

Abernethy v ambulancii cievneho chirurga

**XXII. Slovenský kongres cievnej chirurgie
Jasná 2018**

Tomáš Oravec, František Rusňák, Peter Beňo
(Klinika cievnej chirurgie ÚVN Ružomberok)

Abernethyho syndróm

- zriedkavá cievna malformácia na úrovni splanchnického venózneho riečiska
- prítomný je kongenitálny extrahepatálny portosystémový shunt (CEPS) + agenéza, event. hypoplázia portálneho riečiska



História

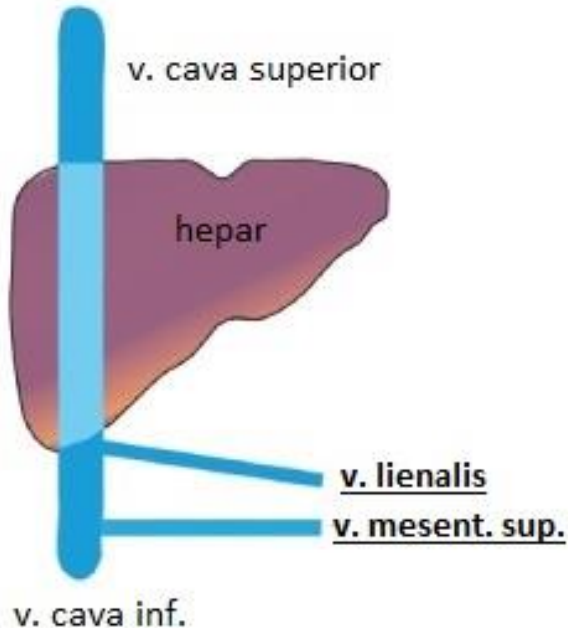
- 1x v r. 1793 (Sir John Abernethy)
- odvtedy celosvetovo zdokumentovaných niekoľko desiatok prípadov (cca 80)
- v čase diagnostikovania väčšina pacientov <18r



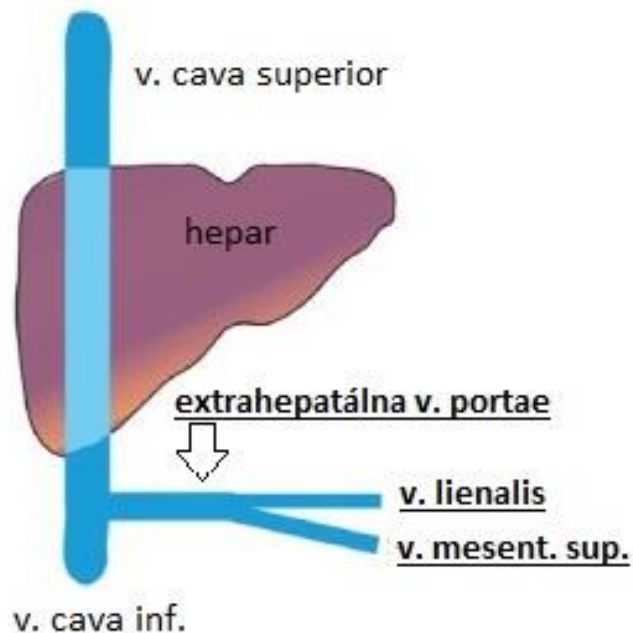
John Abernethy (chirurg)
(1764 – 1831)

Delenie

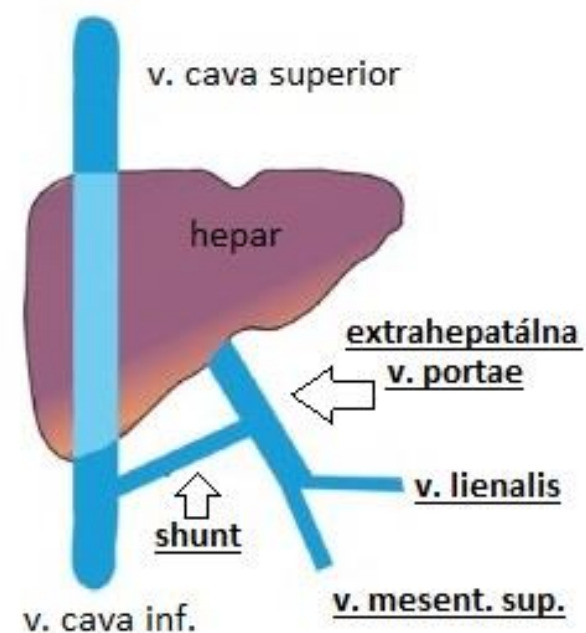
TYP Ia



TYP Ib



TYP II



Typ I (a + b)

