

ΑΣΘΕΝΗΣ 19 ΕΤΩΝ ΜΕ ΙΣΤΟΡΙΚΟ Σ.Ε.Λ. ΚΑΙ ΠΡΟΣΦΑΤΗΣ ΕΝΑΡΞΗΣ ΚΟΙΛΙΑΚΟ ΑΛΓΟΣ

ΛΙΑΠΗΣ ΝΕΚΤΑΡΙΟΣ-ΜΑΡΙΟΣ

ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΟΣ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

ΚΑΤΣΙΆΡΗ ΧΡΙΣΤΊΝΑ

ΑΝΑΠΛΗΡΨΤΡΙΑ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ ΠΑΘΟΛΟΓΙΑΣ – ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ ΚΑΙ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΑΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ Γ.Ν.ΛΑΡΙΣΑΣ



ΓΥΝΑΙΚΑ 19 ΕΤΩΝ

Ατομικό αναμνηστικό

- ΣΕΛ
διάγνωση προ 6 ετίας :
πυρετός, καταβολή,
αρθραλγίες + αρθρίτιδα,
εξάνθημα πεταλούδας,
Raynaud, ANA+, antidsDNA+,
χαμηλά C3 και C4

Φαρμακευτική αγωγή

- Prezolon 5 mg/day
- MTX 12,5 mg/week
- HCQ 200mg/day

Παρούσα νόσος

- Από 10ημέρου άλγος επιγαστρίου και ΔΕ υποχονδρίου με ναυτία, πυρετό, αδυναμία σίτισης και ενυδάτωσης
- Λήψη σε εξωτερική βάση PPIs, κεφακλόρης και μετοκλοπραμίδης και παράλληλα διακοπή της ανοσοτροποποιητικής αγωγής με προσωρινή ύφεση συμπτωμάτων
- Στο τμήμα επειγόντων περιστατικών **εμπύρετο , ήπια άνοδος δεικτών φλεγμονής , πενίες , μικρή περιχολοκυστική συλλογή υγρού**
- Σημειώνεται κατάχρηση αντιφλεγμονωδών για οστικά άλγη το τελευταίο εξάμηνο – πλημμελής ρευματολογική παρακολούθηση

ΚΥΡΙΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΚΑΙ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Φυσική εξέταση

- SO₂: 98% , ΑΠ:100/67 , HR : 70/min
Θ: 37,8
- Γενική επισκόπηση: **μειωμένη θρέψη**
- Δέρμα : ήπιο εξάνθημα χρυσαλίδας, δερματική βλάβη μεγάλου δακτύλου ΑΡ άκρου ποδός ως επί χείμετλας
- Κοιλιά : **διάχυτη ευαισθησία ιδίως στο επιγάστριο και ΔΕ υποχόνδριο** , μαλακή, ευπίεστη, MURPHY (-), ήπαρ-σπλήνας αψηλάφητα

Απεικονιστικός έλεγχος

- **US κοιλίας** : χοληδόχος κύστη φυσιολογικού σχήματος, **ίχνη υγρού στον περιχολυστικό βόθρο, μικρή ποσότητα υγρού -χολικής λάσπης, χωρίς διατάσεις χοληφόρων**, πάγκρεας χωρίς σαφή παθολογικά ευρήματα.
- **CT κοιλίας** : **μικρή περιχολοκυστική συλλογή υγρού και εικόνα πάχυνσης του τοιχώματος** της πρώτης μοίρας του δωδεκαδακτύλου, οριακού μεγέθους **βουβωνικοί λεμφαδένες** και **μικρή ποσότητα ελεύθερου υγρού στο δουγλάσσειο χώρο**,
- **γαστροσκόπηση** : (-)
- **US καρδιάς** :(-)

