

ΕΝΩΣΗ ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟΥ ΠΡΟΣΩΠΙΚΟΥ Γ.Ν.Α. «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ: Γυναίκα 64 ετών με αναιμία, θρομβοπενία και σπληνομεγαλία με πολλαπλές υπόπυκνες βλάβες σπληνός.

Παθολογοανατομικά Ευρήματα

Δήμητρα Ροντογιάννη, Συντονίστρια Διευθύντρια

Ιωάννης Προβατάς, Επικουρικός Ιατρός

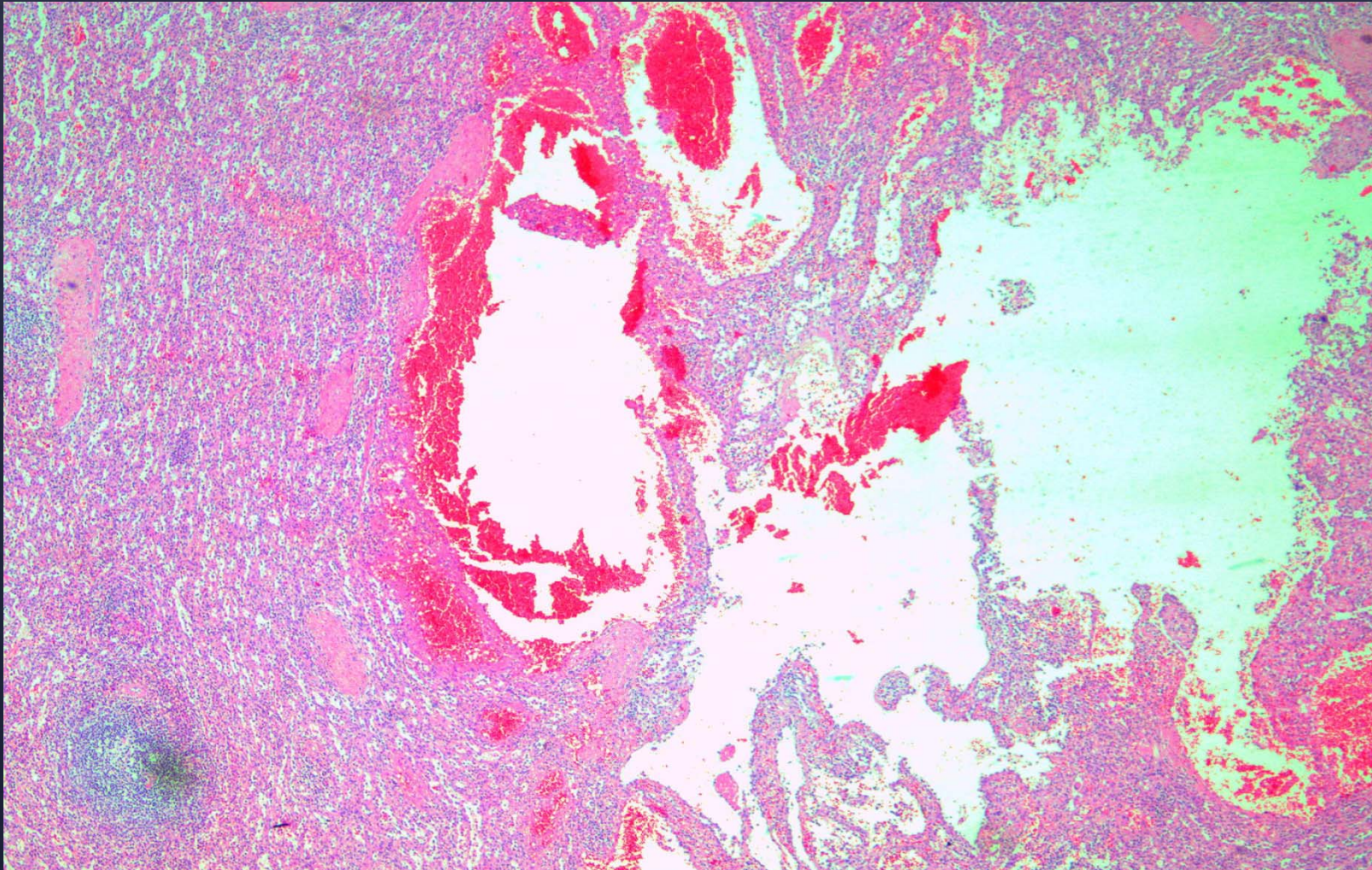
Παθολογοανατομικό Τμήμα ΓΝΑ “Ο Ευαγγελισμός”



Μακροσκοπική Εξέταση

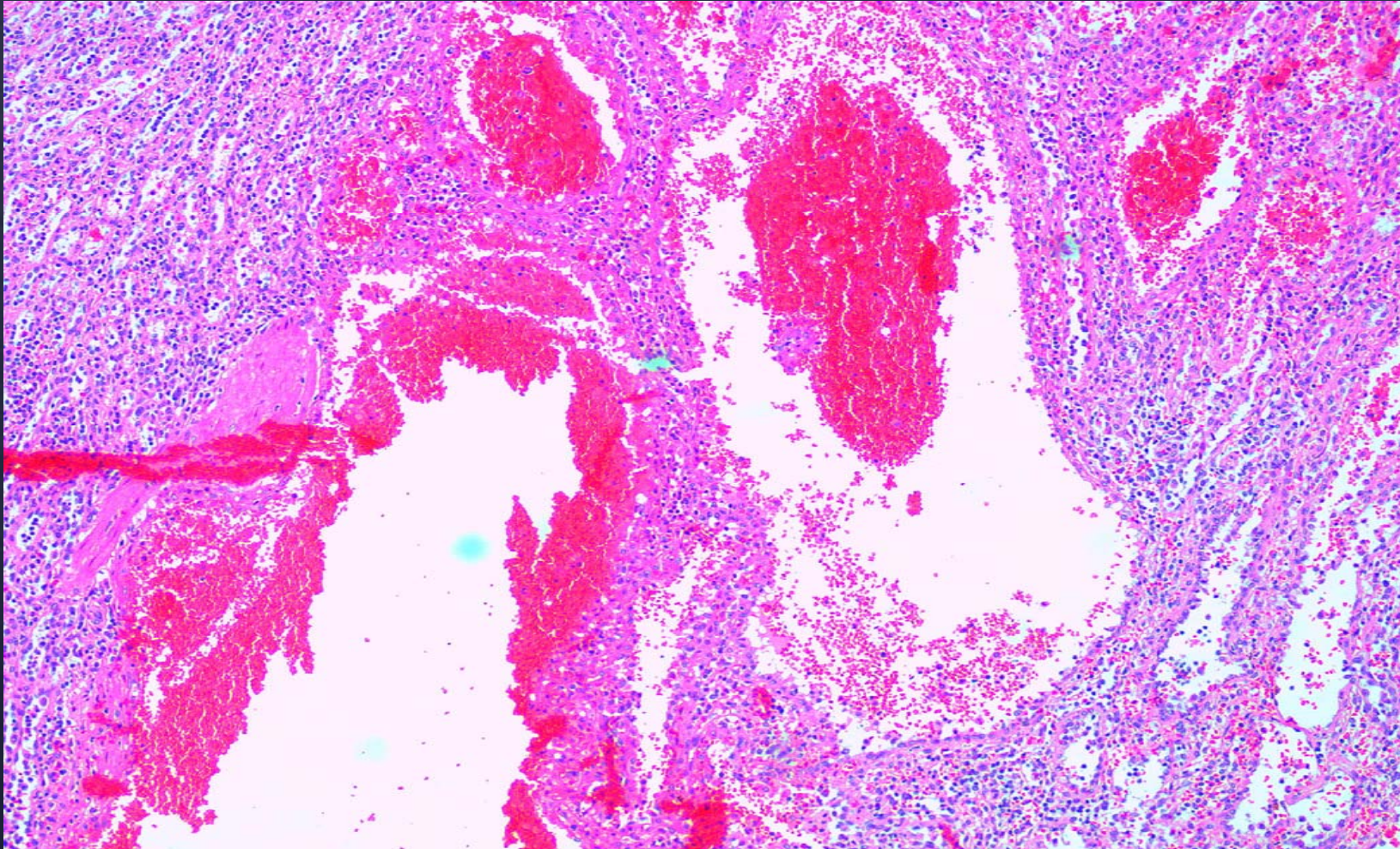
- ◈ Σπλήνας βάρους 400 γρ.
- ◈ Σπληνικό παρέγχυμα με διάσπαρτες, περίγραπτες κυστικές – σπογγώδεις αλλοιώσεις με αιμορραγικό υλικό.
- ◈ Λεμφαδένες στην περιοχή των πυλών (-)
- ◈ Συναπεστάλη επιπλέον υποκαψικό τεμάχιο ήπατος.

