

NK-cell enteropathy: a benign NK-cell lymphoproliferative disease mimicking intestinal lymphoma: clinicopathologic features and follow-up in a unique case series

Annan Mansoor, Stefania Pittaluga, Paul L. Beck, et al

Department of Pathology & Laboratory Medicine/Calgary Laboratory Services, Calgary, AB; Hematopathology Section, Laboratory of Pathology, Center for Cancer Research, National Cancer Institute, Bethesda, MD; Division of Gastroenterology, University of Calgary, Calgary, AB; et al.

Blood, 3 February 2011, Vol. 117, No. 5, pp. 1447-1452

Intestinální lymfomy z T-buněk a buněk přirozených zabíječů (NK) jsou agresivním nádorovým onemocněním s GIT enteropatií. K diagnóze vede endoskopická biopsie. Autoři navazují v této práci na předchozí sdělení (v roce 2006) o případu, kdy atypická proliferace z NK-buněk vedla k mnohočetným ulcerózním lézím v GIT traktu a napodobovala lymfom z NK-buněk. Tento pacient měl antigliadinové protilátky, ale chyběl jiný průkaz pro onemocnění coeliakií. Od té doby se setkali s dalšími 7 pacienty s podobnými klinicko-patologickými nálezy. Shrnují proto podrobně obraz těchto 8 pacientů s tím, že jde zatím o nerozpoznaný klinický a patologický syndrom. Ve všech případech byla přítomna atypická a persistující proliferace NK-buněk, připomínající lymfom z NK-buněk. To vedlo k nikoliv nutným invazivním vyšetřením. Tři pacienti dostávali agresivní chemoterapii spolu s transplantací kostní dřeně nebo bez ní vzhledem k předpokládané diagnóze malignity z NK-buněk.

Soubor zahrnuje 2 muže a 6 žen ve věku 27–68 roků (medián 46 roků). Sedm pacientů mělo neurčité GIT příznaky, včetně abdominální bolesti, obstrukce, divertikulózy a refluxu. Jeden pacient byl asymptomatický a podrobil se elektivní kolonoskopii vzhledem k rodinné anamnéze zhoubného nádoru tlustého střeva. Neměli v anamnéze coeliakii, zánětlivé střevní onemocnění nebo malabsorpci. U žádného z těchto pacientů nebyla přítomna lymfadenopatie nebo organomegalie. Endoskopické

vyšetření vykazovalo malé mnohočetné léze (slizniční krvácení, terčkové léze nebo povrchní krvácející ulcerace 1–3 cm. U 4 pacientů byly léze zjištěny na jednom GIT místě postihující žaludek nebo tlusté střevo. U ostatních 4 byly léze v GIT mnohočetné (žaludek, duodenum, tenké a tlusté střevo). Bylo provedeno podrobné vyšetření zobrazovacími metodami. Během dalšího sledování (22–120 měs., medián 30 měs.) pokračovalo endoskopické sledování a opakované biopsie, které ukázaly persistující léze v tlustém střevě a jiných místech v GIT traktu s infiltráty atypickými buňkami fenotypu NK-buněk,

Práce popisuje podrobně histologické nálezy, imunohistologické a imunofenotypové vlastnosti atypických buněk. Exprimovaly znaky CD56, CD7, cytoplazmatický CD3, TIA-1 a/nebo granzym B. Autoři shrnují podrobný popis neobvyklého souboru pacientů s persistujícími lézemi sliznice GIT traktu: Je extrémně důležité rozpoznat tyto léze jako zvláštní klinicko-patologickou jednotku, aby se předešlo misinterpretaci, která by mohla vést k závažným důsledkům pro pacienta. Navrhují označení enteropatie z NK buněk ("NK-cell enteropathy") pro toto onemocnění, aby to umožnilo identifikaci jiných případů a studium patogeneze v těsné spolupráci patologa a klinika při analýze nálezů klinických a endoskopických.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

Norovirus gastroenteritis causes severe and lethal complications after chemotherapy and hematopoietic stem cell transplantation

Stefan Schwartz, Maria Vergoulidou, Eckart Schreier et al.

