

CASTLEMAN-LIKE ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΣΕ ΕΦΗΒΗ ΜΕ EBV ΛΟΙΜΩΞΗ ΚΑΙ ΠΡΩΤΟΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΟΥΣ ΛΥΚΟΥ: Η ΤΕΛΕΙΑ ΚΑΤΑΙΓΙΔΑ

Αρχοντής Ζαμπογιάννης¹, Βασιλική Τζοτζολα¹, Χάρις Κελαϊδή¹, Κονδυλία Αντωνιάδη¹, Γεώργιος Πατεράκης², Αλέξανδρος Μάκης³, Γεωργία Πουλτσάκη¹, Μιρέλλα Αμπατζίδου¹, Καλλιόπη Στεφανάκη⁴, Βασίλειος Παπαδάκης¹

¹ Τμήμα Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας, Γ.Ν.Παίδων «Η Αγία Σοφία», Αθήνα ² Εργαστήριο Κυτταρομετρίας, Ανοσολογικό Τμήμα, Π.Γ.Ν.Α. «Γ.Γεννηματάς», Αθήνα ³ Τμήμα Ιατρικής, Σχολή Επιστημών Υγείας, Πανεπιστήμιο Ιωαννίνων, Ιωάννινα ⁴ Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν.Παίδων «Η Αγία Σοφία», Αθήνα



Εισαγωγή

Η νόσος Castleman περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1954 από τον Benjamin Castleman και περιλαμβάνει έναν αριθμό διαφορετικών μη-κλωνικών λεμφοϋπερπλαστικών διαταραχών, οι οποίες βρίσκονται στο σταυροδρόμι αιματολογίας, ανοσολογίας, ογκολογίας, ρευματολογίας και ιολογίας με κοινά όμως κλινικά και παθολογοανατομικά χαρακτηριστικά. Ταξινομείται στην μονοκεντρική νόσο Castleman, η οποία χαρακτηρίζεται από διόγκωση ενός ή περισσοτέρων λεμφαδένων μιας λεμφαδενικής ομάδας και απουσία συστηματικών εκδηλώσεων, και στην πολυκεντρική μορφή της νόσου, η οποία χαρακτηρίζεται από διόγκωση λεμφαδένων σε δύο ή περισσότερες λεμφαδενικές ομάδες, συστηματικές εκδηλώσεις, όπως πυρετός, νυχτερινή εφίδρωση, κόπωση και απώλεια βάρους, και προσβολή πολλών συστημάτων, όπως οι νεφροί, το ήπαρ, ο μυελός των οστών και παρουσία ασκίτη.

«Castleman-like» παρουσίαση μπορεί να παρατηρηθεί σε ένα μεγάλο εύρος διαφορετικών κλινικών οντοτήτων, όπως τα αυτοάνοσα νοσήματα, συμπεριλαμβανομένου του ΣΕΛ, της νόσου Still και της ρευματοειδούς αρθρίτιδας, οι λοιμώξεις, όπως από EBV, CMV, HIV και τοξόπλασμα και οι κακοήθειες συμπεριλαμβανομένων του Hodgkin και non-Hodgkin λεμφώματος.

Μέθοδοι

Η παρουσίαση περιστατικού έφηβης που νοσηλεύτηκε στο τμήμα μας με Castleman-like προβολή στην πρωτοδιάγνωση Συστηματικού Ερυθηματώδους Λύκου (ΣΕΛ).

