

Πυλαία Υπέρταση- Κιρσοί Οισοφάγου

ΔΗΜΗΤΡΗΣ Χ. ΑΝΤΩΝΙΟΥ

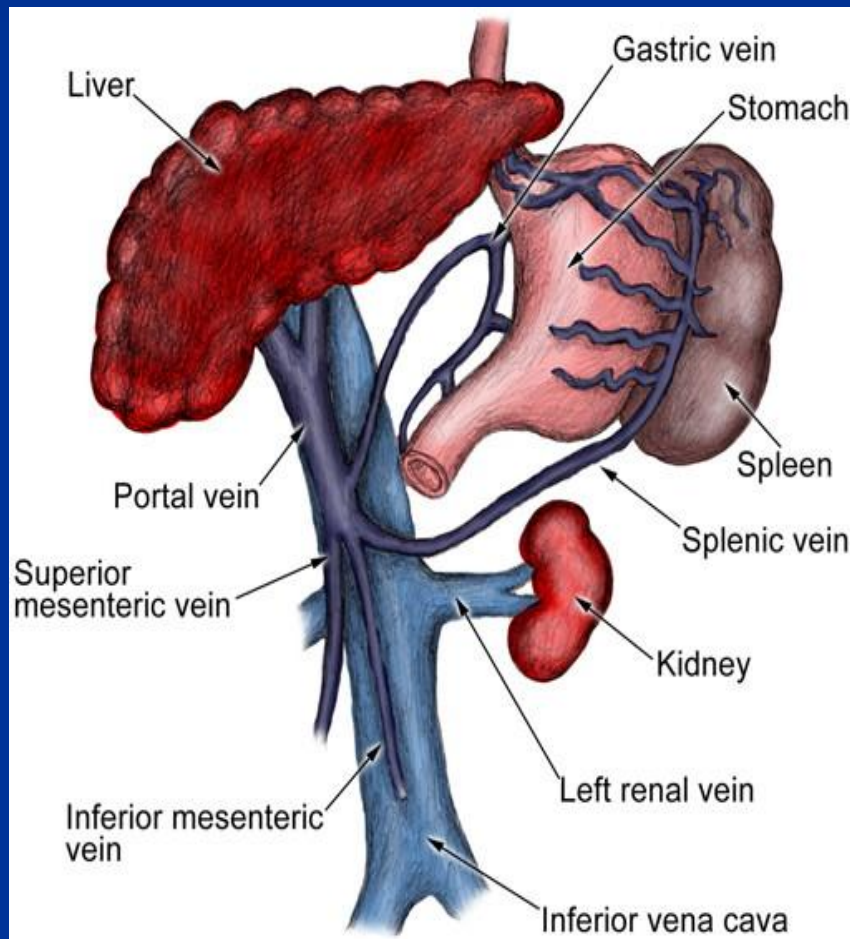
Χειρουργός Παιδών

Νοσοκομείο Παιδών « Η Αγία Σοφία »

