



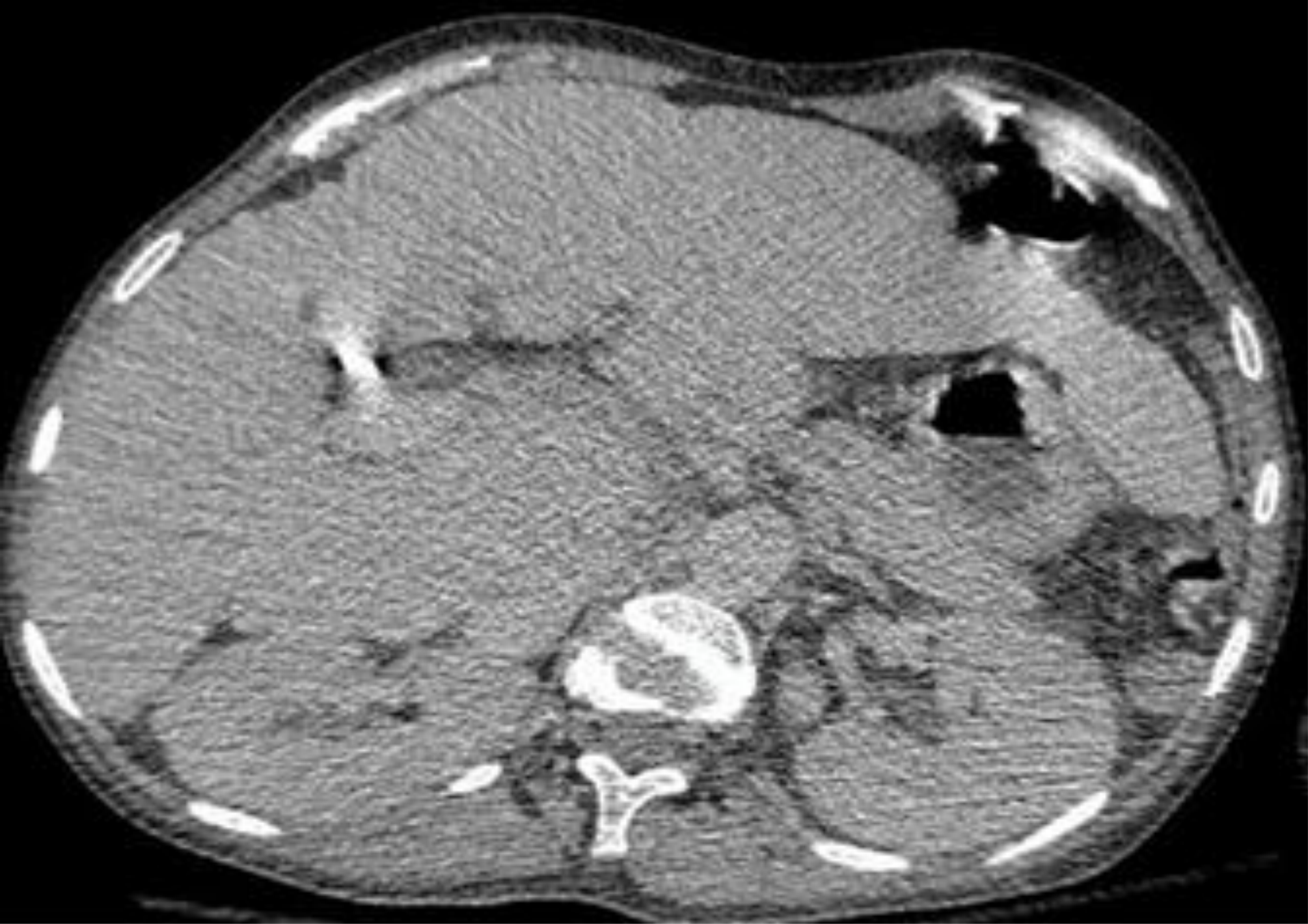
ΟΞΕΙΑ ΕΠΙ ΧΡΟΝΙΑΣ ΗΠΑΤΙΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ & ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟΣ ΟΤΑΝ ΤΟ ΕΠΕΙΓΟΝ ΣΥΝΑΝΤΑ ΤΟ ΣΠΑΝΙΟ

