



UNIVERSITÀ  
DEGLI STUDI  
FIRENZE



Azienda  
Ospedaliero  
Universitaria  
Careggi



Programma  
Clinical  
Molecular  
Oncology

ACIRN

**Sesta  
Giornata Fiorentina  
dedicata ai pazienti con  
malattie mieloproliferative  
croniche**

**Sabato 9 Aprile 2016**

# **Trombosi splancniche**

***Fabio Marra***

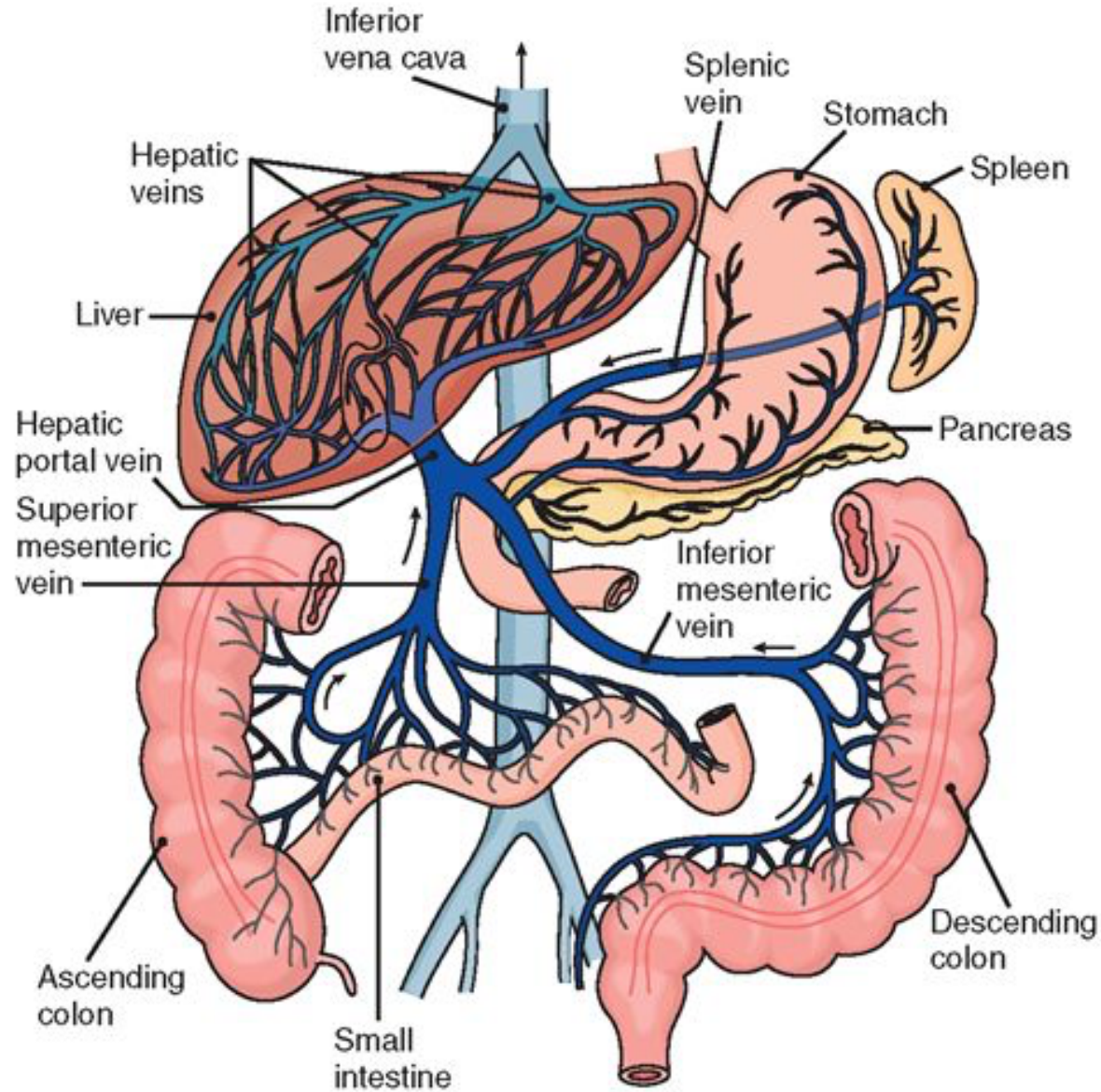
***Dipartimento di Medicina Sperimentale e Clinica  
Università di Firenze***



