

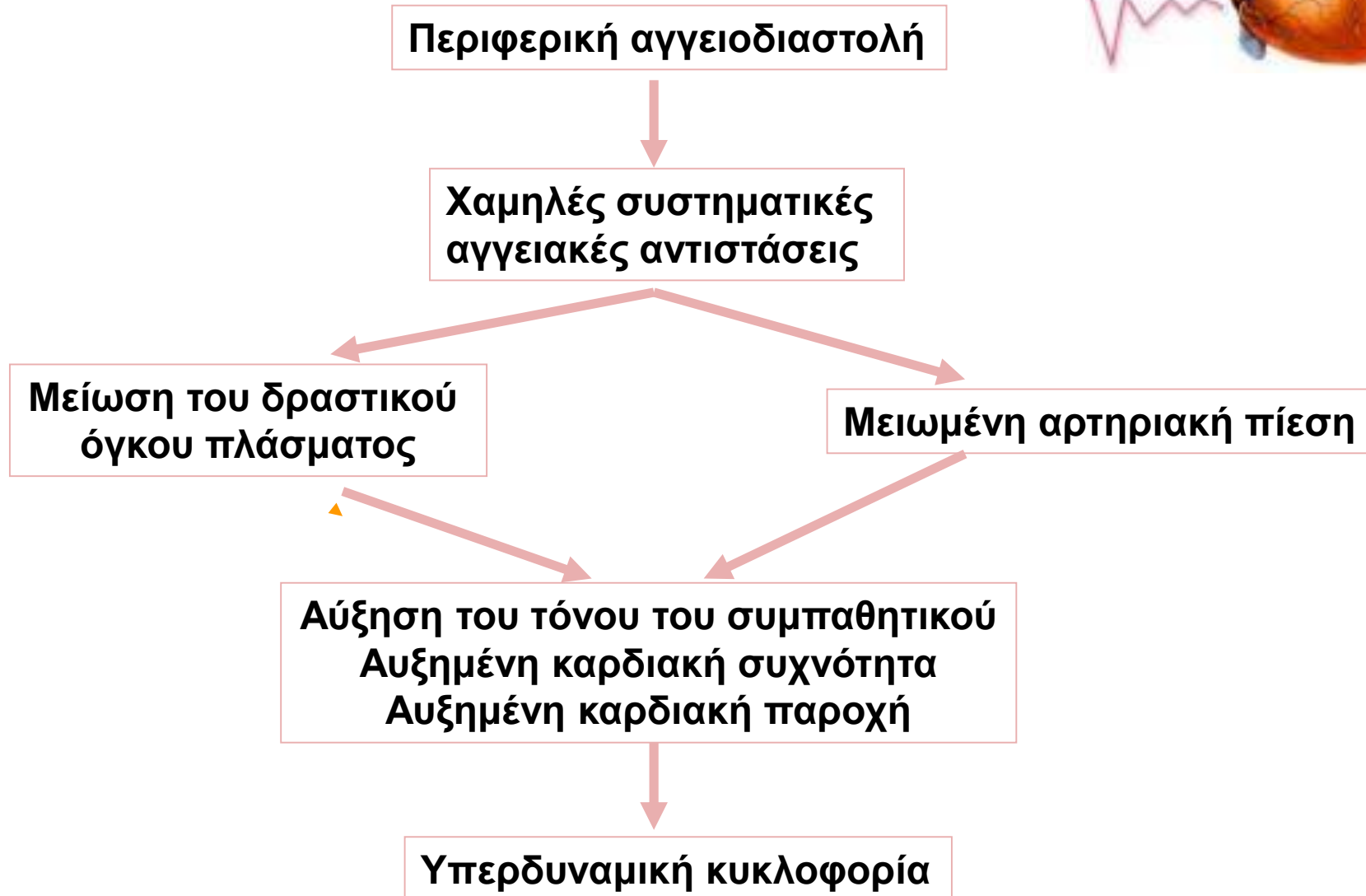


ΕΞΩΗΠΑΤΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΗΠΑΤΙΚΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ

ΚΑΡΔΙΟΑΓΓΕΙΑΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

- Υπερδυναμική κυκλοφορία
- Κιρρωτική μυοκαρδιοπάθεια
- Ηλεκτροκαρδιογραφικές διαταραχές
- Μυοκαρδίτιδα στην ηπατίτιδα C
- Διατακτική μυοκαρδιοπάθεια στην αλκοολική ηπατική νόσο

ΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΗΝ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ ΣΤΗΝ ΚΙΡΡΩΣΗ



ΥΠΕΡΔΥΝΑΜΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

- Ελαττωμένες περιφερικές αντιστάσεις
- Χαμηλή αρτηριακή πίεση
- Υψηλή καρδιακή παροχή
- Υψηλός όγκος παλμού
- Αυξημένος όγκος πλάσματος
- Αυξημένο προφορτίο
- Μειωμένο μεταφορτίο

«ΚΙΡΡΩΤΙΚΗ» ΚΑΡΔΙΑ



- ✓ Η καρδιά στην κίρρωση του ήπατος εμφανίζει μία ήπια δυσλειτουργία, που δεν είναι εμφανής στην ηρεμία και εκδηλώνεται όταν αυξηθούν οι κυκλοφορικές ανάγκες (φυσικό ή φαρμακευτικό Stress)
- ✓ Διαταραχή χρονότροπης απάντησης στο stress (αδυναμία επίτευξης μέγιστης καρδιακής συχνότητας)
- ✓ Διαταραχή ινότροπης απάντησης στο stress (μικρότερος όγκος παλμού)

Wong et al, Gut 2001

ΑΠΑΝΤΗΣΗ ΣΕ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟ STRESS



- ✓ Η χορήγηση δοβουταμίνης σε κίρρωτικούς ασθενείς προκάλεσε ανεπαίσθητη αύξηση του όγκου παλμού
- ✓ Η ποσότητα ισοπροτερενόλης που χρειάστηκε να χορηγηθεί σε κίρρωτικούς ασθενείς ώστε να αυξηθεί η καρδιακή συχνότητα, ήταν σημαντικά μεγαλύτερη από ό,τι στους μάρτυρες

ΕΠΙΒΑΡΥΝΣΗ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΗΠΑΤΟΣ



Το 56% των ασθενών, σε κάποιες σειρές, εμφάνισαν οξύ πνευμονικό οίδημα κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο

Σταδιακή αποκατάσταση της υπερδυναμικής κυκλοφορίας

Αύξηση των περιφερικών αντιστάσεων
Αύξηση της αρτηριακής πίεσης

Αύξηση του μεταφορτίου

Εκδήλωση της καρδιακής ανεπάρκειας

*Sampathkumar et al,
Liver Transpl Surg 1998*

ΔΙΑΣΤΟΛΙΚΗ ΔΥΣΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ



- ✓ Αύξηση του πάχους και δυσκαμψία του τοιχώματος, με αποτέλεσμα διαταραχή της διαστολικής πλήρωσης της αριστεράς κοιλίας
- ✓ Προηγείται της συστολικής δυσλειτουργίας
- ✓ Δείκτης είναι η μείωση του λόγου E/A (E = πρώτη ταχεία διαμιτροειδική ροή και A = όψιμη κολπική συμμετοχή στην πλήρωση της ΑΚ)

Pozzi et al Hepatology 1997

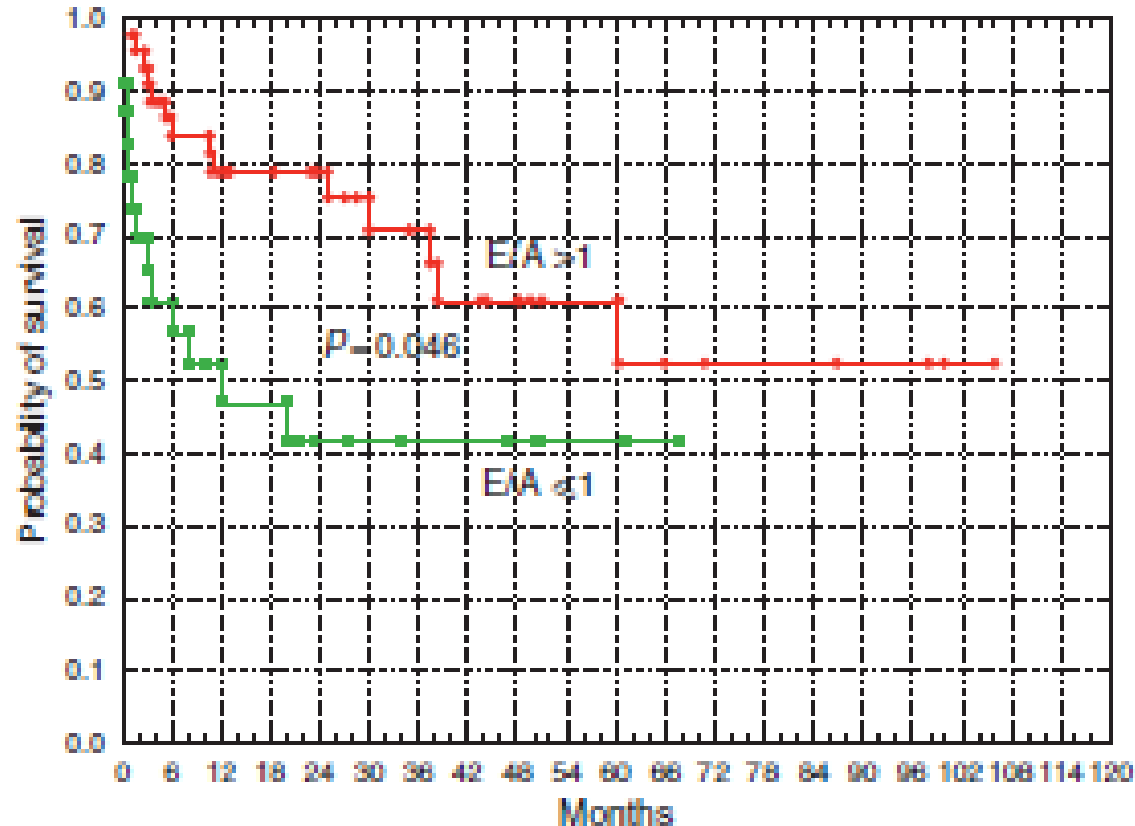
ΣΗΜΑΣΙΑ ΤΗΣ ΔΙΑΣΤΟΛΙΚΗΣ ΔΥΣΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ



- ✓ Βελτιώνεται σε ασθενείς με ασκίτη μετά από εκκενωτική παρακέντηση
- ✓ Χειροτερεύει μετά την τοποθέτηση TIPS
- ✓ Η απότομη αύξηση του προφορτίου που ακολουθεί τα TIPS, οδηγεί σε αύξηση της πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας λόγω διαστολικής δυσλειτουργίας της ΑΚ και την εμφάνιση πνευμονικού οιδήματος

Bravermann et al, Chest 1995
Vander-Linen et al, Hepatology 1996

ΠΙΘΑΝΟΤΗΤΑ ΕΠΙΒΙΩΣΗΣ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΤΟΠΟΘΕΤΗΣΗ ΤΩΝ ΤΙΡΣ ΑΝΑΛΟΓΩΣ ΤΟΥ Ε/Α



ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

- Υποξυγοναιμία
- Ηπατοπνευμονικό σύνδρομο
- Πνευμονική υπέρταση
- Κιρρωτικός υδροθώρακας
- Πνευμονικές επιπλοκές ιατρικών χειρισμών

ΗΠΑΤΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

Κλινικά, χαρακτηρίζεται από:

- Υποξυγοναιμία
- Υποκαπνία
- Δύσπνοια
- Ορθοδεοξία
- Απουσία άλλης πνευμονικής νόσου
- Παθοφυσιολογικά χαρακτηρίζεται από υπερδυναμική κυκλοφορία, χαμηλές πνευμονικές αντιστάσεις

ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΟΥ ΗΠΣ

- Υψηλή κυψελιδο-αρτηριακή διαφορά O₂ ($\geq 15-20$ mmHg)
- Με ή χωρίς υποξυγοναιμία (PaO₂ <70- 80 mmHg)
- Οφειλόμενη σε τριχοειδική αγγειοδιαστολή και/η αγγειογένεση στους πνεύμονες
- Σε ασθενή με ηπατική δυσλειτουργία και/ή πυλαία υπέρταση
- Όχι άλλη αιτία καρδιοπνευμονικής δυσλειτουργίας

Παθогένεια υποξυγοναιμίας σε HPS

- Πνευμονικά τριχοειδή έχουν εύρος 7-15 μ
- Σε HPS μέχρι 500 μ

- Τύπου I : (προ)τριχοειδικές αγγειακές διατάσεις
- Τύπου II : Αρτηριοφλεβώδεις επικοινωνίες

- Κυψελιδοτριχοειδική δυσαρμονία
(ρεύμα ερυθρών αιμοσφαιρίων στο κέντρο αγγείου)
↑ ταχύτητας διόδου του αίματος

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΗΠΑΤΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ

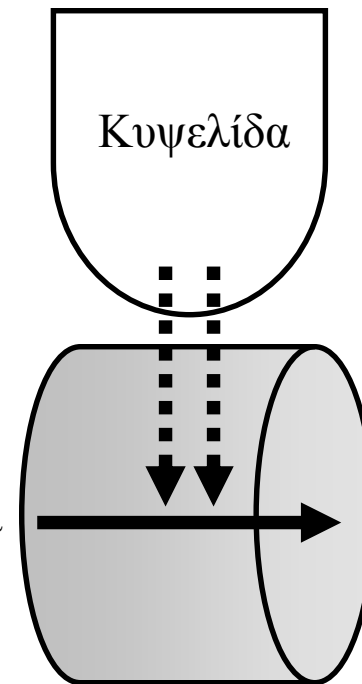
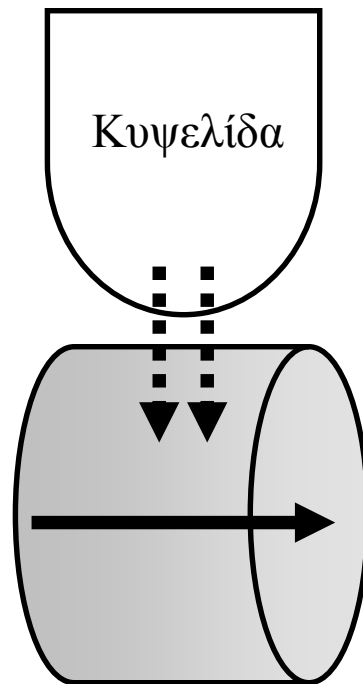
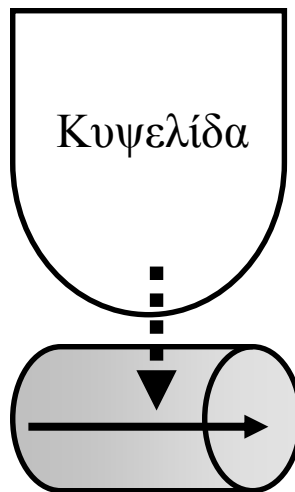
Φυσιολογικό
αγγείο

