

ΕΝΑ ΣΠΑΝΙΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ ΛΕΜΦΑΔΕΝΟΠΑΘΕΙΑΣ ΚΑΙ ΥΠΕΖΩΚΟΤΙΚΗΣ ΣΥΛΛΟΓΗΣ

Θεοχάρης Γεωργιάδης, Έλενα Παπουτσή, Ζαχαρίας Διακονικολάου, Θεοφάνια Ρίμπα, Ιωάννα Σιγαλά, Μαρίνα Ζήση, Νίκη Γιαννιού, Ιωάννης Καλομενίδης 1 Γ.Ν. " Ο Ευαγγελισμος", Αθήνα, Ελλάδα



Βιβλιογραφία

1. Muller R, Eur Respir Rev. 2021.
2. Campbell SN, Ann Am Thorac Soc. 2014.
3. John H. Stone, N Engl J Med 2012
4. Wallace, Z.S., Arthritis Rheumatol, 2019
5. Umehara H, RD. Mod Rheumatol. 2021.
6. Chen LYC, haematol. 2018.



Εισαγωγή

- Η IgG4-σχετιζόμενη νόσος (IgG4-RD) αποτελεί μια σχετικά πρόσφατα αναγνωρισμένη συστηματική διαταραχή.
- Χαρακτηρίζεται από λεμφοπλασματοκυτταρικές διηθήσεις με IgG4-πλάσματοκύτταρα, ινωτικές βλάβες με χαρακτηριστική «ακτινωτή» διάταξη και αυξημένα επίπεδα IgG4 στον ορό.
- Η θωρακική εντόπιση μπορεί να περιλαμβάνει μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια, υπεζωκοτική συλλογή ή και διάμεση πνευμονική προσβολή, μιμούμενη συχνά κακοήθεια ή άλλες φλεγμονώδεις καταστάσεις.

Παρουσίαση Κλινικού Περιστατικού

- Γυναίκα 75 ετών εισήχθη για διερεύνηση προοδευτικής δύσπνοιας και ξηρού βήχα. Κατά τον απεικονιστικό έλεγχο ανευρέθη **εκσεσημασμένη λεμφαδενοπάθεια** μεσοθωρακίου, **νεοδιαγνωσθείσα δεξιά υπεζωκοτική συλλογή, επίταση του διάμεσου δικτύου** και εμφάνιση νέων **αμφοτερόπλευρων διηθημάτων** θαμβής υάλου (Εικόνα 1).
- **ΑΑ: χρόνια λεμφαδενοπάθεια** (από 2/2023) με δύο μη διαγνωστικές βιοψίες. Εμμένουσα περιφερική **ηωσινοφιλία** (~1.500/μL), ιδιαίτερα αυξημένα επίπεδα IgE (10.000 IU/mL), **υπεργαμμασφαιριναιμία** και αυξημένα IgG4 (479 mg/dL), βαριά καπνίστρια (50p/y) με διακοπή προ έτους, χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια αρχικά με ήπια αποφρακτική συνδρομή και πρόσφατη σημαντική επιδείνωση του λειτουργικού ελέγχου της αναπνοής (Πίνακας 1).
- Ελάμβανε οξυγονοθεραπεία κατ' οίκον λόγω εγκατάστασης υποξαιμικής αναπνευστικής ανεπάρκειας από τριμήνου. Η υπεζωκοτική συλλογή ήταν λεμφοκυτταρικό (70%) εξίδρωμα με **αρνητικό** κυτταρολογικό και μικροβιολογικό έλεγχο. Η **ιστολογική εξέταση υπεζωκότα ανέδειξε πλάσματοκυτταρική διήθηση με IgG4+πλάσματοκύτταρα** (10–23/HPF αλλά IgG4/IgG<40%). Χωρίς στοιχεία κακοήθειας, χωρίς κοκκιώματα και αρνητική ιστοκαλλιέργεια.
- Η ιστολογική του λεμφαδένα ανέδειξε αντιδραστική λεμφαδενοπάθεια. Διενεργήθηκε οστεομυελική βιοψία η οποία ήταν αρνητική για μυελομυελοπλαστικό νόσημα και ανέδειξε αυξημένη ηωσινοφιλία του μυελού. Στη διαφορική διάγνωση τέθηκε η **πιθανή (possible) IgG4-RD**. Έγινε έναρξη αγωγής με πρεδνιζολόνη 0,6mg/kg με σημαντική ανταπόκριση στον ένα μήνα: Μείωση της υπεζωκοτικής συλλογής, ύφεση των GGO διηθημάτων, ύφεση της λεμφαδενοπάθειας (Εικόνα 1) και βελτίωση του πλήρη λειτουργικού ελέγχου της αναπνοής (Πίνακας 1)

