



## Παρουσίαση Περιστατικού

# Ασθενής με αυχεναλγία σε έδαφος Αγκυλοποιητικής Σπονδυλίτιδας

---

Όλγα Κατσούλη

Ειδικευόμενη Ρευματολογίας

Ρευματολογική Κλινική ΓΝΑ ΚΑΤ

Εαρινές Ημέρες Ρευματολογίας 13-15 Μαΐου 2022

# Δήλωση Σύγκρουσης Συμφερόντων

Δεν υπάρχει σύγκρουση συμφερόντων.

# Αιτία Εισόδου

- Άνδρας, 83 ετών, με γνωστό ιστορικό αθεράπευτης ΑΣ.
- Από 8μηνου, βαθμιαία επιδεινούμενο άλγος ΑΜΣΣ.
- Από 2μηνου αδυναμία στήριξης κεφαλής.
- Απώλεια σωματικού βάρους 11kg το τελευταίο 6μηνο.
- Περιστασιακά ΜΣΑΦ, κορτικοστεροειδή, φυσικοθεραπείες → παροδική βελτίωση.

- Επισκέφτηκε Ρευματολόγο προ 4μηνου



→ screening για bDMARD (δεν έλαβε)

# Ατομικό Αναμνηστικό

- Ελληνικής καταγωγής, κτηνοτρόφος
- πρώην βαρύς καπνιστής
- Ολιγοαρθρική Νεανική Αρθρίτιδα (9 ετών) → ΑΣ, χωρίς θεραπεία
- ΑΥ, ΣΔ τύπου II, ΧΑΠ, Κολπική Μαρμαρυγή, Ισχαιμικό ΑΕΕ προ 5ετίας
- Τοποθέτηση Βηματοδότη προ 3ετίας
- Οικογενειακό ιστορικό: πατέρας με ΑΣ

