

# Prehepatální portální hypertenze

## Prehepatic portal hypertension

Š. Šembera<sup>1</sup>, P. Hůlek<sup>1</sup>, V. Jirkovský<sup>1</sup>, T. Fejfar<sup>1</sup>, A. Krajina<sup>2</sup>, P. Dulíček<sup>3</sup>,  
M. Lojík<sup>2</sup>, J. Raupach<sup>2</sup>, V. Chovanec<sup>2</sup>, O. Renc<sup>2</sup>, Z. Šubrt<sup>4</sup>, M. Kopáčková<sup>1</sup>

<sup>1</sup> II. interní gastroenterologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

<sup>2</sup> Radiologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

<sup>3</sup> IV. interní hematologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

<sup>4</sup> Chirurgická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Článek lze  
stáhnout zde:



Informace o stahování  
QR kódů naleznete na:  
[www.qr-kody.cz/qr-ctecka](http://www.qr-kody.cz/qr-ctecka)



**Souhrn: Úvod:** Prehepatální portální hypertenze je kromě jaterní cirhózy a solidních nádorů nejčastěji způsobena trombózou v portálním řečišti (TP). TP se projevuje buď akutně bolestmi břicha, nebo probíhá nepozorovaně a v reakci na zvýšený portální tlak se tvoří varixy. V léčbě trombózy porty se řídíme novým doporučením společnosti EASL z roku 2016. K léčbě akutní TP je doporučeno neprodleně zahájit antikoagulační terapii. U nemocných s chronickou TP je doporučeno v terapii postupovat jako u nemocných s portální hypertenzí při jaterní cirhóze. **Cíl:** Cílem této práce je popsat soubor nemocných léčených pro TP ve Fakultní nemocnici Hradec Králové (FNHK) a porovnat užívané terapeutické postupy s nově doporučovanou léčbou. **Metoda:** Retrospektivní popis všech nemocných léčených s výše zmíněnou trombózou porty ve FNHK, které se podařilo identifikovat v elektronické dokumentaci. **Výsledky:** Soubor se skládá z 52 nemocných (27 mužů a 25 žen) – 6 nemocných s akutní TP, 2 nemocných se subakutní TP a 44 nemocných s chronickou TP. Všichni nemocní léčení s akutní nebo subakutní TP dostávali antikoagulační terapii. Nad to byla u pěti nemocných užita transjugulární intrahepatální portosystémová spojka (TIPS), z toho ve čtyřech případech s lokální trombolyzou. Nemocní s chronickou TP byli léčení jako pacienti s portální hypertenzí při jaterní cirhóze. Současně bylo u těchto nemocných provedeno šest splenorenálních spojek, devět splenektomií, sedm azygoportálních dekonexí, čtyři TIPS, jeden mezenterikokavální zkrat a jedna embolizace sleziny. **Diskuze a závěr:** Terapie nemocných v našem souboru splňuje léčebné úkoly z nového doporučení, komplikované případy si v některých situacích vyžadují další terapeutické přístupy.

**Klíčová slova:** portální hypertenze – trombóza – portální žíla

**Summary: Introduction:** Prehepatic portal hypertension (PH) in the absence of cirrhosis and solid tumours is most commonly caused by thrombosis of the portal vein (PT). Thrombosis in the portal system manifests as either acute abdominal pain or occurs silently, and varices develop in response to increased portal blood pressure. In 2016, the European Association for the Study of the Liver issued a new clinical practical guideline for the treatment of PT. To treat acute PT, it is advised that anticoagulation therapy is initiated immediately. It is recommended to treat patients with chronic PT by the same way as patients with PH caused by liver cirrhosis. **Aim:** The aim of this study was to describe a group of patients with portal thrombosis at the University Hospital in Hradec Kralove (FNHK) and to compare the therapeutic approaches used with those of the new guidelines. **Method:** Retrospective description of all patients treated for the above-mentioned portal thrombosis in the FNHK that were identified in electronic records. **Results:** The cohort consisted of 52 patients (27 males and 25 females); 44 patients with chronic PT, six with acute PT, and two with subacute PT. All patients with acute or subacute PT had been receiving anticoagulant therapy. Up to that point, five patients had undergone transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS), four of whom had local thrombolysis. Patients with chronic PT were treated the same as patients with PH and liver cirrhosis. Up to that point, six spleno-renal shunt procedures, nine splenectomy procedures, seven azygo-portal disconnection procedures, four TIPS procedures, one mesentero-caval shunt procedure, and one splenic embolization procedure had been performed. **Discussion and Conclusion:** Treatment of patients in our study group meets the challenges of the new recommendations. In complicated cases, other therapeutic approaches may be necessary.