Αθήνα

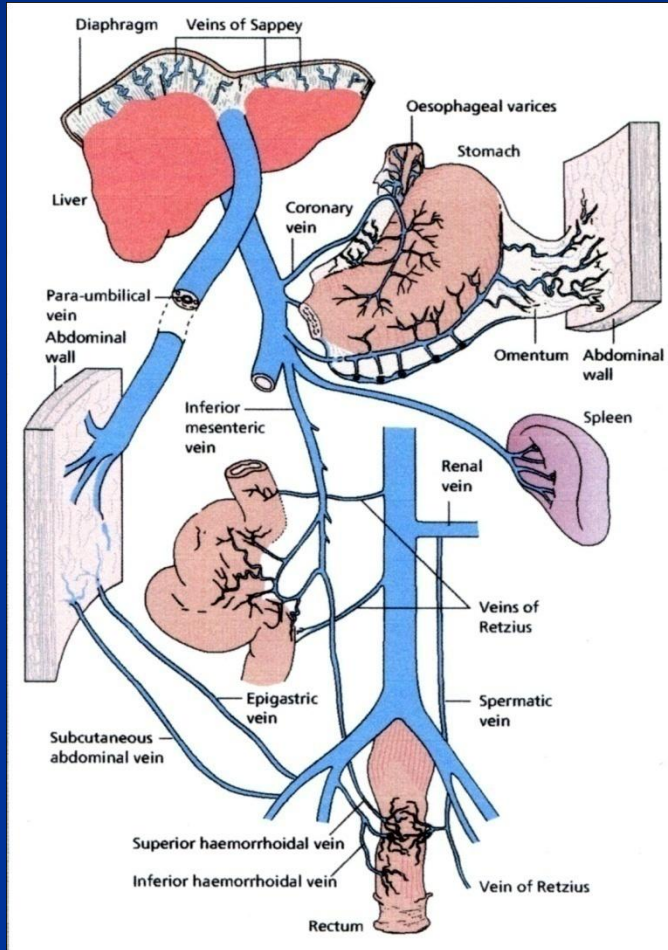


Αιματική ροή προς το Ήπαρ υπό φυσιολογικές συνθήκες



- Αιματική ροή προς το ήπαρ ~1500 ml/min
- 15-20% της καρδιακής παροχής
- 30% ηπατική αρτηρία (ΗΑ) – 70% πυλαία φλέβα (ΠΦ)
- Αμφίδρομη ρύθμιση ροής μεταξύ ΗΑ και ΠΦ
- Στόχος: σταθερές πιέσεις εντός του ηπατικού κόλπου

Παράπλευρες Πυλαιο- συστηματικές αναστομώσεις (ανατομικές διαταραχές)



Αύξηση πίεσης \implies αναστροφή ροής
 \implies αναστομώσεις φλεβών της μεγάλης κυκλοφορίας

- Οίσοφάγος
- Πρωκτός
- Κοιλιακό τοίχωμα
- Δρεπανοειδής σύνδεσμος

Πυλαία Υπέρταση: Παθογένεια

- $\Delta\Pi = \text{Αιματική Ροή} \times \text{Αγγειακές Αντιστάσεις}$
- Αύξηση ροής στην πυλαία
- Αύξηση αντιστάσεων στο πυλαίο σύστημα
- Φυσιολογική πίεση : 5-10mm Hg
- Πυλαία Υπέρταση > 12mmHg \longrightarrow κίρσοι οισοφάγου

Πυλαία Υπέρταση: Ταξινόμηση

Προηπατική απόφραξη

- Θρόμβωση πυλαίας φλέβας
- Ομφαλίτιδα → φλεβίτιδα ομφαλικής → φλεβίτιδα πυλαίας
→ θρόμβωση
- καθετηριασμός ομφαλικών αγγείων
- νεογνική περιτονίτιδα- σηψαιμία- αφυδάτωση

- Θρόμβωση σπληνικής φλέβας (τμηματική ΠΥ)
- Θρόμβωση άνω μεσεντερίου

Πυλαία Υπέρταση: Ταξινόμηση

Ενδοηπατική απόφραξη

- Ατρησία χοληφόρων- Χολοστατική κίρρωση
- Ινοκυστική νόσος
- Συγγενής ηπατική ίνωση
- Σκληρυντική χολαγγειίτιδα
- Χρόνια ιογενής ηπατίτιδα → κίρρωση
- Αυτοάνοση ηπατίτιδα → κίρρωση
- Κύστη χοληδόχου πόρου
- Ελλειψη αλφα-1 αντιθρυψίνης
- Νόσος Wilson
- Μυελοδυσπλασία: οξεία μυελογενής λευχαιμία, Hodgkin
- Ιδιοπαθής πυλαία υπέρταση

Πυλαία Υπέρταση: Ταξινόμηση

Μεθηπατική απόφραξη

- Σύνδρομο Budd-Chiari (θρόμβωση ηπατικών φλεβών)
- Θρόμβωση κάτω κοίλης
- Διαφράγματα κάτω κοίλης
- Φλεβοαποφρακτική νόσος: απόφραξη φλεβιδίων που απάγουν το αίμα από το ήπαρ στην κάτω κοίλη φλέβα → παθητική συμφόρηση ήπατος → νέκρωση ηπατοκυττάρων. (↑ μεταμόσχευση μυελού)

Πυλαία Υπέρταση: Επιπλοκές

- Κιρσορραγία : Κιρσοί οισοφάγου
Κιρσοί στομάχου
Έκτοποι κιρσοί
- Συμφορητική γαστροπάθεια - κολονοπάθεια (εκ πυλαίας υπερτάσεως)
- Ασκίτης
- Ηπατικός υδροθώρακας
- Ηπατική εγκεφαλοπάθεια
- Ηπατονεφρικό σύνδρομο
- Πνευμονική υπέρταση
- Αυτόματη βακτηριακή περιτονίτις

