

Συμπτωματολογία SICCA ως εξωηπατική εκδήλωση Πρωτοπαθούς Χολικής Χολαγγειίτιδος: Περιγραφή ασθενούς με αρχική διάγνωση πιθανού συνδρόμου Sjogren.

Σωτηρόπουλος Χ, Αμπαζής Ο, Κωνσταντάκης Χ, Διαμαντοπούλου Γ, Θεοχάρης Γ, Τριάντος Χ, Θωμόπουλος Κ
Γαστρεντερολογική κλινική, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Πατρών, Πάτρα

ΠΑΡΑΠΟΜΠΕΣ

1. Lins L, Paraná R, Almeida Reis SR, Pereira Falcão AF. Primary Biliary Cirrhosis and Primary Sjögren's Syndrome: Insights for the Stomatologist. Case Rep Gastroenterol. 2014 Aug 30;8(2):251-6. doi: 10.1159/000367595.
2. Sun Y, Zhang W, Li B, Zou Z, Selmi C, Gershwin ME. The coexistence of Sjögren's syndrome and primary biliary cirrhosis: a comprehensive review. Clin Rev Allergy Immunol. 2015 Jun;48(2-3):301-15. doi: 10.1007/s12016-015-8471-1.
3. Selmi C, Gershwin ME. Chronic Autoimmune Epithelitis in Sjögren's Syndrome and Primary Biliary Cholangitis: A Comprehensive Review. Rheumatol Ther. 2017 Dec;4(2):263-279. doi: 10.1007/s40744-017-0074-2.
4. Chalifoux SL, Konyon PG, Choi G, Saab S. Extrahepatic Manifestations of Primary Biliary Cholangitis. Gut Liver. 2017 Nov 15;11(6):771-780. doi: 10.5009/gnl16365.
5. Arvaniti P, Zachou K, Lyberopoulou A, Gatselis NK, Brooks WH, Dalekos GN, Renaudineau Y. Epigenetic Modifications in Generalized Autoimmune Epithelitis: Sjögren's Syndrome and Primary Biliary Cholangitis. Epigenomes. 2019 Aug 8;3(3):15. doi: 10.3390/epigenomes3030015.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Σωτηρόπουλος Χρήστος, Ειδικευόμενος
Γαστρεντερολογίας
Γαστρεντερολογική Κλινική, Πανεπιστημιακό Γενικό
Νοσοκομείο Πατρών, Πάτρα
e-mail: cr.sotiropoulos@hotmail.com

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η πρωτοπαθής χολική χολαγγειίτιδα (PBC) και το σύνδρομο Sjögren (SS) μπορούν να ταξινομηθούν ως ένα μοντέλο γενικευμένης αυτοάνοσης επιθηλίτιδας με βάση τη συχνή συνύπαρξή τους στην κλινική πράξη και την εξαιρετικά ειδική ανοσο-μεσολαβούμενη βλάβη των μικρών χοληφόρων και των εξωκρινών αδένων.¹⁻⁵

ΣΚΟΠΟΣ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Εξωηπατικές εκδηλώσεις παρατηρούνται σε έως και 73% των ασθενών με PBC, με πιο συχνή το σύνδρομο Sjogren αλλά και τη συμπτωματολογία SICCA.

Αναφορά ασθενούς με συμπτωματολογία SICCA ως εξωηπατική εκδήλωση Πρωτοπαθούς Χολικής Χολαγγειίτιδος που παρακολουθείται στο ΤΕΙ ΠΓΝΠ.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Αναφέρουμε την περίπτωση ασθενούς 71 ετών με ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης, δυσλιπιδαιμίας, οστεοπόρωσης και κατάθλιψης η οποία σε ηλικία 64 ετών διαγνώστηκε με σύνδρομο Raynaud και πιθανό σύνδρομο Sjogren [ξηροφθαλμία, ξηροστομία, (+) Schirmer test, (-) anti-Ro, (-) anti-La, (-) βιοψία χείλους] και η οποία παραπέμφθηκε στο ηπατολογικό ιατρείο λόγω διαταραχής ηπατικής βιοχημείας και κνησμού.

Εργαστηριακός έλεγχος: SGOT: 52 U/I, SGPT: 37 U/I, γ-GT: 110 U/I, ALP: 158 U/I, TBL: 0,64 mg/dl, HBsAg (-), Anti-HBs (-), Anti CORE G (-), Anti HCV (-), HAVAb IgM (-), HAVAb IgG (+), ANA (-), **AMA (+) 1/160**, ASMA (-), anti-LKM (-), ANCA (-), anti-DS-DNA (-), Anti-Ro (-), Anti-La (-), IgG: 1590 mg/dl, IgA: 449 mg/dl, IgM: 215 mg/dl, Σεουροπλασμίνη: 48 mg/dl, α1 – Αντιθρυψίνη: 166 mg/dl, Ferritin: 15 ng/ml

Υπέρηχος ήπατος: Ηπατικό παρέγχυμα με αδροκοκκώδη υφή.

Ελαστογραφία ήπατος: Βαθμός ηπατικής σκληρότητας -5.0 Κρ.

MRI/MRCP: Υπερτροφικός αριστερός λοβός, χωρίς εστιακές αλλοιώσεις, φυσιολογικά ενδο-/εξω-ηπατικά χοληφόρα.

Με βάση τα κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα η ασθενής διανγώσθηκε με Πρωτοπαθή Χολική Χολαγγειίτιδα και έγινε έναρξη αγωγής με ros Ursodeoxycholic acid 13-15mg/kg. Ένα μήνα μετά η ασθενής παρουσίασε σαφή κλινική και εργαστηριακή βελτίωση και έως σήμερα παρακολουθείται στο τακτικό ηπατολογικό ιατρείο σε συνεργασία με το ρευματολογικό ιατρείο.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Περισσότερα δεδομένα πλέον υποστηρίζουν τη θέση ότι η PBC και το SS είναι δύο ανοσο-μεσολαβούμενες επιθηλίτιδες με παρόμοιους παθογενετικούς μηχανισμούς. Η συμπτωματολογία SICCA στα πλαίσια PBC και ειδικά αν προηγείται μπορεί να αποδοθεί σε πιθανό σύνδρομο Sjogren.