

ΕΝΩΣΗ ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟΥ ΠΡΟΣΩΠΙΚΟΥ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟΥ «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»
ΤΕΤΑΡΤΗ 21 ΜΑΙΟΥ 2019- «ΔΩΜΑ» ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΥ

Γυναίκα 52 ετών με υποτροπιάζον κοιλιακό άλγος,
εμπύρετο απώλεια βάρους

ΑΠΕΙΡΑΝΘΙΤΗ ΚΑΤΕΡΙΝΑ
Δ' ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ: Γ. ΜΑΡΑΚΟΜΙΧΕΛΑΚΗΣ

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Βιοψία μεσεντερίου λίπους υπό U/S καθοδήγηση:



Μη ειδικού τύπου φλεγμονώδεις και σκληρυντικές αλλοιώσεις μεσεντερίου



ΣΚΛΗΡΥΝΤΙΚΗ ΜΕΣΕΝΤΕΡΙΤΙΔΑ

ΣΚΛΗΡΥΝΤΙΚΗ ΜΕΣΕΝΤΕΡΙΤΙΔΑ

- Μη ειδική φλεγμονή του λιπώδους ιστού του μεσεντερίου και του μεσόκολου που χαρακτηρίζεται από ποικίλης έκτασης ίνωση και νέκρωση
- Σπάνια (0.6%-1%)
- 5η-7η δεκαετία, μέσος όρος ηλικίας 65 έτη
- Άνδρες > Γυναίκες

ΕΝΑΛΛΑΚΤΙΚΟΙ ΟΡΙΣΜΟΙ

Mesenteric panniculitis

Mesenteric lipodystrophy

Mesenteric lipogranuloma

Liposclerotic mesenteritis

Idiopathic mesenteric fibrosis

Weber-Christian disease variant/systemic panniculitis

Misty mesentery

Retractile mesenteritis

Xanthogranuloma

Systemic nodular panniculitis

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

80% χρόνια, σταθερή ή αργά εξελισσόμενη πορεία έως και αυτόματη υποχώρηση

20% επιπλοκές :

1. Ειλεός (24%)
2. Αποφρακτική ουροπάθεια/νεφρική ανεπάρκεια (24%)
3. Χυλώδης ασκίτης (14%)
4. Χρόνια μεσεντέρια ισχαιμία (3%)

ΑΙΤΙΟΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

- Προηγούμενες χειρουργικές επεμβάσεις-κοιλιακό τραύμα
- **Αυτοανοσία:**
Riedel θυρεοειδίτιδα, πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα, οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση, IgG4-σχετιζόμενη νόσος (IgG4-RD), υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα, αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, ΣΕΛ, ρευματοειδής αρθρίτιδα, μικτή νόσος του συνδετικού ιστού, κοιλιοκάκη, σκληρόδερμα

- **Παρανεοπλασματικό σύνδρομο:**

Non-Hodgkin λέμφωμα, πολλαπλό μυέλωμα, καρκινοειδές, μελάνωμα, συμπαγείς όγκοι (μαστού, πνεύμονα, ΓΕΣ, ουροποιογεννητικού), μεσοθηλίωμα

- **Λοίμωξη:**

Φυματίωση, τυφοειδής πυρετός, σύφιλη, ελονοσία, ρευματικός πυρετός, νόσος Whipple, κρυπτόκοκκος, σχιστοσωμίαση, HIV

- **Φάρμακα:**

Παροξετίνη, περγολίδη

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Ασυμπτωματική (10-15%)- τυχαίο εύρημα στον απεικονιστικό έλεγχο

Κοιλιακό άλγος (30-70%)

Κακουχία, εμπύρετο, απώλεια βάρους (20-23%)

Διαταραχές κενώσεων (διάρροια ή δυσκοιλιότητα) (20%)

Ψηλαφητή κοιλιακή μάζα (εν τω βαθει+ασαφώς αφοριζόμενη) (35-50%)

Διάταση και ευαισθησία της κοιλίας (10-15%)

Περιτονίτιδα, ασκίτης σπάνια

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Αυξημένοι δείκτες φλεγμονής (ΤΚΕ, CRP) (80%)

Αναιμία (16%)

Υποαλβουμιναιμία (6%)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Συνήθως τυχαίο απεικονιστικό εύρημα

Εξέταση εκλογής: CT κοιλίας (υψηλή ευαισθησία, χαμηλή ειδικότητα)

GOLD STANDARD: βιοψία μεσεντερίου μέσω λαπαροτομίας/
λαπαροσκόπησης

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

1. Εστιακές εναποθέσεις μαζών ιστού (10cm), ινώδεις ή φλεγμονώδεις, κυρίως στο μεσεντέριο του λεπτού εντέρου (60%) και σπανίως σε μεσόκολο, περιπαγκρεατική περιοχή, επίπλουν, οπίσθιο περιτόναιο ή πύελο.
2. Δακτύλιοι λίπους (halo sign) κοντά στα μεσεντέρια αγγεία (50-90%)/ εικόνα ψευδοκάψας (60%)
3. Ανωμαλίες αγγείων-μικροέμφρακτα/θρομβώσεις (>50%)
4. Επασβεστώσεις 20% (νέκρωση λίπους)
5. Κοιλιακή λεμφαδενοπάθεια (20-40%)
6. Διάχυτη ενίσχυση σκιαγράφησης μεσεντέριου λίπους(Misty mesentery)

Δακτύλιος λίπους
(Fat ring)

Ψευδοκάψα



Μακροσκοπικά:

- Τύπος I (42%): διάχυτη πάχυνση του μεσεντερίου (έως 10cm)
- Τύπος II (32%): μονή διακριτή μάζα στην περιοχή του μεσεντερίου της νήστιδας με λεία ή πολυλοβωτή επιφάνεια
- Τύπος III (26%): πολλαπλές διακριτές μάζες

Μικροσκοπικά:

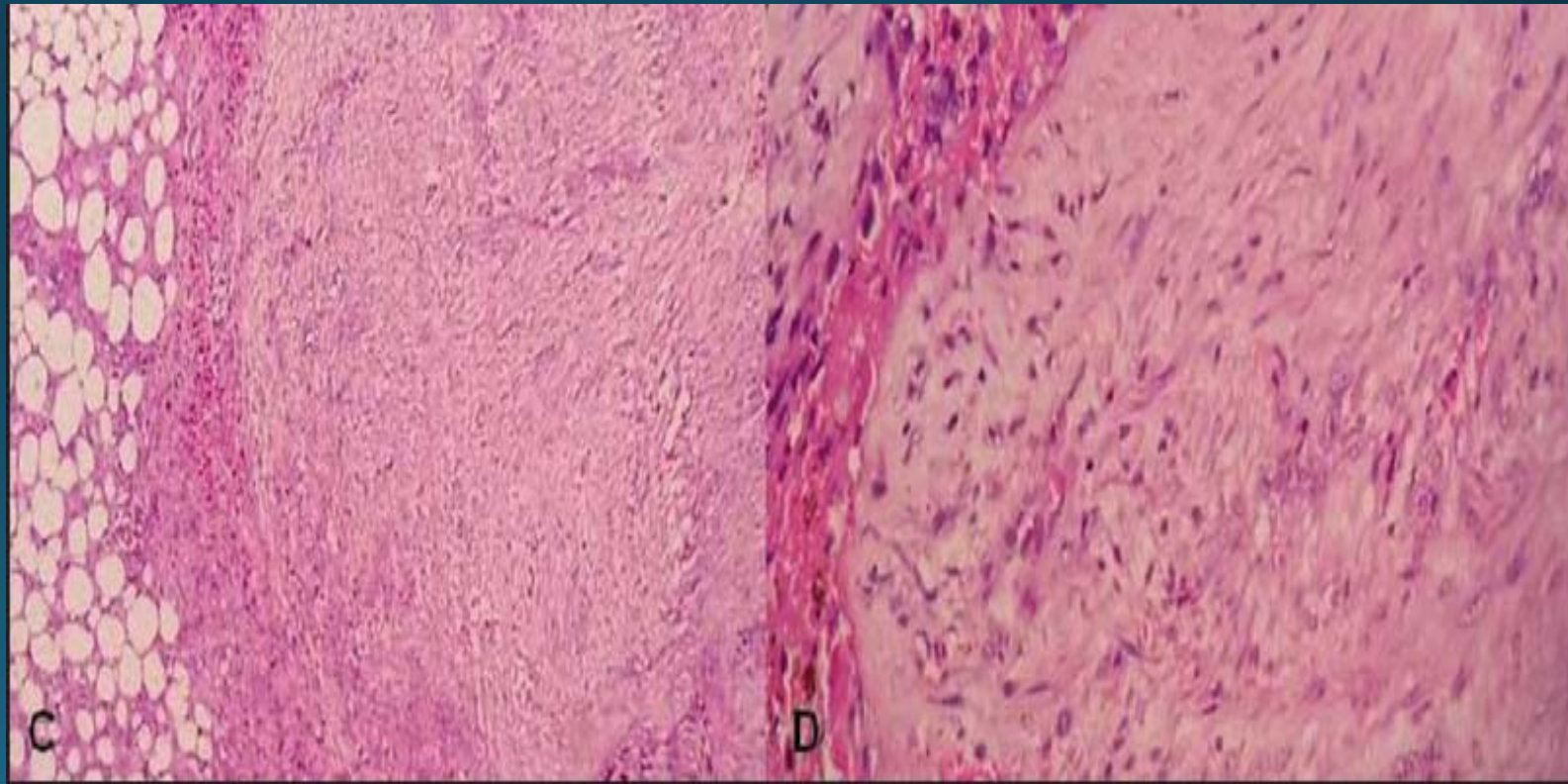
Αντικατάσταση του λιπώδους ιστού από ίνωση και φλεγμονώδη κύτταρα
(λεμφοκύτταρα, πολυμορφοπύρηννα)

Ανοσοιστοχημεία:

CD117/c-kit (-)

beta catenin (-)

SMA (+)



ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Non-Hodgkin λέμφωμα
- Καρκινοειδές
- Καρκινωμάτωση περιτοναίου
- Δεσμοειδείς όγκοι μεσεντερίου (οικογενής αδενωματώδης πολυποδίαση)

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Πρεδνιζόνη 40mg, σταδιακή μείωση σε 3 μήνες+

Ταμοξιφαίνη 20mg επί μακρόν

Μη ανταπόκριση στην ταμοξιφαίνη/παρενέργειες
Αζαθειοπρίνη (2 to 2.5 mg/kg/d), πεντοξυφυλλίνη, κυκλοφωσφαμίδη
(2mg/kg), θαλιδομίδη 200mg, κολχικίνη 1mg

Πτωχή ανταπόκριση στη θεραπεία με γλυκοκορτικοειδή

- Διάρκεια συμπτωμάτων > 1 μήνα
- Παρουσία αυτοάνοσου νοσήματος
- Χαμηλή τιμή αλβουμίνης ορού

Περισσότερες πιθανότητες για καλή ανταπόκριση στη θεραπεία

- Κοιλιακή ευαισθησία
- Λευκοκυττάρωση

Σκληρυντική μεσεντερίτιδα + Μόρφωμα με πολυλοβωτή παρυφή στην αριστερή
ωοθήκη (Ca ωοθήκης?)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ



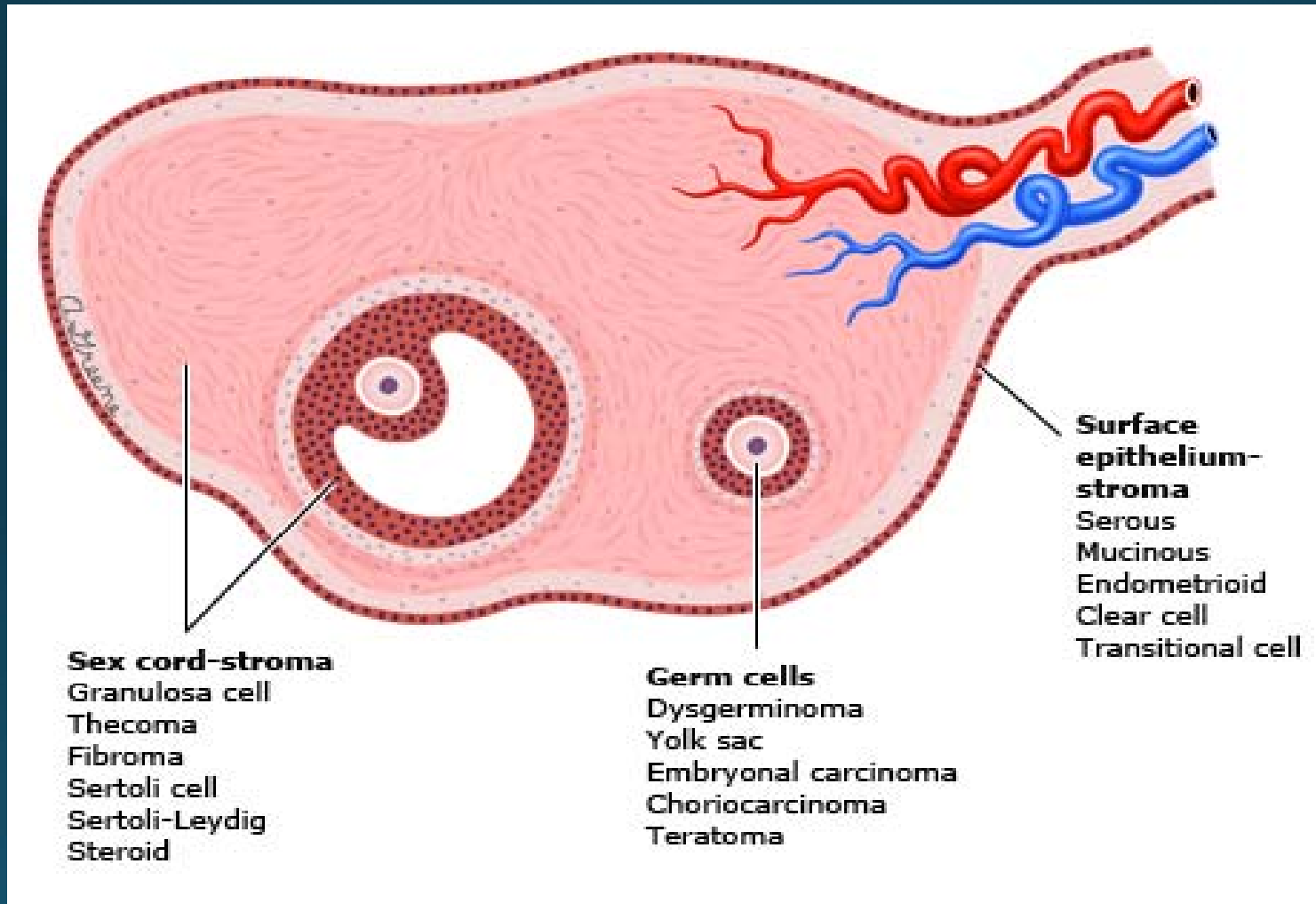
Λαπαροτομία + ωοθηκεκτομή (βιοψία)

ΠΑΘΑΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ

Στρωματικός όγκος από κύτταρα γεννητικής ταινίας του τύπου του ωχρινοποιούμενου θηκώματος με σκληρυντική μεσεντερίτιδα/περιτονίτιδα

LUTEINIZED THECOMA ASSOCIATED WITH SCLEROSING MENTERITIS /
PERITONITIS (WHO 2014)

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΩΝ ΩΟΘΗΚΗΣ



Ηλικία	<20	20-50	>50
Επιθηλιακός	29%	71%	81%
Από τα γεννητικά κύτταρα	59%	14%	6%
Από το στρώμα	8%	5%	4%
Μεσεγχυματικής προέλευσης	4%	10%	9%

ΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΑ ΠΡΟΕΡΧΟΜΕΝΑ ΑΠΟ ΤΟ ΣΤΡΩΜΑ

1. Όγκοι από τα κοκκώδη κύτταρα και από την θήκη
 - Όγκος από κοκκώδη κύτταρα
 - Ίνωμα
 - Θήκωμα
 - Ωχρινοποιούμενο θήκωμα που σχετίζεται με σκληρυντική μεσεντερίτιδα/περιτονίτιδα
 - Ινοθήκωμα
2. Όγκοι από τα κύτταρα του Sertoli και του Leydig
 - Αρρενοβλάστωμα
 - Όγκος από κύτταρα του Sertoli
3. Γυνανδροβλάστωμα
4. Όγκοι από λιπώδη κύτταρα

LUTEINIZED THECOMA ASSOCIATED WITH SCLEROSING MEENTERITIS / PERITONITIS

1^η περιγραφή 1994 (Clemnet et al)

Σπάνιος (<1% των νεοπλασμάτων ωοθήκης)

Συμπαγής, καλοήθης όγκος. Συχνή η αμφοτερόπλευρη εντόπιση

Μεγάλο εύρος ηλικιών (18-65 ετών)

Ορμονικά μη λειτουργικός όγκος

Παθογενετικός μηχανισμός: άγνωστος

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΜΦΑΝΙΣΗ

- Κοιλιακό άλγος
- Μετεωρισμός, διάταση κοιλίας
- Ασκίτης
- Ναυτία, έμετοι, ανορεξία, απώλεια βάρους
- Αιματουρία, διαταραχές εμμήνου ρύσης
- Οξεία κοιλία-περιτονίτιδα
- Συμφύσεις, ειλεός
- Συρίγγια

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

U/S: υποηχογενείς συμπαγείς όγκοι με οπίσθια ακουστική σκιά

CT: υπόπυκνοι με όψιμη σκιαγραφική ενίσχυση, συχνά με αποτιτανώσεις

MRI: πολύ χαμηλό σήμα στις T2 προσανατολισμού ακολουθίες και ποικίλης έντασης, ομοιογενή σκιαγραφική ενίσχυση.

ΙΣΤΟΠΑΘΟΛΟΓΙΑ

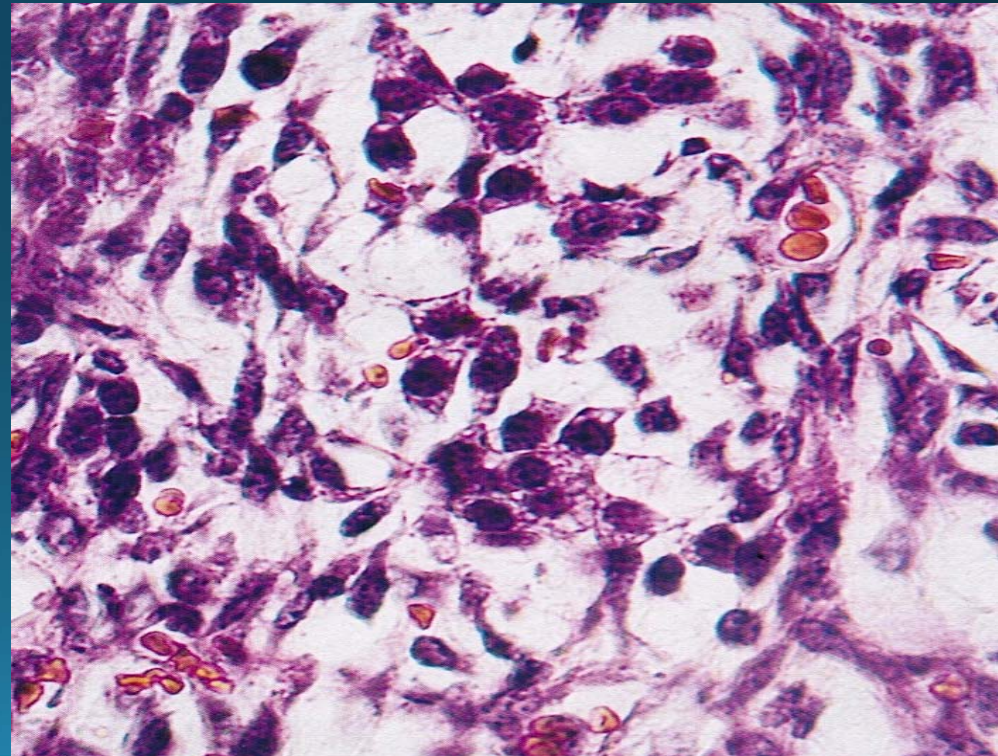
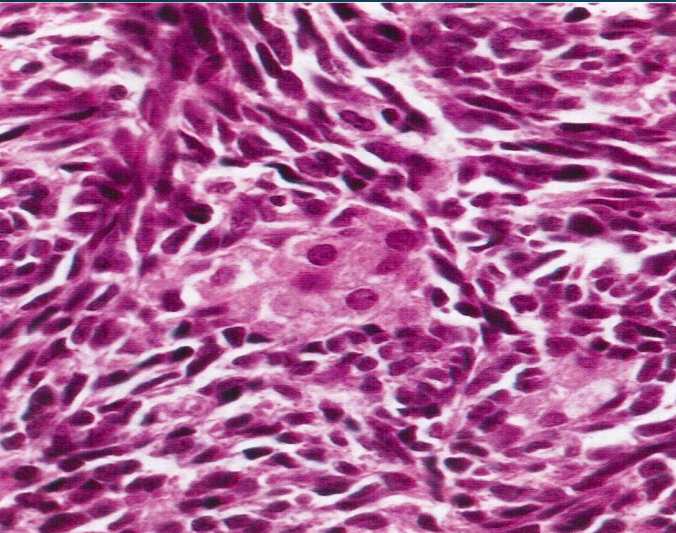
Μακροσκοπικά:

- Συμπαγής όγκος με επιφάνεια λεία, πολυποειδή, λοβωτή ή «εγκεφαλοειδή» (cerebriform)
- Κιτρινωπή εμφάνιση
- Μέγεθος 5-10cm (έως και 40cm)



Μικροσκοπικά:

- Έντονη κυτταροβρίθεια.
- Κύτταρα πλούσια σε λιπίδια, ινοβλάστες, ατρακτοειδή κύτταρα, αθροίσεις ωχρινοποιημένων κυττάρων
- Μέτρια έως μεγάλη μιτωτική δραστηριότητα
- Περιοχές με οίδημα και αιμορραγία.
- Απουσία νεκρώσεων



Ανοσοιστοχημεία:

Μη παθολογικό ανοσοιστοχημικό προφίλ

Ωχρινοποιούμενα κύττατα: alpha-inhibin (+), calretinin (+),
CD56 (+)

Ατρακτοειδή κύτταρα: alpha-smooth muscle actin (SMA) (+),
desmin (+)

ER (+), PR (+)

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Case report 1

Ovarian luteinized thecoma with sclerosing peritonitis in an adult woman treated with leuprolide and toremifene in complete remission at 5 years.
Bianco R, Gynecol Oncol. 2005

42 ετών

Ολική υστερεκτομή μετά εξαρτημάτων

Μη ανταπόκριση στην υδροκορτιζόνη

Μη στεροειδές αντιοιστρογόνο (τορεμιφαίνη 60mg/d)

LHRH ανάλογο (λευπρολίδη 3.75mg/ μήνα για ένα έτος)

Follow-up: 5 έτη

Case report 2

Luteinized thecoma associated with sclerosing peritonitis- conservative surgical approach followed by corticosteroid and GnRH agonist treatment
Schonman R, Gynecol Oncol. 2008

25 ετών

Συμφυσιόλυση, επιπλεκτομή, σφηνοειδής εκτομή ωοθήκης

Υδροκορτιζόνη 500mg/d για 8 ημέρες, σταδιακή μείωση, pos
πρεδνιζόνη 2.5mg/d (συνολική διάρκεια θεραπείας 5 εβδομάδες)

Εφάπαξ δόση GnRH αγωνιστή (im λευπρολίδη 3.75mg)

Follow-up: 15 μήνες

Case report 3

Long term control of luteinized thecoma with sclerosing peritonitis with leuprorelin and tamoxifen treatment.

Muratori L, Gynecol Oncol Rep. 2019

18 ετών

Αριστερή ωοθηκεκτομή

Ταμοξιφαίνη 20mg/d για 10 έτη

Λευπρολίδη 3.75mg/μηνιαίως για 5 έτη

Follow-up: 10 έτη

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Το ωχρινοποιούμενο θήκωμα με σκληρυντική μεσεντερίτιδα/περιτονίτιδα (LTPS) συνιστά ξεχωριστή οντότητα στην επίσημη κατηγοριοποίηση κατά WHO/2014
- Εξαιρετικά σπάνιος (30 κλινικές περιπτώσεις στη βιβλιογραφία)
- Καλοήθης πορεία
- Υψηλή νοσηρότητα λόγω επιπλοκών της σκληρυντικής μεσεντερίτιδας (ειλεός, συμφύσεις, συρίγγια, περιτονίτιδα)

- Κλινικά μπορεί να εκδηλωθεί με κοιλιακό άλγος, ευαισθησία και διάταση κοιλίας, ασκτική συλλογή και ειλεό
- Εκφράζει υποδοχείς προγεστερόνης και οιστρογόνων ανοσοιστοχημικά
- Θεραπεία: χειρουργική αφαίρεση του όγκου και ακολούθως αγωγή με ταμοξιφαίνη, GnRH ανάλογα ή κορτικοστεροειδή