

ΤΑΥΤΟΧΡΟΝΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΕΝΔΟΑΓΓΕΙΑΚΟΥ μη-HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΔΕΡΜΑΤΟΙΝΩΜΑΤΟΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΑΙΜΟΦΑΓΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ. ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΣΠΑΝΙΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ.

Ζ. Τάτσιου¹, Ε. Χρυσουλίδου², Μ. Γρηγοριάδου¹, Μ. Αποστολίδου³, Σ. Ουζούνη², Η. Χύτας⁴, Σ. Γιαντζακλίδης⁵, Ε. Χαμαλίδου⁶.

1. Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Καβάλας., 2. Τμήμα Αιμοδοσίας Γ.Ν. Καβάλας, 3. Κυτταρολογικό Εργαστήριο, Γ.Ν. Καβάλας, 4. Β' Παθολογική Κλινική, Γ.Ν.Καβάλας., 5. Β' Χειρουργική Κλινική, Γ.Ν.Καβάλας, 6. 5. Ογκολογικό Τμήμα Π.Ν.ΑΧΕΠΑ Θεσ/νίκης.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το ενδοαγγειακό λέμφωμα από μεγάλα β-κύτταρα είναι μια σπανιότατη οντότητα, η οποία τυπικά αποτελεί εξωλεμφαδενικό λέμφωμα και κατατάσσεται στο διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β-κύτταρα, χαρακτηρίζεται από την παρουσία άτυπων λεμφοειδικών κυττάρων μόνο στον αυλό των μικρών αγγείων και ιδιαίτερα των τριχοειδών.

Σκοπός της μελέτης

Αναφορά περιστατικού διάγνωσης ενδοαγγειακού μη- Hodgkin λεμφώματος από μεγάλα Β-κύτταρα σε βιοψία δερματικής αλλοίωσης ασθενούς με αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Το περιστατικό μας αφορά 68χρονη ασθενή η οποία νοσηλεύεται στην παθολογική κλινική για διερεύνηση παρατεινόμενου εμπύρετου. Από το ατομικό ιστορικό αναφέρει εμπύρετο αγνώστου αιτίας από 3μήνου, διαταραχή της όρασης, ενώ κλινικά παρουσιάζει εξάνθημα στην περιοχή της κοιλιάς και του κορμού με τη μορφή οζιδίων, χωρίς ψηλαφητούς περιφερικούς λεμφαδένες και Hct27%, WBC 5,02K/ml, NEUT:77%, LYM:12,5%, PLT 97000K/ml. LDH 1047U/l. Από τον απεικονιστικό έλεγχο δεν υπήρξαν παθολογικά ευρήματα. Στο επίχρισμα του μυελού των οστών παρατηρούνται ήπιες δυσπλαστικές αλλοιώσεις, αυξημένος αριθμός ιστοκυττάρων και αιμοφαγοκυττάρωση (**Φωτογραφία 1**). Η βιοψία μυελού των οστών εμφανίζει ήπια αύξηση της ερυθράς σειράς και περιορισμένες δυσπλαστικές αλλοιώσεις και στις τρεις κυτταρικές σειρές.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Διεξήχθη βιοψία δερματικού οζιδίου στην οποία ιστολογικά διαπιστώνεται ότι πρόκειται για δερματοϊνίωμα, (**Φωτογραφία 2**), ενώ τα τριχοειδικά αγγεία του χορίου και υποδορίου πληρούνται από νεοπλασματικό πληθυσμό άτυπων λεμφοειδών κυττάρων. (**Φωτογραφία 3,4,5**). Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος απέβη θετικός στα CD20, CD79a, CD5, Bcl2, Bcl6 και Ki67 θετικός σε ≥70% των νεοπλασματικών κυττάρων. Συνεπώς τέθηκε η διάγνωση του ενδοαγγειακού μη-Hodgkin λεμφώματος Β-κυτταρικής αρχής, υψηλού βαθμού κακοήθειας. Η ασθενής πέθανε σύντομα μετά τη διάγνωση λόγω καρδιακής κάμψης.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το Ενδοαγγειακό Διάχυτο Β-Λέμφωμα από Μεγάλα Λεμφοκύτταρα (ΕΔΒΛΜΛ), αποτελεί σπάνια οντότητα, με παρουσία μεγάλων Β νεοπλασματικών λεμφοκυττάρων μόνο μέσα στο αυλό μικρών αγγείων και κυρίως τριχοειδών. Λεμφαδένες σπάνια προσβάλλονται, η νόσος εντοπίζεται κυρίως εξωλεμφαδενικά, με τη βιοψία δέρματος να αποτελεί τον κύριο τρόπο διάγνωσης. Συχνή είναι η νευρολογική συνδρομή, ενώ η εντόπιση στο δέρμα φαίνεται να συνδυάζεται με ηπιότερη βιολογική συμπεριφορά, πιθανά λόγω της πιο έγκαιρης διάγνωσης. Ανοσοφαινοτυπικά παρουσιάζει φαινότυπο ενεργοποιημένων Β λεμφοειδών κυττάρων καθώς και συχνή θετικότητα στο δείκτη CD5+.

