

ΕΝΔΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΔΕΣΜΟΕΙΔΗΣ ΙΝΩΜΑΤΩΣΗ ΜΕΣΕΝΤΕΡΙΟΥ

Κωνσταντίνος Χριστοφίδης, Αλέξανδρος Συκαράς, Σταύρος Παντελάκος, Νικολίνα Σταυρινού, Ειρήνη Γιώτη, Χαρίκλεια Κουβίδου
Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν.Α «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»

Εισαγωγή

Η δεσμοειδής ινωμάτωση αποτελεί μια εξαιρετικά σπάνια μεσεγγυματογενή εξεργασία. Είναι τοπικά επιθετική νόσος που χαρακτηρίζεται από διηθητική ανάπτυξη και τοπική υποτροπή (20-30%), χωρίς μεταστατικό δυναμικό.

Η ενδοκοιλιακή ινωμάτωσης αφορά στο 25% των περιπτώσεων.

Αποτελέσματα

Νεόπλασμα μέτριας κυτταροβρίθειας αποτελούμενο από ινοβλάστες/μυοϊνοβλάστες, χωρίς ατυπία ή πολυμορφία, διασπόμενοι σε δεσμίδες με παρεμβαλόμενες ίνες κολλαγόνου.

Πέριξ των λεπτοτοιχωματικών αγγείων του νεοπλάσματος παρατηρήθηκε οίδημα.

Το νεόπλασμα επεκτείνεται διηθητικά στον γύρω λιπώδη ιστό.

Ανοσοφαινότυπος νεοπλάσματος: β -catenin (+ πυρηνική έκφραση), SMA (εστιακά +), Desmin (εστιακά +), Vimentin (+), Calretinin (-), Cyclin-D1 (-), CD117 (-), DOG1 (-), CD34 (-), STAT6 (-), S-100 (-), mdm-2 (-), MUC-4 (-), EMA (-), Ki-67~ 2%.

Ο ανοσοφαινότυπος βοήθησε στη διαφορική διάγνωση από:

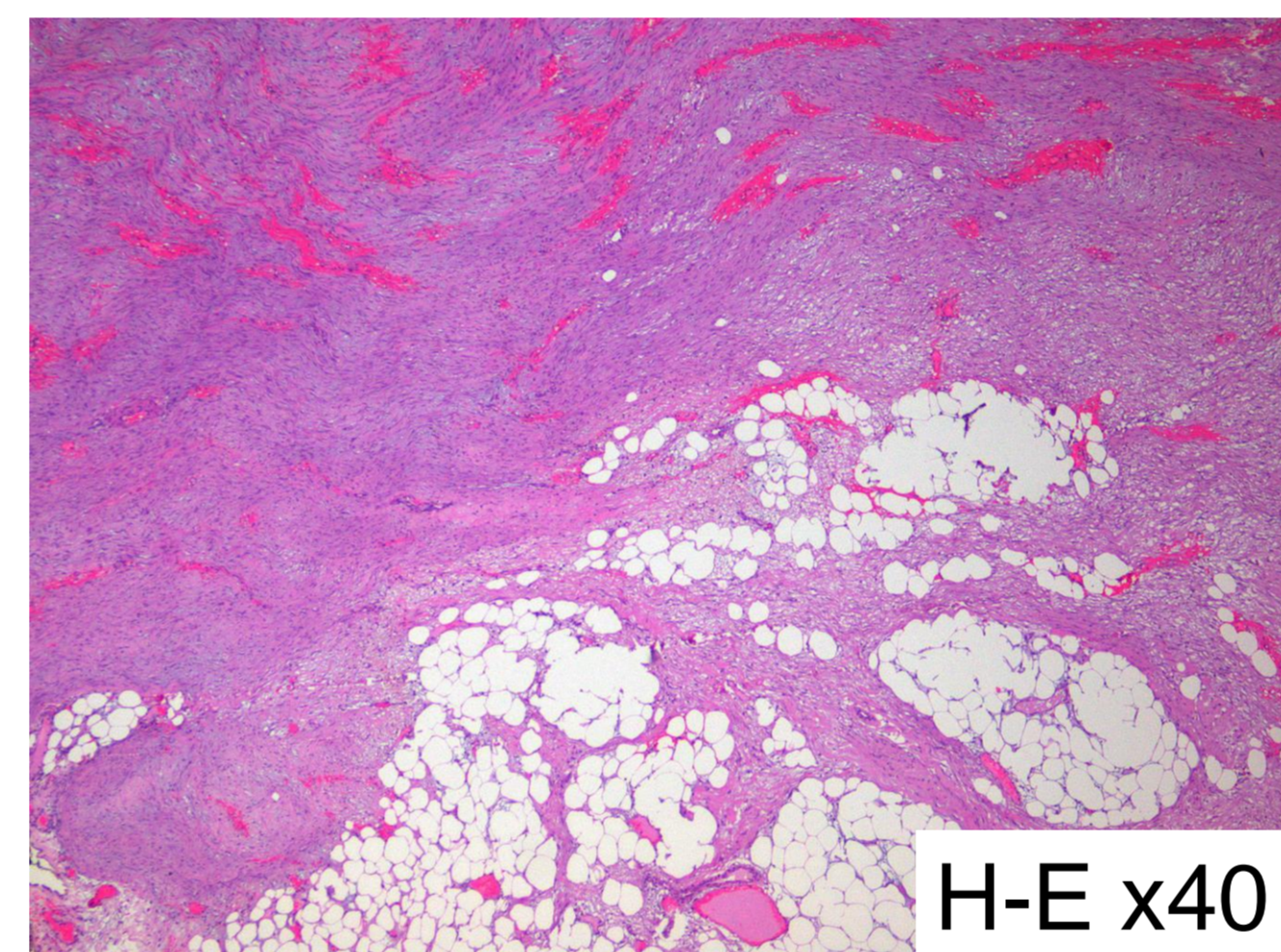
- GIST (CD117+)
- wild type GIST (CD117-, DOG1-, β -catenin εστιακά+)
- μονήρη ινώδη όγκο (CD34+, STAT6+)
- nodular fasciitis (β -catenin -)
- fibromyxoid sarcoma (MUC4+)
- οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση (β -catenin -)
- λειομύωμα (SMA+, Desmin+)

