

Παρουσίαση ενδιαφέρουσας περίπτωσης

Κατσιμάρδου Αλεξάνδρα

Ειδικευόμενη Παθολογίας

Β' Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική

Γ.Ν.Θ. Ιπποκράτειο

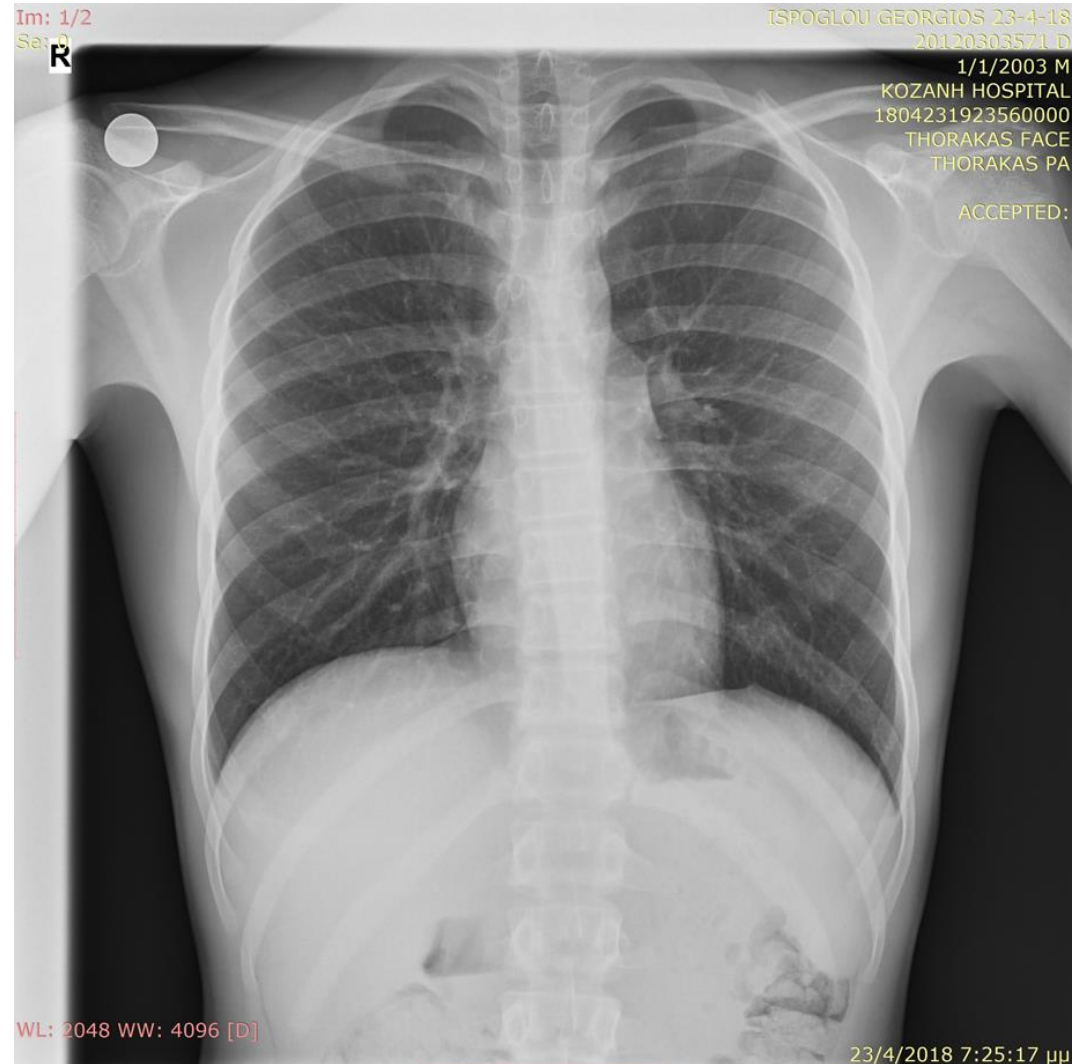
Παρούσα νόσος

- Έφηβος, 14 ετών
- Από 10ημέρου επαναλαμβανόμενα επεισόδια επιγαστραλγίας για τα οποία επισκέφτηκε 3 φορές το ΤΕΠ περιφερειακού νοσοκομείου
- Ατομικό αναμνηστικό: Παρόμοια συμπτωματολογία προ έτους που υποχώρησε αυτόματα
- Φ/Α: ουδέν
- Αλλεργίες: όχι