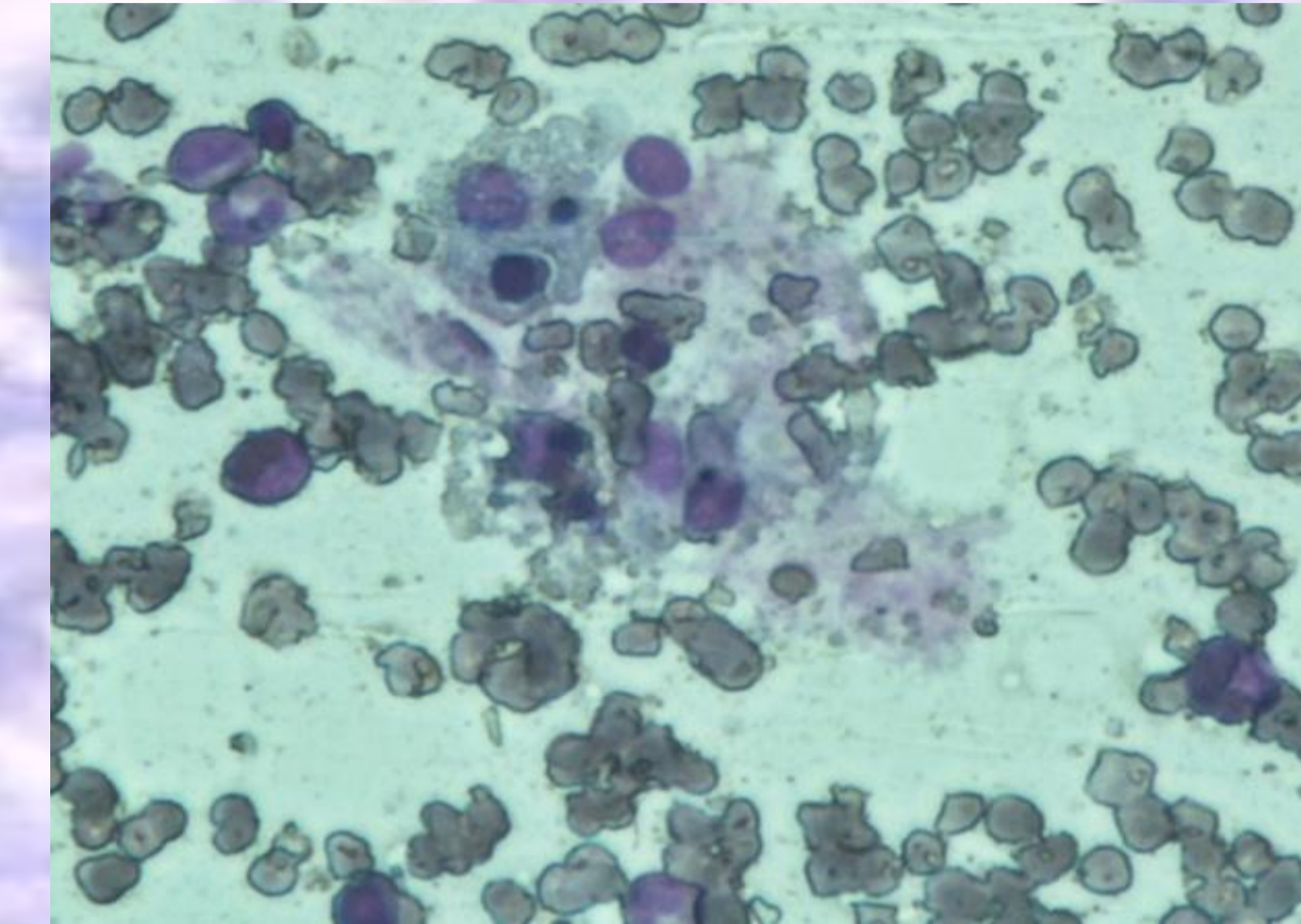
Το δερματοϊνίωμα (DF) είναι καλοήθης, ινοϊστοκυτταρικός όγκος που συνήθως εμφανίζεται στα πόδια. Ενώ το μονήρες DF είναι συχνό, τα πολλαπλά (MDF) είναι μια σπάνια κλινική οντότητα στην οποία αρκετά DF εμφανίζονται σε σύντομο χρονικό διάστημα. Πολλαπλά δερματοϊνώματα είχαν προηγουμένως παρατηρηθεί σε ασθενείς με αυτοάνοσες ασθένειες ή ανοσοκατασταλτικές