

ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΑΣΚΙΤΗ ΚΑΙ ΜΑΖΙΚΗ ΣΠΛΗΝΟΜΕΓΑΛΙΑ

Χαραλαμπίδης Κ.¹, Μπαρμπούτη Α.¹, Κολαζά Μ.¹, Τριανταφύλλου Α.¹, Μανδαλά Ε.¹, Σινάκος Ε.¹
¹Δ' Παθολογική κλινική Α.Π.Θ., Γ.Ν.Θ. «Ιπποκράτειο»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Κλινική περίπτωση ασθενούς με μαζική σπληνομεγαλία και ασκίτη υπό τάση που παραπέμφθηκε για διερεύνηση πιθανής ηπατικής νόσου. Μετά τον αποκλεισμό χρόνιας ηπατικής νόσου και έπειτα από εκτεταμένο καρδιολογικό και αιματολογικό έλεγχο τέθηκε η διάγνωση της πρωτοπαθούς μυελοϊνωσης. Δύο μήνες μετά την έναρξη Ruxolitinib παρατηρείται υποχώρηση της ασκίτικης συλλογής και μείωση του μεγέθους του σπληνός.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ - ΣΚΟΠΟΣ

Η μαζική σπληνομεγαλία μπορεί να προκαλέσει ασκίτη ακόμα και σε απουσία ηπατικής νόσου.

Μηχανισμοί που συμμετέχουν¹ είναι η αύξηση των πιέσεων της σπληνικής φλέβας που οδηγεί σε προηπατική πυλαία υπέρταση, η λεμφική στάση αλλά και καταστάσεις που συνοδεύουν συστηματικές νόσους, όπως η άμεση περιτοναϊκή συμμετοχή (λέμφωμα, φυματίωση, λοιμώξεις) και η υποαλβουμιναιμία.

Συχνότερα νοσήματα που προκαλούν μαζική σπληνομεγαλία περιλαμβάνουν την μυελοϊνωση², αιματολογικές κακοήθειες, σχιστοσωμίαση.

Σκοπός της εργασίας είναι η περιγραφή μιας κλινικής περίπτωσης ασθενούς με ασκίτη και μαζική σπληνομεγαλία που παραπέμφθηκε προς διερεύνηση πιθανής χρόνιας ηπατικής νόσου.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ (1)

Ασθενής θήλυ, 86 ετών με ατομικό αναμνηστικό σακχαρώδη διαβήτη τύπου 2, στεφανιαίας νόσου και δυσλιπιδαιμίας παραπέμπεται προς διερεύνηση κοιλιακής διάτασης από μηνός.

Κατά την κλινική εξέταση παρατηρείται ασκίτικη συλλογή υπό τάση και μαζική σπληνομεγαλία (μήκος σπληνός στα 31.2cm). Από τον λοιπό παρακλινικό έλεγχο παρατηρείται εκσεσημασμένη λευκοκυττάρωση (17.000/μl) χωρίς άλλες διαταραχές σειρών αίματος, αλλά και φυσιολογικές τιμές ηπατικών ενζύμων (AST, ALT), χολοστατικών ενζύμων (ALP, γ-GT) και δεικτών βιοσυνθετικής λειτουργίας του ήπατος (INR, ολικά λευκώματα, αλβουμίνη).

Από την παρακέντηση του ασκίτικού υγρού παρατηρείται εικόνα λευκοκυττάρωσης (2.300/μl) με 56% ουδετερόφιλα, SAAG 2.1g/dl και υψηλά ολικά λευκώματα (2.9g/dl).

Με την εργαστηριακή υποψία αυτόματης βακτηριακής περιτονίτιδας, χωρίς ωστόσο να παρουσιάζει συμβατή κλινική εικόνα, η ασθενής αντιμετωπίστηκε με την ενδεξιγμένη αντιβιοτική αγωγή χωρίς καμία ανταπόκριση.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ (2)

Η μαγνητική τομογραφία κοιλίας ανέδειξε ήπαρ ηπίως αυξημένων διαστάσεων με ομαλό περίγραμμα, μαζική σπληνομεγαλία (31.4cm), διάταση σπληνοπυλαίου άξονα (εύρος πυλαίας φλέβας 2,1cm) χωρίς εικόνα θρόμβωσης και κρσοειδή διεύρυνση της ομφαλικής φλέβας στα πλαίσια ανάπτυξης παράπλευρου δικτύου.

