

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η κίρρωση είναι η πιο συχνή αιτία πυλαίας υπέρτασης, αλλά πυλαία υπέρταση μπορεί να υπάρχει και απουσία αυτής, μια κατάσταση που περιγράφεται ως «μη κίρρωτική πυλαία υπέρταση».

Τα αίτια αυτών κατηγοριοποιούνται με βάση τη θέση εντόπισης της βλάβης σε προηπατικά, ενδοηπατικά και μεθηπατικά.

Τα ενδοηπατικά αίτια μπορούν περαιτέρω να διαιρεθούν σε προκολποειδικά, κολποειδικά και μετακολποειδικά.

Στα προκολποειδικά αίτια εντάσσεται και η πυλαιοκολποειδική αγγειακή νόσος.

Παρακάτω παρουσιάζουμε την περίπτωση ασθενούς με μη κίρρωτική πυλαία υπέρταση λόγω πυλαιοκολποειδικής αγγειακής νόσου σε έδαφος αντιφωσfolιπιδικού συνδρόμου.

CONTACT

Σέγκου Ιωάννα
Ειδικευόμενη Παθολογίας
Β Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική
ΕΚΠΑ
ΓΝΑ 'Ιπποκράτειο'

ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

Ασθενής 42 ετών εισήχθη στην κλινική λόγω αιματέμεσης και μέλαινων κενώσεων

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ

- Διάγνωση «κρυψιγενούς κίρρωσης» με βιοψία ήπατος το 2014 στα πλαίσια διερεύνησης ασκίτικης συλλογής- έκτοτε πλημμελής η παρακολούθηση
- Νοσηλεία προ έτους (2020) με επεισόδιο κίρσορραγίας και απολίνωσης κίρσων οισοφάγου
- Καπνιστής- Δεν αναφέρει ιστορικό κατάχρησης αιθυλικής αλκοόλης και δε λαμβάνει χρόνια φαρμακευτική αγωγή

ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ ΕΙΣΟΔΟΥ

- Ασθενής αιμοδυναμικά σταθερός
- Κοιλία μαλακή, ευπίεστη και ανώδυνη με παρόντες εντερικούς ήχους- ήπαρ/ σπλην αφηλάφητα- απουσία ασκίτικης συλλογής
- Αναπνευστικό ψιθύρισμα ομότιμο άμφω
- Καρδ/κοί τόνοι ευκρινείς, ρυθμικοί
- GCS 15/15, Πτερυγοειδής τρόμος (-)

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΣΤΟ ΤΕΠ

- Hb: 8.6 g/dL, HCT: 27%, PLTs: 140.000
- U: 72, Cr: 0.7, SGOT: 16, SGPT: 17, ALP: 42, γGT: 72
- Χολερυθρίνη: 0.9, Άμηση: 0.53
- PT: 14.5/ INR: 1.4/ APTT: 33
- Ολικά λευκώματα: 5.7, Alb: 3.10

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

ΓΑΣΤΡΟΣΚΟΠΗΣΗ: 5 μεγάλες κίρσικές στήλες με σημεία πρόσφατης αιμορραγίας- περιδεση με τοποθέτηση 7 ελαστικών δακτυλίων και παρουσία αίματος στο στόμαχο. Ο ασθενής τέθηκε σε αγωγή με σωματοστατίνη, κεφτριαζόνη και εσομεπραζόλη.