Διατεταμένο
αγγείο

$FiO_2 = 21\%$

$FiO_2 = 21\%$

$FiO_2 = 100\%$

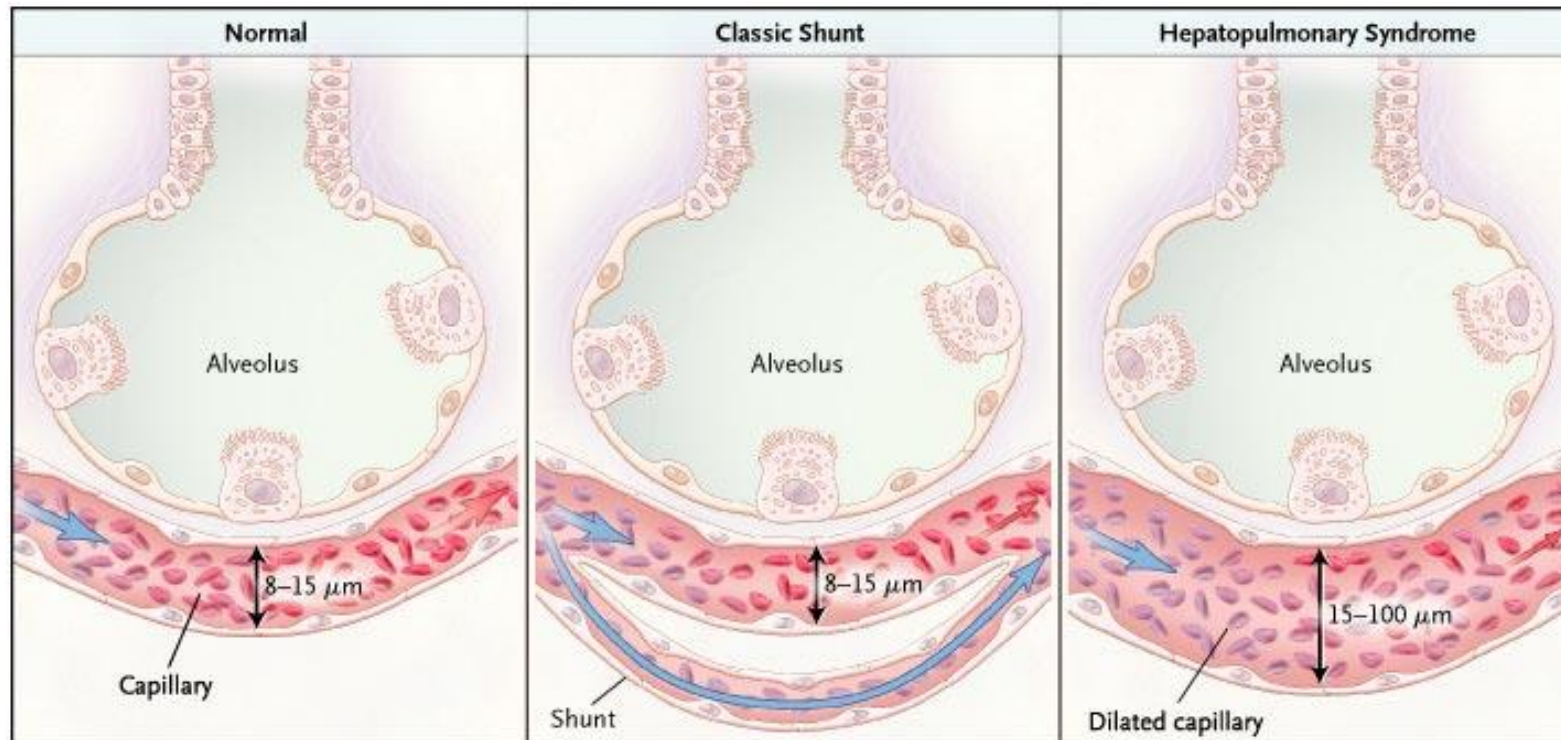


$PaO_2 = 90$

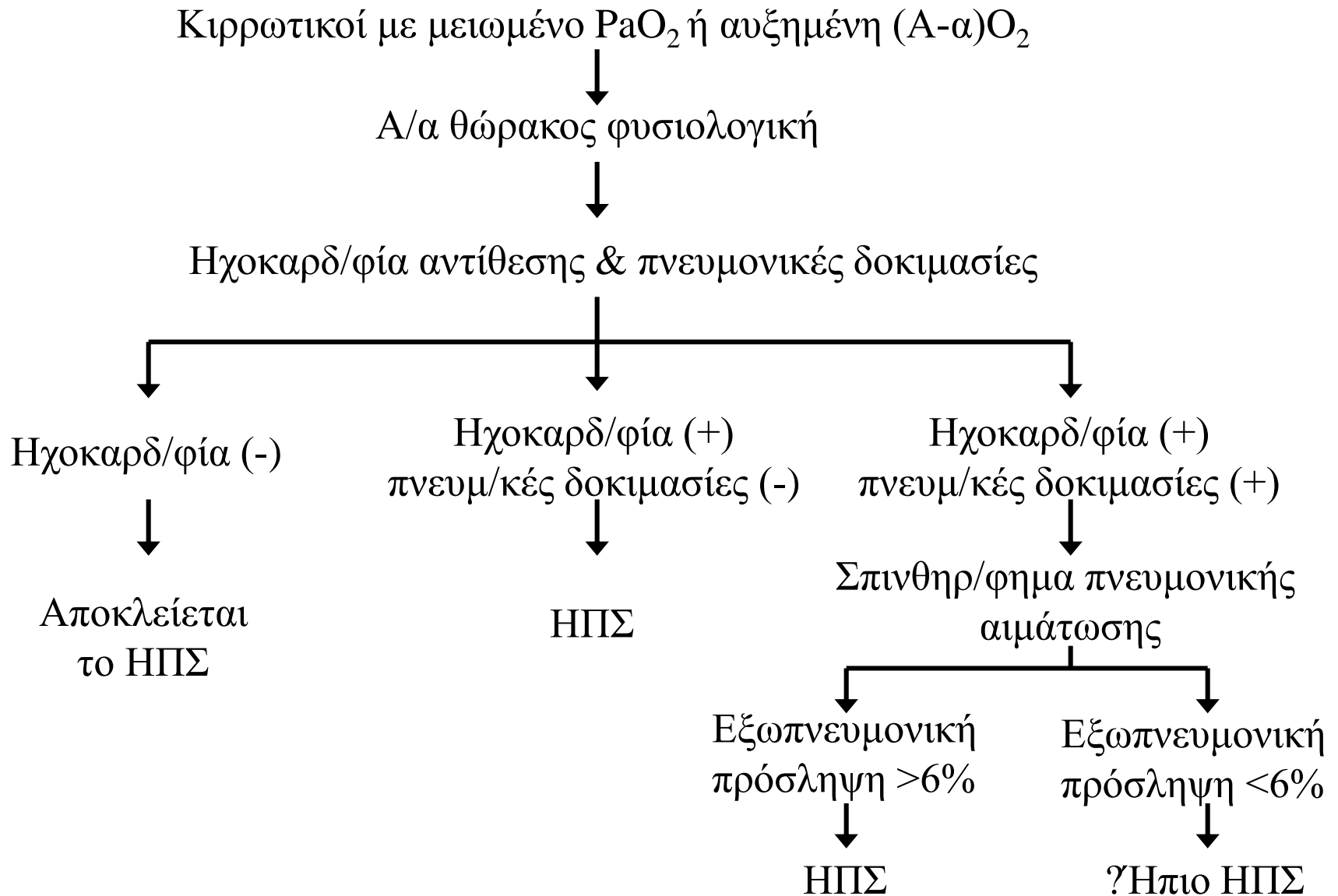
$PaO_2 < 60$

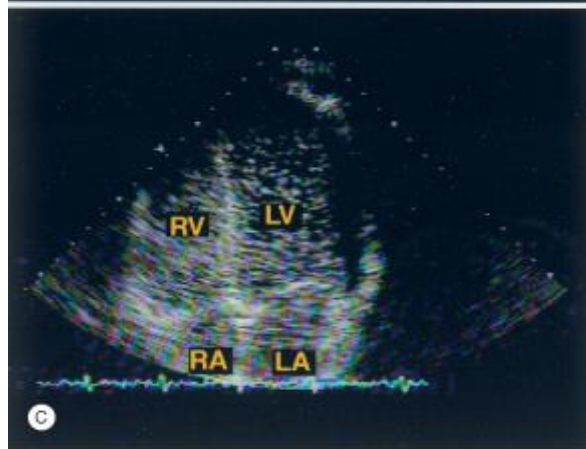
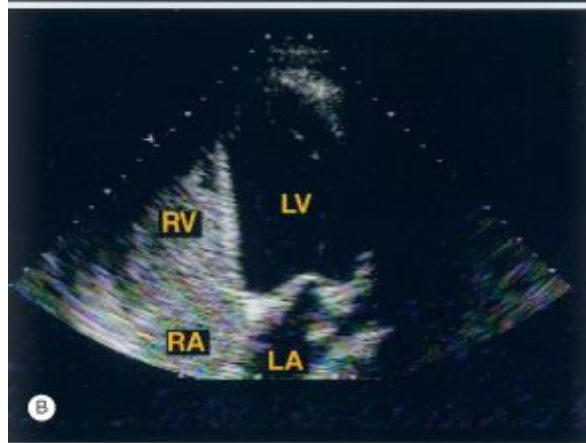
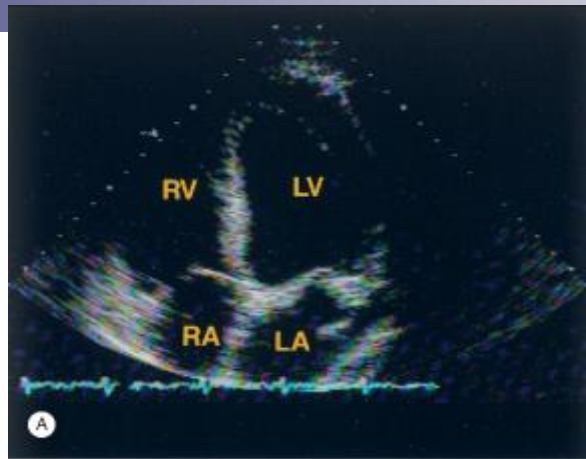
$PaO_2 > 150$

