ağrılı hepatomeqaliya və assit Baddi-Kiari sindromuna şübhə yaradır (**Şəkil 3**). Bu əlamətlər riskli xəstələrdə (trombofiliyalı, 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.



Şəkil 3. Baddi-Kiari sindromunun diaqnostikası

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

Qc venalarının müayinəsi üçün müxtəlif üsullar mövcuddur: kontrastlı venografiya, 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, tomografiya isə morfoloji vəziyyətini təyin etməyə imkan verir. Hematoloji və immunoloji testlərlə digər xəstəliklər araşdırılır. Aşağı boş venanın dəqiq müayinəsi üçün KT və ya MPT angiografiya istifadə edilə bilər. Lakin, müalicə imkanlarını da nəzərə alaraq, kontrastlı punksiya kavaqrafiya ən çox tövsiyə olunan üsuldür.

MÜALİCƏSİ

Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üç əsas prinsip üzərində qurulur:

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

- Ağırlaşmaların müalicəsi

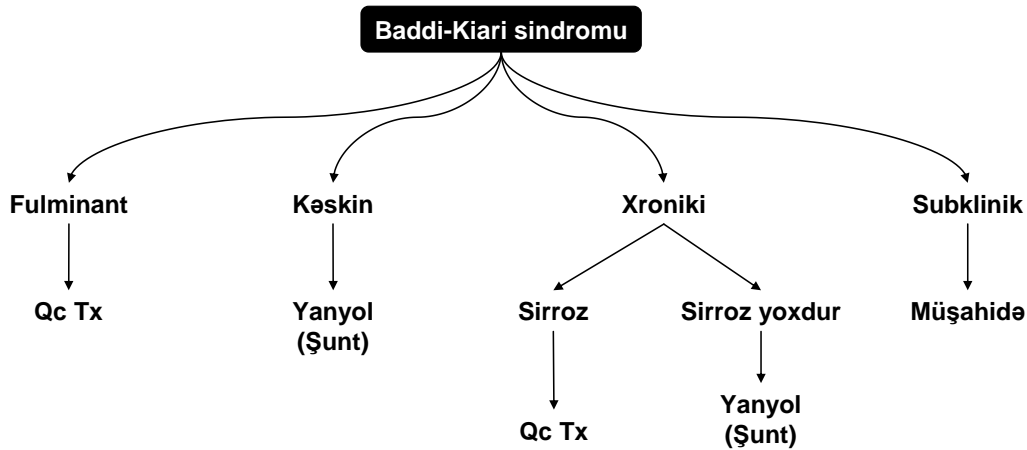
Əsas xəstəliyin aradan qaldırılması və ya nəzarət altına alınması Baddi-Kiari sindromunun müalicəsi üçün ilkin və vacib şərtidir. Bunlar həyata keçirilərsə sindromun inkişafını qabaqlamaq mümkündür. Əks halda, bilavasitə sindroma yönəlmiş müalicələr effektiv və ya mənasız olur. *Baddi-Kiari sindromu 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 geriyə dönməz Qc zədələnməsinin müalicəsi üçün ən effektiv üsul cərrahi metoddur.

Venoz durğunluğu azaltma

Bu məqsədlə cərrahi, endovaskulyar yanyollar mövcuddur. Porto-kaval yanyol əməliyyatı ən effektivdir və bu xəstələrdə əməliyyatdan sonra ensefalopatiya az rast gəlinir. Lakin, aşağı boş vena trombozu və membranı olan xəstələrdə mezo-atrial yanyol (mezenterik vena ilə sağ qulaqcıq 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. Endovaskulyar yan-yol (QDPKYY) Qc venaları tıxalı olduğu üçün həmişə mümkün olmur və çox təcrübəli klinikalarda yerinə yetirilə bilər.

