

Nadciśnienie wrotne z zakrzepicą i transformacją jamistą żyły wrotnej u 17-letniej pacjentki po splenektomii

Portal hypertension with thrombosis and cavernous transformation of the portal vein in a 17-year-old patient after splenectomy

Aleksandra Nowak-Oczkowska¹, Monika Parzęcka², Mieczysława Czerwionka-Szaflarska¹

¹Katedra i Klinika Pediatrii, Alergologii i Gastroenterologii Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Toruniu

²Zakład Endoskopii i Badań Czynnościowych Przewodu Pokarmowego Wieku Rozwojowego Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Toruniu

Prz Gastroenterol 2012; 7 (6): 401–407
DOI: 10.5114/pg.2012.33051

Słowa kluczowe: nadciśnienie wrotne, żylaki przełyku, zakrzepica żyły wrotnej, transformacja jamista żyły wrotnej, splenektomia.
Key words: portal hypertension, oesophageal varices, portal vein thrombosis, portal vein cavernous transformation, splenectomy.

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Mieczysława Czerwionka-Szaflarska, Katedra i Klinika Pediatrii, Alergologii i Gastroenterologii, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera, Uniwersytet Mikołaja Kopernika, ul. Marii Skłodowskiej-Curie 9, 85-094 Bydgoszcz, tel.: +48 52 585 48 50, faks: +48 52 585 40 86, e-mail: klped@cm.umk.pl

Streszczenie

Nadciśnienie wrotne jest rzadkim problemem zdrowotnym u osób w wieku rozwojowym, a jedną z jego przyczyn może być zakrzepica układu wrotnego. Pacjentka 17-letnia została przyjęta do kliniki z powodu objawów krwawienia z przewodu pokarmowego. W badaniu endoskopowym górnego odcinka przewodu pokarmowego uwidoczono żylaki przełyku, świadczące o rozwoju nadciśnienia wrotnego. W badaniach obrazowych stwierdzono zakrzepicę oraz przebudowę jamistą żyły wrotnej. Na podstawie całości obrazu klinicznego nie można wykluczyć, że nadciśnienie wrotne oraz jamiste przekształcenie żyły wrotnej były konsekwencją zakrzepicy żyły wrotnej jako powikłania splenektomii wykonanej ze wskazań hematologicznych w 10. roku życia (małopłytkowość samoistna niepoddająca się standardowemu leczeniu). Przypadek przedstawiono w celu zwrócenia uwagi, że pacjenci pediatryczni po splenektomii powinni być pod stałą opieką specjalistyczną pomimo braku jakichkolwiek objawów klinicznych. W tej grupie chorych należy koniecznie okresowo wykonywać badania obrazowe w celu monitorowania rozwoju powikłań pooperacyjnych w postaci zakrzepicy żyłnej układu wrotnego i rozwoju nadciśnienia wrotnego.

Abstract

Portal hypertension is a rare condition in children and adolescents and may be caused by development of cavernous transformation of the portal vein. A 17-year-old patient was admitted to the clinic following the development of symptoms suggesting bleeding from the gastrointestinal tract. Endoscopic examination of the upper gastrointestinal tract showed oesophageal varices. Imaging studies revealed an occlusion and cavernous transformation of the portal vein. The whole clinical picture suggested that thrombosis and cavernous transformation of the portal venous system after splenectomy for haematological disease (idiopathic thrombocytopenic purpura) could be a cause of the portal hypertension in our patient. The aim of this study was to report the case of a patient with thrombosis and cavernous transformation of the portal vein as a complication requiring splenectomy. Paediatric patients after splenectomy should be under systematic control, even in the case of asymptomatic clinical features. In this group of patients abdominal ultrasound should be considered in the diagnosis and follow-up of post-splenectomy portal vein thrombosis and development of portal hypertension.

Wstęp

Nadciśnienie wrotne jest skutkiem wzmożonego ciśnienia krwi w żyłach układu wrotnego oraz zastojowi

w dorzeczu wrotnym z wytworzeniem żylnego krążenia obocznego, łączącego układ żyły wrotnej ze spływem żył głównych. Patologię tę spotyka się stosunkowo rzadko u osób w wieku rozwojowym. W zależności od lokaliza-

cji utrudnionego przepływu krwi rozpoznaje się nadciśnienie wrotne przedwątrobowe, wewnątrzwątrobowe i nadwątrobowe [1]. Zakrzepica żylna układu wrotnego stanowi istotną przyczynę rozwoju nadciśnienia wrotnego przedwątrobowego u pacjentów pediatrycznych. W następstwie zakrzepicy żylny układu wrotnego oraz rozwoju nadciśnienia wrotnego może dojść do przekształcenia jamistej żyły wrotnej (*cavernous transformation of the portal vein* – CTPV) [2].

