

ΗΩΣΙΝΟΦΙΛΙΚΗ ΜΥΟΕΝΤΕΡΙΚΗ ΓΑΓΓΛΙΟΣΙΤΙΔΑ ΠΑΧΕΟΣ ΕΝΤΕΡΟΥ.

Τζιγκαλίδης Θεόδωρος ¹, Αποστολίδου-Κιούτη Φανή ², Μιχαηλίδου Ευρώπη ², Γκοσποδίνη Αναστασία ³

(1)Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Θεσσαλονίκης «Άγιος Παύλος»

(2)Χειρουργική Κλινική, Γ.Ν. Θεσσαλονίκης «Άγιος Παύλος»

(3)Τεχνολόγος, Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Θεσσαλονίκης «Άγιος Παύλος»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ: Πρόκειται για ένα σπάνιο αίτιο λειτουργικής απόφραξης του παχέος εντέρου, χωρίς εμφανείς απεικονιστικές, ενδοσκοπικές αλλά και μακροσκοπικές αλλοιώσεις, η αιτιοπαθογένεια του οποίου παραμένει ακόμη σε μεγάλο βαθμό άγνωστη.

ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ: Να επισημάνουμε την πάθηση, δίνοντας έμφαση στα ιστολογικά και ανοσοϊστοχημικά ευρήματα που θα μας οδηγήσουν στη διάγνωση.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ: Παρασκευάσαμε αριστερής ημικολοκτομής από άνδρα ασθενή 50 ετών με συμπτώματα χρόνιας απόφραξης του κατώτερου γαστρεντερικού σωλήνα, ο οποίος είχε υποβληθεί σε ανεπιτυχείς θεραπευτικές προσπάθειες κατά το παρελθόν. Το έντερο εμφανιζόταν ιδιαίτερα διατεταμένο χωρίς εμφανείς ενδοτοιχωματικές ή εξωτοιχωματικές αλλοιώσεις. Έγινε λήψη πολυάριθμων τομών οι οποίες μελετήθηκαν τόσο με χρώση H&E όσο και με τις ενδεδειγμένες ανοσοϊστοχημικές χρώσεις.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ: Παρατηρήθηκαν πολλαπλές περιγαγγλιακές διηθήσεις στο μυεντερικό πλέγμα του παχέος εντέρου από ηωσινόφιλα πολυμορφοπύρρηνα κύτταρα ενώ με την ανοσοϊστοχημική χρώση για το c-kit (CD117) διαπιστώθηκε σημαντική ελάττωση του αριθμού των διάμεσων κυττάρων του Cajal («κύτταρα βηματοδότες») του μυϊκού του χιτώνα.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ: Αποτελεί σπάνια πάθηση, πιθανότατα αλλεργικής αιτιολογίας, η οποία είναι εξαιρετικά δύσκολο να διαγνωστεί προεγχειρητικά. Πιθανολογείται πως οι τοξίνες που εκλύονται από τα κοκκία των ηωσινοφίλων κυττάρων είναι άμεσα ή και έμμεσα υπεύθυνες για τη βλάβη του ενδογενούς νευρικού συστήματος του γαστρεντερικού σωλήνα με επακόλουθο τη δυσλειτουργία του.

ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

ΤΖΙΓΚΑΛΙΔΗΣ ΘΕΟΔΩΡΟΣ
Γ.Ν.Θ. «ΑΓΙΟΣ ΠΑΥΛΟΣ»
Email: theo.tzig.80@gmail.com

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η ηωσινοφιλική μυοεντερική γαγγλιωσίτις (EMG) χαρακτηρίζεται ιστολογικά από διήθηση των γαγγλιακών κυττάρων του μυεντερικού πλέγματος του παχέος εντέρου από ηωσινόφιλα πολυμορφοπύρρηνα κύτταρα. Αποτέλεσμα αυτής της φλεγμονώδους αντίδρασης, ο παθογενετικός μηχανισμός της οποίας παραμένει αδιευκρίνιστος, είναι η ελάττωση της λειτουργικότητας ή και καταστροφή των γαγγλιακών κυττάρων καθώς και η μείωση έως και εξάλειψη των διαμέσων-βηματοδοτών κυττάρων του Cajal από τον μυϊκό χιτώνα του εντέρου. Αυτό έχει ως συνέπεια την λειτουργική απόφραξη και συχνά έντονη διάταση του οργάνου. Η ορθή διάγνωση της σπάνιας αυτής ασθένειας και η επακόλουθη αντιμετώπισή της αποτελεί πρόκληση για τον γαστρεντερολόγο, τον χειρουργό αλλά και τον παθολογοανατόμο.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Ένας 50 ετών ασθενής παρουσίαζε σοβαρά συμπτώματα χρόνιας απόφραξης του κατώτερου γαστρεντερικού σωλήνα. Από το ιστορικό του αναφερόταν τακτική χρήση αγχολυτικών και αντικαταθλιπτικών φαρμακευτικών ουσιών. Κατά την εξέταση του ασθενούς παρατηρήθηκε εικόνα οξείας κοιλίας, με εξάλειψη των εντερικών ήχων και απουσία περιεχομένου στο ορθό. Απεικονιστικά (Εικόνα 1) διαπιστώθηκε μεγάλη διάταση στην περιοχή του σιγμοειδούς και ο ασθενής υποβλήθηκε άμεσα σε χειρουργική τμηματεκτομή του παχέος εντέρου. Το χειρουργικό παρασκεύασμα δεν εμφάνιζε ενδοτοιχωματικές ή εξωτοιχωματικές βλάβες που θα μπορούσαν να δικαιολογήσουν την απόφραξη. Λήφθηκαν πολυάριθμες τομές από διάφορες θέσεις του τοιχώματος του εντέρου για ιστολογική εξέταση.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Η ιστολογική εξέταση σε τομές αιματοξυλίνης-ηωσίνης έδειξε φυσιολογικό βλεννογόνο και υποβλεννογόνο του παχέος εντέρου, χωρίς αξιοσημείωτες μεταβολές σε αυτούς. Αντιθέτως, διακρίνονταν μεταξύ του έσω και έξω μυϊκού χιτώνα αρκετά ηωσινόφιλα πολυμορφοπύρρηνα κύτταρα, έως και 20/ΟΠΜΜ, τα οποία κατανέμονταν γύρω από τα γαγγλιακά κύτταρα του μυεντερικού πλέγματος, ενίοτε διηθώντας τα (Εικόνες 3 και 4). Ο αριθμός των τελευταίων δεν παρουσίαζε σημαντική ελάττωση για την περιοχή που εξετάστηκε, όπως επιβεβαιώθηκε και με τη βοήθεια ανοσοϊστοχημικών χρώσεων, όπως της καλρετίνης, της NSE, της συναπτοφυσίνης και της πρωτεΐνης S-100. Η τελευταία, μάλιστα ανέδειξε και την διατήρηση των νευροϊνιδίων του μυϊκού χιτώνα του εντέρου (Εικόνα 5).

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Ωστόσο, κατά την ανοσοϊστοχημική διερεύνηση για το c-kit (CD 117) παρατηρήθηκε σημαντική εξάλειψη των κυττάρων του Cajal από τον μυϊκό χιτώνα, ενώ ο αριθμός αυτών παρέμενε φυσιολογικός στον υποβλεννογόνο (Εικόνα 6). Οι παρατηρήσεις αυτές, σε συνδυασμό με την ανασκόπηση της διαθέσιμης βιβλιογραφίας, μας κατεύθυναν προς την διάγνωση της ηωσινοφιλικής μυεντερικής γαγγλιωσίτιδας (EMG) ως αίτιου της λειτουργικής απόφραξης και σοβαρής διάτασης του παχέος εντέρου του ασθενούς. Ένα έτος περίπου μετά την εγχείρηση, ο ασθενής δεν έχει παρουσιάσει υποτροπή της νόσου.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Οι αναφορές στην διεθνή βιβλιογραφία είναι ελάχιστες, και αποτελούνται κυρίως από μεμονωμένα περιστατικά. Το γεγονός ότι η βλάβη εντοπίζεται στον μυϊκό χιτώνα του εντέρου δυσχεραίνει ή καθιστά αδύνατη την ενδοσκοπική λήψη βιοψιών με αποτέλεσμα η διάγνωση να τίθεται στο χειρουργικό παρασκεύασμα. Η παρουσία των ηωσινοφίλων πολυμορφοπυρήνων φαίνεται να οδηγεί προς την ερμηνεία της αλλεργικής αντίδρασης, η οποία προκαλείται από τοξίνες που εκλύονται από τα ηωσινόφιλα πολυμορφοπύρρηνα κύτταρα και βλάπτουν είτε άμεσα, καταστρέφοντάς τα, είτε έμμεσα, εμποδίζοντας τη δράση των νευροδιαβιβαστών, τα γαγγλιακά κύτταρα. Η ελάττωση των κυττάρων του Cajal («βηματοδότες») του μυϊκού χιτώνα, που παρατηρείται, συμβάλλει στην δυσλειτουργία του εντέρου, αν λάβουμε υπόψη τον σημαντικό τους ρόλο στο ενδογενές νευρικό σύστημα του γαστρεντερικού σωλήνα.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η EMG αποτελεί ένα σπανιότατο αίτιο λειτουργικής απόφραξης του παχέος εντέρου. Η καταγραφή μεγάλου αριθμού περιστατικών και η μελέτη τους στη συνέχεια θα επιτρέψει την κατανόηση του φαινομένου, οδηγώντας στην καλύτερη πρόληψη και θεραπεία μελλοντικά. Απαιτείται, για το λόγο αυτό, συνεργασία διαφόρων ιατρικών ειδικοτήτων, μεταξύ των οποίων ο ρόλος του παθολογοανατόμου είναι ο πιο καθοριστικός.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

