

Παρουσίαση Περιστατικού

Φυτανίδης Νικόλαος
Ειδικευόμενος Ρευματολογίας

Παπαγόρας Χαράλαμπος
Επίκουρος Καθηγητής Ρευματολογίας

Α' Πανεπιστημιακή Παθολογική ΠΓΝ Αλεξανδρούπολης





Πρόκειται για...

- Άνδρα 71 ετών
- Παραπέμφθηκε στο ΕΙ (11/2021) λόγω **δερματικών βλαβών κάτω άκρων** (γαγγραινώδες πυόδεσμα?), **αναιμίας & λευκοπενίας**
- Έκθεση εξανθήματος τον 03/2021 στην πρόσθια επιφάνεια των κνημών άμφω μετά τοπικό τραυματισμό
- Είχε αντιμετωπισθεί με τοπικά σκευάσματα (αντισηπτικά, αντιμικροβιακά, κορτιζόνη) και συστηματική αντιμικροβιακή αγωγή (αμοξυκιλλίνη/κλαβουλανικό) χωρίς βελτίωση
- Από τον 09/2021 επιπλέον εμφάνιση **αρθρίτιδας άκρων ποδών**
- **Απώλεια βάρους** 7kg από 7μήνου



Ατομικό Αναμνηστικό

- **ΧΑΠ** - Ιστορικό Καπνίσματος 30ρ.γ. διακοπή προ 15ετίας
- **Πνευμονική Φυματίωση** (2007) – ολοκλήρωση αντι-TB αγωγής
- **Χρόνια ηπατίτιδα Β** διεγνωσμένη το 2011 για την οποία δεν ελάμβανε αγωγή
- **Δυσλιπιδαιμία**

- Κατάχρηση αλκοόλ, αλλεργίες, μείζονες χειρουργικές επεμβάσεις: όχι
- Οικογενειακό ιστορικό ελεύθερο: όχι αξιοσημείωτο

- ΧΦΑ: Ατορβαστατίνη 20mg/D 0-0-1, εισπνεόμενα βρογχοδιασταλτικά



Φυσική εξέταση

- ▶ Αιμοδυναμικά σταθερός, απύρετος
- ▶ **Παχιές εφελκιδωποιημένες πλάκες**, σταθερά προσκολλημένες στον υποκείμενο ιστό με σαφή όρια
- ▶ Μικρότερες **κηλιδοβλατιδώδεις απολεπιζόμενες βλάβες** σε μέτωπο, τριχωτό κεφαλής & άνω άκρα
- ▶ Ήπια ονυχοδυστροφία ποδών
- ▶ **Αρθρίτιδα ΠΔΚ άμφω**
- ▶ Ήπιοι εκπνευστικοί μουσικοί ήχοι άμφω μεταβαλλόμενοι με το βήχα
- ▶ Λοιπή εξέταση χωρίς ευρήματα



Εργαστηριακός έλεγχος εισόδου

- **WBC: 3.700/mm³** (NEU: 2.150, **LYM: 590**, MON: 900)
- **HCT: 30.4%, Hb: 10.3g/dL**, MCV:97.7fL, MCH:33.1pg)
- PLT: 166.000 /mm³
- **CRP: 17.83 mg/dL, TKE: 107mm/h**
- **SGOT:72U/L , SGPT: 75U/L**
- Λοιπός βιοχημικός έλεγχος και γενική ούρων κ.φ.
- ΔΕΚ 2,16%, Φερριτίνη: 100.4μg/L, B12 1692pg/ml , Φυλλικό >20 ng/ml



Κατά τη 2^η ημέρα νοσηλείας εμφάνιση **πυρετού ως 38.4°C και αρθρίτιδας γονάτων αρ>δε**
Δεν τέθηκε εμπειρική αντιβιοτική αγωγή



Διαφορική διάγνωση εξανθήματος

- ▶ Λοιμώξεις (σύφιλη, ιστοπλάσμωση, νορβηγική ψώρα, **μολυσματικό κηρίο**)
- ▶ Erythema induratum (Bazin disease)
- ▶ Παρανεοπλασματική ακροδερμάτωση
- ▶ Ουδετεροφιλικές δερματοπάθειες (κυρίως **σ. Sweet**, γαγγραινώδες πυόδερμα)
- ▶ **Βλεννορραγική κερατοδερμία** (αντιδραστική αρθρίτιδα)
- ▶ **Ψωρίαση** (άτυπη παραλλαγή)

