

Λέμφωμα (Malt) λεπτού εντέρου

Written by Παπασταματίου Μιλτιάδης, Νικολόπουλος Δημήτρης, Κατσίκη Βασιλική

Κυριακή, 06 Απρίλιος 2008

There are no translations available

M. Παπασταματίου*, **Δ. Νικολόπουλος****, **Β. Κατσίκη*****

*Χειρουργική Κλινική 7ου Νοσοκομείου Ι.Κ.Α Αθηνών,

** Δ Ορθοπαιδική Κλινική Ασκληπείου Βούλας

***Παθολοανατομικό Εργαστήριο 6ου Νοσοκομείου Ι.Κ.Α Αθηνών

Το λέμφωμα τύπου malt ανήκει στα B-NHL (εξωλεμφαδενικά λεμφώματα B-κυτταρικής προελεύσεως). Προέρχεται από τον ειδικό λεμφικό ιστό των βλεννογόνων, ο οποίος ιστολογικά ανευρίσκεται στο βλεννογόνο του εντέρου και επίκτητα στον στόμαχο μετά από αντιγονικό ερεθισμό. Η πλειονοτης των malt λεμφωμάτων εμφανίζεται συχνότερα σε άνδρες της 7ης και 8ης δεκαετίας ζωής. Εντοπίζεται συχνότερα στον στόμαχο 40 - 50 % των περιπτώσεων και ακολουθεί η εντόπιση στο λεπτό και στο παχύ έντερο και ακόμα σπανιότερα και στον οισοφάγο.

Περιγραφή περιπτώσεως:

Ασθενής Κ.Χ. γυναίκα 63 ετών, εισήχθη στο Νοσοκομείο εκτάκτως σε ημέρα Γενικής εφημερίας με αιτία εισόδου : οξεία χολοκυστίτιδα και λέμφωμα λεπτού εντέρου (που διεγνώσθη πρόσφατα εξωκλινικά).

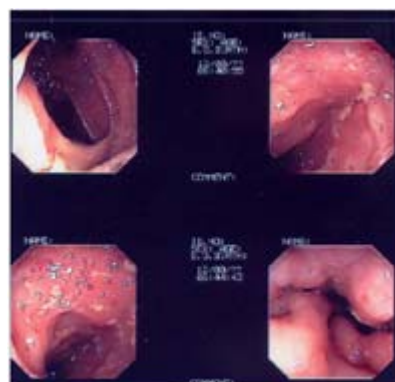
Αναφέρει εμπύρετη συνδρομή από 24ώρου, βύθιο άλγος στο δεξιό υποχόνδριο αρχό-μενο μετά από λήψη γεύματος από 48ώρου, επιγαστραλγία, έμετο με τροφώδη περιεχόμενο, μετεωρισμό και διαρροϊκή συνδρομή αρχόμενη από 2μήνου που δεν υφίετο με τη συνήθη αντιδιαρροϊκή αγωγή.

Από το ιστορικό της σημειώνεται νοσηλεία προ 8μήνου σε Κλινική όπου εισήχθη με αιτία εισόδου « ατελής αποφρακτικός ειλεός ». Υποβλήθηκε κατά τη διάρκεια της νοσηλείας της σε εργαστηριακό και παρακλινικό απεικονιστικό έλεγχο (Αξονική τομογραφία κοιλίας, βαριούχο υποκλυσμό) και δεν απεδείχθη η αιτιολογία του ειλεού. Εξήλθε λαβούσα οδηγίες, φαρμακευτική αγωγή και σύσταση για έλεγχο του λεπτού εντέρου με εντερόκληση. Μετά την έξοδο της υπεβλήθηκε σε ολική κολοσκόπηση και τελική ειλεοσκόπηση.