Κλινική εξέταση

- ΖΣ: ΑΠ 125/75, HR 70/min, θ: 36,7° C, SpO2 97%
- Γενική επισκόπηση: όψη- θρέψη καλή
- Αναπνευστικό σύστημα: ομότιμο
- Καρδιαγγειακό σύστημα: S1-S2 ευκρινείς, ρυθμικοί, απουσία παθολογικών φυσημάτων, ECG: SR
- Πεπτικό σύστημα: ευαισθησία στην εν τω βάθει ψηλάφηση επιγαστρίου, σημείο Murphy (-), εντερικοί ήχοι παρόντες- ελαττωμένοι, απουσία ηπατοσπληνομεγαλίας
- Λεμφαδένες: αψηλάφητοι

Ακτινολογικός έλεγχος

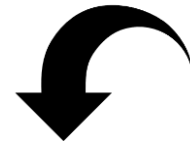


Εργαστηριακός έλεγχος κατά την αρχική εκτίμηση

WBC: 4,25x10 ³ /μL	SGOT 19 U/L	ALP 155 U/L
NE% 45,9%	SGPT 18 U/L	Αμυλάση ορού 230 U/L
LY% 44%	GLU 98 mg/dL	Ολική χολερυθρίνη 0,76
MO% 8,2%	Urea 27 mg/dL	Άμεση χολερυθρίνη 0,28
EO % 1,4%	Creat 0,76 mg/dL	Χοληστερίνη 90 mg/dL
RBC 4,97x10 ⁶ /μL	CRP 0,55 mg/L	Τριγλυκερίδια 51 mg/dL
Hb 13,9g/dL	LDH 162U/L	HDL 38 mg/dL
Ht 40,2%	CPK 96 U/L	LDL 42 mg/dL
MCV 80,9fL	K 4,3 mmol/L	ΤΚΕ 13 mm/h
MCH 28 pg	Na 141 mmol/L	Αμυλάση ούρων: 962 IU/L
MCHC 34,6 g/dL	Ca 9,1 mg/dL	
PLT 208.000/μL	γ-GT 28 U/L	

Υπέρηχος άνω κοιλίας

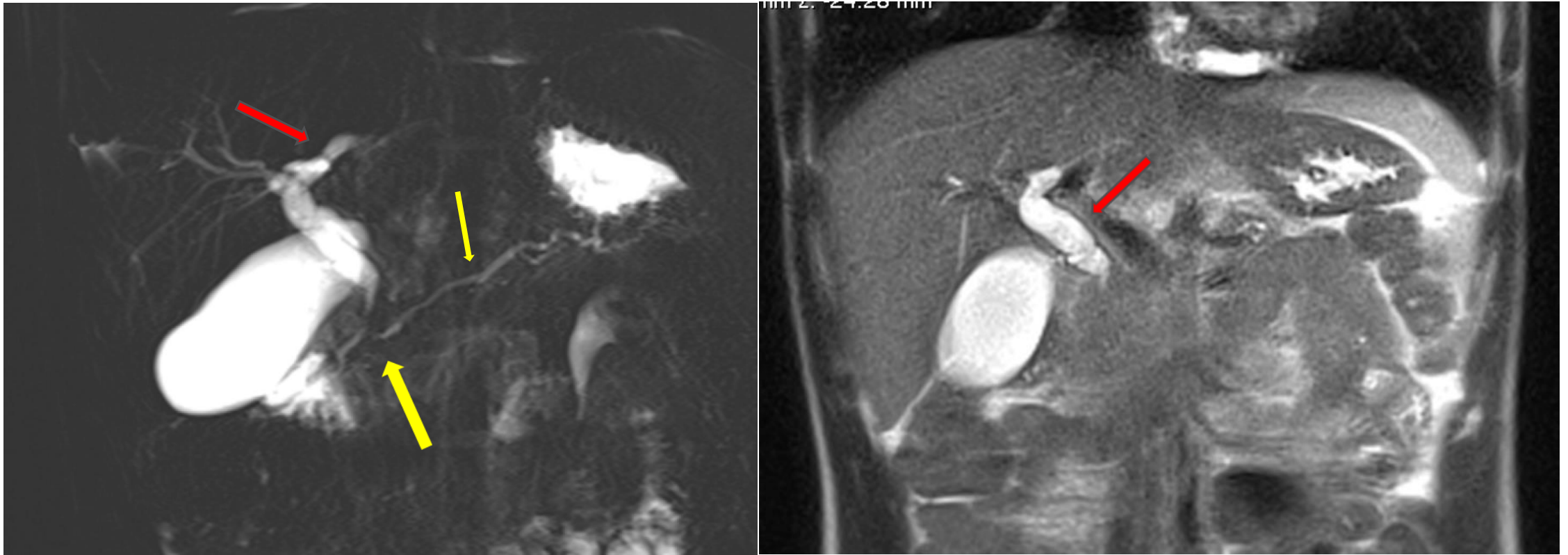
- Απουσία χολολιθίασης
- Διάταση ΚΧΠ έως 1,1εκ. απουσία χοληδοχολιθίασης
- Φυσιολογικό πάχος τοιχώματος ΧΚ
- **Οιδηματώδης απεικόνιση κεφαλής του παγκρέατος**