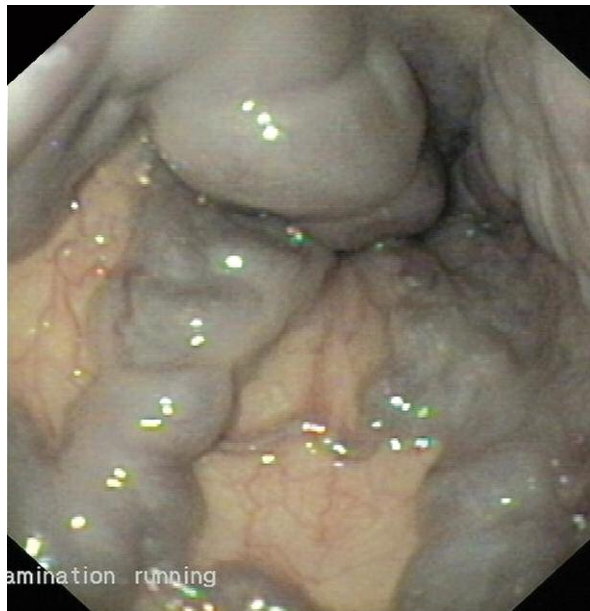
Opis przypadku

Pacjentka 17-letnia została przekazana ze szpitala rejonowego do kliniki z powodu objawów występujących od 3 dni przed przyjęciem: złego samopoczucia, osłabienia z incydentami zasłabnięcia, bólów brzucha, wymiotów przejrzystą treścią oraz kilkukrotnego oddania smolistego stolca. W wywiadzie rodzinnym wykazano obciążenie chorobą wrzodową żołądka u dziadka pacjentki. Okres okołoporodowy, noworodkowy i niemowlęcy nie był powikłany. W badaniach laboratoryjnych wykonanych w szpitalu rejonowym stwierdzono niedokrwistość znacznego stopnia (HGB 4,3 g/dl), leukocytozę, podwyższony poziom białka ostrej fazy oraz dodatni wynik badania kału na krew utajoną. Ze względu na obraz kliniczny, sugerujący krwawienie z górnego odcinka przewodu pokarmowego, wykonano badanie gastroscopowe i stwierdzono obecność dużych żylaków przełyku (II/III stopnia) oraz stan zapalny błony śluzowej

żołądka. Z powodu znacznej niedokrwistości pacjentce przetoczono preparat krwinek czerwonych, a po uzyskaniu poprawy parametrów hematologicznych przekazano ją do kliniki autorów w celu przeprowadzenia dalszej diagnostyki i leczenia.

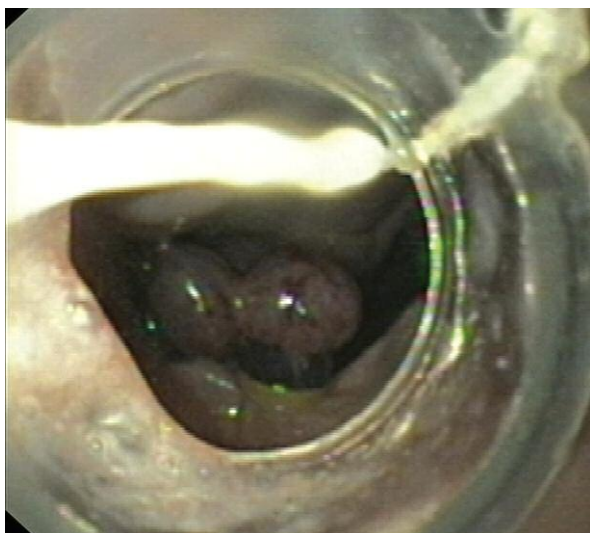
Na podstawie wywiadu ustalono, że w 8. roku życia pacjentka była wielokrotnie hospitalizowana z powodu małopłytkowości samoistnej. Podejmowano wówczas próby leczenia gammaglobuliną i stosowano steroidoterapię z krótkotrwałym skutkiem, jednak ze względu na brak pożądanego efektu leczniczego ostatecznie wykonano splenektomię. W okresie poprzedzającym usunięcie śledziony czynność wątroby oraz obraz ultrasonograficzny jamy brzusznej (w tym układ żyły wrotnej) były prawidłowe. Pacjentka przez około 7 lat nie była pod stałą opieką specjalistyczną pomimo takich zaleceń.

