

# Παρουσίαση περιστατικού

Εμπύρετο αγνώστου αιτιολογίας σε  
ασθενή με πνευμονική ίνωση

Κουτσοβίτη Σοφία  
Ειδικευόμενη Ρευματολογίας  
Γ.Ν.Ασκληπιείο Βούλας  
Εαρινές Ημέρες Ρευματολογίας  
1-3 Ιουνίου 2018  
Βόλος

Δεν υπάρχει σύγκρουση συμφερόντων

- Ασθενής γυναίκα 75 ετών.
- Νοσηλευόμενη στην Π/Θ κλινική, για διερεύνηση εμπυρέτου από μηνός.
- Σε κ/α ούρων απομονώθηκε *Proteus mirabilis* και λάμβανε αγωγή με κεφτριαξόνη χωρίς βελτίωση.

# Ατομικό αναμνηστικό

- 2012-Πνευμονική ίνωση υπό παρακολούθηση χωρίς στοιχεία επιδείνωσης.
- Μεγαλοβλαστική αναιμία υπό αγωγή με βιταμίνη B12.
- Υποψία ΣΕΛ από 6μήνου. (ANA+ 1:640, διάχυτος φθορισμός με θετικές μιτωτικές μορφές).
- Υπεργαμμασφαιριναιμία-Μονοκλωνική IgG-λ ↑ χωρίς περαιτέρω έλεγχο.
- Αλλεργία στην κεφακλόρη.
- Κληρονομικό ιστορικό ελεύθερο.

# Απεικονιστικός και εργαστηριακός έλεγχος

- CT θώρακος:χωρίς νέα ευρήματα
- CT κοιλίας: ΚΦ
- Οστεομυελική βιοψία :διήθηση πλασματοκυττάρων 5%
- Διοισοφάγειο U/S καρδιάς: (-)
- Γαστροσκόπηση και κολonosκόπηση:ΚΦ
- Triplex καρωτίδων, σπονδυλικών και κροταφικών χωρίς παθολογικά ευρήματα
- Ιολογικός έλεγχος HBV, HBC, Epstein-Barr: (-)
- Brucella, Mycoplasma, Legionella, Chlamydophila pneumoniae : (-)

# Εργαστηριακός έλεγχος

Γεν.αίματος	βιοχημικά		
WBC=10.400	Glu=114	ΤΚΕ= <b>125</b>	Crp= <b>98</b> <5,0
(82/9,2/3,5)	Ουρία= <b>83</b>	PT=12,9	
Hb= <b>9,1</b>	Cr= <b>2,3</b>	αPTT=36,4	
Hct= <b>28,1%</b>	SGOT=31	INR=1,10	
PLT=347.000	SGPT=13	Ινωδογόνο=555	

Γεν.ούρων		
Πρωτεΐνη: +1	Γλυκόζη : (-)	Πυοσφαίρια: 4-5 κοπ
Αιμοσφαιρίνη: +3	E.B. = 1010	Ερυθρά: 2-3 κοπ
Λευκοκύτταρα: +1	pH=7.5	Βακτήρια: πολλά

- Ζητήθηκε ρευματολογική εκτίμηση και η ασθενής μεταφέρθηκε στην κλινική μας, ως πιθανή αδιαφοροποίητη νόσος συνδετικού ιστού.

### Κλινικά:

- Εμπύρετη:  $\theta=38,2$  °C
- Ακρόαση αναπνευστικού: τρίζοντες βάσεων
- Καρδια/κό: S<sub>1</sub>S<sub>2</sub> ρυθμικοί, αιμοδυναμικά σταθερή
- Εξάνθημα (-), Λεμφαδένες (-), Αρθρίτιδα (-)
- Οιδήματα κάτω άκρων με εντύπωμα

- Ενυδάτωση με καλή ανταπόκριση αρχικά (Cr=1,6mg/dl).
- Παρακολούθηση νεφρικής λειτουργίας με καθημερινές γεν.ούρων.
- Εστάλη ανοσολογικός έλεγχος.
- Έγινε έναρξη 16mg x1 μεθυλπρεδνιζολόνης με ύφεση του εμπυρέτου.
  
- Σε αναμονή των αποτελεσμάτων από το ανοσολογικό εργαστήριο, ακολούθησε νέα επιδείνωση στις τιμές ουρίας και κρεατινίνης.
- λεύκωμα ούρων 24h=1,72gr
- γεν.ούρων με κυλίνδρους , ερυθρά: 50-60 κοπ, πυοσφαίρια:15-20 κοπ
- Αποφασίστηκε βιοψία νεφρού.



- Βιοψία νεφρού-Μικροσκοπική και ανοσοϊστολογική εξέταση:

Πρόσφατες και γενικευμένες αλλοιώσεις ανοσοπενικής εξωτριχοειδικής (pauci-immune crescentic) σπειραματονεφρίτιδας στην πλειονότητα των σπειραμάτων (>90%), οι οποίες χαρακτηρίζονται από την ανάπτυξη πρόσφατων μηνοειδών σχηματισμών.

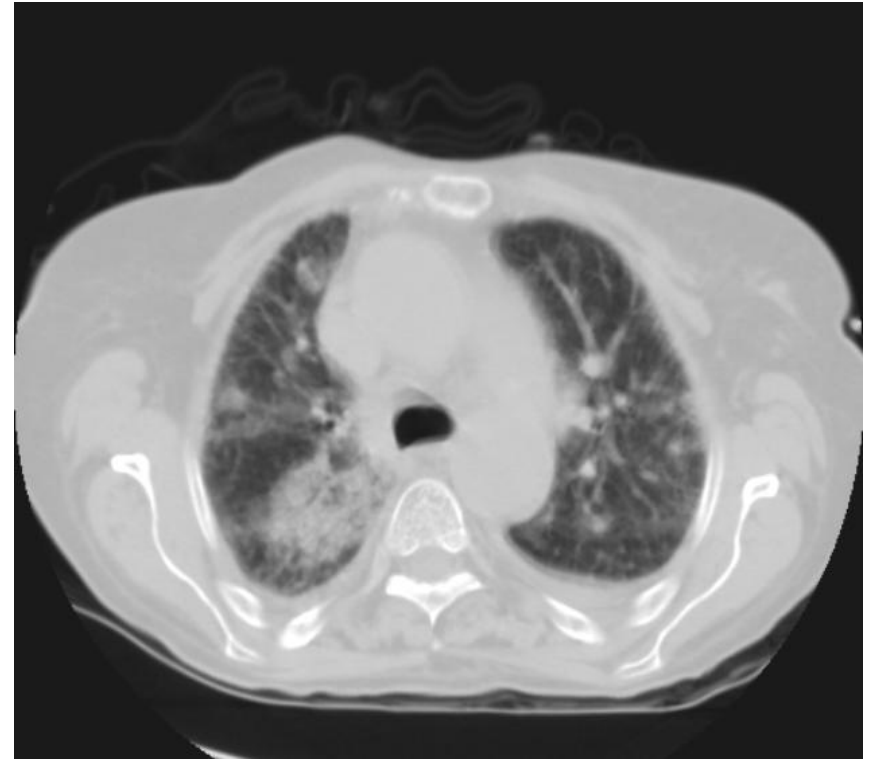
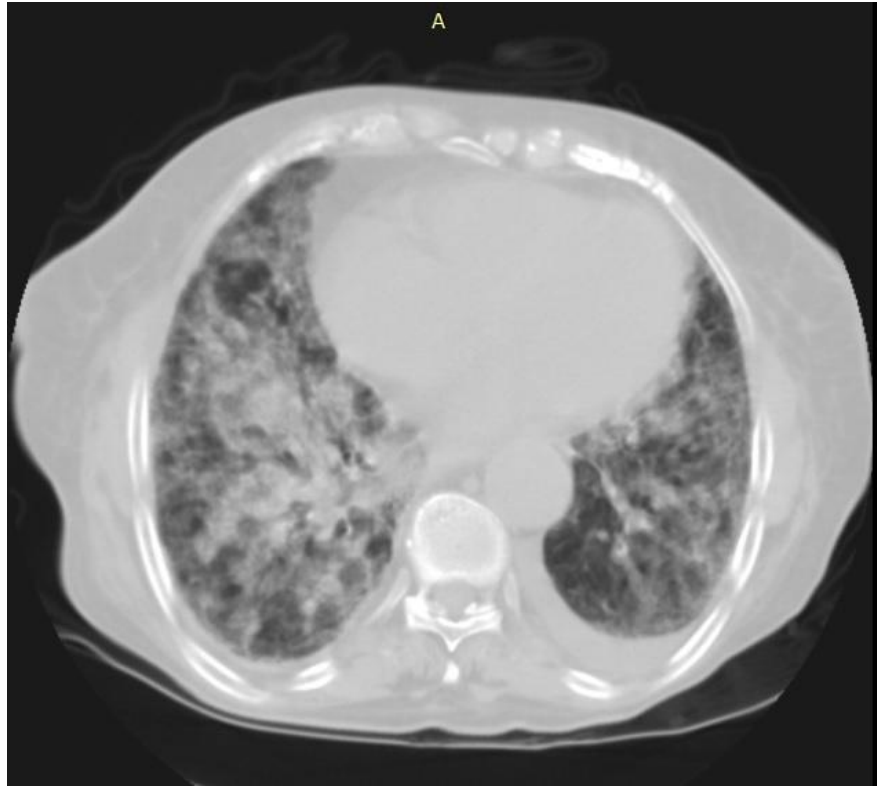
δ/δ MPA, GPA, EGPA σε συσχέτιση με την παρουσία αυτοαντισωμάτων στον ορό.

➤ Ανοσολογικός έλεγχος

ANA:1/320 στικτός, θετικές μιτωτικές μορφές

Αντι-ds DNA: (-), Αντι-ENA: (-), pANCA: (MPO) +

- Έναρξη ώσεων με 1gr μεθυλπρεδνιζολόνης iv για 3 ημέρες.
- Ακολούθησε χορήγηση κυκλοφωσφαμίδης iv σε διορθωμένη δόση(GFR=14,2) και προφυλακτικά per os trim/sulfa.
- Την ίδια ημέρα επιδεινώθηκε αναπνευστικά, είχε αιμόφυρτα πτύελα και τρίζοντες πλέον σε όλα τα πνευμονικά πεδία.



Ταχεία επιδείνωση της ασθενούς με ταχύπνοια και σοβαρή υποξυγοναιμία. Τελικά διασωληνώθηκε την ίδια ημέρα και μεταφέρθηκε στη ΜΕΘ.

Στη ΜΕΘ νοσηλεύτηκε με συνεχώς φθίνουσα πορεία, ανάγκη για αιμοκάθαρση και μετάγγιση ΜΣΕ. Κατέληξε ύστερα από 13 ημέρες λόγω σηπτικής καταπληξίας.

## MPA –ANCA related vasculitides

- ❖ Σπάνια νόσος με επίπτωση 3-24/εκ.πληθυσμού, έναρξη γύρω στα 50 έτη, άνδρες/γυναίκες=1,1-1,8.
- ❖ Γενικά συμπτώματα (πυρετός, αρθραλγίες, μυαλγίες).
- ❖ Κυρίως εμφανίζεται με νεφρική, νευρολογική,δερματική και πνευμονική προσβολή.
- ❖ Συνήθης εκδήλωση από το αναπνευστικό είναι η διάχυτη κυψελιδική αιμορραγία και η αιμόπτυση.
- ❖ Η διάμεση πνευμονική ίνωση μπορεί να προηγείται ή να ακολουθεί την κυψελιδική αιμορραγία και σχετίζεται με χειρότερη πρόγνωση.
- ❖ Σε μελέτες,η πνευμονική ίνωση μπορεί να προηγείται των συμπτωμάτων της MPA έως και 10 έτη.

Prevalence and outcome of pulmonary fibrosis in microscopic polyangiitis

G.E. Tzelepis, M. Kokosi, A. Tzioufas, S.P. Toya, K.A. Boki, A. Zormpala, H.M. Moutsopoulos  
European Respiratory Journal 2010 36: 116-121; DOI: 10.1183/09031936.00110109



**Ευχαριστώ για την προσοχή σας**