# Malattie vascolari epatiche

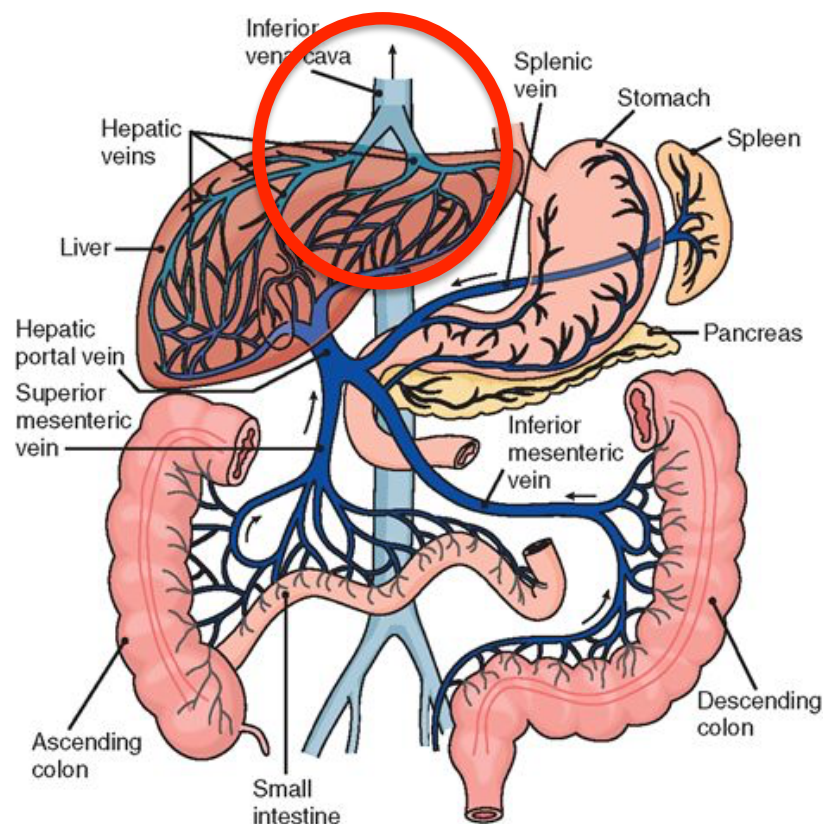
- Patologie rare
- Area emergente nell'ambito delle malattie internistiche ed epatologiche
- Studi condotti negli ultimi anni hanno evidenziato una *stretta associazione* tra questo gruppo di patologie e le *malattie mieloproliferative*.

