

# Casus

## Dutch Liver Week 2018

Anne Vrieze  
AIOS MDL AMC



# Casus: Mw B, 1973

RvK: Okt 2007 door reumatoloog verwezen vanwege verhoogde cholestatische leverenzymen

## Voorgeschiedenis:

- Status na tonsillectomie
- Hypersensitiviteit luchtwegen
- Mei 2017 poli reumatologie vanwege arthralgieën van de handen, imponerend als tendinogeen



# Anamnese

- Sinds juni 2006 pijnlijke gewrichten hand, gerelateerd aan belasting.
- Geen lage rugklachten
- Geen huidafwijkingen
- Geen darmklachten
- Gewicht is stabiel
- Geen koorts



# Anamnese

- Intoxicaties: roken -, alcohol -, drugs –
- Medicatie: Nasacort 2dd, Xyzal 5mg 1dd
- Familie-anamnese: moeder syndroom van Sjögren en hypothyreoïdie
- Sociale anamnese: bejaardenverzorgster. Getrouwd, geen kinderen, wel kinderwens



# Lichamelijk onderzoek

- Niet zieke vitale vrouw. Lengte 1.55 m, gewicht 49.5 kg
- Bloeddruk 138 /73 mm Hg. Polsfrequentie 100/min. r.a.
- Abdomen: slank, normale peristaltiek, soepele buik, milt en lever n.p.



# Laboratoriumonderzoek dd mei 2007

- BSE 93, CRP 40, Hb 6.2, L 7.9, T 300
- ASAT 46, ALAT 66, AF 313,  $\gamma$ -GT 144, bilirubine 7
- Normale stolling, albumine 44
- Serologie: HBsAg neg, anti-HCV neg
  - Anti-HBs pos; bij status na HBV vaccinatie; anti-HBc neg
  - CMV-IgM en -IgG negatief; EBV-IgM en -IgG neg



# Beeldvorming (1)

Echo abdomen dd mei 2007:

Normale bevindingen voor lever, galblaas, galwegen,  
pancreas en milt



PBC





# Laboratoriumonderzoek dd mei 2007

- Normaal IgG, IgA, IgM
- ANA onzeker; anti-dsDNA neg.; anti-ENA neg
- Anti-gladde spier antilichamen neg
- p-ANCA positief (1:10)
- Anti-mitochondriale antistoffen neg



PSC, IAC



# Beeldvorming (2)

MRCP dd nov 2007

- Geen gedilateerde intra- en extrahepatische galwegen
- Normaal aspect en kaliber van de CBD
- Iets asymmetrisch aspect van ductus hepaticus links ten opzichte van rechts, echter geen aanwijzing voor stenose, strictuur, poststenotische dilatatie of galwegdilatatie.

*Conclusie:* Geen aanwijzing voor scleroserende cholangitis of galwegdilatatie



# Leverbiopt dd dec 2007

- De portale velden tonen in wisselende mate expansie met focaal concentrische fibrose en lymfoplasmacellulair ontstekingsinfiltraat.
- In de portale velden een duidelijke cholangitis met onregelmatigheid van de galducten met degeneratieve veranderingen van het epitheel.
- Het beeld is wat wisselend, sommige galducten zijn niet aangedaan. Er wordt 1 focus gezien, waarbij heel duidelijk een galduct gedestruëerd wordt door influx van lymfoplasmacellulaire ontstekingscellen met hieromheen vroege concentrische fibrose

*Conclusie:* onregelmatig verdeelde cholangitis, waarvan het beeld goed past bij een small duct PSC



# Conclusie Mw B

WD primair scleroserende cholangitis van de kleine galwegen

## Beleid:

- Dec 2007: Ursodeoxycholzuur (1dd750mg)
- Feb 2008: Coloscopie, geen afwijkingen

Beloop: na start Ursofalk duidelijk meer energie, minder moe en minder gewrichtsklachten



# Beloop lab 2007/2008

Voor / na begin van UDCA-behandeling:

- AF 361/213 u/l, Gamma-GT 148/29 u/l, ASAT 68/26 u/l, ALAT 95/22 u/l
- IgG 23.6/18.3 g/l, Bezinking 77/51 mm/uur, Hb 6.7/7.5 mmol/l



# Beloop 2009

- Nov 2009
- Veel hinder van jeuk, vnl handpalmen en voeten
- Kan niet slapen door de jeuk
- Heeft al mentholpoeder geprobeerd, geen effect



Pruritus





# Beloop-maart 2010: presentatie SEH ivm koorts

## Anamnese:

- Acuut ontstane hoge koorts  $> 39.0$
- Tevens al enkele weken voor patiënte bekende pijn in de bovenbuik (met name links), welke in steken optreedt enkele seconden aanhoudend, geen uitstraling.

