



NEM-CIRRHOTIKUS PORTALIS HYPERTONIA

Szolga Brigitta¹, Bényei E², Vilmos F¹, Morár A¹, Drácz B¹, Menyhárt O¹, Gellért B¹, Barkai L², Mészáros S², Tőke J², Folhoffer A², Halász J³, Miheller P¹, Szijártó A¹, Müllner K¹

¹Semmelweis Egyetem Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

²Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

³Semmelweis Egyetem Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet, Budapest

BEVEZETÉS

A nem-cirrhotikus portalis hypertonia egy ritka betegség, mely pontos etiopatogeneze a mai napig kutatás tárgyát képezi. Jellemző rá a nomenklatura által is jelzett intrahepatikus portalis hypertonia cirrhosis jelenléte nélkül. Kialakulásában feltételezik immunológiai rendellenességek, protrombotikus állapotok (pl. antifoszfolid szindróma), krónikus fertőzések, gyógyszerek/toxinok, illetve genetikai hajlam kóroki szerepét. Kezelése a portalis hypertonia szövődményeinek prevencióján alapul a cirrhotikus portalis hypertonia jelenleg érvényes irányelveinek követésével.

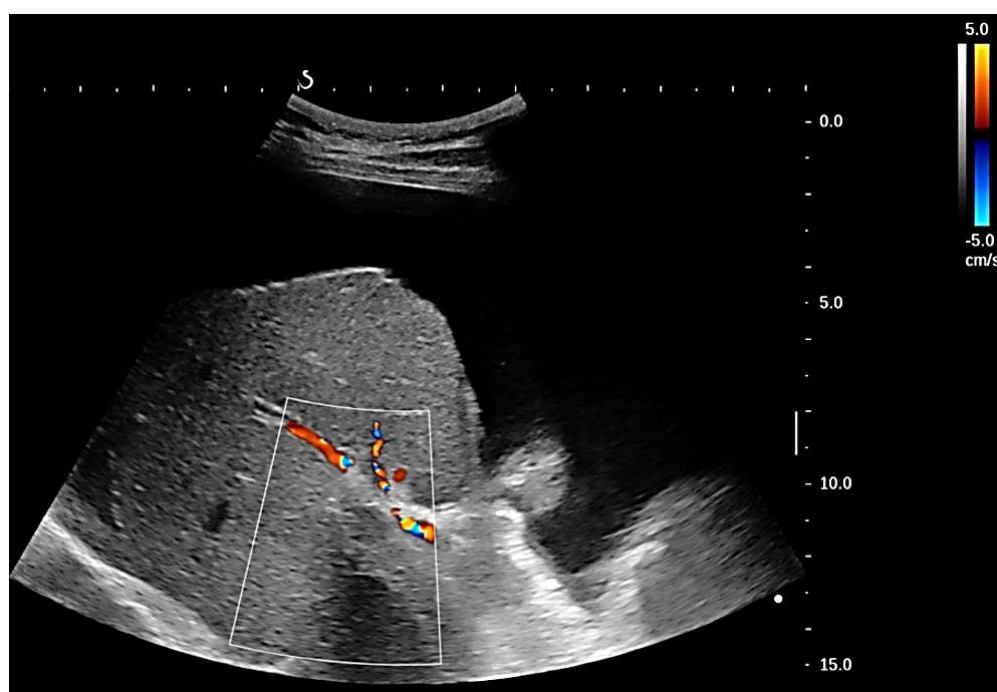
ESETLEÍRÁS

ANAMNÉZIS (52 ÉVES FÉRFI)

- 2018. hypertonia
- 2023. jobb oldali vena femoralis szintjét elérő mélyvénás thrombosis
 - háttérben **antifoszfolid szindróma** igazolódott, acenocumarol kezelés indult
- 2025. január, Semmelweis Egyetem: 2024 decembere óta progrediáló ascites

