

ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΛΕΜΦΑΓΓΕΙΟΜΥΟΜΑΤΩΣΗ (LAM): ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΜΕ ΕΜΜΕΝΟΝΤΑ ΠΝΕΥΜΟΘΩΡΑΚΑ ΚΑΙ ΓΙΓΑΝΤΙΑΙΟ ΑΓΓΕΙΟΜΥΟΛΙΠΩΜΑ ΑΡΙΣΤΕΡΟΥ ΝΕΦΡΟΥ

Δημήτριος Χατζής¹, Εμμανουήλ Ι. Καπετανάκης², Σταύρος Σπηλιόπουλος³, Βασίλειος Παράσχου¹, Βασίλειος Παπαβασιλείου¹, Κωνσταντίνος Κωστοπαναγιώτου², Περικλής Τόμος², Ευφροσύνη Μάναλη¹, Στυλιανός Λουκίδης¹, Ελβίρα-Μαρκέλα Αντωνογιαννάκη¹
¹Β΄ Πανεπιστημιακή Πνευμονολογική Κλινική, Π.Γ.Ν. "Αττικόν", ²Πανεπ. Θωρακοχειρουργική Κλινική Π.Γ.Ν. "Αττικόν", ³Β' Εργαστήριο Ακτινολογίας Π.Γ.Ν. "Αττικόν"

ΣΚΟΠΟΣ

Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η παρουσίαση ενός περιστατικού λεμφαγγειομυομάτωσης (LAM) με πλήρη και χαρακτηριστική κλινική, απεικονιστική και επιδημιολογική εικόνα. Η ασθενής προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών με πνευμοθώρακα, μία από τις συχνότερες κλινικές εκδηλώσεις της νόσου. Μέσα από την αναλυτική περιγραφή της διαγνωστικής προσέγγισης και της θεραπευτικής αντιμετώπισης, αναδεικνύονται οι προκλήσεις που συνοδεύουν τη διαχείριση ασθενών με LAM και υπογραμμίζεται η σημασία της έγκαιρης αναγνώρισης και της διεπιστημονικής φροντίδας.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η λεμφαγγειομυομάτωση (LAM) είναι σπάνια πνευμονική νόσος που εμφανίζεται είτε σποραδικά είτε σε συνδυασμό με την οζώδη σκλήρυνση και χαρακτηρίζεται από κυστικές αλλοιώσεις στο πνευμονικό παρέγχυμα. Προσβάλλει σχεδόν αποκλειστικά γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας. Κλινικά χαρακτηρίζεται από προοδευτική δύσπνοια, επεισόδια πνευμοθώρακα ή/και χυλοθώρακα και σπανιότερα αιμόπτυση. Εξωπνευμονικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν λεμφαδενοπάθεια, λεμφαγγειομύματα, αγγειομυολιπώματα των νεφρών και, σπανιότερα, μηνιγγιώματα.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ασθενής, θήλυ, 27 ετών, μη καπνίστρια, προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου «Αττικόν» λόγω θωρακαλγίας δεξιάς από 3 ημέρου. Η ακτινογραφία θώρακος ανέδειξε πνευμοθώρακα δεξιά (Εικόνα 1). Προϋπάρχουσα υπολογιστική τομογραφία θώρακος σημειώνει πολλαπλές λεπτοτοιχωματικές κύστεις αμφοτερόπλευρα, (Εικόνα 2) ενώ μαγνητική τομογραφία κοιλίας γιγάντιο αγγειομυολίπωμα νεφρού αριστερά (8,7×15.7 cm) (Εικόνα 3). Με βάση τα ανωτέρω ετέθη η διάγνωση της σποραδικής LAM, καθώς η ασθενής δεν παρουσίαζε κανένα συμπληρωματικό κριτήριο για οζώδη σκλήρυνση.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΚΑΙ ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Για την αντιμετώπιση, τοποθετήθηκε θωρακικός σωλήνας παροχέτευσης από τους θωρακοχειρουργούς και λόγω επίμονης διαφυγής αέρα και ατελούς έκπτυξης του πνεύμονα (Εικόνα 4) μετά από 14 ημέρες, η ασθενής υπεβλήθη σε χειρουργική αντιμετώπιση με μερική υπεζωκοτεκτομή κορυφής και μηχανική πλευροδεσία (Εικόνα 5 και 6). Διεγχειρητικά ελήφθησαν βιοψίες πνεύμονα που επιβεβαίωσαν ιστολογικά τη διάγνωση. Την έκτη μετεγχειρητική ημέρα νέα ακτινογραφία θώρακος επιβεβαίωσε πλήρη έκπτυξη του πνεύμονα.

