

Zaburzenia żyłne krążenia trzewnego w praktyce lekarza rodzinnego

Visceral venous disorders in general practitioner praxis

STRESZCZENIE

Patologie układu żył trzewnych, podobnie jak żył kończyn dolnych, mogą polegać na ich zwężeniu, niedrożności lub refluksie. Najczęstszymi spośród nich są zakrzepica żyły wrotnej i zakrzepica żył wątrobowych, czyli zespół Budda-Chiariego. Pierwsza może rozprzestrzeniać się na żyły krezkowe. Zakrzepica żyły wrotnej może przebiegać w postaci ostrej, której towarzyszą dość szybko narastające bóle brzucha, okolicy wątroby, czasem krwawienie z żyłaków przetyku, niewielkie wodobrzusze lub objawy zawału jelita z typowym zespołem otrzewnowym. Podane objawy należy wiązać z zakrzepicą żyły wrotnej u pacjentów z tzw. czynnikami ryzyka zakrzepicy żyłnej, takimi jak: marskość wątroby, zaburzenia systemowe (zespół mieloproliferacyjny, trombofilie, ciąża, połów, antykoncepcja doustna) lub zaburzenia lokalne (zabieg operacyjny, nowotwór, stan zapalny w okolicy wnęki wątroby). Chorobę rozpoznaje się przeważnie w badaniu USG z Dopplerem, rzadziej potrzebne jest angio-TK lub angio-MR. Leczenie polega głównie na stosowaniu antykoagulacji doustnej według ogólnych zasad, rzadziej konieczne są metody wewnątrznaczyniowe. W postaci przewlekłej zakrzepicy wrotnej, gdy dochodzi do transformacji jamistej żyły wrotnej i rozwija się nadciśnienie wrotne, terapia polega na pierwotnej i wtórnej profilaktyce krwawienia z żyłaków przetyku i dna żołądka. Preferowane są metody endoskopowe, ale możliwe także wewnątrznaczyniowe i chirurgiczne, łącznie z przeszczepieniem wątroby. Zespół Budda-Chiariego ma podobne przyczyny jak zakrzepica żyły wrotnej, objawia się podobnie, choć przebieg ma cięższy. Terapię dobiera się w zależności od stanu chorego, od antykoagulacji, poprzez selektywną trombolizę, stentowanie po przeszczepieniu wątroby. Spośród żylnych zespołów uciskowych najbardziej znany jest zespół ucisku na żyłę nerkową lewą przebiegający pod maską zespołów gastroenterologicznych, nefrologicznych, ginekologicznych i urologicznych.

Forum Medycyny Rodzinnej 2012, tom 6, nr 3, 121–129

słowa kluczowe: zakrzepica żyły wrotnej, zakrzepica żył krezkowych, ostre niedokrwienie krezki, przewlekłe niedokrwienie krezki, nadciśnienie wrotne, zespoły uciskowe żył trzewnych

Jacek Budzyński^{1, 2},
Marcin Wasielewski²,
Karol Suppan²,
Grzegorz Pulkowski²

¹Katedra Gastroenterologii, Chorób Naczyń i Chorób Wewnętrznych, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu
²Oddział Kliniczny Chorób Naczyń i Chorób Wewnętrznych, Szpital Uniwersytecki nr 2 im. dr. Jana Bizuela w Bydgoszczy

Adres do korespondencji:

dr n. med. Jacek Budzyński,
Oddział Kliniczny Chorób Naczyń
i Chorób Wewnętrznych,
Szpital Uniwersytecki nr 2
ul. Ujejskiego 75, 85-168 Bydgoszcz
tel.: (052) 3655 274, 347
e-mail: budz@cps.pl

Copyright © 2012 Via Medica
ISSN 1897-3590

ABSTRACT

Visceral venous abnormalities, similarly to lower leg disorders, consist of venous narrowing, occlusion or reflux. Among them, the most common are portal vein thrombosis (PVT) and hepatic vein thrombosis, so called as Budd-Chiari syndrome. PVT may propagate to mesenteric vein thrombosis. PVT may course in acute or chronic form. The first one is manifested as stomach pain, in liver region, more seldom as bleeding from esophageal or gastric varices, little ascites and bowel infarct with typical peritoneal syndrome. The explanation of mentioned symptoms by visceral vein thrombosis should be considered in patients with thrombosis risk factors, as follows: liver cirrhosis, systemic disorders (myeloproliferative syndrome, thrombophilia, pregnancy, childbirth, oral contraception) and local disturbances (surgery, inflammatory or neoplastic process in portal vein region). PVT is diagnosed in doppler ultrasonography; rarely angio-CT or angio-MR are needed. The main therapy is anticoagulation, more seldom selective thrombolysis is needed. The main therapy of chronic PVT form with portal vein cavernous transformation and portal hypertension are primary and secondary prevention of gastric and esophageal varices hemorrhage. The endoscopic banding is preferred, but endovascular and surgical methods, including liver transplantation are used. Among compressive syndrome the most common is the nutcracker syndrome, which lead to renal left vein outflow impairment. It may be manifested by gastroenterological, nephrological, urological and gynecological symptoms.

