



LIETUVOS SVEIKATOS MOKSLŲ
UNIVERSITETO LIGONINĖ
KAUNO
KLINIKOS

LIETUVOS SVEIKATOS MOKSLŲ UNIVERSITETO LIGONINĖ
KAUNO KLINIKOS
GASTROENTEROLOGIJOS KLINIKA



Reta hepatinės encefalopatijos priežastis

Gydytojas rezidentas Tadas Urbonas

2019-06-07

Kaunas

Anamnezė

- 34m. moteris, gyvenanti Vilniuje
- 8 metus kartojasi mieguistumo priepuoliai, jų metu:
 - Visas kūnas „surakintas“, negali judinti galūnių
 - Prieš priepuolius jaučia bendrą silpnumą, trinka rega
 - Trunka visą dieną
 - Dažnis: apie 1 kartą per savaitę
- 8 metus negali pastoti, buvęs 1 persileidimas 20 nėštumo savaitę

Anamnezė

- 2014m. nustatyta vartų venos trombozė, splenorenalinis šuntas, blužnies arterijos pseudoaneurizmos (pagal KT duomenis)
- Įtariant, kad priepuoliai sukelti hepatinės encefalopatijos - paskirtas konservatyvus gydymas (dieta, laktuliozė, L-ornithinas-L-aspartas), tačiau gydymas efekto nedavė
- Tirta neurologų, tikslinta priepuolių kilmė. Atliktas galvos KT, MRT, encefalograma – patologinių pakitimų nenustatyta

Ligos eiga

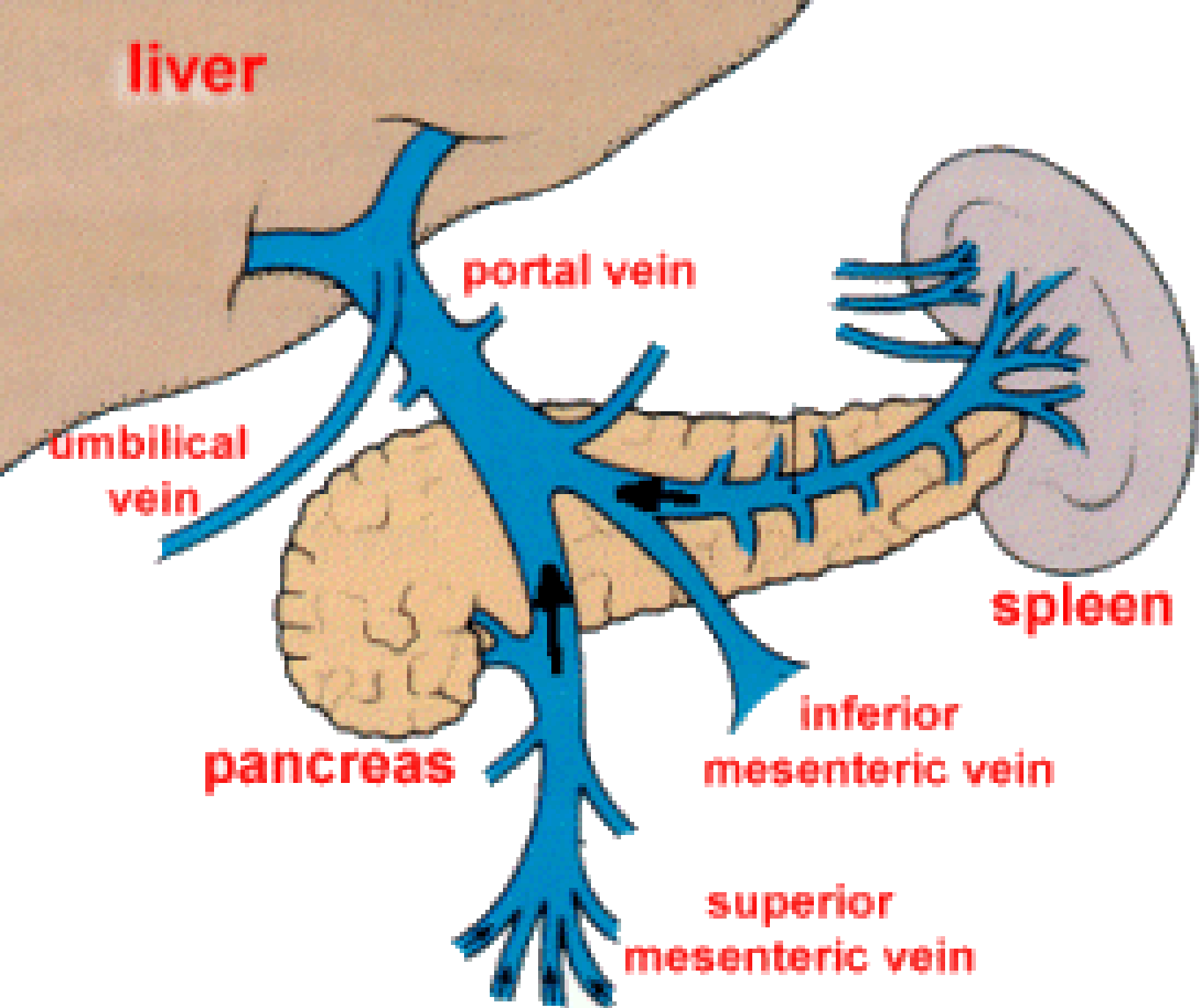
- Nepaisant skirto gydymo mieguistumo priepuoliai dažnėja, kartojosi 1-2 kartus per savaitę, pacientė negali dirbti, vairuoti
- 2018m. balandį atvyko gastroenterologo konsultacijai į LSMUL KK
- Tirta dėl antifosfolipidinio sindromo – atmesta
 - ✓ Antikardiolipiniai Ak (IgM ir IgG) ir anti-β2 glikoproteinas 1 (IgG ir IgM) – normos ribose
 - ✓ Tirti trombofiliniai faktoriai, Leideno faktorius, proteinas C, S ir kiti – patologijos nerasta