Διάγνωση Πυλαίας Υπέρτασης

- Οικογενειακό ιστορικό:
 - Μεταβολικό νόσημα
- Προσωπικό ιστορικό
 - Κατετηριασμός ομφαλικών αγγείων
 - Νεογνική περιτονίτιδα- σηψαιμία- αφυδάτωση
- Αντικειμενική εξέταση
 - Σπληνομεγαλία
 - Ασκίτης (ενδοηπατικό κόλυμα)
 - Αιμορροΐδες- caput medusae

Διάγνωση Πυλαίας Υπέρτασης- Απεικονιστικός Έλεγχος

- **Doppler Ultrasound**
 - ευαισθησία: 94-100%
 - ειδικότητα: 90-96%
 - ↓ φάσματος ροής - ετερογένεια ήπατος
- **CT scan** (χορήγηση σκιαγραφικού)
- **MR Αγγειογραφία**
 - χωρίς χορήγηση σκιαγραφικού
- **Ψηφιακή αφαιρετική αγγειογραφία (DSA)**
- Ωφέλιμη σε ασθενείς με σύνδρομο Budd- Chiari

Διάγνωση Πυλαίας Υπέρτασης

- Ενδοσκόπηση ανώτερου πεπτικού
 - Εκτίμηση του κινδύνου αιμορραγίας
- EUS
 - Καταγραφή κισσών μη ορατών διά γυμνού οφθαλμού

Mc Kiernan, Transplantation 2008

Αντιμετώπιση Γαστροισοφαγικών Κιρσών

- Πριν από την εκδήλωση κιρσορραγίας (πρωτογενής πρόληψη)
- Κατά την οξεία φάση ενεργούς αιμορραγίας
- Πρόληψη υποτροπής (δευτερογενής πρόληψη)

Κιρσορραγία: Πρωτογενής πρόληψη

- Μη εκλεκτικοί β-αναστολείς (προπρανολόλη, ναδολόλη)
- Προφυλακτική ενδοσκοπική σκληροθεραπεία (EST)
- Προφυλακτική ενδοσκοπική απολίνωση κιρσών (EVL)

Κιρσορραγία: Πρωτογενής πρόληψη

Μη εκλεκτικοί β-αναστολείς

- Μείωση κινδύνου αιμορραγίας
 - Στόχος η ελάττωση των σφύξεων κατά 25%
-
- Προπρανολόλη : 1-6 mg/Kg/day p.os: μειώνει την πίεση στην πυλαία λόγω αγγειοσύσπασης στα σπλαγχνικά αγγεία
 - ↓ 50% αιμορραγία

Κιρσορραγία: Πρωτογενής πρόληψη

- Ενδοσκοπική αντιμετώπιση (EST- EVL)
 - 31 ασθενείς (4-17 χρ) προφύλαξη EVL
 - 16 ενδοηπατικό κώλυμα, 15 θρόμβωση πυλαίας φ.
 - Εκρίζωση: 90.3%
 - Υποτροπή κιρσών: 10%
 - Αιμορραγία (-) μετά 16μηνη παρακολούθηση

Celinska-Cedro D, J Pediatr Surg 2003

- 100 ασθενείς, 50 ενδοσκοπικός έλεγχος – 50 EST
 - Εκρίζωση: 94% EST
 - Κιρσορραγία 24% EST vs 42% ε.ε