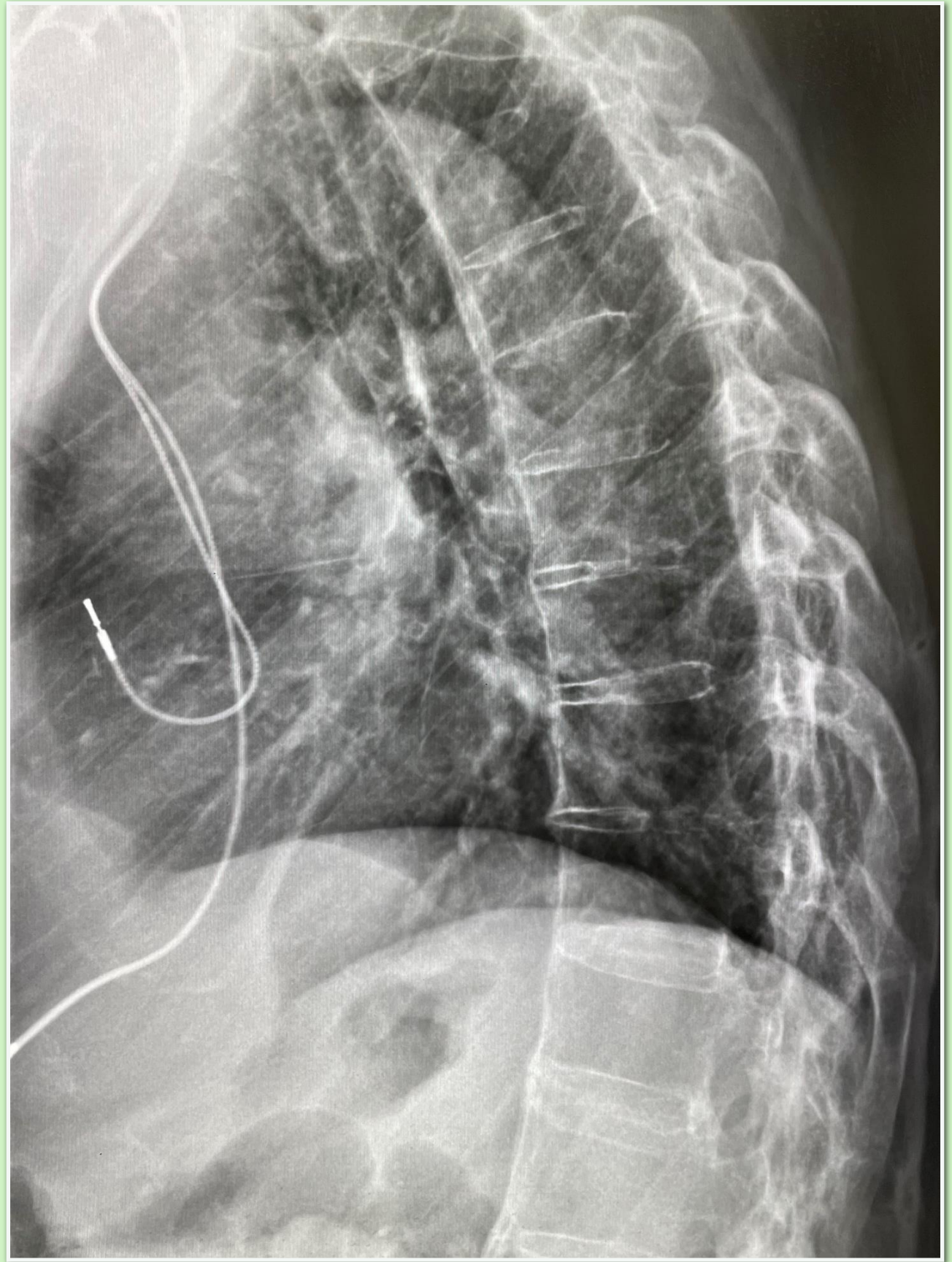


# Κλινική Εξέταση

- ΑΠ (ΔΕ άκρο):120/80mmHg, ΑΠ (ΑΡ άκρο):125/80mmHg, HR: 75bpm, SpO2: 97 (FiO2:21%), Θ: 36οC.
- Δέρμα: κφ
- Λεμφαδένες: μη ψηλαφητοί
- Αναπνευστικό ψιθύρισμα: ομότιμο αμφω
- S1,S2: άρρυθμοι, χωρίς πρόσθετους ήχους
- Κοιλιά: μαλακή, ευπίεστη, ανώδυνη, με παρόντες εντερικούς ήχους και αφηλάφητα ήπαρ/σπλήνα
- Μυοσκελετικό: χωρίς ενεργό αρθρίτιδα, **ευαισθησία ΑΜΣΣ με αδυναμία εκτέλεσης όλων των κινήσεων και στήριξης κεφαλής**, μυϊκή ισχύς: 5/5 σε όλες τις μυϊκές ομάδες, χωρίς ευαισθησία ωμικής & πυελικής ζώνης.
- Αδρή νευρολογική εξέταση: χωρίς εστιακή νευρολογική σημειολογία