**Key words:** portal hypertension – thrombosis – portal vein

### Úvod

Portální hypertenze je definována jako zvýšený portosystémový gradient nad 5 mm Hg [1]. Za klinicky významnou je hypertenze označována obvykle

při překročení hodnoty 10–12 mm Hg. Nejčastěji vzniká obstrukcí toku krve v játrech – při jaterní cirhóze, kdy lze portosystémový gradient dobře měřit. Méně často dochází ke zpomalení toku

krve před játry – obstrukcí přímo v portálním řečišti. Pak mluvíme o prehepatální portální hypertenzi (PHPH). V tomto případě není možné portální hypertenzi prokázat měřením porto-

systémového gradientu a usuzujeme na ni nepřímo. PHPH vzniká útlakem žil v portálním řečišti zvenčí (nádorovým procesem, zánětem s otokem), prorůstáním nádoru do těchto žil nebo na podkladě trombózy v portálním řečišti [2]. K trombóze portální žíly (VP) dochází poměrně často při jaterní cirhóze [3]. V tomto článku se však budeme nadále zabývat pouze trombózou VP, která vznikla bez přidružené jaterní cirhózy a není způsobená solidním nádorem.

Rozlišujeme dvě jednotky – akutní trombózu VP a chronickou trombózu. Akutní trombóza nejčastěji působí bolestí břicha, které přivedou nemocného k lékařskému vyšetření, kde ultrazvuk břicha odhalí většinu těchto případů [4]. CT angiografie, kterou provádíme k ověření ultrazvukové diagnózy a stanovení rozsahu trombózy (vč. míry eventuelní infarzáce stěv při trombóze horní mezenterické žíly (VMS)), zároveň vyloučí přítomnost kavernomatózní přestavby porty [5]. Chronická trombóza VP je takový případ, kdy vznik trombu nebyl doprovázen bolestmi břicha nebo jinými symptomy, které by nemocného přivedly k lékaři. Při takto vzniklé trombóze VP se kompenzatorně tvoří četné portosystémové a portoportální kolaterály, které jsou pro svůj typický radiologický vzhled označovány jako kavernom porty. Kavernom porty vzniká i v případě, kdy se nepodaří rekanalizovat trombus, který se projevil jako akutní trombóza porty [4].

Akutní trombóza je emergentní situace, která si žádá rychlou terapeutickou odpověď ze dvou důvodů: ať trombus vzniká v kterékoli části portálního řečiště (větve nebo kmen VP, lienální žíla (VL), VMS nebo dolní mezenterická žíla), vždy hrozí progresse trombu do a nebo i v samotné VMS s infarzáci střeva se závažnými důsledky. Druhý důvod je snaha rekanalizovat postižené žíly, a předejít tak tvorbě kavernomu, který je spojen s tvorbou jícnových a žaludečních varixů [4].

Emergentní situace u chronické trombózy VP nastává právě ve chvíli, kdy jícnové nebo žaludeční varixy krvácejí.

Diagnostikou a léčbou PHPH se zabývá nový doporučený postup Evropské společnosti pro studium jater (EASL) o vaskulárních chorobách jater z roku 2015 [2]. V doporučení nalezneme rady jak postupovat v diagnostice vyvolávající příčiny trombóz jaterních cév (koagulopatie, myelodisplazie a další), mimo naše téma zde nalezneme informace i o Budd-Chiariho syndromu, idiopatické necirhotické portální hypertenzi, syndromu okludovaných sinusoid (venookluzivní chorobě), cirhóze jako protrombotickým faktoru s trombózou porty a nakonec možnosti antikoagulační terapie u nemocných s jaterními chorobami [2].

Pro léčbu akutní trombózy VP je společností EASL doporučeno zahájit neprodleně antikoagulační terapii nízkomolekulárním heparinem, pokud nejsou u nemocného přítomny zásadní kontraindikace antikoagulace. Pro léčbu chronické trombózy VP je doporučeno portální hypertenzi řešit stejně jako u nemocných s portální hypertenzí při jaterní cirhóze, což představuje odkaz na Baveno VI guidelines. Obě doporučení jsou volně přístupná v plném znění na internetu [2,4].