Παρουσίαση περιστατικού

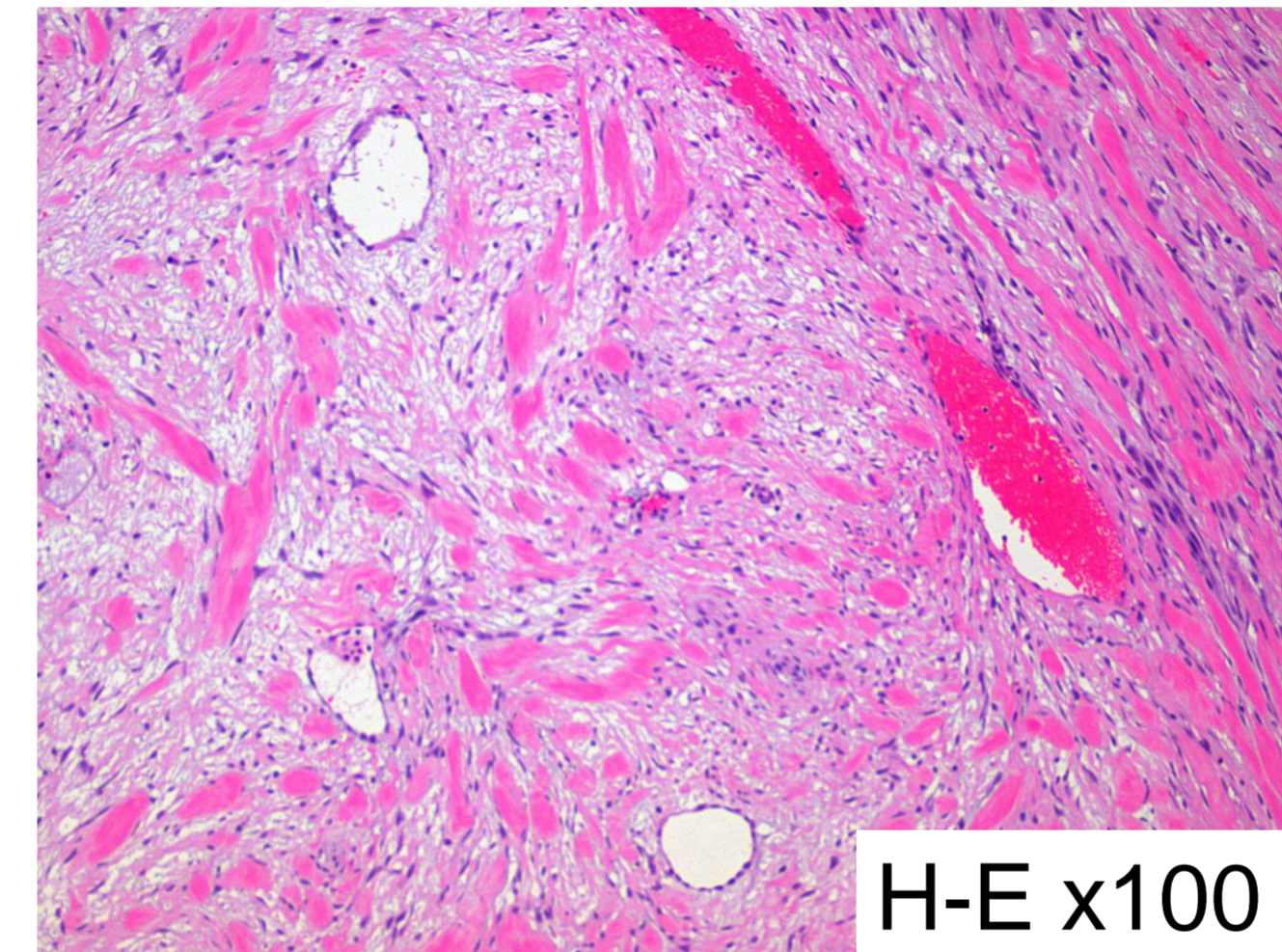
Άνδρας 60 ετών, προσήλθε στα επείγοντα με έντονο κοιλιακό άλγος και διαταραχές κενώσεων. Απεικονιστικά ανευρέθη χωροκατακτητική εξεργασία δεξιού λαγόνιου βόθρου, επί τα εντός του κάτω πόλου του τυφλού και του ανιόντος κόλου.