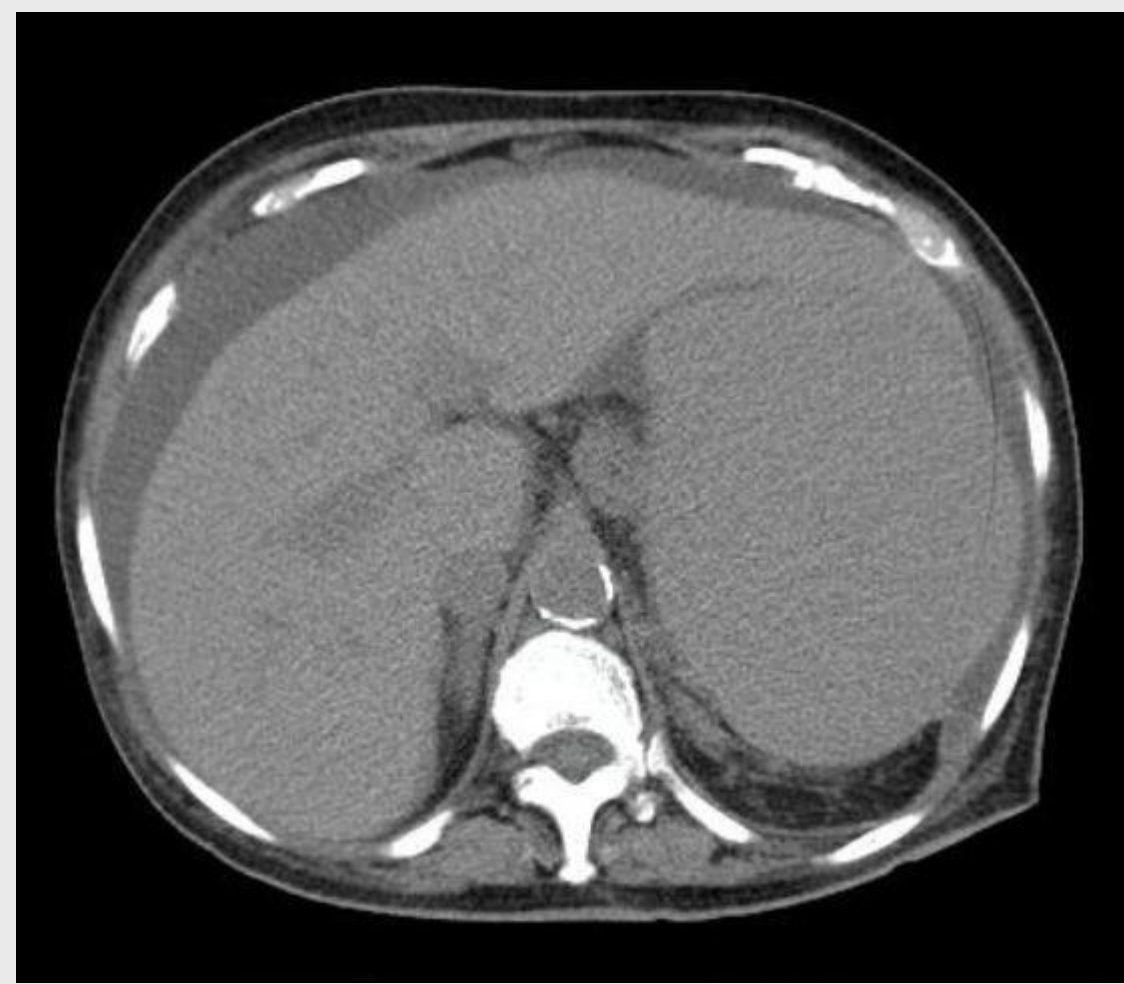
Τα παραπάνω ευρήματα είναι συμβατά με προηπατική πυλαία υπέρταση χωρίς ενδείξεις ηπατικής νόσου ή θρόμβωσης σπληνοπυλαίου άξονα, αποδιδόμενη σε αυξημένη ροή στα πλαίσια πίεσης από τον διογκωμένο σπλήνα.

Λόγω των υψηλών λευκωμάτων του υγρού σε συνδυασμό με το ιστορικό στεφανιαίας νόσου της ασθενούς, διενεργήθηκε υπερηχογράφημα καρδιάς, που ανέδειξε διατηρημένο κλάσμα εξώθησης αριστεράς κοιλίας με διαστολική δυσλειτουργία και εικόνα ανεπάρκειας τριγλώχινας με εκτιμώμενη συστολική πίεση πνευμονική αρτηρίας 62 mmHg.

Η αξονική αγγειογραφία πνευμονικών αρτηριών απέκλεισε το ενδεχόμενο πνευμονικής υπέρτασης οφειλόμενης σε χρόνια θρομβοεμβολική πνευμονική νόσο.



