

Πνευμονική ίνωση απότοκος διάμεσης πνευμονοπάθειας σχετιζόμενης με μυοσίτιδα

Πασσά Δήμητρα, Ευφραιμίδης Ευφραιμίδης Γεώργιος, Δημοπούλου Ελένη, Στέλλας Λεωνίδα, Παπουτσής Γεώργιος, Σάκκη Ιφιγένεια, Σιώκος Σπυρίδων, Μπαρής Νεοκλής, Χατζησταμάτη Αναστασία
Γενικό Νοσοκομείο Πατρών “Ο Άγιος Ανδρέας”

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

- Η ιδιοπαθής φλεγμονώδης μυοπάθεια με (+) antiSRP (IIM) είναι μία σοβαρή, σπάνια αυτοάνοση μυϊκή νόσος που ανήκει στην κατηγορία Αυτοάνοσης Νεκρωτικής μυοπάθειας (IMNM) που χαρακτηρίζεται από ταχεία εξελισσόμενη σοβαρή μυϊκή αδυναμία, πολύ υψηλά επίπεδα κρεατινικής κινάσης (CK), μυϊκή ατροφία, και συχνά σημαντική καρδιαγγειακή νόσο και δυσκαταποσία.
- Ο οργανισμός δημιουργεί αντισώματα έναντι του συμπλέγματος SRP το οποίο αποτελεί μία απαραίτητη πρωτεΐνη που συμβάλλει στην κυτταρική λειτουργία με αποτέλεσμα την μυϊκή βλάβη.
- Χαρακτηρίζεται από νέκρωση των μυϊκών ινών και αναγέννηση αυτών με παρουσία ολίγων κυττάρων φλεγμονής στην βιοψία.
- Η διάγνωση πραγματοποιείται με την ανίχνευση αντισωμάτων IgG κατά SRP σε δείγμα ορού.
- Όσον αφορά την πνευμονική προσβολή περίπου στο 10-30% των περιστατικών εκδηλώνεται διάμεση πνευμονοπάθεια (ILD)
- Χρήζει επιθετικής θεραπείας με στεροειδή, IVIG καθώς και με άλλα ανοσοκατασταλτικά.
- Πρόκειται για νόσο με κακή πρόγνωση, ταχέως εξελισσόμενη με συχνές πνευμονικές και καρδιαγγειακές επιπλοκές.

Επικοινωνία

Πασσά Δήμητρα
Ειδικευόμενη Πνευμονολογίας-Φυματιολογίας
Γενικό Νοσοκομείο Πατρών “Ο Άγιος Ανδρέας”
Email: dimitrapassa@outlook.com

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Πρόκειται για ασθενή ο οποίος προσήλθε αιτώμενος αίσθημα δύσπνοιας κατά την προσπάθεια, καθώς και εμπύρετο ως 38,5 οC από τρεις εβδομάδες, με συνοδά βήχα παραγωγικό με λευκωπή απόχρεμψη. Επιπρόσθετα ανέφερε από έτους αίσθημα κόπωσης και αδυναμίας άνω, κάτω άκρων, και αδυναμία έγερσης, καθώς και ευαισθησία παλαμών στο κρύο. Επρόκειτο για ασθενή υπό αντιαιμοπεταλιακή αγωγή λόγω στεφανιαίας νόσου (NSTEMI προ διετίας), υπό αντιυπερτασική αγωγή και υπό στατίνη, πρώην καπνιστή. Ο ασθενής διαγνώσθηκε με πνευμονική ίνωση απότοκος διάμεσης πνευμονοπάθειας σχετιζόμενης με μυοσίτιδα.



Figure 1. Απλή ακτινογραφία θώρακος

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ασθενής, άντρας, 61 ετών προσήλθε στο ΤΕΠ αιτώμενος αίσθημα δύσπνοιας κατά την προσπάθεια, καθώς και δεκατική πυρετική κίνηση από τρεις εβδομάδες, με συνοδά βήχα παραγωγικό με λευκωπή απόχρεμψη. Επιπρόσθετα ανέφερε από έτους αίσθημα κόπωσης και αδυναμίας άνω, κάτω άκρων, και αδυναμία έγερσης, καθώς και ευαισθησία παλαμών στο κρύο από διετίας. Επρόκειτο για ασθενή υπό αντιαιμοπεταλιακή αγωγή λόγω στεφανιαίας νόσου (NSTEMI προ διετίας), υπό αντιυπερτασική αγωγή και υπό στατίνη, πρώην καπνιστή. Στο ΤΕΠ ο ασθενής παρουσίαζε κατά την ακρόαση των πνευμόνων αναπνευστικό ψιθύρισμα ομότιμο με πρόσθετα μη-μουσικούς ήχους στις βάσεις αμφοτερόπλευρα. Εμφάνιζε αιμορραγικές βλάβες σε παλάμες, υπερώα και κάτωθεν της γλώσσας, καθώς και φαινόμενο Raynaud στις παλάμες. Παρατηρήθηκαν επίσης νωθρά τενόντια αντανακλαστικά κάτω άκρων. Τα ζωτικά σημεία του ασθενούς και τα αέρια αρτηριακού αίματος ήταν εντός φυσιολογικών τιμών.