Στο παρασκεύασμα, στο μεσεντέριο λίπος του τελικού ειλεού, αναγνωρίστηκε περίγραπτος, λευκωπός, συμπαγής νεοπλασματικός όγκος διαστάσεων 9x6x5εκ.

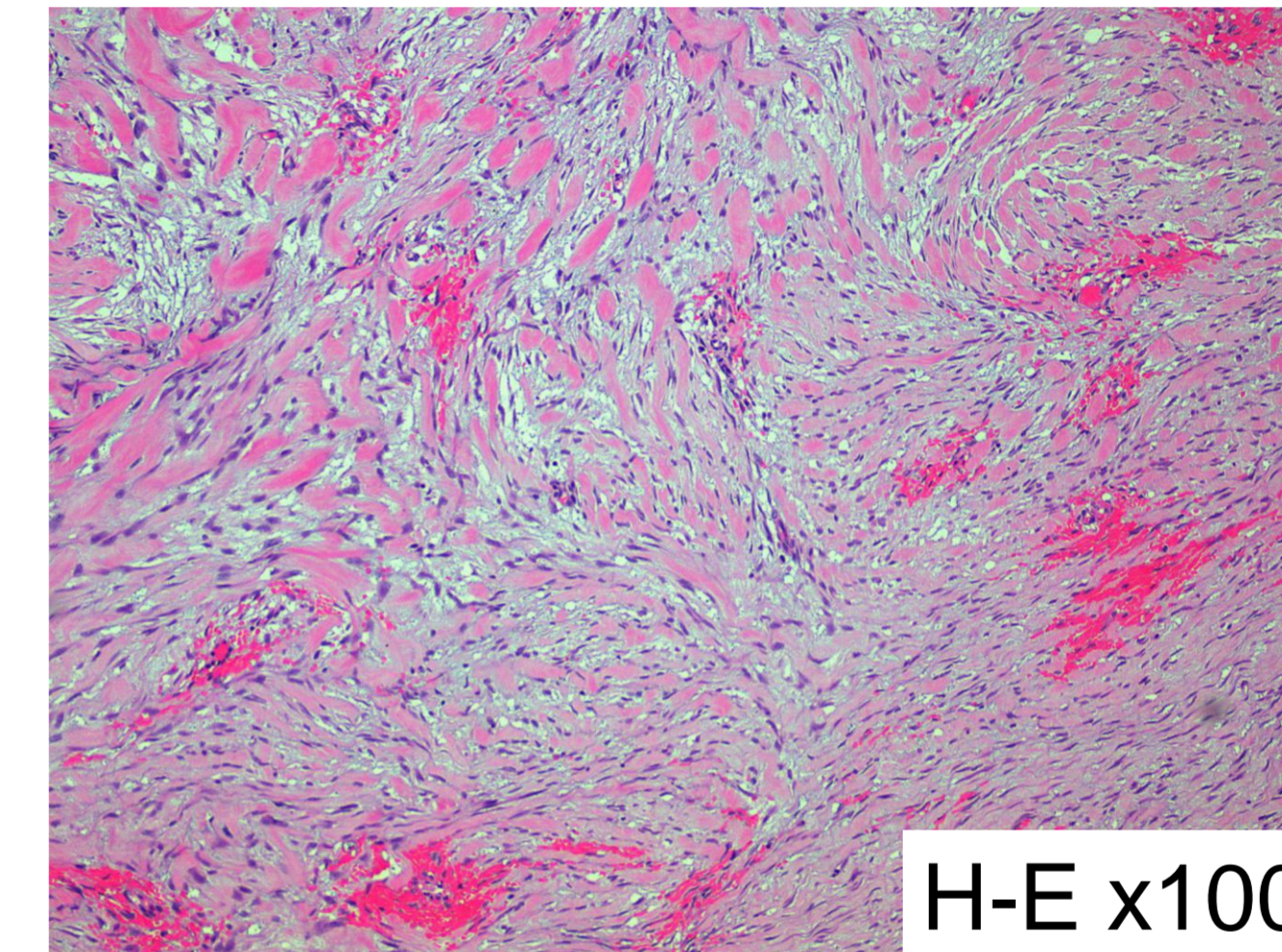
Ο ασθενής δεν είχε ιστορικό FAP ή τραύματος.



