



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ - ΣΥΖΗΤΗΣΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ

«Οσφυαλγία και φλεγμονώδες σύνδρομο σε ασθενή με ΣΕΛ και APS»

Ουρανία Γιώτη
Ειδικευόμενη Ρευματολογίας
Γ.Ν. Ασκληπιείο Βούλας

Αντωνία Ελέζογλου
Διευθύντρια Ρευματολογικής Κλινικής
Γ.Ν. Ασκληπιείο Βούλας

Παρούσα νόσος

Γυναίκα 44 ετών προσήλθε στα ΤΕΠ με:

- Οσφυαλγία από 3ημέρου με επέκταση στη ΔΕ κοιλιακή χώρα
- Επεισόδιο εμέτου
- Παρόμοιο επεισόδιο προ 1 ½ μήνα - αποδόθηκε σε ίζημα χοληδόχου κύστης

Ατομικό αναμνηστικό

- **ΣΕΛ** από 15 ετίας
Δερματικό εξάνθημα άνω άκρων, αρθραλγίες
ANA +, ds DNA +, ↓ C3, ↓ C4
- **APS** μαιευτικό
1 αποβολή II 3μήνου
LA +, aCL +, β2GPI +
- **Κληρονομικό ιστορικό:** μητέρα με Σ. Sjogren, αδερφή με P.A.
- **Αλλεργίες:** αμοξυκιλλίνη - κλαβουλανικό οξύ
- **Φαρμακευτική αγωγή:** prednisolone 5mg, AZA 50mg, HCQ 200mg, aspirin 100mg

