



Θρόμβωση πυλαίας και σηραγγώδης μετατροπή (portal cavernoma) μιμούμενη σπλαγγχνικό νεόπλασμα ως η πρώτη εκδήλωση αληθούς πολυκυτταραιμίας

Γελαδάρη Ε.¹, Λαζαρίδου Ε.², Ρουμπάκη Α.¹, Αγγελής Ν.¹, Κανάρη Μ.¹, Πετρόπουλος Κ.¹, Καλλέργη Α.¹, Σκούρτης Α.³, Σεβαστιανός Β.¹

1. Γ' Παθολογικό Τμήμα και Μονάδα Ήπατος, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός», 2. Ακτινολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός», 3. Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι κυριότερες αγγειακές παθήσεις του ήπατος περιλαμβάνουν τη θρόμβωση πυλαίας (Portal Vein Thrombosis, PVT) και των ηπατικών φλεβών. Συχνότερα περιγράφεται η PVT, η οποία είτε αποτελεί επιπλοκή τοπικών ή συστηματικών προθρομβωτικών καταστάσεων. Η κλινική έκφραση του συνδρόμου είναι ανάλογη της χρονιότητας, της έκτασης της θρόμβωσης και της ύπαρξης υποκείμενης ηπατικής νόσου. Μπορεί να είναι ασυμπτωματική έως απειλητική για τη ζωή κατάσταση. Το υπερηχογράφημα Doppler είναι η εξέταση εκλογής που θέτει τη διάγνωση. Η έγκαιρη θεραπεία με αντιπηκτική αγωγή δύναται να οδηγήσει σε επανασηραγγοποίηση στο 80% των περιπτώσεων.

ΣΚΟΠΟΣ

Η περιγραφή κλινικής περίπτωσης ασθενούς, ηλικίας 18 ετών, που προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών λόγω κοιλιακού άλγους από διμήνου και η αξονική τομογραφία έδειξε θρόμβωση πυλαίας και μάζα μαλακών μορίων μεταξύ πύλης του ήπατος και κεφαλής του παγκρέατος. Το αρχικό απεικονιστικό εύρημα κατηύθυνε σε νεόπλασμα όμως η περαιτέρω διερεύνηση αποκάλυψε πως η σηραγγώδης μετατροπή, χρόνιο αποτέλεσμα της PVT, ήταν αυτή που ομοίαζε με νεοεργασία.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

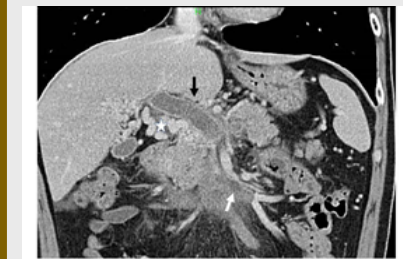
Νεαρός άνδρας, ηλικίας 29 ετών, με ατομικό αναμνηστικό επιληψίας υπό φαρμακευτική αγωγή, προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών λόγω διάχυτου κοιλιακού άλγους από ημερών. Από την αντικειμενική εξέταση διαπιστώθηκαν αρτηριακή πίεση 150/70 mmHg, σφύξεις 82/min, θερμοκρασία 36.8 οC, διάχυτη ευαισθησία κατά την ψηλάφηση της κοιλιακής χώρας με παρόντες τους εντερικούς ήχους και σπλήνας ψηλαφητός 5 cm κάτωθεν του αριστερού πλευρικού τόξου χωρίς μετακινούμενη αμβλύτητα. Από τον εργαστηριακό έλεγχο προέκυψαν θρομβοκυττάρωση (PLTs 490x103/μL) και αύξηση των χολοστατικών ενζύμων (ALP 243 IU/L και 126 IU/L). Η αξονική τομογραφία έδειξε PVT (Εικ.1) και εκσεσημασμένη σπληνομεγαλία με παρουσία υπόπυκνων σφηνοειδών αλλοιώσεων στην περιφέρεια του σπληνός, ενδεικτικές σπληνικών εμφράκτων. Ενδιαφέρον απεικονιστικό εύρημα αποτέλεσε η παρουσία ιστού πυκνότητας μαλακών μορίων στην ανατομική περιοχή μεταξύ πύλης του ήπατος και κεφαλής παγκρέατος, με ασαφопоίηση των παρακείμενων ανατομικών δομών (Εικ.2). Στον ασθενή ελήφθη ο μοριακός έλεγχος για κληρονομικά και επίκτητα αίτια θρομβοφιλίας και στη συνέχεια τέθηκε σε θεραπευτική αντιπηκτική αγωγή με ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους. Προκειμένου να εξετασθεί η μάζα μεταξύ πύλης ήπατος και κεφαλής παγκρέατος ζητήθηκε ενδοσκοπικό υπερηχογράφημα, από το οποίο διαπιστώθηκε πλουσιότατο παράπλευρο δίκτυο αγγείων εκτός και πέραξ του παγκρέατος καθώς και στον ηπατο-γαστρικό σύνδεσμο ως επί κισών (portal cavernoma). Δεν αναγνωρίστηκε εντοπισμένη ογκόμορφη βλάβη στην περιοχή ούτε παθολογικά διογκωμένοι λεμφαδένες. Ο μοριακός έλεγχος για αληθή πολυκυτταραιμία (μεταλλάξεις στο γονίδιο JAK2) απέβη θετικός και ο ασθενής μας διασυνδέθηκε με αιματολόγους.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

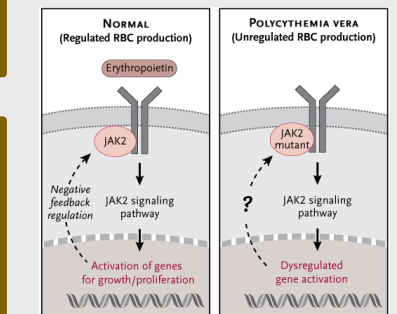
Η PVT διακρίνεται σε οξεία και χρόνια. Η οξεία χαρακτηρίζεται από πυρετό και κοιλιακό άλγος αιφνίδιας εγκατάστασης. Τα συμπτώματα μπορεί να είναι αμβληχρά ή απόντα σε μικρής έκτασης θρομβώσεις. Η κοιλιά κατά τη φυσική εξέταση είναι μετωρισμένη και μυϊκή σύσπαση συναντάται σε περιπτώσεις ενδοκοιλιακής φλεγμονής ή συνύπαρξης εντερικής ισχαιμίας. Η χρόνια PVT αποτελεί την εξέλιξη της οξείας και χαρακτηριστική είναι η νεοαγγείωση που αναπτύσσεται εγγύς και περιφερικά αυτής. Τα νεοαγγεία, οφιοειδούς μορφολογίας, συνιστούν το cavernoma που στην περίπτωση του ασθενούς μας, η απεικόνιση αποπροσανατόλισε προς την κατεύθυνση νεοπλασίας. Στα πλαίσια ανεπαρκούς αντιρρόπησης αναπτύσσεται πυλαία υπέρταση με την κισσοραγία να αποτελεί τη συχνότερη επιπλοκή της. Οι έκτοποι κισσοί (δωδεκαδάκτυλο, ορθοπρωκτική περιοχή, κοίτη χοληδόχου κύστης) ανευρίσκονται συχνότερα στη PVT συγκριτικά με την κίρρωση του ήπατος.



Εικ. 1: Θρόμβωση πυλαίας



Εικ. 2: Portal cavernoma



Εικ. 3: Μοριακός μηχανισμός αληθούς πολυκυτταραιμίας

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

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