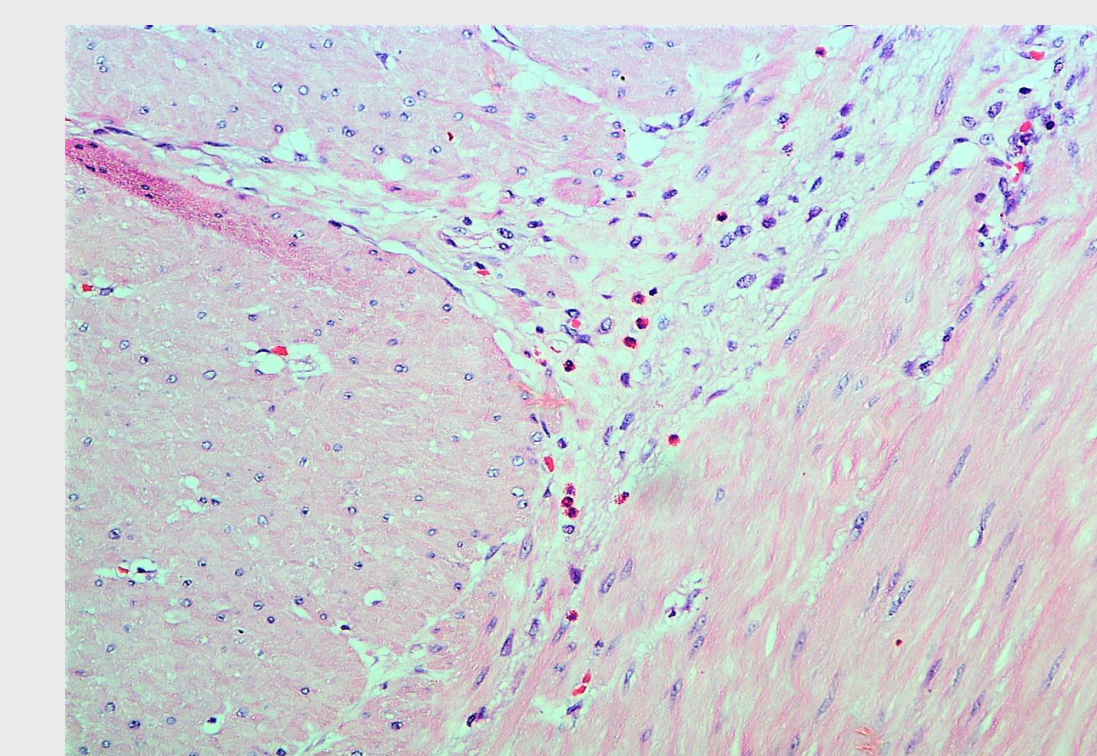
1. Akazawa Y, Hayashi T, Saito T, Niwa K, Kamiyama H, Sasahara N, Sakamoto K, Nagahara A, Yao T. Histological characteristics of eosinophilic myenteric ganglionitis: an under-recognised cause of chronic intestinal pseudo-obstruction. Virchows Arch. 2019 Mar;474(3):395-400. doi: 10.1007/s00428-018-02513-5. Epub 2019 Jan 4. PMID: 30607555.
2. Schappi MG, Smith VV, Milla PJ, Lindley KJ. Eosinophilic myenteric ganglionitis is associated with functional intestinal obstruction. Gut. 2003 May;52(5):752-5. doi: 10.1136/gut.52.5.752. PMID: 12692064; PMCID: PMC1773648.
3. Ooms AH, Verheij J, Hulst JM, Vlot J, van der Starre C, de Ridder L, de Krijger RR. Eosinophilic myenteric ganglionitis as a cause of chronic intestinal pseudo-obstruction. Virchows Arch. 2012 Jan;460(1):123-7. doi: 10.1007/s00428-011-1183-x. Epub 2011 Dec 16. Erratum in: Virchows Arch. 2019 Oct;475(4):533. PMID: 22173330; PMCID: PMC3267033.