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Αιματολογικός έλεγχος

- Ht :27,5% Hb :9,2 gr/dl
- WBC:3.100 (NE: 70%, LY :26,%)
- PLT :118.000

- T.K.E :37mm/h CRP: 1,1 φτ<0,5mg/dl

- CPK : 131 U/l
- LDH : 430 φτ<220 IU/L
- SGOT : 56 IU/L
- SGPT : 38 IU/L
- γGT : 23 U/L
- ALP : 61 IU/
- Χολερυθρίνη ολική : 0,2mg/dl
- Αμυλάση ορού : 163 U/l

Έλεγχος για λοιμώδη

- Ηπατίτιδες,CMV,EBV, Coxsackie, ECHO, Parvo: (-)
- Καλ/ες αίματος-ούρων-κοπράνων: στείρες

Ανοσολογικός έλεγχος

- ANA :1/1280 στικτός
- Anti-dsDNA : 792,53 IU/ml
- Anti-ENA : 162 IU/ml
- Anti-Ro : -
- Anti-La : -
- Anti-Sm : >200 IU/ml
- C3: 25,2 mg/dl
- C4 : 4,12 mg/dl
- Άμεση Coombs : + (IgG++)

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

- Έναρξη αντιβιοτικής αγωγής με κεφοξιτίνη και μετρονιδαζόλη



- Επιδείνωση του **άλγους** και του πυρετού παρά την αντιβιοτική αγωγή και τη νηστεία
- Επίταση της πανκτυταροπενίας με αύξηση τριγλυκεριδίων (233 mg/dl) ,φερριτινης (1636 ng/dl)



- **Νέο US κοιλίας** : κατά τόπους ήπια **πάχυνση του τοιχώματος** της χοληδόχου κύστης με **περιχολοκυστική ανηχοϊκή περιοχή** και ήπια αύξηση της αγγείωσης ως **επί οιδήματος του οργάνου**, παρουσία **υπερηχογενούς περιεχομένου** εντος αυτης **χωρίς διάταση χοληφόρων**.
- **Μυελόγραμμα**: παρουσία φαγοκυττάρων με στοιχεία αιμοσιδηρίνης

**Θετικό σημείο Murphy
μειωμένοι εντερικοί ήχοι**

ΣΥΝΟΨΙΖΟΝΤΑΣ...

- Φλεγμονή της χοληδόχου κύστης
 - χωρίς χολοστατικά ένζυμα
 - χωρίς δείκτες φλεγμονής
 - χωρίς σαφές αποφρακτικό αίτιο
 - χωρίς ανταπόκριση στην αντιβιοτική αγωγή
- Επιδεινούμενη πανκυτταροπενία με αύξηση τριγλυκεριδίων, φερριτινης,
- Ενεργότητα Σ.Ε.Λ το τελευταίο εξάμηνο (αρθραλγίες, εξάνθημα, πολύ χαμηλά C3, C4)



Οξεία χολοκυστίτιδα στα
πλαίσια ενεργού Σ.Ε.Λ
+
επαπειλούμενο M.A.S.

Σ.Ε.Λ. - ΟΞΕΙΑ ΧΟΛΟΚΥΣΤΙΤΙΔΑ

Επείγουσα κλινική κατάσταση με απεικονιστικά ευρήματα φλεγμονής του οργάνου χωρίς απόφρακτικό αίτιο.

Όχι πλήρως γνωστή παθογένεια

βιοψία: ευρήματα αγγειίτιδας και ινιδοειδούς νέκρωσης

πιθανός μηχανισμός: φλεγμονή των αγγείων του οργάνου → απόφραξη → ισχαιμία → νέκρωση

ΌΧΙ ΣΥΧΝΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΣΕΛ- ΕΛΑΧΙΣΤΕΣ
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΕΣ ΑΝΑΦΟΡΕΣ

- **Αποκλεισμός άλλων αιτιών** (τραυματισμός, απόφραξη από νεοπλασία ή χολόλιθο, μικρόβιο)
- **Ενεργότητα Σ.Ε.Λ** (↑anti-dsDNA, ↓C3, C4, ευρήματα και σε άλλα όργανα στόχους όπως εξάνθημα, ενεργό ίζημα ούρων,)

