

Το διαφορετικό πνευμονικό αποτύπωμα των ANCA-αγγειιτίδων σε τρεις ασθενείς

Μικαέλα Θεοχαρίδου¹, Ειρήνη Σκόντζου^{1*}, Αντρεα Κυριάκου^{1*}, Κολιλέκας Λυκούργος, Ευάγγελος Μαρκοζάννης¹, Ηλιοπούλου Μαριάνθη, Λαμπρινή Βλάσση², Ελευθέριος Ζέρβας¹
(* equal contribution)

¹7η Πνευμονολογική Κλινική ΓΝΝΘΑ «Η Σωτηρία»

² Πνευμονολόγος, Επιστημονικός Συνεργάτης Νοσοκομείου «ΥΓΕΙΑ», Α' Πνευμονολογική Κλινική

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

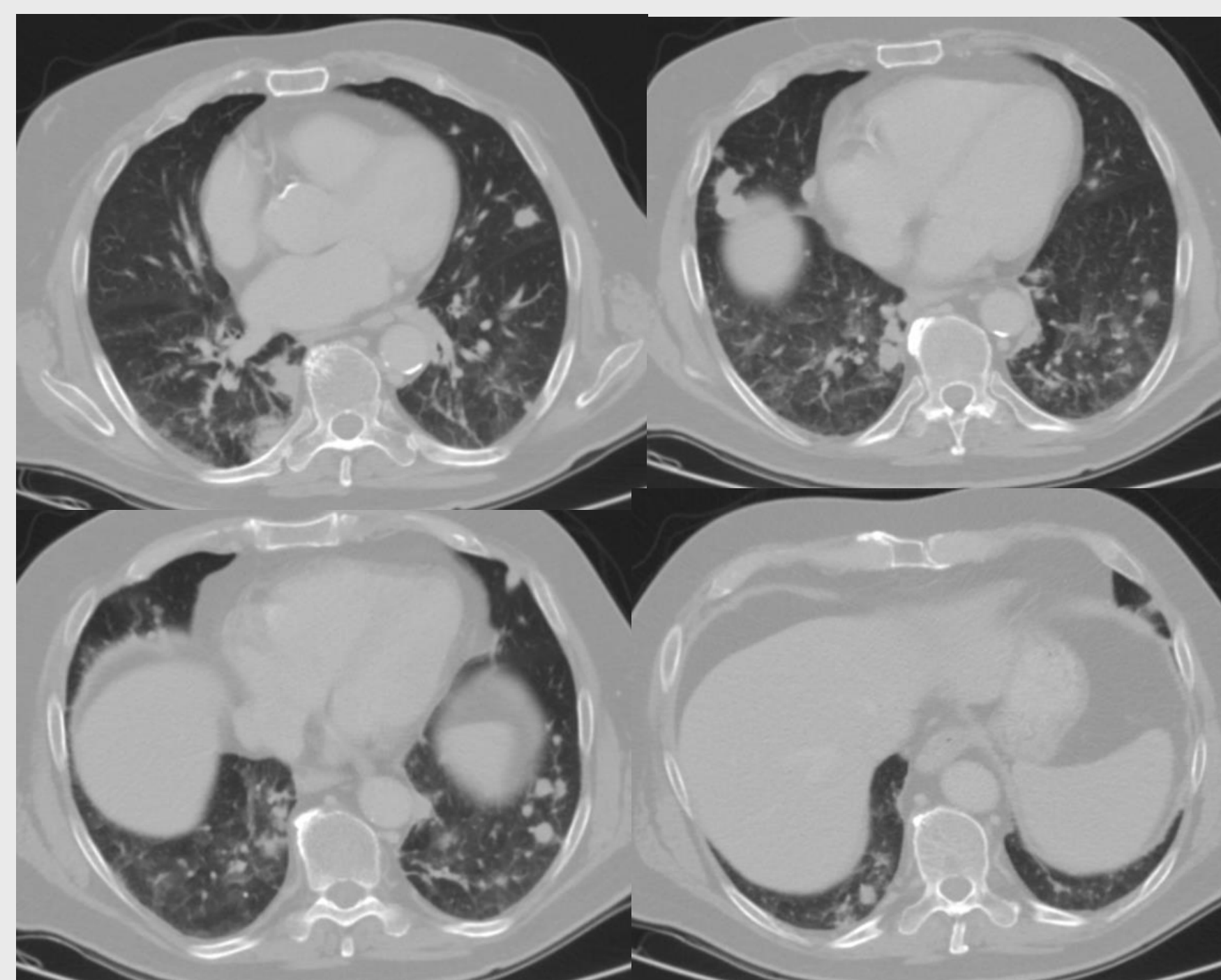
ANCA-αγγειίτιδες

- Ομάδα συστηματικών αυτοάνοσων νοσημάτων
- Προσβάλλουν μικρού και μεσαίου μεγέθους αγγεία, προκαλώντας νεκρωτική κοκκιωματώδη φλεγμονή
- Διακρίνονται 3 μορφές, η κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (**GPA**), η ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (**EGPA**) και η μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα (**MPA**)
- Εμφανίζουν αξιοσημείωτη ετερογένεια ως προς την κλινική εικόνα και τη βαρύτητά τους
- Υπάρχει στενή συσχέτιση μεταξύ του κλινικού φαινοτύπου και των αντιγόνων που αναγνωρίζονται από τα αυτοαντισώματα ANCA (**PR3** και **MPO**)
- Ο επιπολασμός τους στην Ευρώπη εκτιμάται σε 20-25 περιστατικά ανά εκατομμύριο πληθυσμού.
- Η έγκαιρη διάγνωση συνδέεται με καλύτερη έκβαση και μειωμένη θνητότητα

Παρουσιάζονται τρεις περιπτώσεις αγγειίτιδας σχετιζόμενης με ANCA, οι οποίες αναδεικνύουν τη διαγνωστική της πολυπλοκότητα και περιλαμβάνουν σύντομη αναφορά στη θεραπευτική προσέγγιση.

1^ο ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Πρόκειται για άνδρα, 72 ετών, πρώην καπνιστή, με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό, που προσήλθε λόγω δύσπνοιας προσπαθείας και παραγωγικού βήχα από μηνός. Από CT θώρακος αναδείχθηκαν λεμφαδενοπάθεια μεσοθωρακίου και οζόμορφες αλλοιώσεις στο πνευμονικό παρέγχυμα με έντονο υπερμεταβολισμό σε PET CT.



Από τον εργαστηριακό έλεγχο παρουσίαζε περιφερική ηωσινοφιλία, αυξημένους δείκτες φλεγμονής και ΤΚΕ και επηρεασμένη νεφρική λειτουργία.

