



ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΣΑΡΚΟΕΙΔΩΣΗ – Ο ΜΕΓΑΛΟΣ ΧΑΜΑΙΛΕΩΝ: ΣΠΑΝΙΑ ΕΚΔΗΛΩΣΗ ΜΕ ΑΠΕΙΛΗΤΙΚΗ ΓΙΑ ΤΗ ΖΩΗ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

Σταματοπούλου Β.^{1,3}, Φωτεινάκη Ε.¹, Ερμίδου Χ.¹, Βιζιριαννάκη Σ.¹, Λυρώνη Κ.¹, Βούης Θ.¹, Σταθάκης Γ.¹, Ψαρολογάκης Χ.³, Λαμπίρη Ε.^{1,4}, Κονδύλη Ε.³, Αντωνίου Κ.^{1,2}, Σχίζα Σ.¹, Καραγιάννης Κ.^{1,4}

1. Πνευμονολογική Κλινική, ΠαΓΓΝΗ, 2. Ιατρείο Διαμέσων Νοσημάτων, ΠαΓΓΝΗ, 3. Κλινική Εντατικής Θεραπείας, ΠαΓΓΝΗ, 4. Βρογχοσκοπικό Εργαστήριο ΠαΓΓΝΗ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η σαρκοείδωση αποτελεί μια πολυσυστηματική κοκκιωματώδη νόσο άγνωστης αιτίας που εμφανίζεται σπάνια με οξεία αναπνευστική ανεπάρκεια. Από ελάχιστες βιβλιογραφικές αναφορές, η συχνότητα εμφάνισης πνευμονικής σαρκοείδωσης με οξεία και απειλητική για τη ζωή αναπνευστική ανεπάρκεια υπολογίζεται στο 4.4%.

ΣΚΟΠΟΣ

Σκοπός της περιλήψης είναι η ανάδειξη της πιθανότητας εκδήλωσης πνευμονικής σαρκοείδωσης με σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια μέσω της περιγραφής ενός περιστατικού.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ασθενής 39 ετών, καπνιστής (20 py) με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό, ελαιοχρωματιστής, διεκομίσθη από το ΓΝ Χανίων για διερεύνηση δύσπνοιας mMRC3 από δεκαήμερου και σοβαρής αναπνευστικής ανεπάρκειας. Χωρίς ευρήματα από την κλινική εξέταση ακολούθησε έλεγχος με:

- Απεικόνιση:
 - άμφω πυλαία και μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια
 - ground-glass και πυκνωτικά διηθήματα διάχυτα με επικράτηση στους άνω λοβούς άμφω και συρρέοντα οζίδια περιλημφικής κατανομής (pseudoalveolar pattern)
- Ανταλλαγή αερίων
 - FiO₂=0.5: PaO₂=68 mmHg (PaO₂/FiO₂=136), PaCO₂=32 mmHg, pH=7.42
- Αρνητικοί δείκτες φλεγμονής
- Αρνητικός ανοσολογικός έλεγχος
- Βρογχοσκόπηση: Ελήφθη BAL στη ΜΕΘ υπό HFNC 100% με λεμφοκυτταρικό πληθυσμό (41%) και CD4/CD8=3.7.