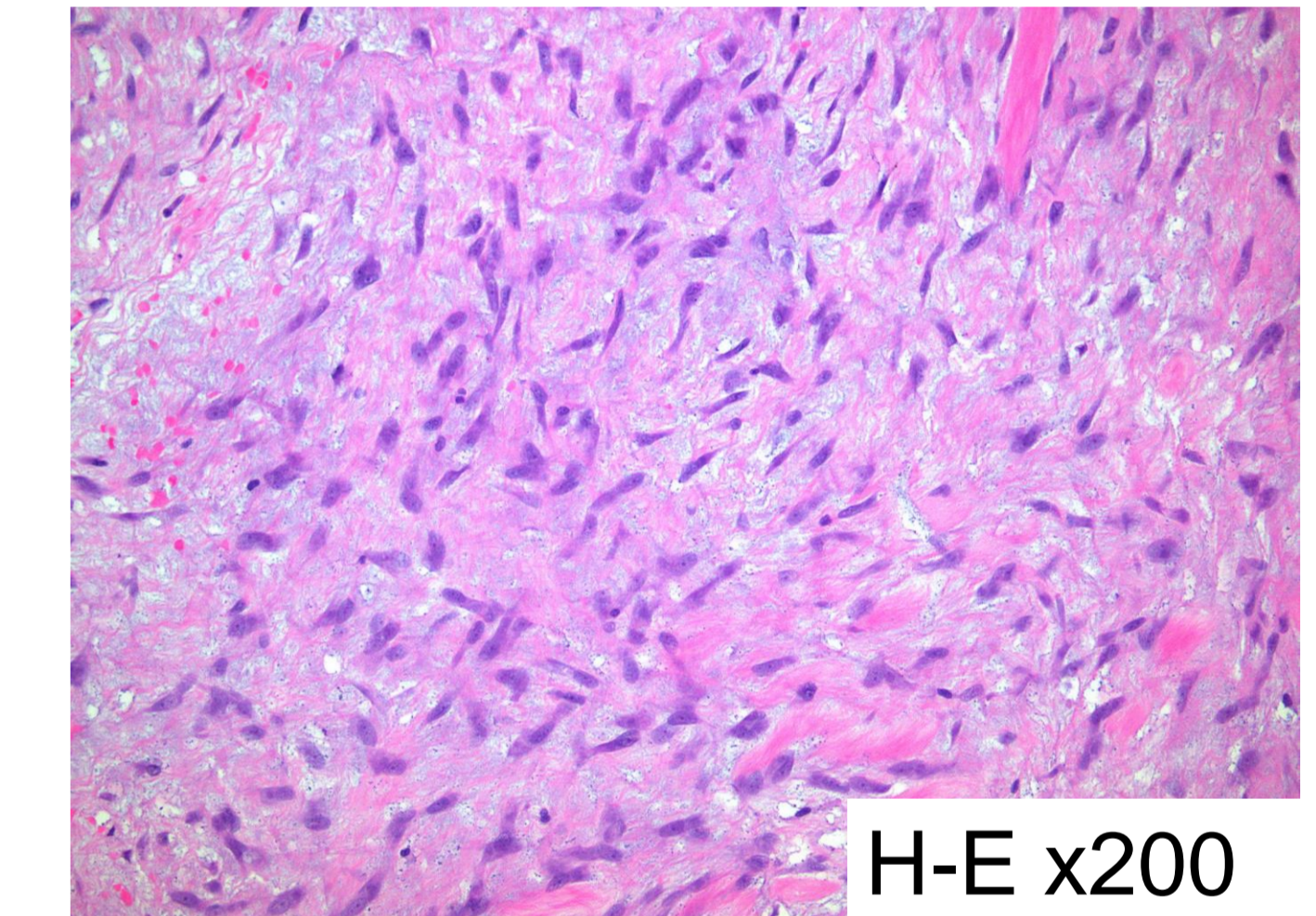
H-E x40



