

T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

EKSTRAHEPATİK PORTAL VENÖZ SİSTEM
OBSTRUKSİYONLARININ NEDENLERİ, KLİNİĞİ,
TEDAVİ VE PROGNOZU: GERİYE DÖNÜK
İNCELEME

UZMANLIK TEZİ
Dr. BAŞAK GÖKÇAY AKINCI

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. SİNAN SARI

ANKARA
2023

T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

EKSTRAHEPATİK PORTAL VENÖZ SİSTEM
OBSTRUKSİYONLARININ NEDENLERİ, KLİNİĞİ,
TEDAVİ VE PROGNOZU: GERİYE DÖNÜK
İNCELEME

UZMANLIK TEZİ
Dr. BAŞAK GÖKÇAY AKINCI

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. SİNAN SARI

ANKARA

2023

ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve tecrübelerinden faydalandığım Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı değerli hocam Prof. Dr. Aysun BİDECİ başta olmak üzere tüm hocalarıma,

Özveri ve içtenlikle bana yol gösteren, emeğini ve sabrını hiç esirgemeyen saygıdeğer ve sevgili tez danışman hocam Prof. Dr. Sinan Sarı'ya,

Hayatım boyunca beni destekleyen ve her zaman yanımda olan sevgili anneme ve babama,

Her zaman birlikte çalışmaktan mutlu olduğum asistan arkadaşlarıma ve çalışma arkadaşlarıma,

İstatistik sürecinde desteklerinden dolayı Doç. Dr. Timur Köse'ye, Uzm Dr Halil Çağrı Aybal'a

Hayatı paylaştığım ve yanımda olduğu için her zaman mutluluk duyduğum değerli eşim Ömer Batuhan Akıncı'ya ve tüm aileme,

Hayatıma anlam katan canım oğlum Ateş Asrın'a

Teşekkürler

Başak Gökçay AKINCI

Eylül 2023, ANKARA

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	3
İÇİNDEKİLER.....	4
TABLolar LİSTESİ	6
ŞEKİLLER LİSTESİ.....	9
KISALTMALAR LİSTESİ.....	10
1. GİRİŞ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	4
2.1. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu: Tanım	4
2.2. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu: Patofizyoloji	4
2.3. Ekstrahepatik Portal Ven Obstrüksiyonu Etiyoloji.....	7
2.4. Klinik Bulgular	8
2.4.1. Varis ve varise bağlı gastrointestinal sistem kanaması	9
2.4.2. Splenomegali ve hipersplenizm	10
2.4.3. Büyüme geriliği	11
2.4.4. Portal biliyopati.....	12
2.4.5. Asit.....	13
2.4.6. Pulmoner komplikasyonlar	14
2.4.7. Hepatorenal sendrom	16
2.4.8. Minimal hepatik ensefalopati.....	16
2.5. Tanı	17
2.6. Laboratuvar	17
2.6.1. Koagülasyon bozuklukları	18
2.7. Karaciğer Biyopsisi.....	18
2.8. Görüntüleme	19
2.8.1. Ultrasonografi	19
2.8.2. Diğer görüntüleme yöntemleri	19
2.9. Endoskopi	19
2.10. Ekstrahepatik Portal Ven Obstrüksiyonunda Tedavi	21
2.10.1. Varis kanamasının tedavisi	22
2.10.2. Kanamanın önlenmesi.....	23
2.10.3. Portal biliyopatide tedavi	25

2.10.4. Karaciğer transplantasyonu.....	25
2.11. Prognoz	25
3. GEREÇ VE YÖNTEM	26
3.1. Kullanılan yöntem ve teknikler.....	26
3.2. Hasta Dahil Etme ve Dışlama Kriterleri	27
3.3. İstatistiksel Yöntemler	27
4. BULGULAR	29
5.TARTIŞMA.....	64
6. SONUÇLAR	78
7. KAYNAKLAR.....	84
8. ÖZET.....	95
9. SUMMARY	97

TABLÖLER LİSTESİ

Tablo 1. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonunda görülen komplikasyonların sıklığı (6,23,27-30).....	9
Tablo 2. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonunun yaşlara göre seyri (9)	10
Tablo 3. Özofagus varis modifiye Paquet sınıflaması (53)	20
Tablo 4. Gastrik varis sınıflaması (57).....	21
Tablo 5. Rektal varis sınıflaması (25).....	21
Tablo 6. Tanı yaşının cinsiyetlere göre dağılımı.....	29
Tablo 7. Olguların başvuru nedenleri.....	30
Tablo 8. Yaş gruplarına göre başvuru nedenleri	30
Tablo 9. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu risk faktörleri.....	31
Tablo 10. Fizik inceleme bulguları.....	32
Tablo 11. Hastaların ilk başvurudaki laboratuvar bulguları.....	33
Tablo 12. Hastaların son başvurudaki laboratuvar bulguları	34
Tablo 13. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu tanılı olgularda doğal antikoagülan düzeyi eksiklikleri.....	35
Tablo 14. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu tanılı hastalarda saptanan prokoagulan mutasyonlar	35
Tablo 15. Üst gastrointestinal sistem endoskopi bulguları.....	36
Tablo 16. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonunda görülen komplikasyonları	37
Tablo 17. Doğum haftası ile komplikasyonlar arasındaki ilişki.....	38
Tablo 18. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonda uygulanan tedaviler.....	39
Tablo 19. Tedavi seçenekleri ile transfüzyon gereksinimi ilişkisi	39
Tablo 20. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile klinik bulguların ilişkisi.....	40
Tablo 21. Tanı yaşı ile umbilikal ven kateterizasyonu ilişkisi	41
Tablo 22. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile dalak boyutu ilişkisi.....	41
Tablo 23. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile laboratuvar bulgularının ilişkisi	42
Tablo 24. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile endoskopi bulgularının ilişkisi.....	43
Tablo 25. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile komplikasyonların ilişkisi	44

Tablo 26. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile tedavi yöntemlerinin ilişkisi	44
Tablo 27. Büyüme geriliği ile risk faktörleri arasındaki ilişki.	44
Tablo 28. Büyüme geriliğinin endoskopik bulgular ile ilişkisi	45
Tablo 29. Büyüme geriliği ile dalak boyutunun ilişkisi	45
Tablo 30. Büyüme geriliği ile komplikasyonlar arasındaki ilişki	46
Tablo 31. Antropometrik parametreler ile komplikasyonları arasındaki ilişki	47
Tablo 32. Prokoagulan durum varlığının tedavilerle ilişkisi	47
Tablo 33. Gastrointestinal kanama ile klinik bulguların ilişkisi	48
Tablo 34. Gastrointestinal kanama ile tanı yaşı gruplarının ilişkisi.	49
Tablo 35. Gastrointestinal sistem kanama ile risk faktörleri arasındaki ilişki.	49
Tablo 36. Gastrointestinal sistem kanama ile dalak boyutu ilişkisi.	50
Tablo 37. Gastrointestinal sistem kanaması ile laboratuvar değerleri.....	51
Tablo 38. Gastrointestinal sistem kanaması ile endoskopi bulgularının ilişkisi.	51
Tablo 39. Gastrointestinal sistem kanaması ile komplikasyonların ilişkisi.	52
Tablo 40. Gastrointestinal sistem kanaması ile tedavilerin ilişkisi.	52
Tablo 41. Endoskopik tedavi ile klinik bulguların ilişkisi.	53
Tablo 42. Tanı yaşı ile endoskopik tedavilerin ilişkisi.....	54
Tablo 43. Endoskopik tedavi ile risk faktörlerinin ilişkisi.	54
Tablo 44. Endoskopik tedavi ile dalak boyutu ilişkisi	55
Tablo 45. Laboratuvar bulgularının endoskopik tedavi ile ilişkisi.....	56
Tablo 46. Endoskopik tedavi ile transfüzyon gereksinimi ilişkisi.	56
Tablo 47. Endoskopik tedavi yapılan hastalarda endoskopi bulguları.....	57
Tablo 48. Endoskopik tedavi ile komplikasyonların ilişkisi.	57
Tablo 49. Endoskopik bant ligasyon ile komplikasyonların ilişkisi.	58
Tablo 50. Endoskopik tedaviler ile diğer tedavilerin ilişkisinin değerlendirilmesi.....	58
Tablo 51. Portosistemik şant cerrahisi ile klinik bulguların ilişkisi	59
Tablo 52. Tanı yaşı ile portosistemik şant cerrahisi ilişkisinin değerlendirilmesi.	60
Tablo 53. Portosistemik şant cerrahisi ile risk faktörlerinin ilişkisi	60
Tablo 54. Portosistemik şant cerrahisi ile dalak boyutunun ilişkisi	61
Tablo 55. Portosistemik şant cerrahisi ile laboratuvar bulguların ilişkisi.	62
Tablo 56. Portosistemik şant cerrahisi ile endoskopik bulguların ilişkisi.	62
Tablo 57. Portosistemik şant cerrahisi ile komplikasyonların ilişkisi.....	63

Tablo 58. Portosistemik şant cerrahisi ile tedavinin ilişkisi.....	63
---	----



ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 1. Portal sistem anatomisi 5

Şekil 2. Özofagus varis.....8



KISALTMALAR LİSTESİ

ALP	: Alkalen fosfataz
ALT	: Alanin aminotransferaz
aPTZ	: Aktive parsiyel tromboplastin zamanı
APCR	: Aktive protein C rezistansı
AST	: Aspartat aminotransaminaz
BTA	: Bilgisayarlı tomografi anjiyografi
EHPVO	: Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu
FHVP	: Serbest hepatik venöz basınç
GGT	: Gamma glutamil transpeptidaz
HPS	: Hepatopulmoner sendrom
HRS	: Hepatorenal sendrom
HVBF	: Hepatik venöz basınç farkı
INR	: International normalized ratio
JAK 2	: Janus kinaz 2
LDH	: Laktik dehidrogenaz
MHE	: Minimal hepatik ensefalopati
MRA	: Manyetik rezonans anjiyografi
MRKP	: Manyetik rezonans kolanjiyopankreatografi
MTHFR	: Metiltetrahidrofolat redüktaz
PHT	: Portal hipertansiyon
PPH	: Portopulmoner hipertansiyon

PZ	: Protrombin zamanı
PV	: Portal ven
PVT	: Portal ven trombozu
SAAF	: Serum asit albümin farkı
SBP	: Spontan bakteriyel peritonit
US	: Ultrasonografi
UVK	: Umbilikal ven kateterizasyonu

1. GİRİŞ

Portal hipertansiyon (PHT), portal venden (PV) sağ atriyumuna kadar olan bölgede artmış kan akımı ve/veya vasküler direnç sonucu gelişir. Normal PV basıncı 7-10 mmHg arasındadır, PV basıncının 10 mmHg'nin üzerinde olması veya hepatik venöz basınç farkının (HVBF) (PV ile inferior vena kava arasındaki basınç farkı) 5 mmHg'den yüksek olması PHT olarak tanımlanır (1).

PHT, portal venöz sistemdeki direnç düzeyine göre prehepatik, intrahepatik ve ekstrahepatik PHT olarak sınıflandırılmaktadır (1). İntrahepatik PHT ise presinüzoidal, sinüzoidal ve postsinüzoidal PHT olarak sınıflandırılır. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu (EHPVO), çocuklarda prehepatik PHT'nin en sık nedenidir (2).

EHPVO, yenidoğan döneminden başlayıp erişkin yaşa kadar herhangi bir dönemde belirti ve bulgulara neden olabilir. Olguların yaklaşık üçte biri veya yarısı ise uzun süre asemptomatik olabilir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, tromboza sebep olan bir veya birden fazla risk faktörü varlığında görülür. Çocuklarda EHPVO'nun en sık nedeni umbilikal ven kateterizasyonu (UVK) dur (3).

Travma ya da cerrahi sonrası PV'nin hasarı, umbilikal sepsis, pankreatit gibi lokal inflamatuvar nedenler, tromboza yatkınlık (trombofili) ve konjenital

anomaliler EHPVO'ya neden olan diğer durumlardır. Olguların yaklaşık yarısında ise neden saptanamamaktadır (4).

Olguların büyük çoğunluğu üst GİS kanaması veya rastlantısal olarak saptanan splenomegali ile tanı almaktadır (5). Hastalarda varis, varis kanaması, hipersplenizm, büyüme geriliği, portal biliyopati, asit, minimal hepatik ensefalopati (MHE), hepatopulmoner sendrom (HPS), portopulmoner hipertansiyon (PPH), hepatorenal sendrom (HRS) görülebilir (6). EHPVO genellikle klinik, laboratuvar, radyolojik ve endoskopik bulgular ile tanı almaktadır (3). Görüntüleme; EHPVO tanısının temelini oluşturmaktadır (7). Doppler ultrasonografi (US) ilk sırada tercih edilmesi gereken yöntemdir (4). Bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) ve Manyetik Rezonans Anjiyografi (MRA) trombüs gelişiminin değerlendirilmesinde ve potansiyel lokal faktörleri göstermede etkili olup tanı ve cerrahiye hazırlık için oldukça yararlı yöntemlerdir (8). EHPVO'da tedavinin temelini akut kanama ataklarının tedavisi ve varis kanamasının profilaksisi oluşturur. Çocuklarda varis kanamasına bağlı mortalite erişkinlere göre düşüktür (8). Akut varis kanaması tedavisinde ve profilaksisinde, beta blokörler, vazopressör ajanlar, endoskopik, radyolojik ve cerrahi yöntemler kullanılır. EHPVO'da morbidite ve mortaliteyi etkileyen en önemli faktör özofagus varis kanamalarıdır. Çocuklarda sirotik olmayan PHT'nin nedeninden bağımsız olarak uzun dönem sağ kalım; varis eradikasyonu ve uygun zamanda yapılmış şant cerrahisi ile oldukça yüksektir (4).

Bu çalışmada Gazi Üniversitesi Gastroenteroloji kliniğinde 2011-2021 tarihleri arasında EHPVO tanısı alan hastalarda risk faktörleri, klinik bulguları,

tedavi yaklaşımları ve komplikasyonlarını inceleyerek, klinik ve laboratuvar bulguları ve tedavi yöntemleri ile ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.



2. GENEL BİLGİLER

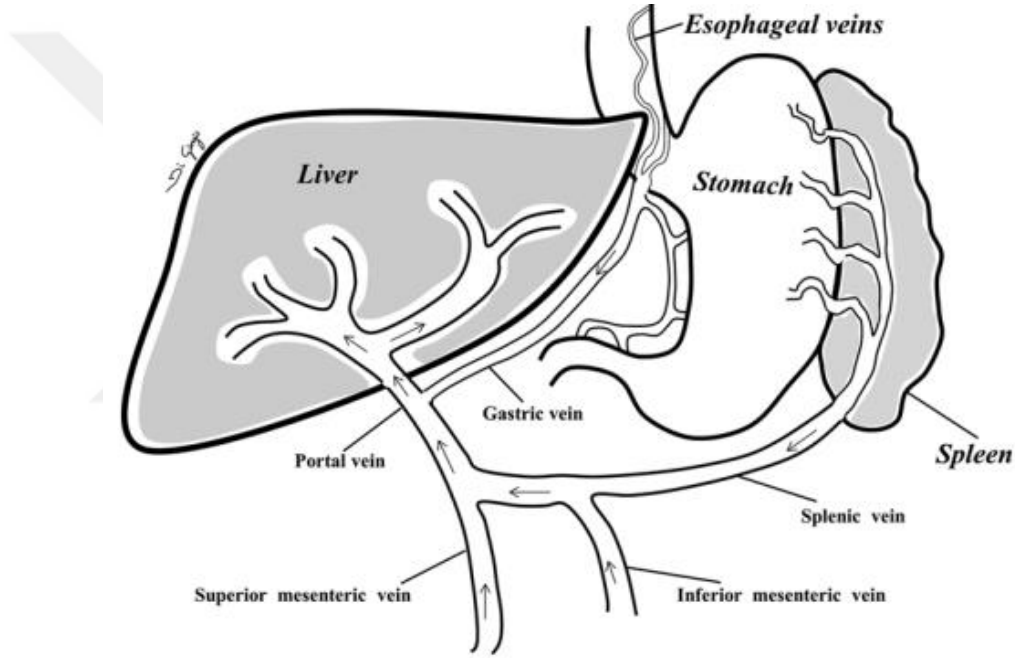
2.1. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu: Tanım

EHPVO; intrahepatik PV, splenik ya da süperior mezenterik ven tıkanıklığı olsun ya da olmasın, ekstrahepatik PV'nin tıkanıklığı ile giden karaciğerin vasküler bir hastalığıdır. Splenik venin ya da süperior mezenterik venin izole tıkanıklığı, PV'nin kronik karaciğer hastalığına ya da maligniteye ikincil tıkanıklığı bu tanımlamaya dahil değildir (9).

2.2. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu: Patofizyoloji

Portal venöz sistem, sindirim sisteminin ve dalağın venöz kapiller ağı ile başlar, splenik ve mezenterik venlerin süperior ve inferior mezenterik ven ile birleşerek oluşturduğu PV ile devam eder ve sinüzoid adı verilen karaciğer içi kapiller sistemde sonlanır. PV kan akımı sinüzoidlerde kısmen hepatik arter kanı ile karıştıktan sonra santral venler ile hepatik venlere dökülür. Daha sonra hepatik venler ile vena kava inferiora, oradan da sağ atriyuma dökülür (10). Süperior mezenterik ven kapillerleri ve splenik venler, PV'ye besin ve hormonları getirir. (4) Hepatik arter ve PV ise karaciğere kan getirir. Kısmen oksijenize PV kanı ile oksijenize hepatik arter, karaciğer kan akımını destekleyerek karaciğeri hipoksiye karşı korur. Hepatik arter ve PV, damar içi darlıklara veya trombozlara rağmen karaciğere sürdürülebilir bir kan akımı sağlar. Bu kan akışı, sağlıklı bireylerde portal sistemde düşük bir dirençle karşılaşır (10).

Çocuklarda ana PV’de oluşan majör bir trombotik olayın EHPVO’ya neden olduğu düşünülmektedir. Ayrıca tromboze olan PV’nin bağ dokusu ile değiştiği düşünülmektedir. Karaciğerin yapısı korunmuştur. Karaciğer parankiminde veya portal yollarda retikülin ağları vardır. Aynı zamanda bu retikülin ağlara periportal fibrozis de eşlik edebilir. (11)



Şekil 1. Portal sistemin anatomisi (9)

PV obstrüksiyonu, Portal venöz sistemde vasküler direnci artırarak PHT’ye neden olur. Trombüse sekonder PV’nin tıkanması sonucu karaciğere kan akımının sağlanması için kompanzasyon mekanizması ile hepatik arterin dilatasyonu görülür. Trombüsü “by-pass” etmek için gelişen kollateral venöz damarlar ise “kavernöz transformasyon” ya da “portal kavernom” olarak isimlendirilir. Bu

kollateraller, portal sistemin farklı seviyelerinde gelişen portosistemik şantlara dağılarak karaciğerin yeniden beslenmesine yardımcı olur (2).

PHT, PV'den sağ atriya kadar olan bölgede artmış kan akımı ve/veya vasküler direnç sonucu gelişir. Normal PV basıncı 7-10 mmHg arasındadır. HVBF; kama hepatik venöz basınç ile serbest hepatik venöz basınç arasındaki fark olarak tanımlanır. HVBF de 1-4 mmHg arasındadır. HVBF'nin (PV ile inferior vena kava arasındaki basınç farkı) 5 mmHg'den yüksek olması veya PV basıncının 10 mmHg'nin üzerinde olması PHT olarak tanımlanır (1). Erişkinlerde HVBF'nin 10 mmHg'nin üzerinde olması özofagus varisi ile ilişkilendirilmektedir. HVBF, 12 mmHg üzerinde ise asit ve varis kanamalarının görülebildiği bilinmektedir (2).

Portal sistemin belli bölgelerde kaval sistem ile bağlantısı vardır, bunlar porto-kaval anastomozlar olarak isimlendirilir. Özofagus çevresi, dalak çevresi, hemoroidal bölge ve karın duvarı anastomozları bu anastomozların örnekleridir. Bu anastomozlar portal sistem içinde basınç arttığında belirginleşir ve portal kanı kaval sisteme taşımaya çalışır. Bu da klinik bulguların ve komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olur. Vena porta kökündeki ya da dallarındaki yerel bir tıkanıklığın aşılması karaciğer yönündeki portal kan akımının korunmaya çalışıldığı anastomozlara ise porto-portal anastomozlar denir (12).

2.3. Ekstrahepatik Portal Ven Obstrüksiyonu Etiyoloji

PV'deki tromboz EHPVO'ya neden olan en önemli mekanizmadır (13). Portal ven trombozu (PVT), trombüs nedeni ile PV'de kan akımının kısmi veya tam tıkanıklığıdır (14). Buna sebep olan nedenler 3 ana kategoriye ayrılır. Birincisi direkt PV hasarı yapan; omfalit, UVK, neonatal peritonit, abdominal travma, PV'ye iyatrojenik travma, porta hepatitis de dahil olmak üzere PV'deki kist ve tümörlerdir (15). İkinci kategori nadir olan PV stenozu ve agenezisi gibi gelişimsel anomalilerdir (15). Üçüncü kategori ise sık görülen intraabdominal kaynaklı olmayan neonatal sistemik sepsis, çoklu kan transfüzyonları, hiperkoagülabilité, kalıtsal trombofili [antitrombin III, protein C, protein S eksikliği, aktive protein C rezistansı (APCR), Faktör V Leiden mutasyonu, protrombin gen mutasyonları (G20210A) gibi) mutasyonlarıdır (13,15-17,26).