Η διαφοροδιάγνωση περιλάμβανε τη σαρκοείδωση, το λέμφωμα και την μη-ινωτική πνευμονίτιδα εξ'υπερευαισθησίας. Λόγω απειλητικής για τη ζωή αναπνευστικής ανεπάρκειας ο ασθενής έλαβε βραχύ σχήμα διάσωσης με πρεδνιζολόνη 0.5mg/kg. Έπειτα από βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας υποβλήθηκε σε βιοψία λεμφαδένων (EBUS-TBNA/B) με ανάδειξη σαρκοειδικών κοκκιωμάτων. Κατόπιν αρνητικού ελέγχου προσβολής άλλων οργάνων, ο ασθενής έλαβε πρεδνιζολόνη 20mg και μεθοτρεξάτη, και παρουσίασε πλήρη ακτινολογική ύφεση έπειτα από 9 μήνες.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η αναπνευστική ανεπάρκεια στη σαρκοείδωση συνηθέστερα εξελίσσεται χρόνια ως επιπλοκή της διάμεσης ίνωσης. Η οξεία εγκατάσταση σοβαρής αναπνευστικής ανεπάρκειας σε έδαφος αδιάγνωστης σαρκοείδωσης είναι σπάνια. Στην υπάρχουσα βιβλιογραφία περιγράφονται μόνο πέντε περιπτώσεις, στις οποίες η διάγνωση τέθηκε είτε με διαβρογχική βιοψία ή με EBUS-TBNA/B υπό μηχανικό αερισμό.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η σαρκοείδωση θα πρέπει να περιλαμβάνεται στη διαφοροδιάγνωση της οξείας αναπνευστικής ανεπάρκειας όταν συνοδεύεται από άμφω πυλαία και μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια. Η λήψη BAL, η διενέργεια EBUS ή/και διαβρογχικής βιοψίας παραμένουν διαγνωστικές πράξεις εκλογής, ωστόσο λόγω της αναπνευστικής ανεπάρκειας επιβάλλεται η διενέργεια αυτών σε ασφαλείς συνθήκες, στον κατάλληλο χρόνο.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η σαρκοείδωση αποτελεί μια πολυσυστηματική κοκκιωματώδη νόσο άγνωστης αιτίας που εμφανίζεται σπάνια με οξεία αναπνευστική ανεπάρκεια (συχνότητα 4.4%, ελάχιστες βιβλιογραφικές αναφορές).

ΣΚΟΠΟΣ

Σκοπός της περιλήψης είναι η ανάδειξη της πιθανότητας εκδήλωσης της σαρκοείδωσης με σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια μέσω της περιγραφής ενός περιστατικού.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ιστορικό

Άνδρας 39 ετών, ενεργός καπνιστής - 20py A/A: ελεύθερο, ΧΦΑ: ουδεμία Επαγγελματική έκθεση: ελαιοχρωματιστής

Αιτία εισόδου - Παρούσα νόσος

Δύσπνοια mMRC 3, κόπωση από 10ημέρου, περιστασιακός παραγωγικός βήχας

Ανταλλαγή αερίων

➤ (FiO₂=0.5): PaO₂ = 68 mmHg, PaCO₂ = 32 mmHg, pH = 7.42, HCO₃⁻ = 20 mEq/L

Απεικόνιση

- Λεμφαδενοπάθεια πυλών άμφω και μεσοθωρακίου
- ground-glass και πυκνωτικά διηθήματα διάχυτα με επικράτηση στους άνω λοβούς άμφω
- συρρέοντα μικροοζίδια περιλημφικής κατανομής (pseudoalveolar pattern)

ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

Εργαστηριακός έλεγχος:

✓ Δείκτες φλεγμονής: WBC = 9.4 10³/μL, CRP = 0.43 mg/dl, ESR = 7, PCT = 0.05 ng/mL

✓ Ανοσολογικός έλεγχος: ANCA (-) ANA (-) Epa screen (-) anti-CCP (-), C3/C4 κφ, RF=22 IU/mL

