Αυτοάνοση ηπατίτιδα και σκληρηντική χολαγγειίτιδα σε άνδρα μέσης ηλικίας: είναι πάντα σύνδρομο αλληλοεπικάλυψης;

Κωνσταντίνος Πετρόπουλος[1], Ελένη Γελαδάρη[1], Σταύρος Καναλουπίτης[1], Ιωάννα-Μαρία Γρυπάρη[2], Μαρία Κανάρη[1], Χρήστος-Ηλίας Παναγόπουλος[1], Ειρήνη Αδαμοπούλου[1], Ανδρέας Παναγιωτακόπουλος[1], Ντίνα Τηνιακού[2], Βασίλειος Σεβαστιανός[1]

[1] Γ Παθολογικό Τμήμα και Μονάδα ΄Ηπατος, Γ.Ν.Α Ο ΄΄Ευαγγελισμός΄΄, [2] Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, Αρεταίειο Νοσοκομείο, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών

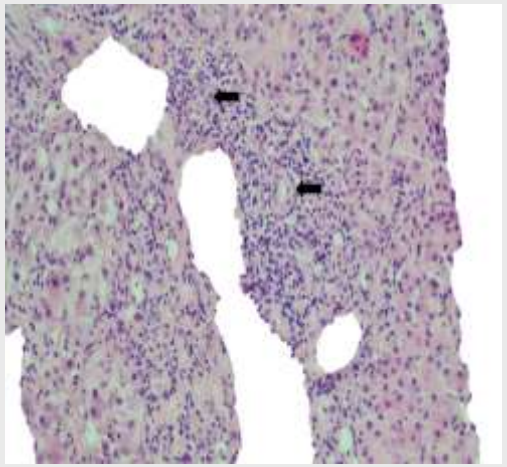
ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η ΠΣΧ συνοδεύει την ελκώδη κολίτιδα και έχει επίσης περιγραφεί σε σπάνιες περιπτώσεις με την αυτοάνοση ηπατίτιδα στα σύνδρομα αλληλοεπικάλυψης, κυρίως σε άνδρες νεαρής ηλικίας. Ωστόσο, σε καταστάσεις χρόνιας ηπατοπάθειας συχνά αναπτύσσεται δευτεροπαθώς; συμφόρηση του ηπατικού παρεγχύματος που προκαλεί στενώσεις και διατάσεις στο χοληφόρο δένδρο.

ΣΚΟΠΟΣ

Η περιγραφή περίπτωσης αυτοάνοσης ηπατίτιδας και ανάπτυξης δευτεροπαθούς σκληρυντικής χολαγγειίτιδας σε έδαφος φλεγμονώδους ηπατικού παρεγχύματος σε άνδρα μέσης ηλικίας, που δε θα πρέπει να συνδέεται με τα σπάνια σύνδρομα της αλληλοεπικάλυψης.

Εικόνα 1: Ηπατοκυτταρική βλάβη με περιπυλαία ηπατίτιδα, πολυάριθμες νεκροφλεγμονώδεις εστίες ηπατικού παρεγχύματος και λίγα ηπατοκύτταρα δίκην μπαλονιού(Αιματοξυλίνη & Ηωσίνη, x40)



Εικόνα 2: Μετρίου βαθμού μικτή πυλαία φλεγμονή με περιπυλαία ηπατίτιδα και εστιακή χολαγγειίτιδα με εκφυλιστικές αλλοιώσεις του επιθηλίου του χοληδόχου πόρου (βέλη) (Αιματοξυλίνη & Ηωσίνη, x100)

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Ανδρας 53 ετών εισάγεται στην παθολογική κλινική για να λάβει ενδοφλέβια θεραπεία με κορτιζόνη για την αντιμετώπιση αυτοάνοσης ηπατίτιδας. Πρόσφατα ο ασθενής είχε επισκεφθεί το εξωτερικό ηπατολογικό ιατρείο της κλινικής λόγω κακουχίας και απώλειας της όρεξης. Από τον αρχικό εργαστηριακό έλεγχο αναδείχθηκε ηπατοκυτταρική βλάβη που αποδόθηκε σε αυτοάνοσα αίτια, καθότι το ανοσολογικό προφίλ (υψηλός τίτλος ANA και IgG) και η βιοψία ήπατος (εικόνα 1, 2) ήταν συμβατά με ανοσολογική διέγερση. Χορηγήθηκαν υψηλές δόσεις ενδοφλέβιας μεθυλπρεδνιζολόνης γιατί το φαινόμενο ήταν σε έξαρση; AST και ALT > 1000 IU/L. Από το ατομικό αναμνηστικό καταγράφεται σακχαρώδης διαβήτης τύπου Ι, ενώ η μητέρα και αδερφή του ασθενούς είχαν διαγνωστεί με ΣΕΛ και ΡΑ, αντίστοιχα. Παρότι η ηπατοκυτταρική βλάβη προεξάρχει στην αυτοάνοση ηπατίτιδα, ο ασθενής μας είχε μικτού τύπου διαταραχή καθώς τα χολοστατικά ένζυμα και η χολερυθρίνη ήταν αυξημένα. Διενεργήθηκε MRCP σύμφωνα με την οποία απεικονίσθηκαν στενώσεις και διατάσεις της χοληφόρου οδού – ενδοηπατικά και εξωηπατικά – ως επί κομβολογιοειδούς απεικόνισης, εικόνα συμβατή με ΠΣΧ. Στα πλαίσια λοιπής διερεύνησης των παραπάνω ευρημάτων, διενεργήθηκε κολονοσκόπηση για τον αποκλεισμό ή την επιβεβαίωση ευρημάτων ελκώδους κολίτιδας, μιας συνυπάρχουσας κλινικής οντότητας με την ΠΣΧ. Η εικόνα του βλεννογόνου του παχέος ήταν κατά φύσιν μακρο- και μικροσκοπικά. Επειτα από κλινικοεργαστηριακή συνεκτίμηση και συζήτηση με τους ειδικούς καταλήξαμε πως το σενάριο της περίπτωσης αυτής είναι η ανάπτυξη δευτεροπαθούς σκληρυντικής χολαγγειίτιδας σε έδαφος χρόνιας ηπατοπάθειας και όχι ένα σπάνιο σύνδρομο αλληλοεπικάλυψης.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Το σύνδρομο αλληλοεπικάλυψης ΠΣΧ-ΑΗ περιγράφεται συχνότερα σε νεαρούς άνδρες. Ο περιγραφόμενος ασθενής ήταν μέσης ηλικίας και ανέπτυξε σκληρυντική χολαγγειίτιδα, δευτεροπαθώς στο έδαφος χρόνιας ηπατοπάθειας. Κατά συνέπεια η ΠΣΧ δεν ήταν σύγχρονη με την ανάπτυξη ΑΗ αποκλείοντας τη διάγνωση ενός σπάνιου συνδρόμου αλληλοεπικάλυψης. Σε κλινικά σύνδρομα σπάνια περιγραφόμενα πρέπει πάντα να εξετάζονται οι πιο απλές διαγνώσεις αρχικά.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Rust C, Beuers U. Overlap syndromes among autoimmune liver diseases. World J Gastroenterol. 2008 Jun 7;14(21):3368-73.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Γελαδάρη Ελένη, Παθολόγος, Επιμελήτρια Β', Γ' Παθολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. ''Ο Ευαγγελισμός''