FOLLOW-UP

Η ασθενής 3 μήνες μετά υπεβλήθη με επιτυχία σε εμβολισμό του νεφρικού αγγειομυολιπώματος από τους επεμβατικούς ακτινολόγους για την μείωση του κινδύνου ρήξης λόγω των διαστάσεων του και των ανευρυσματικών αγγείων που το χαρακτήριζαν. Ο λειτουργικός έλεγχος της αναπνοής 6 μήνες μετά, αναδεικνύει φυσιολογική σπιρομέτρηση με ήπια επηρεασμένη διαχυτική ικανότητα [FEV₁ 3.17L (89%), DLCO 69%]. (Εικόνα 7). Επιπλέον διενεργήθηκε νέα μαγνητική τομογραφία κοιλίας :διαπιστώνεται ικανού βαθμού ελάττωση του αγγειομυολιπώματος, 10,1 cm x 5.8 cm. (Εικόνα 8). Η ασθενής παραμένει σε στενή παρακολούθηση για το ενδεχόμενο έναρξης στοχευμένης θεραπείας.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η LAM χαρακτηρίζεται από σημαντική ετερογένεια ως προς τις κλινικές εκδηλώσεις, την εξέλιξη και την πρόγνωση των ασθενών ενώ σχετίζεται με σημαντική νοσηρότητα και αυξημένη θνητότητα. Η διάγνωση, η παρακολούθηση και οι θεραπευτικές αποφάσεις πρέπει να πραγματοποιούνται σε εξειδικευμένα κέντρα αναφοράς, στο πλαίσιο μιας ολοκληρωμένης διεπιστημονικής προσέγγισης.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

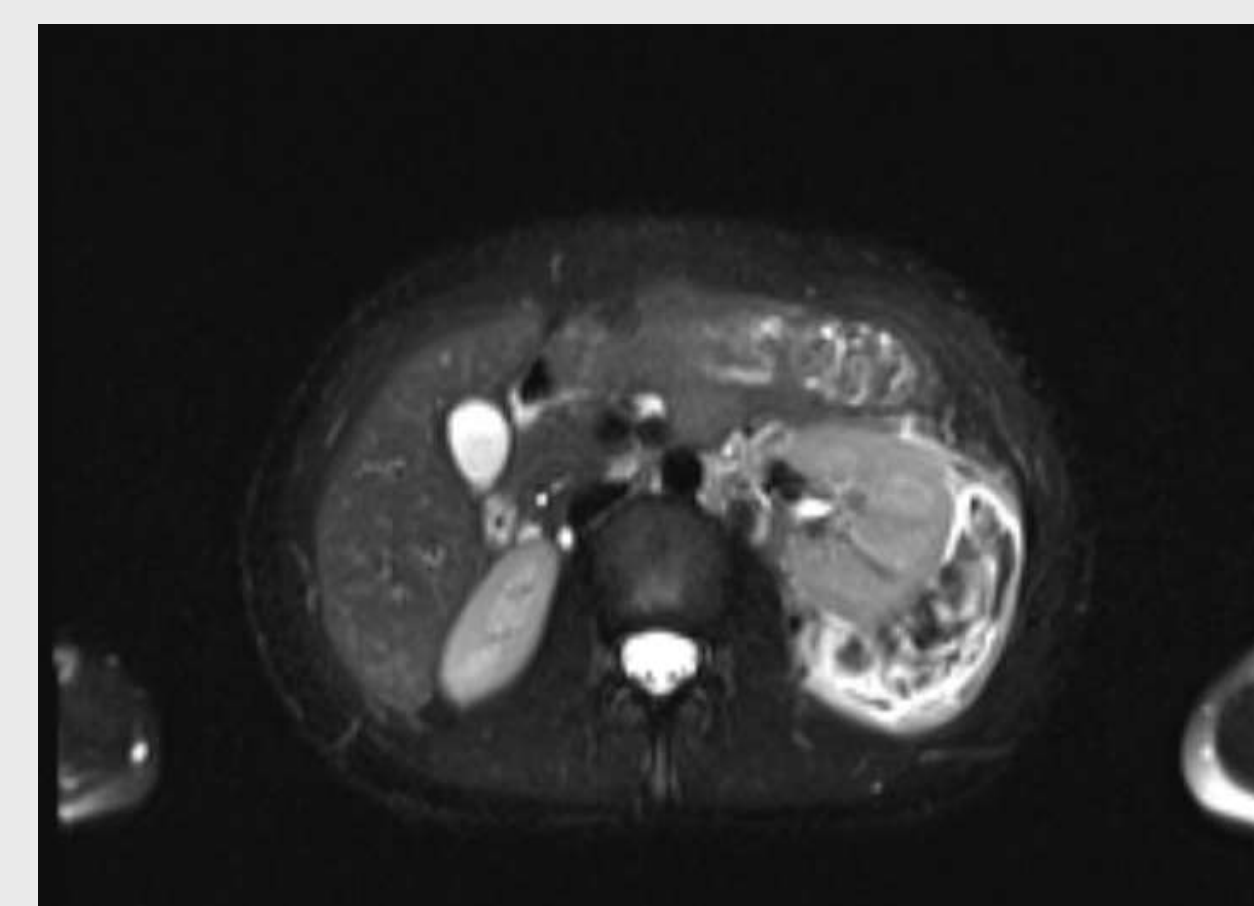
- McCarthy C, Gupta N, Johnson SR, Yu JJ, McCormack FX. Lymphangiomyomatosis: pathogenesis, clinical features, diagnosis, and management. *Lancet Respir Med.* 2021 Nov;9(11):1313-1327.
- Elia D, Harari S, Fan L, Diesler R, Henske EP. Novel treatment strategies for lymphangiomyomatosis: a narrative review. *Eur Respir Rev.* 2025 Aug 6;34(177):250019