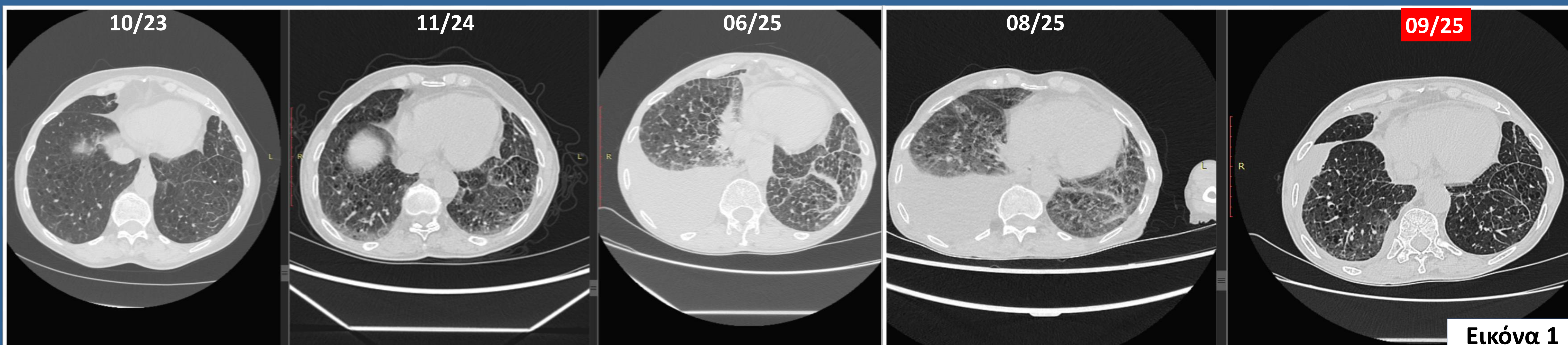
Συζήτηση - Συμπέρασμα

Ο συνδυασμός λεμφαδενικής, υπεζωκοτικής, διάμεσης πνευμονικής προσβολής, αυξημένων IgE, IgG4 ορού καθώς και των ιστολογικών ευρημάτων στον υπεζωκότα (πλάσματοκυτταρική διήθηση, IgG4 10–23/HPF), ενισχύει τη διάγνωση υπέρ πιθανής IgG4-RD. Η ανταπόκριση στη θεραπεία με κορτικοειδή αποτελεί πρόσθετο διαγνωστικό στοιχείο.

Πρόκειται για μία σπάνια παρουσίαση IgG4-RD με πνευμονική υπεζωκοτική και μεσοθωρακική προσβολή. Το περιστατικό αναδεικνύει τη σημασία της διεπιστημονικής προσέγγισης, της συνδυαστικής αξιολόγησης ορολογικών και ιστολογικών ευρημάτων. Είναι σημαντικό η αναγνώριση της επικάλυψης με πολλαπλές παθολογικές οντότητες 4 η οποία καθιστά απαραίτητα την ιστολογική 3 επιβεβαίωση και τη στενή παρακολούθηση του ασθενούς.

Πίνακας 1

	3/23	2/24	10/24	3/25	8/25	9/25
FVC	2,45 LT (92%)	2,25 LT (121%)	1,75 LT (78%)	1,64 LT (73%)	1,64LT (81%)	2,35 LT (136%)
FEV1	1,80LT (87%)	1,25 LT (84%)	1,21 LT (69,1%)	0,91 LT (52%)	1,03LT (62%)	1,91 LT (139%)
FEV1/FVC	73,5%	55,8%	68,7%	55,4%	62%	81%
DLCO	-	56%			17%	52%



Εικόνα 1