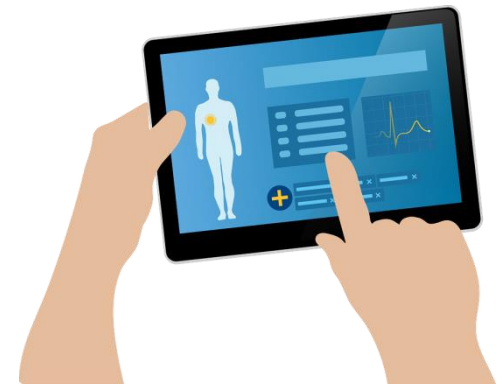




„...a játra jsou
v tom občas nevinně“



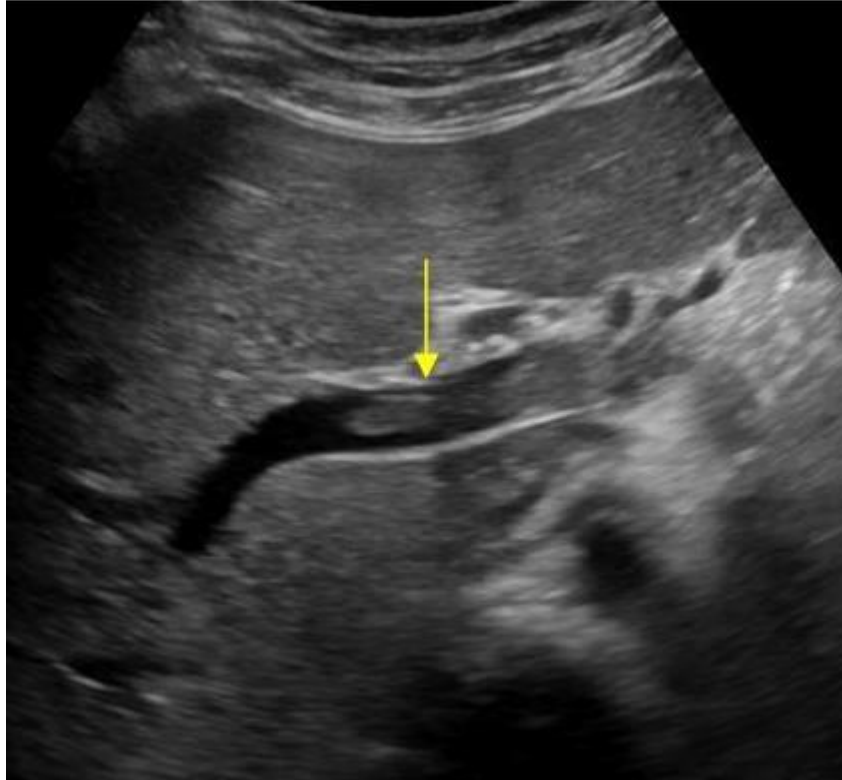
- Pacientka K.M., ročník 1950
- Bez závažnějšího předchorobí, bez chron.FA
- Nekuřák, alkohol příležitostně
- Cca týden před přijetím pád na lyžích
 - s mírným úderem do břicha, ale poté rychlé odeznění obtíží
- Cca 3-4 dny před přijetím bolesti v bedrech, více vlevo - vyšetřena na urologii - chirurgii a odeslána na internu



- pKre: 66, pUre: 6,2, pAST: 0,58, pALT: 0,41, pBil: 28, pDB: hemolyza, pALP: 2,5, pGMT: 1,46, pNa: 139, pK: 4,4, pCl: 102, pAMS: 0,31, **pCRP: 110,8**
- biochemie-sérum: sCa: 2,29, sPi: 1,10, sGMT: 1,24; 1,41, **sLD: 5,16**, sNa: 143, sK: 4,5, sCl: 106 biochemie-sérum: sCB: 67, sAlb: 37,5
- **WBC: 12,1**, RBC: 5,36, Hb: 146,0, Hct: 0,445, MCV: 83,0, MCH: 27,2, MCHC: 328,00, RDW: 20,0, PLT: 216, MPV: 9,5, PDW: 18,0, Pct: 0,204, NRBa: 0,0, Ne%: 81,7, Eo%: 1,7, Ba%: 1,4, Mo%: 5,3, Ly%: 9,9, NEa: 9,90, EOa: 0,20, BAa: 0,20, MOa: 0,60, LYa: 1,20
- citr.krv:
- PT (Qt) s: 15,9, PT_viz text_*: 68,0, PT (QT) poměr: 1,21, PT (QT) (Qt) N: 13,1
- biochemie-sérum:
- sAFP: 3,9, sCEA: 0,2, CA15: 33,5, CA19: 4,2, sNSE: 16,1, CA12: 40,9, sCYF: 1,3, sGRP: 45,4