Przy przyjęciu do kliniki stan ogólny pacjentki oceniono jako dobry. W badaniu przedmiotowym z odchyleniem od stanu prawidłowego stwierdzono bliznę pooperacyjną wzdłuż lewego łuku żebrowego o długości 8 cm, w badaniu *per rectum* nie wykazano nieprawidłowości. Rozwój somatyczny pacjentki mieścił się w granicach normy (względny wskaźnik masy ciała oraz wskaźnik Cole'a były prawidłowe). W wykonanych w klinice badaniach laboratoryjnych stwierdzono niedokrwistość normocytarną (HGB 6,8 g/dl, RBC 2,33 M/ μ l, MCV 94,4 fl), nadpłytkowość (PLT 655 K/ μ l; 826 K/ μ l), małe stężenie żelaza (14,0 μ g/dl), zmniejszone stężenie białka całkowitego (5,3 g/dl), podwyższony poziom α_1 -globulin (7,7%; 0,41 g/dl) i α_2 -globulin (13,4 %; 0,71 g/dl). Parametry funkcji wątroby były prawidłowe (AspAT, AlAT, GGTP). Poza nieznaczną nadpłytkowością pozostałe parametry układu krzepnięcia były w normie. W wykonanym badaniu endoskopowym górnego odcinka przewodu pokarmowego uwidoczniono ciągnące się od połowy przełyku 4 kolumny żylaków przełyku określone jako duże – ich średnica przekraczała 1/3 średnicy dolnego odcinka przełyku (II i III stopnia) (ryc. 1). Wykonano zabieg sklerotyzacji żylaków przełyku metodą gumowych podwiązek, założono 3 opaski gumowe na 3 kolumny żylaków przełyku (ryc. 2.). Uwidoczniono ponadto niewielkie żylaki podwustowe mające stygmaty przebytego i zagrażającego krwawienia (wiśniowe plamy) (ryc. 3.). Ze względu na widoczne w obrazie klinicznym cechy krwawienia z żylaków przełyku stosowano profilaktykę antybiotykową oraz żywienie pozajelitowe. Przetoczono preparat krwinek czerwonych z uwagi na utrzymującą się niedokrwistość. W leczeniu farmakologicznym zastosowano nieselektywny lek β -adrenolityczny (propranolol) oraz inhibitor pompy protonowej (pantoprazol), a ze względu na niedokrwistość suplementowano żelazo i kwas foliowy. Poszukując przyczyn stwierdzonego klinicznie nadciśnienia wrotnego, wykonano dopplerowskie badanie ultrasonograficzne



Ryc. 1. Żylaki przełyku obejmujące więcej niż 1/3 średnicy przełyku

Fig. 1. *Esophageal varices two-thirds of the circumference of the esophagus*



Ryc. 2. Opaskowanie żylaków przełyku
Fig. 2. Endoscopic variceal ligation (EVL)

układu wrotnego i uzyskano obraz odpowiadający transformacji jamistej żyły wrotnej (*cavernous transformation of the portal vein* – CTPV) – trudności w jednoznacznym uwidocznieniu żyły wrotnej, brak rozgałęzień żyły wrotnej w obrębie wątroby, a przede wszystkim obecność licznych naczyń o krętym przebiegu we wnętrzu wątroby, wśród których jedno szersze naczynie o przepływie dowątrobowym i dość słabej fazowości oddechowej mogło odpowiadać żyłce wrotnej. Z uwagi na niejednoznaczny obraz ultrasonograficzny diagnostykę poszerzono o badanie angiograficzne wykonane techniką tomografii komputerowej jamy brzusznej, w którym we wnętrzu wątroby i jej okolicy w rzucie częściowo wykrępiętej najprawdopodobniej żyły wrotnej widoczne były liczne, kręte naczynia żyłne, sugerujące CTPV. Liczne naczynia krążenia obocznego widoczne były również wokół trzustki, żołądka, okolicy wpustu oraz obustronnie w śródbrzuchu. W celu wykluczenia obecności żylaków ektopicznych pozaprzętkowych i pozażołądkowych wykonano badanie endoskopowe dolnego odcinka przewodu pokarmowego, w którym uwidoczniono 1 kolumnę żylaków w odbytnicy.