# σπλάγχνα (splánkhna, “visceri”)



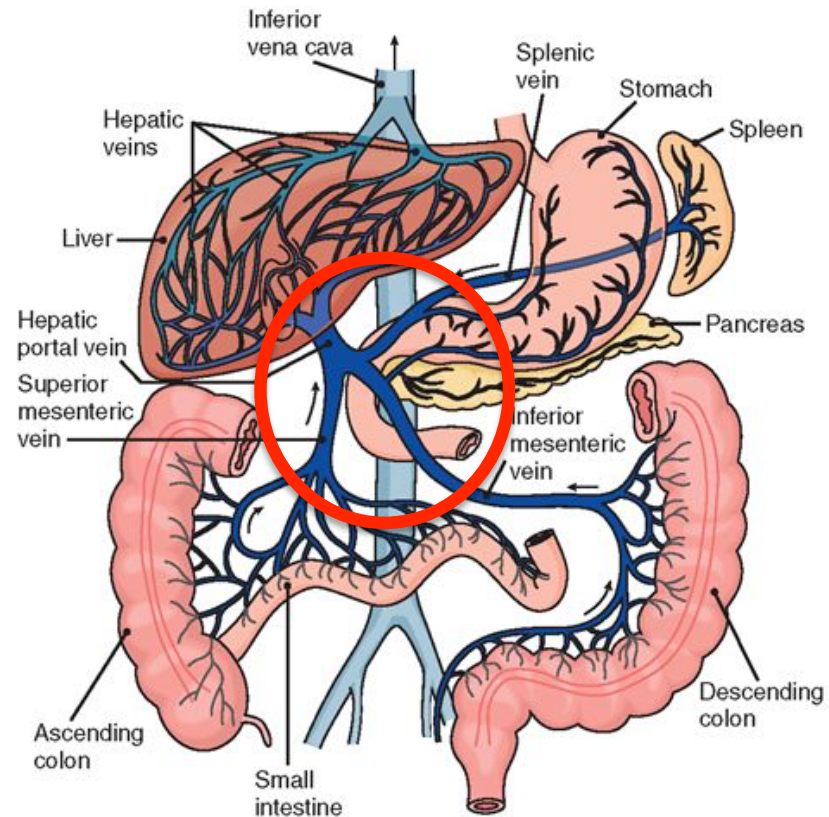
# Sindrome di Budd-Chiari

Ostruzione all'efflusso venoso epatico a differenti livelli, a partire dalle piccole venule intraepatiche fino allo sbocco delle sovraepatiche in vena cava inferiore o della vena cava in atrio destro



# Trombosi portale

Ostruzione del tronco portale principale in regione extra-epatica, eventualmente estesa distalmente ai rami portali intraepatici principali e segmentali o, prossimalmente, alle vene splenica e/o mesenterica superiore e inferiore



# Cause

## **1) Locali** (invasione o compressione dei vasi)

### *Sindrome di Budd-Chiari:*

- tumori maligni, malattie parassitarie, cisti, ascessi

### *Trombosi portale:*

- tumori, chirurgia addominale, processi infiammatori intraddominali

*spesso agiscono come fattori precipitanti, in presenza di una o più condizioni protrombotiche*

# Cause

## 2) Sistemiche

*Fattori protrombotici si riscontrano nell'80% dei pazienti con sindrome di Budd-Chiari e nel 45% dei pazienti con Trombosi portale*

### Fattori ereditari

- Fattore V Leiden
- Deficit antitrombina
- Deficit proteina C
- Deficit proteina S

### Fattori acquisiti

- **Malattie mieloproliferative**
- Emoglobinuria parossistica notturna
- Anticorpi antifosfolipidi

# Neoplasie mieloproliferative (MPN) e trombosi del distretto splancnico (SVT)

- Le MPN rappresentano la causa più frequente di SVT; si riscontrano nel **30-40%** dei pazienti
- SVT può essere la manifestazione d'esordio di MPN
- Diagnosi di MPN è resa più difficile dallo stato ipertensivo portale conseguente alla trombosi



# Sindrome di Budd-Chiari

## *clinica*

*Presentazione clinica eterogenea, da assenza di sintomi a insufficienza epatica fulminante*

