

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το πρωτοπαθές λέμφωμα ήπατος (PHL) είναι μία σπάνια κακοήθεια και η διάγνυσή της απαιτεί ιδιαίτερα υψηλή υποψία από τον ιατρό.

Οι απεικονιστικές και οι εργαστηριακές εξετάσεις μπορεί να είναι πολύ χρήσιμες, αλλά η εξέταση εκλογής για την οριστική διάγνωση είναι η βιοψία ήπατος.

Το συγκεκριμένο περιστατικό αφορά έναν 55χρονο ασθενή, που προσήλθε στον νοσοκομείο με ήπιο κοιλιακό άλγος στο δεξιό υποχόνδριο, νυχτερικές εφιδρώσεις και συνοδό αδυναμία. Είχε ατομικό αναμνηστικό παρελθούσης ηπατίτιδας Α και δεν ελάμβανε καμία φαρμακευτική αγωγή για οποιοδήποτε λόγο.

Η φυσική εξέταση δεν ανέδειξε κάποιο μείζον παθολογικό σημείο. Μετά από απεικονιστικές, εργαστηριακές και ενδοσκοπικές εξετάσεις διενεργήθηκε βιοψία ήπατος που έθεσε την εξής διάγνωση: διάχυτο Non-Hodgkin λέμφωμα από μεγάλα Β-κύτταρα, που αποτελεί και τον συχνότερο τύπο PHL.

Έγινε έναρξη θεραπείας με doxorubicin, methyl prednisolone, cytosine, arabinoside και cisplatin και μετά από ένα έτος η νόσος είναι σε ύφεση.

CONTACT

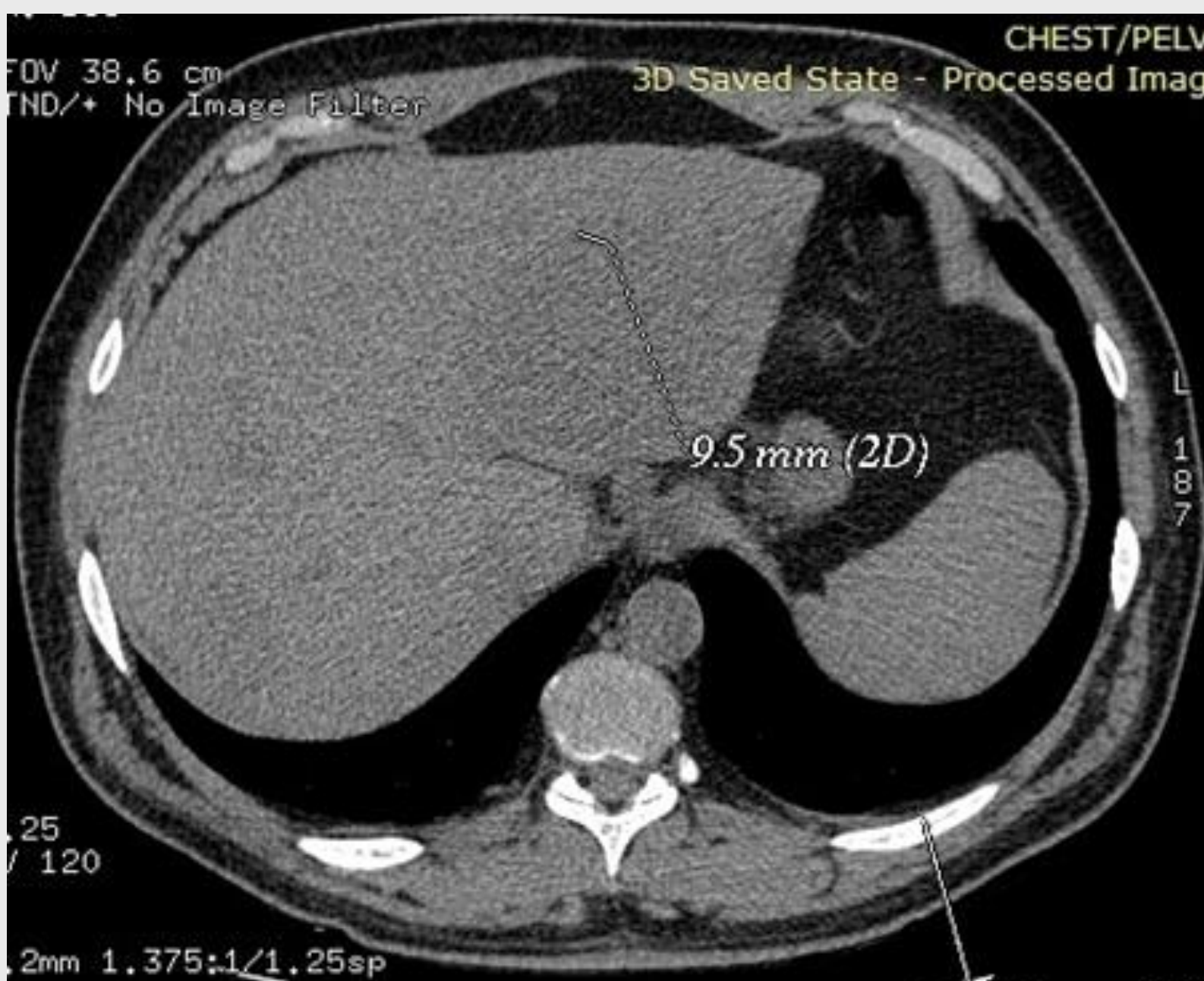
Αθανάσιος Κοντός
ΓΑΟΝΑ «Άγιος Σάββας»
Email: athdkontos@gmail.com

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το πρωτοπαθές λέμφωμα ήπατος (PHL) αποτελεί μία σπάνια νοσολογική οντότητα και είναι μια υποομάδα εξωλεμφαδενικού non-Hodgkin λεμφώματος. Αποτελεί λιγότερο του 1% των εξωλεμφαδενικών λεμφωμάτων και το 0,016% όλων των non-Hodgkin λεμφωμάτων. Το περιστατικό που θα παρουσιαστεί διαγνώστηκε με PHL χωρίς να έχει κανένα από τους γνωστούς επιβαρυντικούς παράγοντες.



Εικόνα 1



Εικόνα 2

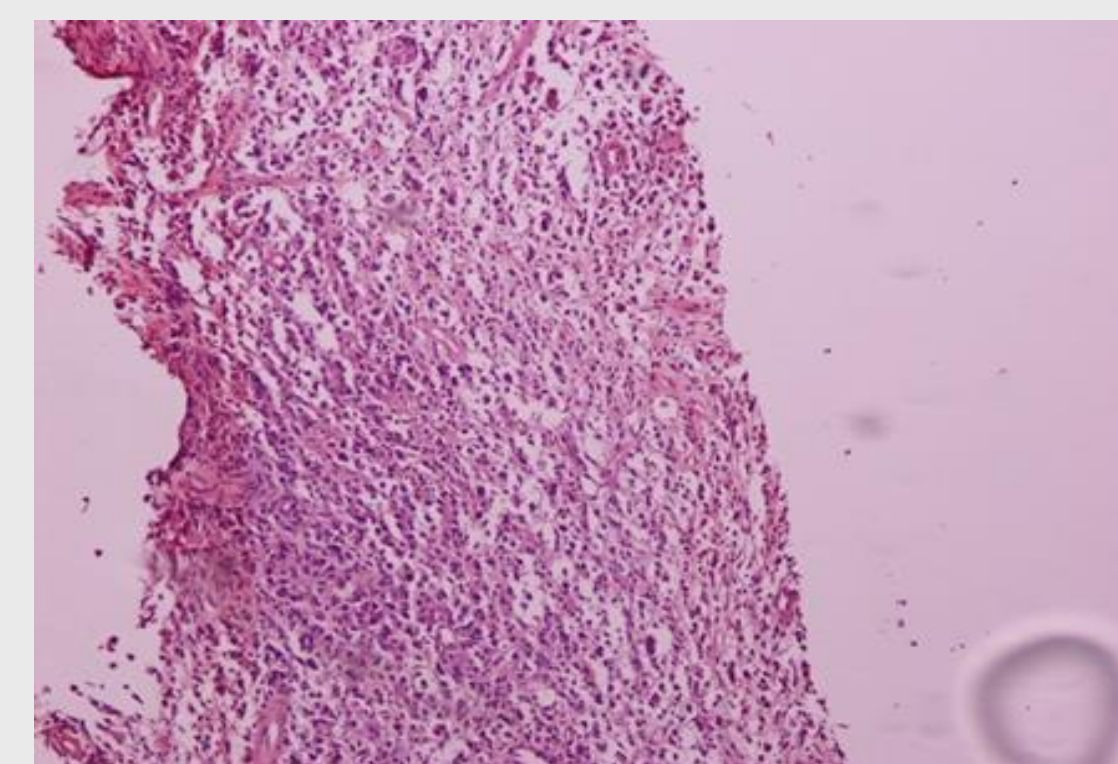
ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Άρρεν ασθενής, 53 ετών, με ιστορικό παρελθούσης ηπατίτιδας Α και κατά τα λοιπά ελεύθερο ατομικό ιστορικό προσήλθε λόγω απογευματινής πυρετικής κίνησης έως 38,5° C χωρίς ρίγος που συνοδευόταν από εφιδρώσεις, αδυναμία καταβολή, απώλεια βάρους και ήπιο κοιλιακό άλγος από εβδομάδες. Η αντικειμενική εξέταση ανέδειξε μόνο μία ήπια ευαισθησία στην εν τω βάθει ψηλάφηση του δεξιού υποχονδρίου.