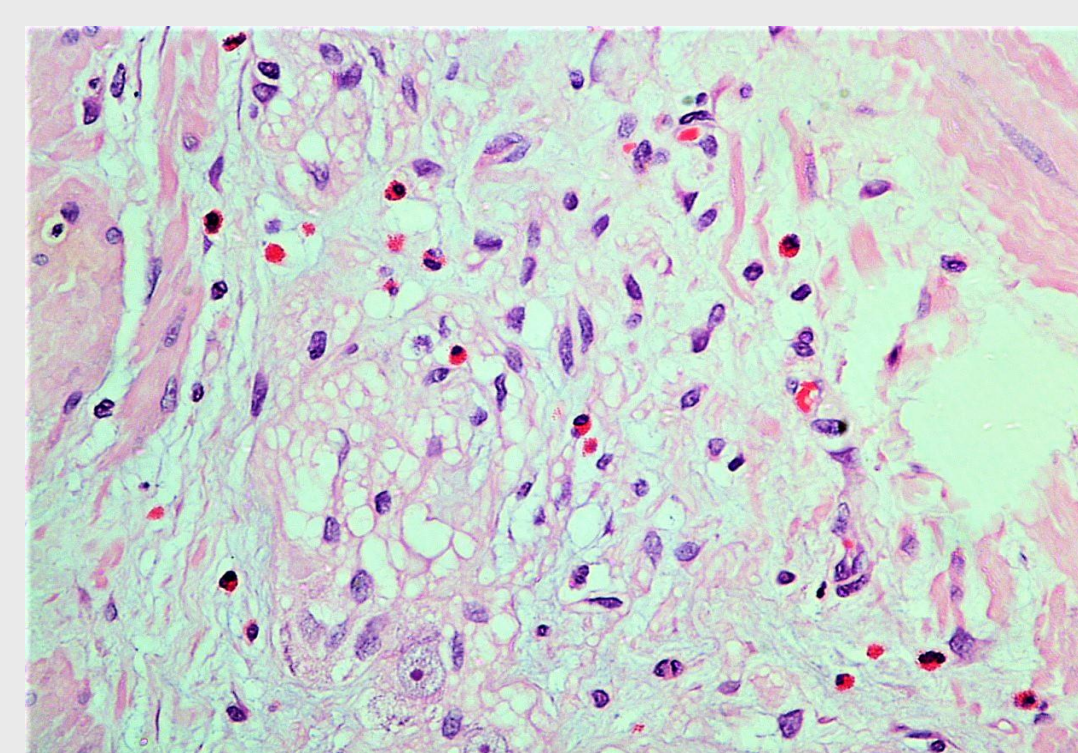
ΕΙΚΟΝΑ 1.



