

ΣΑΡΚΟΕΙΔΩΣΗ ΜΕ ΣΥΝΥΠΑΡΞΗ MGUS: ΠΡΟΚΛΗΣΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΤΗΣ ΛΕΜΦΑΔΕΝΟΠΑΘΕΙΑΣ

Στεφανία Λώλη¹, Ανδρέας Ασημάκος¹, Νίκη Γιαννιού¹, Ελπίδα Παντικίδη², Θεοφάνη Ρίμπα¹, Έλενα Παπουτσή¹, Παρασκευή Κατσαούνου¹, Ιωάννα Σιγάλα¹, Ιωάννης Καλομενίδης¹
¹Α Κλινική Εντατικής Θεραπείας - Πνευμονολογικό Τμήμα, ΓΝΑ ο Ευαγγελισμός, ²Ε Παθολογική Κλινική ΓΝΑ ο Ευαγγελισμός

Εισαγωγή:

Η σαρκοείδωση είναι μια πολυσυστηματική νόσος άγνωστης αιτιολογίας που χαρακτηρίζεται από μη τυροειδοποιημένα κοκκιώματα. Η συνύπαρξή της με μονοκλωνική γαμμαπάθεια αδιευκρίνιστης σημασίας (MGUS) είναι εξαιρετικά σπάνια. (λιγότερα από 20 περιστατικά έχουν αναφερθεί παγκοσμίως).

Περιγραφή περιστατικού:

Γυναίκα 62 ετών εισήχθη για διερεύνηση λεμφαδενοπάθειας με συνοδά δύσπνοια, βήχα και δεκατική πυρετική κίνηση. Ο απεικονιστικός έλεγχος με PET-CT ανέδειξε εκτεταμένη υπερμεταβολική λεμφαδενοπάθεια στο μεσοθωράκιο και εστία στην βάση της ρινός. Η οστεομυελική βιοψία έδειξε 10% IgGκ μονοκλωνική πλασματοκυτταρική διήθηση του μυελού, ενώ οι βιοψίες λεμφαδένων και ρινός αποκάλυψαν μη νεκρωτικά σαρκοειδικού τύπου κοκκιώματα. Ο εργαστηριακός έλεγχος και οι λοιπές καλλιέργειες ήταν αρνητικές για λοιμώδη αίτια. Ετέθη η διάγνωση της σαρκοείδωσης με συνύπαρξη MGUS και ξεκίνησε θεραπεία με πρεδνιζολόνη, με σταθερή κλινική βελτίωση της ασθενούς.

