

Επιτυχής θρομβο-αναρρόφηση ΚΚΦ και τοποθέτηση ενδοηπατικής πορτοσυστημικής παροχέτευσης (DIPS) σε ασθενή με εκσεσημασμένη σπλαγγχνική θρόμβωση

Γελαδάρη Ε.¹, Πτώχης Ν.², Ρουμπάκη Α.¹, Αγγελής Ν.¹, Κανάρη Μ.¹, Πετρόπουλος Κ.¹, Παπαχριστοδούλου Κ.¹, Σκούρτης Α.³, Μπενάκης Σ.⁴, Σεβαστιανός Β.¹
1. Γ' Παθολογικό Τμήμα και Μονάδα Ήπατος, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός», 2. Τμήμα Επεμβατικής Ακτινολογίας, Γ.Ν.Α. «Γ. Γεννηματάς», 3. Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός», 4. Ακτινολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το σύνδρομο Budd-Chiari οφείλεται σε απόφραξη των ηπατικών φλεβών. Η απόφραξη σπανιότερα εκτείνεται έως και την κάτω κοίλη φλέβα (ΚΚΦ) και μπορεί να συνοδεύεται από σπλαγγχνική θρόμβωση και άλλων σπλαγγχνικών αγγείων. Τα μυελουπερπλαστικά σύνδρομα είναι το συνηθέστερο αίτιο του συνδρόμου, ενώ τα επιδημιολογικά δεδομένα και η κλινική εικόνα διαφέρουν αναλόγως της θέσεως της αποφράξεως. Με βάση τη χρονιότητα και τη σοβαρότητα της νόσου κατηγοριοποιείται σε οξύ με ή χωρίς ηπατική ανεπάρκεια, υποξύ και χρόνιο.

ΣΚΟΠΟΣ

Η περιγραφή χρόνιου συνδρόμου Budd-Chiari σε άνδρα ασθενή με προοδευτικά επιδεινούμενο ασκίτη, ίκτερο, ρήξη κιστών οισοφάγου και ηπατική εγκεφαλοπάθεια δύο μήνες μετά την εμφάνιση ικτέρου.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η παρεμπόδιση της φλεβικής απορροής λόγω θρόμβωσης των ηπατικών φλεβών ή της κάτω κοίλης φλέβας μεταφράζεται ως σύνδρομο Budd-Chiari. Νοσήματα που χαρακτηρίζονται από ενεργοποίηση προθρομβωτικών παραγόντων, όπως μυελουπερπλαστικά νοσήματα, μεταλλάξεις του γονιδίου του παράγοντα V Leiden και η χρήση αντισυλληπτικών φαρμάκων, αποτελούν τα κύρια αίτια του συνδρόμου. Η πορεία της νόσου ακολουθεί κατά κανόνα χρόνια πορεία, με εκδηλώσεις επιπλοκών πυλαίας υπέρτασης, όπως και στον ασθενή μας. Ωστόσο κεραυνοβόλος προσβολή με ή χωρίς ηπατική ανεπάρκεια έχει περιγραφεί. Οι απεικονιστικές μέθοδοι είναι επαρκείς για τη διάγνωση. Θεραπευτικές προσεγγίσεις αποτελούν η διάγνωση του υποκείμενου νοσήματος, η έναρξη αντιπηκτικής αγωγής, η τοποθέτηση διασφαγτιδικής ενδοηπατικής πυλαιοσυστημικής αναστόμωσης (TIPS) και σε κάποιες περιπτώσεις η μεταμόσχευση ήπατος.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Άνδρας ηλικίας 38 ετών, διεκομίσθη λόγω προοδευτικής κοιλιακής διάτασης από διμήνου. Είχε νοσηλευθεί σε έτερο επαρχιακό ίδρυμα λόγω ρήξης κιστών οισοφάγου και ηπατικής εγκεφαλοπάθειας. Αναφέρεται επίσης έντονο αίσθημα κνησμού τους τελευταίους τρεις μήνες. Από την αντικειμενική εξέταση διαπιστώθηκαν τα εξής: αρτηριακή πίεση 110/70mmHg, σφύξεις 88/min, θερμοκρασία 36.6 οC, επίφλεβο, μετακινούμενη αμβλύτητα και αραχνοειδή αιμαγγειώματα στο πρόσωπο και στον κορμό. Ο απεικονιστικός έλεγχος έδειξε θρόμβωση των ηπατικών φλεβών και της κάτω κοίλης φλέβας έως τις λαγόνιες. Από τα παραπάνω τέθηκε η διάγνωση του συνδρόμου Budd-Chiari (Εικ.1). Ο ασθενής είχε πλήρη ένδειξη για τοποθέτηση ενδοηπατικής πυλαιοσυστημικής παροχέτευσης. Συγκεκριμένα στο σύνδρομο Budd-Chiari συνήθως διενεργείται διασφαγτιδική ενδοηπατική πορτοσυστημική παροχέτευση (TIPS), όμως στη συγκεκριμένη κλινική περίπτωση και λόγω πλήρους απόφραξης των ηπατικών φλεβών, το εξειδικευμένο προσωπικό της επεμβατικής ακτινολογίας προέβη αρχικά σε θρομβοαναρρόφηση και θρομβεκτομή της ΚΚΦ και έπειτα σε άμεση ενδοηπατική πορτοσυστημική παροχέτευση (DIPS) (Εικ.2). Πρόκειται για μια εναλλακτική επεμβατική μέθοδο, η οποία περιλαμβάνει διαδερμική προσπέλαση του ηπατικού παρεγχύματος και απευθείας ενδοαγγειακή τοποθέτηση stent, καθοδηγούμενη από υπέρηχο, από την ΚΚΦ στην πυλαία φλέβα. Μετά την παρέμβαση, η ασκίτική συλλογή υποχώρησε. Στο ενδιάμεσο διάστημα είχε σταλεί ο ενδεδειγμένος μοριακός γενετικός έλεγχος για τα νοσήματα που προκαλούν υπερπηκτικότητα και έπειτα ο ασθενής τέθηκε σε θεραπευτική ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους. Τα αποτελέσματα δεν προσανατόλιζαν σε υποκείμενο νόσημα και για το λόγο αυτό ζητήθηκε μυελόγραμμα και οστεομυελική βιοψία. Το πόρισμα της ιστολογικής έκθεσης περιέγραφε περιορισμένη διήθηση του μυελού από μαστοκύτταρα (15 κύτταρα ανά οπτικό πεδίο) στα πλαίσια συστηματικής μαστοκυττάρωσης.



Εικόνα 1



Εικόνα 2

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

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