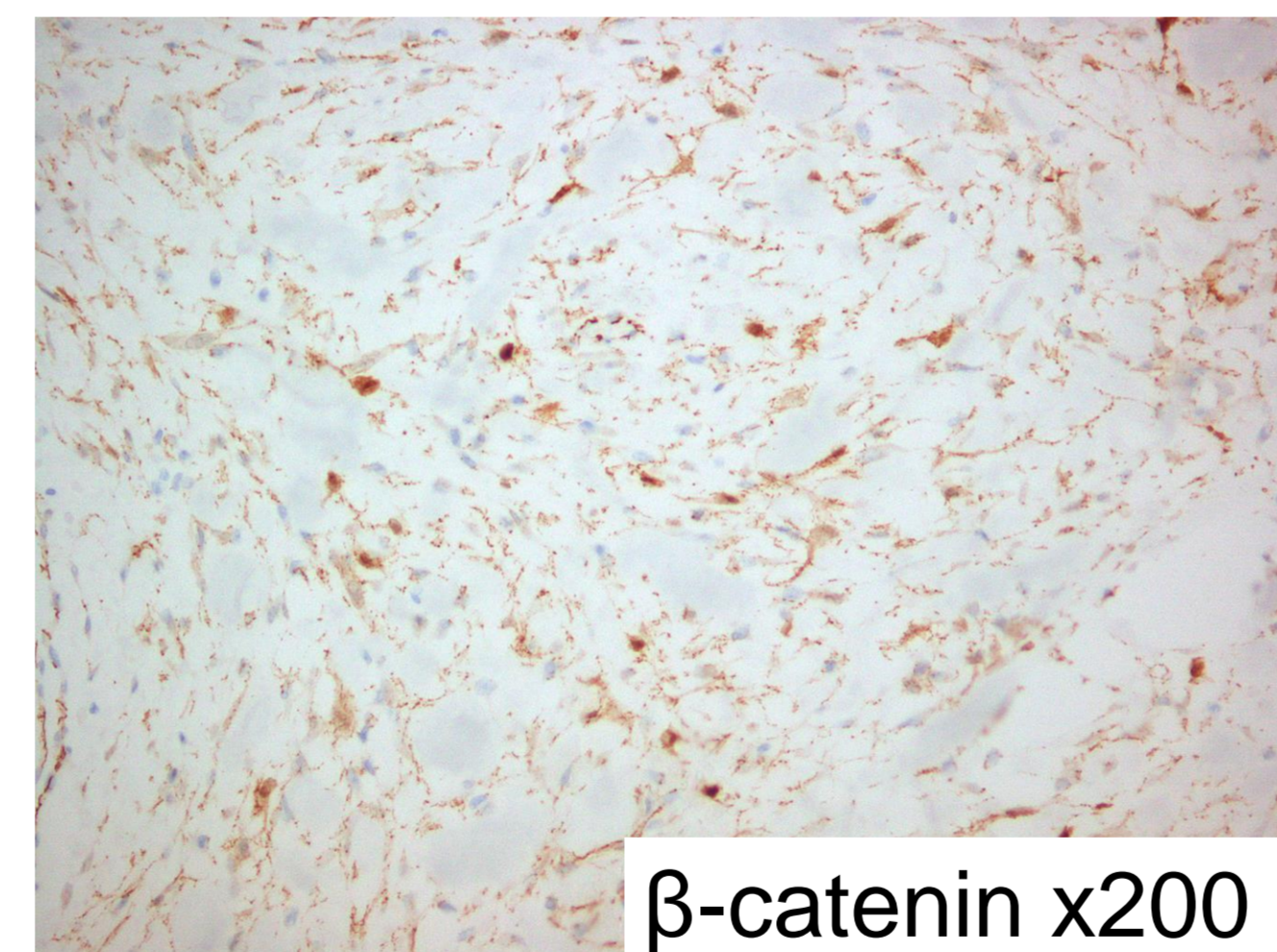
