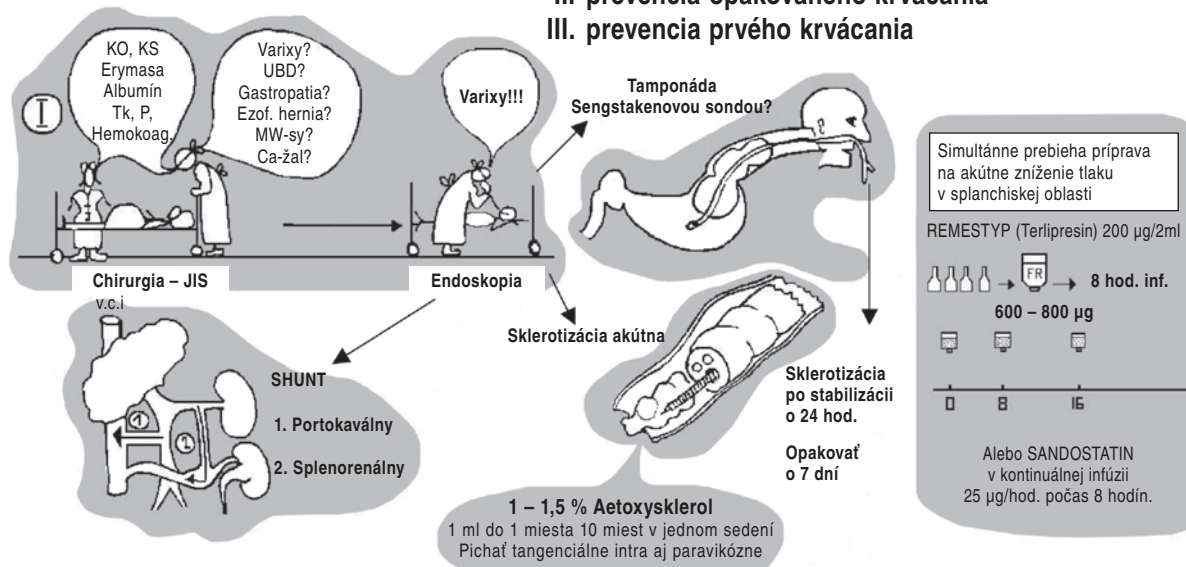


# 5. PEČEŇ

## Portálna hypertenzia – Varixy – terapia

Spôsob liečby závisí od klinickej situácie:

- I. akútne krvácanie
- II. prevencia opakovaného krvácania
- III. prevencia prvého krvácania



### II.

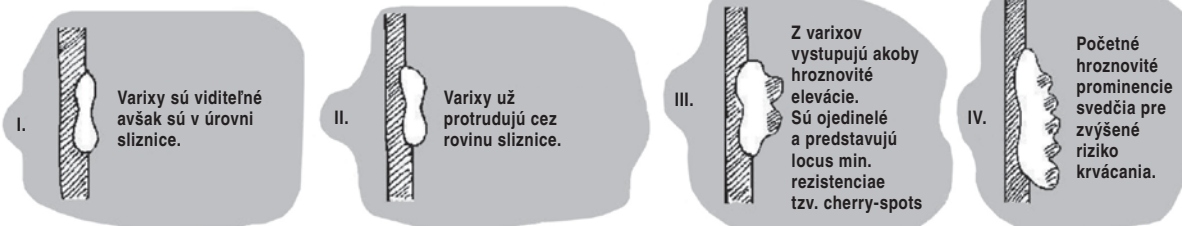
Po prvom úspešnom zvládnutí krvácania až 70 % krváca z varixov opäť. Druhá epizóda môže byť smrteľná až v 35 %. Ak pacient prežije druhé krvácanie 3 mesiace, šanca smrteľného krvácania je rovnaká ako pred krvácaním.

- A. **Šantové operácie** – portokaválne a splenorenálne vedú k vzniku encefalopatie a majú vyššiu peroperačnú úmrtnosť. Neumožňujú prípadnú budúcu transplantáciu. Celkovo sa od šantových operácií ustupuje.
- B. **Elektívne sklerotizácie** – snaha týmto spôsobom eradikovať varixy.
- C. **Elektívne bandáže varixov** – snaha o eradikáciu varixov.
- D. **Podávanie beta blokátorov** – zníženie portálneho tlaku (Trimepranol 5–0–5 mg/deň)
- E. **Devaskularizačné operácie** – ústup.
- F. **Zavádzanie TIPS** – zavedenie spojky medzi v. hepatica a v. portae cez v. jugularis.
- G. **Transplantácia pečene.**

### III.

- Šantové operácie z preventívneho hľadiska opustené.
- Profylaktická sklerotizácia nepresvedčila – pacienti nekrvácajú menej než pred ňou.
- Betablokátory – majú pevné miesto v prevencii krvácania.
- Bandáž varixov sa propaguje v prevencii tam, kde sú poruchy hemokoagulácie.
- TIPS – sa z preventívnych dôvodov bežne neindikuje.

