

# ΣΥΝΔΡΟΜΟ «ΠΥΚΝΗΣ ΧΟΛΗΣ» ΣΕ ΕΝΗΛΙΚΑ ΜΕΤΑ ΑΠΟ ΣΥΜΒΑΜΑ ΚΑΤΑ ΤΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗ

Μ.ΜΠΟΜΠΟΛΑ<sup>1</sup>, Α.ΓΙΑΝΝΟΥ<sup>2</sup>, Ε.ΠΡΩΤΟΠΑΠΑΔΑΚΗΣ<sup>1</sup>,  
Ε.ΚΟΡΑΤΖΑΝΗ<sup>1</sup>, Γ.ΚΑΚΑΒΑ<sup>1</sup>, Ε.ΛΑΜΠΑΡΔΑΚΗ<sup>1</sup>, Α.ΚΩΣΤΟΥΡΟΥ<sup>1</sup>

ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟ-ΤΜΗΜΑ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑΣ<sup>1</sup>, ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ<sup>2</sup>  
Ν.Θ.Π. «Η ΠΑΜΜΑΚΑΡΙΣΤΟΣ», ΑΘΗΝΑ

# ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- ΔΗΜΟΓΡΑΦΙΚΑ: Θήλυ, 77 ετών
- ΑΤΟΜΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ: ΑΥ, θυρεοειδοπάθεια, Ca αιδοίου θεραπευθέν προ 5ετίας
- ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ: Μυελοδυσπλαστικό Σύνδρομο (ΜΔΣ) διαγνωσθέν 10<sup>ος</sup> 2016 + N. Waldenstrom διαγνωσθείσα 9<sup>ος</sup> 2018
- ΛΟΓΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ: Προγραμματισμένη μετάγγιση
- ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟ ΠΡΟΦΙΛ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ: Ht=20,5%, Hb=7,0 g/l, WBC= 2,73K/μl  
PLT= 24.000,  
Λοιπό Βιοχημικό Προφίλ = Κ.Φ.

# ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΣΥΜΒΑΜΑΤΟΣ Ι

## ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ:

- ✓ Ομάδα 0, Rh (-) αρν., φαινότυπος ccee K (-) αρν., ανάστροφη ομάδα
- ✓ Έμμεση Coombs (IAT, Screening) σε πλάσμα της ασθενούς
- ✓ Ομάδα Rh του προς μετάγγιση ασκού Σ.Ε. ίδιου φαινοτύπου
- ✓ Έλεγχος συμβατότητας (ημιαυτόματο σύστημα καρτών γέλης, ORTHO, BioVue)

## ΚΛΙΝΙΚΗ:

- ✓ Φίλτρο κατακράτησης λευκών, παρακλίνιο, για τη μετάγγιση
- ✓ Μετά από λίγες σταγόνες διακοπή μετάγγισης λόγω ΣΥΜΒΑΜΑΤΟΣ

# ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΣΥΜΒΑΜΑΤΟΣ ΙΙ

## ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ:

- ✓ Άλγος στη ραχιαία χώρα
- ✓ Δυσκολία στην αναπνοή
- ✓ Επισκοπικά, χωρίς δερματικό εξάνθημα, χωρίς αύξηση θερμοκρασίας σώματος
- ✓ Αρτηριακή Πίεση, Διαστολική <80 mmHg
- ✓ ΔΙΑΚΟΠΗ ΜΕΤΑΓΓΙΣΗΣ, ΛΗΨΗ ΝΕΩΝ ΔΕΙΓΜΑΤΩΝ ΓΙΑ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟ ΕΛΕΓΧΟ, ΕΝΥΔΑΤΩΣΗ

# ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ ΣΥΜΒΑΜΑΤΟΣ ΑΠΟ ΑΙΜΟΔΟΣΙΑ

## ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- ❖ ΟΜΑΔΑ
- ❖ Rh
- ❖ ΕΜΜΕΣΗ COOMBS
- ❖ ΑΜΕΣΗ COOMBS

## ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΣΚΟΥ

- ❖ ΟΜΑΔΑ
- ❖ Rh
- ❖ ΕΜΜΕΣΗ COOMBS
- ❖ ΝΕΑ ΔΙΑΣΤΑΥΡΩΣΗ
- ❖ ΑΣΚΟΣ ΓΙΑ ΚΑΛΛΙΕΡΓΕΙΑ

# ΠΑΡ' ΟΛΙΓΟΝ ΛΑΘΟΣ

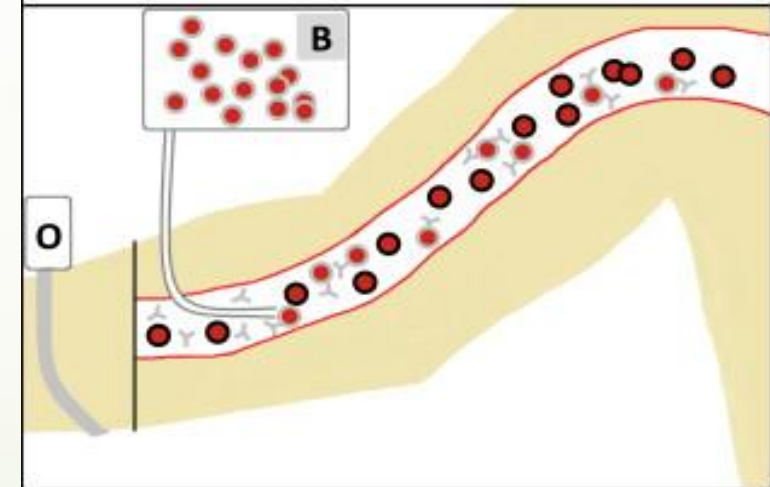
Δύο ασθενείς, μία, ομάδος O(-) αρν. και έτερος B(+) θετ. νοσηλεύονταν για προγραμματισμένη μετάγγιση στον ίδιο όροφο της κλινικής.

Ο ασκός Σ.Ε. ομάδος B(+) θετ. τοποθετήθηκε εκ παραδρομής στην ασθενή ομάδος O(-) αρν. και η ασθενής εκδήλωσε άμεσα την αντίδραση.

Η νοσηλεύτρια αντιλήφθηκε τάχιστα το λάθος κι επανόρθωσε χωρίς να αναφέρει το συμβάν, με αποτέλεσμα η δοκιμασία συμβατότητας να μην μπορεί να αποκαλύψει την αιτία.

Ενοχοποιήθηκε ο ασκός, ο οποίος απορρίφθηκε και η ασθενής παρέμεινε στο Νοσοκομείο για παρακολούθηση.

