



ΚΛΙΝΙΚΟΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΠΟΓΓΟΕΙΔΟΥΣ ΜΥΚΗΤΙΑΣΗΣ ΣΕ ΠΡΩΙΜΟ ΣΤΑΔΙΟ - ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΔΥΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ

Τούμπα Ιορδάνα¹, Γραμματικοπούλου Ιουλία¹, Δρογγούλα Ουρανία¹, Νιβάτση Παρασκευή¹, Κοκαρίδα Αικατερίνη¹, Γεωργιάδου Αγγελική¹, Γεωργιάδου Θεανώ¹, Σανιδά Αλεξάνδρα¹, Μαγρίζου Αδάσα-Σούλα¹, Χρύσογλου Σοφία-Ιφιγένεια², Βέτσιου Ευαγγελία³, Δελλή Φλωρεντίνα-Σύλβια¹, Παπαγεωργίου Μαρίνα¹, Βενιζέλος Ιωάννης¹, Νικολαΐδου Χριστίνα¹, Βλαχάκη Ευθυμία¹, Γούλα Μαρία
1. Γ.Ν.Θ. "ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ", Νοσοκομείο Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων (ΝΑΔΝ), Θεσσαλονίκη, 2. Ε.Α.Ν.Π. ΜΕΤΑΞΑ, Πειραιάς, 3. Addenbrooke's HOSPITAL, Cambridge

ABSTRACT

Η σπογγοειδής μυκητίαση είναι ένας από τους συχνότερους εκπρόσωπους των πρωτοπαθών δερματικών Τ-κυτταρικών λεμφωμάτων, που χαρακτηρίζονται από τον αποικισμό του δέρματος από έναν κυρίαρχο Τ-κυτταρικό κλώνο.

Σκοπός, να παρουσιάσουμε δύο περιστατικά με σπογγοειδή μυκητίαση, που προσήλθαν στα τακτικά εξωτερικά ιατρεία του ΝΑΔΝ.

Το πρώτο περιστατικό αφορά έφηβη, 17 ετών, πάσχουσα από σύνδρομο Turner, υπό αγωγή με αυξητική ορμόνη. Η ασθενής φέρει ολιγάριθμες, ευμεγέθεις, ωοειδείς σαφώς αφοριζόμενες πλάκες στο εφήβαιο από διαιτίας. Οι πλάκες παρουσιάζουν εικόνα θυλακικής υπερκεράτωσης με απουσία τριχών.

Το δεύτερο περιστατικό αφορά άνδρα, 48 ετών, ο οποίος εκτίθεται σε γεωργικά φάρμακα, λόγω της εργασίας του. Ο ασθενής είναι ερυθροδερμικός με εκσεσημασμένο εξάνθημα στη ραχιαία επιφάνεια των άκρων χειρών, τον αυχένα και τον τράχηλο από εξαμήνου. Το εξάνθημα καταλαμβάνει κεφαλή, κορμό και άκρα και αφήνει ελεύθερους τους βλεννογόνους, τις τρίχες και τα νύχια.

Η ιστοπαθολογική εξέταση δερματικής βλάβης και στις δύο περιπτώσεις έδειξε ήπια υπερκεράτωση, ακάνθωση της επιδερμίδας και αθροίσεις άτυπων λεμφοειδών κυττάρων εντός της επιδερμίδας και στο ανώτερο χόριο. Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος έδειξε θετικότητα για CD3, CD5 και CD8 στο πρώτο περιστατικό, CD3, CD4 και CD8 στο δεύτερο, ενώ είναι αρνητικός για CD30 και στα δύο.

Τα κλινικά και ιστολογικά ευρήματα είναι συμβατά με σπογγοειδή μυκητίαση που είναι σε πρώιμη φάση. Οι ασθενείς παραπέμπονται σε αιματολογική κλινική για σταδιοποίηση και παρακολούθηση με εξέταση περιφερικού αίματος και μυελού των οστών. Επικουρικά, τέθηκαν σε τοπική αγωγή και φωτοθεραπεία με UVA ακτινοβολία.

Παρά το ότι η σπογγοειδής μυκητίαση μιμείται άλλες φλεγμονώδεις δερματοπάθειες και αργεί να λάβει τα τυπικά κλινικά και ιστολογικά της χαρακτηριστικά, στην περίπτωση των δύο ασθενών η υπόνοια του νοσήματος τέθηκε πολύ νωρίς και δεν απαιτήθηκε παρά μόνον μία βιοψία με ανοσοϊστοχημεία, προκειμένου να τεθεί η διάγνωση. Η πιθανή συσχέτιση με τη χορήγηση αυξητικής ορμόνης και την έκθεση σε γεωργικά φάρμακα βοήθησαν στη διάγνωση.

