

## Original Article

### Etiology and prognosis of portal hypertension in children of northwest Iran

Mandana Rafeey<sup>1</sup>, Maryam Shoaran<sup>2\*</sup>, Sevda Habibzadeh<sup>2</sup>, Robabeh Ghergherehchi<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Liver and Gastrointestinal Research Center, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

<sup>2</sup>Pediatric Health Research Center, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

<sup>3</sup>Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

\*Corresponding author; E-mail: maryamshoaran@yahoo.com

Received: 12 July 2019    Accepted: 26 Sep 2019    First Published online: 24 Feb 2021

Med J Tabriz Uni Med Sciences Health Services. 2021;42(6):627-633

#### Abstract

**Background:** Portal hypertension refers to the pathological increase in portal pressure or pressure gradient difference between the portal vein and lower vena cava. This study aimed to determine the etiology and prognosis of portal hypertension in children of northwest Iran for ten years.

**Methods:** In this descriptive cross-sectional survey, 73 children under the age of 18 years with portal hypertension who were admitted to the Gastroenterology department of Tabriz Children Hospital for ten years were studied. These children were evaluated for demographic data as well as the underlying etiology according to the liver biopsy, abdominal ultrasound, and liver Doppler ultrasound records.

**Results:** The most common cause of portal hypertension was cryptogenic cirrhosis with a frequency of 21 (28.8%). Out of the total number of patients, 7 deaths (9.7%) were observed whereas 84.7% of patients had successful treatment and were discharged without complications. Two patients underwent portosystemic shunt surgery. Liver transplantation was done for 2 cases. Sclerotherapy was performed for 35 patients (48.6%). Out of this group of patients 28 cases (80%) had a good response to sclerotherapy, 4 cases (11.4%) died, two were referred for portosystemic shunt, and one patient underwent liver transplantation.

**Conclusion:** The etiologic factors leading to portal hypertension have a wide diversity in terms of underlying disease and prognosis. A thorough assessment of the cause of portal hypertension is important for making the best therapeutic decision. Early diagnosis has a critical role in improving response to therapy and preventing complications.

**Keywords:** Portal Hypertension, Cirrhosis, Splenomegaly, Gastrointestinal Bleeding, Children

**How to cite this article:** Rafeey M, Shoaran M, Habibzadeh S, Ghergherehchi R. [Etiology and prognosis of portal hypertension in children of northwest Iran]. Med J Tabriz Uni Med Sciences Health Services. 2020;42(6):627-633. Persian.

## مقاله پژوهشی

### اتیولوژی و پروگنوز هیپرتانسیون پورت در کودکان شمال غرب ایران

ماندانا رفیعی<sup>۱</sup>، مریم شعاران<sup>۲\*</sup>، سودا حبیب زاده<sup>۳</sup>، ربابه قرقره چی<sup>۳</sup>

<sup>۱</sup> مرکز تحقیقات گوارش و کبد، بخش کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران  
<sup>۲</sup> مرکز تحقیقات سلامت کودکان، بخش کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران  
<sup>۳</sup> بخش کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران  
\* نویسنده مسئول؛ ایمیل: maryamshoaran@yahoo.com

دریافت: ۱۳۹۸/۴/۱۱ پذیرش: ۱۳۹۸/۷/۴ انتشار برخط: ۱۳۹۹/۱۲/۶  
مجله پزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تبریز. ۱۳۹۹؛ ۴۲(۶): ۶۲۷-۶۳۳

### چکیده

**زمینه:** هیپرتانسیون پورت به افزایش پاتولوژیک فشار پورت یا اختلاف گرادیان فشار بین ورید پورت و وناکاوای تحتانی گفته می‌شود. هدف از مطالعه حاضر تعیین اتیولوژی و پروگنوز هیپرتانسیون پورت در کودکان شمال غرب ایران در طی ۱۰ سال است.  
**روش کار:** در این مطالعه توصیفی مقطعی ۷۳ کودک زیر ۱۸ سال با تشخیص هیپرتانسیون پورت که طی دوره ۱۰ ساله در بخش گوارش بیمارستان کودکان تبریز بستری شده بودند، بررسی شدند. مشخصات دموگرافیک این کودکان بررسی شده و بیماران از نظر علت زمینه‌ای با توجه به یافته‌های شرح حال و معاینه، بیوپسی کبد، سونوگرافی شکم و داپلر سونوگرافی کبد ارزیابی شدند.  
**یافته‌ها:** شایع‌ترین علت هیپرتانسیون پورت مربوط به سیروز کریپتوزنیک با فراوانی ۲۱ مورد (۲۸/۸ درصد) بود. از کل بیماران ۸۴/۷ درصد، درمان موفق داشته و بدون عارضه ترخیص شدند. هفت مورد (۹/۷ درصد) مرگ مشاهده شد، ۲ بیمار تحت تعبیه شنت پورتوسیتیمیک و ۲ بیمار تحت پیوند کبد قرار گرفتند. برای ۳۵ بیمار اسکروتراپی انجام شد. از این گروه بیماران، ۲۸ مورد (۸۰ درصد) با پاسخ درمانی خوب ترخیص شده، ۴ مورد (۱۱/۴۲ درصد) فوت شدند، ۲ بیمار جهت تعبیه شنت پورتوسیتیمیک و انفر برای پیوند کبد ارجاع شدند.  
**نتیجه‌گیری:** علل منجر به هیپرتانسیون پورت از نظر بیماری زمینه‌ای و پیش‌آگهی تنوع بسیار داشته و بررسی دقیق علت هیپرتانسیون پورت برای انتخاب بهترین روش درمانی با اهمیت است. تشخیص زودهنگام بیماری کمک شایانی به پاسخ درمانی و کاهش عوارض خواهد کرد.

