



ΣΥΝΔΡΟΜΑ ΕΠΙΚΑΛΥΨΗΣ (VARIANT SYNDROMES) – ΜΙΑ ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΡΟΚΛΗΣΗ ΣΤΙΣ ΑΥΤΟΑΝΟΣΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ –

Στέφανη Παναγιώτου¹, Ιωάννα Παπατζέλου¹, Ελένη Λάππα², Μαρία Τσαφαρίδου¹, Ιωάννης Δρυγιαννάκης¹, Μαρία Τζαρδή², Δημήτρης Σαμωνάκης¹

1 Γαστρεντερολογική Κλινική Πανεπιστημίου Κρήτης, ΠΑΓΝΗ Ηράκλειο

2 Εργαστήριο Ιστοπαθολογίας Πανεπιστημίου Κρήτης, Ηράκλειο

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η αυτοάνοση ηπατίτιδα (ΑΙΗ) είναι νόσος που χαρακτηρίζεται από σημαντική ετερογένεια και ενίοτε μπορεί να συνυπάρχουν και άλλα αυτοάνοσα νοσήματα του ήπατος, όπως η πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (PSC) και η πρωτοπαθής χολική χολαγγειίτιδα (PBC). Χαρακτηρίζονται ως σύνδρομα επικάλυψης (overlap ή variant syndromes).

ΣΚΟΠΟΣ

Σκοπός μας ήταν η μελέτη ασθενών που πληρούν κριτήρια χαρακτηρισμού ως variant, σε ασθενείς με διάγνωση αυτοάνοσης ηπατίτιδας, ως προς τις συνυπάρχουσες παθήσεις, την ίνωση, τη συνύπαρξη με ΙΦΝΕ και τις θεραπευτικές επιλογές.

ΜΕΘΟΔΟΙ

Μελετήθηκαν αναδρομικά ασθενείς που είχαν ως 1η διάγνωση την αυτοάνοση ηπατίτιδα (ΑΙΗ) και συνύπαρξη δεύτερης αυτοάνοσης πάθησης του ήπατος, ταξινομώντας τους ως ασθενείς με variant syndrome στο κέντρο μας, το διάστημα 2014-2024.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Κατεγράφησαν 6 ασθενείς με 1η διάγνωση την ΑΙΗ (4 γυναίκες)

- Μέσος όρος ηλικίας κατά τη διάγνωση: 32.5 έτη
- Μέσος όρος BMI: 26.2 kg/m²
- 33.3% με θετικό οικογενειακό ιστορικό με αυτάνοσα νοσήματα σε συγγενείς 1ου βαθμού (συχνότερα Διαβήτης τύπου 1)

- 2 ασθενείς με ΙΦΝΕ (1 Crohn's)
- 2^ο συχνότερο αυτοάνοσο νόσημα ήταν η PSC (66.6%), οι λοιποί PBC
- Όλοι οι ασθενείς υπεβλήθησαν σε βιοψία ήπατος για στήριξη της διάγνωσης και σε ελαστογραφία (Μ.Ο 9.5 kPa στη διάγνωση)
- 83,3% είχε υποβληθεί σε MRCP κατά τη διάγνωση και το 75% είχε παθολογικά ευρήματα
- 1 στους 6 με κίρρωση κατά τη διάγνωση (αντιρροπούμενη)
- Δεν υπήρξε περίπτωση ηπατοκυτταρικού καρκίνου ούτε θάνατος
- Όλοι οι ασθενείς έλαβαν αρχική θεραπεία πρεδνιζολόνη και UDCA, ενώ ως συντήρηση το 66% έλαβε αζαθειοπρίνη και 33.3% μυκοφαινόλη.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Τα variant σύνδρομα είναι σύνθετα και απαιτούν εξειδικευμένη και πολυεπίπεδη προσέγγιση ως προς τη διάγνωση, την παρακολούθηση και την αντιμετώπισή τους.

REFERENCES

- Dalekos, George. "Hellenic Association for the Study of the Liver (HASL): Revised Clinical Practice Guidelines for Autoimmune Hepatitis." *Annals of Gastroenterology*, 2024, <https://doi.org/10.20524/aog.2024.0924>.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Παναγιώτου Στέφανη
gastro.pagni@hotmail.com