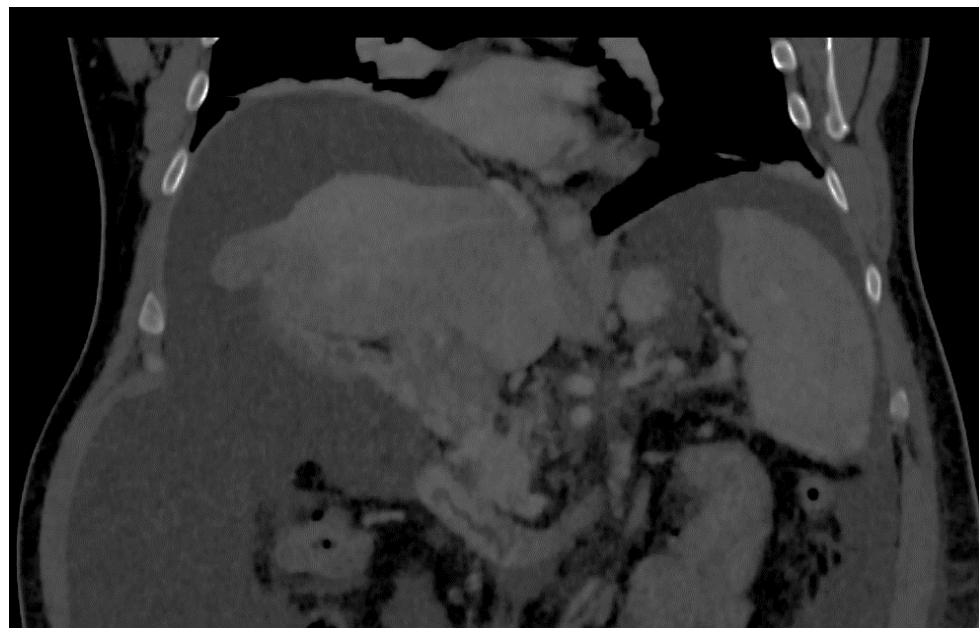
VIZSGÁLATI METÓDUSOK

Hasi ultrahang



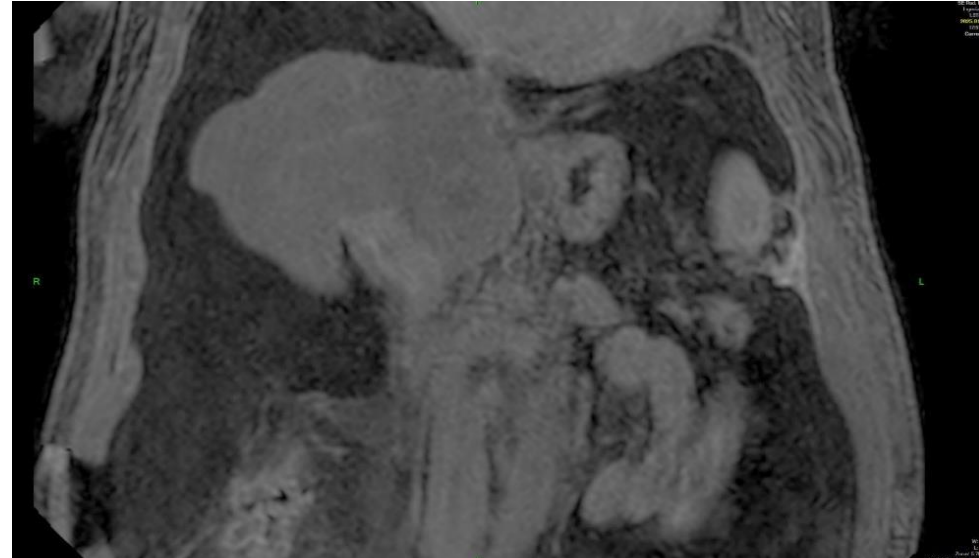
1. ábra: **Cirrhosis hepatis, ascites, vena portae thrombosis.** Budd-Chiari szindróma nem mutatható ki.

Has, kismedence CT



2. ábra: A **v. portae lefutása mentén** kontrasztanyag halmozás-bizonytalan dignitású képlet; **térfoglalás?**

Has, kismedence MR



3. ábra: A májban és a májkapuban térfoglaló eltérés egyértelmű jele nem látható.

Gyomortükrözés



4. ábra: **Duodenalis** (és nyelőcső) **varicositas** (Baveno I-II.). Portalis hypertensiv gastropathia.

