

Portal ven trombozisi: (etyopatogenezi, klinik ve laboratuvar)

Dr. Bülent KARASU, Prof. Dr. Kadir BAHAR

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara

Portal ven; sindirim sisteminin, dalak ve pankreasın venöz kanını toplayıp karaciğer sinüzoidlerine aktaran, iki ucu kapiller ağ olan ve sistemik venlerle direkt ilişkisi bulunmayan bir venöz sistemdir. V. Splenika ve V. Mesenterika superiorun birleşmesiyle oluşur. Bunların birleşme yeri ile Porta hepatis arasındaki mesafe 6-8 cm. çapı ise 8-14 mm. (ortalama 12 mm)'dir ve valvül içermez. PVT (portal ven trombus) Portal veni oluşturan bu dalların herhangi bir yerinde oturabilir. Nedeni ne olursa olsun PVT'nin kendine özgü semptomları ve komplikasyonları vardır.

PVT, hem çocuklarda hem de erişkinlerde görülen nadir bir durumdur. Değişik presipite eden faktörler ve bunların yol açtığı bazı klinik problemler sonucu gelişir. İlk defa 1868'de Balfour ve Stewart tarafından tanımlanmıştır. Otopsi çalışmalarında insidansı %0.05-0.5 oranında bildirilmiştir. Portal venin trombüs ile tıkanması çoğunlukla akut olarak gelişmez. Bloke olmuş portal ven incelendiğinde, trombüsün organize olduğu ve kollateral damarların oluştuğu görülür. Bu olaylar sonucu kavernöz transformasyon dediğimiz bir olay gelişir.

Son on yıl içinde PVT'nin etyolojisi ve klinik özellikleri ile ilgili bilgilerde önemli bir yol kat edilmiştir. Yeni radyolojik tekniklerle tanı ve hasta takibi daha da kolaylaşmıştır.

ETYOLOJİ

Bazı olaylar Portal ven ve/veya dallarında trombosise yol açar. Bunlar arasında Enfeksiyöz ve inflamatuvar olaylar, portal kan akımının yavaşlaması, tümör ile direkt invazyon veya dıştan bası, hiperkuagülabl durumlar ve portal venin mekanik manüplasyonu vardır. PVT'li hastalarda erken dönemde çoğunlukla etyolojiyi aydınlatacak bir bulguya rastlanmaz. Ancak genetik hiperkuagülabl durumların ve myeloproliferatif hastalıkların artan orandaki erken tanısı ile aydınlanma olasılığında artmıştır. Ancak yinede küçük bir hasta grubunda neden bulunamamaktadır. Bu hastalara İdiopatik PVT denmektedir. Bu grup tüm PVT'lerin %8-15'ini oluşturmaktadır (2).

Çocuklarda PVT'nin en sık nedenleri arasında enfeksiyonlar gelmektedir. Enfeksiyonlar çocuklardaki tüm PVT'ler içinde %43-52'lik grubu oluşturur. Bunlar arasında Neonatal Umbilikal sepsis ve peritonittir. Yine çeşitli inflamatuvar olaylarda, dehidratasyon ve sepsite gelişen hiperkuagülabl durumlarda da PVT gelişebilir (2).

Bunlar dışında PVT çeşitli konjenital defektlerde, ASD, VSD, deforme inferior v.cava ve bilier trakt anomalilerinde de görülebilir. Alvarez ve ark.'nın portal ven obstrüksiyonu olan 108 hastada yaptıkları bir çalışmada 21 hastada konjenital anomali tespit etmişler-

dir. (Bunların 11'i kardiyovasküler sistemde). Bu konjenital anomalilerin neden PVT'ye yol açtığı henüz tam olarak bilinmemektedir (2).

Karaciğer sirozu ve PVT: Erişkinlerde PVT'nin en sık nedenidir. Tüm PVT'li hastaların %24-34'nü oluşturur. Değişik çalışmalarda sirozlu hastalarda PVT insidansı%0.6-21 olarak bildirilmiştir. Sirozlu hastaların otopsi çalışmalarında anjiyografik incelemelere göre daha yüksek insidans bildirilmiştir. Sirozlu hastalarda PVT nedeni tam olarak bilinmemekle beraber; Portal kan akımının yavaşlaması, periportal lenfanjitisin bulunması, ve fibrozis sonucu trombüs formasyonunun artması suçlanmaktadır. Splenektomi yapılması da önemli bir risk yaratır.