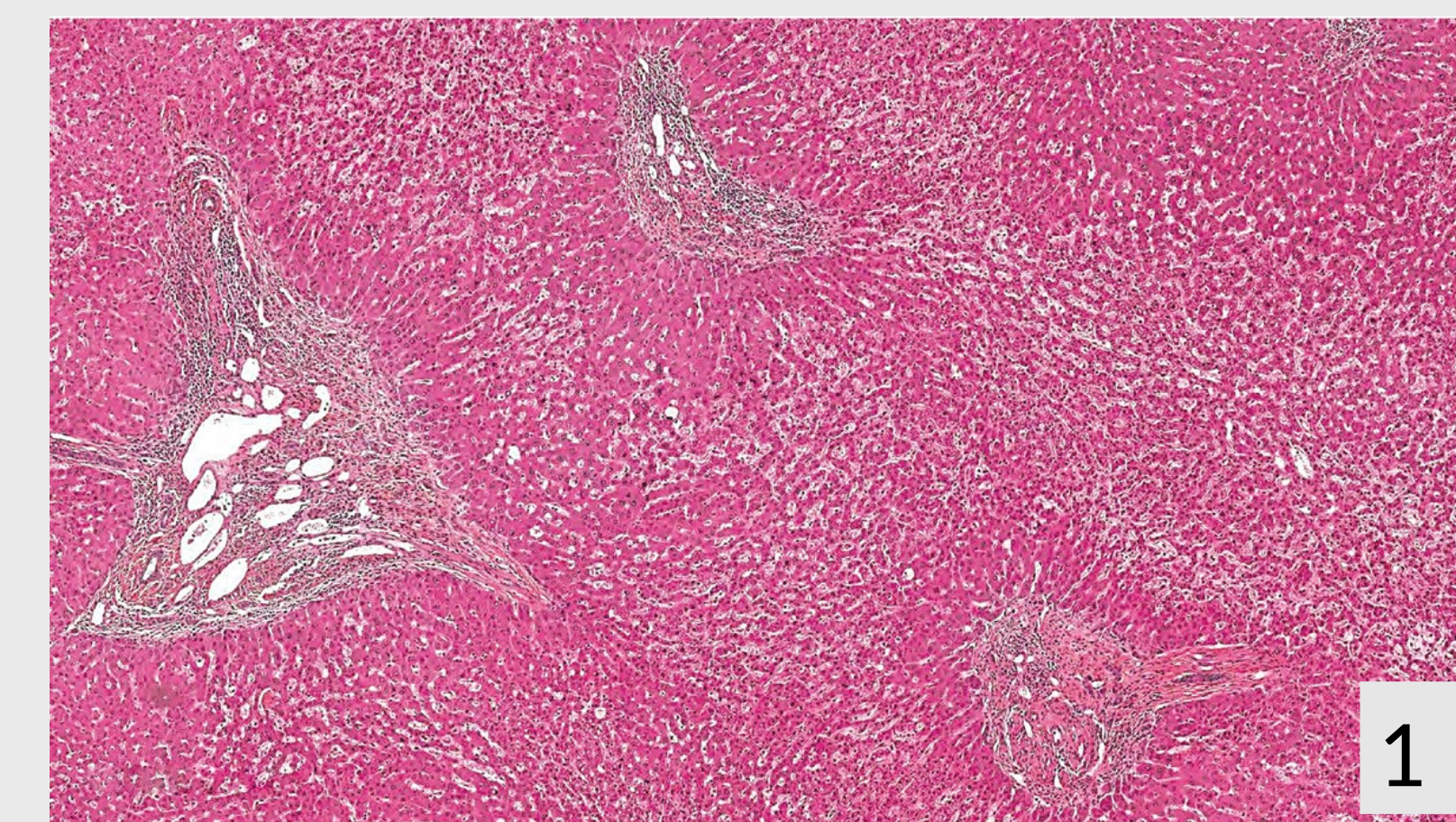
ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- ΙΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ: HBsAg (-), Anti-HBs (-), Anti-HBc (-), Anti- HAV (-), anti- HCV(-)
- ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ
✓ ANA (-), AMA (-), ASMA (-), anti- LKM (-)
- ΠΟΣΟΤΙΚΟΣ ΠΡΟΣΔΙΟΡΙΣΜΟΣ ΑΝΟΣΟΣΦΑΙΡΙΝΩΝ:
IgG: 1206, IgA: 226, IgM: 103
- Σερουλοπλασμίνη: 310 mg/L
- Χαλκός ούρων 24ώρου: 5.1 µg/ 24h
- A1- αντιθρυψίνη: 179 mg/dL
- Φερριτίνη: 25 ng/ml
- Βυθοσκόπηση (-) για διακτυλίους Kayser-Fleischer
- TRIPLEX ΣΠΛΗΝΟΠΥΛΑΙΟΥ ΑΞΟΝΑ: Πυλαία φλέβα βατή.
- ΑΞΟΝΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΑΝΩ- ΚΑΤΩ ΚΟΙΛΙΑΣ: Το ήπαρ ελέγχεται στο πλαίσιο αναγεννητικών όζων, με διάχυτη ανομοιογένεια. Σπληνομεγαλία