Pacjentkę konsultowano chirurgicznie i ustalono, że obecnie nie kwalifikuje się do planowego leczenia chirurgicznego, a jedynie wymaga kontynuacji leczenia zachowawczego żylaków przełyku metodą endoskopową. Wykonano łącznie 3 zabiegi opaskowania żylaków przełyku metodą gumowych podwiązek z zadowalającym efektem. W trakcie hospitalizacji pacjentka czuła się dobrze, nie zgłaszała niepokojących dolegliwości i nie obserwowano objawów świadczących o krwawieniu z przewodu pokarmowego. Została wypisana do domu w stanie ogólnym dobrym z zaleceniem postępo-



Ryc. 3. Stygmaty zagrażającego krwawienia – wiśniowe plamki i czerwone pręgi
Fig. 3. Features of threatening bleeding – red spot and red stripes

wania farmakologicznego (inhibitor pompy protonowej, lek β -adrenolityczny, preparat żelaza i kwasu foliowego) oraz niefarmakologicznego. Poinformowano ją o konieczności prowadzenia higienicznego trybu życia, unikania stresu, obciążającego wysiłku fizycznego, unikania czynności i pozycji napinających mięśnie tłoczni brzusznej i zwiększających ciśnienie w jamie brzusznej. Zalecono dietę z wyłączeniem gorących, pikantnych i ciężkostrawnych potraw oraz napojów gazowanych, a także pokarmów mogących mechanicznie drażnić błonę śluzową przełyku i żołądka. Zalecono również rozważenie stosowania preparatów hamujących nadmierny odruch kaszlowy w czasie infekcji dróg oddechowych. Zwrócono uwagę na konieczność obserwacji niepokojących objawów mogących świadczyć o krwawieniu z przewodu pokarmowego (krwiste lub fusowate wymioty, stolce z domieszką krwi, smoliste stolce) i natychmiastowego kontaktu z lekarzem w razie ich wystąpienia. Zalecono dalszą systematyczną opiekę w przyklinicznej poradni gastroenterologicznej. W kontrolnych badaniach endoskopowych wykonanych po 3 miesiącach od opaskowania stwierdzono ponowne narastanie żylaków przełyku (ryc. 4.) oraz widoczne stygmaty krwawienia (wiśniowe plamki), co spowodowało zakwalifikowanie pacjentki do kolejnego zabiegu opaskowania. W tym czasie nie zaobserwowano niepokojących objawów klinicznych. Pacjentka nie zgłosiła się jednak na zaplanowany zabieg opaskowania żylaków przełyku oraz na dalsze wizyty w poradni gastroenterologicznej.

Na podstawie całości obrazu klinicznego u pacjentki rozpoznano przedwątrobowe nadciśnienie wrotne z za-



Ryc. 4. Obraz żyłaków przełyku w badaniu kontrolnym 3 miesiące po założeniu opasek

Fig. 4. Picture of esophageal varices in control test, 3 months after EVL

krzepicą i CTPV oraz wystąpieniem powikłań nadciśnienia wrotnego w postaci krwawienia z żyłaków przełyku. Nie można wykluczyć, że rozwój nadciśnienia wrotnego oraz wytworzenie przekształcenia jamistego żyły wrotnej u pacjentki były skutkiem zakrzepicy żyły wrotnej jako powikłania splenektomii wykonanej ze wskazań hematologicznych (małopłytkowość samoistna) w okresie wczesnoszkolnym.

Omówienie

Nadciśnienie wrotne jest rzadką patologią u osób w wieku rozwojowym. Definiowane jest jako wzrost ciśnienia w żyłę wrotną powyżej 12 mm Hg z jednoczesnym wzrostem gradientu między ciśnieniem w żyłę wrotną a ciśnieniem w żyłę główną dolną powyżej 2–5 mm Hg [3]. W obrazie klinicznym przeważają objawy wynikające z rozwoju wrotno-systemowego krążenia obocznego. Pewnym i najistotniejszym klinicznie objawem jest obecność żyłaków przełyku. Ze względu na ryzyko wystąpienia krwotoku stanowią one bezpośrednie zagrożenie życia pacjenta. Do innych klinicznych następstw nadciśnienia wrotnego należą splenomegalia, hipersplenizm, poszerzenie żył układu wrotnego oraz bierne przekrwienie narządów dorzecza żyły wrotnej [4].

Główną przyczyną nadciśnienia wrotnego u dzieci jest zakrzepica żylna układu wrotnego. Wśród możliwych przyczyn zakrzepicy żyłnej w populacji pediatrycznej wymienia się m.in. wykonywanie w okresie noworodkowym zabiegu cewnikowania żyły pępowinowej w celu