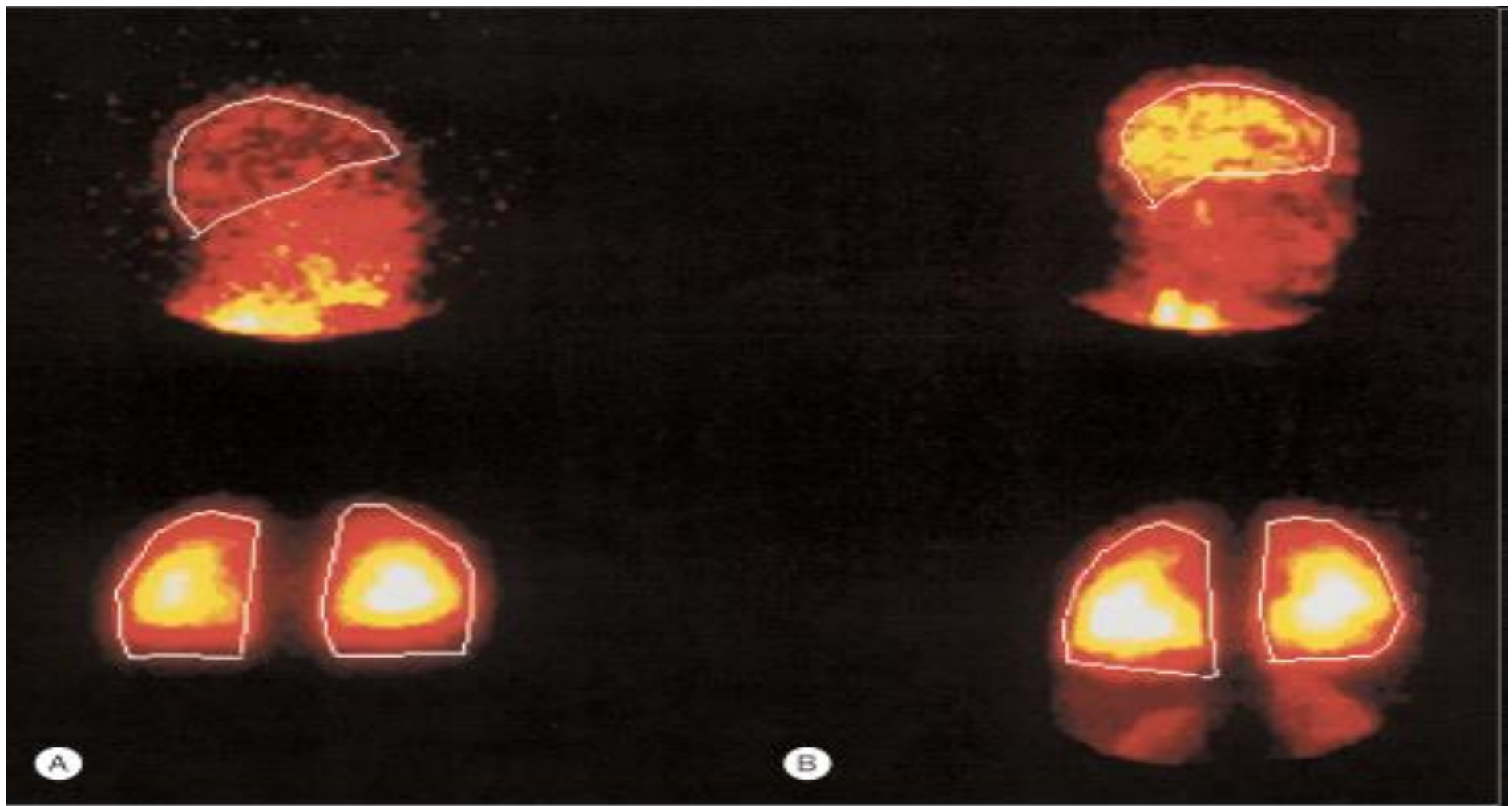
SHUNTING ΣΤΟ ΗΠΣ



ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΗΠΑΤΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ





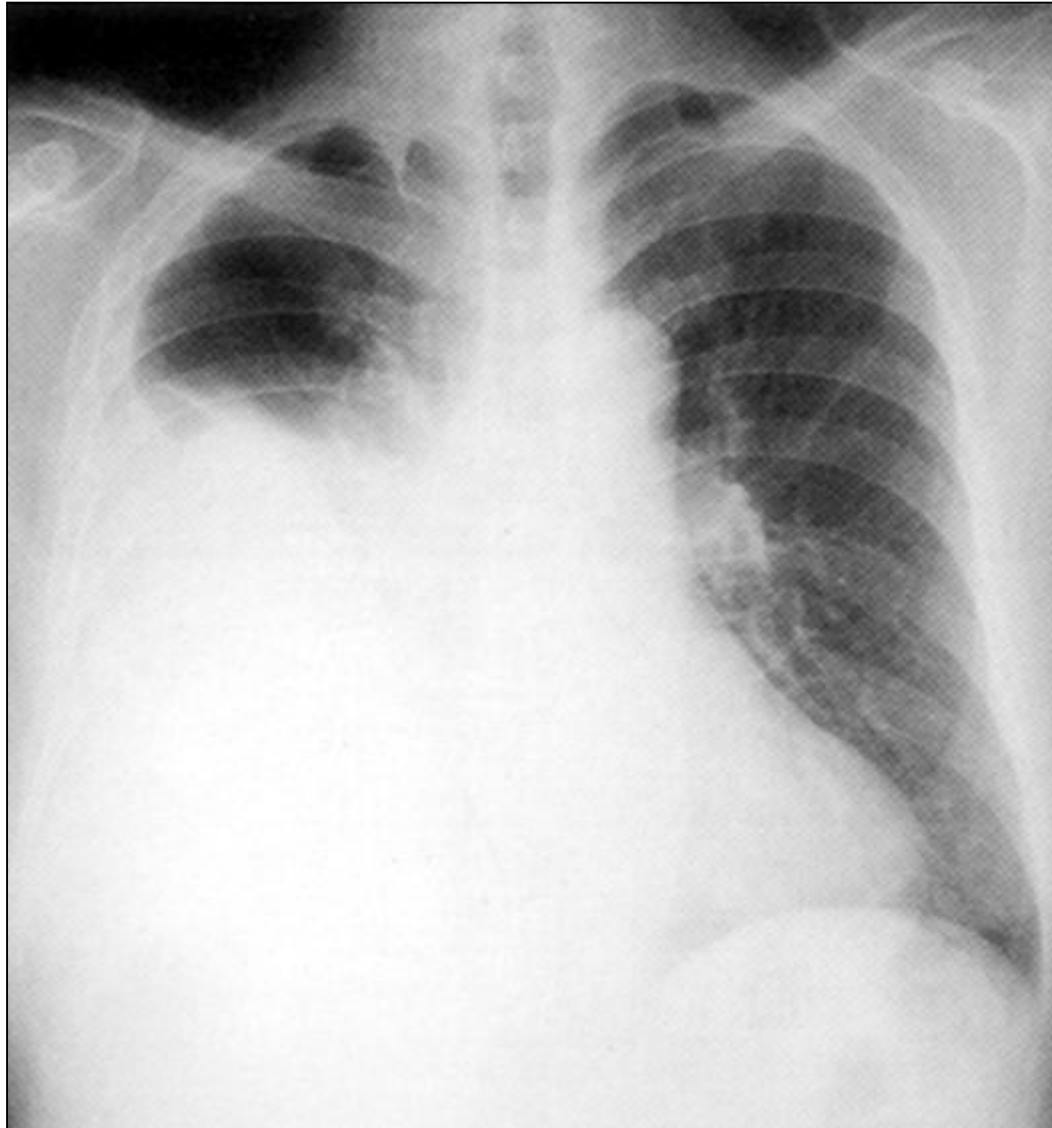


Copyright 2006 by Elsevier Inc.

