

Υποξεία ηπατική ανεπάρκεια σε ασθενή με αυτοάνοση ηπατίτιδα επαγόμενη από φάρμακα: Ένα σπάνιο σύνδρομο

Ελένη Γελαδάρη¹, Βασίλειος Παπαδημητρόπουλος¹, Γεώργιος Κόντος¹, Ντίνα Τηνιακού², Σπυρίδων Ντουράκης¹

¹ Β' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο», Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

² Παθολογοανατομικό Τμήμα, Αρεταίειο Νοσοκομείο, Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η υποξεία ηπατική ανεπάρκεια είναι ένα σπάνιο σύνδρομο το οποίο χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση ικτέρου σε ασθενή με οξεία ηπατίτιδα και σε επακόλουθο διάστημα 10 εβδομάδων ανάπτυξη ασκίτικης συλλογής ή και εγκεφαλοπάθειας. Χαρακτηρίζεται από υψηλή νοσηρότητα και θνητότητα και συχνά θεραπευτική επιλογή είναι η μεταμόσχευση του ήπατος.

ΣΚΟΠΟΣ

Περιγράφουμε σπάνια περίπτωση υποξείας ηπατικής ανεπάρκεια σε έδαφος φαρμακοεπαγόμενης αυτοάνοσης ηπατίτιδας με καλή τελική εξέλιξη.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Ανδρας 46 ετών, παραπέμπεται από περιφερειακό νοσοκομείο στην Παθολογική κλινική λόγω οξείας ικτερικής ηπατίτιδας.

Αναφέρεται προ μηνός λήψη αμοξυκιλλίνης-κλαβουλανικού και σκευάσματος κρεατίνης για μυϊκή ενδυνάμωση τους τελευταίους μήνες. Δεν αναφέρεται κατάχρηση αλκοόλ.

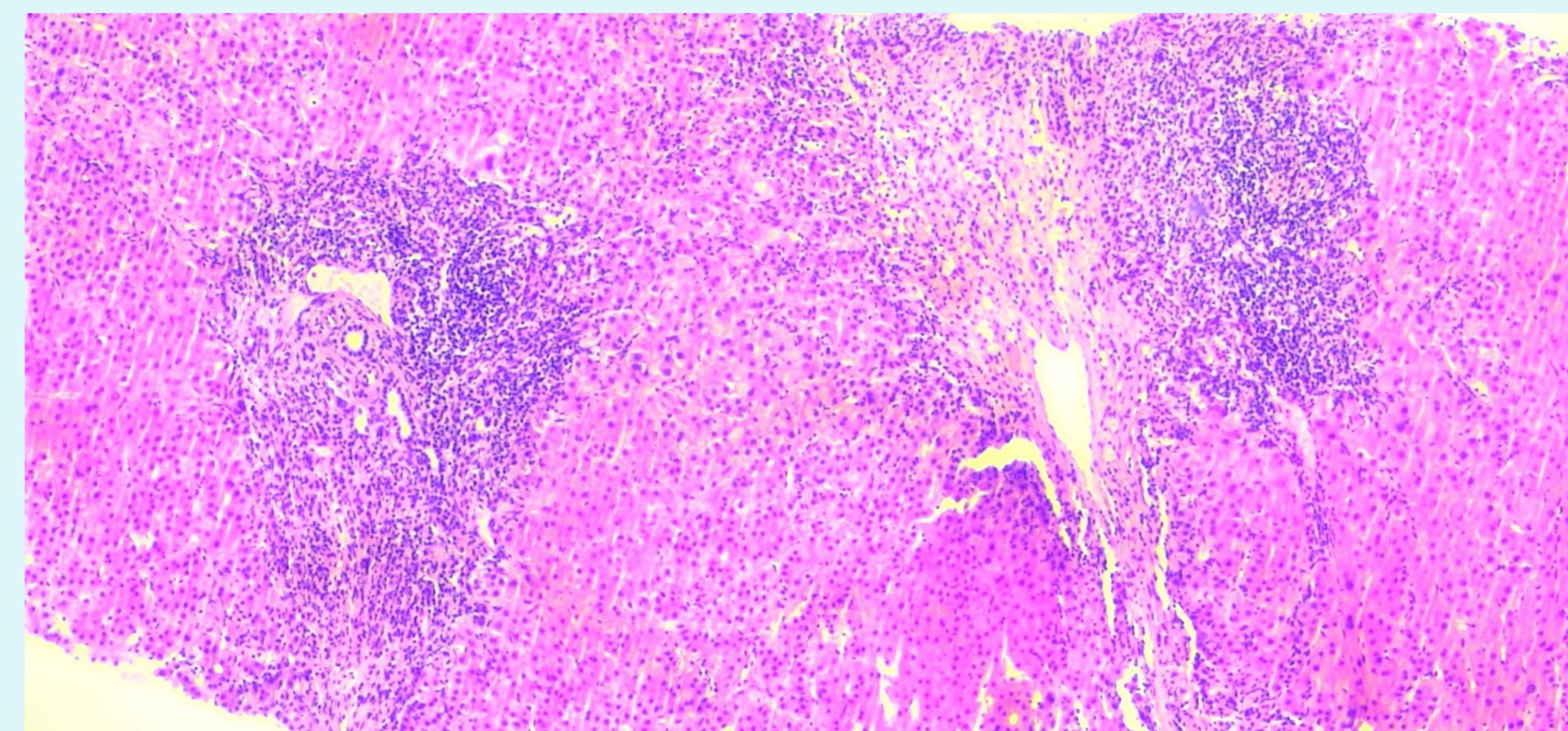
Από την κλινική εξέταση χαρακτηριστική ήταν η ικτερική χροιά δέρματος και επιπεφυκότων άνευ ηπατοσπληνομεγαλίας.