Goncalves ME, J Pediatr Surg 2000

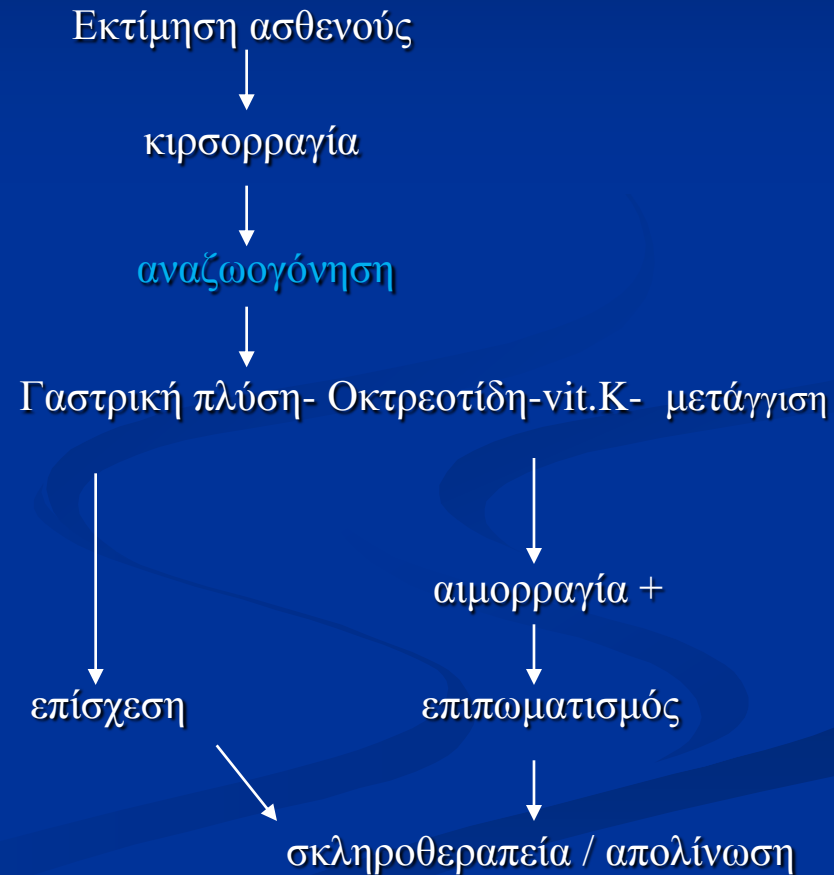
Οξεία κίρσορραγία-Αντιμετώπιση

ΑΝΑΖΩΟΓΟΝΗΣΗ

- Κεντρική φλεβική γραμμή
- Τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα
- Παρεντερική χορήγηση υγρών : Κρυσταλλοειδή διαλύματα - υποκατάστατα πλάσματος

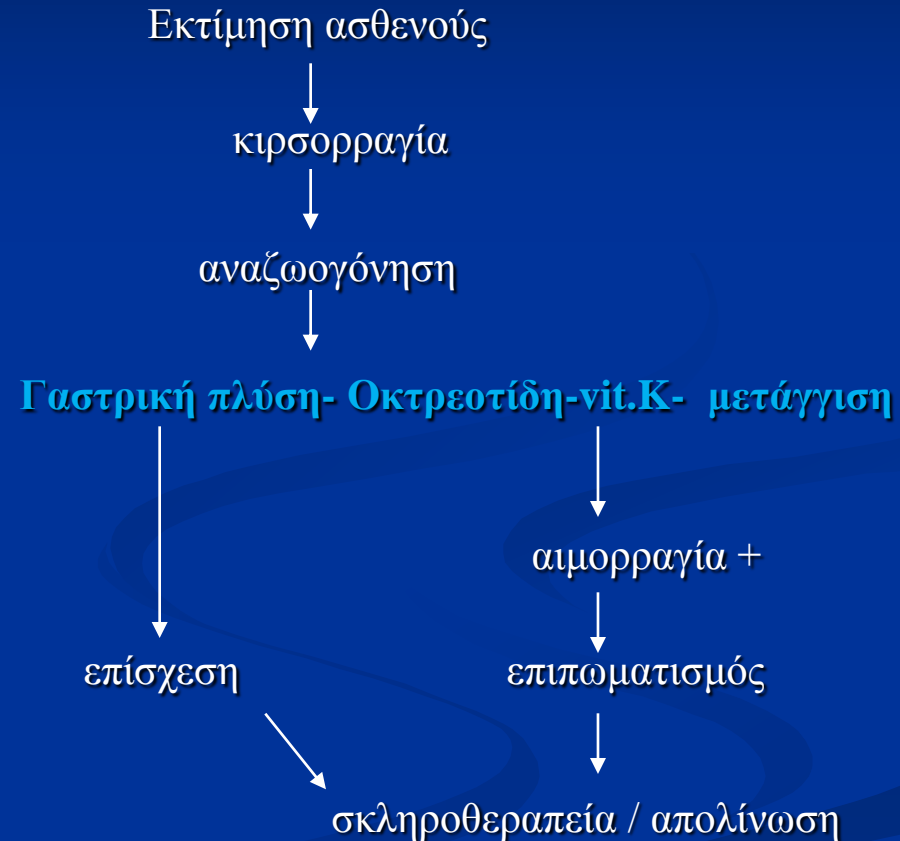
Εργαστηριακός έλεγχος

- Γ. Αίματος (Hb,Ht, PLT)
- Ουρία, κρεατινίνη, ηλεκτρολύτες
- Ομάδα-Διασταύρωση



Οξεία κίρσορραγία-Αντιμετώπιση

- Πλύση στομάχου
- Οκτρεοτίδη
- Vit. K: 1-10mg i.v , χορηγείται αργά.
- Μετάγγιση (Hb < 9mg/dl)