Διαπιστώθηκε ότι: «ο τελικός ειλεός και σε απόσταση 20εκ. περίπου από την ειλεοτυφλική βαλβίδα ήταν οιδηματώδης με πολλαπλές μικροπετέχειες, πολλαπλές μικροεξελκώσεις, με βλενώδες και βλεννοτυώδες εξίδρωμα και οζόμορφη εμφάνιση, ενώ σε κατά τόπους περιοχές παρουσιάζε στενώσεις που μόλις επέτρεπαν τη δίοδο του ενδοσκοπίου (Εικ 1,2). Όλες οι μοίρες του παχέος εντέρου είχαν φυσιολογικό βλεννογόνο».



Εικόνα 1



Εικόνα 2

Ελήφθησαν βιοψίες που απέδειξαν: «Διήθηση βλεννογόνου τελικού ειλεού από διάχυτο Non-Hodgkin λέμφωμα B κυτταρικού ανοσοφαινότυπου με μορφολογία και χαρακτηριστικά συμβατά με Non-Hodgkin λέμφωμα από Β λεμφοκύτταρα της οριακής ζώνης τύπου MALT»

Από το ατομικό αναμνηστικό αναφέρει σκωληκοειδεκτομή προ 30ετίας, φλεβική ανεπάρκεια κάτω ακρών, ιστορικό αμυγδαλίτιδων.

Από την κλινική εξέταση:(Α.Π.:110 - 70 mmHg, Σφύξεις : 72/min). Η ακρόαση του αναπνευστικού και της καρδιάς δεν παρουσίαζαν επιπρόσθετους παθολογικούς ήχους. Η σύσταση της κοιλίας παρουσίαζε ευαισθησία και σύσπαση στο δεξιό υποχόνδριο χωρίς περιτοναϊσμό κατά την επιπολής ψηλάφηση με σημείο Murphay θετικό και κατά την εν τω βάθη ψηλάφηση διαπιστώθηκε ανώδυνη μάζα στον δεξιό λαγόνιο βόθρο. Η δακτυλική εξέταση ήταν αρνητική.

Από τις αιματολογικές εξετάσεις τη ημέρα εισαγωγής: WBC 8720/ul (N:54.3%, L:36.9%, M:5.7%, E:2.8%, B:0.35), HCT : 37.9%, HGB : 11.5 g/dl, PLT : 447000 /ul, RBC: 4.70 x 10⁶/ul, MCV : 79.1 fl, MCH :24.0pg , Σάκχαρο:108mg/dl,Ουρία:46mg/dl, Κρεατινίνη 1.07 mg/dl, Na: 144 mEq/l, K: 5.4 mEq/l, Ca: 9.0 mg/dl, χολερυθρίνη ολική: 0.4 mg/dl - άμεση 0.10 mg/dl,ουρικό οξύ: 4.6 mg/dl, LDH: 266 U/L, SGOT: 15 U/L,SGPT: 22 U/L, Γgt: 20 U/L.

Από την ακτινογραφία κοιλίας (σε ορθία θέση): Υδραερικά επίπεδα σε τρεις έλικες του λεπτού εντέρου.

Από την ακτινογραφία θώρακος: χωρίς παθολογικά ευρήματα.

Από το υπερηχοτομογράφημα κάτω κοιλίας: «Δίνεται εντύπωση τμήματος εντέρου με διαταραχή της φυσιολογικής του ηχομορφολογίας του και αυξημένη ηχογένεια στο παρακείμενο μεσεντέριο λίπος. Επίσης παρατηρήθηκε συμπαγές ωοειδές μόρφωμα με ομαλά όρια στον αριστερό λαγόνιο βόθρο, διαμέτρου 18χιλ. που είναι πιθανώς λεμφαδένας».

