



ΠΡΩΤΟΔΙΑΓΝΩΣΗ ΕΝΔΟΑΓΓΕΙΑΚΟΥ Β-ΛΕΜΦΩΜΑΤΟΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΕΓΚΑΤΕΣΤΗΜΕΝΟ ΑΙΜΟΦΑΓΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΚΑΙ ΣΟΒΑΡΗ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ: ΜΙΑ ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Γεώργιος Βάιος¹, Σταμάτης Καρακωνσταντής², Κωνσταντίνος Καραγιάννης¹, Θεόφιλος Βούσης¹, Ειρήνη Φωτεινάκη¹, Δέσποινα Κυπραίου², Μαρία Μπολάκη³, Μαρία Ψυλλάκη⁴, Αναστασία Κωμοδρόμου⁴, Ευαγγελία Μανδελιανή⁴, Σοφία Σχίζα¹, Αικατερίνη Αντωνίου¹, Ειρήνη Βασαρμίδη¹

1.Πνευμονολογική Κλινική Παν. Γεν. Νοσοκομείου Ηρακλείου, 2.Παθολογική Κλινική ΠΑΓΝΗ, 3.ΜΕΘ ΠΑΓΝΗ, 4. Αιματολογική Κλινική ΠΑΓΝΗ

ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Η αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκυττάρωση, μια σπάνια αιματολογική διαταραχή της παιδικής κατά κανόνα ηλικίας, η οποία σπανίως απασχολεί και τον ενήλικο πληθυσμό, είναι ένα απειλητικό για τη ζωή νόσημα, το οποίο χαρακτηρίζεται από υπέρμετρο πολλαπλασιασμό λεμφοκυττάρων και μακροφάγων με συνοδό υπερπαραγωγή κυτταροκινών. Είναι δυνατόν να εμφανιστεί στα πλαίσια ποικίλων άλλων κλινικών οντοτήτων, μεταξύ των οποίων ανήκουν λοιμώξεις, συστηματικά νοσήματα αυτοάνοσης αρχής και κακοήθειες. Στην παρούσα εργασία θα αναφερθούμε στην περίπτωση ενός ασθενούς νεαρής ηλικίας με εικόνα εγκατεστημένου αιμοφαγοκυτταρικού συνδρόμου σε έδαφος πρωτοδιαγνωσθείσας λεμφοϋπερπλαστικής διαταραχής.

ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

Ασθενής ηλικίας 43 ετών ενεργός καπνιστής με το ατομικό αναμνηστικό:

ΙΑΕΕ (4/2025)

Ομοζυγώτης **ΜΤΗFR** βάσει ελέγχου θρομβοφιλίας

Οικογενειακό αναμνηστικό :

Θετικό οικογενειακό ιστορικό περιφερικής αρτηριοπάθειας
Θετικό οικογενειακό ιστορικό αιματολογικής κακοήθειας

Διεκομίσθη από το ΓΝ Χανίων και εισήχθη στην Πνευμονολογική Κλινική στα πλαίσια περαιτέρω διερεύνησης και αντιμετώπισης εμπύρετης συνδρομής με συνοδό υποξυγοναιμικού τύπου αναπνευστική ανεπάρκεια

Στα πλαίσια πολλαπλών νοσηλείων του ασθενούς κατά το προηγούμενο χρονικό διάστημα στο ΓΝ Χανίων επισημαίνονται :
1.Προσέλευση αρχικά προ **8μήνου** στο ΤΕΠ ΓΝ Χανίων κατόπιν παραπομπής από ιδιώτη Νευρολόγο λόγω εγκατάστασης AP ημιπάρεσης. Ευρήματα από απεικονιστικό έλεγχο υπέρ ισχαιμικής αλλοίωσης σε κατανομή ΔΕ μέσης εγκεφαλικής από MRI εγκεφάλου. Χωρίς περαιτέρω παθολογικά ευρήματα από λοιπή παρακλινική διερεύνηση του θρομβωτικού επεισοδίου.

2.Προ 6μήνου επανεισαγωγή στο ΓΝ Χανίων λόγω εμπυρέτου. Ανάδειξη ήπιας ηπατοσπληνομεγαλίας από υπερηχογραφικό έλεγχο άνω-κάτω κοιλίας χωρίς παθολογικά ευρήματα από λοιπή παρακλινική διερεύνηση. Εξιτήριο με σχήμα στεροειδών από του στόματος ως επί **πυρετού αγνώστου αιτιολογίας**.

