

ΑΤΤΙΚΕΣ ΗΜΕΡΕΣ ΠΑΘΟΛΟΓΙΑΣ

22-23 Οκτωβρίου 2021

Ξενοδοχείο Divani Caravel
Αθήνα



Ιατρική Εταιρεία
Αθηνών

ΟΡΓΑΝΩΣΗ



5^η Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική
του Πανεπιστημίου Αθηνών
Π.Γ.Ν. «Αττικό»

ΥΠΟ ΤΗΝ ΑΙΓΙΔΑ



της Επιτροπής Σχολής
Εθνικού και Καποδιστριακού
Πανεπιστημίου Αθηνών

ΕΑ09

Ασθενής με μεγάλη ασκитική συλλογή και οίδημα ανά σάρκα ως αρχική εκδήλωση ιδιοπαθούς πολυκεντρικής νόσου Castleman: Παρουσίαση περιστατικού

Αικατέρη Πανάγιώτου¹, κύριος Θωμάς Θωμόπουλος¹, Κύριος Κωνσταντίνος Μαρκάκης¹, Κυρία Χριστίνα Αποστολοπούλου¹, Κύριος Κωνσταντίνος Λουκαρή¹, Κυρία Βασιλική Παππά¹, Κύριος Περικλής Φούκας², Κύριος Σωτήριος Παπαγεωργίου¹

¹1B' Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «ΑΤΤΙΚΟΝ», Αθήνα

²2B' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «ΑΤΤΙΚΟΝ», Αθήνα

ΕΙΣΑΓΩΓΗ/ΣΚΟΠΟΣ: Η πολυκεντρική νόσος Castleman αποτελεί μια σπάνια ετερογενή ομάδα λεμφοϋπερπλαστικών νοσημάτων, με μη ειδική κλινική εικόνα, αλλά με χαρακτηριστικά ιστολογικά ευρήματα. Στη παρούσα εργασία περιγράφεται γυναίκα ασθενής, 44 ετών, με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό η οποία προσήλθε για διερεύνηση μεγάλης ασκитικής συλλογής και περιφερικών οιδημάτων, στην οποία μετά από εκτεταμένο έλεγχο ετέθη η διάγνωση της νόσου Castleman.

ΥΛΙΚΟ & ΜΕΘΟΔΟΣ: Η ασθενής υπεβλήθη σε εκτεταμένο εργαστηριακό και απεικονιστικό έλεγχο με υπερηχογράφημα άνω-κάτω κοιλίας, triplex σπληνοπυλαίου άξονα, αξονικές τομογραφίες και PET/CT, γαστροσκόπηση, ηλεκτρονευρογράφημα, καθώς και βιοψία ήπατος, οστεομυελική βιοψία, βιοψία λεμφαδένος αρχικά υπό CT καθοδήγηση και εν συνεχεία χειρουργικά.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ: Κατά την εισαγωγή η ασθενής εμφάνιζε κοιλιακή διάταση, έντονα περιφερικά οίδημα, αιμωδίες και δυσαισθησία, ακροκυάνωση, και υπερχρωματικές κηλίδες άκρων. Το υπερηχογράφημα κοιλίας επιβεβαίωσε την παρουσία μεγάλης ασκитικής συλλογής και ηπατοσπληνομεγαλίας. Η αξονική τομογραφία ανέδειξε πολλαπλούς μικρού μεγέθους τραχηλικούς, μασχαλιαίους, μεσεντέριους και παραορτικούς λεμφαδένες με ήπια πρόσληψη ραδιοφαρμάκου στο PET/CT. Η γαστροσκόπηση ανέδειξε πυλαία γαστροπάθεια, ενώ το triplex σπληνοπυλαίου άξονα ήταν φυσιολογικό και ο ανοσολογικός έλεγχος απέβη αρνητικός. Η παρακέντηση της ασκитικής συλλογής ανέδειξε λεμφοκυτταρικό διίδρωμα με αρνητικό ανοσοφαινότυπο και κυτταρολογική. Το ηλεκτρονευρογράφημα ανέδειξε αισθητικοκινητική απομυελινωτική πολυνευροπάθεια. Η βιοψία δια βελόνης μασχαλιαίου λεμφαδένα και ήπατος δεν ανέδειξαν ιδιαίτερα παθολογικά ευρήματα, ενώ η οστεομυελική βιοψία ανέδειξε ίνωση βαθμού 1. Η χειρουργική εξαίρεση τραχηλικού λεμφαδένα έθεσε τη διάγνωση της νόσου Castleman και η ασθενής ετέθη σε θεραπεία με πρεδνιζολόνη με αποτέλεσμα υποχώρηση των κλινικών συμπτωμάτων και της ασκитικής συλλογής, με παραμονή ωστόσο της οργανομεγαλίας της.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ: Η διάγνωση της ιδιοπαθούς νόσου Castleman αποτελεί πρόκληση για τον παθολόγο, καθώς απαιτείται εκτεταμένος εργαστηριακός έλεγχος και ισχυρή κλινική υποψία. Τονίζεται ότι για τη διάγνωση απαιτείται ιστολογική επιβεβαίωση με βιοψία ολόκληρου λεμφαδένα. Η θεραπεία συνίσταται σε κορτικοστεροειδή και επί ανθεκτικής νόσου χορηγούνται anti-CD20 μονοκλωνικό αντίσωμα (rituximab) και αναστολείς της ιντερλευκίνης-6 (siltuximab) ή του υποδοχέα αυτής (tocilizumab).