- SONOGRAFIE EPIGASTRIA
- JÁTRA: jaterní parenchym 125 mm, homogenní, přiměřené echogenity, bez ložisek, šíře jaterních žil v normě
- ŽLUČNÍK a ŽLUČOVÉ CESTY: intrahepatální žlučové cesty nejsou dilatovány, žlučník kontrahován, v lumen echostruktura 10 mm s dorz. stínem
- HEPATOCHOLEDOCHUS: 4 mm
- V.PORTAE: 17 mm- s trombozou, V. LINEALIS: 14 mm bez zřetelného průtoku
- LEDVINY: pravá ledvina: 95x42 mm, parenchym bpn, bez městnání
- levá ledvina: 115x58 mm, v centrální části cysta 60 mm, bez městnání
- PANKREAS: homogenní, nezvětšen
- SLEZINA: 213x90 mm, homogenní
- DALŠÍ NÁLEZY: břišní aorta: 16 mm, moč měchýř s malou náplní, hladkých stěn

- ZÁVĚR: **tromboza dilatované vena portae a vena lienalis, splenomegalie, cholecystolithiaza, cysta levé ledviny**



podle: ultrasoundcases.info

CT vyšetření

- Trombosa v. portae, v. lienalis, defekty se táhnou i k soutoku v. mesenterica superior a inferior. Vytvořeny poměrně již rozsáhlé portokavální spojky s možnou kavernosní transformací porty
- Výrazná splenomegalie
- Cholecystolithiasa
- Cysty ledvin
- Malé množství volné tekutiny v malé pánvi

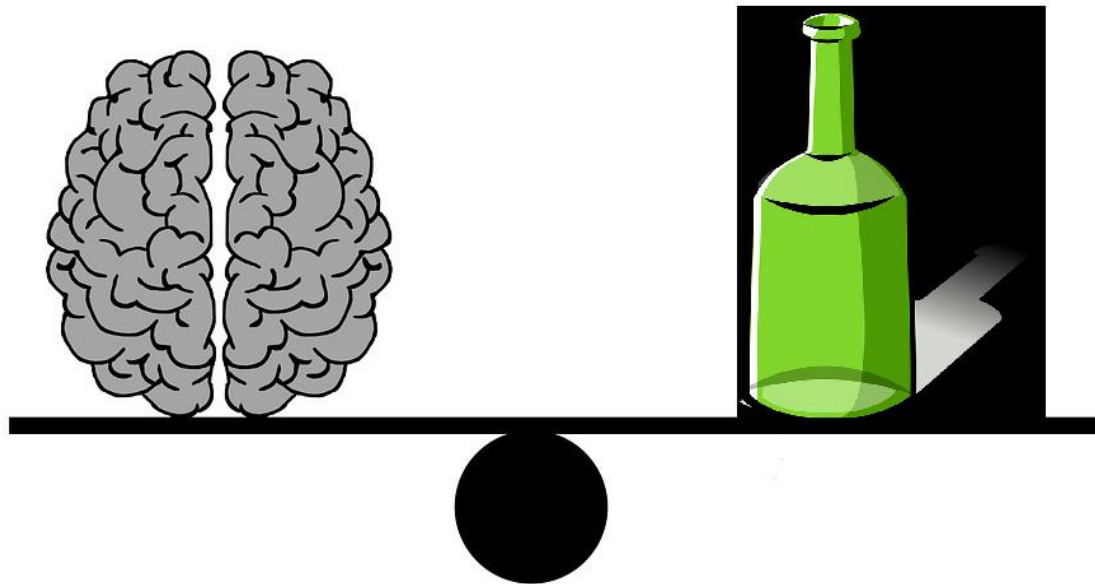






- GASTROSKOPIE:
 - Volně do jícnu, sliznice klidná růžová, nejsou jícnové varixy, přechodná zóna ve 41cm od řezáků. Dále volně do žaludku, řasy autoplastické, volně se rozvíjí, sliznice klidná, růžová, dif. mírně prosáklá, přítomno políčkování. Žaludeční jezírko čiré. Angulární řasa norm. V inverzi subkardiálně normální nález, kardie dovírá, nejsou subakard. varixy. Pylorem volně do duodena, s normální sliznicí, dále do D2 duodena norm. nález.
- Závěr: Makroskop. obraz portální gastropathie

Dif. dg.