przeprowadzenia transfuzji wymiennej [5–9]. Ze względu na istniejące w okresie pourodzeniowym połączenie żyły pępowinowej z lewą gałęzią żyły wrotnej zabieg cewnikowania niesie ze sobą ryzyko omyłkowego wprowadzenia cewnika do układu wrotnego zamiast do żyły głównej dolnej przez drożny jeszcze przewód żylny [8]. W piśmiennictwie podkreśla się znaczenie radiologicznej kontroli położenia cewnika [7]. W patogenezie rozwoju zakrzepicy znaczącą rolę odgrywa mechaniczne drażnienie śródbłonna przez cewnik, dodatkowe znaczenie ma czas utrzymywania cewnika w żyłę pępowinowej oraz podawanie hiperosmolarnych płynów. Zmiany zakrzepowe mogą się pojawić już w krótkim czasie po cewnikowaniu [5, 8]. Jednocześnie w piśmiennictwie dostępne są pojedyncze doniesienia podające w wątpliwość związek zakrzepicy wrotnej z procedurą cewnikowania naczyń pępowinowych w okresie noworodkowym [10, 11]. W badaniach Guimaraes i wsp. [11] nie obserwowano rozwoju zakrzepicy wrotnej u żadnego z 40 dzieci w wieku szkolnym, które w okresie okołoporodowym przeszły zabieg cewnikowania żyły pępowinowej. Czas utrzymywania cewnika w żyłę pępowinową w tej grupie był jednak krótki i nie przekraczał 120 min. U przedstawionej pacjentki wywiad ukierunkowany na zabiegi przeprowadzane w okresie okołoporodowym i noworodkowym, zwiększające ryzyko powstania zakrzepicy żyły wrotnej, był bez znaczenia.

Z innych czynników istotne znaczenie dla rozwoju zakrzepicy wrotnej mają ostre i przewlekłe stany zapalne przebiegające w postaci uogólnionych zakażeń z nadkrzepliwością lub zakażenia miejscowe, w tym zakażenia wokół pępka [7, 9]. Powstawaniu zakrzepicy sprzyjają procesy zapalne w całej jamie brzusznej (zapalenie wyrostka robaczkowego, zapalenie uchyłków jelitowych, ostre zapalenie trzustki, ropne zapalenie dróg żółciowych i ropnie wątroby), przewlekłe choroby zapalne (nieswoiste zapalenie jelit, choroba Behçeta), nowotwory (poprzez nacieki, ucisk żyły wrotnej oraz indukcję stanów nadkrzepliwości) oraz marskość wątroby [12]. Zakrzepica wrotna może być również skutkiem trombofilii w stanach niedoboru antytrombiny III, białka C lub S, mutacji genów protrombiny czy mutacji Leiden [9, 13]. W wywiadzie u pacjentki nie stwierdzono wymienionych schorzeń.

U pacjentów predysponowanych wystąpienie zakrzepicy żyły wrotnej może być indukowane urazami żyły wrotnej. Wśród tej grupy przyczyn wymienia się zewnętrzne urazy mechaniczne jamy brzusznej (np. urazy „rowerkowe” – uderzenie o kierownicę rowerka, będące niekiedy również przyczyną splenektomii; uderzenie o pasy bezpieczeństwa), urazy podczas uprawiania sportów siłowych oraz czynniki mechaniczne jatrogenne (zabiegi chirurgiczne na narządach jamy brzusznej) [12].

U osób dorosłych znaczne ryzyko wytworzenia się zakrzepicy żyły wrotnej występuje po zabiegu splenektomii, zwłaszcza wykonywanej z powodu niedokrwistości hemolitycznej i choroby mieloproliferacyjnej [za 12].

U przedstawionej pacjentki na podstawie wywiadu wykluczono zewnętrzny mechaniczny uraz jamy brzusznej, natomiast czynnikiem znacznie zwiększającym ryzyko wystąpienia zakrzepicy żyły wrotnej był wykonany w okresie wczesnoszkolnym zabieg usunięcia śledziony z powodu rozpoznanej małopłytkowości samoistnej oraz stwierdzona aktualnie w badaniach laboratoryjnych nadpłytkowość. Stany nadpłytkowości są częstą konsekwencją splenektomii, co sprzyja powstawaniu zmian zakrzepowych [14, 15]. W badaniach Meekes i wsp. [15] aż u 84% pacjentów pediatrycznych stwierdzano trombocytozę po zabiegu usunięcia śledziony. Wydaje się, że liczba płytek krwi jest mniej istotnym czynnikiem niż ich rola w patogenezie powikłań zakrzepowych [14].

