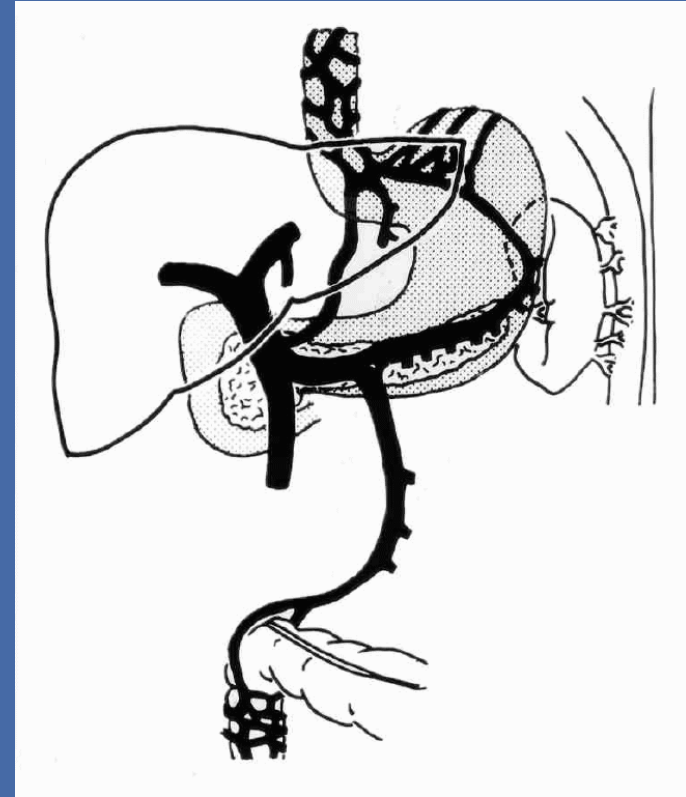


# Portale Hypertension

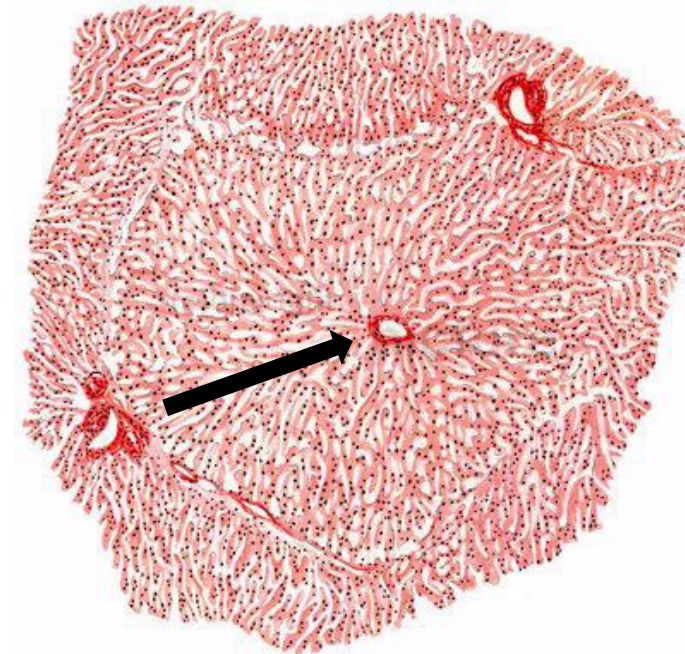
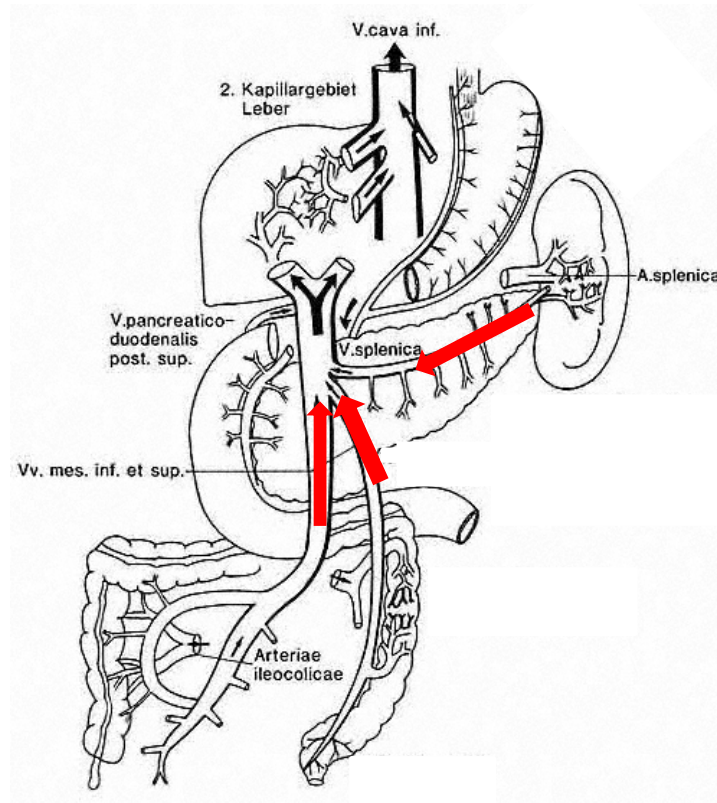


