

# Παρουσίαση Περιστατικού

(Θάλαμοι 10 – 11 – 12)

*Άνδρας- 37 ετών- με κνησμό & ίκτερο*

Θεώνη Κανελλοπούλου  
*ειδικευόμενη παθολογίας*

26 Νοεμβρίου 2008

# Αιτία εισόδου

Κνησμός



*από 5ημέρου*

Ίκτερος

# Παρούσα νόσος

- Ασθενής **37 ετών** προσήλθε λόγω έντονου κνησμού & ικτέρου προοδευτικώς επιδεινούμενου από 5ημέρου.
- Δεν ταξίδεψε πρόσφατα.
- Δεν έλαβε φάρμακα.

**Ατομικό & Κληρονομικό αναμνηστικό**

***ελεύθερο***

# Συνήθειες & Τρόπος ζωής

- Εργασία : Ιδ. Υπάλληλος- σε γραφείο
- Δίαιτα : ελεύθερη, όχι βοτάνια!  
*Ιδιαίτερος αυξημένη κατανάλωση  
καφέ και οστρακοειδών!!!*
- Αλκοόλ : καθημερινή κατανάλωση από 8ετίας,  
έως και 320gr αλκοόλης 2φορές εβδομαδιαίως!
- Κάπνισμα : ~ 25 ρ\*γ
- Άλλες ουσίες: εισπνοή κοκαΐνης και κάπνισμα κάνναβης,  
χρήση για 5 μήνες-διακοπή προ 2μήνου

# Αντικειμενική Εξέταση

- Κυκλοφοριακό : s1-s2 ρυθμικοί , ευκρινείς
- Αναπνευστικό : αναπνευστικό ψιθύρισμα ΚΦ
- Κοιλιά : Μαλακή – ανώδυνη-ευπίεστη ήπαρ (2cm), σπλην αψηλάφητος, εντ. ήχοι(+)
- Ουροποιητικό : Giordano (-)
- Νευρικό : Αδρή Νευρολογική Εξέταση ΚΦ
- Δέρμα : Ικτερική χροιά δέρματος & σκληρού χιτώνα οφθαλμών, δρυφάδες άνω άκρων λόγω κνησμού

# Εργαστηριακά ευρήματα

## Γενική αίματος

## Αιμόσταση

WBC	8600*10 <sup>3</sup> /UL		MCV	95,9 fL	PT	9,9 sec
Hb	15,2 g/dL		MCH	31,3 pg	INR	0,9
Ht	44,6 %		MCHC	32,6 g/dL	APTT	32,3 sec
PLT	280.000*10 <sup>3</sup> /UL		RDW	11,6 %	FIB	834 mg/dL
<i>Ενεργοποιημένα λεμφοκύτταρα !</i>			TKE	18 mm		

## Βιοχημικός έλεγχος

Σάκχαρο	101 mg/dL		LDH	278 U/L		Chol.total	291 mg/dL
Ουρία	21 mg/dL		CPK	128 IU/L		HDL	15 mg/dL
Κρεατινίνη	0,9 mg/dL		Αμυλάση	50 IU/L		LDL	186 mg/dL
Na <sup>+</sup>	138 meq/L		AST	122 IU/L		TG	453 mg/dL
K <sup>+</sup>	4,4 meq/L		ALT	245 IU/L		Λευκώματα	7,9g/L
Ca <sup>++</sup>	10,2 mg/dL		ALP	315 IU/L		Λευκωματίνες	5,4g/L
Ολ.χολερ.	9,87mg/dL		γGT	1082 IU/L			
Άμ.χολερ.	7,03mg/dL						

# Εργαστηριακά ευρήματα

HBsAg	0 IU/mL	HIV <sub>1,2</sub>	(-)
AntiHBcTotal	0,11	VDRL	(-)
AntiHBs	0 mIU/mL	CMV IgG	<0,2 IU/mL
AntiHBe	1,83	CMV IgM	<8 AU/mL
AntiHCV	0,18	EBNA-G	128 U/mL
AntiHAV IgM	0,29	VCA EBV-G	270 U/mL
AntiHAV Total	0,32	VCA EBV-M	<10 U/mL

AFP	2,04 ng/mL	TSH	1,71 mIU/mL	Fe	162 μgr%
CEA	1,89 ng/mL	FT3	2,28 pg/mL	Φερριτίνη	462,05 ngr/mL
CA 125	17,1 U/mL	FT4	1,23 mg/dL	TIBC	450 μgr%
CA 19.9	10,98 U/mL	Anti-TG	0,56 IU/mL	Βιτ.Β12	442 pg/mL
PSA	0,49 ng/mL	Anti-TPO	0,03 IU/mL	Φυλλικό οξύ	8,1 ngr/mL



# Εργαστηριακά ευρήματα

Γενική ούρων	
Glu	(-)
<b>Chol.</b>	<b>Μέτρια</b>
Οξόνη	(-)
EB	1010
pH	5,5
Hb	(-)
Λεύκωμα	Ίχνη
Ουροχολ.	0,2
Nit	(-)
Πυοσφ.	8-10 κ.ο.π
RBC	1-2 κ.ο.π.