Παπαχρήστου Σ.¹, Τσουμελέκα Μ.¹, Μπουρτζής Β.¹, Κερεμισή Μ.¹, Μαστρογιάννης Κ.¹, Ασπράγκαθου Σ.¹, Λιάκος Α.¹, Μάινου Μ.¹, Βλαχάκη Ε.¹, Γιγή Ε.¹
¹Β' Παθολογική Κλινική Α.Π.Θ., Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης «Ιπποκράτειο»

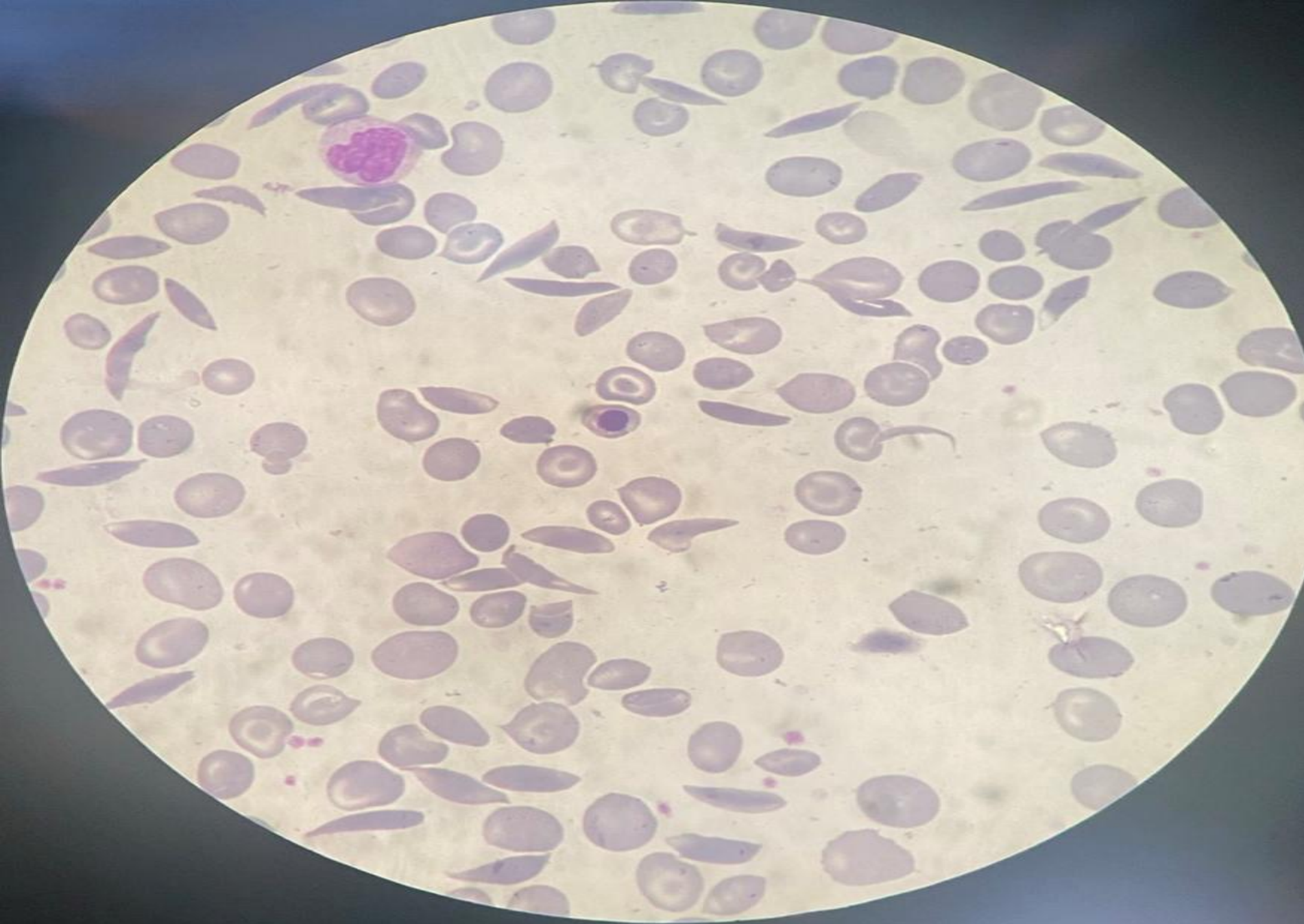
Εισαγωγή

Το ήπαρ προσβάλλεται ποικιλοτρόπως στα πλαίσια της δρεπανοκυτταρικής νόσου. Τη σοβαρότερη εκδήλωση του φάσματος αποτελεί η οξεία δρεπανοκυτταρική ενδοηπατική χολόσταση, η οποία, επί κίρρωτικού εδάφους, εκδηλώνεται ως οξεία επί χρόνιας ηπατική ανεπάρκεια.