Tablo 1. Erişkinlerde PVT nedenleri

I. Sık görülen nedenler

- Karaciğer sirozu
- Neoplazmlar (HCC ve Pankreas ca.)
- Enfeksiyonlar
- İnflamatuvar olaylar (Pankreatit v.b.)
- Myeloproliferatif hastalıklar
- İdiopatik

II. Sık olmayan nedenler

- Hiperkuagülabl durumlar
 - Konjenital (Protein-C, Protein-S, Antitrombin III eksiklikleri)
 - Akkız (Gebelik, Oral kontraseptifler, sirküler Lupus Antikuagülanı (LA) varlığı, İnflamatuvar barsak hastalıkları, Sistemik Lupus Eritamatozus (SLE); Behçet hastalığı, Skleroderma, İdiopatik pulmoner HT, Paroksimal nokturnal hemoglobinüri, Nefrotik sendrom).

- Diğer nedenler

- Nonsirotik portal fibrosis, IPHT, Hepatoportal fibrosis
- Künt travmalar
- Karın cerrahisi
- Splenektomi veya fonksiyonel hiposplenizm
- Distal splenorenal şant cerrahisi
- Karaciğer transplantasyonu
- Endoskopik variseal skleroterapi

Tablo 2. Çeşitli çalışmalarda sirozlu hastalarda PVT insidansı

Çalışmacı	H. Sayısı	İnsidans (%)
Hunt ve Wittard(1954)	111	11.0
Dye, David, Juhan (1960)	104	10.6
Coomaraswamy ve ark.(1964)	63	11.1
Rengonathan ve Burch (1969)	58	18.8
Sicot ve ark. (1971)	250	5.2
Sarfeh /1979)	86	21.0
Okuda ve ark. (1989)	708	0.6
Belli ve ark. (1986)	512	16.6
Monarca (1986)	483	6.0
Current study(1991)	849	9.0

Bu değişik oranlar tanı için değişik yöntemlerin kullanılmasından kaynaklanmaktadır. En düşük insidans Okuda ve ark. tarafından %0.6 olarak bildirilmiştir. Bu çalışmada tanı yöntemi olarak Anjiyografi kullanılmıştır. Aynı çalışmada Child-C'de PVT insidansı %1.3 ve Splenektomi yapılan hastalarda %22.2 olarak bulunmuştur. En yüksek insidans ise Sarfeh ve ark. tarafından %21 olarak bildirilmiştir. Bu serideki hastaların hepsinde özofagus varis kanaması gelişmiş ve hepsine portografi sonrası portal dekompresyon ameliyatı yapılmıştır.

Neoplastik Hastalıklar ve PVT: Erişkinlerde PVT'nin önemli bir nedeninde neoplazmlardır. PVT'li hastalarda yapılan çalışmalarda %21-24 oranında neoplastik hastalıklara rastlanmıştır. Bu hastalıklardan en önemlileri; Hepatosellüler ca.(HCC) ve Pankreas ca.'dır. Ayrıca Akciğer ca., mide ca., prostat ca., uterus ca., böbrek ca., kolanjiyosellüler ca., malign karsinoid tümör ve primer karaciğer lenfomalarında da görülebilir. Kuzey ülkelerinde erişkinlerde PVT'nin %11-12'ni Pankreas ca. ve HCC %5-6'nı oluşturur. Anjiyografik olarak 155 HCC'li hastada yapılan bir çalışmada 10'nda PVT tespit edilmiştir (Okuda ve ark.).

Neoplastik hastalıklarda PVT oluşma nedeni; Tümörün portal vene direkt invazyonu, dış-

Portal ven; sindirim sisteminin, dalak ve pankreasın venöz kanını toplayıp karaciğer sinüzoidlerine aktaran, iki ucu kapiller ağ olan ve sistemik venlerle direkt ilişkisi bulunmayan bir venöz sistemdir.

tan bası, cerrahi ve/veya radyoterapi sonrası gelişen periportal fibrosistir. Yine bazı tümörlerden salgılanan birtakım maddeler sonucu hiperkuagübilite sonucu da PVT gelişebilir.