Ligos eiga

- Rasta sumažėjusi ceruloplazmino koncentracija (0,18) – tirta dėl Vilsono ligos, vario ekskrecija su šlapimu normali
- Konsultuota genetiko – ATP7B geno tyrimas: ATP7B gene mutacija nenustatyta, todėl nukreipta viso ATP7B geno sekoskaitai
- Atlikus ATP7B geno sekoskaitą – patogeninių geno variantų nenustatyta, duomenų už Vilsono ligą nepakanka (sekoskaita patvirtina 98% Vilsono ligos atvejų)
- Ambulatoriškai atliktuose tyrimuose: **amoniakas 30 $\mu\text{mol/l}$, kepenų fermentai – norma, SPA, TNS – normos ribose**

Ligos eiga

- 2019 m. atlikta pilvo organų KT + angiografija (LSMUL KK)



liver

portal vein

umbilical vein

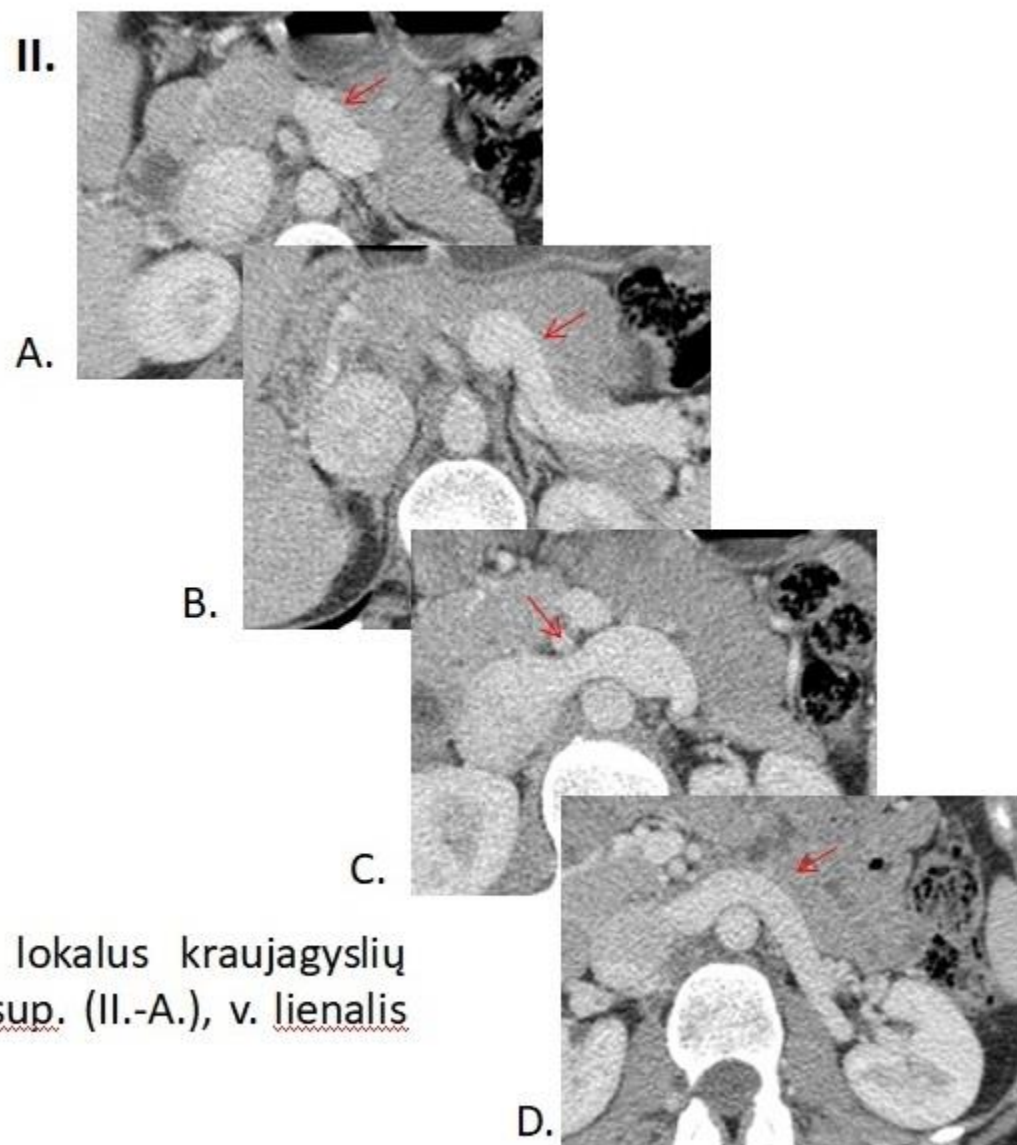
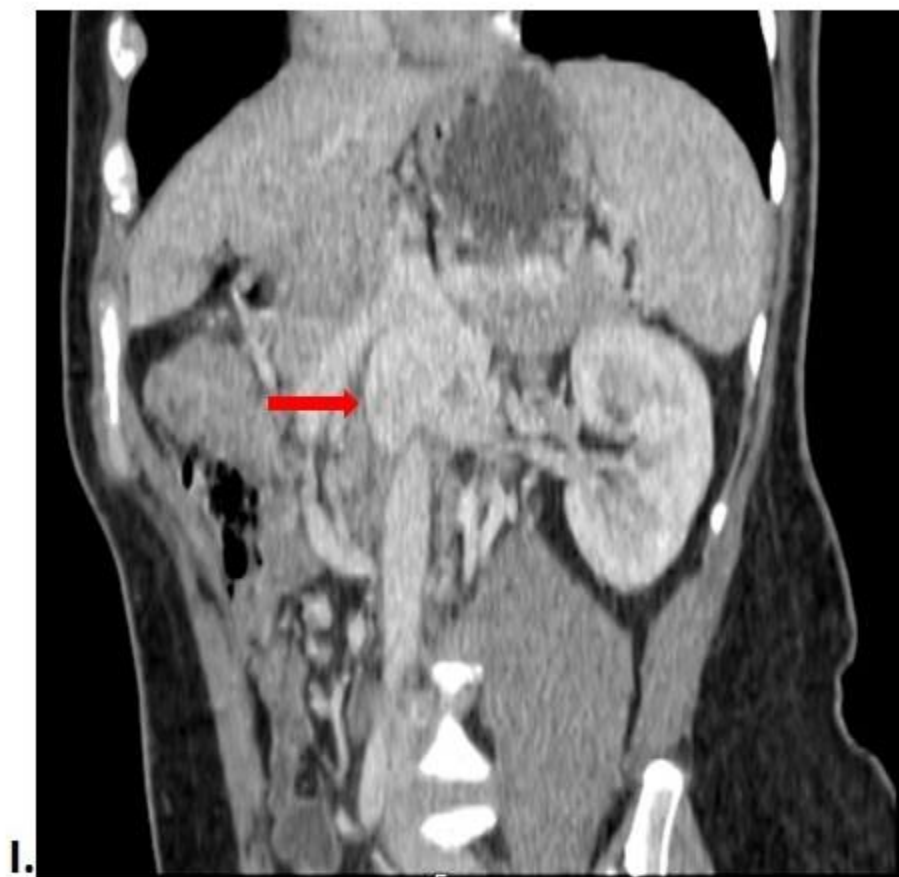
spleen

