



ARDS σε ασθενή με ανθεκτικό σύνδρομο ενεργοποίησης μακροφάγων και νόσο Still

Μπολάκη Μαρία¹, Ξηρουχάκη Νεκταρία¹, Ακουμιανάκη Ευαγγελία¹, Βαπορίδη Αικατερίνη¹, Βασαρμίδα Ειρήνη², Πιτσαυγαδάκη Σοφία³, Σιδηρόπουλος Πρόδρομος³, Κονδύλη Ευμορφία¹

¹Μονάδα Εντατικής Θεραπείας, ΠΑΓΝΗ, Ηράκλειο, Κρήτη, ²Πνευμονολογική Κλινική, ΠΑΓΝΗ, Ηράκλειο, Κρήτη, ³Ρευματολογική Κλινική ΠΑΓΝΗ, Ηράκλειο, Κρήτη

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ασθενής 69 ετών με α/α ανθεκτικού συνδρόμου ενεργοποίησης μακροφάγων σε έδαφος νόσου Still (κυκλοσπορίνη, anakinra, canakinumab, ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης και χρόνια λήψη κορτικοστεροειδών) νοσηλεύθηκε αρχικά στη Ρευματολογική κλινική λόγω δεκατικής πυρετικής κίνησης, μη παραγωγικού βήχα, δύσπνοιας και κόπωσης από 10ημέρου. Από τον κλινικό-εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκαν μη μουσικοί ήχοι βάσεων άμφω, ήπιο φλεγμονώδες σύνδρομο και υποξυγοναιμία. Διενεργήθηκε αξονική τομογραφία θώρακος που ανέδειξε πυκνοατελεκτατικά στοιχεία στα οπίσθια τμήματα κάτω λοβών, θολή ύαλο, πάχυνση τοιχώματος των βρόγχων και πάχυνση μεσολιβιδίων διαφραγματίων στους κάτω λοβούς αμφοτερόπλευρα. Η PCR για ομάδα αναπνευστικών παθογόνων ανέδειξε rhinovirus/enterovirus. Αντιμετώπιστηκε με αντιβιοτική αγωγή, οξυγονοθεραπεία και αύξηση των στεροειδών ως επί λοίμωξης αναπνευστικού συστήματος. Προοδευτικά εμφάνισε αιμοδυναμική αστάθεια, επιδείνωση της ανταλλαγής αερίων και παρά την αναβάθμιση της αντιβιοτικής αγωγής και τη χορήγηση οξυγονοθεραπείας υψηλής ροής (HFNC) δεν βελτιώθηκε οπότε μεταφέρθηκε στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας (ΜΕΘ). Στη ΜΕΘ χρειάστηκε να διασωληνωθεί και να τεθεί σε επεμβατικό μηχανικό αερισμό λόγω αναπνευστικού distress και PaO₂/FiO₂ ratio <100 (σύνδρομο οξείας αναπνευστικής δυσχέρειας-ARDS). Κατόπιν διενεργήθηκε βρογχοσκόπηση και βρογχοκυψελιδικό έκπλυμα. Οι καλλιέργειες ήταν αρνητικές για κοινά παθογόνα, μύκητες, pneumocystis jirovecii, μυκοβακτηρίδια και η κυτταρολογική ήταν αρνητική για κακοήθεια. Βρέθηκαν 71% μακροφάγα, 18% λεμφοκύτταρα, 10% πολυμορφοπύρρηνα, 1% ηωσινόφιλα. Κατά τη νοσηλεία της έλαβε ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης (1,5gr συνολικά) και έπειτα μεθυλπρεδνιζολόνη 40x2. Αποσωληνώθηκε τη δεύτερη ημέρα και εξήλθε από τη ΜΕΘ την πέμπτη ημέρα νοσηλείας.

Επικοινωνία

Μαρία Μπολάκη- Πνευμονολόγος
Εντατικολόγος
Μονάδα Εντατικής Θεραπείας, ΠΑΓΝΗ, Κρήτη
Maria_mpolaki@yahoo.gr

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η συμμετοχή του πνευμονικού παρεγχύματος συμβαίνει σε <5% των περιπτώσεων με νόσο Still και ποικίλλει από μη ειδικές αλλοιώσεις του διάμεσου πνευμονικού ιστού έως απειλητικές για τη ζωή καταστάσεις, όπως το σύνδρομο οξείας αναπνευστικής δυσχέρειας (ARDS)

Οι αναπνευστικές εκδηλώσεις συμβαίνουν συχνά στους ασθενείς με σύνδρομο ενεργοποίησης μακροφάγων και απαιτούν την έγκαιρη χρήση εξειδικευμένων διαγνωστικών και θεραπευτικών παρεμβάσεων

