

# ΜΗ ΚΙΡΡΩΤΙΚΗ ΠΥΛΑΙΑ ΥΠΕΡΤΑΣΗ ΣΕ ΝΕΑΡΗ ΓΥΝΑΙΚΑ: ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΑΠΟ ΤΗ ΣΠΛΗΝΟΜΕΓΑΛΙΑ ΠΑΙΔΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΗΣ ΠΥΛΑΙΟΚΟΛΠΟΕΙΔΙΚΗΣ ΑΓΓΕΙΑΚΗΣ ΝΟΣΟΥ (PORTO-SINUSOIDAL VASCULAR DISEASE, PSVD)

Αυδής Θ.<sup>1</sup>, Κόντος Γ.<sup>1</sup>, Σαπουνάς Χ.<sup>1</sup>, Τσιαμπέρας Ν.<sup>1</sup>, Κουρίκου Α.<sup>1</sup>, Σιακαβέλλας Σ.<sup>1</sup>, Τηνιακού Κ.<sup>2</sup>, Μανωλακόπουλος Σ.<sup>1</sup>, Deutsch Μ.<sup>1</sup>, Κρανιδιώτη Χ.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>. Β' Παθολογική κλινική και Ομώνυμο Εργαστήριο ΕΚΠΑ, Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο», <sup>2</sup>. Παθολογοανατομικό εργαστήριο ΕΚΠΑ Αρεταίειο Νοσοκομείο

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η σπληνομεγαλία παιδικής ηλικίας ως πρώτη εκδήλωση πυλαιοκολποειδικής αγγειακής νόσου.

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η πυλαιοκολποειδική αγγειακή νόσος (PSVD) αποτελεί υποδιαγνωσμένη αιτία μη κίρρωτικής πυλαίας υπέρτασης ιδιαίτερα σε νεαρούς ασθενείς με διατηρημένη ηπατική λειτουργία. Η διαγνωστική προσέγγιση απαιτεί ισχυρή κλινική υποψία και αποκλεισμό άλλων συστηματικών νοσημάτων.

## ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

WBC:	4,42 x 10.e3/uL
HGb:	13,4 g/dl
PLT:	<b>105 x 10.e3/uL</b>
AST:	26 U/L (<34 U/L)
ALT:	24 U/L (<55 U/L)
γGT:	<b>48 U/L (&lt;36 U/L)</b>
ALP:	55 U/L (<150 U/L)
T BIL:	1,2 mg/dl
INR:	1,1

## ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

### Ελαστογραφία ήπατος:



4,6 kPa

**Διαθωρακικό υπερηχογράφημα καρδιάς:** χωρίς παθολογικά ευρήματα

### MRI – MRA κοιλίας

- Σπληνομεγαλία χωρίς μορφολογικά χαρακτηριστικά κίρρωσης
- Διάταση σπληνοπυλαίου άξονα με παράπλευρο δίκτυο και χωρίς εικόνα θρόμβωσης

## ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

### Γαστροσκόπηση :

- Κιρσοί οισοφάγου και πυλαία γαστροπάθεια
  - 3 συνεδρίες περιίδεσης κιρσών
- Έναρξη χορήγησης καρβεδιλόλης

## ΒΙΟΨΙΑ ΗΠΑΤΟΣ

Αγγειακές αλλοιώσεις στο φάσμα της πυλαιοκολποειδικής αγγειακής διαταραχής :

- πυλαία στένωση (αποφρακτική πυλαία φλεβοπάθεια),
- αρχόμενη οζώδη αναγεννητική υπερπλασία και λεπτή γεφυροποιό ίνωση
- χωρίς κριτήρια κίρρωσης

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ - ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η παρούσα περίπτωση αναδεικνύει τη διαγνωστική προσέγγιση της σπληνομεγαλίας και θρομβοπενίας ως πρώιμες εκδηλώσεις πυλαίας υπέρτασης. Η πολύ χαμηλή τιμή ελαστογραφίας (4,6 kPa) σε συνδυασμό με εγκατεστημένους κιρσούς αποτελεί ισχυρό στοιχείο υπέρ μη κίρρωτικής αιτιολογίας πυλαίας υπέρτασης. Η μακρόχρονη πορεία από την παιδική ηλικία υποδηλώνει πρωτοπαθή αγγειακή διαταραχή του πυλαίου συστήματος, με διατήρηση της ηπατικής λειτουργίας. Η PSVD πρέπει να λαμβάνεται σοβαρά υπόψη σε νεαρούς ασθενείς με πυλαία υπέρταση και η ιστολογική επιβεβαίωση είναι απαραίτητη για την ορθή διάγνωση και διαφοροδιάγνωση από την κίρρωση.

## ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Γυναίκα 21 ετών παραπέμφθηκε για διερεύνηση εμμένουσας θρομβοπενίας και προοδευτικά επιδεινούμενης σπληνομεγαλίας. Από την ηλικία των 12 ετών στο ιστορικό της καταγράφεται ήπια σπληνομεγαλία (μήκος σπληνός 12,5 cm), η οποία παρουσίασε σταδιακή αύξηση φθάνοντας τα 16 cm κατά την πρόσφατη απεικονιστική εκτίμηση.

- ΙΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ:** HBsAg (-), Anti-HBs (-), Anti-HBc (-), Anti- HAV (-), anti-HCV (-), anti-HEV(-), HIV(-)
- HCV RNA: 53 IU/ml
- ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ**
  - ✓ ANA (-), AMA (-), ASMA (-), anti-ds- D.N.A (-) A.P.C.A (-)
- ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ**
  - ✓ Επίχρισμα περιφερικού αίματος (-)
  - ✓ Οστεομυελική βιοψία: χωρίς ευρήματα υπεραιματολογικού νοσήματος
  - ✓ JAK 2 , BCR – ABL: (-)
  - ✓ Αρνητικά αντισώματα για αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο (-)
  - ✓ Έλεγχος για νόσο Gaucher: (-)

## ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Αυδής Θεόφιλος  
Επικουρικός Παθολόγος  
B Παν/κή Παθολογική Κλινική  
Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο»  
Email:theofilosavdis@gmail.com  
Phone: +306989083040