Μικροσκοπική Εξέταση (1)



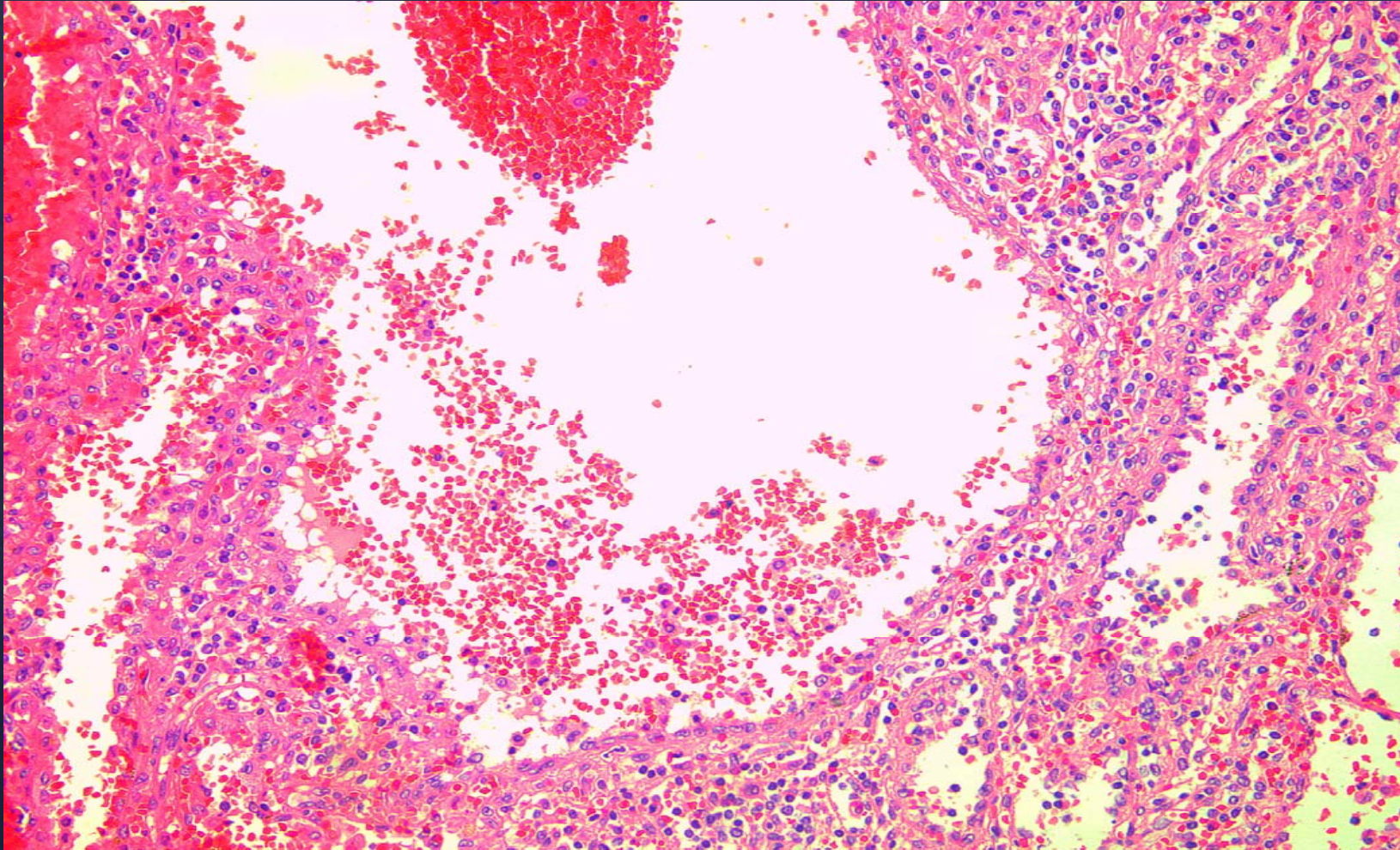
HEx40: Αναστομούμενοι ποικίλου μεγέθους αγγειακοί χώροι πληρούμενοι από κύτταρα του αίματος

Μικροσκοπική Εξέταση (2)



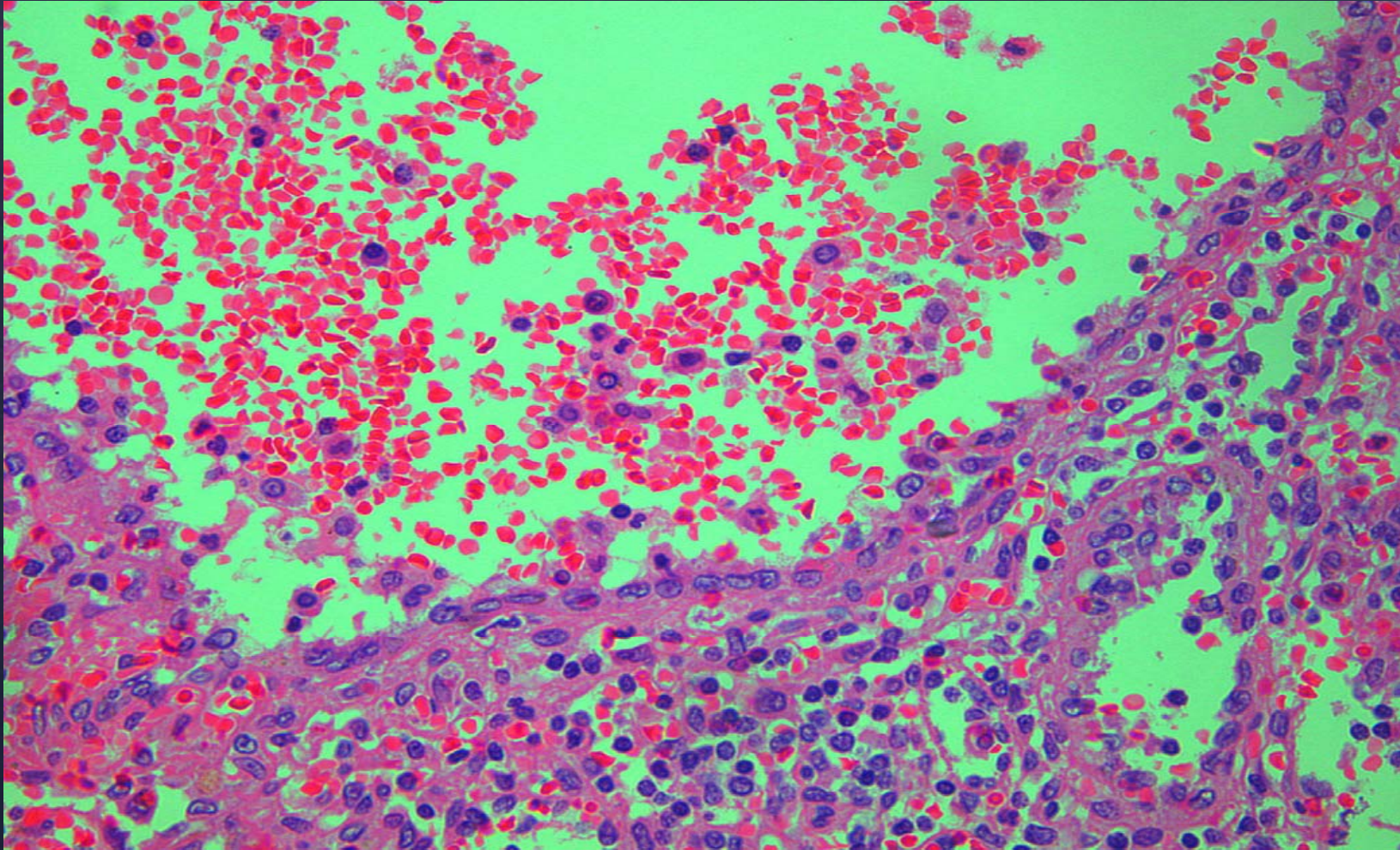
HEx100: Αναστομούμενοι ποικίλου μεγέθους αγγειακοί χώροι πληρούμενοι από κύτταρα του αίματος

Μικροσκοπική Εξέταση (3)