θεραπείες και συστηματικές καταστάσεις, συμπεριλαμβανομένων τις φυσιολογικές αλλαγές της εγκυμοσύνης, χρωμοσωμικές ανωμαλίες όπως το σύνδρομο Down, μεταβολικές διαταραχές όπως υπερτριγλυκεριδαιμία, αιματολογικές κακοήθειες (CML, MDS, AML, TCL), ανοσοανεπάρκειες όπως ο HIV και αυτοάνοσες ασθένειες όπως η μυασθένεια gravis, ο ΣΕΛ κ.α.

Στη βιβλιογραφία η εμφάνιση MDF σε ασθενή με αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο ως η πρώτη εκδήλωση ΕΔΒΛΜΛ δεν έχει αναφερθεί ως τώρα.

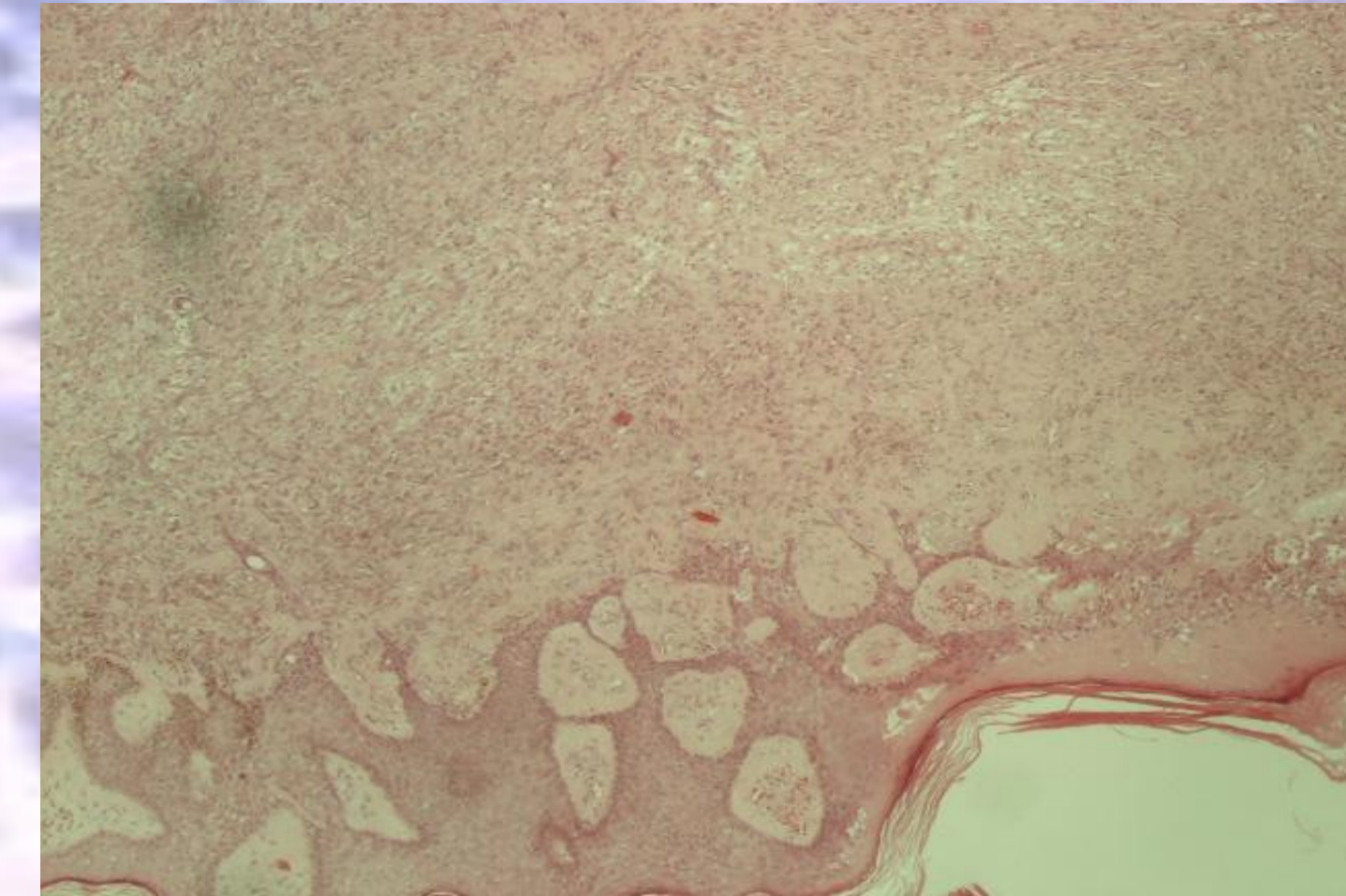
Συμπερασματικά, αναφέρουμε μια εξαιρετικά σπάνια περίπτωση διάγνωσης ενδοαγγειακού Β-μη-Hodgkin λεμφώματος σε ασθενή με αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο και πολλαπλών δερματοινώματων. Λόγω της σπανιότητας και επιθετικότητας της νόσου