Főbb laborvizsgálati eredmények

INR 1,33; glükóz 4,0 mM/l; bilirubin 26/11 uM/l; GOT 32 U/L; GPT 40 U/L; GGT 168 U/L; SALP 145; LDH 265; anti-CMV IgG pozitív; anti-EBV IgG pozitív; anti-Human Parvovírus B19 IgG pozitív

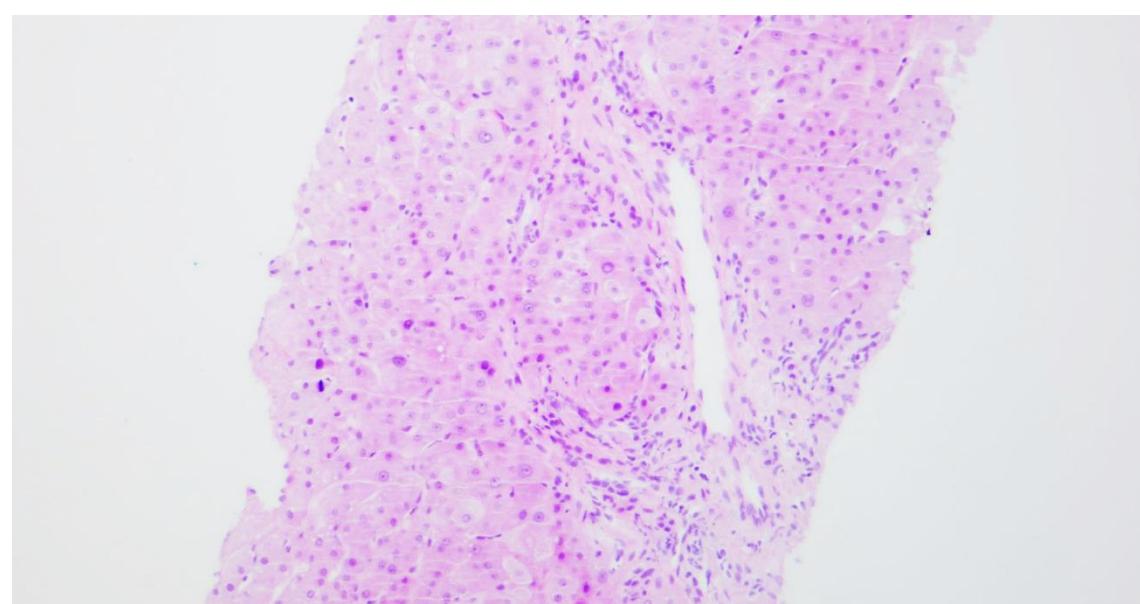
TERÁPIA

- enoxaparin 2x0,6 ml sc.
- furosemid 80-40-0 mg
- spironolakton 100 mg reggel
- pantoprazol 2x40 mg
- carvedilol 6,125 mg reggel
- szilimarin 70 mg este
- 18 liter ascites deviációja- SBP miatt több alkalommal kezelés