- agenéza intrahep. portálneho riečiska
- splachnická krv → systémové riečisko (VCI)
- častejší u žien

Typ II

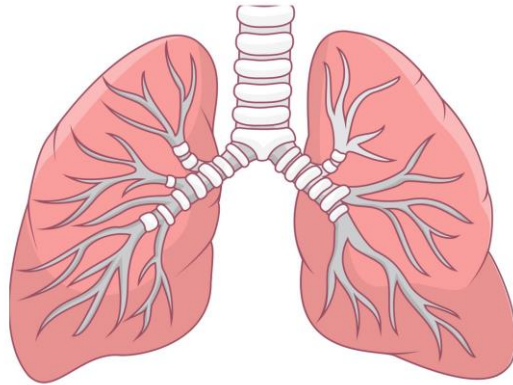
- intrahepat. portálne riečisko zachované, ale hypoplastické
- splachnická krv → systémové riečisko (VCI) cez skrat + portálne riečisko

Klinika (1)

- **asympt.** (často náhodný nález na USG)
- **nešpecif. príznaky:** brušný diskomfort, chudnutie, event. nemožnosť pribrať na váhe
- klinické prejavy súvisia hlavne s patologickým portosystémovým skratom, prostredníctvom ktorého sa splachnická krv, bohatá na dusíkaté látky, dostáva v nezmetabolizovanej forme priamo do systémovej cirkulácie



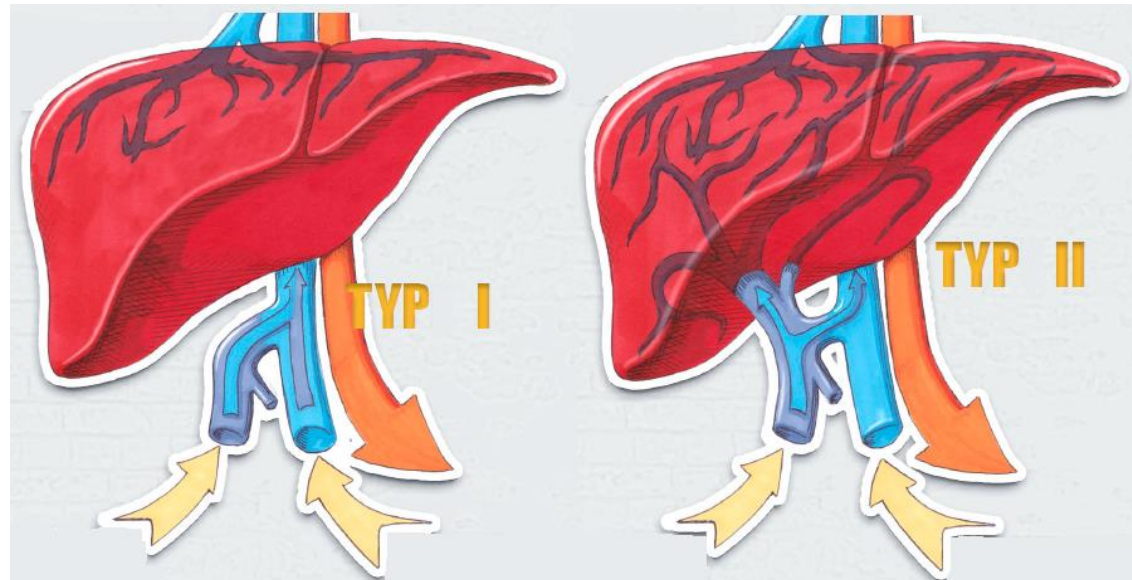
N-katabolity pôsobia toxicky na pľúca
(hepatopulmonálny syndróm)