PHPH je vzácnější onemocnění, při jehož léčbě lze využít více terapeutických přístupů, které nebyly vzájemně srovnávány ve studiích. Proto trvá nejistota o tom, který z postupů je nejvhodnější. Cílem této práce je popsat soubor nemocných léčených ve Fakultní nemocnici v Hradci Králové (FNHK) a porovnat užití způsoby léčby s nově vzniklým doporučením. Výsledky jsou doplněny o dvě kazuistiky z klinické praxe, které přibližují danou problematiku.

### Metoda

Do souboru nemocných jsme zařadili všechny nemocné, kteří byli vyšetřeni nebo léčeni alespoň jednou v ambulanci nebo na lůžkách FNHK

s diagnózou PHPH, která nevznikla na podkladě jaterní cirhózy nebo solidního nádoru. Nemocné jsme vyhledávali v databázích všeobecných ambulančí a hepatologických poradnách II. interní gastroenterologické kliniky, v databázi nemocných endoskopovaných touto klinikou a v databázi nemocných, kteří podstoupili transjugulární intrahepatální portosystémovou spojku (TIPS) ve FNHK. Nemocné jsme identifikovali na základě diagnóz zadávaných ve zprávách jako hlavní nebo vedlejší onemocnění. U nemocných z databáze TIPS jsme vycházeli ze zaznamenané etiologie onemocnění. Data jsme získávali retrospektivně ze zdravotní dokumentace nemocných. Sledovali jsme následující informace: pohlaví, věk vzniku onemocnění, typ trombózy (akutní, subakutní, chronická), první projevy, vyvolávající příčinu trombózy a léčebné intervence. Akutní trombóza VP je definována jako situace, kdy nemocný přichází s akutně vzniklými symptomy, za které je zodpovědná trombóza VP, a nejsou přítomny kolaterály. Subakutní trombóza VP je definována jako situace, kdy nemocný přichází s akutně vzniklými symptomy, za které je zodpovědná trombóza VP, a jsou přítomny kolaterály. Chronická trombóza VP je definována jako přítomnost kolaterál v portálním řečišti, která je způsobena trombózou VP a nepůsobí přímo akutní symptomatologií. Trombóza VP byla diagnostikována ultrazvukem s dopplerem a/nebo CT angiografií. Kavernom VP byl diagnostikován CT angiografií. Rekanalizace VP byla hodnocena ultrazvukem s dopplerem a/nebo CT angiografií.

### Výsledky

Soubor se skládá z 52 nemocných (27 mužů a 25 žen). Z těchto 52 pacientů bylo šest nemocných s akutní trombózou, dva nemocní se subakutní trombózou a 44 nemocných s chronickou trombózou.

Etiologie trombózy porty u akutních a subakutních případů zahrnovala vro-

zený trombofilní stav čtyř nemocných (Leidenská mutace f. V, deficit ATIII, mutace genu *MTHFR*, zvýšená aktivita f. VIII) a myeloproliferativní onemocnění u čtyř nemocných (polycytemie vera a myelofibróza). U chronických případů trombózy porty jsme našli příčinu v podobě trombofilního stavu z poruchy koagulačních a antikoagulačních faktorů v sedmi případech (u dvou pacientů antifosfolipidový syndrom v rámci systémového lupusu erytematodes a v ostatních případech různé kombinace prokoagulačních stavů – Leidenská mutace V. faktoru, idiopatická trombocytopenická purpura, mutace *MTHFR*, snížená aktivita proteinu C a S), myeloproliferativního onemocnění v sedmi případech (myelofibróza 3x, esenciální trombocytémie 2x, neznámo 2x), akutní pankreatitida ve třech a chronická pankreatitida v šesti případech, stavu po operaci ve třech případech (hemipankreatektomie 12 let před diagnózou PHPH, resekce duodena tři měsíce před diagnózou PHPH, suspektně podvaz VL při levostranné nefrektomii 4 roky před diagnózou PHPH). U dvou nemocných je známo, že chronická trombóza byla lokalizovaná čistě na lienální žílu (1x při akutní pankreatidě a 1x při suspektním podvazu při nefrektomii). V 11 případech se etiologii nepodařilo objasnit nebo nebyla zaznamenána ve zdravotní dokumentaci.

