

# ΠΥΛΑΙΟ-ΚΟΛΠΟΕΙΔΙΚΗ ΑΓΓΕΙΑΚΗ ΔΙΑΤΑΡΑΧΗ (PSVD): ΜΙΑ ΟΝΤΟΤΗΤΑ ΜΕ ΠΟΛΛΑ

## ΠΡΟΣΩΠΑ- ΔΕΔΟΜΕΝΑ ΜΙΑΣ ΗΠΑΤΟΛΟΓΙΚΗΣ ΜΟΝΑΔΑΣ

Συρίχα Αντωνία<sup>1</sup>, Σακελλαρίου Στρατηγούλα<sup>2</sup>, Ζώγας Γεώργιος<sup>1</sup>, Αντωνιάδη Δήμητρα<sup>1</sup>, Μαλατέστα Μαρία<sup>1</sup>, Μόσιαλος Βάιος<sup>1</sup>, Πάντζιος Σπυρίδων<sup>1</sup>, Σιδηρόπουλος Ορέστης<sup>1</sup>, Ελευσινιώτης Ιωάννης<sup>1</sup>

1 Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική- Ηπατογαστρεντερολογική Μονάδα, ΓΟΝΚ «Οι Άγιοι Ανάργυροι», Αθήνα, 2 Α' Εργ. Παθ.Αν. ΓΝΑ ΛΑΙΚΟ, ΕΚΠΑ

### ABSTRACT

**ΕΙΣΑΓΩΓΗ:** Η PSVD αποτελεί μία σχετικά σπάνια ανευρίασκήμη ηπατική διαταραχή η οποία συνδέεται με διάφορα νοσήματα (αυτοάνοσα, λοιμώδη, αιματολογικά) και εμφανίζει ποικίλη κλινική έκφραση ενώ αρκετά συχνά παραμένει αδιάγνωστη. Χαρακτηρίζεται από απουσία κίρρωσης, με ή χωρίς σημεία πυλαίας υπέρτασης, και αγγειακές αλλοιώσεις των πυλαίων φλεβιδίων και κοιλποειδών.

**ΣΚΟΠΟΣ:** Η παρουσίαση ασθενών με PSVD που προσήλθαν τα τελευταία 2 έτη στη μονάδα μας.

**ΜΕΘΟΔΟΙ:** 1) Άνδρας 83 ετών με ιστορικό νόσου Crohn και απομυελινωτικής πολυνευροπάθειας προσεκομίσθη λόγω μέλαινων κενώσεων. Κλινικά παρουσίαζε σπληνομεγαλία και ασκίτη πυλαίας υπέρτασης ενώ από τον εργαστηριακό και απεικονιστικό έλεγχο ανευρέθη αναιμία, θρομβοπενία και μη κίρρωτικό ήπαρ με αυξημένο εύρος πυλαίας φλέβας αντίστοιχα. Η γαστροσκόπηση ανέδειξε αγγεικτασίες άντρου στομάχου με ενεργό οozing αιμορραγία και διενεργήθη ενδοσκοπική περιδεση με ελαστικούς δακτυλίους.

2) Γυναίκα 50 ετών προσήλθε λόγω ανεύρεσης ασκίτικης συλλογής και μορφώματος ΔΕ ωθήκης σε εξωτερικό έλεγχο. Διαπιστώθηκε ικτερική χροιά, σπληνομεγαλία, λευκοκυττάρωση, αναιμία, θρομβοκυττάρωση, υπερχοληρυθριναιμία, παράταση χρόνων πήξης και ασκίτικο υγρό υπέρ πυλαίας υπέρτασης με αρνητική κυτταρολογική εξέταση για κακοήθεια. Το επόμενο βήμα ήταν η διενέργεια οσσομυελικής βιοψίας με την οποία ετέθη η διάγνωση της πρωτοπαθούς μυελοίνωσης (JAK-2 positive).

3) Γυναίκα 52 ετών διεκομίσθη στην κλινική μας λόγω διαλείποντος εμπυρέτου από διμήνου με συνοδό πρόσφατη ανεύρεση χολοστατικής ηπατίτιδας (AST 1055, ALT 716, γGt 141, ALP 135). Πρόκειται για ασθενή με ιστορικό ΣΕΛΑ υπό υδροξυχλωροκίνη και χειρουργηθέντος καρκίνου ενδομητρίου σε έδαφος συνδρόμου Lynch. Δεν παρουσίαζε εικόνα ενεργού αρθρίτιδας ενώ ανευρέθησαν στοιχεία μη κίρρωτικής πυλαίας υπέρτασης, όπως ηπατοσπληνομεγαλία και μεγάλη ασκίτη συλλογή (SAAG 1.5). Η πυλαία φλέβα ήταν βαθιά και οι ιολογικός/ανοσολογικός έλεγχος αρνητικός. Οι απεικονίσεις (CT/MRI/PET-CT) απέκλεισαν την ενεργό κακοήθεια.