Forum Medycyny Rodzinnej 2012, vol 6, no 3, 121–129

key words: portal vein thrombosis, visceral vein thrombosis, acute mesenteric ischemia, chronic mesenteric ischemia, portal hypertension

WSTĘP

Znaczenie kliniczne układu żylnego krążenia trzewnego jest często bagatelizowane, a jego patologie rozpoznawane są bardzo rzadko [1]. Zaburzenia żył trzewnych (*visceral vein disorders*), podobnie do zaburzeń żył krążenia systemowego ujętych w klasyfikacji CEAP (*Clinical-Etiology-Anatomy-Pathophysiology*), mogą być wrodzone, pierwotne (nieznana przyczyna) i wtórne (znana etiologia), a patofizjologia ich rozwoju może wynikać z ich zwężenia, okluzji (przeważnie wtórnie do zakrzepicy lub ucisku na naczynie z zewnątrz) albo z cofania się krwi (tzw. refluksie), bądź z obu zaburzeń naraz.

Celem niniejszej pracy jest przybliżenie problematyki i znaczenia klinicznego zaburzeń żylnych krążenia trzewnego w zakresie możliwości diagnostyczno-terapeutycznych

lekarza rodzinnego. Kolejno przedstawione zostaną zagadnienia dotyczące zakrzepicy żyły wrotnej i żył krezkowych, zwężenia lub niedrożności żył wątrobowych (tzw. zespół Budda-Chiari) oraz zespoły uciskowe żył trzewnych.

ZAKRZEPICA UKŁADU ŻYŁY WROTNEJ

Znaczenie kliniczne rozpoznania zakrzepicy żyły wrotnej (PVT, *portal vein thrombosis*) w ostatnim czasie wzrosło, głównie z powodu większej świadomości oraz poprawy jakości i dostępności aparatury diagnostycznej. Zapadalność i chorobowość z powodu PVT nie są dokładnie znane. W ostatniej pracy, opartej na rejestrze szwedzkim SVE-DVASC, oceniono je odpowiednio na 0,7/100 tys./rok i 4/100 tys. populacji. Wcześniej twierdzono, że występuje u 1% populacji,

diagnozowano ją w 0,05–0,5% autopsji oraz u 5–18% pacjentów z marskością wątroby [2]. Zakrzepica żyły wrotnej odpowiada za 5–10% przypadków nadciśnienia wrotnego w krajach wysoko uprzemysłowionych, a w krajach rozwijających się nawet do 40%.

Dziesięcioletnie przeżycie dotyczy 38–60% pacjentów z PVT. Rokowanie zależy jednak od choroby podstawowej i jest najgorsze u pacjentów z marskością wątroby, nowotworem i/lub niedrożnością żył wątrobowych (podwójny lub potrójny blok dla przepływającej krwi) [1–3].

Do PVT dochodzi, jak w przypadku każdej innej zakrzepicy, gdy spełnione są co najmniej 2 z 3 składowych triady Virchoffa. Czynniki usposabiającymi mogą być więc stany przebiegające ze zwolnieniem przepływu krwi, zaburzeniem równowagi między aktywatorami i inhibitorami krzepnięcia i/lub z uszkodzeniem ściany naczynia. Z tego powodu do rozwoju PVT najczęściej (40%) dochodzi u pacjentów z marskością wątroby. Za główne elementy patogenetyczne tego stanu uważa się zwolnienie przepływu krwi, niedobór białka C, wzrost aktywności czynnika VIII, potencjalny rozwój raka wątrobowo-komórkowego [1, 2, 4]. Ważne jest podkreślenie, że marskość wątroby przestała już być postrzegana jako czynniki ryzyka powikłań krwotocznych z powodu niedoboru czynników układu protrombiny (wzrost INR) [5]. Z pracy Lismana i wsp. [5] wynika bowiem, że u pacjentów z marskością wątroby zachowana zostaje równowaga między poziomem czynników krzepnięcia i ich inhibitorów, jest ona jednak bardziej chwiejna niż fizjologicznie, z racji ich mniejszej puli. Z tego powodu każdy czynnik prozakrzepowy lub krwotoczny szybko prowadzi do zużycia „swoich antagonistów”, prowadząc do objawowej skazy krwotocznej lub zakrzepicy.

Pozostałe 60% przypadków PVT, niezależnych od marskości, jest spowodowana czynnikami lokalnymi i systemowymi. Do pierwszej grupy zalicza się: obecność procesów

zapalnych i nowotworowych w jamie brzusznej oraz uraz żyły wrotnej (np. podczas operacji pęcherzyka żółciowego, jelita grubego, żołądka, trzustki). Czynniki układowe to najczęściej wrodzone trombofilie (np. niedobór antytrombiny, białka C i S, mutacja czynnika V typu Leiden) lub nabyte niedobory inhibitorów krzepnięcia w przebiegu na przykład nieswoistych zapaleń jelit, doustnej antykoncepcji hormonalnej, ciąży, porodu, zespołów mieloproliferacyjnych, napadowej nocnej hemoglobinurii, zespołu antyfosfolipidowego. Powiązanie podanych czynników ryzyka z przedstawioną poniżej symptomatologią daje szansę postawienia rozpoznania PVT i wdrożenia właściwego leczenia. Może to decydować o życiu pacjenta i to zarówno w aspekcie krótkoterminowym, w przypadku nasilonych objawów brzusznych i zająęcia żył krezkowych, oraz odległym, w którym o rokowaniu pacjenta będzie decydować ryzyko krwawienia z żyłków przełyku lub dna żołądka.