**کلید واژه‌ها:** هیپرتانسیون پورت، سیروز، اسپلنومگالی، خونریزی گوارشی، کودکان

**نحوه استناد به این مقاله:** رفیعی م، شعاران م، حبیب زاده س، قرقره چی ر. اتیولوژی و پروگنوز هیپرتانسیون پورت در کودکان شمال غرب ایران. مجله پزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تبریز. ۱۳۹۹؛ ۴۲(۶): ۶۲۷-۶۳۳

حق تالیف برای مولف محفوظ است.

این مقاله با دسترسی آزاد توسط دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تبریز تحت مجوز کرییتیو کامنز (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0>) منتشر گردیده که طبق مفاد آن هرگونه استفاده تنها در صورتی مجاز است که به اثر اصلی به نحو مقتضی استناد و ارجاع داده شده باشد.

## مقدمه

از نظر همودینامیک هیپرتانسیون پورت به افزایش پاتولوژیک فشار پورت یا اختلاف گرادیان فشار بین ورید پورت و وناکاوای تحتانی گفته می‌شود (۱). سیستم وریدی پورت تخلیه مویرگ‌های وریدی مزانتریک و طحالی به کبد را انجام می‌دهد. ورید پورت و شریان کبدی هرکدام بخشی از خونرسانی به کبد را عهده دارند و تعادل این مجموعه مسئول جریان خون به کبد، به خوبی تنظیم می‌شود؛ هر گونه اختلال در یکی از این دو بخش عروقی می‌تواند به میزان معینی با افزایش جریان از طریق دیگری جبران شود که به عنوان واکنش بافر شریانی شناخته شده است. هیپرتانسیون پورت زمانی اتفاق می‌افتد که مقاومت پورت و یا جریان خون پورت افزایش یابد. عموماً فشار ورید پورت در حد ۷-۱۰ میلی‌متر جیوه و گرادیان فشار وریدی کبد از ۱ تا ۴ میلی‌متر جیوه متغیر است. هیپرتانسیون پورت زمانی اطلاق می‌شود که فشار پورت بیش از ۱۰ mmHg باشد و یا گرادیان از ۲ mmHg بیشتر شود. فشار پورت بیشتر از ۱۰ mmHg همراه با واریس‌های مری بوده در حالی که در افزایش فشار بیش از ۱۲ mmHg آسیت نیز اتفاق می‌افتد (۲-۴). از جمله عوارض هایپرتانسیون پورت می‌توان به احتقان عروقی و اسپلنومگالی اشاره کرد (۵-۷). بررسی دقیق علت هایپرتانسیون پورت برای انتخاب بهترین روش درمان بسیار با اهمیت است (۸، ۹). در بیماران با ترومبوز خارج کبدی ورید پورت، درمان حمایتی باید مقدم بر درمان جراحی همراه با meso-lex بای پس انجام شود (۹، ۱۰). به بیماران با سیروزی که به‌خوبی جبران شده است شنت گذاری انتخابی از طریق جراحی پیشنهاد می‌شود و در بیماران با درگیری کبدی پیشرفته، درمان قطعی پیوند کبد بوده و هرگونه اقدام درمانی دیگر اثر تسکینی موقت خواهد داشت (۷، ۸). با توجه به بررسی‌های انجام شده، هیچ بررسی جامعی از نظر موارد هایپرتانسیون پورت و سرنوشت این کودکان در منطقه ما انجام نشده است و در کل تعداد مطالعات در گروه سنی کودکان محدود هستند. بنابراین هدف اصلی این مطالعه بررسی هایپرتانسیون پورت و پیگیری سرنوشت این کودکان در بیمارستان کودکان تبریز به عنوان مرکز ارجاعی کودکان شمال غرب ایران است تا بتوان اطلاعات دقیق تری از پیش آگهی و روند درمانی این بیماران به دست آورد.