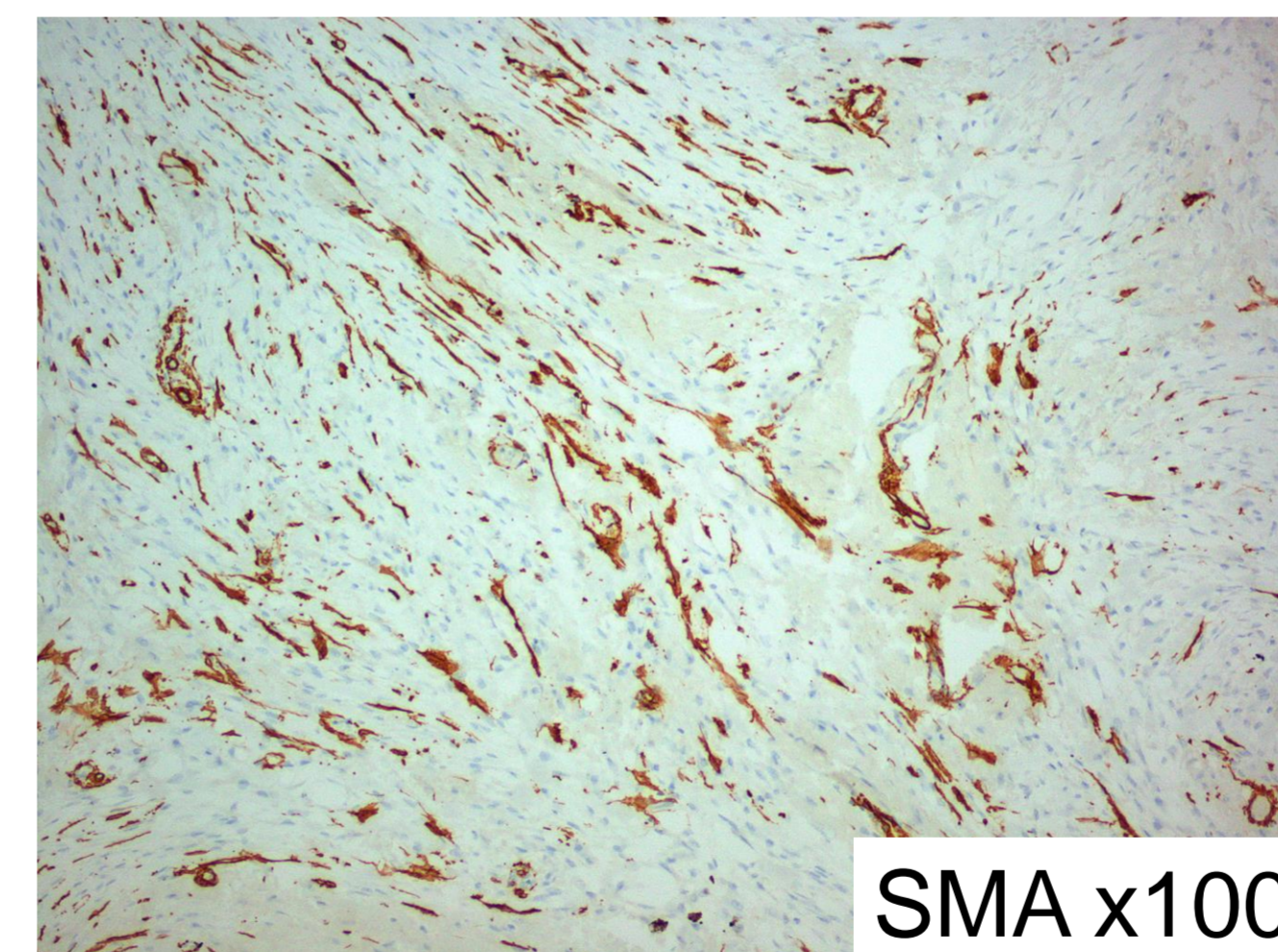
H-E x100