- **Διενέργεια MRI άνω κοιλίας - MRCP**

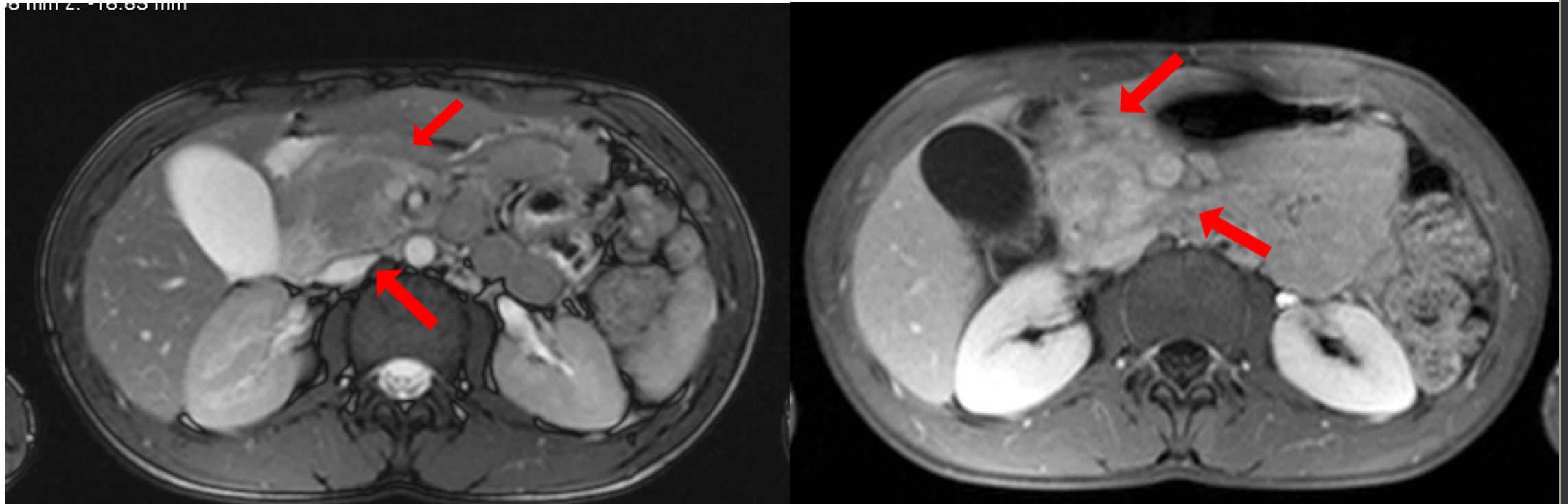
MRI άνω κοιλίας - MRCP

- **Μεταφλεγμονώδης ίνωση** περίξ του περιφερικού τμήματος του χοληδόχου πόρου και **προστενωτική διάταση** έως 1,1εκ
- Ήπια έως μέτρια **διεύρυνση κεντρικών ενδοηπατικών χολαγγείων.**
- Απουσία χολολιθίασης και χοληδοχολιθίασης
- **Πάγκρεας οιδηματώδες – διογκωμένο** κυρίως στην κεφαλή του παγκρέατος. Ο παγκρεατικός πόρος στενεύει στην ανώτερη περιοχή με **ήπια διεύρυνση στο σώμα και στην ουρά έως 3,25χιλ.**
- Παρουσία συλλογής στον Δουγλάσσειο χώρο



MRI άνω κοιλίας-MRCP

5 mm 2. *15.65 mm



MRI άνω κοιλίας-MRCP

Οξεία παγκρεατίτιδα- Διάγνωση

Απαιτούνται 2 από τα ακόλουθα κριτήρια:

- Κοιλιακό άλγος εντοπισμένο στο επιγάστριο με αντανάκλαση στη ράχη
- Αύξηση τιμών αμυλάσης και λιπάσης ορού > 3πλάσιο
- Απεικονιστικά ευρήματα οξείας παγκρεατίτιδας

Οξεία παγκρεατίτιδα- Αιτιολογία

Συχνότερα

- Χολολιθίαση
- Κατανάλωση οινοπνεύματος
- Υπερτριγλυκεριδαιμία
- Μετά ERCP
- Τραύμα
- Μετεγχειρητική
- Φάρμακα : αζαθειοπρίνη, 6-μερκαπτοπουρίνη, σουλφοναμίδες, οιστρογόνα, τετρακυκλίνη, βαλπροϊκό, 5-ASA