3.Προ 5μήνου, επανεισαγωγή λόγω υποτροπής του εμπυρέτου στα πλαίσια αποκλιμάκωσης του λαμβανόμενου σχήματος στεροειδών. Ως συνοδό εύρημα εγκαθίσταται **αναπνευστική ανεπάρκεια** και **ορθόχρωμη ορθοκυτταρική αναιμία** με ανάγκη μετάγγισης. Απεικονιστικός έλεγχος θώρακος με ήπιες αλλοιώσεις θαμβής υάλου στις πνευμονικές βάσεις. Λόγω της ταχέως επιδεινούμενης αναπνευστικής λειτουργίας αποφασίζεται η μεταφορά του ασθενούς στην Πνευμονολογική ΠΑΓΝΗ προς περαιτέρω διερεύνηση

ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

Κατά τη νοσηλεία του, ο ασθενής τέθηκε σε σχήμα εμπειρικής αντιβιοτικής αγωγής κατόπιν λοιμωξιολογικής εκτίμησης με μεροπενέμη, βανκομυκίνη, δοξυκυκλίνη και κοτριμοξαζόλη. Κατόπιν αιματολογικής εκτίμησης, και λόγω επιδεινούμενης αναιμίας, διενεργήθη οστεομυελική βιοψία με ανάδειξη **αιμοφαγοκυττάρων** στον μυελό. Συνεστήθη έναρξη σχήματος δεξαμεθαζόνης ως επί **αιμοφαγοκυτταρικού συνδρόμου**, σε αναμονή της υπόλοιπης διερεύνησης – αποκλεισμού λοιμωδών αιτιών . Πραγματοποιήθηκε επαναληπτικός απεικονιστικός έλεγχος θώρακος-κοιλίας (εικόνα 1) χωρίς ανάδειξη μείζονων ευρημάτων. Λόγω περαιτέρω επιδείνωσης της ανταλλαγής αερίων του ασθενούς παρά τη λήψη δεξαμεθαζόνης, ο ασθενής μεταφέρθηκε στη ΜΕΘ. Υπεβλήθη ανεπίπλεκτα σε βρογχοσκόπηση και λήψη διαβρογχικών βιοψιών με ανάδειξη **ενδοαγγειακού λεμφώματος από Β-μεγάλα κύτταρα** (εικόνα 2). Ο ασθενής μεταφέρθηκε εν συνεχεία στην Αιματολογική Κλινική προς περαιτέρω χειρισμούς



Εικ.1

ΕΛΕΥΘΕΡΗ ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΙΚΗ ΈΚΘΕΣΗ

Έγινε in-situ υβριδισμός για την ανίχνευση του ιού EBV στα νεοπλασματικά κύτταρα (EBER 1 και 2), ο οποίος απέβη αρνητικός. Επίσης, έγινε ανοσοϊστοχημικός έλεγχος για HHV-8 και ο οποίος απέβη αρνητικός. Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος για PD-L1 στα νεοπλασματικά κύτταρα απέβη θετικός σε ποσοστό >90%. Με βάση τα ευρήματα της κυρίως ιστολογικής και τα τελευταία, θεωρούμε πως πρόκειται για ενδοαγγειακό λέμφωμα από Β μεγάλα κύτταρα (Intravascular large B cell Lymphoma).

Εικ.2

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ - ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το ενδοαγγειακό Β-Λέμφωμα είναι μια σπάνια μορφή αιματολογικής κακοήθειας η οποία χαρακτηρίζεται από πολλαπλασιασμό και συσσώρευση νεοπλασματικών λεμφοκυττάρων εντός του αγγειακού συστήματος. Στα πλαίσια του νοσήματος μπορεί πρακτικά να προσβληθεί οποιοσδήποτε ιστός – όργανο με συχνότερα το δέρμα, το ΚΝΣ και το ήπαρ/σπλήνα ενώ η εγκατάσταση αιμοφαγοκυτταρικού συνδρόμου είναι μια συχνή επιπλοκή η οποία επιβαρύνει σημαντικά την πρόγνωση. Η προσβολή του πνευμονικού αγγειακού δικτύου, η οποία τεκμηρίωσε τη διάγνωση, είναι μια ασυνήθης κλινική εκδήλωση, η οποία στερείται ειδικής συμπτωματολογίας, γεγονός που μπορεί να καθυστερήσει τη διάγνωση



ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Γεώργιος Βάιος
Πανεπιστημιακή Πνευμονολογική
Κλινική ΠΑΓΝΗ
Email: vaiogor92@gmail.com
Τηλέφωνο εργασίας: 2813402743