

**18^ο Πανελλήνιο Συνέδριο Νοσημάτων Θώρακα
Θεσσαλονίκη 26-29 Νοεμβρίου 2009**

**ΜΑΖΙΚΗ ΑΙΜΟΠΤΥΣΗ – ΠΡΩΤΟ ΣΥΜΠΤΩΜΑ
ΕΚΔΗΛΩΣΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ
ΣΑΡΚΟΕΙΔΩΣΗΣ
ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ**

Νίκος Χαϊνης*, Ελευθερία Χαϊνη, Μίλτος
Βασιλείου*****

*** Ιατρικό Κέντρο Αθηνών**

**** Πνευμονολογική Κλινική Γενικού Νοσοκομείου
Κέρκυρας**

***** Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Ιωαννίνων**

ΕΙΣΑΓΩΓΗ :

- Εκδήλωση της Σαρκοείδωσης με αιμόπτυση και μάλιστα μαζική είναι σπάνια.
- Αποτελεί σύμπτωμα μακροχρόνιας νόσου
 - Με σημαντικές διαταραχές στην αρχιτεκτονική
 - Σχετίζεται συνήθως με ασπεργιλλώματα.

ΣΚΟΠΟΣ :

- Παρουσιάζεται περιστατικό σαρκοείδωσης που εκδηλώθηκε με μαζική αιμόπτυση.

Παρουσίαση Περιστατικού

- Άνδρας
- 34 ετών
- Μη καπνιστής

Ιστορικό

1. Οικογενειακό

- Πατέρας απεβίωσε λόγω ΟΕΜ
- Μητέρα υγιής
- Αδέλφια υγιή

2. Ατομικό

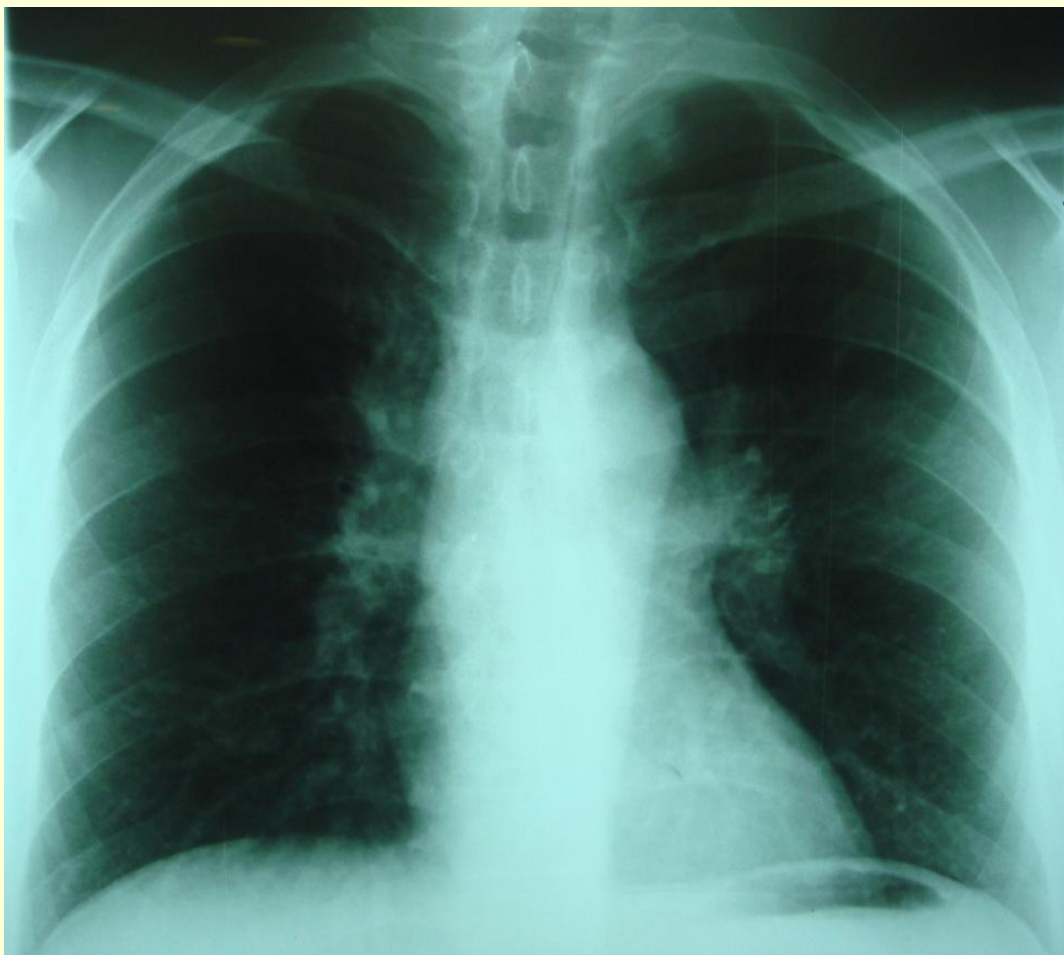
Από διετίας :

