

IgG4-asszociált hypophysitis

Bánki Réka¹, Tóth Péter², Molnár Krisztián³, Mangel László⁴, Kajtár Béla⁵, Mezősi Emese¹

¹I. sz. Belgyógyászati Klinika, Klinikai Központ, Pécsi Tudományegyetem, Pécs

²Idegsebészeti Klinika, Klinikai Központ, Pécsi Tudományegyetem, Pécs

³Orvosi Képkalkotó Klinika, Klinikai Központ, Pécsi Tudományegyetem, Pécs

⁴Onkoterápiás Intézet, Klinikai Központ, Pécsi Tudományegyetem, Pécs

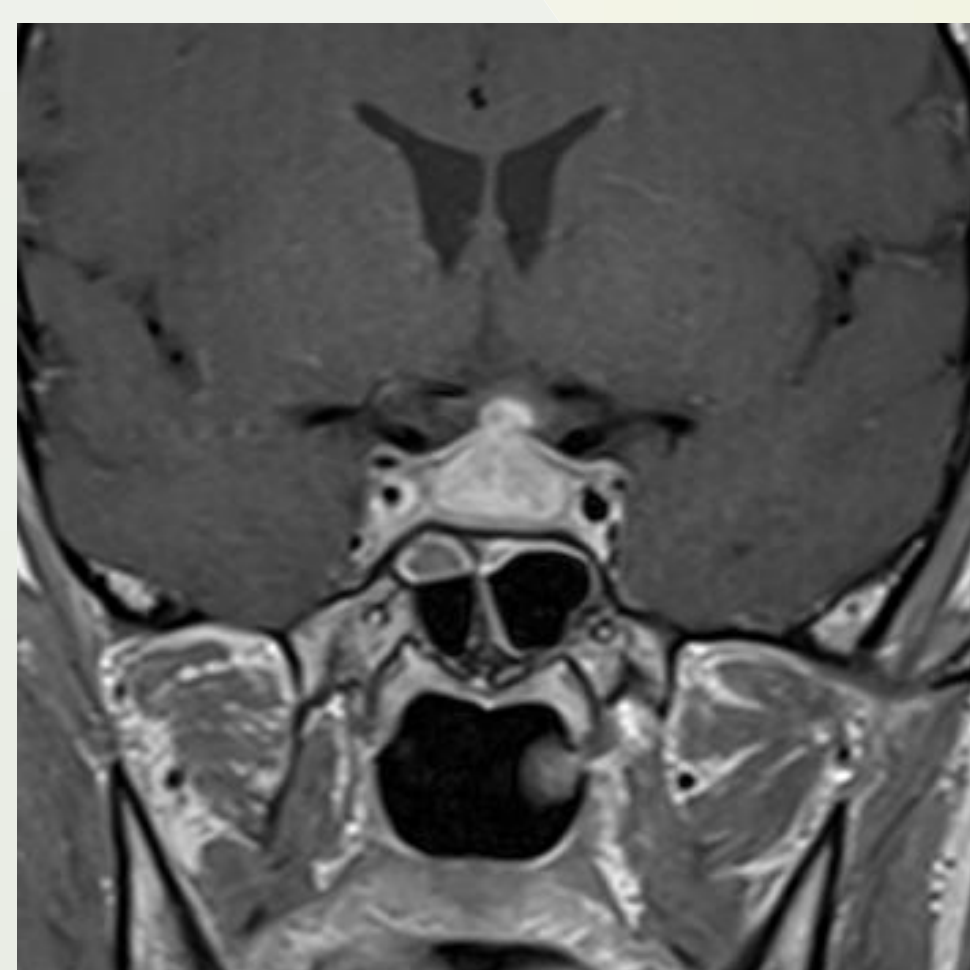
⁵Pathológiai Intézet, Klinikai Központ, Pécsi Tudományegyetem, Pécs