pancreas

inferior mesenteric vein

superior mesenteric vein

Kompiuterinės tomografijos tyrimas



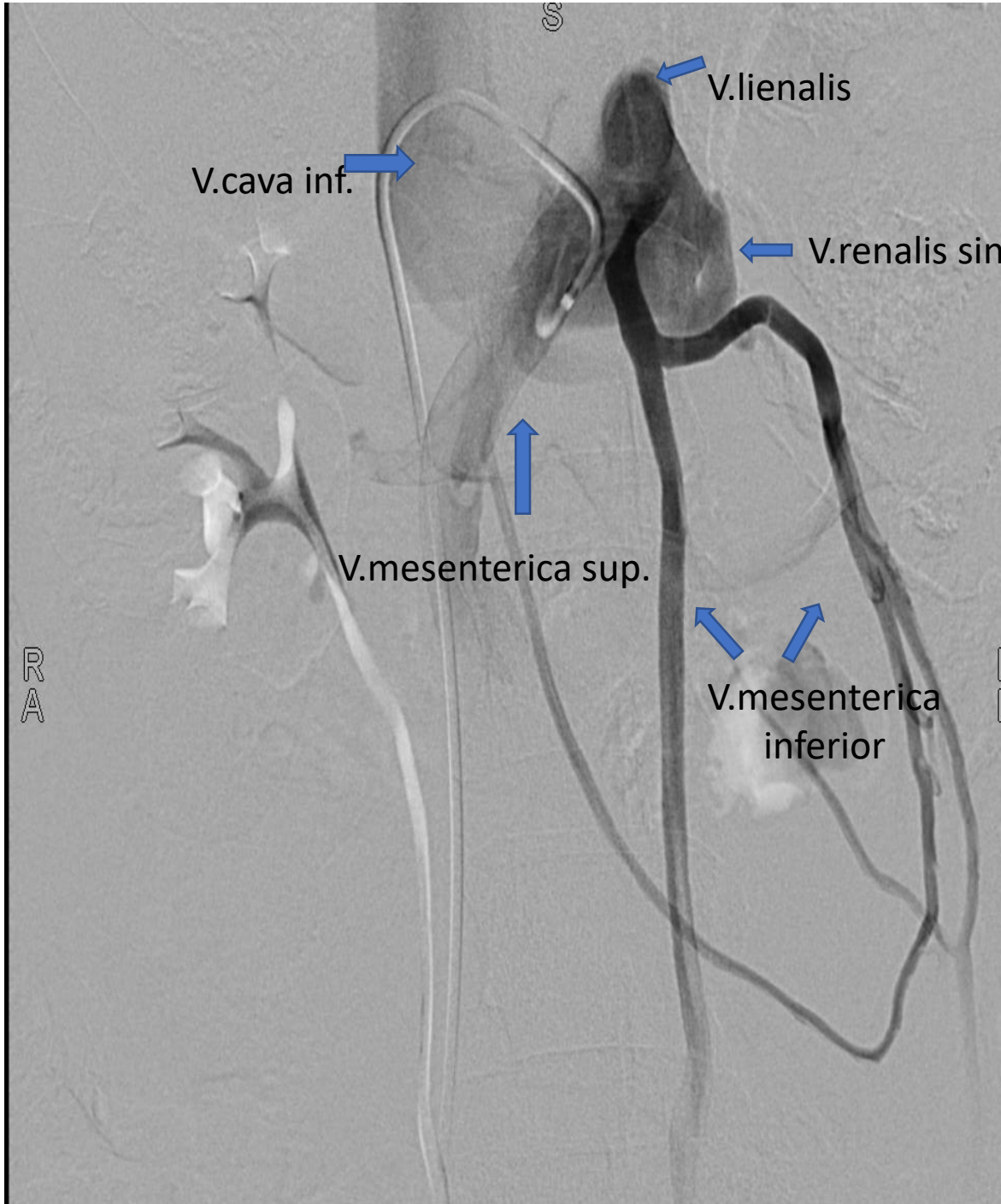
Kompiuterinės tomografijos metu stebimas lokalus kraujagyslių išsipétimas(I.), turintis ryšį su a. mesenterica sup. (II.-A.), v. lienalis (II.-B.), v.cava inf. (II.-C.) ir v. renalis sin. (II.-D.)

