

# Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ ΔΙΑΤΟΙΧΩΜΑΤΙΚΗΣ ΒΙΟΨΙΑΣ ΠΝΕΥΜΟΝΑ ΥΠΟ ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΗ ΚΑΘΟΔΗΓΗΣΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΟΚΚΙΩΜΑΤΩΣΗΣ ΜΕ ΠΟΛΥΑΓΓΕΙΪΤΙΔΑ (GPA)

Κρασούλη Σωτηρία, Πρωτογέρου Αικατερίνη, Τσιπιλής Σταμάτιος, Κλήμης Σακελλάριος, Μπούλια Σταυρούλα, Λαζάρου Βασιλική, Κομπόγιωργας Στήβεν, Ρούσση Αθανασία, Ίσσαρης Βασίλειος, Μπαλής Ευάγγελος  
Πνευμονολογική κλινική, Γ.Ν. Αθηνών "Ο Ευαγγελισμός", Αθήνα, Ελλάδα

## Εισαγωγή

Η κοκκιωμάτωση με πολυαγγειΐτιδα (GPA) είναι σπάνια κοκκιωματώδης φλεγμονή των μικρών και μεσαίου μεγέθους αγγείων, με συχνότερες εκδηλώσεις από τους πνεύμονες, το ανώτερο αναπνευστικό και τους νεφρούς.

## Σκοπός

Παρουσίαση διαγνωστικής προσέγγισης ασθενούς με GPA.

## Υλικό και μέθοδος

Άνδρας 70 ετών παρουσίασε ξηρό βήχα και εμπύρετο από 20ημέρου (χωρίς ανταπόκριση στην αντιβιοτική αγωγή) και επεισόδια επίσταξης από 2μήνου.

- CT θώρακος: συμπαγείς αλλοιώσεις ανομοιογενούς υφής (ΔΑΛ 2.3εκ, ΔΚΛ 5.2εκ, ΑΑΛ 4.1εκ), μείωση εύρους διάμεσου βρόγχου, πάχυνση μεσοθωρακικού υπεζωκότα αριστερά, μεσοθωρακικοί λεμφαδένες έως 1.5εκ (εικόνα 1-4).
- βρογχοσκόπηση: υποβλεννογόνια διήθηση δεξιού στελεχιαίου και διάμεσου βρόγχου με ενδοαυλική στένωση.
- ΩΡΛ εξέταση: φλεγμαίνων ρινικός βλεννογόνος με εσχάρες.
- ηωσινόφιλα περιφερικού αίματος: 120
- φυσιολογική νεφρική λειτουργία
- γενική ούρων: 5-8 ερυθρά

Ελήφθησαν:

- TBNA από τον δεξιό κύριο βρόγχο και EBUS TBNA (7LN) κατά την βρογχοσκόπηση
- **διατοιχωματική βιοψία της βλάβης του ΑΑΛ υπό υπερηχογραφική καθοδήγηση**
- βιοψία ρινικού βλεννογόνου

Εστάλη ανοσολογικός έλεγχος και έλεγχος λοιμώξεων



εικόνα 1



εικόνα 2



εικόνα 3



εικόνα 4

## Αποτελέσματα

- TBNA από δεξιό κύριο βρόγχο, EBUS TBNA (7LN) και βιοψία ρινικού βλεννογόνου: μη ειδική φλεγμονή - διαβρωτικές/ελκωτικές αλλοιώσεις
- **FNB πνεύμονα: αγγειΐτιδα μικρού μεγέθους αγγείων με εστιακές νεκρώσεις του τοιχώματος, κοκκιωματώδης φλεγμονή των πέριξ ιστών (ευρήματα συμβατά με GPA)**
- **cANCA: 1:320 - antiPR3: 248IU (φτ 0.1-25)**
- pANCA: αρνητικά - antiMPO: αρνητικά
- έλεγχος λοιμώξεων: αρνητικός

Ο ασθενής τέθηκε σε **rituximab**

## Συζήτηση

Η διάγνωση της GPA (κριτήρια ACR/EAAR 2022) περιλαμβάνει την αξιολόγηση συμπτωμάτων του ανώτερου αναπνευστικού, την σχετική απεικόνιση των πνευμόνων (πνευμονικοί όζοι, οζίδια, μικροοζιδιακές αλλοιώσεις, δικτυοοζιδιακό πρότυπο, περιφερικές πυκνωτικές αλλοιώσεις, βλάβες «θαμβής υάλου», βρογχεκτασίες, πάχυνση του τοιχώματος των βρόγχων, πυλαία ή/και μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια, πάχυνση του υπεζωκότα, πλευριτική συλλογή) και συμβατή ιστοπαθολογική εξέταση.

Η ανίχνευση cANCA ή/και antiPR3 και η μη ανίχνευση pANCA και antiMPO θεωρείται καθοριστικής σημασίας για τη διάγνωση και τη διαφορική διάγνωση από τις MPA και EGPA

## Συμπέρασμα

Η διαγνωστική προσέγγιση της κοκκιωμάτωσης με πολυαγγειΐτιδα απαιτεί υψηλή κλινική υποψία και συμβατή κλινική, ακτινολογική και ιστοπαθολογική εικόνα.

Η λήψη κατάλληλου ιστοπαθολογικού υλικού συμβάλλει ουσιαστικά στη διάγνωση.

Η ανίχνευση των cANCA και anti-PR3 είναι καθοριστική τόσο στη διάγνωση, όσο και στη διαφορική διάγνωση από τις άλλες ANCA αγγειΐτιδες (MPA και EGPA)..

## Βιβλιογραφία

2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis Robson, Joanna CGatenby, Paul et al. Annals of the Rheumatic Diseases, Volume 81, Issue 3, 315 - 320