Ειδικά διαγνωστικά ΗΡS

- Σπινθηρογράφημα αιμάτωσης πνευμόνων με μακροσφαιρίδια αλβουμίνης (>20μ 20-50μ) σεσημασμένα με τεχνητίο (Tc 99m)
- Μικρότερη ευαισθησία αλλά ειδικό αν >6% πρόσληψη στον εγκέφαλο και προγνωστικό αν >20%

ΚΙΡΡΩΤΙΚΟΣ ΥΔΡΟΘΩΡΑΚΑΣ



ΚΙΡΡΩΤΙΚΟΣ ΥΔΡΟΘΩΡΑΚΑΣ

- Παρατηρείται σε 6% των ασθενών με μη αντιρροπούμενη κίρρωση
- Εργαστηριακά έχει τους χαρακτήρες του ασκίτικού υγρού
- Συνήθως συνυπάρχει ασκίτικό υγρό, μπορεί όμως να απουσιάζει
- Μέτρια ποσότητα πλευριτικού υγρού μπορεί να προκαλέσει δύσπνοια
- Συνήθως παρουσιάζεται ως δεξιά πλευριτική συλλογή (85%), λιγότερο ως αριστερή (13%) και σπανίως αμφοτερόπλευρη (2%)

ΚΙΡΡΩΤΙΚΟΣ ΥΔΡΟΘΩΡΑΚΑΣ

- Οφείλεται σε ελλείμματα του διαφράγματος, τα οποία μπορούν να ραγούν λόγω αύξησης της ενδοκοιλιακής πίεσης και να δημιουργήσουν μόνιμες επικοινωνίες μεταξύ υπεζωκοτικής και περιτοναϊκής κοιλότητας
- Η πλευροπεριτοναϊκή επικοινωνία μπορεί να επιβεβαιωθεί με ραδιοισοτοπικό έλεγχο με ενδοπεριτοναϊκή έγχυση θειικού κολλοειδούς ^{99}Tcm , το οποίο πρέπει να συγκεντρωθεί στην υπεζωκοτική κοιλότητα
- Δεν αντιμετωπίζεται με παρακεντήσεις πλευριτικού υγρού διότι αυτό οδηγεί σε ταχεία υποτροπή του
- Αντιμετώπιση του ασκίτη

ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

ΕΡΥΘΡΑ ΣΕΙΡΑ

- αναιμία
 - ορθόχρωμος νορμοκυτταρική
 - αιμολυτική [αυτοάνοση, Cu, ακανθοκυτταρική]
 - σιδηροπενική
 - μεγαλοβλαστική
- Απλασία (Non-A, Non-B, Non-C)

ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ - ΛΕΥΚΗ ΣΕΙΡΑ

- λευκοπενία
- λευκοκυττάρωση

ΑΙΜΟΠΟΙΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ - ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑ

- θρομβοπενία
 - υπερσπληνισμός
 - αυτοάνοση

ΝΕΥΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

- ηπατική εγκεφαλοπάθεια
- νευρολογική συνδρομή από έλλειψη B12
- νευρολογική συνδρομή από τοξικότητα Cu
- Εγκεφαλοπάθεια Wernicke
- σύνδρομο Korsacoff (έλλειψη B1)
- περιφερική νευροπάθεια (αλκοολική)

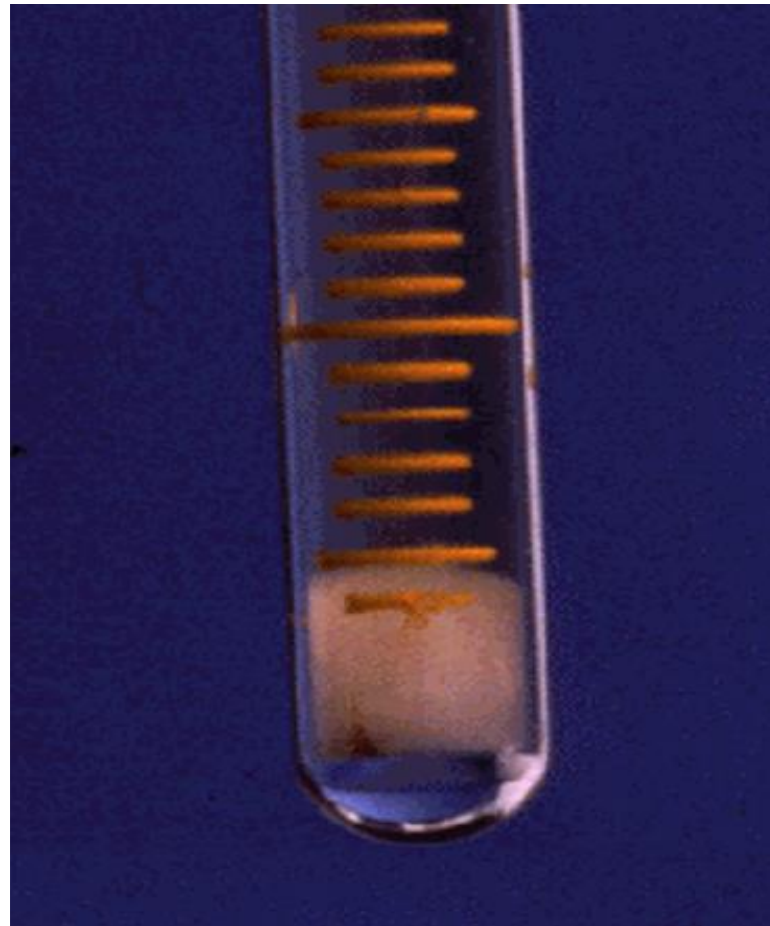
HCV ΛΟΙΜΩΞΗ

- Εξωηπατικές εκδηλώσεις
- Πυροδότηση αυτοάνοσων εκδηλώσεων
- Αρχικές ή κύριες εκδηλώσεις που προκαλούν προβλήματα διάγνωσης και διαφορικής διάγνωσης
- Η θεραπεία με IFN-α προκαλεί αυτοάνοσες εκδηλώσεις

ΕΞΩΗΠΑΤΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΗCV ΛΟΙΜΩΞΕΩΣ

- Παραγωγή αυτοαντισωμάτων (αντι-GOR, αντι-LKM, ΑΤΡΟ)
- Μικτή κρουσφαιριναιμία τύπου II και III
- Μεμβρανοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα
- Μεμβρανώδης σπειραματονεφρίτιδα
- Μη-Hodgkin λέμφωμα
- Θρομβοπενικη πορφύρα
- Σποραδική όψιμη δερματική πορφυρία
- Ομαλός λειχήνας
- Εστιακή χρόνια λεμφοκυτταρική σιαλαδενίτιδα
- Ελκος κερατοειδούς του Mooren
- Οζώδης πολυαρθρηρίτιδα
- Σύνδρομο αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων
- Θυρεοειδίτιδα Hashimoto
- Σακχαρώδης Διαβήτης
- Πνευμονική ίνωση
- Διατακτική μυοκαρδιοπάθεια

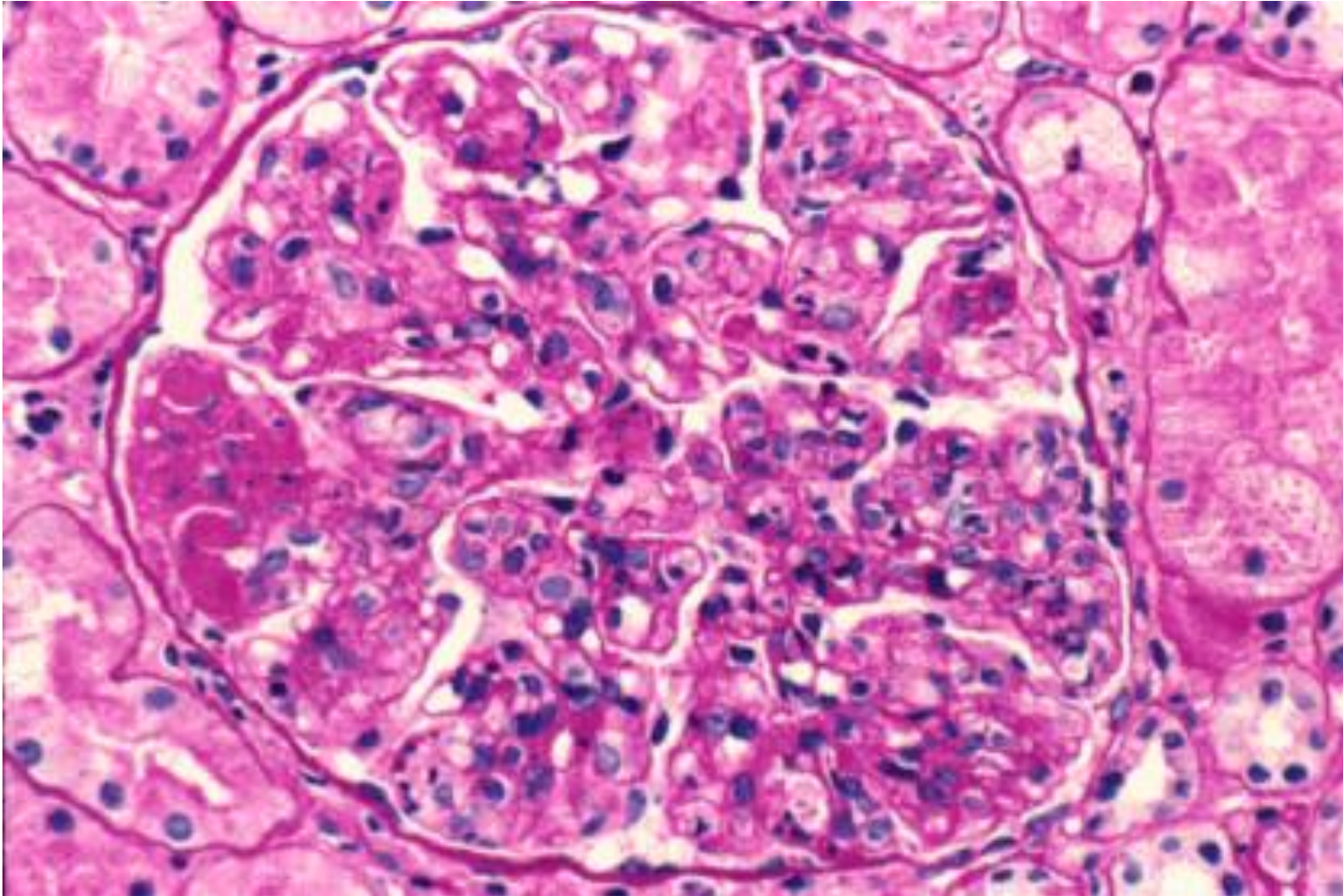
ΚΡΥΟΪΖΗΜΑ



ΑΓΓΕΙΑΚΗ ΠΟΡΦΥΡΑ ΣΤΗΝ ΚΡΥΟΣΦΑΙΡΙΝΑΙΜΙΑ



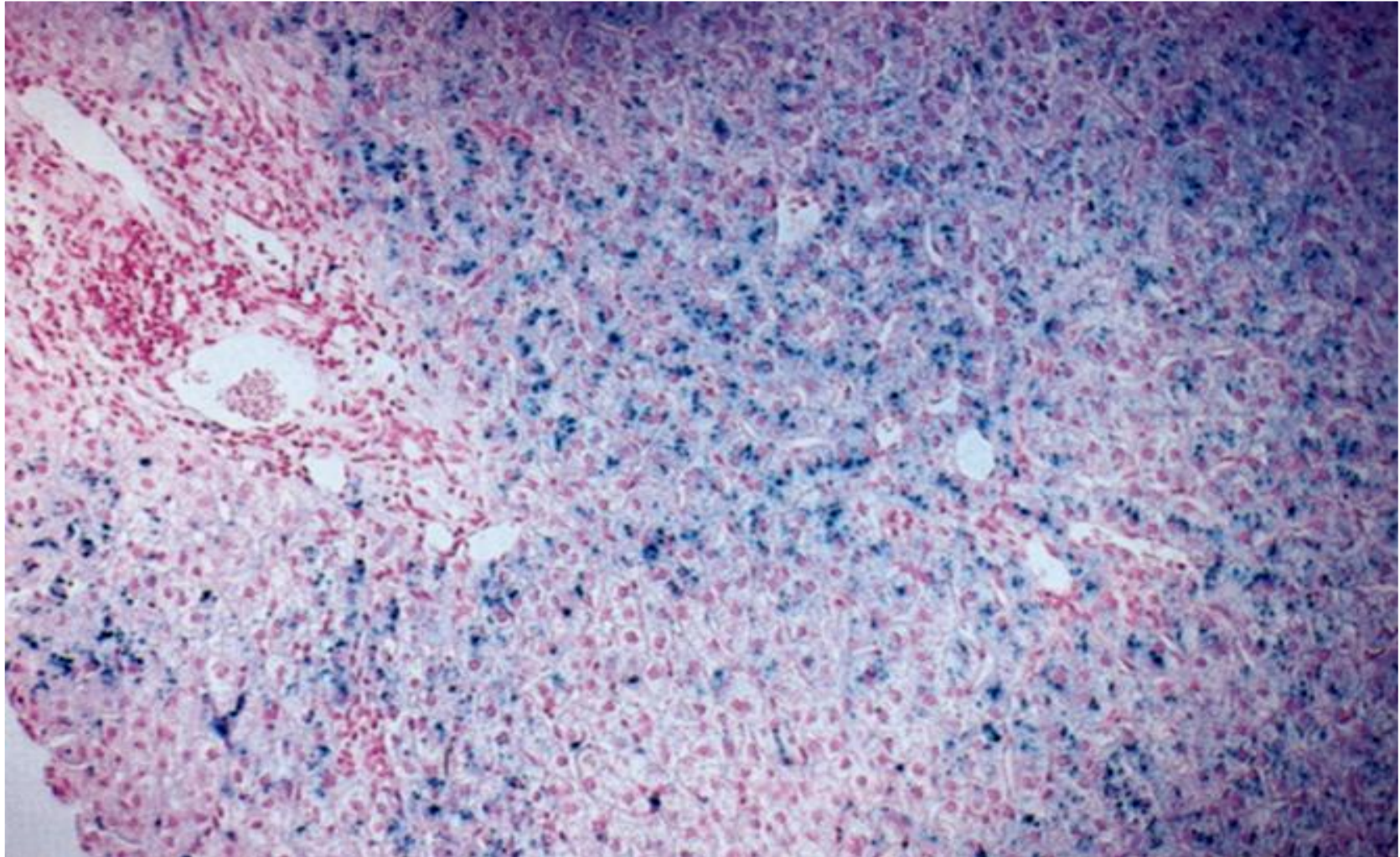
ΜΕΜΒΡΑΝΟΥΠΕΡΠΛΑΣΤΙΚΗ ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΝΕΦΡΙΤΙΔΑ



ΟΨΙΜΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΗ ΠΟΡΦΥΡΙΑ



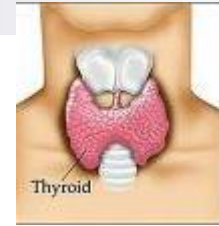
ΕΝΑΠΟΘΕΣΗ ΣΙΔΗΡΟΥ ΣΤΗΝ ΟΨΙΜΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΗ ΠΟΡΦΥΡΙΑ



"ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ" ΜΙΚΤΗ ΚΡΥΟΣΦΑΙΡΙΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΗCV

- Επιπολασμός αντι-ΗCV 42-70% & ΗCV-RNA 90%.
- ΗCV-RNA και ανοσοσυμπλέγματα με αντι-ΗCV στο κρυοίζημα.
- Επιπολασμός κρυοσφαιρινών σε χρόνια ηπατίτιδα C: \cong 50%.
- Συνήθως ασυμπτωματική.
- Πλέον συχνά ο τύπος III παρά ο τύπος II.
- Επιτυχής θεραπεία με IFN-α.
- Ο ΗCV διεγείρει τα Β λεμφοκύτταρα.

ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΗΣ ΤΩΝ ΘΥΡΕΟΕΙΔΙΚΩΝ ΟΡΜΟΝΩΝ με IFN

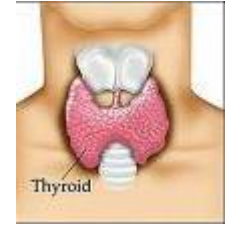


254 ασθενείς με χρόνια ηπατίτιδα C