Ligos eiga

- Kadangi KT angiografijos duomenys buvo netipiniai v. portae trombozei – ligonė stacionarizuota tiesioginiai portografijai

Ligos eiga

- Tiesioginės portografijos metu nustatytas kraujagyslių sutekėjimas (ang. confluence), kuris susidaro iš v. mesenterica sup., v. lienalis, v. renalis sin., v. mesenterica inf., kuris tiesiogiai įteka į v. cava inferior.
- V. portae intahepatinės venos pildosi tik per šuntą tarp v. lienalis ir v. portae
- **Amoniakas 32->34->71->34->50 μmol/l**



V.lienalis

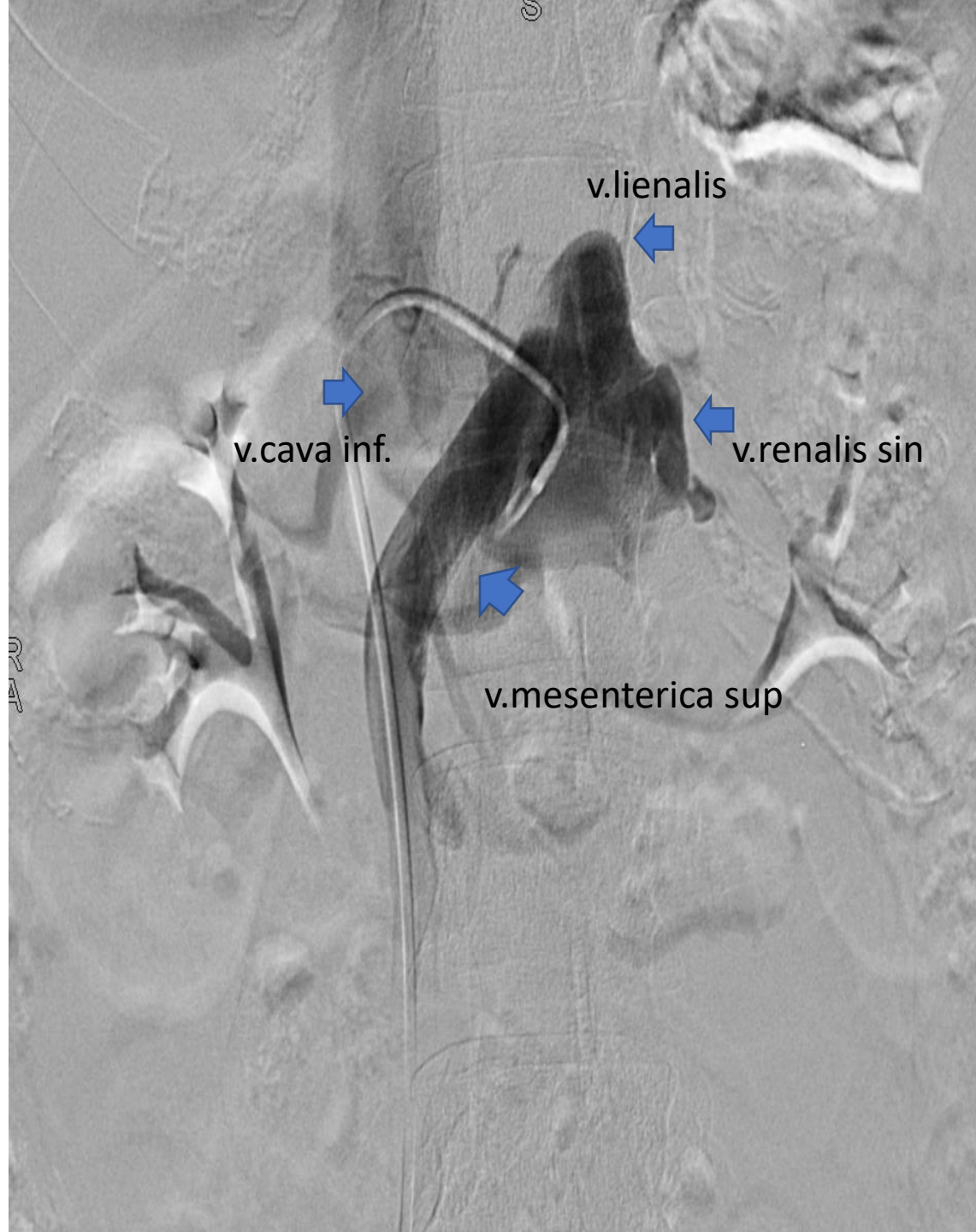
V.cava inf.

V.renalis sin.

V.mesenterica sup.

V.mesenterica inferior

RA



v.lienalis



v.cava inf.