Andrea Arnoldy

**Intensivkurs Pädiatrische Hepatologie  
Mülheim, 13.06.2013**

# Das Pfortadersystem

- beginnt im Kapillarnetzsystem des Intestinums und der Milz
- endet in hepatischen Sinusoiden



# Das Pfortadersystem

Normaler Druck im Pfortadersystem bis **10 mmHg**  
(Niederdrucksystem)

## **Zirkadiane Rhythmik:**

- nächtlicher Druckanstieg
- Druckmaximum um 9 Uhr morgens
- Minimum um 19 Uhr

## **Pfortaderdruck steigt:**

- nach einer Mahlzeit
- bei körperlicher Belastung
- bei exzessiver Flüssigkeitssubstitution



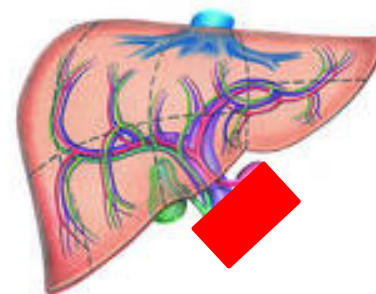
Überdruck im Pfortadersystem:  $> 10$  mmHg

Durch vermehrten Pfortaderblutfluss und erhöhten Gefäßwiderstand

## Ursachen:

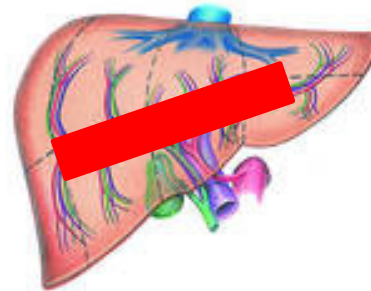
### **Prähepatischer Block**

z.B. bei Pfortaderthrombose



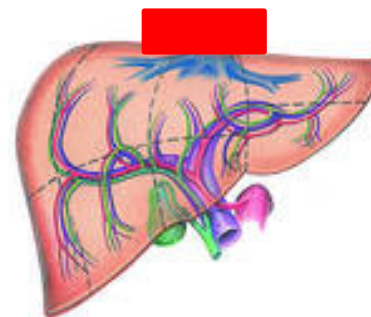
## **Intrahepatischer Block**

bei chron. Lebererkrankungen



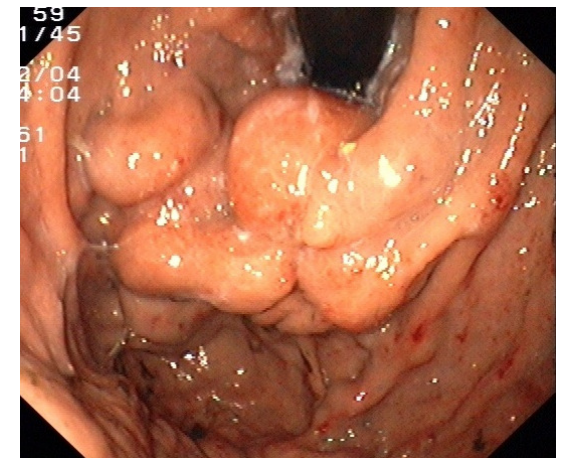
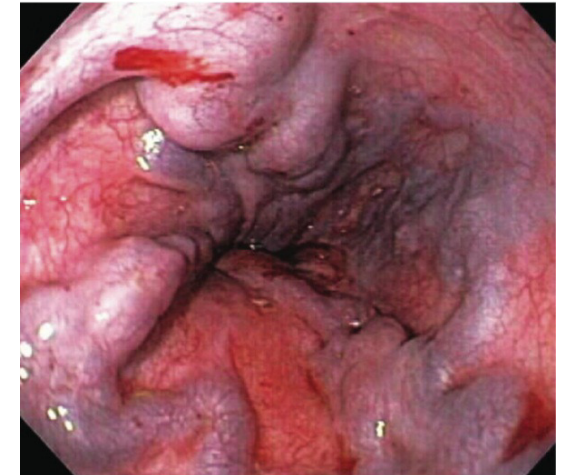
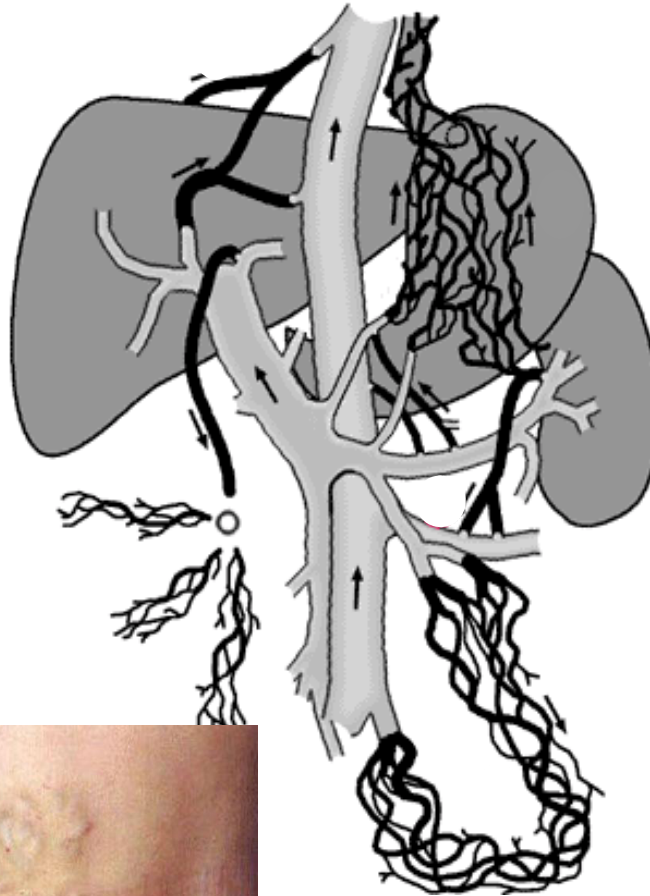
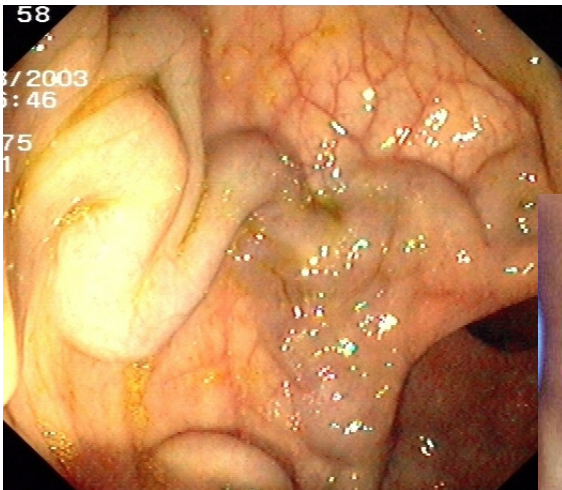
## **Posthepatischer Block**

