

DIPNECH. ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΤΕΘΕΙ Η ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΒΡΟΓΧΟΣΚΟΠΙΚΑ?

ΠΑΠΑΘΕΟΔΟΣΙΟΥ Κ.¹ ΠΑΛΑΜΙΔΑΣ Α.² ΚΑΡΑΓΙΑΝΝΗ Ε.³ ΔΑΓΚΛΗΣ Φ.³ ΜΠΟΥΡΟΣ Δ.²

1. 5 ΠΝΕΥΜΟΝΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΝΗΘΑ ΣΩΤΗΡΙΑ, 2. ΠΝΕΥΜΟΝΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΙΑΤΡΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ ΑΘΗΝΩΝ,
3. ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ ΙΑΤΡΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ ΑΘΗΝΩΝ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η διάχυτη ιδιοπαθής νευροενδοκρινική υπερπλασία των πνευμόνων (Diffuse Idiopathic Pulmonary Neuroendocrine Cell Hyperplasia, DIPNECH) αποτελεί σπάνια πάθηση που εμφανίζεται κυρίως σε γυναίκες μέσης ηλικίας, συχνά μη καπνίστριες, με συνοσηρότητες όπως άσθμα, χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ), διάχυτες διάμεσες πνευμονοπάθειες (όπως NSIP ή COP), καρκίνο του πνεύμονα.

Η διάγνωση βασίζεται σε παθολογοανατομικά κριτήρια:

- Παρουσία ≥ 5 νευροενδοκρινικών κυττάρων στο βρογχικό επιθήλιο
- Προσβολή ≥ 3 βρογχιολίων
- Υπαρξη ≥ 3 μικροκαρκινοειδών εστιών ("tumorlets").

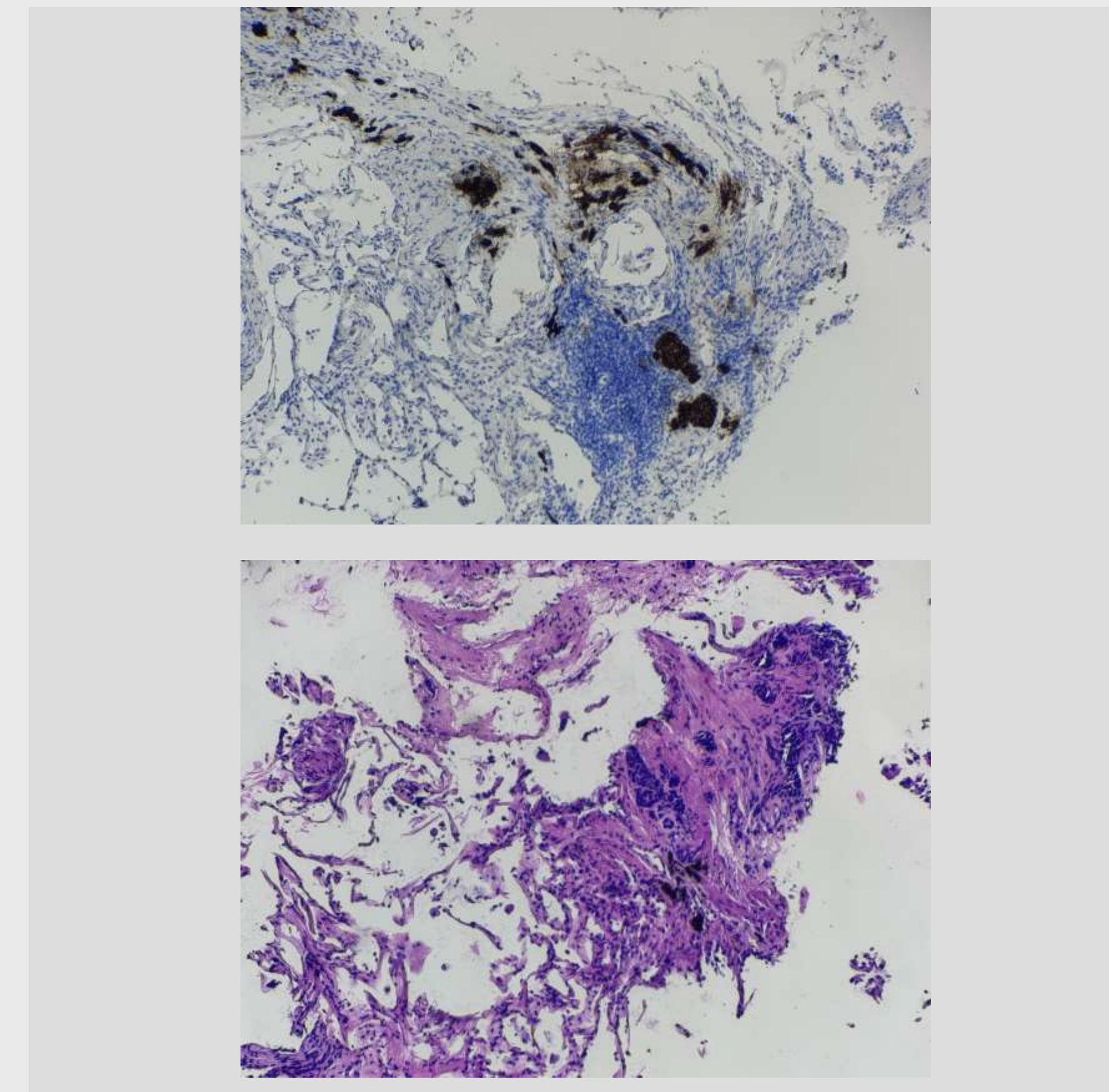
Η νόσος απαιτεί υψηλό δείκτη κλινικής υποψίας, ενώ μέχρι σήμερα το «gold standard» παραμένει η ανοικτή χειρουργική βιοψία πνεύμονα.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- Γυναίκα ασθενής 64 ετών
- Ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό
- Ποτέ καπνίστρια
- Προσέρχεται λόγω εμπυρέτου και υποξυγοναιμίας από μηνός
- Εργαστηριακός έλεγχος εισαγωγής: υψηλούς δείκτες φλεγμονής (αυξημένη CRP με συνοδό λευκοκυττάρωση)
- Εστάλησαν κ/α αίματος, ούρων, πτυέλων: στείρες μικροβίων
- CT θώρακος: διάχυτα ground-glass διηθήματα και περιοχές με πυκνωτικά διηθήματα (εικόνα 1,2)
- Χορήγηση συνδυασμού ευρέος φάσματος αντιβιοτικών (πιπερακιλλίνη/ταζομπακτάμη & μοξιφλοξασίνη αρχικά με αναβάθμιση σε μεροπενέμη & λινεζολίδη), χωρίς κλινική βελτίωση
- Ανοσολογικός έλεγχος: αρνητικός

