

SYMPTOMATICKÁ STENÓZA JATERNÍ ŽÍLY

SYMPTOMATIC HEPATIC VEIN STENOSIS

kazuistika

Pavla Čabelková¹
Antonín Krajina¹
Vendelín Chovanec¹
Ondřej Renc¹
Petr Hůlek²
Radan Brůha³

¹Radiologická klinika LF UK a FN,
Hradec Králové

²II. interní gastroenterologická
klinika LF UK a FN, Hradec Králové

³IV. interní klinika 1. LF UK a VFN,
Praha

Přijato: 10. 4. 2015.

Korespondenční adresa:

MUDr. Pavla Čabelková
Radiologická klinika FN
Sokolská 581,
500 05 Hradec Králové
e-mail: pavla.cabelkova@gmail.com

Konflikt zájmů: žádný.

SOUHRN

Čabelková P, Krajina A, Chovanec V, Renc O, Hůlek P, Brůha R. Symptomatická stenóza jaterní žíly

Buddův-Chiariho syndrom je soubor onemocnění s velice heterogenním spektrem příčin vzniku podmíněný bloádou odtoku krve z jater. V tomto kazuistickém sdělení je popsán případ 32leté pacientky se symptomatickou stenózou jaterní žíly idiopatického původu, která byla léčena na našem pracovišti v letech 2014 a 2015. Žena trpěla refrakterním fluidothoraxem, přičemž po neúspěšné diuretické léčbě byla odeslána na angiointervenční oddělení naší nemocnice. Do stenotické pravé jaterní žíly, při hypoplastické střední a levé, byl implantován balonexpandibilní stent. Po 6 měsících bez obtíží se znovu objevila dušnost na podkladě fluidothoraxu, při provedené angiografii byla diagnostikována restenóza ve stentu a byla provedena dilatace balónkem. K dosažení regrese nebylo nutné vytvoření transjugulární portosystémové spojky (TIPS), ale postačilo pouze zavedení balonexpandibilního stentu, což se ukázalo jako dobré řešení pro tento vzácný typ Buddova-Chiariho syndromu.

Klíčová slova: Buddův-Chiariho syndrom, stenóza jaterní žíly, portální hypertenze.

SUMMARY

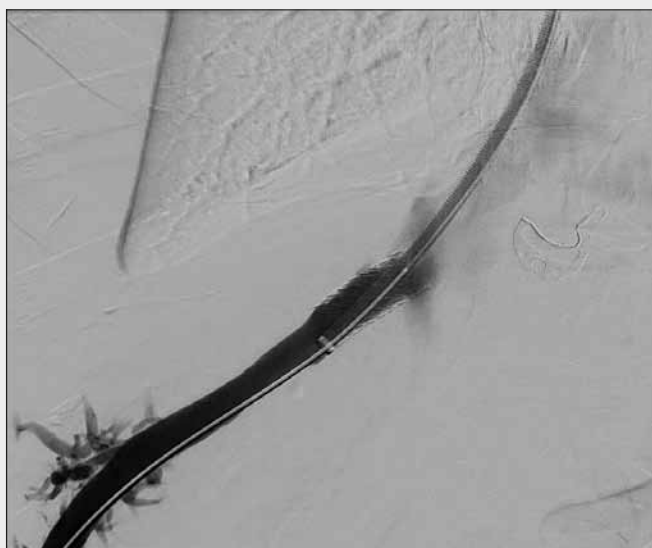
Čabelková P, Krajina A, Chovanec V, Renc O, Hůlek P, Brůha R. Symptomatic hepatic vein stenosis

Budd-Chiari syndrome is a group of rare disorders with heterogenous spectrum of causes based on liver outflow blockation. There is a case report of a 32 year old female patient with symptomatic hepatic vein stenosis of idiopathic origin. She was treated in our department in 2014 and 2015. She suffered from refractory hydrothorax and after diuretic therapy was sent to angiointerventional unit of our hospital. The left and middle hepatic veins were hypoplastic. The stenotic right hepatic vein was treated with implantation of balloon expandable stent. After 6 months without symptoms she suffered from shortness of breath with hydrothorax, on angiography in-stent restenosis was found and balloon dilatation was performed. To maintain regression of symptoms there was no need to perform transjugular portosystemic shunt, placement of balloonexpandable stent was sufficient and it seems to be good solution for this rare type of Budd-Chiari syndrome.