Budd-Chiari-Syndrom,  
Pericarditis constrictiva



# Portale Hypertension

Überdruck im Pfortadersystem → Versuch einer Druckentlastung



# Portale Hypertension

Überdruck im Pfortadersystem → Versuch einer Druckentlastung

**Splenomegalie**  
(„Stauungsmilz“)

Hypersplenismus  
(Panzytopenie)

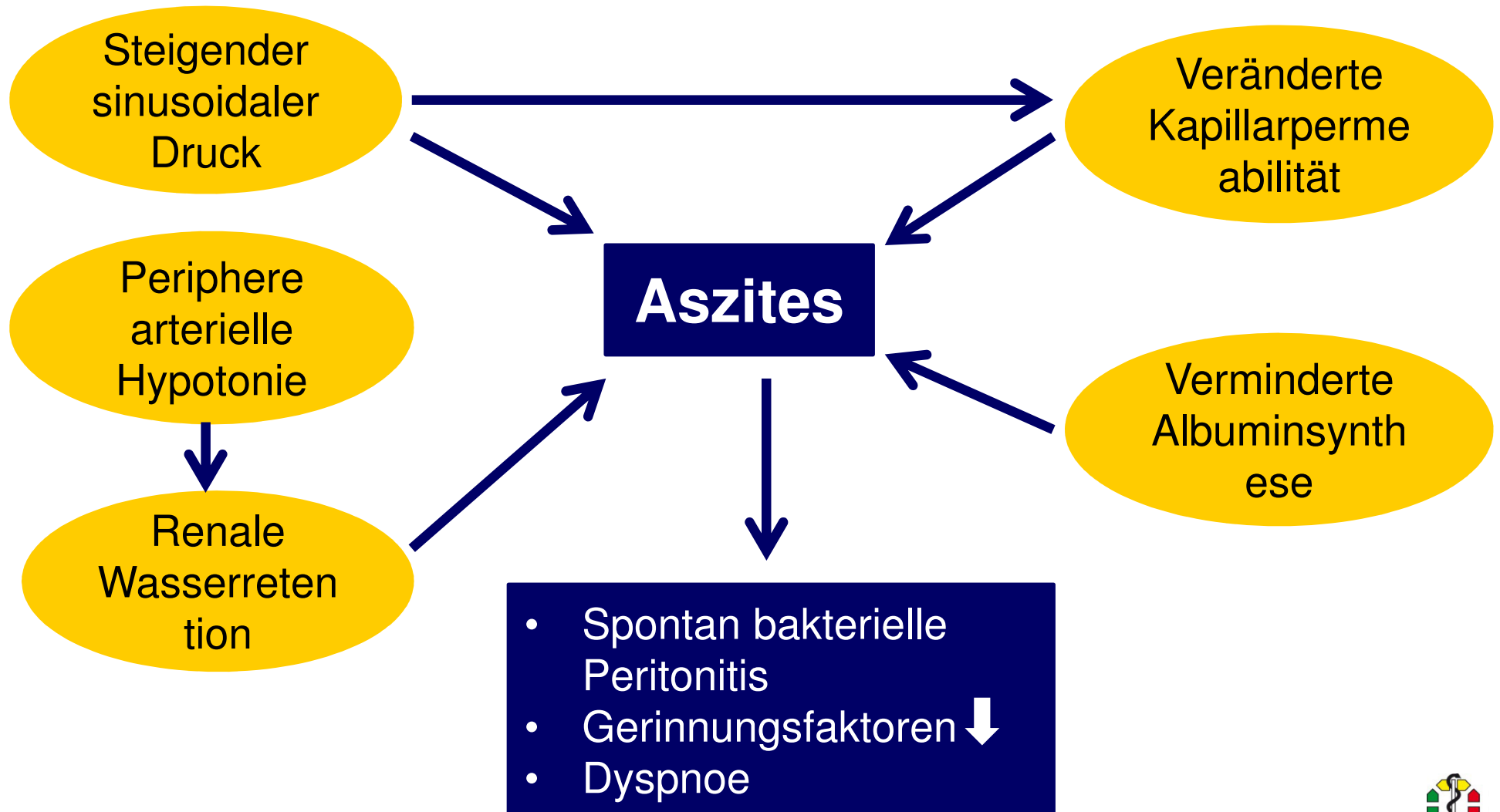


**CAVE:** prim. hämatologisch/onkologische Abklärung der Patienten bei Panzytopenie und Splenomegalie



# Portale Hypertension

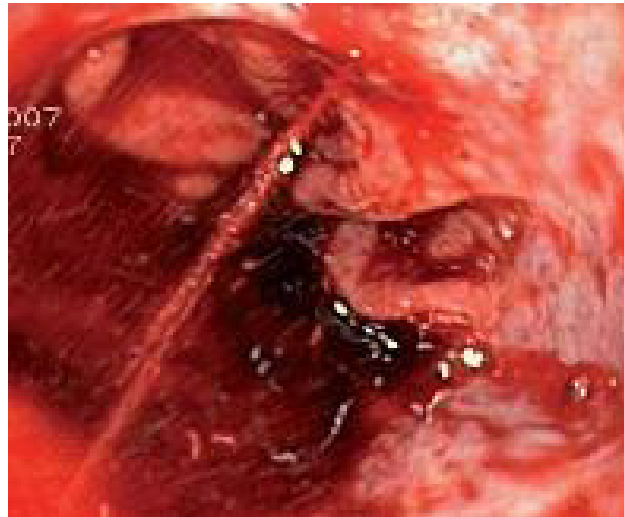