ΥΠΕΥΘΥΝΟΣ ΑΛΛΗΛΟΓΡΑΦΙΑΣ

Γούλα Μαρία
drmgoula@gmail.com

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η σπογγοειδής μυκητίαση είναι ένας από τους συχνότερους εκπρόσωπους των πρωτοπαθών δερματικών Τ-κυτταρικών λεμφωμάτων, που χαρακτηρίζονται από τον αποικισμό του δέρματος από έναν κυρίαρχο Τ-κυτταρικό κλώνο.

Σκοπός αυτής της εργασίας είναι να παρουσιάσουμε δύο περιστατικά με σπογγοειδή μυκητίαση, που προσήλθαν στα τακτικά εξωτερικά ιατρεία του ΝΑΔΝ.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Το πρώτο περιστατικό αφορά έφηβη, 17 ετών, πάσχουσα από σύνδρομο Turner, υπό αγωγή με αυξητική ορμόνη. Η ασθενής φέρει ολιγάριθμες, ευμεγέθεις, ωοειδείς, σαφώς αφοριζόμενες πλάκες στο εφήβαιο από διαιτίας. Οι πλάκες παρουσιάζουν εικόνα θυλακικής υπερκεράτωσης με απουσία τριχών.

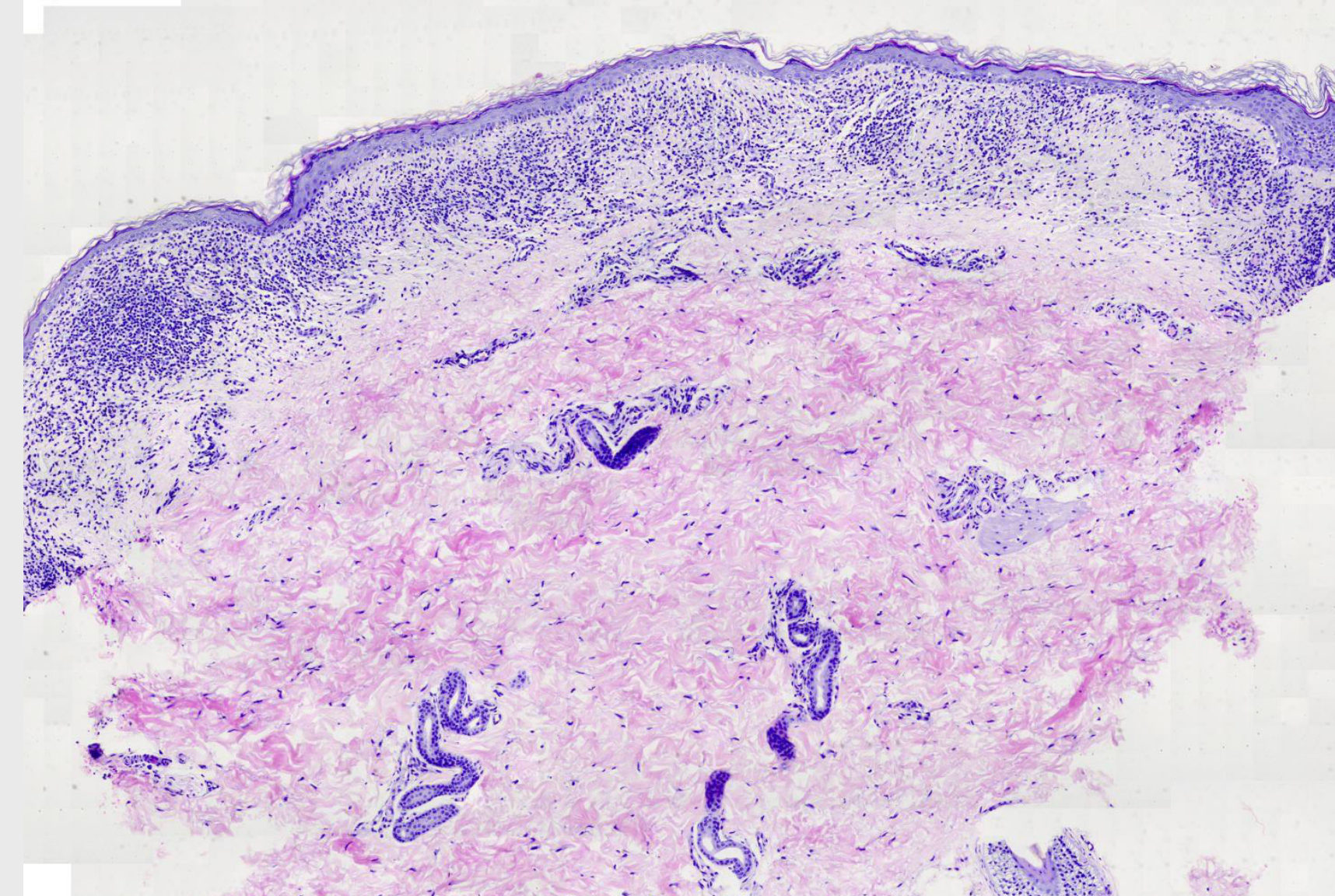
Το δεύτερο περιστατικό αφορά άνδρα, 48 ετών, ο οποίος εκτίθεται σε γεωργικά φάρμακα, λόγω της εργασίας του. Ο ασθενής είναι ερυθροδερμικός με εκσεσημασμένο εξάνθημα στη ραχιαία επιφάνεια των άκρων χειρών, τον αυχένα και τον τράχηλο από εξαμήνου. Το εξάνθημα καταλαμβάνει κεφαλή, κορμό και άκρα και αφήνει ελεύθερους τους βλεννογόνους, τις τρίχες και τα νύχια.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Η ιστοπαθολογική εξέταση δερματικής βλάβης και στις δύο περιπτώσεις έδειξε ήπια υπερκεράτωση, ακάνθωση της επιδερμίδας και αθροίσεις άτυπων λεμφοειδών κυττάρων εντός της επιδερμίδας και στο ανώτερο χόριο. Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος έδειξε θετικότητα για CD3, CD5 και CD8 στο πρώτο περιστατικό, CD3, CD4 και CD8 στο δεύτερο, ενώ ήταν αρνητικός για CD30 και στα δύο.