SYMPTOMATOLOGIA PVT

Zakrzepica żyły wrotnej może przebiegać w dwóch postaciach klinicznych, ostrej i przewlekłej. Różnią się one głównie czasem i nasileniem narastania objawów, co zależy od stopnia narastania zakrzepu i związanej z tym niedrożności (zwężenia) żyły wrotnej, wydolności wątroby, zakażenia zakrzepu, obecności nowotworu w wątrobie i jamie brzusznej, zdolności tworzenia krążenia obocznego oraz współistnienia zakrzepicy w żyłach krezkowej [1, 2, 4]. Ostra zakrzepica najczęściej objawia się bólem brzucha w okolicy prawego podżebrza i okolicy lędźwiowej, gorączką, niewielkim wodobrzuszem, wzdęciem brzucha, wymiotami i/lub krwistymi wypróżnieniami. Propagacja procesu zakrzepowego na żyłę krezkową górną (5% przypadków) może doprowadzić do przemieszczenia lokalizacji bólu w kierunku śródbrzusza i podbrzusza, stopniowej martwicy jelita, objawów zapalenia otrzewnej, systemowej reakcji zapalnej



Do PVT dochodzi, jak w przypadku każdej innej zakrzepicy, gdy spełnione są co najmniej 2 z 3 składowych triady Virchoffa



Do rozwoju PVT najczęściej (40%) dochodzi u pacjentów z marskością wątroby



Ostra zakrzepica najczęściej objawia się bólem brzucha w okolicy prawego podżebrza i okolicy lędźwiowej, gorączką, niewielkim wodobrzuszem, wzdęciami brzucha, wymiotami i/lub krwistymi wypróżnieniami. Propagacja procesu zakrzepowego na żyłę krezkową górną (5% przypadków) może doprowadzić do przemieszczenia lokalizacji bólu w kierunku śródbrzusza i podbrzusza, stopniowej martwicy jelita, objawów zapalenia otrzewnej, systemowej reakcji zapalnej (SIRS) i zespołu niewydolności wielonarządowej

(SIRS, *systemic inflammatory response syndrome*) i zespołu niewydolności wielonarządowej. Należy podkreślić, że pacjenci z PVT, ale bez marskości wątroby, nie mają na ogół objawów niewydolności wątroby, wodobrzusze jest niewielkie, a jeżeli pojawia się żółtaczka, to pozawątrobowa, wskutek ucisku poszerzonych naczyń wrotnych na przewod żółciowy wspólny [6]. Przeważnie jednak wyniki tzw. prób wątrobowych są prawidłowe.

Wobec nieswoistej symptomatologii, o rozpoznaniu ostrej PVT decyduje przede wszystkim jej uwzględnienie w diagnostyce różnicowej podanych wyżej objawów i wzięcie pod uwagę współistnienia czynników ryzyka (marskość wątroby, czynniki lokalne i systemowe). Rozpoznanie stawia się najczęściej przy użyciu USG z opcją kolorowego Dopplera. Skrzeplina „starsza” niż 14 dni może być na tyle hiperechogenna, że można ją dokładnie zobrazować przy użyciu klasycznej aparatury, „bez koloru”. Ostateczne potwierdzenie patologii może przynieść angiografia wykonana metodą angio-CT, angio-MR [7–9]. W stanie ostrym w badaniach tych nie stwierdzimy ani transformacji jamistej żyły wrotnej, ani krążenia obocznego [10, 11].

Gdy rozpoznanie PVT nie zostanie postawione w fazie ostrej, rozpoznanie jej przewlekłej postaci stawia się najczęściej po stwierdzeniu wykładników przedwątrobowego nadciśnienia wrotnego, co wymaga oczywiście różnicowania z innymi, licznymi jego przyczynami [1, 10–12]. W tym czasie żyła wrotna w badaniach obrazowych wykazuje cechy transformacji jamistej (*cavernous transformation*), możliwej do zdiagnozowania w badaniu USG z kolorowym Dopplerem, endosonografii oraz angio-CT [10–12]. Najczęściej powodem zgłoszenia się pacjenta z przewlekłą postacią PVT jest krwotok z żyłaków przełyku lub dna żołądka, a u pacjenta z dotychczas skompensowaną marskością wątroby wystąpienie encefalopatii, wodobrzusza, niewydolności nerek lub hipersplenizmu. Ten ostatni zespół wymaga

dotkowego różnicowania i diagnostyki w kierunku zespołu mieloproliferacyjnego, z oznaczeniem obecności chromosomu Philadelphia i mutacji genu JAK-2 [1, 10, 11]. Należy także pamiętać, że z przewlekłą PVT może współistnieć zakrzepica żyły krezkowej górnej i żyły śledzionowej. Ich niedrożność lub zwężenie mogą prowadzić do rozwoju odpowiednio tzw. przewlekłego prawostronnego i przewlekłego lewostronnego nadciśnienia wrotnego, w przebiegu których nie zawsze stwierdza się obecność żyłaków przełyku i dna żołądka, a patologiczne poszerzenia żyłne zlokalizowane są albo w okolicy zagięcia wątrobowego, albo śledzionowego okrężnicy. Ryzyko masywnego krwawienia z nich nie jest jednak duże (< 1%) [10, 11].

