

ΝΕΟΓΝΙΚΗ ΙΝΩΜΑΤΩΣΗ ΤΩΝ ΑΚΡΩΝ

Γ. Μητροπούλου¹, Ν Τεπελένης¹, Α. Πατερέλη¹, Ο. Παρρά¹, Π. Ταγκαλάκης², Ν. Πονηρός², Κ. Στεφανάκη¹

1. Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής Γ.Ν.Π.Α. «Η Αγία Σοφία»

2. Τμήμα Πλαστικής Χειρουργικής Γ.Ν.Π.Α. «Η Αγία Σοφία»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η νεογνική ινωμάτωση των άκρων αποτελεί μια σπάνια μυοϊνοβλαστική υπερπλαστική αλλοίωση της νεογνικής/νηπιακής ηλικίας η οποία εντοπίζεται στην πλάγια ή ραχιαία επιφάνεια των δακτύλων χειρός/ποδός. Πέντε περιστατικά νεογνικής ινωμάτωσης των άκρων από το αρχείο του εργαστηρίου μας ανασκοπήθηκαν συγκριτικά. Οι ασθενείς ήταν από 7 έως 15 μηνών και όλοι αγόρια. Τα 3 από τα 4 περιστατικά είχαν εντόπιση τη ραχιαία επιφάνεια δακτύλων ποδός, ένα εντοπιζόταν στη ραχιαία επιφάνεια δακτύλου χειρός και ένα εντοπιζόταν στην ονυχοφόρο φάλαγγα δακτύλου χειρός. Τα 4 από τα 5 παρουσίαζαν τα χαρακτηριστικά ηωσινόφιλα παραπυρηνικά κυτταροπλασματικά σφαιρίδια ενώ σε μία περίπτωση δεν παρατηρήθηκαν. Ο διαγνωστικός ανοσοφαινότυπος Ακτίνη λείων μυϊκών ινών + και Δεσμίνη +, αναδείχθηκε σε όλες τις περιπτώσεις. Η ιστοχημική χρώση τριχρωμή Masson ανέδειξε έντονη βαθυέρυθρη χρώση στα ηωσινόφιλα παραπυρηνικά κυτταροπλασματικά σφαιρίδια. Η νεογνική ινωμάτωση των άκρων χαρακτηρίζεται από καλοήγη βιολογική συμπεριφορά και είναι δυνατόν να εμφανίζει πολλαπλή εντόπιση σε δάκτυλα χειρός/ποδός με αυξημένη πιθανότητα υποτροπής (~ 60%) και τάση αυτόματης υποτροπής. Η διαφορική διάγνωση γίνεται κυρίως από το νεανικό απονευρωτικό ίνωμα, την ινωμάτωση παλαμών/πτεμάτων και το υπονύχιο ίνωμα.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η νεογνική ινωμάτωση των άκρων αποτελεί μια σπάνια μυοϊνοβλαστική υπερπλαστική αλλοίωση της νεογνικής/νηπιακής ηλικίας η οποία εντοπίζεται στην πλάγια ή ραχιαία επιφάνεια των δακτύλων χειρός/ποδός. Προσβάλλει και τα δύο φύλα το ίδιο ενώ σχεδόν όλες οι περιπτώσεις παρατηρούνται σε ασθενείς <3 ετών με την πλειοψηφία αυτών να είναι <1 έτους, ενώ στο 1/3 των περιπτώσεων παρατηρείται κατά τη γέννηση. Ιστολογικά τα ηωσινόφιλα παραπυρηνικά κυτταροπλασματικά σφαιρίδια είναι χαρακτηριστικά της αλλοίωσης τα οποία σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί και να απουσιάζουν.

ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

Η παρουσίαση των κλινικών και ιστολογικών χαρακτηριστικών της νεογνικής ινωμάτωσης των άκρων.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Πέντε περιστατικά νεογνικής ινωμάτωσης των άκρων από το αρχείο του εργαστηρίου μας ανασκοπήθηκαν συγκριτικά.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Οι ασθενείς ήταν από 7 έως 15 μηνών και όλοι αγόρια. Τα 3 από τα 4 περιστατικά είχαν εντόπιση τη ραχιαία επιφάνεια δακτύλων ποδός, ένα εντοπιζόταν στη ραχιαία επιφάνεια δακτύλου χειρός και ένα εντοπιζόταν στην ονυχοφόρο φάλαγγα δακτύλου χειρός. Όλα είχαν μονήρη εντόπιση και μέγιστη διάμετρο από 1,4 έως 2,2εκ. Τα 4 από τα 5 παρουσίαζαν τα χαρακτηριστικά ηωσινόφιλα παραπυρηνικά κυτταροπλασματικά σφαιρίδια ενώ σε μία περίπτωση δεν παρατηρήθηκαν. Ο διαγνωστικός ανοσοφαινότυπος Ακτίνη λείων μυϊκών ινών + και Δεσμίνη +, αναδείχθηκε σε όλες τις περιπτώσεις. Ο δείκτης κυτταρικού πολλαπλασιασμού Ki-67/Mib-1 ανιχνεύθηκε σε ποσοστό 10% στις 3/5 περιπτώσεις και <5% στις 2/5 περιπτώσεις. Η ιστοχημική χρώση τριχρωμή Masson ανέδειξε έντονη βαθυέρυθρη χρώση στα ηωσινόφιλα παραπυρηνικά κυτταροπλασματικά σφαιρίδια