N-katabolity poškodzujú mozog
(hepatálna encefalopatia)



toxický účinok **N-katabolitov**
na hepar



N-katabolity z GITu: amoniak, glutamín, metionín, serotonín, GABA

Klinika (2)

- **príznaky z toxického účinku N-látok:**
 - hepar: ikterus, fokálna nodulárna prestavba, cirhóza, hepatoblastóm, hepatocelulárny karcinóm, hepatálne zlyhanie
 - CNS: hepatálna encefalopatia
 - pulmo: hepatopulmonálny syndróm (arteriálna hypoxémia, dyspnoe, cyanóza, ortodeoxia, platypnea)



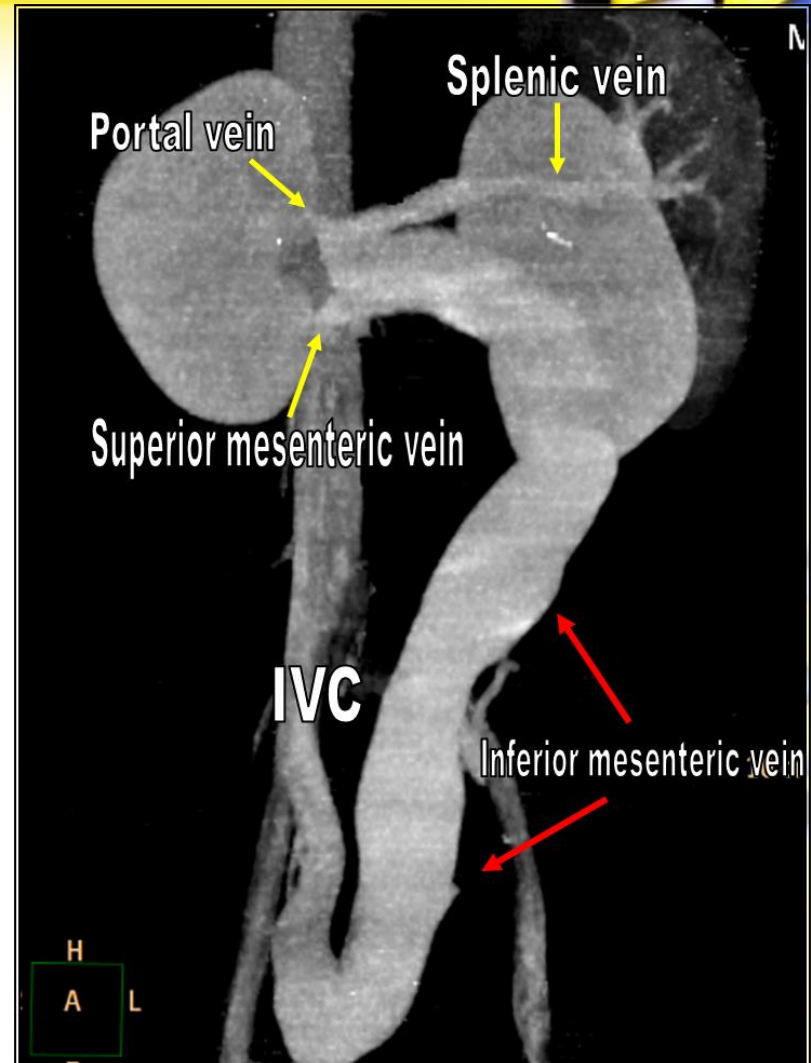
Klinika (3)

- **konkomitantné kongenitálne malformácie** (hl. u typu I)
 - **KVS:** defekt predsieňového/komorového septa, foramen ovale apertum, ductus arteriosus persistens, Fallotova tetralógia, dextrokardia
 - **GIT:** biliárna/duodenálna atrézia, ihtrahepatálne umiestnený žlčník, polysplénia

Diagnostika

- USG (často náhodný nález!)
- CT-AG, MR-AG
- DSA

- labor.: hyperamonémia, koagulopatia, elevácia hepatálneho súboru, hypoglykémia



Manažment pacientov

- vo všeobecnosti: pravidelné kontroly pacientov (klinika + biochem. + zobraz. metódy (so zameraním na hepar))

závisí od typu

```
graph TD; A[závisí od typu] --> B[TYP I]; A --> C[TYP II];
```