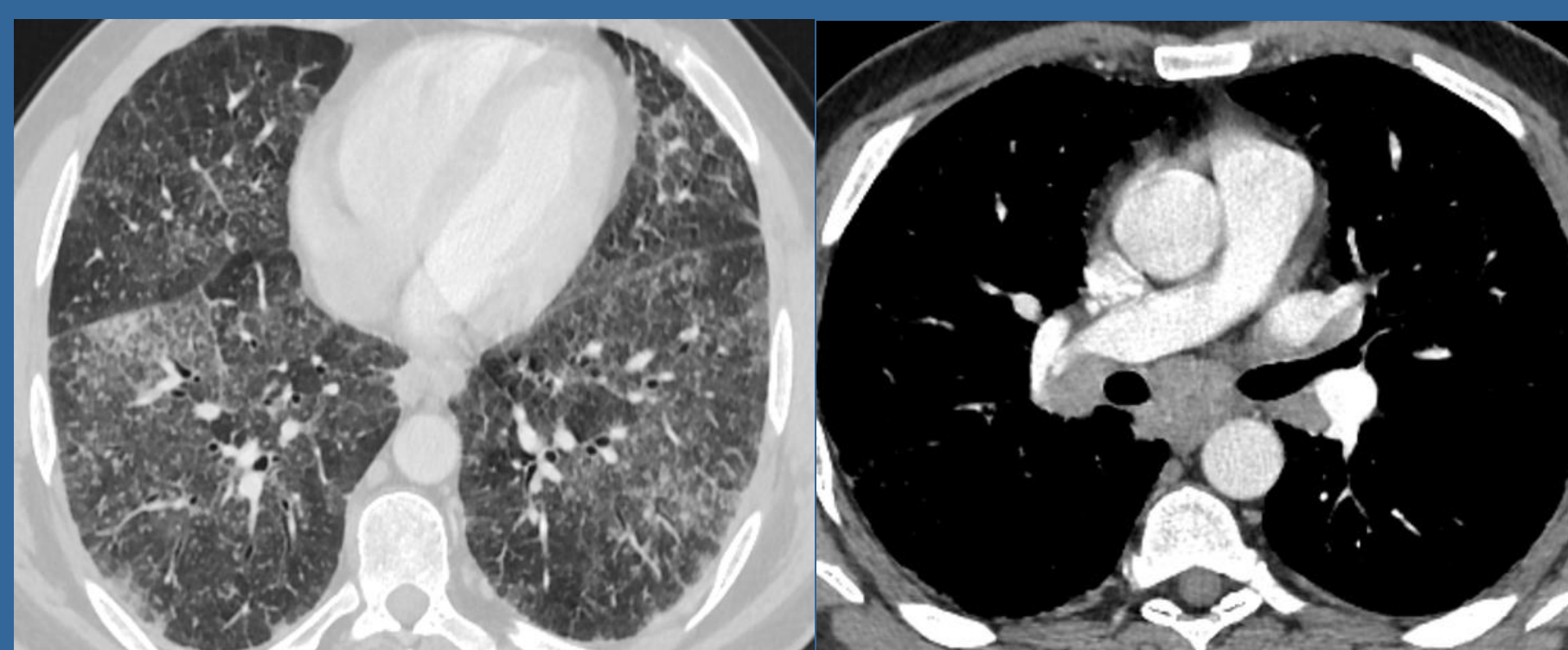
Βρογχοσκόπηση:

Λόγω σοβαρής αναπνευστικής ανεπάρκειας ο ασθενής μεταφέρθηκε στη ΜΕΘ και ελήφθη BAL υπό HFNC 100%

BAL cell count	% cells
Macrophages	54.5
Lymphocytes	41 (CD4/CD8=3.7%)
Eosinophils	1.5
Neutrophils	3
Μικροβιολογικός έλεγχος (-) για κοινά και ειδικά παθογόνα	

Λοιπός έλεγχος:

- ACE: 120 U/L
- Ανοσοφαινότυπος περιφ. αίματος/BAL (-)
- Ca ούρων = 250 mg/24hrs