## روش کار

در این مطالعه توصیفی مقطعی کودکان زیر ۱۸ سال با تشخیص هایپرتانسیون پورت که به بخش گوارش بیمارستان کودکان دانشگاه علوم پزشکی تبریز از سال ۱۳۸۶ الی ۱۳۹۶ مراجعه کرده‌اند بررسی شدند. با در نظر گرفتن معیارهای ورود و خروج، تعداد نهایی ۷۳ مورد وارد مطالعه شدند. روش نمونه‌گیری به صورت تمام‌شماری بود. معیارهای ورود به مطالعه شامل

تشخیص قطعی هایپرتانسیون پورت و کامل بودن اطلاعات پرونده بالینی و معیار خروج از مطالعه عدم کامل بودن پرونده و نتایج بررسی‌های پاراکلینیک بود. هایپرتانسیون پورت در بیمارانی که علائم بالینی و اندوسکوپییک مانند اسپلنومگالی یا واریس‌های مری یا معده داشتند مطرح و با انجام سونوگرافی داپلر تایید شد. اسپلنومگالی به صورت بزرگی اندازه طحال در سونوگرافی مطابق معیارهای مگرمیس تعریف شد و هایپرتانسیون پورت طبق تعریف با حضور کلترال‌های پورتوسیتیمیک، افزایش قطر ورید پورت، عدم وجود واریاسیون تنفسی در جریان ورید پورت، برعکس شدن جریان خون ورید پورت، کاهش سرعت و تظاهرات امواج ضربانی پورت در نمای اسپیکترال در سونوگرافی داپلر اثبات شد. در صورتی که طی بستری اجازه بیوپسی کبد از طرف والدین داده شده و وضعیت بالینی و سیستم انعقادی بیمار امکان اخذ نمونه را می‌داد، اطلاعات مربوط به پاتولوژی کبد نیز جمع‌آوری شد. این کودکان از نظر یافته‌های دموگرافیک، سونوگرافی شکمی و داپلر سونوگرافی کبد و بیوپسی کبد ارزیابی شدند. تمامی اطلاعات بیماران نظیر تست‌های آزمایشگاهی، سونوگرافی شکمی، بیوپسی کبد و اطلاعات دموگرافیک از طریق پرونده‌های بایگانی اندوسکوپی جمع‌آوری گردیده و از طریق تلفن ثبت شده در پرونده با والدین تماس گرفته شد و پس از کسب رضایت، اطلاعات جمع‌آوری شده در فرم جمع‌آوری اطلاعات ثبت و آنالیز آماری شدند. اطلاعات کاملاً محرمانه باقی ماند. در مورد داده‌ها مطابق با قوانین مراقبت از داده‌ها در ایران که محرمانه بودن آنها را تضمین می‌کند عمل شد. این طرح با کد اخلاق IR.TBZMED.REC.1397.797 در کمیته منطقه‌ای اخلاق در پژوهش (مطالعات سوژه‌های انسانی) تصویب شده است. تجزیه و تحلیل داده‌ها با نرم افزار آنالیز آماری SPSS نسخه ۲۱ انجام شد. با توجه به نوع مطالعه روش‌های آماری توصیفی برای گزارش یافته‌ها به کار گرفته شد و به عنوان ابزار آمار توصیفی از میانگین و انحراف معیار برای بیان نتایج استفاده شد.

## یافته‌ها

در این مطالعه توصیفی تحلیلی گذشته نگر تعداد ۷۵ بیمار کودک مبتلا به هایپرتانسیون پورت با سن زیر ۱۸ سال که به بخش گوارش بیمارستان کودکان دانشگاه علوم پزشکی تبریز از سال ۱۳۸۶ الی ۱۳۹۶ مراجعه کرده‌اند شناسایی شدند که از این تعداد ۲ بیمار در ابتدای پذیرش جهت انجام باند لیگاسیون به مرکز درمانی دیگرارجاع شده بودند و با توجه به عدم امکان پیگیری، از مطالعه خارج شدند و در نهایت تعداد ۷۳ بیمار وارد مطالعه شدند. ۲ بیمار اخیر دچار فیروز کبدی مادرزادی بودند. مشخصات دموگرافیک بیماران در جدول ۱ نشان داده شده است. سی و یک بیمار (۴۲/۵)