απαιτείται υψηλός βαθμός υποψίας στις περιπτώσεις παρουσίας άτυπων λεμφοειδών κυττάρων εντός των τριχοειδικών αγγείων και η κατάλληλη ανοσοϊστοχημεία, καθώς η έγκαιρη σωστή διάγνωση είναι ζωτικής σημασίας για την θεραπεία και την επιβίωση.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

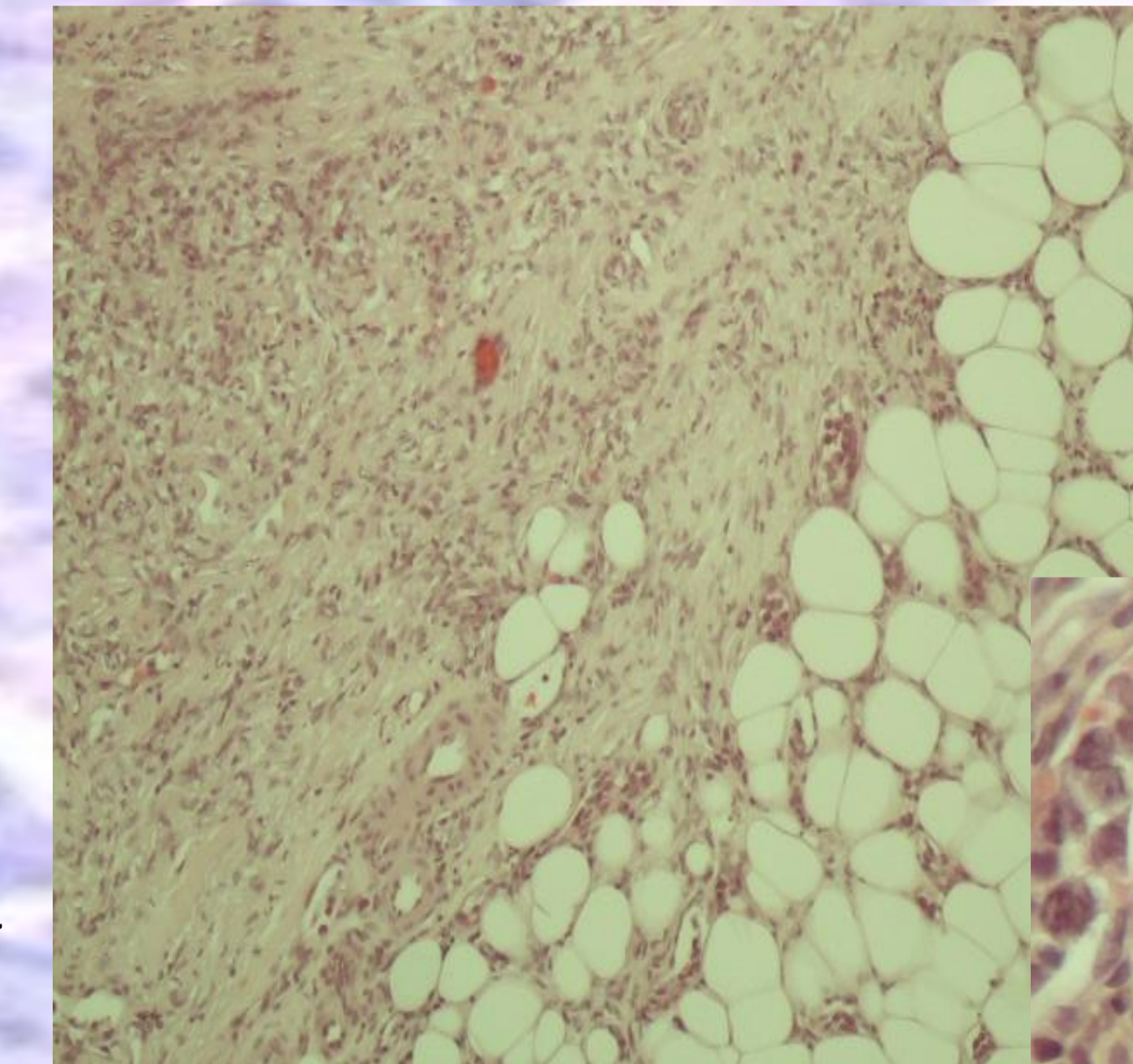
1. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, et