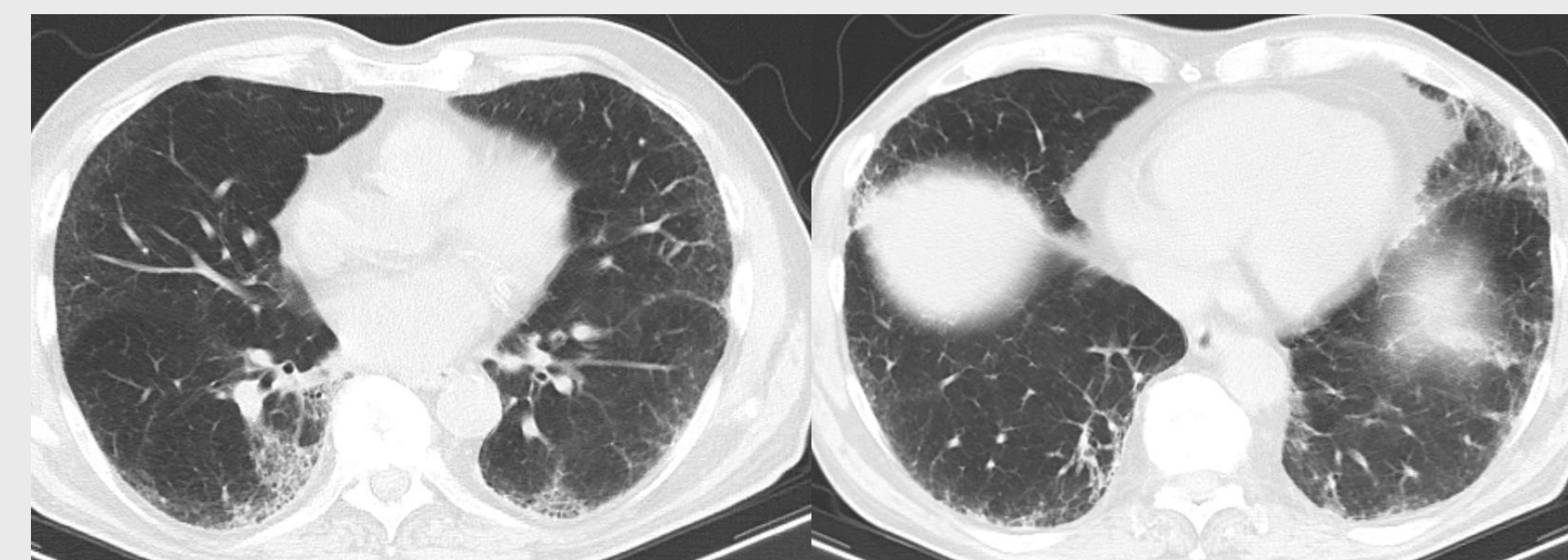
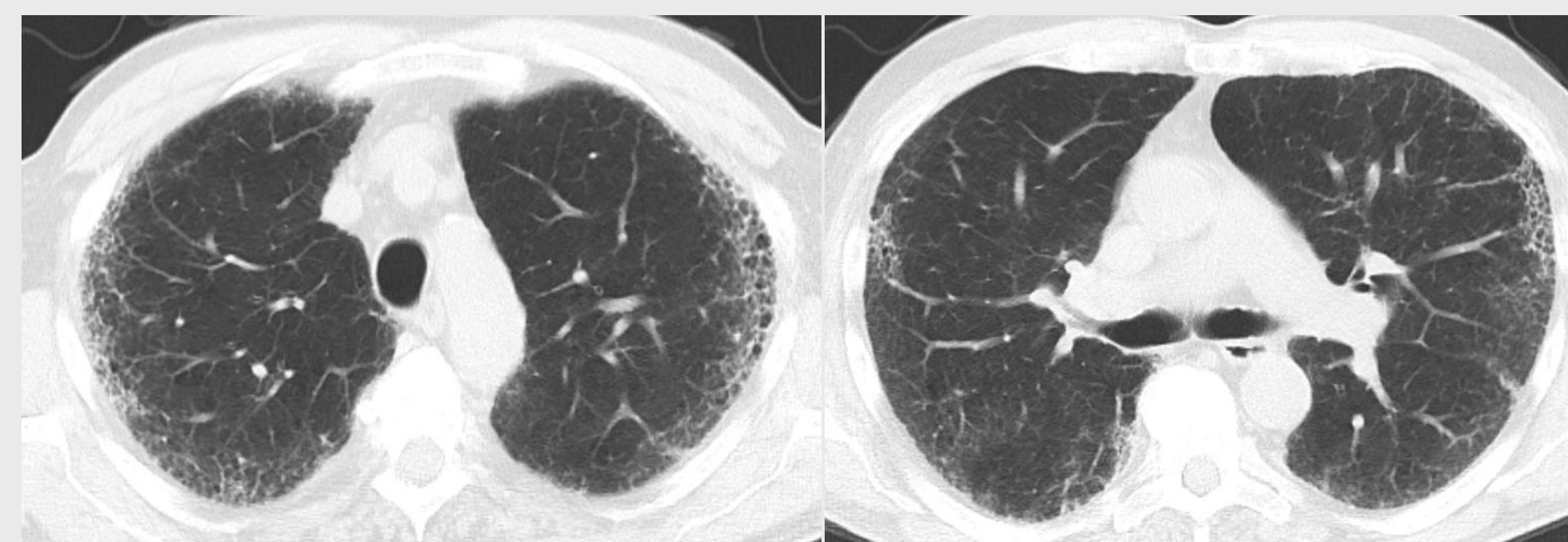
Εστάλησαν ανοσολογικός έλεγχος με **θετικά c-ANCA** και **anti-PR3**, λεύκωμα ούρων 24ώρου σε υψηλή συγκέντρωση και μικροσκοπική εξέταση ούρων με **παρουσία σπειραματικών ερυθρών**. Υποβλήθηκε σε βρογχοσκόπηση-EBUS και διενεργήθηκε BAL στον ΔΚΛ χωρίς ευρήματα κυψελιδικής αιμορραγίας. Επιπλέον ελήφθησαν TBNA/B χωρίς στοιχεία ειδικής κοκκιωματώδους φλεγμονής/κακοήθειας καθώς και **ενδοβρογχική βιοψία ενδεικτική αγγειίτιδας με κοκκιωμάτωση**.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ-ΣΧΟΛΙΟ: Ιστολογικά ευρήματα **ενδεικτικά πνευμονικής εκδήλωσης συνδρόμου αγγειίτιδας με κοκκιωμάτωση**. Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει πρωτίστως την ηωσινοφιλική πολυαγγειίτιδα με κοκκιωμάτωση (EGPA-Churg-Strauss) και την κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (GPA-Wegener's). Σκόπιμη κρίνεται η συνεκτίμηση με το ιστορικό, τα απεικονιστικά και λοιπά κλινικοεργαστηριακά δεδομένα του ασθενούς και η περαιτέρω διερεύνηση και προς την κατεύθυνση αυτή.