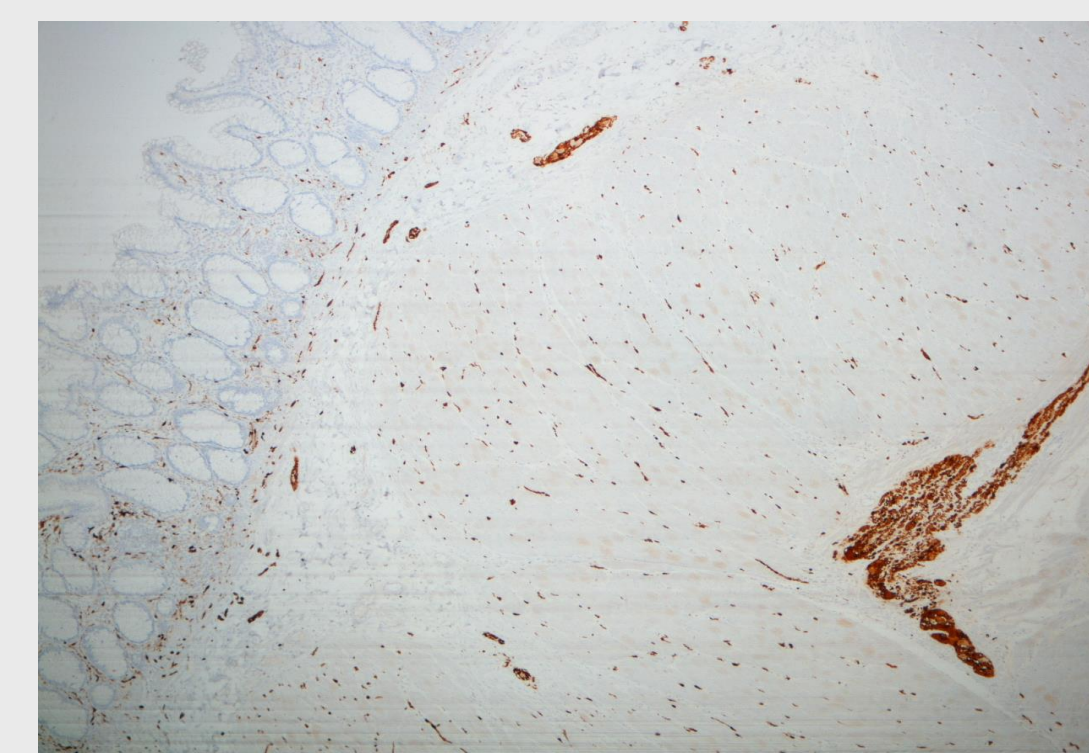
ΕΙΚΟΝΑ 2.



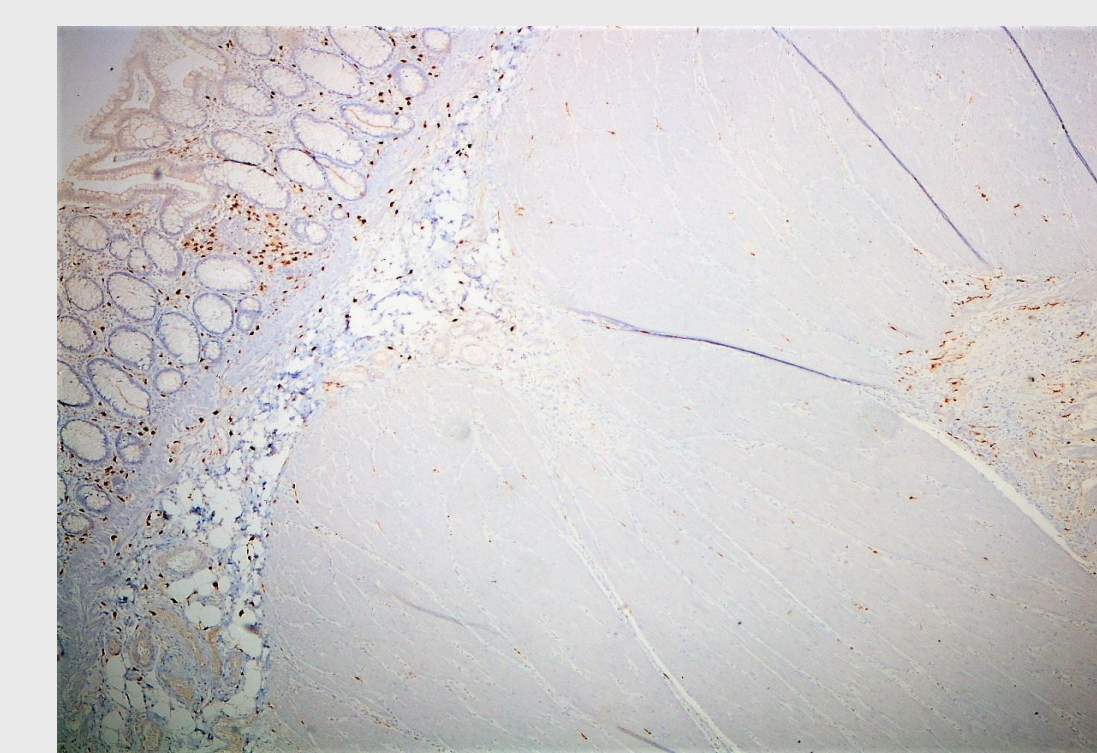
ΕΙΚΟΝΑ 3. H&E x100.



ΕΙΚΟΝΑ 4. H&E X400.



ΕΙΚΟΝΑ 5. S100 x40.



ΕΙΚΟΝΑ 6. c-kit x40.