

ΚΛΕΟΜΕΝΗΣ ΣΠΥΡΟΓΛΟΥ

Ομότιμος Καθηγητής Παιδιατρικής
Παιδιατρικής Γαστρεντερολογίας
Ιατρική Σχολή Α.Π.Θ.

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΊΜΒΡΙΟΣ

Διευθυντής - Χειρουργός
Χειρουργική Κλινική Μεταμοσχεύσεων Α.Π.Θ.
«Ιπποκράτειο» Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΗΠΑΤΟΣ ΚΑΙ ΧΟΛΗΦΟΡΩΝ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ



Αθήνα 2011



ΚΕΦΑΛΑΙΟ

65

Η ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΠΥΛΑΙΑΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ

Διονύσιος Βροχίδης

Η

πυλαία υπέρταση ανήκει σε εκείνες τις παθολογικές καταστάσεις που μπορούν να θέσουν αιφνίδια σε κίνδυνο την επιβίωση του πάσχοντος, εξαιτίας των αιμορραγιών που προκαλούν, κυρίως από το ανώτερο πεπτικό.

Οι χειρουργικές μέθοδοι για τη μείωση της πίεσης στο σύστημα της πυλαίας φλέβας επιλέγονται εφόσον υφίστανται συγκεκριμένες προϋποθέσεις που αφορούν την πρωτοπαθή νόσο, τον αριθμό των αιμορραγιών αλλά και τη δυνατότητα άμεσης πρόσβασης του πάσχοντος σε ειδικευμένα κέντρα.

Τα είδη των παθήσεων που προκαλούν πυλαία υπέρταση στα παιδιά, αν και είναι διαφορετικά από εκείνα των ενηλίκων, ωστόσο οδηγούν ουσιαστικά με έναν από τους παρακάτω τρεις μηχανισμούς¹ στην αύξηση της πίεσης του πυλαίου συστήματος, καθιστώντας τους, έτσι, κοινούς σε ενήλικες και παιδιά:

1. Προηπατική απόφραξη της πυλαίας φλέβας (από συγγενείς φλεβικές ανωμαλίες, από ομφαλοφλεβίτιδα, κ.ά.).

2. Απόφραξη του ενδοηπατικού πυλαίου δένδρου (από ατρησία χοληφόρων, από ανεπάρκεια της α₁-αντιθρυψίνης, κ.ά.).

3. Απόφραξη των ηπατικών φλεβών ή σύνδρομο Budd-Chiari (από συγγενή ενδοφλεβικά διαφραγμάτια, από σύνδρομο υπερπηκτικότητας, κ.ά.).

Το 30% των περιπτώσεων πυλαίας υπέρτασης σχετίζεται με απόφραξη της πυλαίας σε αντίθεση με τους ενήλικες, όπου μόνο το 10% των περιπτώσεων οφείλεται σε προηπατική απόφραξη. Η διάγνωση γίνεται πριν από το έκτο έτος της ηλικίας. Κυριότερη εκδήλωση (90%) της πυλαίας υπέρτασης από προηπατική απόφραξη είναι οι αιμορραγίες από το ανώτερο πεπτικό, οι

οποίες, αρχικά τουλάχιστον, σπάνια είναι θανατηφόρες και συνήθως δεν χρειάζονται μεταγγίσεις σε ποσοστό 70%.¹ Ωστόσο, η φυσική ιστορία της πυλαίας υπέρτασης από εξωηπατική απόφραξη δεν είναι ευοίωνη. Η αναλογιστική συχνότητα αιμορραγίας από το 49% στα παιδιά ηλικίας 16 ετών, ανέρχεται στο 76% στην ηλικία των 24 ετών. Επιπλέον, παιδιά που αιμορράγησαν πριν από την ηλικία των 12 ετών αιμορραγούν ξανά κατά την εφηβεία, πολύ συχνότερα σε σχέση με εκείνα που δεν αιμορράγησαν πριν από την προαναφερόμενη ηλικία (93% έναντι 56%). Το στοιχείο αυτό καταρρίπτει την αντίληψη ότι τα αιμορραγικά επεισόδια μειώνονται με την πάροδο της ηλικίας λόγω ανάπτυξης παράπλευρων αγγείων και δείχνει έναν πληθυσμό υψηλού κινδύνου για επαναλαμβανόμενες αιμορραγίες.²

Το 70% των περιπτώσεων παιδικής πυλαίας υπέρτασης σχετίζεται με απόφραξη του ενδοηπατικού πυλαίου δένδρου. Η διάγνωση του πρωτοπαθούς νοσήματος γίνεται πολύ σύντομα, συνήθως κατά τους πρώτους μήνες μετά τη γέννηση. Κυριότερες εκδηλώσεις της παιδικής πυλαίας υπέρτασης από ενδοηπατική απόφραξη είναι ο ασκίτης και η σπληνομεγαλία. Ωστόσο, στην κλινική εικόνα του ασθενούς κυριαρχούν περισσότερο οι εκδηλώσεις του πρωτοπαθούς νοσήματος, συνήθως ο ίκτερος και η ηπατική ανεπάρκεια.

Πολύ λίγες περιπτώσεις πυλαίας υπέρτασης σχετίζονται με απόφραξη των ηπατικών φλεβών. Η διάγνωση του πρωτοπαθούς νοσήματος μπορεί να γίνει από μήνες έως και χρόνια μετά τη γέννηση. Κυριότερες εκδηλώσεις της πυλαίας υπέρτασης από απόφραξη των ηπατικών φλεβών είναι οι αιμορραγίες από το ανώτερο πεπτικό, ο ασκίτης και η σπληνομεγαλία. Αργότερα, συνήθως ύστερα από χρόνια, προστίθεται στην κλινική εικόνα του ασθενούς και η ηπατική ανεπάρκεια.