Ağırlaşmalar və ya nəticələrin 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 simptomatik xarakter daşıyır. Qc-də venoz durğunluğu aradan qaldırılmaq, geriyə dönməz prosesləri qabaqlamaq və portal hipertenziyanı azaltmaq üçün ən faydalı üsul PKYY sayılır.



Şəkil 4. Baddi-Kiari sindromunda müalicə taktikası

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 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 istifadə edilə bilər.

Xroniki formada qaraciyərin və ABV-nın 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 alın 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.

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

1. Bayraktar Y, Harmanci O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. *World J Gastroenterol*. 2006 Feb 28;12(8):1165-74
2. Bargallo X, Gilabert R, Nicolau C, Garcia-Pagan JC, Ayuso JR, Bru C. Sonography of Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. 2006 Jul;187(1):W33-41
3. Cauchi JA, Oliff S, Baumann U, Mirza D, Kelly DA, Hewitson J, Rode H, McCulloch M, Spearman W, Millar AJ. The Budd-Chiari syndrome in children: the spectrum of management. *J Pediatr Surg*. 2006 Nov;41(11):1919-23.
4. Dumortier J, Graber I, Gincoul R, Lot M, Pilleul F, Pourriol L, Metton-Ficarelli S, Hedelius F. Resolution of Budd-Chiari syndrome with anticoagulant treatment. *Gastroenterol Clin Biol*. 2006 Feb;30(2):327-8.
5. Fejfar T, Safka V, Hulek P, Vanasek T, Krajina A, Jirkovsky V. MELD score in prediction of early mortality in patients suffering refractory ascites treated by TIPS. *Vnitr Lek*. 2006 Sep;52(9):771-6.
6. Keshava SN, Kota GK, Mammen T, Jeyamani R, Moses V, Govil S, Kurian G, Chandy G. Direct intrahepatic cavo-portal shunts in Budd-Chiari

- syndrome: Role of simultaneous fluoroscopy and trans-abdominal ultrasonography. *Indian J Gastroenterol.* 2006 Sep-Oct;25(5):248-50
7. Kamath PS. Budd-Chiari syndrome: Radiologic findings. *Liver Transpl.* 2006 Nov;12(11 Suppl 2):S21-2
 8. Klein AS. Management of Budd-Chiari syndrome. *Liver Transpl.* 2006 Nov;12(11 Suppl 2):S23-8
 9. Larrousse C, Brasseur P, Bissen L, Sukkarieh F, Gouat F. Hepatic amebic abscess complicated by Budd-Chiari syndrome. *JBR-BTR.* 2006 May-Jun;89(3):140-1
 10. Martinelli P, Maruotti GM, Coppola A, Agangi A, Paladini D, Grandone E, Di Minno G. Pregnancy in a woman with a history of Budd-Chiari syndrome treated by porto-systemic shunt, protein C deficiency and bicornuate uterus. *Thromb Haemost.* 2006 Jun;95(6):1033-4
 11. Plessier A, Sibert A, Consigny Y, Hakime A, Zappa M, Denninger MH, Condat B, Farges O, Chagneau C, de Ledinghen V, Francoz C, Sauvanet A, Vilgrain V, Belghiti J, Durand F, Valla D. Plessier A, Sibert A, Consigny Y, Hakime A, Zappa M, Denninger MH, Condat B, Farges O, Chagneau C, de Ledinghen V, Francoz C, Sauvanet A, Vilgrain V, Belghiti J, Durand F, Valla D. Aiming at minimal invasiveness as a therapeutic strategy for Budd-Chiari syndrome. *Hepatology.* 2006 Nov;44(5):1308-16.
 12. Piersigilli F, Auriti C, Seganti G. Budd-Chiari syndrome and factor V Leiden in a neonate. *N Engl J Med.* 2006 Aug 3;355(5):527-8
 13. Senzolo M, Cholongitas E, Davies N, Marelli L, Shusang V, Patch D, Burroughs AK. Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt (TIPS), the preferred therapeutic option for Budd Chiari syndrome associated with portal vein thrombosis. *Am J Gastroenterol.* 2006 Sep;101(9):2163-4;
 14. Valla DC. Prognosis in Budd Chiari syndrome after re-establishing hepatic venous drainage. *Gut.* 2006 Jun;55(6):761-3
 15. Yamada T, Tanaka K, Ogura Y, Ko S, Nakajima Y, Takada Y, Uemoto S. Surgical techniques and long-term outcomes of living donor liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *Am J Transplant.* 2006 Oct;6(10):2463-9
 16. Zimmerman MA, Cameron AM, Ghobrial RM. Budd-Chiari syndrome. *Clin Liver Dis.* 2006 May;10(2):259-73.
 17. 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.

