

UN CAZ DE BOALA HODGKIN INȘOȘIT DE MASCA ADDISONIANĂ

P. Lőrincz, Sz. Puskás, I. Kerestély

După descrierea tabloului clinico-histopatologic al limfogranulomatozei maligne de către Hodgkin (1832), Palttauf și Sternberg (1897), marile statistici au arătat că pe lângă formele tipice se găsește în număr relativ mare și alte forme ganglionare, cit și forme extraganglionare.

Comunicările privind cazurile atipice, dovedesc greutățile diagnostice. Aceste greutăți, cit și locul bolii Hodgkin în cadrul bolilor tumorale justifică publicațiile cauzistice.

Am observat un caz de boală Hodgkin care constituie o raritate prin particularitățile și prin problemele diagnostice și fiziopatologice pe care le-a ridicat.

C. D. în etate de 34 ani, agricultor, s-a internat la 7 III 1963 în clinica noastră. În antecedente figurează o hepatită epidemică în 1954 și furunculoze repetate.

Boala actuală a început de trei săptămâni, cu temperatură de 38° C, frisoane, diaree, inapetență, slăbiciune. Într-un spital de provincie i se pune diagnosticul de gripă și cu toate că febra persistă, este trimis acasă. Medicul de circumscripție îl internează în clinică, ca suspect de febră tifoidă.

Examenul fizic: Constituție robustă, în stare de prostrație, cu o paliditate particulară a feței. Pe mucoasa buzelor se observă o pigmentație brun închisă, maculoasă, neregulată, cu clemente de mărimea unor gămălii de ac, iar pe cea bucală și a vălului palatin aceleași leziuni pigmentare, mărimea lor varind de la gămălia de ac la bobul de linte. Linile palmare au un colorit brun. Dantura îngrijită, limba este acoperită de un depozit brun murdar. Marginea superioară a ficatului se percută în spațiul al VI-lea intercostal, marginea inferioară depășește rebordul costal cu 3 laturi de deget, ficatul fiind consistent și ușor sensibil la presiune. Polul superior al splinei se percută în spațiul al IX-lea intercostal stg., polul inferior se palpează la o latură de deget sub rebordul costal. Celelalte organe sau aparate nu prezintă modificări patologice.

Datele examenelor clinice și de laborator. VSH 85/121 mm, leucocite 5.600, hematii 4.490.000, formula leucocitară: seg. 80%, monocite 2%, limfocite 18%. Puncție sternală; relații normale: în urină nimic patologic. TA. 135/75 mmHg (în ortostatism: 115/65), hemocultura repetată, reacția Widal, reacția de aglutinare pentru bac. Bang, reacția Hirst, reacția de aglutinare pentru leptospiroză, titrul ASLO, reacția Kürten, picătura groasă, indexul opsono-citofagic, reacția Burnet, reacția Mantoux (1/10.000—1/1000) negative, urina negativă pentru hemosiderină și proferrine, în urină creatina 750 mg, creatinina 260 mg, cetosteroidii-17: 4,5 mg., proba Thorn 63/19, glicemia 140 mg%, indexul protrombinc 75%, potasemia 4,4 mEq repetată: 17,2 mg%, natremia: 141 mEq, sideremia 110 gamma%, NaCl urinar: 5,5 g/24 ore, electroforegrama; proteine totale 8,3 g%, albumine 43, globulina 57, raport A/G 0,75 alfa₁, 3,7 alfa₂, 13,8%, beta 10,6%, gamma 28,9%. Coprocultura negativă. Examenul fundului de ochi, biopsia musculară (deltoidană), puncția cisternală — negative. Celulele L. E. lipsesc, (în repetata rinduri), dar se observă fenomene de intensă descompunere nucleară. EKG: tahicardie sinuzală semne de repolarizare tulburată. Puncție bioptică hepatică: tabloul unei hepatite cronice. Rx. toracică: hiluri bogate, desen peribronhovascular accentuat la baza dreaptă. Radiografie toracică (la 16 III 1963): relații normale (cu semne ale unei tensiuni crescute în mica circulație). Proba Kepler—Power—Robinson pozitivă (fracțiunea nocturnă fiind 335 ml, iar fracțiunea maximă după încărcare cu apă fiind 145 ml). Rx. baritată gastrointestinală: pasaj accelerat, în rest normal. examen urologic (pielografie i. v. și retrogradă): negativ.