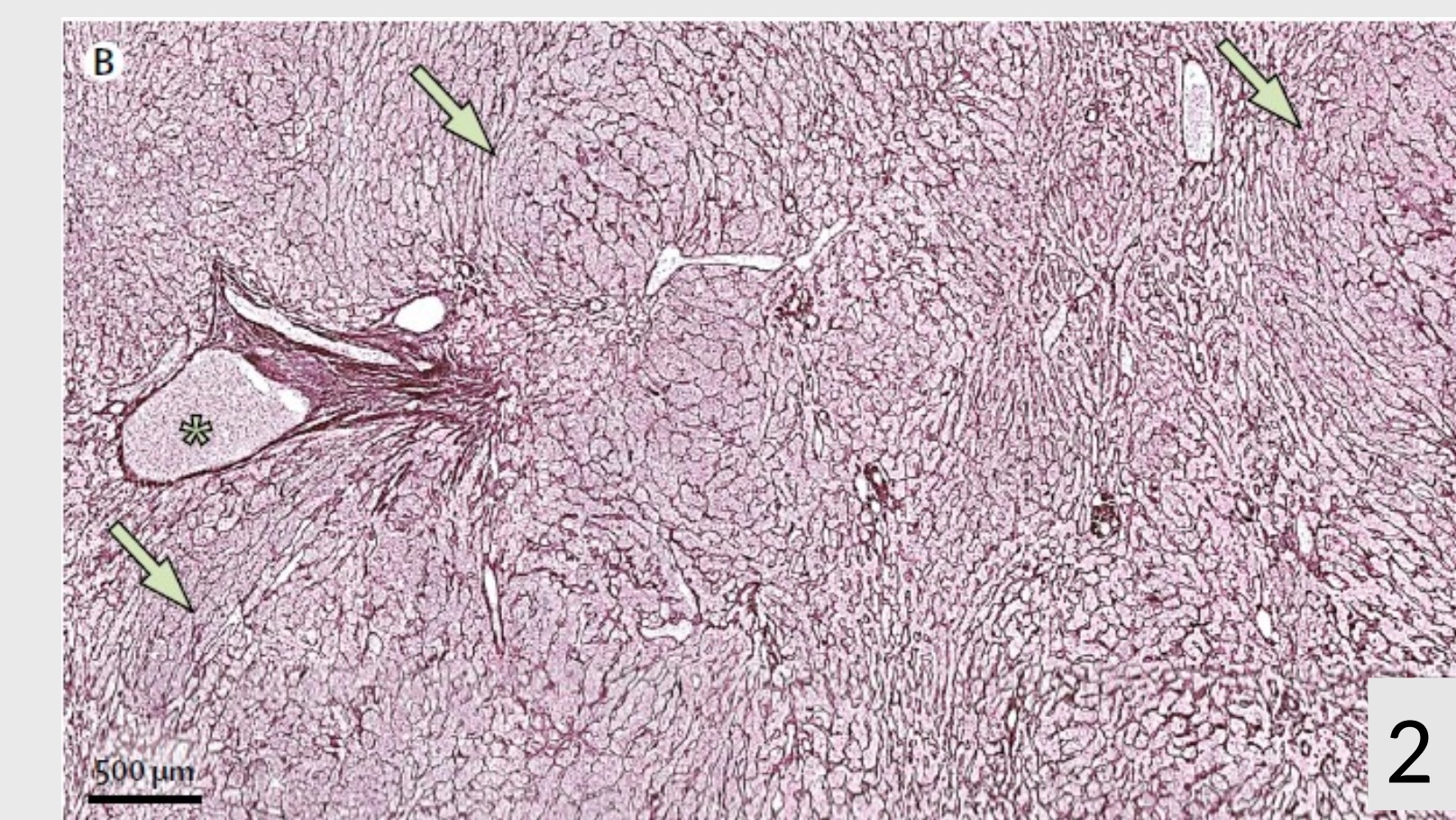
ΒΙΟΨΙΑ ΗΠΑΤΟΣ

Στοιχεία αποφρακτικής πυλαίας φλεβοπάθειας, ισχαιμικές κεντρολοβιακές αλλοιώσεις και ήπια περιπυλαία ίνωση.

