



Παρουσίαση Κλινικών περιπτώσεων

Ιωάννης Σαριδάκης
Ειδικευόμενος Ρευματολογικής Κλινικής
ΠΑ.Γ.Ν.Η.

31/5/2025

Κλινική Περίπτωση:

Γυναίκα ασθενής 60ετών

Ατομικό Αναμνηστικό:

Υποθ/σμός, Σύνδρομο Καρπιαίου Σωλήνα

6/2014 Νοσηλεία Γαστρεντερολογική ΠΑ.Γ.Ν.Η.

- υποτροπιάζον κοιλιακό άλγος, εργ.φλγ σύνδρομο
- CT AN/KA κοιλίας: ασκίτης, χωρίς πλευριτική συλλογή, τοιχωματική πάχυνση τμημάτων ΔΕ κόλου
- Ανοσολογικά:
- ANCA (-), ANA (-), RF (-),
- **C3 55mg/dl, C4 1.5mg/dl**
- Έλεγχος για λοιμώδη (-)

Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός
(-)MEFV
Θεραπεία: **κολχικίνη**

2014-2019: χωρίς
υποτροπή

12/2019

Υπό Κολχικίνη 1,5mg/d

Κλινικά:

Εξάνθημα ΔΕ ΚΑ με κνησμό

Χωρίς συστηματικά συμπτώματα

Βx δέρματος: λεμφοκυτταρική διήθηση πέριξ και επί του τοιχώματος αρτηριδίων και αρτηριών μικρού μεγέθους, πάσχουσες αρτηρίες με τμηματική νέκρωση τοιχώματος=>

- PAN-like vasculitis (~FMF)

DIF: Χωρίς ενάποθέσεις Igs, συμπληρώματος

Δ/Δ:
• Κνιδωτική αγγειίτιδα



12/2021

Υπό Κολχικίνη 1,5mg/d
MTX 15mg/w
GCS συχνή χρήση



Κλινικά:

Κνιδωτικό Εξάνθημα

Χωρίς συστηματικά συμπτώματα

Βx δέρματος: Ικανές περιαγγειακές
διηθήσεις από λεμφοκύτταρα,
ιστιοκύτταρα, λίγα ηωσινόφιλα.

Απουσία PMNs ή πυρηνικής σκόνης
(debris)

DIF: (-)

=> Κνιδωτική Αγγειίτιδα?

12/2024

Υπό Κολχικίνη 1,5mg/d
HCQ 400mg/d
GCS- αδυναμία d/c

- Συχνές υποτροπές εξανθήματος κατά τη μείωση των GCS
- Υποτροπή δακτυλιοειδούς εξανθήματος σε κνήμες από ~2μηνου με συνοδό κνησμό
- Απώλεια ΣΒ ~12kg/5μηνo
- Επεισόδιο ΠΡ ραγοειδίτιδας (2/2024)



Βx δέρματος:

περιαγγειακά φλεγμονώδη διήθηση από λεμφοκύτταρα, ιστιοκύτταρα, ελάχιστα ηωσινόφιλα, με λίγα PMNs & λίγες θέσεις με πυρηνικά συγκρίμματα

=>πιθανή κνιδωτική αγγειΐτιδα

Εργαστηριακές εξετάσεις:

Χαμηλά C3/C4

CRP/TKE κφ

RF κφ

Κρυοσφαιρίνες ορού: (-)



ΣΥΝΟΠΤΙΚΑ:

60 ετών γυναίκα με σύνδρομο:

- Υποτροπιάζοντα κοιλακά άλγη που απάντησαν σε κολχικίνη
- Κνιδωτικό εξάνθημα
- ΠΡ Ραγοειδίτιδα
- Συστηματικά συμπτώματα
- Εμμένοντα χαμηλά C3/C4 από 2014

Αναθεώρηση διάγνωσης

Σύνδρομο Υποσυμπληρωματιναιμικής Κνιδωτικής Αγγειίτιδας (HUVS)

Table 1. Diagnostic criteria of hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome

Criteria	Specifics
Major criteria	Urticaria for more than 6 months
	Hypocomplementemia
Minor criteria	Venulitis of the dermis (established via biopsy)
	Arthralgia or arthritis
	Mild glomerulonephritis
	Uveitis or episcleritis
	Recurrent abdominal pain
	Positive C1q precipitin test by immunodiffusion with an associated suppressed C1q level

The patient must have both major criteria and at least 2 of the minor criteria.