Neonatal ve çocukluk dönemindeki EHPVO'nun en sık sebepleri omfalit ve intraabdominal sepsistir. (18-22) Bir başka çalışmada da umbilikal sepsis EHPVO gelişiminin en sık görülen nedeni olarak bildirilmiştir. (23) Birçok yayında UVK yapılan hastaların %9'u ve umbilikal kaynaklı sepsisi olan hastaların %9 unda EHPVO gelişmiştir (24). Protrombotik mutasyonlar PVT'ye yatkınlık oluşturur. Altta yatan protrombotik durumların olduğu hastalarda splenoportal yolda tromboz, EHPVO'ya sebep olabilir. Miyeloproliferatif hastalıklar da EHPVO'nun önemli nedenlerinden biridir (13,15,16,26). Maligniteye sekonder gelişen hiperkoagülabilité de tromboza neden olarak EHPVO ile sonuçlanabilir. Çocuklarda ise maligniteler

daha az görülmektedir (25). Hastaların %50'sinde ise EHPVO'nun nedeni saptanamamıştır (7).

2.4. Klinik Bulgular

EHPVO tanılı hastalar, yenidoğan döneminden erişkin yaşa kadar olan herhangi bir dönemde farklı bulgularla karşımıza çıkabilir. (3) Altta yatan nedenler ve tetikleyen faktörler klinik bulguları belirler. Bazen sadece rastlantısal olarak saptanan splenomegali sonrası tanı konur. Hastalar asemptomatik seyredebilecekleri gibi çeşitli komplikasyonlar ile de prezante olurlar. Bu komplikasyonlar; özofagus varisi, GİS kanama, hipersplenizm, büyüme geriliği, portal biliyopati, asit, pulmoner komplikasyonlar (HPS, PPH), renal komplikasyonlar HRS, MHE'dir (3). Bu komplikasyonların sıklığı tablo 1 de gösterilmiştir.

Çocuklarda en sık varis, varis kanamaları, splenomegali ve asit görülür. Daha az sıklıkla pulmoner komplikasyonlar, renal komplikasyonlar ve MHE görülebilir (3).

Bebeklik döneminde varis kanamaları, splenomegali sık görülürken çocukluğun geç dönemlerinde ve ergenlerde varis kanaması, splenomegali, hipersplenizm, büyüme geriliği, asit görülmektedir (Tablo 2). Dirençli anemi, karın ağrısı, splenomegali, trombositopeni sıklıdır. EHPVO'su olan bireylerde varis

kanaması aniden ortaya çıkabilir ya da basit bir ateşli enfeksiyon veya nonsteroid antiinflatuar ilaç kullanımı sonrası görülebilir (2).

Tablo 1. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonunda görülen komplikasyonların sıklığı (6,23,27-30)

Komplikasyonlar	Sıklık
Özofagus varis	%85
Varis kanaması	%65
Büyüme geriliği	%33
Minimal hepatik ensefalopati	%32
Portal hipertansif gastropati	%26
Hepatopulmoner sendrom	%2-10
Portal biliyopati	%6
Hepatorenal sendrom	%5
Asit	%4

Özofagus varislerinden kanama PHT ile ilişkili morbidite ve mortaliteyi belirler. Puberte sonrası azalabilir ancak sıklığı ve ciddiyeti yaş ile artar. Asit gelişimi erişkinlerde çocuklara kıyasla daha fazladır (3).

2.4.1. Varis ve varise bağlı gastrointestinal sistem kanaması

Çoğunlukla PVT'ye sekonder gelişen EHPVO'da PHT kliniği görülür. PHT'ye ikincil varis kanamaları ise çocuklarda üst gastrointestinal kanamanın sık görülen nedenlerindendir (25). Özofagus varisleri %90-95 oranında görülürken, %30-40 hastada gastrik varisler görülür (9). Üst GİS kanamaları hematemez ya da

Tablo 2. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonunun yaşlara göre seyri (9)

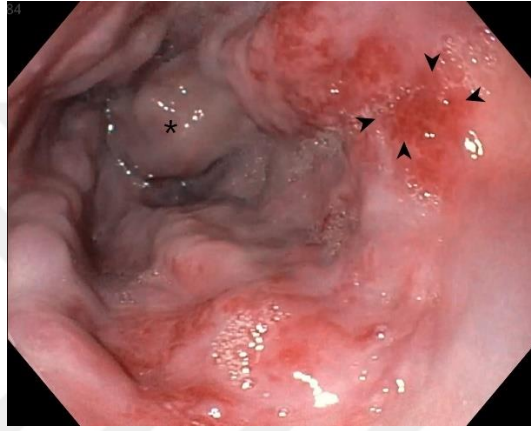
Bebek	Çocukluk-Ergenlik
Splenomegali Varis kanaması	Splenomegali Varis kanaması Hipersplenizm Asit Büyüme geriliği Portal biliyopati Minimal hepatik ensefalopati Yaşam kalitesi düşüklüğü Parankimal zedelenme

melena şeklinde görülmektedir. Alt GİS kanama melena, gaita ile karışık koyu kan ya da parlak kırmızı kan şeklinde görülür. GİS kanama en çok özofagus varisi kaynaklı olsa da az bir kısmı da portal hipertansif gastropatiden, gastrik, duodonal, rektal varislerden kaynaklanabilir. Ekstrahepatik PHT’de en sık melena ve hematemez görülür. Kanamaya bağlı mortalite düşük olmasına rağmen akut varis kanaması şok ve ölüm ile sonuçlanabilir (31). Evre 1 varisi olanların kanama riski evre 2 veya 3 varisi olanlara göre daha azdır. Protrombin zamanının artması, total bilirübin düzeyinin artması, asit, gastrik varis ve varis üzeri red spotların olması kanama riskini artıran durumlardır (32).

2.4.2. Splenomegali ve hipersplenizm

Dalak boyutundaki artışı, splenik kan akışındaki artış izler. Semptomsuz çocuklarda rutin muayene sırasında splenomegali saptanabilir. Splenomegali, çoğu

hastada en sık görülen ikinci başlangıç bulgusudur. Splenomegali, splenik konjesyona ve kan hücrelerinin sekestrasyonuna bağlı hipersplenizm görülür. Hipersplenizm hastaların %27-%87'sinde görülebilir. Ağır hipersplenizmi olan hastaların %40-80'inde trombositopeni, anemi ve lökopeni görülür (6,33).



Şekil 2. Özofagus varisi. Dört kolon halinde evre 3 varis (*), red spotlar (siyah ok başları ile gösterilmiştir).

Trombosit değerinin $50.000/\text{mm}^3$ altında olması dikkat edilmesi gereken bir sınır değerdir ancak trombosit fonksiyonları normaldir ve nadiren kanamaya neden (%0,5-10) olurlar. Kanama yoğun ve yaşamı tehdit eden düzeylerde olabilir (3).

2.4.3. Büyüme geriliği

Çocuklarda EHPVO'nun en önemli komplikasyonlarından biridir (3). Büyüme geriliğinin, karaciğere giden portal kan desteğinin azalması sonucu karaciğer tarafından düzenlenen hepatotropik hormonların azalması, büyüme hormonu direnci ve insülin benzeri büyüme hormonu direnci, portal hipertansif

enteropati ve biliyopatiye sekonder malabsorbsiyona, anemi ve hipersplenizme baęlı olabileceęi düşünölmüştür (1). Ayrıca splenomegali, anemi, portal gastropatide görölen hızlı doygunluk ve iştah kaybı da büyüme gerilięine neden olabilmektedir (3). Pediatrik serilerde büyüme gerilięi %33-54 hastada görölür (34). Uzamış PVT’de büyüme gerilięi görölme oranını artırmaktadır (1). Uzamış PHT süresi de büyüme gerilięi görölme riskini artırmaktadır (25).

2.4.4. Portal biliyopati

EHPVO tanılı hastaların safra yolları ve safra kesesinde görölen darlık ve dilatasyonlara portal biliyopati denir. Darlıklar ve dilatasyonlar, parakoledokal ve parakolesistik kollateral damarların dışarıdan basısı sonucu gelişir. Darlıklar PV’deki tromboza ve portal kavernoma baęlı olarak da oluşabilir. Biliyer ve peribiliyer bölgedeki varisler ile portal kavernamatöz deęişikliklerin uzun süreli ve safra yollarının iskemisine baęlı olarak portal biliyopatinin oluştuęu düşünölmektedir (3). Portal hipertansif biliyopati çoęunlukla ergenlik dönemde görölür. Çoęunlukla asemptomatikken, %20-30’unda kolestazın klinik bulguları eşlik edebilir (1). Karın ağrısı, sarılık, ateş, kolanjit atakları gelişebilir (1). PVT olan hastaların %80-100’ünde endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi ile portal biliyopati saptanabilmektedir (35). Manyetik rezonans kolanjiopankreatografi (MRKP) girişimsel olmaması nedeni ile çocuklarda portal hipertansif biliyopati tanısı için ilk seçenek görüntöleme yöntemidir (36).

2.4.5. Asit

EHPVO'da asit görülme sıklığı %4 tür (6). Süreç uzadıkça asit görülme sıklığı artar (11). EHPVO'da asit gelişimi etiyojisi tam aydınlatılamamakla birlikte karaciğer fonksiyon bozukluğu sonrasında albümin düşüklüğü ile ilişkili olabilir (3). GİS kanaması ve tetikleyici diğer faktörlerden bağımsız olarak EHPVO'su olan hastalarda asit görülebildiği gibi kanama olmaksızın da asit gelişebilir (37).

PHT ve diğer asit nedenlerinin ayırımını yapmak için serum asit albümin farkı (SAAF) kullanılır. SAAF, asidik albümin seviyesinden serum albümin değerinin çıkarılması sonucu elde edilir. PHT'de hidrostatik basınç artışı sıvının ve albüminin dolaşımdan periton içindeki aside geçişine sebep olur. SAAF >1,1 g/dl olarak ölçülür. Sonuç portal basınç ile doğrudan ilişkilidir. Asit aynı zamanda spontan bakteriyel peritonit (SBP) açısından da değerlendirilmelidir. Bu değerlendirme asidik sıvı hücre sayımı ile yapılır. SBP tanısı asidik sıvıda polimorfonükleer lökosit sayısının 250 hücre/mm³ üzerinde olması ile konur. SBP tanısı alan hastalarda 3. kuşak intravenöz sefalosporin kullanılması önerilmektedir (2).

2.4.6. Pulmoner komplikasyonlar

Sirotik olmayan PHT da pulmoner komplikasyonlar (HPS ve PPH) nadiren gelişebilir. HPS ve PPH'nin patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Bu iki komplikasyon portosistemik şant yapılan hastalarda daha sık görülmektedir (2).

2.4.6.1. Hepatopulmoner sendrom

EHPVO tanılı hastalarda sirotik PHT'ye göre daha nadir görülen bir komplikasyondur (3). HPS, karaciğer hastalığı ve PHT görülen hastalarda intrapulmoner vasküler şant sonucunda oluşan ventilasyon perfüzyon uyumsuzluğu sonrasında hipoksemi görülmesidir (2,38). HPS triadı hipoksemi, intrapulmoner vasküler dilatasyon ve karaciğer hastalığı ile karakterizedir. Dispne, arteriyel kandaki parsiyel oksijen basıncında $\geq 4\text{mmHg}$ veya sırtüstü pozisyonda PaO_2 'de %5 azalma, çomak parmak ve siyanoz ile başvuran hastalarda klinik olarak kuşku duyulmalıdır (19).

Fizik incelemede dispne, egzersiz intoleransı ve hipoksi en yaygın bulgulardır (37, 38). PHT varlığında, HPS tanısı için transkutanöz oksijen saturasyonu ölçülmelidir. İnspire edilen O_2 fraksiyonu %21 iken parsiyel oksijen basıncı $<80\text{ mmHg}$ 'dan ya da alveol-arter oksijen farkının $>15\text{ mmHg}$ ve kontrastlı ekokardiyografide pulmoner vasküler dilatasyonun gösterilmesi hastalığın klasik tanı triadını oluşturmaktadır (39). Arteriyel oksijenasyonun iyileştirilmesi ve karaciğer nakli HPS'nin tek etkili tedavisidir (15).

2.4.6.2. Portopulmoner hipertansiyon

PPH altta yatan kalp hastalığı olmaksızın ortalama pulmoner arter basıncının artması ve pulmoner arteriopatiye bağlı vasküler direncin artmasıdır. Genellikle sirotik PHT'de daha sık görülür. PPH'nin patofizyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte PHT ve karaciğer disfonksiyonu durumunda biyokimyasal mediatörlerin portosistemik şant sonrasında hepatik klirensin azalması sonucu oluştuğu düşünülmektedir.

Klinikte efor dispnesi, çarpıntı, göğüs ağrısı ve senkop görülebilir. Bu semptomlar nadiren pulmoner hipertansiyon kliniğinin başlangıcında görülür. Özellikle asemptomatik hastalarda pulmoner hipertansiyon ilerlemeden PPH tanısı koymak zordur. Tanıda ilk tercih olarak ekokardiyografi kullanılmaktadır. Ekokardiyografide triküspit regürjitasyonu görülebilir. Tanıda sağ ventriküldeki sistolik basıncın ölçümü, ventriküldeki ortalama basıncın ölçümünden daha değerlidir. Geri dönüşümsüz pulmoner vaskülopati gelişmeden önce PPH tanısı alan hastalar karaciğer transplantasyonundan fayda görürler. PPH'nin ileri evrelerinde (ortalama pulmoner basıncın > 35 mmHg olması ve sağ ventrikül yetmezliği bulgularının olması) hastalara karaciğer transplantasyonu yapıldığında transplantın rejeksiyonu ve hastalarda ölüm riski yüksektir (2)

2.4.7. Hepatorenal sendrom

EHPVO'nun nadir görülen komplikasyonlarından biridir. Kronik karaciğer hastalığı olanlarda nefrotoksik ilaç kullanımı, intravasküler sıvı açığı, hipovolemik şok gibi durumların yokluğunda PHT'ye eşlik eden renal yetmezlik tablosu HRS olarak isimlendirilmektedir (39). PHT'nin neden olduğu splanknik dolaşımdaki arteriyel vazodilatasyon böbrek fonksiyonlarında azalmaya neden olmaktadır. Klinik ve laboratuvar bulgular, serum kreatinin ve idrar ozmolaritesinde artış, proteinürinin olmaması, idrarda düşük sodyum atılımı ve oligüridir (40-43). Hastalar prerenal böbrek yetmezliğinden farklı olarak sıvı yüklemesine yanıt vermezler. Asidi olanlarda albümin infüzyonuyla beraber, tedavi edici parasentez uygulanabilir. Terlipressin gibi splanknik vazokonstriktörler HRS tedavisinde yaygın olarak kullanılmaktadır (46,47). Karaciğer transplantasyonu HRS'nin en etkin tedavisidir.

2.4.8. Minimal hepatik ensefalopati

MHE; PHT ve siroz ilişkili anatomik ve portosistemik şant sonrası gelişebilen başlangıçta geri dönüşümlü nörolojik bulguların görülebildiği bir durumdur. Portosistemik şant cerrahisi sonrası portal akımdaki toksik maddeler sistemik dolaşıma katılır. Şantın olmadığı hastaların %32-35'inde MHE görülmüştür. Bu durum hepatik kan akımının kronik olarak azalmasına bağlanmıştır. Büyük çocuklarda bilinç değişikliği, kişilik değişikliği, konuşma ve motor fonksiyonlarda bozulma şeklinde görülebilir. Karaciğer fonksiyonlarının

bozulması, asit, ensefalopati yaş ve hastalığın süresi uzadıkça artabilir (9). Hastalarda siroz hastalığının laboratuvar bulguları dışında spesifik olmamakla beraber amonyak yüksekliği önemlidir.

2.5. Tanı

EHPVO tanısı klinik, laboratuvar, radyolojik, endoskopik ve histopatolojik bulgular ile konur. (3) Karaciğer işlev bozukluğunun olmadığı hastalarda PHT'nin klinik ve laboratuvar bulgularına PV'nin görüntülenememesi ile karakterizedir (9). Görüntüleme EHPVO tanısının temelini oluşturur. Olguların çoğu varis kanaması, tesadüfen saptanan splenomegali kliniği ile tanı alır (2). Laboratuvarında ise hipersplenizm, karaciğer sentetik fonksiyonlarının korunmuş olması, biyopside karaciğer lobüler yapısının korunmuş olması, endoskopide özofagus varis varlığı, Doppler US'de tromboz ve/veya kavernamatöz değişikliklerin görülmesi, karaciğer boyutlarının ve ekojenitesinin normal sınırlarda olması beklenir (3).

2.6. Laboratuvar

Karaciğer parankim hastalığı olmadığı sürece karaciğer sentetik fonksiyonları korunur. Karaciğer fonksiyon testleri [aspartat amino transaminaz (AST), alanin aminotransferaz (ALT), alkalen fosfataz (ALP), gamma glutamil transpeptidaz (GGT), bilirübin, albümin] çoğunlukla normal ya da normale yakındır. %4-9 oranında transaminazlarda yükselme görülür. ALP ve GGT değerleri portal biliyopatide yükselebilir (11). Her ne kadar karaciğer fonksiyonları korunmuş olsa

da hastalığın uzun döneminde protrombin zamanında uzama, albümin seviyesinde düşüklük görülebilir (25). Kanama epizotları sırasında da hipoalbüminemi ve protrombin zamanında uzama görülebilir (3). Hipersplenizm nedeniyle anemi, lökopeni ve trombositopeni görülebilir. Anemi hem hipersplenizme hem de üst GİS kanaması ile kronik kayba bağlı olabilir (48).

2.6.1. Koagülasyon bozuklukları

EHPVO’da koagülasyon testlerinde nadiren bozukluk (protrombin zamanı (PZ), “international normalized ratio” (INR) ve aktive parsiyel tromboplastin zamanında (aPTZ) uzama ve azalmış fibrinojen değerleri) görülebilir (49-52). Akut tromboz, kanamalarda ve portal biliyopatide K vitamini eksikliğine bağlı olarak protrombin zamanında uzama görülebilir.

2.7. Karaciğer Biyopsisi

Altta yatan karaciğer hastalığından şüphelenilmiyorsa EHPVO’nun tanısında karaciğer biyopsisinin yeri yoktur. (9).

2.8. Görüntüleme

2.8.1. Ultrasonografi

Doppler US; çocuklarda karaciğerin vasküler yapısını ve parankimini gösteren duyarlılığı ve özgüllüğü yüksek, ucuz ve girişimsel olmayan bir yöntemdir. (3). US, PHT tanısında ve izleminde kullanılabilir. Karaciğer, dalak boyutunu, portal, hepatik venleri, portosistemik şant ve asidi gösterebilir. EHPVO'da karaciğer boyutu genellikle normaldir. EHPVO'da US de PV görülemez ve PV'nin olması gerektiği yerin çevresinde kolleteraller, “kavernöz transformasyon” olarak adlandırılır (25).

2.8.2. Diğer görüntüleme yöntemleri

BTA ve MRA, PHT tanısında ve cerrahiye hazırlık için kullanılan oldukça başarılı diğer görüntüleme yöntemleridir (7).

2.9. Endoskopi

Özofagus varisi tanısı için endoskopi kullanılmaktadır. Birçok çalışmada %80-90 oranında özofagus varisi görülmüştür. Bir çalışmada da hastaların %85'inde endoskopik varis görülmüştür (6). Özofagus varisleri modifiye Paquet ve gastrik varisler için Sarin sınıflaması kullanılmaktadır (Tablo 3) (53). Rektal varisler de boyutlarına göre üç grupta evrelendirilir (25). Primer gastrik varisler ilk

muayene sırasında var olan ve özofagus varis tedavisi görmemiş kişilerdeki varislerdir. Sekonder gastrik varisler ise endoskopik varis tedavisi sonrası oluşmuş varislerdir. Özofagus varislerinde kanama olasılığı geniş varislerde ve varis üzeri kanama odağı (red spot) görülenlerde daha sıktır (32) EHPVO’da ileri evre özofagus varisleri, Gastroözofageal ve anorektal varisler sirotik PHT’ye göre daha sık ve portal hipertansif gastropatiler daha az görülmektedir (9). İleri evre özofagus varislerinde ve “red spot” içeren varislerde kanama riski daha yüksektir (32).

PHT’li hastalarda, mide mukozasında inflamasyona ait belirgin histolojik bulgu olmadan mukoza ve submukozadaki vasküler yapıların genişlemesi, vasküler ektazilerin görüldüğü makroskopik değişiklikler, portal hipertansif gastropati olarak tanımlanmaktadır (4). Benzer bulgular, duodenum ve kolonda da görülebilmektedir. Endoskopik incelemede, eritemli ve ödemli mukoza, kiraz kırmızısı benekler veya mukoza kanaması izlenebilir. Kanamaya neden olabilir. (54-56).

Tablo 3. Özofagus varis modifiye Paquet sınıflaması (53)

Evre	Bulgu
I	Mukozal düzeydeki varisler
II	Hava geçişini engellemeyen özofagus lümeni çapının 1/3 üne uzanan varisler
III	Özofagus lümen çapının %50 sine uzanan ve diğer varislerle temas eden varisler

Tablo 4. Gastrik varis sari sınıflaması (57).

Gastroözofageal varis tip 1	Küçük kurvatura uzanan özofagus varisleri
Gastroözofageal varis tip 2	Geniş kurvatura kadar devam eden özofagus ve fundus varisleri
İzole gastrik varis tip 1	Özofagus varis yokluğunda fundus varisleri
İzole gastrik varis tip 2	Kardiya fundus ya da duodenumun ilk bölgesinde varisler

Tablo 5. Rektal varis sınıflaması (25).