Αντικειμενική εξέταση

ΑΠ = 130/95mmHg, θ = 36.5, SatO₂ = 97%, σφύξεις = 103/min

αναπνευστικό ψιθύρισμα κφ



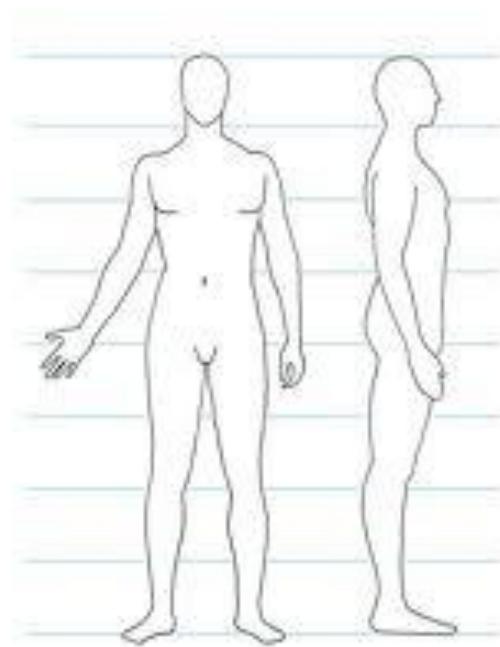
S1S2 ρυθμικοί ευκρινείς



μη ψηλαφητοί λεμφαδένες



νευρολογική εκτίμηση κφ



όψη πάσχοντος



κοιλιά μαλακή, ευπίεστη,
ευαισθησία στο επιγάστριο και ΔΕ
υποχόνδριο



χωρίς αρθρίτιδα



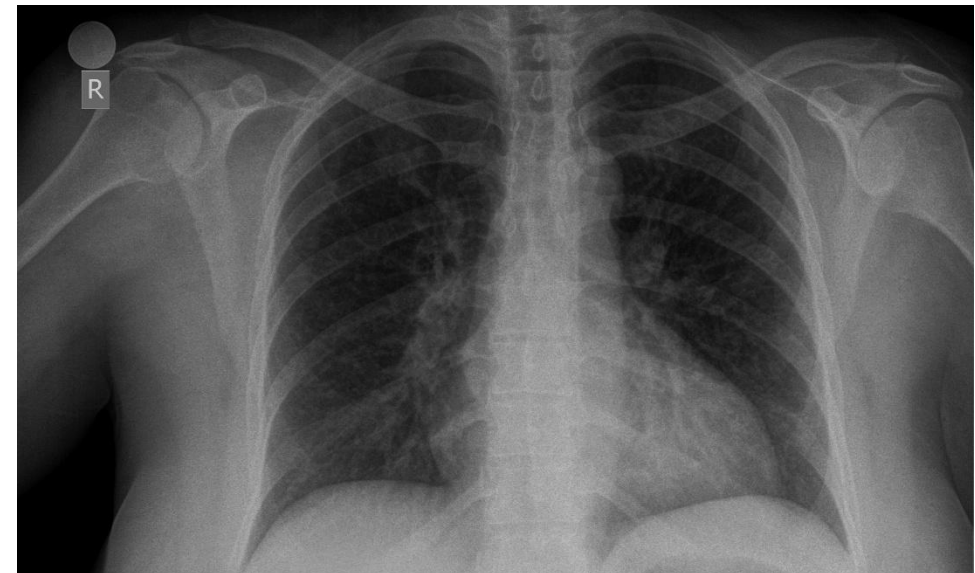
χωρίς εξάνθημα



Εργαστηριακός έλεγχος

WBC 18.500 N/L 85.9/5.53	urea 30	γGT 26 ALP 75	CPK 371
Hb 11.8 HCT 36	creat. 0.4	Tbil 0.8 dbil 0.3	K 3.9 Na 136
PLT 166	AST 58	amyl. 31	glu 158
aPTT 92.7	ALT 22	CRP 348 (<5) ESR 110	LDH 435

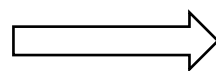
- Γενική ούρων: 5-7 πυοσφαίρια, 1-2 μη σπειραματικά ερυθρά, πρωτεΐνη(-)