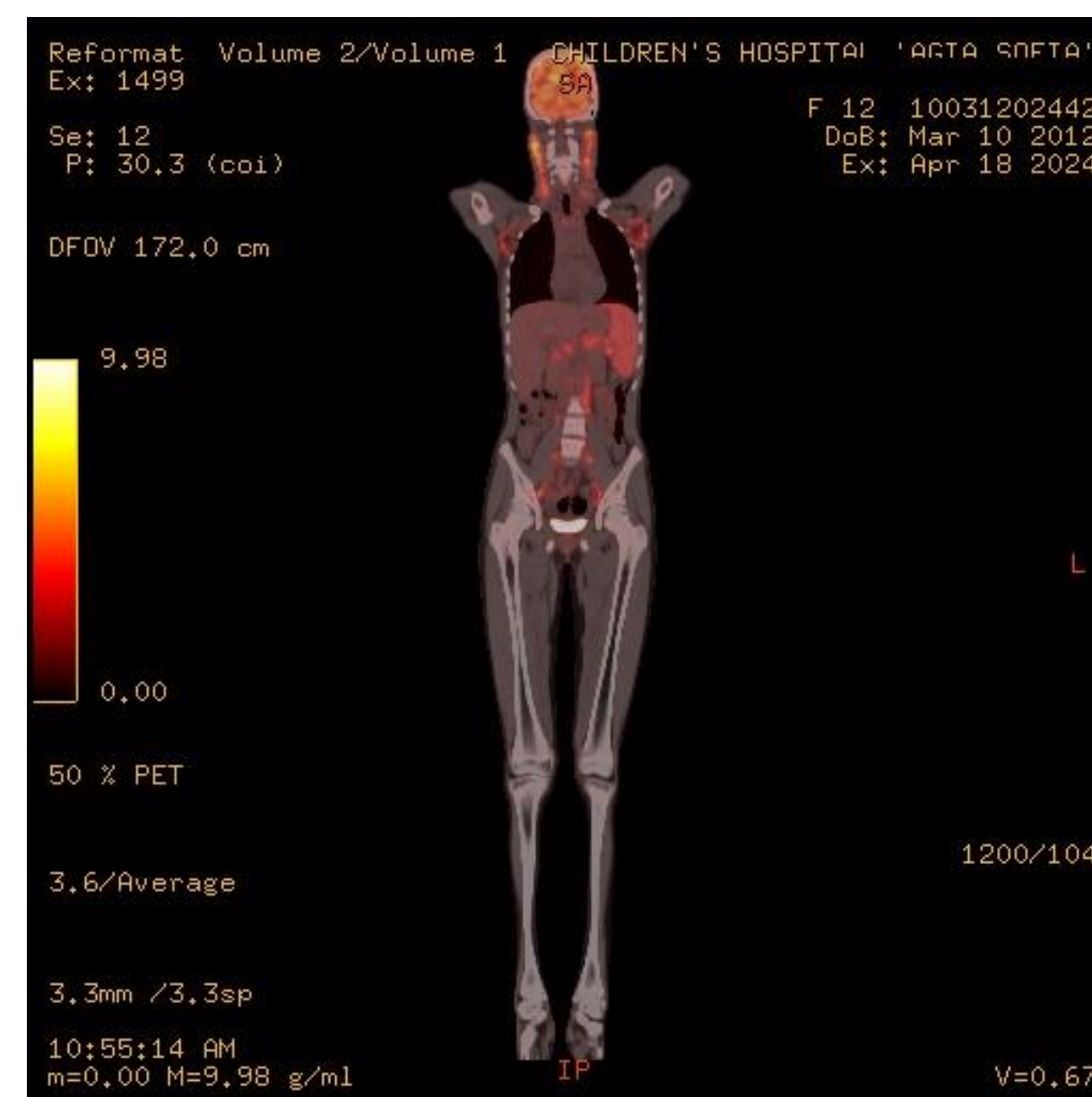
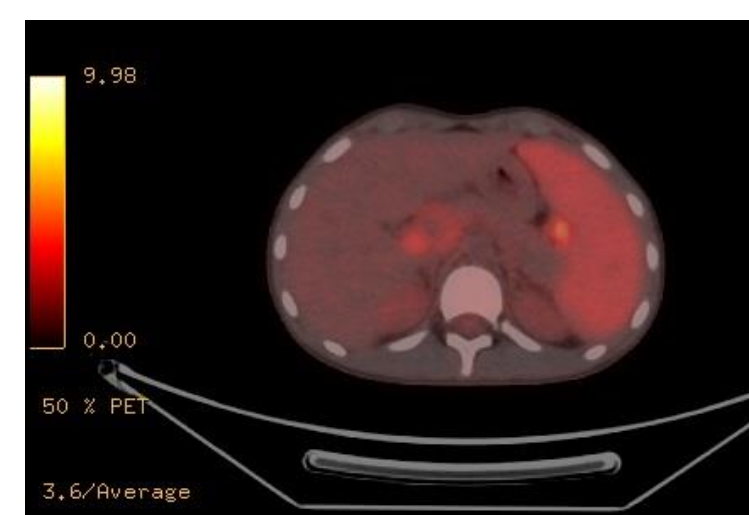
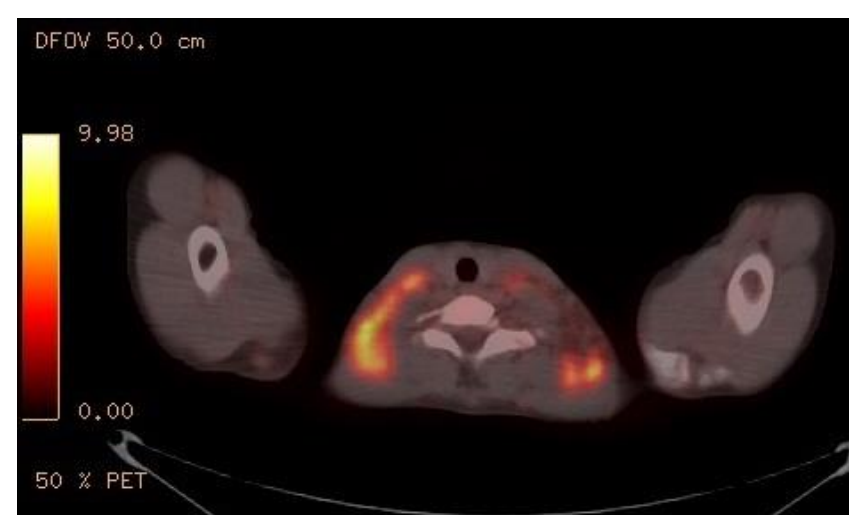
Αποτελέσματα

