

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- 1.“Hyperphosphatemic Tumoral Calcinosis: Pathogenesis, Clinical Presentation, and Challenges in Management” – Boyce AM, Lee AE, Roszko KL, Gafni RI (Frontiers in Endocrinology, 2020)
- 2.“Tumoral calcinosis: Pathological spectrum and challenges in management” – Johnson NA, Gaur S, Rahemtulla A (Pathology Outlines, 2014)
- 3.“Tumoral Calcinosis: Clinical and Histopathological Perspectives” – Hartley C, McKenna J, Seely J (Cleveland Clinic Journal of Medicine, 2021)
- 4.“Hyperphosphatemic familial tumoral calcinosis and its deleterious effect on protein O-glycosylation” – Zuo Q, Yang W, Liu B, Yan D, Wang Z, Wang H, Deng W, Cao X, Yang J (Frontiers in Endocrinology, 2022)
- 5.“Hyperphosphatemic familial tumoral calcinosis secondary to fibroblast growth factor 23 (FGF23) mutation: a report of two affected families and review of the literature” – Chakhtoura M, Ramnitz MS, Houry N, Nemer G, Shabb N, Abchee A, Berberi A, Hourani M, Collins M, Ichikawa S, El Hajj Fuleihan G (Osteoporosis International, 2018)

ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Τσιάρας Νικόλαος
Ειδικευόμενος Παθολογοανατόμος
Παθολογοανατομικό Εργαστήριο,
Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο
Θεσσαλονίκης
Email: tsiarasnb@gmail.com
Phone: 6972347524

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η ογκόμορφη ασβέστωση αποτελεί σπάνια μη νεοπλασματική οντότητα, η οποία χαρακτηρίζεται από εκτεταμένες λοβώδεις εναποθέσεις αλάτων ασβεστίου σε περιαρθρικά μαλακά μόρια, σχηματίζοντας μάζες που μιμούνται κλινικά και απεικονιστικά νεοπλασματικές εξεργασίες, με κυριότερα αίτια τη χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, τον πρωτοπαθή υπερπαραθυρεοειδισμό και διαταραχές του μεταβολισμού του ασβεστίου ή/και του φωσφόρου. Το σύνδρομο Bardet-Biedl αποτελεί σπάνια πολυσυστηματική γενετική διαταραχή κληρονομούμενη ως αυτοσωματικός υπολειπόμενος χαρακτήρας και χαρακτηρίζεται από κεντρική παχυσαρκία, υπογοναδισμό, νεφρική δυσλειτουργία, πολυδακτυλία και δυστροφία των ραβδίων και των κωνίων. Σκοπός της εργασίας είναι η αναφορά ενός σπάνιου παιδιατρικού περιστατικού με ογκόμορφη ασβέστωση.