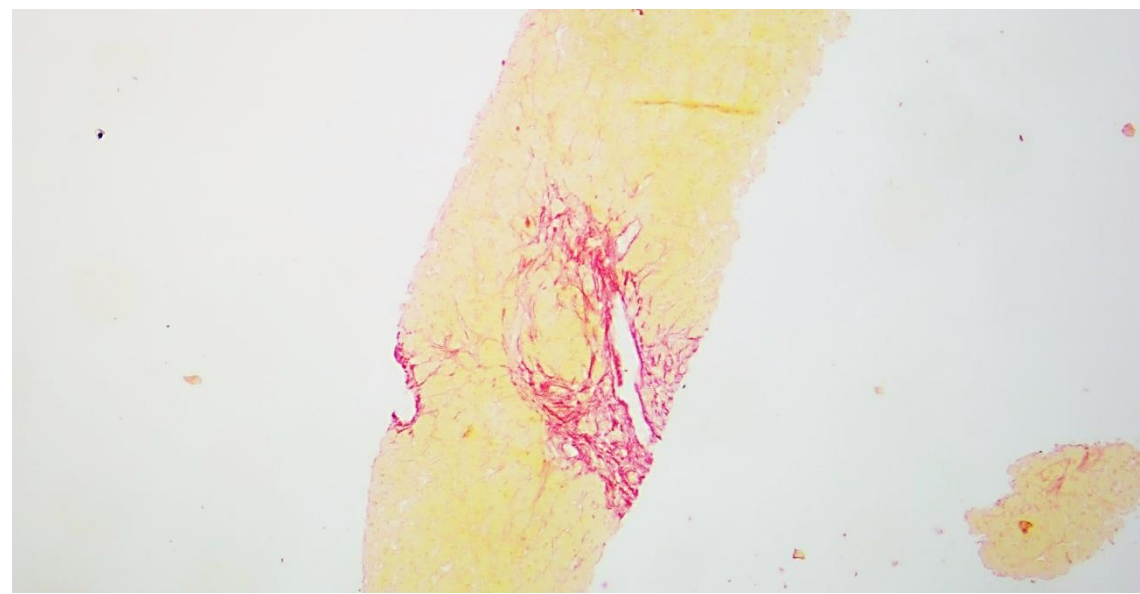
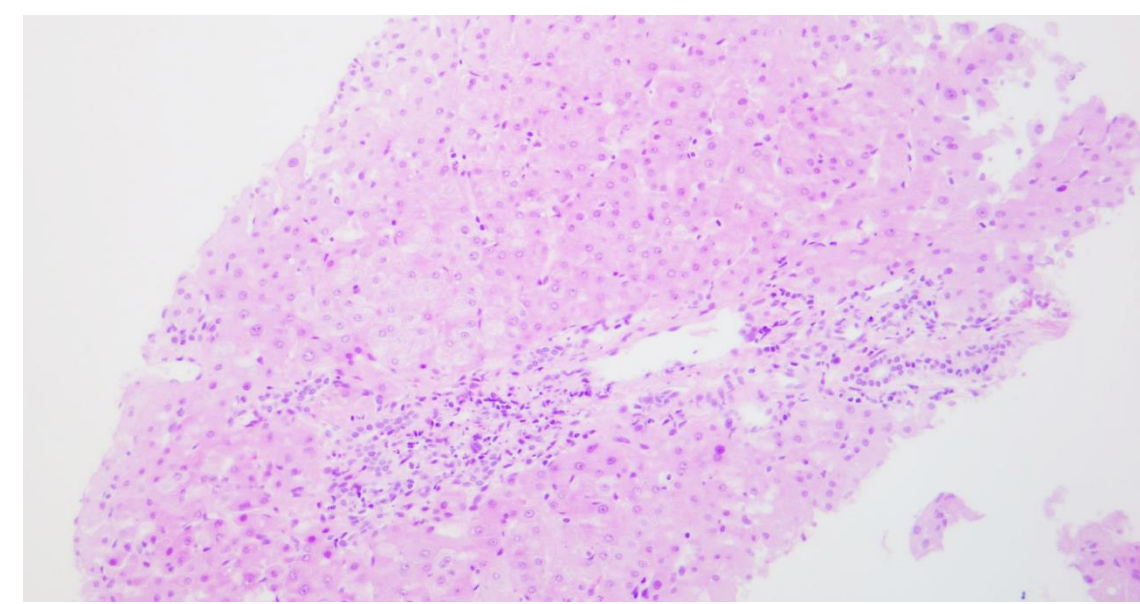
TRANSJUGULARIS MÁJBIOPSZIA

Krónikus cholestasissal társuló enyhe portalis fibrosis (METAVIR F2/4).