Portální hypertenze

- **prehepatální** – trombosa porty, trombocy v. lienalis
- **hepatální** – pre, postsinus., sinusoidální - cirhosa
- **posthepatální** – Budd-Chiariho syndrom, kardiální – restriktivní KMP, konstriktivní perikarditida, těžká srdeční insuficience

Portální hypertenze – projevy

- Varixy
- Splenomegalie, hypersplenismus
- Ascites
- Encefalopatie
- Hepatorenální syndrom



Trombosa porty

- Virchowova trias - stáza, zánět, trombofilie
- fluiditu krve a hemostázu zajišťuje souhra: endotelu, trombocytů, koagulačních faktorů, přirozených inhibitorů koagulace, fibrinolytického systému, inhibitorů fibrinolýzy a kontinuální tok krve
- trombosa většinou kombinací vrozených, získaných a situačních poruch

Příčiny obstrukce portální žíly

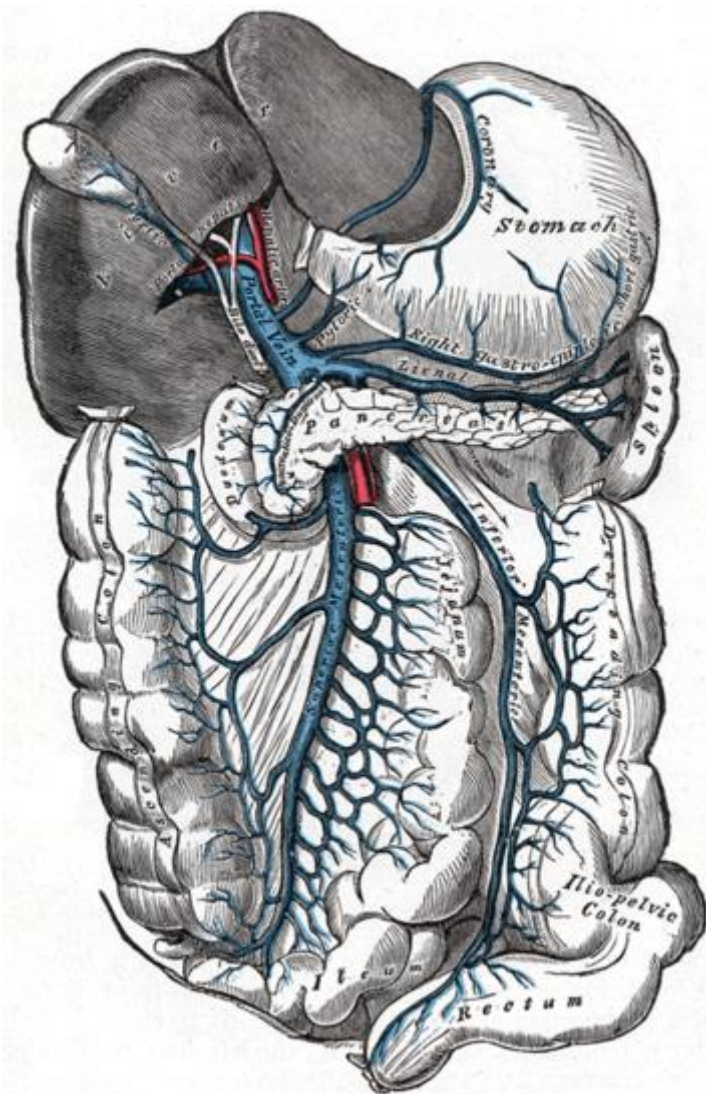


Table 1

Etiology of Portal Vein Obstruction

Portal Vein Thrombosis

Cirrhosis

Neoplasms

hepatoma, pancreatic cancer

Infectious

intra-abdominal infections- appendicitis, diverticulitis

Inflammatory

pancreatitis, IBD, sclerosing cholangitis

Myeloproliferative disorders

paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, polycythemia vera, leukemias