Από το υπερηχοτομογράφημα άνω κοιλίας: «Ήπαρ φυσιολογικό ως προς το μέγεθος, με αύξηση της ηχοαντανακλαστικότητας συμβατή με λι-πώδη εκφύλιση, χωρίς εμφανή εστιακή αλλοίωση. Η Χοληδόχος Κύστη παρουσίαζε εικόνα λιθίασης με πάχυνση του τοιχώματος αυτής και διάταση της. Τα ένδο - έξω ηπατικά χολαγγεία ήταν χωρίς διάταση. Το πάγκρεας δεν παρου-σίαζε ηχοπαθολογικά ευρήματα (Εικ. 3)



Εικόνα 4

Από την Γαστροσκόπηση: «ο Οισοφάγος, και το Καρδιακό στόμιο ήταν Κ.Φ. Ο θόλος και το σώμα του στομάχου, από όπου επάρθηκαν βιοψίες, καθώς το άντρο, το πυλωρικό στόμιο και ο βολβός του 12δακτύλου παρουσίαζαν υπεραιμία, οίδημα και διάσπαρτα πολυποειδή επάρματα του βλενογόνου. Η προπυλωρική περιοχή ήταν παραμορφωμένη».

Υ.Τ. άνω - κάτω κοιλίας (με σκιαγραφικό):Ήπαρ, σπλήνας, πάγκρεας, νεφροί και επινεφρίδια χωρίς εστιακές αλλοιώσεις. Λίθος εντός της χοληδόχου κύστης χωρίς σύνοδο διάταση των ενδό ? έξω ηπατικών χοληφόρων. Οιδηματώδης απεικόνιση των ελίκων της νήστιδος καθώς και του τελικού ειλεού συμπεριλαμβανόμενης και της ειλεοτυφλικής βαλβίδας με σύνοδο παρουσία διογκωμένων μεσεντέριων λεμφαδένων. Υπόνοια φλεγμονώδους νόσου του εντέρου».

Η ασθενής αντιμετώπιστηκε χειρουργικά. Μετά τη διάνοιξη της περιτοναϊκής κοιλότητας και κατά την ψηλάφηση, διαπιστώθηκε οξεία χολοκυστίτιδα με εικόνα ύδρωπα αυτής λόγω ενσφηνωμένου λίθου στον χώρο του Hartman. Έγινε Retrograde χολοκυστεκτομή και κινητοποίηση κατά Kocher του 12δάκτυλου για ψηλαφητικό έλεγχο του χοληδόχου πόρου, που δεν απέδειξε λιθισιακό περιεχόμενο.

Ακολούθησε εντερεκτομή Λεπτού Εντέρου μήκους περίπου 30εκ., και αποκατάσταση της συνέχειας του λεπτού εντέρου με τελικοτελική αναστόμωση αυτού. Κατά την ψηλάφηση των λεμφαδένων της περιτοναϊκής κοιλότητας διαπιστώθηκαν διηθημένοι οι πυλωρικοί, οι ηπατικοί, οι δεξιοί γαστροεπιπλοϊκοί λεμφα-δένες καθώς και οι λεμφαδένες της ρίζας του μεσεντερίου όπως και ομάδων του μεσεντερίου σύστοιχα της βλάβης.

Μετά τη χειρουργική αντιμετώπιση της ασθενούς και αφού η μετεγχειρητική πορεία υπήρξε ομαλή, παραπέμφθηκε σε αιμα-τολόγο-ογκολόγο για περαιτέρω αντιμετώπιση της καταστάσεώς της. Υποβλήθηκε σε χημειο-θεραπεία με σχήμα COP (κυκλοφωσφαμίδης, βινκριστίνης και πρεδνιζόνης).

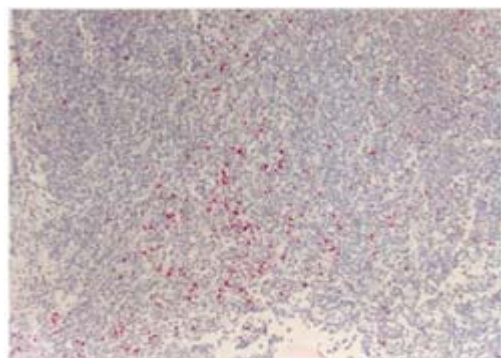
Η ιστολογική εξέταση απέδειξε «νεοπλασματικό όγκο που καταλάμβανε όλο το πάχος του τοιχώματος του λεπτού εντέρου και αντιστοιχούσε σε κακοήγη λεμφουπερπλαστική επεξεργασία από μικρά λεμφοκύτταρα (κεντροκύτταρα και πλασματοκύτταρα) με ήπια μιτωτική δραστηριότητα και ατυπία.