Průměrný věk nemocných v době diagnózy akutní a subakutní trombózy porty byl 43,9 let, nejmladšímu nemocnému bylo 25 let, nejstaršímu 75 let. Průměrný věk nemocných s chronickou trombózou jsme nestanovili, protože vznik trombózy byl asymptomatický. Věk, kdy se objevily první projevy onemocnění, nebyl vždy přesně zaznamenán, u 10 nemocných se choroba projevila v dětství (nejmladší nemocný byl 11měsíční kojeneček, nejstaršímu nemocnému bylo 73 let, u osmi nemocných není věk v době vzniku trombózy znám, průměrný věk zbylých 26 dospělých nemocných v době diagnózy byl 49,5 roku.

**Tab. 1. Akutní, subakutní a chronická trombóza VP.**

Tab. 1. Acute, subacute and chronic thrombosis of VP.

**Akutní a subakutní trombóza VP**

počet	6x akutní 2x subakutní
první projevy	7x bolest břicha 1x nechutenství a hubnutí
etiologie trombózy	4x vrozený trombofilní stav 4x myeloproliferativní onemocnění
terapie	antikoagulační terapie + 4x TIPS s lokální trombolýzou 1x TIPS

**Chronická trombóza VP**

počet	44
první projevy	24x krvácení do gastrointestinálního traktu 2x bolesti břicha 14x není známo
etiologie trombózy	7x trombofilní stav z poruchy koagulačních a antikoagulačních faktorů 7x myeloproliferativní onemocnění 9x akutní nebo chronická pankreatitida 3x po operaci 11x není známo
terapie	endoskopické kontroly event. ligace + 6x splenorenální spojka 9x splenektomie (s i bez azygoportální dekonexe) 7x azygoportální dekonexe (s i bez splenektomie) 4x TIPS 1x mesenterikokavální zkrat 1x embolizace sleziny

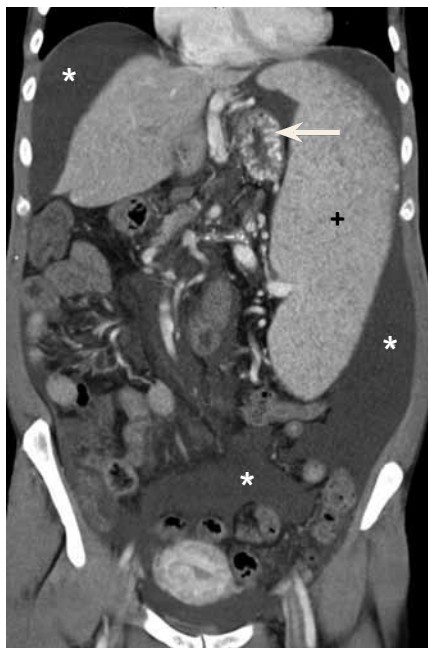
VP – portální žíla, TIPS – transjugulární intrahepatická portosystémová spojka

Prvním projevem byla u akutní a subakutní trombózy bolest břicha v sedmi případech, nechutenství a hubnutí v jednom případě. Chronická trombóza porty se projevila akutním krvácením do trávicí trubice ve 24 případech, bolestmi břicha ve dvou případech, ve 14 případech byla objevena náhodně při radiologickém zobrazení nebo nebyly první projevy zaznamenány do dokumentace.

Všichni nemocní léčení s akutní nebo subakutní trombózou porty dostávali antikoagulační terapii nízkomolekulárním heparinem nebo klasickým heparinem. U pěti nemocných byla navíc užita TIPS, z toho ve čtyřech případech s lokální trombolýzou. Indikací TIPS byla progresivní trombu do VMS, otok kliček tenkého střeva nebo přetrvávání bolestí při antikoagulační te-

rapii. Antikoagulační terapie byla před provedením TIPS podávána 1–14 dní, v průměru sedm dní. Kavernom VP se vyvinul u třech nemocných, kteří měli terapii pouze antikoagulační. U třech pacientů s TIPS je ověřena rekanalizace v portálním řečišti bez rozvoje kavernomu, u jednoho nemocného další vývoj stavu neznáme. U jednoho nemocného došlo ke komplikaci – krvácení do volné dutiny břišní po aplikaci lokální trombolýzy, které předcházelo poškození jaterní fascie při vytváření TIPS (propíchnutí jehlou). Nemocný zemřel na septický šok při infarzáci střeva, příčinou smrti nebyl hemoragický šok. Všichni nemocní s akutní a subakutní trombózou VP užívají antikoagulační terapii trvale.