Seminar 11

**VENO-OKLUZIV XƏSTƏLİK
VƏ DURĞUNLUQ
HEPATOPATİYASI**

VENO-OKLUZİV 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 yaranır.

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 aqıldırmaq, 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 çıxma 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

1. Bairey 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.
2. 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.
3. 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.
4. 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.
 5. Lefkowitz JH. Hepatobiliary pathology. *Curr Opin Gastroenterol.* 2004 May;20(3):188-97.
 6. 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.
 7. 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.

Seminar 12

**PORTAL VENA
TROMBOZU**

TƏRİFİ

Portal venanın trombozu (PVT) qarı 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 qastrointestinal əlamətlər də (venoz işemiya) görünə bilər.

Portal vena trombozu portal hipertenziyanın uşaqlarda ən çox rast gələn səbəbini (~50%), böyüklərdə isə təxminən 10-15%-nin səbəbini təşkil edir.

SƏBƏBLƏRİ

Digər venoz trombozlarda olduğu kimi, PVT müxtəlif xəstəliklər nəticəsində ortaya çıxa bilər: *trombofiliya, iltihabi, infeksiyon, neoplastik* və digər. Bölgəyə, yaşa, tutlma dərəcəsinə görə səbəblərin rast gəlmə tezliyi də müxtəlifdir. Asiya ölkələrində trombofiliya və infeksiyalar, Avropada 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 müdaxilələrin nəticəsində son illərdə artmasıdır. Splenektomiya edilmiş xəstələrin təxminən 5-20%-ində (xüsusən böyük dalağı olanlarda), varikoz vena skleroterapiyası olunmuş xəstələrdə isə, 40-60%-ində portal vena trombozu rast gəlir.

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

GEDİŞİ

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, kollateral, rekanalizasiya və ağırlaşma və ya retromboz mərhələlərini qeyd etmək olar. Klinik olaraq bu mərhələləri həmişə dəqiqləşdirmək mümkün olmur. *Kəskin dövr* trombun formalaşması ilə xarakterizə olunur. 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 bağı 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 mərhələdə xəstələr hətta asimptomatik ola bilərlər və təsadüfi müayinələrdə splenomeqaliya, portal venanın kavernoz transformasiyası, mədə və QB varikozu şəkilində tapıla 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 bağırsağ varikozları rastlana və qanaya bilər.

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 hətta şişlərin müalicəsi 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.

DİAQNOSTİKASI

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 seyr edən sirrozda, HSK-da, müdaxilələrdən sonra (splenektomiya, skleroterapiya), septik xəstələrdə, infeksiyalarda xəstədə kəskin sarılıq, assit, splenomeqaliya, hətta mədə-bağırsaq qanaxması PVT-yə şübhəni artırır. Xroniki fazada (rekanalizasiya, kollaterallar) adətən zəif assit, splenomeqaliya, dispepsiya əlamətləri ola bilər. Bəzən təsadüfi (USM, KT) müayinələrdə Qc qapısında kollateral inkişafı, splenomeqaliya, endoskopik qastro-ezofageal varikozlar görünə bilər.