## Entstehung von Aszites

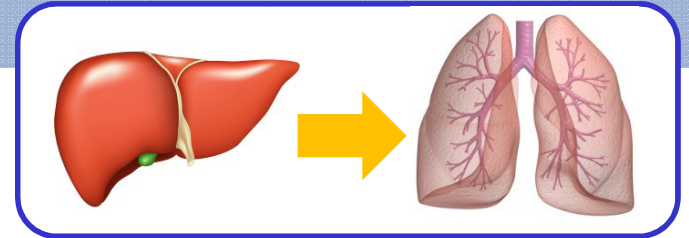




## Blutungen:

- Ösophagusvarizenblutung
- Gastrointestinale Blutungen aus Fundusvarizen oder der Magenschleimhaut (hypertensive Gastrophathie) oder gastralen/duodenalen/rektalen Varizen





## Hepatopulmonales Syndrom (HPS):

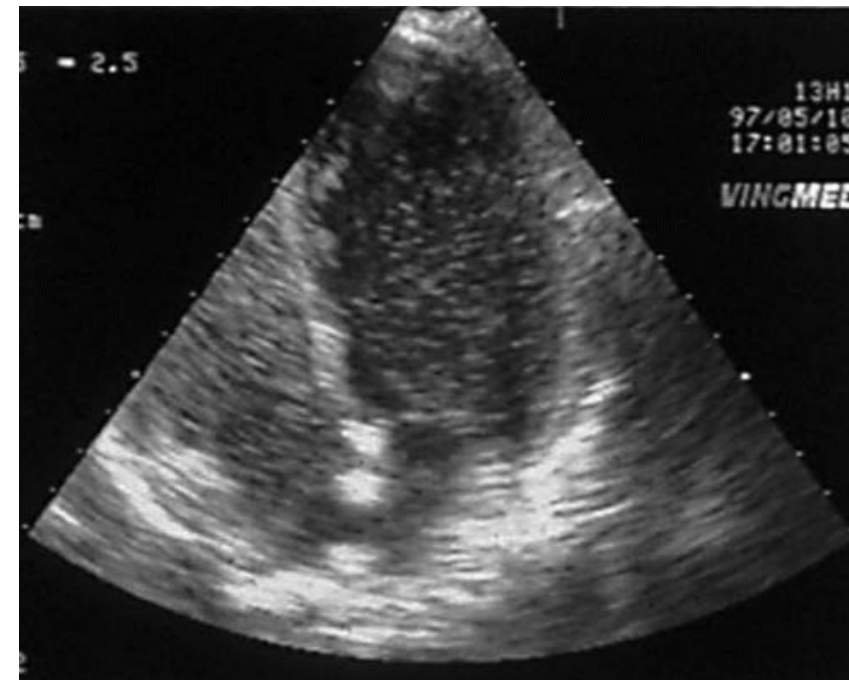
Trias: Lebererkrankung (z.B. Leberzirrhose)  
arterielle Hypoxie  
intrapulmonaler Vasodilatation