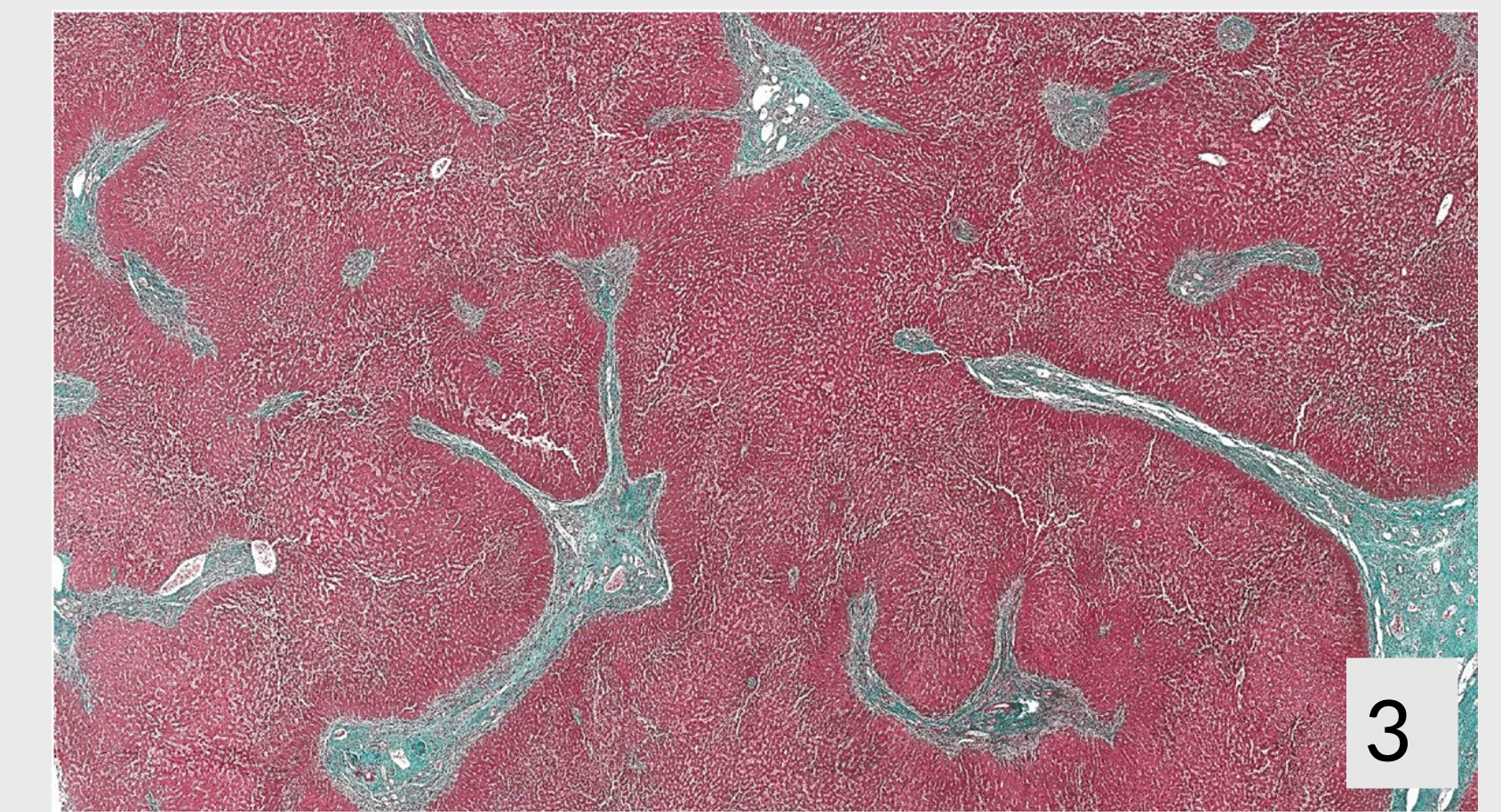
Μη κίρρωτική πυλαία υπέρταση- ΠΥΛΑΙΟΚΟΛΠΟΕΙΔΙΚΗ ΑΓΓΕΙΑΚΗ ΝΟΣΟΣ (PSVD)



1. Αποφρακτική πυλαία φλεβίτιδα και πυλαία σκλήρυνση



2. Οζώδης αναγεννητική υπερπλασία



3. Ατελής ίνωση του διαφράγματος

ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

Από τον ΕΛΕΓΧΟ ΘΡΟΜΒΟΦΙΛΙΑΣ προέκυψαν: **Θετικά αντιπηκτικά του λύκου, αντικαρδιολιπινικά και αντισώματα έναντι Β2-γλυκοπρωτεΐνης I** και τέθηκε η διάγνωση του **ΑΝΤΙΦΩΣΦΟΛΙΠΙΔΙΚΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ**

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η πυλαιοκολποειδική αγγειακή νόσος, η διάγνωση της οποίας βασίζεται στη βιοψία ήπατος και μπορεί να αποτελέσει εκδήλωση αυτοάνοσου, αιματολογικού ή θρομβοφιλικού νοσήματος, συχνά έχει κλινικούς χαρακτήρες κίρρωσης και μπορεί να διαλάβει της προσοχής στην κλινική πράξη. Ένα από τα αίτια είναι το αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο, η θεραπεία του οποίου απαιτεί χορήγηση αντιπηκτικής αγωγής.