

Μεσεγγυματικό ινοβλαστικό νεόπλασμα σε ασθενή με μόρφωμα στο Τμήμα VII/VIII του ήπατος και ήπια διαταραχή ηπατικής βιοχημείας.

Γελαδάρη Ε.¹, Αγγελής Ν.¹, Στουραϊτού Σ.², Κανάρη Μ.¹, Πετρόπουλος Κ.¹, Καλλέργη Α.¹, Παπαχριστοδούλου Κ.¹, Λυμπερόπουλος Δ.¹, Σεβαστιανός Β.¹

1. Γ' Παθολογικό Τμήμα και Μονάδα Ήπατος, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός», 2. Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών, Γ.Ν.Α. Ο «Ευαγγελισμός»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι μεσεγγυματικοί ινοβλαστικοί όγκοι του ήπατος (Inflammatory Myofibroblastic Tumors of the Liver; IMTL) είναι εξαιρετικά σπάνια νεοπλασμάτα. Οι παθογενετικοί μηχανισμοί, η βιολογική συμπεριφορά και η κλινική έκφραση του όγκου δεν είναι γνωστά. Η ιστολογική έκθεση είναι απαραίτητη για τη διάγνωση. Τα νεοπλασμάτα που κατατάσσονται στους ινοβλαστικούς όγκους συνήθως έχουν καλοήγη πορεία. Ωστόσο, χαρακτηρίζονται από ενδιάμεση βιολογική συμπεριφορά με ικανότητα κακοήθους εξαλλαγής, υποτροπής ή και μεταστάσεων. Η πιθανότητα εξαλλαγής κυμαίνεται στο 10 τοις εκατό. Για το λόγο αυτό, κάθε φορά που υπάρχει η υποψία IMTL συστήνεται ριζική αντιμετώπιση με χημειο- ή ραδιοεμβολισμό, ή και χειρουργική εκτομή.

ΣΚΟΠΟΣ

Η περιγραφή κλινικής περίπτωσης σε ασθενή που προσήλθε στο τακτικό ηπατολογικό ιατρείο λόγω ήπιας διαταραχής της ηπατικής βιοχημείας και ανεύρεση συμπαγούς αλλοίωσης μεταξύ των τμημάτων VII και VIII του ήπατος με ασαφή περιγραφή σε διαφορετικές απεικονιστικές μεθόδους.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Άνδρας, ηλικίας 47 ετών, με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό, προσέρχεται λόγω ανεύρεσης ήπιας αύξησης των ηπατικών ενζύμων (AST; 46 και ALT; 66) σε τυχαίο εργαστηριακό έλεγχο. Δεν αναφέρει λήψη φαρμάκων ή φυτικών σκευασμάτων, ενώ ο ιολογικός έλεγχος είναι αρνητικός για ιογενείς ηπατίτιδες. Από την αντικειμενική εξέταση δεν καταγράφεται ηπατομεγαλία, ούτε ευαισθησία στην περιοχή του δεξιού υποχονδρίου. Διενεργείται υπέρηχος άνω κοιλίας και παρατηρείται στο δεξιό λοβό, πλησίον της πύλης του ήπατος, υποηχογενής σαφώς περιγεγραμμένη εστιακή αλλοίωση με στικτή αποτινάωση εντός αυτής και με πτωχή αγγείωση μεγίστης διαμέτρου 5.5 εκ. που χρήζει περαιτέρω έλεγχο με αξονική ή και μαγνητική τομογραφία. Στις απεικονίσεις επανελέγχεται το μόρφωμα με σαφή εξωτερική παρυφή και ήπια ανομοιογενή εσωτερική υφή (Εικ.1), το οποίο μετά την ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού εμφανίζει διάχυτο εμπλουτισμό από την αρτηριακή φάση με παραμονή του εμπλουτισμού έως και την καθυστερημένη (ΔΔ – άτυπο αιμαγγείωμα, άλλου τύπου αλλοίωση, πιθανά καλοήγη). Λόγω ασάφειας των απεικονιστικών ευρημάτων ζητήθηκε εκ νέου υπέρηχος με χορήγηση ενδοφλέβιου σκιαγραφικού υπερήχων. Η αλλοίωση στο λοβό VIII του ήπατος επανελέγχεται, ενώ μετά από την έγχυση σκιαγραφικού, η εν λόγω αλλοίωση ενισχύεται στην αρτηριακή φάση και παρουσιάζει γρήγορη έκπλυση στην όψιμη αρτηριακή φάση. Δεδομένου πως η αιμοδυναμική αυτή συμπεριφορά, σε αναντιστοιχία με τα ευρήματα της μαγνητικής τομογραφίας, είναι ύποπτη κακοήθους εξεργασίας συστήθηκε βιοψία της βλάβης. Η ιστολογική εξέταση ήταν συμβατή με μεσεγγυματογενές ινοβλαστικό νεόπλασμα με προέχουσα την παρουσία λεπτοτοιχωματικών αγγείων, σε συνδυασμό με τη διάχυτη και έντονη πυρηνική έκφραση της πρωτεΐνης STAT 6 και συνολικά μορφολογικά και ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά μονήρους ινώδους όγκου. Δεδομένης της αδιευκρίνιστης βιολογικής συμπεριφοράς του νεοπλασμάτος συστήθηκε εκρίζωσή του με ραδιοεμβολισμό.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

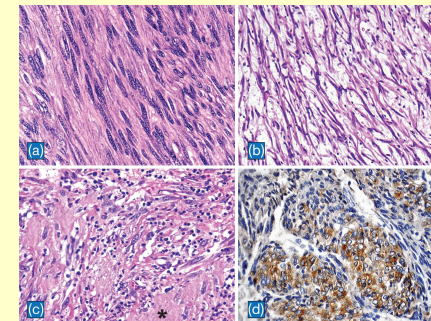
Τα μεσεγγυματικά ινοβλαστικά νεοπλασμάτα είναι εξαιρετικά σπάνια και η διάγνωσή τους είναι εξαιρετικά δύσκολη. Στην κατάταξη κατά WHO, το 2013, ορίστηκαν ως μονήρεις ινοβλαστικοί όγκοι (Solitary Fibroblastic Tumors, SFTs). Κατά το πλείστον, είναι καλοήγητες όγκοι και παλαιότερα ήταν γνωστοί ως φλεγμονώδεις ψευδοόγκοι. Ιστολογικά περιγράφονται ομοιόμορφα ατρακτοειδή κύτταρα που μοιάζουν με ινοβλάστες και διακλαδισμένα αγγεία που μοιάζουν με αιμαγγειοπερικύττωμα. Σπάνια, εντοπίζεται σε εξωπνευμονικές θέσεις; μεσοθωράκιο, δέρμα, μήνιγγες, κόγχη, ανώτερο αναπνευστικό, μαστός, θυρεοειδής και περιτόναιο. Η ηπατική εντόπιση είναι του SFT είναι εξαιρετικά σπάνια. Τα χαρακτηριστικά της επιθετικής βιολογικής συμπεριφοράς επικεντρώνονται στην ηλικία, το μέγεθος του όγκου, την κυτταροβρίθεια, την κυτταρική ατυπία, τις μιτώσεις, την αιμορραγία, τη νέκρωση και τη σαρκωματώδη μετατροπή.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Γελαδάρη Ελένη, Παθολόγος,
Επιμελήτρια Β', Γ' Παθολογικό
Τμήμα, Γ.Ν.Α. "Ο Ευαγγελισμός"



Εικ. 1: μόρφωμα ήπατος με σαφή εξωτερική παρυφή και ήπια ανομοιογενή εσωτερική υφή



Εικ. 2: Ιστοπαθολογικά ευρήματα: α) επιμήκη ατρακτοειδή κύτταρα με φυσαλιδώδεις πυρήνες (H&E, x100), β) διατεταμένα ατρακτοειδή κύτταρα με διάσπαρτα λεμφοκύτταρα (H&E, x100), γ) ατρακτοειδή κύτταρα διατεταγμένα σε δεσμίδες κολλαγόνου. Παρουσία πολυάριθμων λεμφοκυττάρων και πλασματοκυττάρων (H&E, x200), δ) κυτταροπλασματική χρώση ALK (CD246, ALK protein counterstained with hematoxylin, x 200)