

Ηπατοσπληνικό λέμφωμα; κλινικά χαρακτηριστικά μιας σπάνιας νοσολογικής οντότητας.

Ελένη Γελαδάρη¹, Αικατερίνη Κατσανδρή¹, Γεωργία Σαρρή¹, Σταύρος Καναλουπίτης¹, Ανδρέας Παναγιωτακόπουλος¹, Μαρία Κανάρη¹, Βασίλειος Σεβαστιανός¹

¹ Γ Παθολογικό Τμήμα και Μονάδα Ηπατος, Γ.Ν.Α “Ευαγγελισμός”

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

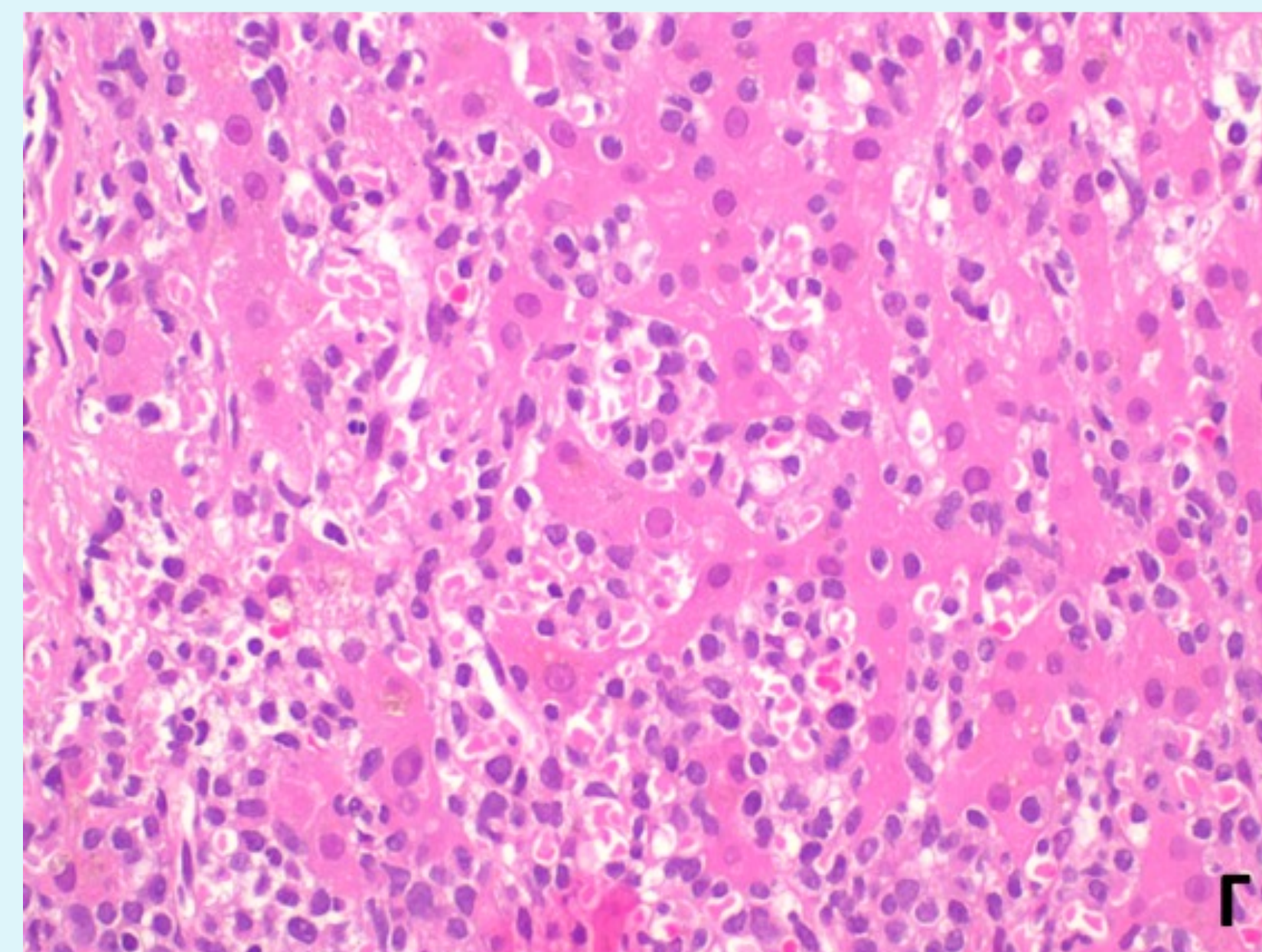
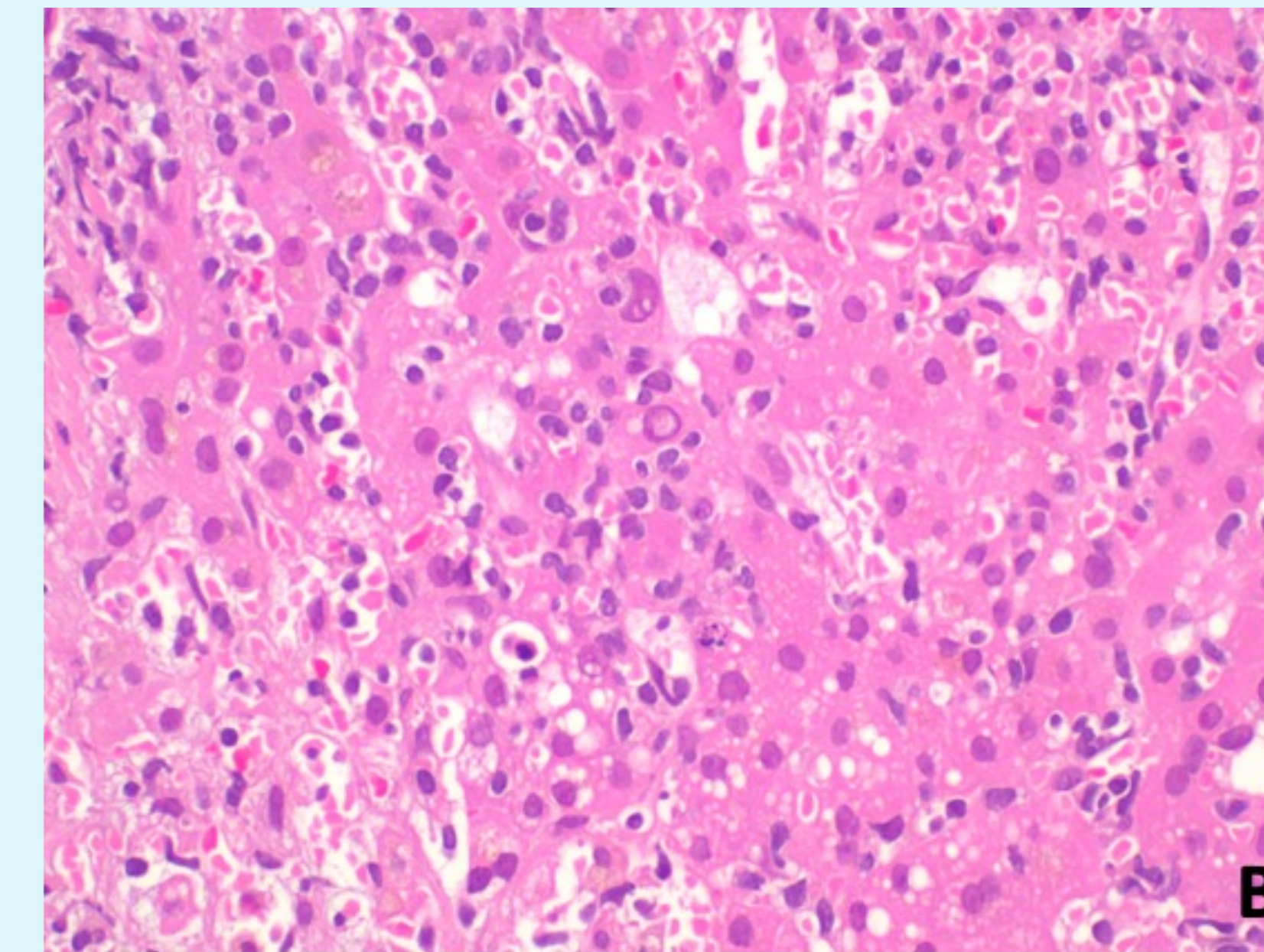
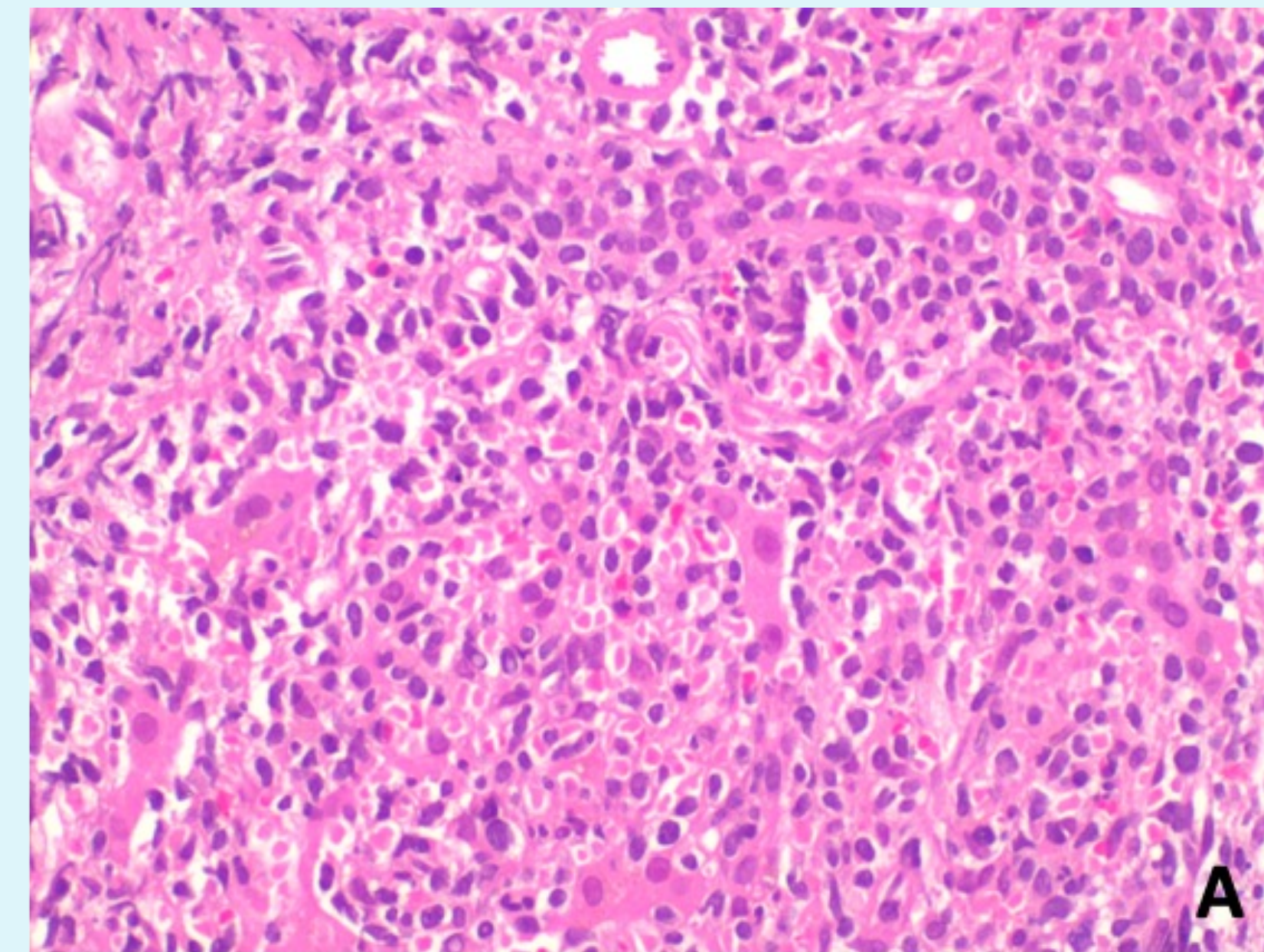
Το ηπατοσπληνικό λέμφωμα T-κυττάρων (HSTCL) είναι ένα σπάνιο νεόπλασμα T-κυττάρων που εξορμάται από ένα μικρό υποσύνολο λεμφοκυττάρων που εκφράζουν τους υποδοχείς T-κυττάρων γ/δ. Το HSTCL είναι πιο συχνό σε εφήβους και νεαρούς ενήλικες. Έχει ταχέως προοδευτική κλινική πορεία και κακή έκβαση λόγω της ανθεκτικότητάς του στα συμβατικά σχήματα χημειοθεραπείας. Το 20% των περιπτώσεων εμφανίζεται στο υπόβαθρο χρόνιας ανοσοκαταστολής ή ανοσολογικής απορρύθμισης.

