



Πυλαία υπέρταση: ένα κλινικό σύνδρομο με δύο όψεις

Ελένη Γελαδάρη¹, Αικατερίνη Κατσανδρή¹, Δημήτρης Λυμπερόπουλος¹, Δήμητρα Εξαρχοπούλου¹, Χρήστος Παναγόπουλος¹, Κωνσταντίνος Πετρόπουλος¹, Βασίλειος Σεβαστιανός¹

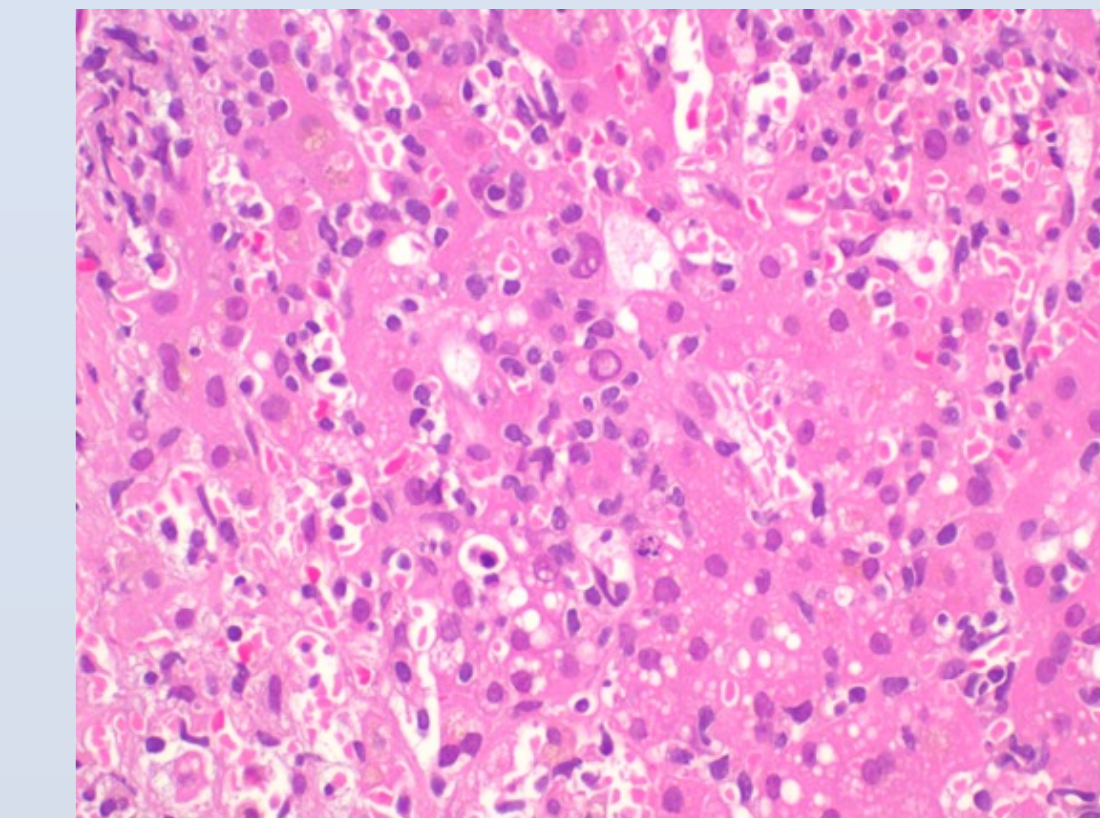
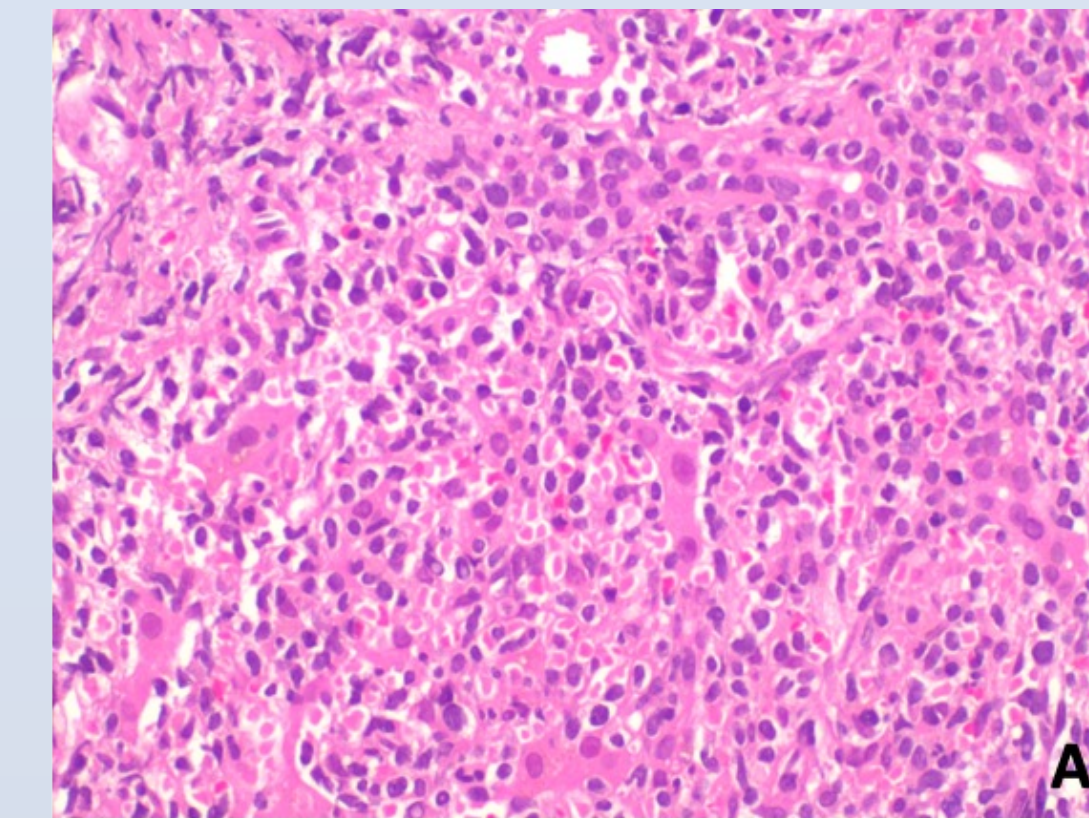
¹ Γ Παθολογικό Τμήμα και Μονάδα Ηπατος, Γ.Ν.Α “Ευαγγελισμός”