Hypercoagulable states

Inherited or acquired- see table 2

Trauma

Post operative

Shunt surgery, OLT

Congenital

Idiopathic

Obstruction by tumors

Pancreatic cancer

Hepatocellular carcinoma

Porta hepatis lymphadenopathy

Dif. dg. splenomegalie - patofyziologie

- **hyperplasie** - zvýšená potřeba splenické fce - hyperplasie RES - hemolytické anemie, thalasemie, perniciosní anemie, imunitní hyperplasie - infekce- HIV, tbc, CMV, autoimun. poruchy - RA- Feltyho sy, SLE, sarkoidosa, Stillova choroba
- **vaskulární kongesce** - cirhosa- portální hypertenze, trombosa porty, trombosa v. lienalis, srdeční insuficience
- **infiltrace** - amyloidosa, Gaucherova, Niemann-Pick, leukemie /ALL, CLL, CML/, lymfomy, myeloproliferativní choroby /polycythemia vera, primární trombocytémie, myelofibrosa/

Zpět k naší pacientce



Cirrhosa ?

- normální JT
- normální INR
- absence ascitu
- velikost splenomegalie
- absence zřetelné jaterní patologie na sono,CT



cirrhosa nepravděpodobná

Neoplasie ?

- CT - viz - HCC, cholangiogenní Ca, Ca pankreatu - nejsou známky tu
- tu markery - negativní



tu příčina nepravděpodobná

Další možné příčiny ?

- infekce v dutině břišní ? – CT, lab.
 - nepravděpodobná
- trauma ? – možný podíl
- hematologická příčina ? – výrazná splenomegalie, vyšší LDH
- trombofilní stav ?

Vrozené trombofilie

- Mutace FV Leiden
- Mutace protrombinu G20210A
- Deficit antitrombinu
- Deficit proteinu C
- Deficit proteinu S

Leidenská mutace

- nejčastější trombofilní stav bělochů
- mutace FV působí rezistenci k inhibici proteinem C
- výskyt u 3-15 % bělošské populace , u 20 % pacientů s TEN
- Heterozygoti – riziko zvýšeno 5-10x , homozygoti 50-100 x

Mutace protrombinu

- G20210A
- výskyt 2-5%, u pacientů s TEN 6-18 %
- heterozygoti – zvýšení rizika trombózy 2-5 x

Získané poruchy

- věk
- infekce
- záněty / nespecifické stř. záněty, vaskulit./
- srdeční insuficience
- antifosfolipidový syndrom
- PNH – paroxysmální noční hemoglobinurie
- myeloproliferativní onemocnění

Situační poruchy

- imobilizace
- operace
- trauma
- antikoncepce
- těhotenství

Zpět k naší pacientce



- **VYŠETŘENÍ PRŮTOKOVOU CYTOMETRIÍ:**
- Vyšetření periferní krve metodou průtokové cytometrie **bez známek** hematologické malignity

výsledek trepanobiopsie

Závěr:

Kostní dřeň; trepanobiopsie.

Trilineární myeloproliferace, jemná fibrotizace, bez zmnožení blastů.

Histologický obraz odpovídá klin.dg. polycythaemia vera (PV). S ohledem na distribuci a vzhled megakaryocytů je zvažovaná primární myelofibróza (PMF-1) velmi málo pravděpodobná. O esenciální trombocytémii (ET) se nejedná.

Myeloproliferativní onemocnění

- polycytemia vera
- primární myelofibrosa
- esenciální trombocytemie
- CML

JAK2 V617F

- myeloproliferativní poruchy charakterizovány overprodukcí a dysfunkcí krevních buněk
- více než 50% pacientů s myeloproliferací nese získanou mutaci cytoplazmatické Janusovy tyrozin kinázy 2 (JAK 2)