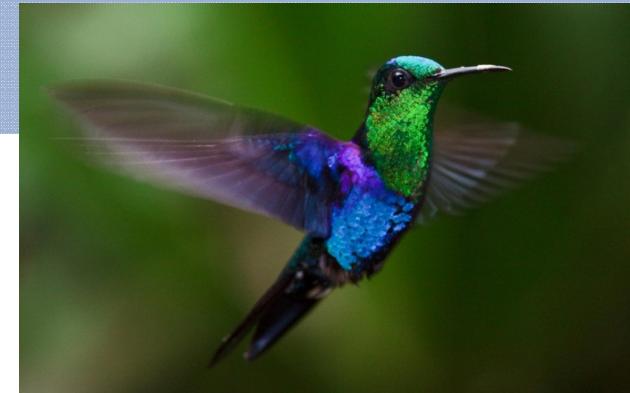
### **Pathogenese:**

Stickoxid (NO) wird nicht ausreichend aus dem Blutkreislauf eliminiert → Dilatation von Lungenkapillaren → funktionelle intrapulmonale arteriovenöse Shunts → Ventilations-Perfusions-Mismatch

**Symptome:** Atemnot

Hohe Mortalität





## Portopulmonale Hypertension:

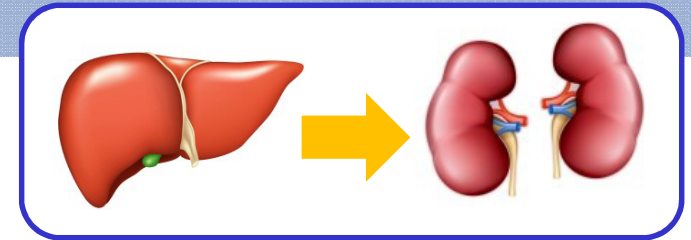
Sekundäre Pulmonale Hypertonie als Folge einer Portalen Hypertension

### **Pathogenese:**

- Irritation des Gefäßendothels aufgrund gesteigerter Lungenperfusion
- Mikrothromben kleiner Lungenarterien

Pulmonale Hypertonie → Rechtsherzbelastung →  
Rechtsherzhypertrophie (Cor pulmonale)





## Hepatorenales Syndrom (HRS):

Funktionelle progrediente und irreversible Abnahme der Nierenfunktion (GFR), oligurisches Nierenversagen bei Lebererkrankung

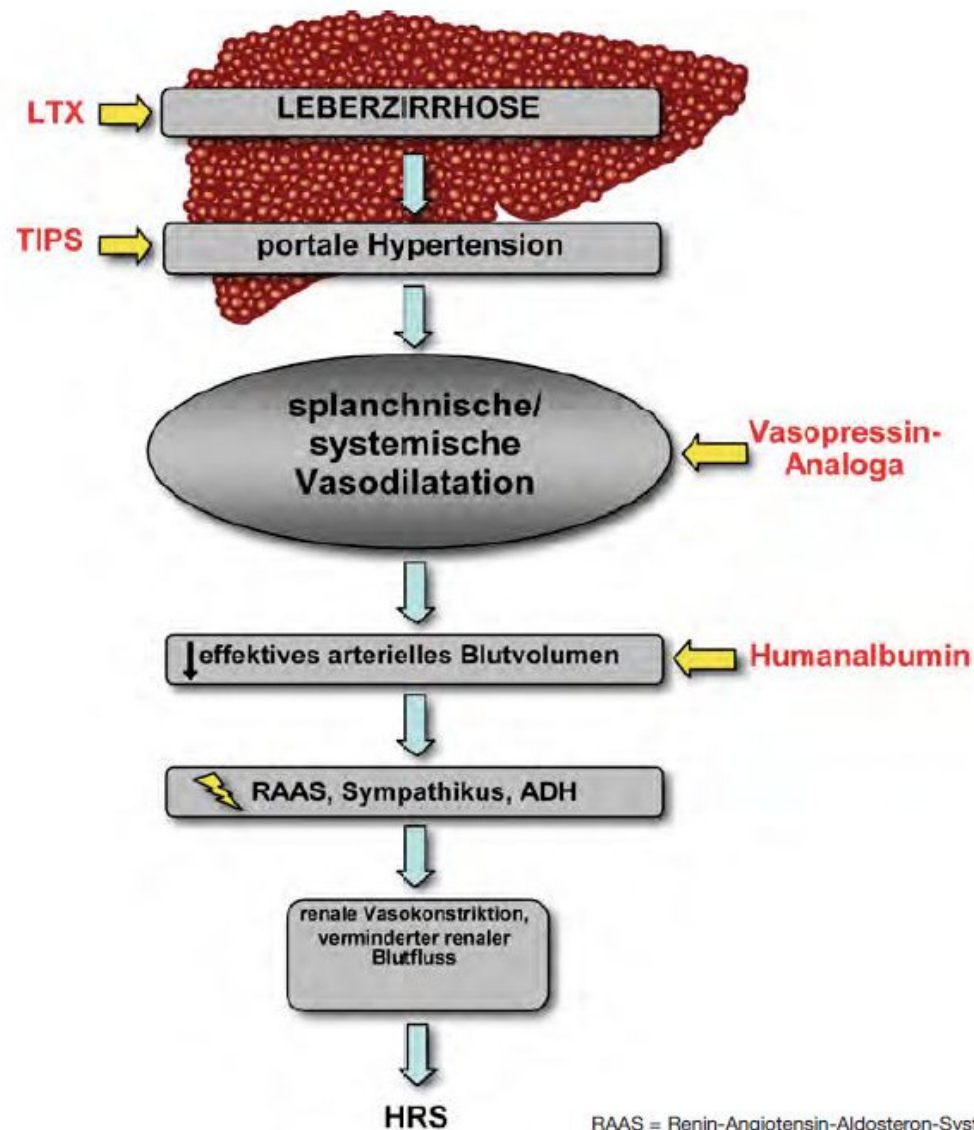
**Pathogenese:** Portale Hypertension + Vasodilatation im Splanchnikusgebiet → Veränderter intestinaler Kapillardruck + gesteigerte Gefäßpermeabilität → Aszites → relativer intravasaler Flüssigkeitsmangel → reduzierte renale Wasserausscheidung + renovaskuläre Vasokonstriktion