Σπανιότερα

- Αγγειακά αίτια: ισχαιμία, αγγειίτιδα
- Υπερασβεστιαμία
- Κληρονομική παγκρεατίτιδα
- Αυτοάνοση παγκρεατίτιδα
- Διαχωρισμένο πάγκρεας
- Λοιμώξεις
- Νοσήματα συνδετικού ιστού
- ΘΘΠ
- Κακοήθεια
- Κυστική ίνωση
- Νεφρική ανεπάρκεια

Περαιτέρω διαγνωστικός έλεγχος

- TRG 51mg/dL, CHOL 90mg/dL
- **ANA + 1/160**
 - AMA, ASMA, IgA, IgG, IgM (-)
- IgG4 74mg/dL (<140mg/dL ή και 280mg/dL)
- CA 19-9 : 7mg/dL
- Ιολογικός έλεγχος για CMV, EBV, HSV αρνητικός

Αυτοάνοση παγκρεατίτιδα

- “One like no-one pancreatitis”
- Ιστολογικά χαρακτηρίζεται από λεμφοπλασματοκυτταρική διήθηση και ίνωση του παγκρέατος
- 6 στις 100 παγκρεατίτιδες
- 2 υπότυποι: I και II
- Αυτόματη υποτροπή σε 25-55%, συχνότερη στον τύπο I
- Διάγνωση δύσκολη, πολυπαραγοντική και για την ασφαλή διάγνωση της πολλές φορές είναι απαραίτητη η βιοψία παγκρέατος

Αυτοάνοση παγκρεατίτιδα

Τύπος I

- IgG4 +
- Συχνές εξωπαγκρεατικές εκδηλώσεις: ελκώδης κολίτιδα, IgG4 χολαγγειοπάθεια, πνευμονικά οζίδια, λεμφαδενοπάθεια μεσοθωρακίου, οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση, σύνδρομο Sjogren, διαμεσοσωληναριακή νεφρίτιδα, αυτοάνοση θυρεοειδίτιδα
- Ποσοστό υποτροπής ~ 50-60%
- Κυρίως μεγάλης ηλικίας
- Ταχεία απάντηση σε κορτιζόνη

Τύπος II

- IgG4 –
- Προσβολή μόνο του παγκρέατος
- 30% συνύπαρξη με ελκώδη κολίτιδα
- Ποσοστό υποτροπής στην θεραπεία <10%
- Κυρίως νεότερες ηλικίες
- Ταχεία απάντηση στην κορτιζόνη

Διαγνωστικά κριτήρια

International Consensus Diagnostic Criteria for Autoimmune Pancreatitis (ICDC)

Συνδυασμός ενός ή περισσότερων στοιχείων:

- Απεικονιστικά ευρήματα (παρέγχυμα / παγκρεατικό πόρο)
- Ορολογικοί δείκτες (αύξηση IgG4 \geq 2 φορές από το ανώτερο φυσιολογικό όριο, IgG, ANA)
- Συμμετοχή άλλων οργάνων
- Ιστολογική εξέταση του παγκρέατος
- Απάντηση στην θεραπεία με στεροειδή

Διάγνωση αυτοάνοσης παγκρεατίτιδας

	Criterion	Level 1	Level 2
P	Parenchymal imaging	Typical: Diffuse enlargement with delayed enhancement (sometimes associated with rim-like enhancement)	Indeterminate (including atypical [†]): Segmental/focal enlargement with delayed enhancement
D	Ductal imaging (ERP)	Long (>1/3 length of the main pancreatic duct) or multiple strictures without marked upstream dilatation	Segmental/focal narrowing without marked upstream dilatation (duct size, <5 mm)
OOI	Other organ involvement		Clinically diagnosed inflammatory bowel disease
H	Histology of the pancreas (core biopsy/resection)	IDCP: Both of the following: (1) Granulocytic infiltration of duct wall (GEL) with or without granulocytic acinar inflammation (2) Absent or scant (0–10 cells/HPF) IgG4-positive cells	Both of the following: (1) Granulocytic and lymphoplasmacytic acinar infiltrate (2) Absent or scant (0–10 cells/HPF) IgG4-positive cells
Diagnostic steroid trial			
	Response to steroid (Rt)*	Rapid (≤ 2 wk) radiologically demonstrable resolution or marked improvement in manifestations	