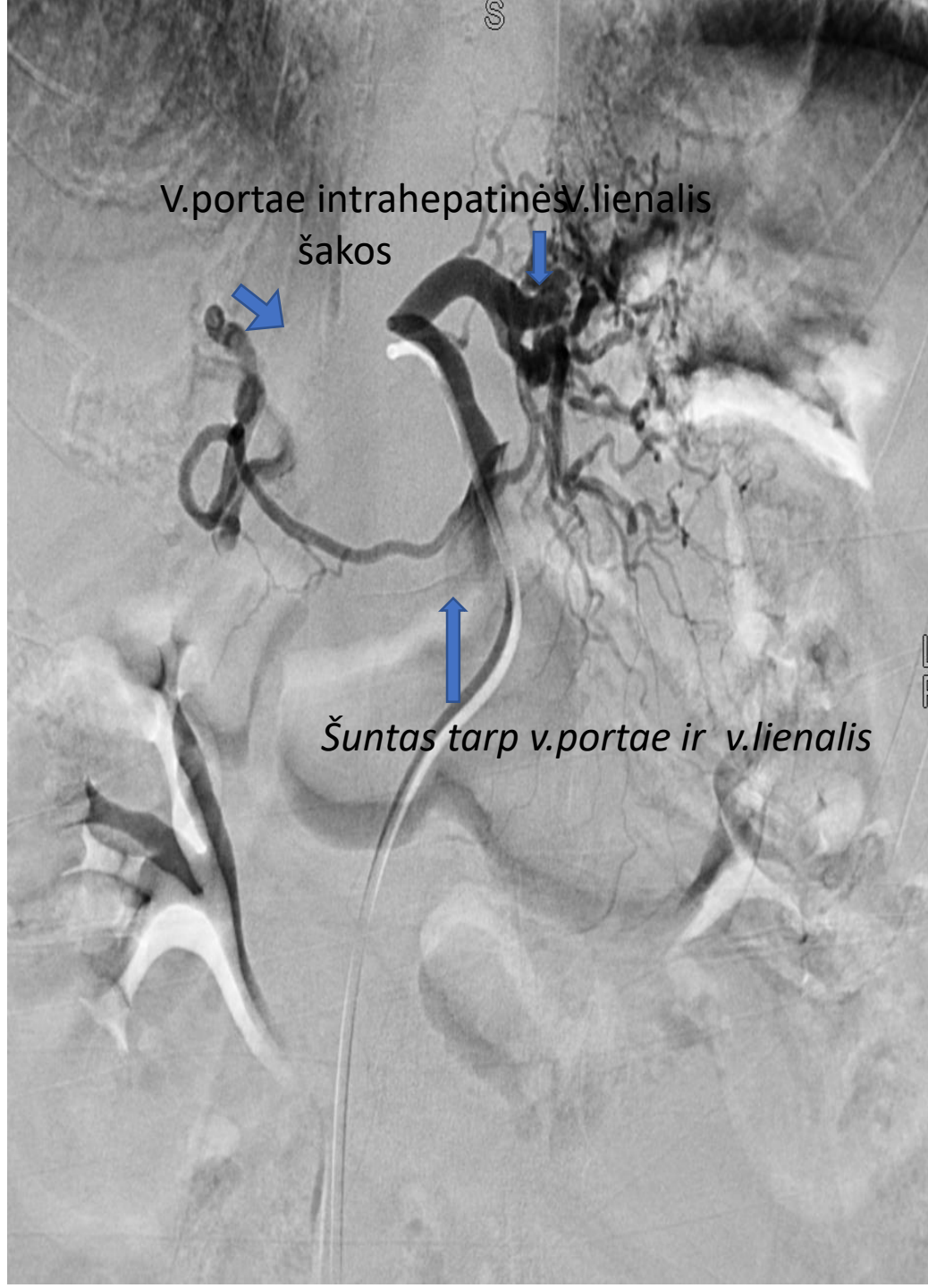
v.renalis sin



v.mesenterica sup

R
A

L
P



Ligos eiga

- Stebima portinės sistemos anomalija
- Negalima atmesti įgimtos dalinės v. portae atrezijos su įvykusia tromboze
- Atlikta kepenų biopsija siekiant įvertinti galimos v. portae atrezijos poveikį kepenims – normali kepenų audinio morfologija, **duomenų už uždegiminius, veninio kraujo nutekėjimo sutrikimus nepakanka**

Ligos eiga

- Hepatinės encefalopatijos gydymui paskirtas **Rifaximinas 550mg x2**
- Paskyrus gydymą rifaximinu – gautas pilnas efektas, **encefalopatijos priepoliai nesikartoja jau 8 savaites**
- Ligonė aptarta konsiliume su intervenciniais radiologais ir angiochirurgais – **rekomenduotas konservatyvus** gydymas, nes įgimtos anomalijos korekcija intervencinės radiologijos ar chirurgijos metodais yra labai rizikinga
- **Galutinė diagnozė: portinės kraujotakos įgimta anomalija. V. portae trombozė**