Renin-Angiotensin-Aldosteron-System wird angekurbelt → Retention von Wasser und Na

**Definition (Erw.):** Kreatinin > 1,5 mg/dl, Portale Hypertension, keine Proteinurie > 500 mg/d, Urinvolumen < 500 ml/d,...



## Hepatorenales Syndrom (HRS):



RAAS = Renin-Angiotensin-Aldosteron-System  
ADH = antidiuretisches Hormon



- **Sonographie** (Aszites, Organgrößen, Gefäßverhältnisse), normaler portaler Blutfluss 10-30 cm/s, Omentum-minus-Zeichen
- **Blutbild**
- **Endoskopie**
- Portographie: Kontrastmittel über A. mesenterica sup. oder A. coeliaca
- Clinical Prediction Rule: Thrombopenie, Milzlänge, Albuminkonzentration

Pfortaderdruck messen?



Pfortaderdruck ist einer Messung nicht leicht zugänglich 😞

Indirekt:

**Lebervenenverschlussdruckmessung** (WHVP= wedged hepatic vein pressure)

Lebervene wird katheterisiert und der freie Druck (FHVP, entspricht dem abdominellen Druck) und nach Aufblasen eines Ballons der WHVP bestimmt.

Der Sinusoidaldruck (CSP=corrected sinusoidas pressure) ist dann:

$$\mathbf{CSP=WHVP - FHVP}$$

(reflektiert Pfortaderdruck nur bei sinusoidalen und postsinusoidalen Formen der portalen Hypertonie)



## Direkt:

Druckmessung durch transhepatische Punktion eines Portalvenenastes oder intraoperativ durch direkte Kanülierung eines Gefäßes



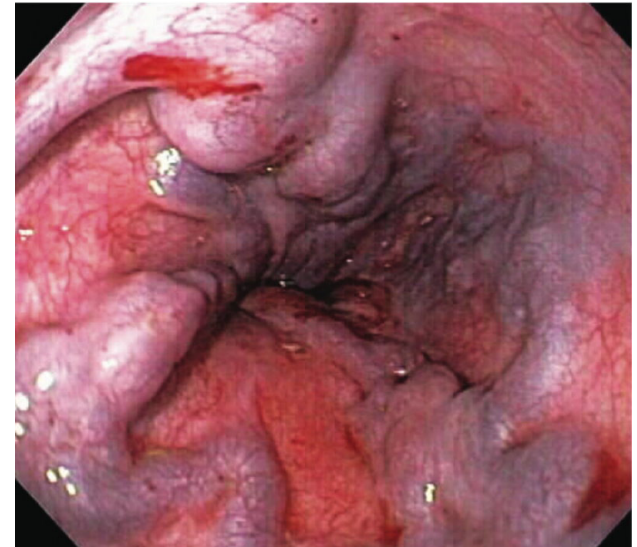


# Therapie - Varizen im OGIT

Notfalltherapie bei  
akuter Blutung

Rezidivprophylaxe  
nach Blutung

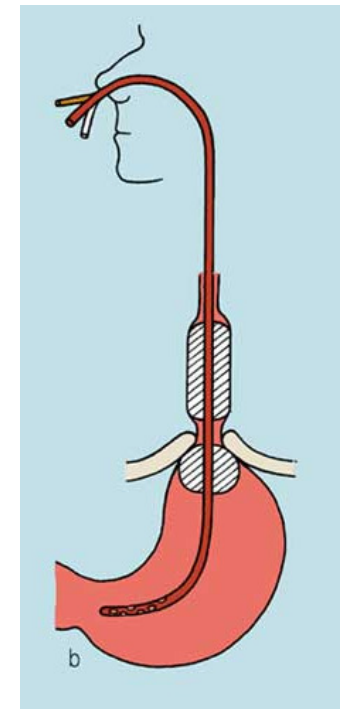
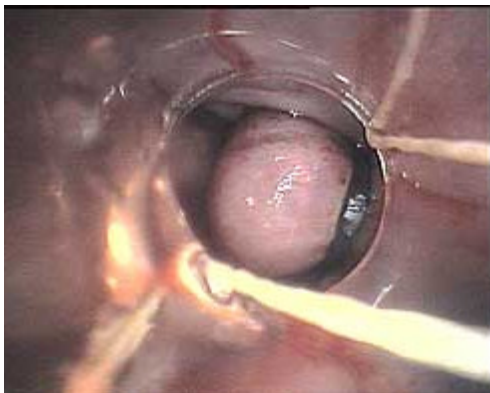
Primärprophylaxe  
vor Blutung