Key words: Budd-Chiari syndrome, hepatic vein stenosis, portal hypertension.



▲ Obr. 1



▲ Obr. 2

Obr. 1. Venografie pravé jaterní žíly s proximální stenózou při ústí do dolní duté žíly
Fig. 1. Venography of the right hepatic vein with proximal ostial stenosis

Obr. 2. Kontrolní venografie pravé jaterní žíly po implantaci balonexpandibilního stentu do místa stenózy
Fig. 2. Completion venography of the right hepatic vein after placement of a balloonexpandable stent into the stenotic part of the vein

ÚVOD

Buddův-Chiariho syndrom je soubor onemocnění charakterizovaný obstrukcí jaterních žil (JŽ) různé etiologie způsobující městnání v jaterním parenchymu s jeho kongestivním poškozením a následně i postsinusoidální portální hypertenzi. Na prvním místě v etiologii Buddova-Chiariho syndromu se uplatňují hyperkoagulační stavy způsobené buď vrozenými onemocněními, jakým je kupříkladu Leidenská mutace genu pro hemokoagulační factor V, nebo stavy získané. K získaným příčinám hyperkoagulačního stavu patří například užívání hormonální antikoncepce, období kolem porodu nebo myeloproliferativní onemocnění. Obstrukce JŽ může vznikat též útlakem rostoucím tumorem nebo membránou obturující suprahepatální část dolní duté žíly nebo JŽ. Pro evropskou populaci je typické spíše trombotické postižení JŽ (1–4). Buddův-Chiariho syndrom na podkladě stenózy je častější u asijské rasy (5) nebo jako komplikace po transplantaci jater (6).

KAZUISTIKA

Pacientka, 32 let, byla od roku 2010 léčena pro jaterní cirhózu nejasné etiologie klasifikovanou jako Child-Pugh A. V roce 2012 byla znovu hospitalizována pro spontánní bakteriální peritonitidu při progresi ascitu. Provedené kontrastní CT vyšetření potvrdilo volnou tekutinu v dutině břišní, přestavbové změny jaterního parenchymu, kdy levý lalok byl atrofický a lobus caudatus výrazně zvětšený, z JŽ se jako jediná průchodná jevila pravá JŽ. Střední a levá JŽ byly difúzně zúžené, nebylo prokázáno rozšíření portosystémových kolaterál. Dalším postupem bylo katetizační vyšetření JŽ a změření