Rzadkim powikłaniem transformacji jamistej żyły wrotnej jest tzw. bilopatia wrotna, ostatnio określana duktopatią (*portal ductopathy*) [6]. Zaburzenie to wynika z ucisku niedrożnej, poszerzonej żyły wrotnej lub krążenia obocznego na ściany przewodów żółciowych. Objawiać się ono może, obok żółtaczki, krwawieniem do dróg żółciowych (hemobilia), nawracającymi zapaleniami dróg żółciowych, zapaleniem pęcherzyka żółciowego lub cechami guza wnęki wątroby. Ta ostatnia sytuacja wymaga szczególnej uwagi, gdyż nowotwór tej okolicy może być *per se* przyczyną PVT. W cholangiografii, wykonanej bądź metodą endoskopową, bądź rezonansu magnetycznego, obraz bilopatii wrotnej określa się dość znamienne, jako: wyciski palczaste lub *pseudocholangiocarcinoma*. Pomocna w diagnostyce różnicowej, obok obrazu angio-CT, może być endosonografia z opcją dopplerowską i/lub wymazy szczoteczkowe z dróg żółciowych. Leczenie polega na protezowaniu dróg żółciowych albo leczeniu nadciśnienia wrotnego (zmniejszenie ucisku na przewody żółciowe).

LECZENIE PVT

Leczenie PVT różni się w zależności od postaci. W fazie ostrej celem leczenia jest uzy-

skanie rekanalizacji żyły wrotnej oraz profilaktyka rozwoju nadciśnienia wrotnego i propagacji zakrzepu w kierunku żyły kręzkowej górnej, stwarzającej ryzyko martwicy jelita. Klasyczne leczenie przeciwkrzepliwe, a więc heparyna — niefrakcjonowana lub drobnocząsteczkowa, a następnie doustny lek przeciwkrzepliwy (acenokumarol, warfaryna) są skuteczne w 42–90% przypadków [3, 4, 9, 13]. Kontynuuje się je przez przynajmniej 3–6 miesięcy, w zależności od efektu leczenia i utrzymywania się czynników ryzyka nawrotu zakrzepicy [10, 11, 13]. U pacjentów z dużymi żylakami przełyku zaleca się równoległe stosowanie niselektywnego beta-adrenolityka i leczenia endoskopowe (opaskowanie). Stosowanie antyvitamin K (acenokumarol, warfaryna) w tej grupie chorych nie jest przeciwwskazane i zalecane u osób z dobrą kontrolą ryzyka krwawienia (kontrola INR, eradykacja żylaków, brak znamion krwawienia) i liczbą płytek krwi powyżej 30 tys./mm³ [4, 10, 11, 13]. W wybranych przypadkach, przeważnie o piorunującym przebiegu (szybkie zamknięcie całego światła żyły wrotnej, szczególnie u pacjentów, którzy mieli wcześniejsze uszkodzenie wątroby lub jej zaawansowaną marskość), zachodzi konieczność szybkiego przywrócenia krążenia wrotnego. Stosuje się wtedy systemową lub lokalną (selektywną) trombolizę lub przeskorną mechaniczną trombektomię, drogą pośrednią (przez cewnik założony do tętnicy kręzkowej górnej) lub bezpośrednią (drogą bezpośredniego nakłucia żyły przez międzyżebrze i wątrobę albo poprzez stent założony od strony żył wątrobowych i żyły szyjnej, tzw. TIPS (*the transjugular intrahepatic portosystemic shunt*) [4, 8, 9, 14, 15].

U pacjenta z przewlekłą postacią PVT, a więc: z długotrwałym (> 60 dni) wywiadem bólu brzucha, z przypadkowym stwierdzeniem hiperechogenicznej skrzepliny w żyłe wrotnej, z transformacją jamistą żyły wrotnej lub z rozwiniętym krążeniem obocznym — leczenie przeciwkrzepliwe lub fibrynoli-

za nie mają szans powodzenia. Głównym celem terapii przewlekłej PVT jest pierwotna i wtórna profilaktyka krwawienia z żylaków przełyku i dna żołądka oraz ich leczenie. Nadzór nad pacjentem z żylakami przełyku u pacjentów z przewlekłą postacią PVT nie różni się od zalecanego w konsensusie z Baveno V dla innych postaci nadciśnienia wrotnego [10, 11]. Pacjenci z wydolną wątrobą i małymi żylakami i bez czerwonych znamion powinni mieć wykonywaną endoskopię co 1–2 lata oraz otrzymywać na stałe niselektywny beta-adrenolityk (propranolol, karwedilol). Pacjenci z dużymi żylakami (> 5 mm) i/lub z dużym ryzykiem krwawienia (np. małe żylaki < 5 mm, ale z obecnością czerwonych znamion lub u pacjenta z marskością wątroby w klasie C wg Childa-Pugh) powinni być leczeni endoskopowo (opaskowanie) aż do eradykacji żylaków [10, 11]. Należy pamiętać, że za nawroty krwawień po eradykacji żylaków w świetle przełyku odpowiadać mogą żylaki w splotach okołoprzełykowych [11, 16, 17], które mogą być leczone iniekcjami środka sklerotyzującego pod kontrolą endosonografii dopplerowskiej. Ważne może być także, że w przypadku nawrotu krwawienia w ciągu 5 dni od tamowania, skuteczniejsze mogą być samorozprężalne stenty przełykowe lub TIPS [10, 11], który jest także skuteczny w profilaktyce wtórnej krwawienia z żylaków przełyku, a jego alternatywą pozostaje shunt chirurgiczny lub przeszczep wątroby.