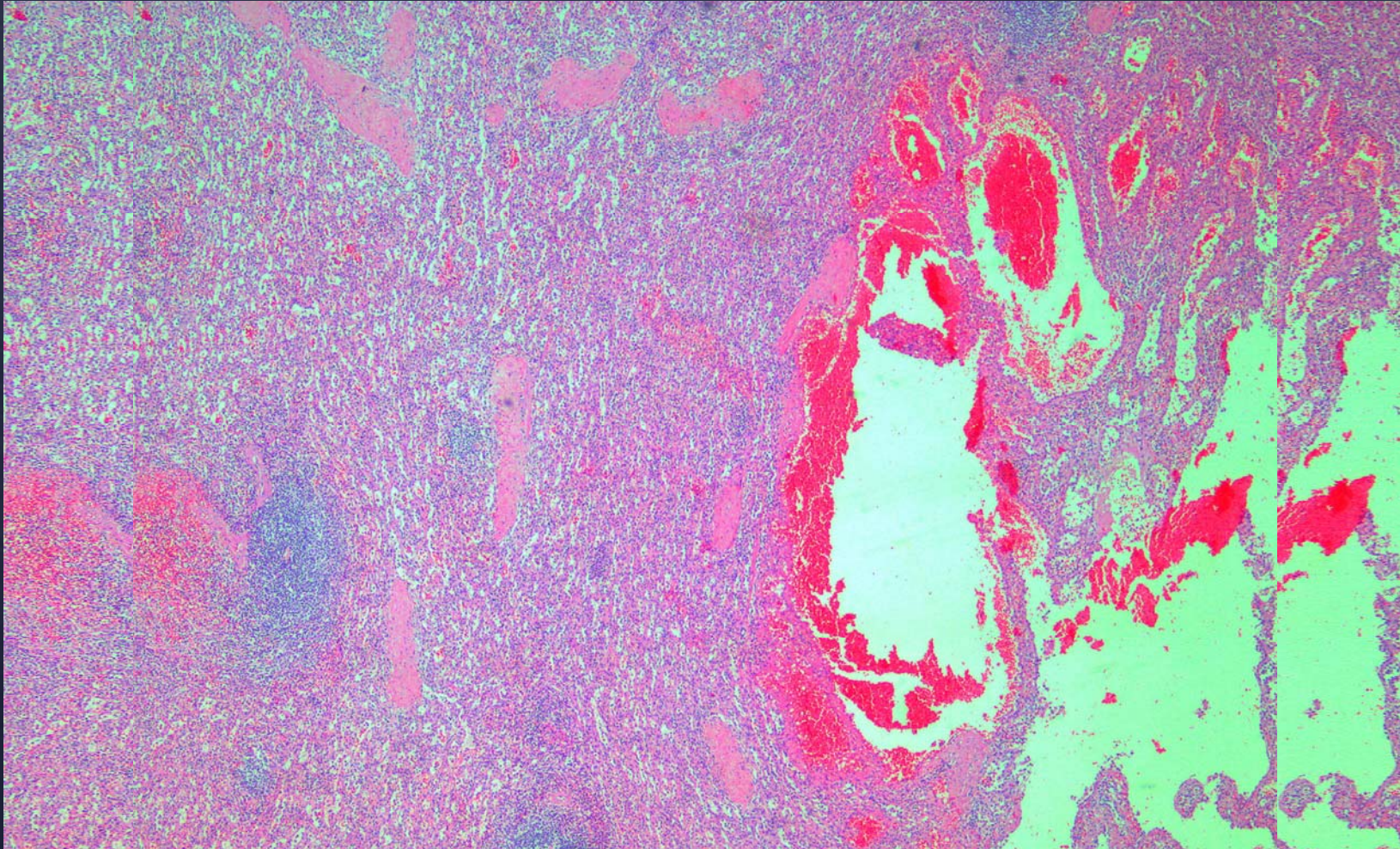
HEx200: Αναστομούμενοι αγγειακοί χώροι, οι οποίοι επενδύονται από υψηλά κυλινδρικά κύτταρα στερούμενα χαρακτήρων ατυπίας

Μικροσκοπική Εξέταση (4)



HEx400: Αναστομούμενοι αγγειακοί χώροι, οι οποίοι επενδύονται από υψηλά κυλινδρικά κύτταρα στερούμενα χαρακτήρων ατυπίας

Μικροσκοπική Εξέταση (5)

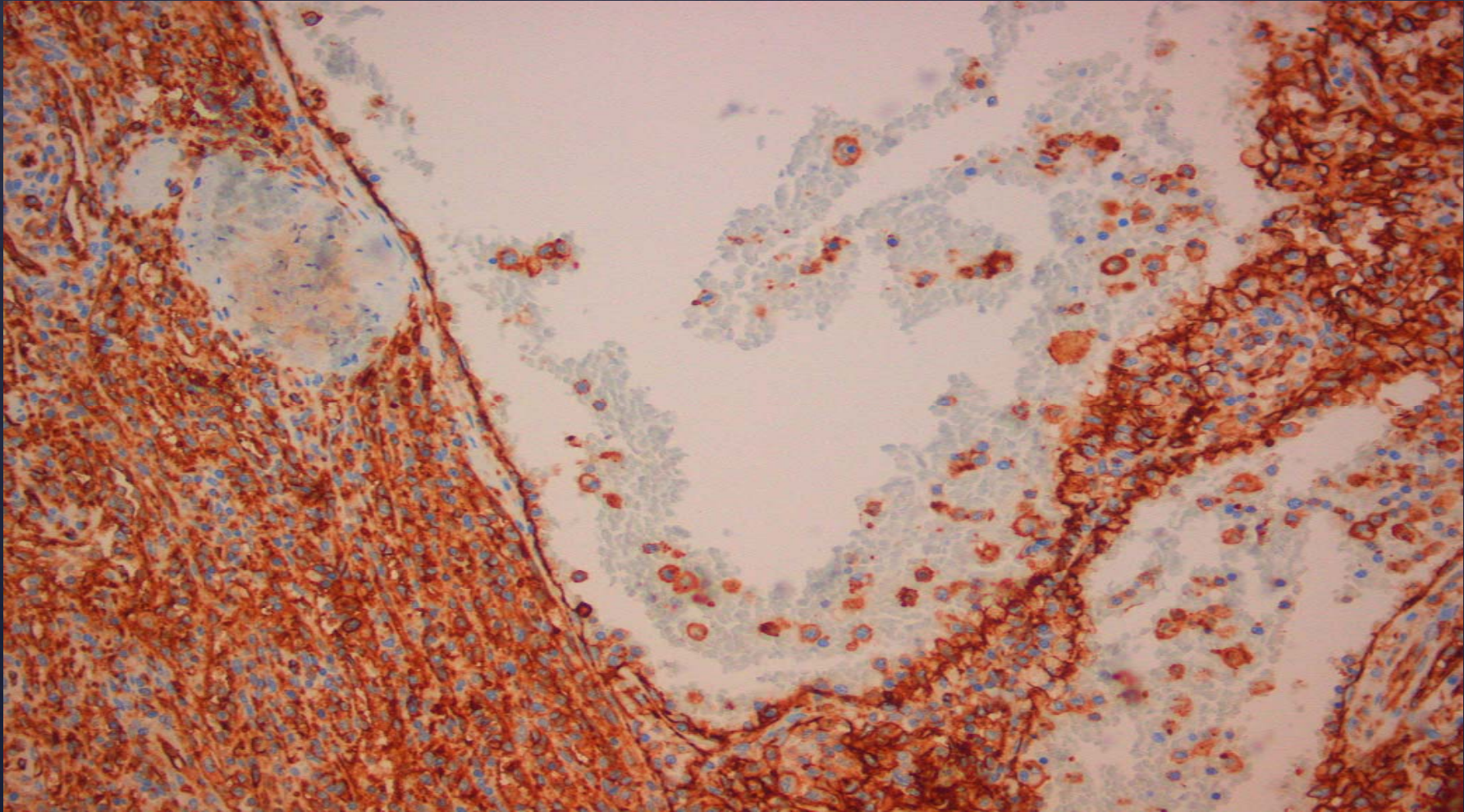


HEx40: Αλλοιώσεις + Λοιπό σπληνικό παρέγχυμα (διατήρηση αρχιτεκτονικής, ήπια διάταση κολποειδών και ήπια διήθηση των σπληνικών χορδών από φλεγμονώδη κύτταρα)