- **Výsledek RT-PCR vyšetření mutace JAK 2 V617F:**

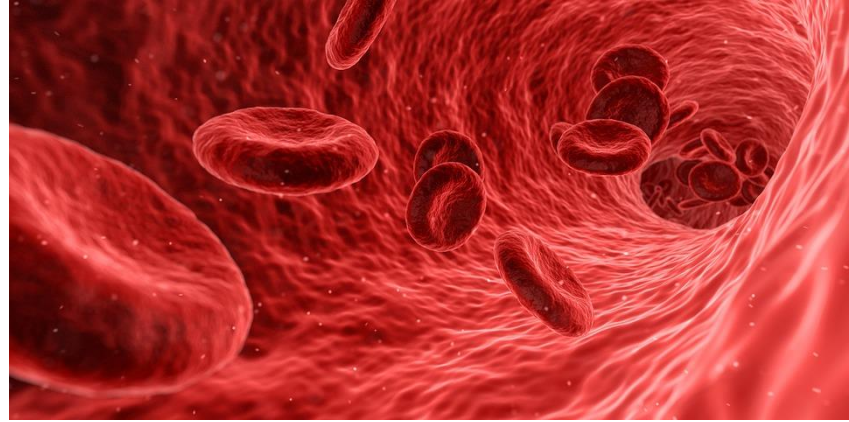
Mutace JAK2 V617F Mutace zachycena - homozygotní.

JAK2 V617F

- pozitivní u 97 % pac. s polycytemia vera, 60% pac. s primární myelofibrosou , 50% esenciální trombocytemie
- **průkaz mutace JAK2 u 17-35% pacientů s trombocytosou**

Zpět k naší pacientce





- WBC: 12,6; 12,1; 6,9; 7,9
- RBC: **5,67**; 5,36; 5,09; 5,52
- Hb: 154,0; 146,0; 138,0; 149,0
- Hct: **0,473**; 0,445; 0,422; 0,460
- MCV: 83,4; 83,0; 82,8; 83,3
- MCH: 27,1; 27,2; 27,0; 27,0
- MCHC: 325,00; 328,00; 326,00; 325,00
- RDW: 20,2; 20,0; 19,9; 20,0
- PLT: 238; 216; 231; 226
- MPV: 9,5; 9,5; 9,1; 9,4
- PDW: 18,6; 18,0; 18,9; 19,0

Kazuistika č. 2

stenosis v. lienalis?



- pacient 63 let
- 2004 dg. nekrotizující pankreatitida toxonutritivní etiologie - **rozvoj SIRS s MODS, dlouhodobá UPV**
- opakované revize DB (opakovaně nekrektomie, sutura perforace c. descendens, protektivní ileostomie, evakuace subfrenického abscesu)
- 2006 zanoření ileostomie
- rozvoj pankreatogeního diabetu - komb. terapie inzulin + PAD
 - do r. 2014 pacient zcela bez obtíží

- v únoru 2014 přijat na interní odd. pro symptomatickou anémii (dušnost, slabost), anamnesticky melena

Krevní obraz

Leukocyty: $6,4 \cdot 10^9/l$
Erytrocyty: $2,91 \cdot 10^{12}/l$,
Hemoglobin: **62,0** g/l,
Hematokrit: 0,206 l/l,
Objem ery: 70,8 fl,
Hb ery: 21,3 pg,
Hb koncentrace: 301,00 g/l,
anisocytosa ery: 20,6 %,
Desticky: $130 \cdot 10^9/l$,



Biochemie

- Fe 6,5 $\mu\text{mol/l}$, ostatní bez patologie



Endoskopická vyšetření

- **gastroskopie:** výraznější prosáklé žaludeční řasy (jícnové ani subkardiální varixy nenalezeny)
- **kolonoskopie:** zdroj krvácení nenalezen

Zobrazovací vyšetření

- **sono břicha:** obraz difusní hepatopatie charakteru steatosy, jaterní žíly bez dilatace, v. portae nerozšířená, homogenní náplň, průtok zachován. Slezina nezvětšena.
- během hospitalizace beze známek krvácení do GIT, po korekci KO krevními převody pacient propuštěn do domácího ošetřování.
- doplněna **CT enterografie - závěr:** známky portální hypertenze s dilatací v. portae a přítomností portokaválních kolaterál ve stěně žaludku na malé křivatuře a ve stěně několika orálních kliček jejunu.
- **CT portografie - průkaz významného zúžení v. lienalis**



příklad převzat z: [medscape.com](https://www.medscape.com)