TYP I

- pri hepatálnom zlyhaní
/ encefalopatii Tx heparu

TYP II

- zrušenie portosystémového
shuntu endovaskulárne
alebo chirurgicky

Kazuistika

- pacient D.G., aktívny športovec
- nar. v r. 1977
- predchorobie bez pozoruhodností
- subj. bez ťažkostí
- obj. nález v norme
- v labor. obraze dlhšiu dobu elevácia bilirubínu (29 – 51 $\mu\text{mol/l}$), cholestatických enzýmov, transaminázy v norme

Kazuistika

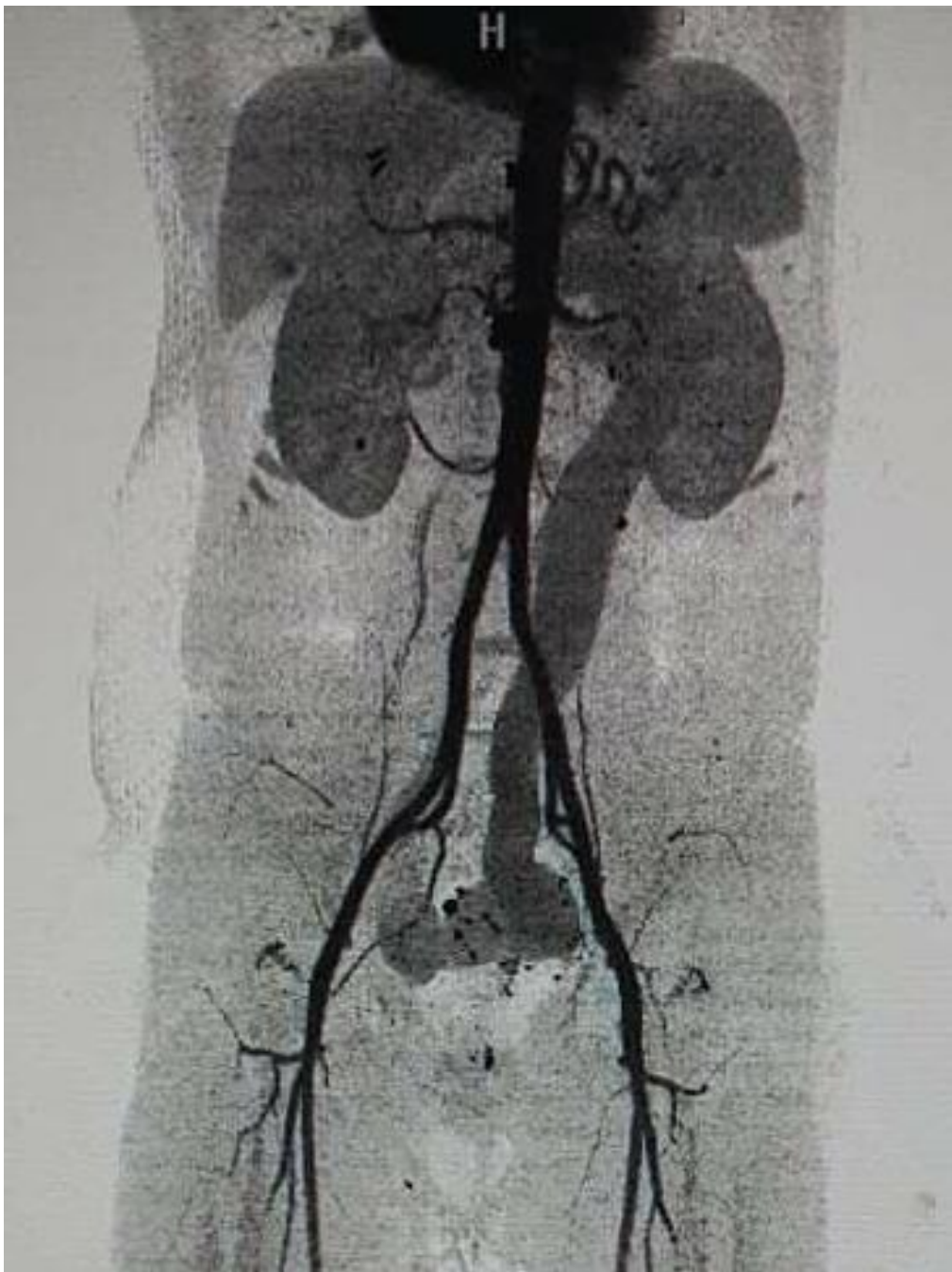
- 10/2017 – USG brucha (v malej panve dorzálne a kraniálne od moč. mechúra atypická cievna štruktúra veľkosti 6x5x7cm na jednej strane s venóznym tokom, na opačnej strane s arteriálnym tokom – susp. na AV fistulu / malformáciu)