Συνεπώς, τέθηκε η διάγνωση της **κοκκιωματώδους πολυαγγειίτιδας** και ο ασθενής έλαβε αγωγή έλαβε ώσεις στεροειδών και ριτουξιμάμπη και παραπέμφθηκε σε Ρευματολογικό Τμήμα.

2^ο ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Άνδρας, 79 ετών, πρώην καπνιστής, με ατομικό αναμνηστικό αρτηριακής υπέρτασης και ΣΑΑΥ εξετάστηκε στο ΤΕΙ λόγω δύσπνοιας και αποκορεσμού στην προσπάθεια. Σε CT θώρακος διαπιστώθηκε εμφύσημα και επίταση του διάμεσου δικτύου, με πάχυνση των μεσολοβιδίων διαφραγμάτων και εικόνα μελικηρύθρας (CPFE).



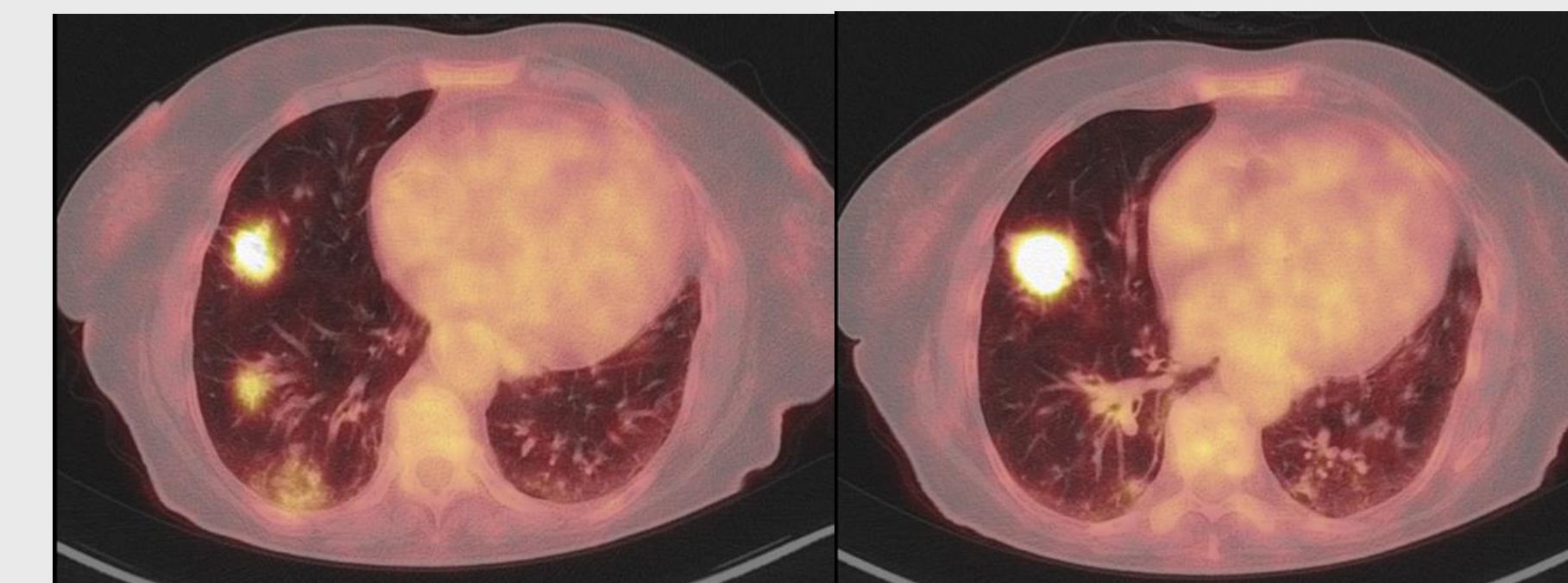
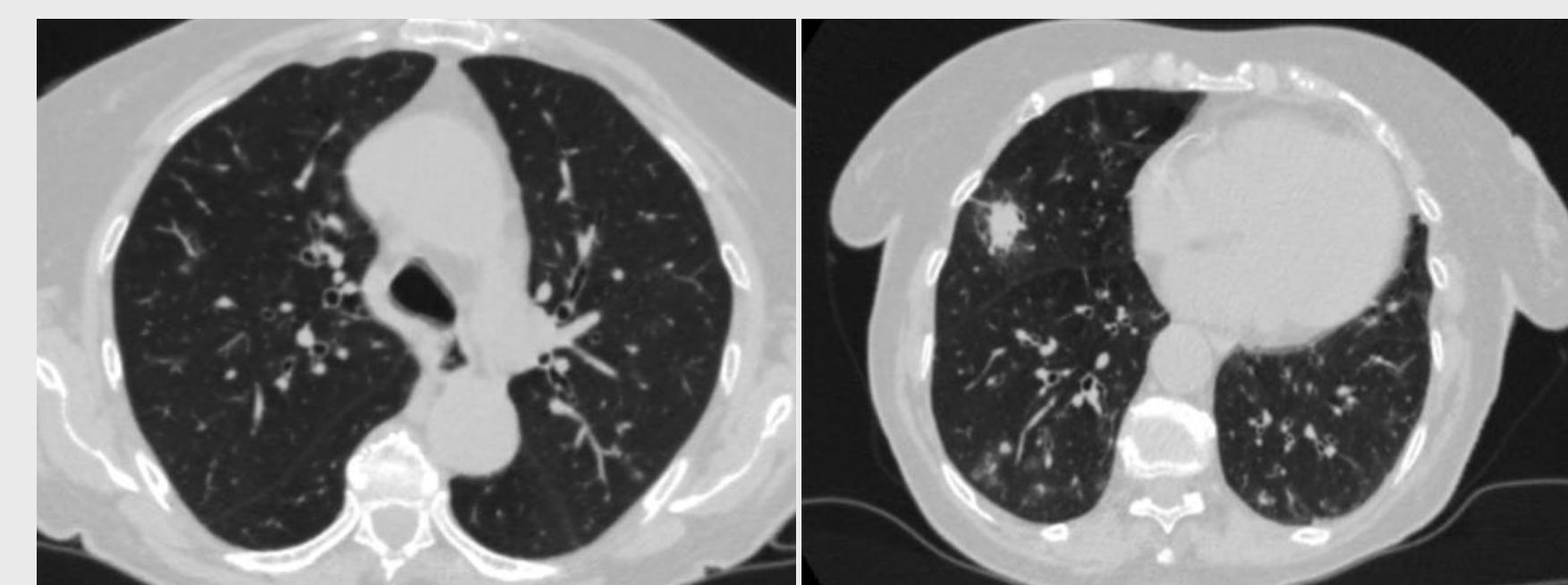
Υποβλήθηκε σε βρογχοσκόπηση και έγινε BAL στη γλωσσίδα με 58% σιδηροφάγα. Εστάλη πλήρης ανοσολογικός έλεγχος, όπου ανευρέθηκαν **θετικά p-ANCA** και **anti-MPO** καθώς και μικροσκοπική εξέταση ούρων όπου αναδείχθηκαν **σπειραματικά ερυθρά**. Με βάση τα ανωτέρω τέθηκε η διάγνωση της **μικροσκοπικής πολυαγγειίτιδας**.

Ακολούθως, λόγω επιδείνωσης της νεφρικής λειτουργίας, διενεργήθηκε διαδερμική βιοψία νεφρού που ανέδειξε σπειραματική βλάβη.

Ο ασθενής εκτιμήθηκε από Ρευματολόγο και έλαβε αγωγή με ώσεις κορτικοστεροειδών και ριτουξιμάμπη.

3^ο ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Γυναίκα, 82 ετών, πρώην καπνίστρια, με ιστορικό ρευματοειδούς αρθρίτιδας, Sjogren και θυρεοειδίτιδας Hashimoto, προσήλθε λόγω πυρετικής κίνησης και ξηρού βήχα, χωρίς ύφεση με αντιμικροβιακή αγωγή. Από CT θώρακος διαπιστώθηκαν οζόμορφες αλλοιώσεις στο πνευμονικό παρέγχυμα, με έντονο υπερμεταβολισμό σε PET – CT.



Υποβλήθηκε σε βρογχοσκόπηση με BAL στον ΔΜΛ και διαβρογχική βιοψία με ιστολογικά στοιχεία συμβατά με διαμέσου τύπου αλλοιώσεις (**BOOP/like**).

ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ :

CT Θώρακα: Όζοι ΔΕ πνεύμονα, βρογχεκτασίες.

ΜΑΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ :

Πολυάριθμα λευκερυθρές χροιάς ιστοτεμάχια μδ. από 0,1 έως 0,3 εκ. και αποτρίμματα. (block 1/εγκλείεται εξ' ολοκλήρου).

(Μακροσκοπική περιγραφή Ιατροί κ.κ. Μήλιου/Βαμβακάρης).

ΜΙΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ :

Το αποσταλθέν υλικό, αφορά σε τμήματα βρογχικού βλεννογόνου και πνευμονικού παρεγχύματος με εστιακές χρόνιες φλεγμονώδεις διηθήσεις και με παρουσία βυσμάτων χαλαρού συνδετικού ιστού. Συμπεριλαμβάνονται αποτρίμματα αναπνευστικού επιθηλίου και μάζες οραματηρού υλικού.

Στοιχεία ειδικής κοκκιωματώδους φλεγμονής ή κακοήθειας δεν παρατηρούνται [CD31, CD68].

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ: Ευρήματα **συμβατά με διάμεσου τύπου αλλοιώσεις (BOOP/like)**.

ΣΧΟΛΙΟ: Απαραίτητη θεωρείται η συνεκτίμηση των ιστολογικών ευρημάτων με τα λοιπά κλινικοεργαστηριακά δεδομένα της ασθενούς για τον ασφαλή καθορισμό της αιτιοπαθογένειας.

Εστάλη ανοσολογικός έλεγχος με **θετικά p-ANCA** και **anti-MPO**, ενώ παρατηρήθηκε επιδείνωση της νεφρικής της λειτουργίας. Λόγω υψηλής κλινικής υποψίας **μικροσκοπικής πολυαγγειίτιδας** με νεφρική προσβολή, χορηγήθηκαν ώσεις κορτικοστεροειδών και ριτουξιμάμπη και η ασθενής παραπέμφθηκε σε Ρευματολογικό/Νεφρολογικό Τμήμα. Παράλληλα, έλαβε αγωγή με εντεκαβίρη λόγω ιστορικού HBV και της ισχυρής ανοσοκατασταλτικής αγωγής.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Κοινός παρονομαστής και στα τρία περιστατικά αποτέλεσε το γεγονός ότι παθολογικά, αλλά μη παθογνωμονικά ευρήματα στην απεικόνιση θώρακος αποτέλεσαν το έναυσμα για περαιτέρω διερεύνηση προς την κατεύθυνση των ANCA αγγειιτίδων και τελικά την έγκαιρη διάγνωσή τους.

Αναγκαία ήταν η διεπιστημονική συνεργασία για την έγκαιρη αναγνώριση του νοσήματος και την κατάλληλη θεραπευτική παρέμβαση στους ασθενείς.