Bevezetés

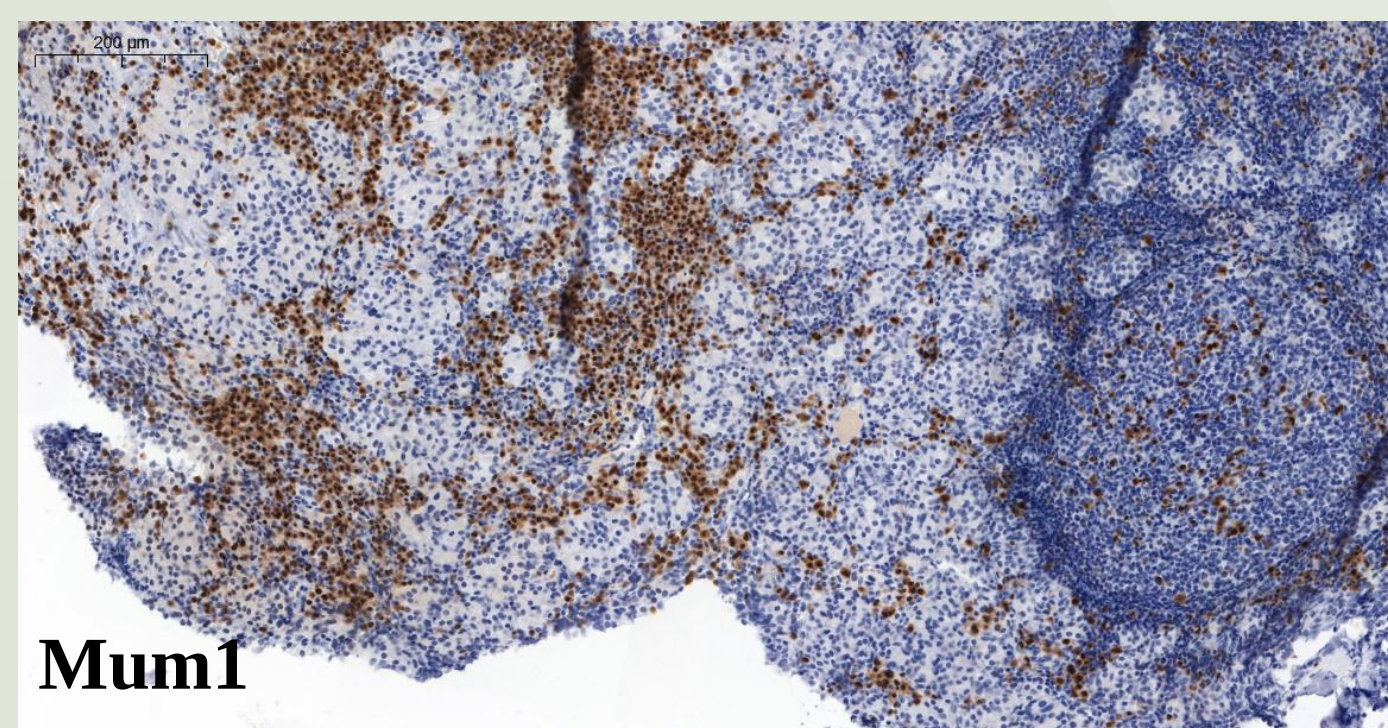
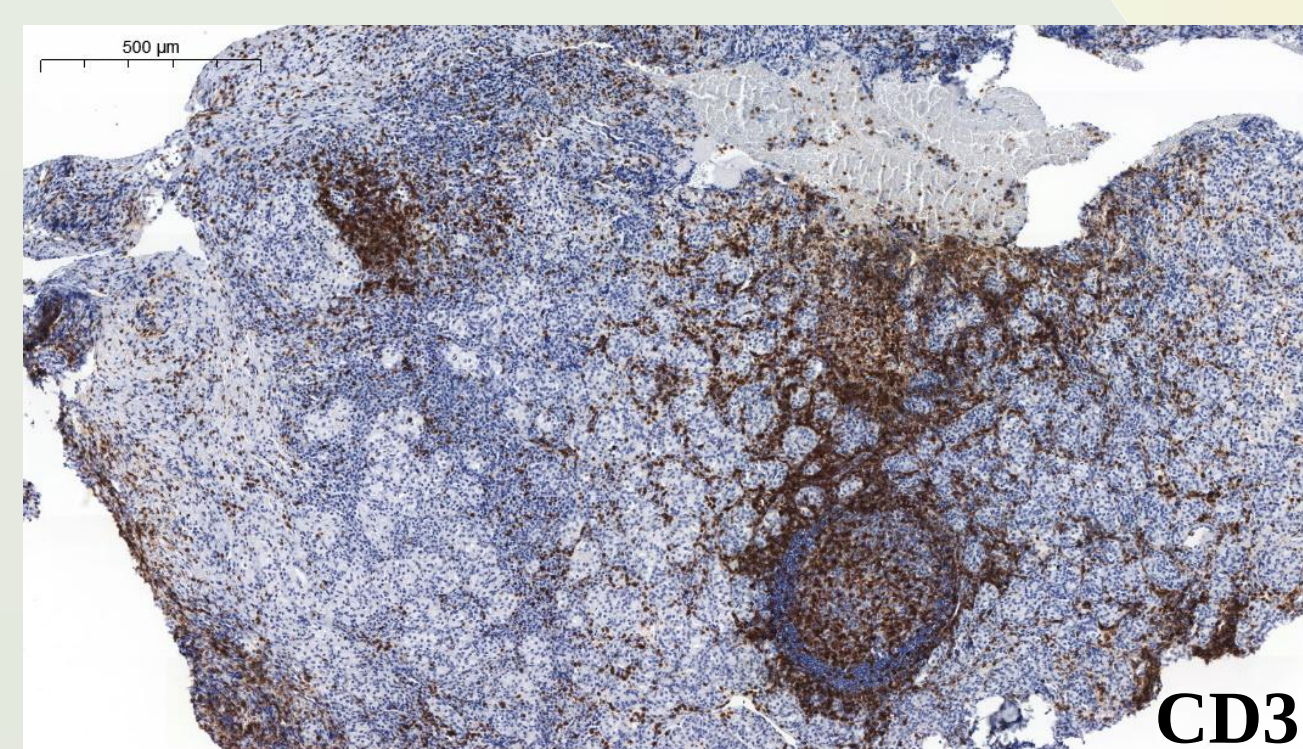
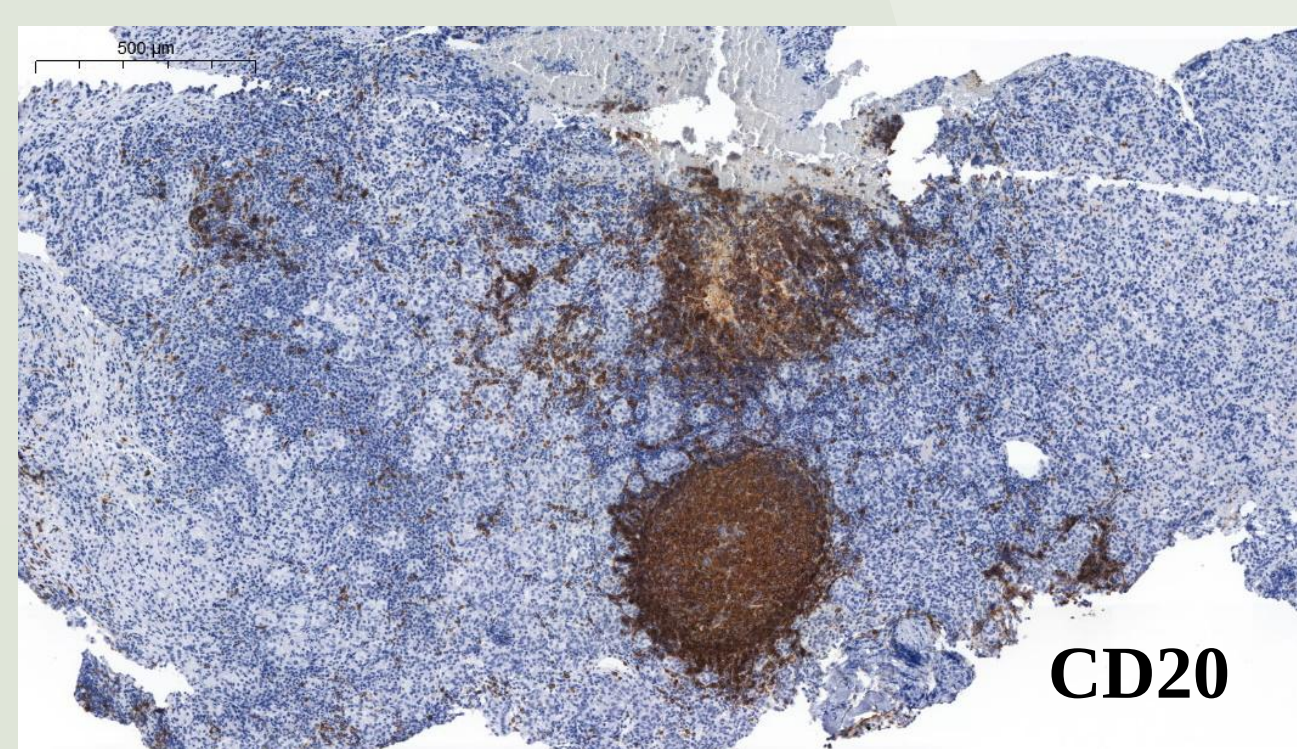
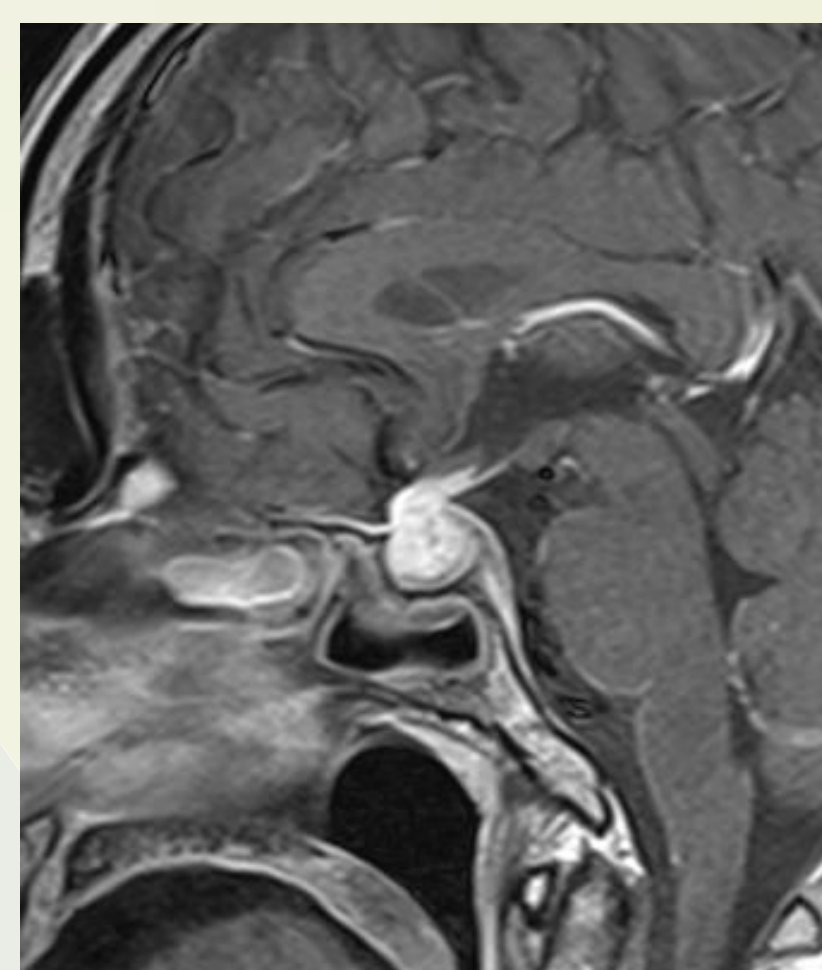
Az IgG4-asszociált betegség egy krónikus autoimmun folyamat, amely számos szervet érinthet, köztük ritkán a hypophysist is. Hypophysitis esetén fejfájás, látásromlás és hypopituitarismus a vezető tünetek. A diagnózis alapja a képkalkotó vizsgálatok és a szövettan, a kezelésben immunszuppresszív szerek és hormonpótlás játszanak szerepet.