Η ανοιστοχημική διερεύνηση με ειδικά μονοκλωνικά αντισώματα έδειξε ότι ο λεμφικός πληθυσμός ήταν θετικός στο αντίσωμα CD20, CD79 (Εικ. 7,8) και αρνητικός στο CD10(-) και CD5(-).

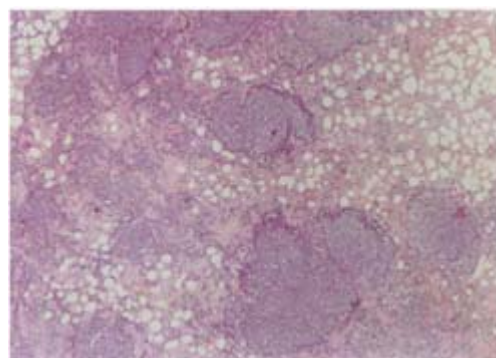
Ο δείκτης κυτταρικού πολλαπλασιασμού K67 ήταν θετικός σε ποσοστό 10% (Εικ. 4) των λεμφοκυττάρων ενώ ο δείκτης Bcl2 (κυτταρική απόπτωση) ήταν θετικός (Εικ. 6).

Τα ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά σε συνδυασμό με τα ιστολογικά ευρήματα οδηγούν στη διάγνωση λεμφώματος μη Hodgkin B κυτταρικής (low grade) σειράς και ενδεικτικά λεμφώματος MALT».

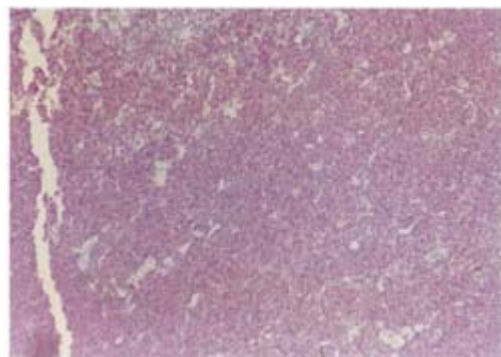
Η ιστολογική εξέταση της χοληδόχου απέδειξε «Πάχος τοιχώματος έως 0.8εκ ενώ παρατηρήθηκαν αλλοιώσεις χολοκυστίτιδας με ήπια χοληστερίνωση του βλεννογόνου. Στοιχεία κακοήθειας δεν βρέθηκαν.»