4) Άνδρας 35 ετών με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό προσήλθε λόγω εμμένουσας αδιευκρίνιστης τρανσαμινασαιμίας (AST 100, ALT 110) από δεκαετίας, υπό παρακολούθηση. Η ελαστογραφία ήπατος ανέδειξε μη κίρρωτικό ήπαρ.

5) Άνδρας 60 ετών με ιστορικό ψωρίασης από 40 ετών προσήλθε ασυμπτωματικός λόγω εμμένουσας εικόνας χολόστασης (γGT 100, ALP 220) υπό ουρσοδεοξυχολικό οξύ και αυξημένης CRP. Ο ιολογικός/μικροβιολογικός/ανοσολογικός/αιματολογικός του έλεγχος ήταν αρνητικός. Η MRI κοιλίας/MRCP ανέδειξε μη κίρρωτικό ήπαρ και οίδηματική απεικόνιση της ηπατικής κάψας και του παρεγχύματος, εικόνα συμβατή με φλεγμονώδη νόσο του οργάνου.

**ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:** Όλοι οι ανωτέρω ασθενείς υπεβλήθησαν σε βιοψία ήπατος από την οποία ανευρέθη μη κίρρωτικό ήπαρ καθώς και ευρήματα που εμπίπτουν στο φάσμα της PSVD και περιλαμβάνουν τη διέγερση του αιλού των ηπατικών φλεβιδίων (hematation), τη φλεγμονή, διάταση, συμφόρηση και τριχοειδοποίηση των κοιλποειδών καθώς και την περικολποειδική ίνωση. Επιπλέον, εναλλασσόμενες περιοχές αναγεννητικής υπερπλασίας των ηπατοδοκιδών με περιοχές με διάταση των κοιλποειδών. Αξιοσημείωτο είναι πως η δεύτερη βιοψία ανέδειξε και εστίες εξωμυελικής αιμοποίησης.

**ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ:** Οι κλινικοί ιατροί θα πρέπει να εξοικειωθούν με το ευρύ φάσμα εκδηλώσεων της PSVD το οποίο κυμαίνεται από την απλή διαταραχή της ηπατικής βιοχημείας, απουσία συμπτωμάτων, μέχρι την εκδήλωση κλινικά σημαντικής, μη κίρρωτικής πυλαίας υπέρτασης.

### CONTACT

Αντωνία Συρίχα  
Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική-  
Ηπατογαστρεντερολογική Μονάδα, ΓΟΝΚ «Οι Άγιοι  
Ανάργυροι», Αθήνα  
Email: tsyriha@gmail.com

### INTRODUCTION

Η πυλαιοκολποειδική αγγειακή διαταραχή (PSVD) αποτελεί μία σχετικά σπάνια ηπατική διαταραχή η οποία συνδέεται με διάφορα νοσήματα (αυτοάνοσα, αιματολογικά, γενετικά, λοιμώδη) ή είναι αποτέλεσμα φαρμακευτικής τοξικότητας και εμφανίζει ποικίλη κλινική έκφραση ενώ αρκετά συχνά παραμένει αδιάγνωστη. Χαρακτηρίζεται από απουσία κίρρωσης, με ή χωρίς σημεία πυλαίας υπέρτασης, και αγγειακές αλλοιώσεις των πυλαίων φλεβιδίων και των κοιλποειδών του ήπατος. Σκοπός της μελέτης μας ήταν η παρουσίαση ασθενών με PSVD που προσήλθαν τα τελευταία 2 έτη στη μονάδα μας.