ΜΕΘΟΔΟΙ

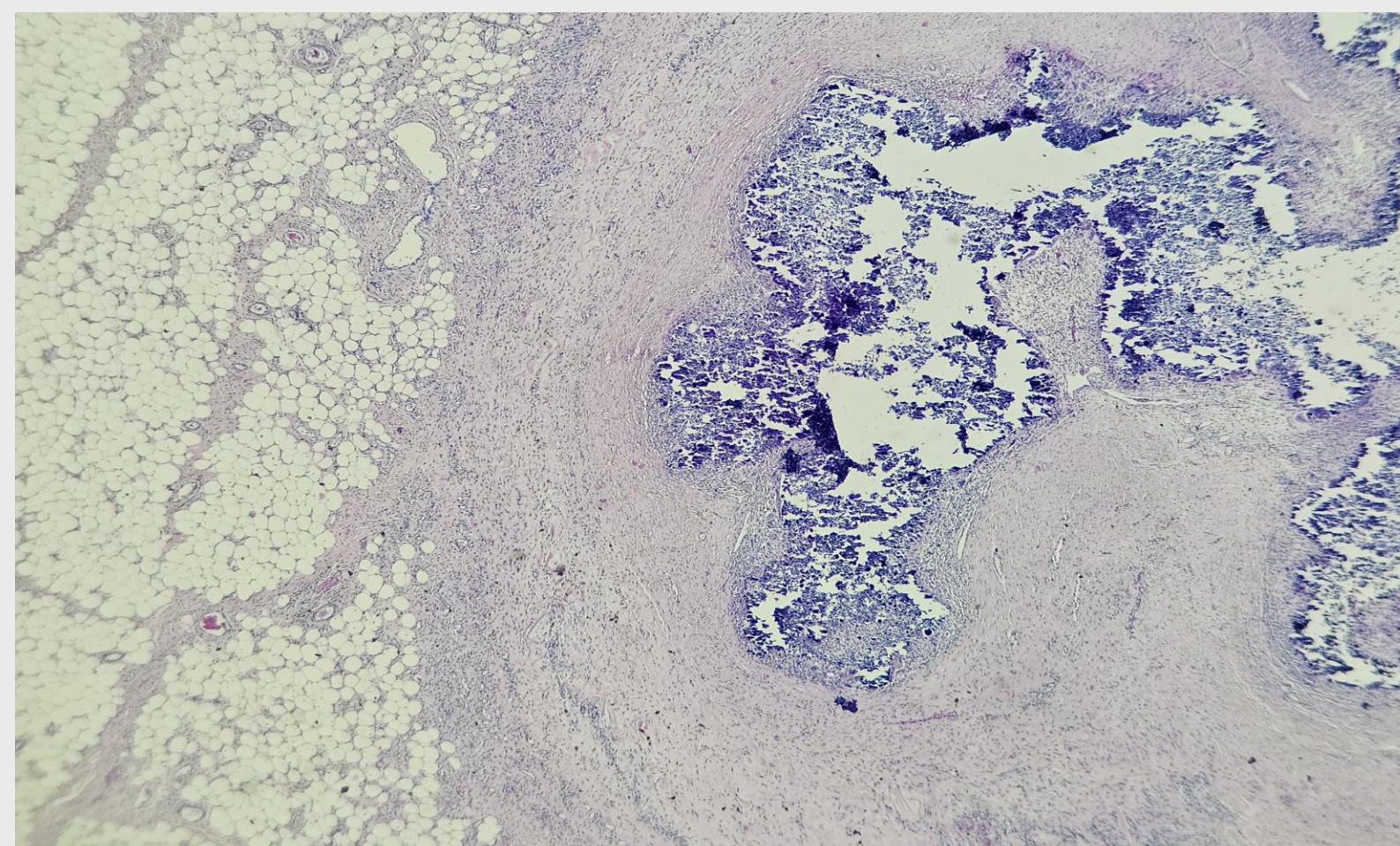
Πρόκειται για θήλυ άτομο 17 ετών, πάσχον από γονιδιακά επιβεβαιωμένο σύνδρομο Bardet-Biedl, με τελικού σταδίου χρόνια νεφρική νόσο, νοητική υστέρηση, παχυσαρκία και πολυδακτυλία. Από τετραμήνου παρουσίαζε εμπύρετο και ανώδυνη μάζα στον αριστερό γλουτό με απεικονιστικά ευρήματα (CT, MRI) συμβατά με σάρκωμα. Παραλάβαμε λευκοκίτρινο όγκο, ακανονίστου σχήματος διαστάσεων 9 x 7 x 6,5 εκ., ο οποίος στις διατομές ήταν περίγραπτος, λευκοκίτρινης χροιάς, υπόσκληρης σύστασης, με παχιά ινώδη διαφραγμάτια, μεταξύ των οποίων χώροι με μαλθακής σύστασης σαθρό κιτρινωπό υλικό.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