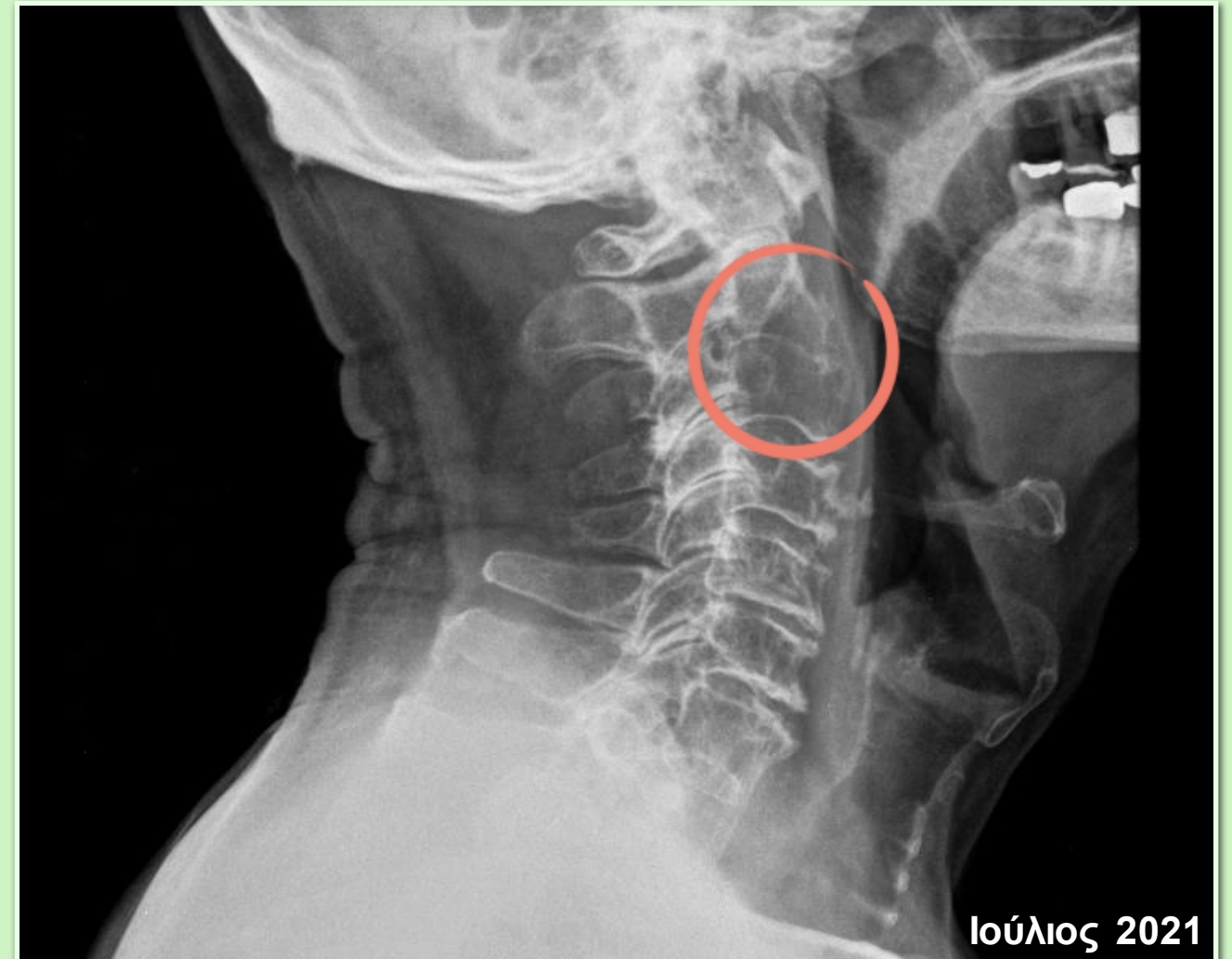








# Rö ΑΜΣΣ



Οστεόλυση A2 & A3 σπονδυλικών σωμάτων



# Δ/Δ οστεολυτικών βλαβών ΑΜΣΣ

## ΚΑΛΟΗΘΕΙΣ ΒΛΑΒΕΣ

1. Ανευρυσματική οστική κύστη
  2. Γιγαντοκυτταρικός όγκος
  3. Ηωσινόφιλο κοκκίωμα
  4. Μετατραυματική σπονδυλική οστεόλυση-ψευδάρθρωση
  5. Σαρκοείδωση
  6. Σύνδρομο SAPHO
  7. Νόσος Paget
  8. Υπερπαραθυρεοειδισμός-φαιοί όγκοι
  9. Σπονδυλική οστεομυελίτιδα (Staphylococcus aureus, Mycobacterium tuberculosis, Brucella mellitensis)
  10. Σπονδυλική Εχινοκοκκίαση
- } Παιδιά & νεαροί ενήλικες

## ΚΑΚΟΗΘΕΙΣ ΒΛΑΒΕΣ

1. **Πρωτοπαθείς:** Χονδροσάρκωμα, Σάρκωμα Ewing, Χόρδωμα, Πολλαπλούν Μυέλωμα/Πλασματοκύττωμα, Πρωτοπαθές λέμφωμα των οστών
2. **Δευτεροπαθείς/Μεταστατικές:** Ca πνεύμονα, μαστού, θυρεοειδούς, νεφρών, παχέος εντέρου

# Εργαστηριακός Έλεγχος

WBC	6360
NEU	2470
LYM	3110
HT	<b>32.4</b>
HB	<b>10.5</b>
MCV	93.2
MCH	29,4
PLT	219000

TKE	<b>104</b>
CRP	<b>2.45</b> (<0.31)

Quantiferon	Αρνητικό
Wright	Αρνητική
Κ/ες αίματος	-

PTH	21.6
-----	------

GLU	81
UR	27
CR	0.7
Ca <sup>2+</sup> διορθ.	9.6
P	3.2
Mg <sup>2+</sup>	1.6
AST	21
ALT	19
ALP	58
γGT	25
Γενική ούρων	κ.φ