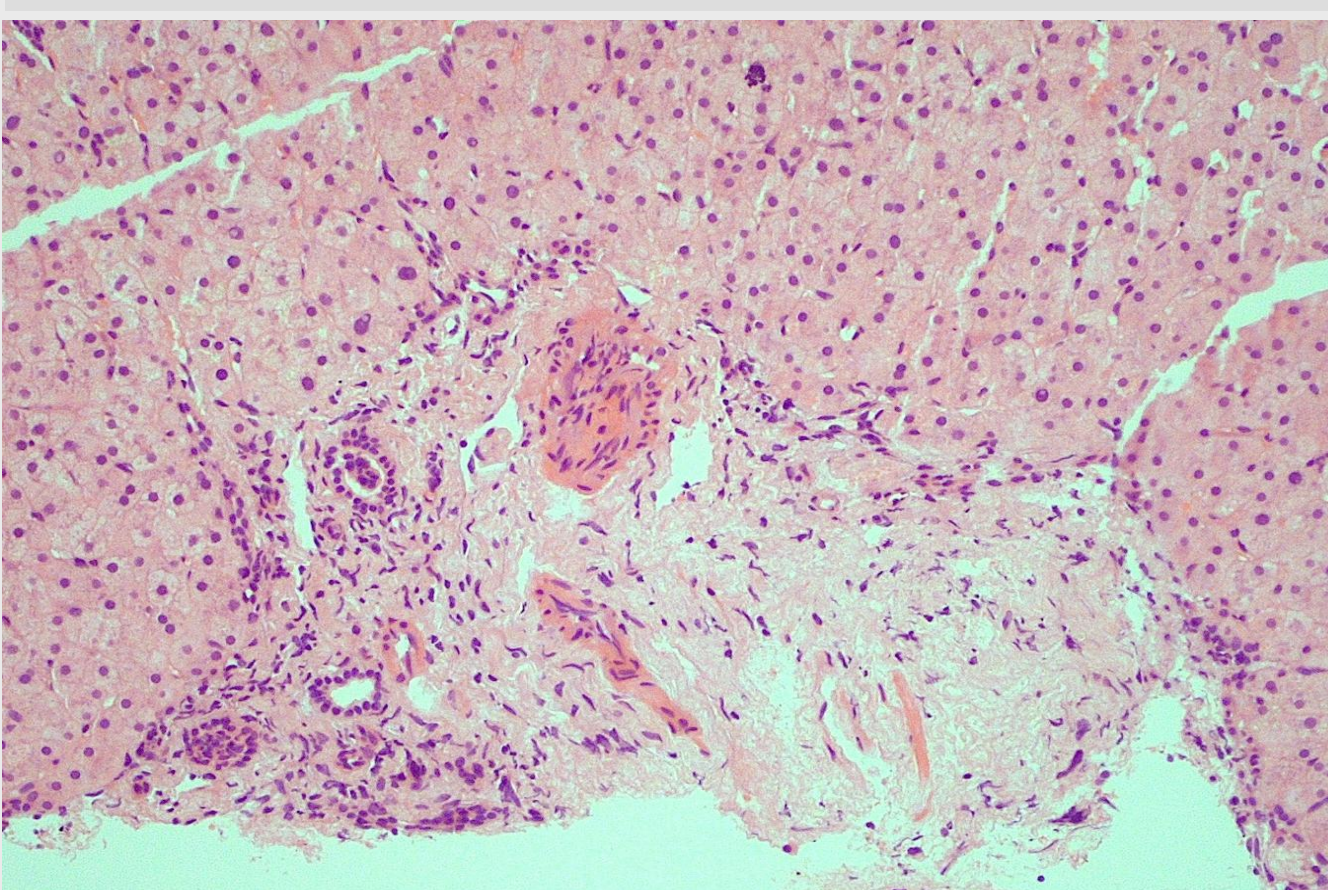
### RESULTS

Όλοι οι ανωτέρω ασθενείς υπεβλήθησαν σε βιοψία ήπατος από την οποία διαπιστώθηκε μη κίρρωτικό ήπαρ καθώς και ευρήματα που εμπίπτουν στο φάσμα της PSVD και περιλαμβάνουν διαταραχές των πυλαίων φλεβιδίων όπως στένωση (F1), προβολή αυτών στο παρέγχυμα (herniation) (F2), διαταραχές των κοιλποειδών (διάταση, συμφόρηση και τριχοειδοποίηση)(F3,4) καθώς και περικολποειδική ίνωση (F5). Επιπλέον αναδείχθηκαν περιοχές αναγεννητικής υπερπλασίας των ηπατοδοκιδών (F6). Αξιοσημείωτο είναι πως η δεύτερη βιοψία ανέδειξε και εστίες εξωμυελικής αιμοποίησης.