- **Λεμφαδενική διόγκωση στην αριστερή μηρο - βουβωνική περιοχή**
 - Υπεβλήθη σε Μαγνητική Τομογραφία
 - Δεν συνεστήθη αφαίρεση / βιοψία
- **Δερματικό «Μόρφωμα» Μετώπου**
 - (Βιοψία → «δακτυλιοειδές κοκκίωμα»)

Παρούσα Νόσος

- Ο ασθενής προσήλθε λόγω από ολίγων ωρών μεγάλης αιφνίδιας αιμόπτυσης.
- Αρχικά εξετάσθηκε στο Γενικό Νοσοκομείο Κορίνθου.
 - Υπεβλήθη σε Α/α Θώρακα
 - Θεωρήθηκε αρνητική
- Εν συνεχεία προσήλθε στο Ιατρικό Κέντρο Αθηνών

Α/α Θώρακα: **Διόγκωση πυλών άμφω**



Εικ.1

Κατά την εισαγωγή:

- Αγχώδης εικόνα
- Βήχας με ενεργό μεγάλη αιμόπτυση
- Ψηλαφητός λεμφαδένας ΑΡ βουβωνικής περιοχής
- Λοιπός Αντικειμενικός Έλεγχος φυσιολογικός
- **RR** : 20 / min
- **SO2%** : 0,21% : 90%,
- **Α.Π.** : 170/90 mmHg
- **ΗΚΓ** : φ - κ ταχυκαρδία
- **Θ** : 36.7° C

Κατά την εισαγωγή:

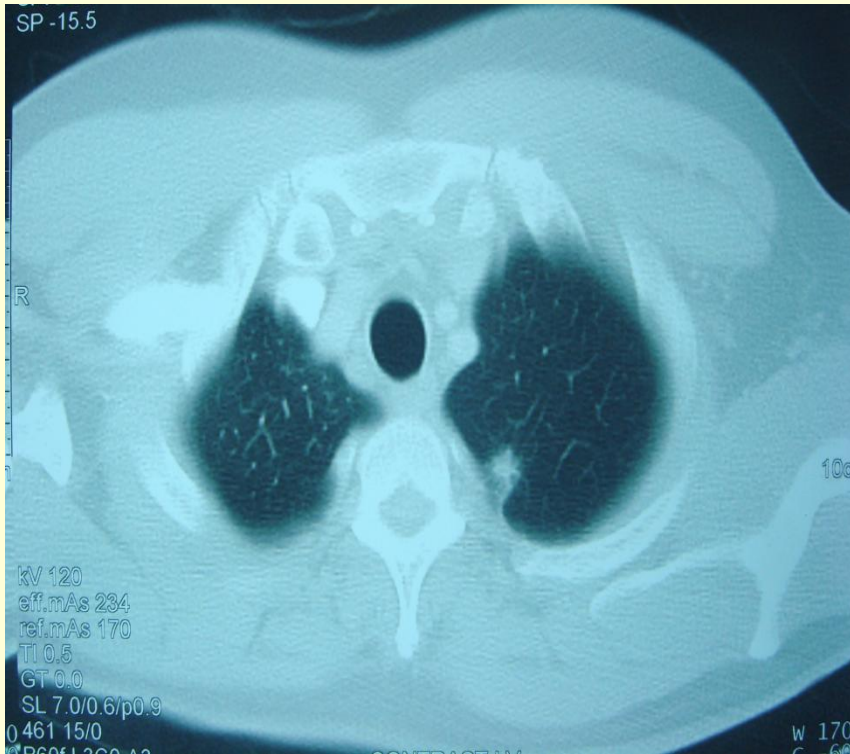
Ο ασθενής υπεβλήθη επείγοντως σε :