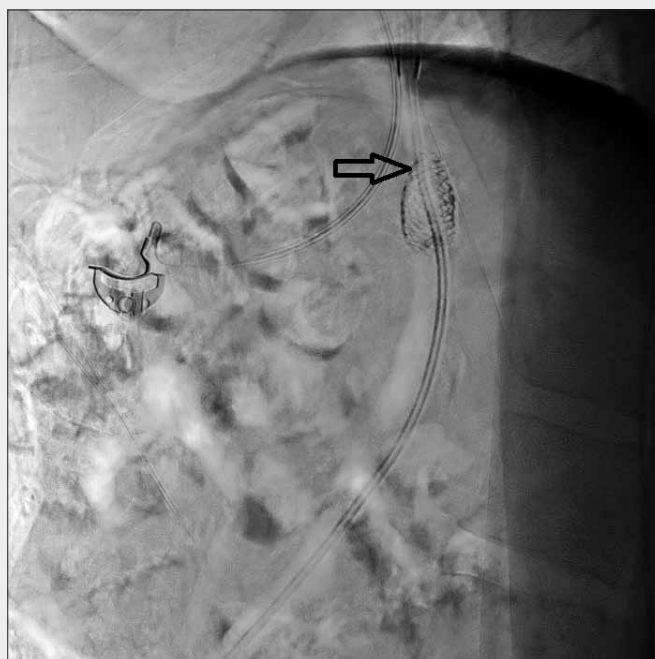
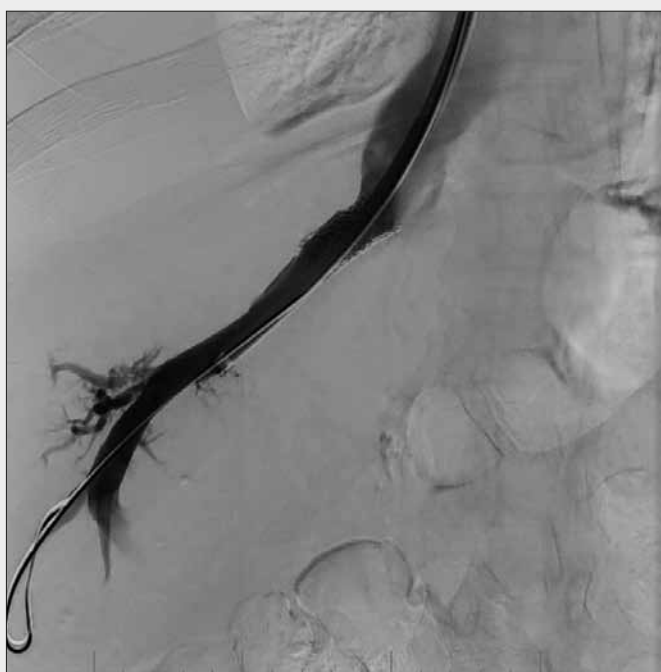
tlaků pro podezření na Buddův-Chiariho syndrom. Nasondována byla pouze pravá JŽ a byly naměřeny tlaky: v zaklínění (WHVP) 19 mm Hg, volný (FHVP) 18 mm Hg, gradient mezi volným a zaklíněným tlakem 1 mm Hg, tlak v dolní duté žíle 2 mm Hg, stenóza pravé JŽ s gradientem 16 mm Hg. Provedená jaterní biopsie ukázala fokální perisinusoidální fibrózu bez známek svědčících pro jaterní cirhózu.

Po této hospitalizaci byla pacientka po ročním období bez obtíží přijata znovu v roce 2013 pro klidovou dušnost a febrilie při pravostranném fluidothoraxu a proběhlé pleuropneumonii. Pravostranný výpotek neregredoval po opakovaných punkcích ani diuretické léčbě a jevil charakter hepatálního fluidothoraxu při téměř kompletní regresi ascitu. Pacientka byla v roce 2014 opakovaně hospitalizována pro přetrvávající dušnost, byly prováděny opakované punkce výpotku. Opakovala se i katetrizace JŽ, kde byla lehká progresse gradientu ve stenotické pravé JŽ z 16 na 18 mm Hg. Poté byla pacientka odeslána na naše pracoviště k provedení transjugulární porto-systémové spojky (TIPS).

Žena byla přijata v březnu 2014 s přetrvávající dušností, na oddělení bylo z pravého hemithoraxu vypunktováno 1500 ml slámově žluté tekutiny. Laboratorní výsledky byly následující: bilirubin 7 $\mu\text{mol/l}$, ALT 0,19 $\mu\text{kat/l}$, AST 0,34 $\mu\text{kat/l}$, celková bílkovina 64,7 g/l, albumin 39,3 g/l, CRP 2,6 mg/l, hemoglobin 133 g/l, leukocyty 5,55 $10^9/\text{l}$, INR 1,3. Poté byla odeslána na angiointervenční oddělení k provedení TIPS. Multidisciplinární tým (hepatolog, intervenční radiolog) rozhodl neprovést TIPS, ale stenózu dilatovat pomocí balónku a zavést stent. Po nasondování stenotické pravé JŽ bylo provedeno měření tlaků: před stenózou 27 mm Hg, za stenózou



▲ Obr. 3



▲ Obr. 4

◀ Obr. 5

Obr. 3. Angiografické zobrazení restenózy ve stentu pravé jaterní žíly implantovaném v 3/2014

Fig. 3. Angiographic imaging of restenosis in right hepatic vein stent implanted in 3/2014

Obr. 4. Boční CO₂ venografie pravé jaterní žíly se zobrazenou proximální deformací stentu (označeno šipkou)