Enfeksiyonlar ve PVT: Yine erişkinlerde PVT'nin önemli bir sebebidir, ancak çocuklardakinden daha az önem taşır. PVT tespit edilen bir hastada siroz veya malignite yoksa %10-25 oranında sebep sepsis olabilir. PVT'ye yol açan bu enfeksiyöz durumlar arasında; Portal pyemi, safra yolu enfeksiyonları, karın cerrahisi sonrası gelişen sepsis, amebik kolitis ve karaciğer absesi, akut nekrotizan pankreatit, divertikülit ve jeneralize septisemidir. Bunlar arasında en önemlisi portal pyemi olup daha çok süpüratif apandisite sekonder olarak gelişir.

Enfeksiyonlara bağlı gelişen PVT yeni ve etkili antibiyotiklerin keşfinden önce önemli bir komplikasyon iken günümüzde bu komplikasyon oranı giderek azalmaktadır. Literatürde alkolik sirozlu bir hastada C. Albicansa bağlı pyleflebitis ve buna bağlı da PVT bildirilmiştir. Yine nadir bildirilen vakalar arasında hepatik aktinomikosis'e bağlı PVT bildirilmiştir.

Ayrıca bir çok çalışmada pankreatit, apandisit, kolesistit ve alkolik hepatit gibi intraabdominal inflamatuvar olaylara bağlı PVT gösterilmiştir. Perfore peptik ülser'e bağlı bir vakada yine PVT bildirilmiştir. Bunlardan pankreatitis en önemli inflamatuvar hastalık olup PVT'li hastaların %3-5'inde tespit edilmektedir. Kronik pankreatitte ilginç olarak daha çok splenik ven trombüsü görülmektedir.

Myeloproliferatif hastalıklar ve PVT: Yine PVT'nin önemli sebepleri arasındadır. PVT'li

hastaların %3-12'ni oluşturur. İdiopatik PVT tanısı konan hastaların büyük kısmında tanıdan birkaç yıl sonra myeloproliferatif hastalık tanısı konmaktadır. Erişkin nonmalign PVT'lerin ise %48'ni oluşturur.

Kansere bağlı olmayan PVT'li hastaların yarısından çoğunda mevcut konvansyonel yöntemlerle etyoloji saptanamamaktadır. Daha önce idiyopatik PVT denen bu hastalarda seneler sonra bir myeloproliferatif hastalık ortaya çıkmaktadır. Bundan yola çıkarak araştırmacılar periferik kanda anormallik olmadan "Latent veya erken dönem myeloproliferatif hastalık" kavramını ortaya atmışlardır. Bunu ortaya çıkarmak için Kemik iliği progenitör hücrelerinin Eritropoetin varlığında kültürleri yapılmış ve spontan eritroid koloni oluştuğu gözlenmiştir. Bu konuda Fransa'da Valla ve ark.'nın nonmalign 33 PVT'li hastada yaptıkları bir çalışmada periferik kanda belirgin anormallik olan 4 hasta, KI biyopsi örneklerinde veya total kan hacminin karakteristik olduğu 3 hasta ve KI progenitör hücrelerinin eritropoetin varlığında spontan eritroid koloni oluşturduğu 7 hasta (toplam 14 hasta) tespit etmişlerdir. Sonuç olarak PVT oluşmasında latent form veya erken dönem myeloproliferatif hastalıkların önemli rol oy-

Sirozlu hastalarda PVT nedeni tam olarak bilinmemekle beraber; Portal kan akımının yavaşlaması, periportal lenfanjitisin bulunması, ve fibrosis sonucu trombüs formasyonunun artması suçlanmaktadır.

Bloke olmuş portal ven incelendiğinde, trombüsün organize olduğu ve kollateral damarların oluştuğu görülür. Bu olaylar sonucu kavernöz transformasyon dediğimiz bir olay gelişir.

nadığı vurgulanmıştır.