CEA	<1.73
AFP	2.08
CA19.9	3.52
PSA	4.00
fPSA	1.35

Vol-U24h	2100
Ca <sup>2+</sup> -U24h	<b>72.87</b>
ALB-U24h	<b>38.01</b>

IgG	<b>5530</b>
IgM	53
IgA	70

κ-αλυσίδες	<b>2450</b>
λ-αλυσίδες	<b>38</b>
Bence-jones	-

**Η/Φ λευκωμάτων ορού & Ανοσοκαθήλωση**

# CT Εγκεφάλου, ΑΜΣΣ, Θώρακος, Άνω-Κάτω Κοιλίας

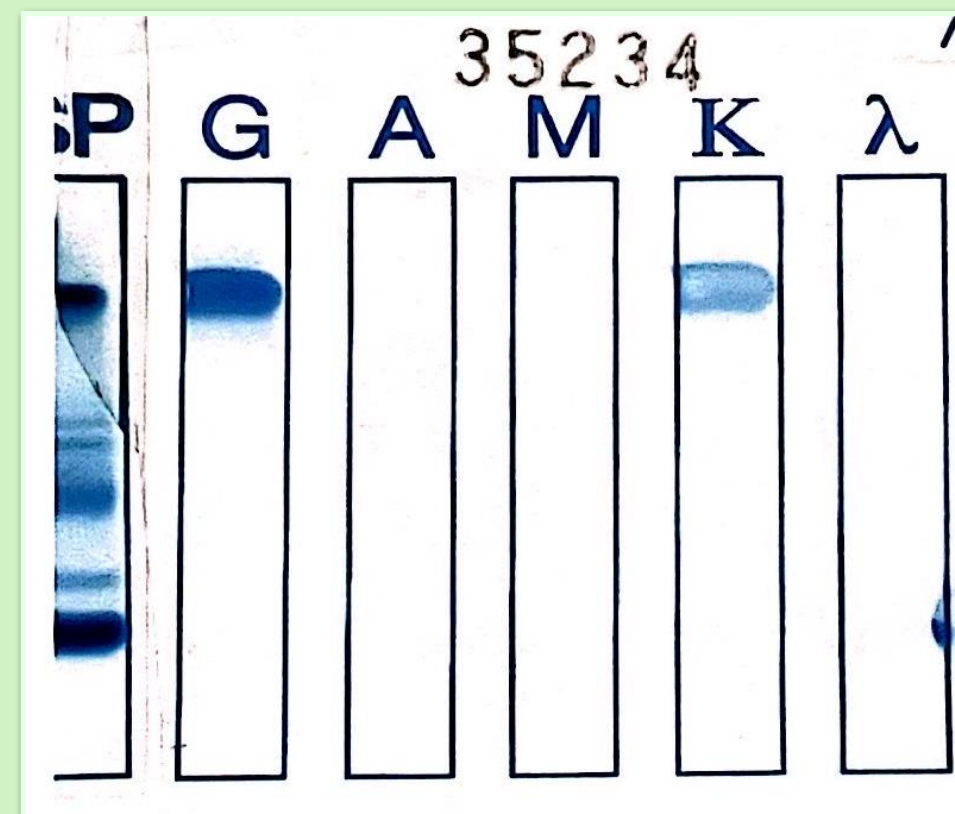
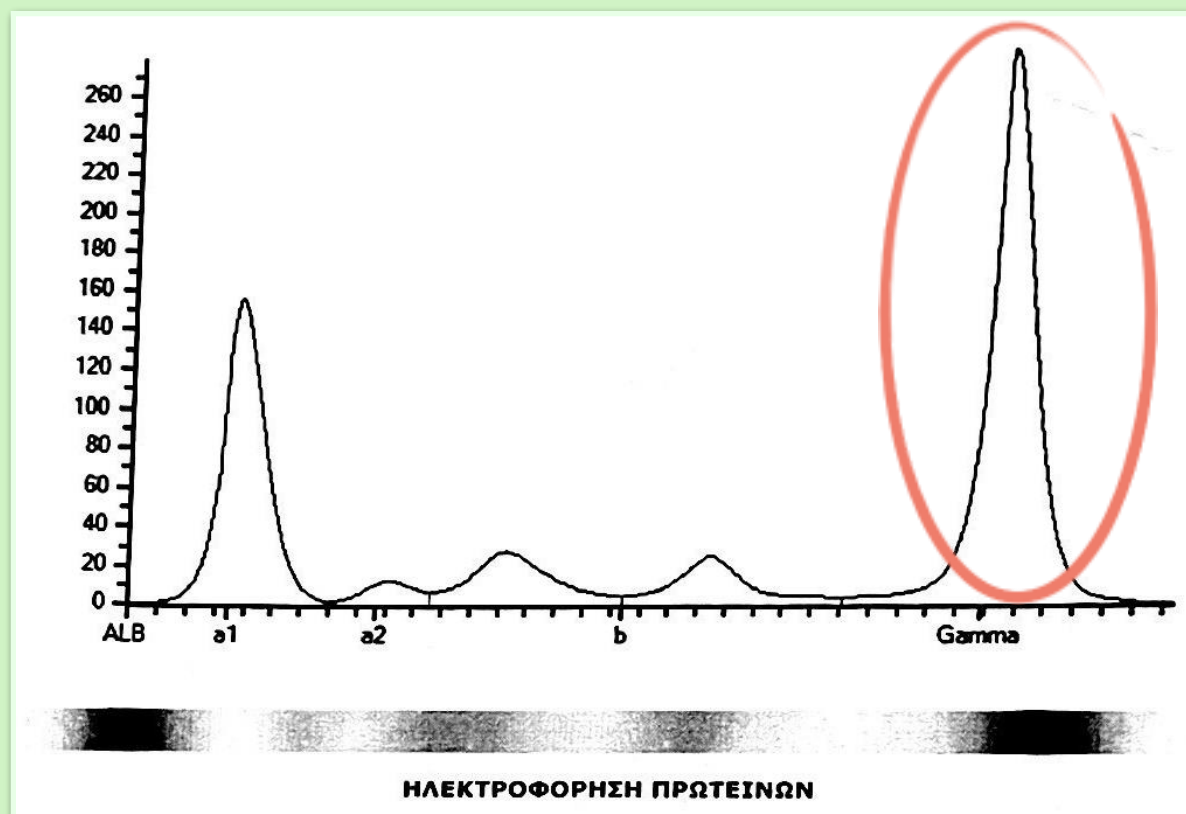


Πολλαπλές οστεολυτικές αλλοιώσεις σπονδυλικών σωμάτων  
ΑΜΣΣ, ΘΜΣΣ, πλευρικών τόξων, λαβής στέρνου, κονδύλων κάτω  
γνάθου.

Εμφυσηματικές αλλοιώσεις πνευμονικού παρεγχύματος.

Χωρίς αλλοιώσεις από τα συμπαγή όργανα.

Χωρίς λεμφαδενικές διογκώσεις.



Παθολογικές αλυσίδες IgG/κ



Επομένως,

- ✓ Ηλικιωμένο άνδρα, με γνωστό ιστορικό αθεράπευτης ΑΣ
- ✓ Από 8μηνου, βαθμιαία επιδεινούμενο άλγος ΑΜΣΣ με συνοδό απώλεια βάρους
- ✓ Πολλαπλές οστεολύσεις σε απεικονιστικό έλεγχο
- ✓ Ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική αναιμία, 3ψηφια ΤΚΕ, μονοκλωνική μπάντα γ σφαιρινών, παθολογικές αλυσίδες σε ανοσοκαθήλωση