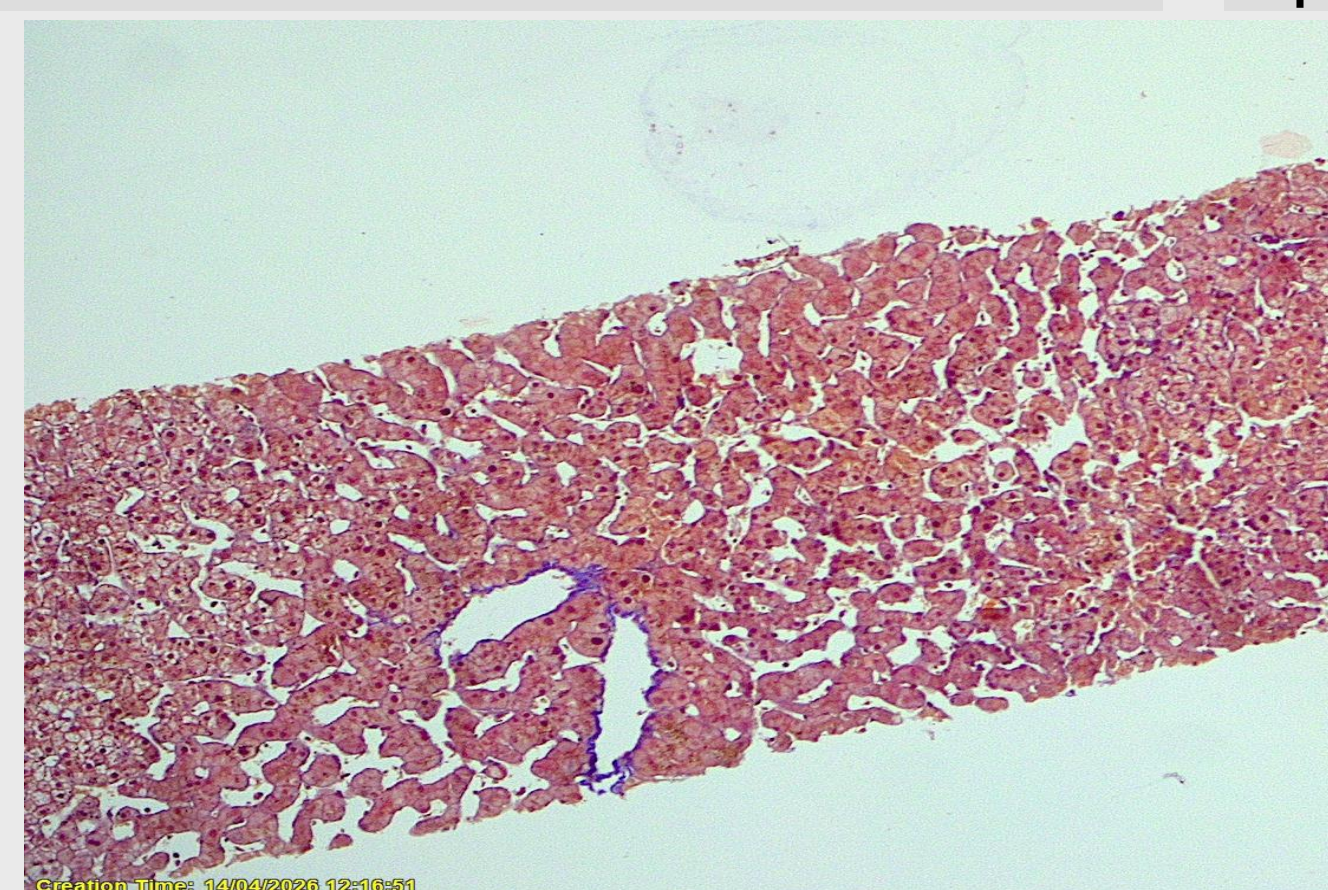
### METHODS AND MATERIALS

1) Άνδρας 83 ετών με ιστορικό νόσου Crohn και απομυελινωτικής πολυνευροπάθειας προσεκομίσθη λόγω μέλαινων κενώσεων. Κλινικά παρουσίαζε σπληνομεγαλία και ασκίτη πυλαίας υπέρτασης ενώ από τον εργαστηριακό και απεικονιστικό έλεγχο ανευρέθη αναιμία, θρομβοπενία και μη κίρρωτικό ήπαρ με αυξημένο εύρος πυλαίας φλέβας αντίστοιχα. Η γαστροσκόπηση ανέδειξε αγγεικτασίες άντρου στομάχου με ενεργό οozing αιμορραγία και διενεργήθη ενδοσκοπική περιδεση με ελαστικούς δακτυλίους.