Διαφορική Διάγνωση

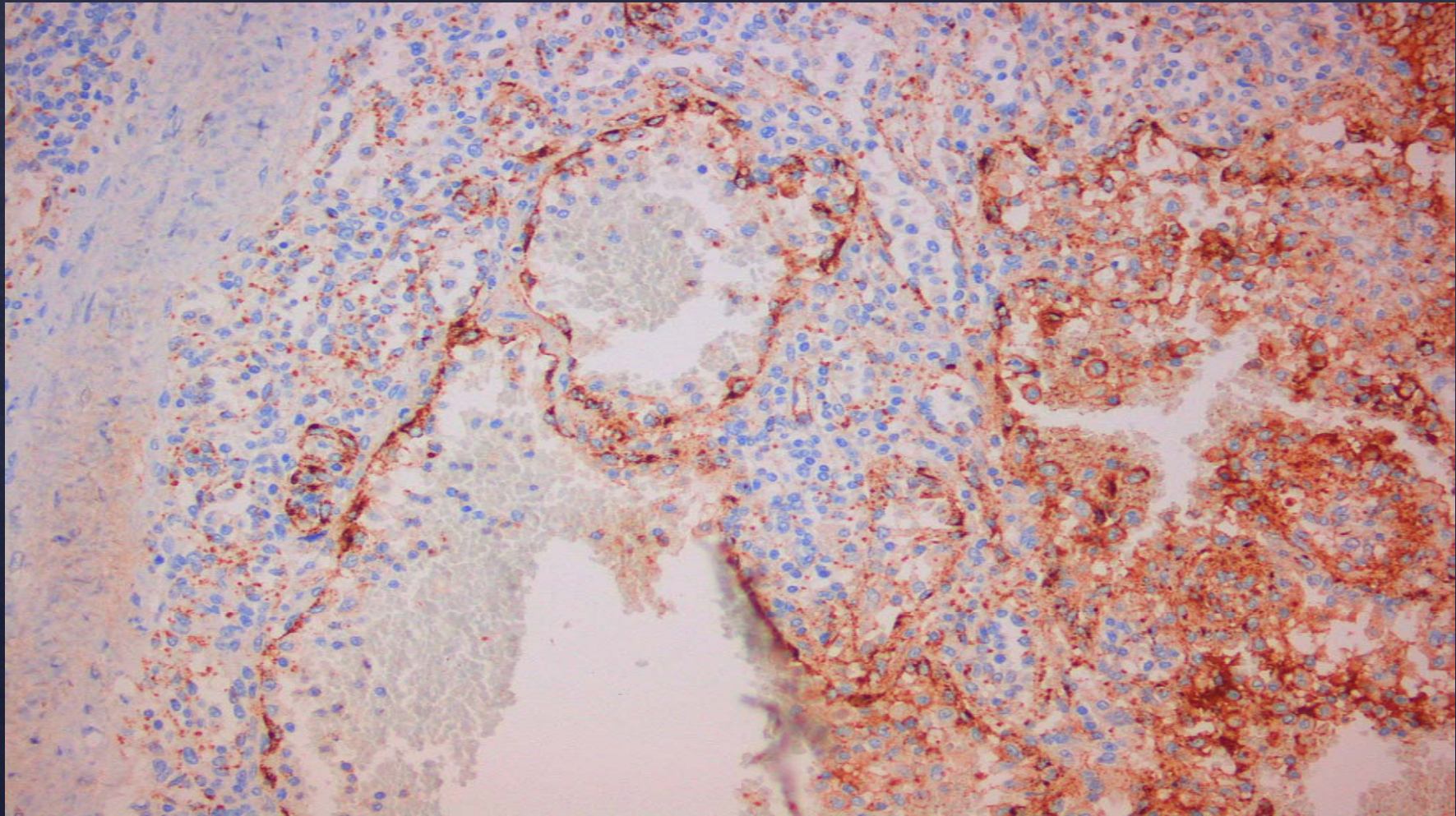
- ◇ Αμάρτωμα
- ◇ Αιμαγγείωμα (τριχοειδικού ή σπηραγγώδους τύπου)
- ◇ Αιμαγγείωμα «τοιχωματικού» τύπου
(Littoral splenic hemangioma)
- ◇ Λεμφαγγείωμα
- ◇ Αιμαγγειοενδοθηλίωμα
- ◇ Αιμαγγειοπериκύττωμα
- ◇ Αιμαγγειοσάρκωμα

Μικροσκοπική Εξέταση: Ανοσοϊστοχημικός Έλεγχος με το αντίσωμα **CD31**



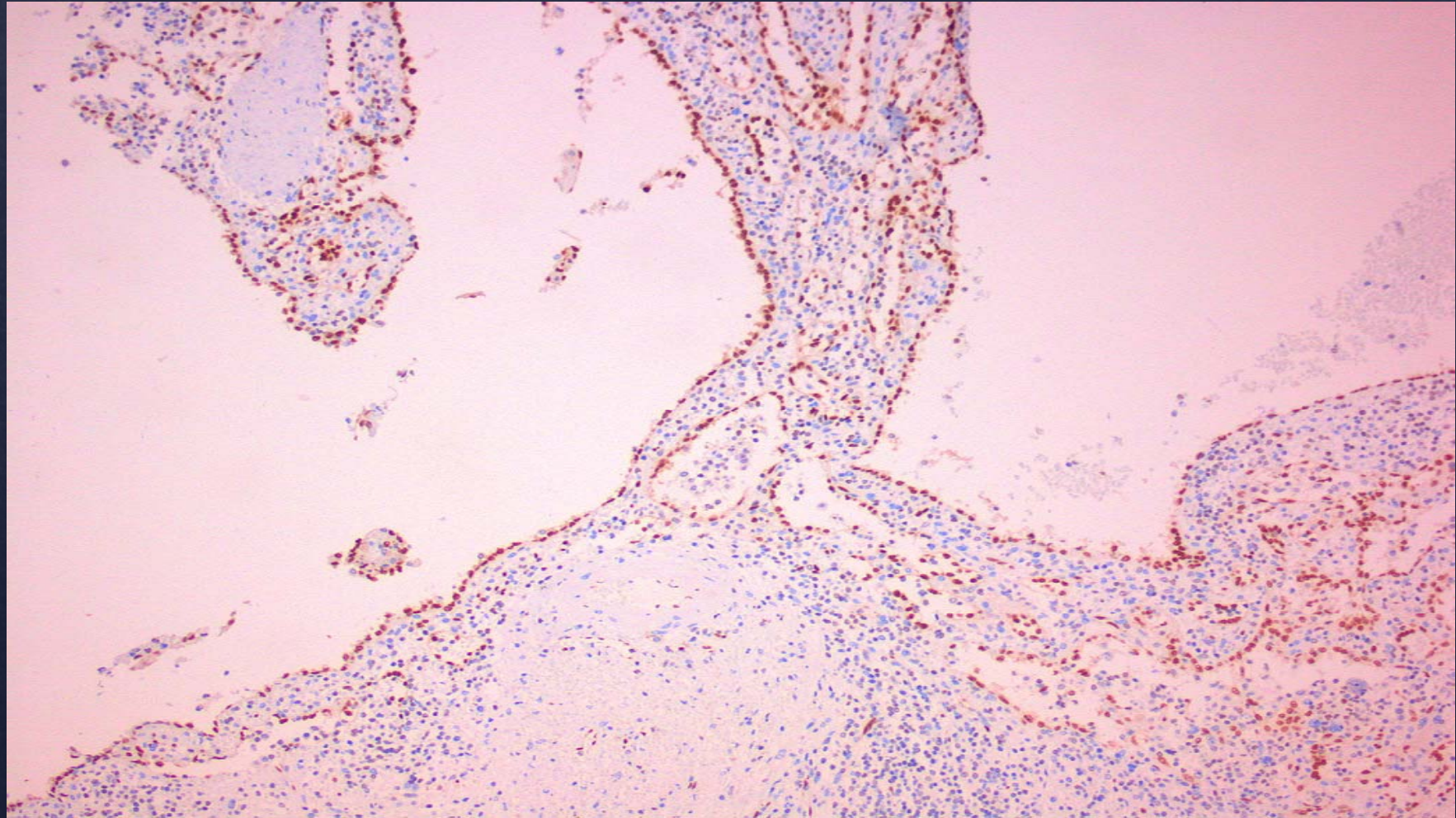
IHC CD31x200: Θετική έκφραση χαρακτήρων ενδοθηλιακών κυττάρων