Recipient Type	Donor Type
O	A
	B
	AB
A	B
	AB
B	A
	AB

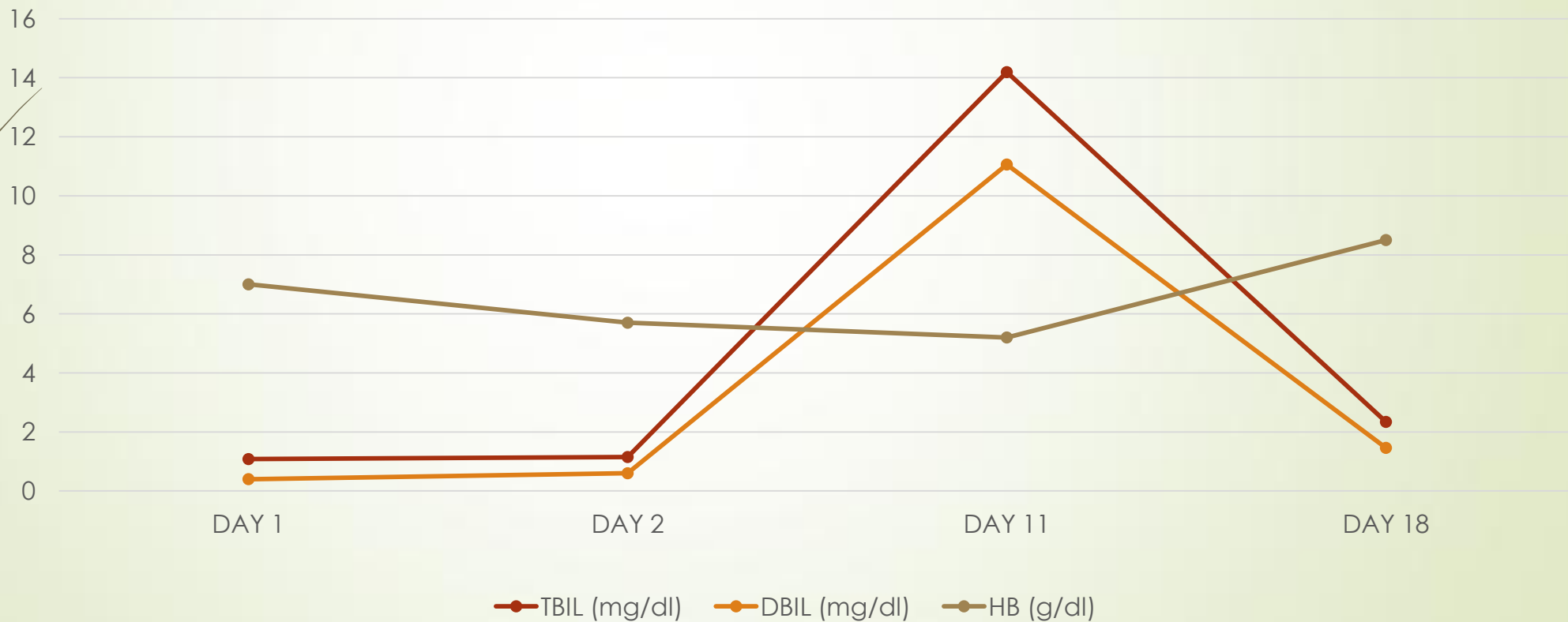


ΗΜΕΡΕΣ	ΤΙΜΗ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗΣ (g/dl)	ΤΙΜΗ ΟΛΙΚΗΣ ΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΗΣ (mg/dl)	ΤΙΜΗ ΑΜΕΣΗΣ ΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΗΣ (mg/dl)	ΤΙΜΗ LDH (IU/ml)	ΤΙΜΗ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΗΣ SGOT (IU/ml)	ΤΙΜΗ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΗΣ SGPT (IU/ml)	ΤΙΜΗ CRP
1 <sup>η</sup>	7,0	1,50	0,40	318	48	46	9,5
Συμβάν	5,7	1,60	0,60	316	ΧΔ	ΧΔ	ΧΔ
2 <sup>η</sup>	6,2	1,15	0,40	315	46	45	2,4
3 <sup>η</sup>	6,9	1,85	0,60	ΧΔ	51	56	2
Εξοδος	7,6	2,05	0,69	243	50	54	2,5
ΗΜΕΡΕΣ	ΤΙΜΗ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗΣ (g/dl)	ΤΙΜΗ ΟΛΙΚΗΣ ΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΗΣ (mg/dl)	ΤΙΜΗ ΑΜΕΣΗΣ ΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΗΣ (mg/dl)	ΤΙΜΗ LDH (IU/ml)	ΤΙΜΗ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΗΣ SGOT (IU/ml)	ΤΙΜΗ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΗΣ SGPT (IU/ml)	ΤΙΜΗ CRP
11 <sup>η</sup>	8,7	14,19	11,06	427	255	337	3,1
12 <sup>η</sup>	6,5	13,45	12,16	282	161	230	2,9
13 <sup>η</sup>	7,1	8,69	7,48	ΧΔ	103	161	ΧΔ
14 <sup>η</sup>	7,2	4,71	3,48	ΧΔ	63	115	ΧΔ
15 <sup>η</sup>	7,9	3,36	2,58	233	45	81	4,2
16 <sup>η</sup>	ΧΔ	ΧΔ	ΧΔ	ΧΔ	ΧΔ	ΧΔ	ΧΔ
17 <sup>η</sup>	8,6	2,51	1,87	199	45	57	2,4
18 <sup>η</sup>	9,2	2,34	1,46	285	53	53	2,9

