



ΠΡΩΤΟΔΙΑΓΝΩΣΗ ΗΩΣΙΝΟΦΙΛΙΚΗΣ ΚΟΚΚΙΩΜΑΤΩΣΗΣ ΜΕ ΠΟΛΥΑΓΓΕΙΪΤΙΔΑ ΩΣ ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΠΝΕΥΜΟΝΟΣ - ΝΕΦΡΟΥ : ΕΝΑ ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΝ ΚΛΙΝΙΚΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Γεώργιος Βάιος¹, Γεώργιος Πιτσιδιανάκης¹, Ειρήνη Φωτεινάκη¹, Θεόφιλος Βούης¹, Ελευθερία - Κλειώ Δερμιτζάκη², Κωνσταντίνα Κυδωνάκη², Γεώργιος- Αλέξανδρος Καββαδίας², Ανδρέας Αντωνάκης², Ειρήνη Βασαρμίδη¹, Σοφία Σχίζα¹, Αικατερίνη Αντωνίου¹
1.Πνευμονολογική Κλινική Παν. Γεν. Νοσοκομείου Ηρακλείου, 2.Νεφρολογική Κλινική ΠΑΓΝΗ

ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Η EGPA είναι ένα μία σπάνια, συστηματική νοσολογική οντότητα, αυτοάνοσης αρχής, η οποία χαρακτηρίζεται από νεκρωτική φλεγμονή των μεσαίου – μικρού μεγέθους αγγείων. Εξελισσόμενη σε 3 διακριτά μεταξύ τους στάδια, η πορεία του νοσήματος, αν και με εξαιρετικά μεγάλη ετερογένεια ανάμεσα σε πάσχοντες, περιλαμβάνει την πρόδρομη φάση, με κυρίαρχο εύρημα τις ατοπικές εκδηλώσεις, την επακόλουθη φάση, της σημαντικού βαθμού περιφερικής εωσινοφιλίας με συνοδό διήθηση ιστών και την τελική, αγγειϊτιδικού τύπου φάση, με προσβολή διαφορών οργάνων-στόχων ανάμεσα τους ο πνεύμονας και οι νεφροί. Στην παρούσα εργασία, θα αναφερθούμε στην περίπτωση ηλικιωμένης ασθενούς με πρωτοδιάγνωση EGPA, με κυρίαρχες κλινικές εκδηλώσεις από την προσβολή των πνευμόνων και των νεφρών.

ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

Ασθενής ηλικίας 81 ετών μη καπνίστρια με ατομικό αναμνηστικό:

- Βρογχικού άσθματος διαγνωσθέντος από 2ετίας
 - Αρτηριακής Υπέρτασης
 - Δυσλιπιδαιμίας
- Κατ'οίκον οξυγονοθεραπείας από έτους
- Πολλαπλές πρόσφατες νοσηλείες στην Πνευμονολογική Κλινική ΠΑΓΝΗ λόγω παρόξυνσης νοσήματος αεραγωγών

προσήλθε στο ΤΕΠ αιτιώμενη επιδείνωση χρόνιου δυσπνοιικού συνδρόμου mMRC ~3 από 1, από ημέρας με συνοδό παρουσία βήχα παραγωγικού τύπου με βλενώδη απόχρεμψη. Άνευ εμπυρέτου, θωρακαλγίας ή λοιπής συμπτωματολογίας κατά την προσέλευση.

Στο ΤΕΠ, η ασθενής ήταν απύρετη, αιμοδυναμικά σταθερή, ταχυπνοιική με διάχυτους μουσικούς ήχους από την ακρόαση των πνευμόνων ενώ από τον εργαστηριακό έλεγχο παρουσίαζε φλεγμονώδες σύνδρομο και μετρίου βαθμού περιφερική εωσινοφιλία. Εισήχθη στην Πνευμονολογική Κλινική προς περαιτέρω διερεύνηση και αντιμετώπιση.

Τελευταίος απεικονιστικός έλεγχος με αξονική τομογραφία θώρακος προ 10ημέρου: **εικόνα μωσαϊκού με παγίδευση αέρα** - ευρήματα συμβατά με νόσο μικρών αεραγωγών (βλ. εικόνες 1,2)



Εικ.1



Εικ.2

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Κατά τη νοσηλεία της, η ασθενής τέθηκε αρχικά σε σχήμα εμπειρικής αντιβιοτικής αγωγής με μοξιφλοξασίνη, βρογχοδιασταλτική αγωγή μέσω νεφελοποίησης και ενδοφλέβιο σχήμα στεροειδών. Σημειώνεται ότι υπό την προαναφερθείσα συντηρητική αντιμετώπιση, παρουσίασε παροδικά κλινική βελτίωση, με ύφεση των ακροαστικών ευρημάτων και της υποκειμενικής της συμπτωματολογίας.

Από πλευράς παρακλινικής διερεύνησης, λόγω της σημαντικού βαθμού αύξησης των ηωσινοφίλων περιφερικού αίματος (**eos** > 5000, υπό σχήμα μεθυλπρεδνιζολόνης) διενεργήθηκε αιματολογική εκτίμηση με το ερώτημα του πιθανού συστηματικού νοσήματος/κακοήθειας. Διενεργήθηκε οστεομυελική βιοψία χωρίς ανάδειξη παθολογικών ευρημάτων ενώ εστάλη πλήρης ανοσολογικός – λοιμωξιολογικός έλεγχος/έλεγχος ειδικών λοιμώξεων στα πλαίσια διερεύνησης της εωσινοφιλίας. Κατά την αναμονή των αποτελεσμάτων της λοιπής παρακλινικής διερεύνησης, επισημαίνεται ότι η ασθενής εμφάνισε οξεία επιδείνωση της νεφρικής της λειτουργίας, οπότε κατόπιν νεφρολογικής εκτίμησης, έγινε έλεγχος ιζήματος ούρων με κατάδειξη ενεργότητας αυτού. Βάσει αυτού του ευρήματος αλλά και της ανάδειξης **θετικών ANCA αντισωμάτων** (υψηλοί τίτλοι anti-MPO), η ασθενής μεταφέρθηκε στη Νεφρολογική Κλινική όπου υπεβλήθη ανεπίπλεκτα σε βιοψία νεφρού η οποία τεκμηρίωσε τη διάγνωση του νοσήματος. Τέθηκε αρχικά σε σχήμα ώσεων στεροειδών - κυκλοφωσφαμίδης και εν συνεχεία με **mepolizumab**, με σταδιακή κλινικοεργαστηριακή βελτίωση έκτοτε.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ-ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η EGPA, παρά τη σπανιότητα με την οποία συναντάται στην κλινική πράξη, είναι ένα νόσημα του οποίου οι επιπλοκές και η ανάγκη άμεσης θεραπευτικής παρέμβασης καθιστά επιτακτική τη μη παράλειψη ένταξης αυτής στη διαφορικής διάγνωση κατά τη διαγνωστική προσέγγιση ασθενών με υποκείμενο νόσημα αεραγωγών, υπερωσινοφιλία αλλά και εκδηλώσεις από άλλα συστήματα.



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ
UNIVERSITY OF CRETE



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΓΕΝΙΚΟ
ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΗΡΑΚΛΕΙΟΥ

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Γεώργιος Βάιος
Πανεπιστημιακή Πνευμονολογική
Κλινική ΠΑΓΝΗ
Email: vaiogeor92@gmail.com
Τηλέφωνο εργασίας: 2813402743