Μικροσκοπική Εξέταση: Ανοσοϊστοχημικός Έλεγχος με το αντίσωμα FVIII



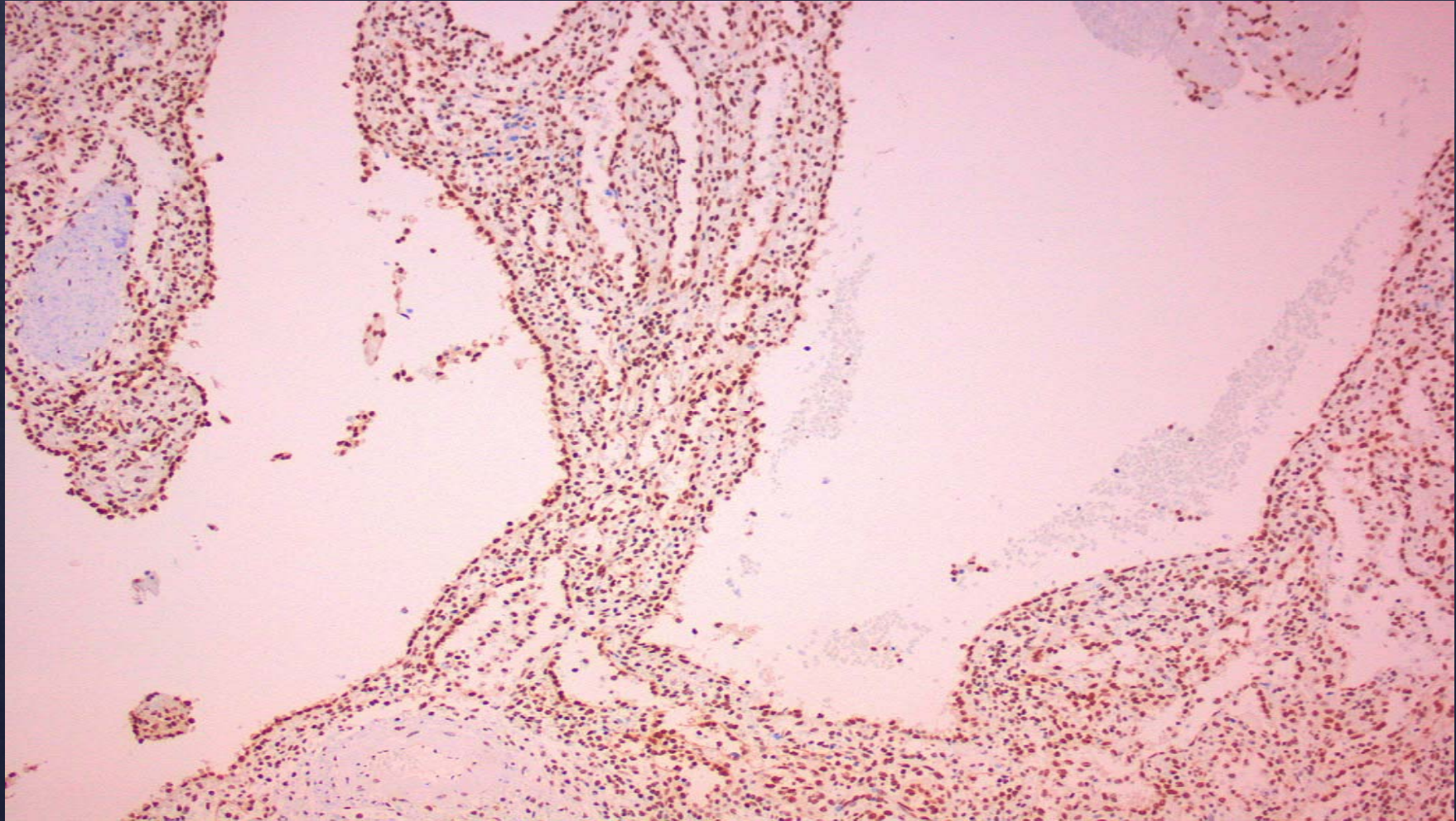
IHC FVIIIx200: Θετική έκφραση χαρακτήρων ενδοθηλιακών κυττάρων

Μικροσκοπική Εξέταση: Ανοσοϊστοχημικός Έλεγχος με το αντίσωμα **ERG**



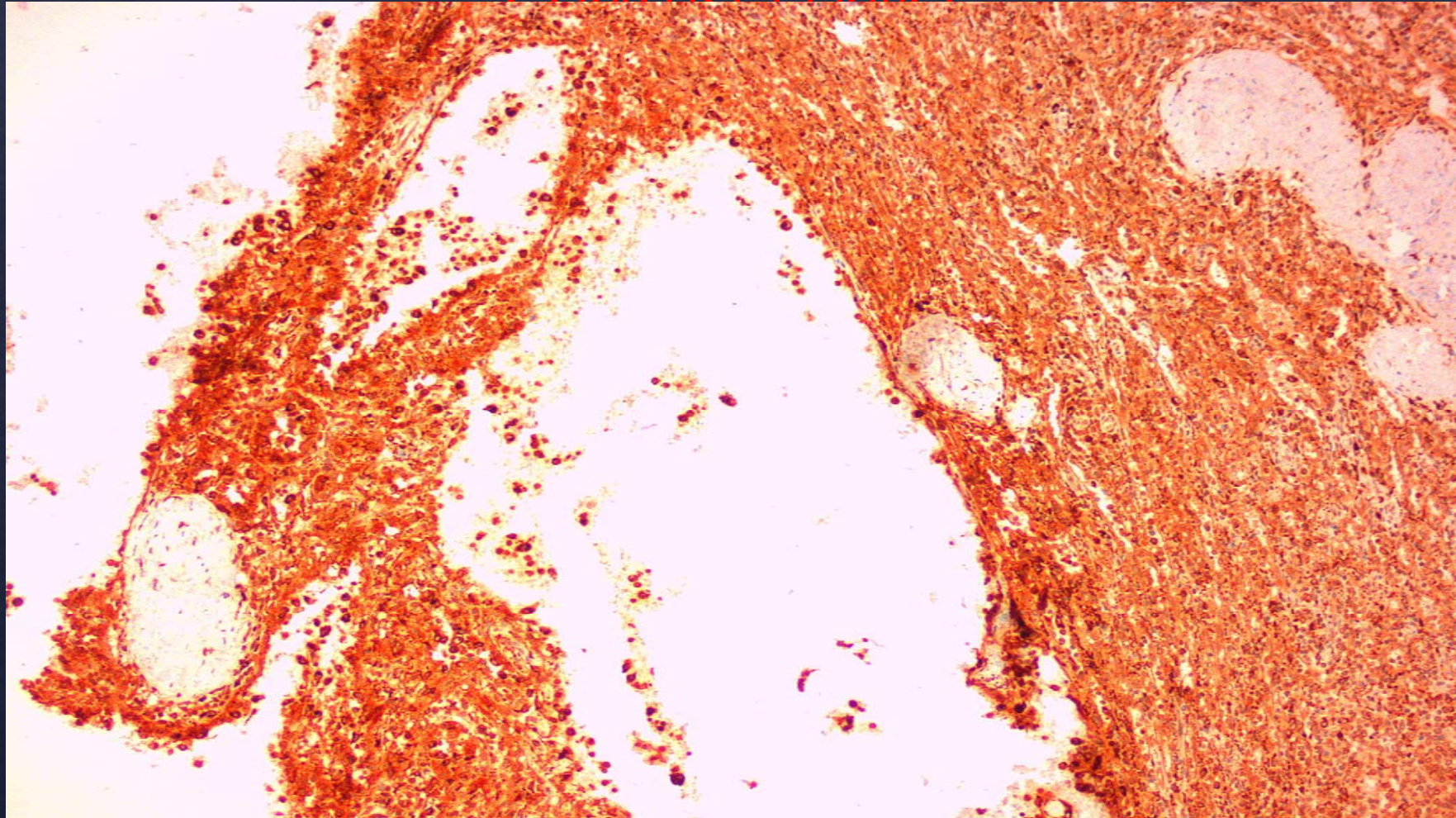
IHC ERGx100: Θετική έκφραση χαρακτήρων ενδοθηλιακών κυττάρων