- ΗΚΓ: φλεβοκομβικός ρυθμός, χωρίς οξείες ισχαιμικές αλλοιώσεις



CT κοιλίας



Υπόηχος ιστός πέριξ της κοιλιακής αορτής
με ασαφοποίηση οπισθοπεριτοναϊκού λίπους
& επέκταση στις νεφρικές αρτηρίες

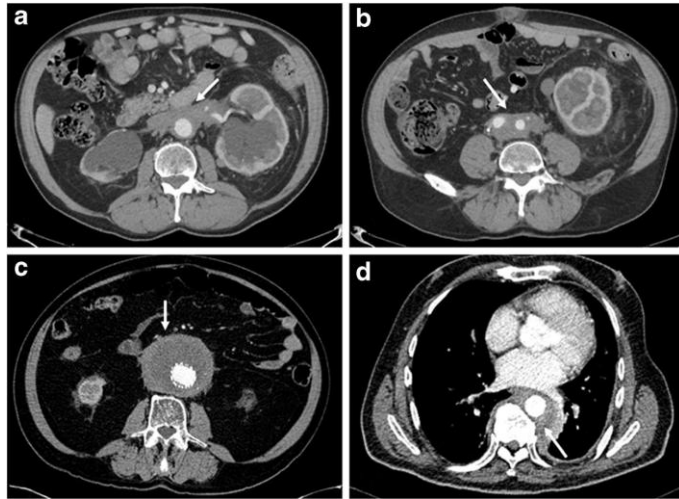


περιαορτίτιδα



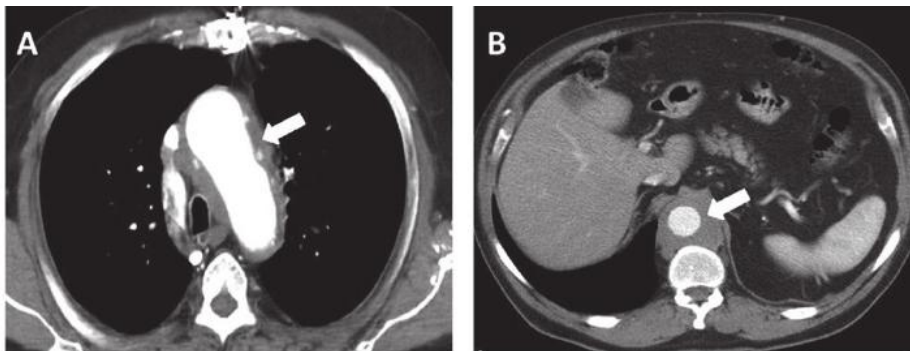
Εισαγωγή στη Ρ/Κ κλινική

Περιοριτίδα



DDx

- Εκδήλωση στα πλαίσια των υποκείμενων νοσημάτων
- Συνύπαρξη IgG4 - RD



Alessandra Palmisano et al, Curr Rheumatol Rep(2018) 20:80
H.-A. Kim et al, International Journal of Rheumatic Diseases 2010; 13: 91–93
Carneiro L et al, Galicia Clin 2016; 77 (2): 71-74
Terumi Kamisawa et al, Lancet 2015; 385: 1460–71

Περιοριτίδα και ΣΕΛ/ΑΦΣ

ANA 1/640, θετικές μιτωτικές μορφές	aCL- IgG 280 IgM 20.2	IgG4 0.8 ↓	P-ANCA (-)	IgG 970 IgM 126 IgA 213
dsDNA (-)	anti β2GPI IgG 867 /IgM 14.7	C3 86.2 C4 5.6	C-ANCA (-)	ENA (-)

Αντιμετώπιση

- 50mg PZ iv → άμεση υποχώρηση συμπτωμάτων
- Την επόμενη μέρα 1gr MP iv

Πορεία νόσου

2η μέρα νοσηλείας

- Αίσθημα ζάλης
- Ήπιο προκάρδιο άλγος
- ↑ SGOT, CPK, CK-MB, trop (7800IU)
- ΗΚΓ χωρίς μεταβολές

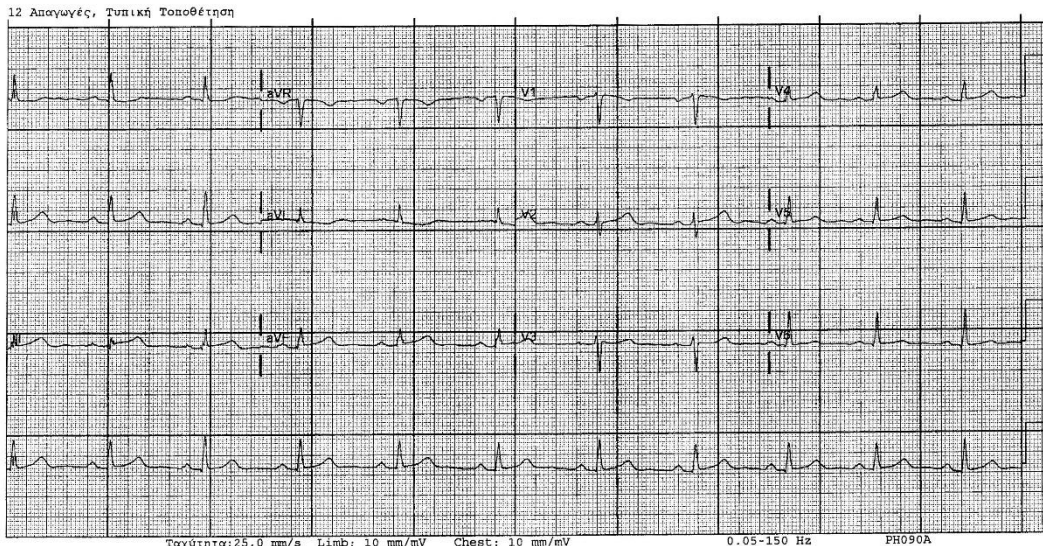


U/S καρδιάς : EF 40%,
υποκινησία κατώτερου, οπίσθιου και
πλάγιου τοιχώματος



Μεταφορά στη Κ/Δ κλινική

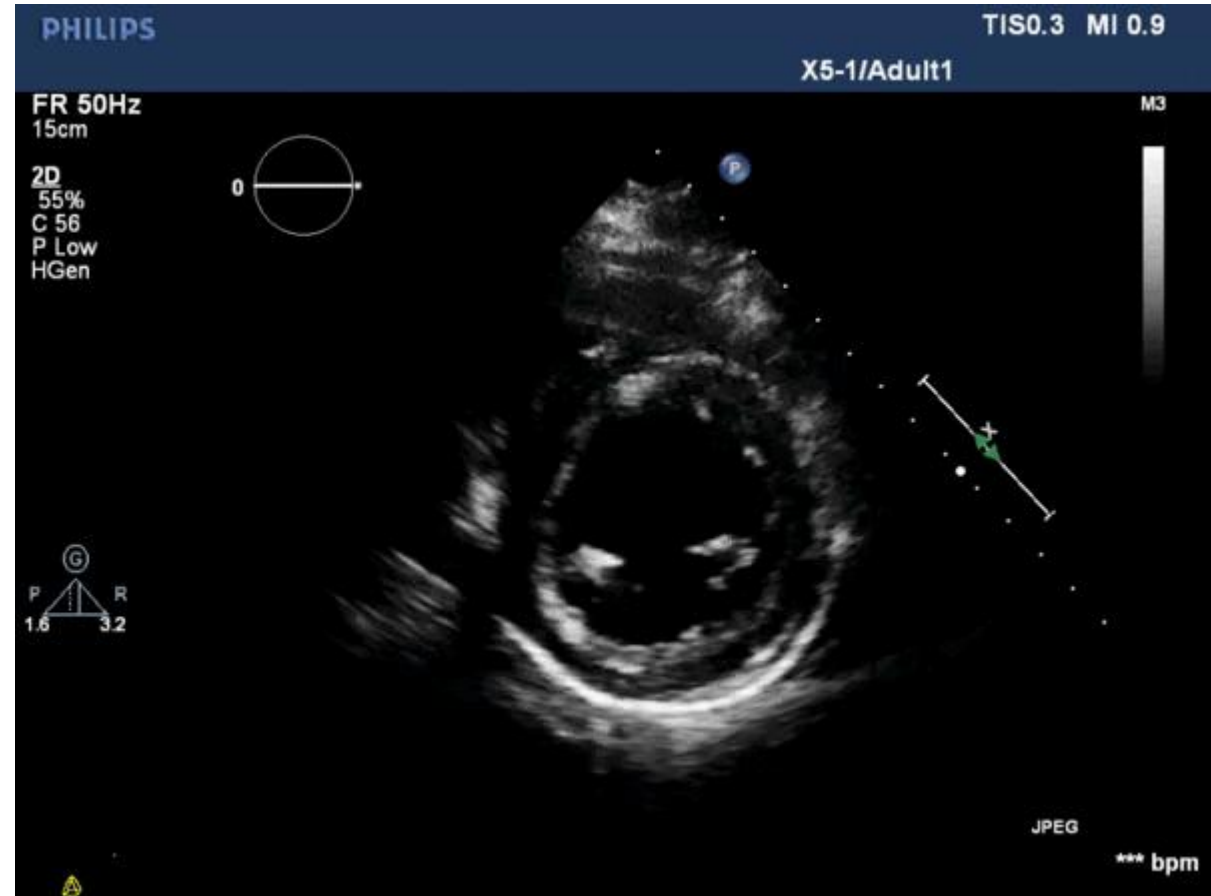
- Έναρξη αγωγής ως οξύ στεφανιαίο, Κ.Α.



U/S καρδιάς

Εγκάρσια παραστερνική τομή

- Υποκινησία βασικού μέσου κατώτερου τοιχώματος

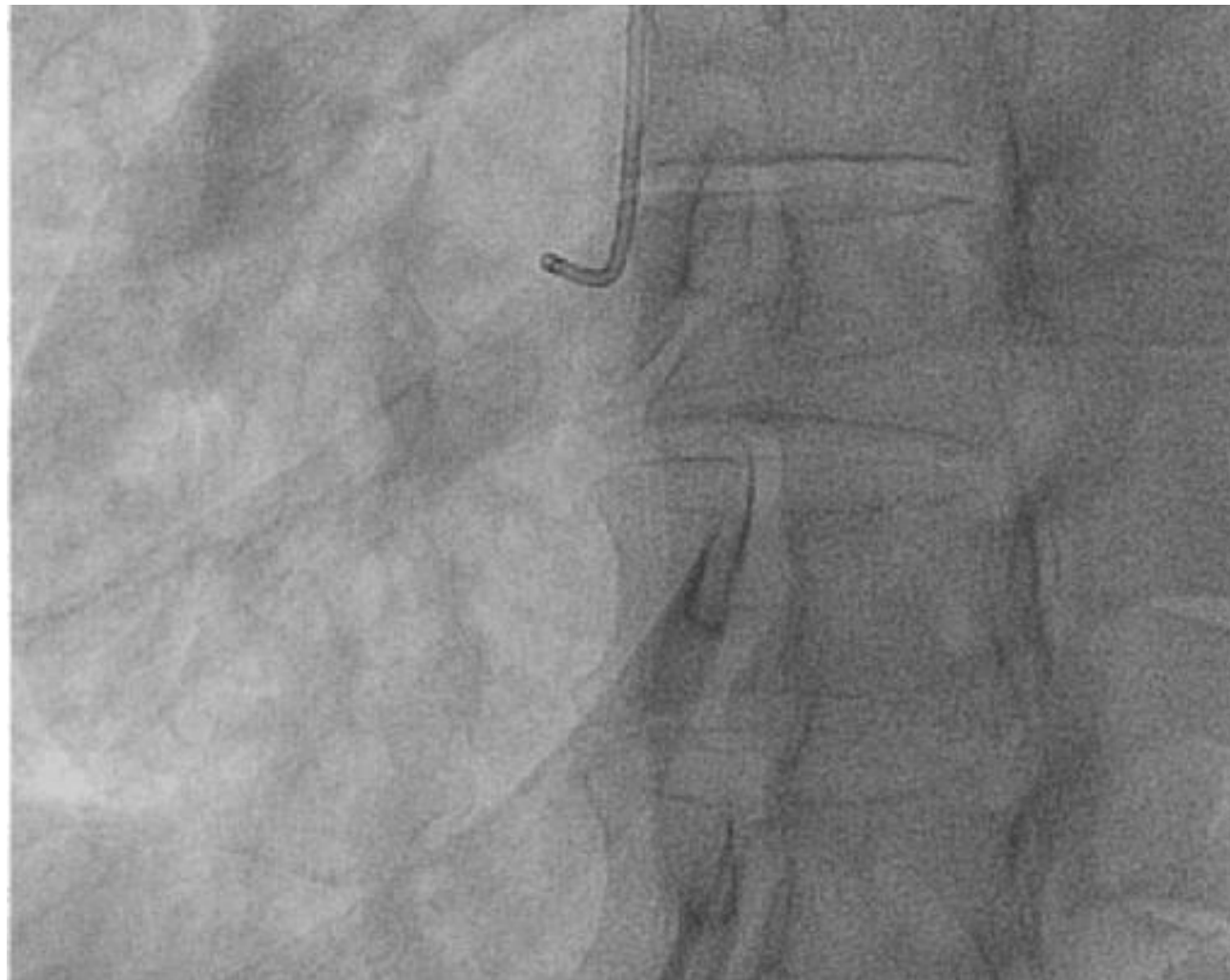


Διαφορική διάγνωση

- **Οξύ στεφανιαίο σύνδρομο (NSTEMI) σε έδαφος APS**
- **Μυοκαρδίτιδα σε έδαφος έξαρσης ΣΕΛ**
- Αγγειίτιδα στεφανιαίων στα πλαίσια ΣΕΛ ή IgG4 – RD
- Μυοκαρδιοπάθεια από λήψη HCQ

Στεφανιογραφία

ΔΕ στεφανιαία αρτηρία χωρίς βλάβες



Εικόνες: Π. Τσινιβίζοβ, Α. Τριανταφύλλης

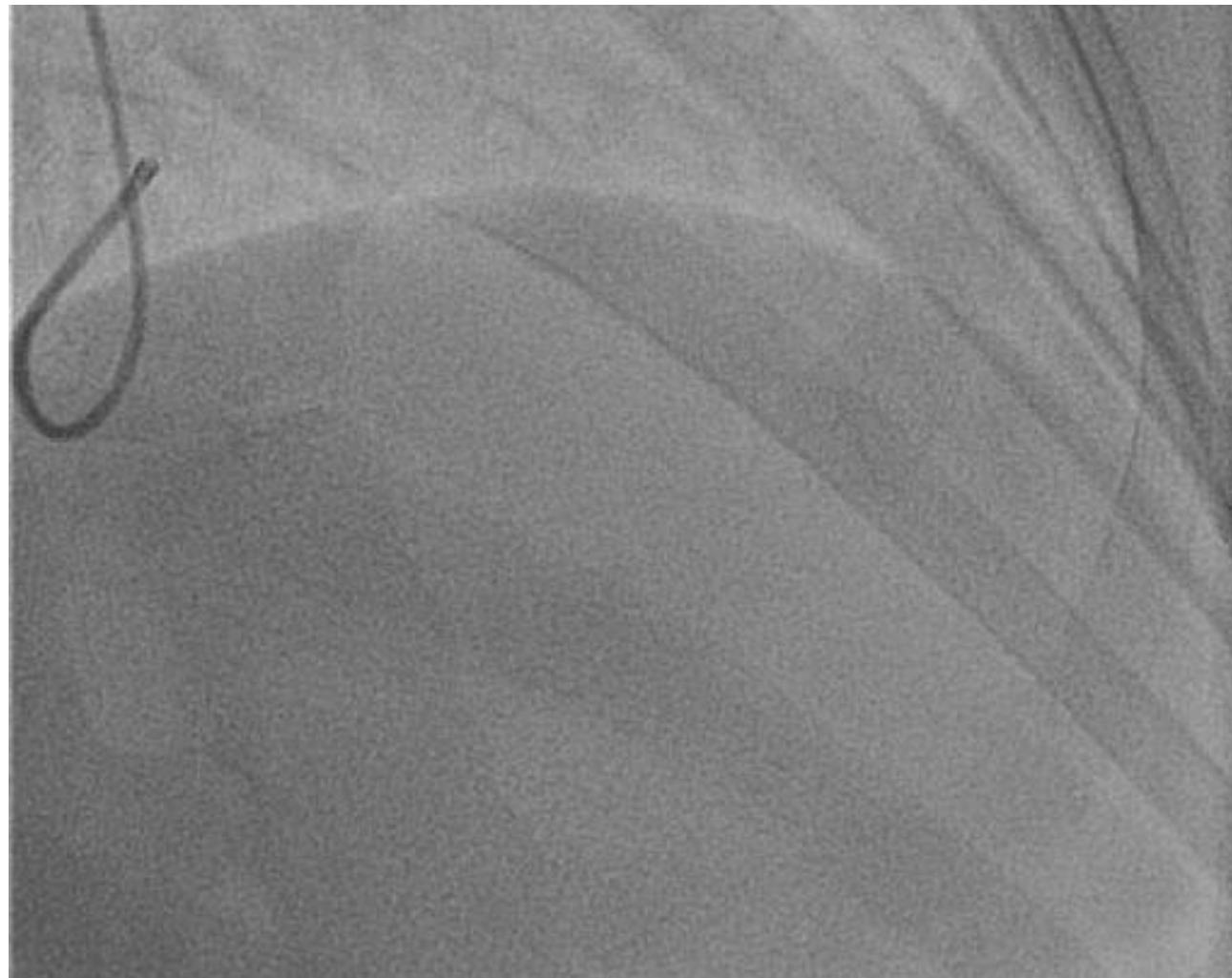
Στεφανιογραφία

ΑΡ στεφαναία ,περισπωμένη, χωρίς βλάβες



Στεφανιογραφία

ΑΡ στεφαναία, πρόσθιος κατιών, χωρίς βλάβες



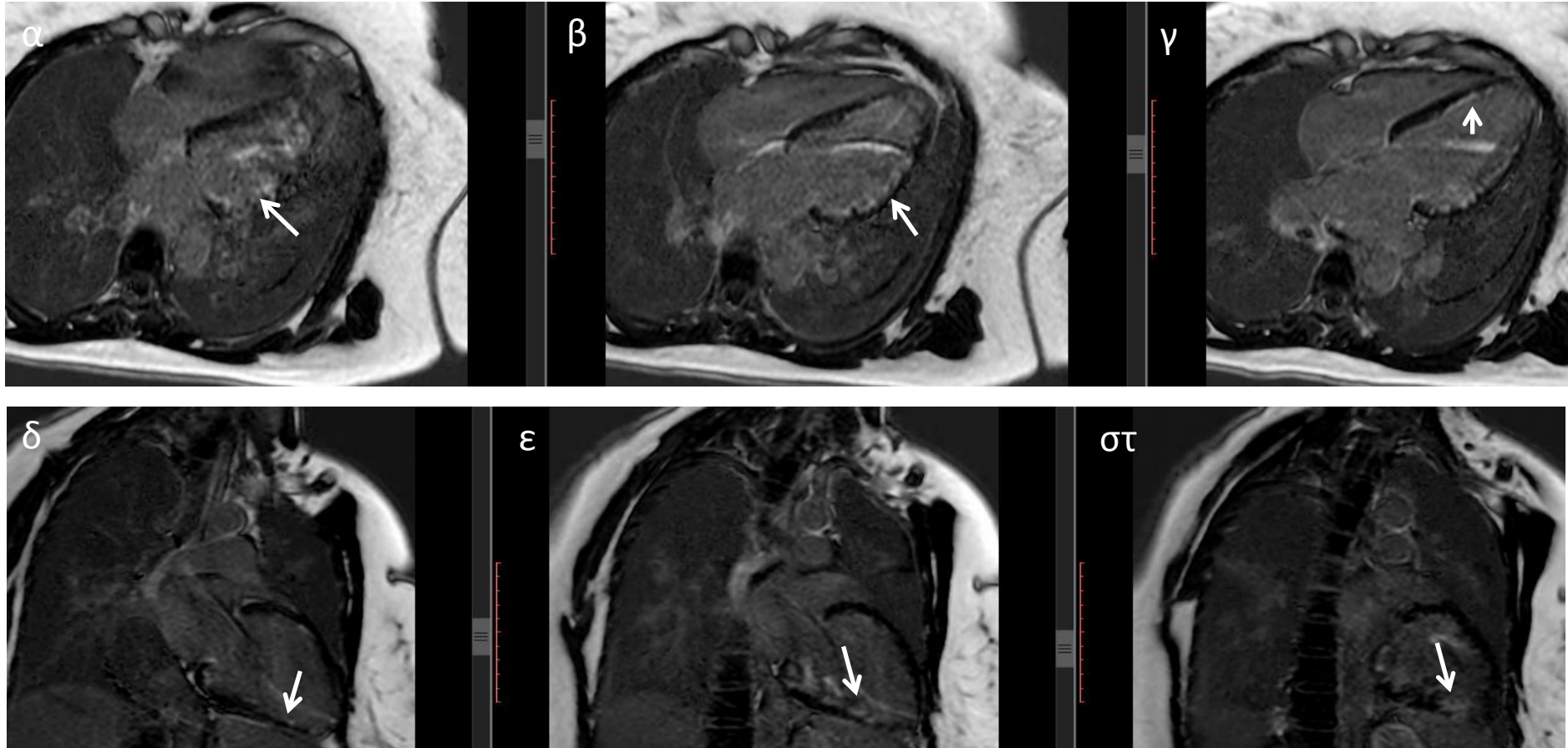
CT αορτογραφία



- Χωρίς παθολογικά ευρήματα από την θωρακική αορτή
- Μείωση περιαορτικού ιστού πέριξ της κατώτερης κοιλιακής αορτής
- Διάχυτα διηθήματα δίκην **θαμβής υάλου** και διάμεσα διηθήματα με περιβρογχική εντόπιση σε όλους τους πνευμονικούς λοβούς

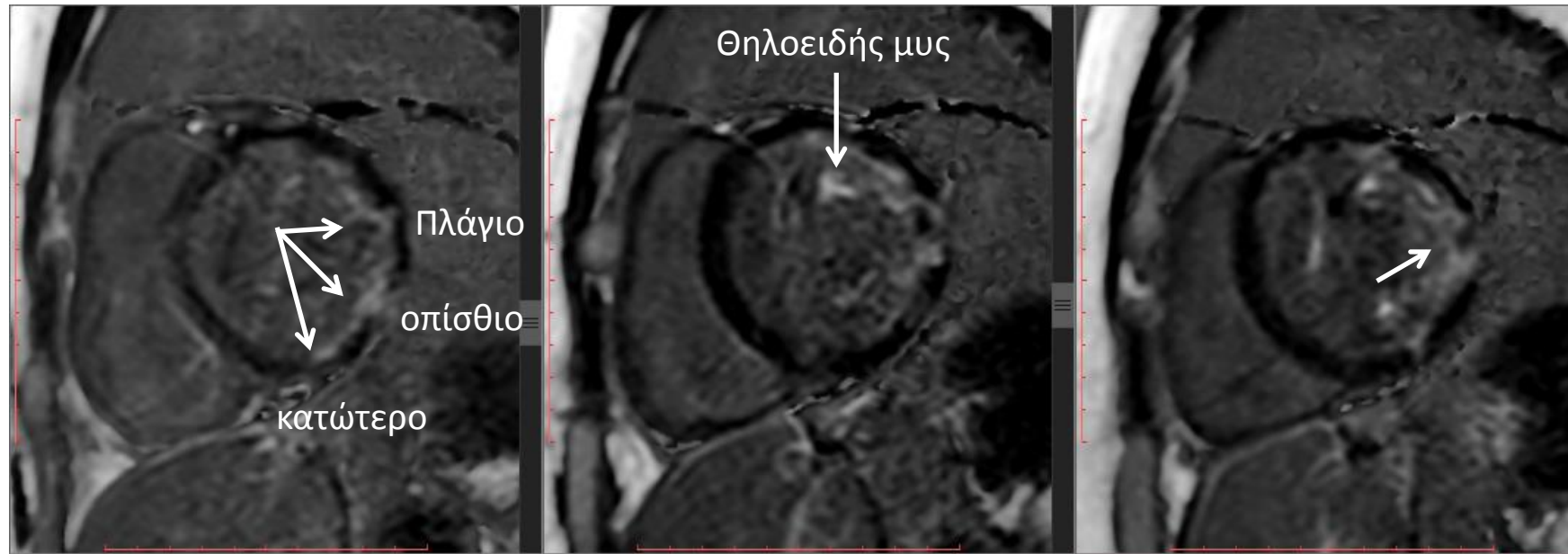
Μαγνητική καρδιάς

- STIR-T2: χωρίς παρουσία μυοκαρδιακού οιδήματος ή φλεγμονής
- **LGE: διάχυτη υπενδοκαρδιακή ενίσχυση χωρίς στεφανιαία κατανομή**



Διάχυτη υπενδοκαρδιακή βλάβη στο πλάγιο τοίχωμα (α,β), το μεσοκοιλιακό διάφραγμα (γ) και το κατώτερο τοίχωμα (δ,ε,στ)

Διάχυτη υπενδοκαρδιακή ενίσχυση χωρίς στεφανιαία κατανομή



- Ισχαιμικού τύπου αλλοιώσεις στα πλαίσια **μικροαγγειϊτιδας**
- **Διάχυτη υπενδοκαρδιακή αγγειϊτιδα** στα πλαίσια καρδιακής συμμετοχής της συστηματικής νόσου

Διάχυτη υπενδοκαρδιακή αγγειΐτιδα

Μυοκαρδίτιδα vs αγγειΐτιδα

Ανάλογα με κατανομή βλάβης σε LGE

- Υποεπικαρδιακή ενίσχυση → μυοκαρδίτιδα
- **Διάχυτη υπενδοκαρδιακή ενίσχυση → αγγειΐτιδα**



Journal of Vasculitis

Mavrogeni, et al., J Vasc 2016, 2:2
DOI: 10.4172/2471-9544.100106

Review

Open Access

Diffuse, Subendocardial Vasculitis Identified by Cardiovascular Magnetic Resonance. Use of Images to Learn Pathophysiology

Sophie Mavrogeni¹, George Markousis-Mavrogenis and Genovefa Kolovou
Onassis Cardiac Surgery Center, Athens, Greece

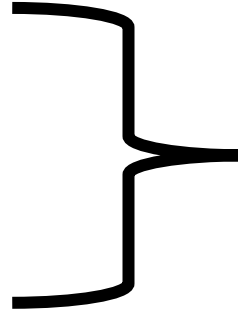
- Εκδήλωση στα πλαίσια αυτοάνοσων νοσημάτων, με υψηλή θνησιμότητα (δυσλειτουργία AP κοιλίας)
- Έγκαιρη διάγνωση με CMR
- Διαχωρισμός οξείας από χρόνιας βλάβης και ανάλογες θεραπευτικές αποφάσεις

Mavrogeni, et al., J Vasc 2016, 2:2
Mavrogeni et al, Lupus (2017) 0, 1–8

Σύνοψη

♀ 44 ετών με ΣΕΛ, ΑΦΣ

- Περιοριτίτιδα
- Πνευμονίτιδα
- Διάχυτη υπενδοκαρδιακή αγγειίτιδα



Γενικευμένη έξαρση
ΣΕΛ

Αντιμετώπιση

- Συνολικά 3 gr iv MP, ακολούθως PZ 0.7mg/kg/d
- Έναρξη 1gr CYC/m/6m

Εξιτήριο

- Ασυμπτωματική
- PZ 0.5mg/kg/d
- CRP(-), ↓ trop
- U/S καρδιάς: βελτίωση της συστολικής απόδοσης ΑΡ κοιλίας, EF 48%

Take home message

- Σε ασθενή με ΣΕΛ, η προσβολή του μυοκαρδίου μπορεί να οφείλεται και σε διάχυτη υπενδοκαρδιακή αγγειίτιδα
- Η μαγνητική καρδιάς βοηθά στη διαφορική διάγνωση