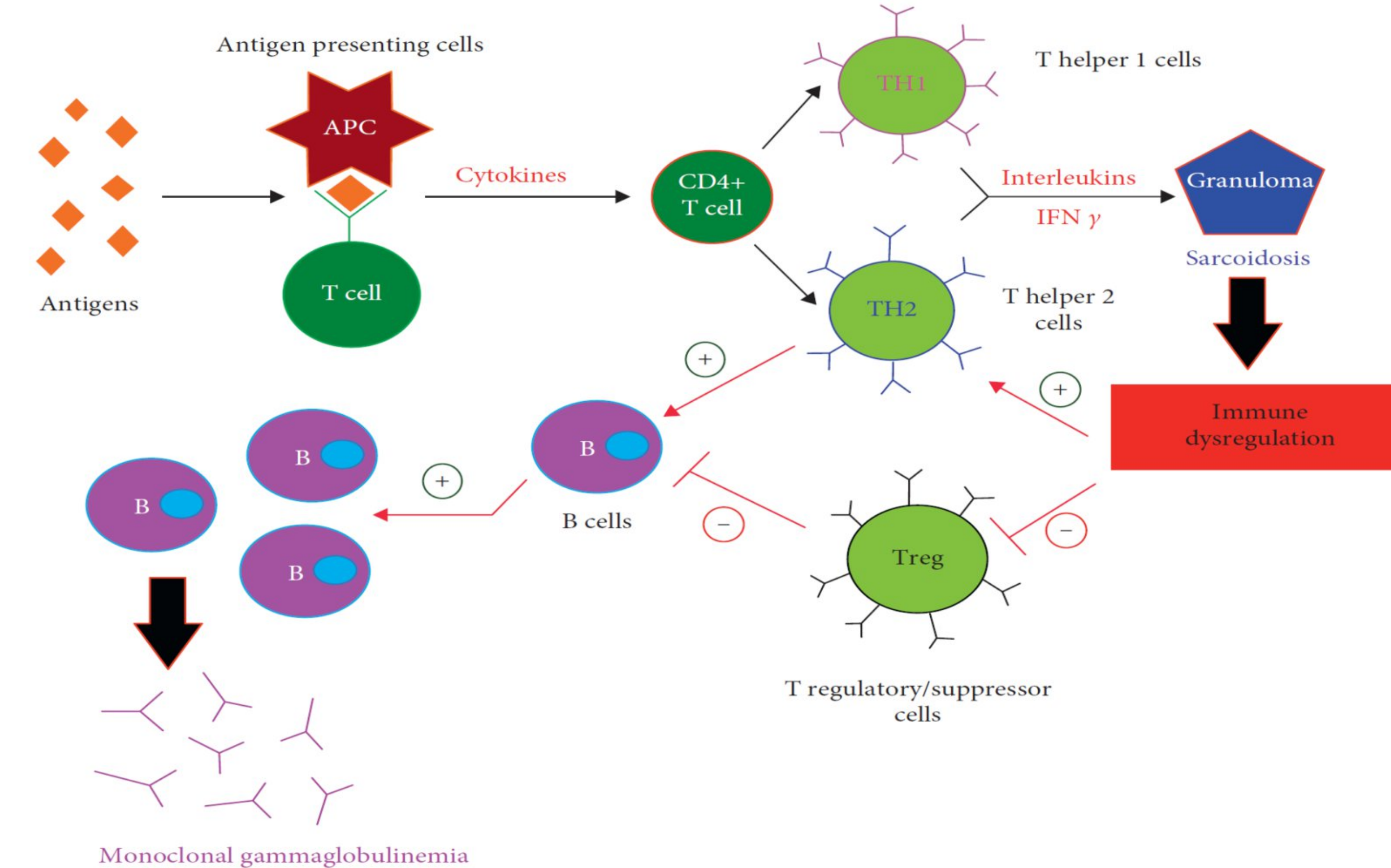


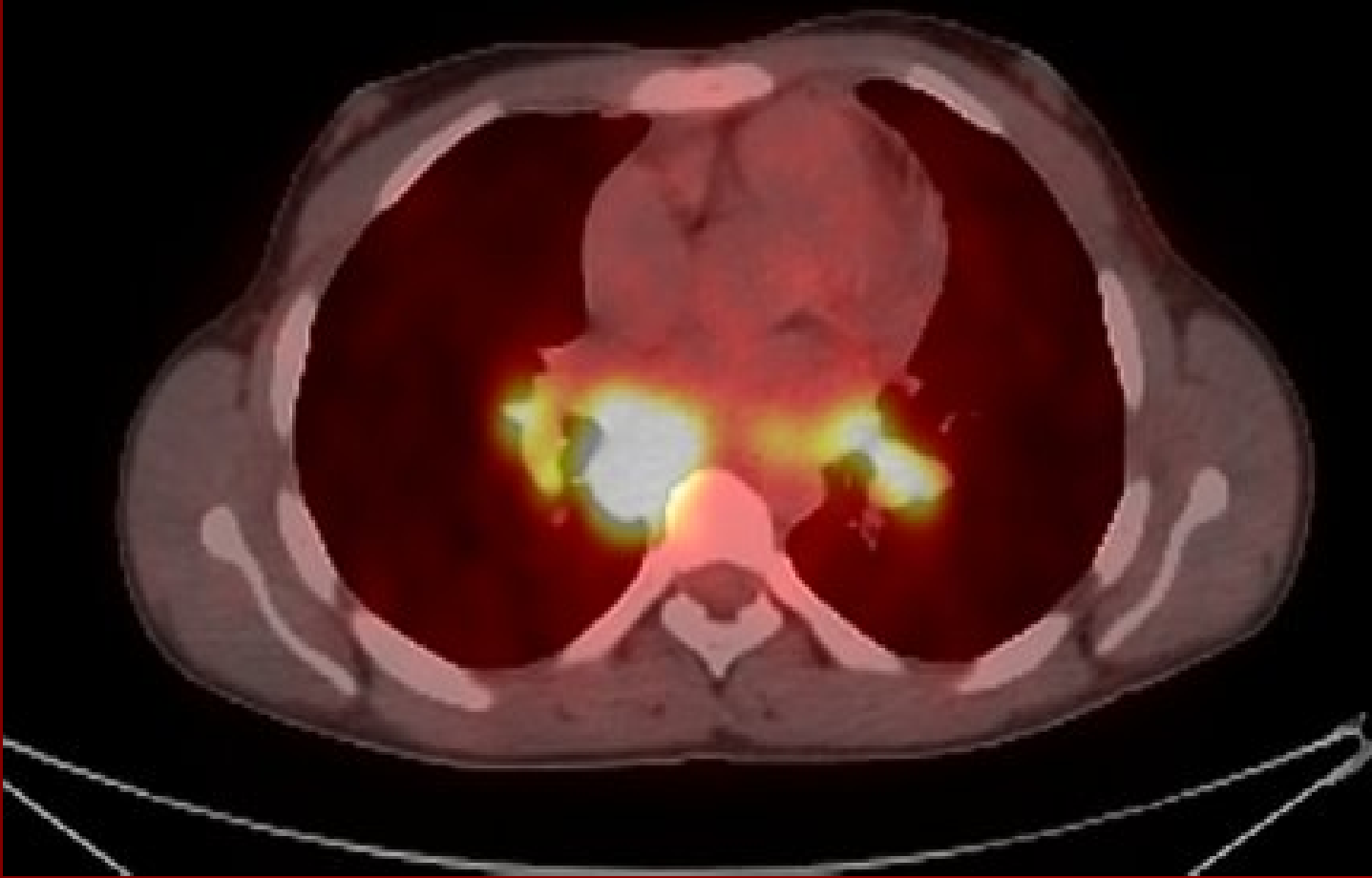
FIGURE 2: Proposed pathogenesis of MGUS in patients with sarcoidosis. Abbreviations: APC (Antigen-presenting cells), T cell (T lymphocytes), CD4+ T cell (cluster differentiation 4 positive T cell), TH1 (T Helper 1 cells), TH2 (T Helper 2 cells), IFN γ (Interferon gamma), Treg (Regulatory T cells), B Cells (B lymphocytes).