Podobne zasady dotyczą żylaków dna żołądka, przy czym w tym przypadku częściej dokonuje się ich sklerotyzacji endoskopowej z wykorzystaniem N-butyl-cyjanoakrylu [11]. W przypadku nieskuteczności tej metody, wobec rzadszego występowania krwawienia (10–30%), ale większej śmiertelności 6-tygodniowej (15–45%) proponuje się metody wewnątrznaczyniowe. Najbardziej skuteczna z nich, choć nieujęta w konsensusie z Baveno V [11], jest wewnątrznaczyniowa obliteracja żylaków dna żołądka (BRTO,



O rozpoznaniu ostrej PVT decyduje przede wszystkim jej uwzględnienie w diagnostyce różnicowej podanych wyżej objawów i wzięcie pod uwagę współistnienia czynników ryzyka (marskość wątroby, czynniki lokalne i systemowe)



Stosowanie antyvitamin K (acenokumarol, warfaryna) w tej grupie chorych nie jest przeciwwskazane i zalecane u osób z dobrą kontrolą ryzyka krwawienia (kontrola INR, eradykacja żylaków, brak znamion krwawienia) i liczbą płytek krwi powyżej 30 tys./mm³



Głównym celem terapii przewlekłej PVT jest pierwotna i wtórna profilaktyka krwawienia z żyłaków przetyku i dna żołądka oraz ich leczenie



Każdy pacjent z BCS powinien mieć wykluczony zespół mieloproliferacyjny, nawet jeżeli nie stwierdza się mutacji genu *JAK-2* (punkcja szpiku)

Balloon-Occluded Retrograde Transvenous Obliteration of a Gastro-Renal Shunt). Zabieg ten wykonuje się z dostępu udowego, drogą żyły głównej dolnej, żyły nerkowej lewej i połączenia z żyłą śledzionową. Następnie przez cewnik zlokalizowany w splotach dna żołądka podaje się czynnik sklerotyzujący [18, 19]. Profilaktykę przedostania się substancji do krążenia systemowego i zatokowości płucnej zapewnia balon zamykający shunt splenorenalny przez 24 h. Przy wykorzystaniu tej techniki nawroty krwawienia z żyłaków dna żołądka występowały w ciągu 6 miesięcy z częstością 16%, co było rzadsze, niż w przypadku sklerotyzacji żyłaków z dostępu przezskórnego przez nakłucie wątroby, żyły wrotnej lub przez TIPS (40%) oraz sklerotyzacji endoskopowej (50%) [18, 19]. Zabiegi wewnątrznaczyniowe były także skuteczne u pacjentów z krwawiącymi żyłakami dwunastnicy, do których dostęp osiągnano drogą żyły głównej dolnej, żyły nerkowej lewej i żył gonadalnych [20].

ZESPÓŁ BUDDA-CHIARIEGO

Zespół Budda-Chiariego (BCS, *Budd-Chiari syndrome*; HVOTO, *hepatic venous outflow tract obstruction*) definiuje się jako stan, w którym z wielu powodów dochodzi do zaburzeń odpływu krwi z wątroby od poziomu drobnych żył wątrobowych, do połączenia jednej lub wszystkich trzech żył wątrobowych z żyłą główną dolną i jej ujścia do prawego przedsionka, z wyłączeniem jednak zapalenia osierdzia, niewydolności prawej komory serca i choroby żylna-okluzyjnej (jedno z powikłań chemioterapii) [7, 10, 11, 21–23]. Blok odpływu krwi prowadzi do przekrwienia biernego wątroby, spadku jej ciśnienia perfuzyjnego oraz nadciśnienia wrotnego ze wszystkimi konsekwencjami (wodobrzusze, żyłaki przetyku i dna oładka, hipersplenizm). Do rozwoju zespołu prowadzą podobne czynniki jak do PVT. Ze względu na mechanizm ich oddziaływania BCS dzieli się na: 1. pierwotny (75%), spo-

wodowany postaniem zakrzepu w świetle naczyń żylnych z powodu osobniczych czynników wrodzonych (trombofilie wrodzone, np. niedobór antytrombiny, białka C i S, mutacja typu Leiden), nabytych (zespół mieloproliferacyjny z obecnością lub bez mutacji genu *JAK-2*, napadowa nocna hemoglobinuria, zespół antyfosfolipidowy, zespół hipereozynofilii itd.) i zewnętrznych (doustna antykoncepcja, ciąża, połów) oraz 2. wtórny (25%), wynikający z ucisku lub nacieku żył wątrobowych lub zwężenia żyły głównej dolnej (np. guz nerki, nadnercza, torbiele pasożytnicze, guz wątroby, tępy uraz brzucha, np. kierownicą podczas wypadku komunikacyjnego) [21]. Uważa się, że każdy pacjent z BCS powinien mieć wykluczony zespół mieloproliferacyjny, nawet jeżeli nie stwierdza się mutacji genu *JAK-2* (punkcja szpiku) [1, 10, 11].

Dokładna epidemiologia BCS jest nieznana. Ocenia się, że w Europie zapadalność na BCS wynosi 0,8/1 mln/rok [21, 24]. Rokowanie u pacjentów z BCS jest znacznie gorsze niż u chorych na przykład z PVT, zwłaszcza, że ta ostatnia towarzyszy temu zespołowi w 50% przypadków [21]. Zaledwie 10% nieleczonych pacjentów z BCS przeżywa 5 lat, przeszczepienie wątroby zapewnia natomiast 5-letnie przeżycie 80–90% pacjentów.