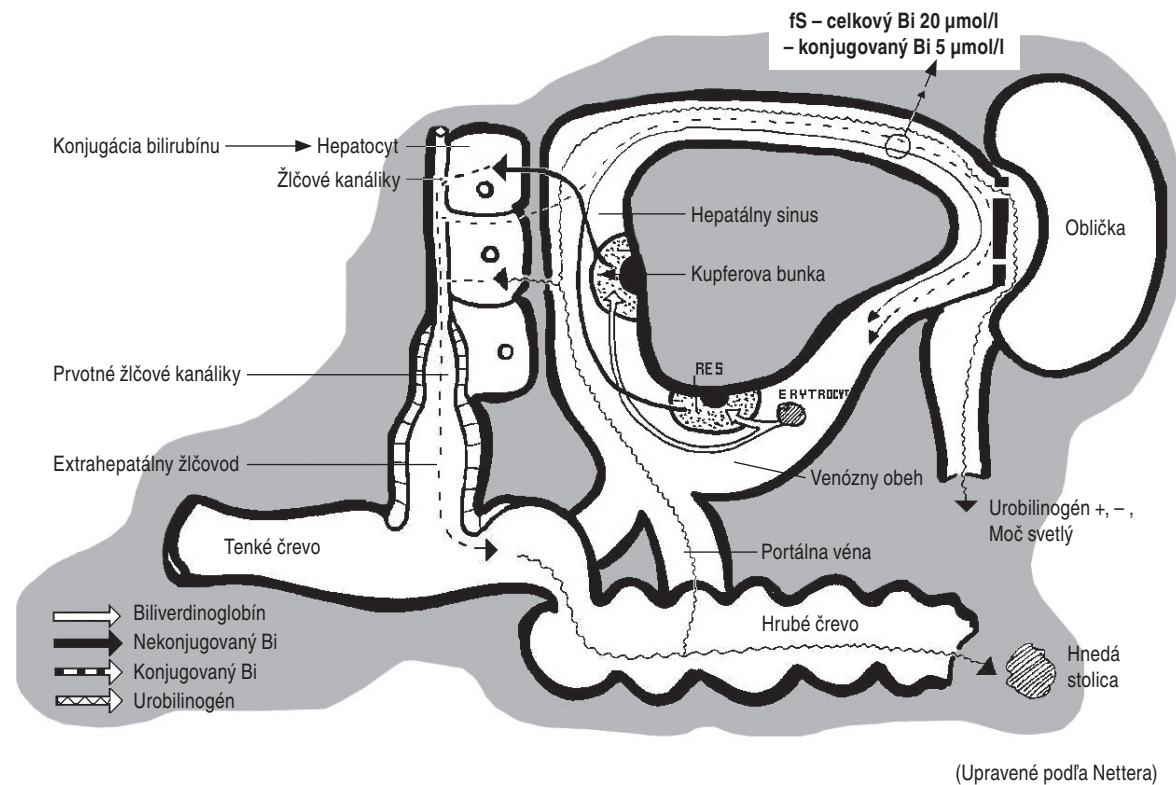
### Paquetova klasifikácia varixov pažeráka



## 5. PEČEŇ

### Ikterus – diferenciálna diagnóza

Bez pochopenia základných princípov metabolizmu žltového farbiva nie je možné pochopiť diagnostiku ikteru.



**IKTERUS** vidieť na koži a sklérach obvykle vtedy, ak hladina celkového Bi v krvi > 40  $\mu\text{mol/l}$ . Môže ísť o ikterus **hemolytický**, **konštitučný**, **cholestatický**, **hepatocelulárny**.