Οξεία κίρσορραγία: φαρμακευτική αντιμετώπιση

Αγγειοδραστικά φάρμακα

- Αγγειοσυσπαστική δράση επί της σπλαγγνικής κυκλοφορίας
→ μείωση ροής
- Αγγειοδιαστολή φλεβικού δικτύου → μείωση πίεσης στην πυλαία

- Βαζοπρεσίνη
- Σωματοστατίνη

- Οκτρεοτίδη

επίσχεση 71%

αιμορραγία 52%

Eroglu , J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004

- Τερλιπρεσίνη

Ioannou, Aliment Pharmacol Ther 2003

Κιρσορραγία-Αντιμετώπιση

Επιπωματισμός με μπαλόνι (Sengstaken- Blakemore)



Εκτίμηση ασθενούς

↓
κιρσορραγία

↓
αναζωογόνηση

↓
Γαστρική πλύση- Οκτρεοτίδη-vit.K- μετάγγιση

↓
επίσχεση

↓
αιμορραγία +

↓
επιπωματισμός

↓
σκληροθεραπεία / απολίνωση

- επιτυχία 70-90%
- υποτροπή - αιμορραγία 50%
- ↑ εισρόφηση, ρήξη οισοφάγου
- Κίνδυνος νέκρωσης βλεννογόνου

Stent

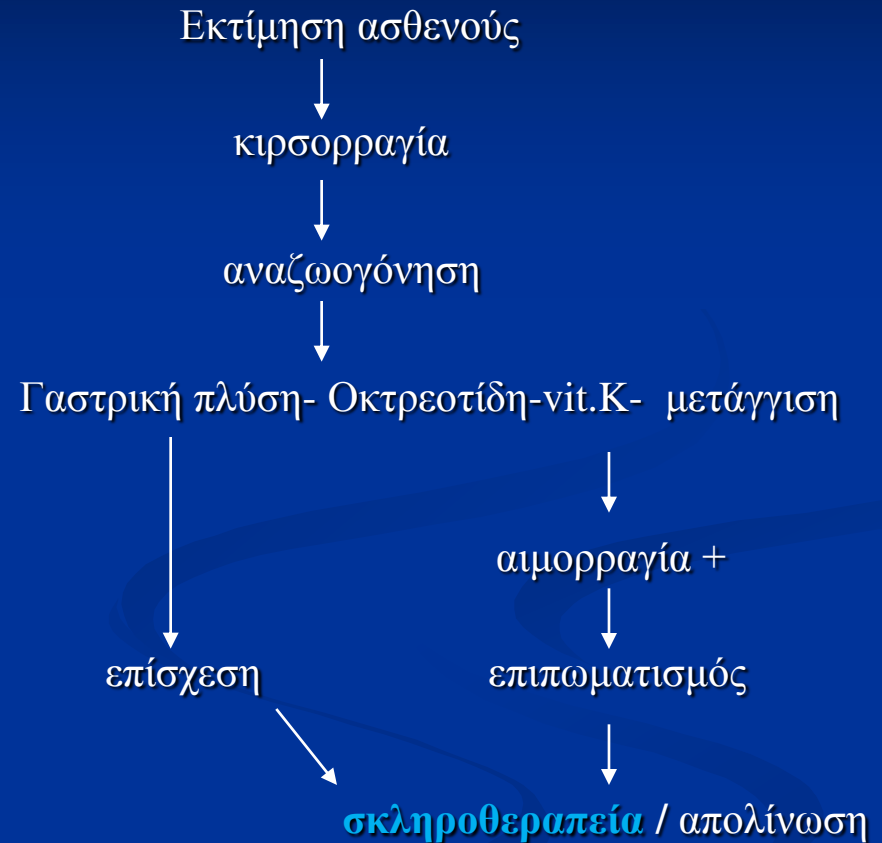
- επιτυχία: 70%-100%
- ↓ επιπλοκές

Κιρσορραγία-Αντιμετώπιση

Σκληροθεραπεία (EST)

- Ποσοστό επιτυχίας: 90%

Howard ER, Br J Surg 1988



Ενδοσκοπική Σκληροθεραπεία (EST)

