

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

- Η κυστική ίνωση αποτελεί ένα από τα πιο συχνά κληρονομικά νοσήματα
- Συνοδεύεται από ανεπάρκεια πολλαπλών οργάνων (πνεύμονες, ήπαρ, πάγκρεας)
- Οδηγεί σε ανάπτυξη κίρρωσης ήπατος, την δεύτερη σε συχνότητα αιτία θανάτου
- ΚΙΡΡΩΣΗ ΗΠΑΤΟΣ: Προκαλεί **δυσλειτουργία στην κυτταρική και χυμική ανοσία**
- Οι ασθενείς καθίστανται ευάλωτοι σε λοιμώξεις.

ΣΚΟΠΟΣ-ΜΕΘΟΔΟΙ

Άνδρας 35 ετών, με ιστορικό μη αντιρροπούμενης κίρρωσης σε έδαφος κυστικής ίνωσης και με πρόσφατη λοίμωξη από τον ιό SARS-COV2

- Εισαγωγή λόγω εμπύρετου
- Έναρξη εμπειρικής αντιμικροβιακής αγωγής με βάση γνωστά μικροβιολογικά δεδομένα και αποικισμούς του κατώτερου αναπνευστικού συστήματος.
- Την 3η ημέρα της νοσηλείας νέο εμπύρετο επεισόδιο με μετωποκροταφική κεφαλαλγία, συγχυτικοδιέγερση και αποπροσανατολισμό σε χώρο και χρόνο.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

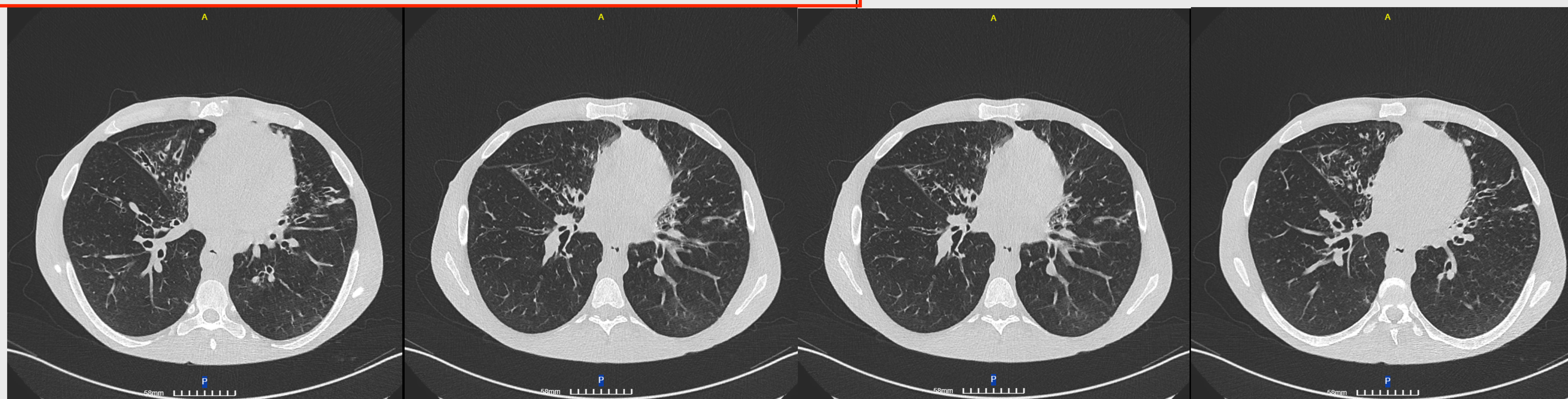
Διενεργήθηκε ΟΝΠ:

- 340 κύτταρα/κκχ στο ENY (60% πολυμορφοπύρηνα) + παρουσία μυκήτων στην Gram χρώση
- CrAg θετικό στο ENY + τον ορό
- Αυξημένη ενδοκράνια πίεση
- **PCR στο ENY ανέδειξε *Cryptococcus neoformans***

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΡΥΠΤΟΚΟΚΚΙΚΗΣ ΜΗΝΙΓΓΙΤΙΔΑΣ

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Έναρξη ενδοφλέβιας λιποσωμικής αμφοτερικίνης και φλουконаζόλης σε υψηλές δόσεις
- Εκκενωτικές παρακεντήσεις ENY, προς ανακούφιση των συμπτωμάτων.
- Επαναληπτική ΟΝΠ: μειωμένος αριθμός κυττάρων και πίεση ENY + (-) καλλιέργεια για μύκητες.



2 εβδομάδες

Επιδείνωση
νεδρικής
λειτουργίας
+
Χαμηλό FENa

Ηπατονεφρικό
σύνδρομο

έναρξη
τερλιπρεσίνης.
+
συστηματική
αιμοκάθαρση

3 εβδομάδες

Νέο εμπύρετο επεισόδιο
+
Συνεχώς επιδεινούμενη **δύσπνοια**

ΟΝΠ: 1640 κύτταρα/κκχ (80% poly)
(-) καλλιέργειες ENY

CT θώρακος: διάχυτα διηθήματα στο
πνευμονικό παρέγχυμα (εικόνα 1)
**Ανοσοφθορισμός πτυέλων: θετικός
για *Pneumocystis jirovecii***

Έναρξη θεραπείας με τριμεθοπρίμη/
σουλφαμεθοξαζόλη +
κορτικοστεροειδή με σταδιακή
βελτίωση

Ολοκλήρωση θεραπείας

Αγωγή συντήρησης με φλουконаζόλη
Ανευρέθη με GCS 5/15 => **Διασωλήνωση**

ΟΝΠ: 5 κύτταρα/κκχ
(-) καλλιέργεια ENY
↑ Αμμωνία ορού

Θεραπεία: **Αντιαμμονιακή αγωγή**

Αποσωλήνωση

Παραμένει σε τακτικές συνεδρίες
αιμοκάθαρσης και παρακεντήσεις
ασκίτικης συλλογής
Συνεχίζει αγωγή με φλουконаζόλη

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Σε ασθενείς με μη αντιρροπούμενη κίρρωση, ειδικά εφόσον έχουν συννοσηρότητες με προδιάθεση για λοιμώξεις, απαιτείται υψηλή κλινική υποψία για την πρώιμη διάγνωση ευκαιριακών λοιμώξεων και την άμεση θεραπευτική παρέμβαση.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

ΜΙΧΑΗΛΙΔΟΥ ΕΛΙΣΑΒΕΤ, ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΗ
ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΟΛΟΓΙΑΣ, Α' ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΗ
ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ, Γ.Ν.Α ΛΑΪΚΟ
Email: elisabet823@hotmail.com

Εικόνα 1