1. derece	3 mm'den kısa
2. derece	3-6 mm
3. derece	6 mm'den büyük ve lümenin ortasına kadar uzanmış

2.10. Ekstrahepatik Portal Ven Obstrüksiyonunda Tedavi

EHPVO'nun yönetimi tanı alınan yaşa, obstrüksiyonun yerine, şekline, ilerleme hızına ve hastanın klinik bulgularına göre değişir (25). EHPVO'da tedavinin temelini en sık görülen özofagus varisi ve varis kanamasının tedavisi ve profilaksisi oluşturmaktadır. Diğer komplikasyonlardan hipersplenizm ve portal biliyopati de tedavi edilebilir komplikasyonlardır. Diğer komplikasyonların tedavisine de aşağıda değinilecektir.

2.10.1. Varis kanamasının tedavisi

Özofagus veya gastrik varis rüptürüne bağlı GİS kanama ile gelen hastalar şok tablosunda olabilir; öncelikle hastanın yaşamsal bulguları izlenmeli, hemodinamik dengeyi sağlamak ve doku beslenmesini devam ettirmek amacıyla sıvı tedavisi (kolloid, kristaloid, kan ürünleri) uygulanmalıdır. Hastalara sıvı ve kan ürünleri infüzyonu için iki adet büyük damar yolu açılmalıdır. Çocuklarda damar yolu bulunamıyorsa intraosseöz yol kullanılmalıdır (58). Vazoaktif ajanlar (vazopressin, terlipressin, somatostatin ve analogları) hemen başlanmalıdır (3,9). Vazoaktif ajanlar, splanknik kan akımını azaltıp PV akımını azaltarak portal basıncı azaltır.

Oktreotit kanamayı durdurmada etkili bir somatostatin analogudur. 1-2 mcg/kg yükleme dozundan sonra 1-2 mcg/kg/saat şeklinde infüzyona devam edilir. İnfüzyon alınan cevaba göre ayarlanır. Kanama kontrol altına alınamıyorsa 12-24 saatte bir dozun %50 artırılması önerilir. (15,25)

Trombosit sayısı 50.000 hücre/ml'den azsa trombosit suspansiyonu verilmelidir. Koagülopatisi olan hastalara K vitamini, taze donmuş plazma ve kriyopresipitat verilebilir. (59,60) Hasta sıvı tedavilerine, vazoaktif ajanlara yanıtız ise acil endoskopi, transjuguler intrahepatik porto sistemik şant veya acil cerrahi girişim uygulanabilir (2,25).

2.10.2. Kanamanın önlenmesi

Özofagus varis proflaksisi üçe ayrılmaktadır.

2.10.2.1. Preprimer proflaksi

Özofagus varisi gelişmemiş hastalarda varis gelişimini önlemeyi amaçlar. Altta yatan sorunun çözümü, varis gelişiminin önlenmesi için kullanılabilecek tek seçenektir. Non selektif β blokerlerin bu proflakside yeri yoktur (3).

2.10.2.2. Primer proflaksi

Varisi mevcut olan, öncesinde varis kanaması olmayan hastalarda kanamayı önlemek için kullanılır (67).

2.10.2.2.1. β blokerler

β blokerler; β 1 reseptörlerini bloke ederek kalp debisinde azalmaya, β 2 reseptörlerini bloke ederek splanknik vazokonstriksiyona neden olurlar. Çocuklarda β blokerlerin kanama riskini azaltmakta etkili olduğunu kanıtlayan az sayıda çalışma olsa da selektif β blokerler ve endoskopik tedaviler primer proflakside kullanılır (61).

2.10.2.2.2. Endoskopik tedaviler

Kanama riski yüksek olan varislerde ve sađlık kurumuna ulaşımı zor olan hastalarda primer proflakside endoskopik bant ligasyonun primer proflakside kullanılması önerilmektedir (62).

2.10.2.3. Sekonder proflaksi

Çocuklarda endoskopik skleroterapi ve bant ligasyonu yeniden kanamayı önlemede iyi bir seçenektir (12). Endoskopik skleroterapi ve bant ligasyon akut kanama tedavisinde ve sekonder proflakside benzer etkinliktedir. İki yaşından küçük ve 10 kg'dan hafif çocuklarda endoskopik bant ligasyonun kullanımı kısıtlıdır. Ligasyonun zor olduđu bebek ve çocuklarda da skleroterapi sekonder proflakside kullanılabilir (3).

2.10.2.4. Cerrahi tedavi (Portosistemik Şant Cerrahisi)

Endoskopik tedavilere yanıtısz, tekrarlayan asit, splenomegaliye sekonder ciddi ađrı gibi ek sorunlar gelişen hastalarda cerrahi tedaviler düşünölebilir (3). Selektif (distal, proksimal) veya selektif olmayan (mezokaval) portosistemik şantlar ve Meso-Rex by-pass uygulanabilecek cerrahi seçeneklerdir. Bu cerrahi presedürlerde hepatopedal akımın devamlılığı önemlidir. Meso-Rex by-pass fizyolojik bir yöntem olduđu için uygun hastalarda ilk tercih edilmesi gereken yöntemdir. Selektif şantlarda ensefalopati riski düşük olduđu için tercih edilmelidir

(32). Portosistemik şant cerrahisi, hastaların %90'ından fazlasında özofagus ve gastrik varis kanaması kontrolünde etkilidir (32).

2.10.3. Portal biliyopatide tedavi

Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatikografi, portosistemik şant cerrahisi, meso-Rex bypass ve düzelmeyen biliyer darlıkların tedavisinde biliyer diversiyon cerrahileri tedavide kullanılan yöntemlerdir (9).

2.10.4. Karaciğer transplantasyonu

Mezo-Rex şantın uygun olmadığı HPS, PPH ve hepatik ensefalopati ile portosistemik şant cerrahisi ve biliyer diversiyon cerrahisine yanıtız portal biliyopatide karaciğer nakli düşünölebilir (3).

2.11. Prognoz

EHPVO olan mortalite oldukça düşöktür (84). EHPVO'da GİS kanaması sonrası ölüm riski sirotik PHT'ye göre oldukça düşöktür (32). Özofagus varisinin endoskopik ve/veya cerrahi eradikasyonu hastalığın uzun dönem iyi prognozunda etkilidir (9).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Kullanılan yöntem ve teknikler

Bu geriye dönük çalışma, 01/01/2011 – 31/10/2021 tarihleri arasında Gazi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda EHPVO tanısı almış 18 yaşından küçük hastalarda yapılmıştır. Demografik verileri, EHPVO için risk faktörleri [UVK öyküsü, herediter protrombotik risk faktörleri, intraabdominal enfeksiyon öyküsü, pankreatit, perinatal enfeksiyon öyküsü, geçirilmiş cerrahiler (splenektomi, kolesistektomi, pankreas cerrahisi)], fizik inceleme bulguları (antropometrik ölçümler, hepatomegali, splenomegali, sarılık), laboratuvar bulguları (karaciğer enzimleri, bilirübin, albümin, PZ, aPTZ, INR değerleri, tam kan sayımında hemoglobin, lökosit ve trombosit değerleri, görüntüleme bulguları, PHT için uygulanan tedaviler ve PHT'nin komplikasyonları geriye dönük olarak hastane elektronik veri ve dosya kayıtlarına bakılarak kaydedildi.

Türk çocuklarının referans değerleri kullanılarak yaşa göre ağırlık ve boy z skorları hesaplanarak hastaların malnütrisyon durumları değerlendirildi (64). Yaşa ve cinse göre referans değerler kullanılarak anemi, lökopeni ve trombositopeni varlığı ve ultrasonografide splenomegalinin şiddeti değerlendirildi (54).

EHPVO'ya neden olan risk faktörleri ve komplikasyonları ile klinik ve laboratuvar bulgularının ve tedavi yöntemlerinin ilişkisi, morbidite ve mortalite üzerindeki etkileri değerlendirildi.

3.2. Hasta Dahil Etme ve Dışlama Kriterleri

Çalışmaya klinik, radyolojik ve/veya endoskopik olarak EHPVO tanısı almış hastalar alınmıştır. Siroza, tümörlere ve karaciğer nakillerine ikincil portal ven trombozları, izole süperior veya inferior mezenterik ven trombozu ve 18 yaş üzeri olan hastalar dışlanmıştır.

3.3. İstatistiksel Yöntemler

Normal dağılan devamlı değişkenler ortalama $\pm$ standart sapma, normal dağılmayan devamlı değişkenler ortanca (minimum-maksimum) olarak verilmiştir. Nümerik değişkenlerin normal dağılımı Shapiro-Wilk Testi ile incelenmiştir. Kategorik değişkenler arası ilişkiler Pearson Ki-Kare analizi veya beklenen değerin 5'ten küçük olduğu tüm tablolarda ise Fisher'in Tam Olasılık Testi kullanılarak değerlendirilmiştir. İki grup arasındaki nümerik değişkenler normal dağılmıyorsa Mann-Whitney U Testi ile, normal dağılıyorsa Student T testi kullanılarak karşılaştırılmıştır.

İstatistik analizler için IBM SPSS Statistics 25.0 (IBM Corp. Released 2017. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 25.0. Armonk, NY: IBM Corp.)

programını kullanılmıştır. Tüm hipotez testleri 0,05 önem seviyesinde iki yönlü olarak uygulanmıştır.

Çalışma için Gazi Üniversitesi Etik komisyonunda 06.12.2021 tarihinde 2021 -225 araştırma kodu ile onay almıştır.



4. BULGULAR

On yıllık dönemde, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalında 82 hasta EHPVO tanısı almıştır. Olguların 48'i erkek (%58,5), 34'ü kız idi (%41,5). Hastaların ortalama tanı yaşı 3 yaş (1 ay-6 yıl), ortalama izlem süresi 2 yıl (1-14 yıl) idi. Hastaların %74,3'ünün 5 yaşından önce EHPVO tanısı aldığı görüldü. Başvuru yaşının cinsiyetlere göre dağılımı Tablo 6'da verilmiştir. Kızlarda tanı yaşı 3 yaş (1-180 ay), erkeklerde 3 yaş (2-132 ay) idi. Kız ve erkeklerin tanı yaşı arasında anlamlı bir farklılık bulunmamıştır ($p=0,393$).

Tablo 6. Tanı yaşının cinsiyetlere göre dağılımı.

Başvuru yaşı	≤60 ay	>60 ay	P
n=82	55	27	
Kız (n=34)	24 (43,6)	10 (37)	0,569
Erkek (n=48)	31 (56,4)	17 (63)	

Hastaların yakınmaları, tesadüfen saptanan fizik muayene bulguları, laboratuvar değerleri ve görüntüleme bulgularını içeren başvuru nedenlerine bakıldığında en sık başvuru nedeni GİS kanaması ($n=51$; %62,2) ve splenomegali ($n=23$; %28) idi. Olguların diğer başvuru nedenleri tablo 7'de gösterilmiştir.

Başvuru nedenleri yaş gruplarına göre gruplandırıldığında ultrasonografide tesadüfen saptanan obstrüksiyonla tanı alan hastaların hepsinin 5 yaşından küçük çocuklar olduğu görülmüştür ($p=0,027$) (Tablo 8).

Tablo 7. Olguların başvuru nedenleri.

Başvuru nedenleri	n=82
Gastrointestinal kanama (%)	51 (62,2)
Tesadüfen saptanan splenomegali (%)	23 (28)
Portal vende tesadüfen saptanan obstrüksiyon (%)	9 (11)
Tesadüfen saptanan trombositopeni (%)	4 (4,9)
Karın şişliği (%)	3 (3,6)
Karın ağrısı (%)	2 (2,4)

Olgularımızın ortalama doğum kilosu 2450 gr (660-4500 gr) olarak saptanırken, %51,2'sinde (n=42) düşük doğum ağırlığı (<2500 g), %43,9'unda (n=36) preterm (<37 hafta) doğum öyküsü vardı. Olguların %67,1'inde (n=55) yenidoğan yoğun bakım servisine yatış öyküsü mevcuttu. Ortanca yatış süresi 13 gün idi (0-120 gün).

Tablo 8. Yaş gruplarına göre başvuru nedenleri

Başvuru nedenleri	≤60 ay (n=55)	>60 ay (n=27)	P
GİS kanama	37 (67,2)	14 (51,8)	0,120
Tesadüfen saptanan splenomegali	14 (25,5)	9 (33,3)	0,455
Portal vende tesadüfen saptanan obstrüksiyon	9 (16,4)	0	0,027
Tesadüfen saptanan trombositopeni	1 (1,8)	3 (11,1)	0,595
Karın şişliği	3 (5,4)	0	1,000
Karın ağrısı	0	2 (7,4)	0,329

GİS, gastrointestinal sistem.

Hastaların %50'sinde (n=41) UVK öyküsü, %30,5'inde (n=25) prokoagulan durum, %9,7'sinde (n=8) intraabdominal enfeksiyon öyküsü, %2,4'ünde (n=2) neonatal omfalit, %2,4'ünde (n=2) abdominal cerrahi öyküsü ve %1,2'sinde (n=1) perinatal enfeksiyon öyküsü vardı. EHPVO tanılı hastaların %24,4'ünde (n=20) anne baba arasında akrabalık vardı. Ailede hiperkoagulasyon öyküsü ise 82 hastanın sadece %6,1'inde (n=5) vardı. Üç ailede metilen tetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) ve iki ailede faktör V Leiden mutasyonu olduğu saptandı. 27 hastada risk faktörü saptanamamıştır. UVK öyküsünün en sık risk faktörü olduğu görülmüştür. Olgulardaki diğer risk faktörleri tablo 9' da gösterilmiştir.

Tablo 9. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu risk faktörleri.

Risk faktörleri	n (%)
Umbilikal ven kateterizasyon öyküsü	41 (50)
Prokoagulan mutasyon varlığı	25 (30,5)
İntraabdominal enfeksiyon öyküsü	8 (9,7)
Neonatal omfalit öyküsü	2 (2,4)
Abdominal cerrahi öyküsü	2 (2,4)
Perinatal enfeksiyon öyküsü	1 (1,2)
Risk faktörü saptanamayan	27 (32,9)

Bazı hastalarda birden fazla risk faktörü saptanmıştır.

Hastaların başvuru muayenesinde boy Z skoru ortancası -0,29 (-5,94- +4,73), ağırlık Z skoru ortancası -0,54 (-3,87- +4,10) idi. Hastaların %17'inin yaşa göre boy Z skoru, %12,1'inin yaşa göre ağırlık Z skoru -2'nin altındayken, hastaların %13,4'ünde büyüme geriliği tespit edilmiştir.

Fizik incelemede %23,1’inde (n=19) hepatomegali, %91,4’ünde (n=75) splenomegali, %7,3’ünde (n=6) sarılık ve %4,9’unda (n= 4) asit saptanmıştır (Tablo 10).

Tablo 10. Fizik inceleme bulguları.

Fizik inceleme bulguları	n (%)
Ağırlık Z skoru	-0,54 (-3,87 - +4,10)
Boy Z skoru	-0,29 (-5,94 - +4,73)
Yaşa göre ağırlık Z skoru <-2	10 (12,1)
Yaşa göre boy Z skoru <-2	14 (17)
Splenomegali	75 (91,4)
Hepatomegali	19 (23,1)
Sarılık	6 (7,3)
Asit	4 (4,9)

Hastalarımızın %5’inde ALT, %28,7’sinde AST, %16,3’ünde GGT, %11,2’sinde ALP değeri başvuruda yüksek olarak bulunmuştur. Sentetik fonksiyonlara bakıldığında %8’inde serum albümin değeri düşük ve %43,7’sinde INR yüksek olarak saptanmıştır. Hastalarımızda bilirubin yüksekliği bulunmamıştır (Tablo 11).

Son başvuruda hastaların %9’unda ALT yüksek, %23’ünde AST yüksek, %21,7’sinde GGT yüksek, %35,8’inde ALP yüksek, %9’unda albümin düşük bulunmuştur. Hastalarımızda bilirubin yüksekliği saptanmamıştır. Son başvuruda hastaların %59 unda INR ve %41,2 sinde PZ yüksekti. (Tablo 12).

Tablo 11. Hastaların ilk başvurusundaki laboratuvar bulguları

Laboratuvar testleri	
Hemoglobin, g/dl	10,9 (6,7-14,4)
Anemi*	44 (55)
Lökosit, /mm ³	4445 (1600-23160)
Lökopeni*	34 (42,5)
Platelet, ×10 ³ /mm ³	105,5 (16,0-437)
Trombositopeni*	53 (66,3)
Bisitopeni*	31 (38,7)
Pansitopeni*	17 (21,2)
ALT, U/L	22 (10-118)
ALT yüksekliği*	4 (5)
AST, U/L	37 (17-157)
AST yüksekliği*	23 (28,7)
GGT, U/L	14 (4-279)
GGT yüksekliği*	20 (16,3)
ALP, U/L	193 (75-774)
ALP yüksekliği*	9 (11,2)
Albümin, g/dl	4,3 (2,6-5,3)
Albümin düşüklüğü*	7 (8)
Total bilirübin, mg/dl	0,7 (0-4,2)
Direk bilirübin, mg/dl	0,2 (0-0,6)
Bilirübin yüksekliği*	0
PZ, sn.	14,4 (9,9-34,3)
PZ yüksekliği*	31 (38,7)
İNR	1,2 (0,8-1,9)
INR yüksekliği*	35 (43,7)
aPTZ, sn.	29,4 (13,2-45,6)
aPTZ yüksekliği*	5 (6,3)

*Değerler n (%) olarak verilmiştir.

ALT, alanin aminotransferaz; AST, aspartatamino transferaz; GGT, gamma glutamil transferaz; ALP, alkalen fosfataz; PZ, protrombin zamanı; INR, international normalized ratio; aPTZ, aktive parsiyel tromboplastin zamanı

Protein C ve S, antitrombin III, APCR ve homosistein bakılan olguların sonuçları tablo 13'te verilmiştir. En sık protein C eksikliği (n=9; %19,6) görülmüştür.

Prokoagulan mutasyon varlığı değerlendirildiğinde mutasyon bakılan 60 hastada (%48,3) mutasyon saptanmazken, 11 hastada MTHFR C677T heterozigot, 7 hastada MTHFR C677T homozigot, 5 hastada MTHFR A1298C heterozigot, 3 hastada MTHFR A1298C homozigot, 2 hastada faktör 5 Leiden heterozigot, 2 hastada da faktör 5 Leiden homozigot ve 1 hastada Janus kinaz 2 (JAK 2) heterozigot mutasyonu saptanmıştır. Protrombin G20210A mutasyonu bakılan 16 hastada mutasyon saptanmamıştır (Tablo 14).

Tablo 12. Hastaların son başvuruındaki laboratuvar bulguları

Laboratuvar testleri	
ALT, U/L	26 (3-142)
ALT yüksekliği*	7 (9)
AST, U/L	37 (11-123)
AST yüksekliği*	18 (23)
GGT, U/L	15 (2-104)
GGT yüksekliği*	17 (21,7)
ALP, U/L	212 (54-613)
ALP yüksekliği*	28 (35,8)
Albümin, g/dl	4,4 (2,6-5,3)
Albümin düşüklüğü*	8 (9)
Total bilirübin, mg/dl	0,8 (0-4,3)
Direk bilirübin, mg/dl	0,2 (0-0,7)
Bilirübin yüksekliği*	0
PZ, sn.	14,2 (11-21)
PZ yüksekliği*	33 (41,2)
İNR	1,2 (0,9-1,7)
İNR yüksekliği*	23 (59)
aPTZ, sn.	28,6 (20,4-42,4)
aPTZ yüksekliği*	16 (2)

*Değerler n (%) olarak verilmiştir.

ALT, alanin amino transferaz; AST, aspartat amino transferaz; GGT, gamma glutamil transferaz; ALP, alkalen fosfataz; PZ, protrombin zamanı; INR, international normalized ratio; aPTZ, aktive parsiyel tromboplastin zamanı

Tablo 13. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu tanılı olgularda doğal antikoagulan düzeyi eksiklikleri

Antikoagulan düzeyleri	n (%)
Protein C eksikliği (n=46)	9 (19,6)
Protein S eksikliği (n=47)	7 (14,9)
Antitrombin III eksikliği (n=35)	2 (5,7)
Aktive protein C rezistansı (n=19)	2 (10,5)
Homosistein yüksekliği (n=26)	3 (3,7)

Tablo 14. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu tanılı hastalarda saptanan prokoagulan mutasyonlar

Mutasyonlar	n (%)
Mutasyon saptanmayan	29 (48,3)
MTHFR C677T heterozigot mutasyonu (n=25)	11 (44)
MTHFR C677T homozigot mutasyonu (n=25)	7 (28)
MTHFR A1298C heterozigot mutasyonu (n=25)	5 (20)
MTHFR A1298C homozigot mutasyonu (n=25)	3 (12)
Faktör 5 Leiden heterozigot mutasyonu (n=25)	2 (8)
Faktör 5 Leiden homozigot mutasyonu (n=25)	2 (8)
Protrombin G20210A gen mutasyonu (n=16)	0
JAK 2 heterozigot mutasyonu (n=15)	1 (6)

MTHFR, metilen tetra hidrofolat redüktaz; JAK 2, Janus kinaz 2.
Bazı hastalarda birden fazla mutasyon görülmüştür.