Dane dotyczące częstości występowania zakrzepicy żyły wrotnej jako powikłania po zabiegu usunięcia śledziony w populacji pediatrycznej są rozbieżne. Eraklis i Filler [16], analizując obraz kliniczny 1413 pacjentów pediatrycznych po usunięciu śledziony z 37 północnoamerykańskich ośrodków chirurgicznych w latach 1955–1965, nie odnotowali żadnego powikłania pooperacyjnego w postaci zaburzeń zakrzepowo-zatorowych. Skarsgard i wsp. [17] stwierdzili rozwój pooperacyjnej zakrzepicy systemu wrotnego u 3 spośród 16 pacjentów pediatrycznych, u których w latach 1981–1991 wykonano zabieg splenektomii z przyczyn hematologicznych. Ostre powikłania zakrzepowe układu wrotnego wystąpiły w krótkim okresie pooperacyjnym (4., 11., 13. doba), były klinicznie objawowe (ból brzucha, nudności, gorączka) i dotyczyły pacjentów w wieku 13–18 lat operowanych z powodu wrodzonej eliptocytozy, talasemii oraz małopłytkowości samoistnej, przy czym u 2 z nich doszło do przekształcenia jamistego żyły wrotnej. Perel i wsp. [18] opisali 15-letniego pacjenta z klinicznie objawową ostrą postacią zakrzepicy żyły wrotnej w 8. dobie po zabiegu usunięcia śledziony z powodu wrodzonej stomatocytozy (opisywane jest duże ryzyko wystąpienia zaburzeń zakrzepowo-zatorowych po splenektomii w tej jednostce chorobowej). Dane dotyczące czasu, w jakim może dochodzić do rozwoju powikłań zakrzepowych po zabiegu splenektomii, są rozbieżne, jednak według większości autorów pooperacyjna zakrzepica żyły wrotnej może być stwierdzana już kilka dni po usunięciu śledziony, zarówno u pacjentów dorosłych [19], jak i pediatrycznych [17].

Przewlekła postać zakrzepicy żyły wrotnej może długo nie powodować żadnych objawów klinicznych pomimo tworzącego się już nadciśnienia wrotnego. W następstwie niedrożności żyły wrotnej, w tym spowo-

dowanej zakrzepicą żylną, może dochodzić do rozwoju sieci krętych naczyń krążenia obocznego we wrotach wątroby, co określa się jako CTPV.

Ze względu na bardzo małą średnicę powstałych naczyń ultrasonograficzna ocena występowania i kierunku przepływu w żyłach krążenia obocznego jest utrudniona [2], co potwierdziło się podczas wykonywania badań obrazowych u przedstawionej pacjentki. W piśmiennictwie dyskutowany jest wiek pacjentów oraz czas, w jakim może dojść do rozwoju jamistości żyły wrotnej wskutek jej niedrożności, a dostępne dane są rozbieżne. Według różnych autorów anomalia ta może się rozwijać od kilku dni do kilku miesięcy od momentu wytworzenia się zakrzepicy żyłnej układu wrotnego [17, 20, 21]. W badaniach, które przeprowadzili Klopfenstein i wsp. [20], średni wiek rozpoznania CTPV u 10 pacjentów pediatrycznych wyniósł 5,7 roku (rozpiętość wieku od 6 miesięcy do 11 lat). U większości pacjentów czas, jaki upłynął od momentu wystąpienia pierwszych objawów (splenomegalia, trombocytopenia) do ustalenia rozpoznania, był stosunkowo długi, przeciętnie wyniósł on 27,9 miesiąca (rozpiętość 0–66 miesięcy). We wspomnianych obserwacjach autorów kanadyjskich [17] rozwój CTPV stwierdzono u 2 pacjentów w wieku 13 i 18 lat w ciągu 6 miesięcy po usunięciu śledziony z przyczyn hematologicznych (talasemia, małopłytkowość samoistna).

W piśmiennictwie poza zakrzepicą żylną układu wrotnego jako istotną przyczynę przekształcenia jamistego wymienia się również inne domniemane czynniki predysponujące. W retrospektywnych badaniach Jimenez i wsp. [22], dotyczących pacjentów w wieku 8–69 lat, przekształcenie jamiste żyły wrotnej stwierdzono u ponad 27% osób z nadciśnieniem wrotnym bez współistniejącej marskości wątroby. Najczęstszym czynnikiem ryzyka predysponującym do rozwoju jamistości wrotnej w następstwie zakrzepicy był przebyty w przeszłości duży zabieg chirurgiczny jamy brzusznej. Wśród innych przyczyn autorzy hiszpańscy wymieniają zakażenie pępka w okresie noworodkowym, a z mało spotykanych czynników – zakażenie tasiecem bąblowcowym wątroby (*Echinococcus granulosus*) oraz zespół Sjögrena. W badaniach, które przeprowadzili Klopfenstein i wsp. [20], obecność w wywiadzie czynnika związanego ze zwiększonym ryzykiem powstania zakrzepicy żyłnej układu wrotnego stwierdzono jedynie u 1 spośród 10 pacjentów pediatrycznych z rozpoznąą CTPV (11-letnia dziewczynka po zapaleniu pępka w okresie niemowlęcym). U pozostałych pacjentów z CTPV odnotowano hipalbuminię oraz niski poziom białka C i S w badaniach laboratoryjnych, a u czworga dzieci obecność różnych anomalii rozwojowych (VATER, VSD, zespół Shprintzena, wnetrostwo, zespół Downa), co sugerowałoby