- CT Θώρακα με σκιαγραφικό
- Έλεγχο Αιματολογικό/Βιοχημικό/Πηκτικότητας

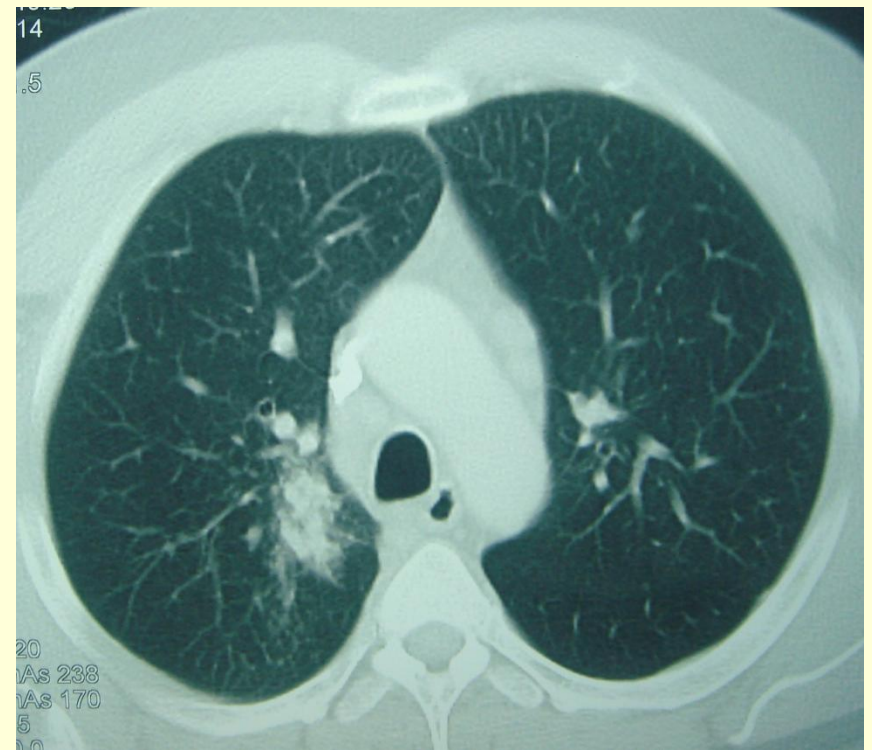
CT θώρακα:

διόγκωση λεμφαδένων πυλών
άμφω – μεσοθωρακίου ,οζώδεις
αλλοιώσεις πυλών - AP κορυφής,
πνευμονικές διηθήσεις κάτω
λοβών και ΔΞ μέσου

Οζόμορφη αλλοίωση αρ.κορυφής με ανώμαλες προσεκβολές παρά τον οπίσθιο τοιχωματικό υπεζωκότα (φωτ.2). Ευμεγέθους πυκνωτικού τύπου στον δεξιό πνεύμονα (φωτ.3)

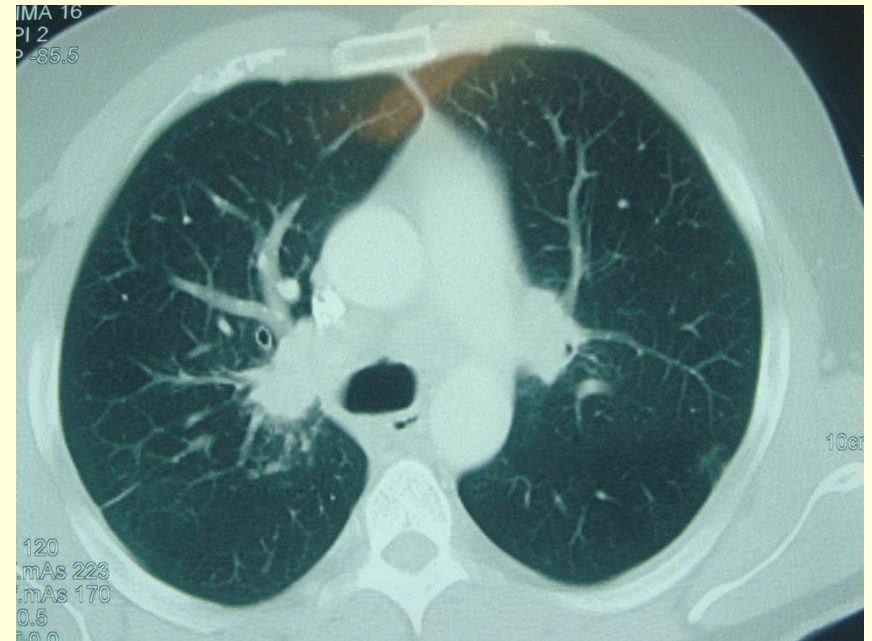
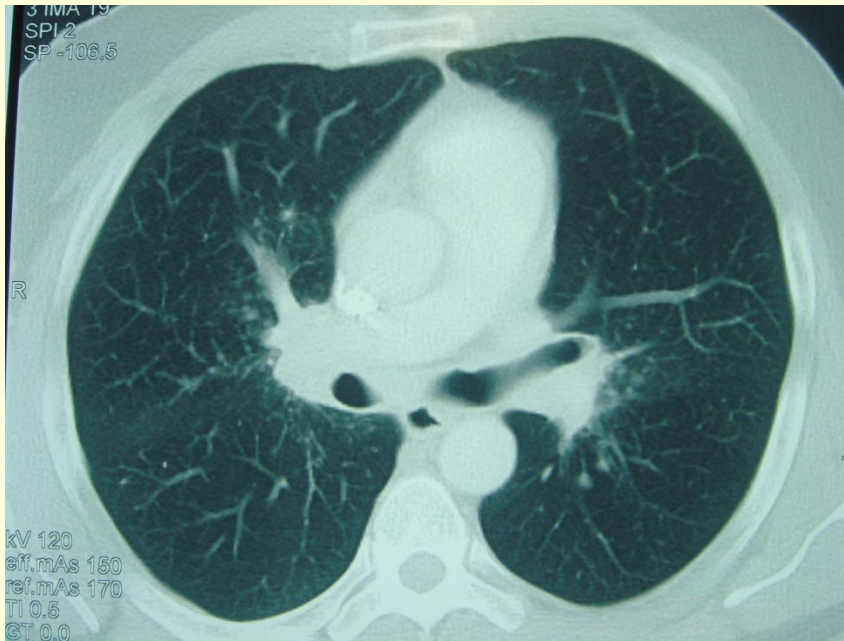