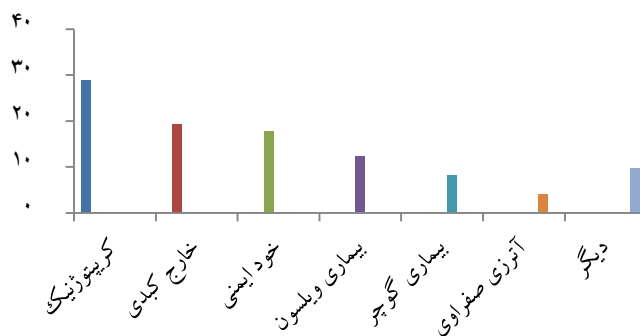
شده است. از ۷۳ بیمار مطالعه شده، ۳۱ بیمار (۴۲/۵ درصد) با خونریزی از واریس مراجعه کرده بودند. در بررسی میزان مرگ و میر، ۷ مورد (۹/۷ درصد) مرگ مشاهده شد. علت فوت تمام بیماران سیروز پیشرفته و نارسایی کبدی بود. همچنین ۸۴/۷ درصد بیماران درمان طبی موفق داشته و ترخیص شدند. ۲ نفر از کل بیماران مطالعه شده (۲/۸ درصد) تحت پیوند کبد و همین تعداد تحت تعیبه شنت پورتوسیستمیک قرار گرفتند. از بیماران تحت بررسی، ۳۵ مورد (۴۸/۶ درصد) تحت اسکروتراپی قرار گرفته بودند. از گروه بیماران اسکروتراپی شده ۲۸ مورد (۸۰ درصد) با پاسخ خوب به اسکروتراپی ترخیص شده و ۴ مورد (۱۱/۴ درصد) فوت شدند. ۲ بیمار اسکروتراپی شده (۵/۷۱ درصد) جهت جراحی تعیبه شنت پورتوسیستمیک و انفر (۲/۸۵ درصد) برای پیوند کبد ارجاع داده شدند.

درصد خونریزی گوارشی داشتند که میانگین سن اولین مراجعه به بیمارستان  $4/88 \pm 3/68$  سال (۷ روز - ۱۳ سال) و میانگین سن اولین خونریزی گوارشی  $4/67 \pm 3/28$  سال (۲۱ روز - ۱۳ سال) بود. ۱۵ بیمار (۲۰/۵ درصد) سابقه سپتی سمی نوزادی، ۲ بیمار (۲/۷ درصد) سابقه تعویض خون در نوزادی، ۲۴ بیمار (۳۲/۹ درصد) سابقه ایکنر نوزادی و ۱ بیمار (۱/۴ درصد) سابقه پره ماچوریتی داشتند. از نظر علائم بالینی در زمان مراجعه ۶۰ بیمار (۸۲/۲ درصد) هپاتواسپلنومگالی، ۲۹ بیمار (۳۹/۷ درصد) آسیت، ۲۸ مورد (۳۸/۴ درصد) ایکنر، ۸ مورد (۱۱ درصد) ترومبوز ورید کبدی، ۴ مورد (۵/۵ درصد) انسفالوپاتی کبدی و ۱ مورد (۱/۴ درصد) ترومبوز ورید طحالی داشتند که در بیشتر موارد همپوشانی علائم بالینی وجود داشت. شایع ترین علت هیپرتانسیون پورت مربوط به سیروز کریپتوزئیک با فراوانی ۲۱ مورد (۲۸/۸ درصد) بود. فراوانی علل شایع هیپرتانسیون پورت در نمودار ۱ نشان داده

جدول ۱: مشخصات دموگرافیک و پاراکلینیک بیماران مطالعه شده (تعداد ۷۳ بیمار)

متغیر	فراوانی	درصد فراوانی
وزن هنگام تولد*	$3287/21 \pm 3462/87$ گرم (۲۷۰۰ - ۴۳۶۰) گرم	
تعداد موارد خونریزی گوارشی	۳۱	۴۲/۵
ازدواج فامیلی والدین	۹	۱۲/۳
سن	$7/93 \pm 4/19$ سال (۱۷/۴ سال - ۹ ماه)	
قد*	$97/19 \pm 25/12$ سانتی متر (۱۴۰ - ۳۷ سانتی متر)	
وزن*	$28/08 \pm 17/13$ کیلوگرم (۲۳/۵ - ۴۹) کیلوگرم	
هپاتو اسپلنومگالی	۶۰	۸۲/۲
ایکنر	۲۸	۳۸/۴
انسفالوپاتی کبدی	۴	۵/۵
آسیت	۲۹	۳۹/۷
آزمایشات پاراکلینیکی		
*SGOT (IU/L)	$177/78 \pm 96/59$ (۱۰ - ۷۲۶)	
*SGPT (IU/L)	$53/75 \pm 112/40$ (۵ - ۷۳۷)	
*Bilirubin (mg/dl)	$2/55 \pm 5/37$ (۰/۳۰ - ۲۸)	
*Albumin (g/dl)	$3/82 \pm 0/48$ (۲/۹۰ - ۵/۳۰)	
*PTT (second)	$40/47 \pm 10/57$ (۱۷ - ۶۸)	
*PT (second)	$17/43 \pm 6/82$ (۳ - ۴۳)	
*ESR (mm/Hr)	$47/95 \pm 31/45$ (۲ - ۱۰۰)	
CRP (موارد مثبت)	۲۶	۳۵/۶