Nemocné s chronickou trombózou porty dlouhodobě léčené ve FNHK jsme



**Obr. 1. Ascites (\*), splenomegalie (+), žaludeční varixy (šipka).**

Fig. 1. Ascites (\*), splenomegaly (+), gastric varices (arrow).

sledovali a léčili jako pacienti s portální hypertenzí při jaterní cirhóze – byli pravidelně endoskopováni (interval endoskopii dle nálezu a vývoje onemocnění určoval endoskopista, minimálně 1x za dva roky), v případě nálezu i malých varixů užívali  $\beta$ -blokátor a v případě vhodnosti podstupovali ošetření varixů formou ligace. Nemocní diagnostikováni s chronickou trombózou porty a krvácením do trávicího traktu v dětském věku (v době před dostupnou ligací) podstupovali chirurgickou léčbu. Neendoskopickou terapii podstupovali také nemocní, u kterých ligace varixů jako základní léčba nebyla dostačující, kdy se objevovaly endoskopicky a medikamentózně neřešitelné komplikace (objemné žaludeční varixy, které nešlo eradikovat endoskopicky a v nedávné minulosti hemodynamicky krvácely, opakované krvácení z jícnových varixů i při prováděné eradikaci, pokračující krvácení do tenkého střeva, pokračující krvácení z varixů duodena, varixy rekta a tračnicku s opakovaným krvácením). V našem souboru bylo provedeno šest splenorenálních spojek, devět splen-

ektomií (s azygoportální dekonexí i bez ní), sedm azygoportálních dekonexí (se splenektomií i bez ní), čtyři TIPS, jeden mezenterikokavální zkrat a jedna embolizace sleziny. Ne všechny chirurgické výkony byly provedeny ve FNHK, zejména spojkové cévní operace byly prováděny v dřívější době a na jiných pracovištích. Souhrn výsledků je uveden v tab. 1.

### Příklad terapeutického postupu

#### Kazuistika 1

Pacientka, 53 let, měla ve spádovém zdravotnickém zařízení diagnostikovánu Janusovu tyrosinkinázu 2 (JAK2) pozitivní myelofibrózu, v roce 2005 podstoupila příbuzenskou alogenní transplantaci krvetvorných kmenových buněk, v prosinci 2014 byla zjištěna trombóza VP s kavernomem porty a objemnými varixy (F3, Beppu klasifikace), byla zahájena terapie  $\beta$ -blokátorem a inhibitorem protonové pumpy (IPP), v únoru 2015 byla provedena elektivní ligace jícnových varixů. Šest dní po zákroku se u nemocné objevila hemateméza, při gastrokopii bylo zjištěno krvácení z ulcerace po ligaci, bylo ošetřeno lokální aplikací polidocanolu (Aethoxysklerol) a nemocná byla transportována k hospitalizaci do FNHK. Během následujících sedm dní neměla známky krvácení do trávicího traktu, byla léčena terlipresinem (Remestyp) a antibiotiky. Při kontrolní endoskopii začala opět krvácet z ulcerace na přechodu jícnu a žaludku, krvácení bylo intenzivní, hemodynamicky významné, vyžádalo si zajištění dýchacích cest a tekutinovou resuscitaci. Při opětovné endoskopii byla snaha zastavit krvácení aplikací cyanoakrylátu (Histoacryl) do krvácícího žaludečního varixu neúspěšná. Krvácení bylo dočasně stavěno zavedením Sengstakenovy-Blakemoreovy sondy. Při rozhodování o řešení tč. endoskopicky nezastavitelného krvácení připadal v úvahu konzervativní postup s hemosubstitucí, vazoaktivní terapií, další pokus o endoskopickou zástavu krvácení, zavedení Danišova stentu

nebo chirurgické řešení. Nemocná po mezioborovém konziliu následující den podstoupila splenektomii s azygoportální dekonexí. Následovala rychlá rekonvalescence. Nemocná dále až do srpna 2016 nekrvácela.