Hastaların %5,2'sinde (n=4) özofagus varisi saptanmamıştır. Endoskopik evrelemeye göre hastaların %50,7'sinde (n=39) evre 3 özofagus varisi görüldü. Olguların %29,9'unda (n=23) varis üzerinde red spot ve %20,8'inde (n=16) kırbaç

belirtisi görüldü. %54,5'inde (n=42) portal hipertansif gastropati saptanmıştır (Tablo 15). Beş hastaya endoskopi yapılmamıştır.

Tablo 15. Üst gastrointestinal sistem endoskopi bulguları

Endoskopik bulgular	n=77 (%)
Varis yok	4 (5,2)
Evre 1	11 (14,3)
Evre 2	23 (29,9)
Evre 3	39 (50,7)
Red spot	23 (29,9)
Kırbaç belirtisi	16 (20,8)
Portal hipertansif gastropati	42 (54,5)

Red spot, varis üzeri kırmızı benekler; kırbaç belirtisi, varis üzeri kırbaç şeklinde çizgiler. Bazı hastalarda birden fazla endoskopik bulgu görülmüştür.

EHPVO tanısında temel tanısal yöntem olan Doppler US bulgularına bakıldığında hastaların tamamında (n=82) PV görüntülenemedi. US'de %69,5'inde (n= 57) portal vende kavernöz transformasyon saptandı. PV'nin akım yönü %96,3'ünde (n=79) hepatopedal, %3,6'sında (n=3) hepatofugaldi. %22'sinde (n=18) karaciğer heterojen olarak saptanmıştır. Tüm hastalarda splenik ven akım paterni normaldi. Hastaların %20,7'sinde (n=17) splenik ven çapı geniş idi. Olguların %8,5'inde dalak heterojen olarak değerlendirilmiştir. Dalak boyutu hastaların %85,4' ünde (n=70) artmıştı. Dalak boyutu Z skoru +6,0 (0,05-19,5) olarak saptanmıştır. Hepatik venler ve vena kava inferior hastaların tamamında normaldi.

Varisi olan hastaların %68,3'ünün (n= 56) klinik izlem süresince en az 1 kere GİS kanaması geçirdikleri görülmüştür. Bir hasta iki kere, üç hasta üç kere GİS kanama geçirmiştir.

Özofagus varisi hastaların %94,8'inde (n=73), varis kanaması %73,2'sinde (n=60) görülmüştür. Özofagus varisi, varis kanaması, hipersplenizm (n=53) en sık görülen komplikasyonlarken hastalarımızın hiçbirinde PPH, HPS ve HRS saptanmamıştır. Bir hastada eşlik eden asidin nedeni tüberküloz enfeksiyonudur (Tablo 16). Hastaların izleminde PHT ve komplikasyonlarından kaybedilen hasta olmamıştır, bir hasta tüberküloz menenjitisi nedeniyle kaybedilmiştir.

Tablo 16. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonunda görülen komplikasyonları

Komplikasyonlar	n=82(%)
Özofagus varisi	73 (94,8)
Varis kanaması	60 (73,2)
Hipersplenizm	53 (64,6)
Büyüme geriliği	11 (13,4)
Portal biliyopati	5 (6,1)
Asit	4 (4,9)
Minimal hepatik ensefalopati	1 (1,2)

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

Portal biliyopati pretermelerde daha sık görülürken (**p=0,014**), hipersplenizm term doğum öyküsü olanlarda daha sık görülmüştür (**p= 0,013**) (Tablo 17).

Tablo 17. Doğum haftası ile komplikasyonlar arasındaki ilişki.

Komplikasyonlar	Term (n=46)	Preterm (n=36)	P
Özofagus varisi	43 (95,6)	30 (93,8)	1,000
Varis kanama	34 (73,9)	26 (72,2)	0,864
Portal biliyopati	0	5 (13,9)	0,014
Asit	4 (8,7)	0	0,127
Ensefalopati	0	1 (2,7)	1,000
Hipersplenizm	35 (66)	18 (34)	0,013
Büyüme geriliği	6 (13)	5 (13,9)	1,000

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

Olgularımızın %86,6'sına (n=71) profilakside β -bloker verilmiştir. Sırasıyla %12,2'sine (n=10) endoskopik skleroterapi, %36,5'ine (n=30) endoskopik bant ligasyon, %63,4'üne (n=52) ise portosistemik şant cerrahisi uygulanmıştır. %42,7'sine proksimal splenorenal şant, %14,6'sına distal splenorenal şant uygulanmıştır (Tablo 18).

Tedavi yöntemleri ile transfüzyon gereksinimi arasındaki ilişki değerlendirildiğinde endoskopik bant ligasyon yapılan hastalar (%55,3) ile yapılmayanlar (%20,5) karşılaştırıldığında endoskopik bant ligasyon gereken hastalara daha fazla transfüzyon yapıldığı bulunmuştur (**p=0,001**). Portosistemik şant cerrahisi yapılan hastalara da daha fazla transfüzyon yapıldığı görülse de aradaki farkın istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü (Tablo 19).

Tablo 18. Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonda uygulanan tedaviler

Tedavi seçenekleri	n (%)
Medikal tedavi (β -bloker)	71 (86,6)
Endoskopik tedavi	38 (46,3)
Endoskopik skleroterapi	10 (12,2)
Endoskopik bant ligasyon	30 (36,5)
Portosistemik şant cerrahisi	52 (63,4)
Proksimal splenorenal şant	38 (42,7)
Distal splenorenal şant	13 (14,6)
Mezenterik-sol portal ven şantı (Rex)	1 (1,1)

Bazı hastalarda birden fazla tedavi uygulanmıştır.

Tablo 19. Tedavi seçenekleri ile transfüzyon gereksinimi ilişkisi

Tedavi seçenekleri	Transfüzyon ihtiyacı		p
	Pozitif (n=38)	Negatif (n=44)	
β -bloker	35 (%92,1)	36 (%81,8)	0,173
Endoskopik skleroterapi	4 (%10,5)	6 (%13,6)	0,745
Endoskopik bant ligasyon	21 (%55,3)	9 (%20,5)	0,001
Portosistemik şant cerrahisi	28 (%73,6)	24 (%54,5)	0,226

Bazı hastalarda birden fazla tedavi uygulanmıştır.

UVK öyküsü olan hastaların tanı yaşının ($35,8 \pm 35$ ay), olmayanlara göre ($54,6 \pm 37,3$ ay) daha düşük olarak bulundu ($p=0,007$). Beklendiği üzere UVK uygulanan hastalarda preterm doğum sıklığı daha yüksekti ve doğum ağırlıkları daha düşüktü ($p=0,001$) (Tablo 20). UVK yapılan hastalarda yenidoğan yoğun bakım yatış oranları, yatış süreleri ($p=0,001$) UVK yapılmayanlara göre daha yüksekti (Tablo 20).

Tablo 20. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile klinik bulguların ilişkisi.

Klinik bulgular	Umbilikal ven kateterizasyonu		p
	Pozitif (n=41)	Negatif (n=41)	
Cinsiyet, erkek	17 (50)	24 (50)	1,000
Tanı yaşı, ay	35,8±35	54,6±37,3	0,007
Doğum kilosu, gr	2108± 996	2930±640	0,001
Düşük doğum ağırlığı	29 (69)	13 (31)	0,001
Preterm	29 (80,6)	7 (19,4)	0,001
Yenidoğan yoğun bakım yatış	40 (72,7)	15 (27,3)	0,001
Yenidoğan yoğun bakım yatış süre, gün	39,9±28,9	8,4±19,4	0,001
Başvuru boy Z skoru	-4,74 ± 1,45	-1,86 ± 1,96	0,323
Başvuru ağırlık Z skoru	- 6,17± 1.22	- 4,81 ± 1.46	0,663
Tanı almayı sağlayan klinik durum			
GİS kanama	27 (65,9)	24 (58,5)	0,494
Tesadüfen saptanan splenomegali	12 (29,3)	11 (26,8)	0,806
PV'de tesadüfen saptanan obstrüksiyon	5 (12,2)	4 (9,8)	1,000
Tesadüfen saptanan trombositopeni	1 (2,4)	3 (7,3)	0,616
Karın ağrısı	0	2 (4,8)	1,000
Karın şişliği	2 (4,9)	1(2,4)	0,494

GİS, gastrointestinal sistem; PV, portal ven.

Beş yaşın altında tanı alan hastalarda UVK, risk faktörü olarak daha fazla görülmüştür (**p=0,023**) (Tablo 21).

Tablo 21. Tanı yaşı ile umbilikal ven kateterizasyonu ilişkisi

Tanı yaşı	Umbilikal ven kateterizasyonu		p
	Pozitif (n=41)	Negatif (n=41)	
≤60 ay	35 (85,4)	15 (36,6)	0,023
>60 ay	6 (14,6)	26 (63,4)	

UVK yapılan hastaların yarısında muayenede splenomegali saptanmıştır.

UVK uygulananlarda ortalama dalak boyutu $4,26\pm3,67$ cm iken uygulanmayanlarda $5,95\pm4,80$ cm olarak bulunmuştur. US'de dalak boyutu Z skoru; ise sırasıyla $6,84\pm5,26$ ve $6,45\pm5,26$ 'dır. Kateterizasyon yapılan ve yapılmayanlar arasında muayenede ve görüntülemelerde dalak boyutu arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır (Tablo 22).

Tablo 22. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile dalak boyutu ilişkisi

	Umbilikal ven kateterizasyonu		p
	Pozitif (n=41)	Negatif (n=41)	
Fizik muayenede splenomegali	34 (50)	34 (50)	1
Fizik muayenede dalak boyutu, cm	$4,26\pm3,67$	$5,95\pm4,80$	0,14
US'de dalak boyutu Z skoru	$6,84\pm5,26$	$6,45\pm5,26$	0,76

US, ultrasonografi.

UVK yapılmayan hastalarda lökopeni (**p=0,002**) ve trombositopeni (**p=0,009**) UVK yapılanlara göre daha fazla görülmüştür (Tablo 23).

Tablo 23. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile laboratuvar bulgularının ilişkisi

Laboratuvar bulguları	Umbilikal ven kateterizasyonu		P
	Pozitif (n=41)	Negatif (n=41)	
Hemoglobin, g/dl	10,9 ± 1,7	10,6 ± 1,9	0,570
Anemi*	19 (47,5)	25 (62,5)	0,178
Lökosit, /mm ³	6782 ± 4717	4813 ± 4055	0,004
Lökopeni*	10 (25)	24 (60)	0,002
Platelet, ×10 ³ /mm ³	164 ± 111	103 ± 67	0,003
Trombositopeni*	21 (52,5)	32 (80)	0,009
ALT, U/L	29,32±22,59	26±14	0,919
ALT yüksekliği*	3 (7,5)	1 (2,5)	0,615
AST, U/L	47±25	42±20	0,326
AST yüksekliği*	14 (35)	9 (22,5)	0,217
GGT, U/L	22±42	17±11	0,828
ALP, U/L	241±126	206±80	0,290
Total bilirubin, mg/dl	1,02 ± 0,85	0,77 ± 0,41	0,201
Direkt bilirubin, mg/dl	0,23 ± 0,14	0,24 ± 0,14	0,662
Hiperbilirubinemi*	16 (40)	18 (46,2)	0,581
Albümin, g/dl	4,2 ± 0,4	4,0 ± 0,4	0,151
Hipoalbüminemi*	3 (7,5)	4 (10,3)	0,712
INR	1,19±0,19	1,22±0,16	0,351
PZ, sn.	14,6±2,6	15,4±4,3	0,583
aPTZ, sn.	29,6±4,8	27,7±5,4	0,233

*Değerler n (%) olarak verilmiştir.

ALT, alanin aminotransferaz; AST, aspartatamino transferaz; GGT, gamma glutamil transferaz; ALP, alkalin fosfataz; PZ, protrombin zamanı; INR, international normalized ratio; aPTZ, aktive parsiyel tromboplastin zamanı

UVK yapılan ve yapılmayanlarda üst GİS endoskopi bulguları (özofagus varisi evresi, red spot, kırbaç belirtisi, portal hipertansif gastropati) açısından anlamlı bir farklılık bulunmamıştır (Tablo 24).

Tablo 24. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile endoskopi bulgularının ilişkisi.

Endoskopi bulguları	Umbilikal ven kateterizasyonu		p
	Pozitif (n=41)	Negatif(n=41)	
Evre 3 özofagus varisi	21 (55,3)	18 (47,4)	0,491
Red spot	14 (36,8)	9 (23,1)	0,187
Kırbaç belirtisi	11 (28,9)	5 (12,8)	0,081
Portal hipertansif gastropati	22 (57,9)	20 (51,3)	0,560

Red spot, varis üzeri kırmızı benekler; kırbaç belirtisi, varis üzeri kırbaç şeklinde çizgiler. Bazı hastalarda birden fazla endoskopik bulgu görülmüştür.

UVK yapılan hastalarda yapılmayanlara göre EHPVO komplikasyonlarından özofagus varisi, varis kanaması, hipersplenizm, portal biliyopati, büyüme geriliği, ensefalopati, asit görülme sıklığı artmamıştır (Tablo 25).

UVK öyküsü olmayanların β bloker kullanımı anlamlı olarak daha yüksek bulunmuştur (**p=0,023**). Diğer tedavilerde (endoskopik tedaviler, şant cerrahisi) anlamlı bir farklılık bulunmamıştır (Tablo 26).

UVK öyküsü, prokoagulan durum, intraabdominal enfeksiyon görülmesi, görülmeyenlere göre hastalarda büyüme geriliğine daha fazla neden olmamıştır (Tablo 27).

Tablo 25. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile komplikasyonların ilişkisi

Komplikasyonlar	Umbilikal ven kateterizasyonu		P
	Pozitif (n=41)	Negatif (n=41)	
Özofagus varisi	38 (97,4)	35 (92,1)	0,358
Varis kanaması	31 (75,6)	29 (70,7)	0,618
Hipersplenizm	24 (45,3)	29 (54,7)	0,237
Portal biliyopati	4 (9,8)	1 (2,4)	0,359
Büyüme geriliği	4 (9,8)	7 (17,1)	0,331
Ensefalopati	0	1 (2,4)	1,000
Asit	0	4 (9,8)	0,116

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

Tablo 26. Umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü ile tedavi yöntemlerinin ilişkisi

Tedavi seçenekleri	Umbilikal ven kateterizasyonu		p
	Pozitif (n=41)	Negatif (n=41)	
β bloker	32 (78)	39 (95,1)	0,023
Endoskopik tedavi	16 (39)	22 (53,7)	0,184
Endoskopik skleroterapi	3 (7,3)	7 (17,1)	0,177
Endoskopik bant ligasyon	15 (36,6)	15 (36,6)	1,000
Portosistemik şant cerrahisi	26(63,4)	26(63,4)	1,000

Bazı hastalarda birden fazla tedavi uygulanmıştır.

Tablo 27. Büyüme geriliği ile risk faktörleri arasındaki ilişki.

Risk faktörleri	Büyüme geriliği		p
	Var (n=11)	Yok (n=71)	
Umbilikal ven kateterizasyon öyküsü	4 (36,4)	37 (52,1)	0,331
Prokoagulan durum	2 (18,2)	23 (32,4)	0,490
İntraabdominal enfeksiyon	1 (9,1)	7 (9,9)	1,000

Bazı hastalarda birden fazla risk faktörü görülmüştür.

Endoskopik bulgulardan evre 3 özofagus varisi, red spot, kırbaç belirtisi, portal hipertansif gastropati görülmesi hastalarda büyüme geriliğine daha fazla neden olmamıştır (Tablo 28).

Tablo 28. Büyüme geriliğinin endoskopik bulgular ile ilişkisi

Endoskopi bulgular	Büyüme geriliği		p
	Var (n=10)	Yok (n=67)	
Evre 3 özofagus varisi	7 (70)	32 (48,5)	0,311
Red spot	5 (50)	18 (26,9)	0,154
Kırbaç belirtisi	1 (10)	15 (22,4)	0,678
Portal hipertansif gastropati	7 (70)	35 (52,2)	0,332

Red spot, varis üzeri kırmızı benekler; kırbaç belirtisi, varis üzeri kırbaç şeklinde çizgiler. Bazı hastalarda birden fazla endoskopik bulgu görülmüştür.

Büyüme geriliği olan hastaların fizik muayenede ve görüntülemelerde saptanan dalak boyutunun büyüme geriliği olmayan hastalarla kıyaslandığında aralarında anlamlı bir fark saptanmamıştır (sırasıyla $p=0,589$ ve $p=0,303$) (Tablo 29).

Tablo 29. Büyüme geriliği ile dalak boyutunun ilişkisi

Dalak boyutu	Büyüme geriliği		p
	Var	Yok	
Muayenede dalak boyutu kot altı cm	$5,6\pm4,5$	$5,0\pm4,3$	0,589
Dalak Z skoru	$8,6\pm6,2$	$6,3\pm5,0$	0,303

Büyüme geriliği görülen hastalarda özofagus varisi, varis kanaması, hipersplenizm, portal biliyopati, ensefalopati ve asit sıklığı büyüme geriliği görülmeyen hastalarla istatistiksel olarak benzer sıklıkta bulunmuştur (Tablo 30).

Tablo 30. Büyüme geriliği ile komplikasyonlar arasındaki ilişki

Komplikasyonlar	Büyüme geriliği		p
	Var (n=10)	Yok (n=67)	
Özofagus varisi	10 (100)	63 (94)	1,000
Varis kanaması	9 (81,8)	51 (71,8)	0,719
Hipersplenizm	7 (70)	46 (86,8)	1,000
Portal biliyopati	0	5 (7)	1,000
Ensefalopati	0	1(1,4)	1,000
Asit	1 (9,1)	3 (4,2)	0,444

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

EHPVO komplikasyonlarından özofagus varisi ve portal biliyopati görülen hastalarda ağırlık Z skoru görülmeyen hastalara göre anlamlı düşük bulunmuştur (sırasıyla **p=0,004** ve **p=0,043**). Hipersplenizmi olan hastalarda boy Z skorunun hipersplenizmi olmayanlara göre daha düşük olduğu görülmüştür (**p=0,044**). Özofagus varisi kanaması olanlarda ise boy (**p=0,018**) ağırlık Z skoru (**p=0,009**) kanama olmayanlardan anlamlı olarak düşük bulunmuştur (Tablo 31).

Prokoagulan durumu olan hastalarda medikal, endoskopik ve cerrahi tedavi girişim uygulanma oranları prokoagulan durumu olmayanlarla benzer bulunmuştur (Tablo 32).

Tablo 31. Antropometrik parametreler ile komplikasyonları arasındaki ilişki

Komplikasyonlar	Ağırlık Z skoru	p	Boy Z skoru	p
Özofagus varisi				
Yok (n=4)	1,28 ± 2,20	0,004	1,18 ± 2,03	0,069
Var (n=73)	-0,65 ± 1,22		-0,43 ± 1,68	
Evre 3 özofagus varisi				
Yok (n=38)	-0,46±1,24	0,642	-0,23±1,77	0,661
Var (n=39)	-0,60±1,44		-0,41±1,74	
Varis kanaması				
Yok (n=22)	0,08±1,53	0,009	0,40±1,83	0,018
Var (n=60)	-0,78±1,19		-0,60±1,61	
Hipersplenizm				
Yok (n=50)	-0,28±1,65	0,698	0,18±1,85	0,044
Var (n=30)	-0,71±1,15		-0,63±1,61	
Portal biliyopati				
Yok (n=77)	-0,40±1,36	0,043	-0,32±1,71	0,929
Var (n=5)	-1,10±0,68		-0,39±2,12	

Tablo 32. Prokoagulan durum varlığının tedavilerle ilişkisi

	Medikal tedavi (β bloker)		
Prokoagulan durum	Pozitif (n=71)	Negatif (n=11)	p
	20 (80)	5 (20)	0,297
	Endoskopik Tedavi		
Prokoagulan durum	Pozitif (n=38)	Negatif (n=44)	p
	11 (28,9)	14 (31,8)	0,778
	Portosistemik şant cerrahisi		
Prokoagulan durum	Pozitif (n=40)	Negatif (n=47)	p
	17 (32,6)	8 (26,7)	0,898

GİS kanaması olan hastaların başvuru boy (**p=0,016**) ve ağırlık Z skorlarının (**p=0,006**) GİS kanaması olmayanlara göre anlamlı şekilde düşük olduğu görülmüştür (Tablo 33). US'de saptanan obstrüksiyon ve tesadüfen saptanan splenomegali ile tanı alan hastaların olmayanlara göre izleminde GİS kanamasını daha az geçirdiği saptanmıştır (**sırasıyla p = 0,010, p= 0,034**) (Tablo 33).

Tablo 33. Gastrointestinal kanama ile klinik bulguların ilişkisi

Klinik bulgular	Gastrointestinal kanama		p
	Var (n=60)	Yok (n=22)	
Cinsiyet, erkek	33 (55)	15 (68,2)	0,283
Başvuru yaş, ay	52±40	42 ±38	0,198
Tanı alınan yaş, ay	45±37	43±38	0,659
Doğum kilosu, gr	2609±904	2272 ± 974	0,182
Düşük doğum ağırlığı	27 (45)	15 (68,2)	0,063
Preterm	34 (56,7)	12 (54,5)	0,864
Yenidoğan yoğun bakım yatış	38 (63,3)	17 (77,3)	0,234
Yenidoğan yoğun bakım yatış süresi gün	22±29	29±28	0,198
Boy Z skoru	-0,6 ± 1,61	0,41 ± 1,83	0,016
Ağırlık Z skoru	-0,78 ± 1,19	0,08± 1,53	0,006
Başvuru nedeni			
Tesadüfen saptanan splenomegali	13 (21,7)	10 (45,5)	0,034
PV'de tesadüfen saptanan obstrüksiyon	3 (5)	6 (27,3)	0,010
Tesadüfen saptanan trombositopeni	1 (1,7)	3 (13,6)	0,057
Karın ağrısı	0	2 (9)	0,268
Karın şişliği	0	3 (13,6)	0,070

PV, portal ven.

