

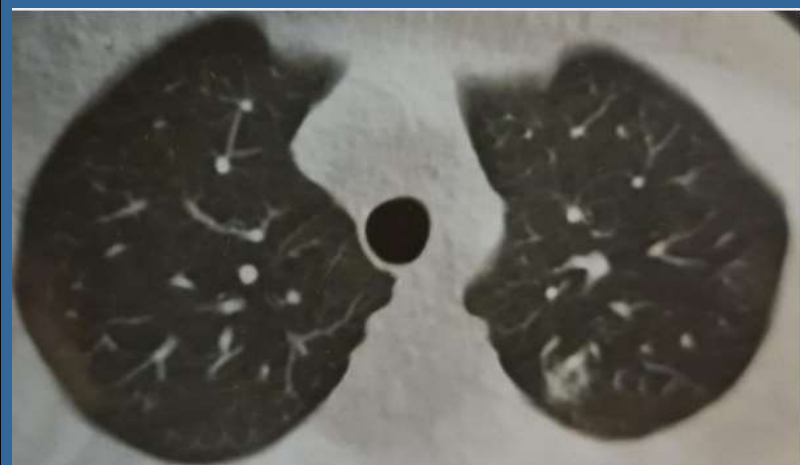


ΔΥΣΠΝΟΙΑ ΚΑΙ ΑΙΜΟΠΤΥΣΗ ΣΕ ΝΕΑΡΟ ΕΝΗΛΙΚΑ: ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΚΑΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ RENDU–OSLER–WEBER ΜΕ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΕΣ ΑΡΤΗΡΙΟΦΛΕΒΩΔΕΙΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ

Ιωάννα Αυγερινού¹, Ιωάννα Ηλία¹, Ελένη Διονέλλη¹, Γεωργία Διονυσοπούλου¹, Ιωάννης Δημητρούλης¹
¹6η Π/Ν ΓΝΝΘΑ Σωτηρία, Αθήνα

Εισαγωγή

Η Κληρονομική Αιμορραγική Τηλεαγγειεκτασία (ΚΑΤ), ή σύνδρομο Rendu–Osler–Weber, αποτελεί σπάνιο αυτοσωματικό επικρατούν νόσημα με αγγειακές δυσπλασίες, χαρακτηριζόμενο από την παρουσία τηλεαγγειεκτασιών και αρτηριοφλεβωδών επικοινωνιών (AVMs) σε διάφορα ζωτικά όργανα. Οι πνευμονικές αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες (AVMs) δύναται να προκαλέσουν υποξυγοναιμία, αιμόπτυση, ή νευρολογικές επιπλοκές λόγω παράκαμψης της πνευμονικής κυκλοφορίας (δεξιοαριστερή διαφυγή shunt).



Εικόνα 1

Παρουσίαση περιστατικού

Παρουσίαση ενδιαφέροντος περιστατικού. Άνδρας 23 ετών, ενεργός καπνιστής με ελεύθερο ιατρικό αναμνηστικό προσήλθε με δύσπνοια, υποξυγοναιμία και επεισόδια αιμόπτυσης. Δεν αναφέρονταν εμπύρετο, θωρακικός πόνος ή λοιμώδης πρόδρομη συμπτωματολογία. Η αξονική τομογραφία θώρακος με σκιαγραφικό ανέδειξε πολλαπλές πνευμονικές αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες (AVMs), συμβατές με σύνδρομο Rendu–Osler–Weber, χωρίς ευρήματα πνευμονικής εμβολής ή λοίμωξης. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε επιτυχή διαδερμικό εμβολισμό των AVMs μέσω καθετηριασμού, με άμεση βελτίωση της οξυγόνωσης και υποχώρηση της αιμόπτυσης.

Η νόσος Rendu–Osler–Weber πρέπει να λαμβάνεται υπόψη στη διαφορική διάγνωση νέων ασθενών με ανεξήγητη υποξυγοναιμία ή αιμόπτυση, ειδικά όταν δεν υπάρχουν λοιμώδεις ή καρδιοπνευμονικές αιτίες. Η CT αγγειογραφία θώρακος αποτελεί τη μέθοδο εκλογής για τη διάγνωση, ενώ ο ενδαγγειακός εμβολισμός με καθετήρα αποτελεί την πλέον αποτελεσματική θεραπευτική προσέγγιση για τις πνευμονικές AVMs. Η έγκαιρη αντιμετώπιση προλαμβάνει σοβαρές επιπλοκές όπως εγκεφαλικά αποστήματα ή παράδοξες συστηματικές εμβολές.



Εικόνα 2

Συμπέρασμα

Η παρουσία αιμόπτυσης και υποξυγοναιμίας σε νεαρό ασθενή χωρίς ενδείξεις λοίμωξης ή θρομβοεμβολής θα πρέπει να εγείρει υποψία πνευμονικών AVMs στο πλαίσιο συνδρόμου Rendu–Osler–Weber. Η έγκαιρη αναγνώριση και η στοχευμένη θεραπεία είναι καίριας σημασίας για την πρόληψη δυνητικά απειλητικών για την ζωή επιπλοκών και την βελτίωση της πρόγνωσης.



Εικόνα 3