ΣΚΟΠΟΣ

Η περιγραφή του σπάνιου αυτού αιματολογικού νοσήματος σε δύο ξεχωριστές κλινικές περιπτώσεις ασθενών μέσης ηλικίας με ανοσοπάρεση και χρόνια ηπατοπάθεια.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ 1

Αντρας ασθενής ηλικίας 53 ετών με ιστορικό κατάχρησης αλκοόλ διακομίσθηκε στην Παθολογική κλινική ως νέο-διαγνωσθείσα κίρρωση με ρήξη της ηπατικής αντιρρόπησης – ίκτερος, ασκίτης και οισοφαγικοί κισσοί – προ μηνός. Η κλινικοεργαστηριακή επιδείνωση του αρρώστου επέβαλε νέα απεικόνιση με υπέρηχο κοιλίας, στην οποία δεν επιβεβαιώθηκε εικόνα συμβατή με κίρρωση παρά μόνο η παρουσία μετρίου βαθμού ασκίτικης συλλογής και η εκσεσημασμένη ηπατοσπληνομεγαλία (20εκ. έκαστο όργανο). Με τα υπάρχοντα δεδομένα στοιχειοθετήθηκε το σύνδρομο μη κίρρωτικής πυλαίας υπέρτασης. Από τον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκε πανκυτταροπενία, με προεξάρχουσα τη βαρεία θρομβοπενία (αιμοπετάλια=12.000) που παρέπεμπε είτε σε λοιμώδες, αυτοάνοσο ή νεοπλασματικό νόσημα. Οι δείκτες φλεγμονής (CRP και TKE) ήταν εντός φυσιολογικών ορίων, οι γ-σφαρίνες χαμηλές και ο έλεγχος για αυτοαντισώματα αρνητικός. Η εξελισσόμενη ηπατοκυτταρική νέκρωση σε απουσία ανατομικής βλάβης (θρόμβωση ή νεοπλασία) σε συνδυασμό με την πτωτική πορεία των αιμοπεταλίων έθεσε την υπόνοια διηθητικού αιματολογικού νοσήματος. Η διασφαγιτιδική βιοψία ήπατος και η οστεομυελική βιοψία έθεσαν τη διάγνωση του HSTCL.



A: Ηπατοσπληνικό T-κυτταρικό λέμφωμα (HSTCL). Χαρακτηριστικό πρότυπο διήθησης του HSTCL στο ήπαρ με νεοπλασματικά λεμφοκύτταρα εντός των ηπατικών κόλπων(H&Ex400).

B: Έντονη διήθηση από άτυπα μεγάλα λεμφοειδή κύτταρα, μερικά από αυτά με βλαστική εμφάνιση(H&Ex400).

Γ: Συστάδες λεμφοειδών κυττάρων ενδιάμεσου – μεγάλου μεγέθους, πολλά με εμφάνιση βλαστών. Τα κύτταρα αναγνωρίζονται εύκολα εντός των ηπατικών κόλπων(H&Ex400).

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ 2

Γυναίκα ασθενής ηλικίας 62 ετών, με ιστορικό χρόνιας HBV λοίμωξης υπό τενοφοβίρη και σακχαρώδους διαβήτη II, διακομίσθηκε λόγω πυρετού αγνώστου αιτιολογίας. Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώθηκε ηπατοσπληνομεγαλία, ενώ από τον εργαστηριακό έλεγχο παρατηρήθηκε πανκυτταροπενία με κύρια έκφραση των αιμοπεταλίων, ήπια τρανσαμινασαιμία και υπογαμμασφαιριναιμία. Λεπτομερής απεικόνιση με αξονική κοιλίας απέκλεισε την ύπαρξη κίρρωσης του ήπατος, άλλης ανατομικής βλάβης ή και λεμφαδενοπάθειας. Η διερεύνηση του πυρετού οδήγησε στη διενέργεια σπινθηρογράφηματος το οποίο έθετε την υπόνοια λεμφώματος, ενώ η οστεομυελική βιοψία δεν ήταν διαγνωστική. Έπειτα από τη συγκατάθεση της ασθενούς αποφασίσθηκε η διενέργεια διαγνωστικής ή και θεραπευτικής σπληνεκτομής. Στη διάρκεια του χειρουργείου ελήφθησαν τυφλά βιοψίες ήπατος. Η ιστολογική επισκόπηση έθεσε τη διάγνωση του HSTCL.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Σπάνιες κλινικές περιπτώσεις ηπατοσπληνικού λεμφώματος έχουν περιγραφεί στη βιβλιογραφία. Περίπου το 20% των περιπτώσεων εμφανίζεται στο υπόβαθρο χρόνιας ανοσοκαταστολής ή ανοσολογικής απορρύθμισης. Οι ασθενείς συνήθως παρουσιάζουν ηπατοσπληνομεγαλία και πανκυτταροπενία με προεξάρχουσα τη βαρεία θρομβοπενία και υπογαμμασφαιριναιμία. Μπορεί επίσης να εμφανιστεί ως αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο. Χαρακτηριστική είναι η απουσία λεμφαδενοπάθειας. Οι ασθενείς μας πιθανά στα πλαίσια χρόνιας ανοσοπάρεσης (χρήση αλκοόλ και ΣΔ2) ανέπτυξαν τη νόσο που εκδηλώθηκε ως σύνδρομο μη κίρρωτικής πυλαίας υπέρτασης στην πρώτη περίπτωση και σαν πυρετός αγνώστου αιτιολογίας στη δεύτερη. Διαγνωστικά κλειδιά και στα δύο κλινικά σενάρια αποτελούν τα κάτωθι: σπληνομεγαλία, θρομβοπενία, υπογαμμασφαιριναιμία και απουσία λεμφαδενοπάθειας.