Myeloproliferatif hastalıklardaki tromboz mekanizmaları arasında; viskozite artışı, trombositoz ve trombosit foksyon bozukluğu, hepatik portal traktın ekstredualler doku ile infiltrasyonu sonucu hepatik ve portal ven trombüsü için predispozisyon oluşturmaktadır. Yine myeloproliferatif hastalıkların tedavisinde yapılan Splenektomi de tromboz için bir risk yaratır. Splenektomi sonrası myeloproliferatif hastalıklarda PVT insidansı %13-18 olarak bildirilmiştir. Myeloproliferatif hastalıklardan P. Vera ve Myelofibrosiste viskozite artışı daha belirgin olduğundan tromboz riski daha fazladır. Postop. dönemde bu hastalarda risk %75'i bulmaktadır. Esansiyel trombositemi ve myeloid lösemide ise risk daha azdır.

Genetik ve akkiz hiperkuagülabl durumlar ve PVT: Yine PVT için predispozisyon yaratırlar. Bunlar arasında Protein-C, Protein-S ve Antitrombin-III (AT III) vardır. Akkiz protein-C, protein-S ve ATIII eksiklikleri karaciğer hastalıklarına sekonder olarak gelişebilir. Ayrıca ATIII eksikliği; Nefrotik sendrom, DİK, enfekte yanıklarda, sepsis, malnütrisyon, İBH'da, malignensilerde, ince barsak rezeksiyonu sonrası ve oral kontraseptif kullanan hastalarda da gelişebilir (2).

Protein-C, Protein-S ve ATIII gibi fizyolojik proteinler Vit-K'a bağlı olarak karaciğerde sentezlenir ve Trombin jenerasyonunda regülatör görev yaparlar. Dolayısıyla bu proteinlerin eksikliklerinde hiperkuagülabl durumlar oluşur. Protein-S, aktif FV ve FVIII'i inaktif duruma getiren Protein-C'nin aktivasyonunda kofaktör olarak görev yapar (10).

Protein-C ve Protein-S'in total eksiklikleri dışında total seviyeleri normal olup serbest kı-

sımlarının eksiklikleri de olabilir. Japonya'dan Hiroshi ve ark.'nın yayınladıkları 25 yaşındaki mezenterik ven trombozlu bir hastada; total protein-S normal bulunmasına karşılık serbest protein-S aktivitesini %10'nun altında bulmuşlardır. Buna göre çalışmacılar iki tip Protein-S eksikliği tanımlamışlardır. Tip-I'de serbest protein-S'in %10'ndan az bulunması veya hiç olmayışı buna karşılık total protein-S'in yeterli miktarda oluşu Tip-II'de ise hem total hem de serbest Protein-S'in çok az oranda veya hiç olmayışı söz konusudur (10).

Karaciğer transplantasyonu ve PVT: Nona mi ve ark.'nın değişik nedenlerden ötürü son dönem karaciğer hastalığı bulunan 885 hastada yaptıkları ortotopik karaciğer transplantasyonunda PVT insidansını araştırmışlardır. Daha önce portosistemik şant yapılmamış 849 hastanın 117'nde değişik derecelerde PVT tespit etmişlerdir (12).

PVT insidansı en yüksek karaciğer sirozu zemininde gelişmiş hepatik malignitede (%34.8) bulunmuş. Bunu Budd-Chiari S. (%22.2) ve postnekrotik sirozlu hastalar (%15.7) takip etmiş. Postnekrotik sirozun değişik tipleri arasında PVT insidansı açısından önemli fark bulunmamış.

Daha önce portosistemik şant yapılan 36 hastanın ise 14'nde PVT tespit edilmiş. (%38.9) Dolayısıyla portosistemik şant yapılanlarda yapılmayanlara göre PVT insidansı anlamlı derecede yüksek bulunmuş.