GİS kanama geçiren hastaların tanı aldıkları yaş ile GİS kanama geçirmeyenlerin tanı yaşı arasında anlamlı bir farklılık bulunmamıştır (Tablo 34).

Tablo 34. Gastrointestinal kanama ile tanı yaşı gruplarının ilişkisi.

Tanı yaşı	Gastrointestinal kanama		p
	Pozitif (n=60)	Negatif (n=22)	
≤60 ay (n=55)	39 (65)	16 (72,7)	0,509
>60 ay(n=27)	21 (35)	6 (27,3)	

İntraabdominal enfeksiyon, UVK, neonatal enfeksiyon, prokoagulan mutasyon varlığı GİS kanama geçirenlerde daha çok görülmekle birlikte görülmeyenlerle olan bu fark anlamlı değildi (Tablo 35).

Tablo 35. Gastrointestinal sistem kanama ile risk faktörleri arasındaki ilişki.

Risk faktörleri	Gastrointestinal kanama		p
	Pozitif (n=60)	Negatif (n=22)	
İntraabdominal enfeksiyon öyküsü	7 (11,7)	1 (4,5)	1,00
UVK öyküsü	31 (51,7)	10 (45,5)	0,62
Neonatal omfalit öyküsü	2 (3,3)	0	1,00
Prokoagulan mutasyon varlığı	18 (30)	7 (31,8)	0,87

UVK, umbilikal ven kateterizasyon.

Bazı hastalarda birden fazla risk faktörü görülmüştür

GİS kanama geçiren hastaların fizik muayenede %85'inde splenomegali saptanmıştır. Diğer grupla karşılaştırıldığında bu oran anlamlı olarak yüksek bulunmamıştır. GİS kanama öyküsü olanlarda ortalama dalak boyutu $5,43 \pm 4,19$ cm iken kanama geçirmeyenlerde $4,22 \pm 4,68$ cm olarak bulunmuştur. US'de dalak Z

skoru; ise sırasıyla $6,45 \pm 5,24$ ve $7,08 \pm 5,25$ tir. Kanaması olan ve olmayan grup arasındaki fizik muayenede ve görüntülemelerde dalak boyutları arasında fark bulunmamıştır (Tablo 36).

Tablo 36. Gastrointestinal sistem kanama ile dalak boyutu ilişkisi.

Dalak boyutu	Gastrointestinal kanama		p
	Pozitif (n=60)	Negatif (n=22)	
Fizik muayenede splenomegali	51 (85)	17 (77,3)	0,509
Fizik muayenede dalak boyutu, cm	$5,4 \pm 4,2$	$4,2 \pm 4,7$	0,085
US'de dalak boyutu Z skoru	$6,5 \pm 5,2$	$7,1 \pm 5,3$	0,674

US, ultrasonografi

GİS kanama öyküsü olanlar ile olmayanların laboratuvar değerleri arasında anlamlı bir farklılık bulunmamıştır (Tablo 37).

GİS kanaması olan hastaların üst GİS endoskopi özelliklerine bakıldığında; özofagus varisi evresi arttıkça, red spot (**OR: 2,807, p=0,133**), kırbaç belirtisi (**OR: 6,279, p=0,086**), portal hipertansif gastropati (**OR:1,948, p= 0,213**) görüldükçe kanama oranının arttığı ancak bu oranın istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görülmüştür (Tablo 38).

GİS kanaması olan ve olmayanlar arasında EHPVO komplikasyonları yönünden anlamlı bir fark elde edilmemiştir (Tablo 39).

Tablo 37. Gastrointestinal sistem kanaması ile laboratuvar değerleri.

Laboratuvar değerleri	Gastrointestinal kanama		p
	Pozitif (n=60)	Negatif (n=22)	
ALT, U/L	27±16	28 ± 23	0,747
ALT yüksekliği*	3 (5)	1 (4,5)	1
AST, U/L	43 ± 18	48 ± 34	0,501
AST yüksekliği*	17 (28,3)	6 (30)	0,887
GGT, U/L	19 ± 35	19± 10	0,115
ALP, U/L	212 ± 83	260 ± 158	0,432
PZ, sn.	14,8 ± 3,4	15,4 ± 4,1	0,850
APTZ, sn.	28,2 ± 4,5	30,4 ± 6,5	0,069
Total bilirübin, mg/dl	0,9 ± 0,7	0,7 ± 0,4	0,324
Direkt bilirübin, mg/dl	0,2 ± 0,1	0,2 ± 0,1	0,899
Hiperbilirübinemi*	25 (41,7)	9 (47,4)	0,662
Albümin, g/dl	4,1 ± 0,4	3,8 ± 0,4	0,624
Hipoalbüminemi*	4 (6,7)	3 (15,8)	0,350
Hemoglobin, g/dl	10,6 ± 1,9	11,1 ± 1,4	0,166
Anemi*	35 (58,3)	9 (45)	0,299
Lökosit, /mm ³	3495 ± 3506	5682 ± 4605	0,693
Lökopeni*	25 (41,7)	9 (33,3)	0,794
Platelet, ×10 ³ /mm ³	122± 84	168± 121	0,213
Trombositopeni*	42 (70)	11 (55)	0,219

*Değerler n (%) olarak verilmiştir.

ALT, alanin aminotransferaz; AST, aspartatamino transferaz; GGT, gamma glutamil transferaz; ALP, alkalen fosfataz; PZ, protrombin zamanı; aPTZ, aktive parsiyel tromboplastin zamanı

Tablo 38. Gastrointestinal sistem kanaması ile endoskopi bulgularının ilişkisi.

Endoskopi bulguları	Gastrointestinal kanama		p
	Pozitif (n=60)	Negatif (n=22)	
Evre 3 özofagus varisi	32 (56,1)	7 (36,8)	0,145
Red spot	20 (34,5)	3 (15,8)	0,122
Kırbaç belirtisi	15 (25,9)	1 (5,3)	0,099
Portal hipertansif gastropati	34 (58,6)	8 (42,1)	0,210

Red spot, varis üzeri kırmızı benekler; kırbaç belirtisi, varis üzeri kırbaç şeklinde çizgiler. Bazı hastalarda birden fazla endoskopik bulgu görülmüştür.

Tablo 39. Gastrointestinal sistem kanaması ile komplikasyonların ilişkisi.

Komplikasyonlar	Gastrointestinal kanama		p
	Pozitif (n=60)	Negatif (n=22)	
Hipersplenizm	23 (38,3)	7 (35)	0,790
Portal biliyopati	5 (8,3)	0	0,317
Büyüme geriliği	9 (15)	2 (9,1)	0,719
Ensefalopati	1 (1,6)	0	1
Asit	4 (6,7)	0	0,570

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

GİS kanama geçirenlere endoskopik bant ligasyon ve portosistemik şant cerrahisi gastrointestinal kanama geçirmeyenlere göre daha fazla yapılmıştır (sırasıyla **p=0,001** ve **p=0,010**) (Tablo 40).

Tablo 40. Gastrointestinal sistem kanaması ile tedavilerin ilişkisi.

	Gastrointestinal kanama		p
	Pozitif (n=60)	Negatif (n=22)	
B bloker	53 (88,3)	18 (81,8)	0,475
Endoskopik tedavi	38 (63,3)	0	0,001
Endoskopik skleroterapi	10 (16,7)	0	0,055
Endoskopik bant ligasyon	30 (50)	0	0,001
Portosistemik şant cerrahisi	43 (71,7)	9 (40,9)	0,010

Bazı hastalarda birden fazla tedavi uygulanmıştır.

Endoskopik tedavi yapılmayan hastalarda yenidoğan yoğun bakım yatış oranı ve yoğun bakım yatış süresi endoskopik tedavi yapılanlara göre anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır (sırasıyla $p=0,010$ ve $p=0,043$) (Tablo 41).

Tablo 41. Endoskopik tedavi ile klinik bulguların ilişkisi.

Klinik bulgular	Endoskopik tedavi		p
	Var (n=38)	Yok (n=44)	
Cinsiyet, erkek	18 (47,4)	30 (68,2)	0,056
Başvuru yaşı, ay	52±42	47 ±38	0,662
Tanı alınan yaşı, ay	48±41	42±33	0,685
Doğum kilosu gr	2519±966	2520±907	0,959
Düşük doğum ağırlık	18 (47,4)	24 (54,5)	0,517
Preterm	25 (65,8)	21 (47,7)	0,100
Yenidoğan yoğun bakım yatış	20 (52,6)	35 (79,5)	0,010
Yenidoğan yoğun bakım yatış süresi gün	20±31	27±27	0,043
Boy Z skoru	-0,04 ± 1,58	0,28 ± 1,61	0,001
Ağırlık Z skoru	-0,81 ± 1,40	-0,31±1,25	0,092
Tanı almayı sağlayan klinik durum			
GIS kanama	30 (78,9)	21 (47,7)	0,004
Tesadüfen saptanan splenomegali	10 (26,3)	13 (29,5)	0,745
PV'de tesadüfen saptanan obstrüksiyon	2 (5,3)	7 (15,9)	0,166
Tesadüfen saptanan trombositopeni	1 (2,6)	3 (6,8)	0,620
Karın ağrısı	0	2 (4,6)	1,000
Karın şişliği	0	3 (6,8)	0,497

GIS, gastrointestinal sistem; PV, portal ven.

Endoskopik tedavi yapılanlarda endoskopik tedavi yapılmayan hastalar ile karşılaştırıldığında başvuru boy z skoru istatistiksel olarak anlamlı düşük

bulunmuştur (**p=0,001**). GİS kanama ile tanı alan hastalarda endoskopik tedavi uygulanma oranı istatistiksel olarak anlamlı daha yüksek bulunmuştur (**p=0,004**) (Tablo 41).

Tanı yaşı beş ve beşin altında olan hastalara endoskopik tedaviler tanı yaşı beşin üzerinde olanlara göre daha fazla olarak uygulanmamıştır (Tablo 42).

Tablo 42. Tanı yaşı ile endoskopik tedavilerin ilişkisi.

Tanı yaşı	Endoskopik tedavi		p
	Pozitif (n=38)	Negatif (n=44)	
≤60 ay (n=61)	23 (60,5)	32 (72,7)	0,241
>60 ay (n=21)	15 (39,5)	12 (27,3)	

Perinatal enfeksiyon, UVK, neonatal omfalit, intraabdominal enfeksiyon, prokoagulan durumu olanlara olmayanlara göre daha fazla endoskopik tedavi uygulanmamıştır (Tablo 43).

Tablo 43. Endoskopik tedavi ile risk faktörlerinin ilişkisi.

Risk faktörleri	Endoskopik tedavi		p
	Var (n=38)	Yok (n=44)	
Perinatal enfeksiyon öyküsü	0	1 (2,3)	1,000
UVK öyküsü	16 (42,1)	25 (56,8)	0,184
Neonatal omfalit öyküsü	0	2 (4,5)	0,497
İntraabdominal enfeksiyon öyküsü	5 (13,2)	3 (6,8)	0,462
Prokoagulan durum	11 (28,9)	14 (31,8)	0,778

UVK, umbilikal ven kateterizasyon. Bazı hastalarda birden fazla risk faktörü görülmüştür.

Endoskopik tedavi yapılan hastaların fizik muayenede %89,5'inde splenomegali olduğu ve ortalama dalak boyutlarının $6,07\pm3,98$ cm iken, yapılmayan $4,27\pm4,49$ cm olarak bulunmuştur ve fizik muayenede ele gelen dalak boyutunun daha büyük olduğu hastalarda endoskopik tedavi uygulandığı görülmüştür (**p=0,012**). US'de dalak Z skoru; ise sırasıyla $6,62\pm5,23$ ve $6,67\pm5,28$ cm'dir. Ultrasonda saptanan dalak büyüklüğü açısından iki grup arasında anlamlı bir fark elde edilmemiştir. (Tablo 44).

Tablo 44. Endoskopik tedavi ile dalak boyutu ilişkisi

	Endoskopik tedavi		P
	Pozitif (38)	Negatif (44)	
Fizik muayenede splenomegali	34 (89,5)	34 (77,3)	0,143
Fizik muayenede kot altı dalak, cm	$6,07\pm3,98$	$4,27\pm4,49$	0,012
US'de dalak Z skoru	$6,62\pm5,23$	$6,67\pm5,28$	0,894

US, ultrasonografi.

Tam kan sayımında trombositopeni saptanan hastalara endoskopik tedaviler görülmeyenlere göre daha fazla uygulanmıştır (**p=0,022**) (Tablo 45).

Endoskopik tedavilerin hemoglobin düşüklüğü ve transfüzyon ihtiyacının daha fazla olduğu hastalarda daha yüksek oranda uygulandığı görülmüştür (Sırasıyla **p=0,007** ve **p=0,017**) (Tablo 46).

Tablo 45. Laboratuvar bulgularının endoskopik tedavi ile ilişkisi.

Laboratuvar bulguları	Endoskopik tedavi		p
	Pozitif (n=38)	Negatif (n=44)	
ALT, U/L	24 ± 8	30 ± 24	0,700
ALT yüksekliği*	0	4 (9,5)	0,117
AST, U/L	42 ± 15	47 ± 28	0,900
AST yüksekliği*	11 (28,9)	12 (28,6)	0,970
GGT, U/L	15 ± 10	23 ± 41	0,374
ALP, U/L	207 ± 73	239 ± 129	0,569
PZ, sn.	15,1 ± 4,0	14,8 ± 3,1	0,677
aPTZ, sn.	28,3 ± 5,2	29,1 ± 5,0	0,627
Total bilirübin, mg/dl	0,9 ± 0,6	0,8 ± 0,7	0,462
Direkt bilirübin, mg/dl	0,2 ± 0,1	0,2 ± 0,1	0,489
Hiperbilirübinemi*	17 (44,7)	17 (41,5)	0,769
Albümin	4,1 ± 0,4	4,2 ± 0,4	0,361
Hipoalbüminemi*	4 (10,5)	3 (7,3)	0,705
Hemoglobin, g/dl	10,4 ± 1,8	11,0 ± 1,7	0,899
Anemi*	24 (63,2)	20 (47,6)	0,079
Lökosit, /mm ³	5700 ± 4733	5886 ± 4297	0,593
Lökopeni*	18 (47,4)	16 (38,1)	0,402
Platelet, ×10 ³ /mm ³	109 ± 78	155 ± 106	0,037
Trombositopeni*	30 (78,9)	23 (54,8)	0,022

*Değerler n (%) olarak verilmiştir.

ALT, alanin aminotransferaz; AST, aspartatamino transferaz; GGT, gamma glutamil transferaz; ALP, alkalen fosfataz; PZ, protrombin zamanı; aPTZ, aktive parsiyel tromboplastin zamanı

Tablo 46. Endoskopik tedavi ile transfüzyon gereksinimi ilişkisi.

	Endoskopik tedavi		p
	Pozitif (n=38)	Negatif (n=44)	
Takipte en düşük hemoglobin	8,14±2,10	9,50±1,89	0,007
Transfüzyon ihtiyacı	23 (60,5)	15 (34,1)	0,017

Özofagus varisi üzerinde red spot, kırbaç belirtisi, portal hipertansif gastropati görülen hastalara endoskopik tedaviler daha fazla uygulanmıştır.

İstatistiksel fark sadece red spot olanlarda anlamlı bulunmuştur (**p=0,049**) (Tablo 47).

Tablo 47. Endoskopik tedavi yapılan hastalarda endoskopi bulguları.

Endoskopi bulguları	Endoskopik tedavi		p
	Var (n=38)	Yok (n=44)	
Evre 3 özofagus varisi	19 (47,5)	20 (54)	0,642
Red spot	15 (40,5)	8 (20)	0,049
Kırbaç belirtisi	11 (29,7)	5 (12,5)	0,063
Portal hipertansif gastropati	22 (59,5)	20 (50)	0,405

Red spot, varis üzeri kırmızı benekler; kırbaç belirtisi, varis üzeri kırbaç şeklinde çizgiler. Bazı hastalarda birden fazla endoskopik bulgu görülmüştür.

Tablo 48. Endoskopik tedavi ile komplikasyonların ilişkisi.

Komplikasyonlar	Endoskopik tedavi		p
	Pozitif (n=38)	Negatif (n=44)	
Özofagus varis	37 (100)	36 (90)	0,116
Varis kanaması	38 (100)	22 (50)	0,001
Hipersplenizm	17 (44,7)	13 (31)	0,203
Portal biliyopati	3 (7,9)	2 (4,5)	0,659
Büyüme geriliği	7 (18,4)	4 (9,1)	0,216
Ensefalopati	1 (2,6)	0	0,212
Asit	3 (7,9)	1 (2,3)	0,332

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

Varis kanaması olan hastalara olmayanlarla karşılaştırıldığında endoskopik tedavilerin daha yüksek oranda uygulandığı saptanmış olup (**p=0,001**) diğer

komplikasyonları olan hastalara olmayanlara göre daha fazla endoskopik tedavi uygulanmadığı görülmüştür (Tablo 48).

Varis kanaması olan hastalara endoskopik bant ligasyon kanaması olmayan hastalara göre daha fazla uygulanmıştır ($p=0,001$) (Tablo 49).

Tablo 49. Endoskopik bant ligasyon ile komplikasyonların ilişkisi.

Komplikasyonlar	Endoskopik bant ligasyon		P
	Pozitif (n=30)	Negatif (n=52)	
Özofagus varisi	29 (96,6)	44 (91,7)	0,291
Varis kanama	30 (100)	30 (57,7)	0,001
Hipersplenizm	14 (46,7)	16 (32)	0,190
Büyüme geriliği	5 (16,7)	6 (11,5)	0,520
Portal biliyopati	3 (10)	2 (3,8)	0,350
Ensefalopati	1 (3,3)	0	0,131
Asit	2 (6,7)	2 (3,8)	0,621

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

β blokerlerin endoskopik tedavi yapılan hastalarda yapılmayanlara göre daha fazla kullanıldığı görülmüştür ($p=0,044$) (Tablo 50).

Tablo 50. Endoskopik tedaviler ile diğer tedavilerin ilişkisinin değerlendirilmesi.

	Endoskopik tedavi		P
	Pozitif (n=38)	Negatif (n= 44)	
β bloker	36 (94,7)	35 (79,5)	0,044
Portosistemik şant	27 (71,1)	25 (56,8)	0,182

Portosistemik şant cerrahisi yapılan hastaların yapılmayan hastalara göre daha büyük yaşta tanı aldığı bulunmuştur (**p=0,032**). Cerrahi yapılmayan hastalarda yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü sıklığının cerrahi yapılanlara göre daha fazla olduğu görülmüştür (**p=0,039**) (Tablo 51).

Tablo 51. Portosistemik şant cerrahisi ile klinik bulguların ilişkisi

Klinik bulgular	Portosistemik şant cerrahisi		p
	Var (n=52)	Yok (n=30)	
Cinsiyet, erkek	30 (57,6)	15 (50)	0,745
Başvuru yaş, ay	55±37	39±37	0,096
Tanı alınan yaş, ay	41±31	33±31	0,032
Doğum kilosu gr	2622± 886	2308±983	0,328
Düşük doğum ağırlık	24 (46,1)	18 (60)	0,513
Preterm	30(57,6)	15 (30)	0,844
Yenidoğan yoğun bakım yatış	30(57,6)	25 (83,3)	0,039
Yenidoğan yoğun bakım yatış süresi, gün	21±29	31±33	0,171
Boy Z skoru	-0,43 ± 1,78	-0,14 ± 1,56	0,666
Ağırlık Z skoru	-0,6± 1,10	-0,5± 1,62	0,870
Tanı almayı sağlayan klinik durum			
GIS kanama	35(67,3)	16(53,3)	0,444
Tesadüfen saptanan splenomegali	17(32,6)	6(20)	0,429
PV'de tesadüfen saptanan obstrüksiyon	7 (13,4)	2(6)	0,067
Tesadüfen saptanan trombositopeni	2 (3,8)	2(6)	1,000
Karın ağrısı	0	2(6)	0,537
Karın şişliği	3(5,7)	0	0,445

GIS, gastrointestinal sistem; PV, portal ven.

Beş yaşından büyük tanı alan çocuklarda portosistemik şant cerrahisi uygulanma oranları beş yaşından küçük tanı alan çocuklara göre daha fazla olmasına rağmen gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (Tablo 52).

Tablo 52. Tanı yaşı ile portosistemik şant cerrahisi ilişkisinin değerlendirilmesi.

Tanı yaşı	Portosistemik şant cerrahisi		p
	Pozitif (n=52)	Negatif (n=30)	
≤60 ay (n=55)	32 (61,5)	23 (76,6)	0,160
>60 ay (n=27)	20 (38,4)	7 (23,3)	

EHPVO'nun risk faktörlerine göre portosistemik şant cerrahi sıklığı karşılaştırıldığında cerrahi yapılan ve yapılmayan hastalar arasında risk faktörleri açısından istatistiksel anlamlı bir fark bulunmamıştır (Tablo 53).