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- Λειτουργικός έλεγχος:
 - αποφρακτικού τύπου συνδρομή με ανταπόκριση στην βρογχοδιαστολή,
 - μειωμένη διαχυτική ικανότητα (DLCO 40%)
 - μικτού τύπου υποαερισμό
- Διενέργεια απλής βρογχοσκόπησης με λήψη BAL στον ΔΜΛ και διαβρογχικής κρουβιοψίας στον ΔΚΛ
- Ιστολογική εξέταση => στοιχεία NSIP με εστίες DIPNECH (εικόνα 4,5)
- Έναρξη αγωγής με μεθυλπρεδνιζολόνη (500 mg/ημέρα για 3 ημέρες) και στη συνέχεια πρεδνιζολόνη 1 mg/kg (χημειοπροφύλαξη έναντι PCP με τριμεθοπρίμη/σουλφαμεθοξαζόλη), με ταχεία κλινική και αερομετρική βελτίωση
- Εξήλθε με οδηγίες σταδιακής αποκλιμάκωσης



Εικόνα 4,5: Ιστολογική εικόνα διάχυτης ιδιοπαθούς πνευμονικής νευροενδοκρινικής υπερπλασίας (DIPNECH)



Εικόνα 1



Εικόνα 2



Εικόνα 3

Εικόνα 1,2,3: CT θώρακος: διάχυτα ground-glass διηθήματα και περιοχές με πυκνωτικά διηθήματα.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Η ανοικτή χειρουργική βιοψία πνεύμονα παραμένει έως σήμερα το διαγνωστικό «gold standard» για τη DIPNECH, ωστόσο, οι ασθενείς πριν από τη διάγνωση συχνά υποβάλλονται σε πολλαπλές, επεμβατικές και δυνητικά επικίνδυνες εξετάσεις.
- Η διαβρογχική κρουβιοψία αναδεικνύεται ως αξιόπιστη και ασφαλέστερη εναλλακτική διαγνωστική μέθοδος, με χαμηλότερα ποσοστά επιπλοκών και μειωμένη θνητότητα.
- Ο συνδυασμός με PET-Gallium φαίνεται υποσχόμενος, αλλά χρήζει περαιτέρω μελέτη για την τεκμηρίωση της διαγνωστικής και προγνωστικής του αξίας.

ΠΗΓΕΣ

- Samhouri BF et al. DIPNECH: improved definition. *Endocr Relat Cancer*. 2023;30(10):e230051. Babalola O et al.
- DIPNECH progressing to carcinoid. *Cureus*. 2023;15(10):e46659. Hayes AR et al.
- DIPNECH prevalence & outcomes. *J Neuroendocrinol*. 2022;34(10):e13186. Pokhriyal SC et al.
- DIPNECH case report. *Cureus*. 2024;16(1):e52506.