**Διενέργεια Οστεομυελικής Βιοψίας**

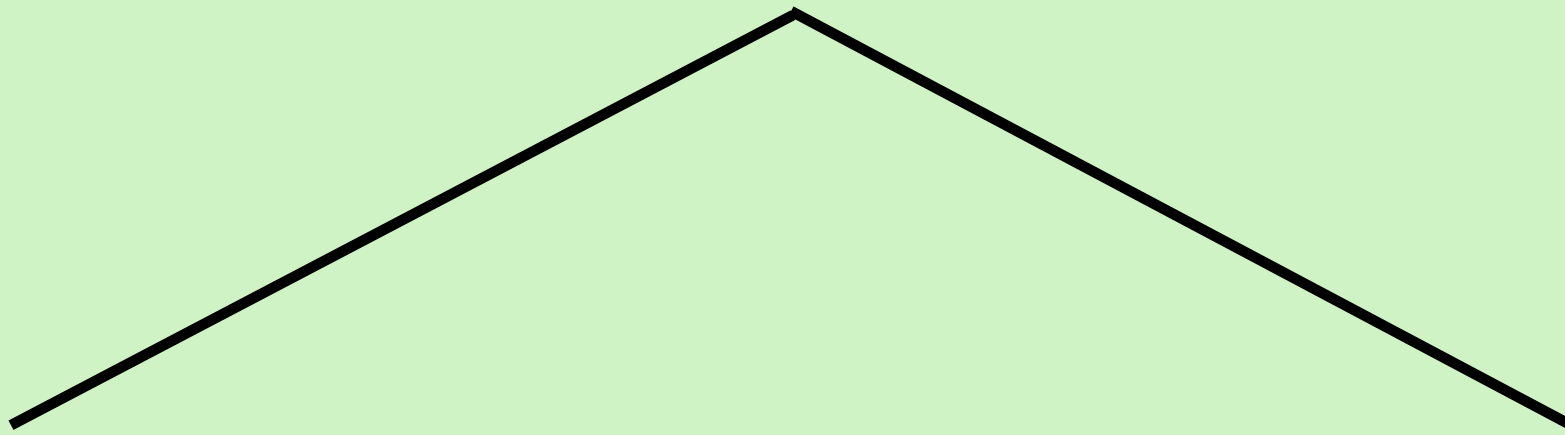
**Πλασμακυτταρική διήθηση σε ποσοστό 40% στα πλαίσια πολλαπλού μυελώματος IgG/κ+.**



Παραπομπή ασθενούς σε Αιματολογική κλινική για περαιτέρω αντιμετώπιση,  
έπειτα από N/χ εκτίμηση για ασφαλή μεταφορά του ασθενούς.

# Παραπρωτεΐναιμίες

B-λεμφοϋπερπλαστικά νοσήματα που συνοδεύονται από παραγωγή και κυκλοφορία στον ορό μονοκλωνικής ανοσοσφαιρίνης.



## Πρωτοπαθείς

- ✓ Πολλαπλούν Μυέλωμα
- ✓ Μονοκλωνική γ-πάθεια ακαθόριστης σημασίας
- ✓ Μακροσφαιριναιμία Waldenström
- ✓ Νόσοι βαρέων αλύσεων
- ✓ Αμυλοείδωση
- ✓ Πλασματοκύττωμα

## Δευτεροπαθείς

- ✓ Λεμφοϋπερπλαστικά νοσήματα
- ✓ Άλλα αιματολογικά νοσήματα
- ✓ Νοσήματα ανοσολογικής αρχής
- ✓ Συμπαγείς νεοπλασίες
- ✓ Νόσος Gaucher



# Πολλαπλούν Μυέλωμα

Το πολλαπλούν μυέλωμα είναι πλασματοκυτταρικό νεόπλασμα εντοπιζόμενο τόσο στο μυελό όσο και εξωμυελικά που χαρακτηρίζεται από μονοκλωνική πρωτεΐνη στον ορό ή στα ούρα, σκελετικές διαταραχές (οστεολυτικές βλάβες) και συχνά συνοδεύεται από υπερασβεστιαμία, αναιμία, νεφρική δυσλειτουργία και υποτροπιάζουσες βακτηριακές λοιμώξεις.

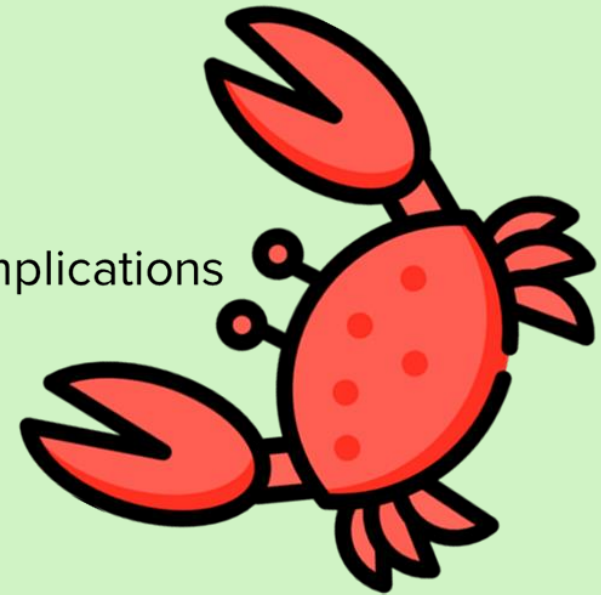
- 1% όλων των κακοηθειών
- 15% των αιματολογικών κακοηθειών
- Μέση ετήσια επίπτωση: 4/100.000
- Άνδρες/Γυναίκες: 1.5/1
- Μέση ηλικία διάγνωσης: 65 έτη
- Ενδείξεις ελάττωσης της ηλικίας διάγνωσης τα τελευταία έτη.