Tablo 53. Portosistemik şant cerrahisi ile risk faktörlerinin ilişkisi

Risk faktörleri	Portosistemik şant cerrahisi		P
	Pozitif (n=52)	Negatif (n=30)	
İntraabdominal enfeksiyon öyküsü	5 (9,6)	3 (10)	1,000
Perinatal enfeksiyon öyküsü	1 (1,9)	0	1,000
UVK öyküsü	26 (50)	15 (50)	1,000
Neonatal omfalit öyküsü	2 (3,8)	0	0,530
Prokoagulan mutasyon varlığı	8 (26,7)	17 (32,7)	0,568

UVK, Umbilikal ven kateterizasyon.

Bazı hastalarda birden fazla risk faktörü görülmüştür.

Portosistemik şant cerrahisinin splenomegalisi olan hastalara splenomegalisi olmayan hastalara göre daha fazla uygulandığı bulunmuştur ($p=0,005$) (Tablo 54).

Tablo 54. Portosistemik şant cerrahisi ile dalak boyutunun ilişkisi

Dalak boyutu	Portosistemik şant cerrahisi		p
	Var (n=52)	Yok (n=30)	
Fizik muayenede splenomegali	48 (92,3)	19 (63,3)	0,001
Fizik muayenede kot altı dalak, cm	6,76±4,78	3,3±3,3	0,005
US'de dalak Z skoru	7,41±6,01	6,66±4,59	0,438

Portosistemik şant cerrahisi yapılan hastaların INR, PZ ve bilirübin değerleri portosistemik şant cerrahisi yapılmayanlara göre daha yüksek bulunmuştur (Sırasıyla $p=0,005$; $p=0,010$; $p=0,039$) (Tablo 55).

Endoskopik incelemede evre 3 özofagus varisi, red spot, kırbaç belirtisi ve portal hipertansif gastropati görülen hastalara görülmeyenlere göre portosistemik cerrahinin daha fazla uygulanmıştır. İki grup arasındaki fark portal hipertansif gastropati bulgusu için istatistiksel olarak anlamlıdır ($p=0,030$) (Tablo 56).

Özofagus varis, varis kanaması, hipersplenizm ve portal biliyopati olan hastalarda görülmeyenlere oranla portosistemik şant cerrahisi daha fazla uygulanmıştır. İki grup arasındaki fark hipersplenizm için istatistiksel olarak anlamlıdır ($p=0,010$) (Tablo 57).

Tablo 55. Portosistemik şant cerrahisi ile laboratuvar bulguların ilişkisi.

Laboratuvar değerleri	Portosistemik şant cerrahisi		P
	Var (n=52)	Yok (n=30)	
ALT, U/L	27±16	27 ± 20	0,436
ALT yüksekliği*	0	4 (9,5)	0,117
AST, U/L	47± 23	45± 25	0,524
AST Yüksekliği*	17 (32,6)	7 (23,3)	0,394
GGT, U/L	23 ± 44	16 ± 10	0,498
ALP, U/L	212 ± 89	253± 134	0,347
INR	1,2± 0,2	1,1± 0,1	0,005
PZ, sn.	15,9 ± 4,1	14,6 ± 3,1	0,010
aPTZ, sn.	29,4 ± 5,9	28,2 ± 4,7	0,626
Total bilirübin, mg/dl	1,0 ± 0,8	0,7 ± 0,5	0,039
Direkt bilirübin, mg/dl	0,2 ± 0,1	0,2 ± 0,1	0,398
Hiperbilirübinemi*	22 (42,3)	11 (36,6)	0,457
Albümin, g/dl	4,1 ± 0,5	4,2 ± 0,3	0,207
Hipoalbüminemi*	7 (13,4)	1 (3)	0,389
Hemoglobin, g/dl	10,1 ± 2	10,8 ± 1,82	0,851
Anemi*	31 (59,6)	13 (43,3)	0,492
Lökosit, /mm ³	6310± 5986	5454± 2459	0,346
Lökopeni*	25 (48)	9 (69,2)	0,112
Platelet, ×10 ³ /mm ³	109± 77	162± 103	0,253
Trombositopeni*	38 (73)	16 (53,3)	0,160

*Değerler n (%) olarak verilmiştir. ALT, alanin aminotransferaz; AST, aspartatamino transferaz; GGT, gamma glutamil transferaz; ALP, alkalen fosfataz; PZ, protrombin zamanı; INR, international normalized ratio; aPTZ, aktive parsiyel tromboplastin zamanı

Tablo 56. Portosistemik şant cerrahisi ile endoskopik bulguların ilişkisi.

Endoskopi özellikleri	Portosistemik şant cerrahisi		p
	Pozitif (n=52)	Negatif (n=30)	
Evre 3 özofagus varisi	27 (51,9)	12 (40)	0,516
Red spot	16 (53,3)	8 (26,6)	0,473
Kırbaç belirtisi	11 (21,1)	5 (16,6)	0,454
Portal hipertansif gastropati	34 (65,3)	9 (30)	0,030

Red spot, varis üzeri kırmızı benekler; kırbaç belirtisi, varis üzeri kırbaç şeklinde çizgiler. Bazı hastalarda birden fazla endoskopik bulgu görülmüştür.

Tablo 57. Portosistemik şant cerrahisi ile komplikasyonların ilişkisi.

Komplikasyonlar	Portosistemik şant cerrahisi		p
	Pozitif (n=52)	Negatif (n=30)	
Özofagus varis	49 (94)	23 (76)	0,334
Varis kanaması	42 (80)	17 (56)	0,056
Hipersplenizm	39 (73,6)	14 (26,4)	0,010
Portal biliyopati	6 (11,5)	0	0,135
Büyüme geriliği	6 (11,5)	6 (20)	0,436
Ensefalopati	1 (2)	0 (0)	0,657
Asit	2 (3)	2 (6)	1,000

Bazı hastalarda birden fazla komplikasyon görülmüştür.

Portosistemik şant cerrahisi, endoskopik bant ligasyon yapılan hastalara yapılmayanlara göre daha fazla uygulanmıştır (**p= 0,025**) (Tablo 58).

Tablo 58. Portosistemik şant cerrahisi ile tedavinin ilişkisi.

	Portosistemik şant cerrahisi		p
	Pozitif (n=52)	Negatif (n=30)	
B bloker	44 (84,6)	26 (86,6)	1,000
Endoskopik tedavi	27 (51,9)	19 (63,3)	0,326
Endoskopik skleroterapi	6 (11,5)	5 (16,6)	0,242
Endoskopik bant ligasyon	25 (48)	6 (20)	0,025

Bazı hastalarda birden fazla tedavi uygulanmıştır.

5.TARTIřMA

EHPVO, PV'nin obstrüksiyonu ve kavernamatöz transformasyonu ile tanımlanan karaciğerin vasküler bir bozukluğudur. Sirotik olmayan PHT ile karakterize durum çocuklarda akut şiddetli üst GİS kanamasının en önemli nedenlerinden biridir (61). Çocuklarda EHPVO gelişmiş ülkelerde PHT olgularının yaklaşık %5-10'undan sorumluyken, gelişmekte olan ülkelerde %50-75'inden sorumludur (1,31).

Çalışmamızda on yıllık sürede EHPVO tanılı 82 olguya EHPVO tanısı konulmuştur. Literatürle benzer olarak olgularımızın %58,5'i erkek idi (23,67) Olgularımızın ortanca tanı yaşı 3 yıl idi. Yaklaşık %60'nının gastrointestinal kanamayla, yaklaşık %30'unun tesadüfen saptanan splenomegali ile tanı aldığı görülmüştür. Sırasıyla tesadüfen saptanan PV obstrüksiyonu, trombositopeni, karın ağrısı ve karın şişliği EHPVO'lu hastaların diğer başvuru nedenleridir. Gürakan ve ark. (23) çalışmasında hastaların tanı yaşının ortalama $5,5\pm3,8$ yıl olduğu belirtilmiştir. Aynı çalışmada EHPVO'lu hastaların üçte ikisinin GİS kanaması ve %30'unun da splenomegali ile tanı aldığını belirtmiştir (23). Grama ve ark. (67) çocukların yaklaşık %70'inin trombositopeni, %49'unun üst GİS kanama ve %35'inin splenomegali ile tanı aldığını bildirmektedir (67). Gürakan ve ark. (23) serisine benzer şekilde olgularımızın üçte ikisini özofagus varis kanaması ile tanı alan hastalar oluşturmaktadır. Kanamalı hastaların çoğunluğu oluşturmaları, hastanemizin endoskopik girişimler ve portosistemik şant cerrahisi için referans merkez olmasıyla ilişkili olduğu düşünülmüştür.

Doppler US’de tesadüfen saptanan PV obstrüksiyonu ile başvuru beklendiği üzere 5 yaşından küçük asemptomatik çocuklarda istatistiksel olarak anlamlı oranda yüksek bulunmuştur. Özellikle yenidoğan yoğun bakım servisine yatan hastalarda UVK’nın EHPVO için bir risk faktörü olduğu bilinmektedir. UVK yapılan hastalarda Doppler US ile rutin PV trombozu taraması yapılması asemptomatik tanı alan hastaların sıklığını artırabilir. Ancak çalışmamızda UVK yapılan ve yapılmayan hastalar arasında tesadüfen saptanan PV obstrüksiyonu oranlarında fark bulunamamıştır. Hastaların yaşı arttıkça PHT’nin şiddeti artarak hastalığın prezentasyonunun değişebileceği ve GIS kanama, splenomegali ve trombositopeni ile başvuruların artabileceği düşünülmektedir. Çalışmamızda beş yaşından büyük çocuklarda gastrointestinal kanama ve splenomegali ile tanı alma oranları daha yüksek olsa da aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır.

EHPVO, PV’nin obstrüksiyonu ile karakterize PV’de kavernamatöz değişikliklerinin eşlik ettiği karaciğerin vasküler bir hastalığıdır (3). Tümörlere veya siroza ikincil gelişen olgularda portal ven trombozunun seyrinin çocuklarda sık görülen PVT’den farklı olması nedeniyle çocuklarda görülen PVT EHPVO olarak tanımlanmaktadır (7). PV’de tromboz EHPVO’ya neden olan en önemli mekanizmadır (13). PV’nin nadir görülen konjenital anomalileri de obstrüksiyona neden olabilir. Tromboza 1) UVK ve geçirilmiş cerrahiler gibi damarın direkt hasarı veya travması 2) neonatal umbilikal sepsis, dehidratasyon, pankreatit gibi lokal inflamatuvar süreçler, çok sayıda yapılan “exchange” transfüzyonları ve hiperkoagubilité gibi sistemik nedenler sebep olabilir (34,68). Olgularımızın

tümünde EHPVO'nun tromboza ikincil olduğu düşünülmüştür. Hastaların başvuru zamanı da dikkate alınırsa PV'nin nadir görülen anomalilerini de dışlamak olanaksız gözükmemektedir.

Çalışmaların çoğunda EHPVO'lu olgularda UVK yüksek oranlarda bildirilmiştir (3). 63 çocukta yapılan bir çalışmada olguların %73'ünde UVK ve %48'inde neonatal sepsis EHPVO risk faktörü olarak saptanmıştır (67). EHPVO'lu 13 hasta ile yapılmış küçük bir seride 9 hastanın altısında UVK, ikisinde omfalit, birinde neonatal sepsis saptanmıştır (74). Ancak literatürde UVK risk faktörünü daha düşük oranda bulan çalışmalar da dikkati çekmektedir (25). PVT etiyolojisini değerlendiren yedi çalışmayı karşılaştıran Sarin ve Agarwal, çocuklarda çoğu olguda nedenin bulunamadığını, nedenin saptandığı hastalarda ise umbilikal ven sisteminde doğrudan hasar (omfalitler, UVK) veya intraabdominal ve umbilikal sepsis görüldüğünü bildirmiştir. Söz konusu bu çalışmalarda; Shaldon ve Sherlock (18) 16 hastanın %56'sında umbilikal sepsis, %31'inde idiyopatik, %6'sında intraabdominal sepsis, %6'sında UVK'yı risk faktörü olarak tanımlamışlardır. Maddrey ve ark. (19) hastalarının %78'inde bir neden belirleyememişlerdir. Webb ve ark. 55 hastada EHPVO nedenlerini idiyopatik (%47), umbilikal sepsis (%22), intraabdominal sepsis (%20), UVK (%11) olarak değerlendirmişlerdir. Househam ve ark. (20) 32 hasta ile yaptıkları çalışmada EHPVO nedenleri %53'ünde idiyopatik, %22'sinde intraabdominal sepsis ve %6'sında UVK olarak saptanmıştır. Boles ve ark. (87) 43 hastalık çalışmalarında risk faktörü olarak %72'sinde idiyopatik, %19'unda umbilikal sepsis, %7'sinde intraabdominal sepsis ve

%2'sinde UVK bulmuşlardır. Cardin ve ark. (22) 61 hastada EHPVO risk faktörleri olarak %50'sinde idiyopatik, %31'inde intraabdominal sepsis, %11'inde umbilikal sepsis ve %8'inde UVK saptamışlardır. Stringer ve ark. (86) 31 hastanın %45'inde idiyopatik, %45'inde umbilikal sepsis, %6'sında intraabdominal sepsis, %3'ünde travmayı EHPVO risk faktörü olarak değerlendirmişlerdir. Bir hastada protein C eksikliğine bağlı multisistemik tromboz varken bir diğer olgu talasemi tanılı olup olguda elektif splenektomi sonrası EHPVO geliştiği bildirilmiştir (23). Olgularımızdaki risk faktörleri (intraabdominal enfeksiyon, perinatal enfeksiyon, neonatal omfalit, pankreatit, UVK, hiperkoagubilite, splenektomi, kolesistektomi, pankreas cerrahisi gibi cerrahi öykü) değerlendirilmiştir. Olgularımızın %32,9'unda risk faktörü saptanamamıştır. UVK öyküsünün ise en sık risk faktörü (%50) olduğu görülmüştür. Prokoagulan mutasyonlar ise %30,5 oranında saptanmıştır. Olguların %9,7 sinde intraabdominal enfeksiyon neden olarak belirlenmiştir. Yapılan çalışmalarda yenidoğan ünitelerinde UVK uygulama sıklığı %5-32 arasında bildirilmiştir (69). UVK uygulanan hastaların sadece %3'ünde US ile PVT geliştiği bildirilmiştir (70). Bu durum PVT gelişmesi için UVK dışında faktörlerin gerekli olduğunu düşündürmektedir. Düşük doğum kilosu (<1500 gr), kateterizasyon süresinin altı günü geçmesi, yapılan transfüzyonlar ve kateterin yerleşim yeri UVK'ya bağlı tromboz riskini artıran faktörler olarak bildirilmiştir (71). Hipertonik sıvıların ve kalsiyum içeren bazı ilaçların umbilikal ven kateterinden verilmesi ile endotel hasarı, inflamasyon ve fibrozis sonucu trombüse yatkınlık artabilir (67). Trombüs oluşumunun önlenmesi için kateterizasyon

süresinin minimize edilmesi ve kateterin ultrason eşliğinde yerleştirilmesi önerilmektedir (71).

Prematürite ve düşük doğum ağırlığı EHPVO'nun risk faktörleri arasında sayılmaktadır (67). 63 hastanın değerlendirildiği bir çalışmada %44'ünde prematürite, %38'inde düşük doğum ağırlığı tespit edilmiştir (67). Çalışmamızda olguların %43,9'unda prematüre doğum öyküsü, %51,2'sinde düşük doğum ağırlığı saptanmıştır. Prematüre doğum doğrudan etkiden ziyade dolaylı olarak uzun yoğun bakım yatış süresi, umbilikal venin intravenöz yol olarak kullanılması, artmış sepsis riski ve nekrotizan enterokolit gibi intraabdominal enfeksiyon ve inflamasyon ile PVT gelişmesine katkıda bulunabilmektedir. Çalışmamızda da UVK uygulanan bebeklerde preterm doğum (%80,6) ve yenidoğan yoğun bakım yatış oranı ve yatış süreleri de UVK yapılmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı daha yüksek bulunmuştur.

Çalışmamızda EHPVO tanısı alan hastalar risk faktörü temelinde değerlendirildiğinde UVK öyküsü olan hastaların tanı yaşının, UVK yapılmayanlara göre daha düşük olduğu bulundu ($p = 0,007$). UVK uygulaması ile tromboz yatkınlığı arasındaki ilişkinin iyi bilinmesi UVK öyküsü olanların daha erken tanı almasının nedeni olarak düşünülmüştür. Grama ve ark. (67) prematüre ve düşük doğum ağırlığı ile GİS kanama ve splenomegali sıklığı arasında bir ilişki saptamamasına rağmen, UVK yapılan hastalarda GİS kanamanın daha sık görüldüğünü rapor etmişlerdir. Çalışmamızda hem UVK uygulanması hem de

preterm doğum öyküsü ile başvuru nedenleri arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır.

UVK yapılan ve yapılmayan hastalar arasında splenomegali sıklığı ve dalak boyutu açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmasa da UVK yapılmayan hastalarda lökosit ve trombosit değerleri UVK yapılanlara göre daha düşük; lökopeni ve trombositopeni oranları UVK yapılanlara göre daha yüksek bulunmuştur. UVK öyküsü olmayan hastaların UVK öyküsü olanlara göre daha geç tanı alması hipersplenizmlerinin daha şiddetli olmasına neden olabilir. Çalışmamızda PHT'nin diğer komplikasyonları (özofagus varisi, varis kanaması, portal biliyopati, büyüme geriliği, asit ve ensefalopati) arasında da bir ilişki bulunmamıştır. UVK öyküsü ile EHPVO tanılı hastalara uygulanan medikal, endoskopik veya cerrahi tedaviler arasında da anlamlı bir ilişki bulunmamıştır.

Venöz tromboz ile trombofili arasındaki ilişki iyi bilinmektedir (24). EHPVO etiyolojisinde trombofilinin etkinliğini değerlendiren pek çok çalışmada farklı sonuçlar bildirilmiştir (6,72). Erişkinlerde PVT olan hastaların yarısından fazlasında faktör V Leiden mutasyonu başta olmak üzere primer trombofilik durumlar ve miyeloproliferatif hastalıkların risk faktörü olduğu belirtilse de çocuk hastalarda bu oran erişkinlere oranla oldukça düşüktür (15, 17, 74-79) EHPVO tanılı 30 çocuk olguda yapılan çalışmada 6 hastada protein C eksikliği, iki hastada protein S eksikliği, birinde lupus antikoagülan pozitifliği saptanmıştır. Faktör 5 Leiden mutasyonu ve JAK 2 mutasyonu saptanmadığı bildirilmiştir (6). Egesel ve ark. (80) 2000 yılında 23 hasta ile yaptığı çalışmada ise hastaların %30'unda faktör

5 Leiden mutasyonu, %26'sında protein C eksikliği, %43'ünde protein S eksikliği, %26'sında antitrombin III eksikliği gösterilmiştir (80). Weiss ve ark. (11) antitrombin III, protein S ve C düzeyleri, faktör V Leiden, faktör II, MTHFR ve JAK2 V617F mutasyonlarını değerlendirdiği 28 hastanın dördünde protrombotik durum saptanmıştır. İki hastada protein C ve protein S eksikliği, bir hastada lupus antikoagulan pozitifliği ve bir hastada da MTHFR mutasyonu saptanmıştır. 17 hastada ise herhangi bir trombofili nedeni saptanmamıştır (11). Koagülasyon bozukluklarının araştırıldığı bir başka pediatrik çalışmada ise 48 hastanın 44'ünde protein C ve S ve antitrombin III eksikliği ve 37 hastada (%91,3) trombofili mutasyonları (faktör V G1691A (Leiden), faktör V H1299R (R2), protrombin G20210A, C677T, MTHFR-C677T, faktör XIII V34L, endotelial protein C reseptör ve PAI-1 4G/5G) pozitif saptanmıştır pozitif saptanmıştır) (74). Bizim çalışmamızda mutasyon bakılan 60 hastada (%48,3) mutasyon saptanmazken, 18 hastada MTHFR C677T, 8 hastada MTHFR A1298C, 4 hastada faktör 5 Leiden ve bir hastada JAK 2 mutasyonu saptanmıştır. Düzeyi bakılan hastaların %19,6'sında protein C, %14,9'unda protein S değerleri düşük saptanmıştır. Sadece iki olguda antitrombin III düzeyleri düşük bulunmuştur. Üç hastada homosistein yüksek bulunmuştur. Türk Hematoloji Derneğinin “Kalıtsal trombofili tanı ve tedavi kılavuzu”nda venöz tromboembolizm taraması için protein C ve S, antitrombin III düzeyleri ile faktör V Leiden ve protrombin G20210A mutasyonlarının bakılması önerilmektedir (73). Protein C, S ve antitrombin III düzeylerindeki düşüklüğün primer eksiklikten ziyade EHPVO'da kısmen etkilenen sentetik fonksiyonlara, K vitamini eksikliğine ve akut tromboza ikincil olabileceği ve tekrarlayan testler ile

karar verilmesi önerilmektedir (74). Bunun yanı sıra sağlıklı bireylerde de yaygın olarak görülen MTHFR mutasyonunun venöz tromboembolizm riskini artırmadığı düşünülmektedir (74).