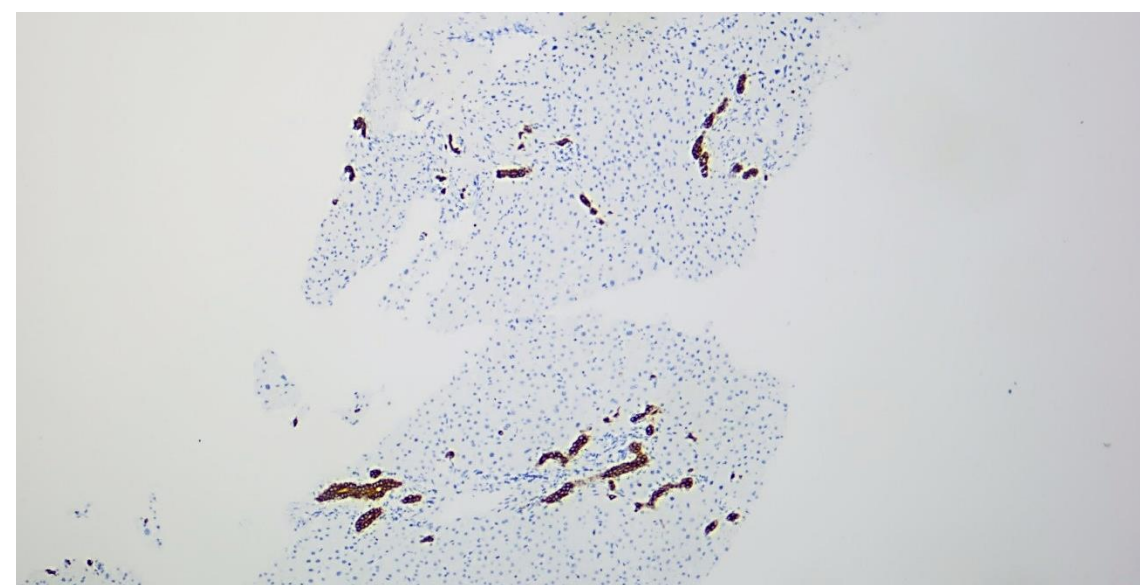
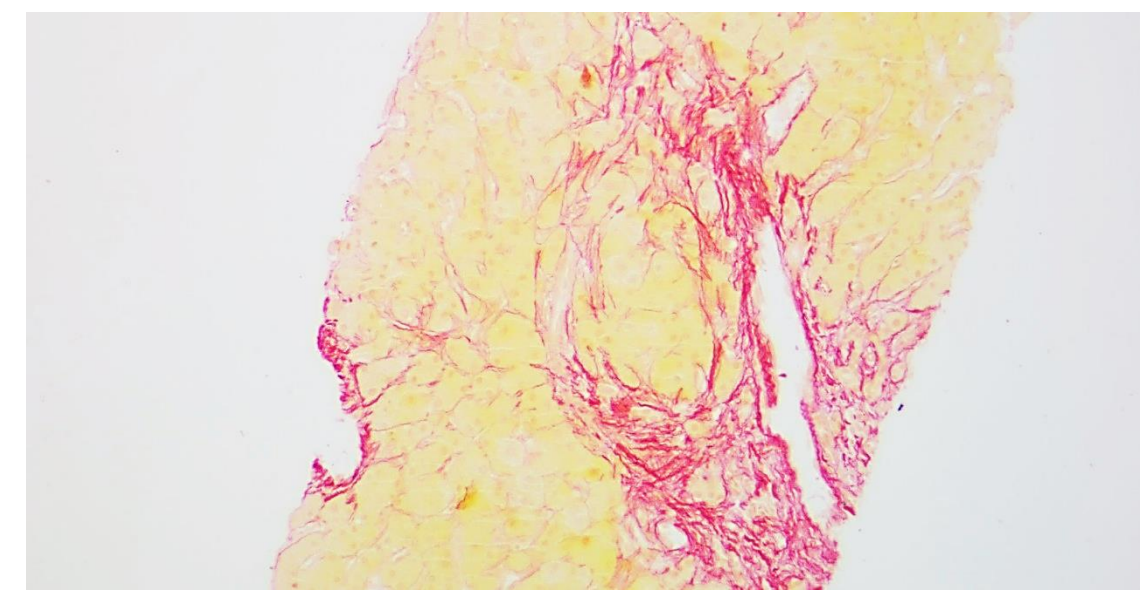
A klinikumot a szöveti képpel összevetve felmerül: toxikus hepatopathia, **non-cirrhotikus portalis hypertonia**. Egyértelmű obliteratív portalis venopathia megerősítéséhez rebiopsia szükséges.



4. ábra: hematoxylin-eosin festés, fibrotikusabb porták, enyhén perifériára helyezett portalis venulával



5. ábra: Sirius-red: kötőszöveti rostfestés, mely a fibrotikus portákat igazolja



6. ábra: CK7 immunreakció, az epeutak kimutatására, enyhe ductularis reakcióval

A BETEG TOVÁBBI SORSA

- Clostridium difficile infectio miatt vancomycin kezelés, feszülő ascites punkciója (zavaros deviátum→ VRE)
- szeptikus sokk→ intenzív osztályos átvétel
 - urgens hasi ultrahang: vékonybél ileus?
 - urgens hasi CT: vékonybél ileus + jejunum distalis részénen ischaemiája→ op.: négy quadrans fibrines peritonitis, bél vénás hálózatának tágulata, thrombosisa→ jejunum-ileum átmenetben 63 cm vékonybél resectio, ileo-és jejunostoma→ 1-es típusú rövidbél szindróma, OPT programba vétel
- pulmonalis embolia † otthonában

KÖVETKEZTETÉS

A nem-cirrhotikus portalis hypertonia egy multifaktoriális betegség, diagnózisa napjainkban is kihívást jelent, ugyanis **nincsenek specifikus vizsgálatok** a kórkép megerősítésére. A diagnózis felállításához elengedhetetlen az **adekvát májbíopsziás mintavétel**, **részletes klinikai adatok** ismerete, valamint a témában jártas **patológus** jelenléte.