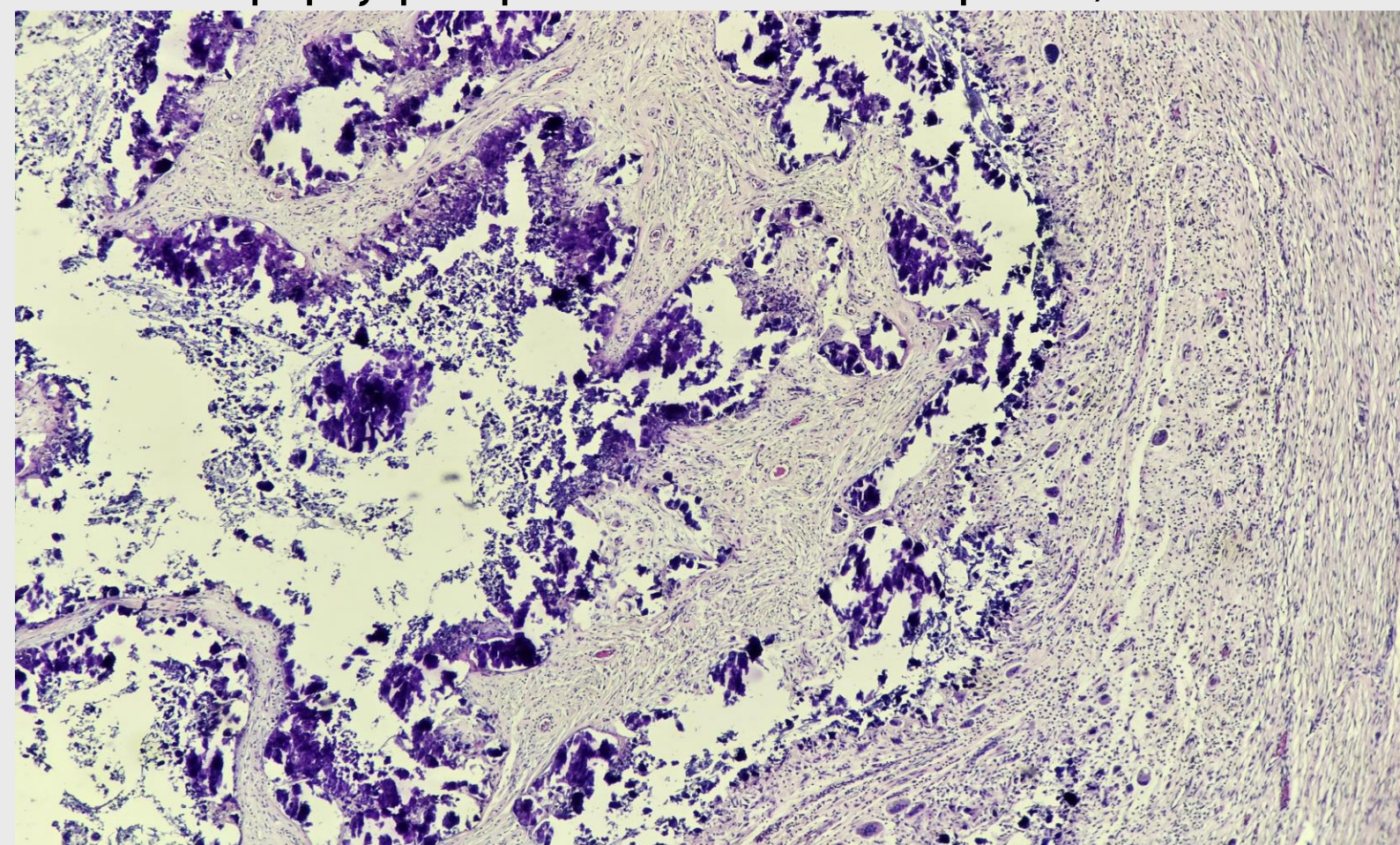
Κατά την ιστολογική εξέταση τομών του όγκου παρατηρήθηκαν εκτεταμένες λοβώδεις έως ακανονίστου σχήματος περιοχές εναπόθεσης άμορφου/ κοκκώδους, βασίφιλου υλικού αλάτων ασβεστίου εντός κυστικών σχηματισμών, οι οποίες παρουσίαζαν έντονη πυκνότητα και συσσωμάτωση, περιβαλλόμενες από έντονη φλεγμονώδη αντίδραση, με άφθονα πολυπύρρηνα γιγαντοκύτταρα τύπου ξένου σώματος και τύπου οστεοκλαστών, πολυάριθμους ινοβλάστες και εκτεταμένο διήθημα από ουδετερόφιλα, μακροφάγα, λεμφοκύτταρα και πλασματοκύτταρα. Οι περιοχές αυτές περιβάλλονταν από πυκνό ινώδη συνδετικό ιστό, ο οποίος διαχώριζε τις αλλοιώσεις από τους γύρω φυσιολογικούς και ώριμους ιστούς (λίπος, γραμμωτές μυϊκές ίνες).