#### Kazuistika 2

Nemocná, 47 let, měla diagnostikovánu subakutní trombózu porty (měsíc trvající bolesti břicha, při nálezu trombózy VP již měla vyvinuté objemné jícnové varixy – F3, Beppu klasifikace) s nově zjištěnou JAK2 pozitivní myelofibrózou. Rozsah trombózy byl ve VP, VMS a suspektně i VL. Při diagnóze byla zahájena terapie nízkomolekulárním heparinem, záhy se však utvořil kavernom porty. Byla zahájena léčba  $\beta$ -blokátorem a IPP, během čtyř měsíců byly provedeny čtyři elektivní ligace. Dva roky od stanovení diagnózy se opět objevily bolesti břicha spolu s nově zjištěným ascitem, byly diagnostikovány významné varixy, byla provedena další ligace varixů. Diagnostickou punkcí ascitu byl prokázán bakterascites (*Streptococcus anginosus*, množství neutrofilů v ascitu  $0,028 \times 10^9/\text{ml}$ , nízké známky zánětu), který byl přeléčen antibiotiky. V dalších měsících došlo k nárůstu ascitu, byla opakovaně provedena evakuační paracentéza – 2x za měsíc o objemu 5 l. Nemocná měla i nadále bolesti břicha, únavnost, celkový dyskomfort, naopak nikdy nekrvácela (obr. 1). Při zvažování další terapie bylo možné pokračovat v konzervativní léčbě, TIPS pro nemocnou nebyla proveditelná pro úplnou trombózu obou větví porty. Na základě obtíží, po opakovaných diskuzích s nemocnou a konziliích hematologa a chirurga, byla provedena elektivní azygoportální dekonexe a splenektomie. Po výkonu se obtíže nemocné významně zmírnily, do srpna 2016 je bez významnějšího ascitu či jiných komplikací.

#### Diskuze

PHPH je neobvyklá příčina portální hypertenze. Akutní příhody si vyžadují

rychlé zahájení antikoagulační terapie s nadějí na plnou rekanalizaci trombů v portálním řečišti, a tedy „vyléčení“ bez následků. Na druhé straně stojí hrozba infarkce střev s jejich nekrotizací, která je zatížena vysokou letalitou. Chronické případy se projevují krvácením z jícnových a žaludečních varixů a potřebují stejnou péči jako krvácející cirhotici. Na jednu stranu je péče o tyto nemocné „jednodušší“ při absenci jaterní cirhózy, na druhou stranu může být krvácení při kavernózní porty hůře zastavitelné. V případech, kdy nejsou komplikace nemoci řešitelné endoskopicky a medikamentózně (ve většině případů se jedná o endoskopicky neřešitelné krvácení do trávicí trubice), zůstává potřeba operačního řešení. Chirurgicky se užívají metody, které snižují průtok portálním řečištěm – eliminují přítok z VL do porty (splenorenální zkrat, splenektomie) nebo eliminují přítok z VMS (mezenterikokavální zkrat) [6]. Dále metody snižující plnění samotných varixů – azygoportální dekonexe v kombinaci se splenektomií – při operaci se podvazují žíly proximální části žaludku a distálního jícnu [7]. Tyto operační techniky vznikaly v době, kdy nebyla dostupná endoskopická léčba a léčili se takto zejména nemocní s jaterní cirhózou, proto i data o bezpečnosti a efektivitě těchto operací vznikla na populacích nemocných s jaterní cirhózou a ty lze jen těžko porovnávat s nemocnými s PHPH. Nicméně D’Amico et al a Rikkers et al v randomizovaných kontrolovaných studiích prokázali benefit u spojkových operací na přežívání nemocných s krvácením z varixů při portální hypertenzi [8,9]. Jin et al na souboru nemocných podstupujících azygoportální dekonexi se splenektomií při krvácení z varixů při jaterní cirhóze prokázal obdobný „rebleeding rate“, jaký byl pozorován v jiných studiích při endoskopické léčbě [10]. Z radiologických metod lze provést embolizaci sleziny, a tím omezit přítok krve z VL do porty. Ve vybraných případech je možné provést TIPS jako přístup do

portálního řečiště, kde tak lze provést angioplastiku trombózané žíly nebo dominantní kolaterály. Provedená TIPS zvyšuje průtok krve v portě, čímž působí antikoagulačně [11,12].

Evropská společnost pro studium jater EASL vydala v roce 2015 doporučení pro léčbu těchto jednotek. Jedná se o první doporučení na toto téma od EASL. Doporučení k léčbě jsou zde oproti terapeutickým postupům v našem souboru rezervovanější.