PVT-nin ağırlaşmaları arasında varikoz qanaxma, hipersplenizm və assit ən çox rast gəlinir. Qc funksiyası saxlanılan xəstələrdə ciddi ensefalopatiya olmur.

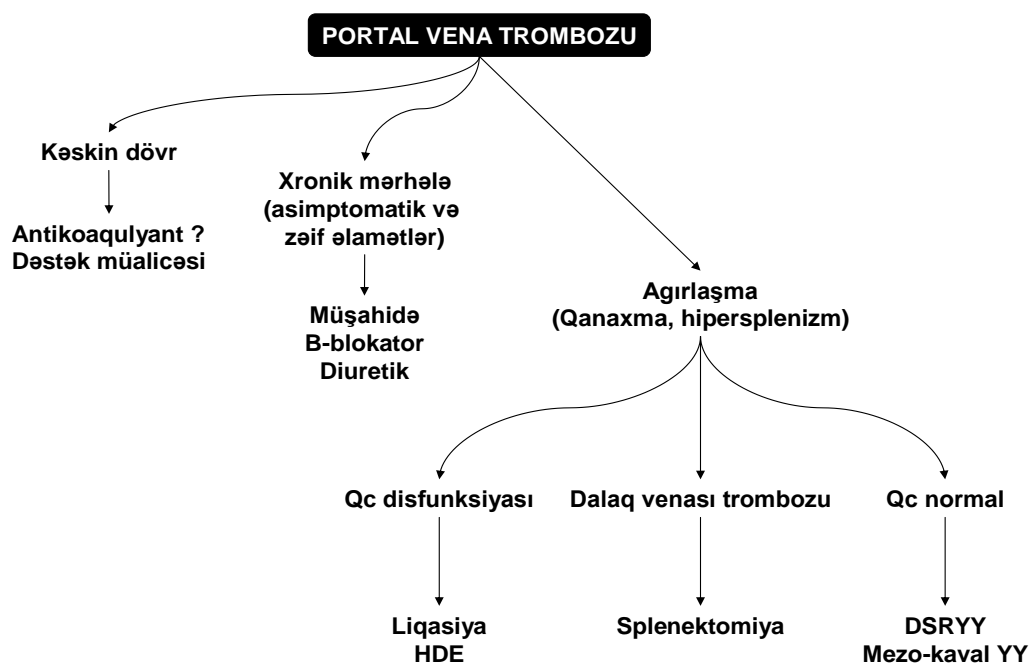
PVT-ni dəqiqləşdirmək üçün ən həssas müayinə Dopler USM, maqnit rezonans portoqrafiya və KT-portoqrafiyadır. Bu üsullar bir-birinə yaxın dəqiqlik göstərir. Görüntüləmə müayinələri venanın distalında genişlənməni, tutulan hissədə trombu, kavernoz transformasiyanı, qapıda və öd kisəsi ətrafında kollateralları göstərir. Assit və splenomeqaliya dolaylı əlamətlərdir.

MÜALİCƏSİ

PVT-nin həlledici müalicəsi – *tıxanmanın aradan qaldırılması* əksər hallarda mümkün olmur. Ona görə də tədbirlər əsasən PH-ın müalicəsinə yönəlmişdir. Müalicə üsulunun seçilməsində PVT-nin mərhələsi, Qc-nin funksional vəziyyəti və ağırlaşma növü əsas istiqamətvericilərdir (*Şəkil 1*).

Kəskin dövrdə xəstələrə antikoagulyant müalicə tövsiyə edilsə də (təxminən 6 ay müddətində), nəticəsi mübahisəlidir. Ona görə də, əsasən dəstək müalicəsi yerinə yetirilir. Bu tövsiyə retrombozlarda da məqsədəuyğundur.

Xronik mərhələdə asimptomatik xəstələrdə müşahidə tövsiyə olunur. Bəzi müəlliflər belə xəstələrdə PH-ı azaltmaq üçün β -blokator tövsiyə edirlər.