Εικ.2



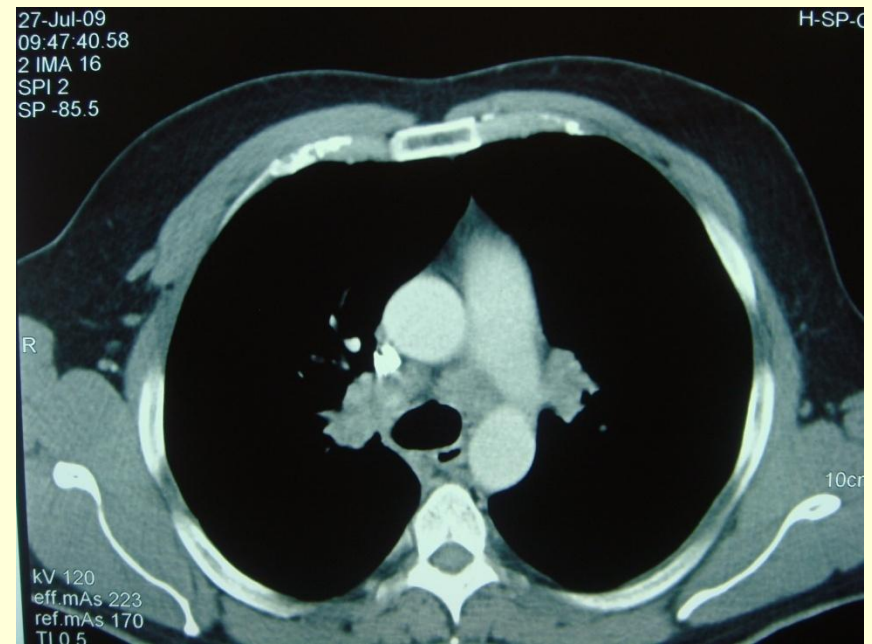
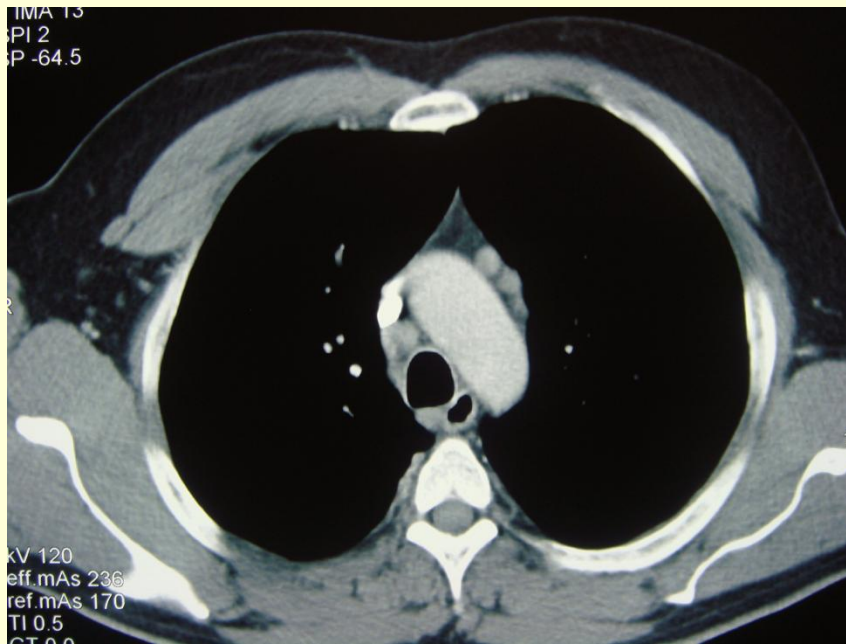
Εικ.3

Πολλαπλά οζόμορφα διηθήματα άμφω και στοιχεία πυκνότητας μαλακού ιστού πέριξ των πνευμονικών πυλών (εικ. 4,5)