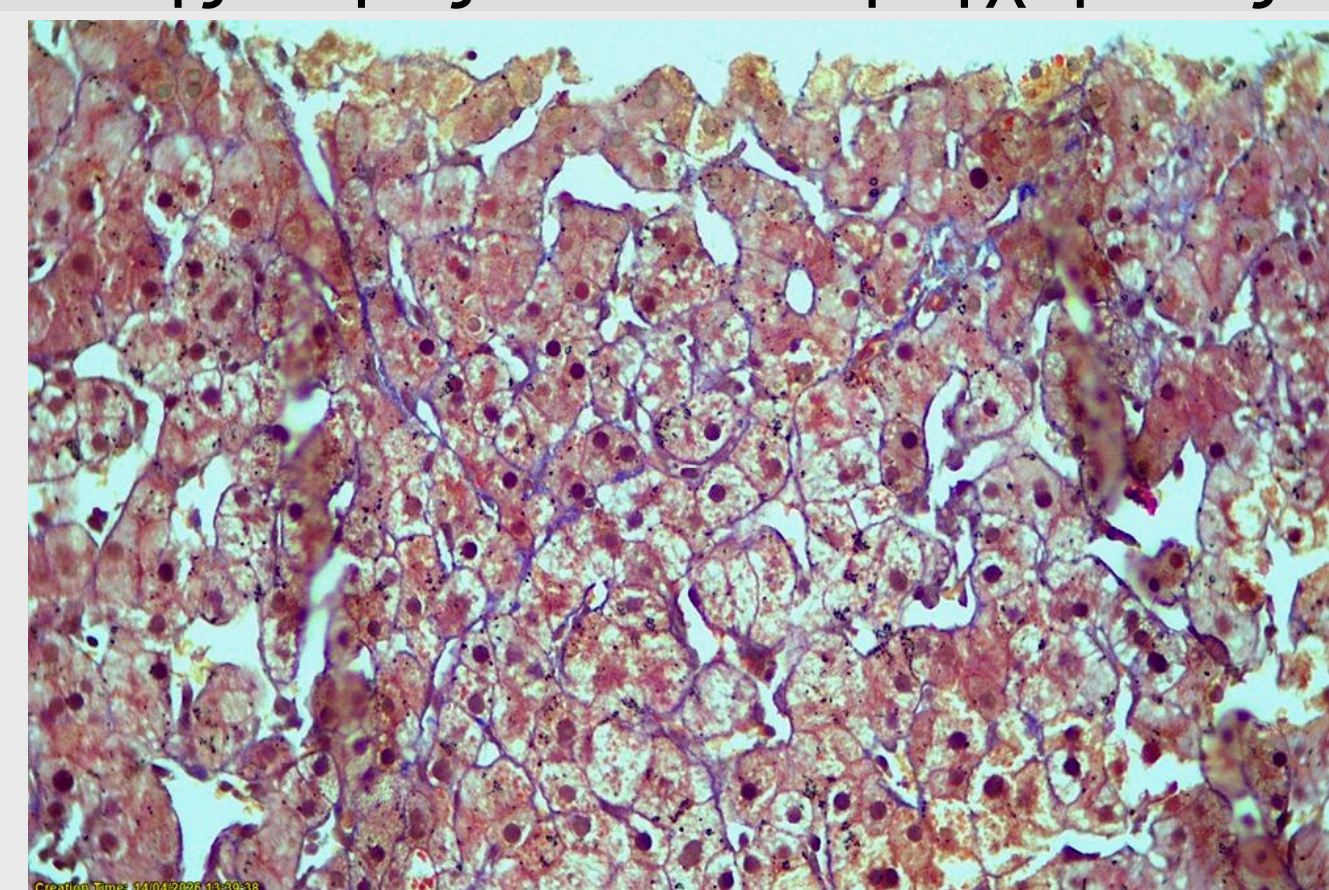
2) Γυναίκα 50 ετών προσήλθε λόγω ανεύρεσης ασκίτικης συλλογής και μορφώματος ΔΕ ωθήκης σε εξωτερικό έλεγχο. Διαπιστώθηκε ικτερική χροιά, σπληνομεγαλία, λευκοκυττάρωση, αναιμία, θρομβοκυττάρωση, υπερχοληρυθριναιμία, παράταση χρόνων πήξης και ασκίτικο υγρό υπέρ πυλαίας υπέρτασης με αρνητική κυτταρολογική εξέταση για κακοήθεια. Το επόμενο βήμα ήταν η διενέργεια οσσομυελικής βιοψίας με την οποία ετέθη η διάγνωση της πρωτοπαθούς μυελοίνωσης (JAK-2 positive).