**C**alcium

**R**enal complications

**A**nemia

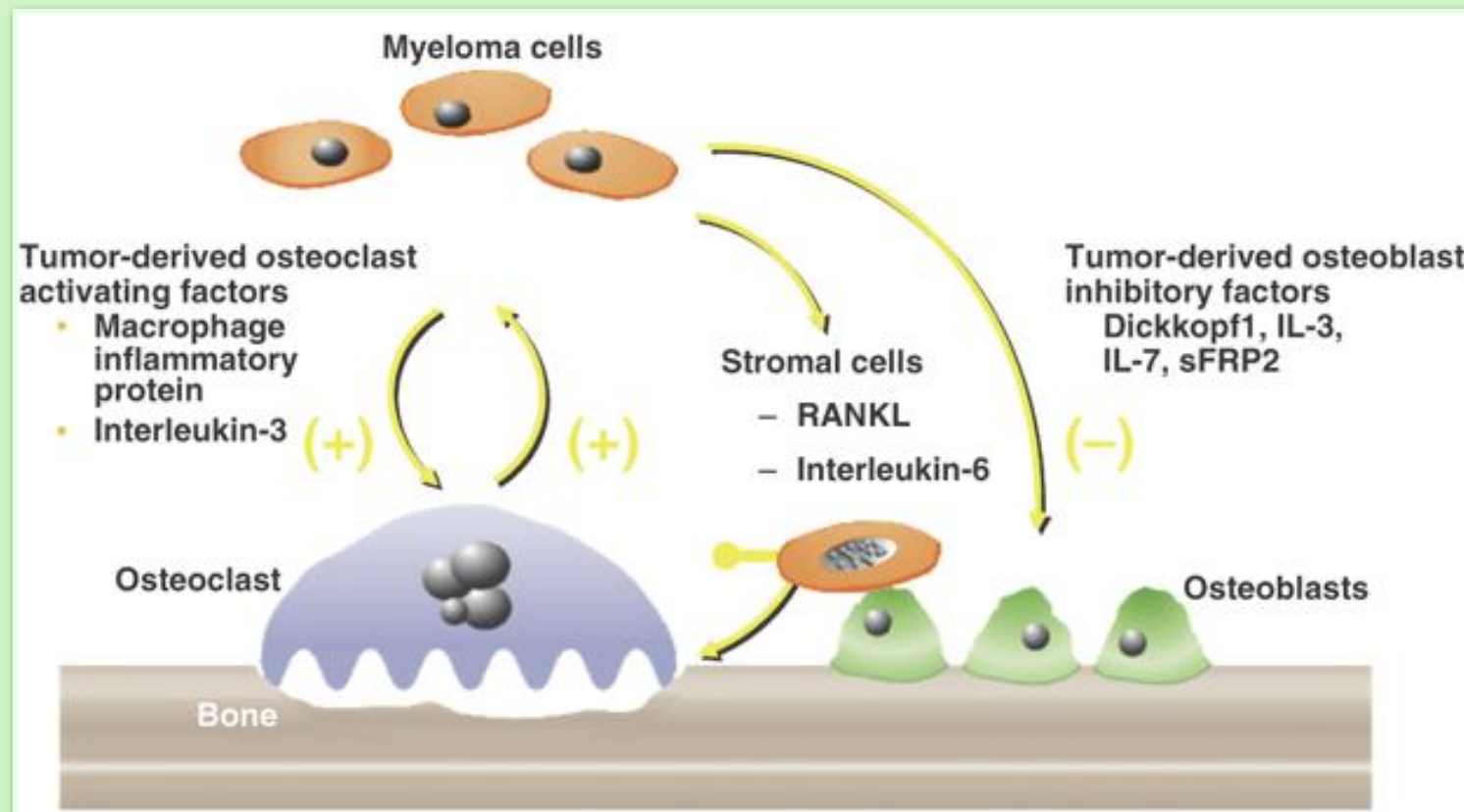
**B**one pain



**Άλλες κλινικές εκδηλώσεις:** αιμορραγική διάθεση, 2οπαθής αμυλοείδωση, κρυσφαιριναιμία, πολυνευροπάθεια, σύνδρομο υπεργλοιότητας.

# Οστική νόσος στο ΠΜ

- Κύρια αιτία πόνου στους ασθενείς με μυέλωμα.
- 80-90% των ασθενών εμφανίζουν οστικές βλάβες.
- Μπορεί να εκδηλωθεί με:
  - ▶ Πολλαπλές οστεολυτικές εστίες (65% σπονδυλικά σώματα)
  - ▶ Επαπειλούμενα ή εγκατεστημένα παθολογικά κατάγματα
  - ▶ Συμπτωματικές οστικές μάζες/ Συμπύεση νωτιαίου σωλήνα / νεύρων
  - ▶ Διάχυτη οστεοπενία/οστεοπόρωση



## Association of inflammation with raised serum IgA in ankylosing spondylitis

P. COWLING,<sup>1</sup> R. EBRINGER,<sup>2</sup> AND A. EBRINGER<sup>1</sup>

From the <sup>1</sup>Immunology Unit, Department of Biochemistry, Queen Elizabeth College, London W8, and the <sup>2</sup>Department of Rheumatology, Middlesex Hospital, Arthur Stanley House, Tottenham Street, London W1P 9PG

Case Reports > Taiwan Yi Xue Hui Za Zhi. 1989 Jul;88(7):726-8.