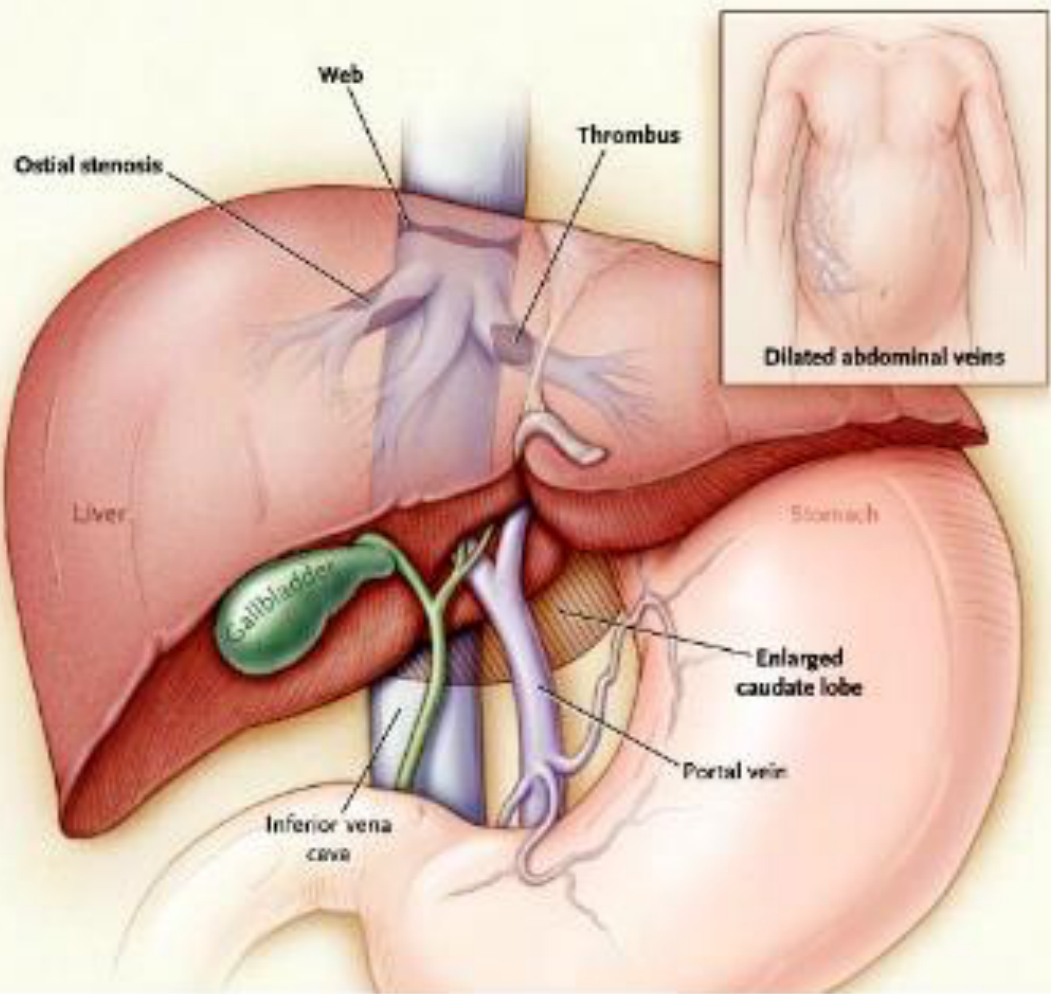
### **Principali segni e sintomi**

- Dolore addominale
- Ascite
- Epatomegalia

### **Complicanze**

- Varici esofagee, rischio di sanguinamento
- Epatocarcinoma (rara)

A



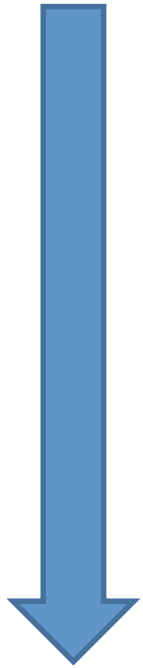
# Sindrome di Budd-Chiari

## *diagnosi*

- Ecografia Doppler, indagine di prima linea
- Risonanza Magnetica o Tac
- Venografia
- Biopsia di eventuali lesioni nodulari

# Sindrome di Budd-Chiari

## *terapia*



- Terapia medica
- Angioplastica/stenting/  
trombolisi
- TIPS
- Trapianto epatico

# Terapia medica

## 1) Terapia anticoagulante

Da iniziare il più precocemente possibile per ridurre il rischio di estensione e di nuovi episodi trombotici