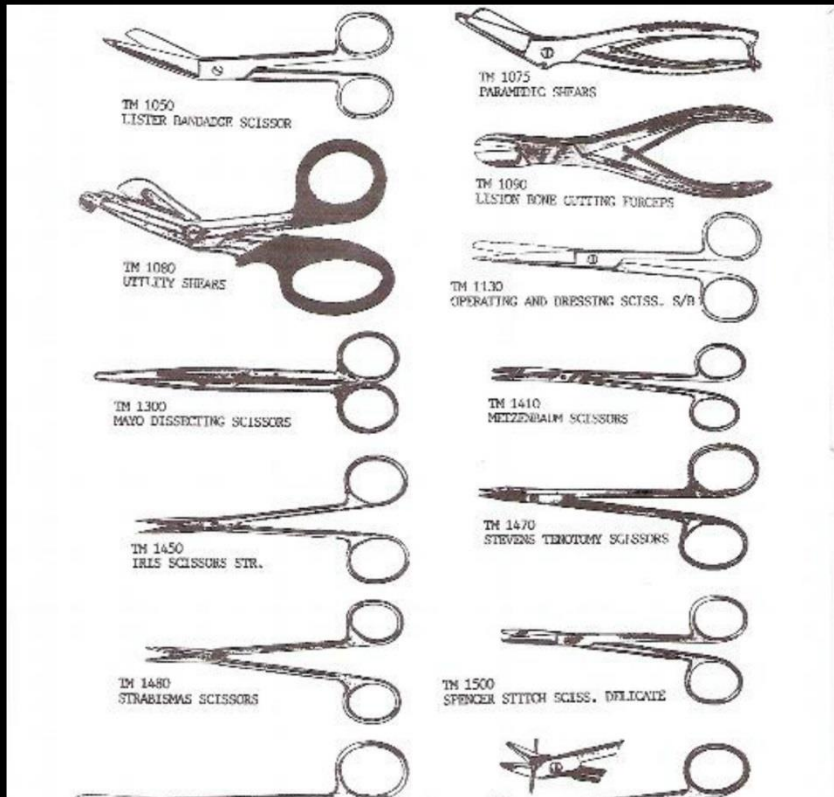
3.4.2014 provedena splenektomie

Výkon bez komplikací.

Po dimisi pacient předán do GE poradny,
dlouhodobě bez obtíží, bez poklesu v KO.



Why I won't be a surgeon



Surgeon



Me

not scissors
gardening tool

Whispers of a Barefoot Medical Student

Kazuistika č. 3

Roční chlapec s poischemickým selháním jater s mnohočetnými varixy a s opakovaným ŽOK

23.4.2014 OLTx – split levý lalok

opakované revize pro krvácivé komplikace, trombózu veny portae a biliární leak, těžké sepse

20.5.2014 překlad na JIRP KDCHT

23.5.2014 zastaveno krvácení tkáňovým lepidlem, balonkový katetr zaveden teprve při recidivě

MOČOVÝ KATÉTR BALÓNKOVÝ 16 Ch



24.4.-2.6.2014 další dvě ataky krvácení

4.6.2014 CT angiografie prokazuje těsnou stenózu v. portae v oblasti anastomózy

5.6.2014 v IKEM PTA porty se zavedením stentu, s dobrým efektem na regresi
varixů



13.6.2014 extubace

Léčba trombózy v. portae

AKUTNÍ:

- antikoagulační léčba
- lokální trombolýza? (cave: krvácivé komplikace)
- TIPS?

CHRONICKÁ:

- endoskopická léčba varixů
- farmakologická (BB)
- chirurgická (spojkové operace)

Endoscopic variceal sclerotherapy



Needle passed through standard endoscope into varix. Injected sclerosing solution causes thrombosis of varix.

© Elsevier, Inc. - Netterimages.com

Endoscopic variceal ligation (banding)



JOHN A. CRAIG MD

Podle: Elsevier, Inc.

Fakta pro zapamatování



- cirhosa nejčastější příčinou trombósy porty, až u 15-30%
- druhá nejčastější příčina trombósy porty - nádory (HCC, Ca pankreatu)
- z dalších příčin trombósy porty je nejčastější myeloproliferativní onemocnění /PV, ET, PM/ s mutací JAK2
- trombofilie u myeloprol. onem. je komplexní povahy – tedy i při „normálním“ KO!
- u 25% pacientů s myeloproliferativním onemocněním je trombósa porty první manifestací

Děkuji za pozornost