Εικόνα 1



Εικόνα 2



Σκοπός

Η ανάδειξη των δυσκολιών που ανέκυψαν στην αντιμετώπιση ασθενή με οξεία επί χρόνιας ηπατική ανεπάρκεια σε έδαφος δρεπανοκυτταρικής νόσου και κίρρωσης ήπατος.

Περιγραφή Περιστατικού

- Ασθενής:** Άρρεν, 33 ετών, ελληνικής καταγωγής
- Συμπτωματολογία:** δεκατική πυρετική κίνηση, διαταραχή επιπέδου συνείδησης και επιδείνωση ικτέρου, με εγκατάσταση από 2ημέρου
- Ατομικό ιστορικό:** δρεπανοκυτταρική νόσος, υπό υδροξουρία, αντιροπούμενη κίρρωση ήπατος (πλημμελής παρακολούθηση), χολοκυστεκτομή
- Κλινική εξέταση:** υποξυγοναιμία, ηπατομεγαλία, **ηπατική εγκεφαλοπάθεια** και εκσεσημασμένη ικτερική χροιά δέρματος και επιπεφυκώτων
- Παρακλινικός έλεγχος:** αναιμία, θρομβοπενία, ήπια παράταση INR (1.8), υπολευκωματιναιμία, ιδιαίτερα αυξημένες τιμές χολερυθρίνης (**ολική: 50mg/dL, άμεση: 33mg/dL**) και **αιμοσφαιρίνης S (74.5%)**. Επίπεδα αμμωνίας στα 138 μmol/L. Ακτινογραφία θώρακος με εικόνα θολής υάλου στο δεξιό κάτω πνευμονικό πεδίο. Αξονική τομογραφία κοιλίας με ήπαρ κίρρωτικής μορφολογίας και αυξημένων διαστάσεων, απουσία διάτασης χοληφόρων (**Εικόνα 1**). Επίχρισμα περιφερικού αίματος με εικόνα δρεπάνωσης (**Εικόνα 2**).
- Πορεία νόσου:** βάσει των ανωτέρω, ο ασθενής διαγνώστηκε με οξεία επί χρόνιας ηπατική ανεπάρκεια και εισήχθη σε παθολογική κλινική. Ετέθη σε αντιβιοτική αγωγή με κεφτριαζόνη και λεβοφλοξασίνη, ως επί πιθανής λοίμωξης αναπνευστικού, καθώς και σε αγωγή για ηπατική εγκεφαλοπάθεια με λακτουλόζη και ριφαξιμίνη. Δεδομένων των αρνητικών αποτελεσμάτων του μικροβιολογικού ελέγχου, αλλά και της μη βελτίωσης των εργαστηριακών ευρημάτων, στη διαφορική διάγνωση της ανωτέρω συνδρομής συμπεριελήφθη η οξεία δρεπανοκυτταρική ενδοηπατική χολόσταση. Ως εκ τούτου, υπεβλήθη σε πολλαπλές συνεδρίες αφαιμαξομεταγγίσεων. Παρά τη μερική πτώση της αιμοσφαιρίνης S, τα επίπεδα της χολερυθρίνης δεν υποχώρησαν. Κατά συνέπεια, κρίθηκε αναγκαία η αξιολόγηση του ασθενή για **μεταμόσχευση ήπατος**. Κατόπιν ενημέρωσης των ελληνικών μεταμοσχευτικών κέντρων και του Εθνικού Οργανισμού Μεταμοσχεύσεων, αποφασίστηκε η προώθηση του αιτήματος στο εξωτερικό. Ο ασθενής μεταφέρθηκε επιτυχώς σε μεταμοσχευτικό κέντρο της Ιταλίας. Εκεί, υπεβλήθη σε διασφαγιπδική βιοψία ήπατος και καθετηριασμό δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων, προς επιβεβαίωση της κίρρωσης και προς αποκλεισμό πιθανής πνευμονικής υπέρτασης, αντίστοιχα. Ο επεμβατικός έλεγχος επιπλέχθηκε από αιμοθώρακα. Ο ασθενής μεταφέρθηκε στη μονάδα εντατικής θεραπείας του νοσοκομείου, όπου απεβίωσε λόγω σηπτικής καταπληξίας, πρωτού καταστεί εφικτή η μεταμόσχευση.