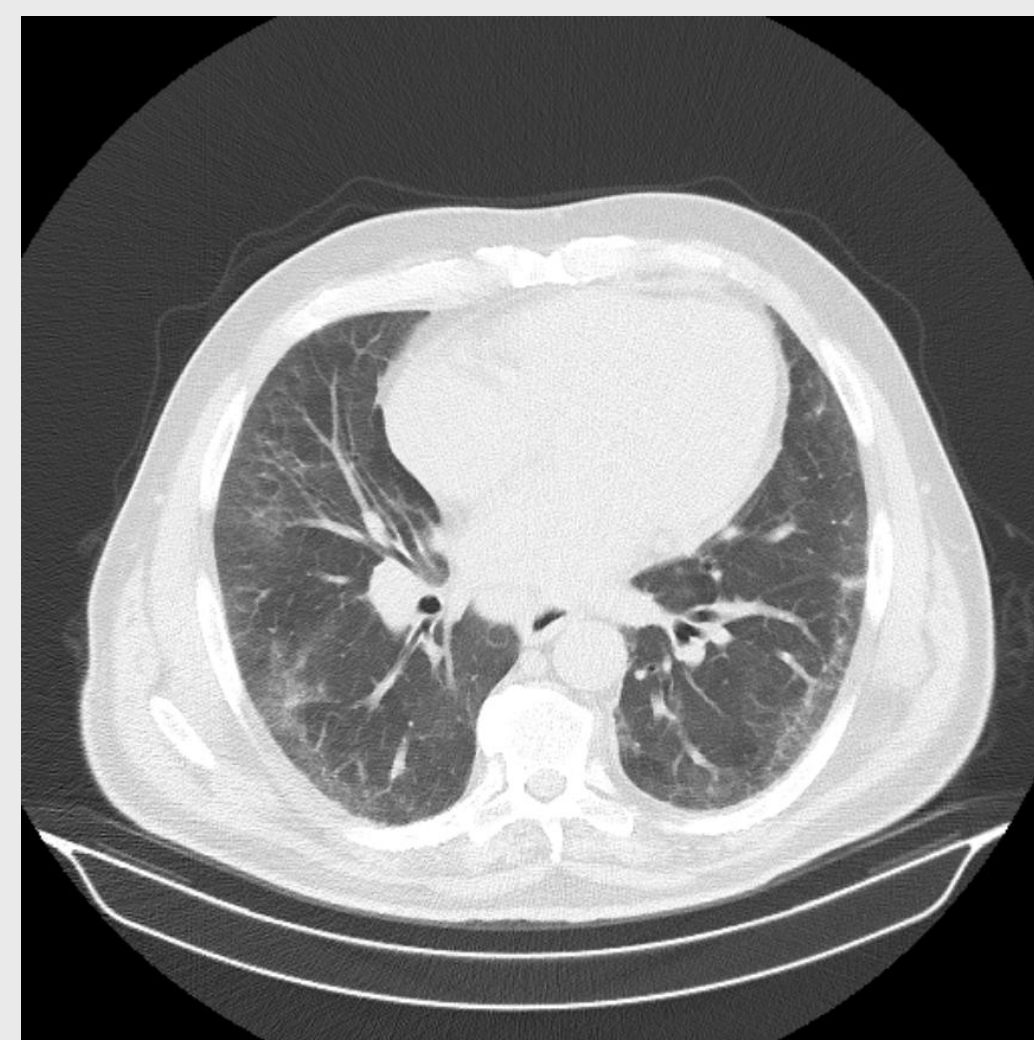


Figure 2. Αξονική τομογραφία θώρακος

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Εκ του εργαστηριακού ελέγχου εμφάνιζε αυξημένη τιμή κρεατινικής κινάσης (CK=6600 IU/l), ενζύμων ηπατική βλάβης (SGOT=273 IU/l SGPT=260 IU/l, LDH=812 IU/l) και υψηλής ευαισθησίας τροπονίνη (hsTrop = 89 pg/ml).