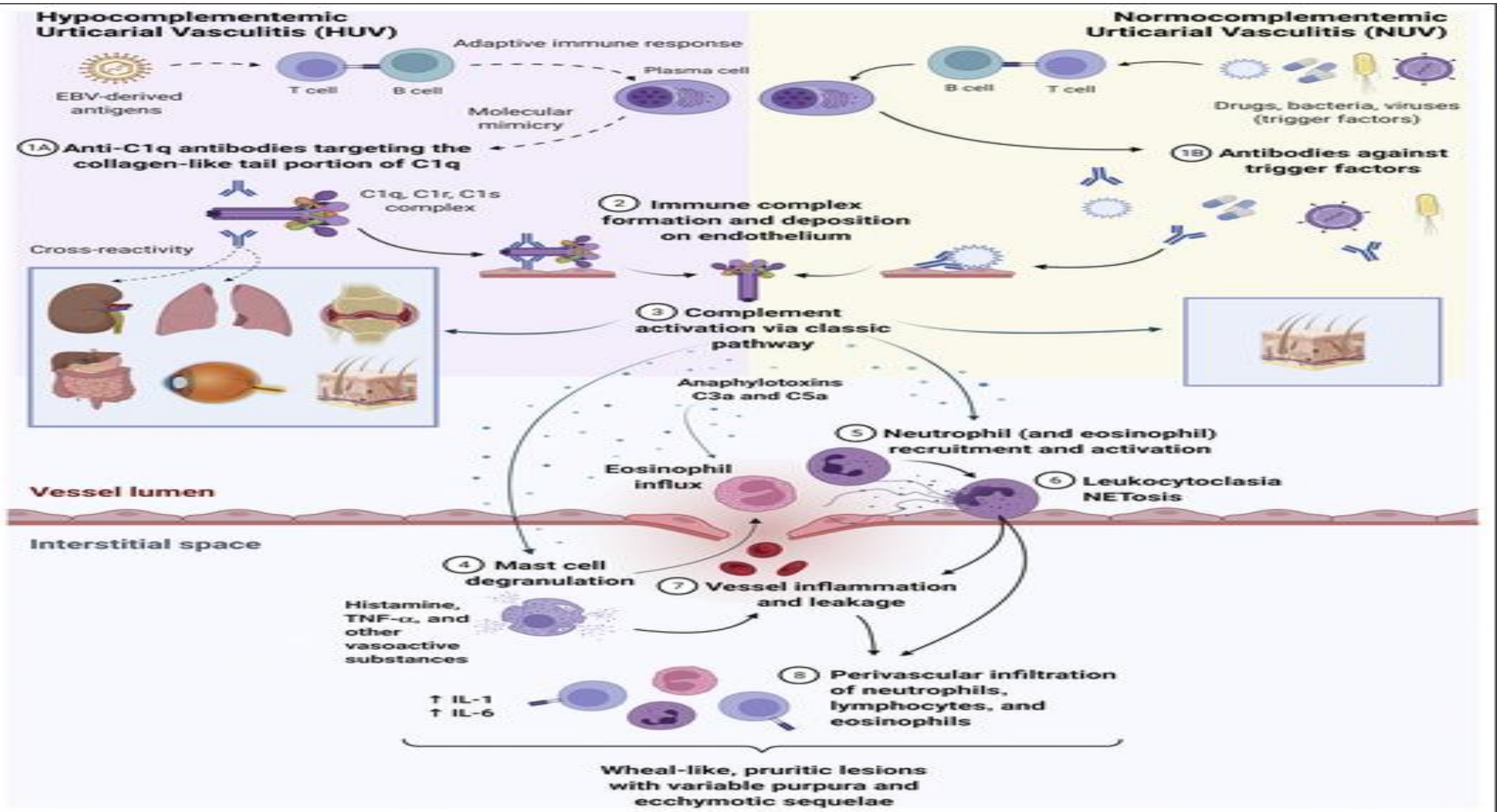
Επιδημιολογία:

Επίπτωση: 0,7/1εκ.

Επιπολασμός: 9,5/1εκ.

Organ involvement in HUVS*

Skin	100%	Urticarial exanthema, urticarial vasculitis, palpable purpura, angioedema
Joints	70%	Arthralgia and arthritis
Kidneys	50%	Proteinuria, hematuria, renal insufficiency, rapid progressive glomerulonephritis (RPGN)
Gastrointestinal tract	30%	Abdominal pain, nausea, vomiting, diarrhea, hepatomegaly, splenomegaly, ascites, serositis
Lungs	20%	Shortness of breath, coughing, hemoptysis, pleural effusion, chronic obstructive pulmonary disease (COPD)
Eyes	10%	Episcleritis, uveitis, conjunctivitis
Heart	Rare	Pericarditis, cardiac valve disease
Nervous system	Rare	Pseudotumor cerebri, aseptic meningitis, central or peripheral nerve palsy



Ευχαριστώ πολύ!