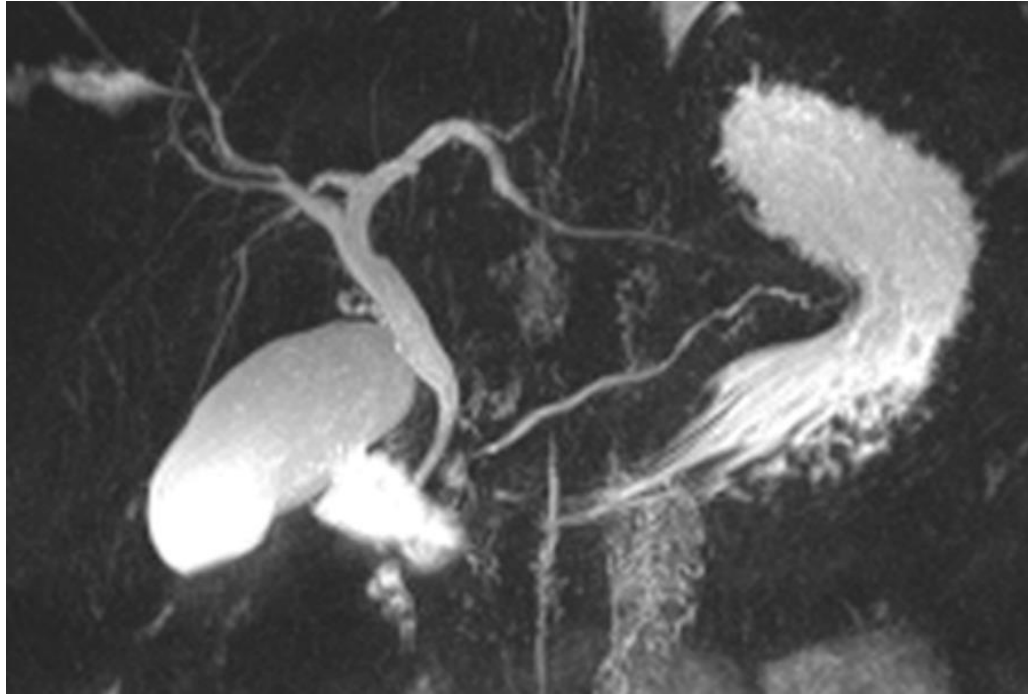
Διάγνωση αυτοάνοσης παγκρεατίτιδας τύπου II

Diagnosis	Imaging Evidence	Collateral Evidence
Definitive type 2 AIP	Typical/indeterminate	Histologically confirmed IDCP (level 1 H) or clinical inflammatory bowel disease + level 2 H + Rt
Probable type 2 AIP	Typical/indeterminate	Level 2 H/clinical inflammatory bowel disease + Rt

Diagnosis	Imaging Evidence	Collateral Evidence (Case With Only D1/2)
AIP—not otherwise specified	Typical/indeterminate	D1/2 + Rt

Πορεία νόσου

- Βελτίωση της συμπτωματολογίας από την 3 ημέρα νοσηλείας- έναρξη άλιπου σίτισης
- Έναρξη πρεδνιζολόνης 30 mg/ημέρα από την 3η ημέρα νοσηλείας
- Την 7^η ημέρα νοσηλείας εξιτήριο:
 - Οδηγίες για προοδευτική ελάττωση των κορτικοστεροειδών κατά 5mg/ημέρα ανά 2 εβδομάδες
 - Διενέργεια εκ νέου MRI άνω κοιλίας- MRCP σε 2 εβδομάδες από την έναρξη της θεραπείας και επανεκτίμηση με τα αποτελέσματα



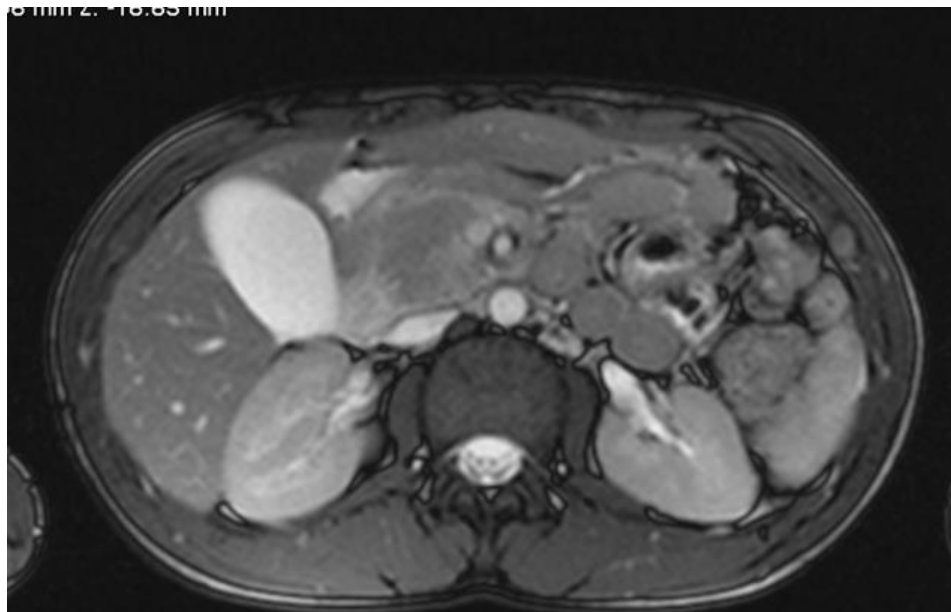
2 εβδομάδες μετά...