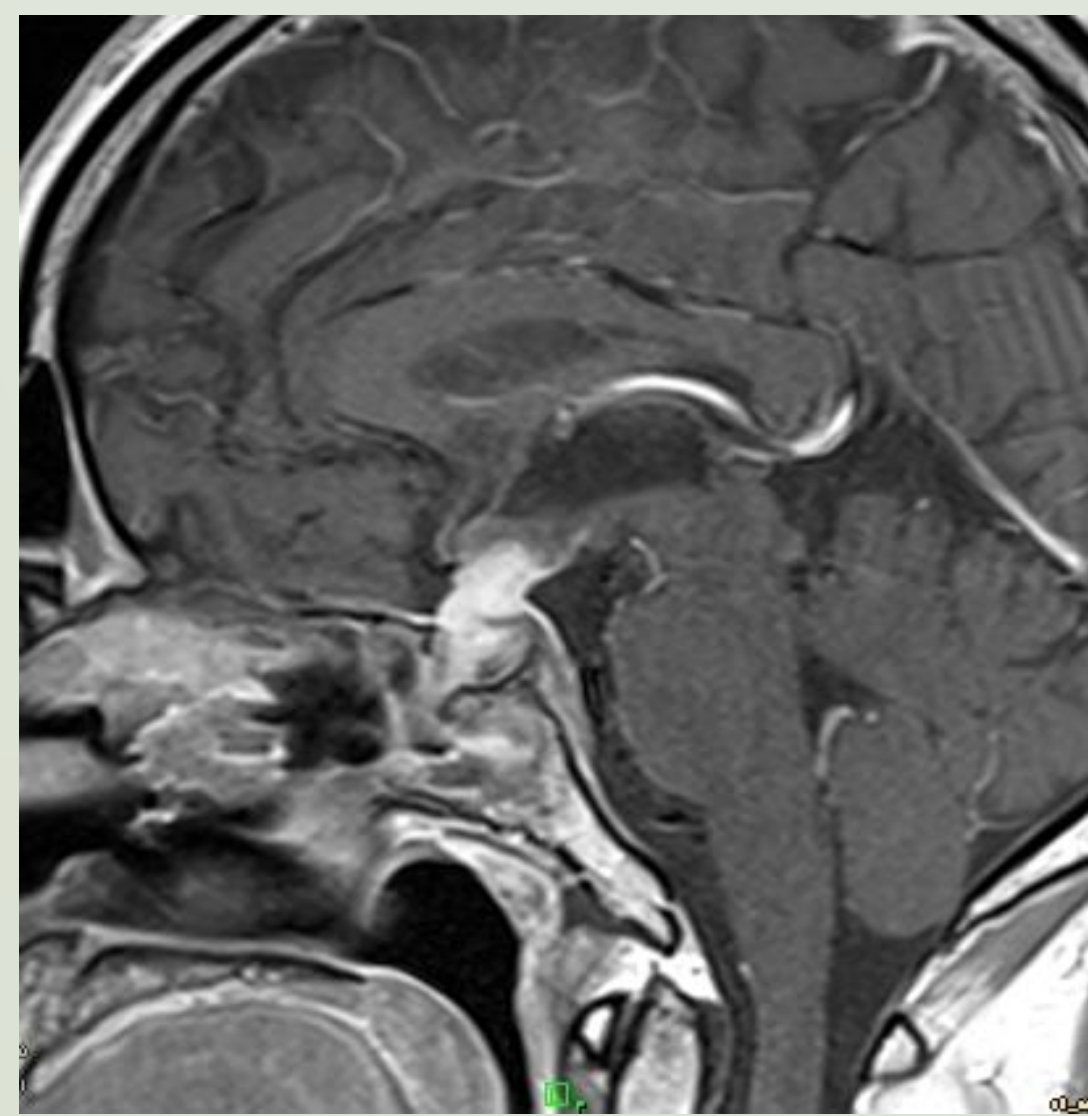
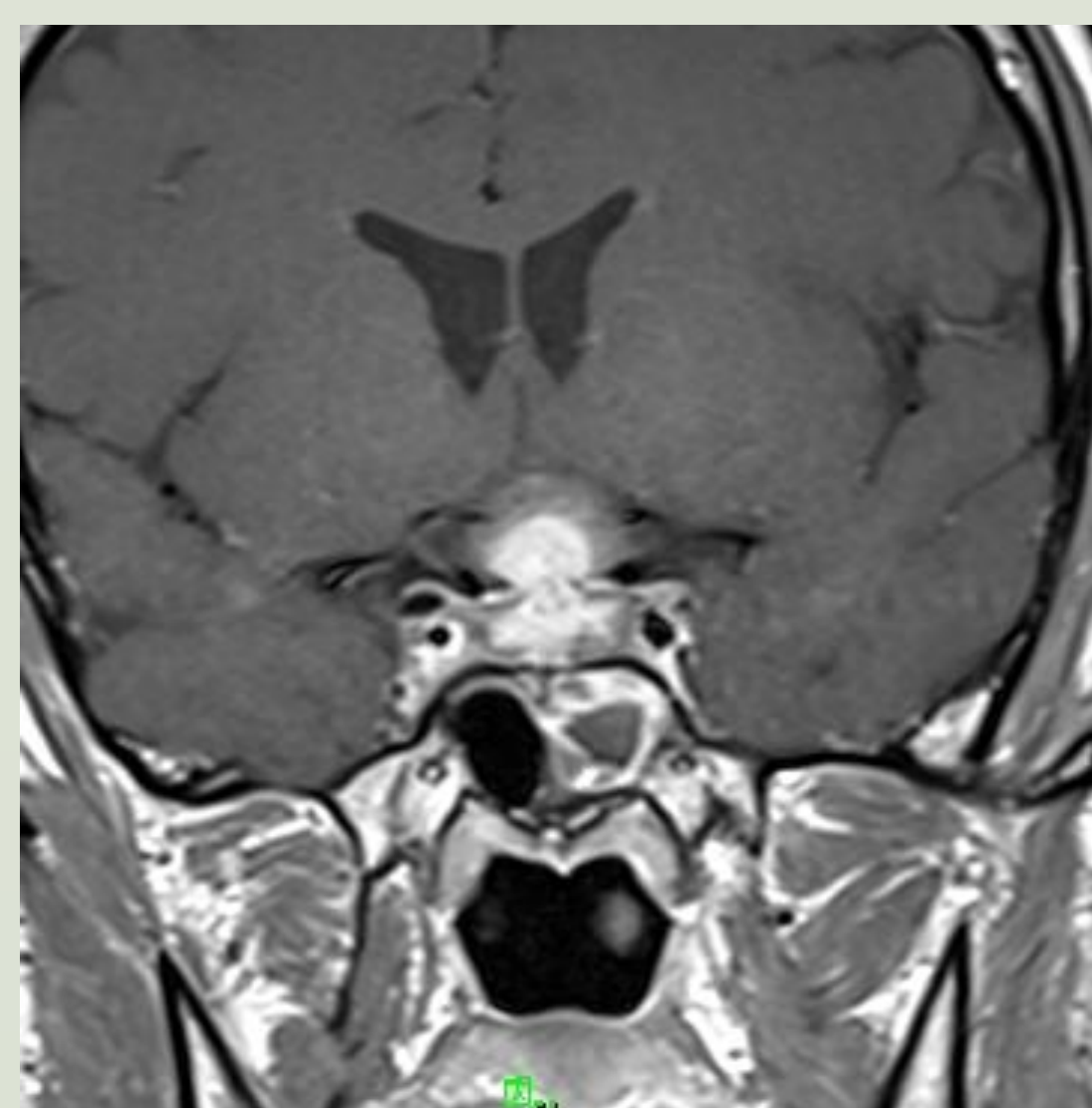
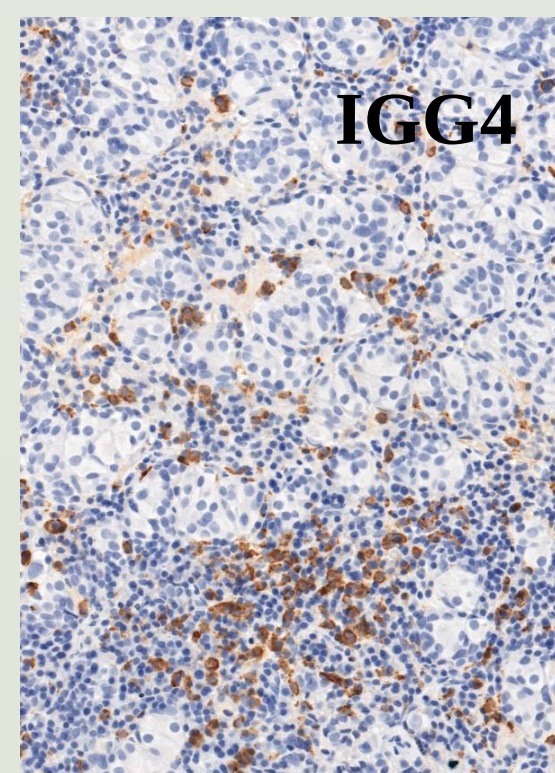
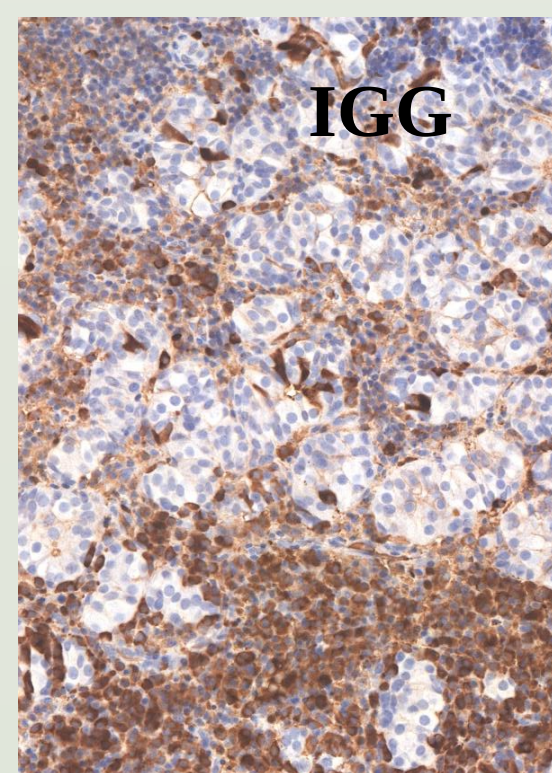
1. ábra: 2019.06.20. CT-
Megvastagodott hypophysis nyél