- πολιδοκανόλη 1% ή 3% (polidocanol 1% ή 3%)
- ολεϊκή αιθανολαμίνη 5% (ethanolamine oleate 5%)
- αλκυλιούχο υδροδιαλυτό άλας Sodium Tetradecyl Sulfate 1% ή 3%
- μορουϊνικό νάτριο 5% (sodium morhuate 5%)
- αιθυλική αλκοόλη
- N-Butyl-2-Cyanocrylate (Histoacryl blue)

Ενδοσκοπική Σκληροθεραπεία (EST) - Επιπλοκές

- όπισθοστερνικό άλγος (10- 25%)
- πυρετός ($> 38^{\circ} \text{C}$) – (20%)
- αιμορραγία
- εξέλκωση (10- 20%)
- στένωση οισοφάγου (6.5%)
- μεσοθωρακίτιδα
- διάτρηση οισοφάγου
- πλευροδιαφραγματική συλλογή (50%)

Ενδοσκοπική Σκληροθεραπεία (EST) - Αντενδείξεις

- ✓ αδυναμία εντόπισης αιμορραγούντος κίρσου
- ✓ ολιγαιμικό shock
- ✓ αιμορραγία - έλκη μετά EST
- ✓ αλλεργική αντίδραση
- ✓ διαταραχές πήκτικότητας
- ✓ Αιμορραγία γαστρικών κίρσων

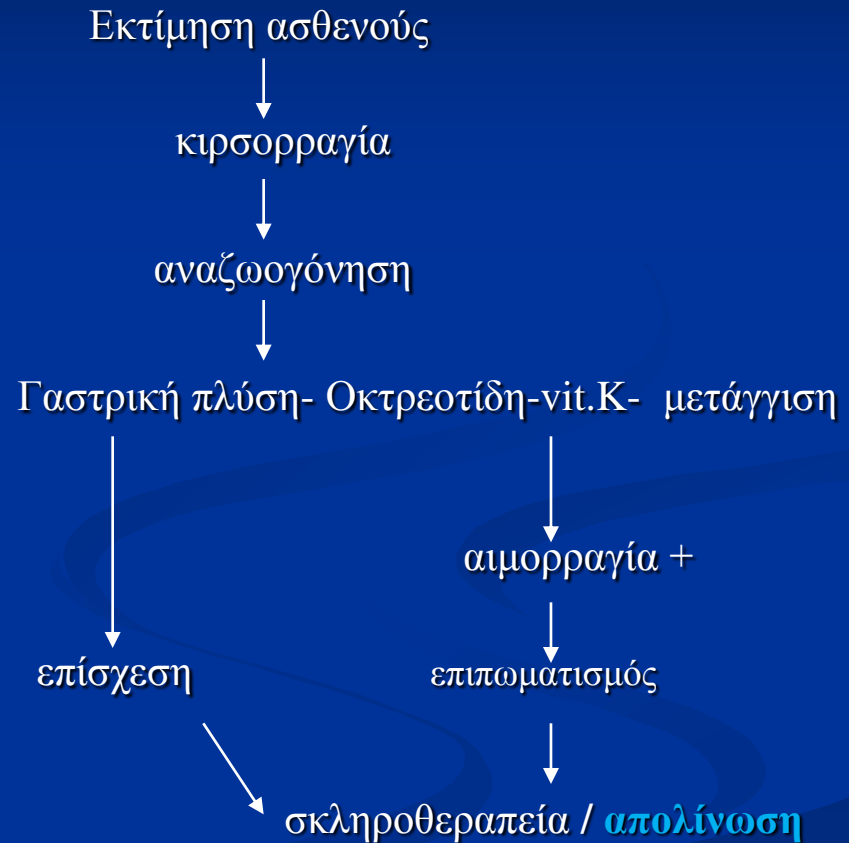
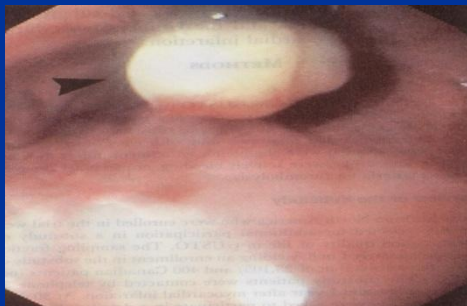
Ενδοσκοπική Σκληροθεραπεία (EST)

- 1988-2011
- 7 μελέτες, 248 ασθενείς
- Εκρίζωση: 92% εξωηπατικά , 75% ενδοηπατικά
- Υποτροπή κίρσορραγίας: 12%
- Θνητότητα: 3%