Objawy BCS nie są typowe i podobnie jak w przypadku ostrego niedokrwienia jelit oraz PVT, kluczowe dla rozpoznania jest powiązanie objawów z występowaniem czynników ryzyka. Zdarzyć się jednak może, że to wystąpienie zakrzepicy w żyłach wrotnych lub wątrobowych może skłonić do diagnostyki w kierunku trombofilii, nowotworu lub zespołu mieloproliferacyjnego. Podobnie, jak w przypadku PVT, BCS może przebiegać z różnym nasileniem [21]. Postać pionująca przejawia się objawami ostrej niewydolności wątroby. Postać ostra BCS może natomiast manifestować się stanami gorączkowymi, bólami prawego podżebrza i objawami szybko postępującego nadciśnienia

wrotnego, takimi jak: wodobrzusze, hepatosplenomegalia, żółtaczką, niewydolność nerek i wątroby, krwawienie z żyłaków przełyku. W przypadku współistniejącej niedrożności lub zwężenia żyły głównej dolnej może rozwijać się krążenie oboczne na ścianie brzucha i klatki piersiowej. W obrazie klinicznym postaci przewlekłej dominuje natomiast wodobrzusze, często odporne na leczenie.

Diagnozę stawia się najczęściej na podstawie badania USG dopplerowskiego naczyni wątroby. Potwierdzenie może przynieść angio-CT lub angio-MR.

Leczenie BCS zależy od klinicznego nasilenia objawów. Zawsze obowiązuje też leczenie przyczynowe (np. stentowanie zwężonej żyły głównej dolnej, leczenie zespołu mieloproliferacyjnego, nowotworu) [1, 22]. W postaci piorunującej BCS stosuje się fibrynolizę celowaną z dojścia przez żyłę szyjną wewnętrzną lub przez tętnicę kręzkową górną albo przez TIPS. W większości przypadków konieczne jest jednak przeszczepienie wątroby. W łagodniejszych postaciach BCS wystarczająca może być antykoagulacja (heparyny, antyvitaminy K), rzadziej potrzebne są fibrynoliza, TIPS, shunt chirurgiczny lub przeszczepienie wątroby [21–24].

ZESPOŁY UCISKOWE

Rzadką patologią żylną krążenia trzewnego są zespoły uciskowe. Polegają one na zaburzeniu odpływu żylnego krwi wskutek ucisku przez elementy fizjologiczne (np. więzadło przyśrodkowe przepony, lewa tętnica biodrowa wspólna — zespół May-Thurnera) lub patologiczne (np. tętniak aorty, guz). Najbardziej znanym spośród tych zespołów jest zespół środkowego więzadła łukowatego przepony, częściej objawiający się niedokrwieniem jelit wskutek ucisku pnia trzewnego lub tętnicy kręzkowej górnej (zespół Dunbara) [25]. „Czysto żylny” patomechanizm mają natomiast tzw. zespoły „dziadka do orzechów” (*nutcracker syndrome, pheno-*

menon), mogące dawać objawy nie tylko ze strony przewodu pokarmowego, ale także ogólnie ze strony jamy brzusznej, miednicy i układu moczowego [25]. Przebiegać one mogą pod postacią: zespołu przedniego (ucisk wysoko przebiegającej żyły nerkowej lewej między tętnicą kręzkową górną i aortą [25]), zespołu odwróconego (ucisk na prawą żyłę nerkową w przypadku lewostronnego położenia żyły głównej dolnej [26]), zespołu tylnego (ucisk zaaortalnej żyły nerkowej między kręgosłupem lędźwiowym a tętniakiem aorty [27]). Skutkiem tych zespołów mogą być zespoły wtórne, m.in. zespół żył gonadalnych (ucisk lub refluks do żył jądrowych lub jajnikowych), czy też zespół zastoiny miednicy mniejszej [25, 28].

Zespoły uciskowe żył trzewnych występują przeważnie u kobiet z niskim wskaźnikiem masy ciała [25, 26]. Objawami, które powinny skłaniać lekarza w kierunku poszukiwania zespołu uciskowego żył trzewnych, są: bezobjawowa makro- i mikrohematuria, powysiłkowy ból okolicy lędźwiowej powiązany z ortostatycznym białkomoczem (> 400 mg/d.) i krwimoczem, zespół przewlekłego zmęczenia, nietolerancja ortostatyczna, niejasnego pochodzenia niewydolność nerek, obecność żyłaków powrózka nasiennego (dotyczą ok. 10% mężczyzn, a 50–100% z nich ma ucisk na lewą żyłę nerkową), zespół niewydolności żył miedniczych (przewlekłe bóle miednicy, dyspareunia, dysuria, *dysmenorhea*, liczne torbiele jajników, żyłaki dna miednicy, warg sromowych), kolka nerkowa spowodowana skrzepem krwi, tzw. zespół żył gonadalnych (bóle pleców i jamy brzusznej nasilane ruchem — wstawanie, siadanie, jazda samochodem — a więc nie takie, które dają objawy chromania przestankowego u pacjenta z zespołem Leriche’a lub ciasnoty kanału kręgowego) [25, 26, 28, 29]. Diagnozę może potwierdzić USG dopplerowskie jamy brzusznej, w którym stwierdza się poszerzenie lewej żyły nerkowej w odcinku przed skrzyżowaniem z tętnicą kręzkową górną i przekracza-