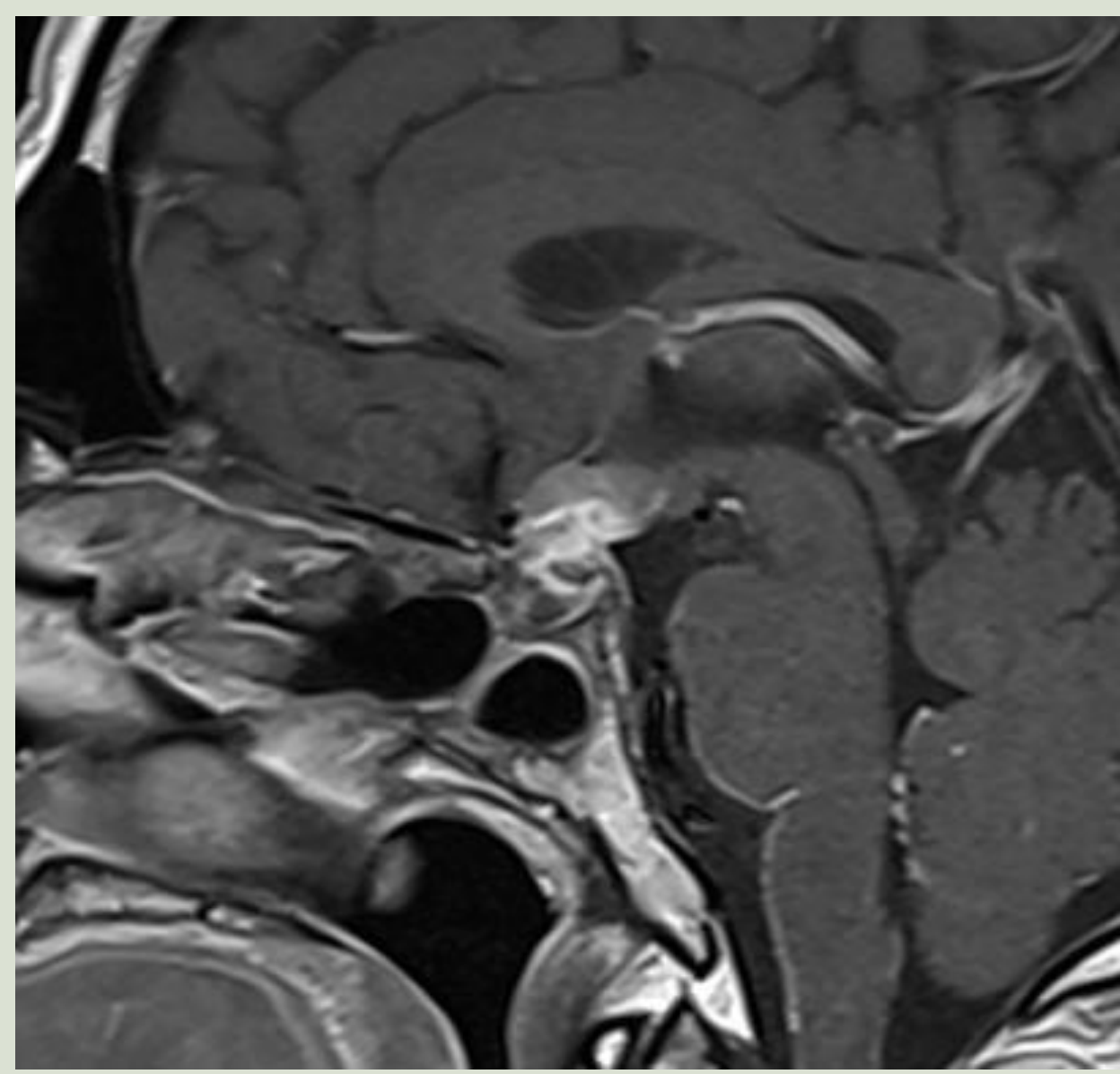
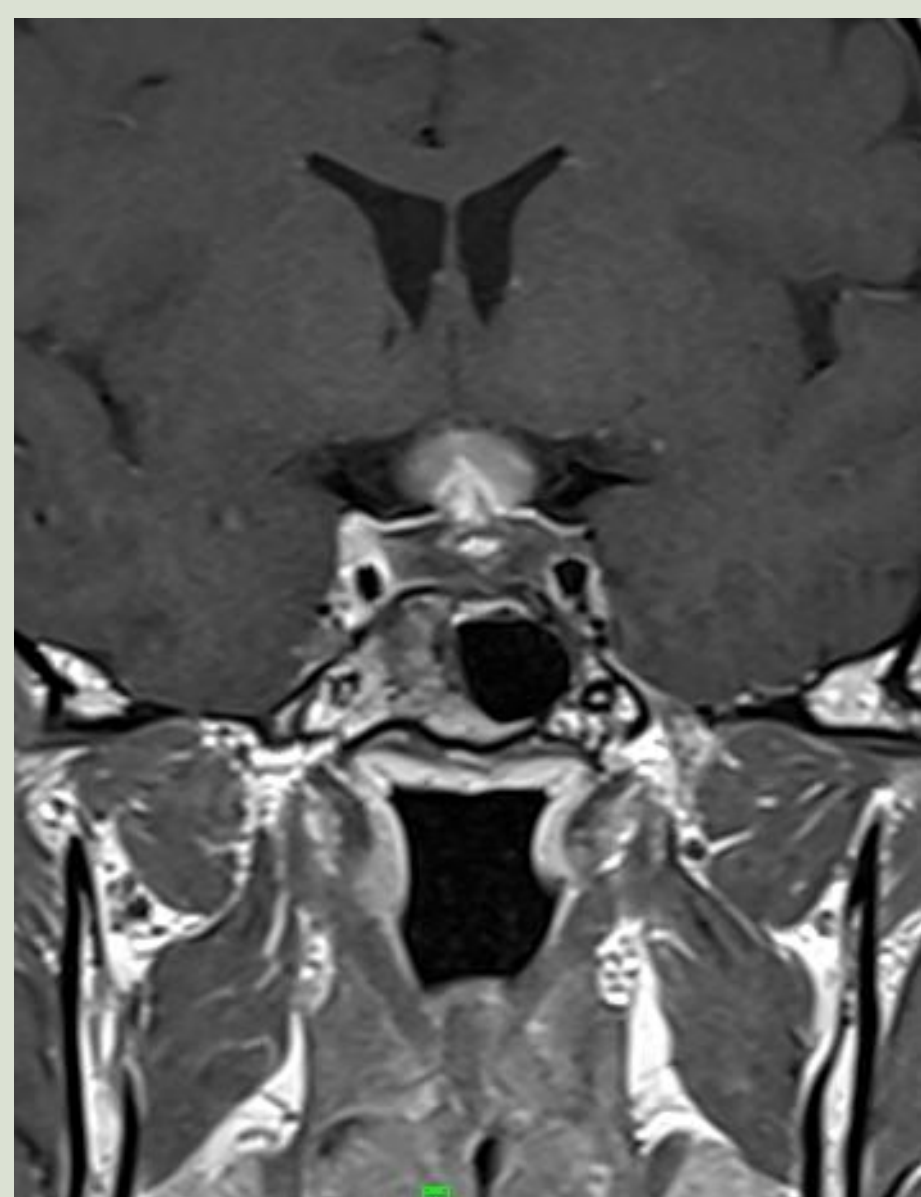
2. ábra: Kontrasztanyag MR T1 mérés