Kazuistika

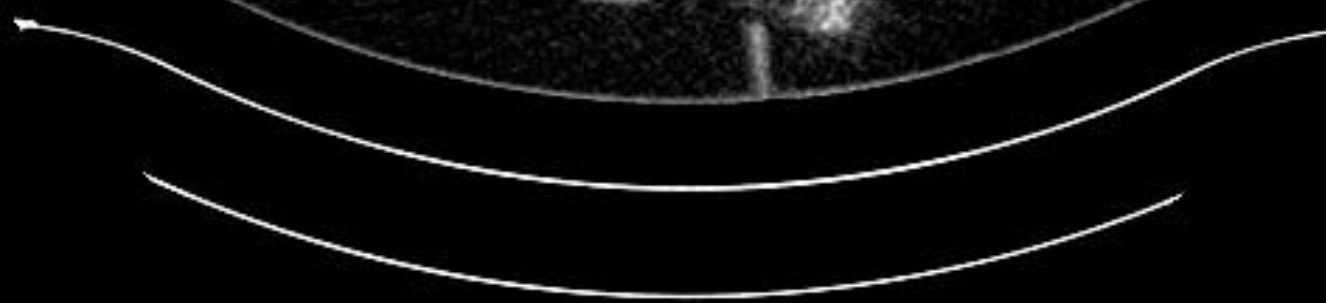
- 11/2017 – CT-AG („v. portae v obvyklej lokalizácii nediferencovateľná s extrémne širokými portokaválnymi anastomózami cez retroperitoneálne spojky v. lienalis, v. testicularis, plexus venosus rectalis do VII l.dx. a do VCI“)