Na <sup>+</sup> ούρων	28 mEq/L
K <sup>+</sup> ούρων	27,7 mEq/L

Καλλιέργεια ούρων	στείρα
-------------------	--------

# Εργαστηριακά ευρήματα

A.N.A.	(-)
Anti-ds-DNA	(-)
A.M.A	(-)
A.S.M.A	(-)
c-ANCA	(-)
p-ANCA	(-)
Anti-E.N.A SSA/Ro	(-)
Anti-E.N.A SSB/La	(-)
Anti-E.N.A. Sm	(-)
Anti-E.N.A. Sm/Rnp	(-)
Anti-E.N.A. Jo-1	(-)
Anti-E.N.A. Scl-70	(-)

CRP	12.5 mg/L
-----	-----------

C3c	248 mg/dL
-----	-----------

C4	60,8 mg/dL
----	------------

Ra test	8,44 IU/mL
---------	------------

CER	82,9 mg/dL
-----	------------

IgG	1170 mg/dL
-----	------------

IgA	194 mg/dL
-----	-----------

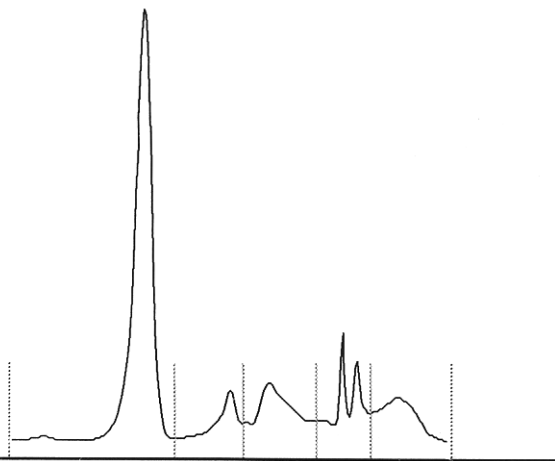
IgM	52,6 mg/dL
-----	------------

KAP	1010 mg/dL
-----	------------

LAM	401 mg/dL
-----	-----------

# Εργαστηριακά ευρήματα

Η λ ε κ τ ρ ο φ ό ρ η σ η Λ ε υ κ ω μ ά τ ω ν ο ρ ο ύ



Κλάσμα	%	Τιμές Αναφοράς
Αλβουμίνη	54.5	49.7- 64.4 %
α1 σφαιρίνες	6.7	4.8 - 10.1 %
α2 σφαιρίνες	14.3	8.5 - 15.1
β σφαιρίνες	12.6	7.8 - 13.1
γ σφαιρίνες	11.8	10 - 19.5
A/G	1.20	0.99- 1.81

Total Protein

Agarose Emulation



Η μέτρηση πρωτεϊνών έγινε με τη μέθοδο της Νεφελομετρίας  
Η ηλεκτροφόρηση έγινε με την τριχοειδική μέθοδο

# Απεικονιστικά ευρήματα

## □ *US άνω κοιλίας*

- *Ήπαρ* → ανώτερα φυσιολογικά όρια  
ηχητική ανομοιογένεια
- *Σπλην* → ανώτερα φυσιολογικά όρια
- *Πυλαία φλέβα* → χωρίς ορατή εικόνα θρόμβου
- *Χοληδόχος πόρος* → εύρος 0,73cm
- *Ενδοηπατικά Χοληφόρα* → Χωρίς διατάσεις

# Απεικονιστικά ευρήματα

## □ *MRCP*

- Δεν παρατηρείται αλλοίωση παθολογικής έντασης σήματος στο ηπατικό παρέγχυμα, στο πάγκρεας ή στο σπλήνα
- Χοληδόχος κύστη χωρίς εμφανές λιθιασικό περιεχόμενο
- Κύριοι κλάδοι ενδοηπατικών χοληφόρων, κοινός ηπατικός πόρος και χοληδόχος πόρος με φυσιολογική μορφολογία και μέγεθος
- Βαθμός ελίκωσης κυστικού πόρου – μικροί λίθοι ;;;
- Στο περιφερικό τμήμα του χοληδόχου πόρου προς το φύμα του Vater εικόνα συγκεντρικής στένωσης, χωρίς σημεία προστενωτικής διάτασης
- Δεν παρατηρούνται λεμφαδενικές διογκώσεις

# Γαστροσκόπηση

- **Σώμα στομάχου**

- Στην κάθετη μοίρα του ελάσσονος τόξου ελέγχονται **δύο**  
βαθειά έλκη (0,6-1cm) με **καθαρό πυθμένα** **που**  
εκτείνονται μέχρι την περιοχή της καρδιάς

- **Βολβός δωδεκαδακτύλου**

- Βλεννογόνος διαχύτως οιδηματώδης εξέρυθρος **με**  
παρουσία 4-5 ελκών (d 0,2-0,3 cm) **στο πρόσθιο**  
και στο κατώτερο τοίχωμα αυτού

- **Δεύτερη μοίρα δωδεκαδακτύλου**

- Παρουσία αραιών διαβρώσεων

Διαγνωστικές σκέψεις ;;;

# Διαφορική Διάγνωση

- **Αυτοάνοση ηπατίτιδα**



- ...αρνητικός ανοσολογικός έλεγχος
- ...φυσιολογικές γ-σφαιρίνες

- **Οξεία αιθυλική ηπατίτιδα**

- ~~**Οξεία ηπατίτιδα από χρήση φαρμάκων/άλλων ουσιών**~~

- ...δε λαμβάνει φάρμακα (ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό)
- ...διακοπή χρήσης άλλων ουσιών προ διμήνου