Θεραπεία

- Υψηλές δόσεις κορτιζόνης (ειδικά σε ασθενείς χωρίς κίνδυνο ρήξης)
- Κυκλοφωσφαμίδη
- Tacrolimus
- MMF
- Χολοκυστεκτομή

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

- Θεραπεία με ώσεις κορτιζόνης (1,5 gr SM συνολικά) και γ σφαιρίνη (90 gr συνολικά) παράλληλα με αντιβιοτική αγωγή



- Αιφνίδια επιδείνωση του άλγους



- Νέα πτώση του αιματοκρίτη (Ht :19,6% , Hb :6,5 gr/dl)
- Νέα πτώση των λευκών αιμοσφαιρίων (WBC: 900 NE: 600)
- αύξηση τριγλυκεριδίων (285 mg/dl) - υπερφερριτίναιμια (2224 ng/dl)
- **Αμυλασαιμία (1486 U/l)**

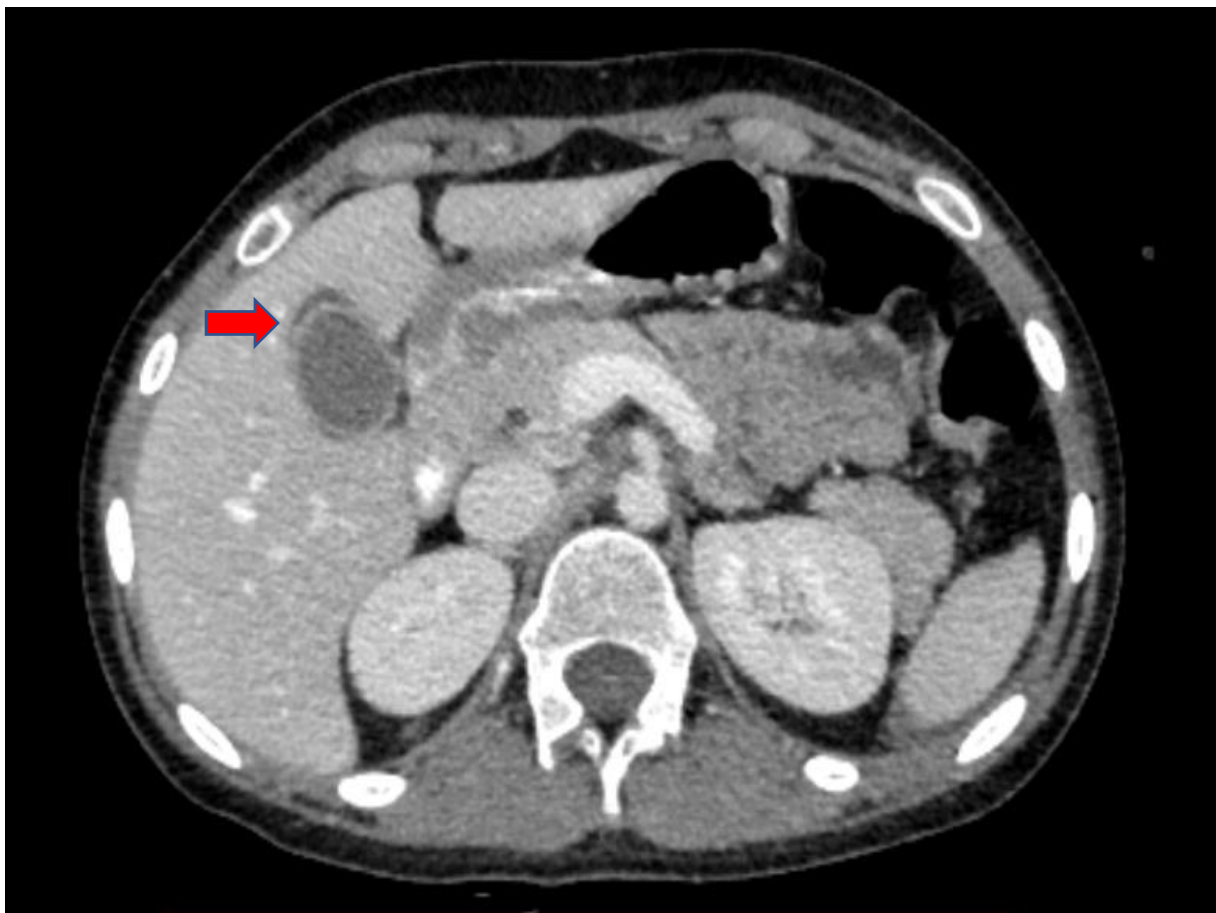


- **επείγουσα CT κοιλίας** : εκτεταμένη **ασκιτική συλλογή** **πέριξ του παγκρέατος ,της χοληδόχου κύστεως και στην πύελο**, ήπια **αύξηση των ορίων του παγκρέατος** χωρίς εστιακές αλλοιώσεις, **πάχυνση τοιχώματος χοληδόχου κύστεως χωρίς διάταση και χωρίς περιεχόμενο**, ηπατομεγαλία
- **MRCP** : **ασκιτική συλλογή** , η **χοληδόχος κύστη με παχυσμένο τοίχωμα χωρίς διάταση** ενδοηπατικών χολαγγειων, **χωρίς περιεχόμενο** , **διόγκωση παγκρέατος** με εξοίδηση τού περιπαγκρεατικού λίπους **χωρίς διάταση** του παγκρεατικού και του κοινού χοληδόχου πόρου