K A Z U I S T I K A







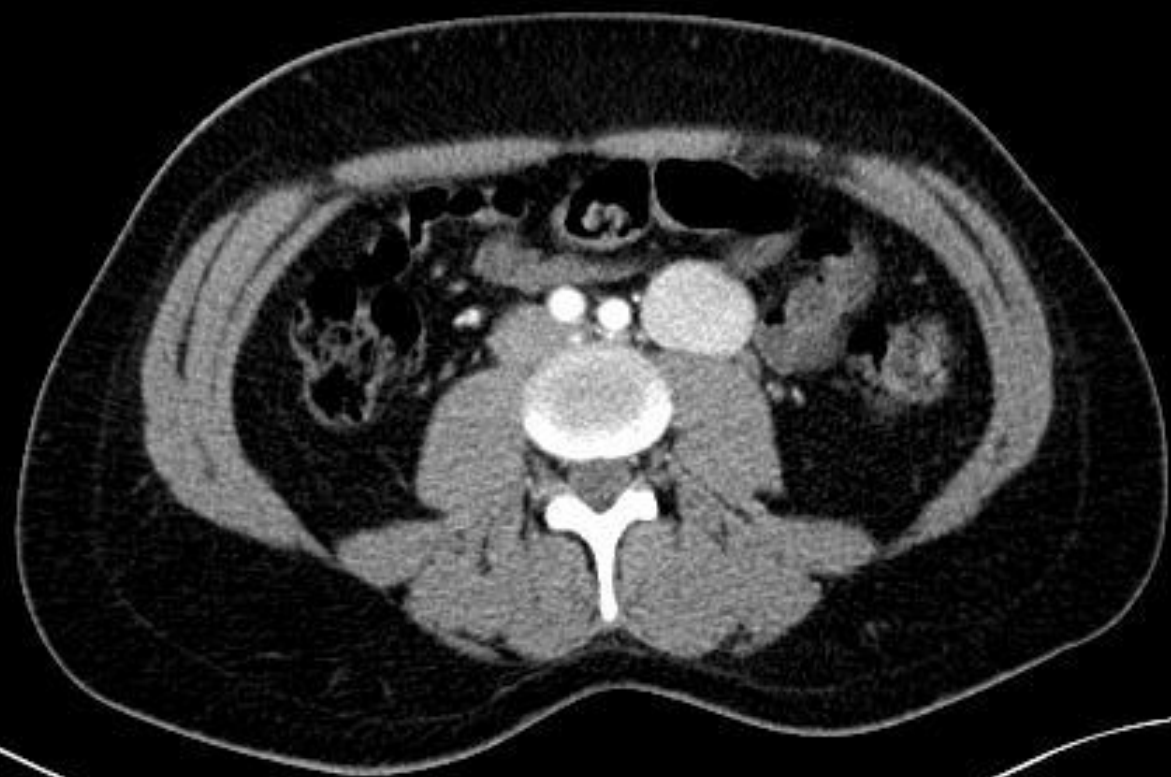


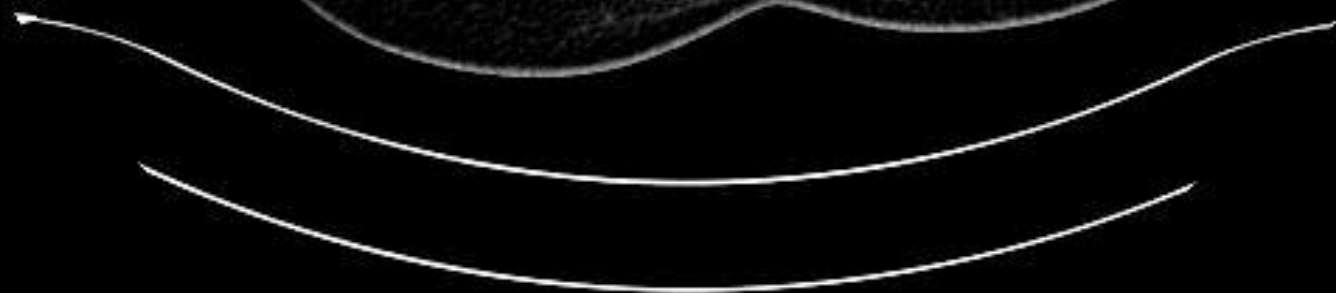
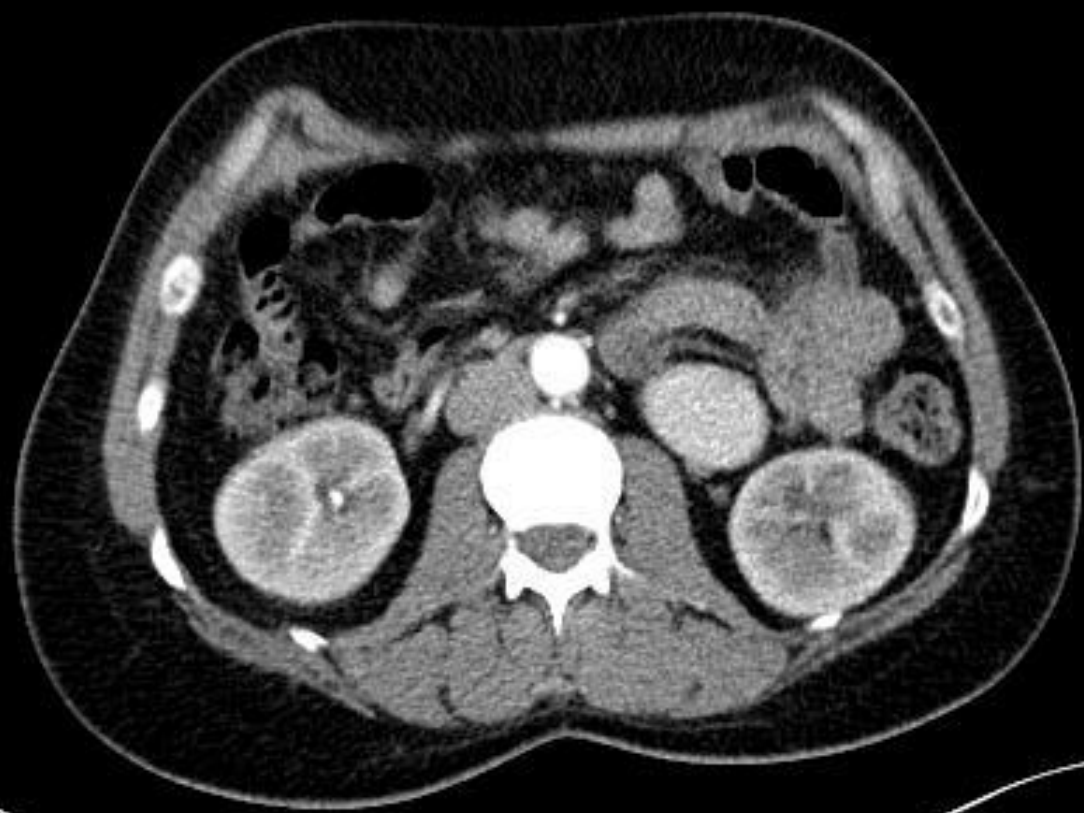