Δεν παρατηρήθηκαν στοιχεία κακοήθειας στις τομές που εξετάστηκαν.

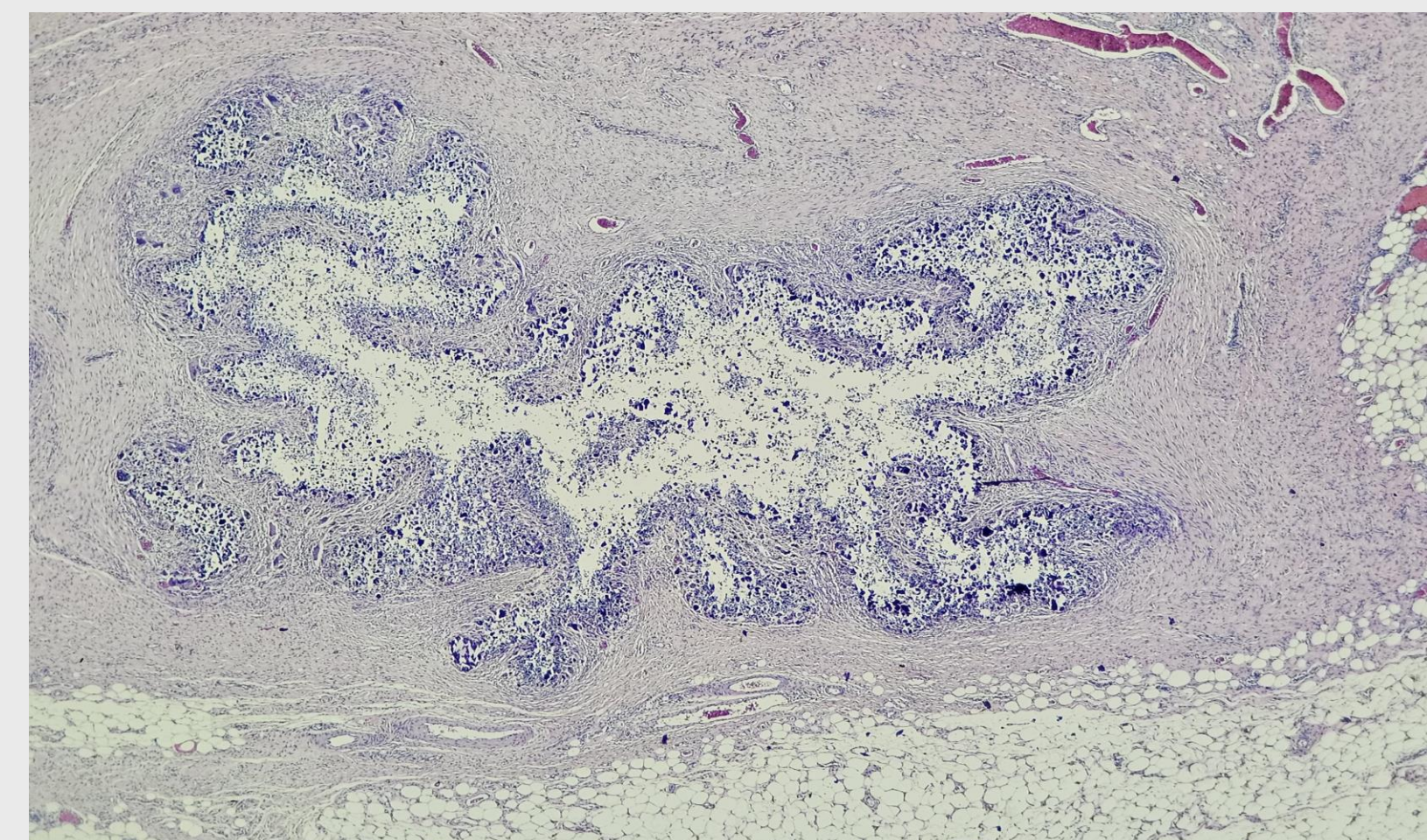
Τα ευρήματα αυτά ήταν συμβατά με ογκόμορφη ασβέστωση σε ενεργό (κυτταρική) φάση. Η χειρουργική εξαίρεση έγινε επί υγιών ιστών και ήταν επαρκής θεραπευτικά.