## Association of ankylosing spondylitis with IgA-multiple myeloma: report of a case and pathogenetic considerations

- ↑ επίπεδα IgA σχετίζονται κυρίως με ενεργείς φάσεις της ΑΣ.
- Εξωτερικός παράγοντας επιδρά στους εντερικούς βλεννογόνους → παραγωγή IgA
- Απομόνωση *Klebsiella pneumoniae* σε κόπρανα ασθενών με ενεργό ΑΣ.
- Απελευθέρωση αρθριτογόνων βακτηριακών πεπτιδίων ?
- Πιθανή εξήγηση: μικροοργανισμοί φέρουν αντιγόνα επιφανείας με στερεοχημική ομοιότητα με αυτοαντιγόνα του ξενιστή, πχ HLAB27 → Θεωρία μοριακής μίμησης

Χρόνια αντιγονική διέγερση του εντερικού βλεννογόνου → παρατεταμένη διέγερση πλασματοκυττάρων, που παράγουν κυρίως IgA → πιθανός μηχανισμός ανάπτυξης ΠΜ



## The Association between Multiple Myeloma and Ankylosing Spondylitis: A Report of Two Cases

Hyung-II Moon, M.D., Hyoung-Jin Chang, M.D., Ji-Eun Kim, M.D., Hoon-Young Ko, M.D., Soe-Hee Ann, M.D. and Chang-Ki Min, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea



Rheumatol Int (2010) 30:1227–1229  
DOI 10.1007/s00296-009-1042-0

### CASE REPORT

## Oligo-secretory myeloma in a patient with ankylosing spondylitis

Eva Perez-Pampin · Joaquin Campos · Jorge Blanco ·  
Manuel Perez-Encinas · Antonio Mera

1111/j.1756-185X.2012.01743.x.

## kylosing spondylitis

Eren Gündüz, Olga Akay

Case Reports > Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi. 2015 Jan;36(1):43.

doi: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2015.01.010.

## [Ankylosing spondylitis complicated with multiple myeloma: a case report]

Multicenter Study > *Joint Bone Spine*. 2012 May;79(3):327-9. doi: 10.1016/j.jbspin.2011.11.003.

Epub 2012 Mar 27.

## Spondylarthrititis and monoclonal gammopathy

Daniel Wendling, Clément Prati, Jean-Marie Berthelot, Pascal Claudepierre, Thao Pham

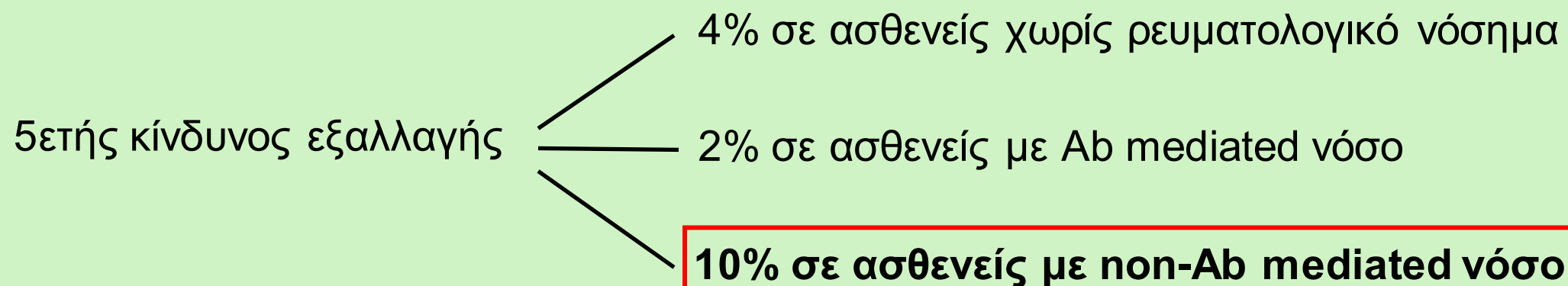
Σχετικός κίνδυνος για ΠΜ: 2.25 (95% CI, 1.55-3.40)

MGUS: 2.02 (95% CI, 1.14-3.56)

> *Blood Adv*. 2021 Mar 23;5(6):1746-1754. doi: 10.1182/bloodadvances.2020003193.

## Rheumatologic diseases impact the risk of progression of MGUS to overt multiple myeloma

Normann Steiner<sup>1</sup>, Georg Göbel<sup>2</sup>, Daniela Michaeler<sup>3</sup>, Anna-Luise Platz<sup>1</sup>, Wolfgang Prokop<sup>4</sup>, Anna Maria Wolf<sup>5</sup>, Dominik Wolf<sup>1</sup>, Christina Duftner<sup>5</sup>, Eberhard Gunsilius<sup>1</sup>



- Έως σήμερα, τα B κύτταρα δεν σχετίζονταν με την παθογένεια της ΑΣ → απουσία ειδικών αυτο-Abs.