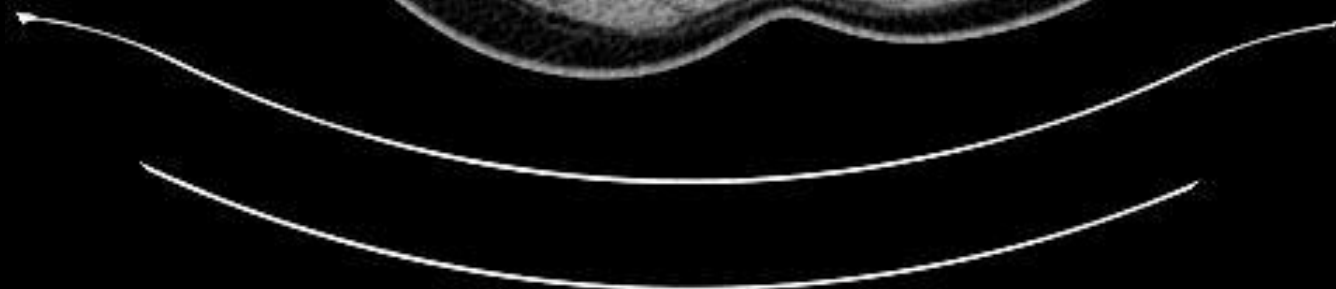
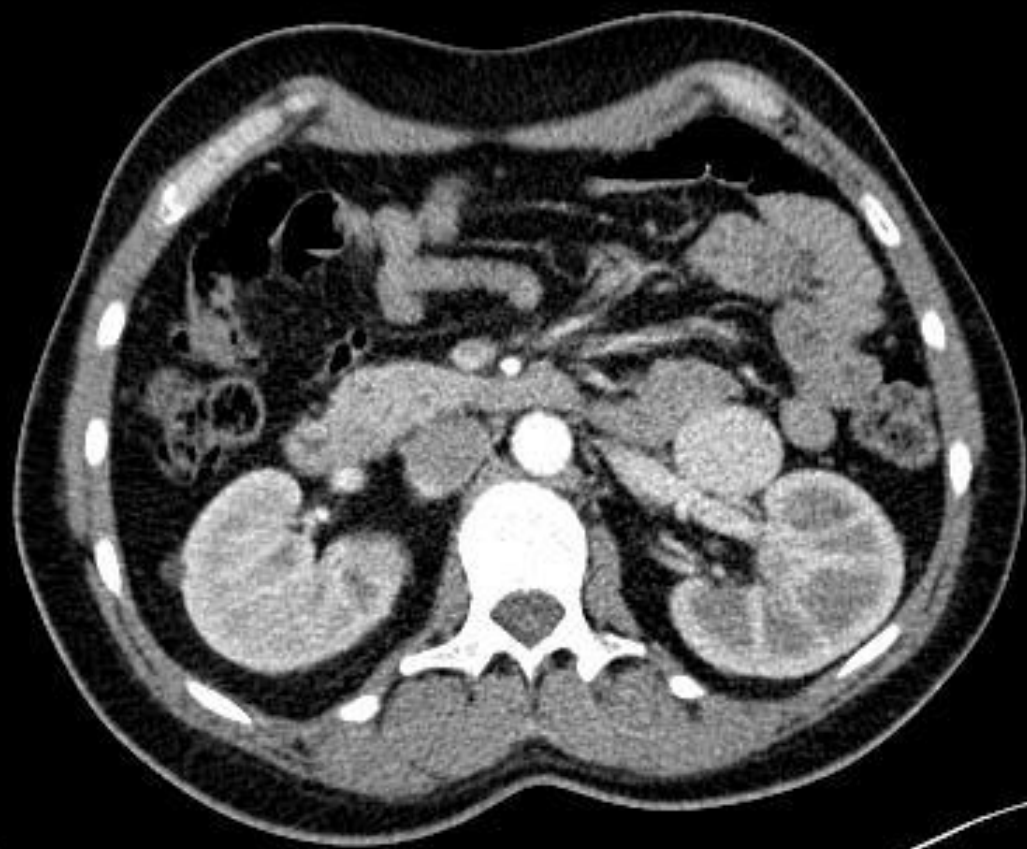