Aynı çalışmada postnekrotik sirozlu hastalarda karaciğer ağırlığı daha hafif bulunmuş ve bu hastalarda da PVT insidansı daha yüksek tespit edilmiştir. Başka bir deyişle postnekrotik siroz olupta PVT tespit edilen hastalarda PVT tespit edilmeyenlere göre karaciğer

Tablo 3. Portosistemik şant yapılmamış hastalarda PVT insidansı

Hastalık	H. Sayısı	PVT	%
Postnekrotik Siroz	401	63	15.7
Alkolik	149	27	18.0
nonAnonB	141	21	14.9
Hepatit-B(+)	55	9	16.4
Otoimmün	21	3	14.3
Toksik	4	0	0
Kriptojenik	21	3	14.3
Diğer	10	0	0
Primer Bilier siroz	63	5	7.9
Primer sklerozan kolanjit	56	2	3.6
Alfa-I AT,Wilson(Yeni doğan)	40	2	5.0
Bilier atrezi	84	4	4.8
Sekonder Bilier siroz	32	4	12.5
Budd-Chiari S.	9	2	22.2
Siroz ve hepatik malignite	87	30	34.8
Siroz olmadan hepatik malignite	47	4	8.5
Akut hepatik nekroz	25	0	0
Diğer	5	0	0
	849	117	13.8

ağırlığı daha hafif bulunmuştur.

Yine PVT ile ensefalopati, asit, spontan bakteriyel peritonit, GİS kanaması, varislerin endoskopik skleroterapisi ve splenektomi gibi klinik özellikler arasındaki ilişki araştırılmış ve Ensefalopati, refrakter asit, GİS kanaması olan veya splenektomi yapılan hastalarda PVT insidansı daha yüksek bulunurken Skleroterapi yapılan hastalarada ve spontan bakteriyel peritoniti mevcut olan hastalarda PVT insidansı yüksek bulunmamıştır.

İdiopatik Portal Hipertansyon ve PVT: IPHT, splenomegali, hipersplenizm ve PHT ile karakterize etyolojisinde sirozun rol oynamadığı nedeni bilinmeyen farklı bir antitedir. Bu hastalarda ABD'de periportal sklerosis ve Hindistanda nonsirotik portal fibrosis tespit edilmektedir. Bu hastalarda PVT insidansı %3 olarak bildirilmiştir. Okuda ve ark.'nın 708 sirozlu ve 78 IPHT'lu hastada yaptıkları çalışmada IPHT'lu hastaların 4'nde PVT tespit etmişlerdir. Bu hastalardan 2'ne daha önce splenektomi yapılmıştı. Splenektomi yapılmayan hastalarda PVT insidansı %2.86

olarak bulunmuştur. Buda literatürde bildirilen oranlara yakındır.

SLE ve PVT: Trombotik olaylar SLE'nin bilinen komplikasyonları arasındadır ve bu büyük olasılıkla dolaşımda Lupus antikuagülanı (LA) varlığına bağlıdır. LA Protrombinaz üzerindeki fosfolipid epitoplarına bağlanan ve fosfolipid bağımlı kuagülasyon testlerini uzatan bir antikordur. Dolayısıyla LA bulunan hastalarda invitro olarak PTT uzar ve tromboembolik olaylar için bir risk oluşur. LA daha çok SLE'de bulunan bir antikor olmasına rağmen klinik olarak SLE olmadan da bulunabileceği bildirilmiştir. Kendisi bir anti-kuagülan olmasına rağmen LA varlığında paradoksal olarak tromboembolik olaylar oluşur. Burada muhtemel mekanizmalar rasında; Trombosit adezyonunda artış olması, ATIII aktivitesi ile interferens vermesi ve prekallikreinin inhibisyonu sayılmaktadır. Yapılan bazı çalışmalarda dolaşımda LA inhibitörü varlığında vasküler endotelden PGI2 salınışı olduğu buda trombosit agregasyonunu inhibe ettiği ve trombositlerden koruduğu gösterilmiştir.

Sonuç olarak; değişik yerlerde trombozisi olan bir hastada uzamış PTT'de varsa SLE hastalığı olsun veya olmasın LA araştırılmalıdır.

Behçet hastalığı ve PVT: Behçet hastalığı ağız ve genital bölgede tekrarlayan aftlar, hipopiyonlu uveitis ve diffüz vaskülit ile karakterize etyolojisi bilinmeyen kronik inflamatuvar multisistem hastalığıdır. Bu konuda HİTF'nde 844 hastada yapılan bir çalışmada; 66 hastada periferel tromboflebitis dışında vasküler komplikasyon tespit edilmiştir. Bu 66 hastadan 6'nda (%9.1) portal vende kavernöz transformasyon tespit edilmiş ve 6 hastanın 5'ne Budd-Chiari S. tanısı konmuştur. Sonuç olarak Behçet hastalıklı bir kişide splenomegali tespit edilirse portal ven trombozisi, hepatomegali ve asit tespit edilirse hepatic ven trombozisine bağlı Budd-Chiari S. araştırılması gerektiği vurgulanmıştır.