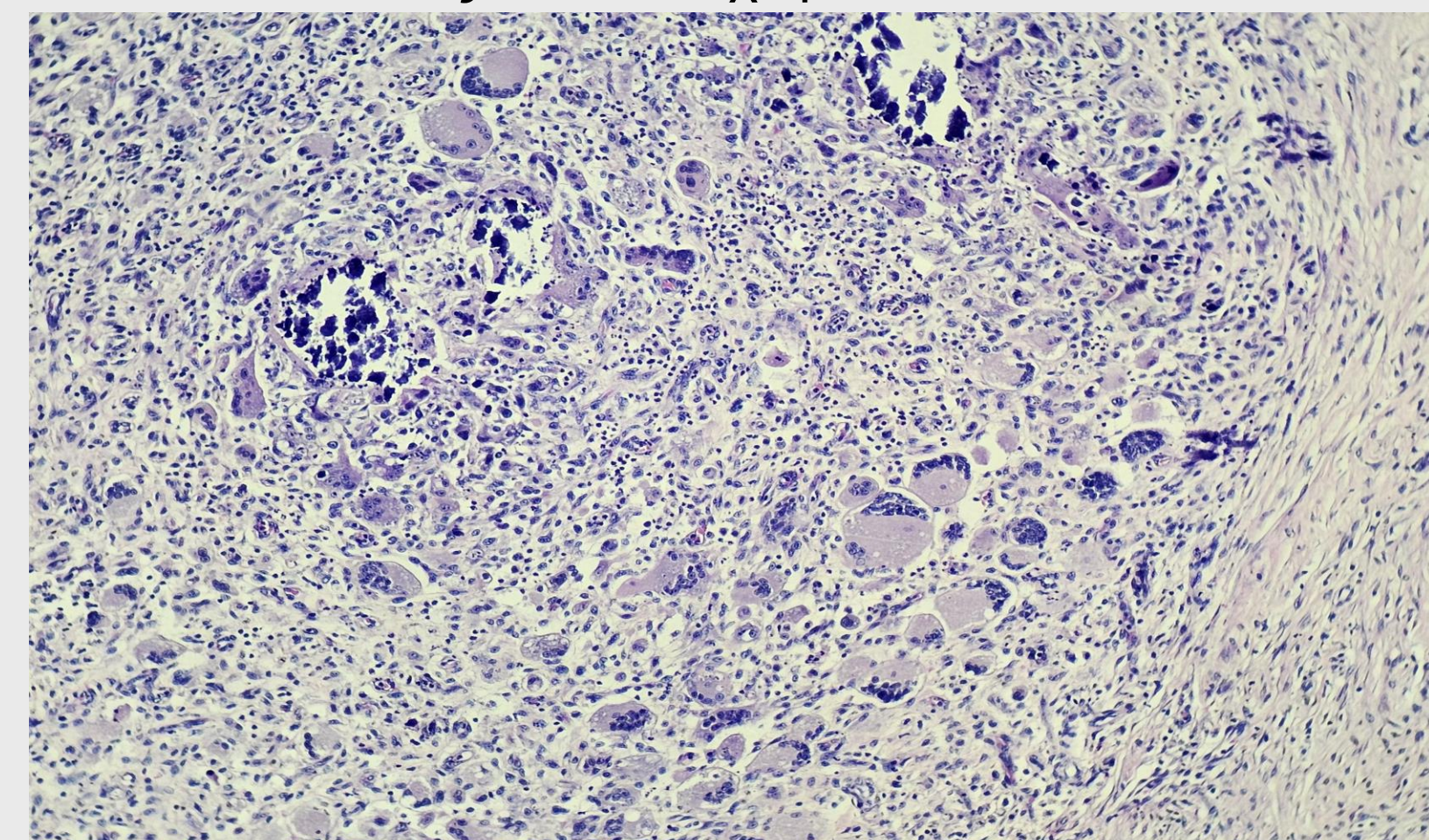
Εικόνα 1: Λοβωτή περιοχή ανάπτυξης των εναποθέσεων αφορίζόμενη από πυκνό ινώδη ιστό, H&E