Η πνευμονική προσβολή σε ασθενείς με υποκείμενη νόσο Still και σύνδρομο ενεργοποίησης μακροφάγων ταυτόχρονα δεν έχει επαρκώς μελετηθεί

ΜΕΘΟΔΟΣ

Πρόκειται για την παρουσίαση μιας περίπτωσης γυναίκας ασθενούς 69 ετών που νοσηλεύθηκε στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας (ΜΕΘ) για 5 ημέρες

Διάγνωση εισαγωγής: σοβαρό ARDS σε έδαφος ανθεκτικού συνδρόμου ενεργοποίησης μακροφάγων και νόσο Still.

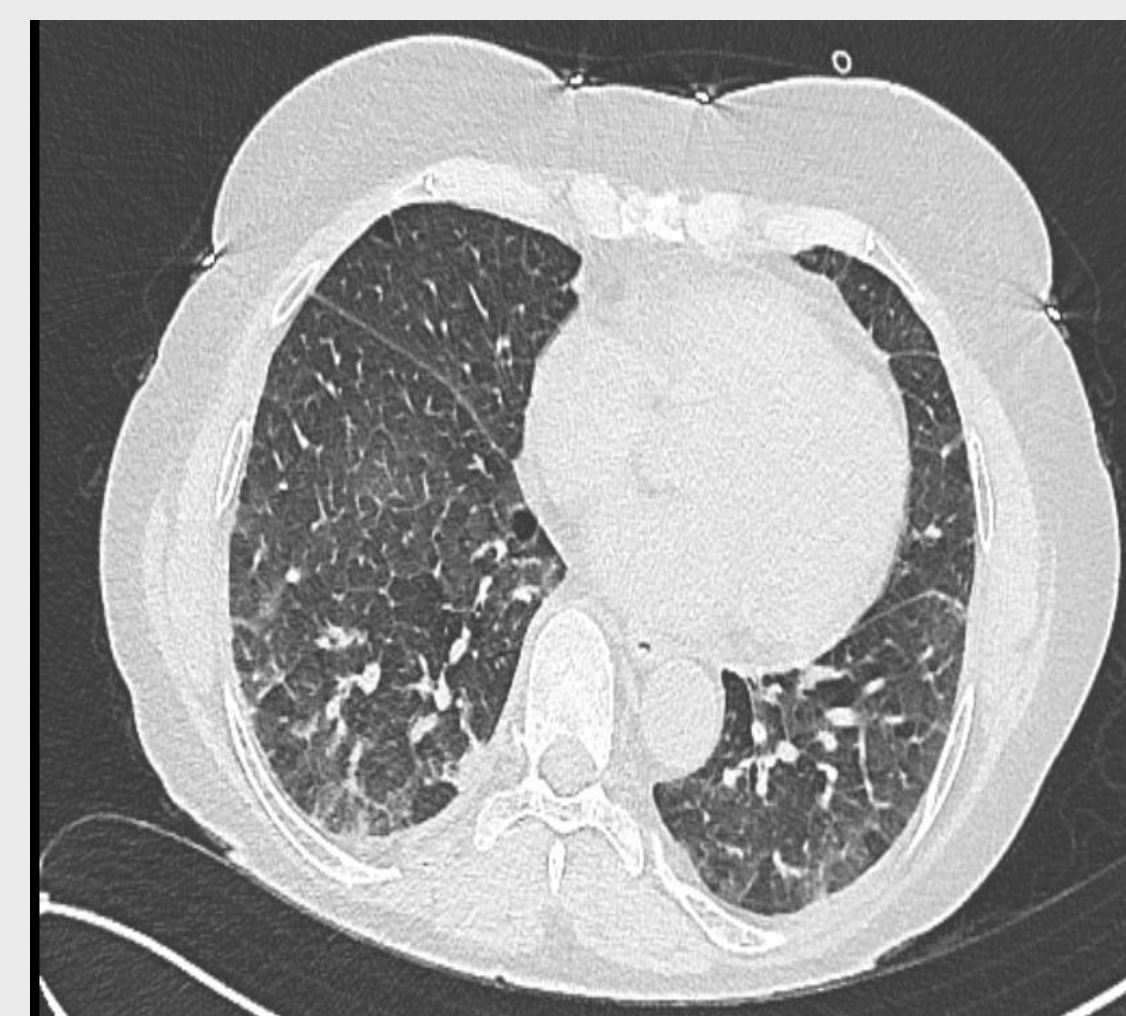
Αποτελέσματα

Ατομικό αναμνηστικό: α) ανθεκτικό σύνδρομο ενεργοποίησης μακροφάγων (κυκλοσπορίνη, anakinra, canakinumab, ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης και χρόνια λήψη κορτικοστεροειδών), β) νόσος Still, γ) εξωφυτική αλλοίωση αριστερού νεφρού άνευ θεραπειάς