al. The 2016 revision of the World Health Organization (WHO) classification of lymphoid neoplasms. Blood. 2016;127:2375-2390.
2. Zaccaria E, Rebora A, Rongioletti F. Multiple eruptive dermatofibromas and immunosuppression: report of two cases and review of the literature. Int J Dermatol. 2008;47(7):723-727.
3. Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Multiple eruptive dermatofibromas occurring in a patient with acute myeloid leukaemia. Br J Dermatol 1986; 14:351-352.
4. Bhattacharjee P, Umar SA, Fatteh SM. Multiple eruptive dermatofibromas occurring in a patient with myelodysplastic syndrome. Acta Derm Venereol. 2005;85(3):270- 271. [



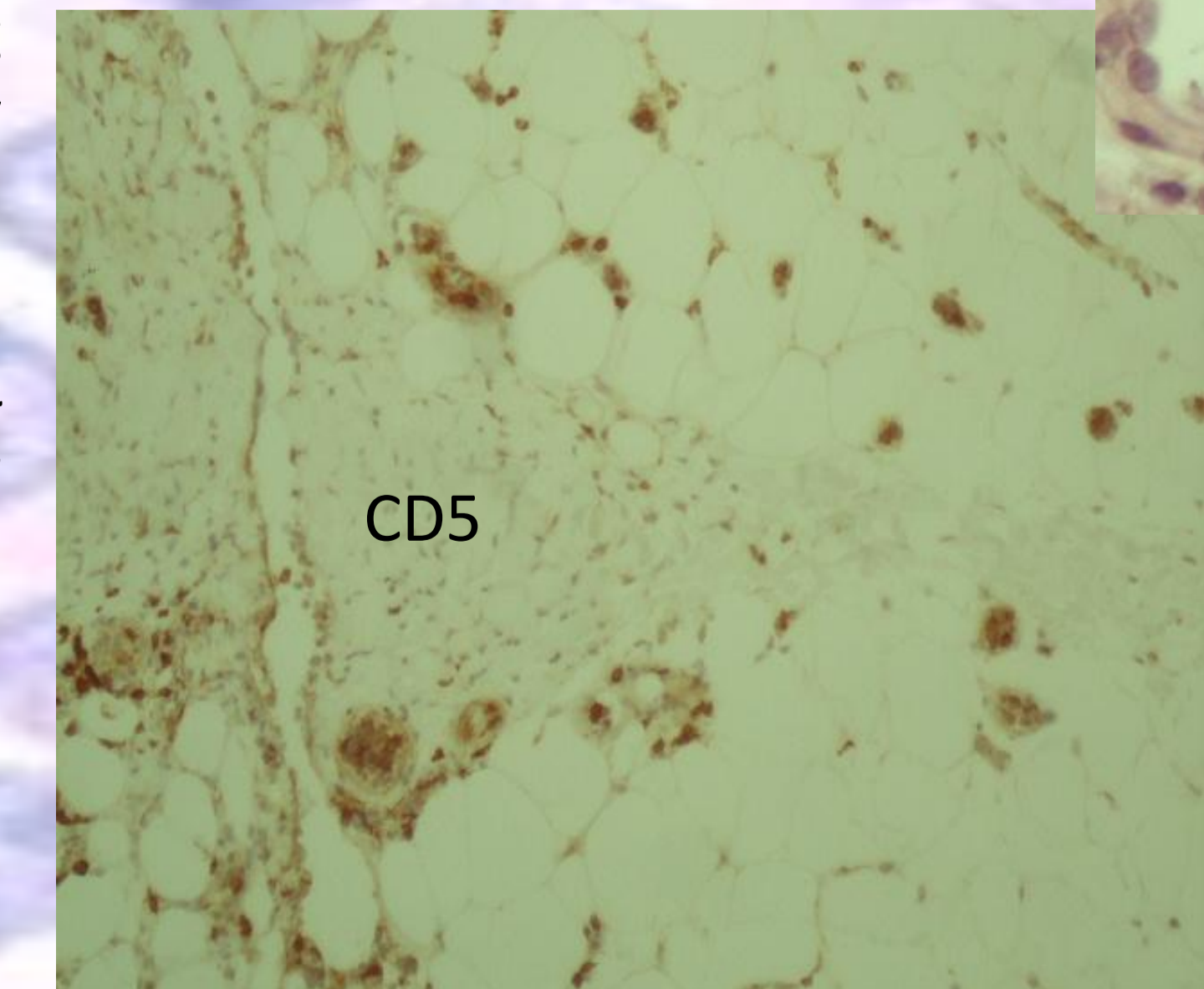
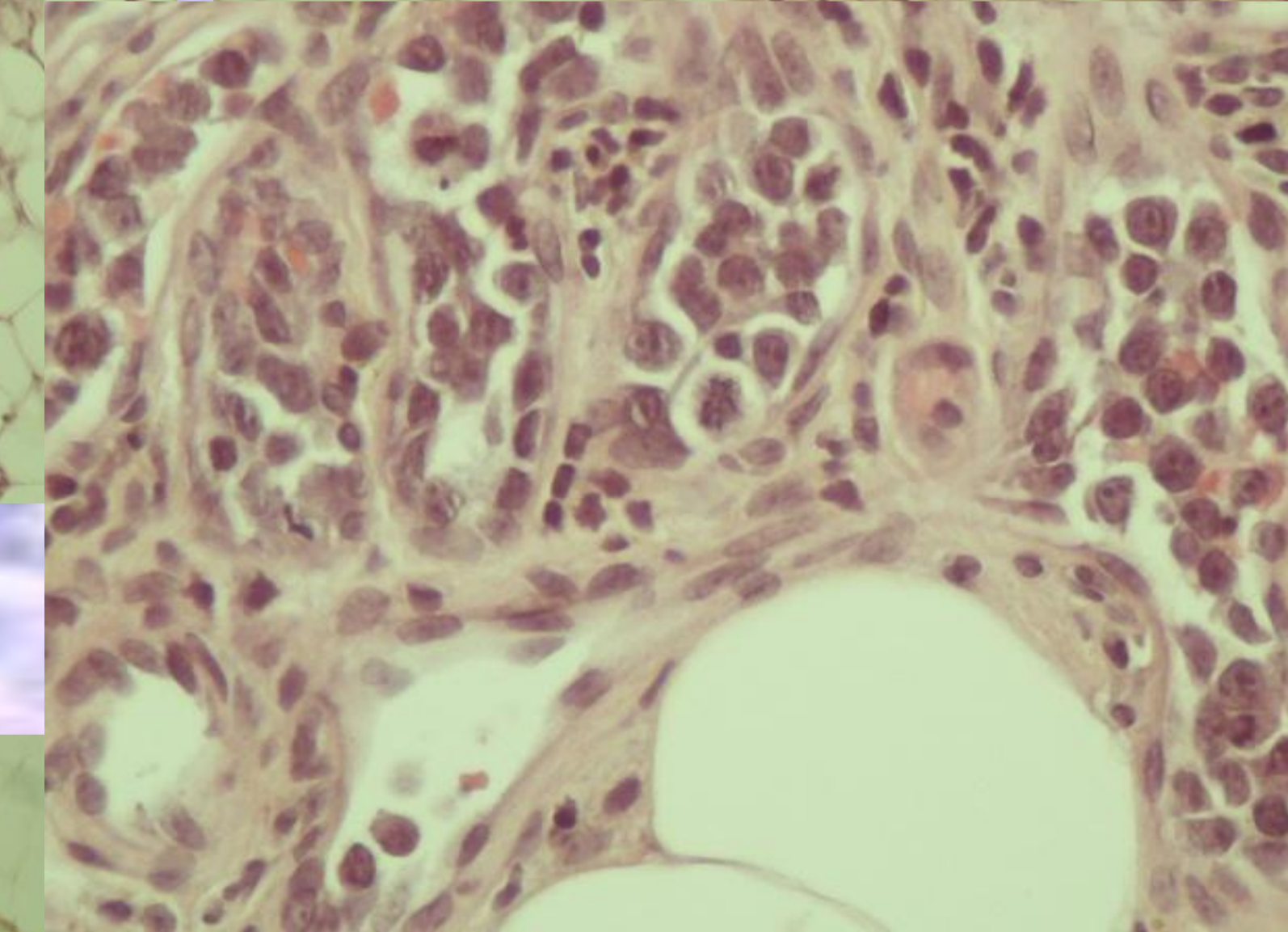
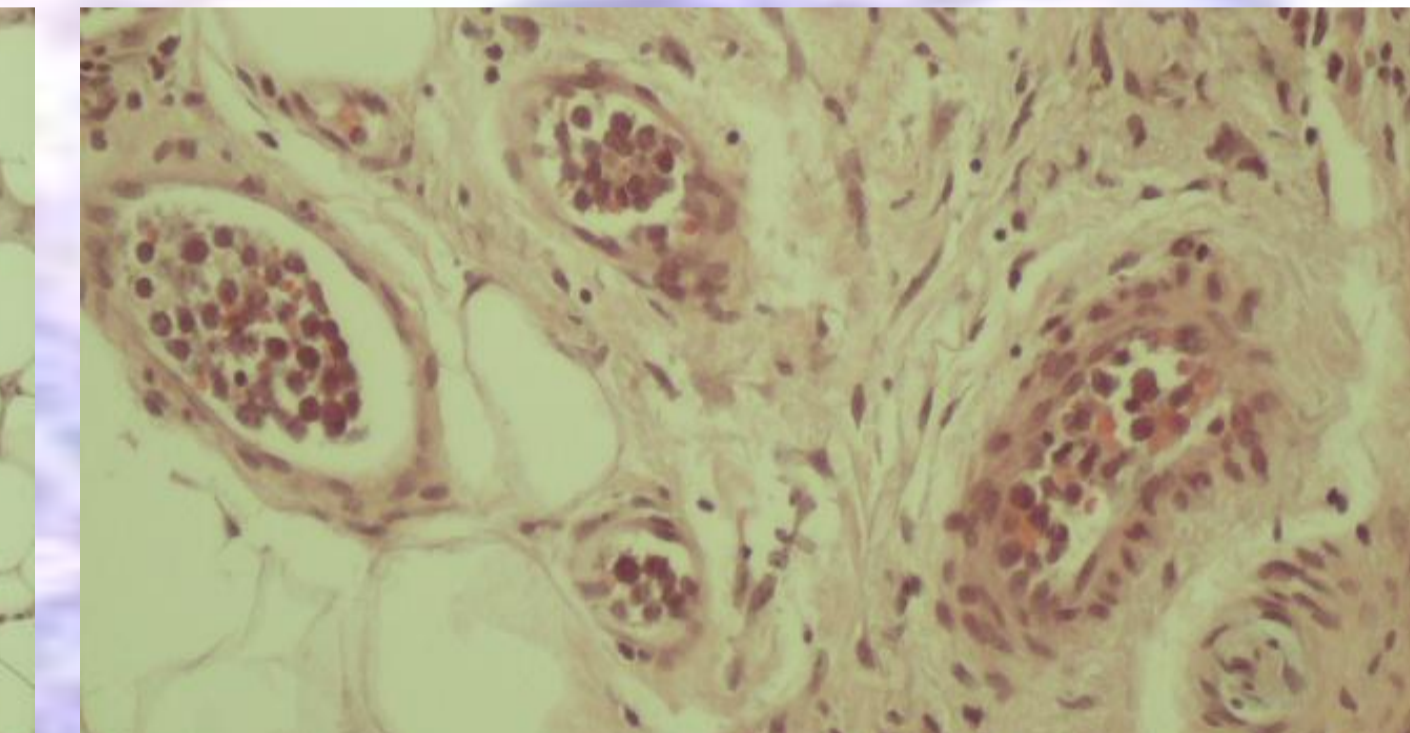
Φωτογραφία 1.