4. ábra



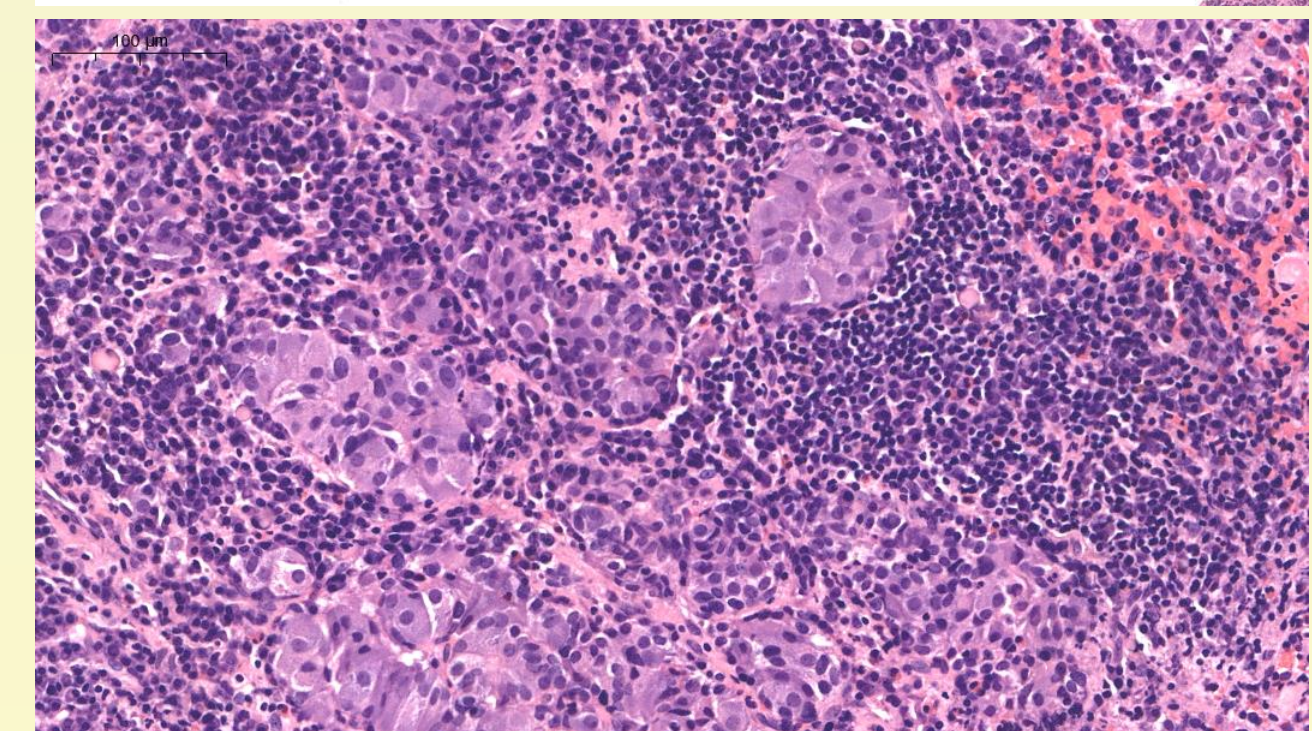
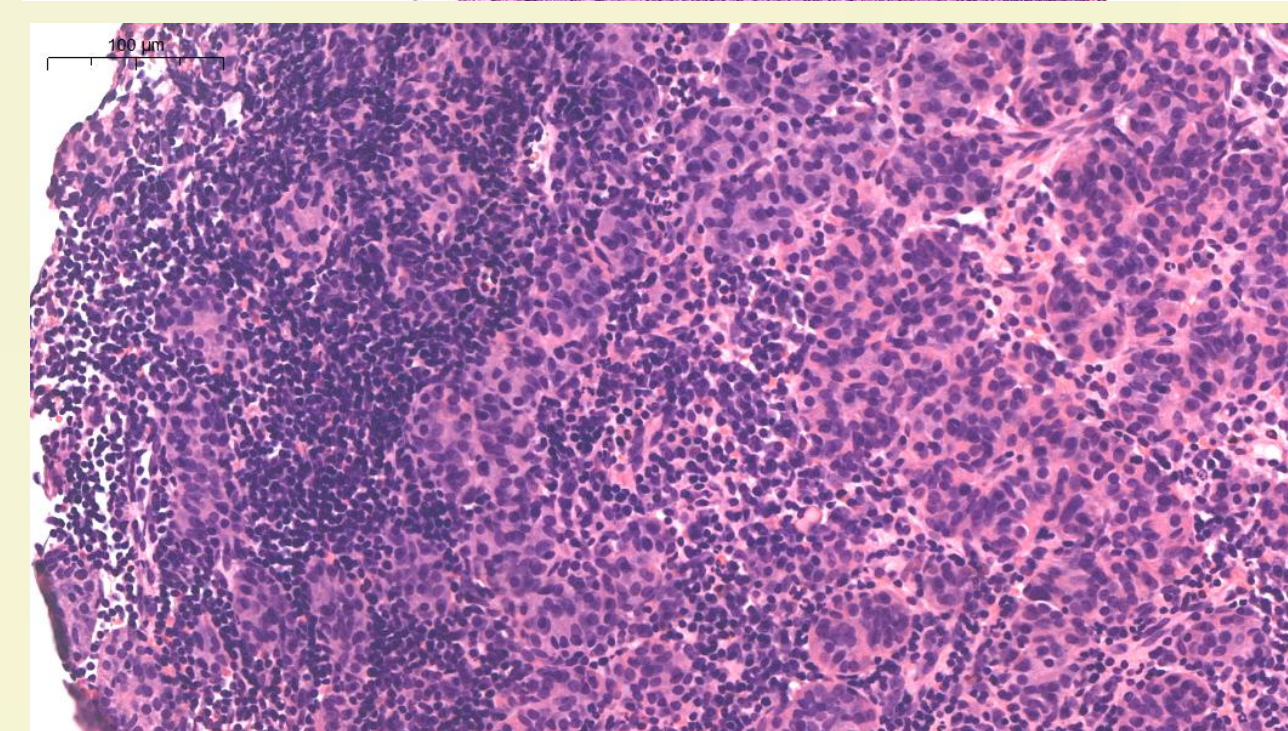
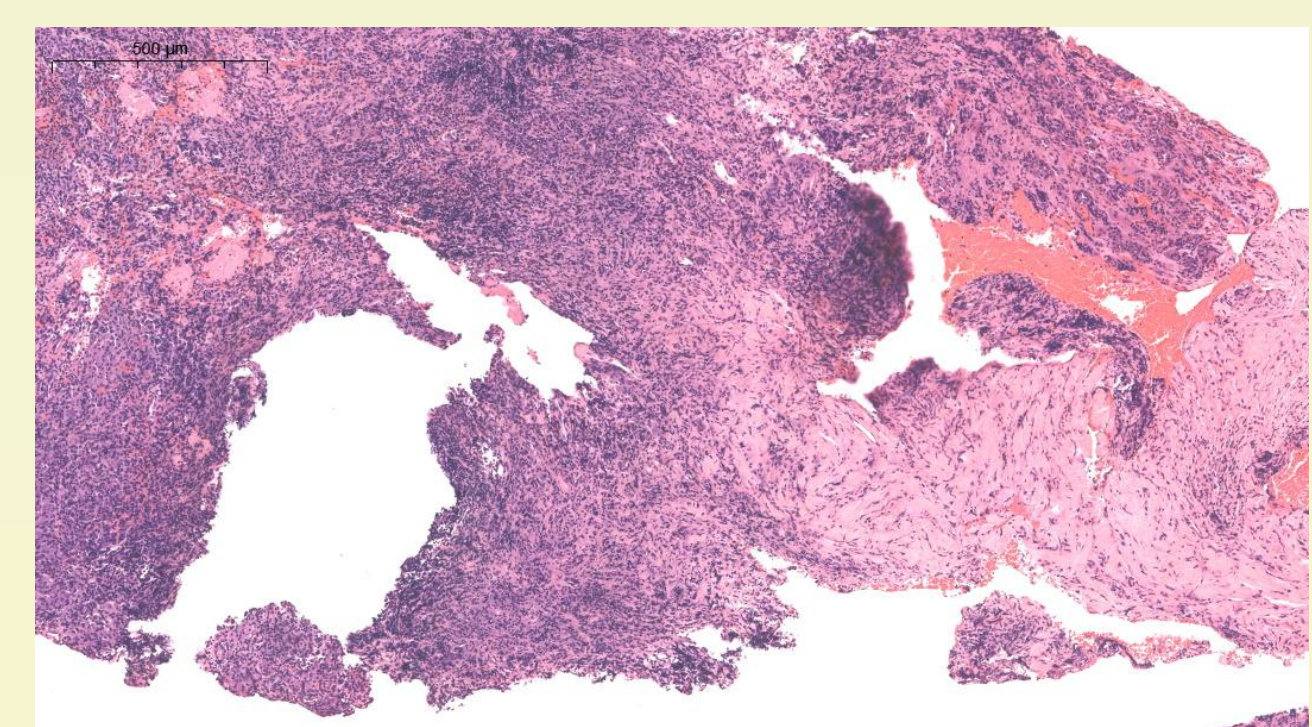
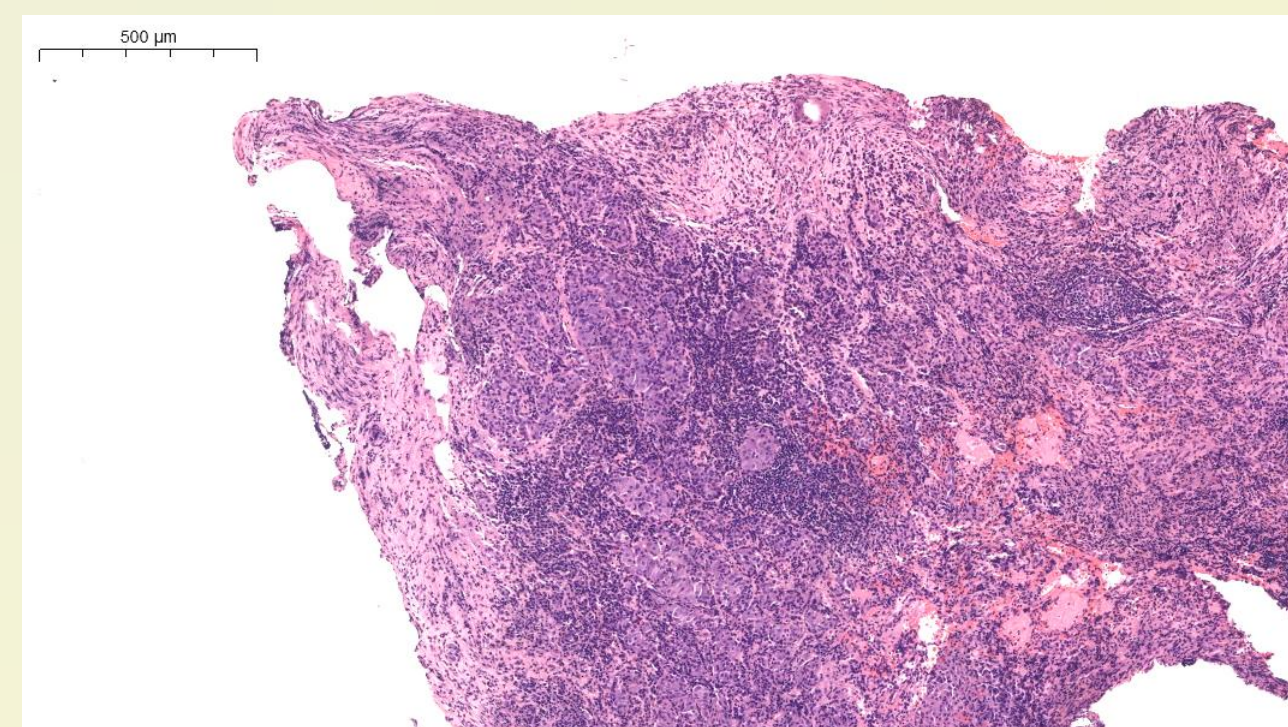
5. ábra: 2020.02.13. Postoperatív állapot a sellában, kontrasztanyag halmozás az operált hypophysis és a jelentősen kiszélesedett hypophysis nyél területén. A kiszélesedett hypophysis nyél chiasma compressiot okoz, a chiasma, illetve tractus és nervus opticus oedemás, a jobb oldali nervus opticus kezdeti szakasza diszkrétan halmoz is. További oedema a hypothalamus chiasma feletti területén.