Medizinische Klinik III, Charité Campus Benjamin Franklin, Berlin, Germany; Robert Koch Institut, Berlin, Germany; Institut für Pathology, Charité Campus Benjamin Franklin, Berlin, Germany; et al.

Blood, 2 June 2011, Vol. 117, No. 22, pp. 5850-5856

Infekce způsobené noroviry (NV) jsou častou příčinou gastroenteritidy (GE) v celosvětovém měřítku. Mají značný dopad na veřejné zdraví. Jejich vzplanutí a časté ataky vysvětluje alespoň zčásti velmi nízká infekční dávka (méně než 20 virových partikulí) a snadný přenos nejen kontaminovanou potravou nebo fekálně-orální cestou, ale také infikovaným aerosolem v blízkosti nakažené osoby se zvracením. Symptomy NV-GE mají krátkou inkubaci, typický obraz, průběh a trvání. U hospitalizovaných pacientů může být průběh velmi těžký, vedoucí až k život ohrožujícím komplikacím. Je jen velmi málo informací o NV-GE u pacientů s imunokompresí při kombinované

chemoterapii nebo po transplantaci HSCT. Chybí klinické a virologické srovnání u jinak zdravých osob ošetřujícího personálu a u pacientů při vzplanutí infekce konkrétním kmenem NV.

Cílem práce je analýza zkušeností získaných v průběhu jednoho vzplanutí NV-GE vyvolané genotypem NV II. 4 na transplantační jednotce a hematologickém oddělení velkého centra včetně srovnání průběhu u pacientů a u ošetřujícího personálu.

Metody, soubor a výsledky. K infekci došlo ve velkém terciárním centru o 1057 lůžkách s uzavřenou transplantační jednotkou a 50lůžkovým oddělením se zhoub-

nými nádory nebo hematologickými chorobami. Obě části jsou odděleny od ostatních zařízení pro všeobecné pacienty. Na transplantační jednotce neonemocněl žádný pacient. Infekcí NV-GE byli postiženi někteří pacienti s autologní HSCT a pacienti se stabilním přichycením alogentního transplantátu bez intenzifikované imunosupresivní terapie, kteří byli ošetřováni mimo transplantační jednotku společně s pacienty se zhoubnými nádory nebo s hematologickými chorobami. Zdrojem nákazy byla 55 roků stará pacientka s B-CLL, u které byla provedena alogenní HSCT 7 měsíců před přijetím. Prodělala akutní GVHD IV. stupně, následně protražovanou intestinální GVHD, vyžadující imunosupresivní terapii cyklosporinem a metylprednizolonem. Byla přijata desorientovaná, se symptomy GE. Během 6 dnů po jejím přijetí onemocnělo NV-GE 26 pacientů a 11 osob ošetřujícího personálu. Infekce NV-GE byla potvrzena pomocí PCR u 11 pacientů a u 11 osob ošetřujícího personálu. Základním onemocněním u těchto 11 pacientů: AL (n = 5), maligní lymfom (n = 6) Analýza podrobně srovnává nástup, závažnost, kritéria a

trvání choroby, virologická a další sledování. Závažnost u pacientů byla velmi rozdílná od mírného průběhu, pomalu progredujícího až k velmi těžkému obrazu. Tři pacienti zemřeli v souvislosti s NV-GE: u jednoho fatální aspirace 11 dní od začátku GE, dva v důsledku fatální sepse za 17 a 49 dní. Medián trvání symptomů u pacientů s NV-GE byl 7 dní ve srovnání se 3 dny u ošetřujícího personálu ($P = 0.02$). Vzoroky stolice u pacientů zůstaly pozitivní na NV-GE, medián 30 dní. Ale nebyl pozorován přenos po asymptomatickém intervalu 48 hodin.

Závěr. NV-GE je velmi závažným ohrožením u pacientů s chemoterapií nebo HSCT. Vyžaduje velmi přísnou izolaci a důkladná hygienická opatření v zájmu prevence rozšíření infekce již od prvního podezření na odděleních s imunosuprimovanými pacienty. Důležité je odlišení gastrointestinální GVHD od NV-GE. Práce popisuje odlišné histopatologické změny duodenální sliznice u takto vyšetřených 3 případů.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.