#### IKTERUS HEMOLYTICKÝ

Prísnun nekongugovaného (vo vode nerozpustného a teda v moči nezistiteľného) Bi je väčší než konjugáčna schopnosť hepatocytov. Príčinou je intravaskulárna hemolýza, ktorá vzniká pri **G6PD deficiencii**, **Wilsonovej chorobe**, **Paroxyzmálnej nočnej hemoglobínúrii**, **Trombotickej trombocytopenickej purpure**, **Hemolyticko-Uremickom syndróme**, **Pernicióznej anémii**, **Hemoglobinopatiách** a mnohých ďalších príčinách.

Praktický lekár myslí na hemolytický ikterus vtedy, ak vidí pred sebou ikterického a bledého pacienta. V anamnéze sa môže objaviť údaj o užití liekov, po ktorých došlo k vzniku ikteru alebo prekonal nejakú infekciu a následne vznikol ikterus. Stolica nie je bledá a moč môže stmavnúť iba po ponechaní v nádobe nejaký čas (zvýšenie urobilinogénu v moči).

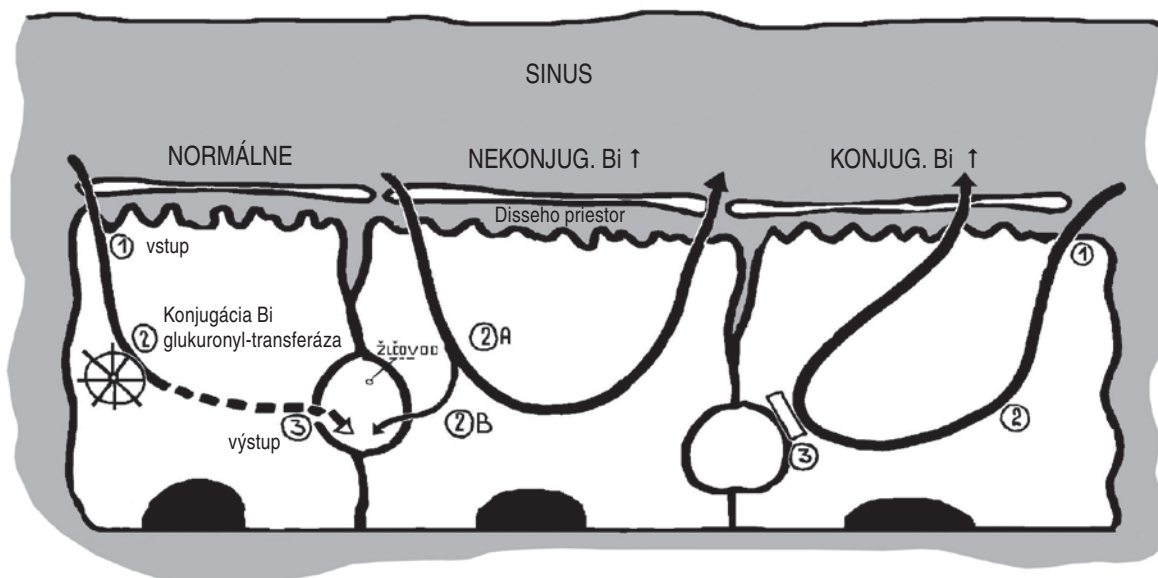
V laboratórnom obraze môže zistiť rôzne závažnú anémiu, v nátere zvýšené retikuloocyty alebo tvarové atypie erytrocytov, vysoký celkový a normálny kongugovaný Bi.

Spomínané fakty sú dostatočným dôvodom na podrobnejšie hematologické vyšetrenie pre podozrenie z hemolytického ikteru. Hematológ potom riadi ďalšiu diagnostiku a liečbu.

## 5. PEČEŇ

### Ikterus konštitučný

Ide o nedostatočné odstraňovanie Bi z krvi pri zachovaní plnej funkčnej schopnosti pečene. Chyba je v hepatocyte. Môže ísť o nedostatočné vychytávanie (1), nedostatočnú konjugáciu (2) alebo nedostatočné vylučovanie bilirubínu do žlčových kanálikov (3).