Fig. 4. Lateral CO₂ venography of the right hepatic vein with proximal deformation of implanted stent (marked with arrow)

Obr. 5. Venografie pravé jaterní žíly po úspěšné dilataci in-stent restenózy se snížením gradientu měřeném před a za stenózou

Fig. 5. Venography of the right hepatic vein after successful dilatation of in-stent restenosis with pre- and post stenotic pressure decrease

6 mm Hg, gradient před PTA 21 mm Hg, po PTA a zavedení stentu tlak v JŽ klesl na 14 mm Hg a v pravé síni byl

13 mm Hg, gradient tedy klesl na 1 mm Hg. JŽ byla dilatována balónkem (Invatec Admiral Xtreme 8 × 40 mm, Medtronic, Mexico) na 8 mm a poté byl implantován balonexpandibilní stent 8 × 25 mm (Dynamic, Biotronik, Německo). Balonexpandibilní stent byl zvolen z důvodu potřeby přesné implantace a použití co nejmenší délky. Stengraft se nepoužil z důvodu průchodnosti jediné JŽ, a tudíž zachování co největšího průtoku jaterní tkáně. Výkon byl proveden v mírné analgosedaci s podáním 1 mg midazolamu (Midazolam, B. Braun, Německo), 2 ml fentanylu (Fentanyl Torrex, Chiesi Pharmaceuticals GmbH, Rakousko) a k prevenci trombózy bylo podáno 3000 jednotek heparinu. Jako kontrastní látka bylo použito 100 ml Omnipaque 350 (Iohexolum, GE Healthcare AS, Norsko). Plná antikoagulační léčba LMWH byla aplikována pouze 3 dny po výkonu. Průchodnost stentu byla ověřena 3 dny po výkonu pomocí ultrasonografie, s toky

120 cm/s ve stentu a 70 cm/s za stentem, malé množství ascitu a fluidothorax.

Pacientka neužívala žádnou antikoagulační a antiagregační léčbu a byla 6 měsíců bez obtíží. V únoru 2015 byla znovu přijata na naše pracoviště po překladech z jiné nemocnice, kde byl zjištěn fluidothorax a malé množství ascitu, ke zhodnocení průchodnosti stentu a případnému provedení TIPS. Na CT z ledna 2015 byl nález na pravé JŽ nejasný, svědčící spíše pro stenózu ve stentu, dále bylo zjištěno malé množství ascitu a fluidothorax. Laboratorní výsledky při přijetí byly následující: bilirubin 5 µmol/l, ALT 0,39 µkat/l, AST 0,34 µkat/l, celková bílkovina 74,9 g/l, albumin 42,1 g/l, CRP 5,1 mg/l, hemoglobin 123 g/l, leukocyty 5,66 10⁹/l, INR 1,15. Bylo provedeno nové katetrizační vyšetření, které odhalilo stenózu ve stentu i za stentem. Na boční projekci bylo patrné zploštění proximální části stentu, které nejspíše stenózu způsobilo. Provedli jsme dilataci 10 mm balónkem (Invatec Admiral Xtreme 10 × 40 mm, Medtronic, Mexico) a gradient naměřen-

ný před dilatací a po ní klesl ze 14 na 2 mm Hg. Pro analgosedaci pacientky bylo podáno 1 mg midazolamu (Midazolam, B. Braun, Německo) a 1 ml fentanylu (Fentanyl Torrex, Chiesi Pharmaceuticals GmbH, Rakousko). Při katetrizaci byla znovu provedena biopsie jater, která však nebyla dostatečně průkazná a histologické vyšetření naznačilo možnou inkompletní cirhózu (stadium dle Ishaka 4–5) v menšině dodané tkáně. Pacientka byla po ústupu obtíží s přetrvávajícím mírným ascitem a pravostranným fluidothoraxem ověřeným ultrasonograficky do 1000 ml a ověření toku ve stentu propuštěna do domácí péče.