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

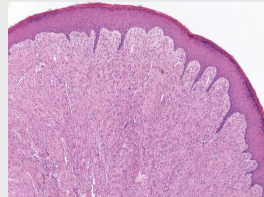
Η νεογνική ινωμάτωση των άκρων χαρακτηρίζεται από καλοήγη βιολογική συμπεριφορά αν και η αιτία και ο μηχανισμός παθογένεσης δεν είναι απόλυτα σαφή. Πρόσφατα περιγράφηκε πως το γονίδιο CNN1 (Calponin1) σχετίζεται με την εμφάνιση της αλλοίωσης. Είναι δυνατόν να εμφανίζει μονήρη ή πολλαπλή εντόπιση σε δάκτυλα χειρός/ποδός. Στην βιβλιογραφία έχουν αναφερθεί μεμονωμένες περιπτώσεις εξω-δακτυλικής εντόπισης στο μηρό, τον κορμό, το μαστό και τη γλώσσα. Αν και η αλλοίωση χαρακτηρίζεται από τάση αυτόματης υποτροπής η πιθανότητα υποτροπής μετά από χειρουργική εξαίρεση είναι υψηλή (~ 60%). Ιστολογικά η αλλοίωση αποτελείται από διαπλεκόμενες δεσμίδες ατρακτομόρφων κυττάρων με ηωσινόφιλο κυτταρόπλασμα, πυρήνα λεπτοχρωματικά χωρίς εμφανές πυρήνιο, χωρίς αξιοσημείωτη πυρηνική ατυπία ή ουσιώδη μυτωτική δραστηριότητα. Η παρουσία των χαρακτηριστικών ηωσινόφιλων παραπυρηνικών σφαιριδίων θεωρείται παθολογική της αλλοίωσης τα οποία εμφανίζουν έντονη βαθυέρυθρη χρώση με τη χρήση της ιστοχημικής χρώσης τριχρωμή Masson. Σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί και να μην παρατηρηθούν όπως σε μία από τις πέντε περιπτώσεις που παρουσιάσαμε. Στις περιπτώσεις αυτές στη διάγνωση συμβάλλει ο χαρακτηριστικός ανοσοφαινότυπος. Η διαφορική διάγνωση γίνεται κυρίως από το νεανικό απονευρωτικό ίνωμα, την ινωμάτωση παλαμών/πτεμάτων και το υπονύχιο ίνωμα.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

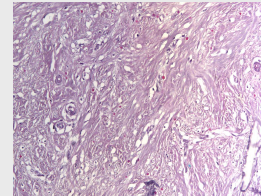
Η νεογνική ινωμάτωση των άκρων είναι μια σπάνια καλοήγη μυοϊνοβλαστική υπερπλαστική αλλοίωση της νεογνικής/νηπιακής ηλικίας με συνηθισμένη εντόπιση τα δάκτυλα χειρός/ποδός. Η γνώση της ύπαρξης της αλλοίωσης, η αναζήτηση των χαρακτηριστικών ηωσινόφιλων παραπυρηνικών σφαιριδίων και ο χαρακτηριστικός ανοσοφαινότυπος είναι σημαντικά για την σωστή διάγνωση.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

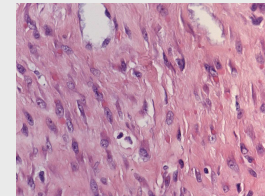
1. Recurrent infantile digital fibromatosis with HPV infection: a case report. Hu HM, Long WG, Wang X, Li YM, Xu H. *AIMS Case Rep.* 2021 Apr 25;8:20. doi: 10.21037/acr-20-95. eCollection 2021
2. An Algorithmic Approach to the Management of Infantile Digital Fibromatosis: Review of Literature and Case Report. Eypper EH, Lee JC, Tarasen AJ, Weinberg MH, Adetayo OA. *Eplasty.* 2018 May 7;18:e19. eCollection 2018.
3. Inclusion body fibromatosis-A report of four cases and review of literature. Agnihotri MA, Sathe PA. *J Postgrad Med.* 2021 Jan-Mar;67(1):24-26.
4. Infantile digital fibromatosis (inclusion body fibromatosis) observed in a baby without finger involvement. Kaya A, Yuca SA, Karaman K, Erten R, Doğan M, Bektaş MS, Ustoyol L. *Indian J Dermatol.* 2013 Mar;58(2):160.



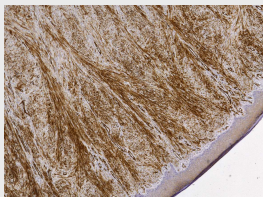
HEx4



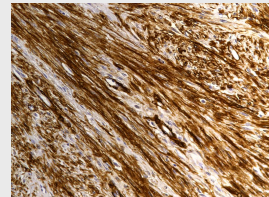
HEx20



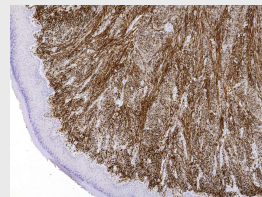
HEx40



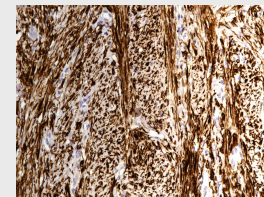
SMAx4



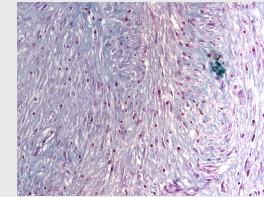
SMAx20



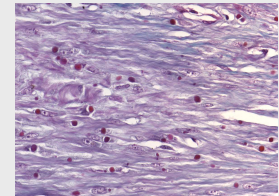
DESMINx4



DESMINx20



ΤΡΙΧΡΩΜΗ MASSONx20



ΤΡΙΧΡΩΜΗ MASSON x40