

ΣΑΡΚΟΕΙΔΩΣΗ

Από την πλευρά του Παθολόγου

Π.Φανουργιάκης

Πιθανή Σαρκοείδωση

- ***Διάγνωση***
- ***Ποια όργανα προσβάλλονται.***
- ***Απόφαση για θεραπεία σε συνεργασία με εμπλεκόμενες ειδικότητες.***

Πως θα έρθει?

- ***Τυχαίο ακτινολογικό εύρημα (50%)***
- ***Συμπτωματολογία από το αναπνευστικό***
- ***Γενική συμπτωματολογία.***
- ***Συμπτωματολογία από εξωπνευμονικές εκδηλώσεις***

Συνήθως

- **Νέοι ενήλικες με ένα ή συνδυασμό των κατωτέρω**
 - **Αμφοτερόπλευρη πυλαία λεμφαδενοπάθεια**
 - **Δικτυωτού τύπου σκιάσεις εκ των πνευμόνων**
 - **Βλάβες δέρματος, αρθρώσεων και οφθαλμών.**

Προσβάλλει όλα τα όργανα

- **Πόσο συχνές είναι οι εξωπνευμονικές εκδηλώσεις;**
 - **30% των σαρκωιδώσεων όταν παρουσιάζονται**
 - **8% μόνο εξωπνευμονικές (50% δέρμα)**

Σε πιθανή σαρκοείδωση λοιπόν...

- **Πρέπει**

- **Να τεκμηριώσουμε τη διάγνωση της σαρκοείδωσης αποκλείοντας ταυτόχρονα άλλες διαγνώσεις**
- **Να προσδιορίσουμε πόσο σοβαρή είναι η πνευμονική προσβολή**
- **Να εντοπισθούν εξωπνευμονικά όργανα που μπορεί να πάσχουν, από τα οποία πιθανόν να μπορεί να ληφθεί βιοψία και που πιθανόν να απαιτούν άμεση θεραπεία.**

Εκ των ουκ άνευ

- *Ιστορικό και κλινική εξέταση*
- *Βασικός εργαστηριακός έλεγχος (+ Ca ορού και ούρων, HIV, sACE, λευκώματα, Ra test)*
- *Mantoux ή IGRAs*
- *α/α θώρακος και HRCT*
- *Λειτουργικές δοκιμασίες πνευμόνων*
- *ΗΚΓ*
- *Οφθαλμολογική εξέταση*

Πως διαγιγνώσκεται η σαρκοείδωση;

- ***Τρία στα τρία***
 - ***Συμβατή κλινική και ακτινολογική εικόνα***
 - ***Αποκλεισμός άλλων νοσημάτων***
 - ***Μη τυροειδοποιούμενο κοκκίωμα***

- ***Compatible clinical and radiological data must fit with the histological confirmation of non - caseating granulomas. The diagnostic evaluation includes the assessment about the involvement of different organs. When possible alternative diagnoses can be excluded with **reasonable** clinical certainty, the diagnosis of sarcoidosis is very likely. Sarcoidosis remains one of the big **"chameleons"** in internal medicine***

Diagnosis of Sarcoidosis

Thomas E. Wessendorf & Francesco Bonella & Ulrich Costabel

Clinic Rev Allerg Immunol (2015) 49:54–62

- ***Twenty to fifty percent of patients present with asymptomatic bihilar lymphadenopathy. As only 1 in 2,000 patients may eventually turn out to have an alternative diagnosis, careful observation appears to be the appropriate clinical decision. However, when the lymphadenopathy is asymmetrical massive, or associated with large paratracheal manifestation, biopsy is strongly recommended***

Imaging in Sarcoidosis

*Hilario Nunes et al., SEMINARS IN RESPIRATORY AND CRITICAL CARE MEDICINE/VOLUME 28, NUMBER 1
2007*

- ***Other important causes of BHL, all much less frequent than sarcoidosis, are infection (fungal or mycobacterial) and malignancy (lymphoma, bronchogenic carcinoma or extrathoracic carcinoma). In a large review by Winterbauer et al, symmetrical BHL was the mode of presentation in only 3.8% of lymphomas, 0.8% of bronchogenic carcinomas, and 0.2% of extrathoracic carcinomas. Asymptomatic BHL, in association with an unremarkable physical examination or acute symptoms (i.e., uveitis, polyarthritits, or erythema nodosum), was strongly indicative of sarcoidosis. BHL indicated malignancy when associated with anemia, a pleural effusion or anterior mediastinal mass, peripheral lymphadenopathy, or hepatosplenomegaly. Thus histological confirmation can reasonably be viewed as superfluous in many patients with stage I disease, provided that disease resolution is rapid and spontaneous.***

Πότε άλλοτε δεν χρειάζεται ιστολογική επιβεβαίωση?

- **Löfgren's syndrome** as a special form of acute sarcoidosis is given by the triad of bihilar lymphadenopathy, bilateral arthritis of the ankle joints, and erythema nodosum, most common on the lower limbs. General flu-like symptoms (fever, arthralgias, myalgias) are common. In Löfgren's, which is more frequent in the Scandinavian countries, histological confirmation is regarded as not necessary. **The same holds true for Heerfordt's syndrome** (uveitis, parotitis, Bell's palsy and fever), which is much more uncommon.

Mnemonic for the differential diagnosis of non-caseating granulomas

- **A Atypical Tuberculosis**
- **B Berylliosis**
- **C Carcinomatosis**
- **D Drug Reaction**
- **E Eosinophilic Granuloma**
- **F Foreign Body Reaction**
- **G Granulomatous Arteritis**
- **H Hypogammaglobinaemia**
- **I Infection from Fungi**
- **J Jaundice of Biliary Cirrhosis**
- **K Kitty (Cat) Scratch Disease**
- **L Leprosy**
- **M Mycobacterium Tuberculosis**
- **N Non – Hodgkin’s Lymphoma**
- **O Other Lymphomas (Hodgkin’s)**
- **P Pneumonitis of Hypersensitivity Variety**
- **Q Q Fever**
- **R Regional Enteritis**
- **S Sarcoidosis**
- **T Treponema Pallidum Infection (Syphilis)**
- **U Ultrafiltration (Dialysis)**
- **V Vasculitis of Sarcoidosis**
- **W Wegener’s Granulomatosis (GPA)**
- **X Histiocytosis-X**
- **Y Yaws**
- **Z Zirconium exposure**

Sarcoidosis remains a diagnosis of exclusion. The authors would like to point out that once the presence of non-caseating granulomas has been documented, above conditions should be ruled out before the diagnosis of Sarcoidosis can be confirmed.

Atul C. Mehta, Syed Rizwan Ali

SARCOIDOSIS VASCULITIS AND DIFFUSE LUNG DISEASES
2017; 34; 200

Και μετά τη διάγνωση και τον προσδιορισμό των οργάνων που πάσχουν

- ***Απόφαση για θεραπεία (?) και παρακολούθηση σε συνεργασία με εμπλεκόμενες ειδικότητες.***