\* این موارد به صورت میانگین  $\pm$  انحراف معیار و ذکر حداقل و حداکثر هستند.



نمودار ۱: درصد فراوانی علل شایع هیپرتانسیون پورت

## بحث

هیپرتانسیون پورت یک علت مهم مرگ و میر در کودکان مبتلا به بیماری مزمن کبدی و انسداد ورید پورت است. افزایش فشار پورت موجب ایجاد واریس در نواحی مختلف به ویژه مری و معده می شود که می تواند منجر به خونریزی شدید و تهدیدکننده حیات شود (۱۴-۱۱). شناسایی علل و پیش آگهی هیپرتانسیون پورت در کودکان با توجه به کمبود مطالعات قبلی موضوعی چالش برانگیز بوده است. بنابراین هدف اصلی این مطالعه شناسایی علل زمینه‌ای در کودکان مبتلا به هیپرتانسیون پورت و بررسی سرنوشت این بیماران بود تا بتوان اطلاعات دقیق تری از پاسخ های درمانی و روند تجویز درمان برای این کودکان به دست آورد. در بررسی حاضر میانگین سن اولین خونریزی واریسی  $3/28 \pm$  سال  $4/67$  (۲۱ روز - ۱۳ سال) و در بررسی ایمانیه و همکاران این میزان  $4,5 \pm 4,3$  سال بود که همخوانی زیادی در نتایج دیده می شود (۹). در مطالعه ای که توسط عبدالحمید و همکاران در کشور انگلستان در زمینه بررسی موارد هیپرتانسیون پورت در کودکان انجام شده، سن بیماران مطالعه شده بین ۱ تا ۱۶/۳ سال با میانگین سن ۴/۷۵ سال متغیر بود و بیماران میانگین سنی ۴/۵۸ سال در اولین خونریزی داشتند که تقریباً مشابه با مطالعه ما است. در این بررسی همسو با مطالعه ما در بیشتر بیماران اسپلنومگالی گزارش شده بود (۱۵). هیپرتانسیون پورت در کودکان طبق مطالعات اپیدمیولوژیک انجام شده با میزان موربیدیتی بالایی همراه بوده و از اصلی ترین اندیکاسیون های پیوند کبد است (۲ و ۱۶). در مطالعه حاضر نیز در ۲ بیمار (۲/۸ درصد) پیامد نهایی، پیوند کبد بود. با توجه به نتایج مطالعه حاضر میزان مرگ و میر هیپرتانسیون پورت در کودکان زیر ۱۸ سال در طول ۱۰ سال بررسی انجام شده برابر ۷ مورد (۹/۷ درصد) بود. در چندین مطالعه که در ۱۵ سال اخیر در زمینه هیپرتانسیون پورت خارج کبدی انجام شده، میزان مورتالیتی از ۱۵ تا ۲۰٪ گزارش گردیده که شایع ترین علت مربوط به مورتالیتی ناشی از انجام پروسه های اورژانسی و اغلب ناشی از خونریزی گوارشی شدید بوده است. (۱۷ و ۱۸). بالاتر بودن این مقادیر نسبت به بررسی حاضر را می توان به درصد بالاتر بیماران سیروتیک و تفاوت در پروتکل های درمانی نسبت داد. در مطالعه ویلانوا و همکاران که در قالب یک کارآزمایی بالینی نتایج اسکروتراپی واریس های مری در بیماران مبتلا به هیپرتانسیون پورت خارج کبدی را بررسی کرده، میزان پاسخ به اسکروتراپی در حدود ۷۵ درصد گزارش شده است (۱۹). این میزان برای بررسی ما ۸۰٪ است. مطالعات مختلفی گزارش کرده اند که هیپرتانسیون پورت و علل منجر به آن در کودکان و بزرگسالان متفاوت هستند. در بزرگسالان الگوی بیماری عمدتاً به صورت داخل کبدی بوده ولی در کودکان با توجه به احتمال مشکلات دوره نوزادی و کاترگذاری ناف، تعویض خون، امفالیس و