Diagnosticul diferențial: fiind vorba de un sindrom febril hepato-splenomegalic cu o pigmentare particulară, am exclus pe rând gripa, leptospiroza, hiper-

nefroul, febra tifoidă, bruceleza, colagenoza, tuberculoza miliară, malaria, hemocromatoza, septicemia și endocardita bacteriană subacută. În ciuda tabloului histologic obținut prin puncția bioptică a ficatului, am exclus și ciroza hepatosplenomegalică febrilă în baza bateriei de teste negative (SGPT: 5 U, Timol 8 U, bil. ser. 0,30 mg%, Takata neg., BSP 5%), iar tabloul histologic l-am atribuit modificărilor reziduale ale hepatitei virotice semnalată în antecedente.

Deoarece, în afară de pigmentarea și pozitivitatea probei Kepler—Power—Robinson, toate semnele cardinale ale bolii lui Addison lipseau, iar probele de laborator arătau o funcție suprarenală intactă, am exclus și această maladie.

Am putut ține bolnavul în remisiune afebrilă, în cursul căreia ficatul și splina au scăzut la limita palpabilității, numai cu butazolidină (Alindor) și supercortil (zilnic 60 mg și apoi 45 mg). Pigmentarea descrisă însă persista nemodificată. La orice încercare de întrerupere a tratamentului hormonal, febra reapărea.

În cursul unei sistări temporare a tratamentului hormonal, în săptămâna a 8-a a internării și a 11-a a bolii, pe lângă febra reapărută, ganglionii limfatici axilari bilaterali au crescut considerabil, atingând mărimea unor alune-nuci mici. Examenul de laborator arată: VSH 90/120 mm, leucocite 7.300, hematii 3.900.000, iar leucograma: st. 0,5%, seg. 72%, eo. 1,5%, mo. 16,5%, li 9,5%. Hepato-splenomegalia febrilă, creșterea considerabilă a ganglionilor limfatici, neutrofilia cu limfopenie progresivă, creșterea alfa₂ și gamma-globulinelor, îndreaptă bănuiala către boala Hodgkin. Examenul histologic al ganglionilor limfatici axilari excindăți dă următorul rezultat (bul. nr. 69.920/4 V 1963): structura histologică a ganglionilor s-a destrămat, se observă multe zone necrotice, în jurul cărora se află un țesut de granulație format din celule reticulare polimorfe, limfocite, cîteva granulocite, eozinofile și multe celule gigante, multinucleare, de tip Sternberg. În părțile periferice țesutul conjunctiv este crescut. Capsula fibrosă în parte păstrată. Dg. limfogramulomatoză malignă (Hodgkin). Radiografia toracică repetată pune în evidență o umbră policiclică bilaterală, ca dovadă nouă a generalizării între timp a procesului. După clarificarea diagnosticului, bolnavul este transpus într-un serviciu de specialitate, dar în urma evoluției rapide a bolii este dus acasă în stare comatoasă, la cererea rudelor.

Discuție

Fără îndoială este vorba de o formă atipică, abdominală a bolii Hodgkin, însoțită de un sindrom febril hepatosplenomegalic, în care n-am reușit să elucidăm localizarea primară a procesului. Febra ridicată, evoluția rapidă, ineficacitatea tratamentului aplicat, perioada scurtă de supraviețuire, încadrează cazul între formele acute ale bolii Hodgkin, în care procesul a trecut rapid din stadiul localizat, în stadiul al III-lea generalizat, cu visceralizare intensă și fenomene generale. Unele elemente de probabilitate ale diagnosticului au apărut deja în cursul evoluției.

Un aspect deosebit de interesant al cazului nostru a fost însă pigmentarea. Explicația acesteia este grea. Diagnosticul bolii Hodgkin fiind confirmat histopatologic, s-ar fi putut presupune prezența concomitentă și a bolii Addison, pe care însă am exclus-o datorită lipsei celorlalte simptome caracteristice.

În literatură, deși nu a fost publicat un caz asemănător, există totuși date referitoare la dezvoltarea unei pigmentări addisoniene în cursul unor tumori, datorită compresiilor sau infiltrației suprarenalelor, sau în urma unei compresiuni a ganglionului solar. O explicație asemănătoare este de acceptat și în cazul nostru, care a fost o formă abdominală a bolii Hodgkin. Cazul prezentat dovedește că pigmentarea considerată atât de caracteristică bolii lui Addison, nu este simptomul exclusiv al acestei boli și de aceea, în cazul unei pigmentări febrile, în lipsa unui diagnostic etiologic sigur, diagnosticul prezumtiv al unei forme abdominale a bolii Hodgkin este de luat în considerare, alături de alte afecțiuni posibile.

Sosit la redacția: 15 ianuarie 1964.

Bibliografia la autori.



Fig. nr. 1: Pigmentarea buzelor.



Fig. nr. 2: Pigmentarea mucoasei valului palatin.



Fig. nr. 3: Pigmentarea mucoasei bucale.



Fig. nr. 4: Pigmentarea liniilor palmare.