Εισαγωγή: Η αύξηση της κλίσης πίεσης στο πυλαίο σύστημα επί απουσίας κίρρωσης, εκφράζεται κλινικά ως μη κίρρωτική πυλαία υπέρταση. Σπάνιο ενδοηπατικό-κολποειδικό αίτιο ανάπτυξης της, αποτελεί το ηπατοσπληνικό λέμφωμα T-κυττάρων (HSTCL).

Σκοπός: Η ανάδειξη μιας ενδιαφέρουσας περίπτωσης ασθενούς με πυλαία υπέρταση και των διαγνωστικών προβληματισμών που κινητοποίησε, με στόχο την ευαισθητοποίηση των κλινικών ως προς την έγκαιρη αναγνώριση του υποκείμενου αιτίου.

Περιγραφή περίπτωσης: Ασθενής 53 ετών διακομίσθηκε με ίκτερο, χολοστατικού τύπου ηπατοκυτταρική βλάβη και ρήξη της ηπατικής αντιρρόπησης (με ασκίτη και κισσούς οισοφάγου). Με βάση την αρχική υπόθεση εργασίας που έλαβε υπ’όψιν το ιστορικό κατάχρησης αιθυλικής αλκοόλης αλλά και τη συμβατή κλινική και εργαστηριακή εικόνα, ο ασθενής αντιμετωπίσθηκε ως οξεία αλκοολική ηπατίτιδα επί κίρρωτικού εδάφους (Maddrey score=61). Ως εκ τούτου έλαβε αγωγή με κορτικοειδή (μεθυλπρεδνιζολόνη 40mg) από έτερη υγειονομική δομή όπου νοσηλεύθηκε για περίπου ένα μήνα. Όμως η σταδιακή απόσυρση των κορτικοειδών είχε ως αποτέλεσμα την ανάκαμψη των επιπέδων χολερυθρίνης αλλά και την ταυτόχρονη επιδείνωση της αιματολογικής του εικόνας. Ο αποκλεισμός τρέχουσας ιολογικής ή βακτηριακής λοίμωξης έθεσε επιπλέον σημαντικά ερωτηματικά και επέβαλε την επανάληψη του απεικονιστικού ελέγχου αλλά και τη διενέργεια διασφαγιτιδικής βιοψίας ήπατος. Το αποτέλεσμα της ιστολογικής ήταν συμβατό με ηπατοσπληνικό λέμφωμα (**Εικόνα 1,2**).