ΧΔ=Χωρίς Δεδομένα

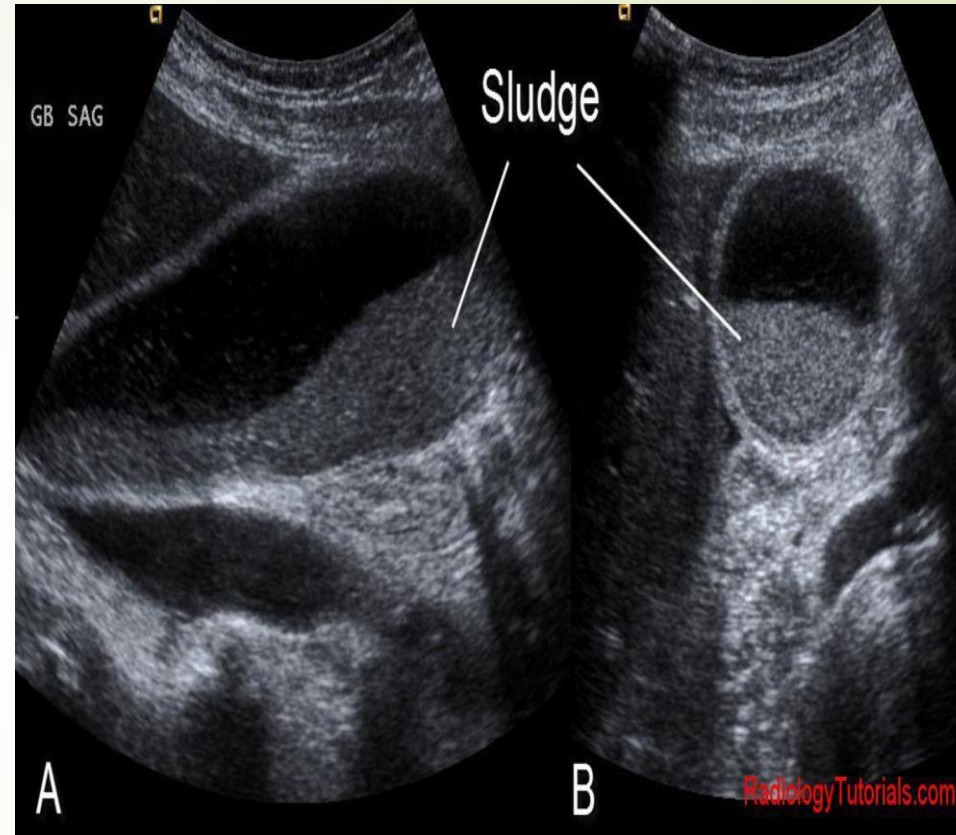
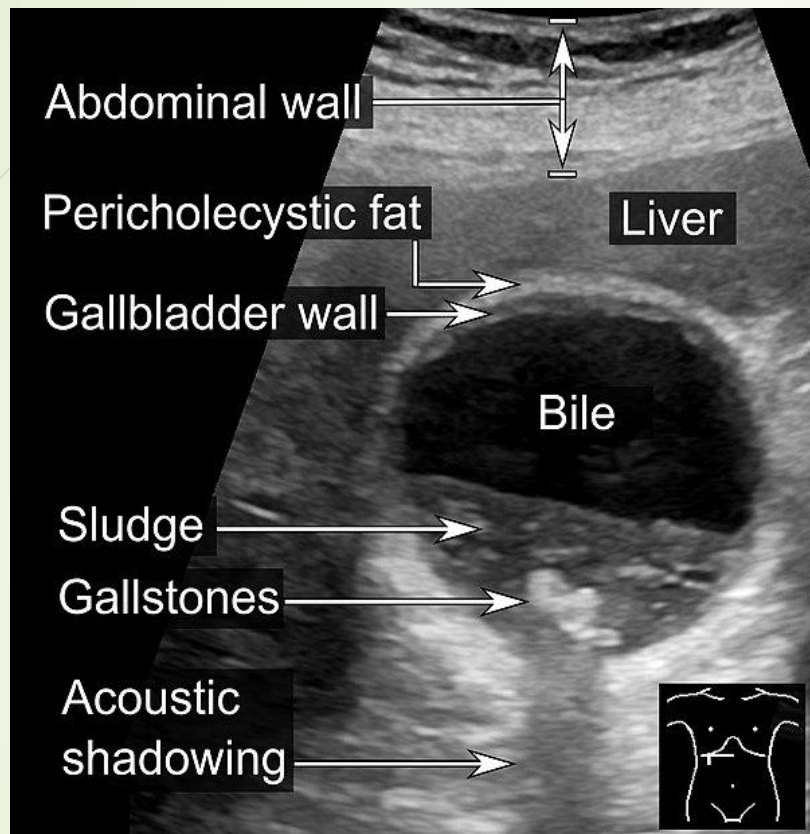
# ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟ ΠΡΟΦΙΛ ΠΡΙΝ ΚΑΙ ΜΕΤΑ ΤΟ ΣΥΜΒΑΜΑ