Tanıda tam kan sayımında hipersplenizm ve kanamaya ikincil sitopeniler saptanabilir. Hemoglobin düzeyi <10 g/dL, toplam lökosit sayısı $<4000/\text{mm}^3$ ve/veya trombosit sayısı $<100.000/\text{mm}^3$ olması hipersplenizm olarak tanımlanmaktadır. Olgularımızın %65'inde hipersplenizm görülmüştür. Literatürde oldukça değişken oranlarda (%13-98) hipersplenizm varlığı bildirilmiştir (11,23,75). EHPVO'da hipersplenizme ikincil en sık görülen sitopeni trombositopenidir (4). Lökopeni ve anemi trombositopeniye göre daha az görülmektedir (4). Sitopeni genellikle dalakta sekestrasyona ikincil görülse de kullanım ve kanamaya sekonder kayıplar da sitopeninin önemli nedenlerinden biridir (74). Çalışmamızda olguların %66,3'ünde trombositopeni, %55'inde anemi ve %42,5'inde lökopeni görülmüştür. Weiss ve ark. (11) çalışmalarında sitopeni oranını %16,6 olarak bildirmişlerdir. Gürakan ve ark. (23) olguların %70,6'sında anemi ve %17,6'sında bisitopeni saptamışlardır. Bizim çalışmamızda hastaların %38,7 en az iki seride %21,2'sinde üç seride düşüklük görülmüştür. Bir çalışmada hastaların %37,5 inde üç seride, %42,5'inde iki seride sitopeni görülmüştür (76).

EHPVO'da karaciğerin sentetik fonksiyonları genellikle korunmuştur. Transaminazlarda hafif yükseklik, biliyopatili olgularda bilirubin, ALP ve GGT değerlerinde yükseklik, akut kanamalarda PT ve İNR değerinde uzama ve hipoalbüminemi görülebilir. Hastalarımızın %5'inde ALT, %28,7'sinde AST,

%16,3'ünde GGT ve %11,2'sinde ALP değeri yüksek olarak bulunmuştur. Sentetik fonksiyonlara bakıldığında %8'inde serum albümin değeri düşüklüğü ve %43,7'sinde INR, %6,3'ünde aPTT yüksekliği olarak saptanırken hiçbir hastada bilirubin yüksekliği bulunmamıştır. Gürakan ve ark. (23) hastaların karaciğer fonksiyon testleri, aPTT ve PZ değerlerini normal olarak bulmuştur. Weiss ve ark. (11) hastaların %6,6'sında karaciğer enzimlerini yüksek olarak saptamıştır. Başka bir çalışmada hastaların %13'ünde karaciğer enzim yüksekliği ve %12'sinde INR yüksekliği gösterilmiştir (6).

EHPVO tanısında altın standart tanı yöntemi Doppler US'dir. US'de PV'nin kavernamatöz transformasyonu (portal kavernom) görülebilir (83). Bizim çalışmamızda Doppler US'de hastaların tamamında PV görüntülenemedi. Hastaların %69,5 inde PV'de kavernöz transformasyon saptandı. Doppler US bulgularının kuşkulu olduğu ve cerrahi planlanan hastalarda ile BTA ve MRA tanıda kullanılabilir. MRKP, portal biliyopati düşünülen hastalarda girişimsel olmayan tanı yöntemidir (29). Çalışmamızda MRCP yapılan yedi hastanın beşinde portal biliyopati saptanmıştır. Laboratuvar testleri ve görüntüleme yöntemlerinde kronik karaciğer hastalığı kuşkusu olan hastalarda kronik karaciğer hastalığını dışlamak için karaciğer biyopsi yapılabilir. Serimizde karaciğer biyopsisi yapılan 14 hastanın histopatolojik incelemesi normal sınırlarda bulunmuştur.

Özofagus varisi ve özofagus varisine bağlı kanamalar EHPVO'ya bağlı PHT'nin en önemli komplikasyonudur. EHPVO'ya ikincil PHT'de GİS kanama daha çok özofagus varis kaynaklı olsa da portal hipertansif gastropati, gastrik,

duodenal ve rektal varislerden de kaynaklanabilmektedir (2). Çalışmamızda hastaların %14,3'ünde evre 1, %29,9'unda evre 2 ve %50,7'sinde evre 3 özofagus varisi saptanmıştır. Yaklaşık %30'unda “red spot” ve %21'inde kırbaç belirtisi pozitif. Hastaların yaklaşık yarısında portal hipertansif gastropati endoskopik bulgulara eşlik ediyordu. Grama ve ark. (67) serisinde endoskopide saptanan varislerin yarısını evre 3 özofagus varisleri oluşturmaktaydı. Olguların dörtte birinde de gastrik varislerin özofagus varislerine eşlik ettiği bildirilmiştir (67). 108 hastalık başka bir çalışmada çocukların yarısında evre 3 ve üzeri özofagus varisi ve dörtte birinde portal hipertansif gastropati saptanmıştır (6).

EHPVO'da hastalık süresince olguların üçte ikisinde üst GİS kanaması görülebileceği bildirilmektedir (67). Hastaların %33'ünde bir kere, %8'inde iki kere, %5'inde üç kere, %18'inde üçten fazla kanama atağı geçirdiği bildirilmiştir (67). Çalışmamızda hastalarımızın %68,3'ünün klinik izlem süresince bir kere GİS kanaması geçirdiği görülmüştür. Çalışmamızda tekrarlayan varis kanaması oranları Grama ve ark. (67) verilerine göre oldukça azdır. Merkezimizde endoskopik tedavilerin yetkin bir şekilde kullanılması, EHPVO'ya ikincil PHT tedavisinde küratif bir yöntem olan portosistemik şant cerrahisi için referans merkez olmamız tekrarlayan varis kanamasının az görülmesinin nedeni olarak düşünülmektedir.

Özofagus varislerinde kanama olasılığı ileri evre ve varis üzeri kanama odağı (red spot) görülenlerde daha sıktır (32,66, 77). Çalışmamızda GİS kanaması olanlarda evre 3 özofagus varisi, red spot, kırbaç belirtisi ve portal hipertansif gastropati görülme oranı GİS kanaması olmayan hastalara göre daha fazla olmasına

rağmen iki grup arasındaki istatistiksel olarak anlamlı bir fark olmadığı görülmüştür. Çocuklarda özofagus varislerinin primer profilaksisinde yeterli kanıt olmaması nedeniyle beta blokerlerin kullanımı kılavuzlarda önerilmemesine rağmen (78), birçok merkez tarafından primer profilakside yaygın olarak (%95) kullanılmaktadır (67). Olgularımızın %86,6'sında profilakside beta bloker kullanılmıştır. Çocuklarda özofagus varislerinin sekonder profilaksisinde (kanama sonrası profilaksi) endoskopik bant ligasyon kullanılması önerilmektedir (66,79). Çalışmamızda da GİS kanaması olan hastaların üçte ikisine endoskopik tedavi yöntemleri kullanılmıştır. Kanamalı hastaların yarısında endoskopik bant ligasyon tercih edilen endoskopik yöntem olmuştur. Çalışmamızda endoskopik bant ligasyon yukarıda belirtildiği gibi özofagus varisi kanama riski yüksek red spot ve kırbaç belirtisi olan varisli hastalarda bu belirtileri olmayanlara göre daha fazla uygulanmıştır. Dalak boyutu ile özofagus varisi ve dolayısıyla PHT'nin şiddeti arasında korelasyon olduğu iyi bilinmektedir (80). Çalışmamızda fizik incelemede splenomegali ve trombositopenisi olan olgularda endoskopik tedavinin daha fazla uygulandığı görülmektedir. Endoskopik skleroterapi ağırlığı 10 kg'dan düşük, endoskopik bant ligasyonun teknik olarak mümkün olmadığı veya endoskopik bant ligasyon deneyiminin düşük olduğu merkezlerde tercih edilen endoskopik tedavi yöntemidir (32).

Cerrahi şant tedavileri, sirotik olmayan PHT'de varis kanamalarının endoskopik tedavi ile eradike edilemediği, semptomatik hipersplenizm, semptomatik ve medikal tedavi dirençli hepatik ensefalopati, HPS, PPH, portal

biliyopati ve büyüme geriliği olgularında önerilmektedir. Semptomatik splenomegali, ağır sitopeni varlığı, endoskopik tedavilerin yapılacağı merkezlere ulaşmakta zorluk, düşük hayat kalitesi ise görece endikasyonlar olarak kabul edilmektedir (3). Cerrahi tedavilerde ilk tercih olarak mezo-Rex şantı önerilmektedir. Anatomik olarak uygun değilse veya merkezin deneyimi yeterli değilse splenorenal şantların tercih edilmesi önerilmektedir (15). Portosistemik şant cerrahisi kanama kontrolünü sağlayarak büyüme geriliği, portal biliyopatiyi ve hipersplenizmi hem önleyebilir hem de düzeltebilir. Çalışmamızda hastaların %63,4'üne şant cerrahisi (proksimal splenorenal şant, %46,3; distal splenorenal şant, %15,9; mezo-Rex şantı, %1,1) uygulanmıştır. Portosistemik şant cerrahisi GİS kanaması, ileri evre özofagus varisi, splenomegalisi, hipersplenizmi, portal biliyopatisi olan ve endoskopik bant ligasyon yapılan hastalara daha sık uygulanmıştır. Şant cerrahisi yapılan hastaların INR, PZ, bilirübin değerlerinin yapılmayanlara göre daha yüksek olmasının eşlik eden portal biliyopati ile ilişkili olduğu düşünülmüştür. Elektif şant cerrahisi sonrası tekrar kanama, şant tıkanıklığı ve MHE hastaların %10'unda bildirilmiştir (75). Çalışmamızda şant cerrahisi yapılan 52 hastanın 40'ında şant açıklığı sağlanmıştır.

EHPVO'nun önemli komplikasyonlarından biri olan büyüme geriliğinin normal popülasyona göre artmış (%29-50) olduğunu gösteren yayınların aksine (34,67,81,82) kontrol grubu ile fark olmadığını gösteren çalışmalar da bulunmaktadır (83). Büyüme geriliği multifaktöriyeldir. En olası nedenler PV tıkanıklığı nedeniyle karaciğere sağlanacak portal kanın kronik azalması ve portal

hipertansif gastropati, enteropati ve biliyopati nedeniyle oluşan malabsorpsiyondur. Masif splenomegalinin sebep olduğu erken doygunluk ve anemi de büyüme geriliğine diğer nedenleridir (15). Çalışmamızda olguların %13,4'ünde büyüme geriliği saptanmıştır. Sıklığının literatüre göre görece az olmasının sebebi hastaların büyük çoğunluğuna erken dönemde uygulanan küratif bir tedavi olan portosistemik şant cerrahisinin uygulanması olabilir.

Büyüme geriliğinin şiddeti PHT süresi ve şiddeti ile ilişkilidir (2). Çalışmamızda GİS kanaması olan hastaların ağırlık ve boy Z skorları kanaması olmayanlara göre anlamlı miktarda düşük bulunmuştur. Endoskopik tedavi yapılan hastalarda boy Z skoru yapılmayanlara göre daha düşük bulunmuştur.

Asit, EHPVO'nun nadir görülen (%4) bir komplikasyonudur (6,23). Sıklıkla geçicidir (84). Kanama atağı, malnütrisyon ve hipoalbuminemi ile ilişkilendirilmiştir (84). Çalışmamızda ise asit %4,9 oranında görülmüştür.

MHE EHPVO'lu olgularda gelişebilir. MHE şant cerrahisi uygulanmayan EHPVO'lu olgularda nörofizyolojik testlerle olguların %32 sinde gösterilmiştir. Şant cerrahisini takiben toksik maddeler karaciğeri by-pass ederek sistemik dolaşım geçtiği için selekif şantlara göre selektif olmayan şantlarda MHE daha fazla görülür. MHE'nin olguların %75'inde kalıcı olabileceği gösterilmiştir (27). Çalışmamızda olguların %2,4'ünde MHE saptanmıştır. Serimizde şant cerrahisi sonrası MHE gelişen olgu bulunmamaktadır.

HPS, PPH ve HRS EHPVO'da nadir görülen komplikasyonlar olup (28,76,83) serimizde HPS, PPH ve HRS saptanmamıştır.

Portal biliyopati EHPVO'nun nadir ama önemli komplikasyonlarından biridir. EHPVO'da PHT'nin diğer nedenlerine göre daha sık görülmektedir. Safra yollarında PHT'ye bağlı görülen değişiklikler zamanla geri dönüşümsüz olabilir. Çocukların %6'sında görülmektedir (85). Literatürle benzer olarak hastalarımızın %6,1'inde portal biliyopati görülmüştür. Çalışmamızda pretermelerde portal biliyopatinin daha sık görülmesi kronik bir sürecin işareti olabilir. Hastalarımızda portal biliyopati görülen hastalarda ağırlık Z skorunun daha düşük bulunması bu hastalarda kolestaza ikincil malabsorpsiyon ve PHT'nin şiddeti ile ilişkili olabilir.

EHPVO'da varis kanamalarının morbidite ve mortalitesi sirotik PHT'de görülen kanamalara göre oldukça düşüktür (84). Endoskopik ve cerrahi tedavilerle mortaliteyi %5'in altına düşürmektedir (11,84). Bizim çalışmamızda EHPVO ilişkili komplikasyonlara bağlı hasta kaybedilmemiştir. Bir hasta tüberküloz menenjitisi nedeniyle kaybedilmiştir.

6. SONUÇLAR

Bu çalışmada hastaların demografik verileri, başvuru ve tanı alınan yaş, EHPVO için risk faktörleri, fizik inceleme, laboratuvar ve görüntüleme bulguları, PHT için uygulanan tedaviler ve PHT'nin komplikasyonları incelenmiştir.

1. Çalışmamızda %58,5'i erkek, %41,5'i kız 82 hasta EHPVO tanısı almıştır.
2. Hastaların ortalama tanı yaşı 3 yaş (1 ay-6 yıl), ortalama izlem süreleri 2 yıl (1-14 yıl) idi. Kız ve erkeklerin tanı yaşları arasında anlamlı bir fark yoktu.
3. Hastaların %74,3'ünün beş yaşından önce EHPVO tanısı aldığı görüldü.
4. En sık başvuru nedeni üst GİS kanama (%62,2) ve splenomegali (%28) idi.
5. Başvuru nedenleri yaş gruplarına göre gruplandırıldığında PV'de tesadüfen saptanan obstrüksiyon ile tanı alan hastaların hepsinin beş yaşından küçük olduğu görüldü (p=0,027).
6. Olgularımızın %51,2'sinde düşük doğum ağırlığı, %43,9'unda preterm doğum öyküsü, %67,1'inde yenidoğan yoğun bakım servisine yatış öyküsü vardı.
7. Olgularımızın %50'sinde UVK öyküsü, %30,5'inde prokoagulan durum, %9,7'sinde intraabdominal enfeksiyon öyküsü risk faktörü olarak saptandı.
8. Hastaların %17'sinin yaşa göre boy Z skoru, %12,1'inin yaşa göre ağırlık Z skoru -2'nin altındaydı.
9. Fizik incelemede sırasıyla hastaların %91,4'ünde (n=75), splenomegali %23,1'inde (n=19) hepatomegali, %7,3'ünde (n=6) sarılık, %4,9'unda (n=4) asit saptandı.

10. Hastalarımızın %55'inde anemi, %42,5'inde lökopeni, %66,3'ünde trombositopeni, %38,7'sinde bisitopeni ve %21,2'sinde pansitopeni saptandı.
11. Hastaların %5'inde ALT, %28,7'sinde AST, %16,3'ünde GGT, %11,2'sinde ALP, yüksek, %8'inde albümin düşük, %43,7'sinde INR yüksek olarak saptandı.
12. Doğal antikoagulan düzeyleri değerlendirildiğinde sırasıyla hastaların %19,6'sında (n= 9) protein C eksikliği, %14,9'unda (n=7) protein S eksikliği, %5,7 hastada Antitrombin III eksikliği saptandı.
13. Prokoagulan mutasyonlara bakıldığında hastaların %48,3'ünde mutasyon saptanmadı. Hastaların %44'ünde (n=11) hastada MTHFR C677T heterozigot mutasyonu en sık saptanan mutasyon idi.
14. Hastaların %5,2'sinde varis saptanmadı. Hastaların %29,9'unda (n=39) evre 3 varis, %29,9 hastada (n=23) varis üzerinde red spot, %20,8 hastada (n= 16) kırbaç belirtisi var idi. Hastaların %54,5'inde portal hipertansif gastropati saptandı.
15. Doppler US'de hastaların tamamında PV görüntülenemedi. Hastaların %69,5'inde (n=57) PV'de kavernöz transformasyon görüldü. %20,7'sinde (n=17) splenik ven çapı geniş olarak değerlendirildi.
16. EHPVO komplikasyonlarından en sık özofagus varis (%94,8), varis kanaması (%73,2), hipersplenizm (%64,6) ve büyüme geriliği (%13,4) görüldü.
17. Pretermelerde portal biliyopati daha çok görülürken (p= 0,014), hipersplenizm term doğum öyküsü olanlarda daha çok görülmüştü (p=0,013).

18. Hastaların %86,6'sına (n=71) proflakside β bloker verildiği görüldü, %12,2'sine (n=10) endoskopik skleroterapi, %36,5'ine (n=30) endoskopik bant ligasyon, %63,4'üne(n=52) elli iki hastaya ise portosistemik şant cerrahisi uygulanmıştı.
19. Endoskopik bant ligasyon gereken hastalara daha fazla transfüzyon yapıldığı görüldü (p=0,001).
20. UVK öyküsü olan hastaların tanı yaşı ($35,8 \pm 35$ ay), olmayan gruba göre ($54,6 \pm 37,3$) daha düşük olarak bulundu (p =0,007).
21. UVK yapılan hastaların preterm doğum sıklığı ve doğum ağırlıkları daha düşüktü (p=0,001). UVK yapılan hastaların yenidoğan yoğun bakım yatış oranları (p=0,001) ve yatış süreleri (p=0,001) daha yüksekti.
22. Beş yaşın altında tanı alan hastalarda UVK risk faktörü olarak daha fazla görüldü (p=0,023).
23. UVK yapılmayan hastalarda lökopeni (p=0,002) ve trombositopeni (p=0,009) UVK yapılanlara göre daha fazla görülmüştü.
24. UVK öyküsü olmayanların β bloker kullanımı, kateterizasyon olanlara göre daha fazla idi (p=0,023)
25. Varis ve portal biliyopati görülen hastalarda görülmeyenlere göre ağırlık Z skoru düşük (sırasıyla p =0,004 ve p=0,043), varis kanaması olanlarda olmayanlara göre ağırlık ve boy Z skoru düşük (sırasıyla p=0,009 ve p=0,018) hipersplenizmi olanlarda olmayanlara göre boy Z skoru düşük bulunmuştu (p=0,044).

26. GIS kanama öyküsü olan hastaların olmayan hastalara göre ağırlık ve boy z skorlarının düşük olduğu görüldü (sırasıyla $p=0,006$ ve $0,016$).
27. PV'de tesadüfen saptanan obstrüksiyon, tesadüfen saptanan splenomegali ile tanı alan hastaların izlemde GİS kanamasını daha az geçirdiği görüldü (sırasıyla $p=0,010$ ve $p=0,034$)
28. Gastrointestinal kanama geçirenlerin %50' sine endoskopik bant ligasyon yapılırken ($p=0,001$), kanaması olan hastalarda olmayanlara göre portosistemik şant cerrahisi daha çok uygulanmıştı ($p=0,010$).
29. Endoskopik tedavi yapılmayan hastalarda yenidoğan yoğun yatışı ($p=0,010$) ve süresi($p=0,043$) yapılanlara göre anlamlı şekilde daha fazla olarak bulunmuştu.
30. Endoskopik tedavi yapılan hastaların yapılmayanlara göre boy Z skoru anlamlı olarak düşük bulunmuştu ($p=0,001$).
31. Endoskopik tedavi uygulananlarda başvuru belirti ve bulgular arasında sadece GİS kanama görülme oranı yüksek bulunmuştu. ($p=0,004$).
32. Fizik muayenede ele gelen dalak boyutunun daha büyük olan hastalara endoskopik tedavi daha fazla uygulanmıştı ($p=0,012$).
33. Tam kan sayımında trombositopeni görülen hastalara endoskopik tedavi daha çok uygulanmıştı ($p=0,022$).
34. Hemoglobin düşüklüğü ve transfüzyon gereksinimi daha çok olan hastalara daha fazla endoskopik tedavi yapılmıştı (sırasıyla $p= 0,007$ ve $0,017$).
35. Varis üzerinde red spot, kırbaç belirtisi, portal hipertansif gastropati görülen hastalara görülmeyenlere göre daha fazla endoskopik tedavi uygulanmıştı.

Sadece red spot olanlarda endoskopik tedavi anlamlı olarak daha fazlaydı (p=0,049).

36. Varis kanaması olanlara endoskopik varis ligasyonu anlamlı olarak daha çok uygulanmıştı (p=0,001).

37. Endoskopik tedavinin daha fazla yapıldığı hastalara yapılmayanlara göre tedavide daha fazla β bloker verildiği görüldü (p=0,044).

38. Daha büyük yaşta tanı alan hastalara daha küçük yaşta tanı alan hastalara göre portosistemik şant cerrahisinin daha çok yapıldığı görülmüştür (p=0,032).

39. Cerrahi yapılmayan hastalarda yapılanlara göre yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsünün daha fazla olduğu görülmüştür (p=0,039).

40. Fizik muayenede splenomegalisi olan hastalara şant cerrahisi daha çok uygulanmıştı (p=0,001).

41. Kan sayımında INR, PZ ve total bilirübin değerleri yüksek olan gruba yüksek olmayan gruba göre daha fazla şant cerrahisi yapıldığı görüldü (Sırasıyla p=0,005; p=0,010; p=0,039).

42. Üst GİS endoskopide evre 3 varis, red spot, kırbaç belirtisi, portal hipertansif gastropati görülen hastalara görülmeyenlere göre portosistemik cerrahinin daha fazla uygulandığı saptanmıştı, portosistemik şant cerrahisi, portal hipertansif gastropati görülenlere görülmeyenlere kıyasla anlamlı olarak fazla uygulanmıştı (p=0,030).