**GILBERTOV SYNDRÓM** (familiárna, benígna, nekonjugovaná, nehemolytická hyperbilirubinémia). Je to častá (do 7 % populácie) dedičná (autosomálne dominantný prenos) porucha konjugácie Bi (glukuronyltransferáza funguje asi na 30 %). Nález zvýšených hladín Bi zisťuje **obvykle prvýkrát praktický lekár** u inak zdravého, zväčša mladého muža ako náhodný nález. Ak majú rodičia alebo súrodenci podobný problém, ak má hepatálne testy v norme, nemá zväčšenú pečeň ani slezinu a nemá ani anémiu a zvýšené retikulyty v nátere krvi (vylúčenie hemolýzy) a jeho hladina nekonjugovaného Bi je najčastejšie 30  $\mu\text{mol/l}$ , pri hladovaní a po napr. inf. záťaži okolo 60, no nie viac ako 100  $\mu\text{mol/l}$  ide najpravdepodobnejšie o Gilbertov syndróm. Definitívnu diagnózu by mal potvrdiť gastroenterológ alebo hepatológ, no už na základe uvedených klinických faktov by mal pacient a často najmä jeho rodičia odchádzať od praktického lekára ku gastroenterológovi alebo hepatológovi, ktorí definitívne potvrdia diagnózu s presvedčením, že ide o „kozmetický defekt“, ktorý nemá pre ďalší život pacienta zásadný význam. Pacient nemusí dodržiavať prísny hepatoprotektívny režim a mal by byť upozornený nato, že pri hladovaní a veľkej telesnej alebo psych. záťaži môže spozorovať výraznejšie zožltnutie skléry.

**Grigler-Najar syndróm** – je to zriedkavá, dedičná (autozomálne recesívna) porucha konjugácie Bi (glukuronyl transferáza buď nefunguje vôbec alebo menej ako 30 %). Ak je konjugácia úplne zablokovaná, vzniká od narodenia ťažký ikterus s vysokými hladinami nekonjugovaného Bi čo je nezlučiteľné so životom. Ak dieťa prežije vďaka liečbe fototerapiou a nevyvinie sa letálny jadrový ikterus, jediným riešením na ďalšie prežitie je transplantácia pečene. Ide o **typ I.** (na schéme 2A) Ak je zachovaná aspoň zbytková aktivita glukuronyl transferázy túto možno stimulovať podávaním fenobarbitalu celý život. Takýto pacient má celoživotne ikterus s vysokými hladinami nekonjugovaného Bi a na rozdiel od Gilbertovho syndrómu nenájdeme ani stopy po konjugovanom Bi. Toto sa nazýva **Typ II.** (na schéme 2B). Liečbou je tiež transplantácia pečene.

**Dubin-Jonsonov syndróm** – je to zriedkavá autozomálne dominantne sa prenášajúca porucha odsunu už skonjugovaného Bi do žlčových kanálikov. Pacient je celý život chronicky alebo intermitentne žltý s hladinami konj. Bi okolo 80  $\mu\text{mol/l}$ . Pečeň je typicky zafarbená až do čierneho z ukladania pigmentu. Biopsia pečene je obvykle diagnostická.

**Rotorov syndróm** – veľmi zriedkavé dedičné autozomálne-recesívne ochorenie biochemicky podobné Dubin-Johnson sy. Na rozdiel od neho však biopsia pečene je úplne normálna bez ukladania tmavého pigmentu v hepatocytoch.