ΔΙΑΓΡΑΜΜΑ ΑΛΛΑΓΗΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΩΝ ΤΙΜΩΝ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΗΣ, ΟΛ.ΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΗΣ, ΑΜ.ΧΟΛΕΡΥΘΡΙΝΗΣ-ΜΕΤΑΓΓΙΣΕΙΣ Σ.Ε.





# ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΕΣ ΕΙΚΟΝΕΣ



Υπερηχογραφικά η χολική  
λάσπη εμφανίζεται ως ήχοι  
χαμηλού επιπέδου

# ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ «ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ ΠΥΚΝΗΣ ΧΟΛΗΣ»

Ο ακριβής μηχανισμός δεν είναι πλήρως γνωστός.

Στην αιμολυτική νόσο του νεογνού, η χολόσταση που μπορεί να εμφανιστεί αποδίδεται στην υπερβολική αιμόλυση όπου η περίσσεια χολερυθρίνης μπορεί να συμπυκνωθεί ως λάσπη χολερυθρινικού ασβεστίου στα χοληφόρα και να οδηγήσει σε χολόσταση.

Η παθοφυσιολογία του σχηματισμού της χολικής λάσπης πιθανότατα σχετίζεται και με τη δυσκινητικότητα της χοληδόχου κύστης. Θεωρείται ότι επειδή η χοληδόχος κύστη αδυνατεί να εκκενωθεί αποτελεσματικά, η χολική λάσπη μπορεί να αρχίσει να συσσωρεύεται.