Postać ostra BCS może manifestować się stanami gorączkowymi, bólami prawego podżebrza i objawami szybko postępującego nadciśnienia wrotnego, takimi jak: wodobrzusze, hepatosplenomegalia, żółtaczką, niewydolność nerek i wątroby, krwawienie z żyłaków przełyku



Objawami, które powinny skłaniać lekarza w kierunku poszukiwania zespołu uciskowego żył trzewnych, są: bezobjawowa makro- i mikrohematuria, powysiłkowy ból okolicy lędźwiowej powiązany z ortostatycznym białkomoczem (> 400 mg/d.) i krwiomoczem, zespół przewlekłego zmęczenia, nietolerancja ortostatyczna, niejasnego pochodzenia niewydolność nerek, obecność żyłaków powrózka nasiennego (dotyczą ok. 10% mężczyzn, a 50–100% z nich ma ucisk na lewą żyłę nerkową), zespół niewydolności żył miedniczych (przewlekłe bóle miednicy, dyspaurenia, dysuria, dysmenorhea, liczne torbiele jajników, żyłaki dna miednicy, warg sromowych), kolka nerkowa spowodowana skrzepem krwi, tzw. zespół żył gonadalnych

jący wartość 4 iloraz średnicy i szczytowej prędkości przepływu krwi w żyłę nerkową przed i w miejscu zwężenia [25]. Potwierdzenie rozpoznania mogą dać angio-CT, angio-MR i wenografia, w których stwierdza się opóźniony nefrogram, poszerzenie żyły nerkowej oraz żyłki żył gonadalnych.

Leczenie zespołu wdraża się, gdy daje objawy lub znaczne zmiany w badaniu moczu. Obejmuje ono metody wewnątrznaczyniowe (stentowanie żyły nerkowej lewej, embolizacja kolaterali) [30–32] oraz chirurgiczne (*nefropexia*, *by-pass* gonadalno-czczy, transpozycja tętnicy kręzkowej górnej lub żyły nerkowej) [29].

PODSUMOWANIE

1. Zakrzepica żył trzewnych występuje względnie rzadko, choć w grupie z marskością wątroby może dotyczyć 10–30% pacjentów.
2. Zakrzepica naczyń trzewnych może mieć różnie nasilony przebieg kliniczny, od piorunującego po słabo wyrażony — przewlekły. Powoduje zaburzenie odpływu krwi z wątroby i krążenia trzewnego (zespół Budda-Chiariego) albo zaburzenie napływu krwi do wątroby i odpływu z narządów jamy brzusznej (zakrzepica

żyły wrotnej i/lub jej odgałęzień). Obydwa stany mogą prowadzić do niedokrwienia narządów jamy brzusznej i nadciśnienia wrotnego.

3. Zakrzepica żył kręzkowych powinna być brana pod uwagę w diagnostyce różnicowej objawów brzusznych, szczególnie gdy ich wystąpienie zostało poprzedzone zaistnieniem czynników ryzyka (np. marskość wątroby, włączenie antykoncepcji hormonalnej, niedawny zabieg chirurgiczny na jamie brzusznej, ciąża, poślóg, zespół mieloproliferacyjny).
4. Leczenie zakrzepicy żył trzewnych zależy od stanu klinicznego pacjenta i skuteczności dotychczas wdrażanych metod. Przeważnie polega na antykoagulacji heparyną, a potem doustnej, stosowanej przez minimum 3–6 miesięcy. Jeżeli zdiagnozowany czynnik usposabiający jest nieodwracalny, leczenie stosuje się bezterminowo.
5. Zespoły uciskowe żył trzewnych mogą mieć różnoraki obraz kliniczny. Dla ich rozpoznania kluczowe jest powiązanie niespecyficznych objawów lub zmian w moczu z poszerzeniem lewej żyły nerkowej widocznym nawet w standardowym badaniu USG jamy brzusznej.

PIŚMIENNICTWO

1. Hartleb M., Gutkowski K. Zakrzepica żyły wrotnej. *Gastroenterologia Kliniczna* 2010; 2: 127–135.
2. Rajani R., Björnsson E., Bergquist A. i wsp. The epidemiology and clinical features of portal vein thrombosis: a multicentre study. *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2010; 32: 1154–1162.
3. Amitrano L., Guardascione M.A., Scaglione M. i wsp. Prognostic factors in noncirrhotic patients with splanchnic vein thromboses. *Am. J. Gastroenterol.* 2007; 102: 2464–2470.
4. Chawla Y., Duseja A., Dhiman R.K. Review article: the modern management of portal vein thrombosis. *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2009; 30: 881–894.
5. Lisman T., Caldwell S.H., Burroughs A.K. i wsp. Coagulation in Liver Disease Study Group. Hemostasis and thrombosis in patients with liver disease: the ups and downs. *J. Hepatol.* 2010; 53: 362–371.
6. Bayraktar Y. Portal ductopathy: clinical importance and nomenclature. *World J. Gastroenterol.* 2011; 17: 1410–1415.
7. Colagrande S., Centi N., Galdiero R., Ragozzino A. Transient hepatic intensity differences: part 2, Those not associated with focal lesions. *Am. J. Roentgenol.* 2007; 188: 160–166.
8. Sasaki S., Ueda N., Nakano T., Urade M. Portal and superior mesenteric venous thrombosis tre-