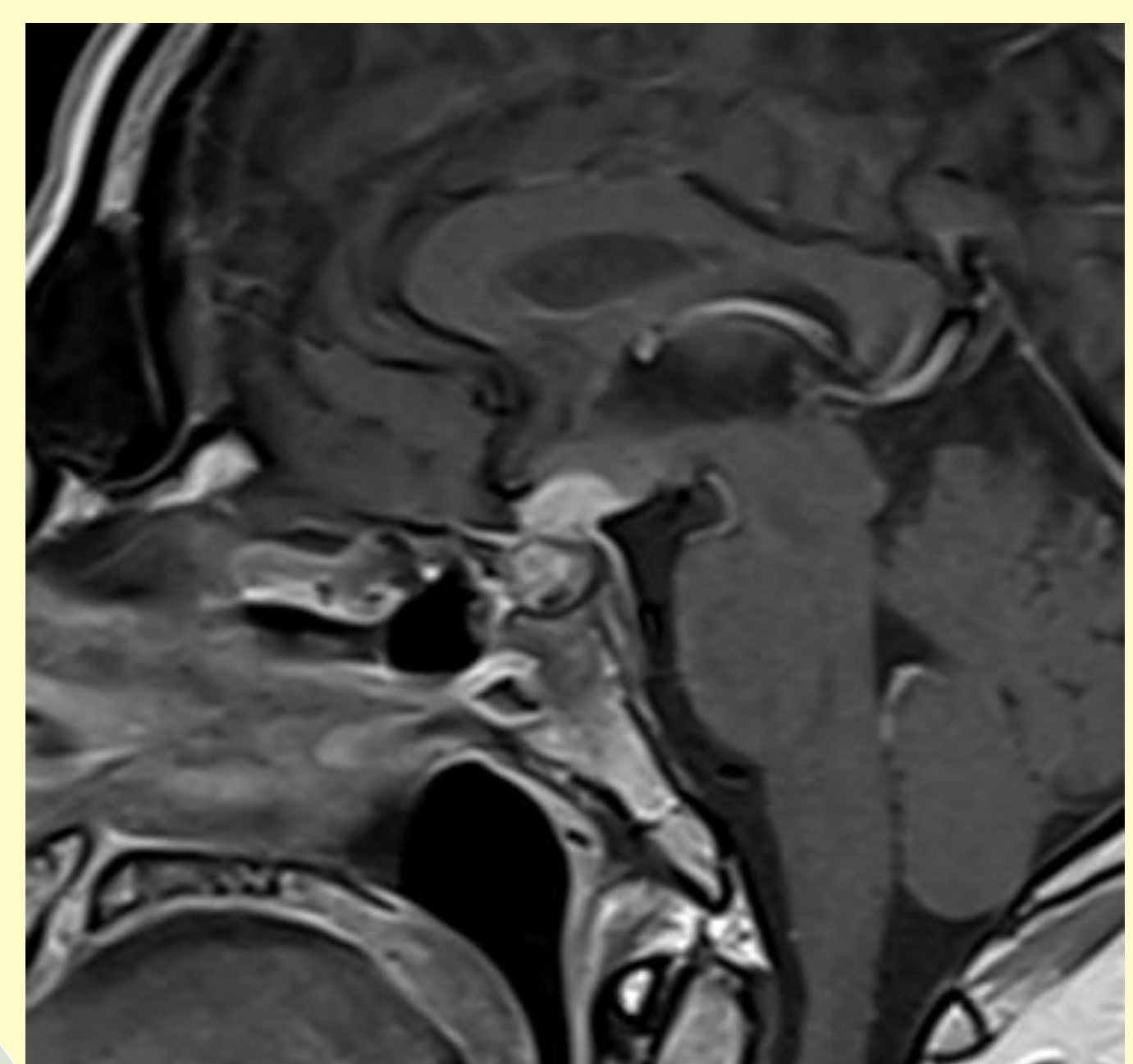
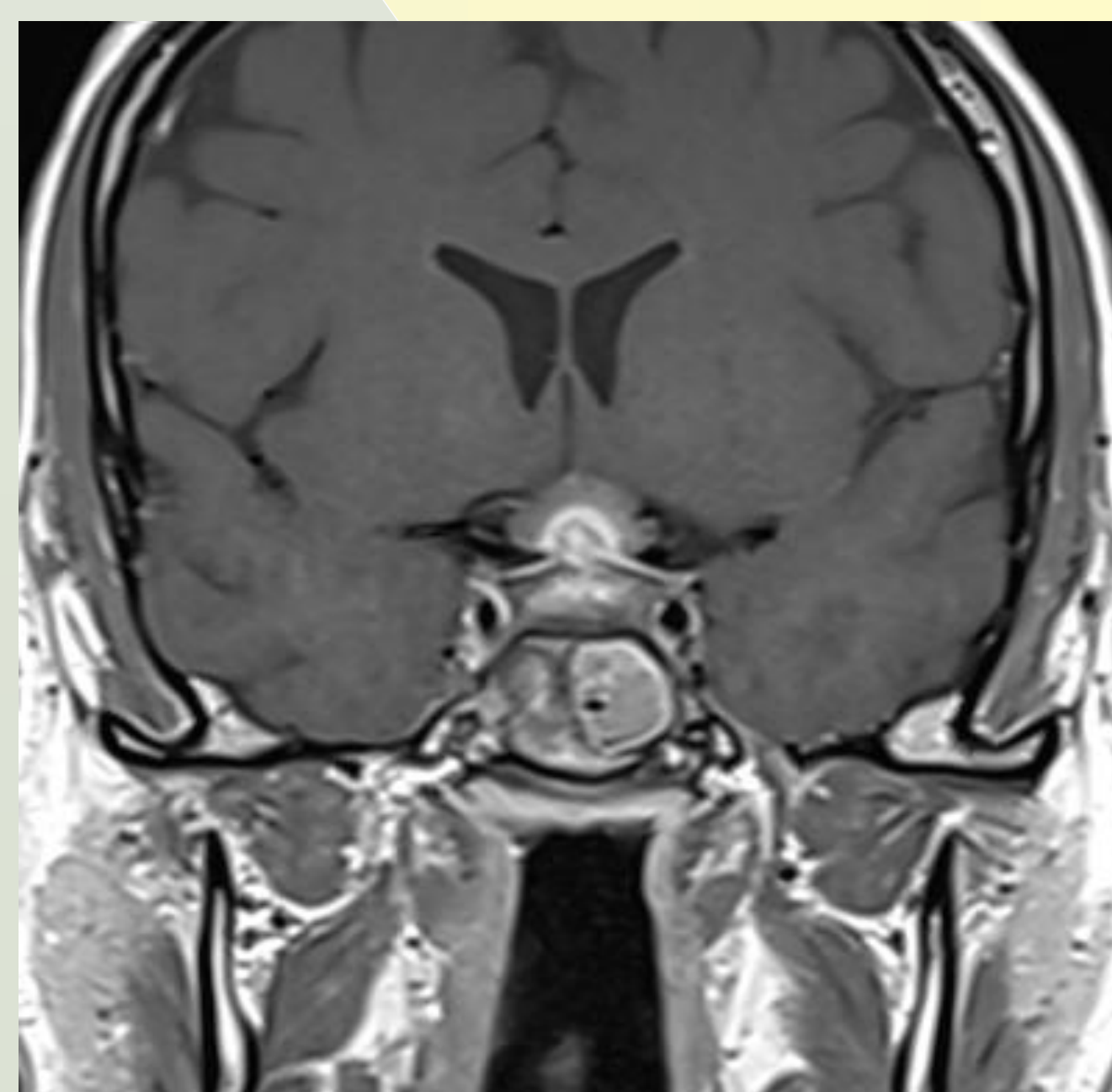
7. ábra: 2023.03.13. Postoperatív és postirradiációs állapot a sellában, és suprasellarisan a chiasmát valamint minimálisan hypothalamust is érintő hypophysitissel, amelynek megjelenése a 2021. január 13-i vizsgálathoz képest értékelhetően nem változott.