Εικ.4,5

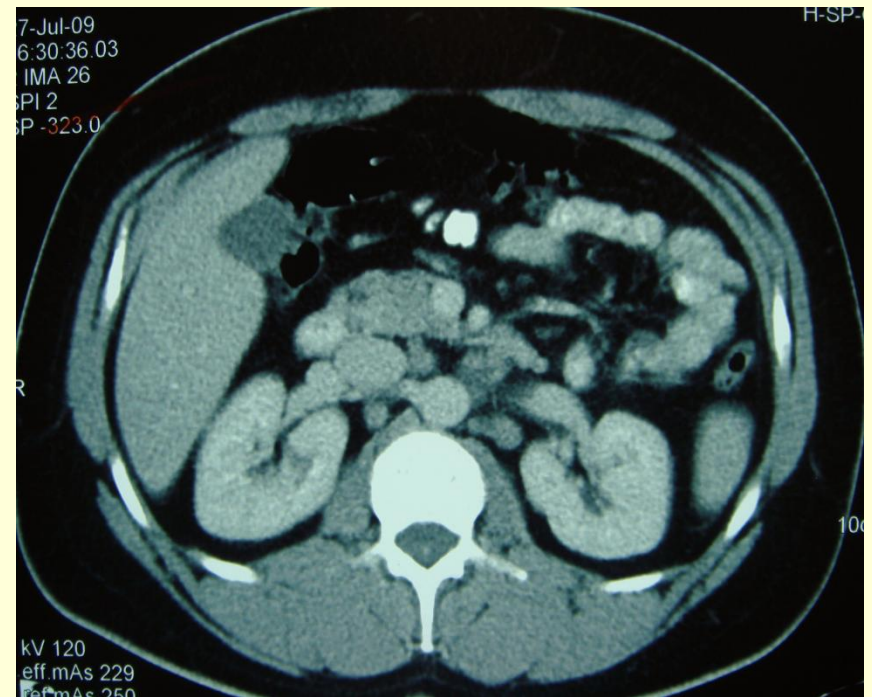
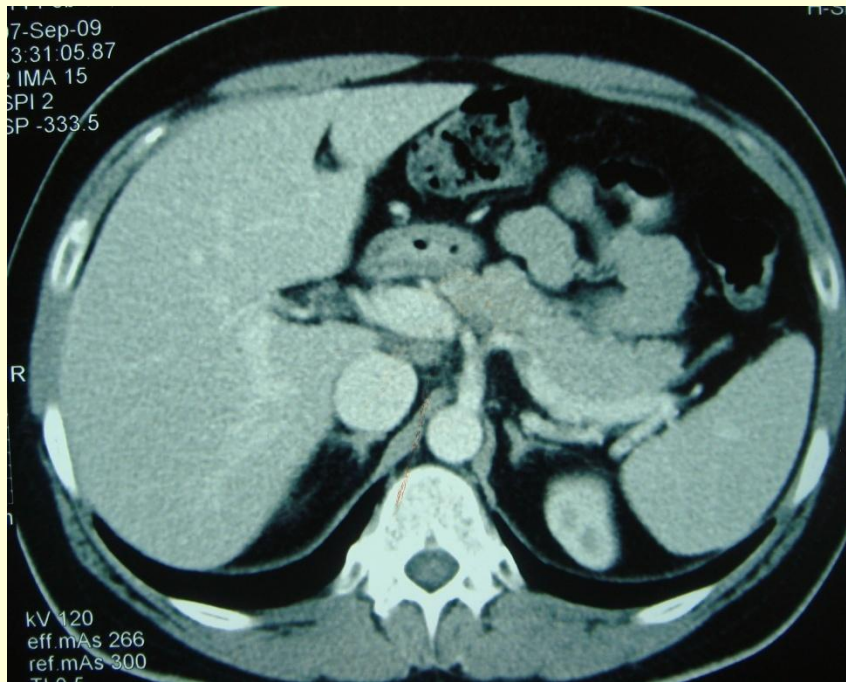
Πολλαπλοί διογκωμένοι λεμφαδένες στο μεσοθωράκιο και στις
πνευμονικές πύλες (εικ.6,7)



Εικ.6,7

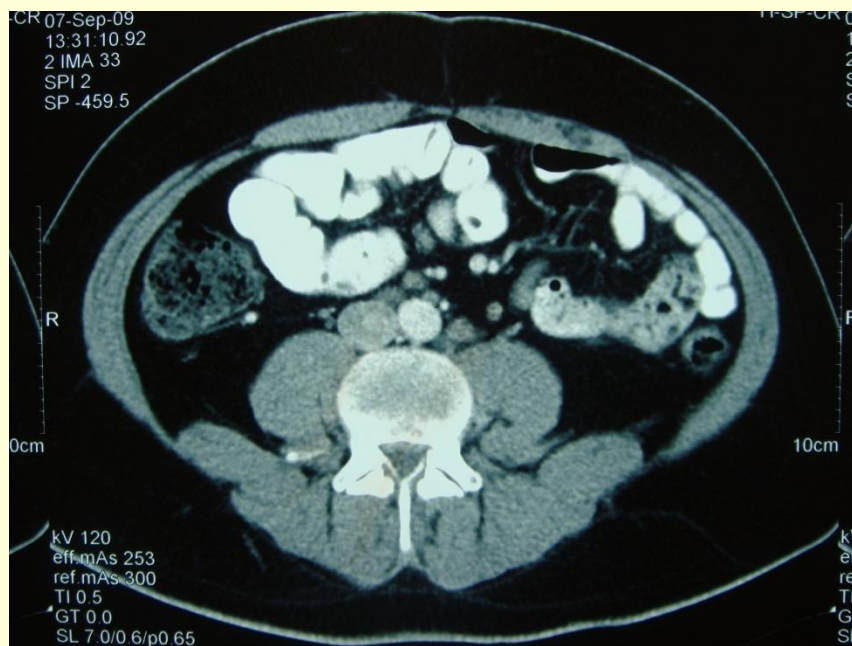
CT Άνω/Κάτω κοιλίας :
Υπεράριθμοι/διογκωμένοι
λεμφαδένες (2.8 εκ) παρά
τον Αλλήρειο Τρίποδα και
τα λαγόνια αγγεία άμφω