Εικόνα 1. Υπερηχογράφημα άνω κοιλίας. (Διαστάσεις σπληνός: 31.2cm μέγιστη διάμετρος)



Εικόνα 2. Αξονική τομογραφία κοιλίας. Μαζική σπληνομεγαλία με παρουσία ασκίτικης συλλογής.

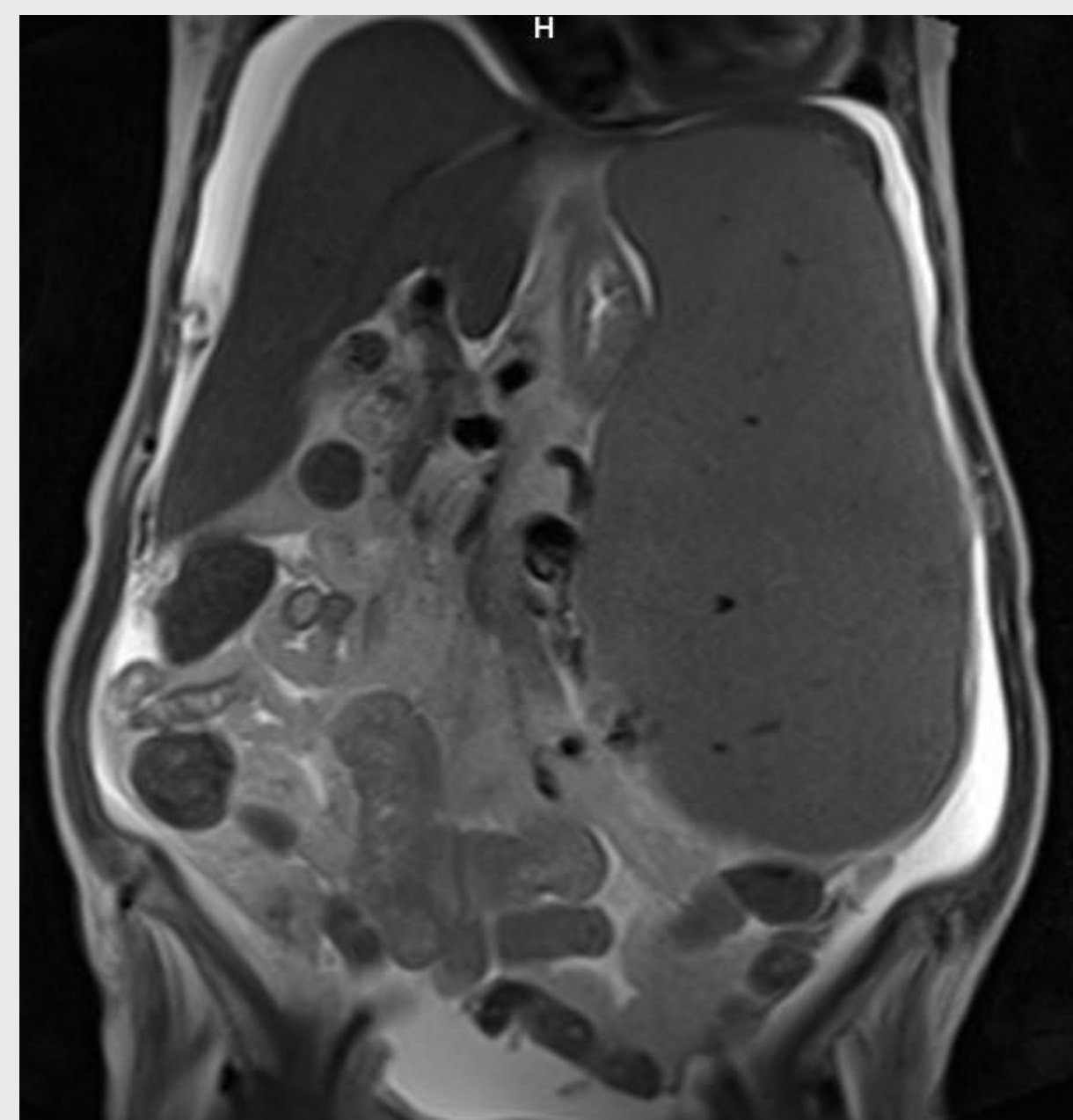
ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ (3)

Ακολούθησε καθετηριασμός δεξιών κοιλοτήτων και ηπατικών φλεβών, που επιβεβαίωσε εικόνα μέτριας πνευμονικής υπέρτασης, ενώ απέκλεισε τη θρόμβωση των ηπατικών φλεβών.