سپسیس، علل خارج کبدی غالب هستند. (۲۲-۲۰). در مطالعه ای که در سال ۲۰۰۹ توسط سیمون و همکاران در زمینه بررسی اتیولوژی هیپرتانسیون پورت در هند انجام شد، شایع ترین علت منجر به هیپرتانسیون پورت در کودکان مربوط به انسداد خارج کبدی ورید پورت و سیروز همراه بیماری ویلسون بود (۲۳). در مطالعه ما بیماری ویلسون در ۹ بیمار (۱۲/۳ درصد) مشاهده شد. در بررسی پودار و همکاران در سال ۲۰۰۸ که در زمینه بررسی اتیولوژی واریس معده ناشی از هیپرتانسیون پورت انجام شد، طبق نتایج به دست آمده، انسداد خارج کبدی ورید پورت شایع ترین علت ایجاد هیپرتانسیون پورت در کودکان بود (۲۴). در مطالعه گریمالدی و همکاران که در سال ۲۰۱۲ در زمینه بررسی هیپرتانسیون پورت در کودکان انجام شد، گزارش شد که شایع ترین علت ایجاد هیپرتانسیون پورت در کودکان مربوط به سیروز و فیروز کبدی مادرزادی است (۲۵). نتایج این بررسی تا حدی در تناقض با مطالعه ما و چند بررسی ذکر شده اخیر بود که شاید در توجیه آن بتوان تفاوت های اپیدمیولوژیک و منطقه ای را مطرح نمود. با توجه به نتایج به دست آمده در مطالعه حاضر، شایع ترین علت هیپرتانسیون پورت سیروز کریپتوزنیک با فراوانی ۲۱ مورد (۲۸/۸ درصد) بود. سایر موارد شامل هیپرتانسیون پورت خارج کبدی با فراوانی ۱۴ مورد (۱۹/۱۸ درصد) و سپس هپاتیت اتوایمیون با فراوانی ۱۳ مورد (۱۷/۸۱ درصد) بودند که به طور کلی بالای ۶۰ درصد علل هیپرتانسیون پورت را تشکیل می دادند. در مطالعه ایمانیه و همکاران در سال ۲۰۱۲، همسو با مطالعه ما شایع ترین علت هیپرتانسیون پورت کودکان، سیروز کریپتوزنیک با فراوانی ۲۶/۶ درصد بود. (۹). در مطالعه ای که در سال ۲۰۱۶ توسط دوچه و همکاران در زمینه هیپرتانسیون پورت در کودکان انجام شد، ۱۳۰۰ کودک مبتلا بررسی شدند که برخلاف مطالعه ما شایع ترین علت هیپرتانسیون پورت آترزی مجاری صفراوی با فراوانی ۵۶/۴ درصد بود (۲۶). در بررسی ما آترزی مجاری صفراوی با فراوانی ۴/۱ درصد مشاهده شد. علت این تفاوت را می توان به تشخیص زودهنگام آترزی صفراوی و جراحی کازابی به موقع در منطقه ما نسبت داد که موجب کاهش عوارض ناشی از پیشرفت سیروز می شود. در یک مطالعه که در منطقه آمریکای جنوبی انجام شده، شایع ترین علت هیپرتانسیون پورت در کودکان مربوط به علل داخل کبدی است (۲۷)؛ در حالی که مطالعات در کشورهای آسیایی نتایج متنوعی داشته است. در بررسی ایمانیه و همکاران که در جنوب ایران انجام شده از ۴۵ بیمار ۳ مورد (۶/۷٪) هیپرتانسیون پورت خارج کبدی (پره هپاتیک) و اکثریت مطلق بیماران (۹۳/۳٪) علت داخل کبدی داشتند. برعکس سه بررسی بالا در مطالعه ای از کشور هند، علل خارج کبدی بیشترین موارد هیپرتانسیون پورت در کودکان را تشکیل داده است (۲۸، ۹).

## نتیجه‌گیری

تنوع نتایج بررسی از نظر علت شناسی در موارد بالا نشان می‌دهند که فراوانی الگوهای هیپرتانسیون پورت در کودکان و بزرگسالان متفاوت بوده و به نظر می‌رسد که نتایج در هر منطقه متفاوت هستند و شناسایی عوامل شایع مسبب و پیش‌آگهی اختصاصی هر یک از علل، در بهبود روش‌های درمانی اهمیت زیادی دارد. معرفی عوامل عمده مسبب این وضعیت در کودکان می‌تواند بررسی‌های تشخیصی را به نحو سازمان یافته هدایت کرده و از اقدامات اضافی و پرهزینه جلوگیری نماید.