Esetbemutató

Egy 42 éves férfi betegnél 2019-ben indult kivizsgálás jelentős fogyás, fejfájás és hormonhiányos állapotok (centrális hypothyreosis, hypogonadotrop hypogonadismus, centrális hypadrenia) miatt. A koponya CT és sella MRI (1. és 2. ábra) hypophysis-nyél megvastagodást és chiasma-kompressziót igazolt. Szövettani vizsgálat (3. és 4. ábra) autoimmun hypophysitisre, azon belül IgG4-asszociált kórképre utalt. A transnasalis hypophysis műtét nem vezetett gyógyuláshoz. Később diabetes insipidus, majd progresszív látótérkiesés alakult ki. A nagy dózisu kortikoszteroid kezelés átmeneti javulást hozott, de a folyamat progrediált (5. és 6. ábra), és 2021-ben stereotaxiás sugárkezelés történt. A beteg teljes adenohypophysis elégtelenségben szenved, hormonpótlásra szorul (hidrokortizon, pajzsmirigyhormon, nemi hormon, GH). Azóta stabil állapotban van, fejfájásai mérséklődtek, látása javult.



3. ábra: A minta vegyes sejttöszetével hypophysis parenchymának felel meg, melyben gócosan lymphocytás beszűrődés észlelhető, ami néhol disszekálja a parenchymát, néhány nyiroktüsző is azonosítható centrum germinativummal. Necrosis, számottevő akut gyulladás nem jellemző, macrophagok feltűnnek, de epithelioid-sejtes granuloma, óriássejtek nincsenek jelen. A mintában plasmasejtek is láthatók, néhol mezőket alkotva, a plasmasejtek kb. 35-40%-a IgG4 pozitív, több látótérben is látható 50-60/Hpf sejt, egy mezőben 95/Hpf sejt figyelhető meg. A plasmasejtek kappa/lambda aránya kb. 3/1, lényegében fiziologiás. A lymphocyták vegyesen CD3 és CD20 pozitívak. A hypophysis sejtek Ki67 indexe jóval 1% alatti, valamennyi hormon mutat jelölődést normális parenchymának megfelelő eloszlásban; Vélemény: AUTOIMMUN HYPOPHYSITISRE UTALÓ SZÖVETI KÉP, IGG4-BETEGSÉG LEHETŐSÉGE



6. ábra: 2021.01.13 Az operált hypophysist és a jelentősen kiszélesedett hypophysis-nyelet, valamint a comprimált és dislocált chiasmát, a tractus/nervus opticusokat, illetve a hypothalamust is érintő gyulladásos folyamat. A chiasma területén felhőszerű kontrasztanyag halmozás jelent meg, a tractus opticus / radiatio optica érintettség bal oldali dominanciával mindkét oldalon fokozódott.

Megbeszélés

Az IgG4-asszociált hypophysitis ritka, de fontos differenciáldiagnosztikai lehetőség hypophysis-nyél megvastagodás és hypopituitarismus esetén. A nagy dózisu kortikoszteroid-kezelés hatékonysága kérdéses, gyakran recidívák jelentkeznek. A betegek tartós hormonpótlásra szorulnak. Az eset bemutatja, hogy kombinált sebészeti, sugár- és gyógyszeres kezelés mellett is krónikus betegségről van szó, amely hosszú távú gondozást igényel.

Következtetés

Az IgG4-asszociált hypophysitis felismerése és kezelése multidiszciplináris megközelítést kíván. Bár a betegség ritka, a hypophysitisek jelentős részében állhat a háttérben, így fontos a célzott diagnosztika és az élethosszig tartó követés.