## Laboratoriumonderzoek

- CRP 28.5, L 8.5 (met toename atypische lymfocyten in dif), ASAT 79 , ALAT 117, Alk.fosf 482 , Gamma-GT 118, bil 13
- C/ Hoge koorts, milde CRP stijging, toename cholestase DD cholangitis DD virale infectie, DD IBD (gezien eenmalig bloed bij ontlasting)



# Beloop 2010

## Beeldvormend onderzoek

- *Echo abdomen* : gering aangezette galwegen, geen obstructie zichtbaar. Enkele reactieve lymfeklieren in de leverhilus.

## Microbiologie

*2x bloedkweek*: geen groei



AIH en AIH/PSC



# Beloop 2010

## Beeldvormend onderzoek

- *Echo abdomen* : gering aangezette galwegen, geen obstructie zichtbaar. Enkele reactieve lymfeklieren in de leverhilus.

## Microbiologie

*2x bloedkweek*: geen groei

## Serologie

*EBV serologie*: EBV VCA IGM positief, EBV VCA IGG negatief, EBD anti-EBNA IGG negatief

*EBV PCR DNA*: Pos 1.16E04

C/ Primo EBV infectie



# Beloop 2010

- 7 dg na ontslag terug ivm hevige buikpijn en koorts
- *CT-angio abdomen*: Meerdere hypodense wigvormige gebieden in de milt, meest waarschijnlijk infarctering.
- C/ Miltinfarcten, mogelijk veroorzaakt door de primo EBV infectie, dan wel antifosfolipidensyndroom, dan wel een cardiale emboliebron.
  - > PK analyse verricht: geen cardiale embolie bron, AFS of portale hypertensie gevonden.



# Beloop

- 2008 poli fertiliteit-> C/ primaire subfertiliteit, waarschijnlijk op basis van PCOS
- 2012: Clomid-behandeling bij primaire subfertiliteit
- 2013: zwanger

Voor zwangerschap volledig normaal leverlab, tijdens zw verhoogd AF

Voor zwangerschap ursofalk en sulfasalazine. Gestopt in begin, echter herstart Ursofalk 500 mg 1 dd bij AD 36 wkn



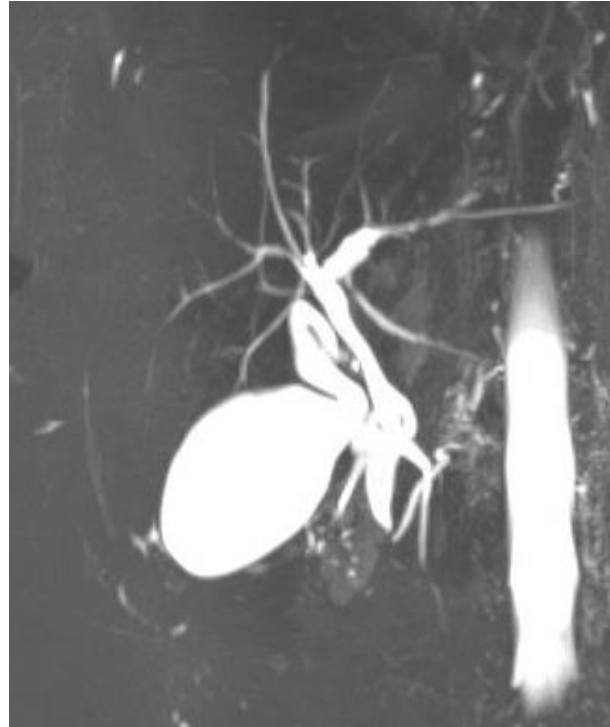
# Beloop zwangerschap

- Ingeleid bij 42 wk, vanwege niet vorderende ontsluiting sectio gekregen
- Dochter 2850 g, klompvoetje



# Beloop 2018

- Geen klachten



- MRCP 2016
- Lab dd 7-5-18: Hb 8.5, ASAT 32, ALAT 39, AF 120,  $\gamma$ GT 36, bil 8, alb 49
- Medicatie: Ursodeoxycholzuur 1000 mg/d