Συμπεράσματα:

Η περίπτωση αυτή αναδεικνύει τη διαγνωστική και θεραπευτική πρόκληση της συνύπαρξης σαρκοείδωσης με MGUS. Η διεπιστημονική προσέγγιση με συνεργασία πνευμονολόγων και αιματολόγων είναι ουσιώδης για τη σωστή διάγνωση

Συζήτηση:

Η συνύπαρξη σαρκοείδωσης και μονοκλωνικής γαμμαπάθειας αποτελεί σπάνιο εύρημα με περιορισμένες αναφορές στη βιβλιογραφία. Η κοινή παρουσία μπορεί να αντανάκλα ανοσολογική δυσρύθμιση, ενώ η διαφοροδιάγνωση από λέμφωμα με σαρκοειδικού τύπου αντιδραστικά κοκκιώματα είναι κρίσιμη, καθώς τα μορφολογικά και ανοσολογικά ευρήματα ενδέχεται να επικαλύπτονται. Η ανεύρεση σαρκοειδικού τύπου κοκκιωμάτων σε πολλαπλές βιοψίες των προσβεβλημένων οργάνων και η απουσία στοιχείων αιματολογικής ή άλλης κακοήθειας είναι καθοριστική για τη διάγνωση. Αξίζει να σημειωθεί ότι έχει παρατηρηθεί ταχεία εξέλιξη του MGUS σε πολλαπλούν μυέλωμα όταν συνυπάρχει με σαρκοείδωση. Συνεπώς κρίνεται αναγκαία η στενή παρακολούθηση του ασθενούς και από τον αιματολόγο.



REFERENCES

1. Sen F, Mann KP, Medeiros LJ. Multiple myeloma in association with sarcoidosis. Arch Pathol Lab Med 2002;126(3):365–368.
2. Hassanein M, Karapetyan L, Khan A, Rayamajhi S. Sarcoidosis and Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance (MGUS): A True Association or Just a Coincidence? Case Rep Hematol 2018;2018:3790760.
3. Shah JT, Richardson WM, Mazori DR, Mittal L, Femia AN, Caplan AS. Sarcoidosis Is Associated With Hematologic Comorbidities: A Cross-Sectional Study in the All of Us Research Program. CHEST 2024;165(6):1444–1447.
4. Kusaba K, Kojima K, Naito S, Taba M, Kai K, Ureshino H, et al. Paraneoplastic Sarcoidosis in Multiple Myeloma. Intern Med 2017;56(15):2049–2051.