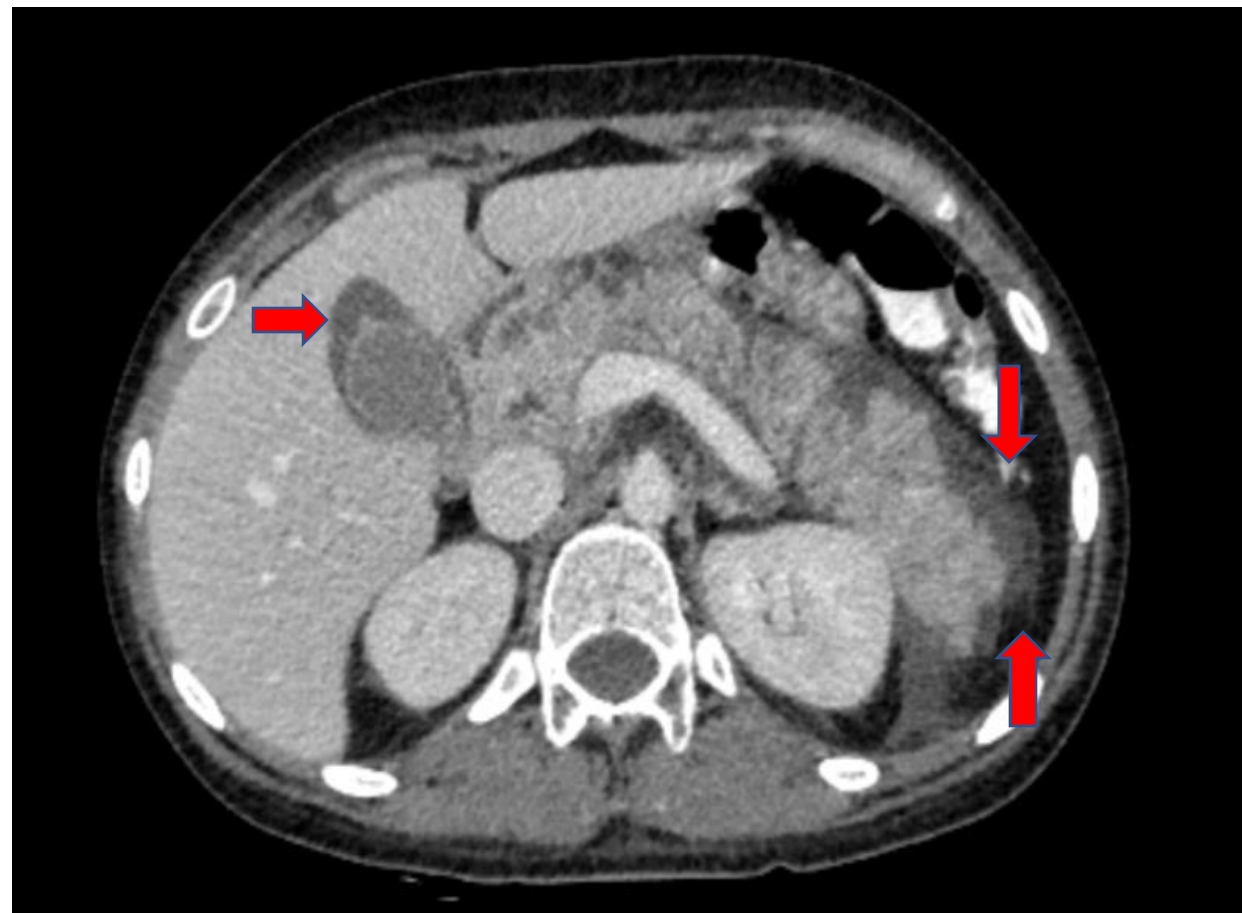


**οξεία παγκρεατίτιδα στα
πλαίσια ενεργού Σ.Ε.Λ**

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ



12/2/22



18/2/22

Σ.Ε.Λ. – ΟΞΕΙΑ ΠΑΓΚΡΕΑΤΙΤΙΔΑ

Σπάνια εκδήλωση οξείας φλεγμονής του παγκρέατος σε ασθενείς με ενεργό Σ.Ε.Λ.

Χωρίς σαφή αιτιολογικό μηχανισμό
(φλεγμονή των αγγείων → απόφραξη → νέκρωση)

Διάγνωση εξ αποκλεισμού άλλων αιτιών

- λιθίαση
- αλκοόλ
- τραυματισμός
- Νεοπλασία
- φάρμακα

corticosteroids
tacrolimus
azathioprine
cyclosporine

Σ.Ε.Λ. – ΟΞΕΙΑ ΠΑΓΚΡΕΑΤΙΤΙΔΑ

Θεραπεία

- Πιθανή τοξικότητα σε μεγάλες δόσεις στεροειδών- προσπάθεια για μείωση εάν είναι εφικτό
- Μη επαρκή δεδομένα σχετικά με τα οφέλη/ μειονεκτήματα από τη χρήση άλλων ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων
- Πλασμαφαίρεση (σε συνδυασμό με στεροειδή)

Υψηλή θνητότητα

Table 5. Management and evolution of systemic lupus erythematosus-related pancreatitis.

