

Υποτροπιάζουσα κρυπτογενής οργανούμενη πνευμονία και αντιμετώπισή της με ανοσοτροποποιητικό παράγοντα.

Ρούση Κλενάρινα¹, Τσιπιλής Σταμάτιος¹, Πατπά Λουκία¹, Γιοσδέκου Ναταλία¹, Ίσσαρης Βασίλειος¹, Πούπουζας Γεώργιος Ιωάννης¹, Τάσσης Αλέξανδρος¹, Πρωτογέρου Αικατερίνη¹, Κλήμης Σακελλάριος¹, Μουρατίδου Νεφέλη¹, Dr. Μπαλής Ευάγγελος¹
1Πνευμονολογική κλινική, ΓΝΑ «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η κρυπτογενής οργανούμενη πνευμονία αποτελεί φλεγμονώδη νόσο του πνευμονικού παρεγχύματος, άγνωστης αιτιολογίας, που μπορεί να μιμηθεί πνευμονία. Χαρακτηρίζεται από πυκνωτικά διηθήματα και διηθήματα δίκην θαμβής υάλου στην αξονική θώρακος και εντυπωσιακή ανταπόκριση στα κορτικοστεροειδή. Παρουσιάζεται περίπτωση ασθενούς με COP, στην οποία η αρχική θεραπεία με κορτικοστεροειδή οδήγησε σε ύφεση, αλλά η διακοπή τους λόγω ανεπιθύμητων ενεργειών συνοδεύτηκε από υποτροπή. Η προσθήκη μυκοφαινόλης επέτρεψε την πλήρη διακοπή των κορτικοστεροειδών, με διατήρηση σταθερής ύφεσης.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η κρυπτογενής οργανούμενη πνευμονία (COP) αποτελεί σπάνια φλεγμονώδη νόσο του πνευμονικού παρεγχύματος, άγνωστης αιτιολογίας, που μπορεί να μιμηθεί πνευμονία. Χαρακτηρίζεται από πυκνωτικά διηθήματα και διηθήματα δίκην θαμβής υάλου στην αξονική θώρακος και εντυπωσιακή ανταπόκριση στα κορτικοστεροειδή. Ωστόσο, οι υποτροπές είναι συχνές κατά τη μείωση ή διακοπή της αγωγής, καθιστώντας απαραίτητη την εξατομίκευση της θεραπείας και τη μακροχρόνια παρακολούθηση

ΣΚΟΠΟΣ

Διαχείριση περιστατικού με υποτροπή οργανούμενης πνευμονίας, μετά από διακοπή κορτικοστεροειδών, λόγω ανεπιθύμητων ενεργειών.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Πρόκειται για γυναίκα 80 ετών, ποτέ καπνίστρια, με γνωστό ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης και διερεύνησης πιθανού μυελοδυσπλαστικού συνδρόμου.

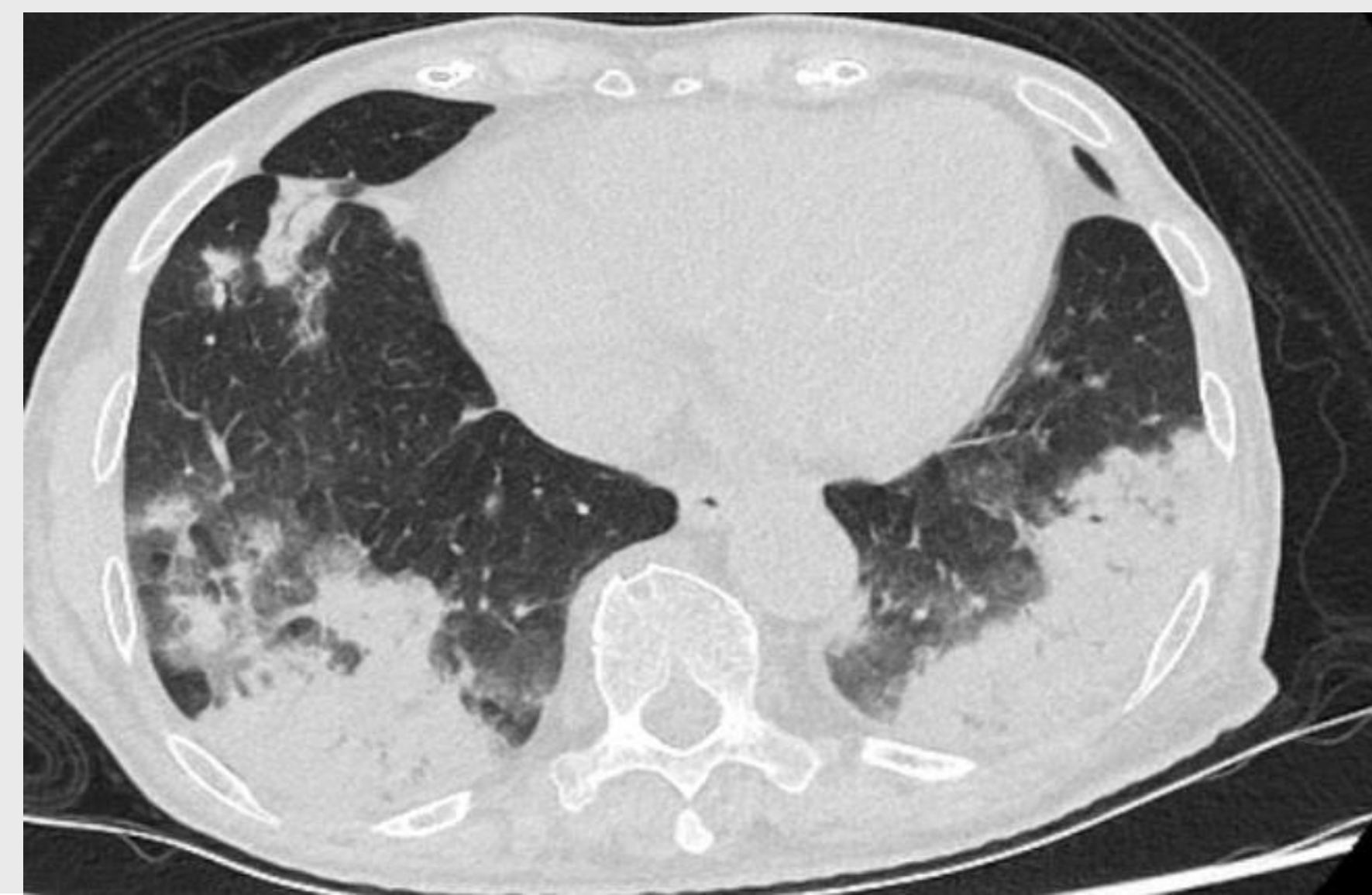
Προσήλθε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών με εμπύρετο διάρκειας δύο εβδομάδων, ξηρό βήχα και αίσημα κόπωσης. Είχε προηγηθεί κατ' οίκον εμπειρική αντιβιοτική αγωγή με κλαριθρομυκίνη, κεφιξίμη και μοξιφλοξασίνη, χωρίς κλινική βελτίωση.

Κατά την εισαγωγή: θ 38,5°C, SpO₂ 94%. Ακρόαση: ήπιοι εκπνευστικοί τρίζοντες βάσεων άμφω. Εργαστηριακά: ήπια αναιμία (Hb 10,2 g/dL), λευκοκυττάρωση 11.200/μL, CRP 12 mg/dL, ESR 85 mm/h. Αέρια αίματος: pO₂ 68 mmHg, pCO₂ 35 mmHg, pH 7,44. Η αξονική τομογραφία θώρακος: διηθήματα τύπου “θαμβής υάλου” και πυκνωτικές αλλοιώσεις στους κάτω λοβούς,.

Η εικόνα ήταν μη ειδική, με πιθανές διαγνώσεις λοίμωξης, πνευμονίτιδας ή οργανούμενης πνευμονίας. Έλαβε εμπειρικά πιπερακιλλίνη/ταζομπακτάμη, βανκομυκίνη και στη συνέχεια μεροπενέμη, χωρίς ανταπόκριση και με σταδιακά επιδεινούμενη αναπνευστική ανεπάρκεια.

Διενεργήθηκαν: Καλλιέργειες αίματος, ούρων και πτυέλων: αρνητικές. Βρογχοσκόπηση με λήψη BAL: καλλιέργεια αρνητική. PCR για PCR, CMV, HSV και BKoch: αρνητικές. Κυτταρομετρία ροής: φυσιολογικός αριθμός κυττάρων. Με βάση τα ευρήματα, τέθηκε η διάγνωση οργανούμενης πνευμονίας.

Η ασθενής έλαβε μεθυλπρεδνιζολόνη 0,75 mg/kg ΣΒ. Εντός 10 ημερών παρατηρήθηκε ύφεση του εμπυρέτου και της δύσπνοιας, ενώ η ακτινολογική εικόνα παρουσίασε σημαντική βελτίωση. Έλαβε εξιτήριο με οδηγίες για σταδιακή μείωση των κορτικοστεροειδών σε διάστημα 6 μηνών.



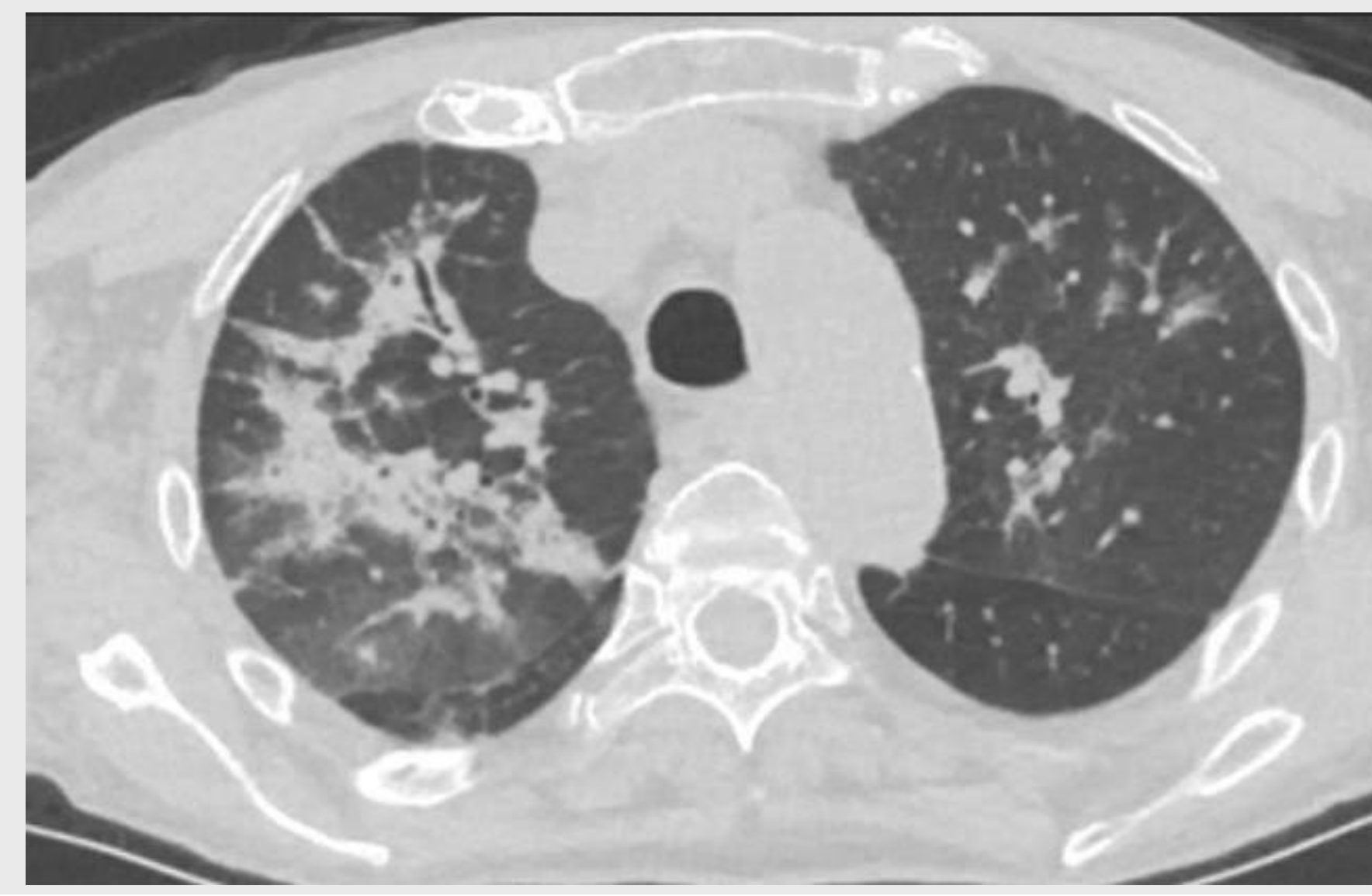
ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Τέσσερις μήνες μετά την έναρξη, λόγω αδυναμίας και θάμβους όρασης, η ασθενής διέκοψε τα κορτικοστεροειδή. Μία εβδομάδα αργότερα παρουσίασε εμπύρετο, δύσπνοια και αποκορεσμό (SpO₂ 88%). Η αξονική θώρακος ανέδειξε εκτατεμένα διηθήματα αμφοτερόπλευρα.

Επαναλήφθηκε βρογχοσκόπηση με BAL, αρνητική για PCR, κοινά μικρόβια και βKoch. Αντιμετωπίστηκε με επανέναρξη μεθυλπρεδνιζολόνης 16 mg ημερησίως (στην προηγούμενη δόση ύφεσης), με σταδιακή βελτίωση κλινικής και ακτινολογικής εικόνας.

Κατά τη μείωση της δόσης η ασθενής παραπονέθηκε για καταβολή, αδυναμία ορθοστάτισης και εκχυμώσεις. Προστέθηκε μυκοφαινόλη 2 g/ημέρα, επιτρέποντας τη σταδιακή διακοπή των στεροειδών. Η ασθενής συνέχισε τη θεραπεία της με μυκοφαινόλη για 6 μήνες, χωρίς νέα υποτροπή, με σταθερή αξονική και φυσιολογικούς δείκτες φλεγμονής.

Η πορεία ήταν σταθερή και χωρίς επιπλοκές. Στην παρακολούθηση έξι μηνών, η ασθενής παρέμεινε ασυμπτωματική και απεικονιστικά ελεύθερη νόσου, υπό μειούμενη δόση μυκοφαινόλης.



ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η COP είναι μία μη λοιμώδης, φλεγμονώδης πάθηση του πνευμονικού παρεγχύματος, που συχνά παρουσιάζεται με μη ειδικά συμπτώματα και απεικονιστικά ευρήματα.

Η διαφοροδιάγνωσή της από λοίμωξη κατώτερου αναπνευστικού ή την πνευμονίτιδα απαιτεί ενδελεχή έλεγχο. Η θεραπευτική ανταπόκριση στα κορτικοστεροειδή είναι συνήθως θεαματική, με βελτίωση σε λίγες ημέρες. Ωστόσο, οι υποτροπές εμφανίζονται σε αρκετές περιπτώσεις, συχνότερα μέσα στους πρώτους έξι μήνες από τη μείωση ή διακοπή της αγωγής.

Οι κύριοι παράγοντες κινδύνου υποτροπής περιλαμβάνουν: ταχεία μείωση της δόσης στεροειδών, ανεπαρκή συνολική διάρκεια θεραπείας (<6 μήνες), εκτατεμένη νόσο κατά τη διάγνωση, υποκείμενες ανοσολογικές ή αιματολογικές διαταραχές. Στην παρούσα περίπτωση, η απότομη διακοπή των κορτικοστεροειδών οδήγησε σε πρώιμη υποτροπή, με χαρακτηριστική απεικονιστική εικόνα και υποξυγοναιμία. Η επανέναρξη μεθυλπρεδνιζολόνης οδήγησε σε βελτίωση, ενώ η προσθήκη μυκοφαινόλης κατέστησε δυνατή την πλήρη διακοπή των στεροειδών χωρίς υποτροπή.

Η μυκοφαινόλη μοφετίλη (MMF) είναι ένας εκλεκτικός αναστολέας της συνθετάσης των πουρινών, που περιορίζει την ενεργοποίηση των λεμφοκυττάρων. Έχει χρησιμοποιηθεί επιτυχώς σε ανθεκτικές μορφές COP, ιδίως σε ασθενείς με ανεπιθύμητες ενέργειες κορτικοστεροειδών ή υποκείμενες αιματολογικές νόσους. Μελέτες επιβεβαιώνουν τη δυνατότητα συνδυαστικής ή εναλλακτικής χρήσης ανοσοκατασταλτικών, όπως αζαθειοπρίνη, κυκλοσπορίνη ή μυκοφαινόλη, για την επίτευξη ύφεσης και τη μείωση των υποτροπών. Το περιστατικό αυτό υπογραμμίζει τη σημασία της σταδιακής και προσεκτικής μείωσης των στεροειδών, της στενής παρακολούθησης (κλινικής, εργαστηριακής και απεικονιστικής) και της εξατομίκευσης της θεραπευτικής στρατηγικής, ανάλογα με τις συννοσηρότητες και την ανοχή του ασθενούς.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Cordier JF. Cryptogenic Organising Pneumonia. Eur Respir Rev. 2021;30(161):210094.
- King TE Jr., Mortenson RL. Organizing Pneumonia. N Engl J Med. 2020;383:1136–1148.
- Cottin V., Cordier JF. Cryptogenic organizing pneumonia. Semin Respir Crit Care Med. 2012;33(5):462–475.
- Lazor R. et al. Cryptogenic organizing pneumonia: characteristics of relapses in a series of 48 patients. Am J Respir Crit Care Med. 2000;162:571–577.
- Drakopanagiotakis F. et al. Organizing pneumonia: Clinical and radiographic findings. Eur Respir J. 2011;37:128–135.