- ~~**Οξεία ηπατίτιδα από HAV, HBV**~~

- ...αρνητικός ιολογικός έλεγχος



# Διαφορική Διάγνωση

- **Πρωτοπαθής χολική κίρρωση**

- ...AMA(-), ίκτερος



- **Αυτοάνοση χολαγγειΐτιδα**

- ...ANA(-), SMA(-), φυσιολογικές γ-σφαιρίνες



- **Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειΐτιδα**

- ...ίκτερος
- ...pANCA(-), cANCA(-), φυσιολογικές γ-σφαιρίνες
- ...MRCP χωρίς ευρήματα
- ...συνυπάρχει ΙΦΝΕ ;;;



- **Χολαγγειοκαρκίνωμα**

- ...MRCP χωρίς ευρήματα
- ...Ca δείκτες φυσιολογικοί



# Διαφορική Διάγνωση

- **Σύνδρομο επικάλυψης**

- ✓ Αυτοάνοση ηπατίτιδα
- Πρωτοπαθής χολική κίρρωση
- Σκληρυντική χολαγγειίτιδα
- Αυτοάνοση χολαγγειίτιδα



- ...φυσιολογικός ανοσολογικός έλεγχος & γ-σφαιρίνες

# Βιοψίες στομάχου

## ❑ Βιοψίες πυλωρού & μεταβατικής ζώνης

- Ήπιες-μέτριες αλλοιώσεις **χρόνιας γαστρίτιδας**
- **Δεν ανευρέθησαν H. pylori** με χρώση Giemsa

## ❑ Βιοψίες οισοφαγικού βλεννογόνου

- Επιφανειακές εξελκώσεις
- Αλλοιώσεις **παλινδρομικής οισοφαγίτιδας**
- **Χαμηλόβαθμη δυσπλασία** πλακώδους επιθηλίου
- Εστιακή παρουσία καταδύσεων & φλεγμονώδης-κοκκιώδης ιστός στο χόριο
- Εστιακή κάλυψη από εξιδρωματικό υλικό & αποπεπτωκότα επιθηλιακά κύτταρα

## ❑ Βιοψίες γαστρικού βλεννογόνου (εγγύς ΓΟΣ)

- Μέτριες αλλοιώσεις χρόνιας γαστρίτιδας

**Στοιχεία κακοήθειας δεν παρατηρήθηκαν**

# Κολονοσκόπηση

Είσοδος οργάνου έως 5cm του τελικού ειλεού

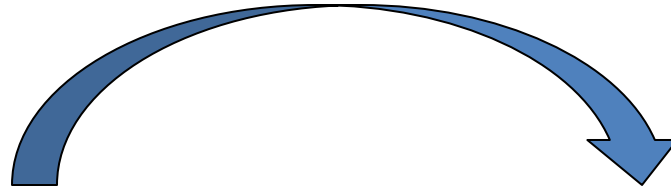
- ✓ Δεν παρατηρούνται παθολογικά ευρήματα
- ✓ Αιμορροϊδοπάθεια II<sup>ου</sup> βαθμού
- ✓ Δεν ελήφθησαν βιοψίες

# Αρχική Θεραπεία

- *tab pantoprazole 40mg*
  - S: 1\*2 p.o.
- *tab hydroxyzine 25mg*
  - S: 1\*3 p.o.
- *sach cholestyramine*
  - S: 1\*4 p.o.

# Προ εξόδου

□ Έγινε βιοψία ήπατος



*Ο ασθενής εξήλθε (ανασφάλιστος)*

- Χωρίς σημαντική μεταβολή της εργαστηριακής εικόνας
- Συνέχιση της αγωγής που ελάμβανε στο νοσοκομείο
- *Αναμονή των αποτελεσμάτων της βιοψίας*

# Βιοψία ήπατος

- **Πυλαία διαστήματα**

- Οίδημα
- Μικρού βαθμού ινώδης διεύρυνση
- Λίγες ως μέτριες φλεγμονώδεις διηθήσεις
  - Υπεροχή λεμφοκυττάρων & ουδετερόφιλων, συμμετοχή αρκετών ηωσινοφίλων

- **Μεσολόβια χολάγγεια**

- Βλάβες επιθηλίου με ανισοκαρύωση
- Εκφυλιστικές αλλοιώσεις κυτταροπλάσματος
- Διηθούνται από ουδετερόφιλα & λίγα ηωσινόφιλα
  - σπάνια απαντώνται και στον αυλό

# Βιοψία ήπατος

- **Δύο μεγαλύτερα χολαγγεία**
  - Τμηματική καταστροφή του τοιχώματος
  - Αναγεννητικές αλλοιώσεις επιθηλίου
  - Περιχολαγγειακή φλεγμονή
  - Συγκεντρική ίνωση
- **Παρέγχυμα (στη ζώνη 3)**
  - Μετρίου βαθμού μεγαλο- μικροσταγονώδη λίπωση
  - Αρκετά διογκωμένα ηπατικά κύτταρα
  - Σπανίως περιέχουν pre-Mallory σωμάτια
  - Συνυπάρχει μικρού βαθμού περικολλοειδική ίνωση
  - Σπάνιες εστιακές νεκρώσεις & λιποκοκκιώματα
  - Πρωτεΐνη που δεσμεύει το Cu δεν ανιχνεύθηκε με χρώση Orcein Shikata



# Βιοψία ήπατος

## Συμπέρασμα

- Διάχυτες χολαγγειακές βλάβες με στοιχεία ενδεικτικά **σκληρυντικής χολαγγειΐτιδας** σε οξεία φάση, που πιθανολογούν ταχεία εξέλιξη.
- Συνυπάρχουν αλλοιώσεις **ήπιας στεατοηπατίτιδας**

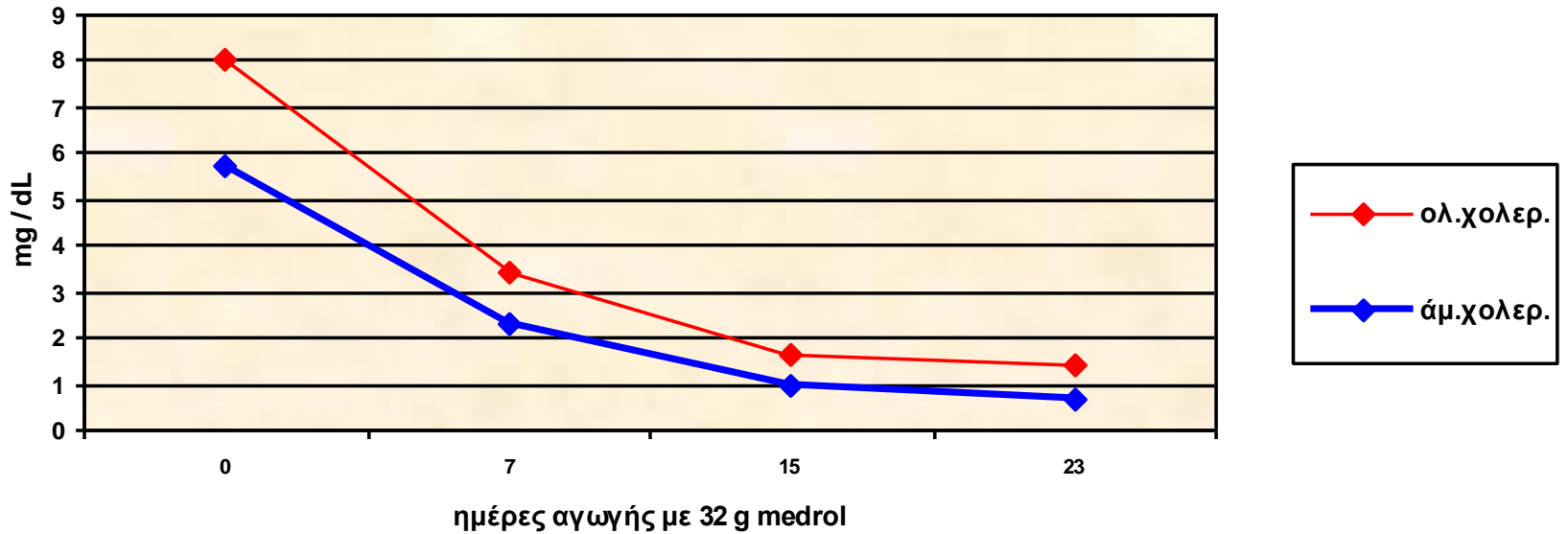
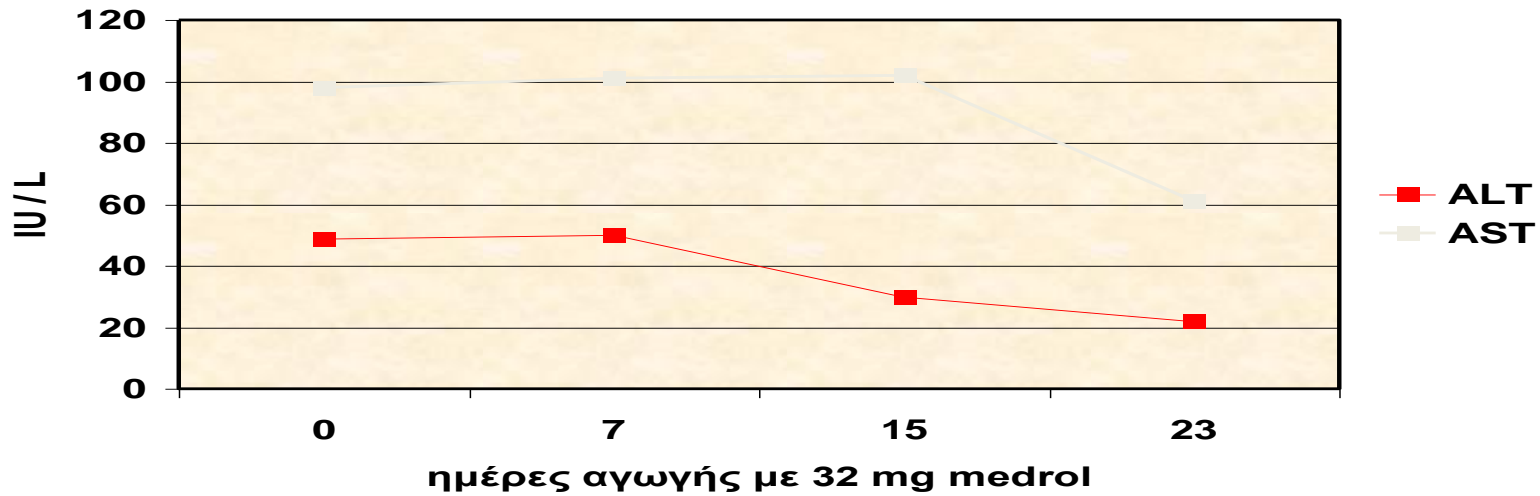
# Διαγνωστικές σκέψεις

- Υπάρχει οξεία σκληρυντική χολαγγειΐτιδα ;
- Αφορά σύνδρομο επικάλυψης αυτοάνοσης ηπατίτιδας και σκληρυντικής χολαγγειΐτιδας ;
- Ιδιοπαθής χολαγγειοπενία των ενηλίκων ;
- «Άγνωστη» νοσολογική οντότητα ;;;

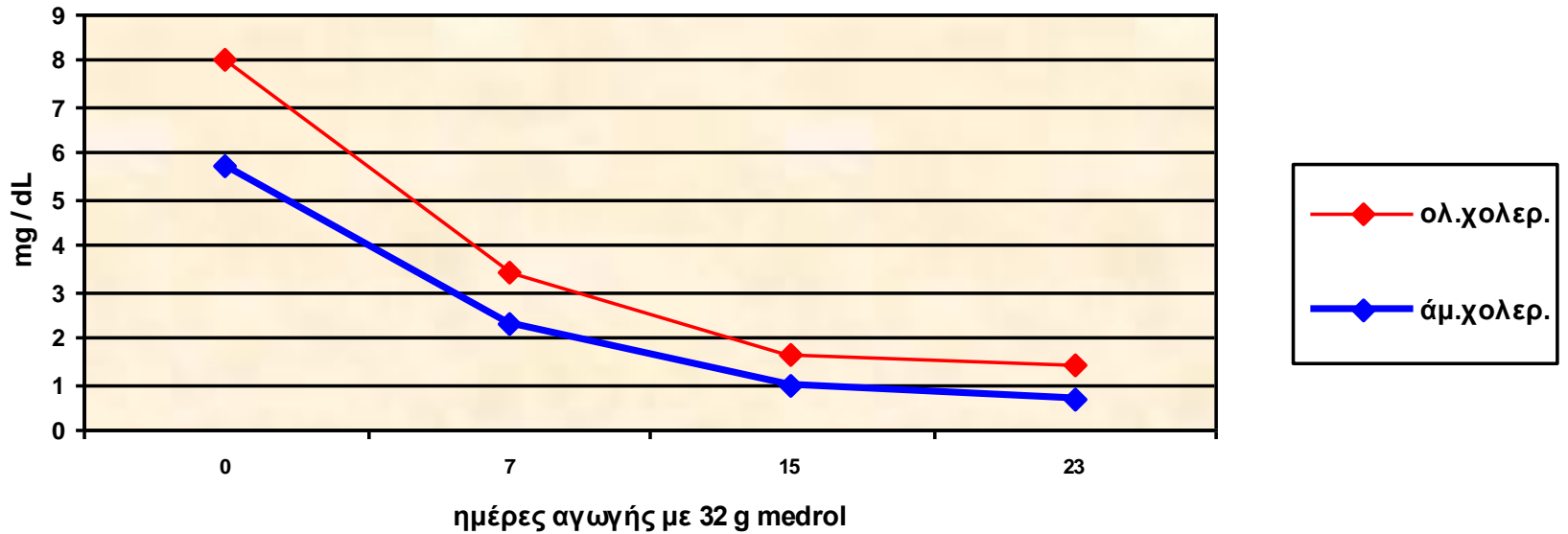
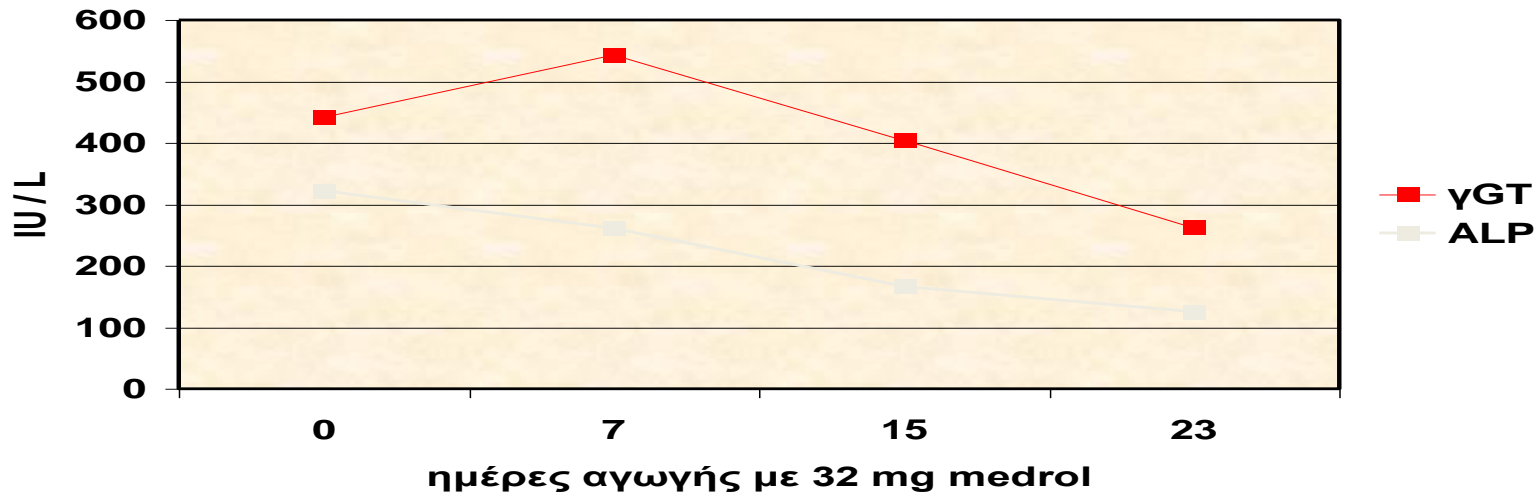
# Θεραπεία

- *tab ursodeoxycholic acid 25mg*
  - S: 2\*3 p.o.
- *tab methylprednisolone 16mg*
  - S: 1\*2 p.o.
- *Συνέχιση λοιπής αγωγής ως έχει !*

# Πορεία Νόσου



# Πορεία Νόσου



# Πορεία Νόσου

- Κλινική βελτίωση
  - Ύφεση κνησμού
  - Βελτίωση ικτερικής χροιάς δέρματος
- Εργαστηριακή βελτίωση
  - Την 23<sup>η</sup> ημέρα μείωση κορτικοστεροειδών σε **24mg** και παρακολούθηση
  - Την 33<sup>η</sup> ημέρα ανεδείχθησαν φυσιολογικές τιμές ALT, AST, γGT, ALP, T.Bil / D.Bil
    - T.Bil 0.7 mg/dL, γGT 76 IU/L, ALP 65 IU/L
  - Ασθενής χωρίς συμπτωματολογία
  - Φυσιολογική αντικειμενική εξέταση

# ΔΙΑΓΝΩΣΗ (1)

**✓ Αυτοάνοση χολαγγειΐτιδα ;;;**

Αυτοάνοση χολαγγειΐτιδα = PBC με AMA (-)

**✓ Σύνδρομο επικάλυψης αυτοάνοσης χολαγγειΐτιδας και αυτοάνοσης ηπατίτιδας ;;;**

**✓ Υπάρχει και άλλη ομάδα ;;;**

# Αυτοάνοση χολαγγειΐτιδα

## ΥΠΕΡ !!!

- **(-) AMA**
- Χολόσταση
- (-)HBsAg, (-)HCV
- Όχι μηχανική απόφραξη χοληφόρων

## ΚΑΤΑ ...

- (-) ANA , (-) SMA
- Όχι υπεργασμασφαιριναιμία
- **Δεν αποδεικνύεται ΙΦΝΕ**
- **Καλή ανταπόκριση στα κορτικοστεροΐδη & αρκτοδεοξυχολικό οξύ**

**– Σύνδρομο επικάλυψης ;;;**

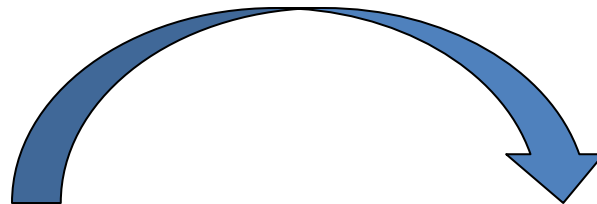
- ...μη συμβατά ιστολογικά ευρήματα



# Αυτοάνοση χολαγγειΐτιδα

□ Δύσκολη η διαφορική διάγνωση ιστολογικώς από:

- 1παθή χολική κίρρωση
- 1παθή σκληρυντική χολαγγειΐτιδα



Albert J. Czaja et al. "Autoimmune Cholangitis Within the Spectrum of Autoimmune Liver Disease", *Hepatology* June 2000

TABLE 3. Correlations Between Clinical and Histological Diagnoses

Clinical Diagnoses	N	Histological Diagnoses			
		AIH (N = 76)	PBC (N = 16)	PSC (N = 26)	Nondiagnostic (N = 7)
AIC	15	0 (0)	6 (40)	<u>7 (47)</u>	2 (13)
AIH	83	76 (91)	1 (1)	3 (4)	3 (4)
PBC	10	0 (0)	8 (80)	2 (20)	0 (0)
PSC	17	0 (0)	0 (0)	15 (88)	2 (12)

NOTE. Numbers in parentheses are percentages indicating frequency of histological diagnoses in each clinical category.

Abbreviation: AIC, autoimmune cholangitis.

## **ΔΙΑΓΝΩΣΗ (2)**

***Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειΐτιδα ;;;***

# Σκληρυντική χολαγγειΐτιδα

## ΥΠΕΡ !!!

- Άνδρας, ηλικία
- Κνησμός
- Χολόσταση
- Παθολογοανατομικά ευρήματα
- Ανταπόκριση στο αρκτοδεοξυχολικό οξύ

## ΚΑΤΑ...

- (-)ANA, (-)p-ANCA
- Φυσιολογικές γ-σφαιρίνες
- **Ίκτερος**
- Δεν αποδεικνύεται Ι.Φ.Ν.Ε
- Φυσιολογική MRCP & US
- **Άριστη ανταπόκριση στα κορτικοστεροειδή**

## **ΔΙΑΓΝΩΣΗ (3)**

*Σύνδρομο επικάλυψης αυτοάνοσης ηπατίτιδας και πρωτοπαθούς σκληρυντικής χολαγγειΐτιδας;;;*

# Σύνδρομο επικάλυψης αυτοάνοσης ηπατίτιδας και πρωτοπαθούς σκληρυντικής χολαγγειΐτιδας «*αυτοάνοση σκληρυντική χολαγγειΐτιδα*»

## ΥΠΕΡ !!!

- Τρανσαμινασαιμία
- Ίκτερος
- Αύξηση ALP
- **Ανταπόκριση σε ανοσοκαταστολή**

## ΚΑΤΑ...

- Ηλικία
- Φυσιολογικές σφαιρίνες
- Φυσιολογικά επίπεδα IgG
- (-) αυτοαντισώματα
- AIH score < 15
- *Δεν υπάρχουν ιστολογικά ευρήματα αυτοάνοσης ηπατίτιδας*

# Σύνδρομο επικάλυψης αυτοάνοσης ηπατίτιδας και πρωτοπαθούς σκληρυντικής χολαγγειΐτιδας «**αυτοάνοση σκληρυντική χολαγγειΐτιδα**»

- Συχνότερα σε παιδιά & εφήβους
- Διαγνωστικά κριτήρια
  1. AIH score >15
  2. (+)ANA ή (+)ASMA σε τίτλο 1:40
  3. Βιοψία ήπατος
- **Θεραπεία με αρκτοδεοξυχολικό 15-20mg/kg/d, πρεδνιζολόνη 0.5 mg/kg/d και 50-75 mg αζαθειοπρίνη**  
Καλή βιοχημική ανταπόκριση & καλύτερη πρόγνωση από απλή PSC

# Σύνδρομο επικάλυψης αυτοάνοσης ηπατίτιδας και πρωτοπαθούς σκληρυντικής χολαγγειΐτιδας «αυτοάνοση σκληρυντική χολαγγειΐτιδα»

- Σε ασθενείς που είχε τεθεί αρχικά η διάγνωση PSC, χωρίς ιστολογικές αλλοιώσεις συμβατές με αυτοάνοση ηπατίτιδα και που ελάμβαναν κορτικοστεροειδή
  - ✓ Αναφορά σε έναν ασθενή με υποτροπή (ασκίτης-κίρσορραγία) μετά τη διακοπή των κορτικοστεροειδών
  - ✓ Αναφορά σε έναν ασθενή με ιστολογικές αλλοιώσεις αυτοάνοσης ηπατίτιδας κατά το tapering των κορτικοστεροειδών

*Journal of Hepatology 2000;33:543-548*



TABLE 1  
Revised scoring system for diagnosis of autoimmune hepatitis. Proportion of patients with each parameter

	Score	PSC alone <i>n</i> =195 (%)	PSC plus 'probable' AIH <i>n</i> =13 (%)	PSC plus 'definite' AIH <i>n</i> =3 (%)
Female	+2	35	54	67
ALP:AST/ALT ratio:				
<1.5	+2	82	77	100
1.5-2	0	12	23	0
>3	-2	6	0	0
Serum globulins or IgG above normal				
>2	+3	2	15	67
1.5-2	+2	6	31	0
1-1.5	+1	61	46	34
<1	0	31	8	0
ANA, ASMA or LKM-1				
>80	+3	5	33	67
1:80	+2	2	25	34
1:40	+1	8	8	0
<1:40	0	85	34	0
AMA positive	-4	0.5	0	0
Hepatitis viral markers:				
Positive	-2	0	0	0
Negative	+3	100	100	100
Drug history				
Positive	-4	0	0	0
Negative	+1	100	100	100
Average alcohol intake 25 g/day	+2	100	100	100
Liver histology				
Interface hepatitis	+3	4	46	67
Predominant lymphoplasmacytic infiltrate	+1	4	77	67
Rosetting of liver cells	+1	1	23	33
None of the above	-5	95	0	0
Biliary changes	-3	99	85	33
Other changes	-5	35	31	0
Other autoimmune disease	+2	7	31	0
Aggregate score		0.3±0.2	11.8±0.4	16.3±0.3
Mean±SE (range)		(-6 to 9)	(10 to 14)	(16 to 17)

Interpretation of aggregate scores. 'Definite AIH', more than 15 points before treatment and more than 17 points after treatment; 'probable' AIH, 10 to 15 points before treatment and 12 to 17 points after treatment. Tabulated numbers mean the proportion (%) of patients who were positive for any particular score.

PSC: primary sclerosing cholangitis; AIH: autoimmune hepatitis; ALP: alkaline phosphatase; AST: aspartate aminotransferase; ALT: alanine aminotransferase; ANA: antinuclear antibody; ASMA: anti-smooth muscle antibody; LKM-1: liver kidney microsome.

# **ΔΙΑΓΝΩΣΗ (4)**

***Ιδιοπαθής χολαγγειοπενία των ενηλίκων ;;;***

# Ιδιοπαθής χολαγγειοπενία των ενηλίκων ;;;

## ΥΠΕΡ !!!

- Ηλικία
- Χολόσταση
- Απουσία ΙΦΝΕ (δεν έχει πλήρως τεκμηριωθεί)
- (-) ανοσολογικός έλεγχος

## ΚΑΤΑ...

- Όχι οξεία κατάσταση
- Δε δύναται να αποκλειστεί PSC
- (-) κληρονομικό αναμνηστικό
- Χολαγγειοπενία >50%
- Άριστη ανταπόκριση στα κορτικοστεροειδή

