

# Portal hipertansif çocuklarda solunum sistemi değerlendirilmesi\*

Ebru YEŞİLDAG, İlkey KESKİNEL, Nurhayat YILDIRIM, Osman Faruk ŞENYÜZ

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ve Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalları, İstanbul

## Özet

**Amaç:** Portal hipertansif çocuklarda hipoksemiye yol açan ve hepatopulmoner sendrom açısından uyarıcı olabilecek solunum fonksiyon bozukluklarını belirlemek amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Endoskopik skleroterapi programındaki 16 olgunun solunum fonksiyonları incelendi. Bu amaçla; arter kan gazı, akciğer hacmi, spirometrik değerler, difüzyon kapasitesi ve maksimum solunum basınçları değerlendirildi.

**Bulgular:** Solunum fonksiyon bozukluğu göstergesi olarak; üç olguda hipoksemi ve iki olguda ortodeoksi belirlendi. Akciğer hacimleri normal sınırlarda iken maksimum solunum basınçları ve difüzyon kapasiteleri düşük bulundu.

**Sonuç:** Solunum sıkıntısı olan ya da olmayan tüm portal hipertansif olgularda solunum sistemi değerlendirilmelidir. Bu yaklaşımla birincil solunum bozuklukları belirlenir. Aynı zamanda, solunum fonksiyon testlerinin iki parçası olan arter kan gazı incelemesi ve difüzyon kapasitesi, hepatopulmoner sendroma yönelik detaylı araştırmaların gerekliliğini ortaya koymada ilk belirleyicilerdir.

**Anahtar kelimeler:** Portal hipertansiyon, solunum fonksiyonları, hepatopulmoner sendrom, hipoksemi, çocuk

## Summary

### **Pulmonary evaluation in portal hypertensive children**

**Aim:** To determine the pulmonary functional defects, which may contribute to hypoxemia and warn about the hepatopulmonary syndrome, in children with portal hypertension

**Methods:** The pulmonary function of 16 portal hypertensive children already on an endoscopic sclerotherapy program, were evaluated. Arterial blood gases, lung volumes, spirometric values, diffusing capacity and maximal respiratory pressures were investigated as pulmonary function tests.

**Results:** Three children had hypoxemia and two had orthodeoxia suggesting deterioration in pulmonary function. The lung volumes were in normal ranges but the maximal respiratory pressures and the diffusing capacities were found to be decreased in the children, in whom the tests were effectively applied.

**Conclusion:** Thorough pulmonary evaluation has to be performed in all portal hypertensive children with or without pulmonary symptoms. With this approach, not only the primary pulmonary disorders are eliminated but also two components of pulmonary function testing - arterial blood gas analysis and diffusion test - can be used as the first step predictive factors for more detailed research protocol of hepatopulmonary syndrome.

**Key words:** Portal hypertension, pulmonary function, hepatopulmonary syndrome, hypoxemia, children

## Giriş

Portal hipertansiyon (PHT) sadece karaciğer ve splanknik alanda sınırlı kalmayan ve vücutta tüm sistemleri etkileyen bir patolojik süreçtir (1,11,14). De-

kompresyon amacıyla oluşan portosistemik kollaterallere rağmen düşük splanknik ve periferik venöz direnç; ileri arter akımı; hiperdinamik sistemik dolaşım ve artmış kardiyak debi nedeni ile portal hipertansif tablo devam eder (1,7,11). Bu sistemik tablonun solunum sistemine yansımaları genellikle karaciğer hastalığı tarafından örtülmektedir. Vurgulanması gereken nokta; olgunun yaşamını etkileyecek akciğer değişiklikleri derecesinin karaciğer bozukluğunun derecesi ile paralellik göstermemesidir (5). Bu çalış-

\* Toraks Derneği 4. Yıllık Kongresi, 2001, İzmir ve European Respiratory Society, Annual Congress, 2001, Berlin'de sunulmuştur.

**Adres:** Dr. Osman Faruk Şenyüz: Bakır sokak No2 C/9 Zuhuratbaba, 34740, Bakırköy İstanbul  
**Yayına kabul tarihi:** 25.3.2005

mada, endoskopik skleroterapi programında olan 16 portal hipertansif çocuğun solunum fonksiyonları değerlendirilmiştir.

