Σπάνια περίπτωση παραγαγγλιώματος ουροδόχου κύστης ως τυχαίο εύρημα

ΔΑΤΣΕΡΗΣ ΝΙΚΟΛΑΟΣ[1], ΣΙΤΑΡΙΔΗΣ ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΟΣ[1], ΚΕΦΑΛΑΣ ΧΑΡΑΛΑΜΠΟΣ[1], ΜΠΑΛΙΑΚΑ ΑΓΓΕΛΙΚΗ[2], ΠΑΠΑΛΑΚΗΣ ΑΠΟΣΤΟΛΟΣ[1]

[1] Ουρολογική Κλινική, ΓΝΘ «Ο Άγιος Δημήτριος» · [2] Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, ΓΝΘ «Ο Άγιος Δημήτριος»

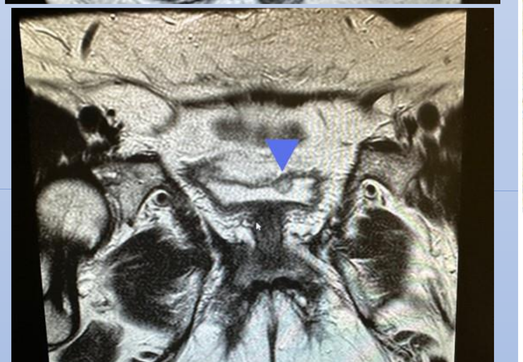
ΕΙΣΑΓΩΓΗ-ΣΚΟΠΟΣ

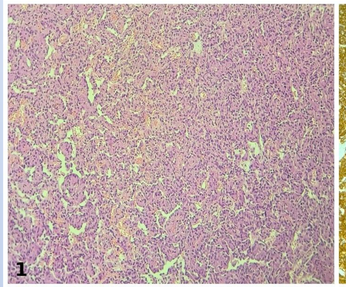
Τα παραγαγγλιώματα είναι σπάνιοι νευροενδοκρινικοί όγκοι, που προέρχονται από χρωμαφινικά κύτταρα εκτός των επινεφριδίων[1], με συχνότητα εμφάνισης αυτών και των φαιοχρωμοκυτωμάτων περίπου 0,6 περιπτώσεις ανά 100.000 άτομα/έτος[2]. Είναι συνήθως μη λειτουργικοί όγκοι όταν εντοπίζονται στο κρανίο και στον αυχένα, και ιδιαίτερα λειτουργικά όταν εντοπίζονται στον θώρακα, στην κοιλιά και στην πύελο [1]. Τα παραγαγγλιώματα της ουροδόχου κύστης (urinary bladder paraganglioma-UBPGL) προέρχονται από το συμπαθητικό νευρικό δίκτυο του τοιχώματος της κύστης και αποτελούν εξαιρετικά σπάνιους όγκους, αντιπροσωπεύοντας το 0,7% του συνόλου των παραγαγγλιωμάτων και <0,05% του συνόλου των όγκων της κύστης. Η πλειονότητα των περιπτώσεων εκκρίνει κατεχολαμίνες, σε ποσοστό που κυμαίνεται από 55% έως 91% των περιπτώσεων[4-6].

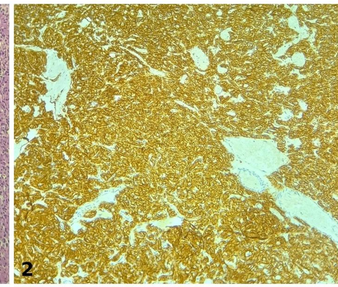
ΥΛΙΚΟ-ΜΕΘΟΔΟΣ

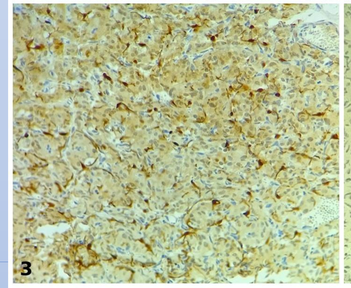
Γυναίκα 62 ετών χωρίς συμπτώματα από το ουροποιητικό και ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό, προσήλθε στο εξωτερικό ιατρείο της ουρολογικής κλινικής έπειτα από γυναικολογική παραπομπή. Από μαγνητική τομογραφία που προσκομίζει, η οποία πραγματοποιήθηκε λόγω δυσμηνόρροιας, περιγράφεται μια μικρή ενδοκυστική μάζα, μεγέθους έως 0,9 cm, χωρίς εμφανή διήθηση μυϊκού χιτώνα. Η κυτταρολογική εξέταση ούρων και η αξονική τομογραφία ΑΚΚΟ ήταν αρνητικές. Στην κυστεοσκόπηση, εντοπίστηκε όγκος με λεία επιφάνεια και ευρεία βάση, ο οποίος και αφαιρέθηκε εξολοκλήρου. Η ασθενής εξήλθε από το νοσοκομείο μας με οδηγίες για παρακολούθηση μετά τα αποτελέσματα της παθολογικής έκθεσης. Το ιστοπαθολογικό αποτέλεσμα ήταν ενδεικτικό παραγαγγλιώματος (μοτίβο ανάπτυξης Zellballen, CD56 ++, S-100 -, GATA-3, AE1/AE3-, Ki-67 <1%). Η εκτομή πραγματοποιήθηκε εντός υγιών ορίων και δεν υπήρχε υποψία μεταστάσεων, οπότε και η ασθενής τέθηκε σε πρωτόκολλο παρακολούθησης με κυστεοσκόπηση και αξονική τομογραφία.