# Therapie - Varizen im OGIT

## Notfalltherapie bei akuter Blutung

- Vitalparameter stabilisieren, EK, TK, GFP
- Octreotid (Sandostatin, Somatostatinderivat) 1-3  $\mu\text{g}/\text{kg}$  als initialer Bolus, dann 1-3  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$  als Dauerinfusion (ggf. Terlipressin)
- ggf. Anlage einer Sengstaken-Blakemore-Sonde (CAVE: Kompressionsnekrosen)
- Endoskopie: Ligatur- oder Sklerotherapie
- Antibiotische Therapie (z.B. Cefotaxim)
- Omeprazol



## Notfalltherapie bei akuter Blutung

### **CAVE:**

- Die meisten Blutungen sistieren spontan
- Volumen- und Blutprodukte-Substitution nicht übermäßig verabreichen
- niedrig normalem Blutdruck tolerieren
- Ziel-Hb 8 mg/dl ausreichend
- Bei geplanter Endoskopie zuvor Erythromycin i.v. zur Magenentleerung
- Herzfrequenz als Verlaufsparemeter



## Rezidivprophylaxe nach Blutung

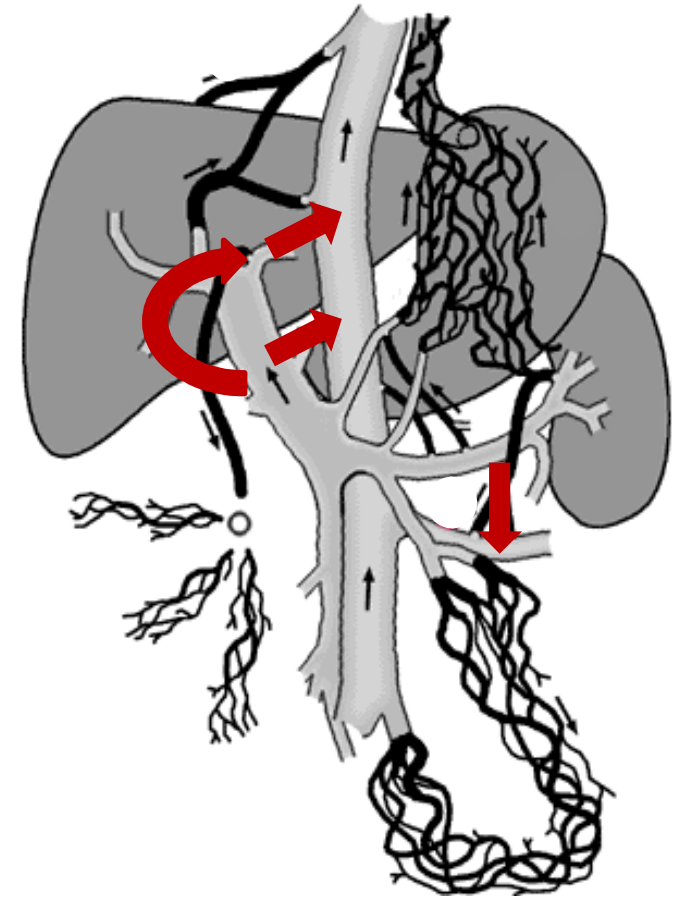
### Sekundäre Prophylaxe:

- Sklerosierung/Ligatur von Rezidiv-Varizen
- regelmäßige Kontrollen
- bei Leberzirrhose Lebertransplantation erwägen, ggf. TIPPS als bridging
- bei Pfortaderthrombose Shuntverfahren erwägen
- medikamentöse Therapie:  $\beta$ -Blocker (Propranolol)