Μικροσκοπική Εξέταση: Ανοσοϊστοχημικός Έλεγχος με το αντίσωμα **FLI-1**



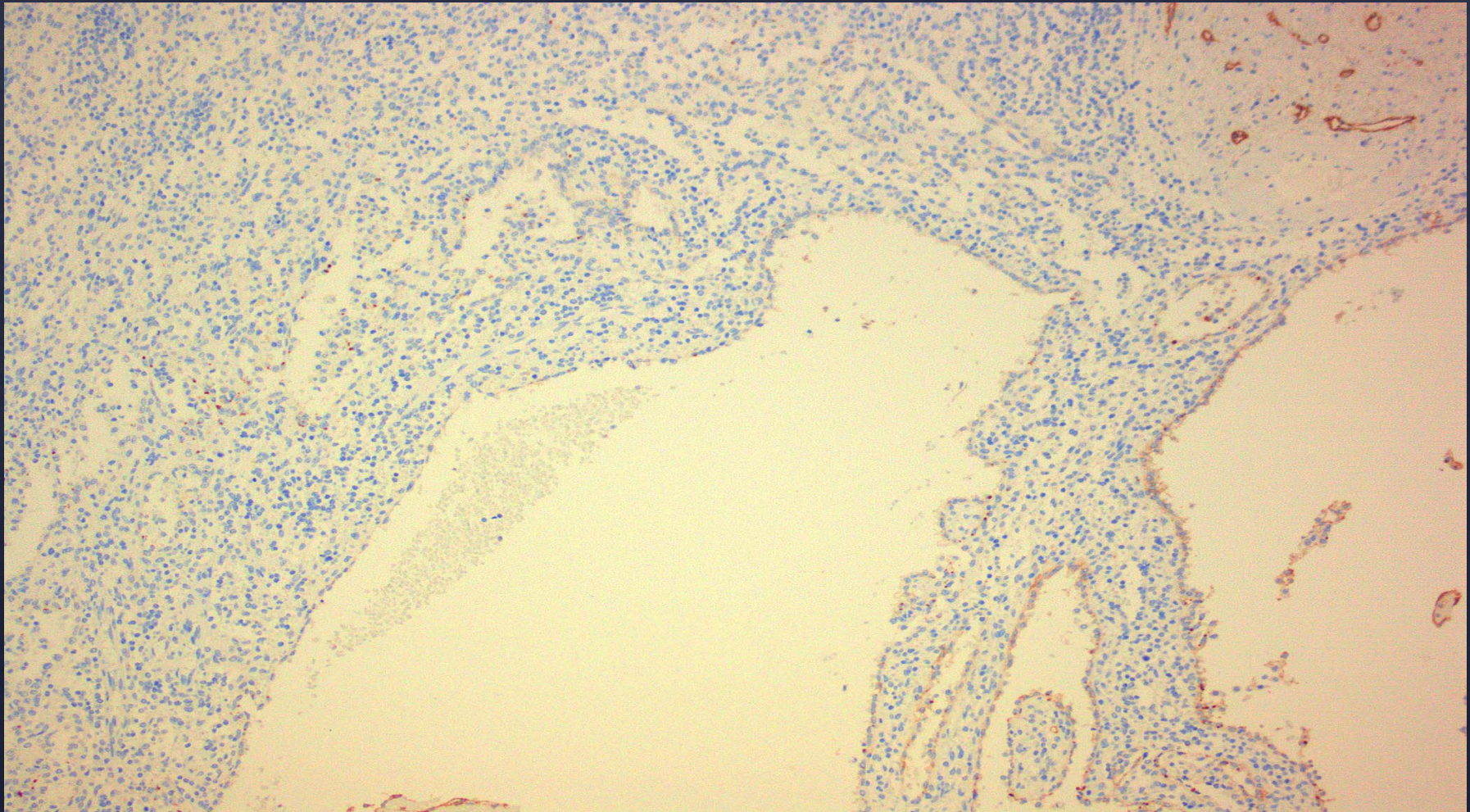
IHC FLI-1x100: Θετική έκφραση χαρακτήρων ενδοθηλιακών κυττάρων

Μικροσκοπική Εξέταση:
Ανοσοϊστοχημικός Έλεγχος με το αντίσωμα
CD68 (KP1 clone)



IHC CD68x100: Θετική έκφραση χαρακτήρων μακροφάγων

Μικροσκοπική Εξέταση:
Ανοσοϊστοχημικός Έλεγχος
με τα αντισώματα **CD4/CD8/D2-40** με αρνητικά αποτελέσματα



IHC D2-40x100: Αρνητική έκφραση

Διάγνωση

1. Ατυπία(-) Νεκρώσεις(-) Μιτώσεις(-)
2. Διφαινοτυπικά / υβριδικά κύτταρα
κολποειδών (Ενδοθήλιο + μακροφάγο)

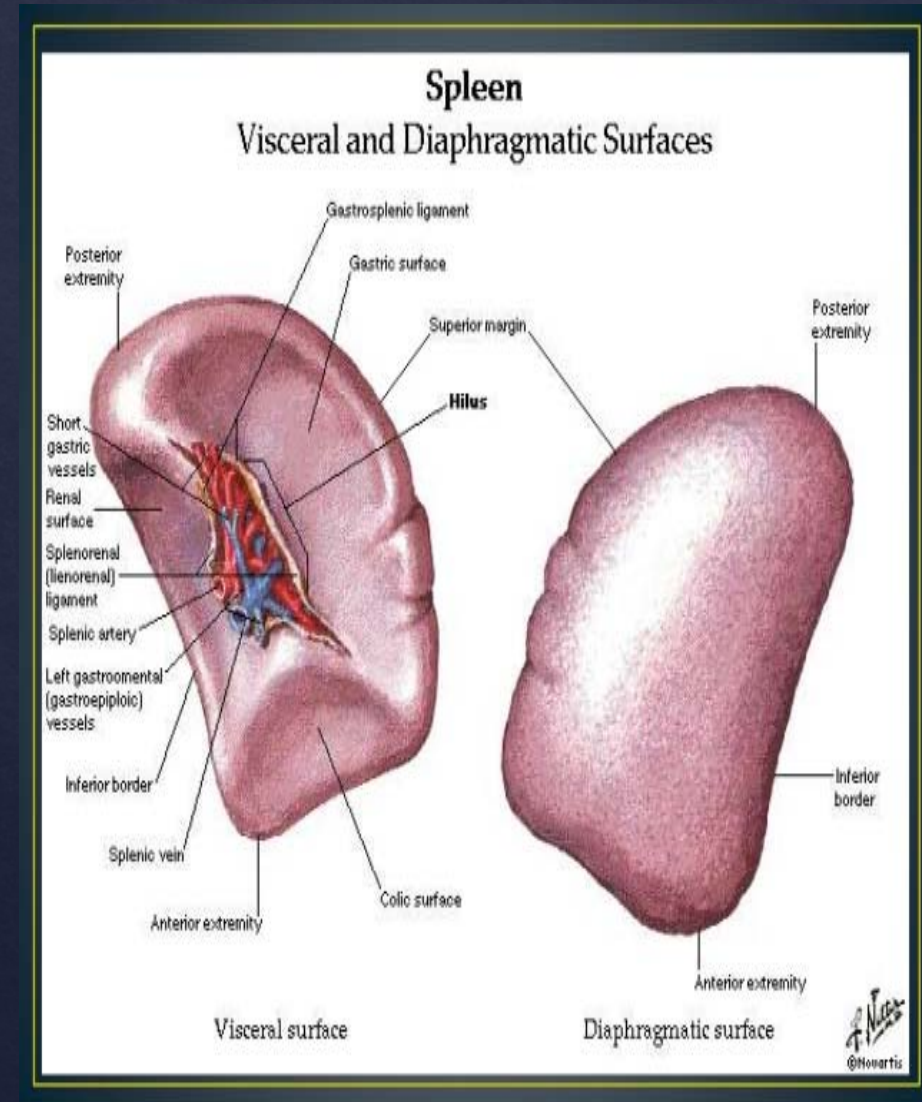


Αιμαγγείωμα «τοιχωματικού» τύπου
(Littoral splenic hemangioma)

Σπλήνας

Ανατομικά Στοιχεία

- ◆ Ανήκει στο δικτυοενδοθηλιακό σύστημα.
- ◆ Προέρχεται εμβρυολογικά από το νωτιαίο μεσεντέριο (μεσόδερμα).
- ◆ Το μήκος του σε έναν μέσο ενήλικα κυμαίνεται από 7 έως 14 εκατοστά και το βάρος του από 150 έως 200 γραμμάρια.
- ◆ Επιφάνειες: Διαφραγματική και Σπλαγχνική (Πρόσθια+Οπίσθια)
- ◆ Αγγείωση: Διαθέτει πύλη δια μέσω της οποίας εισέρχονται αιμοφόρα αγγεία, λεμφαγγεία.