Έφηβη 12 ετών προσήχθη στο Τμήμα μας για διερεύνηση λεμφαδενοπάθειας, λευκοπενίας και πυρετού. Ο απεικονιστικός έλεγχος (υπερηχογράφημα, αξονική τομογραφία και PET/CT με 18F-FDG) ανέδειξε γενικευμένη λεμφαδενοπάθεια (πολυάριθμοι, συρρέοντες τραχηλικοί λεμφαδένες και διόγκωση λεμφαδένων σε υπερκλείδιες και μασχαλιαίες χώρες, μεσοθωράκιο και οπισθοπεριτοναϊκό χώρο), διογκωμένες παρωτίδες και αμυγδαλές, ηπατοσπληνομεγαλία καθώς και εξωλεμφαδενικές εντοπίσεις, θέτοντας αρχικά ισχυρή υποψία υπέρ λεμφώματος.

Η βιοψία λεμφαδένα ανέδειξε Castleman-like χαρακτηριστικά, με εκτεταμένη διάχυτη πολύμορφη πλασματοκυτταρική και ανοσοβλαστική υπερπλασία. Η οστεομυελική βιοψία ήταν εντός φυσιολογικών ορίων. Ο ανοσοφαινότυπος περιφερικού αίματος ανέδειξε αυξημένο ποσοστό διεγερμένων T λεμφοκυττάρων (46.4% επί των CD3+), υψηλό ποσοστό CD21+(low) CD38- B λεμφοκυττάρων (24.3%) και μεταβατικών (CD24++CD38++) B λεμφοκυττάρων (20,4%) (εύρημα υπέρ αυτοανασίας) καθώς και υψηλό ποσοστό (12%) των CD19+ λεμφοκυττάρων με χαρακτηριστικά πλασματοκυτταρικής διαφοροποίησης.

Ο υπόλοιπος εργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε λοίμωξη από EBV (θετικά VCA-IgM αντισώματα) και εξαιρετικά υψηλό τίτλο διαλυτού υποδοχέα IL-2 (36819 U/ml, HLH>2400), προσθέτοντας στην διαφορική διάγνωση την Castleman-like λεμφοϋπερπλασία με HLH συνδρομή, επαγόμενη από EBV.

Σε επαναληπτική εξέταση ανοσοφαινότυπου περιφερικού αίματος παρατηρήθηκε σήμα ανοσοφθορισμού υπέρ ΣΕΛ. Ο υψηλός τίτλος ANA (>1:1280), τα θετικά anti-dsDNA και το χαμηλό κλάσμα C3 (35mg/dl, 90-180) και C4 (1mg/dl, 10-40) επιβεβαίωσαν την διάγνωση του ΣΕΛ. Αξίζει να σημειωθεί ότι κατά την 10η ημέρα νοσηλείας, η ασθενής εμφάνισε έκθυση εξανθήματος δίκην πεταλούδας στο πρόσωπο. Ακολούθησε αγωγή με υδροξυχλωροκίνη και κορτικοστεροειδή, επιτυγχάνοντας ύφεση της νόσου.



Συμπέρασμα

Ο ΣΕΛ έχει χαρακτηριστεί ως «The great imitator» καθώς συχνά προβάλλει μιμούμενος ένα μεγάλο εύρος διαφορετικών κλινικών οντοτήτων, περιλαμβανομένου του λεμφώματος.

Η λεμφαδενοπάθεια, αν και δεν αποτελεί διαγνωστικό κριτήριο, παρατηρείται συχνά (33-69%) σε ασθενείς με ΣΕΛ και μάλιστα μπορεί να παρατηρηθεί πριν την εκδήλωση των υπόλοιπων, πλέον τυπικών χαρακτηριστικών της νόσου. Η συχνότερη εντόπιση της λεμφαδενοπάθειας είναι ο τράχηλος και οι μασχαλιαίες χώρες, ακολουθούμενη από τις υπερκλείδιες και βουβωνικές χώρες. Η γενικευμένη λεμφαδενοπάθεια στον ΣΕΛ έχει συσχετιστεί με συστηματικές εκδηλώσεις, όπως πυρετός, κόπωση και απώλεια βάρους, με δερματικές εκδηλώσεις καθώς και με ιδιαίτερα υψηλό τίτλο anti-dsDNA αντισωμάτων και χαμηλό τίτλο C3 και C4. «Castleman-like» ιστολογική εικόνα σε βιοψία λεμφαδένα έχει παρατηρηθεί έως και στο 26% των ασθενών με ΣΕΛ.

Συνεπώς, ο ΣΕΛ και γενικότερα τα αυτοάνοσα νοσήματα θα πρέπει να εντάσσονται στην διαφορική διάγνωση της γενικευμένης λεμφαδενοπάθειας.