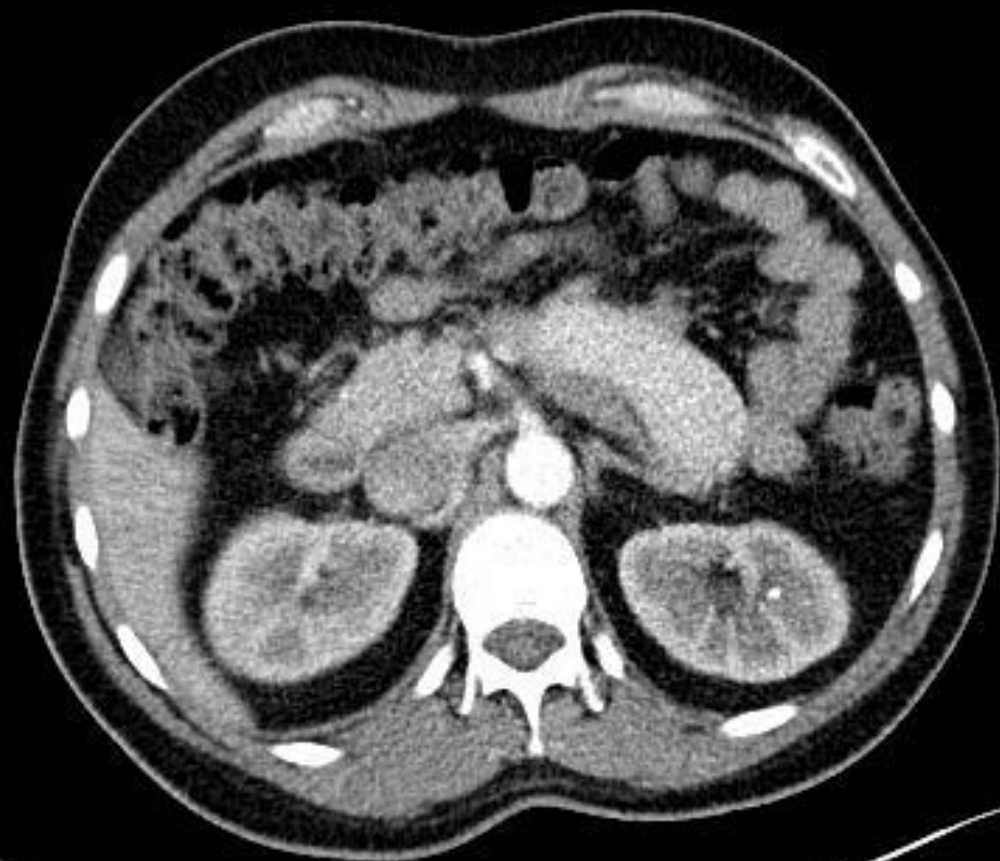
















Kazuistika

- záver: Abernethyho syndróm typ I, mierna labor. hepatopatia, bez iných orgán. komplikácií
- pacient odoslaný do dispenzára HEGITO Banská Bystrica

ĎAKUJEM ZA POZORNOST