## Gereç ve Yöntem

*Endoskopik skleroterapi programında takipli 16 portal hipertansif çocuk, aileleri bilgilendirildikten ve izinleri alındıktan sonra, çalışmaya katıldı. Pulmoner fonksiyon testleri Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı'nda yapıldı. Her olgudan, ilki yatar pozisyonda, diğeri bir saat yatak istirahatini takiben oturur pozisyonda olmak üzere oda havası solunurken iki tane arter kan gazı örneği alındı. Oksijenasyon bozukluğu hafif ( $PaO_2$  80-90 mmHg), orta ( $PaO_2$  60-80 mmHg) ve ağır ( $PaO_2$  <60 mmHg) olarak derecelendirildi. Ortodeoksi; yatar pozisyondan oturur hale geçildiğinde arter kan gazı incelemesinde % 10 ve daha fazla desatürasyon olarak tanımlandı (5,6). Akciğer hacimleri, spirometrik değerler, maksimum solunum basınçları (maksimum ekspiratuar basınç=MEP, maksimum inspiratuar basınç=MIP) ve akciğerin hemoglobin seviyesine göre düzeltilmiş karbon monoksit difüzyon kapasitesi Sensor Medics Vmax Series 22 (10) kullanılarak ölçüldü. Tüm olgularda arter kan gazı incelemesi yapıldı. Bunun dışında kalan testler, Olgu 4'te, kabul etmemesi sebebiyle uygulanamadı. Difüzyon testi Olgu 8 ve 10'da; maksimum solunum basınçları testi de Olgu 6 ve 8'de, tekrarlanmasına rağmen uygun bir şekilde yapılamadı.*

## Bulgular

Ortalama yaşı 12 (8 yaş-17 yaş) olan dokuz erkek ve yedi kız çocuk çalışmaya katıldı. Dokuz olguda intrahepatik PHT (beş siroz; üç konjenital hepatik fibroz; bir hepatit) ve kalan yedi olguda portal ven trombozuna bağlı ekstrahepatik PHT mevcuttu. Ortalama takip süresi 4,5 yıl (1 yıl-10 yıl) olarak belirlendi. Ortalama skleroterapi sayısı ve kanama atak sayısı sırasıyla 7 (3-12) ve 3 (0-10) bulundu. Çalışmada hiçbir olguda solunum sistemi ile ilgili yakınma yoktu. Olgu 8'de hafif, olgu 2'de orta ve olgu 4'de ağır derecede hipoksemi saptandı. Diğer çocuklarda  $PaO_2$  düzeyi 90 mmHg üzerindeydi. İki hastada (Olgu 2 ve 4) ortodeoksi gözlemlendi. Akciğer hacimleri ve spirometrik değerler 15 olguda normal sınırlar içindeydi. MEP, 13 olguda azalmış bulundu. MIP, sadece olgu 12'de normal sınırlarda iken diğerlerinde azalmıştı. Olgu 16'da normal saptanan DLCO, diğer 12 hastada düşüktü. Tablo 1 olguların tanıları ve pulmoner fonksiyon değerlendirmelerini göstermektedir.

## Tartışma

Portakaval venöz gradient (basınç) 12 mmHg düzeyini aştığında portal venöz sistemin basıncını düşürmek (dekomprese etmek) için portosistemik kollateral dolaşım aktif hale geçer (1,11,14). Splanknik sahada arter sistemindeki akım, venöz tıkanmayla eş za-

**Tablo 1. Radyoaktif maddenin her iki inguinal bölgede ortalama sayım sonuçları.**

Olgu	Yaş, cinsiyet	PHT	Tanı	Hipoksemi	Ortodeoksi	AH ve SD	MEP	MIP	DLCO
1	17, kız	intrahepatik	konjenital hepatik fibroz	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
2	10, erkek	intrahepatik	bilier siroz	orta	+	normal	azalmış	azalmış	azalmış
3	15, kız	intrahepatik	konjenital hepatik fibroz	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
4	12, kız	intrahepatik	hepatit C	ağır	+	yapılmadı	yapılmadı	yapılmadı	yapılmadı
5	12, kız	intrahepatik	konjenital hepatik fibroz	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
6	10, erkek	intrahepatik	bilier siroz	-	-	normal	yapılmadı	yapılmadı	azalmış
7	17, erkek	intrahepatik	Wilson sirozu	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
8	8, erkek	intrahepatik	kriptojenik siroz	hafif	-	normal	yapılmadı	yapılmadı	yapılmadı
9	12, erkek	intrahepatik	konjenital hepatik fibroz	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
10	12, erkek	ekstrahepatik	portal ven trombozu	-	-	normal	azalmış	azalmış	yapılmadı
11	13, kız	ekstrahepatik	portal ven trombozu	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
12	13, erkek	ekstrahepatik	portal ven trombozu	-	-	normal	azalmış	normal	azalmış
13	11, erkek	ekstrahepatik	portal ven trombozu	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
14	10, kız	ekstrahepatik	portal ven trombozu	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
15	11, kız	ekstrahepatik	portal ven trombozu	-	-	normal	azalmış	azalmış	azalmış
16	15, erkek	ekstrahepatik	portal ven trombozu	-	-	normal	azalmış	azalmış	normal

