



ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΑΝΤΙΣΥΝΘΕΤΑΣΗΣ ΩΣ ΠΑΡΑΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΗ ΕΚΔΗΛΩΣΗ ΑΔΕΝΟΚΑΡΚΙΝΩΜΑΤΟΣ ΠΝΕΥΜΟΝΑ

Μοσχοτζοπούλου Ε., Μαυρογένη Ε., Χριστοδούλου Μ., Παντελή Γ., Μάλλιου Ι., Καΐνης Η. - 10η Πνευμονολογική Κλινική ΓΝΝΘΑ "Η Σωτηρία"

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

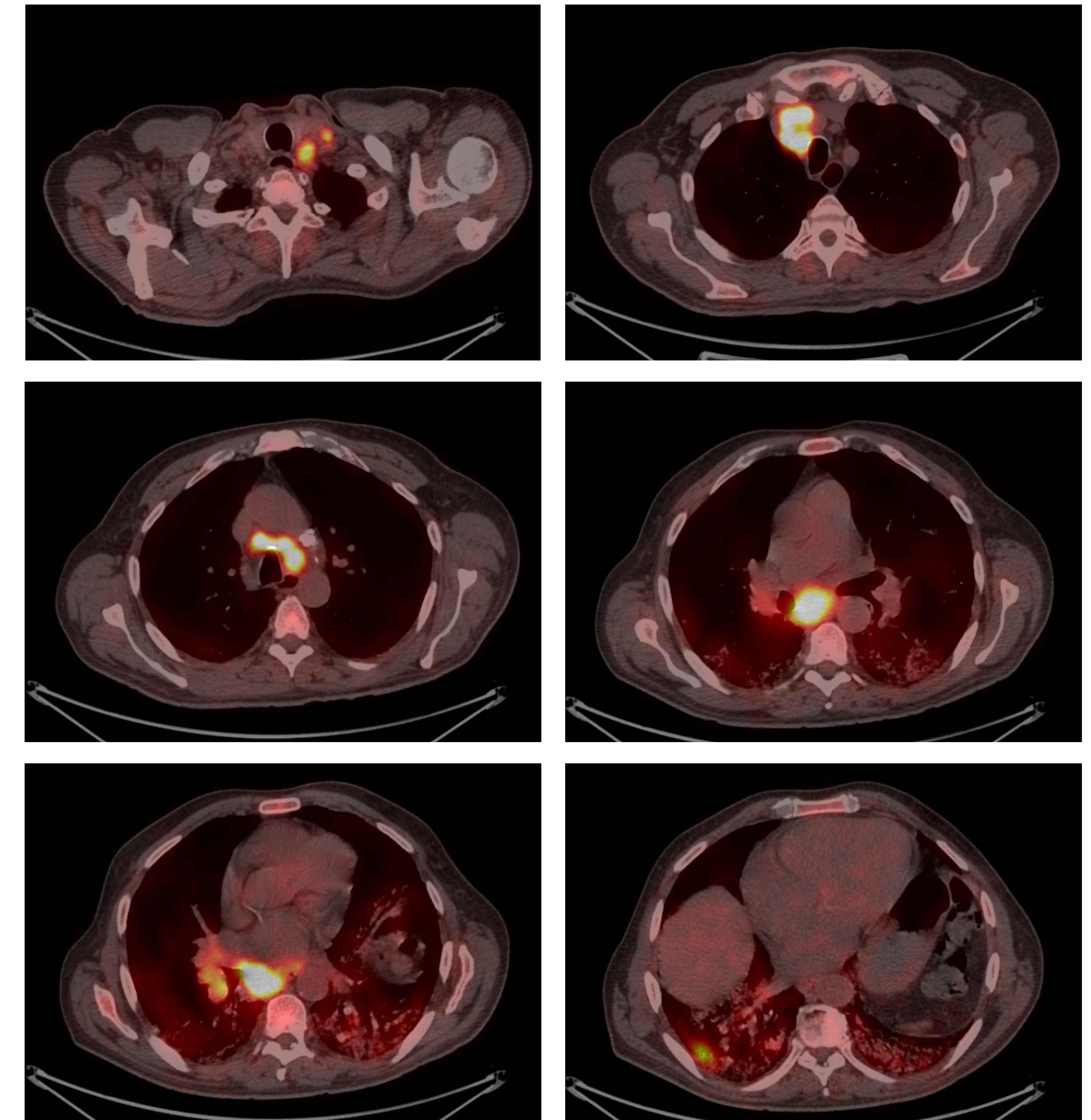
Το σύνδρομο αντισυνθετάσης είναι μια σπάνια χρόνια αυτοάνοση νοσολογική οντότητα, που χαρακτηρίζεται από παρουσία ειδικών αυτοαντισωμάτων και εκδηλώσεις όπως διάμεση πνευμονοπάθεια, αρθρίτιδα, μυοσίτιδα, φαινόμενο Raynaud's, χέρια μηχανικού και πυρετός. Μπορεί να συνυπάρχει με κακοήθειες, συμπεριλαμβανομένου και του καρκίνου του πνεύμονα. Παρουσιάζουμε την περίπτωση ασθενούς που διεγνώσθη με αδενοκαρκίνωμα πνεύμονα και σύνδρομο αντισυνθετάσης, συμβατό με παρανεοπλασματικό σύνδρομο.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ανδρας 67 ετών, μη καπνιστής, με ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης, προσήλθε με αναφερόμενο ξηρό βήχα από μηνός. Η αξονική τομογραφία θώρακος ανέδειξε διάσπαρτες αλλοιώσεις θαμβής υάλου και πυκνώσεις αμφοτερόπλευρα, υποϋπεζωκοτικής κυρίως εντόπισης, ιδίως στα κάτω πνευμονικά πεδία, καθώς και πολλαπλούς διογκωμένους μεσοθωρακικούς και πυλαίους λεμφαδένες και οζόμορφη αλλοίωση δεξιού κάτω λοβού. Διενεργήθηκε βρογχοσκόπηση και το BAL ανέδειξε καθ'υπεροχήν λεμφοκυτταρικό πληθυσμό. Από την ιστοπαθολογική εξέταση των μεσοθωρακικών λεμφαδένων (4L, 7) ετέθη η διάγνωση του αδενοκαρκινώματος πνεύμονα (T2aN3M0, st.IIIb). Από τον ανοσολογικό έλεγχο με πλήρες panel αντισωμάτων προέκυψε ισχυρά θετικό anti-PL-12, θετικό Ro-52 και CENPA. Έγινε έναρξη αγωγής με πρεδνιζολόνη (0,75 mg/kg ΣΒ) και εν συνεχεία στοχευμένης ογκολογικής θεραπείας.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Υπάρχει τεκμηριωμένη συσχέτιση μεταξύ φλεγμονώδους μυοσίτιδας και κακοήθειας, ωστόσο τα δεδομένα αναφορικά με τη συνύπαρξη συνδρόμου αντισυνθετάσης και καρκίνου πνεύμονα είναι ελάχιστα. Πρόσφατες μελέτες υποστηρίζουν ότι ο συχνότερος τύπος καρκίνου που συσχετίζεται με φλεγμονώδεις μυοσίτιδες είναι τα αδενοκαρκινώματα διαφόρων εντοπίσεων, συμπεριλαμβανομένου του πνεύμονα (εως και 70%). Στην περίπτωση μας, το σύνδρομο αντισυνθετάσης, που διεγνώσθη σχεδόν ταυτόχρονα με τον καρκίνο του πνεύμονα, θεωρήθηκε παρανεοπλασματικό σύνδρομο. Τα θετικά αντισώματα του συνδρόμου αντισυνθετάσεων συχνά συνυπάρχουν με άλλα θετικά αυτοαντισώματα όπως τα anti-Ro-52, τα οποία έχουν συσχετιστεί με αυξημένο κίνδυνο για κακοήθεια και πιο σοβαρή συμμετοχή του μυοσκελετικού. Ο ασθενής μας, εμφάνιζε θετικά τόσο τα anti-PL12 καθώς και τα anti-Ro-52 αντισώματα. Έλαβε πρωτίστως θεραπεία με κορτικοειδή και στη συνέχεια χημειοθεραπεία. Η παρανεοπλασματική φύση του συνδρόμου υποδεικνύει ότι πιθανόν κάποιος αυτοάνος ανοσολογικός μηχανισμός ευθύνεται τόσο για τον καρκίνο, όσο και για τα αυτοάνοσα χαρακτηριστικά του συνδρόμου. Η θεραπεία της υποκείμενης κακοήθειας είναι ουσιώδης για την ύφεση των αυτοάνοσων συμπτωμάτων. Η περίπτωση μας αναδεικνύει τη σημασία της αναζήτησης υποκείμενης κακοήθειας σε κάθε νεοδιαγνωσθέν σύνδρομο αντισυνθετάσης.



ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Pokharel A, Karageorgiou I, Acharya I, Billups T, Bateman J. Antisynthetase Syndrome With Paraneoplastic Antibodies. *Cureus*. 2023 Jun 13;15(6):e40354. doi: 10.7759/cureus.40354. PMID: 37366475; PMCID: PMC10290814.
2. Ceribelli A, Isailovic N, De Santis M, Generali E, Fredi M, Cavazzana I, Franceschini F, Cantarini L, Satoh M, Selmi C. Myositis-specific autoantibodies and their association with malignancy in Italian patients with polymyositis and dermatomyositis. *Clin Rheumatol*. 2017 Feb;36(2):469-475. doi: 10.1007/s10067-016-3453-0. Epub 2016 Oct 20. PMID: 27761751.
3. Hara R, Kanazu M, Iwai A, Kuge T, Ishijima M, Uenami T, Akazawa Y, Yano Y, Yamaguchi T, Mori M. EGFR-mutant lung adenocarcinoma associated with antisynthetase syndrome successfully treated with osimertinib. *Thorac Cancer*. 2021 May;12(9):1441-1444. doi: 10.1111/1759-7714.13920. Epub 2021 Mar 7. PMID: 33682361; PMCID: PMC8088957.
4. Fukui S, Kobayashi K, Fujita Y, Fukui S, Iwamoto N, Adachi T, Hidaka M, Takatsuki M, Abe K, Kuwana M, Kawakami A, Eguchi S. Anti-EJ Antibody-positive Anti-synthetase Syndrome Associated with Retroperitoneal Sarcoma. *Intern Med*. 2020 Aug 15;59(16):2071-2076. doi: 10.2169/INTERNALMEDICINE.3923-19. Epub 2020 May 23. PMID: 32448829; PMCID: PMC7492112.