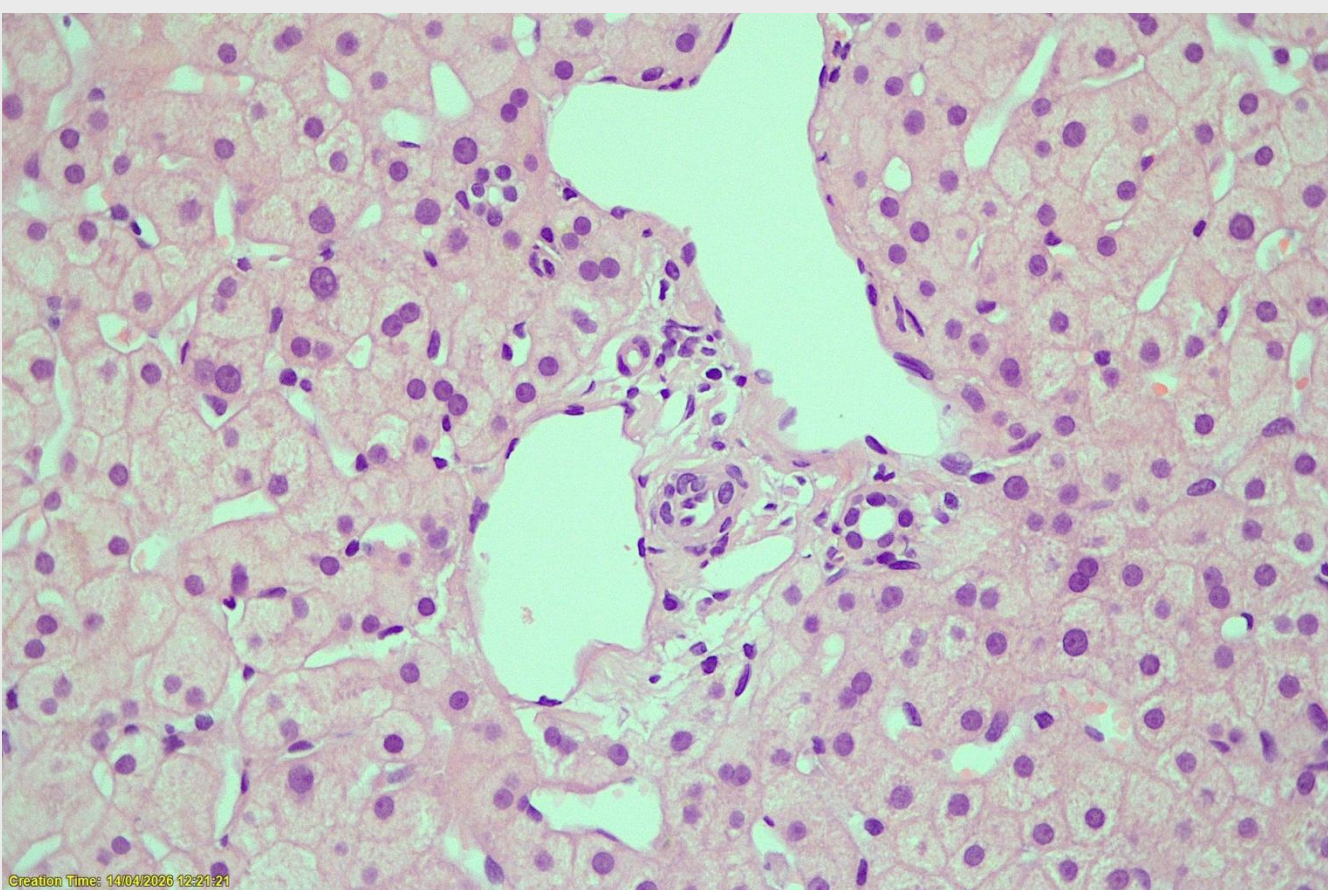
F1: Πυλαίο διάστημα με στένωση του π. φλεβιδίου