Βάσει της λήψης ιστορικού και κλινικής εξέτασης υπεβλήθη σε ακτινογραφία θώρακος (Figure 1) και ακολούθησε αξονική τομογραφία θώρακος (Figure 2) η οποία ανέδειξε μη-ειδικό δικτυωτό πρότυπο με παρουσία ινωτικών στοιχείων κυρίως υποϋπεζωκοτικά αμφοτερόπλευρα με πάχυνση των μεσολοβιδίων διαφραγμάτων και στοιχεία θαμβής υάλου, ευρήματα εντονότερα στο μέσο και κάτω λοβούς, καθώς και παθολογικά διογκωμένους λεμφαδένες μεσοθωρακίου.

Ο υπέρηχος δεξιού υποχονδρίου, ο ιολογικός, ανοσολογικός και κολλαγονικός και αιματολογικός έλεγχος ήταν φυσιολογικός.

Επιπρόσθετα πραγματοποιήθηκε καρδιολογικός έλεγχος και υπέρηχος καρδιάς όπου αποκλείστηκε το ενδεχόμενο λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας.

Εστάλει panel μυοσίτιδας όπου παρουσίασε ισχυρά θετικό αποτέλεσμα σε εξέταση αντισωμάτων IgG κατά SRP.

Ο ασθενής ακόμα υπεβλήθη σε ηλεκτρομυογράφημα το οποίο ήταν φυσιολογικό.



Figure 3. Ισχαιμικές αλλοιώσεις δακτύλων

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ - ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Ο ασθενής έλαβε θεραπεία κατά τη νοσηλεία του με ενδοφλέβια κορτικοστεροειδή (συνολικά 3 gr methylprednisolone) με επακόλουθη σταδιακή βελτίωση της αναπνευστικής του λειτουργίας και της ακτινολογικής του εικόνας. Υποστηρίχθηκε ακόμα με ώσεις γ-σφαιρίνης. Λόγω του ισχυρά θετικού αποτελέσματος για την εύρεση αντισωμάτων IgG κατά SRP (Idiopathic inflammatory myopathy antiSRP) συνέχισε τη λήψη συστηματικής κορτικοστεροειδών και τις ώσεις γ-σφαιρίνης. Ο ασθενής μετά τη νοσηλεία του στην πνευμονολογική κλινική παρακολουθείται στα τακτικά ρευματολογικά και πνευμονολογικά ιατρεία. Λόγω επιδείνωσης των συμπτωμάτων (της αδυναμίας άνω και κάτω άκρων με έντονη οσφυαλγία) υποστηρίχθηκε επιπλέον με θεραπεία με rituximab με τελικά προσθήκη στη θεραπεία του και mycophenolate mofetil. Ο ασθενής πλέον εμφανίζει βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας και ακτινολογικής του εικόνας, ενώ πλέον υποστηρίζεται με βακτηρία και έχει επιδείνωση των συμπτωμάτων της αδυναμίας άκρων, της οσφυαλγίας καθώς και των ισχαιμικών βλαβών περιοχικά στα δάκτυλα των άνω άκρων (Figure 3).

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Πρόκειται για εξαιρετικά σπάνιο περιστατικό μυοσίτιδας που προσβάλλει το πνευμονικό παρέγχυμα. Ο ασθενής εμφάνιζε εικόνα μη-ειδικού δικτυωτού πρότυπου με παρουσία ινωτικών στοιχείων και πάχυνση των μεσολοβιδίων διαφραγμάτων και έπειτα διερεύνησης, με την συμβολή της ειδικότητας της ρευματολογίας, διεγνώσθη με ιδιοπαθή φλεγμονώδη μυοπάθεια (antiSRP).

REFERENCES

1. Clinical characteristics of idiopathic inflammatory myopathies related to anti-SRP: a single center experience, Qi Tang, Xi Xie, Jinshen He, Fen Li, Jinwei Chen & Ni Mao .Scientific Reports volume 14, Article number: 25788 (2024)
2. The pathogenesis of anti-signal recognition particle necrotizing myopathy: A Review, Author links open overlay panelRuqing Qiu, Ziyi Wang, Xiaojing Wei, Hui Sui, Zongzhi Jiang, Xue-fan Yu