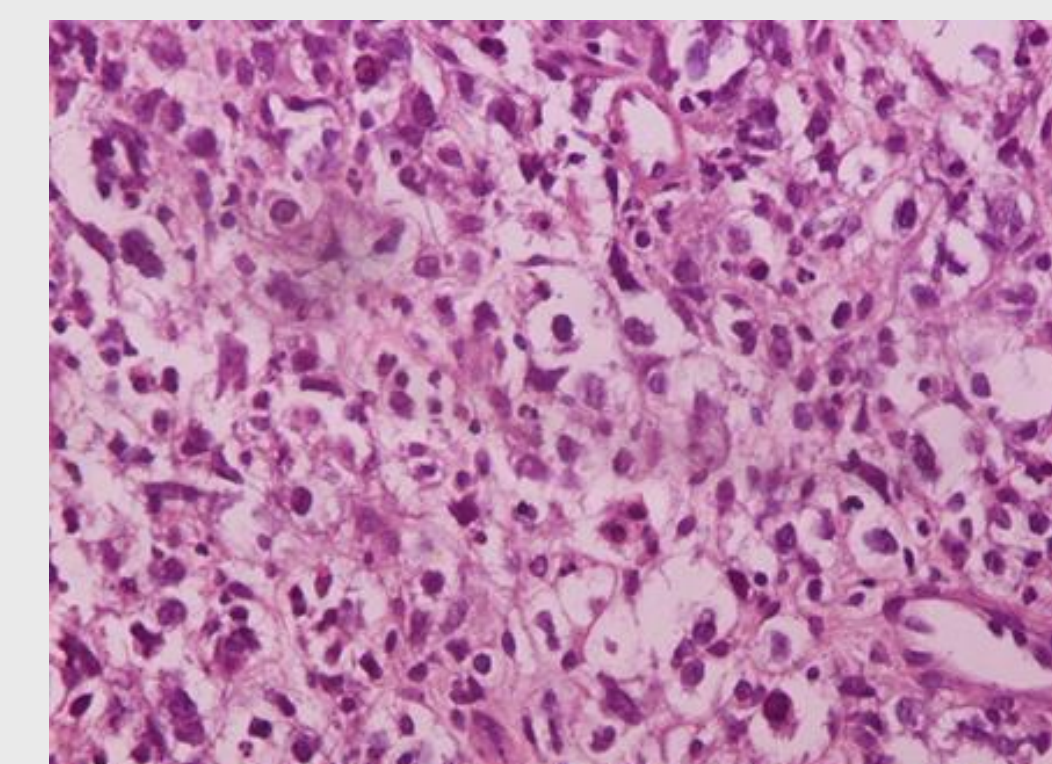
Εκ του εργαστηριακού ελέγχου διαπιστώθηκε αύξηση των τιμών της γαλακτικής δεϋδρογενάσης, της γ-γλουταμυλ-τρανσπεπτιδάσης, ήπια αύξηση των τρανσαμινασών, φυσιολογική αλκαλική φωσφατάση και χολερυθρίνη. Η ηπατική λειτουργία ήταν φυσιολογική και η γενική αίματος ανέδειξε λευκοκυττάρωση με ουδετεροφιλικό τύπο και ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική αναιμία. Ο ιολογικός έλεγχος ήταν αρνητικός για ηπατίτιδα Β, C και ανέδειξε μία παρελθούσα ηπατίτιδα Α. Οι καρκινικοί δείκτες (α-φетоπρωτεΐνη, καρκινοεμβρυϊκό αντιγόνο) ήταν εντός φυσιολογικών τιμών.

Εκ του απεικονιστικού ελέγχου ο υπέρηχος διαπίστωσε δύο υποηχογενείς περιοχές. Έγινε αξονική τομογραφία άνω κοιλίας που ανέδειξε ανομοιογενή υπόπυκνη αλλοίωση (8,5cm) στον αριστερό ηπατικό λοβό (τμήμα II) και έτερη υπόπυκνη αλλοίωση 5,1 cm στο δεξιό ηπατικό λοβό (τμήμα VII) (Εικόνα 1 και 2). Επίσης ανεδείχθησαν ολιγάριθμοι διογκωμένοι λεμφαδένες στην πύλη του ήπατος μέγιστης διαμέτρου 4,9 cm. Εκ της αξονικής τομογραφίας θώρακος και κάτω κοιλίας δεν παρατηρήθηκαν παθολογικά διογκωμένοι λεμφαδένες ή άλλη παθολογία. Διενεργήθηκαν γαστροσκόπηση και κολοσκόπηση που ήταν φυσιολογικές. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε βιοψία ήπατος όπου διαπιστώθηκε non-Hodgkin λέμφωμα Β-προελεύσεως διάχυτου τύπου από μεγάλα κύτταρα (Εικόνα 3 και 4). Ο ανοσοφαινότυπος ήταν ο εξής: LCA(+), CD20(+), CD79a(+), bcl2(+), PAX5(+), MUM1(+), bcl6(+), CD23(-), CD34(-), CD10(-), CD30(-), CD3(-), CD15(-), CD5(-), EBV(-), HepPar1(-), ALK1(-), Pankeratin(-).

Ο ασθενής στη συνέχεια υποβλήθηκε σε βιοψία μυελού των οστών που ήταν αρνητική για λέμφωμα και σε τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων δεν ανέδειξε εστίες πλην αυτών που περιγράφηκαν στην αξονική τομογραφία.



Εικόνα 3



Εικόνα 4

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το πρωτοπαθές λέμφωμα ήπατος αποτελεί μία σπάνια νόσο και για τη διάγνυσή του απαιτείται να μην συμμετέχει άλλο όργανο (σπλήνας, λεμφαδένες, μυελός των οστών κλπ). Η παθογένεια του PHL είναι άγνωστη, αλλά υπάρχουν ενδείξεις συσχέτισης με την ηπατίτιδα C, την ηπατίτιδα Β, τον EBV, τον HIV και πιθανώς με κάποιες ανοσολογικές νόσους, όπως τον συστηματικό ερυθρεματοειδή λύκο.

Η απώλεια βάρους και οι νυχτερινές εφιδρώσεις με απογευματινή πυρετική κίνηση που αποτελούν τα «Β-συμπτώματα» καθώς και το ήπιο κοιλιακό άλγος αποτελούν τα συνήθη συμπτώματα. Σημαντικό διαγνωστικό εργαλείο αποτελούν οι απεικονιστικές μέθοδοι αλλά η διάγνωση τίθεται με βιοψία ήπατος και χρήση ανοσοφαινότυπου καθώς και με τον αποκλεισμό άλλων εστιών ύπαρξης κακοήθειας.

Προκειμένου να τεθεί η διάγνωση πρωτοπαθούς ηπατικού λεμφώματος πρέπει να πληρούνται κάποια κριτήρια (Κριτήρια του Lei) : (1) τη στιγμή της εμφάνισης συμπτωμάτων θα πρέπει να η νόσος να είναι περιορισμένη στο ήπαρ και σε ελάχιστους κοιλιακούς λεμφαδένες, (2) θα πρέπει τη στιγμή της διάγνωσης τα συμπτώματα να προέρχονται κυρίως από το ήπαρ, (3) να μην υπάρχει απεικονιστική απόδειξη παρουσίας απομακρυσμένης και σημαντικού βαθμού λεμφαδενοπάθειας, (4) απουσία νόσου στο περιφερικό αίμα και συνεπώς απουσία νόσου από το σπλήνα και το μυελό των οστών.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Laroia ST, Rastogi A, Dipanjan P, Sarin SK. Primary Hepatic Non-Hodgkin's Lymphoma: An Enigma Beyond the Liver, and Case report. World J Oncol. 2015;6(2):338-334
2. Noronha V, Shafi NQ, Obando JA, Kummar S. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the liver. Critical Reviews in Oncology / Hematology 53 (2005) 199-207
3. Zentar A, Tarchouli M, Elkaoui H, Belhamidi MS, et al. Primary Hepatic Lymphoma. J Gastrointest Canc. 2014; 45:380-382
4. Casaretti M, Loustau M, Robbs C, Senescende L, et al. Critical Reviews in Oncology/Hematology 123 (2018) 1-6
5. Park JI, Jung BH. Primary hepatic lymphoma treated with liver resection followed by chemotherapy: a case report. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg 2017; 21: 163-167