U akutních trombóz je nově doporučeno podávat pouze antikoagulační terapii, nadpoloviční část našich nemocných však podstoupila navíc TIPS, v některých případech doplněný lokální trombolýzou. Efekt TIPS s lokální trombolýzou je trojí – aspirační trombektomie, lokální trombolýza a zvýšení průtoku krve v portálním řečišti. Autoři doporučení komentují rizika systémové a transarteriálně podávané trombolýzy – je popsáno málo případů (asi 100), léčba je spojena s významnými krváčovými komplikacemi. Při systémově nebo transarteriálně podávané trombolýze promývá střevo trombololytikum o vysoké koncentraci, které je často ischemizované, a tak náchylné ke krvácení [13–15]. Autoři doporučení možnost lokální trombolýzy pomocí TIPS také uvádějí a dodávají, že oproti výše popsané trombolýze jsou redukovány závažné krváčovité příhody, ale zkušenosti vyplývají pouze z malého souboru nemocných [30], a uzavírají, že onemocnění není tak závažné, aby museli být pacienti vystavováni vysokému riziku [16,17]. Jeden nemocný v našem souboru po podání lokální trombolýzy krvácel do volné dutiny břišní, krvácení předcházelo poškození jaterní fascie při vytváření TIPS, punkční kanál byl embolizován tkáňovým lepidlem. Krvácení ustalo, nemocný zemřel na komplikace ischemie střeva, nikoli na hemoragický šok. Rekanalizace bylo v našem souboru dosaženo v 50 % případů. Dle literatury je v jiných souborech dosahováno obdobných výsledků (55 %) [18].

U chronických trombóz porty je doporučeno postupovat shodně jako u nemocných s portální hypertenzí při jaterní cirhóze. V našem souboru byli v mnoha případech nemocní operováni jednak proto, že část nemocných krvácela v době před érou ligace, další část nemocných se nedaří ani dnes léčit pouze pomocí endoskopických metod (viz příklady z kazuistiky). Přesto platí, že většina nemocných i s velmi objemnými, často žaludečnými varixy může být efektivně léčena konzervativně – podáváme  $\beta$ -blokátor, IPP a jícnové varixy preventivně ligujeme. Indikace k chirurgickému výkonu je obtížná jak v akutních, tak i elektivních případech, postup je třeba konzultovat se zkušeným chirurgem v této problematice, často také s hematologem. Malou část nemocných lze léčit i pomocí TIPS, ale jedná se o náročné výkony pro zkušené radiology. Pětileté přežívání je v literatuře udáváno přes 70 % [19–23].

Naše studie je výrazně limitována – při vyhledávání nemocných jsme velmi pravděpodobně neidentifikovali všechny pacienty s touto diagnózou, nemocní jsou léčeni v mnoha etapách, ne výjimečně již od dětství. Z toho vyplývá neúplnost dokumentace, o léčbě rozhodovala často jiná pracoviště, byly použity rozdílné dostupné léčebné postupy, soubor nemocných je malý, stav nemocných nelze zpětně vzájemně porovnávat a hodnotit tak efektivitu jednotlivých terapeutických metod.

## Závěr

K diagnostice a léčbě jsou dostupná nová doporučení EASL, která doporučují zahájit u všech nemocných s akutní trombózou porty neprodleně antikoagulační terapii nízkomolekulárním heparinem, pokud nejsou závažné kontraindikace. Nemocné s chronickou trombózou porty (kavernózní) doporučují léčit jako nemocné s portální hypertenzí při jaterní cirhóze. Komplikované případy si v některých situacích vyžadují i další terapeutické přístupy.