Συμπεράσματα: Η παρουσία πυλαίας υπέρτασης και ασκίτη, όχι σπάνια στερείται της κλασικής συσχέτισης με την κίρρωση και τη ρήξη της ηπατικής αντιρρόπησης. Η βαθιά γνώση του πεδίου σε συνδυασμό με την ευαισθητοποίηση και το σκεπτικισμό του κλινικού ιατρού είναι δυνατό να αναστρέψει την εξέλιξη μιας δυνητικά θανατηφόρου κλινικής πορείας. Στην προκειμένη περίπτωση το ιστορικό κατάχρησης αιθυλικής αλκοόλης ‘παραπλάνησε’ τους κλινικούς ιατρούς αρχικά. Η διερεύνηση της ανεξήγητης θρομβοπενίας σε συνδυασμό με την κλινική επιβάρυνση του ασθενούς παρά το ότι ελάμβανε την ‘κατάλληλη’ θεραπεία αποκάλυψε πως το αίτιο του κλινικού συνδρόμου δεν ήταν η κίρρωση αλλά η διήθηση των ηπατικών κολποειδών από τα νεοπλασματικά κύτταρα.

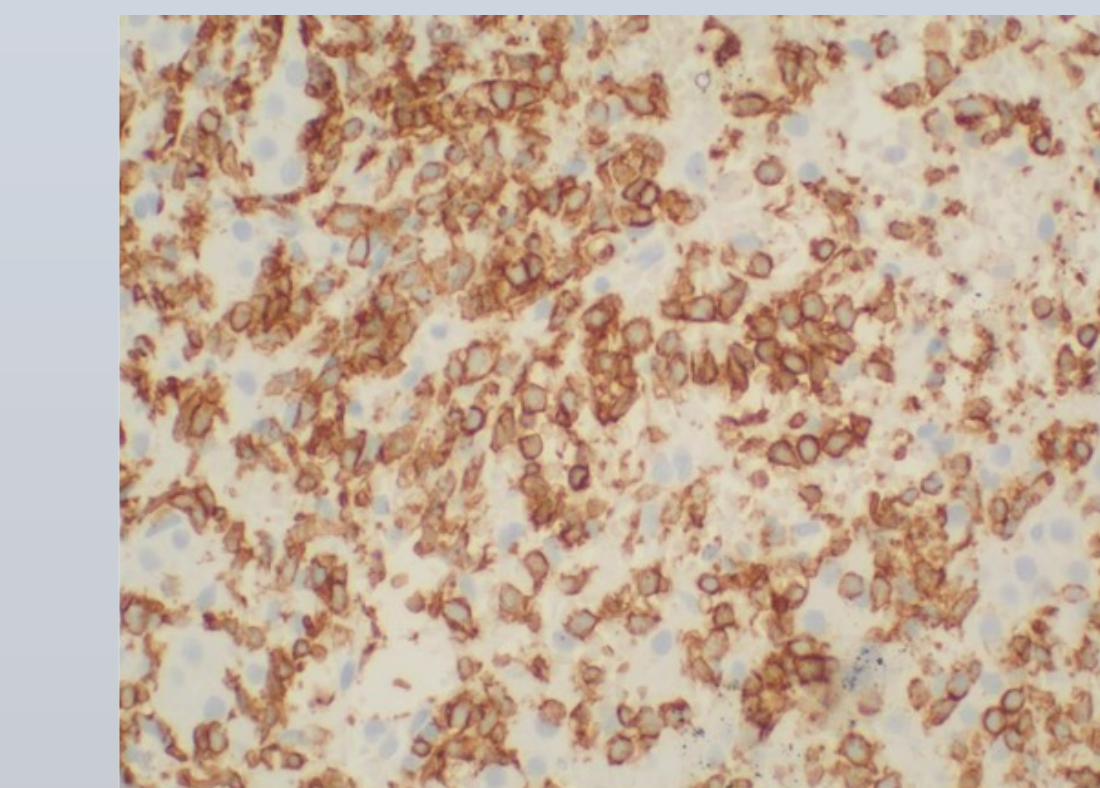
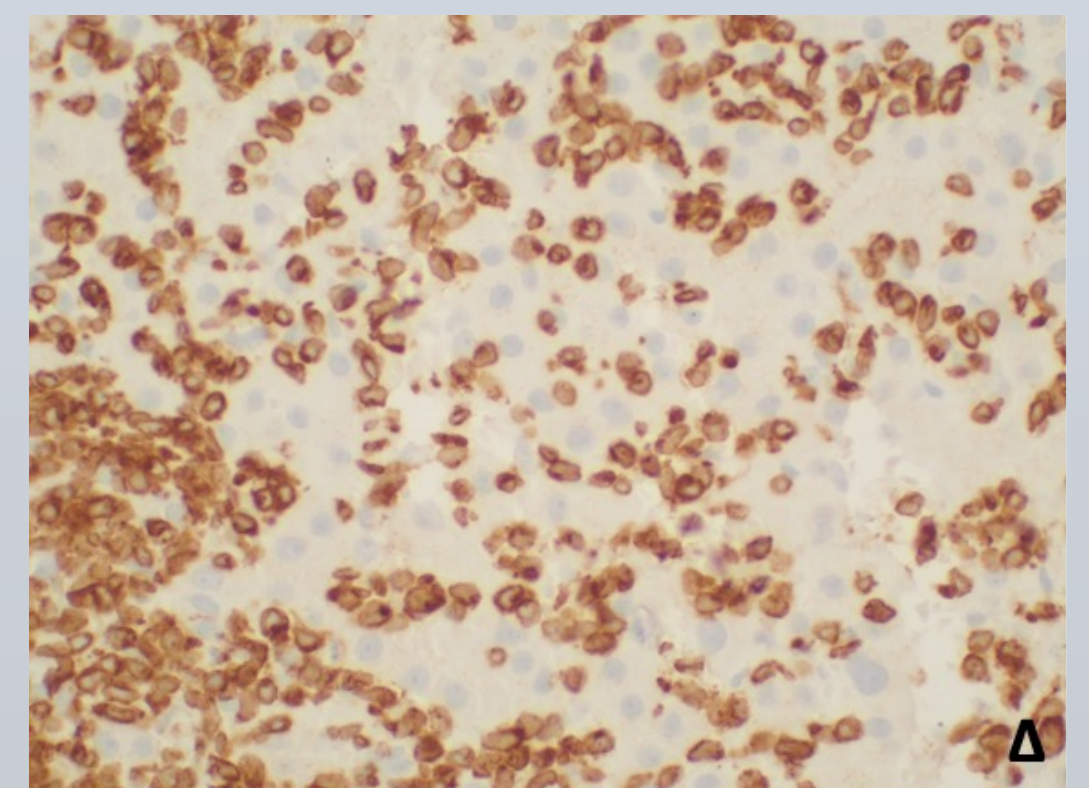
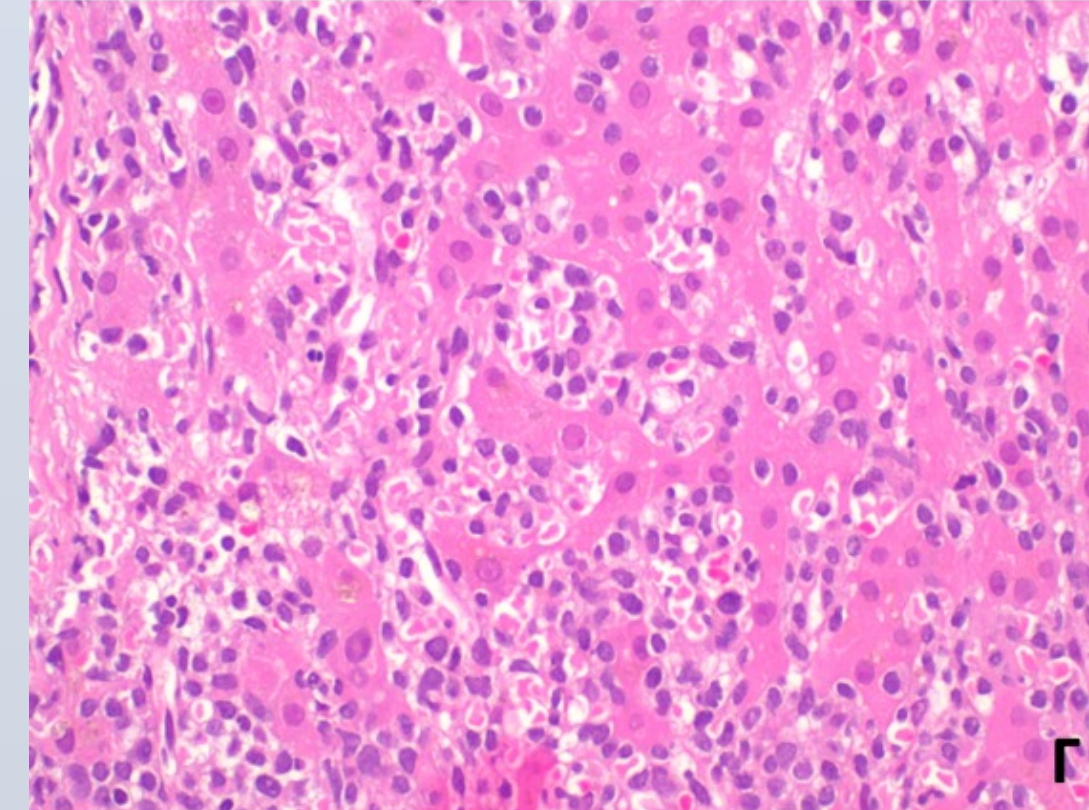