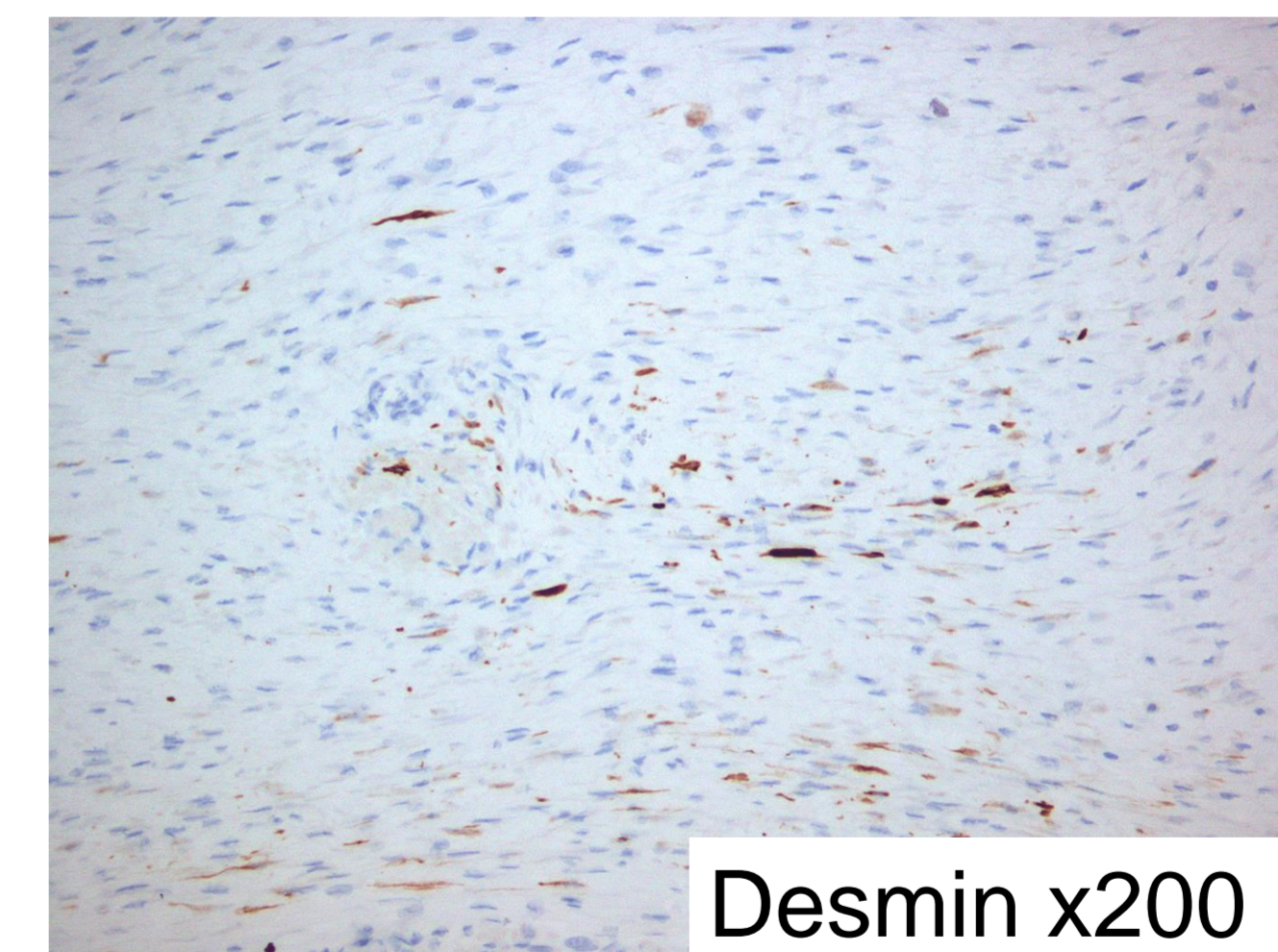
H-E x100



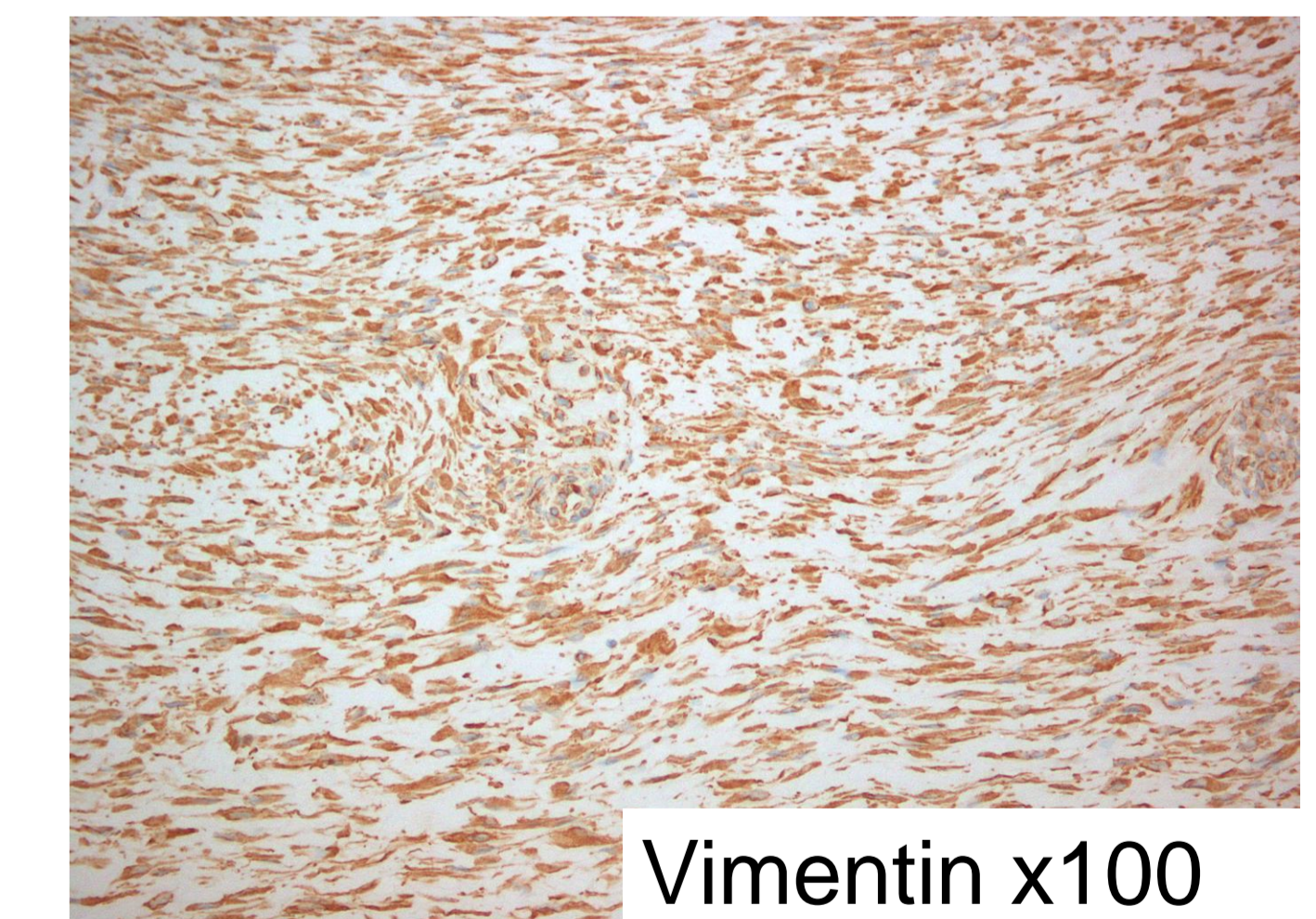
H-E x200

 β -catenin x200

SMA x100



Desmin x200



Vimentin x100

Συμπεράσματα

Η πρόγνωση είναι εξαιρετική, παρά την περιγραφόμενη υψηλή τάση υποτροπής λόγω της εντόπισης στο μεσεντέριο.

Οι περισσότερες περιπτώσεις ινωμάτωσης είναι σποραδικού τύπου, μικρό ποσοστό όμως αναπτύσσεται στα πλαίσια συνδρόμων σχετιζόμενων με διαταραχές της σηματοδότησης του Wnt (FAP/Gardner).

Η ινωμάτωση εμφανίζεται σε 3,5-5% ασθενών με FAP, με ενδοκοιλιακή εντόπιση σε 50-80% των περιπτώσεων.