## Literatura

1. Viallet A, Marleau D, Huet M et al. Hemodynamic evaluation of patients with intrahepatic portal hypertension. Relationship between bleeding varices and the portohepatic gradient. *Gastroenterology* 1975; 69(6): 1297–1300.
2. EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *J Hepatol* 2016; 64(1): 179–202. doi: 10.1016/j.jhep.2015.07.040.
3. Nery F, Chevret S, Condat B et al. Causes and consequences of portal vein thrombosis in 1,243 patients with cirrhosis: results of a longitudinal study. *Hepatology* 2015; 61(2): 660–667. doi: 10.1002/hep.27546.
4. Plessier A, Darwish-Murad S, Hernandez-Guerra M et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: a prospective multicenter follow-up study. *Hepatology* 2010; 51(1): 210–218. doi: 10.1002/hep.23259.
5. Berzigotti A, García-Criado A, Darnell A et al. Imaging in clinical decision-making for portal vein thrombosis. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2014; 11(5): 308–316. doi: 10.1038/nrgastro.2013.258.
6. Wang L, Liu GJ, Chen YX et al. Sinistral portal hypertension: clinical features and surgical treatment of chronic splenic vein occlusion. *Med Princ Pract* 2012; 21(1): 20–23. doi: 10.1159/000329888.
7. Lin N, Liu B, Xu RY et al. Splenectomy with endoscopic variceal ligation is superior to splenectomy with pericardial devascularization in treatment of portal hypertension. *World J Gastroenterol* 2006; 12(45): 7375–7379.
8. D'Amico G, Pagliaro L, Bosch J. The treatment of portal hypertension: a meta-analytic review. *Hepatology* 1995; 22(1): 332–354.
9. Rikkers LF, Sorrell WT, Jin G. Which portosystemic shunt is best? *Gastroenterol Clin North Am* 1992; 21(1): 179–196.
10. Jin G, Rikkers LF. Transabdominal esophagogastric devascularization as treatment for variceal hemorrhage. *Surgery* 1996; 120(4): 641–647.
11. Fanelli F, Angeloni S, Salvatori FM et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt with expanded-polytetrafluoroethylene-covered stents in non-cirrhotic patients with portal cavernoma. *Dig Liver Dis* 2011; 43(1): 78–84. doi: 10.1016/j.dld.2010.06.001.
12. Senzolo M, Tibbals J, Cholongitas E et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for portal vein thrombosis with and without cavernous transformation. *Aliment Pharmacol Ther* 2006; 23(6): 767–775.
13. Smalberg JH, Spaander MV, Jie KS et al. Risks and benefits of transcatheter thrombolytic therapy in patients with splanchnic venous thrombosis. *Thromb Haemost* 2008; 100(6): 1084–1088.
14. Ferro C, Rossi UG, Bovio G et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt, mechanical aspiration thrombectomy, and direct thrombolysis in the treatment of acute portal and superior mesenteric vein thrombosis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2007; 30(5): 1070–1074.
15. Hollingshead M, Burke CT, Mauro MA et al. Transcatheter thrombolytic therapy for acute mesenteric and portal vein thrombosis. *J Vasc Interv Radiol* 2005; 16(5): 651–661.
16. Liu FY, Wang MQ, Duan F et al. Interventional therapy for symptomatic-benign portal vein occlusion. *Hepatogastroenterology* 2010; 57(104): 1367–1374.
17. Wang MQ, Liu FY, Duan F et al. Acute symptomatic mesenteric venous thrombosis: treatment by catheter-directed thrombolysis with transjugular intrahepatic route. *Abdom Imaging* 2011; 36(4): 390–398. doi: 10.1007/s00261-010-9637-1.
18. Turnes J, García-Pagán JC, González M et al. Portal hypertension-related complications after acute portal vein thrombosis: impact of early anticoagulation. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2008; 6(12): 1412–1417. doi: 10.1016/j.cgh.2008.07.031.
19. Amitrano L, Guardascione MA, Scaglione M et al. Prognostic factors in noncirrhotic patients with splanchnic vein thromboses. *Am J Gastroenterol* 2007; 102(11): 2464–2470.
20. Spaander MC, Hoekstra J, Hansen BE et al. Anticoagulant therapy in patients with non-cirrhotic portal vein thrombosis: effect on new thrombotic events and gastrointestinal bleeding. *J Thromb Haemost* 2013; 11(3): 452–459.
21. Condat B, Pessione F, Hillaire S et al. Current outcome of portal vein thrombosis in adults: risk and benefit of anticoagulant therapy. *Gastroenterology* 2001; 120(2): 490–497.
22. Rajani R, Björnsson E, Bergquist A et al. The epidemiology and clinical features of portal vein thrombosis: a multicentre study. *Aliment Pharmacol Ther* 2010; 32(9): 1154–1162.
23. Orr DW, Harrison PM, Devlin J et al. Chronic mesenteric venous thrombosis: evaluation and determinants of survival during long-term follow-up. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2007; 5(1): 80–86.

Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádné komerční zájmy. The authors declare they have no potential conflicts of interest concerning drugs, products, or services used in the study.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů. The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE „uniform requirements“ for biomedical papers.

*Doručeno/Submitted: 14. 8. 2016*

*Přijato/Accepted: 3. 10. 2016*

*MUDr. Štěpán Šembera  
II. interní gastroenterologická klinika  
LFUK a FN Hradec Králové  
Sokolská 581  
500 05 Hradec Králové  
stepan.sembera@gmail.com*