Εικόνα 1. Πνευμοθώρακας σε δεξιό πνευμονικό πεδίο



Εικόνα 2. Λεπτοτοιχωματικές κύστεις αμφοτερόπλευρα.



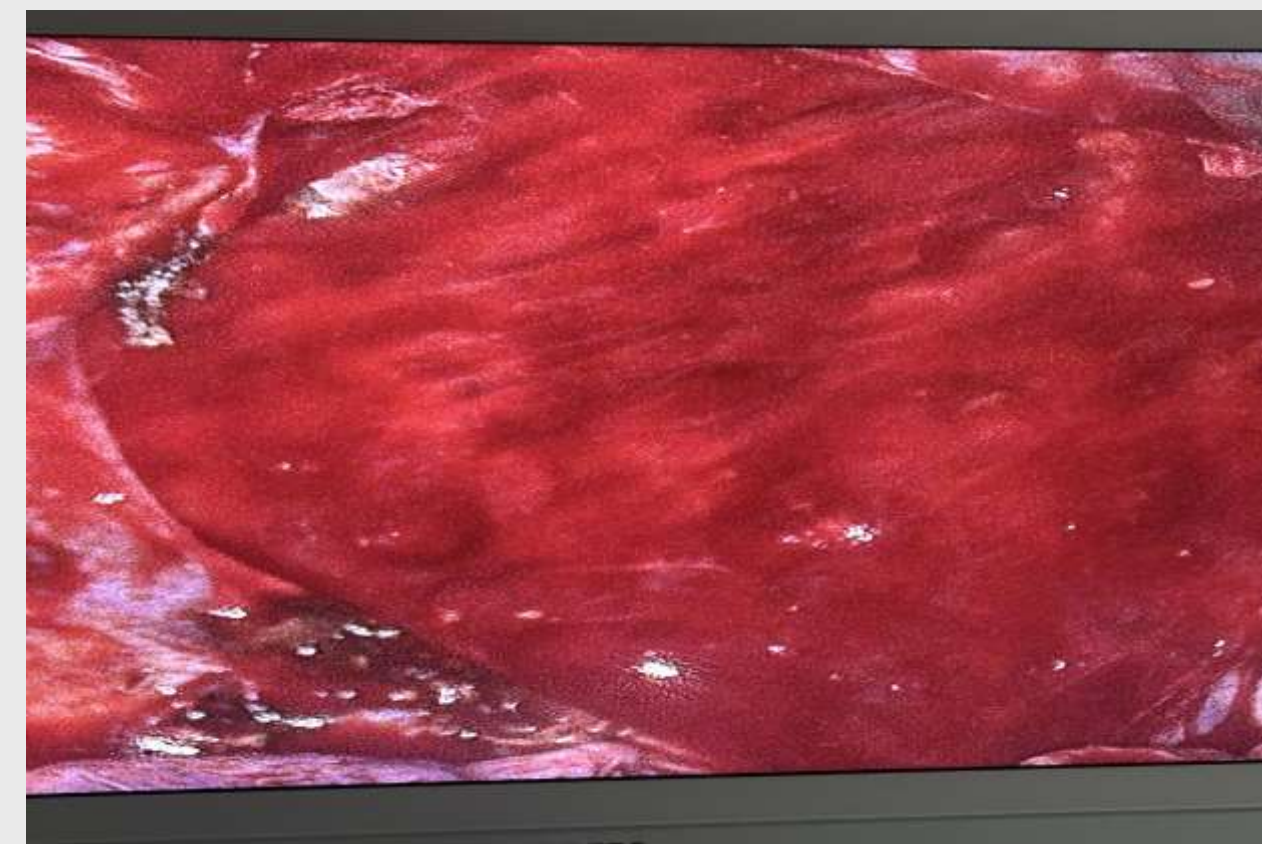
Εικόνα 3. Μαγνητική τομογραφία κοιλίας-γιγαντιαίο αγγειομυολίπωμα