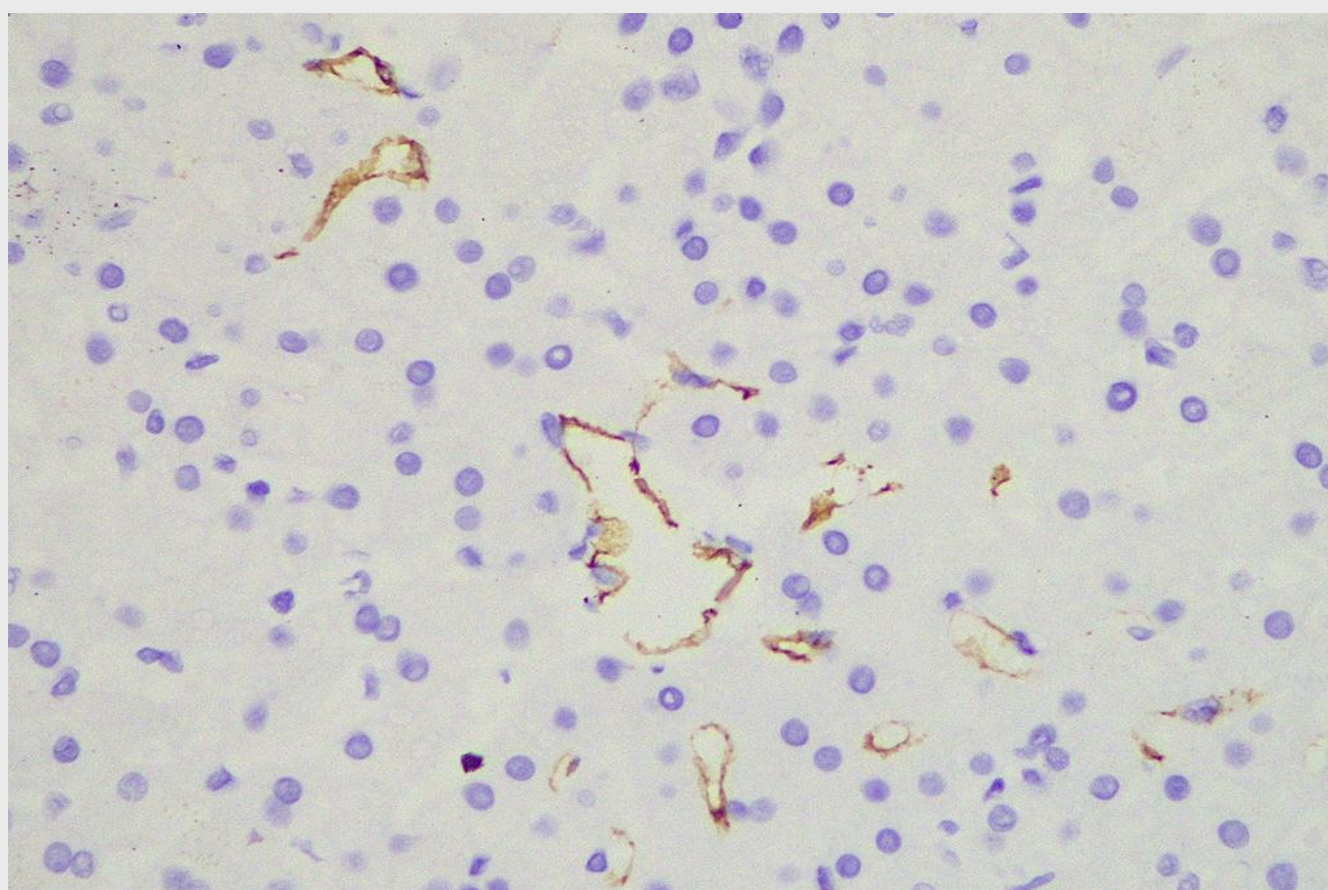
F3: Διάταση των κοιλποειδών (χρώση Masson)



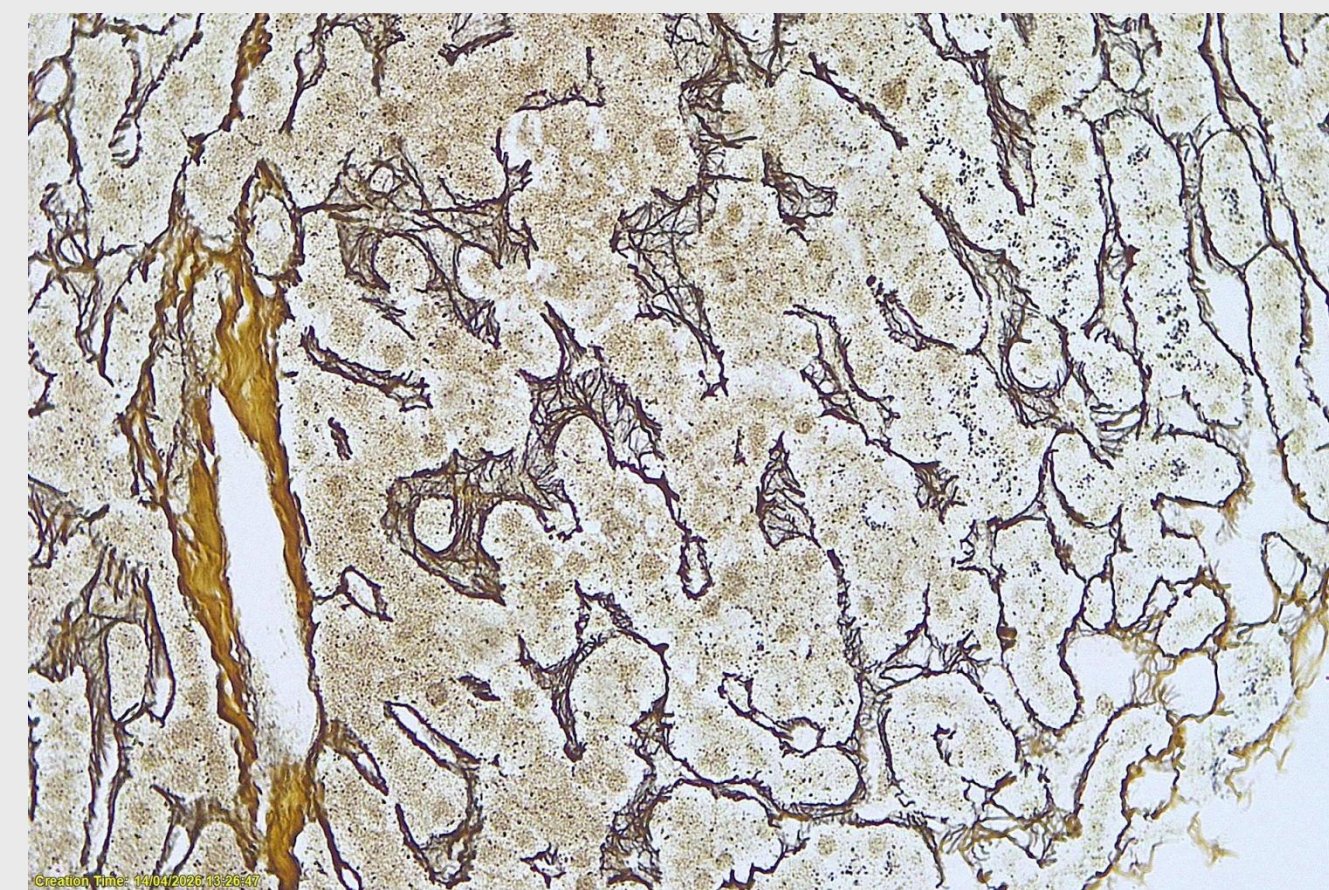
F5: Λεπτή περικολποειδική ίνωση (Masson)