## 5. PEČEŇ

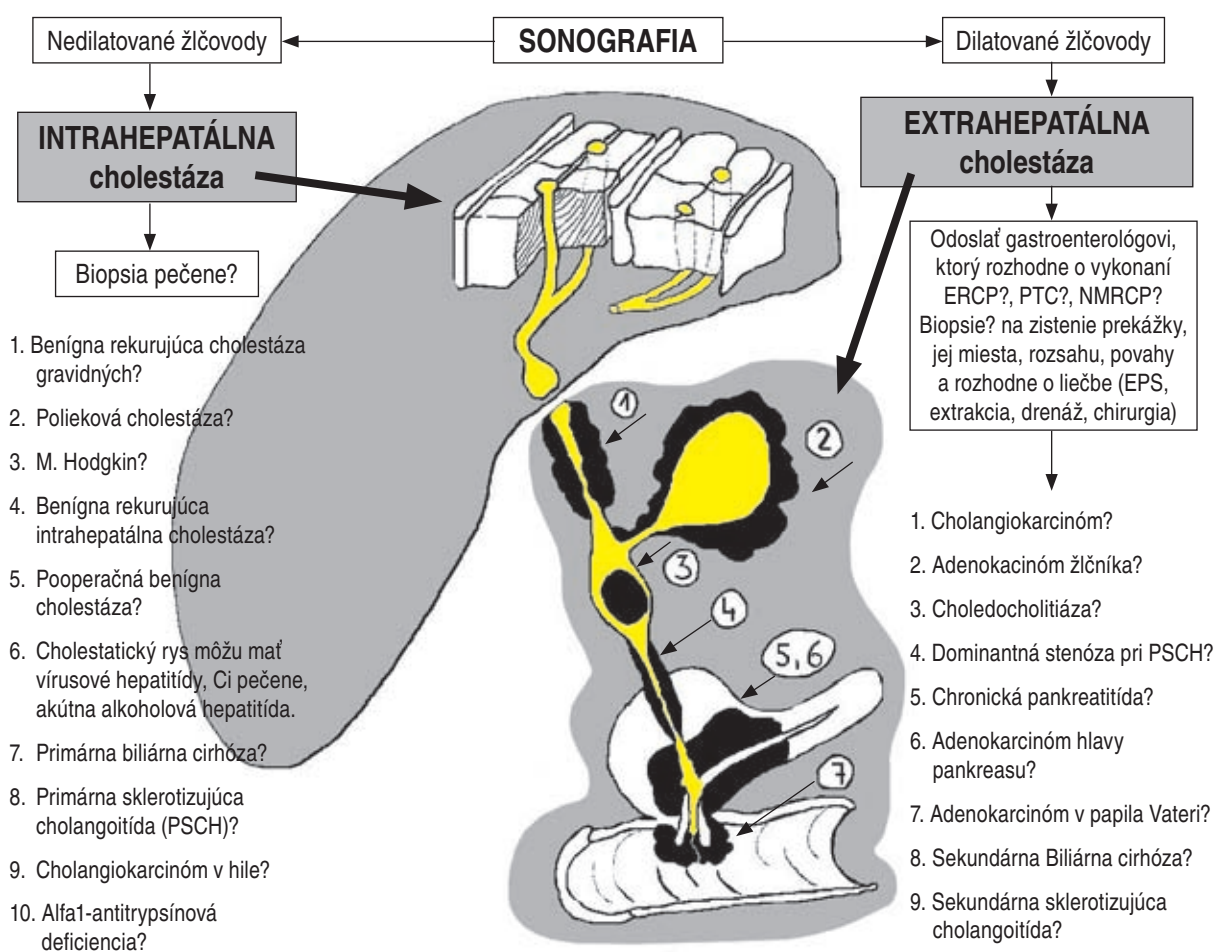
### Ikterus cholestatický

O **cholestáze** hovoríme vtedy, ak sa z akýchkoľvek príčin nedostane obvyklé množstvo žlče z pečene do duodena. Príčina sa nachádza na ceste medzi hepatocytom a vyústením papila Vateri. Termín **obštrukcia** sa používa na označenie skôr mechanických príčin cholestázy.

**Klinika:** Ide obvykle o pacienta, ktorý sa cíti dobre „až nato svrbenie“ a/alebo ikterus. Chýba príznakový syndróm typický pri hepatitídach (anorexia, únava, nausea).

**Hlavný znak:** bledá stolica, tmavší moč, ↑ konjugovaný Bi, ↑ ALP, ↑ GMT, pigmentovaná koža, neliečená chron. cholestáza prechádza v priebehu mesiacov až rokov do biliárnej cirhózy.

**Diagnostika:** ide o **intrahepatálnu** alebo **extrahepatálnu** cholestázu?



#### MANAŽMENT PACIENTA S CHOLESTÁZOU

S prvými znakmi a príznakmi cholestázy sa stretáva obvykle praktický lekár. Po odbere krvi a zistení zvýšených aktivít GMT a ALP, prípadne aj hladín konjug. Bi by mal byť pacient odoslaný na sonografiu, ktorá by mohla rozhodnúť, či ide skôr o intrahepatálnu alebo extrahepatálnu cholestázu. V oboch prípadoch by mal pacienta ďalej **spolupracovať gastroenterológ, ktorý určí smer ďalšej diagnostiky a liečby.**

**Pacient s chronickou intrahepatálnou cholestázou** má nedostatok žlče v tenkom čreve, následkom čoho sa zhošuje vstrebávanie tukov, vitamínu A, D, E, K, môže dochádzať k steatorei, stratám kalcia a vzniku tak ťažkých avitaminóz a osteoporózy. Pacientovi v diete obmedzujeme tuky na 40 g denne s odporúčením hlavne triglyceridov so stredným reťazcom, ktoré nepotrebujú na vstrebávanie žlč (mlieko plnotučné, kokosový olej) a vykonávame pravidelnú substitúciu vitamínov, napr. 1 x mesačne i. m. (Aserophtol 100 tis. j, Calciferol 300 tis. j., Kanavit 10 mg).