

فرط ضغط الدم البابي

Portal Hypertension

التعريف

(Definition)

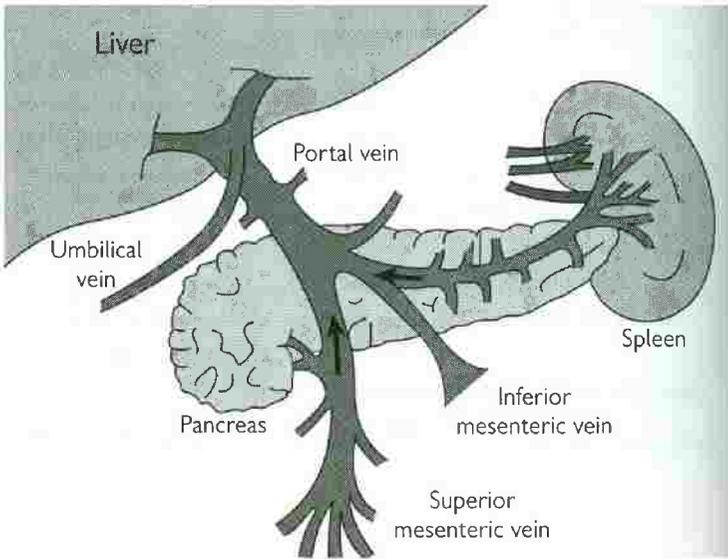
إن فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension) عبارة عن زيادة ضغط الدم داخل الوريد البابي ويعرف بأنه عبارة عن الزيادة في الفرق بين ضغط الأوردة البوابية والأوردة الكبدية (أكثر من ٥ ملي متر زئبقي).

الفيولوجيا المرضية

(Pathophysiology)

يعمل الوريد البابي على حمل الدم الغني بالمواد الغذائية إلى الكبد من السبيل الهضمي والطحال. ينقسم هذا الوريد عند تقعر الكبد إلى أوردة بابية رئيسية يمين ويسرى. تنقسم هذه الأوردة داخل الكبد إلى مزيد من الأجزاء لإمداد كل جزء حيث يعمل على اختراق الصفيحة المحددة للسبيل البابي والدخول إلى الخلايا الكبدية شبه الجيبية من خلال قنوات صغيرة.

يعتمد الضغط البابي على تدفق الدم البوابي والمقاومة الوعائية. يؤدي أي ارتفاع في الضغط البابي إلى إتمام الروادف لكي تقوم بحمل الدم من الجهاز البابي إلى الدوران المجموعي. تحدث هذه الروادف البوابية المجموعية في مواقع معينة: المريء القاصي (الدوالي المريئية والمعدية)، القناة الشرجية (الدوالي الشرجية المستقيمة)، الرباط المنجلي (الدوالي السرية) والجدار الباطني والحيز خلف الصفاق. تعتبر الأوردة الجانبية الجلدية المتوسعة إحدى علامات فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension) الوطيد وتقوم بحمل الدم من السرة إلى روادف الوريد الأجوف. هذا ويتسبب ضغط الدم البابي أيضاً في تضخم الطحال، تطوير الاستسقاء، وقد يتسبب في حدوث وذمة مخاطية الأمعاء الدقيقة مما يتسبب في حدوث سوء الامتصاص وبالتالي الفشل في النمو (Failure to thrive).



الشكل رقم (١، ٦٤). نظام الوريد البابي.

السمات السريرية

(Clinical features)

يعتبر نزف الدوالي السبب الرئيسي في الإصابة بالمرض وحدوث الوفاة. وهذا يعتبر السبب الأكثر شيوعاً لحدوث النزف الهضمي الحاد في الأطفال. عادة ما يتجلى مع قيء الدم (Hematemesis) و/أو التغوط الأسود، وعادة ما يكون من الدوالي المريئية القاصية. تشمل المشاكل الخطيرة الأخرى على الاستسقاء (Ascites) والاضطراب الغذائي. نادراً ما توجد ضرورة للتدخل النوعي في حالة تضخم الطحال وفرط نشاط الطحال.

الأسباب

(Causes)

المرض الكبدي الداخلي

يعتبر كلٌّ من تليف وتشمع الكبد بسبب الداء الكبدي المزمن من الأسباب (Causes) الأكثر شيوعاً لحدوث فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension). يوجد لكلٍ من تليف وتشمع الكبد بعض الأسباب (Causes) الكامنة والتي تتضمن:

- رتق القناة الصفراوية خارج الكبد (Biliary atresia).
- كيسة القناة الصفراء.
- متلازمة الأجايل.
- التهاب الكبد بالمناعة الذاتية (Autoimmune hepatitis).
- التهاب الكبد المعدي.
- الركود الصفراوي العائلي المتطور داخل الكبد (Progressive familial intrahepatic cholestasis).

- العقاقير (Drugs)
- العيوب الاستقلابية والوراثية مثل التليف الكيسي (Cystic fibrosis)، ونقص واحد ألفا انتيريسين وداء ويلسون (Wilson's disease).
- من الممكن تصنيف سبببات فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension) إلى ثلاثة أقسام: قبل الكبد، داخل الكبد، وخلف الكبد.

قبل الكبد

انسداد الوريد البابي (بنسبة ٣٠٪ في الأطفال المصابين بنزف الدوالي المرئية). معظم هذه الأسباب ذاتية العلة، ولكن توجد أيضاً بعض الأسباب التي من الممكن التعرف عليها. يتم استبدال الوريد البابي بالأرداف الوريدية المتعددة مكوناً الورم الكهفي الوريدي البابي.

أسباب انسداد الوريد البابي

- التشوهات الهيكلية أو الإنمائية (وترة الوريد البابي، نقص التنسج).
- الإلتان (الإلتان الدموي، السري، داخل البطن، التهاب الأفتية الصفراوية).
- أهبة التخثر.
- اضطرابات التكاثر النقيي.
- بروتين S / C، مضاد الثرومبين الثالث، العامل الخامس لداء لايدن، المضادات الحيوية للمضاد الشحمي الفسفوري.
- القسطرة أو التسريب السري للسائل المهيج.
- الرضح أو الجراحة الباطنية.
- التهاب البنكرياس (Pancreatitis).

داخل الكبد (Intrahepatic)

عادة ما يحدث نتيجة للمرض الكبدي الداخلي ولكن تؤثر بعض الحالات بشكل

رئيسي على الدورة الدموية الوريدية للكبد. يتضمن داء الانسداد الوريدي في الكبد (متلازمة الانسداد الجياني) الإصابة بسبب البطانة الجيانية مما يؤدي إلى انسداد أوردة مركز الفصيص، الاحتقان الجياني، ونخر الخلية الكبدية. تبدأ السمات بشكل سريع، ضخامة الكبد المؤلمة، والاستسقاء، مع التليف الكبدي وفرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension) متأخر الظهور. في البلدان المتقدمة، عادة ما يكون السبب التشمع و/أو الأدوية السامة للخلايا مما يتسبب في إصابة الكبد (Liver injury). يتجلى فرط ضغط الدم البابي أيضاً في رفض الجسم العضو المزروع بعد زراعة نخاع العظم. يتم إجراء التدبير العلاجي من خلال المعالجة (Treatment) الداعمة بالإضافة إلى الأدوية المدرة للبول، أستيل سيتين N-، وأدوية إزالة الفبروتيد.

بعد الكبد (انسداد الوريد الكبدي)

تحدث متلازمة بعد - شياري نتيجة للختار الوريدي الكبدي، عادة ما يكون نتيجة لاضطراب التكاثر النقيي أو أهبة التخثر. يعتبر كلٌّ من تضخم الكبد، الاستسقاء، وفرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension) من السمات الرئيسية ومن الممكن أن يكون ظهور المرض حاداً أو مزمناً. من المحتمل أن يكون الفص المذنب الكبدي منفصلاً بسبب النزح المنفصل إلى الوريد الأجوف السفلي، ثم بعد ذلك قد يعمل تضخم الفص المذنب على ضغط الوريد الأجوف السفلي مما يؤدي إلى وذمة الطرف السفلي.

تشتمل الحالات الأخرى لانسداد الوريد الكبدي على الإصابات البطنية والأورام الخبيثة (Malignancies).

الفحوصات (Investigations)

الدمويات

- صورة دم كاملة (FBC) - فقر الدم، قلة الكريات البيض، قلة الصفيحات في حالة فرط نشاط الطحال.
- مقياس البروثرومبين (PT) / مقياس مدى سيولة الدم (INR) - بشكلٍ مستمر في حالة المرض الكبدي الداخلي.
- يجب إجراء فحص أهبة التخثر (في بعض الأحيان لاشتمال شفط نقي العظم) لمعرفة الأسباب الكامنة لانسداد الوريد البابي أو لمتلازمة باد - خيارى.

الكيمياء الحيوية

من الممكن أن يحدث اختلال في وظيفة الكبد البيوكيميائية في حالة الإصابة بالمرض الكبدي الداخلي مع ارتفاع الصفراء، إنزيمات ناقلة الأمين وانخفاض الألبومين. من المحتمل انخفاض الصوديوم في حالة الاستسقاء، وقد يحدث اختلال في الوظيفة الكلوية في حالة الإصابة بالمرض الحاد.

الأشعة

- الموجات فوق الصوتية (USS) للبطن - تضخم الطحال، الأوردة الجانبية، تدفق الوريد البابي المختزل. من الممكن أن تتجلى زيادة مؤشر مقاومة الشريان الكبدي في فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension) مع المرض الكبدي الداخلي الكامن.

- التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) - لتقييم إصابات الكبد البؤرية.
- تصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي - لتحديد الحملة الوعائية للجهاز البابي المجموعي. عادةً ما يكون مفيداً قبل الجراحة التحويلية أو لفحص الوريد البابي

قبل إجراء عملية زرع الكبد (Liver transplantation)

التنظير الداخلي للمعدة والأمعاء (Endoscopy)

• لتقييم الدوالي والسّمات المخاطية لفرط ضغط الدم الباطني.

عينة الكبد

• من المحتمل أن يكون من العوامل التشخيصية للمرض الكبد الكامن ويستخدم لتقييم التلف أو التشمع الكبدني.

التدبير العلاجي

(Management)

التدبير العلاجي الطارئ لتزف الدوالي

• الإنعاش:

- تأمين المسلك الهوائي

- تنفس الأكسجين في حالة الإصابة بالصدمة

- الدوران - قنيتان كبيرتان، سوائل وريدية

• الفحص:

- صورة دم كاملة (FBC)، فحص التخثر، اليوريا والكهارل

(U&E)، اختبارات وظيفة الكبد (Liver function tests)(LFT)،

مزرعة دموية، اختبار التوافق (وحدات على الأقل).

- المراقبة والمحافظة على غلوكوز الدم.

- مراقبة وتثبيت توازن السوائل والحالة القلبية التنفسية.

- مراقبة الاعتلال الدماغني.

• المعالجة (Treatment):

- منع المعالجة الفموية ، لاشئ عن طريق الفم.
- تناول الرانيتيدين (Ranitidine) بجرعة ١ ملغم / كجم تعطى من خلال الوريد.
- المضادات الحيوية الوريدية في حالة وجود دليل على الإنتان.
- تناول ما يتراوح من ١ - ٥ ملغم من فيتامين ك من خلال الوريد.
- FFP و/أو الصفائح في حالة الاعتلال الخثري.
- تسريب الاستيرويتيد بمقدار ٢٥ مكروغرام / ساعة (الاستمرار حتى عقب انقطاع النزف لمدة ٢٤ ساعة).

- نقل الدم إلى ١٥ غرام / ديسي لتر (تجنب الإفراط في نقل الدم).
- التنظير الداخلي الهضمي العلوي للتأكد من مصدر النزف ومعالجة الدوالي

- نادراً ما تكون هناك حاجة إلى الدك بالبالون باستخدام أنبوب سنغستاكين ويجب استخدامه فقط من قبل أطباء الطب السريري المتمرسين.

يعتبر الاستيرويتيد أحد مضاهئات السوماتوستاتين ؛ يعمل السوماتوستاتين على تقليل تدفق الدم الحشوي ومن ثم ضغط الدم البابي.

معالجة الدوالي المريئية بالتنظير الداخلي

- يعتبر تطويق الدوالي من تقنيات الربط بالتنظير الداخلي ، حيث يتم من خلاله

سحب الدالية إلى إحدى أنابيب البلاستيك المثبتة على النهاية القاصية للمنظار الداخلي. يتم بعد ذلك تحرير الشريط المرن من الأنبوب البلاستيكي إلى المنطقة المحيطة بالدالية مما يؤدي إلى خنق الدالية وتخرتها ثم استئصالها.

- تتضمن المعالجة بالتصليب من خلال الحقن حقن إحدى المواد الصلبة بواسطة المنظار الداخلي داخل أعمدة الدوالي.

الدوالي الأخرى

عادة ما تكون دوالي المعدة مجاورة لدوالي المريء ومن ثم يتم استئصالها من خلال معالجة الدوالي المريئية. تعتبر الدوالي المنتبذة أقل احتمالية للنزف ولكنها نادراً ما قد تتطلب مزيداً من التقييم من خلال التنظير الداخلي أو تصوير الأوعية. من الممكن أن يتم إجراء عملية زرع كبدي، في حالة استمرار أو تكرار النزف.

الجراحة (Surgery)

عادةً ما تتم الإشارة إلى التحويلة البوابية المجموعية في الأطفال المصابين بانسداد الوريد الباطني أو مرض الكبد المزمن ووظيفة الكبد المناسبة في حالة:

- نزف الدوالي الخارجة عن التحكم والتي لا تستجيب للتطويق أو المعالجة بالتصليب
- فرط نشاط الطحال الحاد.

يعتبر تخرر التحويلة من المضاعفات الرئيسية التي من الممكن أن تتجلى من خلال نزف الدوالي الدوري.

- تعتبر تحويلة ريكس (البوابية المساريقية اليسرى) عبارة عن إدخال الطعم الوريدي إلى مجازة انسداد الوريد الباطني وعودة تدفق الدم الباطني الكبدي.
- تستخدم التحويلة الإستنتية البوابية المجموعية عبر الوريد الوداجي داخل الكبد

(TIPSS) في حالة النزف الوريدي الحرون كأحد الجسور لعملية الزرع (Transplantation). في هذه التقنية يتم إمرار أحد الأسلاك داخل الوريد الكبدي وتوضع إحدى الإبر داخل الوريد البابي. يحدث الإدخال الإستنتي عقب توسع بالون القسطرة لهذا السبيل.

يعتبر الاعتلال الدماغى من مضاعفات التحويلة في المرضى المصابين بداء الكبد المزمن (Chronic liver disease).

زراعة الكبد (Liver transplantation)

عبارة عن معالجة اختيارية في حالة فرط ضغط الدم البابى (Liver hypertension) ونزف الدوالى والمرحلة النهائية لداء الكبد.

الوقاية الأولية (Prophylaxis)

تعمل محصرات بيتا على تقليل ضغط الدم البابى من خلال التسبب في تضيق الأوعية الحشوية وتقليل النتاج القلبي. هذا ويتم استخدامها بشكل فعال في البالغين بينما يجب أن تفوق فوائد استخدامها في الأطفال الآثار الجانبية. يتم استقصاء المعالجة بالتصليب الوقائية و/أو التطويق في التجارب المصحوبة بالشواهد.