udział czynników genetycznych lub zaburzeń rozwojowych w powstawaniu CTPV. Obecność wrodzonych malformacji, zwłaszcza anomalii układu moczowo-płciowego oraz przetok tchawiczo-przełykowych, u pacjentów z CTPV była opisywana również przez innych autorów [23]. Według niektórych doniesień CTPV u pacjentów pediatrycznych jest spowodowana w dużej mierze wrodzonymi deformacjami systemu żyły wrotnej [21, 24–26]. Przypuszcza się, że wrodzona agenezja żyły wrotnej może prowadzić do rozwoju okołowrotnych kolaterali naczyniowych. Według innej teorii CTPV rozwija się na podłożu naczyniaka żyły wrotnej [21].

U przedstawianej pacjentki przebudowa jamista żyły wrotnej nie była wrodzoną malformacją, o czym świadczył prawidłowy obraz ultrasonograficzny układu wrotnego w okresie poprzedzającym zabieg splenektomii.

Zasadniczym celem postępowania z pacjentami z nadciśnieniem wrotnym jest zapobieganie jego powikłaniom, szczególnie krwawieniu z żylaków przełyku. W przypadku wystąpienia krwawienia obowiązuje profilaktyka antybiotykowa, przetoczenie preparatów krwio-pochodnych, stosowanie preparatów zmniejszających trzewny przepływ krwi (nieselektywne leki β -adrenolityczne, somatostatyna, terlipresyna) oraz wykonanie endoskopii z możliwością zaopatrzenia krwawiącego miejsca. W pierwotnej i wtórnej profilaktyce krwawienia z żylaków przełyku stosuje się nieselektywne β -adrenolityki oraz zabiegi endoskopowego opaskowania. Brak zadowalającego efektu leczenia farmakologicznego i endoskopowego jest wskazaniem do założenia zespo-
leń wrotno-systemowych [3].

U przedstawionej pacjentki, leczonej w okresie wczesnoszkolnym z powodu małopłytkowości samoistnej, przed planowanym w 8. roku życia zabiegiem splenektomii nie stwierdzano nieprawidłowości w badaniach obrazowych w zakresie układu żyły wrotnej, a także odchyleń w parametrach laboratoryjnych dotyczących funkcji wątroby i układu krzepnięcia. Nie odnotowano również obciążającego wywiadu okołoporodowego i noworodkowego oraz danych dotyczących transfuzji wymiennej, która według większości autorów jest jedną z najczęstszych przyczyn rozwoju zakrzepicy w układzie wrotnym u pacjentów pediatrycznych. W wywiadzie wykluczono uraz zewnętrzny jamy brzusznej oraz jakiegokolwiek schorzenia mogące sprzyjać stanom nadkrzepliwości i powstawaniu zakrzepicy żyły wrotnej (poza wyżej wymienionymi chorobami uwzględniono stany odwodnienia, niedożywienie, ciążę, stosowanie doustnej antykoncepcji, długie przeloty samolotem). Jedynym czynnikiem klinicznym, który wydaje się najbardziej prawdopodobną przyczyną rozwoju nadciśnienia wrotnego u opisywanej pacjentki, był zabieg usunięcia śledziony wykonany ze wskazań hematologicznych w okre-

sie wczesnoszkolnym (małopłytkowość samoistna nie-poddająca się standardowemu leczeniu). Nie można wykluczyć, że w jego następstwie (mechaniczny uraz jatrogenny oraz sama splenektomia indukująca nadpłytkowość) doszło do wytworzenia zakrzepicy wrotnej, a w konsekwencji do nadciśnienia wrotnego i przekształcenia jamistego żyły wrotnej, a także późnych powikłań nadciśnienia wrotnego w postaci żylaków przełyku, manifestujących się poważnymi objawami po wieloletnim okresie niemym klinicznie. Ze względu na brak systematycznej i stałej opieki specjalistycznej nie uchwycono możliwych powikłań splenektomii we wczesnym etapie.

Przypadek przedstawiono, aby zwrócić uwagę na pacjentów pediatrycznych po zabiegu splenektomii, którzy powinni być pod stałą, długoletnią opieką specjalistyczną pomimo braku jakichkolwiek objawów klinicznych. W tej grupie chorych konieczne jest okresowe wykonywanie badań obrazowych w celu monitorowania ewentualnego rozwoju nadciśnienia wrotnego.