Συμπεράσματα

- Η διαχείριση ασθενών με οξεία επί χρόνιας ηπατική ανεπάρκεια σε έδαφος δρεπανοκυτταρικής νόσου προϋποθέτει αντιμετώπιση του εκάστοτε εκλυτικού παράγοντα.
- Σε περίπτωση που το αίτιο είναι η δρεπανοκυτταρική ενδοηπατική χολόσταση, τότε ο ακρογωνιαίος λίθος είναι οι αφαιμαξομεταγγίσεις. Επί αποτυχίας αυτών, η μεταμόσχευση ήπατος αποτελεί τη μόνη θεραπευτική λύση.
- Παγκοσμίως, τα δεδομένα από μεταμοσχεύσεις ήπατος σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο είναι εξαιρετικά περιορισμένα, με λιγότερες από 100 περιπτώσεις να έχουν περιγραφεί. Ανάμεσα στις αιτίες της περιορισμένης αυτής εμπειρίας συγκαταλέγονται η σπανιότητα, η περιορισμένη διαθεσιμότητα οργάνων σε χώρες με υψηλό επιπολασμό της νόσου, οι συννοσηρότητες, η ταχεία εξέλιξη προς πολυοργανική ανεπάρκεια. Ακόμα, η βιβλιογραφία παρουσιάζει ετερογένεια ως προς την έκβαση των ασθενών που τελικά υποβάλλονται σε μεταμόσχευση ήπατος. Η επιβίωση 1 έτους κυμαίνεται από 48%, σύμφωνα με μια συστηματική ανασκόπηση, έως και 88%, σύμφωνα με ορισμένες σειρές ασθενών. Η πρόγνωση είναι χειρότερη για τους ασθενείς με οξεία δρεπανοκυτταρική ενδοηπατική χολόσταση.
- Η προσέγγιση οφείλει να είναι διεπιστημονική, συμπεριλαμβάνοντας τόσο ηπατολόγους όσο και αιματολόγους.
- Δεδομένης της σπανιότητας, η επικοινωνία με μεταμοσχευτικό κέντρο με εμπειρία στη συγκεκριμένη ομάδα ασθενών πρέπει να εξετάζεται νωρίς κατά τη διάρκεια της νοσηλείας.
- Η τακτική παρακολούθηση και ευαισθητοποίηση αυτών των ασθενών, με σκοπό την αποτροπή μιας επείγουσας και δυνητικά μη αναστρέψιμης κατάστασης είναι επιβεβλημένη.

Βιβλιογραφία:

- Dunoux C, Blaise L, Matimbo JJ, et al. The liver in sickle cell disease. *Presse Med.* 2023;52(4):104212. doi:10.1016/j.lpm.2023.104212
- Theocharidou E, Suddle AR. The Liver in Sickle Cell Disease. *Clin Liver Dis.* 2019;23(2):177-189. doi:10.1016/j.cld.2018.12.002
- Sharpe CC, Suddle A, Stuart-Smith S. An Overview of Solid Organ Transplantation in Patients With Sickle Cell Disease. *Transplantation.* 2023;107(3):596-604. doi:10.1097/TP.0000000000004305
- Felli E, Felli E, Muttillio EM, et al. Liver transplantation for sickle cell disease: a systematic review. *HPB (Oxford).* 2021;23(7):994-999. doi:10.1016/j.hpb.2020.12.007
- Hogen R, Kim M, Lee Y, et al. Liver Transplantation in Patients with Sickle Cell Disease in the United States. *J Surg Res.* 2020;255:23-32. doi:10.1016/j.jss.2020.05.015
- Levesque E, Lim C, Feray C, et al. Liver transplantation in patients with sickle cell disease: possible but challenging-a cohort study. *Transpl Int.* 2020;33(10):1220-1229. doi:10.1111/tri.13669

Στοιχεία Επικοινωνίας:

Γιγή Ελένη
gileina@yahoo.gr