Κιρσορραγία-Αντιμετώπιση

Ενδοσκοπική Απολίνωση Κιρσών (EVL)

- Ποσοστό επιτυχίας: 90- 95%
- Περιορισμοί : - ενεργός αιμορραγία
- μέγεθος κιρσών
- Επιπλοκές: - δυσφαγία
- κατακλυσμαία αιμορραγία (2.39%)



EST vs EVL

- Πλεονεκτήματα EVL:
 - ↓ συνεδρίες
 - ↓ επιπλοκές
 - ↓ υποτροπή αιμορραγίας

Stiegman, Endoscopy 1990

- 49 ασθενείς: 25 EVL, 24 EST
 - Εκρίζωση: 96% EVL, 92% EST
 - Αιμορραγία: 4% EVL, 25% EST
 - Υποτροπή κισσών: 17.4% EVL, 10% EST
 - Νο συνεδριών (μ.ο): 3.9 EVL, 6.1 EST

Zargar , Hepatology 2002

Δευτερογενής Πρόληψη

- EST- EVL
- Φαρμακευτικά σκευάσματα
- Παροχτευτικές επεμβάσεις
- Τοποθέτηση TIPS

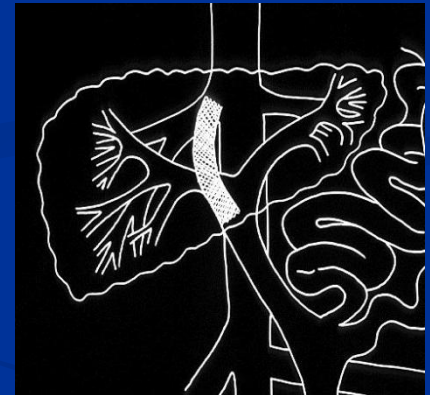
Δευτερογενής Πρόληψη

TIPS (Transjugular Intrahepatic Porto-systemic Shunt / Stent)

“Διασφαγιτιδική Ενδοηπατική Πυλαίο-συστηματική Αναστόμωση”

Ένδείξεις:

- Μή ελεγχόμενη κίρσορραγία (φαρμακευτική/ ενδοσκοπική θεραπεία - αναμονή μεταμόσχευσης)
- Ηπατονεφρικό σύνδρομο
- Σύνδρομο Budd- Chiari
- Μή αντιροπούμενος ασκίτης



Αντενδείξεις:

- Θρόμβωση Πυλαίας Φλέβας (σχετική)
- Ταχέως εξελισσόμενη ηπατική ανεπάρκεια
- Μη ελεγχόμενη εγκεφαλοπάθεια
- Συστηματική λοίμωξη- σήψη (σχετική)

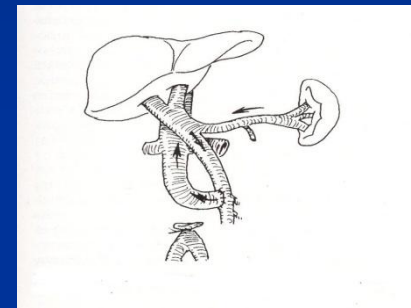
Δευτερογενής Πρόληψη- Παροχετευτικές επεμβάσεις

Πυλαιο-συστηματικές αναστομώσεις

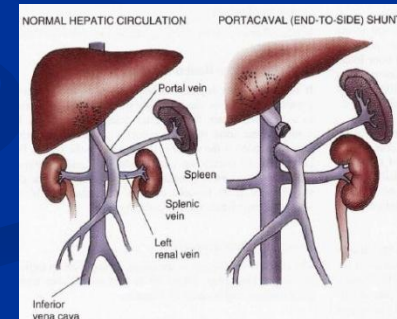
- **Σκοπός:** μείωση πιέσεων στην πυλαία κυκλοφορία
- **Ενδείξεις:** Επιμένουσα κίρσορραγία – αποτυχία ενδοσκοπικής θεραπείας (2 συνεδρίες)
Υπερσπληνισμός ή σπληνομεγαλία
Μη αντιμετώπισιμη αιμορραγία γαστρικών ή έκτοπων κίρσων
Σύνδρομο Budd- Chiari