Rifaximinas

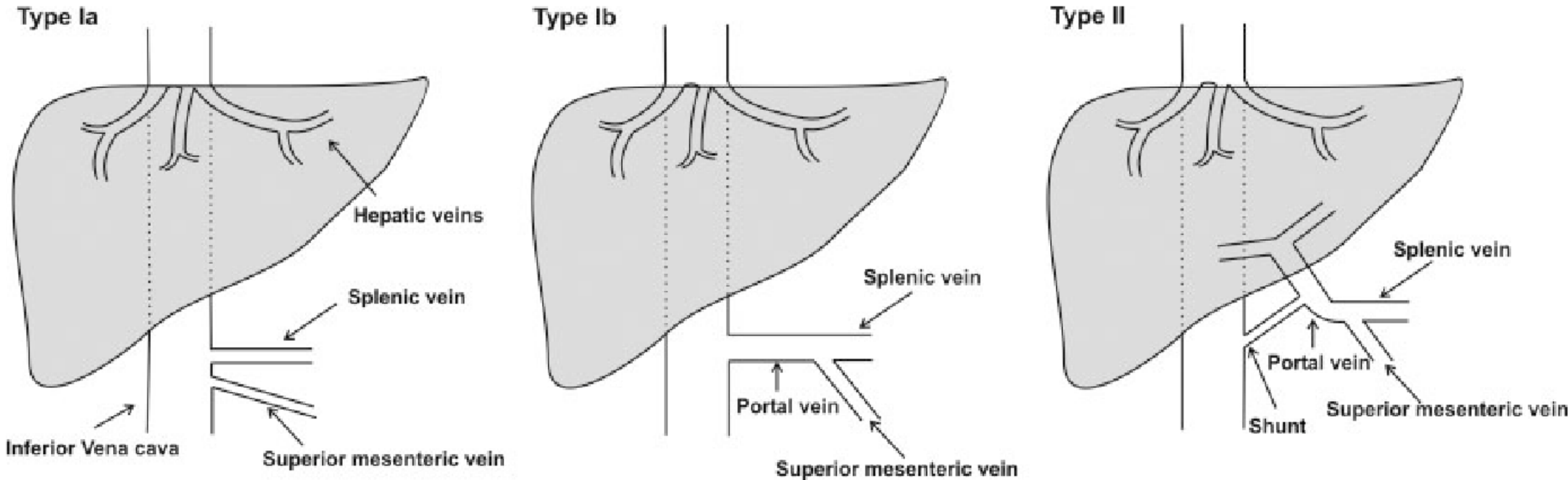
- P/o vartojamas antibiotikas, prastai absorbuojamas iš žarnyno
- Turi platų veikimo spektrą -> veikia žarnyno mikrobiotą ir taip mažina amoniako ir biologiškai aktyvių medžiagų k-ciją serume
- Naudojams hepatinės encefalopatijos gydymui

Hepatinės encefalopatijos progresavimo priežastys

- Kraujavimas iš virškinamojo trakto
- Infekcija (pvz. spontaninis bakterinis peritonitas, pielonefritas, etc)
- Hipokalemija ir/ar metabolinė alkalozė
- Ūmus inkstų funkcijos nepakankamumas
- Hipovolemija
- Hipoksija
- Nervų sistemą veikiantys vaistai
- Hipoglikemija
- Vidurių užkietėjimas
- **Retais atvejais hepatoceliulinė karcinoma, kepenų ar vartų venos trombozė ar įgimtos v. portae sistemos anomalijos**

Įgimtos v. portae anomalijos

- Klasifikuojama pagal Abernethy klasifikaciją į 2 tipus



	Type 1	Type 2
Sex predilection	Female preponderance	No sex preponderance
Pathology	Congenital absence of PV	PV supply is partially conserved
Associated anomalies	Concomitant congenital anomalies such as congenital heart disease and renal tract anomalies	Fewer associated malformations
Age at presentation	Younger age	Later in life
Portal vein and its communication	The portal vein typically drains into the retrohepatic IVC anywhere between a point just inferior to the hepatic vein confluence to just inferior to the level of the renal veins	The intrahepatic portal vein may be absent or hypoplastic
Type of anastomosis	End-to-side anastomosis	Side-to-side anastomosis

CEPS: Congenital extrahepatic portosystemic shunts, IVC: Inferior vena cava

Ačīū už dėmesį