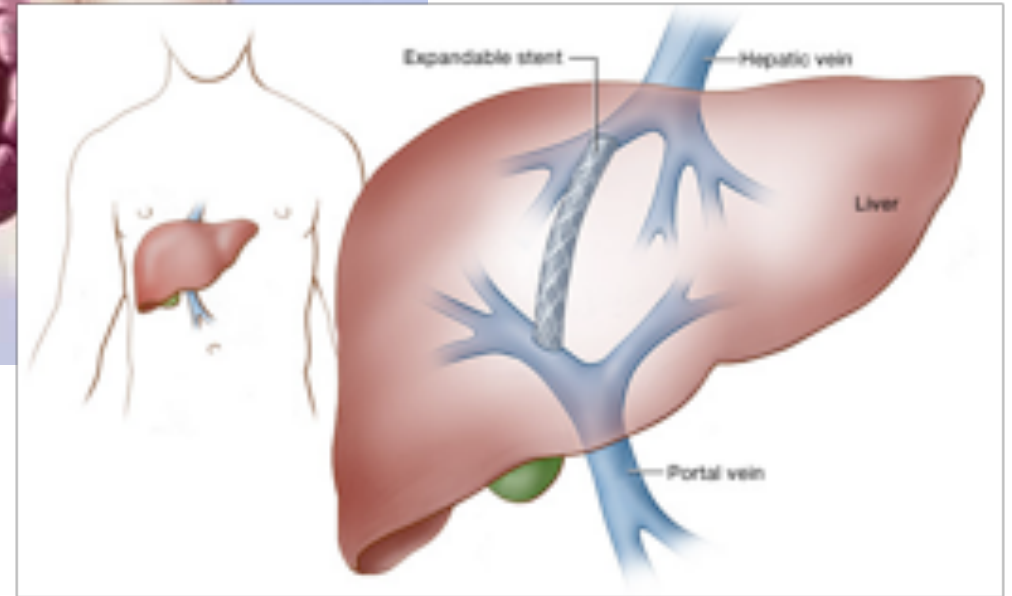
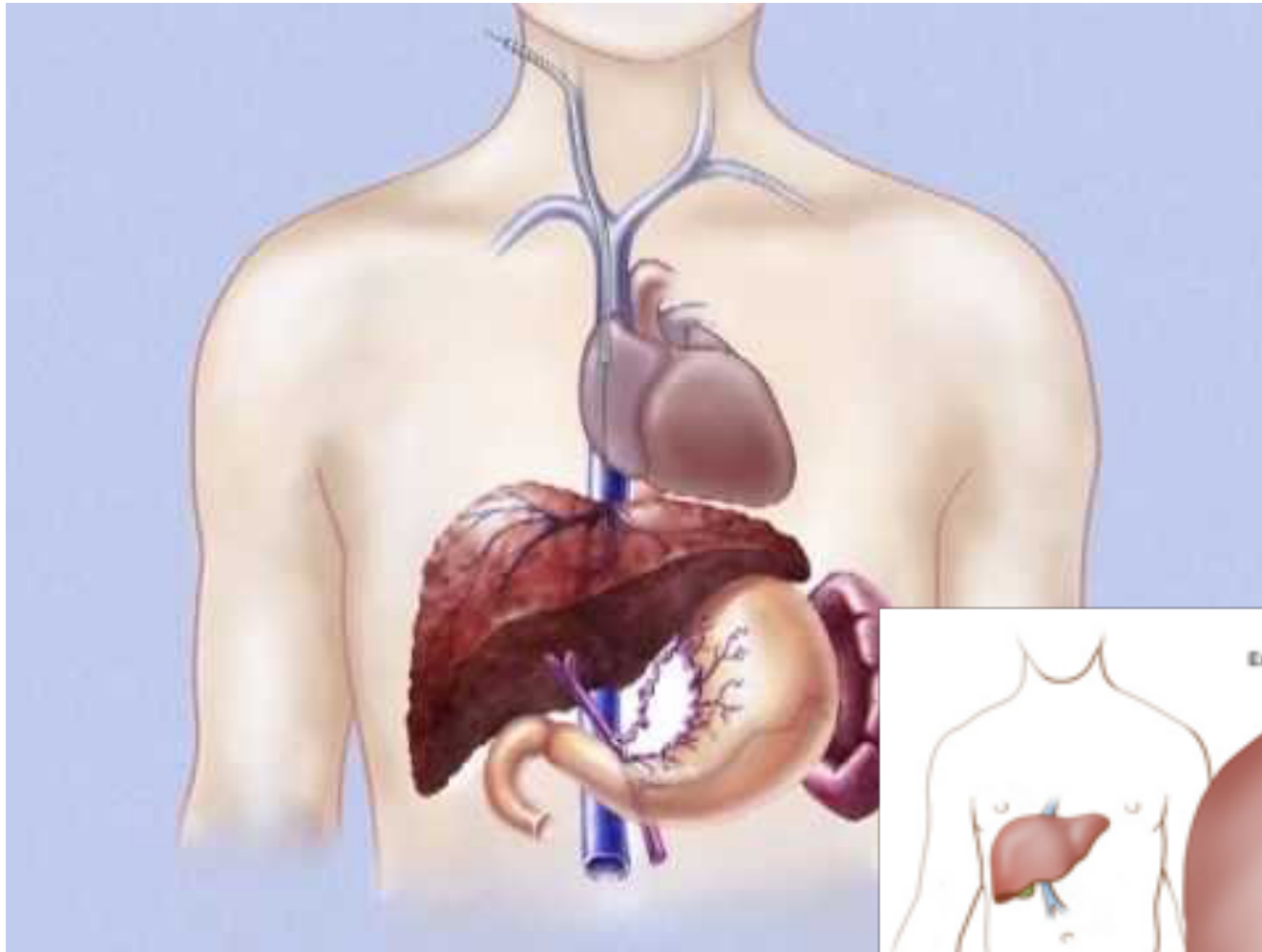
## 2) Terapia sulla base del fattore eziologico