F2: Προβολή του πυλαίου φλεβιδίου στο παρέγχυμα



F4: Τριχοειδοποίηση κοιλποειδών (CD34)



F6: Περιοχή ηπατοκυτταρικής αναγέννησης (Gomori)

### METHODS AND MATERIALS

3) Γυναίκα 52 ετών διεκομίσθη στην κλινική μας λόγω διαλείποντος εμπυρέτου από διμήνου με συνοδό πρόσφατη χολοστατική ηπατίτιδα (AST 1055, ALT 716, γGt 141, ALP 135). Πρόκειται για ασθενή με ιστορικό ΣΕΛΑ υπό υδροξυχλωροκίνη και χειρουργηθέντος καρκίνου ενδομητρίου σε έδαφος συνδρόμου Lynch. Δεν παρουσίαζε εικόνα ενεργού αρθρίτιδας ενώ ανευρέθησαν στοιχεία μη κίρρωτικής πυλαίας υπέρτασης, όπως ηπατοσπληνομεγαλία και μεγάλη ασκίτη συλλογή (SAAG 1.5). Η πυλαία φλέβα ήταν βαθιά και ο ιολογικός/ανοσολογικός έλεγχος αρνητικός. Οι απεικονίσεις (CT/MRI/PET-CT) απέκλεισαν την ενεργό κακοήθεια.

4) Άνδρας 35 ετών με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό προσήλθε λόγω εμμένουσας αδιευκρίνιστης τρανσαμινασαιμίας (AST 100, ALT 110) από δεκαετίας, υπό παρακολούθηση. Η ελαστογραφία ήπατος ανέδειξε μη κίρρωτικό ήπαρ.

5) Άνδρας 60 ετών με ιστορικό ψωρίασης από 40 ετών προσήλθε ασυμπτωματικός λόγω εμμένουσας εικόνας χολόστασης (γGT 100, ALP 220) υπό ουρσοδεοξυχολικό οξύ και αυξημένης CRP. Ο ιολογικός/μικροβιολογικός/ανοσολογικός/αιματολογικός του έλεγχος ήταν αρνητικός. Η MRI /MRCP ανέδειξε μη κίρρωτικό ήπαρ και οίδηματική απεικόνιση της ηπατικής κάψας και του παρεγχύματος.

### CONCLUSIONS

Οι κλινικοί ιατροί θα πρέπει να εξοικειωθούν με το ευρύ φάσμα εκδηλώσεων της PSVD το οποίο κυμαίνεται από την απλή διαταραχή της ηπατικής βιοχημείας απουσία συμπτωμάτων, μέχρι την εκδήλωση κλινικά σημαντικής, μη κίρρωτικής πυλαίας υπέρτασης.

### REFERENCES

- Ma et al. Porto-sinusoidal vascular disorder with known etiologies had more severe portal hypertension and poorer outcomes. Digestive and liver disease 2025;57:730-737.
- Marins et al. Portosinusoidal vascular disease. PathologyOutlines.com website. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/liverportosinusoidalldisease.html>.
- Premkumar et al. Porto-sinusoidal vascular disease: Classification and clinical relevance. J Clin Exp Hepatol 2024;14(5):101396.