Περαιτέρω διερεύνηση (I)

- ▶ **Παρακέντηση ΑΡ γόνατος:** εμπύρην α 2400/μL (80% NEU), κρύσταλλοι: όχι, καλλιέργεια στείρα [Ουρικό ορού 3.3mg/dL]
- ▶ Καλλιέργειες αίματος στείρες
- ▶ U/S καρδιάς κ.φ.
- ▶ Mantoux (-)
- ▶ HBsAg (+), HBsAb (-), HBcAb (+), HIV (-), HCV (-), VDRL (-)
- ▶ RF (-), anti-CCP (-), ANA (-), anti-MPO (-), anti PR3 (-)
- ▶ Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού: Χωρίς μονοκλωνικό κλάσμα (αυξημένα κλάσματα α1 και α2)
- ▶ IgA 168.0 mg/dL (TA 82.0 - 453.0), IgG 1430 mg/dL (TA 751 - 1560), IgM 55.5 mg/dL (TA 46.0 - 304.0)

Περαιτέρω διερεύνηση (II)

- **Βιοψία δέρματος:** ευρήματα συμβατά με **φλυκταινώδη δερματίτιδα** (υπερκεράτωση, παρακεράτωση, εκτεταμένες αθροίσεις ουδετεροφίλων, αποστημάτια, ακάνθωση ψωριασόμορφου τύπου στη κνήμη). Χωρίς στοιχεία αγγειίτιδας ή κακοήθειας
- **Βρογχοσκόπηση:** χωρίς ενδοαυλικές μάζες, παρουσία εκκρίσεων, PCR αρνητική για *M. TB*
- **Ενδοσκοπικός έλεγχος πεπτικού:** κ.φ
- **CT ΘΑΚΚΟ:** ευρήματα παλαιάς TB στους πνεύμονες
- Έγινε έναρξη 32mg Μεθυλπρεδνιζολόνη, εντεκαβίρης, συμπληρωμάτων Ca/vit. D και τοπικές μαλακτικές κρέμες



Ελάττωση υπερκεράτωσης
Αποκάλυψη ερυθρηματώδους βάσης

Επιπλέον έκθυση στο τριχωτό,
πρόσωπο και άνω άκρα

Δακτυλίτιδα AP δείκτη και 4^{ου}
δακτύλου AP πόδα +
ονυχοδυστροφικές αλλοιώσεις



Αρθρίτιδα ΑΡ ΠΧΚ



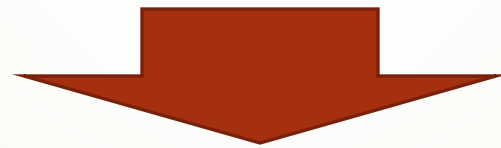
Ψωριασική πλάκα ΑΡ αντιβραχίου

οξης

ΚΤΕΣ

Είναι το σύνολο των δερματικών βλαβών ψωρίαση;

- ❖ Υπερκερατωσικές πλάκες με ερυθρηματώδη βάση και σαφή όρια σε εκτατικές επιφάνειες + προσβολή τριχωτού + ονυχοδυστροφία
- ❖ Φ. Koebner (κατά την έναρξη της νόσησης)
- ❖ Βελτίωση κατά τη θερινή περίοδο
- ❖ Συνοδός πολυαρθρίτιδα + **δακτυλίτιδα**



Ψωρίαση – υπερκερατωσικά variants?

Υπερκερατωσική ψωρίαση

- Σπάνιοι φαινότυποι με εξεσημασμένη υπερκεράτωση
- (1) rupioid (2) ostraceous (3) elephantine με μικρές διαφορές μεταξύ τους.