3) Spesso è richiesta la terapia per l'**ascite** e per le **varici esofagee**

# TIPS

## Shunt **P**ortosistemico **I**ntraepatico **T**ransgiugulare

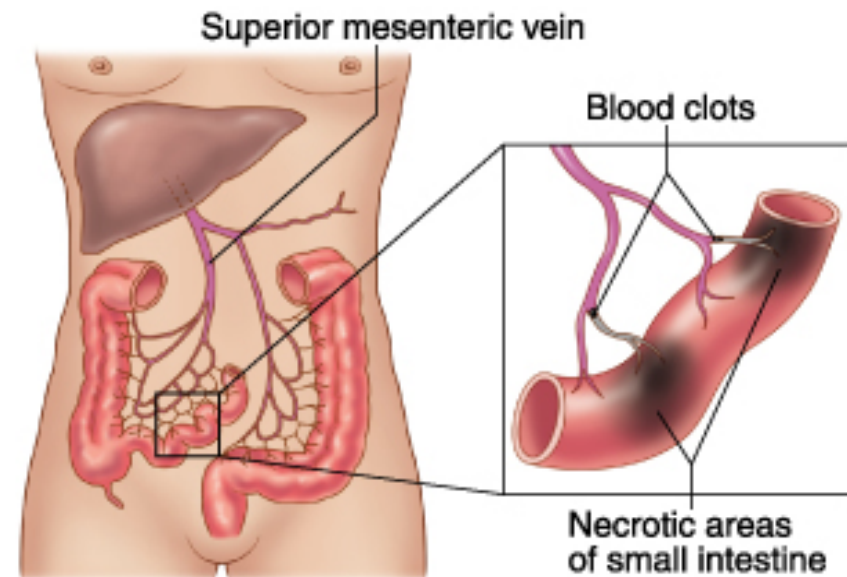
*Tecnica derivativa utilizzata in pazienti che non rispondono alla terapia medica o non candidabili all'angioplastica/stenting*



# Trombosi vena porta - *clinica*

## *Forma acuta*

- Dolore addominale talora associato a febbre, nausea, vomito
- Infarto intestinale, complicanza temibile in caso di estensione della trombosi alla vena mesenterica