*PHT: portal hipertansiyon, AH: akciğer hacimleri, SD: spirometrik değerler, MEP: maksimum ekspiratuar basınç, MIP: maksimum inspiratuar basınç, DLCO: hemoglobin seviyesine göre düzeltilmiş karbon monoksit difüzyon kapasitesi.*

manlı olarak artar. Düşük periferik direnç, artmış ileri akım, arter-ven bağlantıları, hiperdinamik dolaşım ve artmış kalp debisi portal hipertansif sürecin devam etmesine yol açar (1,7,11). Olay birden fazla sistemi ilgilendiren bir bozukluk halini alır. Sirotik olgularda, yoğun asit ya da hepatopulmoner sendroma (HPS) bağlı hipoksemi ve intrapulmoner şant varlığı ile beliren solunum sistemi değişiklikleri farklı serilerde % 20-40 olarak bildirilmiştir (5,12). Ventilasyon-perfüzyon uyumsuzluğu, difüzyon-perfüzyon bozukluğu ve intrapulmoner arter-ven bağlantıları HPS olgularındaki deoksijenasyonun nedenleridir (5,12). Sirotik olgularda prekapiller arteriel vazodilatasyona bağlı olarak özellikle alt loblar ve plevrada artmış sayıda küçük periferik vasküler dallanmalar görüldüğü bildirilmiştir (3,4,5,12). Portal hipertansif tabloya bağlı gelişen akciğer değişiklikleri özellikle erişkinlerde incelenmiştir. İngilizce kaynaklarda, 1965'den itibaren yaklaşık 20 çocuk olguda HPS tanımlanmıştır (2,8,13). Solunum fonksiyon testleri, karaciğer hastalığı varlığında da hipoksemi nedeni olabilecek birincil akciğer bozukluklarını saptamada önemlidir (12). Sunulan seride her ne kadar üç olguda hipoksemi ve iki olguda ortodeoksi gözlense de hiçbirinde solunum yakınması olmamıştır. Bu, büyük olasılıkla, karaciğer hastalığının baskın olmasıyla ilişkilidir. Öyle ki intrahepatik patolojisi olan bu üç hastadan biri Child-Pugh C, diğer ikisi Child-Pugh B sınıfına dahil edilmiştir (2,5,8,12,13). İnceleme öncesinde küçük periferik havayollarında tıkanma beklense de akciğer hacimleri ve spirometrik değerler normal sınırlarda bulunmuş ve birinci solunum sistemi fonksiyon bozukluğunun olmadığı ortaya konmuştur. Maksimum solunum basınçları, bu grup olgulardaki solunum kas gücünü araştırmak amacıyla değerlendirilmiş ve düşük bulunmuştur. Bu bulgu, diyafram fonksiyonlarında kısıtlanmanın göstergesidir. Sunulan olguların hiçbirinde yoğun asit saptanmamış olması, bu bulgunun kas atrofisi ile ilişkili olduğunu düşündürmüştür. Difüzyon kapasitesi, ekstrahepatik grupta bir hasta dışında, düşük gözlenmiştir. Hipoksemi ile başvuran, solunum fonksiyon testleri normal bulunan ve sadece DLCO incelemesinde azalma görülen olgular, intrapulmoner vasküler dilatasyon varlığı açısından yüksek riske sahiptir (12). Hipoksemi ile beraber difüzyon bozukluğu, intrahepatik PHT grubunda iki olguda saptanmıştır. Her ne kadar ekstrahepatik PHT grubunda HPS'nin tanımlayıcı kriterlerinden karaciğer hastalığı yoksa da, sirotik olma-

yan PHT hastalarında da intrapulmoner vasküler dilatasyonlar bildirilmiştir (9). HPS benzeri böyle bir tablonun görülmesi, PHT'un, karaciğer fonksiyon bozukluğundan bağımsız olarak sorumlu olduğunu gösterir ve sürecin birden fazla sistemi ilgilendiren bir bozukluk olduğunun da belirtisidir. Karaciğer hastalığı olmayan çocuklardaki difüzyon bozukluğunun sebebi splanknik sahadakine benzer şekilde pulmoner kompartmandaki direkt arteriovenöz şantlar ve tam oksijenasyona izin vermeyen hiperdinamik dolaşımdır (9).