Τα κλινικά και ιστολογικά ευρήματα είναι συμβατά με σπογγοειδή μυκητίαση πρώιμης φάσης. (Εικόνα 1, 2)

Οι ασθενείς παραπέμπονται σε αιματολογική κλινική για σταδιοποίηση και παρακολούθηση με εξέταση περιφερικού αίματος και μυελού των οστών.



Εικόνα 1: Ιστοπαθολογικό παρασκεύασμα από το εφήβαιο της πρώτης ασθενούς. Χρώση Η/Ε. Επιδερμοτροπισμός και μικροαποστημάτια Pautrier στην επιδερμίδα από άτυπα λεμφοειδή κύτταρα. Παρατηρείται, επίσης, διήθηση του λεμφοκύτταρα Τ κυτταρικής αρχής,

:

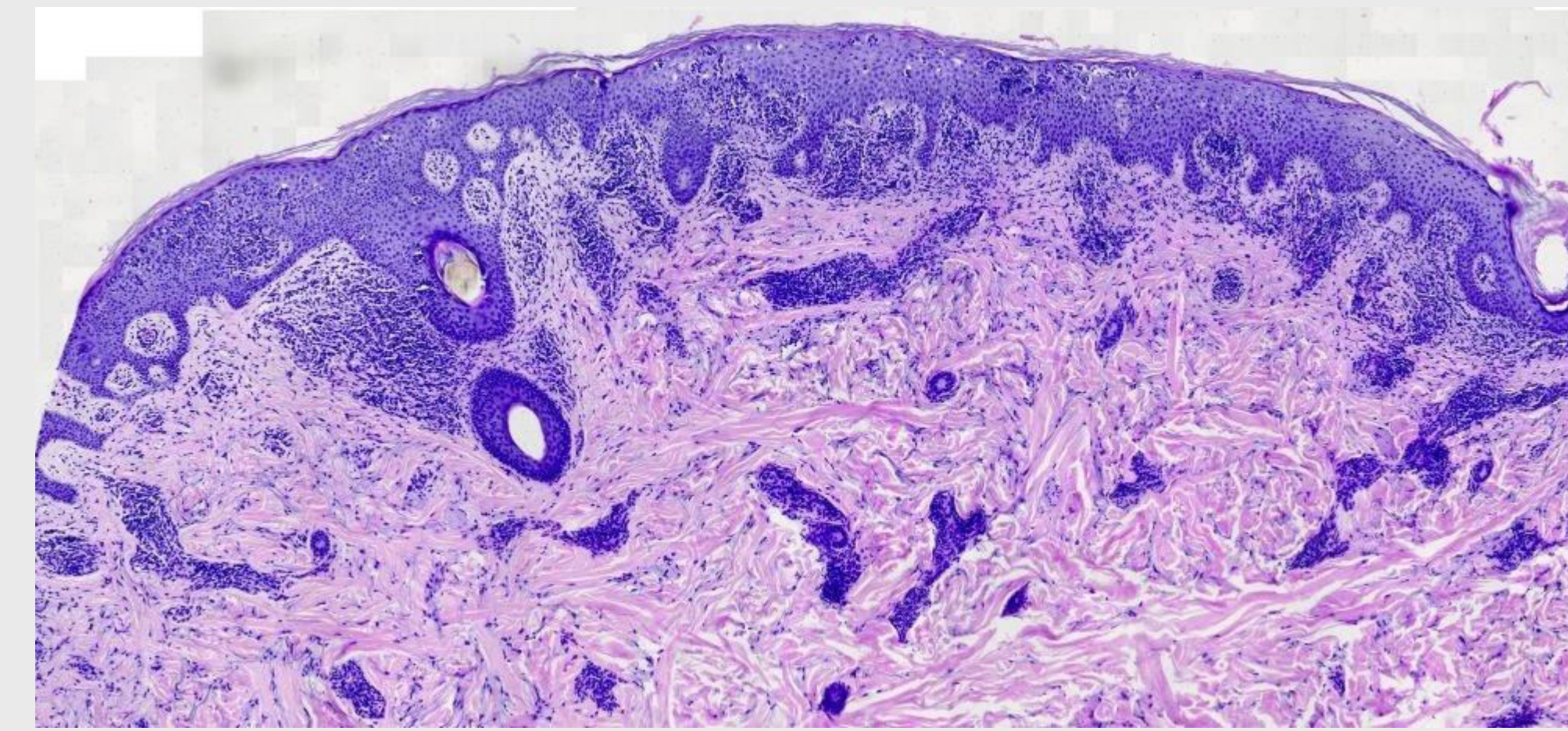
ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ συν.