Chung HJ, Marley-Kemp D, Keller M. Rupoid psoriasis and other skin diseases with rupoid manifestations. *Cutis*. 2014

- **Rupioid / Rupioides:** Κων οειδείς πλάκες με σκουρόχρωμη, παχιά, ρυπαρή, στέρα προσκολλημένη κρούστα - παράγεται από τη λέξη “ρύπος”

Chung HJ, Marley-Kemp D, Keller M. Rupoid psoriasis and other skin diseases with rupoid manifestations. *Cutis*. 2014

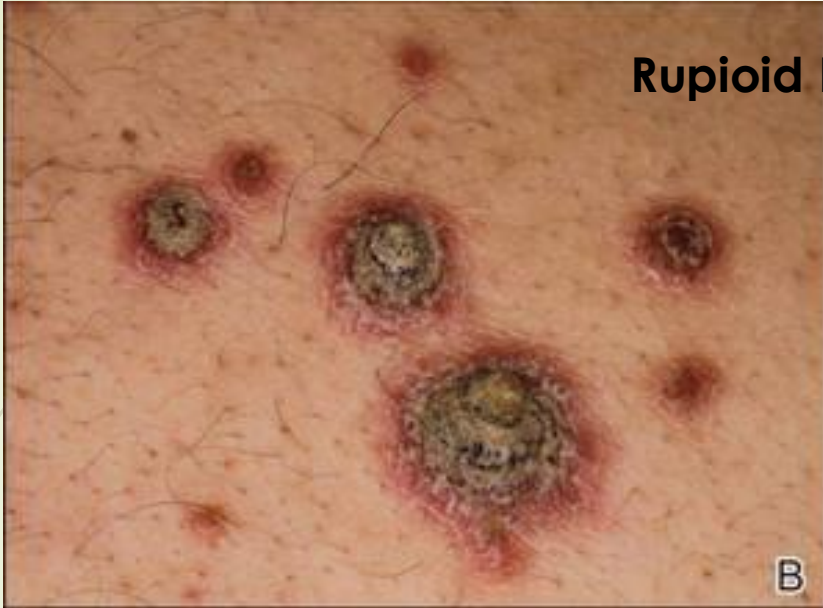
- Στενή συσχέτιση με το ανδρικό φύλο, την εμφάνιση ψωριασικής αρθρίτιδας και την ψωριασική ονυχία

Golousenko I, Fadeeva VI, Omran A. Case of psoriasis rupioides with arthropathy [in Russian]. *Vestn Dermatol Venerol*. 1984;3:74-75

Christensen TE, Callis KP, Papenfuss J, et al. Observations of psoriasis in the absence of therapeutic intervention identifies two unappreciated morphologic variants, thin-plaque and thick-plaque psoriasis, and their associated phenotypes. *J Invest Dermatol*. 2006;126:2397-2403

- Συχνά ανθεκτική στην τοπική θεραπεία. Αναγκαία η χορήγηση CsA ή MTX ή antiTNF

Feldman SR, Brown KL, Heald P. 'Coral reef' psoriasis: a marker of resistance to topical treatment. *J Dermatolog Treat*. 2008;19:257-258.



Rupoid Psoriasis

B



Ostraceous Psoriasis



Elephantine Psoriasis



Θεραπεία

- Έναρξη **infliximab** 5mg/kg εβδομάδες 0, 2, 6 και κάθε 8 εβδομάδες
- Σταδιακή μείωση Medrol σε 4mg/D

Εβδομάδα 4 μετά την έναρξη του infliximab



Εβδομάδα 8 μετά την έναρξη του infliximab



- Σχεδόν πλήρης υποχώρηση αρθρίτιδας
- Ταχεία βελτίωση εξανθήματος
- Πτώση δεικτών φλεγμονής
- Ύφεση αναιμίας, λευκοπενίας, τρανσαμινασαιμίας

Σπάνια υπερκερατωσικά variants ψωρίασης με στενή συσχέτιση με ΨΑ

- ▶ Φ. Koebner
- ▶ Προσβολή ονύχων
- ▶ Βελτίωση καλοκαίρι
- ▶ Χαρακτηριστικά μυοσκελετικής προσβολής
 - ▶ Ασύμμετρη ολιγοαρθρίτιδα, δακτυλίτιδα



Thank you
For
Your attention