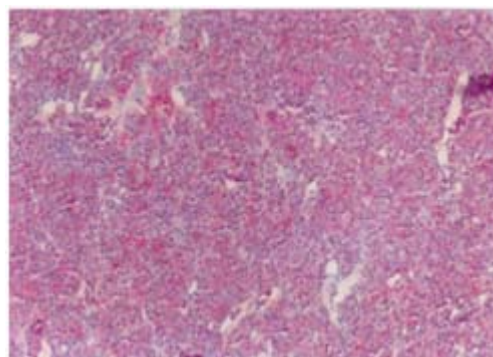
Εικόνα 4



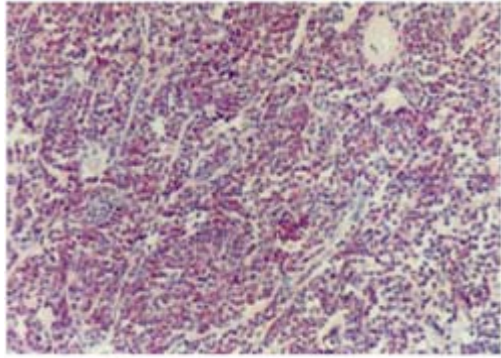
Εικόνα 5



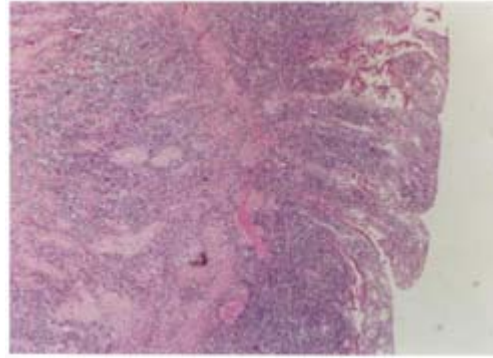
Εικόνα 6



Εικόνα 7



Εικόνα 8



Εικόνα 9

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Με τον όρο *πρωτοπαθές λέμφωμα πεπτικού* εννοούμε non-Hodgkin που εντοπίζεται στο γαστρεντερικό σωλήνα και μόνον, συνήθως στόμαχο, λεπτό έντερο, ειλεοτυφλική βαλβίδα: **α) χωρίς** ψηλαφητούς περιφερικούς λεμφαδένες λόγω νόσου **β) χωρίς** ψηλαφητούς λεμφαδένες μεσοθωρακίου ή οπισθοπεριτοναϊκούς **γ) χωρίς** ήπαρ και σπλήνα διηθημένα από την νόσο παρά μόνο σε διασπορά της. Διηθημένοι λεμφαδένες μπορεί να υπάρχουν **μόνον** επιχώριοι και κατά κανόνα υπάρχει φυσιολογικό περιφερικό αίμα όταν διαγιγνώσκετε η νόσος. Στη δική μας περίπτωση βρέθηκαν διογκωμένοι οι επιχώριοι λεμφαδένες, ενώ από το περιφερικό αίμα χαρακτηριστική ήταν η άνοδος των αιμόπεταλιών.

Τα πρωτοπαθή λεμφώματα στομάχου εμφανίζουν αυξημένη επίπτωση στο Δυτικό κόσμο ενώ του λεπτού εντέρου στη Μέση Ανατολή (25% μεταξύ των λεμφωμάτων). Αντίθετα, το περιστατικό που συζητάμε, η εντόπιση ήταν στο λεπτό έντερο γεγονός σπάνιο για τα ελληνικά δεδομένα. Γενικά η πιο συχνή εντόπιση εμφανίζεται στο στόμαχο (40 ?50 %) ακολουθεί το λεπτό έντερο (30 ? 35%) μετά η ειλεοτυφλική βαλβίδα (12%) και πολύ σπάνια ο οισοφάγος και το παχύ έντερο. Πιο συχνά απαντούν στους άνδρες μεγάλης ηλικίας και υπάρχει αυξημένη επίπτωση στη 7η και 8η δεκαετία. Ακόμα μια αντίθεση μια και στη δική μας περίπτωση πρόκειται για γυναίκα ηλικίας 62 ετών.

Τα λεμφώματα του γαστρεντερικού ταξινομούνται ως εξής:

1. Β - κυτταρικής προέλευσης
 - Λεμφώματα τύπου MALT
 - 1 Χαμηλού βαθμού κακοήθειας
 - 2 Υψηλού βαθμού κακοήθειας
 - Ανοσουπερπλαστική νόσος λεπτού εντέρου
 - Λεμφώματα μανδύα
 - Λεμφώματα Burkitt's
2. Τ - κυτταρικής προέλευσης
 - Τ - λεμφώματα με εντεροπάθεια
 - Τ - λεμφώματα χωρίς εντεροπάθεια

Σταδιοποίηση κατά Ann-Arbor τροποποιημένη από τον Musshof το 1996.

Στάδιο Α : Νόσος μόνο στο τοίχωμα στομάχου ή εντέρου.

Στάδιο Β : Β1 Νόσος στους επιχώριους λεμφαδένες κοντά στην πρωτοπαθή εστία.

Β2 Νόσος Στους επιχώριους λεμφαδένες μακριά από την πρωτοπαθή εστία.

Στάδιο Γ : Νόσος και σε λεμφαδένες άνω και κάτω του διαφράγματος

Γs Νόσος και σε σπλήνα.