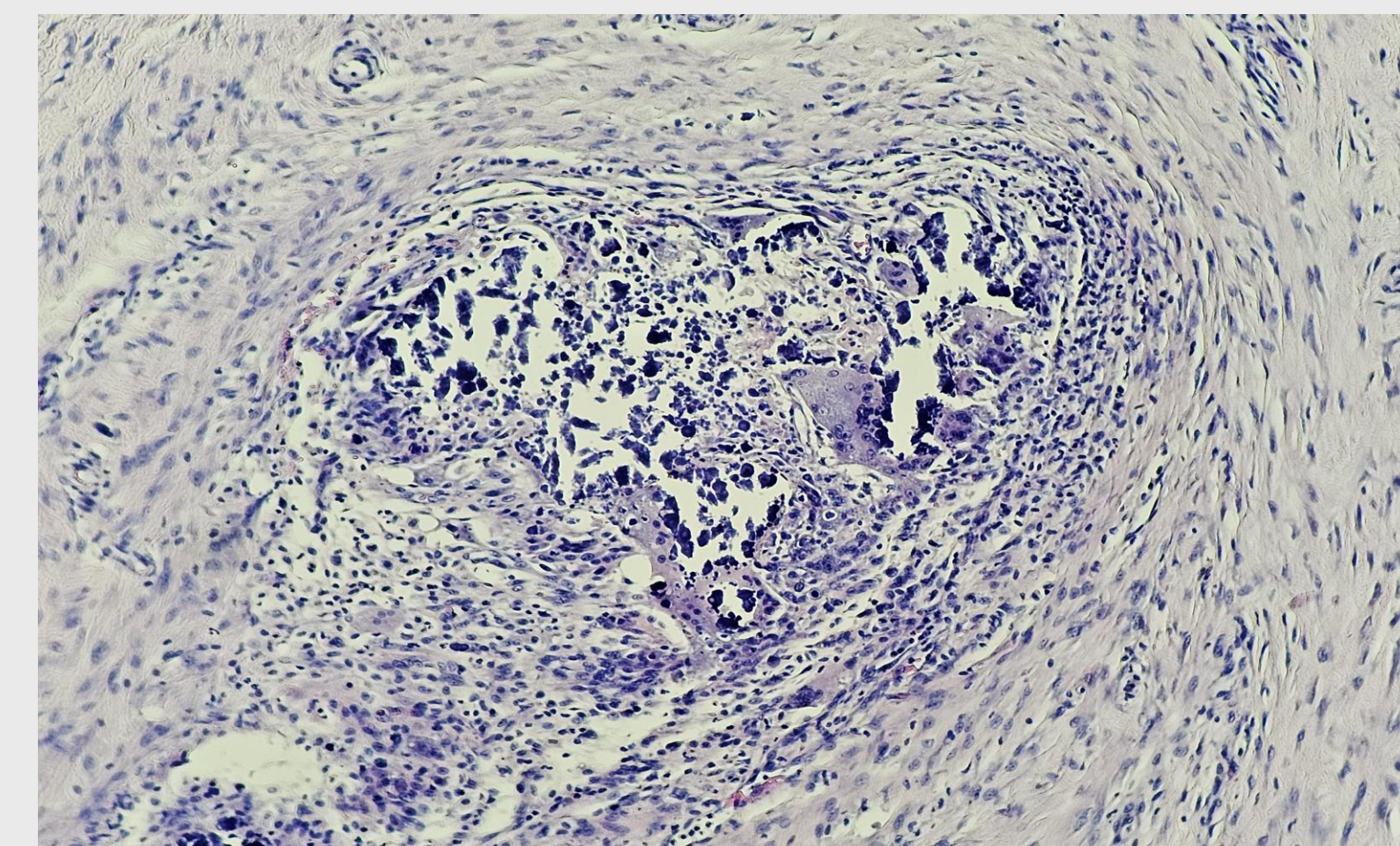
Εικόνα : Πυκνές ακανόνιστες, βασίφιλες εναποθέσεις αλάτων, H&E



Εικόνα 2: Ακανόνιστη παρυφή των εναποθέσεων εντός κυστικού χώρου, H&E



Εικόνα 5: Πολυάριθμα πολυπύρρηνα γιγαντοκύτταρα στις παρυφές, H&E



Εικόνα 3: Έντονη φλεγμονή με πολυπύρρηνα γιγαντοκύτταρα και εκτεταμένη ινοβλαστική αντίδραση, H&E