Διογκωμένοι λεμφαδένες στον ηπατο-γαστρικό σύνδεσμο, παρα-
αορτικά (εικ.8,9)



Εικ.8,9

Λεμφαδένες παρα-αορτικά και παρά τα κοινά και έξω λαγόνια αγγεία (εικ.10,11)



Εικ.10,11

- **Επείγον Έλεγχος**
Αιματολογικός/Βιοχημικός/Πηκτικότητα ; κφ.
- **D-MIMERS : 0.23**

Αντιμετώπιση

- Τέθηκε σε :
 - Οξυγονοθεραπεία
 - Ακινησία
 - Αφωνία
 - Αιμοστατική αγωγή
- Εστάλη πλήρης συμπληρωματικός έλεγχος

2ο 24ωρο :

- **Συνέχιση μαζικής αιμόπτυσης (> 300 ml/24h).**
- **Επείγουσα αγγειογραφία πνευμόνων για πιθανό εμβολισμό : αρνητική.**
- **Mantoux : αρνητική.**
- **SACE : 48,3 U/L (8-52),**
- **Αφαίρεση του λεμφαδένα.**

ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ

Αριστερή βρογχική αρτηρία η οποία εκφύεται από τη μεσοπλευρία , στα πλαίσια φυσιολογικής ανατομικής παραλλαγής (εικ.12).

Στέλεχος δεξιάς βρογχικής αρτηρίας (εικ.13)

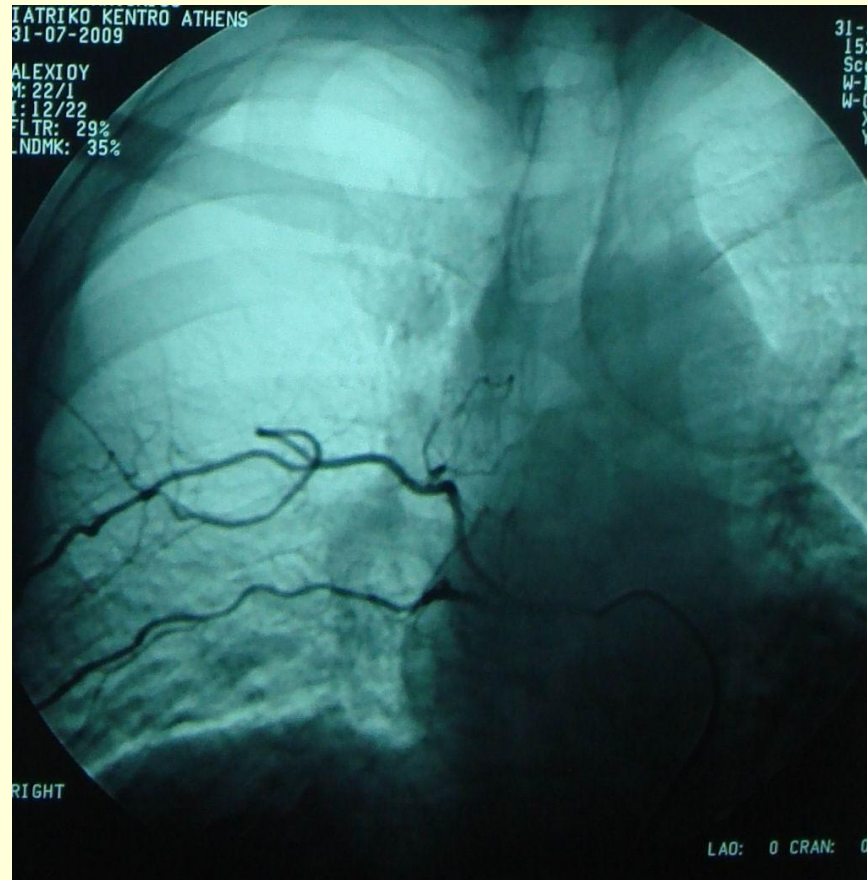
Δεξιά μεσοπλευρία και βρογχική αρτηρία (εικ.14)