Εικόνα 1. HRCT 03/2024

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

1. Σαρκοείδωση
2. Λεμφοϋπερπλαστικό νόσημα (λέμφωμα)
3. Μη ινωτική HP

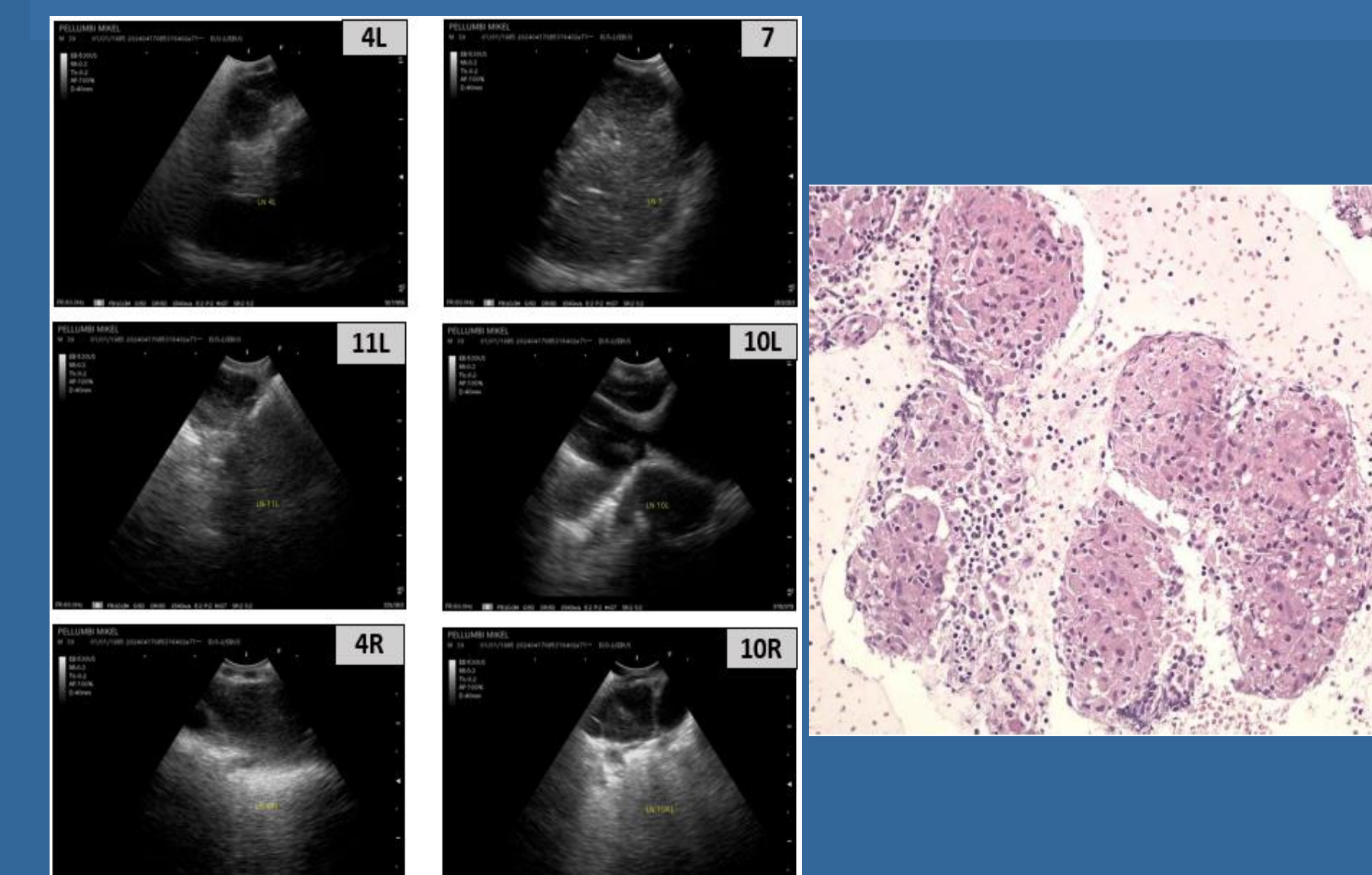
ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Λόγω απειλητικής για τη ζωή αναπνευστικής ανεπάρκειας ο ασθενής έλαβε βραχύ σχήμα διάσωσης με πρεδνιζολόνη 0.5mg/kg (40mg) με βελτίωση της οξυγόνωσης

PFTs:

- FVC=82% FEV1/FVC=0.81 FEV1=83%
- TLC (BB)=80% TLC (He)=75%, RV=78%, VA=74%, DLCO=70%, KCO=97%

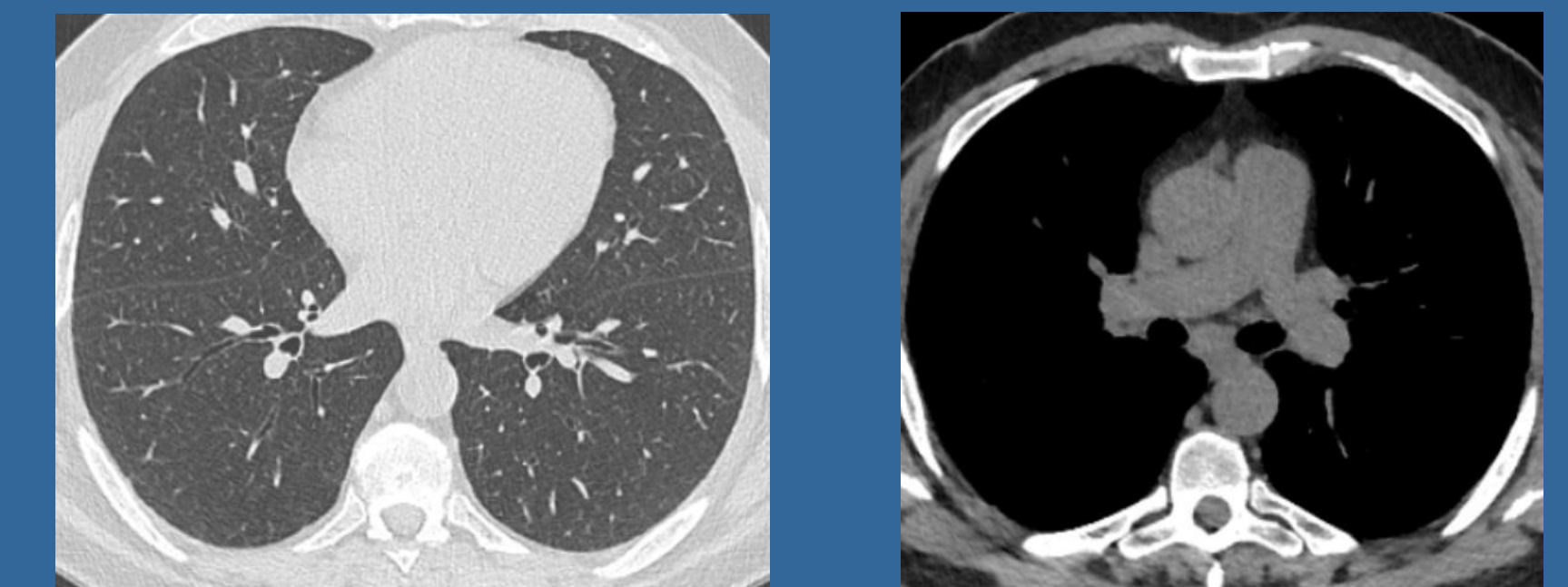
EBUS-TBNA/B: παθολογικά διογκωμένοι LN πολλαπλών σταθμών με καλοήγη χαρακτηριστικά. Υλικό από LN 4L, 7, 11L, 4R



Προσβολή άλλων οργάνων (-)

Πρεδνιζολόνη 20mg και MTX

Πλήρης ακτινολογική ύφεση (9m)



Εικόνα 2. HRCT 05/2025

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η αναπνευστική ανεπάρκεια στη σαρκοείδωση συνηθέστερα εξελίσσεται χρόνια ως επιπλοκή της διάμεσης ίνωσης. Η οξεία εγκατάσταση σοβαρής αναπνευστικής ανεπάρκειας σε έδαφος αδιάγνωστης σαρκοείδωσης είναι σπάνια. Στην υπάρχουσα βιβλιογραφία περιγράφονται μόνο πέντε περιπτώσεις, στις οποίες η διάγνωση τέθηκε είτε με διαβρογχική βιοψία ή με EBUS-TBNA/B υπό μηχανικό αερισμό.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η σαρκοείδωση θα πρέπει να περιλαμβάνεται στη διαφοροδιάγνωση της οξείας αναπνευστικής ανεπάρκειας όταν συνοδεύεται από άμφω πυλαία και μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια.

Η λήψη BAL, η διενέργεια EBUS ή/και διαβρογχικής βιοψίας παραμένουν διαγνωστικές πράξεις εκλογής, ωστόσο λόγω της αναπνευστικής ανεπάρκειας επιβάλλεται η διενέργεια αυτών σε ασφαλείς συνθήκες, στον κατάλληλο χρόνο.

REFERENCES

1. Gupta D et al, Acute hypoxemic respiratory failure in sarcoidosis: a case report and literature review. Respir Care. 2011 Nov;56(11):1849-52.
2. Arondi, S. et al (2016). Pulmonary sarcoidosis presenting with acute respiratory distress syndrome. Annals of thoracic medicine, 11(1), 79–81.
3. Lalan Ishan et al., Acute hypoxic respiratory failure as a rare presentation of sarcoidosis in a patient of indian origin, CHEST, Volume 158, Issue 4, A1104