- ated with thrombolytic therapy via the superior mesenteric artery and vein. *Nippon Shokakibyo Gakkai Zasshi* 2011; 108: 59–67.
9. Martinelli I., Franchini M., Mannucci P.M. How I treat rare venous thromboses. *Blood* 2008; 112: 4818–4823.
 10. de Franchis R. Evolving consensus in portal hypertension. Report of the Baveno IV consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *J. Hepatol.* 2005; 43: 167–176.
 11. de Franchis R., Baveno V. Faculty. Revising consensus in portal hypertension: report of the Baveno V consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *J. Hepatol.* 2010; 53: 762–768.
 12. Bocus P., Ceolin M., Battaglia G. Endoscopic ultrasonography (EUS) in portal hypertension. *Minerva Med.* 2007; 98: 431–436.
 13. Spahr L., Boehlen F., de Moerloose P., Hadengue A. Anticoagulants in portal vein thrombosis: don't be so shy! *Blood* 2009; 113: 5031–5032.
 14. Ozkan U., Ođuzkurt L., Tercan F., Tokmak N. Percutaneous transhepatic thrombolysis in the treatment of acute portal venous thrombosis. *Diagn. Interv. Radiol.* 2006; 12: 105–107.
 15. Liu F.Y., Wang M.Q., Duan F., Wang Z.J., Song P. Interventional therapy for symptomatic-benign portal vein occlusion. *Hepatogastroenterology* 2010; 57: 1367–1374.
 16. Wiechowska-Kozłowska A., Milkiewicz P. Ultrasonografia endoskopowa w ocenie nadciśnienia wrotnego. *Gastroenterologia Kliniczna* 2010; 2: 148–155.
 17. de Paulo G.A., Ardengh J.C., Nakao F.S., Ferrari A.P. Treatment of esophageal varices: a randomized controlled trial comparing endoscopic sclerotherapy and EUS-guided sclerotherapy of esophageal collateral veins. *Gastrointest. Endosc.* 2006; 63: 396–402.
 18. Kameda N., Higuchi K., Shiba M. i wsp. Management of gastric fundal varices without gastro-renal shunt in 15 patients. *World J. Gastroenterol.* 2008; 14: 448–453.
 19. Kiyosue H., Mori H., Matsumoto S., Yamada Y., Hori Y., Okino Y. Transcatheter obliteration of gastric varices. Part 1. Anatomic classification. *Radiographics* 2003; 23: 911–920.
 20. Zamora C.A., Sugimoto K., Tsurusaki M. i wsp. Endovascular obliteration of bleeding duodenal varices in patients with liver cirrhosis. *Eur. Radiol.* 2006; 16: 73–79.
 21. Raszeja-Wyszomirska J. Diagnostyka i leczenie zespołu Budda i Chiariego. *Gastroenterologia Polska* 2010; 17: 317–321.
 22. Lee B.B., Villavicencio L., Kim Y.W. i wsp. Primary Budd-Chiari syndrome: outcome of endovascular management for suprahepatic venous obstruction. *J. Vasc. Surg.* 2006; 43: 101–108.
 23. Bargalló X., Gilabert R., Nicolau C., García-Pagán J.C., Ayuso J.R., Brú C. Sonography of Budd-Chiari syndrome. *Am. J. Roentgenol.* 2006; 187: W33–41.
 24. Rajani R., Melin T., Björnsson E. i wsp. Budd-Chiari syndrome in Sweden: epidemiology, clinical characteristics and survival — an 18-year experience. *Liver Int.* 2009; 29: 253–259.
 25. Kurklinsky A.K., Rooke T.W. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin. Proc.* 2010; 85: 552–559.
 26. Ekwenna O., Gorin M.A., Castellan M., Casillas V., Ciancio G. Inverted nutcracker syndrome: a case of persistent hematuria and pain in the presence of a left-sided inferior vena cava. *Scientific World Journal* 2011; 11: 1031–1035.
 27. Puig S., Stühlinger H.G., Domanovits H. i wsp. Posterior “Nutcracker” phenomenon in a patient with abdominal aortic aneurysm. *Eur. Radiol.* 2002; 12 (supl. 3): S133–135.
 28. Ascitutto G., Ascitutto K.C., Mumme A., Geier B. Pelvic venous incompetence: reflux patterns and treatment results. *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg.* 2009; 38: 381–386.
 29. Chen S., Zhang H., Shi H., Tian L., Jin W., Li M. Endovascular stenting for treatment of nutcracker syndrome: report of 61 cases with long-term follow up. *J. Urol.* 2011; 186: 570–575.
 30. Kwon S.H., Oh J.H., Ko K.R., Park H.C., Huh J.Y. Transcatheter ovarian vein embolization using coils for the treatment of pelvic congestion syndrome. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 2007; 30: 655–661.
 31. Ratnam L.A., Marsh P., Holdstock J.M. i wsp. Pelvic vein embolisation in the management of varicose veins. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 2008; 31: 1159–1164.
 32. Ascitutto G., Mumme A., Ascitutto K.C., Geier B. Pelvic vein incompetence influences pain levels in patients with lower limb varicosity. *Phlebology* 2010; 25: 179–183.