Δευτερογενής Πρόληψη- Παροχτευτικές επεμβάσεις

- Πυλαίο- κοιλική αναστόμωση - Portacaval shunt

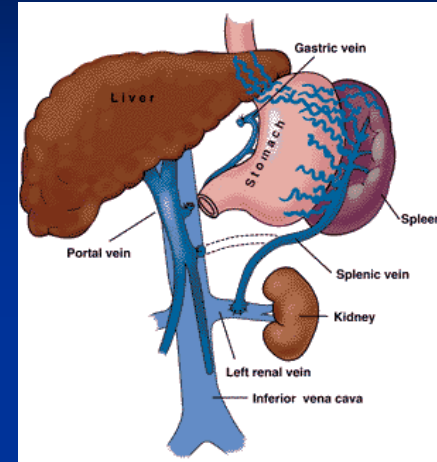


- Άνω Μεσεντέριο-κοιλική αναστόμωση – Mesocaval shunt



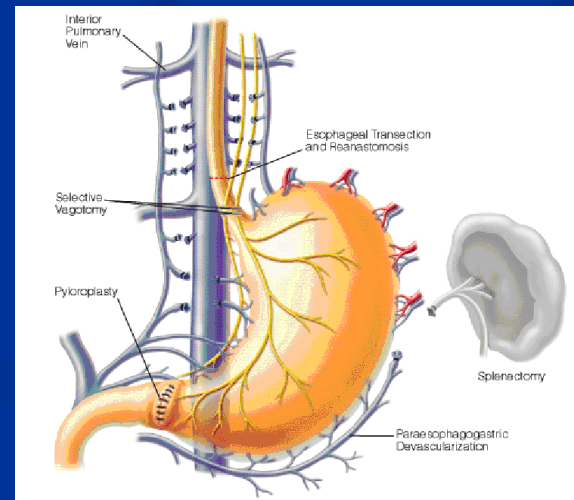
Δευτερογενής Πρόληψη- Παροχτευτικές επεμβάσεις

- Περιφερική σπληνο-νεφρική αναστόμωση - Warren shunt



- AP πυλαιο-μεσεντερική αναστόμωση – Rex shunt

- Απαγγειωτική – Sugiura



Δευτερογενής Πρόληψη

- Επανάιμορραγία → σκληροθεραπεία > προπρανολόλη
- Επιβίωση → προπρανολόλη > σκληροθεραπεία
- Επανάιμορραγία → EVL > EST
- Επιπλοκές → EVL > EST
- Επιβίωση → EVL > EST
- Προπρανολόλη + σκληροθεραπεία → ↓ επανάιμορραγία (+ 10%)
- Προπρανολόλη + σκληροθεραπεία → ↑ εκρίζωση
- TIPS + προπρανολόλη → ↓ ΠΥ (+ 20%)

Δευτερογενής Πρόληψη

- Συνδυασμός β-blockers + EVL (EST) : θεραπεία εκλογής
- TIPS : μη ελεγχόμενη αιμορραγία παρά τη χρήση β-blockers + EVL (EST)
- Sókúćí, αναδρομική μελέτη
 - EST (n= 20) vs EST + Propranolol (n=18)
 - Εκρίζωση κίρσων: 80% vs 88%
- Poddar, αναδρομική μελέτη
 - EST (n= 106) vs EVL + EST (n=30)
 - Εκρίζωση κίρσων: 100% vs 96%

Sókúćí, *Pediatr Int* 2003

Poddar, *J Clin Gastroenterol* 2005

Κιρσοί Οισοφάγου- Κατευθυντήριες οδηγίες



Υποψία κερσών οισοφάγου

Ενδοσκοπικός έλεγχος ?

+

-

κίρσοί > 5mm

κίρσοί < 5mm

πρωτογενής προφύλαξη

επαν. 1 έτος

επαν. 3 έτη

Υποψία κίρσορραγίας



Αναζωογόνηση + αντιμικροβιακά IV



Σταθεροποιημένος

Οκτρεοτίδη IV

Αιμοδ. Ασταθής



Επείγουσα ενδοσκόπηση ή
Επιπωματισμός (μπαλόνι)



Επίσχεση



Οκτρεοτίδη 3-5 ημ



EVL ή Σκληροθεραπεία



Αιμορραγία



TIPS/Χειρουργικές τεχνικές

Υποψία κίρσορραγίας



Αναζωογόνηση + αντιμικροβιακά IV



Σταθεροποιημένος

Οκτρεοτίδη IV

Αιμοδ. Ασταθής



Ενδοσκόπηση



EVL/Σκληροθεραπεία



Επίσχεση



Οκτρεοτίδη 3-5 ημ



EVL ή Σκληροθεραπεία