Η οστεομυελική βιοψία του δεύτερου ασθενή έδειξε ώριμα κύτταρα και των τριών σειρών με στροφή της μυελικής προς τα αριστερά και αύξηση του αριθμού των μεγακαρυοκυττάρων.

Ο έλεγχος για CD3 έδειξε αυξημένο αριθμό Τ-λεμφοκυττάρων.

Ο έλεγχος για CD34 έδειξε βλάστες σε ποσοστό 2%, ενώ για CD13 έδειξε πλασματοκύτταρα σε ποσοστό 3% και συνεστήθη μοριακός έλεγχος για την κλωνικότητα των λεμφοκυττάρων.

Και οι δύο ασθενείς τέθηκαν σε τοπική αγωγή και φωτοθεραπεία με UVA ακτινοβολία μέχρι την ολοκλήρωση του αιματολογικού ελέγχου.



Εικόνα 2: Ιστοπαθολογικό παρασκεύασμα από τον κορμό του δεύτερου ασθενή. Χρώση Η/Ε. Επιδερμοτροπισμός και μικροαποστημάτια Pautrier στην επιδερμίδα από άτυπα λεμφοειδή κύτταρα. Παρατηρείται, επίσης, διήθηση του κορμού από τα άτυπα λεμφοκύτταρα Τ κυτταρικής αρχής,

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Παρά το ότι η σπογγοειδής μυκητίαση μιμείται άλλες φλεγμονώδεις δερματοπάθειες και αργεί να λάβει τα τυπικά κλινικά και ιστολογικά της χαρακτηριστικά, στην περίπτωση των δύο ασθενών η υπόνοια του νοσήματος τέθηκε πολύ νωρίς και δεν απαιτήθηκε παρά μόνον η διενέργεια μιας ιστολογικής και ανοσοϊστοχημικής εξέτασης προκειμένου να τεθεί η διάγνωση.

Η πιθανή συσχέτιση με τη χορήγηση αυξητικής ορμόνης και την έκθεση σε γεωργικά φάρμακα βοήθησαν στη διάγνωση.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2016 update on diagnosis, risk-stratification, and management. Am J Hematol. 2016 Jan;91(1):151-65. doi: 10.1002/ajh.24233. Epub 2015 Nov 26. PMID: 26607183; PMCID: PMC4715621.
2. Ghazawi FM, Alghazawi N, Le M, Netchiporouk E, Glassman SJ, Sasseville D, Litvinov IV. Environmental and Other Extrinsic Risk Factors Contributing to the Pathogenesis of Cutaneous T Cell Lymphoma (CTCL). Front Oncol. 2019 Apr 18;9:300. doi: 10.3389/fonc.2019.00300. PMID: 31106143; PMCID: PMC6499168.