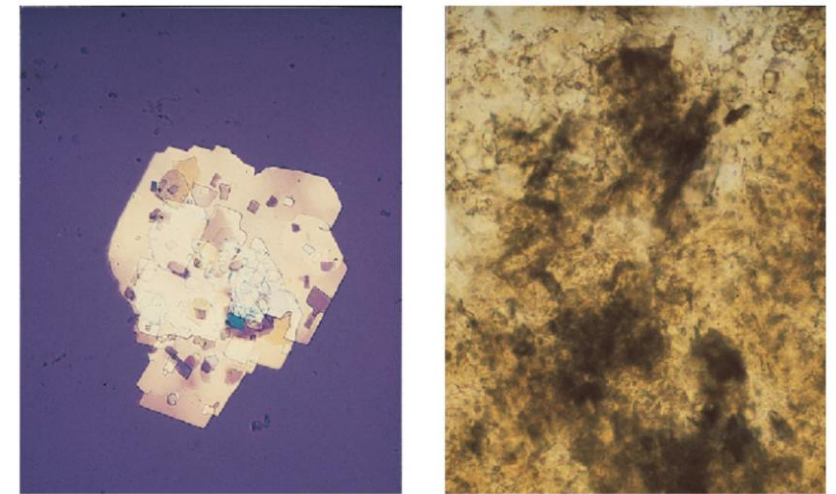
Στην μείζονα ABO ασυμβατότητα που δεν καταλήγει μοιραία, φαίνεται πως η περίσσεια αιμόλυση οδηγεί σε υπερφόρτωση χολερυθρίνης που προκαλεί τη χολόσταση και την άμεση υπερχολερυθριναιμία.

# ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΕΡΓΑΛΕΙΑ

Η μικροσκόπηση της χολής αποτελεί μια ποιοτική ανάλυση.

Οι κρύσταλλοι μονοϋδρικής χοληστερόλης εμφανίζονται ως ρομβοειδή πλάκα, συχνά με διάμεση εγκοπή (Εικόνα 2, αριστερά). Μπορούν να υπάρχουν ως απλοί κρύσταλλοι, σε συστάδες, σε στοίβες ή ως μικρά σφαιρίδια κρυσταλλικών υλικών.

Οι κόκκοι χολερυθρινικού ασβεστίου εμφανίζονται ως καφετί ή κόκκινο-καφέ συστάδες (Εικόνα 2, δεξιά).