Ελάττωση του βαθμού οιδήματος – διόγκωσης της παγκρεατικής κεφαλής

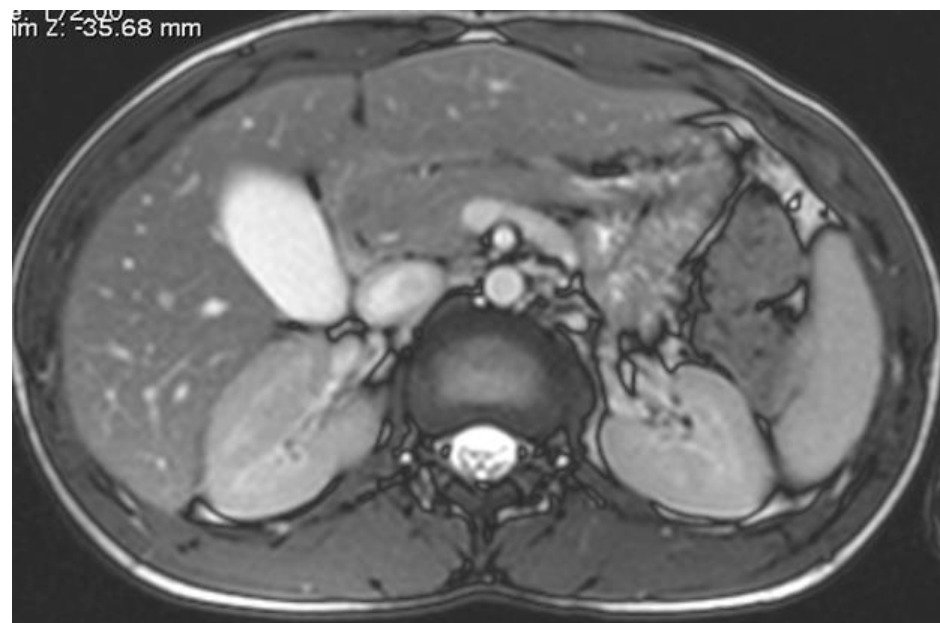
Ελάττωση προστενωτικής διάτασης του χοληδόχου πόρου

Φυσιολογική εκβολή του παγκρεατικού πόρου με ήπια στένωση αυτού στην περιοχή της κεφαλής