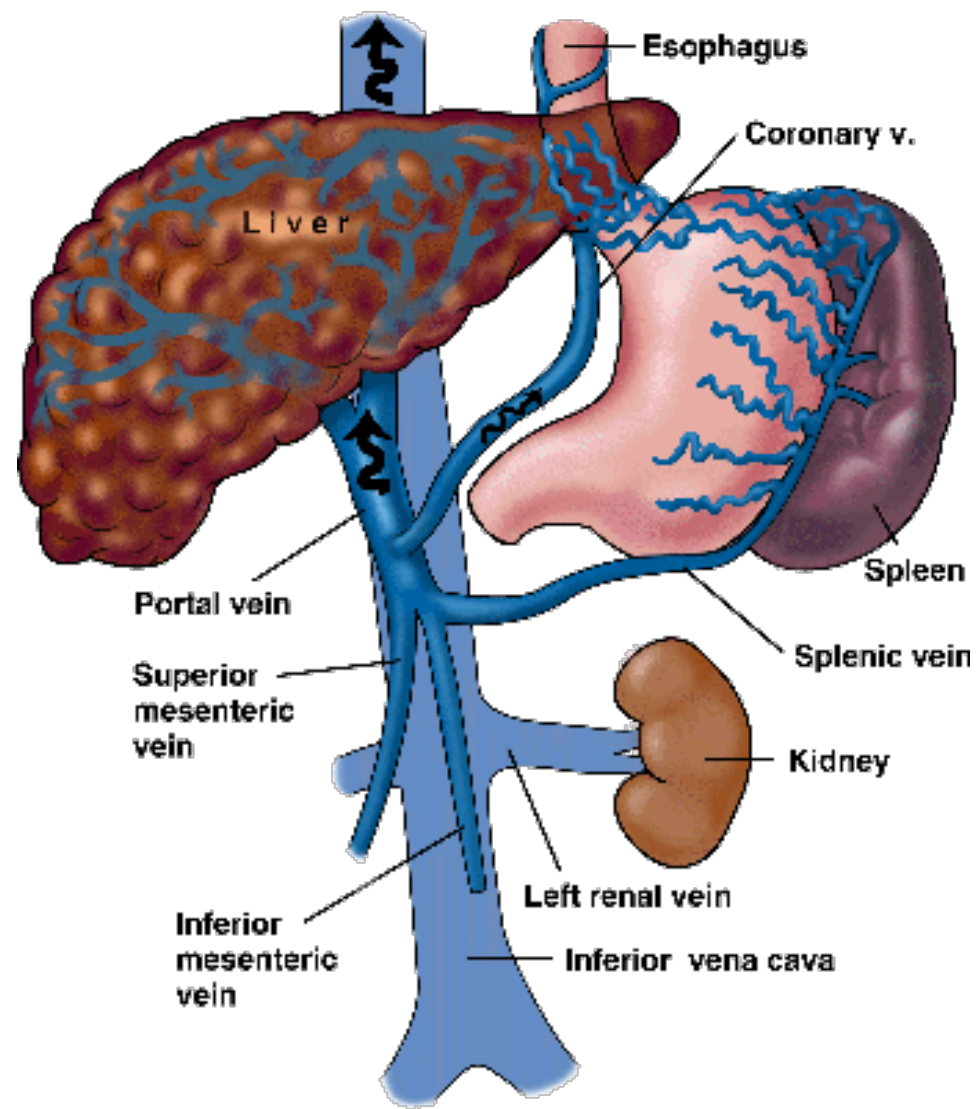


# Trombosi vena porta - *clinica*

*Forma cronica*

*Intorno alla vena occlusa si forma un groviglio di vasi definito **cavernoma** con lo scopo di far defluire il sangue*

- Asintomatica, paucisintomatica
- Complicanze:
  - ✓ sanguinamento gastrointestinale
  - ✓ colestasi per compressione del *cavernoma* sulle vie biliari



# **Trombosi vena porta**

## ***terapia forma acuta***

### **1) Terapia anticoagulante**

- se iniziata subito può portare alla risoluzione della trombosi nel 75% dei casi entro 4-6 mesi
- può prevenire l'estensione della trombosi e l'infarto intestinale

### **2) Trombolisi**

### **3) TIPS**

# **Trombosi vena porta**

## ***terapia forma cronica***

### **1) Terapia anticoagulante a lungo termine**

Importante valutare rischio trombotico/rischio sanguinamento

**2) Profilassi sanguinamento** (farmacologica e/o endoscopica) delle varici esofagee

**3) Trombolisi**

**4) TIPS**



**VALDIG**  
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP