
Πρωτοπαθές σπληνικό λέμφωμα ως σπάνια αιτία υπεζωκοτικής συλλογής

Μιχαηλίδης Β., Αντωνιάδου Μ., Σιώπη Δ., Σέρασλη Ε.,
Μυλωνάκη Ε., Γκέγκας Θ., Σχιζοδήμος Θ., Τσάρα Β.

**Β΄ Πνευμονολογική Κλινική
ΓΝ "Γ.ΠΑΠΑΝΙΚΟΛΑΟΥ"
Θεσσαλονίκη**

Παρουσίαση περιστατικού

- **Γυναίκα 35 ετών (καταγωγή από Γεωργία)**
 - **Διακομιδή από Περιφερειακό Νοσοκομείο**
 - **Κλινική εικόνα**
 - **Δύσπνοια σταδιακά επιδεινούμενη από 4μήνου**
 - **Πλευροδυνία ΑΡ από 4μήνου, πιο έντονη από 15ημέρου**
 - **Ξηρός βήχας με κιτρινωπή απόχρεμψη περιστασιακά**
 - **Άλγος και διόγκωση στο ΑΡ υποχόνδριο**
-

Ατομικό αναμνηστικό

- Χειρουργική αφαίρεση ωοθηκών προ 3ετίας
 - Καλόηθες τεράτωμα δεξιά
 - Ώριμο κυσταδένωμα άμφω
 - Πριν το χειρουργείο → λήψη αντισυλληπτικών για 2 εβδομάδες → διόγκωση φλεβών γαστροκνημίας
 - Αυχενικό σύνδρομο
 - Πολύτοκος (3 φυσιολογικοί τοκετοί)
 - Μη καπνίστρια
-

Φυσική εξέταση

■ Ζωτικά σημεία

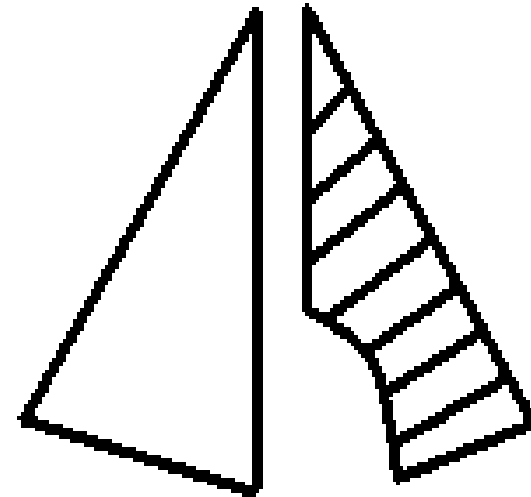
- HR: 82/min
- ΑΠ: 113/65mmHg
- RR: 21/min
- SpO₂: 95% σε FiO₂ 21%
- Θ: 36,5°C

■ Εξέταση πνευμόνων

- ↓ΑΨ ΑΡ
- ↓φωνητικών δονήσεων ΑΡ
- Επικρουστικά αμβλύτητα ΑΡ

■ Εξέταση κοιλίας

- Ψηλαφητός σπλήνας
- Ήπαρ αψηλάφητο
- Εντερικοί ήχοι κ.φ.



Εργαστηριακός έλεγχος

Γενική αίματος

Hb	13,1
WBC	8100
PLT	316000
HCT	40,8

Χρόνοι πήξης

PT	12,5
APTT	39,2
INR	0,97

ABGs
(FiO₂ 21%)

Βιοχημικός έλεγχος

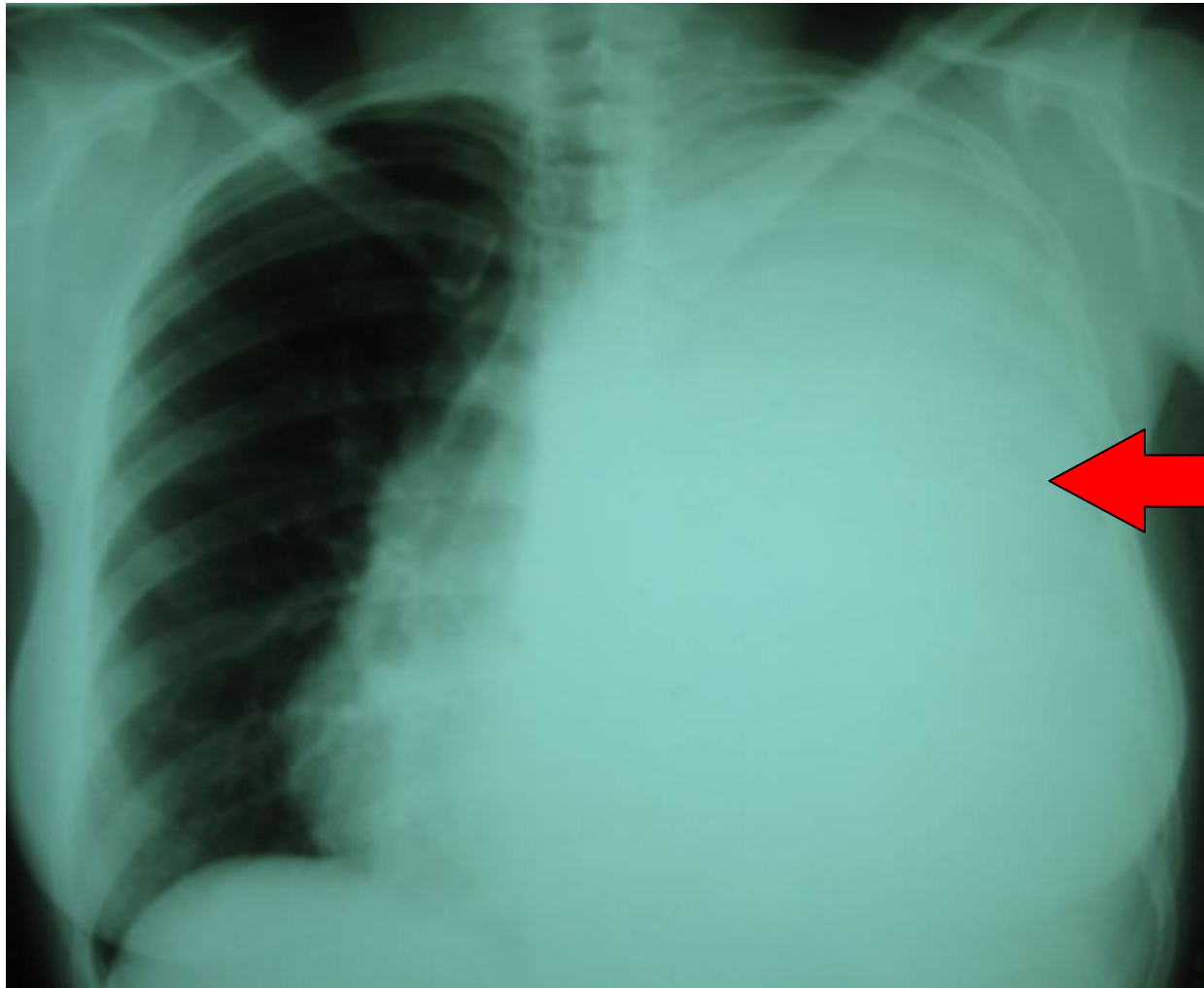
Glu	107	SGOT	24
Ur	28	SGPT	16
Cr	0,8	γGT	22
Na	141	CPK	53
K	4,2	LDH	1433
Ca	9,9	ALP	69
P	3,1	TPro	7,7
Bil	0,39	CRP	5,86

pH	7.43
pCO ₂	37,2
pO ₂	67,4
HCO ₃	24,2
SaO ₂	95%



↑CA-125 (43)

Ακτινογραφία Θώρακα



Πλευριτικό υγρό

- Παρακέντηση με ΕCHO καθοδήγηση
- Αφαιρέθηκαν 1700 ml πλευριτικού υγρού



Οροαιματηρό
Κύτταρα: 1200κκχ
Λεμφοκύτταρα: 50%
HCT: 0,1%
pH: 7,45
ADA: 12,6

Glu: 92
TPro: 6,1
Λευκωματίνη: 3,6
LDH: 3036
Αμυλάση: 40

▶ **Εξίδρωμα με λεμφοκυτταρικό τύπο**

Δ/δ λεμφοκυτταρικού εξιδρώματος

- Φυματίωση
 - Καρκίνος πνεύμονα
 - Σαρκοείδωση
 - Λέμφωμα
 - Ρευματοειδής αρθρίτιδα
 - Πνευμονική εμβολή
 - Νόσος συνδετικού ιστού
 - Μετά από καρδιακή βλάβη
-

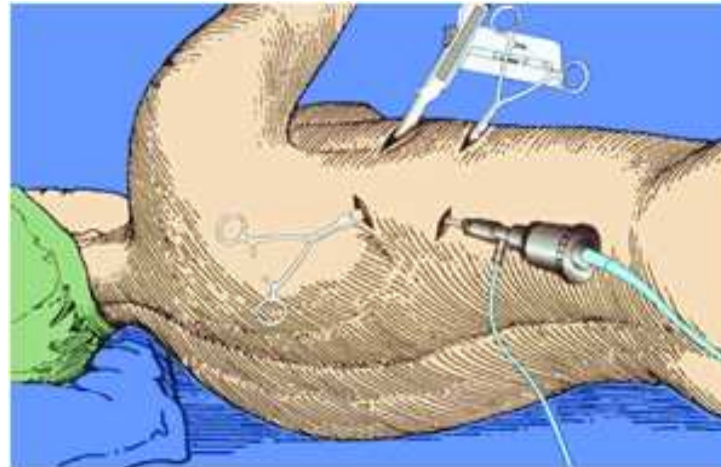
▶ Πλευριτικό υγρό

- Gram χρώση: (-)
- Καλλιέργεια: (-)
- Ziehl-Nielsen: (-)
- Κυτταρολογική εξέταση: (-)

▶ Κολλαγονικός έλεγχος κ.φ.

Video Assisted Thoracic Surgery (VATS)

- Τοποθετήθηκε θωρακοσωλήνας
- Παροχετεύτηκαν 2lt πλευριτικού υγρού
- Ελήφθησαν τεμάχια υπεζωκότα
- Χωρίς μακροσκοπικές βλάβες
- Αποτέλεσμα βιοψίας: (-) για κακοήθεια



CT-θώρακα (μετά VATS)



CT-κοιλίας



Συμπληρωματικός έλεγχος

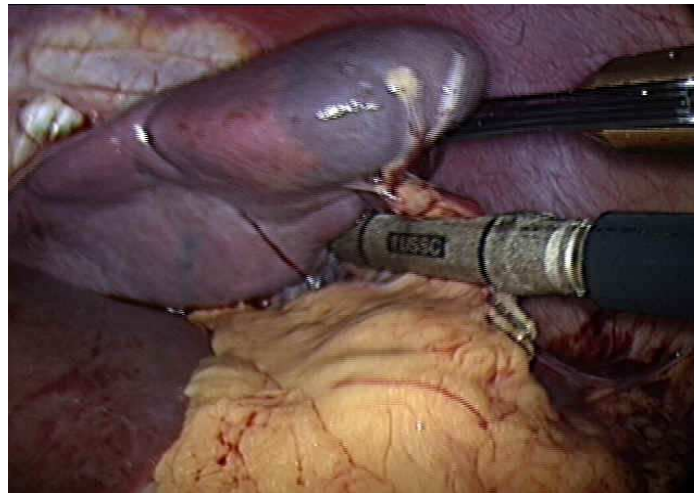
- Κυτταρομετρία ροής
 - Μυελόγραμμα
- Οστεομυελική βιοψία



ΜΗ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ

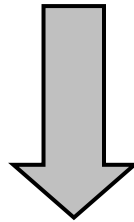
Αντιμετώπιση

- Διενεργήθηκε σπληνεκτομή
- Η ιστολογική εξέταση αποκάλυψε **non-Hodgkin λέμφωμα**, διάχυτο από μεγάλα Β-λεμφοκύτταρα, κεντρολεμφοζιδιακής προέλευσης (θετικότητα στα CD45, CD20, BCL2, BCL6 και CD10)
- Υποχώρηση της πλευριτικής συλλογής



Rapid improvement of massive bloody pleural effusion after splenectomy for splenic marginal zone lymphoma

Okuda M. BMJ Case Rep. 2009

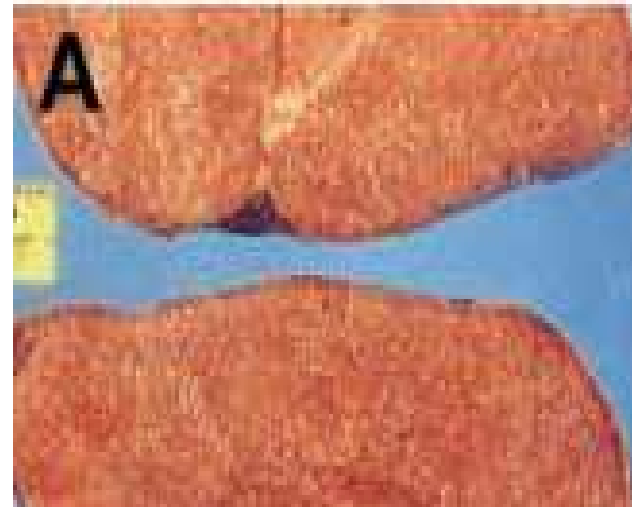


...SMZL in this patient was accompanied by massive bloody pleural effusion. The characteristics of the patient's pleural effusion changed from bloody to transudative after splenectomy, and rapid improvement was observed...

Σπληνικό λέμφωμα οριακής ζώνης (SMZL)

Schmid
(1992)

- Σπάνιο χαμηλής διαφοροποίησης non-Hodgkin λέμφωμα (1% των NHLs) που προέρχεται από το σπλήνα και περιλαμβάνει B κύτταρα οριακής ζώνης (έλλειψη τυποποιημένων διαγνωστικών κριτηρίων)
- Μέση ηλικία: 68 έτη (22-79 ετών)
- Άντρες:Γυναίκες = 1:1,8
- Αργή εξέλιξη (σπάνια επιθετική συμπεριφορά)
- 5ετής επιβίωση: 65-78%



■ Εκτεταμένη μικροοζώδης εμφάνιση

Σπληνικό λέμφωμα οριακής ζώνης (SMZL)

- Εντόπιση: σπλήνας, μυελός οστών και σπανιότερα σε εξωαιμοποιητικές εστίες σε 6,6% (δέρμα, ΚΝΣ, υπεζωκότας-5%)
- Μέτρια ως μεγάλη σπληνομεγαλία (δυσφορία στο αριστερό υποχόνδριο), +/- ηπατομεγαλία, σπάνια λεμφαδενοπάθεια
- Μέτρια αναιμία, θρομβοπενία, ήπια ουδετεροπενία, μεταβολές στα επίπεδα λευκωματίνης, LDH και β₂-μικροσφαιρίνης ορού
- Μπορεί να σχετίζεται με αυτοάνοσα νοσήματα, ιογενείς λοιμώξεις (EBV, HCV) και ελονοσία

Θεραπεία

1. Αποχή από τη θεραπεία (ασυμπτωματικοί ασθενείς)
2. Σπληνεκτομή
3. Ακτινοβολία σπλήνα (εναλλακτική της σπληνεκτομής)
4. Χημειοθεραπεία (προχωρημένο στάδιο)
5. Μονοκλωνικό αντίσωμα ριτουξιμάμπη

American Cancer Society; 2011

Franco V. Blood 2003;101:2464-2472

Hoffman R. Hematology: Basic Principles and Practice; 2009:1281–1292

NHL και πλευριτική συλλογή

Συχνότητα:
ως 20%

■ Μηχανισμοί:

- (1) Υπεζωκοτική διήθηση του όγκου με απόπτωση Ca κυττάρων στον υπεζωκοτικό χώρο **(πιο συχνή)**
- (2) Λεμφική απόφραξη λόγω λεμφωμάτων διήθησης των πνευμονικών και μεσαυλικών λεμφαδένων
- (3) Απόφραξη του θωρακικού πόρου (χυλοθώρακας)
- (4) Λοιμώξεις (κυρίως TB)
- (5) Υπεζωκοτικές βλάβες που οφείλονται σε προηγούμενη ακτινοβολία στο θώρακα
- (6) Χημειοθεραπευτικοί παράγοντες
- (7) Διήθηση από άλλα νεοπλασμάτα

SMZL και πλευριτική συλλογή

Πιθανότερος μηχανισμός



**Άμεση συμπίεση των οπίσθιων λεμφαγγείων
και φλεβών από τον ευμεγέθη σπλήνα**

Συμπέρασμα

- Κατά τη διερεύνηση υπεζωκοτικής συλλογής, που δεν αποδίδεται σε πνευμονική νόσο, απαιτείται αυξημένος δείκτης υποψίας για τη συμμετοχή άλλων συστημάτων
 - Το SMZL αποτελεί σπάνια μορφή των non-Hodgkin λεμφωμάτων με άτυπη κλινική εικόνα και σπάνια εκδήλωση την υπεζωκοτική συλλογή, η οποία υποχωρεί μετά τη σπληνεκτομή
-



ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