1^η ημέρα

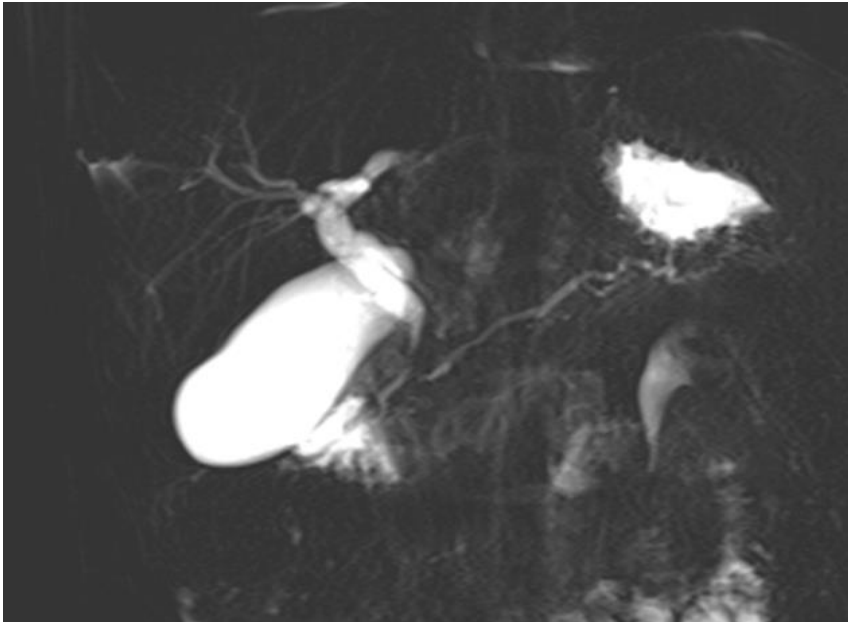


2 εβδομάδες

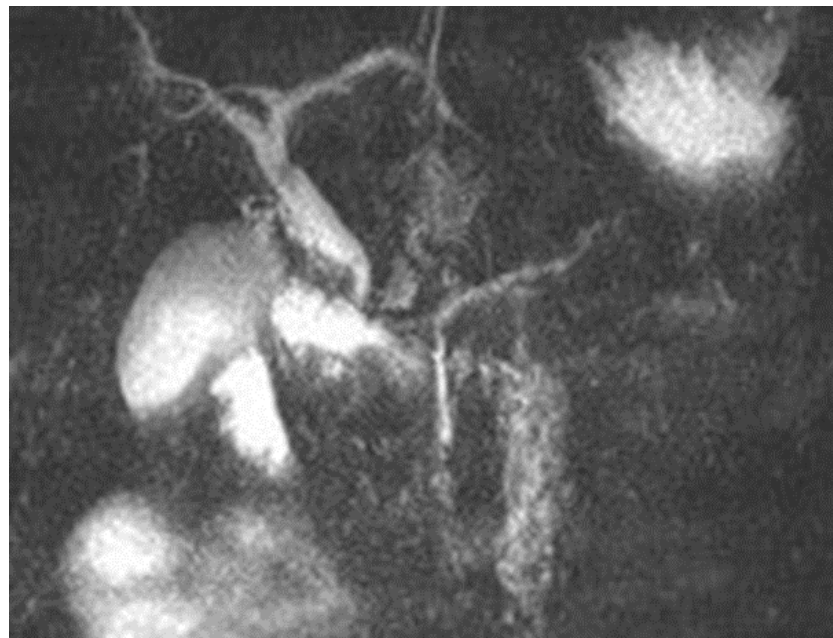
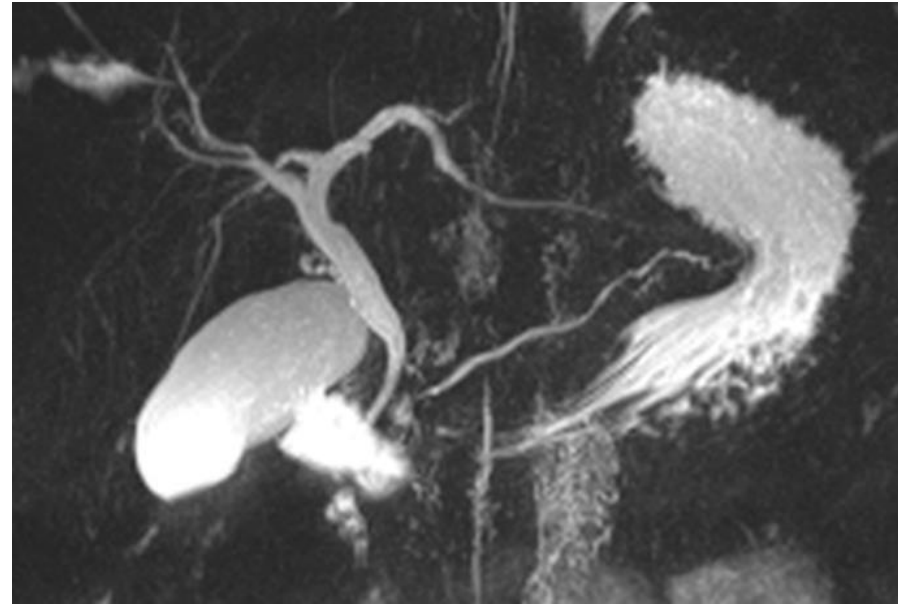