Από τον εργαστηριακό έλεγχο προέκυψαν τα κάτωθι: AST 864, ALT 960, ALP 274, γGT 433, TBIL 6.95 (υπέρ άμεσης). Ο εργαστηριακός έλεγχος για ιογενείς ηπατίτιδες -HAV, HBV, HCV, HEV, CMV, EBV- απέβη αρνητικός. Ο ποσοτικός προσδιορισμός των ανοσοσφαιρινών ήταν εντός φυσιολογικών ορίων. ANA, SMA, anti LKM, anti-SLA/LP αρνητικά. Φερριτίνη (479 ng/ml), σερουλοπλασμίνη ορού (0.28 gr/l). Επίσης εστάλη μοριακός έλεγχος για νόσο Wilson που απέβη αρνητικός.

Η αξονική άνω και κάτω κοιλίας ανέδειξε ανομοιογένεια, χωρίς εστιακή βλάβη ή απόφραξη της χοληφόρου οδού. Το triplex ηπατικών φλεβών και σπληνοπυλαίου άξονα ήταν φυσιολογικό. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε βιοψία ήπατος όπου διαπιστώθηκε εικόνα ηπατικού παρεγχύματος με σοβαρές αλλοιώσεις οξείας ηπατίτιδας με έως και πανλοβιακή νέκρωση κατά θέσεις, χολοστατικές αλλοιώσεις, και ήπια πυλαία ίνωση. Επίσης στις νεκροφλεγμονώδεις εστίες διαπιστώθηκε παρουσία πλασματοκυττάρων, εμπειριτόληση και σχηματισμός ροζετών. Λαμβανομένης της ιστολογικής έκθεσης θεωρήθηκε σκόπιμη η έναρξη χορήγησης κορτιζόνης από του στόματος. Ο ασθενής λίγες ημέρες μετά το εξιτήριο και 10 εβδομάδες μετά την εμφάνιση του ικτέρου επανεισάγεται στην κλινική λόγω εγκεφαλοπάθειας σταδίου II και παρουσίας ασκίτικης συλλογής. Από τα εργαστηριακά ευρήματα διαπιστώθηκε παράταση INR και υπεραμμωναιμία. Παράλληλα όμως παρατηρήθηκε σημαντική πτώση των τρανσαμινασών και της χολερυθρίνης σε σύγκριση με τις τιμές προ της έναρξης χορήγησης της κορτιζόνης. Ο ασθενής έλαβε ώσεις κορτιζόνης, αντιαμμωνιακή και διουρητική αγωγή με αποτέλεσμα σταδιακή ανταπόκριση και έπειτα από μακρά νοσηλεία εξιτήριο με από του στόματος κορτιζόνη και αζαθειοπρίνη.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Σπάνιες κλινικές περιπτώσεις υποξείας ηπατικής ανεπάρκειας έχουν περιγραφεί στη βιβλιογραφία. Το σύνδρομο ορίζεται ως η ανάπτυξη ασκίτη ή και εγκεφαλοπάθειας 8 με 10 εβδομάδες μετά την εμφάνιση ικτέρου και οξείας ηπατίτιδας. Ο ασθενής μας ανέπτυξε υποξεία ηπατική ανεπάρκεια σε έδαφος οροαρνητικής αυτοάνοσης ηπατίτιδας επαγόμενης από φάρμακα. Παρότι βιβλιογραφικά δεδομένα υπογραμμίζουν τα υψηλά ποσοστά θνητότητας του συνδρόμου αυτού χωρίς μεταμόσχευση ήπατος, ο ασθενής μας ανταποκρίθηκε στην ανοσοκατασταλτική αγωγή.



Εικόνα 1. Πυκνή χρόνια φλεγμονώδης διήθηση στα πυλαία διαστήματα (ΠΔ) με περιπυλαία επέκταση και κεντρολοβιακή νέκρωση γύρω από το τελικό ηπατικό φλεβίδιο (ΤΗΦ). Σε άλλες θέσεις η νέκρωση ήταν πανλοβιακή.

Tandon BN, Joshi YK, Krishnamurthy L, Tandon HD. Subacute hepatic failure; is it a distinct entity? J Clin Gastroenterol. 1982 Aug;4(4):343-6, 362-4. doi: 10.1097/00004836-198208000-00010. PMID: 7119411.