# Ιδιοπαθής χολαγγειοπενία των ενηλίκων

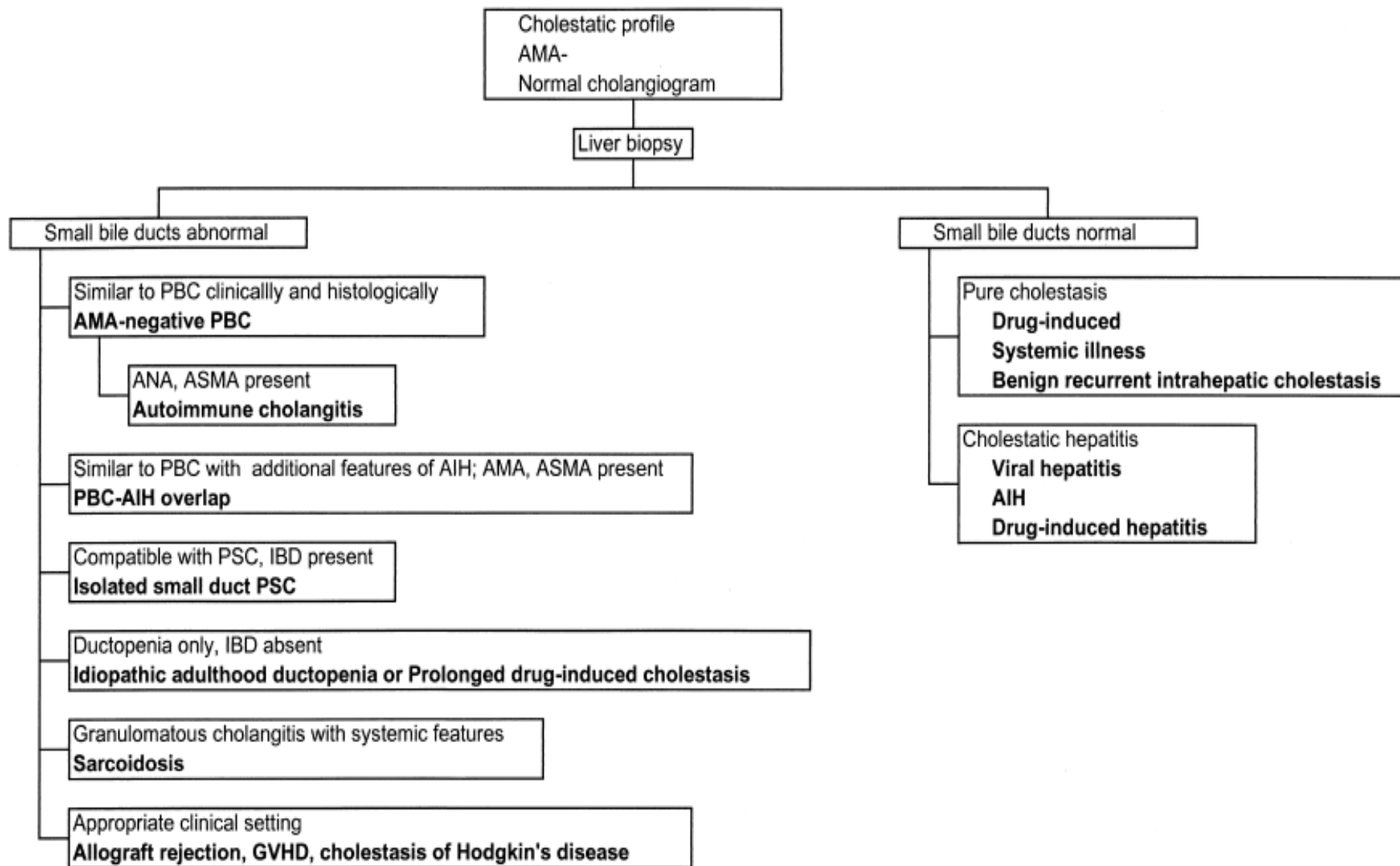
- Ευρύτερη νοσολογική οντότητα  
*μία υποκατηγορία*

- PSC μικρών αγγείων

- ο Δεν αποδεικνύεται ΙΦΝΕ

- ο Ιστολογικά ευρήματα PSC

*Πώς όμως δικαιολογείται η άριστη ανταπόκριση στα  
κορτικοστεροειδή ;;;*



**Figure 2.** An algorithm for diagnostic and therapeutic approach to patients with chronic cholestasis, continued from Figure 1. Abbreviations: ALP = alkaline phosphatase; GGT =  $\gamma$ -glutamyltranspeptidase; AMA = antimitochondrial antibodies; ERCP = endoscopic retrograde cholangiopancreatography; AIDS = acquired immune deficiency syndrome; ANA = antinuclear antibody; ASMA = anti-smooth muscle antibody; AIH = autoimmune hepatitis; IBD = inflammatory bowel disease.

# ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- 1. Βιοψία :Διάχυτες βλάβες – οξεία κατάσταση – PSC αλλοιώσεις
- 2. Αρνητικός ανοσολογικός έλεγχος
- 3. Φυσιολογική MRCP
- 4. Ανταπόκριση στα κορτικοστεροειδή
  - *Αφορά λοιπόν μια νόσο στην αρχή της που δεν έχει δώσει ακόμα χαρακτηριστικές ιστολογικές και απεικονιστικές αλλοιώσεις ;;;*
  - *Νέα νοσολογική οντότητα ;;;*
  - *Παρακολούθηση του ασθενούς θα λύσει αρκετά διαγνωστικά προβλήματα*