3 μήνες

1^η ημέρα

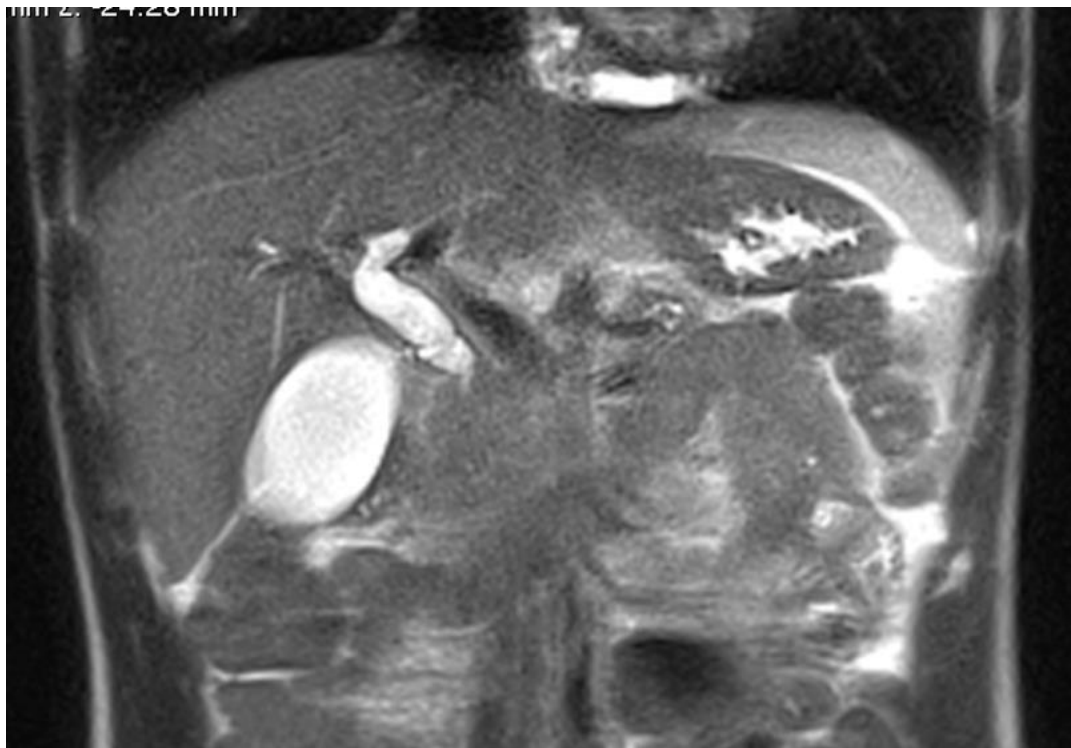


2 εβδομάδες

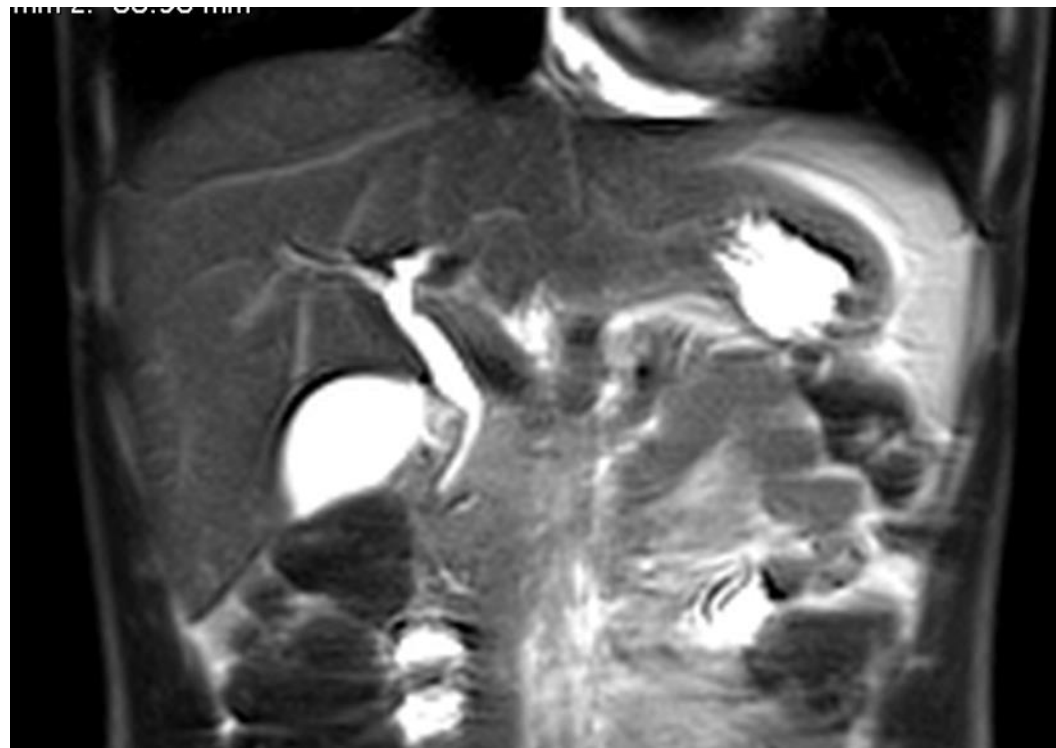


3 μήνες

1^η ημέρα



3 μήνες



Ευχαριστώ