## Shuntverfahren:

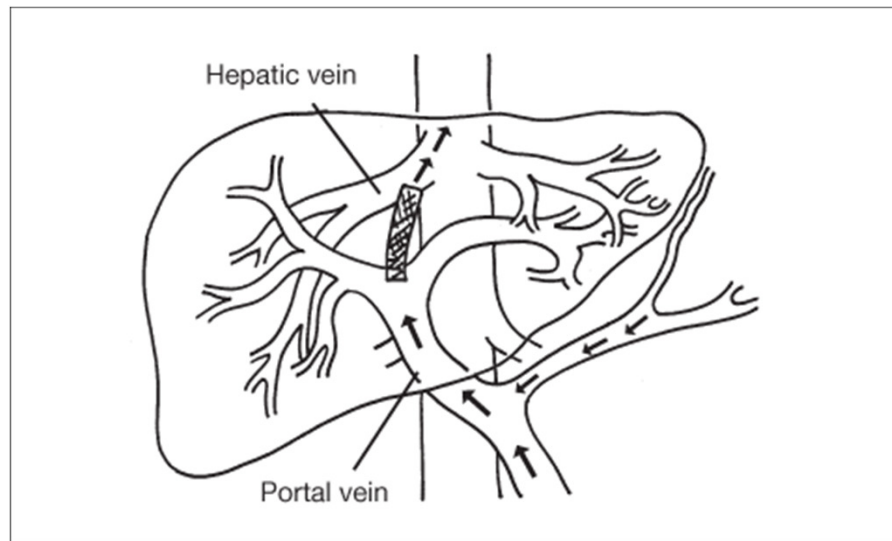
- **direkter portocavaler Shunt:**  
sofortige Absenkung des portalvenösen Drucks, hohes Risiko einer hepatischen Enzephalopathie
- **Mesokavaler Shunt**
- **Splenoreneraler Shunt**
- Portoportaler Shunt mit V. jug.  
Interponat = **Meso-Rex-Shunt**  
(Wiederherstellung der physiologischen Abflusssituation des Portalsystems, bei prähepatischem Block, keine hepatische Enzephalopathie)



# Therapie - Varizen im OGIT

## TIPSS:

- = transjugulärer intrahepatischer portosystemischer Shunt
- Überbrückungsverfahren
- Über transjugulär eingeführten Katheter wird Verbindung zwischen den Lebervenen und der Pfortader geschaffen
- Stent-Einlage



## Primärprophylaxe vor Blutung

???

- **Regelmäßige endoskopische Kontrollen**
- Ggf.  $\beta$ -Blocker bei größeren Kindern mit kleineren Varizen
- Bei großen oder progredienten Varizen ggf. Ligatur oder Sklerosierung
- **Aufklärung von Patient u. Eltern über Risiken/Symptome einer Varizenblutung**
- **Im betreuenden Zentrum muss Blutgruppe bekannt sein**



## Ursachen:

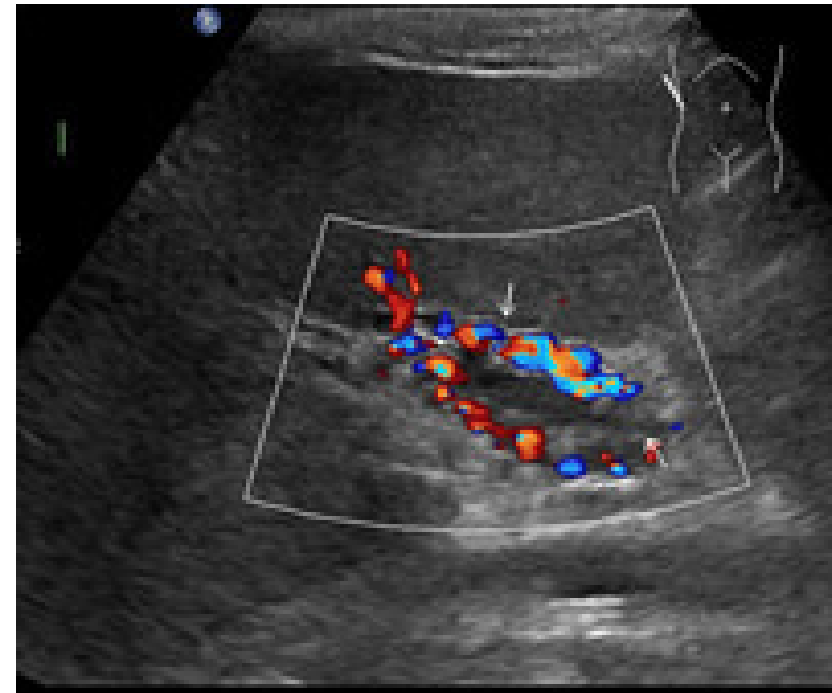
- Omphalitis bei NG
- Nabelvenenkatheter
- Thrombophile Grunderkrankungen (Protein-C und -S-Mangel, ATIII-Mangel)
- Myeloproliferative Erkrankungen
- Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie
- Antiphospholipidsyndrom





# Pfortaderthrombose

**Langfristig:** kavernöse Transformation der Pfortader im Hilusbereich



Cave: Doppler in kavernöser Transformation kann Pfortaderfluss vortäuschen



## Zusammenfassung

- Als Ursache einer Portalen Hypertension wird prä-, intra- und posthepatischer Block unterschieden
- Diagnostik mittels BB, Sonographie und Endoskopie (Pfortaderdruckmessung aufwendig, invasiv und selten erforderlich)
- Ösophagusvarizen als Komplikation evaluieren
- Bei Pfortaderthrombose Shuntverfahren erwägen (bevorzugt Meso-Rex-Shunt)
- Auch an Lunge und Niere denken!
- Dran denken!!!! Bei Panzytopenie, Splenomegalie, pulmonaler Hypertonie



**Vielen Dank für Ihre  
Aufmerksamkeit**



**Universitätsklinikum Essen**