Γε+s Νόσος και σε σπλήνα και σε λεμφαδένες άνω και κάτω του διαφράγματος.

Στάδιο Δ : Μεταστάσεις στο μυελό των οστών και σε άλλα όργανα. Στη δική μας περίπτωση η νόσος κατατάσσεται στο στάδιο Β1.

Ανευπλοϊδικοί παράγοντες είναι δυνατόν να ενοχοποιούνται για το λέμφωμα λεπτού εντέρου,¹ ενώ για την προσβολή του στομάχου φαίνεται να ευθύνεται κυρίως το ελικοβακτηρίδιο του πυλωρού. Τα συμπτώματα είναι μη ειδικά. Συνήθως εκδηλώνονται με κοιλιακό πόνο, έμετο, ναυτία, μέλαινα και εικόνα απόφραξης. Οι μεσεντέριοι λεμφαδένες συχνά διηθούνται ενώ η εξωκοιλιακή διήθηση είναι σπάνια. Η τελική διάγνωση τίθεται από μια

επιτυχημένη βιοψία και αυτή εξαρτάται από τον αριθμό και το μέγεθος των τεμαχιδίων, τη χρήση ειδικής λαβίδας και την εμπειρία του ενδοσκόπου.

Η κλινική συμπεριφορά δεν είναι τόσο ευοίωνη. Πενταετής επιβίωση αναφέρεται στο 44% έως 55% στα χαμηλής και στο 25% έως 77% στα υψηλής κακοήθειας. Ο βαθμός κακοήθειας και το στάδιο αποτελούν σημαντικούς προγνω-στικούς παράγοντες.

Χειρουργική μπορεί να είναι η μοναδική θεραπεία στα στάδια B1 και B2 κατά Musshof. Συμπληρωματική χημειοθεραπεία πρέπει να εφαρμόζεται οπωσδήποτε από το στάδιο B2 και μετά. Εφαρμόζεται σχήμα COP ή CHOP. Τελευταίες μελέτες μιλούν για αντιμετώπιση της νόσου με χρήση αντιβιοτικών κυρίως τετρακυκλίνης.⁴

Βιβλιογραφία:

1. Krugmann J, Gschwendtner A, Mairinger T, Fend F. DNA ploidy in gastrointestinal B-cell lymphomas. An image analysis study of 43 cases. *Anal Quant Cytol Histol* 2003;25(1):31-8. [[PubMed](#)]
2. Lopicard A, Lamarque D, Levy M, Copie-Bergman C, Chaumette M, Haioun C, Anglade MC, Delchier JC. Duodenal mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma : treatment with oral cyclophosphamide. *Am J Gastroenterol* 2000;95(2):236-9. [[PubMed](#)]
3. Stephen MR, Farquharson MA, Sharp RA, Jackson R. Sequential malt lymphomas of stomach, small intestine, and gall bladder. *J Clin Pathol* 1998;51(1):77-9. [[PubMed](#)]
4. Zamir A, Parasher G, Moukarzel AA, Guarini L, Zeien L, Feldman M. Immunoproliferative small intestinal disease in a 16-year-old boy presenting as severe malabsorption with excellent response to tetracycline treatment. *J Clin Gastroenterol* 1998;27(1):85-9. [[PubMed](#)]
5. Matsumoto S, Kinoshita Y, Fukuda H, Waki S, Asahara M, Matsushima Y, Kawanami C, Fujimori T, Chibat T. "Mediterranean Lymphoma" treated with antibiotics. *Intern Med* 1996;35(12):961-5. [[PubMed](#)]
6. Α.Ανδρουλάκης, Ι.Γκιγκόντη, Ε.Πατσούρης, Χ.Κίππας : Λεμφώματα Γαστρεντε-ρικού σωλήνα. *Αρχεία Παθολογικής Ανατομικής* 1995 Αυγ. 2(2).

Last Updated (Τρίτη, 27 Ιανουάριος 2009)

Close Window