DISKUSE

Stenóza JŽ jako příčina Buddova-Chiariho syndromu byla v literatuře popisována jako velice vzácná (2, 5, 6). Studie publikovaná v roce 1997 byla provedena na souboru 111 pacientů s poruchou odtoku krve z jater, pouze v 86 případech byly JŽ vizualizovány a z tohoto množství 25 pacientů mělo krátkou stenózu JŽ. V obou skupinách, s prokázanou stenózou a bez stenózy, byly provedeny testy na hyperkoagulační stavy, které odhalily identickou incidenci prokoagulačních stavů v obou skupinách. Jako etiologie stenózy ve skupině se stenózou JŽ bylo v devíti případech prokázano myeloproliferativní onemocnění, v jednom případě byl podkladem stenózy tumor, antifosfolipidový syndrom a Behçetova choroba, v jedenácti případech byl screening etiologie negativní, dva případy byly uvedeny s etiologií různé (2). V této studii byl hlavním způsobem léčby konzervativní postup pouze se sledováním (v 16 případech), 12 pacientů bylo ošetřeno pomocí chirurgického zkratu a pouze dvěma pacientům byla provedena PTA stenózy se špatným dlouhodobým výsledkem. V článcích vydaných v letech 2004, 2005 a 2014 se autoři přiklání k antikoagulační terapii (4), v případě, že se jedná o akutní uzávěr JŽ trombem.

Pokud jde o pomalu progredující onemocnění se stenózou JŽ nebo dolní duté žíly a síťovitou obstrukcí dolní duté žíly, je, pokud je to technicky možné, doporučována PTA stenózy (4, 5). TIPS je doporučován u onemocnění se špatně kontrolovatelným průběhem. Konečným řešením je jaterní transplantace prováděná u pacientů, kde selhaly všechny jmenované postupy (4). Etiologie stenózy JŽ byla dosud určena jen u části pacientů, stále zůstává velká část, u které je podklad stenózy idiopatický (2). U námi prezentovaného případu pacientky je příčina stenózy nejasná.

Z důvodu heterogenity skupiny pacientů s Buddovým-Chiariho syndromem jsou dosud způsoby přístupu k léčbě značně neucelené. Zvláště přístup k pacientům se stenózou JŽ není úplně vyjasněn hlavně z důvodu malého počtu těchto pacientů, kteří jsou zmíněni v dostupné literatuře. Případ s kombinací stenózy JŽ a difuzního zúžení ostatních JŽ, který je prezentován v tomto článku nebyl dosud nikde popsán.

ZÁVĚR

Stenóza JŽ jako součást Buddova-Chiariho syndromu je velice vzácnou formou výskytu této choroby v našich podmínkách, je však potřeba brát tuto formu v potaz. Řešení pomocí transluminální angioplastiky stenotického úseku s případnou implantací stentu bylo účinnou a relativně jednoduchou metodou léčby tohoto onemocnění.

Použité zkratky

FHVP	tlak ve volné jaterní žíle
JŽ	jaterní žíla
PTA	perkutánní transluminální angioplastika
TIPS	transjugulární intrahepatální portosystémový zkrat
WHVP	tlak v jaterní žíle v zaklínění

LITERATURA

1. Rössle M. TIPS and vascular diseases of the liver. In Hülek P, Krajina A, et al. Current practice of TIPS. 1st edition. Hradec Králové: Olga Štambergová 2001; 150–152.
2. Valla D, Handengue A, El Younsi M, Azar N, Zeitoun G, Boudet M-J. Hepatic venous outflow block caused by short-length hepatic vein stenoses. *Hepatology* 1997; 25(4): 814–819.
3. Narayanan Menon KV, Shah V, Kamath PS. Current concepts: The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med* 2004; 350: 578–585.
4. Senzolo M, Cholongitas EC, Patch D, Burroughs AK. Update on the classification, assessment of prognosis and therapy of Budd-Chiari syndrome. *Nat Clin Pract Gastr* 2005; 2: 182–190.
5. Sang HF, Li XQ. Endovascular treatment of Budd-Chiari syndrome with hepatic vein obstruction in China. *J Laparoendosc Adv A* 2014; 24(12): 846–851.
6. Yamagiwa K, Yokoia H, Isajia S, Tatabaa M, Mizunoo S, et al. Intrahepatic hepatic vein stenosis after living-related liver transplantation treated by insertion of an expandable metallic stent. *Am J Transplant* 2004; 4: 1006–1009.