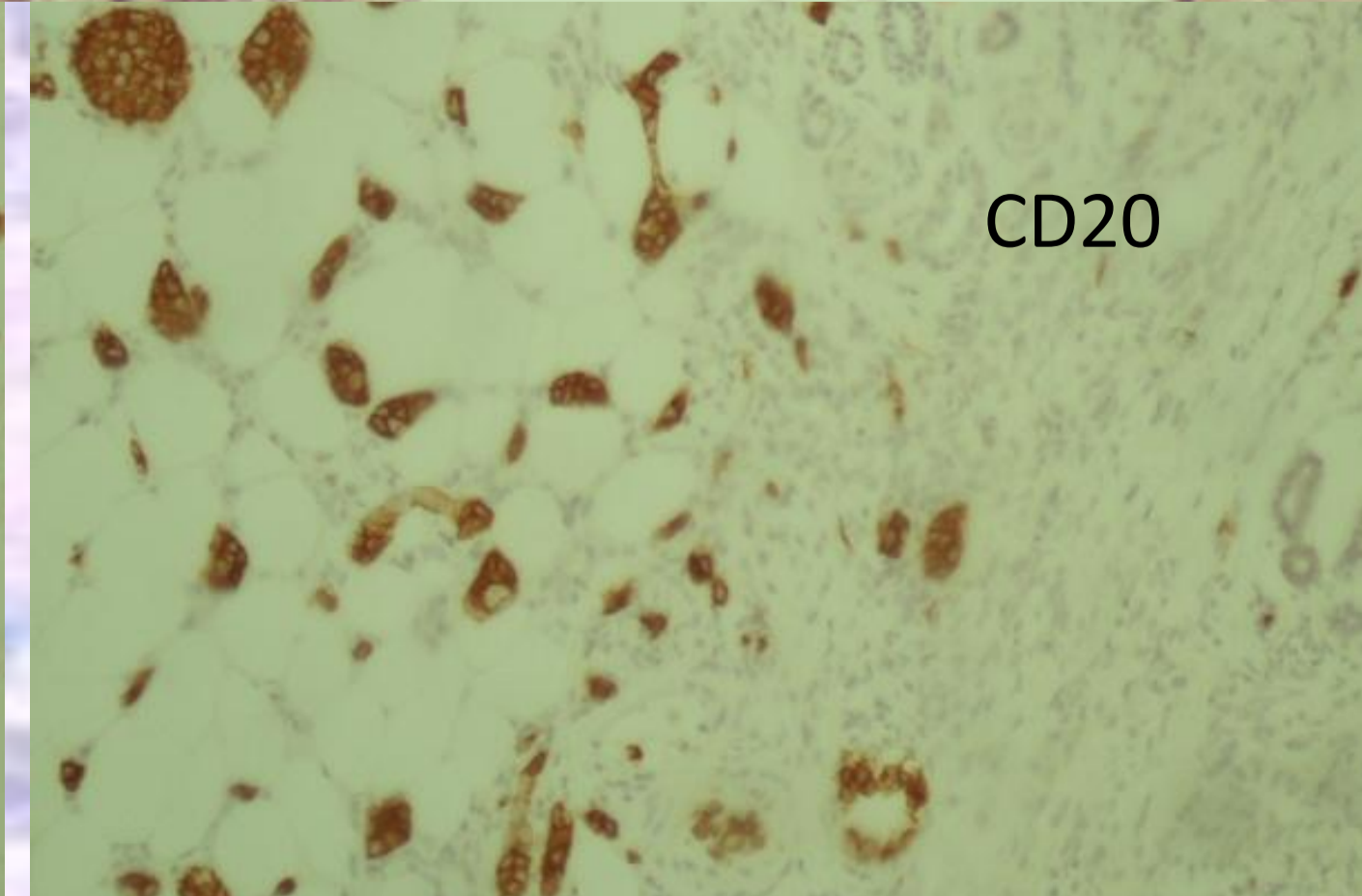
Φωτογραφία 2. Η/Ε x 200



Φωτογραφία 3, 4,5. Η/Ε x 200 , Η/Ε x 400



CD5



CD20