Εικόνα 1

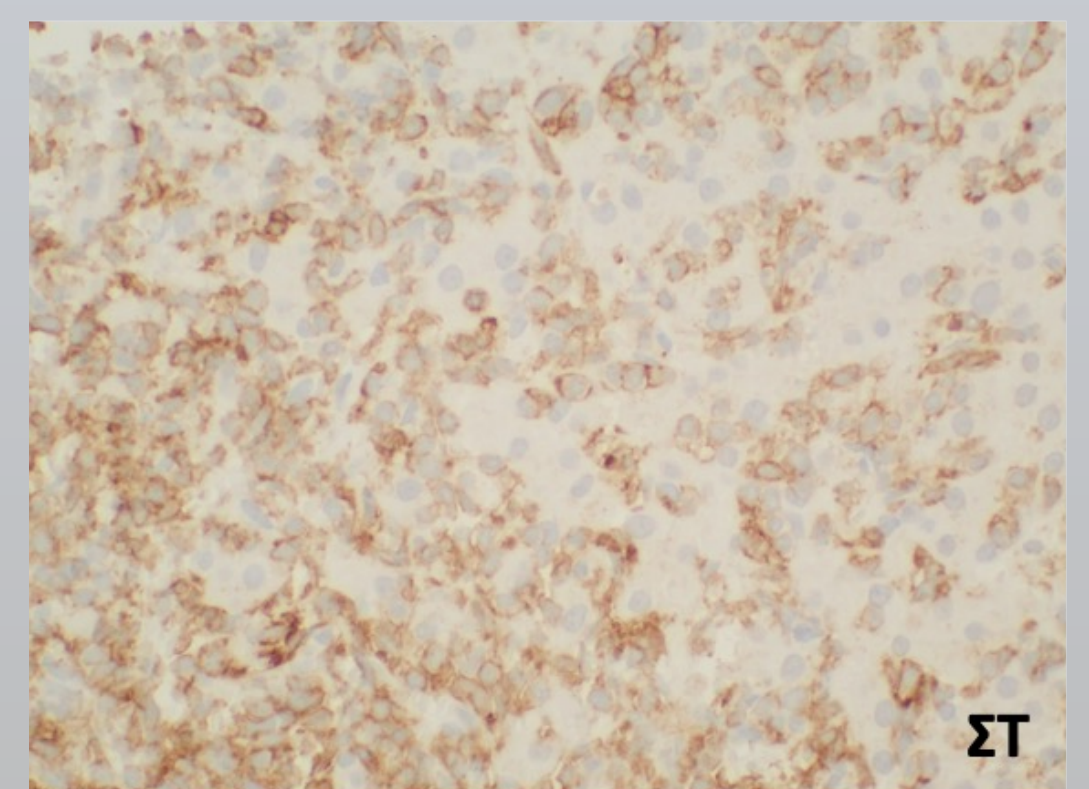
A: Ηπατοσπληνικό T-κυτταρικό λέμφωμα (HSTCL). Χαρακτηριστικό πρότυπο διήθησης του HSTCL στο ήπαρ με νεοπλασματικά λεμφοκύτταρα εντός των ηπατικών κόλπων(H&Ex400).

B: Έντονη διήθηση από άτυπα μεγάλα λεμφοειδή κύτταρα, μερικά από αυτά με βλαστική εμφάνιση(H&Ex400).

Γ: Συστάδες λεμφοειδών κυττάρων ενδιάμεσου – μεγάλου μεγέθους, πολλά με εμφάνιση βλαστών. Τα κύτταρα αναγνωρίζονται εύκολα εντός των ηπατικών κόλπων(H&Ex400).



Εικόνα 2



Ηπατοσπληνικό λέμφωμα T-κυττάρων: Η ανοσοχρώση CD3 ταυτοποιεί τα νεοπλασματικά κύτταρα εντός των ηπατικών κολποειδών (Δ). Η μέγιστη μεγέθυνση απεικονίζει τα νεοπλασματικά κύτταρα θετικά για CD7 (Ε) και CD8 (ΣΤ)