30 (12%) εμφάνισαν διαταραχές των θυρεοειδικών ορμονών

- 11 (37%) θετικά αντι-TPO
- 9 ήταν συμπτωματικοί
- 3 διέκοψαν την θεραπεία

ΠΡΟΒΛΕΨΗ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΠΑΡΑΜΕΝΟΥΣΑ ΘΥΡΕΟΕΙΔΙΚΗ ΝΟΣΟ



- Δεν είναι εύκολο να εντοπισθούν οι ασθενείς που θα χρειασθούν μακροχρόνια θεραπεία υποκατάστασης και μετά την διακοπή της θεραπείας με IFN
- Συνηγορούν συνήθως υπέρ μακράς θεραπείας υποκατάστασης
 - Ο βαρύς κλινικός υποθυρεοειδισμός και
 - Ο υψηλός τίτλος αντισωμάτων

ΕΞΩΗΠΑΤΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΣΤΗΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΧΟΛΙΚΗ ΚΙΡΡΩΣΗ

- Σύνδρομο Sicca ή Sjogren
- Σύνδρομο CREST
- Νεφρική σωληναριακή οξέωση
- Δερματικές βλάβες
- Θυρεοειδοπάθεια
- Οστεοδυστροφία-Οστεοπόρωση
- Αρθραλγίες-αρθρίτιδα
- Φλεγμονώδης νόσος του εντέρου
- Πνευμονικές βλάβες
- Αυτοάνοση αναιμία
- Αυτοάνοση θρομβοπενία

ΕΝΤΕΡΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΠΣΧ

- **~80% συνυπάρχει ΙΦΝΕ:**
 - συνήθως η ΙΦΝΕ εμφανίζεται πριν την PSC
 - **ελκώδης κολίτιδα (80%)** (πανκολίτιδα ± backwash ileitis ± rectal sparing)
 - v.Crohn με προσβολή παχέος εντέρου (10%)
 - indeterminate colitis (10%)
 - **αυξημένα ποσοστά εμφάνισης δυσπλασίας και CA παχέος εντέρου σε συνύπαρξη των δύο**

*EASL Clinical Practice Guidelines,
JHepatol 2009, LaRusso N, et al,
Hepatology 2006*

ΟΙΚΟΓΕΝΗΣ ΑΙΜΟΧΡΩΜΑΤΩΣΗ

- Υπέρχρωση δέρματος
- Αρθραλγίες-αρθρίτιδα (χονδρασβέστωση)
- Υπογοναδισμός
- Διατακτική μυοκαρδιοπάθεια
- Σακχαρώδης διαβήτης

ΝΟΣΟΣ WILSON

- Δακτύλιος Kayser-Fleisher
- Νευρο-ψυχιατρικές διαταραχές
- Αιμόλυση
- Οστεοπενία
- Σύνδρομο Fanconi
- Μυοκαρδιοπάθεια