Review > Int J Mol Sci. 2021 Dec 11;22(24):13325. doi: 10.3390/ijms222413325.

## B Cell Involvement in the Pathogenesis of Ankylosing Spondylitis

Rick Wilbrink<sup>1</sup>, Anneke Spoorenberg<sup>1</sup>, Gwenny M P J Verstappen<sup>1</sup>, Frans G M Kroese<sup>1</sup>

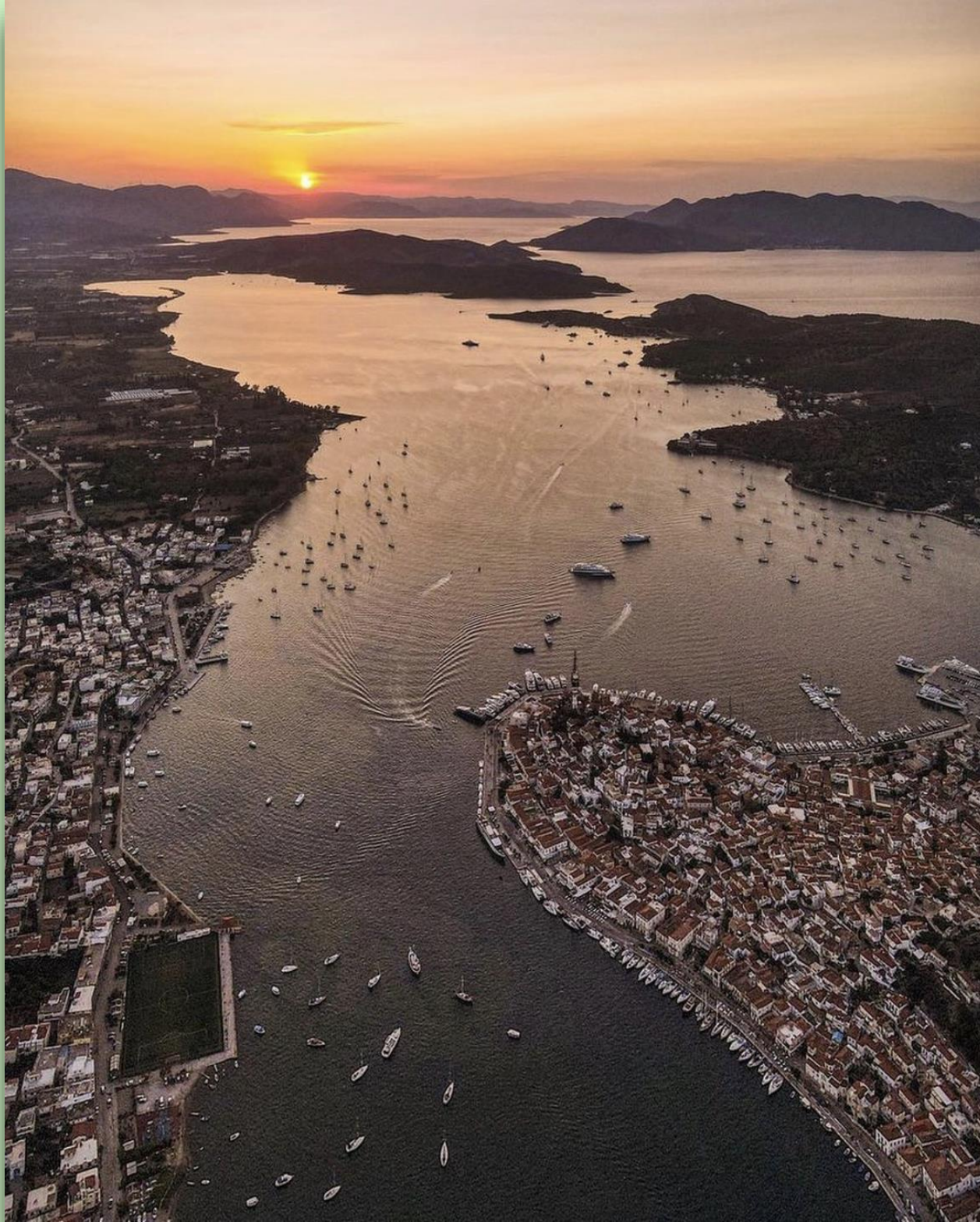
- ↑ ενδείξεις συμμετοχής B κυττάρων :

1. διαταραχές κυκλοφορούντων B κυτταρικών πληθυσμών (ενεργοποιημένα B κύτταρα, πλασμαβλάστες)
2. σχηματισμό αυτοδραστικών Abs
3. B κυτταρικά διηθήματα αξονικού σκελετού
4. η χρήση Rituximab, είχε θετικά αποτελέσματα σε υποομάδα ασθενών

- Επηρεάζουν άμεσα την παθογένεση ή απλώς παρευρίσκονται στη διαδικασία της νόσου







**Σας ευχαριστώ πολύ!**