Piśmiennictwo

1. Michałowicz B. Nadciśnienie wrotne. Anatomiczna i hemodynamiczna specyfika układu wrotnego. W: Hepatologia. Kompendium. Polański JA (wyd.), Medical Tribune Polska, Warszawa 2004; 98-104.
2. Krzanowski M, Plichta A. Naczynia jamy brzusznej. W: Atlas ultrasonografii naczyń. Wydawnictwo Medycyna Praktyczna, Kraków 2000; 144-91.
3. Gutkowski K, Hartleb M. Idiopatyczne nadciśnienie wrotne. *Gastroenterol Klin* 2010; 2: 136-41.
4. Teisseyre M. Nadciśnienie wrotne u dzieci. W: Hepatologia. Kompendium. Polański JA (wyd.), Medical Tribune Polska, Warszawa 2004; 105-9.
5. Oski FA, Allen DM, Diamond LK. Portal hypertension – a complication of umbilical vein catheterization. *Pediatrics* 1963; 31: 297-302.
6. Scott JM. Iatrogenic lesions in babies following umbilical vein catheterization. *Arch Dis Child* 1965; 40: 426-9.
7. Obladen M, Ernst D, Feist D, et al. Portal hypertension in children following neonatal umbilical disorders. *J Perinat Med* 1975; 3: 101-4.
8. Kim JH, Lee YS, Kim SH, et al. Does umbilical vein catheterization lead to portal venous thrombosis? Prospective US evaluation in 100 neonates. *Radiology* 2001; 219: 645-50.
9. Teisseyre M, Celińska-Cedro D. Nadciśnienie wrotne w przebiegu zakrzepicy wrotnej u dzieci. *Med Sci Rev Hepatologia* 2003; 3: 20-3.
10. Ignys I, Warzywoda M, Bączyk I i wsp. Jamistość żyły wrotnej u dzieci: rozpoznawanie i leczenie. *Pediatr Pol* 1998; 73: 323-8.
11. Guimaraes H, Castelo L, Guimaraes J, et al. Does umbilical vein catheterization to exchange transfusion lead to portal vein thrombosis? *Eur J Pediatr* 1998; 157: 461-3.
12. Hartleb M, Gutkowski K. Zakrzepica żyły wrotnej. *Gastroenterol Klin* 2010; 2: 127-35.

13. Yachha SK, Aggarwal R, Sharma BC, et al. Functional protein C and anti-cardiolipin antibody in children with portal vein thrombosis. *Indian J Gastroenterol* 2001; 20: 47-9.
14. Rattner DW, Ellman L, Warshaw AL. Portal vein thrombosis after splenectomy. An underappreciated, potentially lethal syndrome. *Arch Surg* 1993; 128: 565-70.
15. Meekes I, Van der Staak F, Van Oostrom C. Results of splenectomy performed on a group of 91 children. *Eur J Pediatr Surg* 1995; 5: 19-22.
16. Eraklis AJ, Filler RM. Splenectomy in childhood: a review of 1413 cases. *J Pediatr Surg* 1972; 7: 382-8.
17. Skarsgard E, Doski J, Jaksic T, et al. Thrombosis of the portal venous system after splenectomy for pediatric hematologic disease. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1109-12.
18. Perel Y, Dhermy D, Carrere A, et al. Portal vein thrombosis after splenectomy for hereditary stomatocytosis in childhood. *Eur J Pediatr* 1999; 158: 628-30.
19. Winslow ER, Brunt LM, Drebin JA. Portal vein thrombosis after splenectomy. *Am J Surg* 2002; 184: 631-6.
20. Klopfenstein KJ, Grossman NJ, Fishbein M, et al. Cavernous transformation of the portal vein: a cause of thrombocytopenia and splenomegaly. *Clin Pediatrics* 2000; 39: 727.
21. De Gaetano AM, Lafortune M, Patriquin H, et al. Cavernous transformation of the portal vein: patterns of intrahepatic and splanchnic collateral circulation detected by Doppler ultrasound. *AJR* 1995; 165: 1151-5.
22. Jimenez CA, Andres JB, Fernandez de Pierola LB, et al. Clinical characteristics of nonneoplastic cavernomatous transformation of the portal vein at a Gastroenterology Service in Spain. *Rev Esp Enferm Dig* 2000; 92: 448-57.
23. Odievre M, Pige G, Alagille D. Congenital abnormalities associated with extrahepatic portal hypertension. *Arch Dis Child* 1977; 29: 143-5.
24. Hongkun Z, Nan Z, Ming L, et al. Surgical treatment of portal vein cavernous transformation. *World J Surg* 2004; 28: 708-11.
25. Valenkevich LN, Iakhotova OI. Syndrome of cavernous transformation of the vein portae (a literature review). *Eksp Klin Gastroenterol* 2002; 104: 86-7.
26. Gallego C, Velasco M, Marcuello P. Congenital and acquired anomalies of the portal venous system. *Radiographics* 2002; 22: 141-59.