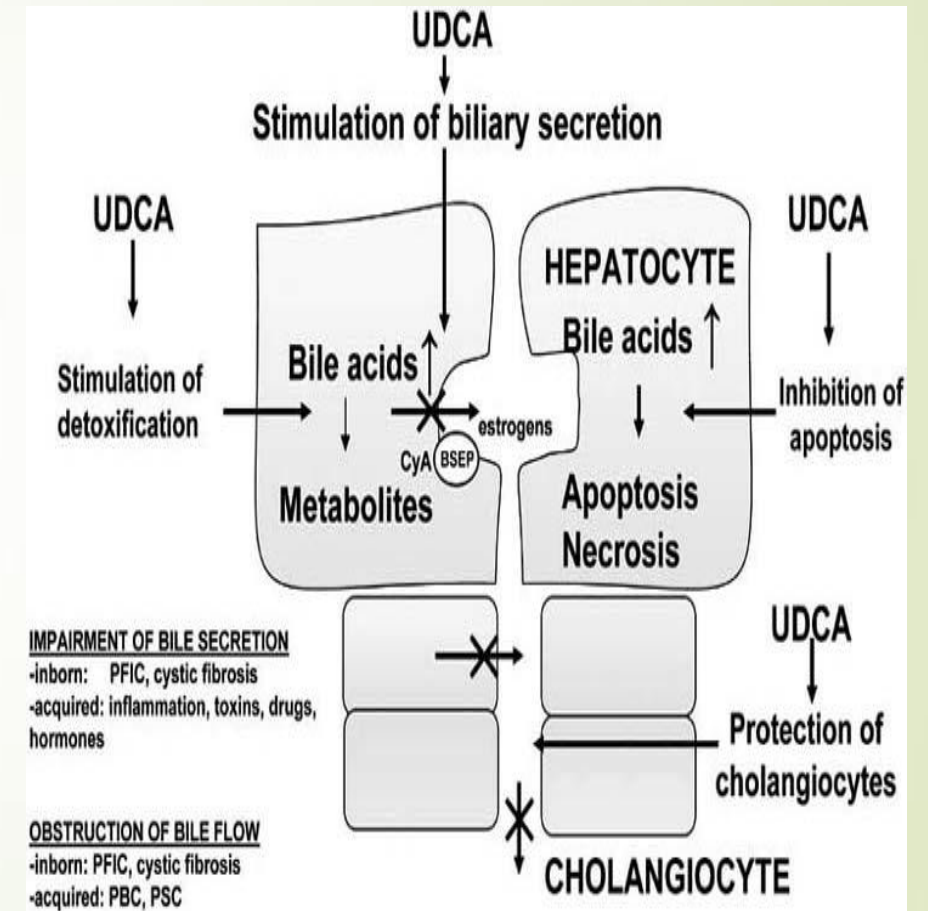


**Figure 2. Biliary sludge on microscopy. Left.** Cholesterol monohy-

Figure 2. Biliary sludge on microscopy. Left. Cholesterol monohydrate crystals appear as rhomboid plates. Right. Pigment granules appear as reddish-brown, amorphous clumps.

# (UDSA) ΟΥΡΣΟ-ΔΕΟΞΥ-ΧΟΛΙΚΟ ΟΞΥ

- ❖ Σταθεροποιεί τις μεμβράνες έναντι της κυτταρόλυσης από τα επιφανειοδραστικά χολικά οξέα της χολόστασης
- ❖ Σταματά την απόπτωση αποτρέποντας το σχηματισμό μιτοχονδριακών πόρων
- ❖ Επάγει αλλαγές στην έκφραση μεταβολικών ενζύμων και μεταφορέων που μειώνουν την κυτταροτοξικότητα των χολικών οξέων
- ❖ Αποτρέπει την ενδοκυττάρια εσωτερίκευση των καναλικών μεταφορέων
- ❖ Κατέχει ανοσορυθμιστικές ιδιότητες που περιορίζουν την ανοσολογική απάντηση των αυτοάνοσων χολοστατικών νοσημάτων



# ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ

- Η περίπτωση παρ' ολίγο ABO ασυμβατότητας, παρά την άμεση ανίχνευση και διόρθωσή της, οδήγησε στην εμφάνιση ενός συνδρόμου συχνότερα αναγνωρίσιμο σε νεογνά.
- Η πλήρης αποκατάσταση και ανάρρωση της ασθενούς με ενδοφλέβια ενυδάτωση και λήψη UDSA συνηγορεί υπέρ ενός τέτοιου συνδρόμου σε ενήλικα.
- Το «σύνδρομο πυκνής χολής» μπορεί να αναγνωριστεί ως μια πρώιμη επιπλοκή μιας μη θανατηφόρου μείζονος ABO ασυμβατότητας.
- Οι αιτίες πρόκλησης ενός τέτοιου συμβάματος και οι ιθύνοντες εγείρουν συζητήσεις για ενέργειες «μηδενικής πιθανότητας λάθους» που θα έπρεπε ήδη να είναι σε εφαρμογή και αφορούν «πολιτικές παροχής υγείας».

# ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. T.N.K. Raju, MD, DCh, and Durr-I-Shahwar Javed, MD Chicago, 'Fetal intrahepatic cholestasis secondary to BO hemolytic disease', Illinois, Journal of the National Medical Association, Vol.73, NO. 8, 1981.
2. Ashin Jain et al, 'Cholestasis in a neonate with ABO haemolytic disease of newborn following transfusion of ABO group-specific red cells compatible with neonatal serum : inspissated bile duct syndrome', Blood Tranfusion 2014, 12 621-3, DOI 10.2450/2014,0099-14.
3. M. Tufano et al, 'Post-hemolytic cholestasis: a neglected cause of neonatal cholestasis?', Section of Paediatrics, University Federico II, Naples, Italy, PO68, Abstracts/Digestive and Liver Disease 45 (2013)e263-e311.
4. Ko CW, Sekijima JH, Lee SP, 'Biliary sludge', Ann Intern Med. 1999 Feb 16;130(4 Pt 1):301-11