## قدردانی

نویسندگان مقاله از واحد توسعه تحقیقات بالینی بیمارستان کودکان به جهت همکاری در انجام این تحقیق و همکاران محترم بخش اندوسکوپی و بخش رادیولوژی بیمارستان کودکان که در اقدامات تشخیصی و درمانی بیماران نقش داشته‌اند، تشکر می‌کنند.

## ملاحظات اخلاقی

این طرح با کد اخلاق IR.TBZMED.REC.1397.797 در کمیته منطقه‌ای اخلاق در پژوهش (مطالعات سوژه های انسانی) تصویب شده است.

## منابع مالی

ندارد.

## منافع متقابل

نویسندگان منافع متقابلی از چاپ و انشار این مقاله ندارند.

## مشارکت مؤلفان

م. ش نگارش و اجرای مطالعه و م. ر طراحی، اجرا و تحلیل مطالعه و بازبینی مقاله و س. ح اجرا و تحلیل نتایج را عهده داشتند.

## References:

- Groszmann RJ, Garcia-Tsao G, Bosch J, Grace ND, Burroughs AK, Planas R, et al. Portal Hypertension Collaborative Group. Beta-blockers to prevent gastroesophageal varices in patients with cirrhosis. *N Engl J Med.* 2005 Nov 24;353(21):2254-61. doi: 10.1056/NEJMoa044456. PMID: 16306522.
- Grammatikopoulos T, McKiernan PJ, Dhawan A. Portal hypertension and its management in children. *Arch Dis Child.* 2018 Feb;103(2):186-91. doi: 10.1136/archdischild-2015-310022. Epub 2017 Aug 16. PMID: 28814423.
- Gugig R, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. *World J Gastroenterol.* 2012 Mar 21;18(11):1176-84. doi: 10.3748/wjg.v18.i11.1176. PMID: 22468080; PMCID: PMC3309906.
- Merli M, Nicolini G, Angeloni S, Rinaldi V, De Santis A, Merkel C, et al. Incidence and natural history of small esophageal varices in cirrhotic patients. *J Hepatol.* 2003 Mar;38(3):266-72. doi: 10.1016/s0168-8278(02)00420-8. PMID: 12586291.
- Mohammad Alizadeh AH, Fatemi SR, Mirzaee V, Khoshbaten M, Talebipour B, Sharifian A, et al. Clinical features of hepatopulmonary syndrome in cirrhotic patients. *World J Gastroenterol.* 2006 Mar 28;12(12):1954-6. doi: 10.3748/wjg.v12.i12.1954. PMID: 16610006; PMCID: PMC4087525.
- Shneider B, Emre S, Groszmann R, Karani J, McKiernan P, Sarin S, et al. Expert pediatric opinion on the Report of the Baveno IV consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *Pediatr Transplant.* 2006 Dec;10(8):893-907. doi: 10.1111/j.1399-3046.2006.00597.x. PMID: 17096755.
- Bass LM, Shneider BL, Henn L, Goodrich NP, Magee JC; Childhood Liver Disease Research Network (ChiLDReN). Clinically Evident Portal Hypertension: An Operational Research Definition for Future Investigations in the Pediatric Population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019 Jun;68(6):763-7. doi: 10.1097/MPG.0000000000002333. PMID: 30908382; PMCID: PMC6534459.
- Bargalló X, Gilabert R, Nicolau C, García-Pagán JC, Bosch J, Brú C. Sonography of the caudate vein: value in diagnosing Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 2003 Dec;181(6):1641-5. doi: 10.2214/ajr.181.6.1811641. PMID: 14627589.
- Imanieh MH, Dehghani SM, Khoshkhui M, Malekpour A. Etiology of Portal Hypertension in Children: A Single Center's Experiences. *Middle East J Dig Dis.* 2012 Oct;4(4):206-10. PMID: 24829658; PMCID: PMC3990125.
- Bosch J, Berzigotti A, Garcia-Pagan JC, Abraldes JG. The management of portal hypertension: rational basis, available treatments and future options. *J Hepatol.* 2008;48 Suppl 1:S68-92. doi: 10.1016/j.jhep.2008.01.021. Epub 2008 Feb 12. PMID: 18304681.
- Garcia-Tsao G, Bosch J. Management of varices and variceal hemorrhage in cirrhosis. *N Engl J Med.* 2010 Mar 4;362(9):823-32. doi: 10.1056/NEJMra0901512. Erratum in: *N Engl J Med.* 2011 Feb 3;364(5):490. Dosage error in article text. PMID: 20200386.
- Bosch J, Iwakiri Y. The portal hypertension syndrome: etiology, classification, relevance, and animal models.