| No | Article | Abnormal abdominal ultrasonography | Abnormal abdominal computer tomography | Glucocorticoids posology (mg/day) | Other than glucocorticoids treatments | Mortality rate |
|----|--------------------------------|--|--|---|--|----------------|
| 1 | Dwivedi et al. ¹⁴ | 6/6 | 6/6 | 60–70mg/ day 2/6: pulse therapy median (Q1, Q3) 38.0 (27.5, 44.5) 30.0 (26.0, 40.0) | NA | 3/6 (50%) |
| 2 | Yu et al. ¹² | 10/18 (55.6%) | 14/18 (77.8%) | | HCQ 8 (80%); 11 (68.8%) LEF 5 (50%); 4 (25%) CF 2 (20%); 4 (25%) MMF 3 (30%); 6 (40%) | 8/26 (30.7%) |
| 3 | Wang et al. ⁷ | Decreased ecodensity 48.6%/37patients Pancreatic enlargement 40.5%/37patients | Pancreatic enlargement 80%/30 patients | Pulse therapy Before 8/46 After 15/46 | AZA 3 (15%) CS 1 (5%) MMF 2 (10%) | 15/46 (32.6%) |
| 4 | Gormezano et al. ¹⁵ | NA | NA | 60 (15–100) | HCQ 8/14 (40%) AZA 3/10 (15%) CS 1/20 (5%) MMF 2/20 (10%) | NA |
| 5 | Yuan et al. ¹⁶ | NA | NA | NA | NA | NA |
| 6 | Dhaou et al. ¹³ | NA | 6/6 | 3/6 pulse therapy 6/6 1 mg/kgc/day Prednisone | NA | 1/6 |
| 7 | Yang et al. ¹⁷ | NA | NA | 17/27 increased dose 5/27 maintaining dose 4/27 decreased dose 1/27 initial treatment 1/27 stop treatment | NA | 10/27 (37%) |
| 8 | Goel et al. ¹⁸ | NA | NA | Previous lack/ withdrawal 7/11 | none with previous AZA | 4/11 (36%) |
| 9 | Dhir et al. ¹⁹ | NA | NA | 6/9 previous treatment, 10 mg prednisone daily Treatment high dose 8/9 pulse 6/9 | none with previous immunosuppressive 4/9 CF pulse | 1/9 (11.1%) |
| 10 | Wang et al. ²⁰ | NA | NA | 11.5 ± 7.8 mg daily previous 23/27 initiated, increased or continued corticosteroid treatment | 3/27 (11.1%) none with previous AZA | 4/27 (14.8%) |
| 11 | Makol et al. ¹¹ | NA | NA | NA | 11/63 (17%) before pancreatitis | 2/63 (3%) |

Abbreviations: AZA – Azathioprine; CF – Cyclophosphamide; CS – Cyclosporine; CQ – Hydroxychloroquine; LEF – Leflunomide; MMF – Mycophenolate mophetil; NA – not available.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- εκ νέου ώσεις κορτιζόνης (1gr SM) και στη συνέχεια 125mg SM ημερησίως
- ώση κυκλοφωσφαμίδης (500mg)

+

- συνέχιση αντιβιοτικής αγωγής
- Μετάγγιση με 1 Μ.Σ.Ε
- Χορήγηση άπαξ αυξητικού παράγοντα λευκών αιμοσφαιρίων



- **Σταδιακή κλινική και εργαστηριακή βελτίωση**



15 ΗΜΕΡΕΣ ΑΡΓΟΤΕΡΑ

- Χορήγηση 2^{ης} ώσης κυκλοφωσφαμίδης (500mg)
- Ασυμπτωματική ασθενής
- **US κοιλίας** : Η χοληδόχος κύστη έχει φυσιολογικές διαστάσεις, **χωρίς πάχυνση του τοιχώματος** αυτής, **χωρίς υγρό περιχολοκυστικά**, χωρίς διατάσεις, **φυσιολογικές διαστάσεις παγκρέατος** και ηχογένεια, χωρίς εστιακές αλλοιώσεις. **Δεν αναγνωρίζεται συλλογή υγρού περιπαγκρεατικά**

TAKE HOME MESSAGE

- Οξεία χολοκυστίτιδα και παγκρεατίτιδα: σπάνιες απειλητικές για τη ζωή εκδηλώσεις σε ασθενείς με Σ.Ε.Λ.
- Συχνά σχετιζόμενες με ενεργό νόσο και σε άλλα όργανα-στόχους
- Διάγνωση εξ αποκλεισμού
- Η έγκαιρη θεραπεία με στεροειδή είναι σημαντική για την επιβίωση του ασθενούς. Ωστόσο στις περιπτώσεις οξείας παγκρεατίτιδας πρέπει να χρησιμοποιούνται με προσοχή (πιθανή τοξικότητα σε υψηλές δόσεις)



Ευχαριστούμε για την προσοχή σας