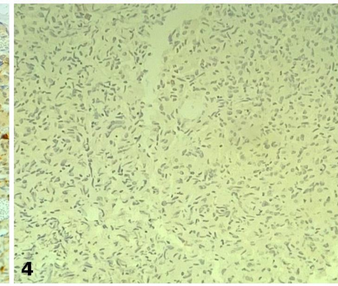












Ιστοπαθολογική ανάλυση του παρασκευάσματος της διουρηθρικής εκτομής.
1) Το νεόπλασμα που αποτελείται από μεγάλα μονομορφικά καρκινικά κύτταρα, διατεταγμένα σε μορφή φωλεών / zellballenor, με λεπτά ινοαγγειακά διαφραγμάτια. Τα καρκινικά κύτταρα παρουσιάζουν άφθονο ηωσινοφιλικό ή αμφόφιλο κυτταρόπλασμα και στρογγυλούς / ωοειδείς πυρήνες με χρωματίνη, σποραδικούς μικρούς πυρήνες και αμελητέα μιτωτική δραστηριότητα.
2) Διάχυτη και έντονη έκφραση CD56
3) Το S-100 επισημαίνει τα υποστηρικτικά κύτταρα
4) Pankeratin AE1/AE3 αρνητική χρώση

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Παρουσιάζεται μια περίπτωση UBPGL, ενός σπάνιου νευροενδοκρινικού όγκου της ουροδόχου κύστης, με μόλις περίπου 200 περιπτώσεις να έχουν δημοσιευτεί παγκοσμίως στη βιβλιογραφία [3-5]. Παρουσιάζουν ποικιλία συμπτωμάτων, από τυπικά κατεχολαμινεργικά συμπτώματα, όπως αρτηριακή υπέρταση που συνοδεύεται από κεφαλαλγία, έως κλινικά ασυμπτωματικές περιπτώσεις. Η ούρηση προκαλεί την απελευθέρωση κατεχολαμινών στην κυκλοφορία στο 30-53% των περιπτώσεων, το 35-47% παρουσιάζει αιματουρία, ενώ το 3-10% αποτελεί τυχαίο εύρημα σε απεικονιστικές εξετάσεις [4-6]. Η κατάλληλη χειρουργική επέμβαση προσαρμόζεται στον ασθενή λόγω της σπανιότητας της πάθησης και της απουσίας προοπτικών μελετών και σαφών κριτηρίων για την πρόβλεψη κακοήθειας. Η πρόγνωση αυτών των ασθενών είναι γενικά καλή, ωστόσο το 8% εξ αυτών παρουσιάζει μεταστάσεις στη διάγνωση και το 22% μετάχρονες μεταστάσεις [4].
Η ασθενής μας συνεχίζει μετά από 2 έτη το πρωτόκολλο παρακολούθησης της χωρίς υποτροπή ή πρόοδο νόσου.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Υπάρχουν ορισμένες πολύ σπάνιες περιπτώσεις όγκων ουροδόχου κύστης, όπως η παραπάνω περίπτωση, οι οποίες απαιτούν ειδική διαχείριση και διεπιστημονική προσέγγιση για το βέλτιστο θεραπευτικό αποτέλεσμα για τον ασθενή. Κατά τη διάρκεια της περιεγχειρητικής περιόδου απαιτείται πάντα επαγρύπνηση για πιθανές επιπλοκές μετά την επέμβαση, όπως απότομες αυξήσεις της αρτηριακής πίεσης ή επίμονη κεφαλαλγία.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, van Heerden JA, et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. J Clin Endocrinol Metab. (2001) 86:5210–6. doi: 10.1210/jcem.86.11.8034
2. Neumann HPH, Young WF, Eng C. Pheochromocytoma and paraganglioma. N Engl J Med. (2019) 381:552–65. doi: 10.1056/NEJMra1806651
3. Purnell S, Sidana A, Maruf M, Grant C, Agarwal PK. Genitourinary paraganglioma: demographic, pathologic, and clinical characteristics in the surveillance, epidemiology, and end results (SEER) database (2000–2012). Urol Oncol. (2017) 35:457.e9–457.e14. doi: 10.1016/j.urolonc.2017.02.006
4. Beilan JA, Lawton A, Hajdenberg J, Rosser CJ. Pheochromocytoma of the urinary bladder: a systematic review of the contemporary literature. BMC Urol. (2013) 13:22. doi: 10.1186/1471-2490-13-22
5. Li M, Xu X, Bechmann N, Pamporaki C, Jiang J, Propping S, et al. Differences in clinical presentation and management between pre- and postsurgical diagnoses of urinary bladder paraganglioma: is there clinical relevance? A systematic review. World J Urol. (2022) 40:385–90. doi: 10.1007/s00345-021-03851-x
6. Park S, Kang SY, Kwon GY, Kwon JE, Kim SK, Kim JY, et al. Clinicopathologic characteristics and mutational status of succinate dehydrogenase genes in paraganglioma of the urinary bladder: A multi-institutional Korean study. Arch Pathol Lab Med. (2016) 141:671–7. doi: 10.5858/arpa.2016-0403-OA