- Hepatology. 2018 Feb;12(Suppl1):1-10. doi: 10.1007/s12072-017-9827-9. Epub 2017 Oct 24. PMID: 29064029.
13. Binmoeller KF, Borsatto R. Variceal bleeding and portal hypertension. *Endoscopy*. 2000 Mar;32(3):189-99. doi: 10.1055/s-2000-99. PMID: 10718384.
  14. Bosch J, Abraldes JG, Groszmann R. Current management of portal hypertension. *J Hepatol*. 2003;38 Suppl 1:S54-68. doi: 10.1016/s0168-8278(02)00430-0. PMID: 12591186.
  15. Abd El-Hamid N, Taylor RM, Marinello D, Mufti GJ, Patel R, Mieli-Vergani G, et al. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's College Hospital experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008 Nov;47(5):630-4. doi: 10.1097/MPG.0b013e31817b6eea. PMID: 18955865.
  16. Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, Emre SH, Groszmann RJ, Ling SC, et al. Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the report of the Baveno v Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. *Pediatr Transplant*. 2012 Aug;16(5):426-37. doi: 10.1111/j.1399-3046.2012.01652.x. Epub 2012 Mar 13. PMID: 22409296.
  17. Carbonell N, Pauwels A, Serfaty L, Fourdan O, Lévy VG, Poupon R. Improved survival after variceal bleeding in patients with cirrhosis over the past two decades. *Hepatology*. 2004 Sep;40(3):652-9. doi: 10.1002/hep.20339. PMID: 15349904.
  18. Stokkeland K, Brandt L, Ekblom A, Hultcrantz R. Improved prognosis for patients hospitalized with esophageal varices in Sweden 1969-2002. *Hepatology*. 2006 Mar;43(3):500-5. doi: 10.1002/hep.21089. PMID: 16496319.
  19. Villanueva C, Piqueras M, Aracil C, Gómez C, López-Balaguer JM, Gonzalez B, et al. A randomized controlled trial comparing ligation and sclerotherapy as emergency endoscopic treatment added to somatostatin in acute variceal bleeding. *J Hepatol*. 2006 Oct;45(4):560-7. doi: 10.1016/j.jhep.2006.05.16. Epub 2006 Jun 28. PMID: 16904224.
  20. Blachier M, Leleu H, Peck-Radosavljevic M, Valla DC, Roudot-Thoraval F. The burden of liver disease in Europe: a review of available epidemiological data. *J Hepatol*. 2013 Mar;58(3):593-608. doi: 10.1016/j.jhep.2012.12.005. PMID: 23419824.
  21. Tsochatzis EA, Bosch J, Burroughs AK. Liver cirrhosis. *Lancet*. 2014 May 17;383(9930):1749-61. doi: 10.1016/S0140-6736(14)60121-5. Epub 2014 Jan 28. PMID: 24480518.
  22. Berzigotti A, Reig M, Abraldes JG, Bosch J, Bruix J. Portal hypertension and the outcome of surgery for hepatocellular carcinoma in compensated cirrhosis: a systematic review and meta-analysis. *Hepatology*. 2015 Feb;61(2):526-36. doi: 10.1002/hep.27431. Epub 2015 Jan 5. Erratum in: *Hepatology*. 2016 Jan;63(1):349. PMID: 25212123.
  23. Simon EG, Joseph AJ, George B, Zachariah UG, Jeyamani R, Eapen CE, et al. Aetiology of paediatric portal hypertension - experience of a tertiary care centre in South India. *Trop Doct*. 2009 Jan;39(1):42-4. doi: 10.1258/td.2008.080050. PMID: 19211426.
  24. Poddar U, Thapa BR, Rao KL, Singh K. Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: is it different from the West? *J Gastroenterol Hepatol*. 2008 Sep;23(9):1354-7. doi: 10.1111/j.1440-1746.2007.05102.x. Epub 2007 Aug 6. PMID: 17683492.
  25. Grimaldi C, de Ville de Goyet J, Nobili V. Portal hypertension in children. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2012 Jun;36(3):260-1. doi: 10.1016/j.clinre.2012.03.016. Epub 2012 Apr 21. PMID: 22521554.
  26. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O. Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. *J Hepatol*. 2017 Feb;66(2):320-7. doi: 10.1016/j.jhep.2016.09.006. Epub 2016 Sep 20. PMID: 27663417.
  27. Gonçalves ME, Cardoso SR, Maksoud JG. Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: long-term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg*. 2000 Mar;35(3):401-5. doi: 10.1016/s0022-3468(00)90203-3. PMID: 10726678.
  28. Yachha SK. Portal hypertension in children: an Indian perspective. *J Gastroenterol Hepatol*. 2002 Dec;17 Suppl 3:S228-31. doi: 10.1046/j.1440-1746.17.s3.5.x. PMID: 12472941.