İnflamatuvar Barsak hastalıkları ve PVT: İBH'da PVT hiperkuagülabl duruma ve portal sistemde oluşturduğu inflamasyona bağlıdır. İBH'da PVT nadir ancak yüksek oranda mortal bir komplikasyondur. Değişik klinik ve postmortem çalışmalarda %1.2-39 oranında bildirilmiştir. PVT oluşmasında üç önemli faktör sorumlu tutulmaktadır: Aktif hastalık, cerrahi ve sepsistir. PVT oluşmasında muhtemel mekanizmalar arasında; ATIII ve Protein-S seviyelerindeki düşüklük, yüksek FV ve FVIII seviyeleri ve trombositozdur. Yeni çalışmalarda Crohn hastalığında kuagülasyon sisteminde aktivasyon olduğu not edilmiştir. Crohn hastalarında yapılan çalışmalarda vaskülitik ve trombotik lezyonlarda immün sistem aktivasyonu sonucu monosit prokoagülan aktivitenin artışı bunu telkin etmektedir.

Nefrotik Sendrom ve PVT: Nefrotik S.'da daha çok renal ven trombozisi ve pulmoner embolizm beklenmesine rağmen portal ven trombozisi de çok nadir de olsa görülebilir.

Nefrotik S.'da trombotik olayların artması; Fibrinojen, FV ve FVIII konsantrasyonundaki artma, buna karşılık defektif fibrinolysis, Akkiz ATIII eksikliği ve LA varlığı sorumlu tutulmaktadır. Ayrıca diüretik tedavi ile plazma

volümünün azalması da trombotik olaylar için bir zemin hazırlar. Webb ve ark.'nın 97 PVT'li hastada yaptıkları bir çalışmada yalnız 1 hastada nefrotik S. tespit etmişlerdir.

Splenektomi, fonksiyonel hiposplenizm ve PVT: Myeloproliferatif hastalıkların veya sirozun seyrinde yapılan splenektomi sonucu veya fonksiyonel hiposplenizm yapan bazı hastalıkların seyrinde PVT gelişebilir. Splenektomi yapılan hastalarda sepsis, trombositoz ve fulminant enfeksiyonlar (özellikle Pnömonokok, Meningokok, H.Influenza) görülebilmektedir. Dalakta fonksiyonel hiposplenizm yapan hastalıkların başında:

- Hematolojik hastalıklar
 - sickle-cell anemi
 - trombositemi
- Otoimmün hastalıklar
 - SLE
 - Tiroid hastalıkları
 - Romatoid artrit
- Gastrointestinal hastalıklar-Coeliac hastalığı-Tropikal sprue
 - Crohn hastalığı
 - Ülseratif Kolitis
 - Whipple hastalığı-İntestinal lenfektazi
- Diğer hastalıklar
 - Sarkoidosis
 - Amiloidosis
 - İleri yaş
 - Uzun süreli TPN ile beslenme

Coeliac hastalığında işaretli eritrositlerle yapılan çalışmalarda, hastalığın seyri sırasında %25-75 oranında hiposplenizm geliştiği tespit edilmiştir. Hiposplenizm; tanı sırasında ileri yaş olması ve gluten alımının devam etmesiyle ağırlaşmaktadır. Coeliac hastalığında ayrıca reverzible hiposplenizm ve irreversible splenik atrofi gibi iki komplikasyon görülmektedir.

KLİNİK BULGULAR VE LABORATUVAR

PVT çocukluk çağında ortalama 6 yaşta ve erişkin çağında ortalama 40 yaşta ve her iki grupta eşit sıklıkta görülür. Cins açısından da kadın ve erkekler arasında anlamlı fark yoktur. (Yalnız siroza bağlı PVT'de hafif erkek predominanslığı vardır.)