43. Özofagus varis, varis kanaması, hipersplenizm, portal biliyopati, ensefalopati görülen hastalara görülmeyenlere oranla şant cerrahisi daha fazla uygulanmakla birlikte sadece hipersplenizmi olan hastalara, olmayanlara

kıyasla daha fazla portosistemik şant cerrahisi uygulanması anlamlıydı (p=0,010).

44. Endoskopik tedavilerden endoskopik bant ligasyon yapılan hastalara yapılmayanlara kıyasla şant cerrahisi daha fazla uygulanmıştı (p= 0,025).



7. KAYNAKLAR

1. Cichoż-Lach H, Celiński K, Słomka M, Kasztelan-Szczerbińska B. Pathophysiology of portal hypertension. Journal of physiology and pharmacology. 2008;59(2):231-8.
2. Angelo Di Giorgio and Lorenzo D'Antiga Portal Hypertension in Children in Textbook of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, A Comprehensive Guide to Practice ed by Stefano Guandalini, Anil Dhawan, David Branski, Springer 2016 pp: 791-817.
3. Sarı S. Çocuklarda non-sirotik PHTa yaklaşım. Dalgıç B editör Çocuklarda karaciğer hastalıklarının tanı ve tedavisi 1. Baskı Ankara Türkiye Klinikleri; 2021 p. 72-86.
4. Khanna R, Sarin SK. Idiopathic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction. Hepatol Int. 2018;12(Suppl 1):148-167
5. Poddar U, Thapa BR, Rao KLN, Singh K. Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: is it different from the West? J Gastroenterol Hepatol. 2008; 23 (9): 1354-7.
6. El-hamid Nehal Abd, Taylor RM Marinello D Mufti G.J. Patel R, Mieli-Vergani G, Davenport M, Dhawan A. Aetiology and Management of Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children: King's College Hospital Experience. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 2008; 47:630–634.

7. Sarin SK, Sollano YK et al. Consensus on extra-hepatic portal vein Obstruction. *Liver int* 2006; 26 (5): 512-9.
8. Chaves IJ, Rigsby CK , Schoeneman SE , Kim ST Superina RA, Tamar Ben-Ami. Pre- and postoperative imaging and interventions for the meso-Rex bypass in children and young adults *Pediatr Radiol* 2012;42(2): 220-32.
9. Khanna R, Sarin SK. Noncirrhotic Portal Hypertension Current and Emerging Perspectives. *Clin Liver Dis* 2019; 23(4):781-807.
10. Shneider BL. Portal hypertension. In: *Liver Disease in children*. Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF eds, 4 th ed. New York, Cambridge University Press. 2014: 68-87.
11. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, Berkowitz D, Reif S, Weizman Z, Bujanover Y, Shapiro R. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. *World J Gastroenterol* 2010; 21:16(39):4968-72.
12. Schettino GCM, Fagundes E D.T, Mariza RLV, Ferreira AR , Penna F J. Portal vein thrombosis in children and adolescents. *J Pediatr (Rio J)* 2006; 82(3): 171-8.
13. Mitra SK, Kumar V, Dutta DV. Extrahepatic portal hypertension: a review of 70 cases. *J Pediatr Surg* 1978; 13: 51-54.
14. Bayraktar Y, Harmanci O. Etiology and consequences of thrombosis in abdominal vessels. *World Journal of Gastroenterology*, 2006. 12(8): p. 1165-74.

15. Flores-Calderón J, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children. *Ann Hepatol.* 2013;12 Suppl 1:S3-S24.
16. Valla D, Casadevall N, Huisse M G. Myeloproliferative disorders in portal vein thrombosis in adults. *Gastroenterology* 1988; 94: 1063-1069.
17. Jansen HLA, Meinardi J R, Vleggaar F P. Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood* 2000; 96: 2364-2368
18. Shaldon S, Sherlock S. Obstruction to the extrahepatic portal system in childhood. *Lancet* 1962; 1: 63-67,
19. Maddrey W C, Basu Mallik C H, Iber F L. Extrahepatic portal obstruction of the portal venous system. *Surg Gynaecol Obstet* 1968; 127: 989-998
20. Househam KC, Bowie MD. Extrahepatic portal venous obstruction. *S Afr Med J* 1983; 64: 234-236.
21. Boles ET, Wise WE, Birken G. Extrahepatic portal hypertension in children. Long-term evaluation. *Am J Surg* 1986; 151: 734-739.
22. Cardin F, Graffeo M, McCormick PA. Adult "idiopathic" extrahepatic venous thrombosis: importance of putative "latent" myeloproliferative disorders and comparison with cases with known etiology. *Dig Dis Sci.*1992; 37: 335-339.
23. Gürakan F , KoçakN, YüceA, OzenH. Extrahepatic portal venous obstruction in childhood: etiology, clinical and laboratory findings and prognosis of 34 patients. *Acta Paediatr Jpn* 1997; 39 (5): 595-600.

24. Yadav S, Dutta A K, Sarin SK. Do umbilical vein catheterization and sepsis lead to portal vein thrombosis? A prospective, clinical and sonographic evaluation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1993; 17: 392-396
25. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic Portal Vein Obstruction. *Seminars Liver Dis* 2002; 22(1): 43-58.
26. Denninger M H, Helley D, Valla D. Prospective evaluation of the prevalence of factor V Leiden mutation in portal or hepatic vein thrombosis *Thromb Haemost* 1997; 78 1297-1298.
27. Sharma P, Sharma BC, Puri V, Sarin SK. Minimal hepatic encephalopathy in patients with extrahepatic portal vein obstruction. *Am J Gastroenterol* 2008; 103: 1406-1412.
28. Sari S, Oguz D, Sucak T, Dalgic B, Atasever T. Hepatopulmonary syndrome in children with cirrhotic and non-cirrhotic portal hypertension: a single-center experience. *Dig Dis Sci* 2012; 57:175-181.
29. Dhiman. RK, Behera A, Chawla YK, Dilawari. J B, Suri S. Portal hypertensive biliopathy. *Gut* 2007, 56:1001-8.
30. PM FL , Tayná de Carvalho S Fradico FP et all Hepatorenal syndrome in children: a review *Pediatr Nephrol* 2021;36 (8) :2203-2215.
31. Sunar Yayla EN Çocuklarda PHTun nedenleri, uzun dönem izlemi, tedavisi ve komplikasyonları In Ankara: Gazi Üniveristesi .2017
32. Bass LM, Alonso EM. Portal Hypertension. In: *Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease* Robert Wylie, Jeffrey S. Hyams, Marsha Kay eds, 5 th ed.Elsevier 2015; pp:928-943.

33. Orloff MJ, Orloff MS, Rambotti M. Treatment of bleeding esophagogastric varices due to extrahepatic portal hypertension: results of portal systemic shunts during 35 years. *J Paediatr Surg* 1994; 29: 142-154.
34. Sarin SK, Bansal A, Sasan S, Nigam A. Portal vein obstruction in children leads to growth retardation. *Hepatology* 1992;15: 229-33.
35. Malkan GH, Bhatia SJ, Bashir K, Khemani R, Abraham P, Gandhi MS, Radhakrishnan R Cholangiopathy associated with portal hypertension: diagnostic evaluation and clinical. implications. *Gastrointestinal Endoscopy* 1999; 49: 344-8.
36. Superina R, Shneider B, Emre S, Sarin S, de Ville de Goyet J. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. *Pediatric Transplantation* 2006. 10(8): 908-13.
37. Sen Sarma M , Srivastava A , Yachha SK, Poddar U Ascites in children with extrahepatic portal venous obstruct Etiolog, risk factors and outcome *Dig Liver Dis* 2020 (12) 1480-1485.
38. Younis I, Sarwar S, Butt Z, Tanveer S, Qaadir A, Jadoon NA. Clinical characteristics, predictors, and survival among patients with hepatopulmonary syndrome. *Annals of Hepatology* 2015; 14 (3): 354-60
39. Guevara M, Ginès P. Hepatorenal syndrome. *Dig Dis* 2005;23(1):47-55.
40. Ginès P, Schrier RW. Renal failure in cirrhosis. *New England Journal of Medicine* 2009;361(13):1279-90.
41. Gines P, Torre A, Terra C, Guevara M. Pharmacological treatment of hepatorenal syndrome. *Aliment Pharmacol Ther* 2004 Sep;20 Suppl 3:57-62.

42. Martinez MO, Sayles H, Vivekanandan R, D'Souza S, Florescu MC. Hepatorenal syndrome: are we missing some prognostic factors? *Digestive diseases and sciences*. 2012;57(1):210-4.
43. Ginès P, Guevara M, Arroyo V, Rodés J. Hepatorenal syndrome. *Lancet* 2003; 29;362:1819-27.
44. Arroyo V, Ginès P, Gerbes AL, Dudley FJ, Gentilini P, Laffi G, et al. Definition and diagnostic criteria of refractory ascites and hepatorenal syndrome in cirrhosis. *Hepatology*. 1996;23(1):164-76.
45. Esrailian E, Pantangco ER, Kyulo NL, Hu K-Q, Runyon BA. Octreotide/Midodrine therapy significantly improves renal function and 30-day survival in patients with type 1 hepatorenal syndrome. *Digestive diseases and sciences*. 2007;52(3):742-8.
46. Arroyo V, Guevara M, Ginès P. Hepatorenal syndrome in cirrhosis: pathogenesis and treatment. *Gastroenterology* 2002;122(6):1658-76.
47. Brensing K, Textor J, Perz J, Schiedermaier P, Raab P, Strunk H, et al. Long term outcome after transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt in nontransplant cirrhotics with hepatorenal syndrome: a phase II study. *Gut* 2000;47(2):288-95.
48. Giouleme O, Theocharidou E. Management of portal hypertension in children with portal vein thrombosis *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013; 57(4): 419-25.
49. Prasad CVR, Kaur U, Marwaha N, et al. Hemostatic alterations in non-cirrhotic portal fibrosis, extrahepatic portal venous obstruction and Budd-Chiari syndrome. *Ind J Gastroenterol* 1990;9:57–69

50. Sheth SG, Deo AM, Bichile SK, et al. Coagulation abnormalities in non-cirrhotic portal fibrosis and extra hepatic portal vein obstruction. *J Assoc Physicians India* 1996;44: 790–791
51. Robson SC, Kahn D, Kruskal J, et al. Disordered hemostasis in extrahepatic portal hypertension. *Hepatology* 1993;18: 853–857
52. Bajaj JS, Bhattacharjee J, Sarin SK. Coagulation profile and platelet function in patients with extrahepatic portal vein obstruction and non-cirrhotic portal fibrosis. *J Gastroenterol Hepatol* 2001;16:641–646
53. Boregowda U, Umapathy C, HalimN, Desai M, Nanjappa A, Arekapudi S , Theethira T , Wong H , Roytman M , Saligram S *World Journal of Gastrointestinal Pharmacology and Therapeutics* 2019 January 21; 10(1): 1-21
54. Behrman R E, Kliegman R M, Jenson H B. Portal hypertension and varices. *Nelson Pediatric* 2008;1346-49;1651-56;1668.
55. Gugig R, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. *World J Gastroenterol.* 2012;18: 1176-84,
56. Bellis L, Nicodemo S, Galossi A, Guarisco R, Spilabotti L, Durola L, Dell’Unto O, Puoti C. Hepatic venous pressure gradient does not correlate with the presence and the severity of portal hypertensive gastropathy in patients with liver cirrhosis. *J Gastrointestin Liver Dis.* 2007; 16: 273-7.
57. Oesophageal and gastric varices: historical aspects, classification and grading: everything in one place Cyriac Abby Philips and Amrish Sahney Department of Hepatology, Institute of Liver and Biliary Sciences, New Delhi, Delhi, India

58. Egesel T, Büyükaşık Y, Dündar SV et al. The role of natural antikoagulant deficiencies and factor V Leiden in the development of idiopathic portan vein thrombosis. J Clin Gastroenterol 2000; 30: 66-71.
59. Guandalani S Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition: CRC Press; 2004.
60. Lacroix J, Hébert PC, Hutchison JS, Transfusion strategies for patients in pediatric intensive care units N Engl J Med 2007 Apr 19;356(16):1609-19.
61. Bozic MA, Puri K, Molleston JP. Curr Gastroenterol Rep. 2015 Screening and Prophylaxis for Varices in Children with Liver Disease.
62. Shneider BL, de Ville de Goyet J Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium.
63. Resnick R H Portal hypertension and its complications--an overview J Clin Gastroenterol 1980 Sep;2(3):259-67.
64. Neyzi O, Günöz H, Furman A, Bundak R, Gökçay G Darendeliler F (2008) Türk çocuklarında vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi, vücut kitle indeksi referans değerleri Çocuk Sağlığı Hastalıkları Dergisi 51(1)1-14
65. Mir TA, Misgar RA, Laway B, Shah OJ, Shah ZA, Zargar SA. Prevalence and pattern of growth abnormalities in children with extrahepatic portal vein obstruction= Response to shunt surgery Indian J Endocrinol Metab 2016; 20 (6):763-766.

66. Expanding consensus in portal hypertension Report of the Baveno VI Consensus Workshop: Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension Roberto de Franchis on behalf of theBaveno VI Faculty
67. Grama A, Pîrvan A, Sîrbe C, Burac L, Ștefănescu H, Fufezan O, Bordea MA, Pop TL. Extrahepatic Portal Vein Thrombosis, an Important Cause of Portal Hypertension in Children. J Clin Med. 2021; 18:10(12): 2703
68. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel P, Odievre M, Alagille D. Portal obstruction in children. I. Clinical investigation and hemorrhage risk. J Pediatr 1983;103:696-
69. Devlieger H, Snoeys R, Wyndaele L, Jaeken J, Goddeeris P, Moerman P, Lauweryns J, Eggermont E . Liver necrosis in the new-born infant: analysis of some precipitating factors in neonatal care Eur J Pediatr 1982 Mar;138(2):113-9.
70. M.M ¹, Nemati M, Hosseinpour S.S , Taei, R Ghargharechi R . Umbilical vascular catheter associated portal vein thrombosis detected by ultrasound Indian J Pediatr 2011 Feb;78(2):161-4.
71. Kim J.H, Lee Y.S Does umbilical vein catheterization lead to portal venous thrombosis? Prospective US evaluation in 100 neonates Radiology 2001 Jun;219(3):645-50
72. Wani Z A , Bhat R A ¹, Bhadoria Ajeet S ,Maiwall RakhiExtrahepatic portal vein obstruction and portal vein thrombosis in special situations: Need for a new classification Saudi J Gastroenterol 2015;21(3):129-38.
73. Ulusal tedavi rehberi 2011 kalıtsal trombofili tanı ve tedavi kılavuzu bölüm v)

74. Karakurt N, Demırbaşı F Hematological aspects of extrahepatic portal vein obstruction in childhood Çocukluk çağında ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonuna hematolojik bakış açısı Türk Hijyen ve Deneysel Biyoloji Dergisi , 2019; 76(4): 415 - 422
75. Kilambil R, Narayan Singh A , Seetharama Madhusudhan K , Pal S, Saxena R , Shalimar , Ranjan Dash N, Sahni P Portal hypertension and hypersplenism in extrahepatic portal venous obstruction= Are they related? May 2018 Indian Society of Gastroenterology 2018
76. Gupta D, Vijaya DR, Gupta R, Dhiman RK, Bhargava M, Verma J, Chawla YK. Prevalence of hepatopulmonary syndrome in cirrhosis and extrahepatic portal venous obstruction. Am J Gastroenterol 2001; 96: 3395-3399.
77. Derinkuyu BE, Boyunaga OL, Damar C, Unal S, Ergenekon E, Alimli AG, Oztunali C, Turkyilmaz. Hepatic Complications of Umbilical Venous Catheters in the Neonatal Period: The Ultrasound Spectrum.C.J Ultrasound Med. 2018;37(6):1335-1344.
78. Groszmann R J¹ Garcia-Tsao G Bosch , Grace N D, Burroughs A K Planas R, et al Beta-blockers to prevent gastroesophageal varices in patients with cirrhosis N Engl J Med 2005 Nov 24;353(21):2254-61.
79. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O.J Portal hypertension in children= High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding.Hepatol. 2017;66(2):320-327.

80. Sezer O.Y ¹, Çelik D ¹, Tutar N ¹, Özçay F Can platelet count/spleen diameter ratio be used for cirrhotic children to predict esophageal varices? ¹ World J Hepatol. 2016 Nov 28;8(33):1466-1470
81. Krishna YR, Yachha SK, Srivastava A, NegiD, Lal R, Poddar .Quality of life in children managed for extrahepatic portal venous obstruction. J Pediatr Gastroenterol Nutr2010; 50 (5): 531-6.
82. Menon P, Rao KLN, Bhattacharya A et al. Extrahepatic portal hypertension= quality of life and somatic growth after surgery. Eur J Pediatr Surg 2005;15:82–7.
83. Bellomo-Brandão MA, Morcillo AM, Hessel G, Cardoso SR, Servidoni Mde F, da-Costa-Pinto EA. Growth assessment in children with extra-hepatic portal vein obstruction and portal hypertension. Arq Gastroenterol. 2003;40(4):247-50.
84. Sarma MS, Seetharaman J. Pediatric non-cirrhotic portal hypertension= Endoscopic outcome and perspectives from developing nations. World J Hepatol 2021;27: 13(10): 1269-1288.
85. Gauthier-Villars M, Franchi S, Gauthier F, Fabre M, Pariente D, Bernard O, Cholestasis In Children With Portal Vein Obstruction 10.1016/j.jpeds.2004.12.025
86. Stringer MD, Heaton ND, Karani J, et al. Patterns of portal vein occlusion and their aetiological significance. Br J Surg 1994;81:1328–1331
87. Boles ET, Wise WE, Birken G. Extrahepatic portal hypertension in children. Long-term evaluation. Am J Surg 1986; 151:734–739

8. ÖZET

Ekstrahepatik Portal Venöz Sistem Obstrüksiyonlarının Nedenleri, Kliniği, Tedavi ve Prognozu: Geriye Dönük İnceleme

Ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu (EHPVO) çocuklarda portal hipertansiyonun en sık görülen nedenidir. Bu çalışmada çocuklarda EHPVO'nun nedenleri, klinik, laboratuvar ve endoskopik bulguları, tedavi yaklaşımları, uzun dönem sonuçları ile prognozlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Bu amaçla 01/01/2011 – 31/10/2021 tarihleri arasında Gazi Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji kliniğinde EHPVO tanısı ile izlenen 82 hastanın verileri geriye dönük olarak değerlendirildi.

Hastaların %58,5'i erkekti. Ortanca başvuru yaşları 36 ay (1ay – 6 yaş), izlem süreleri 2 yıl (1-14 yıl) idi. En sık başvuru nedeni gastrointestinal kanama ve splenomegali idi. Tesadüfen saptanan obstrüksiyonla tanı alan hastaların tamamı 5 yaşından küçük çocuklardı. En sık saptanan risk faktörleri sırasıyla umbilikal ven kateterizasyonu öyküsü (%50) ve prokoagulan durum varlığı (%31) idi. Özofagus varisi (%94,8), varis kanaması (%73,2), hipersplenizm (%64,6) ve büyüme geriliği (%13,4) en sık görülen komplikasyonlardı. Özofagus varisi, varis kanaması ve hipersplenizmi olan çocuklarda ağırlık ve/veya boy z skorları daha düşük bulundu.

Splenomegali, trombositopeni, varis üzerinde red spot ve özofagus varis kanaması olanlara endoskopik tedaviler daha fazla uygulanmıştı. Portosistemik şant cerrahisi

uygulanan hastalarda splenomegali, hipersplenizm, özofagus varis kanaması, ileri evre varis ve portal biliyopati oranlarının uygulanmayan hastalara göre daha yüksek olduğu görüldü.

Anahtar kelimeler: Çocuk, ekstrahepatik portal ven obstrüksiyonu, portal ven trombozu, umbilikal ven kateterizasyonu, özofagus varisi



9. SUMMARY

Causes, Clinic, Treatment and Prognosis of Extrahepatic Portal Venous System Obstructions: Retrospective Review

Extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) is the most common cause of portal hypertension in children. This study aimed to evaluate the causes, clinical, laboratory and endoscopic findings, treatment approaches, long-term results and prognosis of EHPVO in children.

For this purpose, the data of 82 patients who were followed up with the diagnosis of EHPVO at Gazi University Pediatric Gastroenterology clinic between 01/01/2011 and 31/10/2021 were evaluated retrospectively.

58.5% of the patients were male. The median age at presentation was 36 months (1 month - 6 years), and the follow-up period was 2 years (1-14 years). The most common reasons for admission were gastrointestinal bleeding and splenomegaly. All patients diagnosed with incidentally detected obstruction were children under 5 years of age. The most frequently detected risk factors were history of umbilical vein catheterization (50%) and presence of procoagulant status (31%), respectively. Esophageal varices (94.8%), variceal bleeding (73.2%), hypersplenism (64.6%) and growth failure (13.4%) were the most common complications. Weight and/or height z scores were found to be lower in children with esophageal varices, variceal bleeding and hypersplenism.

Endoscopic treatments were more frequently applied to those with splenomegaly, thrombocytopenia, red spot on varices, and esophageal variceal bleeding. It was observed that the rates of splenomegaly, hypersplenism, esophageal variceal bleeding, advanced varicose veins and portal biliopathy were higher in patients who underwent portosystemic shunt surgery than in patients who did not undergo it.

Key words: Child, extrahepatic portal vein obstruction, portal vein thrombosis, umbilical vein catheterization, esophageal varices

Eğitim: