

ΣΠΑΝΙΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟΥ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΕΝΔΟΘΗΛΙΩΜΑΤΟΣ ΗΠΑΤΟΣ ΜΕ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ ΤΟΥ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

ΑΥΔΗΣ Θ.¹, ΔΙΑΜΑΝΤΟΠΟΥΛΟΥ Γ.¹, ΤΣΙΑΡΑ Ι.¹, ΝΑΣΙΚΑ Ε.¹, ΚΑΦΙΡΗ Γ.², ΜΑΝΩΛΑΚΟΠΟΥΛΟΣ Σ.¹, ΝΤΟΙΤΣ Μ¹ ΚΟΝΤΟΣ Γ¹ και ΚΡΑΝΙΔΙΩΤΗ Χ.¹

¹Β Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή Ε.Κ.Π.Α Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο» , ² Παθολογοανατομικό εργαστήριο Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Παρουσίαση ενδιαφέροντος περιστατικού με εμφάνιση μεταστατικού αιμαγγειοενδοθελιώματος ήπατος.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

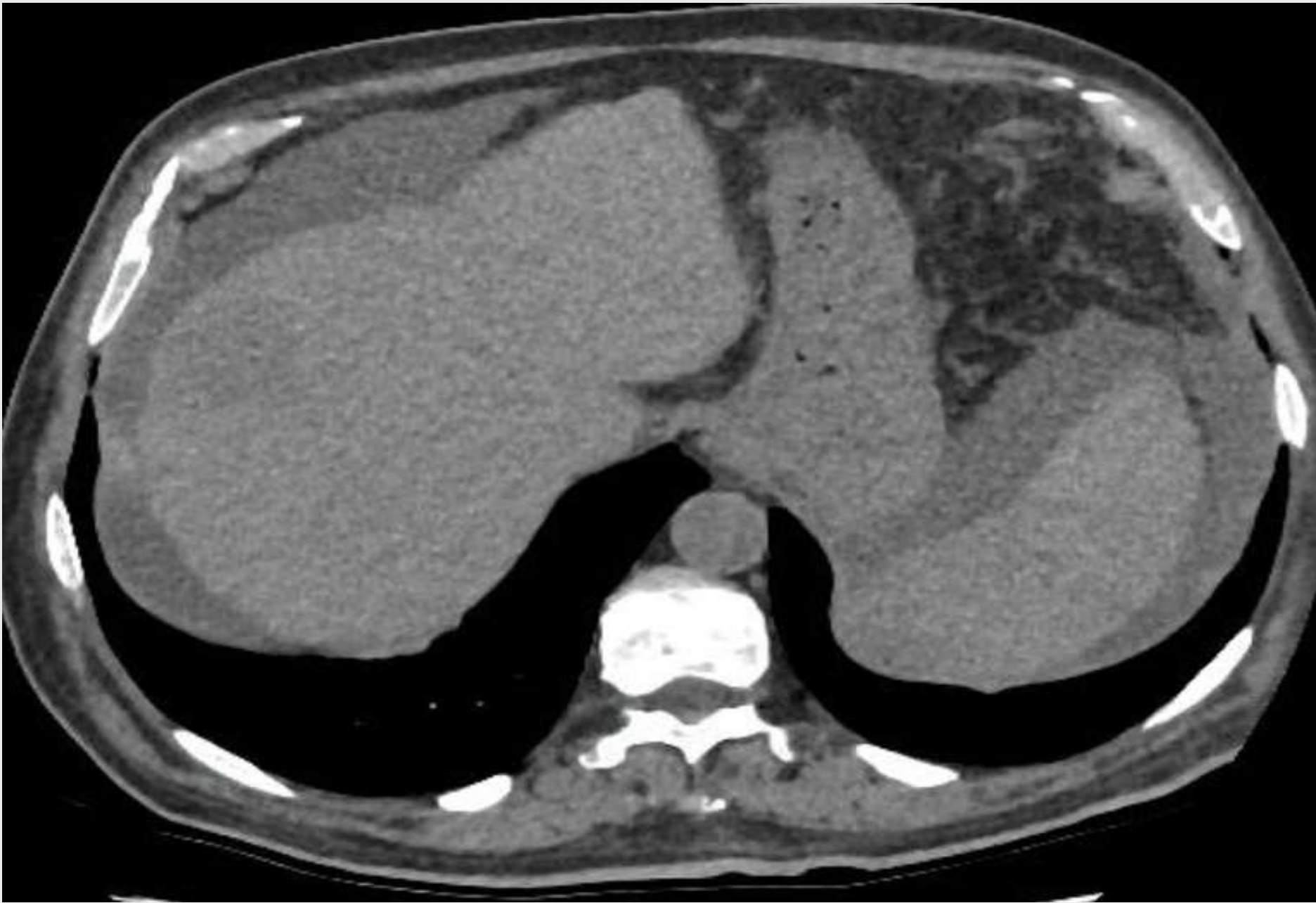
Εκτός από τους συνήθεις όγκους του ήπατος όπως είναι το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα, το χολαγγειοκαρκίνωμα και οι μεταστατικοί όγκοι, των οποίων η βιολογική συμπεριφορά και τα απεικονιστικά χαρακτηριστικά είναι γνωστά στη βιβλιογραφία, υπάρχουν και σπάνια νεοπλάσματα του ήπατος. Όγκοι όπως το αγγειοσάρκωμα, το αγγειομυολίπωμα και το επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθελίωμα μπορούν να αποτελέσουν διαγνωστική πρόκληση τόσο λόγω της άτυπης ακτινολογικής εικόνας όσο και λόγω του ευρέως φάσματος κλινικών χαρακτηριστικών.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ασθενής 78 ετών με ιστορικό σακχαρώδους διαβήτη και παχυσαρκίας προσέρχεται λόγω καταβολής και πρωτοεμφανιζόμενης ασκитικής συλλογής. Προσκομίζει αξονική τομογραφία όπου αναδεικνύεται εστιακή βλάβη ήπατος διαμέτρου 5 εκατοστών στο τμήμα VIII με πιθανή αιμορραγική εστία στη μεσότητα, ασκитική συλλογή και σπληνομεγαλία, που δεν προϋπήρχαν σε προηγούμενα (πριν από 2 έτη) υπερηχογραφήματα κοιλίας (Εικόνα 1).