Şəkil 1. Portal vena trombozunda müalicə taktikası

Ağırlaşmalar – qanaxma və ya hipersplenizm meydana gələn xəstələrdə müdaxiləyə ehtiyac yaranır. Varikoz qanaxmada ümumi prinsiplərə uyğun olaraq *ilkin müalicə tədbirləri* (farmakoloji, endoskopik) ilə 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 da tövsiyə edirlər. Ana portal vena 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. Qc funksiyası pozulmuş xəstələrdə yanyol əməliyyatlarından qaçmaq gərəkdir. Bəzi hallarda yaygın tromboza görə yanyol qoymaq üçün uyğun vena tapmaq olmur. Hətta qoyulan çalaqlar tezliklə tromboza uğrayır.

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

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

1. Ates O, Hakguder G, Olguner M, Secil M, Karaca I, Akgur FM. Mesenterico left portal bypass for variceal bleeding owing to extrahepatic portal hypertension caused by portal vein thrombosis. *J Pediatr Surg*. 2006 Jul;41(7):1259-63.
2. Condat B, Valla D. Nonmalignant portal vein thrombosis in adults. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol*. 2006 Sep;3(9):505-515.
3. Feng LS, Chen XP. Combined splenocaval or mesocaval C shunt and portoazygous devascularization in the treatment of portal hypertension: analysis of 150 cases. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2006 Feb;5(1):70-3.
4. Kim HB, Pomposelli JJ, Lillehei CW, Jenkins RL, Jonas MM, Krawczuk LE, Fishman SJ. Mesogonadal shunts for extrahepatic portal vein thrombosis and variceal hemorrhage. *Liver Transpl*. 2005 Nov;11(11):1389-94.
5. Morag I, Epelman M, Daneman A, Moineddin R, Parvez B, Shechter T, Hellmann J. Portal vein thrombosis in the neonate: risk factors, course, and outcome. *J Pediatr*. 2006 Jun;148(6):735-9.
6. Murad SD, Valla DC, de Groen PC, Zeitoun G, Haagsma EB, Kuipers EJ, Janssen HL. Pathogenesis and treatment of Budd-Chiari syndrome combined with portal vein thrombosis. *Am J Gastroenterol*. 2006 Jan;101(1):83-90.
7. Ogren M, Bergqvist D, Bjorck M, Acosta S, Eriksson H, Sternby NH. Portal vein thrombosis: prevalence, patient characteristics and lifetime risk: a population study based on 23,796 consecutive autopsies. *World J Gastroenterol*. 2006 Apr 7;12(13):2115-9.
8. Romano F, Caprotti R, Scaini A, Conti M, Scotti M, Colombo G, Uggeri F. Elective laparoscopic splenectomy and thrombosis of the spleno-portal axis: a prospective study with ecocolordoppler ultrasound. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2006 Feb;16(1):4-7.
9. Superina RA, Alonso EM. Medical and Surgical Management of Portal Hypertension in Children. *Curr Treat Options Gastroenterol*. 2006 Sep;9(5):432-443.
10. Svensson M, Wiren M, Kimby E, Hagglund H. Portal vein thrombosis is a common complication following splenectomy in patients with malignant haematological diseases. *Eur J Haematol*. 2006 Sep;77(3):203-9.
11. Stamou KM, Toutouzias KG, Kekis PB, Nakos S, Gafou A, Manouras A, Krespis E, Katsaragakis S, Bramis J. Prospective study of the incidence and risk factors of postsplenectomy thrombosis of the portal, mesenteric, and splenic veins. *Arch Surg*. 2006 Jul;141(7):663-9.
12. Superina R, Bambini DA, Lokar J, Rigsby C, Whittington PF. Correction of extrahepatic portal vein thrombosis by the mesenteric to left portal vein bypass. *Ann Surg*. 2006 Apr;243(4):515-21.