Sunulan seride; karaciğer tutulumu olsun ya da olmasın, çocuk yaş grubundaki PHT olgularında çeşitli solunum bozuklukları görülebileceği, bunların intrahepatik grupta daha ağır olduğu ve ağır derecede hipoksemik olgularda bile semptomların baskılanabileceği gözlenmiştir. Sonuç olarak; tüm portal hipertansiyon hastalarında, altta yatan patolojiden bağımsız olarak, solunum sistemi değerlendirmesi yapılması gerektiği kanısındayız. Böylece altta yatan birincil akciğer hastalıklar belirlenebilir. Arter kan gazı incelemesi ile difüzyon kapasitesinde saptanacak bozukluk ile HPS tanısı için gerekli kontrast ekokardiografi, sintigrafi ve akciğer biopsisi gibi ileri incelemelelerin endikasyonları konur.

## Kaynaklar

1. Alonso EM, Hackworth C, Whittington PF: Portal hypertension in children. *Clinics in Liver Disease* 1:201, 1997
2. Azzolin N, Baraldi E, Carra S, et al: Exhaled Nitric Oxide and Hepatopulmonary Syndrome in a 6-Year-Old Child. *Pediatrics* 104:299, 1999
3. Berthelot P, Walker JG, Sherlock S, et al: Arterial changes in the lungs in cirrhosis of the liver – lung spider nevi. *N Engl J Med* 274:291, 1996
4. Bozkurt P, Kaya G, Yeker Y, et al: Arterial carbon dioxide markedly increases during diagnostic laparoscopy in portal hypertensive children. *Anesth Analg* 95:1236, 2002
5. Castro M, Krowka MJ: Hepatopulmonary syndrome: a pulmonary vascular complication of liver disease. *Clin Chest Med* 17:35, 1996
6. Krowka MJ, Wiseman GA, Burnett OL, et al: Hepatopulmonary Syndrome. A prospective study of relationships between severity of liver disease, PaO<sub>2</sub> response to 100 % oxygen, and brain uptake after <sup>99m</sup>Tc MAA lung scanning. *Chest* 118:615, 2000
7. Luketic VA, Sanyal AJ: Esophageal varices I. Clinical presentation, Medical Therapy and Endoscopic Therapy. *Gastroenterol Clin North Am* 29:337, 2000
8. Murakami JW, Rosenbaum DM: Right-to-left pulmonary shunting in pediatric hepatopulmonary syndrome. *Clin Nucl Med* 24:897, 1999
9. Nagral A, Rangari M: Hepatopulmonary or portopulmo-

nary syndrome? Indian J Gastroenterol 20:3, 2001

10. Pride NB: Tests of Forced Expiration and Inspiration, in Hughes JMB, Pride NB (eds):Lung Function Tests: Physiological Principles and Clinical Applications, Hong Kong WB Saunders, 1999, p.3-25.

11. Senyuz OF, Yesildag E, Kuruoglu S, et al: Equality of the left and right renal venous flows predicts the severity of variceal bleeding in portal hypertensive children. J Surg Res 113:26, 2003

12. Scott VL, Dodson SF, Kang Y: The hepatopulmonary syndrome. Surg Clin North Am 79:23, 1999

13. Yap FK, Aw MM, Quek SC, et al: Hepatopulmonary syndrome: a rare complication of chronic liver disease in children. Ann Acad Med Singapore 28:290, 1999

14. Yesildag E, Emir H, Tekant G, et al: Esophageal variceal bleeding secondary to portal hypertension: endoscopic sclerotherapy as the first-step treatment. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 12:199, 2002

## **ÇOCUKLARDA ÜROLOJİK LAPAROSKOPIK CERRAHİ ÇALIŞTAYI**

**20-21 EYLÜL 2005, GAZİANTEP**

### **Düzenleyenler**

Türkiye Çocuk Cerrahisi Derneği,  
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı,  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

## **XXIII. ULUSAL ÇOCUK CERRAHİSİ KONGRESİ IX. ULUSAL ÇOCUK CERRAHİSİ HEMŞİRELİĞİ KONGRESİ**

**21-24 EYLÜL 2005, GAZİANTEP**

### **Düzenleyenler**

Türkiye Çocuk Cerrahisi Derneği,  
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı,  
Çocuk Cerrahisi Hemşireliği Derneği