PVT hastaları daha çok doktora kuşak tarzında veya künt karın ağrıları ile ve hematez-melena ile baş vururlar. Hematez-melena özofagus varis kanamasını yansıttığından acil tedavi gerektiren bir durumdur. V. Mezenterika süp.'da oturan tromboziste ise barsak iskemisi nedeniyle karın ağrısı ile baş vurur. Kronik barsak iskemisi olan hastalarda GİS kanaması da görülebilir. PVT'li hastalarda diğer önemli semptomlar ise; Bulantı-kusma, anorexia, kilo kaybı, ishal ve abdominal distansiyondur.

Fizik muayenede; hastaların %75-100'nde splenomegali ve orta derecede hepatomegali saptanır. Karın ise genellikle yumuşaktır. Asit genellikle beklenen bir bulgu değildir, eğer varsa da geçici ve hafiftir. Asit trombotik olay gelişiminden hemen sonra ve kollateral sirkülasyon gelişmeden önce oluşur. Siroz yoksa Kronik karaciğer hastalığı veya hepatik ensefalopati bulguları çok nadirdir.

Laboratuvar testlerinde, bazı hastalarda özellikle kanama geçirenlerde hafif anemi, yine hipersplenizm gelişen hastalarda hafif derecede Lökosit ve trombosit düşüklüğü, buna karşılık özellikle myeloproliferatif hastalıklarda olmak üzere trombositoz görülebilir. KCFT genellikle normal sınırlarda veya hafif yüksektir. Karaciğer ince iğne biyopsisi nonsirotik hastalarda normaldir ancak ba-

zen portal alanlarda retikülin lif artışı ve nonsirotik portal fibrosis görülebilir. Üst GİS endoskopisinde variseal genişlemeler tespit edilir.

PVT'li hastalarda puberte çağında GİS kanaması daha ağır ve daha sık görülür. Puberte sonrası bu sıklık azalır. Yine %10-20 hastada spontan splenorenal ve splenogastroduodenal şantlar oluşur. Bu hastalarda kanama riski azalır. Nonsirotik hastalarda varislere bağlı kanamalarda mortalite oranı yaklaşık %5'dir. Tanı esnasında hepatik ensefalopati olasılığı genellikle azdır ve daha çok gecikmiş vakalarda görülür. PVT'e bir karaciğer hastalığının eklenmesi veya portokaval şant ameliyatı yapılan hastalarda ensefalopati için risk artar. Diğer önemli ancak nadir görülen bir komplikasyon da barsak infarktüsleridir. Özellikle v. mezenterika süp.'da oturan trombüslerde görülür ve mortalite oranı yaklaşık %20'dir.

Bazı klinik bulgular etyolojiye bağlı olarak görülür. Buna göre hastalar 4 grupta toplanır:

-Klasik grup: Sirozu bulunmayan ve portal hipertansiyona bağlı sekonder gelişen bulgular.

-Sirozu bulunan PVT'li hastalar; Bu hastalarda varis kanamaları, anormal KCFT, hepatik ensefalopati ve refrakter asit bulunabilir.

-İntraabdominal malignitesi bulunan hastalar, Bu hastalarda daha çok asit, kilo kaybı ve anorexia bulunur.

-Trombositose bağlı akut semptom gelişen hastalar, Sık olmayan bu durum intraabdominal nedenlere bağlı sepsis ve süpüratif pyleflebitise sekonder olarak gelişen PVT'de görülür. Bu hastalarda mortalite yaklaşık %50'dir.

Akut semptomu olmayan veya siroz ve malignitesi bulunmayan hastalarda prognoz daha iyidir. Bu hastalarda birçok çalışmada mortalite %10 ve altında bulunmuştur.

TEDAVİ: PVT tedavisinde en önemli nokta kanamalı hastalarda kanama atağının kontrolü ve kanamanın tekrarının önlenmesidir. Bu hastalarda GİS kanaması hospitalizasyon, kuagülasyon defektinin düzeltilmesi, kan

Kendisi bir antikuagülan olmasına rağmen LA varlığında paradoksal olarak tromboembolik olaylar oluşur. Burada muhtemel mekanizmalar rasında; Trombosit adezyonunda artış olması, ATIII aktivitesi ile interferens vermesi ve prekallikreinin inhibisyonu sayılmaktadır.