Παρά την εντατικοποίηση του διουρητικού σχήματος, η ασθενής παρουσίαζε ανάγκες εκκενωτικών παρακεντήσεων ανά επτά (7) ημέρες για διάστημα δύο (2) μηνών.

Λόγω της αιματολογικής εικόνας, αλλά και των λοιπών ευρημάτων συμβατών με μυελοϋπερπλαστικό νόσημα, έγινε έλεγχος σημειακής μετάλλαξης V617F του γονιδίου JAK2, ο οποίος ήταν θετικός.

Επακόλουθη οστεομυελική βιοψία ανέδειξε μικρού βαθμού ελάττωση της κοκκιώδους και ερυθράς σειράς με καλή ωρίμανση, υπερπλασία της μεγακαρυοκυτταρικής σειράς με μεγάλο ή και γιγαντιαίο μεγέθους μεγακαρυοκύτταρα που περικλείουν άτυπους, πολυλοβωτούς πυρήνες και στη χρώση Gomori παρατηρήθηκε ικανού βαθμού αύξηση των δικτυωτών ινών.



Εικόνα 3. T1 ακολουθία μαγνητικής τομογραφίας άνω κοιλίας (στεφανιαίος άξονας). Σχεδόν πλήρης κατάληψη AP ήμισυ της κοιλίας από τον διογκωμένο σπλήνα.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ (4)

Τα ευρήματα αυτά είναι συμβατά με μυελοϋπερπλαστικό νόσημα του τύπου της πρωτοπαθούς μυελοϊνωσης (PMF), με βαθμό ίνωσης: 3 (MF:3).

Έπειτα από δύο μήνες θεραπείας με Ruxolitinib, η ασθενής εμφάνισε ύφεση του ασκίτη και μείωση των διαστάσεων του σπληνός (26cm). Στην πορεία της θεραπείας παρατηρήθηκε πανκυτταροπενία η οποία αντιμετωπίστηκε με μείωση της προσλαμβανόμενης δόσης, με καλή ανταπόκριση.

Η συνύπαρξη πνευμονικής υπέρτασης σε έδαφος μυελοϋπερπλαστικών νοσημάτων αποδίδεται^{3,4} σε αύξηση της γλοιότητας του αίματος, θρομβοεμβολικά επεισόδια, ίνωση του μυελού και εξωμυελική αιμοποίηση, άμεση συμμετοχή των πνευμονικών αγγείων και στην ίδια την πυλαία υπέρταση.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Το παραπάνω κλινικό περιστατικό υπογραμμίζει την ανάγκη εγρήγορσης του κλινικού ηπατολόγου προς την αναζήτηση αιματολογικής νόσου σε ασθενείς με ασκίτη και σπληνομεγαλία, απουσία χρόνιας ηπατικής νόσου.

Η έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία της μυελοϊνωσης, παρά την πτωχή πρόγνωση, οδηγεί σε αύξηση της επιβίωσης και της ποιότητας ζωής των ασθενών.

ΠΗΓΕΣ

- Wiest R, Strauch U, Wagner H, Strotzer M, Woernckhaus M, Schröder G, Schölmerich J, Lock G. A patient with myelofibrosis complicated by refractory ascites and portal hypertension: to tips or not to tips? A case report with discussion of the mechanism of ascites formation. Scand J Gastroenterol. 2004 Apr;39(4):389-94. doi: 10.1080/00365520310007521. PMID: 15125474.
- Tokai K, Miyatani H, Yoshida Y, Yamada S. Multiple esophageal variceal ruptures with massive ascites due to myelofibrosis-induced portal hypertension. World J Gastroenterol. 2012 Jul 28;18(28):3770-4. doi: 10.3748/wjg.v18.i28.3770. PMID: 22851873; PMCID: PMC3406433.
- Leiva O, Garcia BD, Hobbs G. Pulmonary Hypertension in Myeloproliferative Neoplasms: New Insights and Unexplored Horizons. Am J Respir Crit Care Med. 2023 Sep 1;208(5):518-521. doi: 10.1164/rccm.202306-1001ED. PMID: 37429036; PMCID: PMC10492239.
- Montani D, Thoré P, Mignard X, Jaïs X, Boucly A, Jevnikar M, Seferian A, Jutant EM, Cottin V, Fadel E, Simonneau G, Savale L, Sitbon O, Humbert M. Clinical Phenotype and Outcomes of Pulmonary Hypertension Associated with Myeloproliferative Neoplasms: A Population-based Study. Am J Respir Crit Care Med. 2023 Sep 1;208(5):600-612. doi: 10.1164/rccm.202210-1941OC. PMID: 37311222.