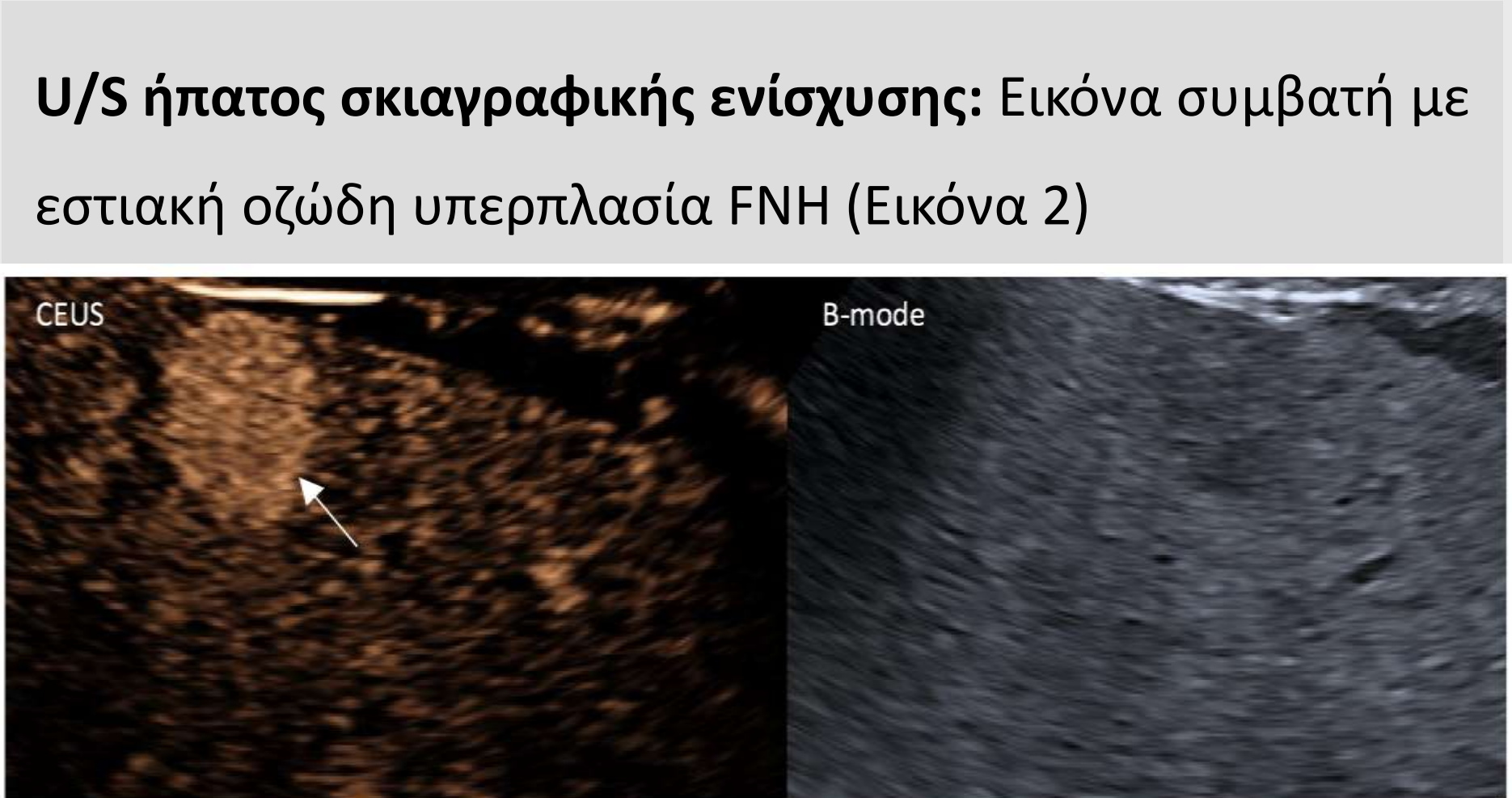
ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Hgb:8,9 g/dl	PLTs:10000/μL
AST:123 U/I	ALT: 123 U/I
γGT; 75 U/I	ALP: 432 U/L
UREA: 230 mg/dl	CREA: 1.9 mg/dl
TBIL: 2,4 mg/dl	Alb: 2,4 g/dl
INR:1,9	APTT:67
D-dimers:7649 μg/L	LDH: 937 U/L
AFP: <2 ng/ml	Ca 19.9: 6,14 U/ml
CEA: 2,2ng/ml	FIB:70 mg/dl
Ιολογικός έλεγχος για ηπατίτιδες: (-)	
Παρακέντηση ασκίτη: Υγρό με χαρακτηριστικά πυλαίας υπέρτασης, κυτταρολογική εξέταση αρνητική για κακοήθεια	
Ελαστογραφία ήπατος, stiffness 15 Kpa	



Εικόνα 1: αξονική τομογραφία άνω κοιλίας

ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ – ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ



Εικόνα 2

MRI άνω κάτω κοιλίας :

Καλώς περιγεγραμμένο οζώδες μόρφωμα σε T2 ακολουθίες .

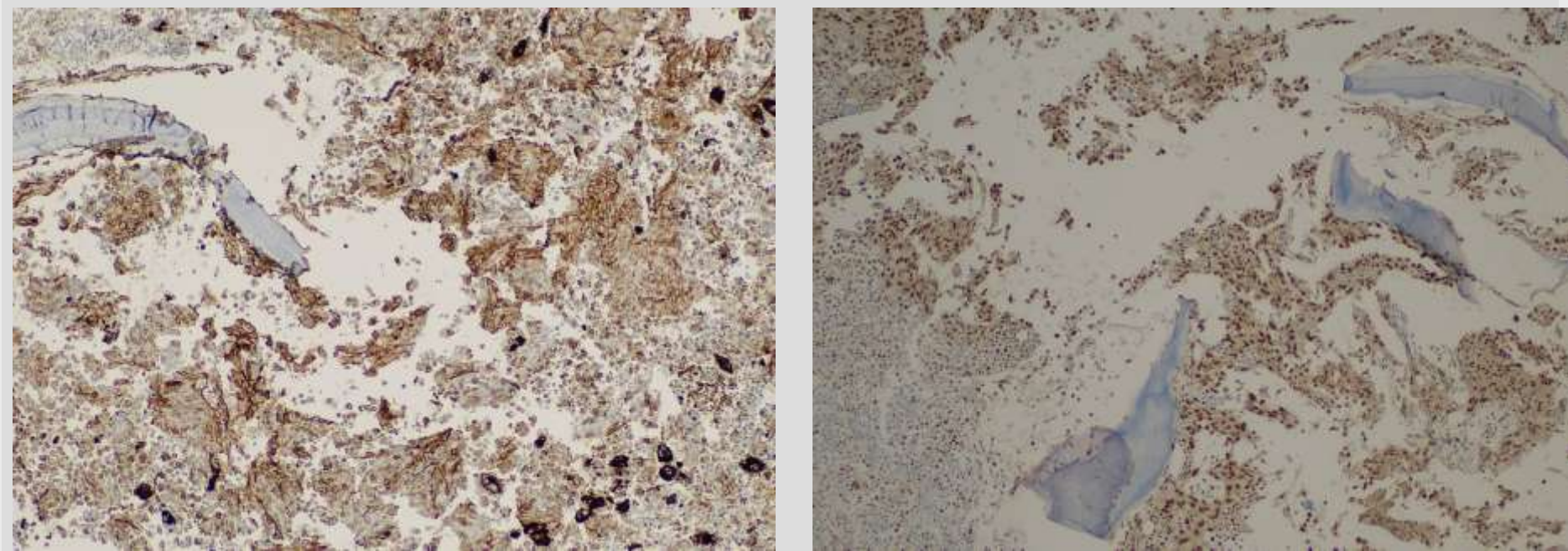
Σπλήν με οζώδες μόρφωμα και σημαντική ανομοιογένεια του οστικού μυελού.

PET SCAN:

Εστία ήπατος με ηπίως αυξημένη υπερμεταβολική δραστηριότητα (SUVmax έως 5,2)

Σπλήν με μετρίου βαθμού μεταβολική ανομοιογένεια χωρίς παθολογικές υπερμεταβολικές εστίες.

Χωρίς άλλα παθολογικά ευρήματα.



Εικόνα 3: Μυελός, ανοσοϊστοχημική χρώση FLI1 και CD31 (x200)

ΕΚΒΑΣΗ

Ο ασθενής εμφάνιζε κλινική και εργαστηριακή επιδείνωση, με κυρίαρχη την εικόνα της ΔΕΠ, πιθανόν στα πλαίσια συνδρόμου Kasabach-Merritt εκ του αγγειακού ηπατικού νεοπλάσματος. Ο αυξημένος αιμορραγικός κίνδυνος και η ασκитική συλλογή δεν επέτρεπαν την βιοψία ήπατος. Εξαιτίας της πανκυτταροπενίας με λευκοερυθροβλαστική αντίδραση και της σπληνομεγαλίας στάλθηκε έλεγχος για μυελοϋπερπλαστικά νοσήματα (JAK-2, BCR-Abl) που ήταν αρνητικός, ενώ προς αποκλεισμό αιματολογικής κακοήθειας ή διηθητικής νόσου διενεργήθηκε **οστεομυελική βιοψία με ευρήματα συμβατά με μεταστατική διήθηση του μυελού από κακήθες νεόπλασμα**. Το υλικό εστάλη για ανοσοκυτταρική χρώση από την οποία προκύπτουν **καρκινικά κύτταρα με μεγάλους ανώμαλους πυρήνες με δοκιδώδες συμπαγές αγγειακό πρότυπο ανάπτυξης ως επί κακήθους επιθηλιοειδούς αιμαγγειοενδοθελιώματος (εικόνα 3)**

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ - ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθελίωμα ήπατος είναι σπάνιος αγγειακός όγκος. Η βιολογική συμπεριφορά του κυμαίνεται μεταξύ της βραδείας σχεδόν καλοήθους πορείας τύπου αιμαγγιώματος και της πολύ επιθετικής κακοήθους συμπεριφοράς τύπου σαρκώματος. Η συμμετοχή του μυελού των οστών αναφέρεται σε πολύ λίγα περιστατικά στη βιβλιογραφία και καθιστά τη διάγνωσή του ακόμα δυσχερέστερη.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Αυδής Θεόφιλος
Επικουρικός Επιμελητής Παθολογίας
Β Παν/κή Παθολογική Κλινική
Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο»
Email:theofilosavdis@gmail.com
Phone: +306989083040