Εικ.12



Εικ.13



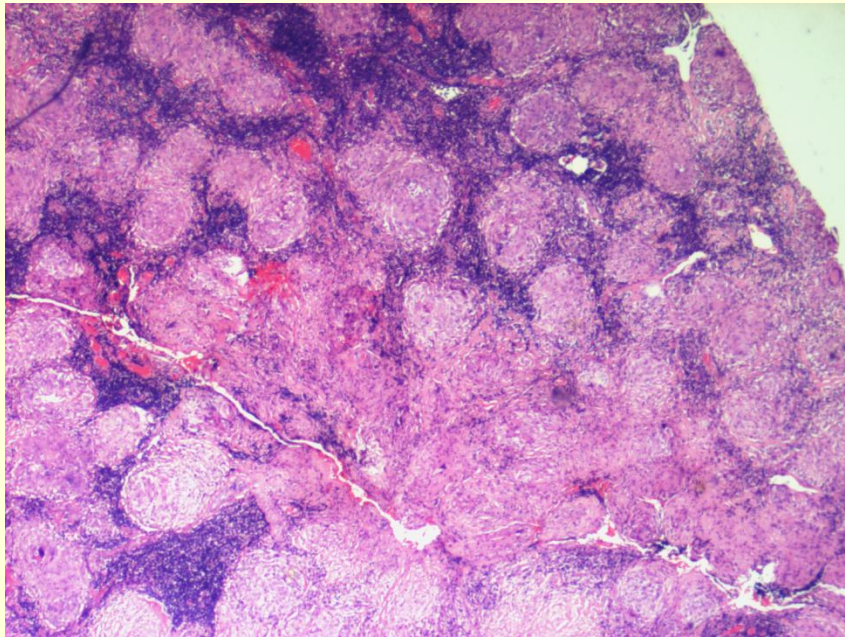
Εικ.14

2ο 24ωρο :

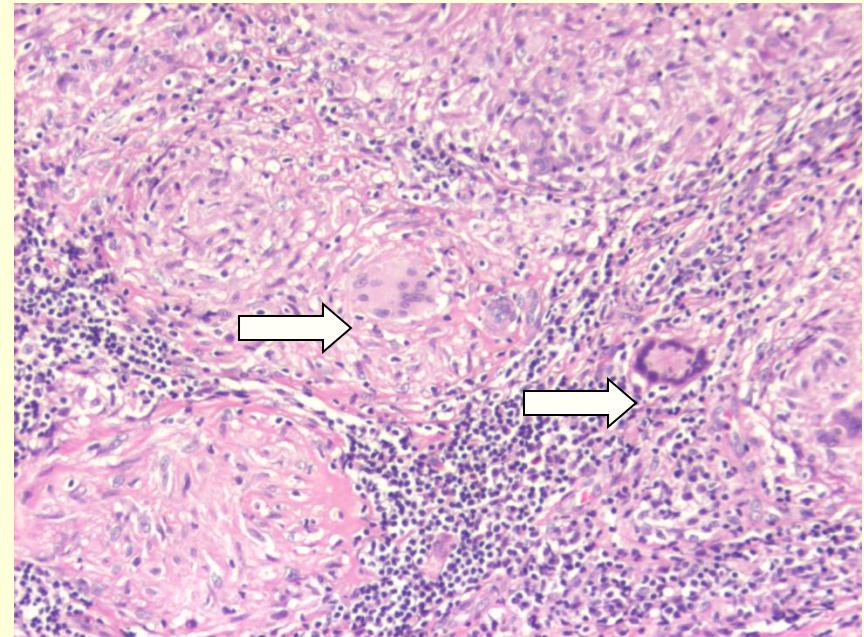
- Λόγω υποψίας σαρκοείδωσης και της βαρύτητας του ασθενούς έγινε έναρξη
 - **Prezolon 50 mg / 24h.**

ΒΙΟΨΙΑ ΜΗΡΙΑΙΟΥ ΛΕΜΦΑΔΕΝΑ

Λεμφαδενική σαρκοείδωση σε μηριαίο λεμφαδένα. Πολλά διακριτά και εστιακά μόνον συρρέοντα επιθηλιοειδή κοκκιώματα, σε όλη την έκταση του λεμφαδένα. Η/ΑΧ100 (ΕΙΚ.15) (Ν.Γιαννάκου, Παθολογοανατόμος Ιατρικό Αθηνών)



Λεμφαδενική σαρκοείδωση. Λεπτομέρεια από την προηγούμενη εικόνα. Διακριτά επιθηλιοειδή, μη-νεκρωτικά κοκκιώματα, με δύο τουλάχιστον γιγαντοκύτταρα τύπου Langhans (βέλη)(ΕΙΚ.16) (Ν.Γιαννάκου, Παθολογοανατόμος Ιατρικό Αθηνών)



ΕΙΚ.15,16

Περαιτέρω Έλεγχος

- **Ασβέστιο Ούρων 24/ώρου 377 mg**
- Αρνητικός έλεγχος πτυέλων και λεμφαδένα για κακοήθεια και β-Koch.

ΛΟΙΠΟΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

ΚΑΛΛΙΕΡΓΕΙΕΣ

- 1. κ/α λεμφαδενικού ιστού : staphylococcus epidermidis (προφανώς από επιμόλυνση)
- 2. κ/α πτυέλων : αρνητική
- 3. Άμεση χρώση για οξεοάντοχα : αρνητική
- 4. Αναμένονται οι καλλιέργειες για β-KOCH
- ΧΡΩΣΕΙΣ ΛΕΜΦΑΔΕΝΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ για Μύκητες και Οξεοάντοχα : αρνητικές

ΚΥΤΤΑΡΟΛΟΓΙΚΕΣ - ΒΙΟΨΙΕΣ

- 1. πτυέλων : ακατάλληλο δείγμα (πολύ αιματηρό το υλικό)

ΆΛΛΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

- 1. ΗΚΓ & TRIPLEX καρδιάς : εφο
- 2. ΟΦΘΑΛΜΟΛΟΓΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ : εφο
- Κολλαγονικός έλεγχος κφ.
- έλεγχος αναπνευστικής λειτουργίας κφ.

Έκβαση

- Μείωση της αιμόπτυσης από τις πρώτες ώρες της θεραπείας με στεροειδή.
- Πλήρης υποχώρηση μετά την 6^η ημέρα νοσηλείας (Ht εισόδου-εξόδου : 42 , 36 αντίστοιχα)
- Ο ασθενής εξήλθε με συνέχιση της κορτιζόνης σε μειούμενες δόσεις.
- Παρούσα δόση 20 mg
- Ευρίσκεται σε άριστη κατάσταση.
- Αναμένεται νέα CT

Συζήτηση

- Η Αιμόπτυση ως σύμπτωμα της σαρκοείδωσης ειδικά σταδίου I και II και μάλιστα χωρίς κοιλοτικές εξεργασίες και/ή μηκυτώματα είναι σπάνια.
- Ακόμη σπανιότερη είναι η μαζική αιμόπτυση.
- Σπανιότατη είναι η μαζική αιμόπτυση ως πρώτο σύμπτωμα
- Για πρώτη φορά περιγράφηκαν 3 περιπτώσεις το 1987

Στο Chest από το 1935 - σήμερα

- **Μόνο 7 άρθρα σχετικά με Σαρκοείδωση και Αιμόπτυση**
- **Hemoptysis** in **Sarcoidosis** Report of a Case *Dis Chest August 1964 46:241244; 10.1378/chest.46.2.241*
- Management of **Hemoptysis** with Pulmonary Fungus Balls in **Sarcoidosis** *Chest October 1, 1982 82:400401; 10.1378/chest.82.4.400*
- **Hemoptysis** as the presenting manifestation of **sarcoidosis**. *Chest June 1987 91:931b931; 10.1378/chest.91.6.931b*
- Aspergillomas complicating **sarcoidosis**. A prospective study in 100 patients. *Chest October 1984 86:585588; 10.1378/chest.86.4.585*
- **Sarcoidosis**: An Exercise in Differential Diagnosis *Dis Chest October 1967 52:458468; 10.1378/chest.52.4.458*
- Massive Pulmonary Hemorrhage Due to **Sarcoidosis** Report of Two Cases *Dis Chest August 1954 26:217223; 10.1378/chest.26.2.217*
- Severe **hemoptysis** associated with pulmonary aspergilloma. Percutaneous intracavitary treatment. *Chest December 1988 94:12251231; 10.1378/chest.94.6.1225*

Στο Chest από το 1935 - σήμερα

- **Μόνο 1 άρθρο (3 περιστατικά) με Αιμόπτυση ως πρώτο σύμπτωμα σαρκοείδωσης χωρίς κοιλότητες και ασπεργιλλώματα**
 - **Hemoptysis as the presenting manifestation of sarcoidosis.**

Chest June 1987 91:931b931; 10.1378/chest.91.6.931b

Στο Chest από το 1935 - σήμερα

- **Μόνο 2 άρθρα με μαζική αιμόπτυση σε σαρκοείδωση**
- Massive Pulmonary Hemorrhage Due to **Sarcoidosis** Report of Two Cases *Dis Chest August 1954 26:217-223; 10.1378/chest.26.2.217*
- Severe **hemoptysis** associated with pulmonary aspergilloma. Percutaneous intracavitary treatment. *Chest December 1988 94:1225-1231; 10.1378/chest.94.6.1225*

Στο Chest από το 1935 - σήμερα

- **ΚΑΝΕΝΑ ΑΡΘΡΟ ΓΙΑ ΜΑΖΙΚΗ ΑΙΜΟΠΤΥΣΗ
ΩΣ ΠΡΩΤΟ ΣΥΜΠΤΩΜΑ**

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Η σαρκοείδωση σταδίου I και II αν και σπανίως εκδηλώνεται με αιμόπτυση και μάλιστα μαζική πρέπει να τίθεται στη διαφοροδιάγνωση της αιμόπτυσης ειδικά με την παρουσία υποστηρικτικών κλινικο-εργαστηριακών στοιχείων.