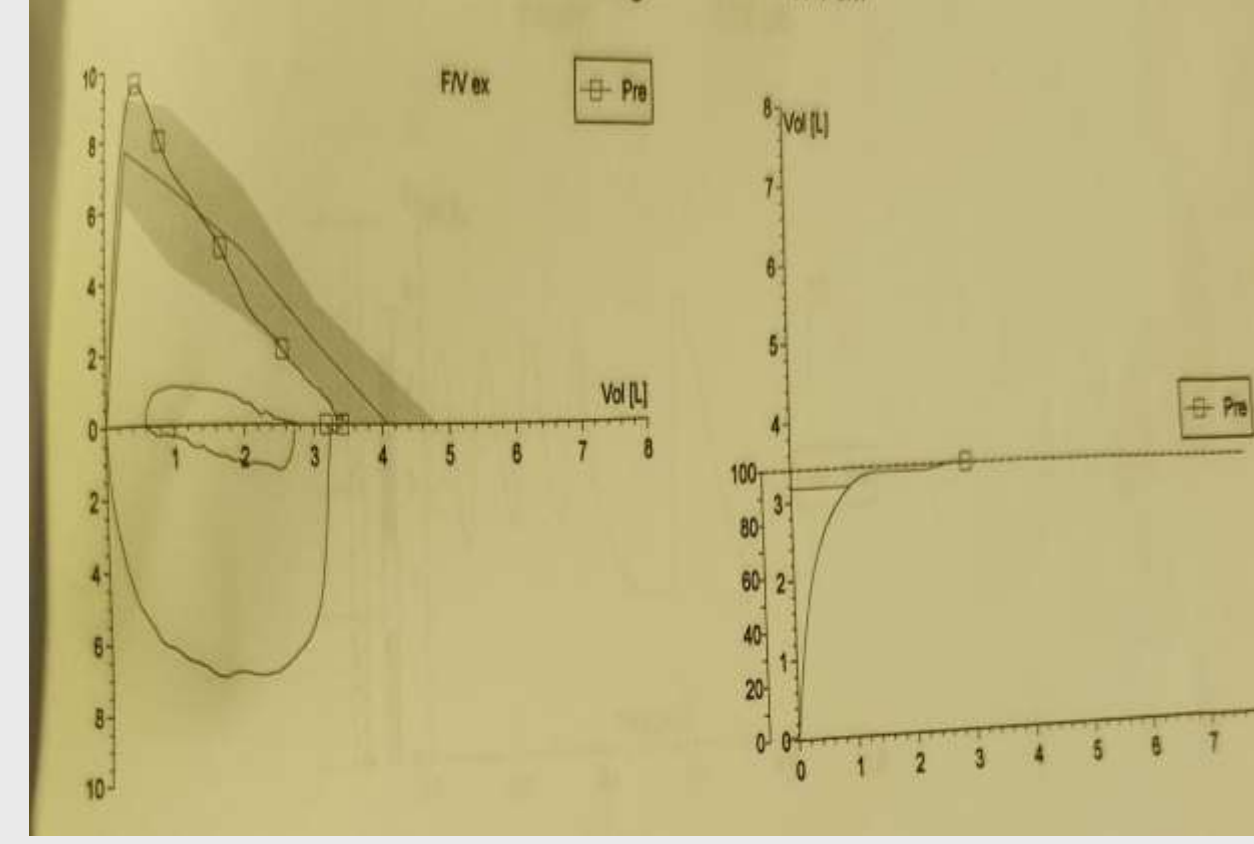
Εικόνα 4. Ατελής έκπτυξη πνεύμονα



Εικόνα 5. Λεπτοτοιχωματική κύστη



Εικόνα 6. Χειρουργικό αποτέλεσμα



Εικόνα 7. Σπιρομέτρηση.



Εικόνα 8. Νέα μαγνητική τομογραφία κοιλίας

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Δημήτριος Χατζής
 Β΄ Πανεπιστημιακή Πνευμονολογική Κλινική, Π.Γ.Ν. "Αττικόν",
 chatzisdimit@gmail.com