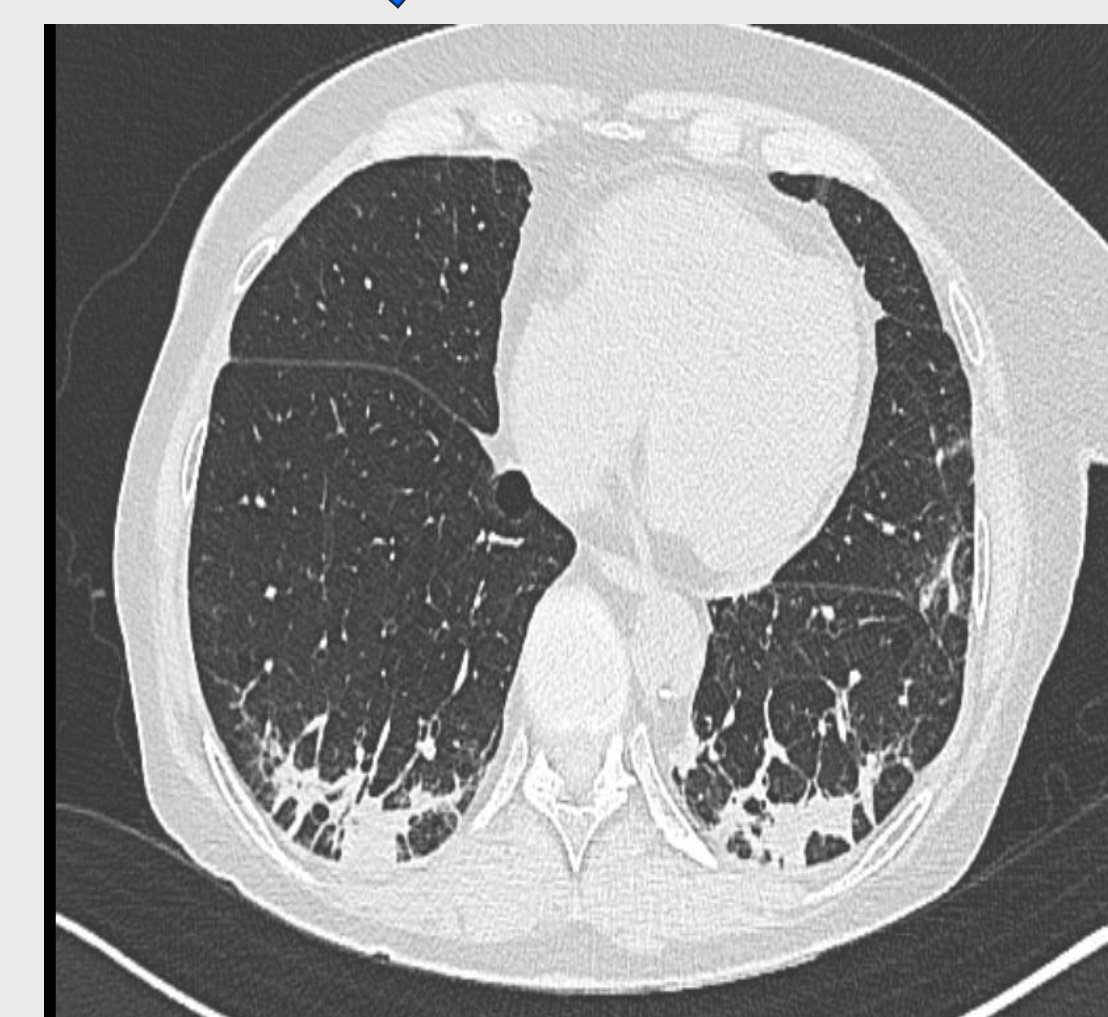
Ρευματολογική κλινική 24/8/25-28/8/25:

- Δεκατική πυρετική κίνηση- μη παραγωγικός βήχας- δύσπνοια και κόπωση από 10ημέρου
- Κλινικό-εργαστηριακός έλεγχος: μη μουσικοί ήχοι βάσεων άμφω- ήπιο φλεγμονώδες σύνδρομο - υποξυγοναιμία
- Αξονική τομογραφία θώρακος (CT) (εικόνα 1): πυκνοατελεκτατικά στοιχεία στα οπίσθια τμήματα κάτω λοβών, θολή ύαλος, πάχυνση τοιχώματος των βρόγχων και πάχυνση μεσολιβιδίων διαφραγματίων στους κάτω λοβούς αμφοτερόπλευρα
- PCR για ομάδα αναπνευστικών παθογόνων: rhinovirus/enterovirus
- Αντιμετώπιση: αντιβιοτική αγωγή (ceftriaxone-azithromycin)-οξυγονοθεραπεία - αύξηση των στεροειδών ως επί λοίμωξης αναπνευστικού συστήματος

➤ Μεταφορά στη ΜΕΘ λόγω αιμοδυναμικής αστάθειας- επιδείνωση της ανταλλαγής αερίων (οξυγονοθεραπεία υψηλής ροής –HFNC)-αρχόμενο σύνδρομο ενεργοποίησης μακροφάγων



Εικόνα 1. Αρχή νοσηλείας.



Εικόνα 2. Μέσο νοσηλείας.



Εικόνα 3. Follow up.

Αποτελέσματα

ΜΕΘ 28/8/25-1/9/25

- Διασωλήνωση και επεμβατικός μηχανικός αερισμός
- PaO₂/FiO₂=80, Compliance αναπνευστικού συστήματος=42ml/cmH₂O, PEEP=14cmH₂O, χειρισμοί επιστράτευσης κυψελίδων, u/s καρδιάς: κφ
- Βρογχοσκόπηση: καλλιέργειες (-) για κοινά παθογόνα, μύκητες, pneumocystis jirovecii, μυκοβακτηρίδια, κυτταρολογική (-) για κακοήθεια. BAL 71% μακροφάγα, 18% λεμφοκύτταρα, 10% πολυμορφοπύρρηνα, 1% ηωσινόφιλα.
- Αντιμετώπιση:
-μεροπενέμη- βανκομυκίνη -trimethoprim/sulfamethoxazole
-ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης (1,5gr) → μεθυλπρεδνιζολόνη 40mgx2
-γ-σφαρίνη (4ήμερο σχήμα)
- Αποσωλήνωση τη δεύτερη ημέρα νοσηλείας και έξοδος από τη ΜΕΘ την πέμπτη ημέρα νοσηλείας

Ρευματολογική κλινική 1/9/25-29/9/25: canakinumab + pos στεροειδή (εικόνα 2)

Follow-up:

- CT θώρακος 12/25 (εικόνα 3): σημαντική ύφεση απεικονιστικών ευρημάτων
- PFTS: FVC=2,8L (112% pred), FEV₁/FVC=75%, TLC=90%, RV=80%, VA=79%, DLCO=45%, KCO=59%

DISCUSSION

Παρουσίαση σπάνιας περίπτωσης ασθενούς με νόσο Still και ανθεκτικό στις θεραπείες συνδρόμου ενεργοποίησης μακροφάγων με σημαντική προσβολή του αναπνευστικού συστήματος

Η ασθενής βελτιώθηκε με υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών και συνέχιση της anti-IL1β θεραπείας

Η έγκαιρη διάγνωση των αναπνευστικών εκδηλώσεων του συνδρόμου είναι καθοριστικής σημασίας για την πρόγνωση των ασθενών

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η συμμετοχή του πνευμονικού παρεγχύματος συμβαίνει σπάνια στη νόσο Still και το ARDS αποτελεί τη σοβαρότερη μορφή.

Αναπνευστικές εκδηλώσεις είναι συχνές σε ασθενείς με σύνδρομο ενεργοποίησης μακροφάγων και δυσχεραίνουν την πρόγνωση.

Πρόκειται για μια ενδιαφέρουσα περίπτωση ασθενούς με ARDS σε έδαφος ανθεκτικού συνδρόμου ενεργοποίησης μακροφάγων και νόσο Still

ΑΝΑΦΟΡΕΣ

- Guerrieri A, Angeletti G, Mazzolini M, et al. Respiratory Medicine Case Reports Pulmonary involvement in adult Still 's disease : Case report and brief review of literature. *Respir Med Case Reports* 2017; 22: 91–94.
- Gerfaud-valentin M, Cottin V, Jamilloux Y, et al. Parenchymal lung involvement in adult-onset Still disease A STROBE-compliant case series and literature review. *Medicine* (2016) 95:30(e4258)
- Seguin A, Galicier L, Boutboul D, et al. SC. *Chest*. Epub ahead of print 2015. DOI: 10.1016/j.chest.2015.11.004.