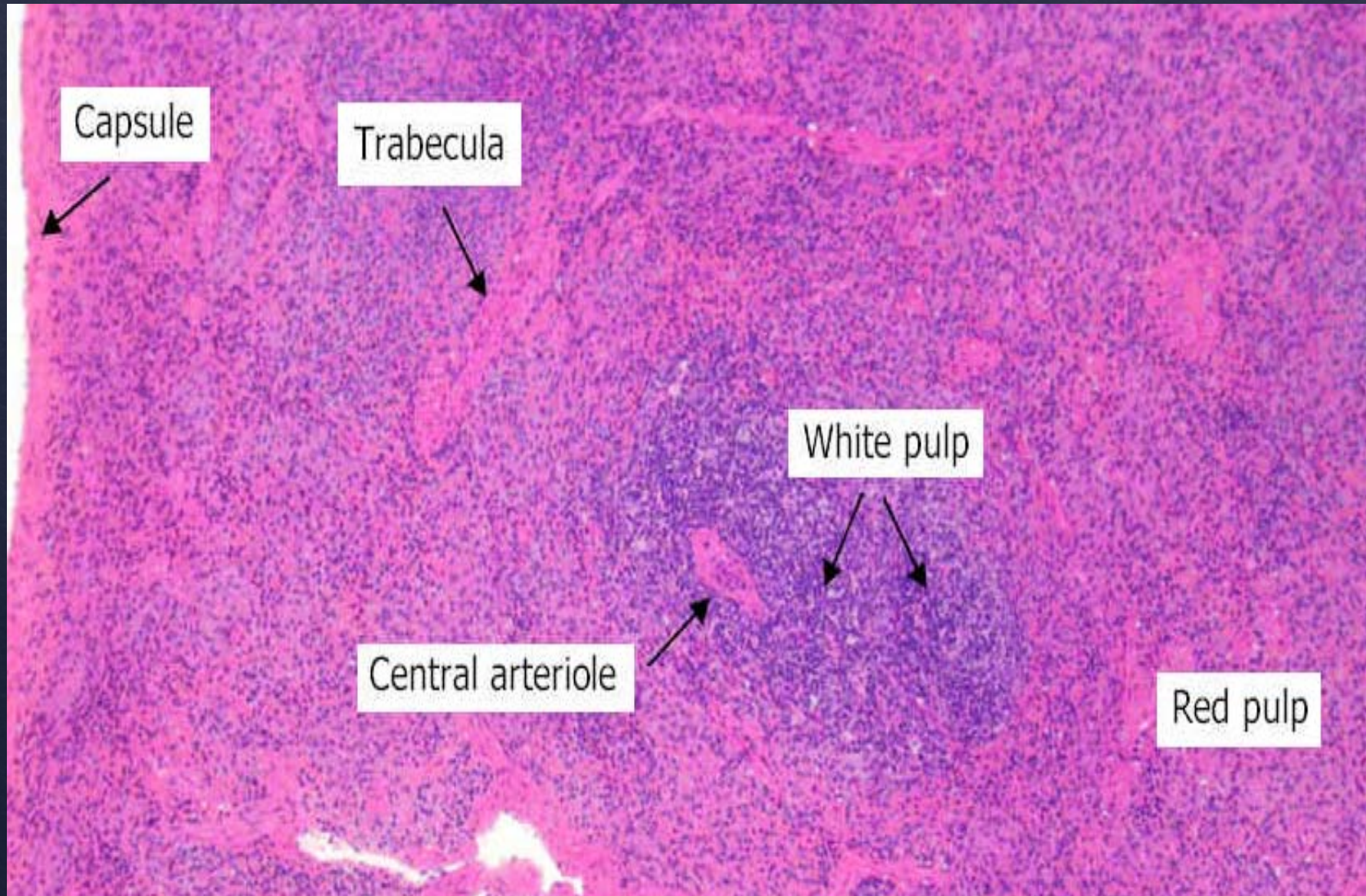


Σπλήνας

Λειτουργίες

- ◈ Αιμοποίηση κατά την εμβρυϊκή ζωή
- ◈ Λειτουργεί ως ηθμός θέτοντας εκτός κυκλοφορίας γηρασμένα ή παθολογικά ερυθρά αιμοσφαίρια καθώς και αντιγόνα και μικροοργανισμούς.
- ◈ Απαλλάσσει το αίμα από έγκλειστα που υπάρχουν εντός των ερυθροκυττάρων ή ξένα σωματίδια
- ◈ Μεταβολίζει την αιμοσφαιρίνη των γηρασμένων λευκοκυττάρων
- ◈ Συμμετοχή στην ειδική και μη ειδική ανοσία
- ◈ Λειτουργεί ως αποθήκη λευκοκυττάρων και αιμοπεταλίων

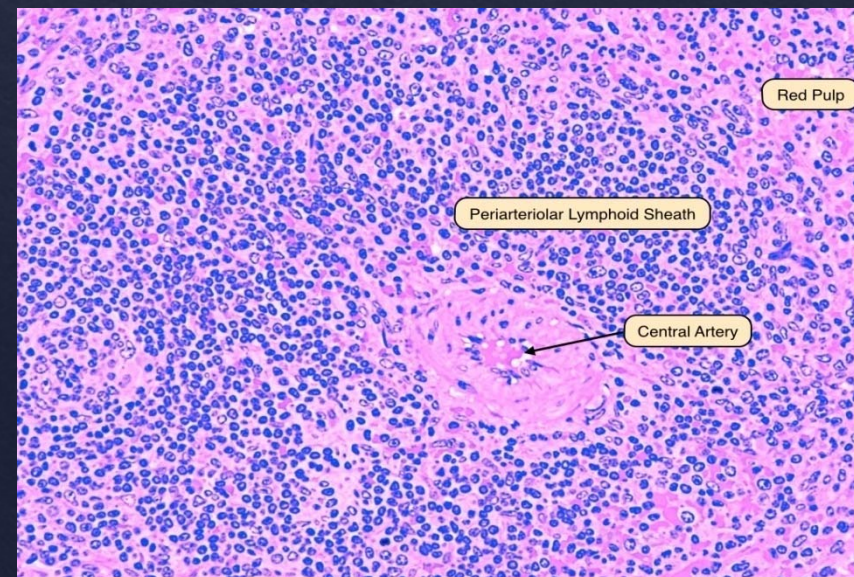
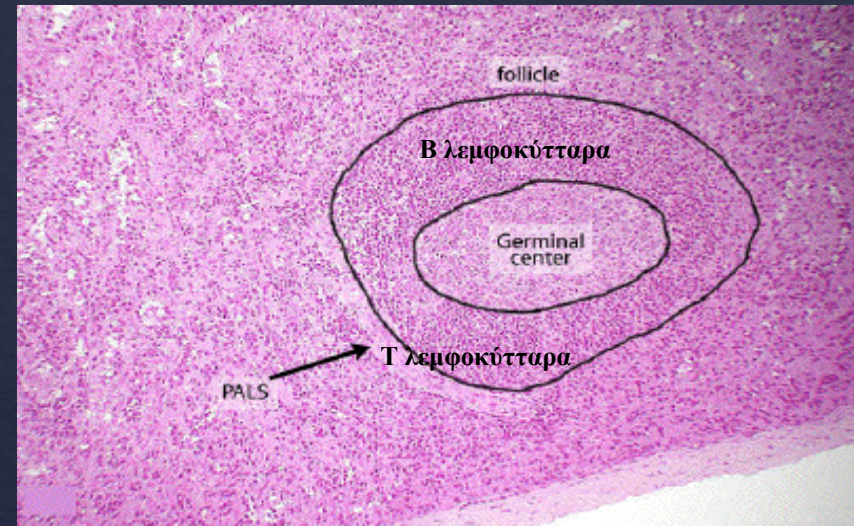
Ιστολογία σπλήνα



Ιστολογία σπλήνα

Λευκός Πούλφός

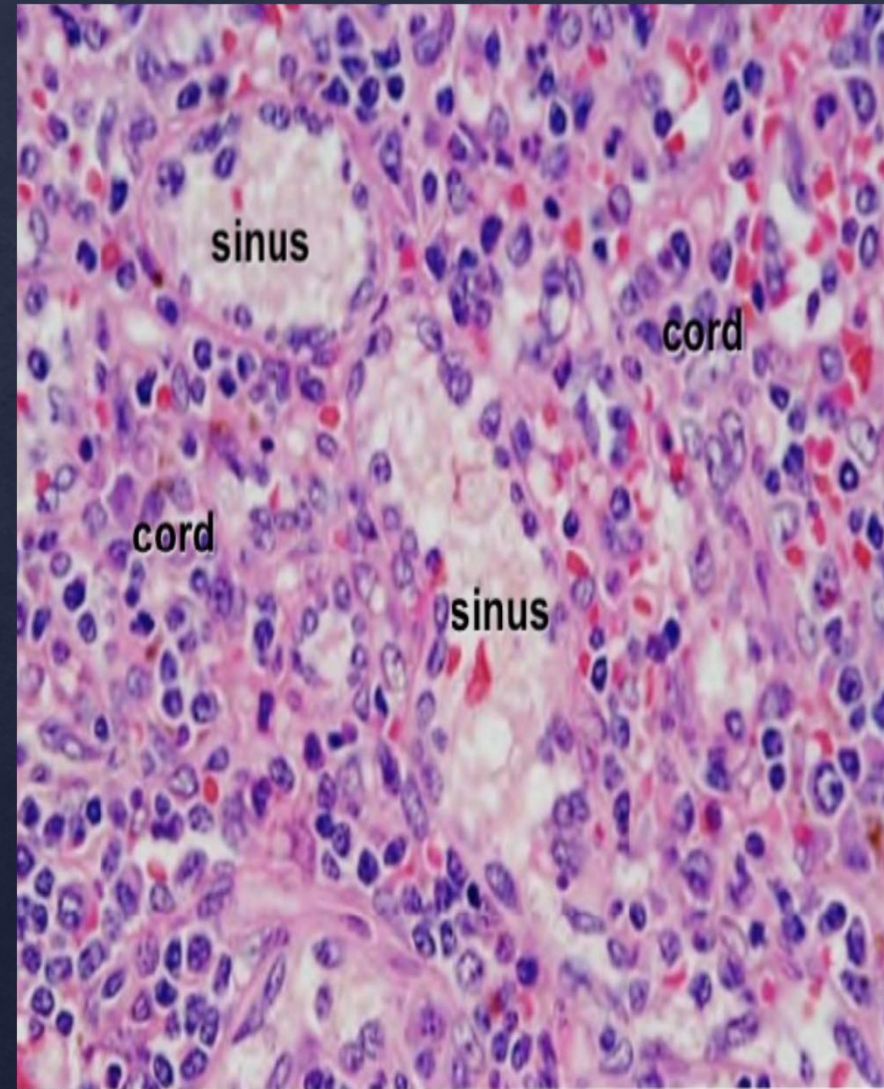
- 25% του σπληνικού παρεγχύματος
- **Δομή:**
- **Περιαρτηριακά λεμφοειδή έλκτρα (PALS):** Αποτελούνται από T λεμφοκύτταρα και περιβάλλουν κεντρικές αρτηρίες.
- **Λεμφοζίδια:** Μεταξύ των PALS και της οριακής ζώνης. Περικλείουν B λεμφοκύτταρα. Σε αυτή την περιοχή παράγεται IgM και IgG2 με συμμετοχή στην οψονοποίηση εξωκυττάρων μικροοργανισμών, ειδικότερα των εγκαυσμένων βακτηριδίων.
- **Οριακή Ζώνη:** Όρια μεταξύ λευκού και ερυθρού πούλφου. Περικλείει αντιγονοπαραρσιαστικά (B λεμφοκύτταρα, μακροφάγα, δενδριτικά κύτταρα).



Ιστολογία σπλήνα

Ερυθρός Πολφός

- 75% του σπληνικού παρεγχύματος
- **Δομή:**
- **Φλεβικά κολποειδή (sinuses):** επενδύονται από υβριδικά ενδοθηλιακά κύτταρα (*littoral cells*) με ανοσομορφολογικούς χαρακτήρες ενδοθηλίων και μακροφάγων.
- **Σπληνικές χορδές (cords of Billroth):** μεταξύ των κολποειδών. Περικλείουν ινίδια συνδετικού ιστού με μεγάλο αριθμό μονοκυττάρων και μακροφάγων. Φαγοκυττάρωση των ερυθροκυττάρων
- **Οριακή Ζώνη:** Όρια μεταξύ λευκού και ερυθρού πολφού.



Littoral cell angioma (LCA)

Γενικά -Επιδημιολογικά Στοιχεία

- ◈ Σπάνιο πρωτοπαθές νεόπλασμα του σπληνός από τα κύτταρα του τοιχώματος των κολποειδών (littoral cells) του ερυθρού πλφού.
- ◈ Το Littoral cell angioma περιγράφηκε ως οντότητα για πρώτη φορά από τον Falk et al στις αρχές του 1991.
- ◈ Έκτοτε έχει δημοσιευθεί μικρός αριθμός περιστατικών.
- ◈ Μέση ηλικία διάγνωσης τα 50 έτη (εύρος 1 – 77 έτη)
- ◈ Εμφανίζεται με την ίδια συχνότητα και στα δύο φύλα.

Littoral cell angioma (LCA)

Κλινικά Στοιχεία

- ◈ Ασθενείς με σπληνομεγαλία, υπερσπληνισμό, αναιμία, θρομβοκυτταροπενία.
- ◈ Μετά την λεπτομερή ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας, προέκυψε η συσχέτιση του LCA με ένα ευρύ φάσμα επιθηλιακών, μεσεγχυματογενών και αιματολογικών κακοηθειών.
- ◈ Επίσης φαίνεται να συσχετίζεται με νοσήματα ανοσολογικής αρχής, όπως η Νόσος Crohn, το Σύνδρομο Gaucher, το Σύνδρομο Epstein, η λεμφοκυτταρική κολίτιδα, η αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, το μυελοδυσπλαστικό σύνδρομο, ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, κ.α.

Littoral cell angioma (LCA)

Γενικά -Επιδημιολογικά Στοιχεία

- ◈ Αν και έχουν δημοσιευθεί αρκετές απόψεις για την σχέση του LCA με τα κακοήγη νεοπλάσματα και την ανοσολογική δυσλειτουργία, η αιτιολογία και ο παθογενετικός μηχανισμός δεν έχει ακόμα αποσαφηνιστεί.
- ◈ Η δυσλειτουργία του ανοσοποιητικού παίζει πιθανότατα ρόλο στην παθογένεση, λαμβάνοντας υπ' όψιν την τις ελάχιστες πιθανότητες ταυτόχρονης εμφάνισης δύο σπανίων νοσημάτων.

Littoral cell angioma (LCA)

Ακτινολογικά Χαρακτηριστικά

- ◈ Συχνά διάχυτες αλλοιώσεις μη περαιτέρω ταυτοποιούμενες λόγω της παρόμοιας εμφάνισης των καλοηθών αλλοιώσεων του σπληνός (αιμαγγειομάτωση, λεμφαγγειομάτωση, αμάρτωμα, αιμαγγειοπериκύττωμα) με τις κακοήθειες (αιμαγγειοσάρκωμα, μεταστατική νόσος, λέμφωμα, σάρκωμα Kaposi)
- ◈ **Υπερηχογραφία:** Ετερογενής ηχοδομή χωρίς σαφώς περιγραφόμενους όζους. Οι αλλοιώσεις μπορεί να χαρακτηρίζονται από ισοηχογένεια, υποηχογένεια είτε υπερηχογένεια.
- ◈ **MRI:** Υπόπυκνες περιοχές στις T1 και T2 ακολουθίες, λόγω της περιεκτικότητας σε αιμοσιδηρίνη των κυττάρων της αλλοίωσης.

Littoral cell angioma (LCA)

Παθολογοανατομικά Χαρακτηριστικά

- ❖ Τα ιστολογικά μορφολογικά χαρακτηριστικά των LCA δεν είναι ειδικά και μπορεί να είναι παρόμοια με τα χαρακτηριστικά άλλων αγγειακών αλλοιώσεων – νεοπλασμάτων του σπλήνα, όπως το αμάρτωμα, το λεμφαγγείωμα, το αιμαγγείωμα, το αιμαγγειοενδοθηλίωμα είτε το αγγειοσάρκωμα.
- ❖ Το χρησιμότερο χαρακτηριστικό για την διάγνωση των LCA είναι ο υβριδικός φαινότυπος των littoral cells, ο οποίος μπορεί να βεβαιωθεί ανοσοϊστοχημικά και να διαφοροποιηθεί από τους υπόλοιπους αγγειακούς όγκους του σπλήνα.

Βιβλιογραφία

- 1) Littoral-cell angioma of the spleen: a case report. Dongming Liu, Zhaohui Chen, et al. Cancer Bio Med 2017. doi: 10.20892/j.issn 2095-39141.2016.0094
- 2) Littoral cell angioma of the spleen. A case report and review of the literature. Laura Najera, Ana Maria Dotor, et. Al. REV ESP PATOL. 2006; Vol 39, No 1: 49053
- 3) Littoral cell angioma of the spleen: a study of 25 cases with confirmation of frequent association with visceral malignancies. Kvetoslava Peckova, Michael Michal et al.