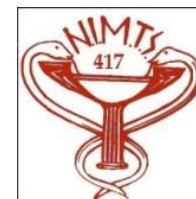


Μονήρης κοκκιωματώδης νεκρωτική βλάβη πνεύμονος: Είναι κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (GPA);

Μπόλλα Ελεάνα¹, Πιτσίλκα Δέσποινα¹, Ηλιόπουλος Αλέξιος¹

¹ Ρευματολογικό Τμήμα, 417 Νοσηλευτικό Ίδρυμα Μετοχικού Ταμείου Στρατού (ΝΙΜΤΣ), Αθήνα



Εισαγωγή

- Η **κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (GPA)** είναι μια νεκρωτική κοκκιωματώδης αγγειίτιδα μεσαίου και μικρού μεγέθους αγγείων, με προσβολή κυρίως του ανώτερου και κατώτερου αναπνευστικού συστήματος και των νεφρών¹
- Η σημαντική μείωση της θνητότητας της GPA οφείλεται στις **ανοσοκατασταλτικές θεραπείες**, οι οποίες έχουν δυνητικά σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες²

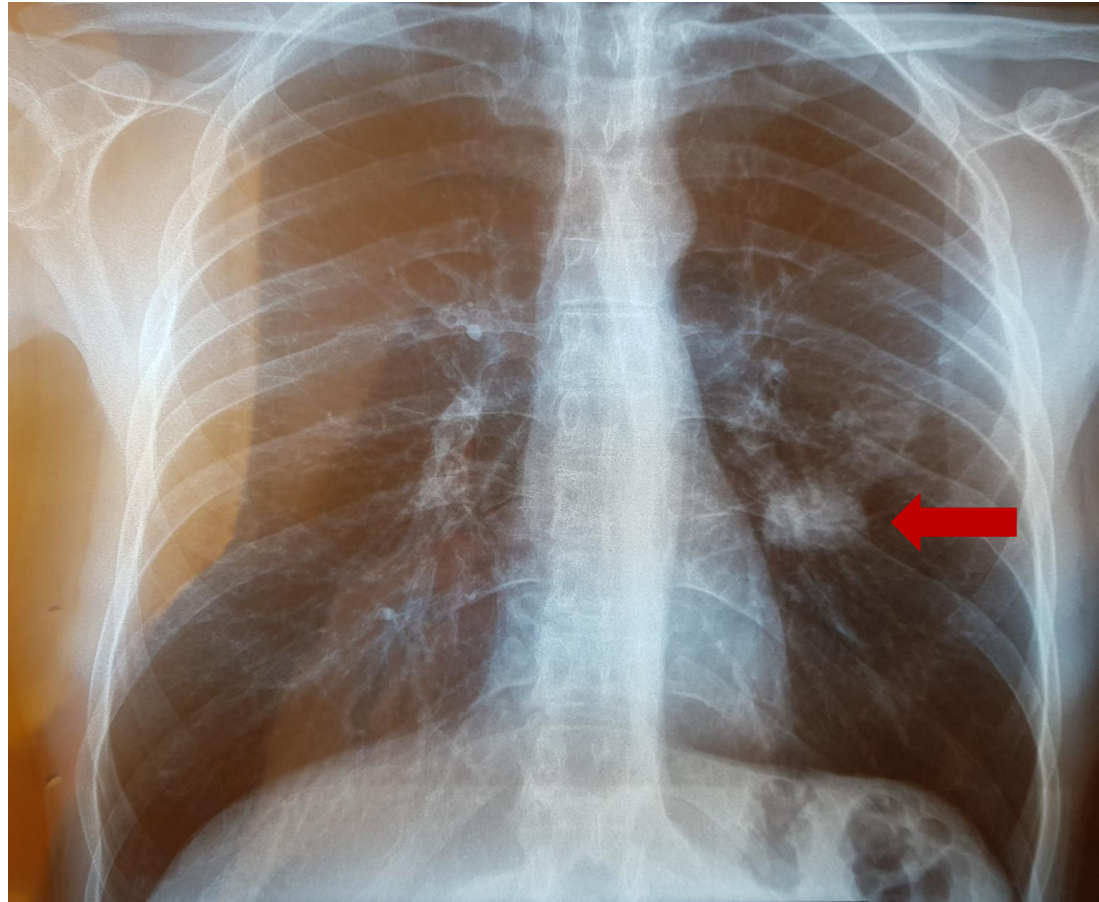
1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised international Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. Arthritis Rheum [Internet]. 2013;65(1):1–11. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/art.37715>

2. Mukhtyar C, Flossmann O, Hellmich B, Bacon P, Cid M, Cohen-Tervaert JW, et al. Outcomes from studies of antineutrophil cytoplasm antibody associated vasculitis: a systematic review by the European League Against Rheumatism systemic vasculitis task force. Ann Rheum Dis [Internet]. 2008;67(7):1004–10. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/ard.2007.071936>

Παρουσίαση περιστατικού

- Άνδρας ασθενής 29 ετών, καπνιστής, πρώην χρήστης τοξικών ουσιών, εισήχθη στο Τμήμα μας για νοσηλεία και χορήγηση αγωγής για GPA.
- Σε τυχαίο απεικονιστικό έλεγχο με απλή ακτινογραφία προ μηνών διαπιστώθηκε **ευμεγέθης συμπαγής βλάβη αριστερού πνεύμονα.**
- Μετά περαιτέρω ελέγχους με αξονική τομογραφία, έγινε **ιστολογική εξέταση υλικού της βλάβης με FNA, και σε δεύτερο χρόνο βιοψία,** που έδειξαν νεκρωτική, κοκκιωματώδη εξεργασία πνεύμονα με στοιχεία αγγειοπάθειας. Με τα ευρήματα αυτά τέθηκε η διάγνωση της GPA και παραπέμφθηκε στο Τμήμα μας για θεραπεία.

Απεικονιστικός έλεγχος προ της εισαγωγής του ασθενούς στο νοσοκομείο

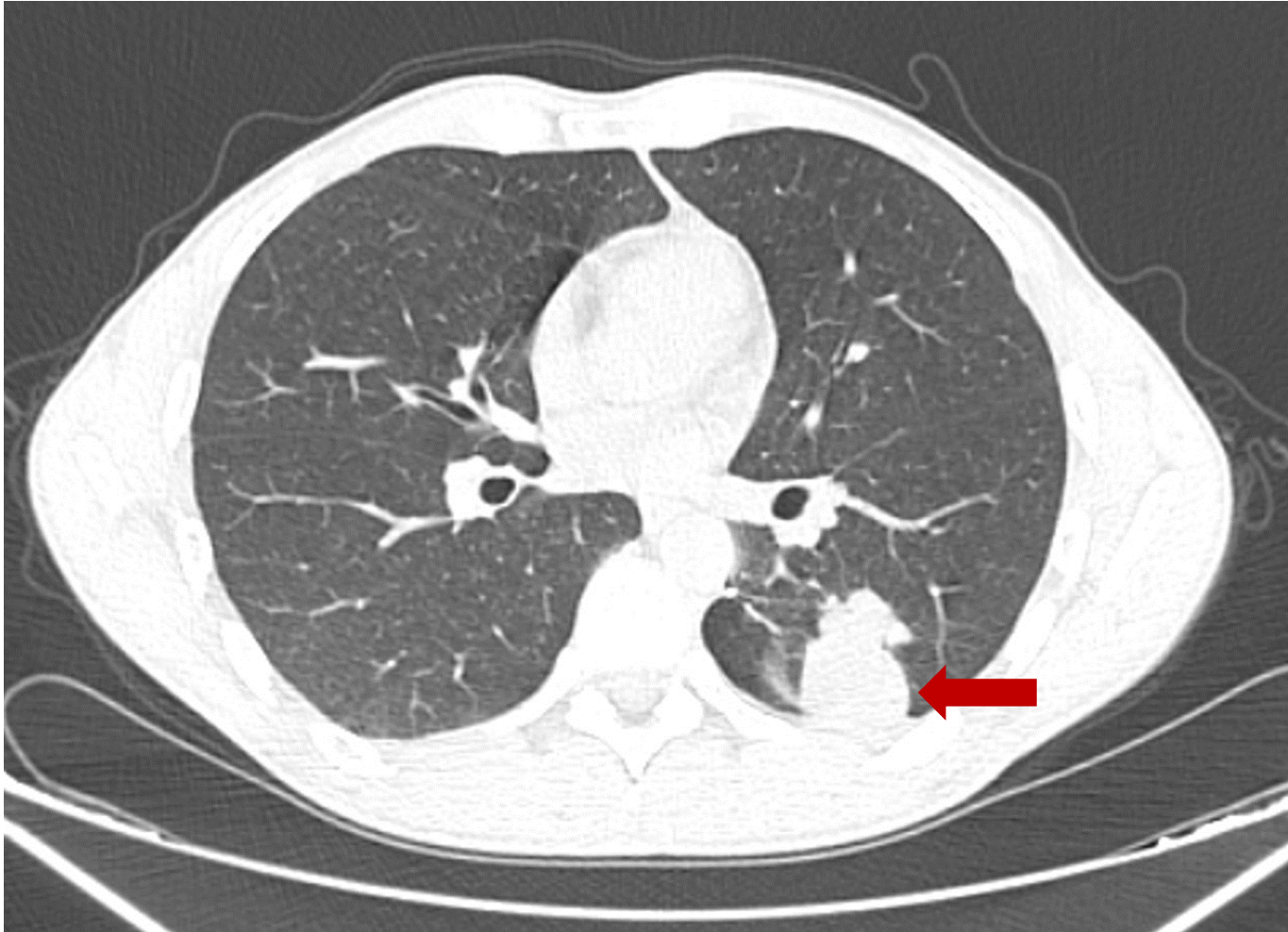


Πορεία νόσου εντός νοσηλείας

Προ και κατά τη νοσηλεία, παρέμεινε ασυμπτωματικός. Από τις εργαστηριακές εξετάσεις σημειώθηκαν:

- **λευκοκυττάρωση με πολυμορφοπυρήνωση** (WBC 12200/μL, NEU 7900/μL)
- **άνοδος δεικτών φλεγμονής** (ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων 42 mm/h)
- **αρνητικός έλεγχος για ANCA** αντισώματα και λοιπός ανοσολογικός χωρίς αξιόλογα ευρήματα
- Έγινε έλεγχος για πιθανή μυκοβακτηριδιακή λοίμωξη και άλλες βακτηριακές, μυκητιασικές, ιογενείς λοιμώξεις χωρίς αναγνώριση παθογόνου
- Έγινε βρογχοσκόπηση που δεν ήταν διαγνωστική, έχοντας ευρήματα μη ειδικής φλεγμονής

Διαγνωστική προσέγγιση: Απεικονιστικός έλεγχος



Στην αξονική τομογραφία θώρακος εντός νοσηλείας απεικονίστηκε η προαναφερόμενη αλλοίωση με σκιαγραφική ενίσχυση, κατά τόπους τήξη και λεμφαδενική διόγκωση πέριξ, **χωρίς μεταβολές μεγέθους από προηγούμενο έλεγχο**

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having granulomatosis with polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

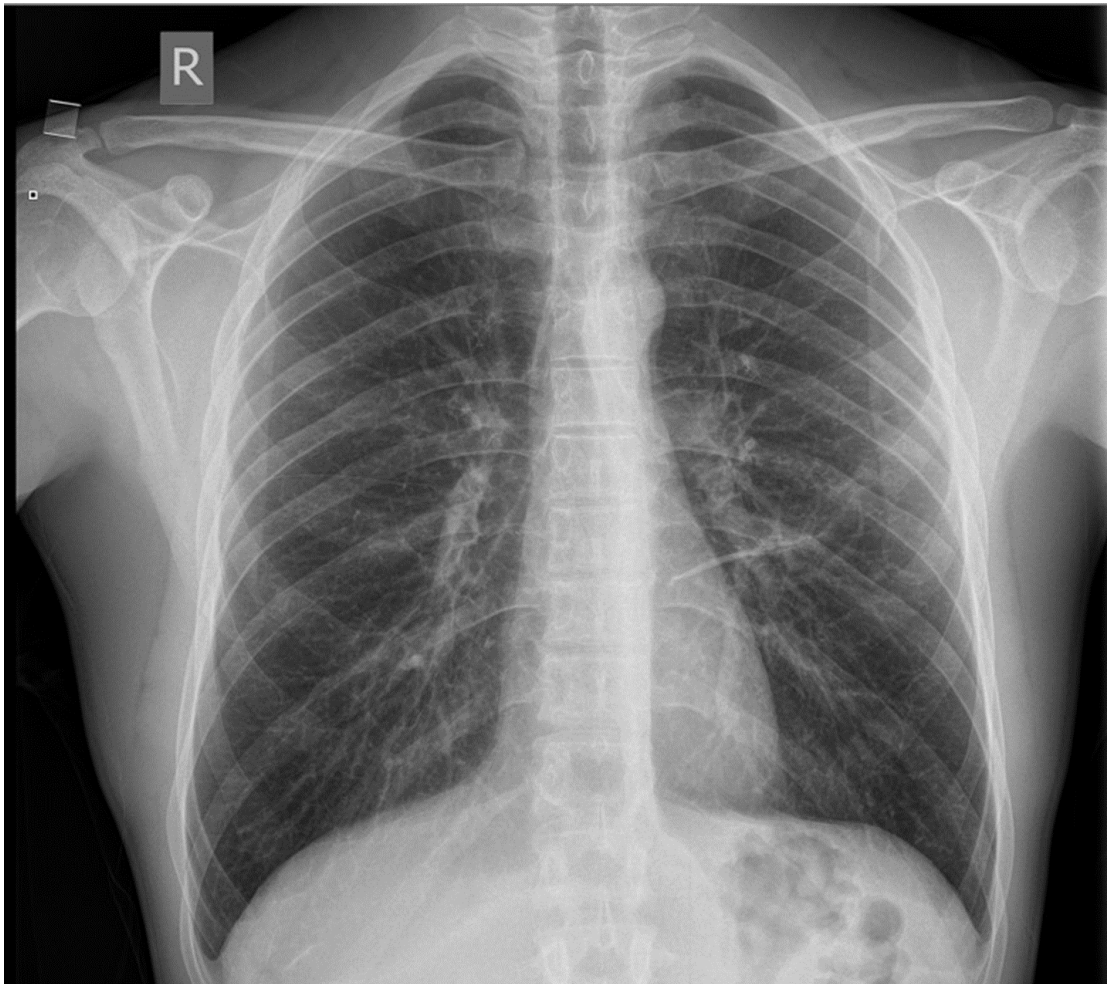
Nasal involvement: bloody discharge, ulcers, crusting, congestion, blockage, or septal defect / perforation	+3
Cartilaginous involvement (inflammation of ear or nose cartilage, hoarse voice or stridor, endobronchial involvement, or saddle nose deformity)	+2
Conductive or sensorineural hearing loss	+1

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies	+5
Pulmonary nodules, mass, or cavitation on chest imaging	+2
Granuloma, extravascular granulomatous inflammation, or giant cells on biopsy	+2
Inflammation, consolidation, or effusion of the nasal/paranasal sinuses, or mastoiditis on imaging	+1
Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy	+1
Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antityeloperoxidase (anti-MPO) antibodies	-1
Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9$ /liter	-4

Sum the scores for 10 items, if present. A score of ≥ 5 is needed for classification of **GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS**.

Θεραπευτική αντιμετώπιση και έκβαση



Με το ενδεχόμενο άτυπης, επιμένουσας λοίμωξης, ο ασθενής έλαβε αγωγή με **μοξιφλοξασίνη** για 20 ημέρες με σημαντική βελτίωση των εργαστηριακών και απεικονιστικών ευρημάτων

Διαφορική διάγνωση GPA

- Άλλες συστηματικές αγγειίτιδες (Ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα, μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, οζώδη πολυαρτηρίτιδα, σύνδρομο Goodpasture, ANCA αγγειίτιδα σχετιζόμενη με φάρμακα)
- Λοιμώξεις (Βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, φυματίωση, σύφιλη, λεγιονέλλωση, βλαστο-μυκητίαση, ασπεργίλλωση, κοκκιδιομυκητίαση, νόσος Lyme)
- Άλλα συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος)
- Κακοήθη νεοπλάσματα (Λέμφωμα, μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα)
- Άλλα νοσήματα με προσβολή του πνεύμονα (Σαρκοείδωση, βηρυλλίωση, πυριτίαση, πνευμονίτιδα εξ' υπερευαισθησίας)
- Κοκκιωμάτωση λόγω ξένου σώματος (όπως σε χρήστες τοξικών ουσιών)³

Συμπεράσματα / Take-home messages

- Το περιστατικό αυτό τονίζει τη **δυσκολία διάγνωσης GPA** σε περιπτώσεις μονήρους κοκκιωματώδους βλάβης πνεύμονος
- Η **διαφορική διάγνωση της GPA από άλλες οντότητες**, που περιγράφονται στη βιβλιογραφία ως “μιμητές αγγειίτιδας”, είναι αναγκαία με στόχο την έγκαιρη και ορθή θεραπευτική παρέμβαση κατά περίπτωση