



Γυναίκα με εκχυμώσεις- πετέχειες και ΣΕΛ

Πιέτα Αντιγόνη

Επιστημονικός συνεργάτης Μονάδας Ρευματολογίας- Κλινικής Ανοσολογίας

Π.Γ.Ν "ΑΤΤΙΚΟΝ"

Μεταπτυχιακή φοιτήτρια Ρευματολογίας- Μυοσκελετικής Υγείας, ΕΚΠΑ

Χαρακτηριστικά ασθενούς

- ♀ 42 ετών, 65 kg
- 2000: **εκλαμψία**
- 2002: **TTP** → πλασμαφαιρέσεις
- 2012: **ΣΕΛ** → αρθρίτιδα μικρών αρθρώσεων, εξάνθημα δίκην χρυσαλίδας, ANA (+)
- Αγωγή: HCQ 400mg/d, Prednisolone 5mg/d

05/08/18

Εκχυμώσεις- πετέχειες
άνω- κάτω άκρων



ΤΕΠ «Αττικών»



E/E: **PLTs= 6000**

Ddx: TTP / HUS / ITP / DIC

Πλακάκι περιφερικού αίματος:
λίγα σχιστοκύτταρα - κρανοκύτταρα
Χρόνοι πήξης κ.φ.

→ **TTP υποτροπή**

Εισαγωγή στην Αιματολογική Κλινική

05/08/18



Αιματολογική Κλινική

TTP

1. i.v. Methylprednisolone 1g x 3
2. Methylprednisolone 40mg/d
3. FFPs/6h
4. Πλασμαφαιρέσεις

10/08/18



Ρευματολογική εκτίμηση

Έξαρση ΣΕΛ

1g Rituximab

**Αρθρίτιδα - εξάνθημα - Αίμα+++
Πρωτεΐνη ++++ - οιδήματα**

Επιδείνωση θρομβοπενίας

Αύξηση κρεατινίνης

Λευκωματουρία (8,8 g/24h)

Δύσπνοια

Επιδείνωση οιδημάτων

Μικροαγγειοπαθητική

αιμολυτική αναιμία

21/08/18



Διακομιδή ΔΠΠΚ

Έξαρση ΣΕΛ με

πολυοργανική προσβολή

SLEDAI: 21

Πλασμαφαιρέσεις

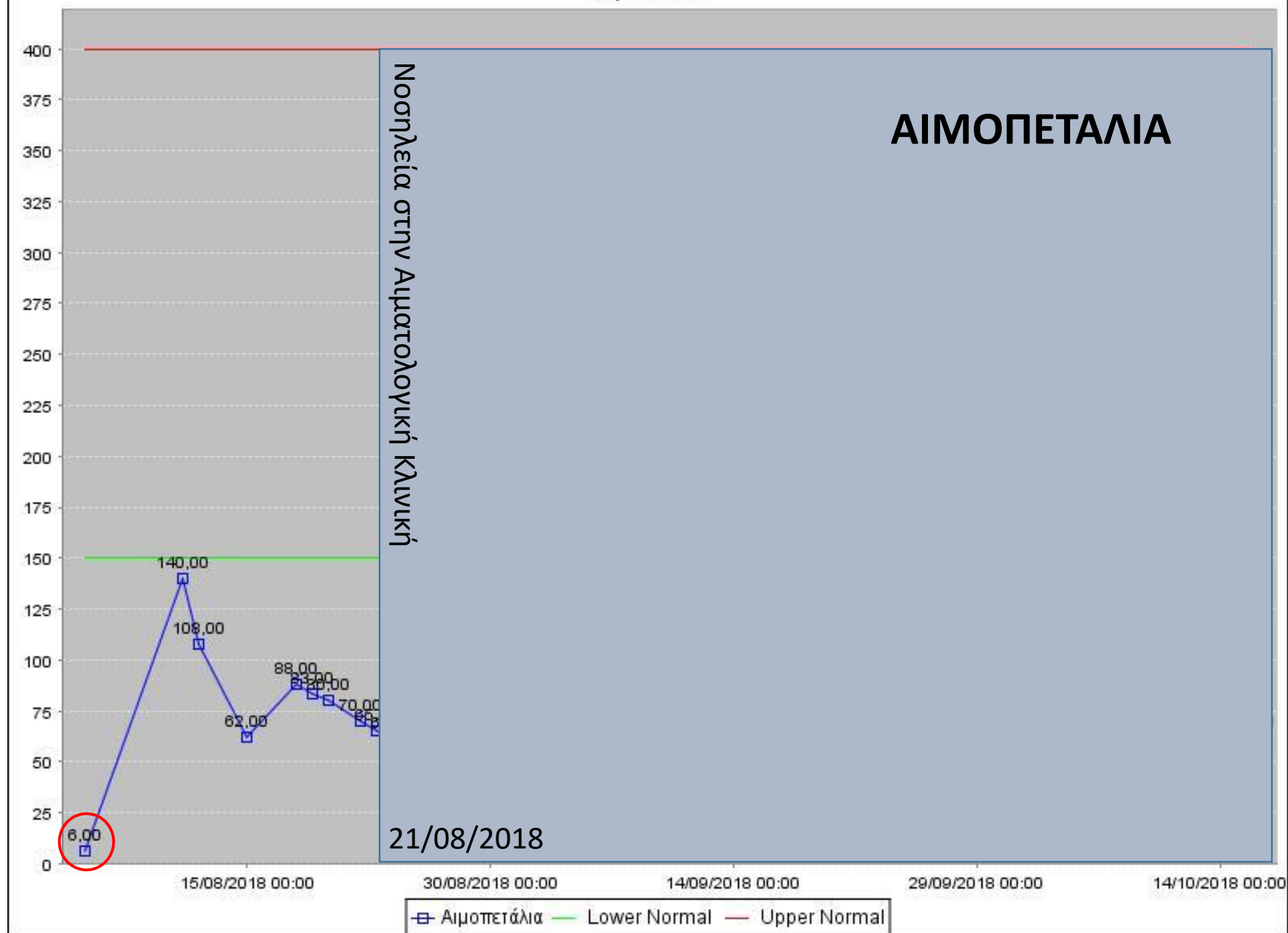
Echo καρδιάς:

- Μέτρια προς σοβαρή MVR
- Μειωμένο EF
- **Περικαρδιακή συλλογή (μικρή)**

CT θώρακος/άνω-κάτω κοιλίας:

- **Υπεζωκοτικές συλλογές άμφω**
- **Ασκιτική συλλογή**
- **Γενικευμένο οίδημα
κυτταρολιπώδους ιστού**

χαμηλό C3/C4



ΔΠΠΚ

23/08/18

04/09/18

06/09/18

10/09/18

12/09/18

Εκ νέου ώσεις i.v. Methylprednisolone 1g x 3

Prednisolone 75mg/d

HCQ x 2

Furosemide 80mg/d

Spironolactone 100mg/d

Nifedipine 40mg/d

FFPs

Πλασμαφαιρέσεις

Μεταγγίσεις

#1 low
dose CYC

1^η συνεδρία
αιμοδιάλυσης

#2 low
dose CYC

2^η δόση
Rituximab

Βιοψία νεφρού:

Μικτή νεφρίτιδα λύκου V & IV-S (A/C)

**αλλοιώσεις θρομβωτικής
μικροαγγειοπάθειας**

Δείκτης ενεργού νόσου: 14/24

Δείκτης χρονιότητας: 5/12

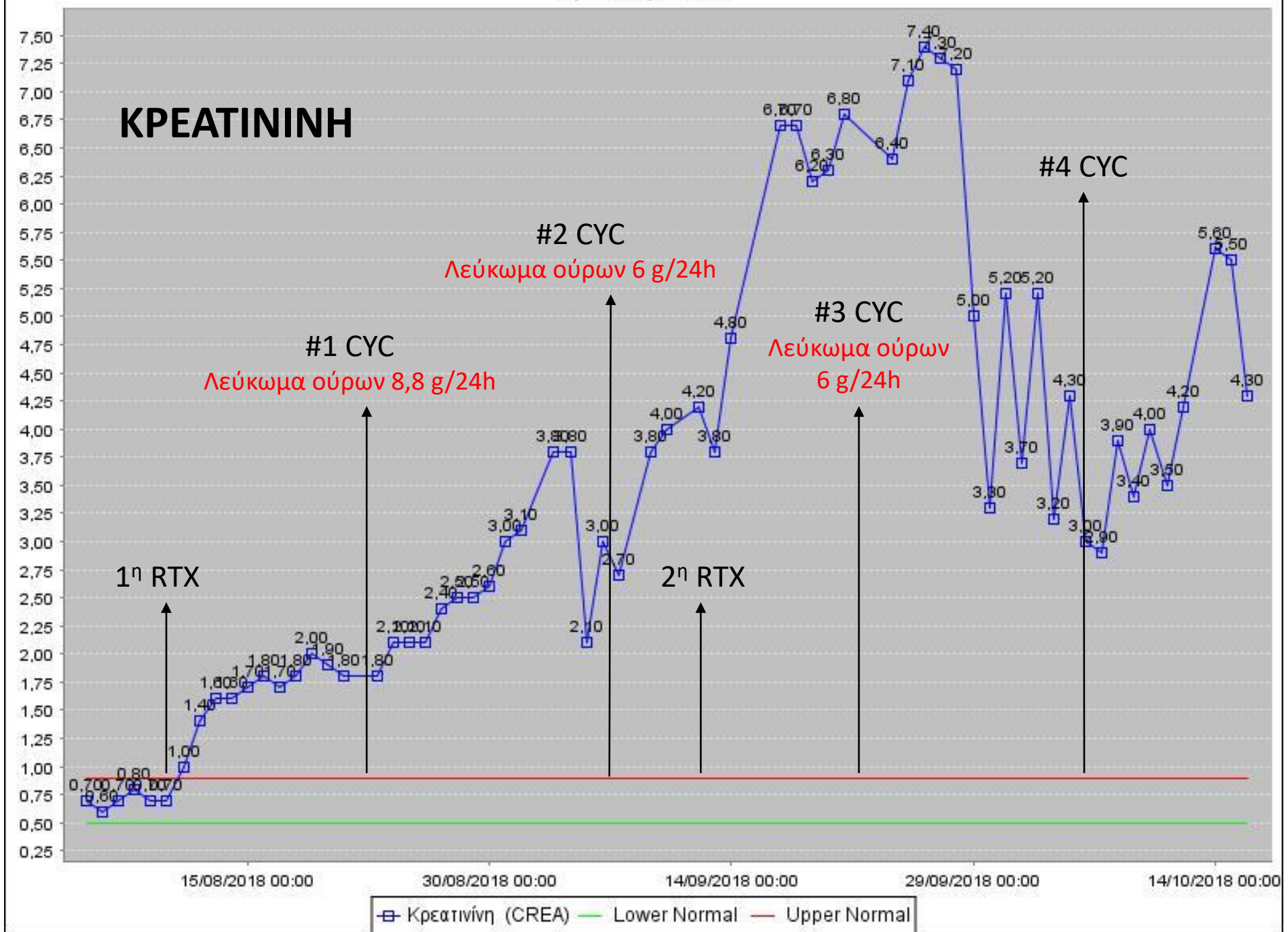
TMA-SLE (aPL -)

1. Θρομβοπενία

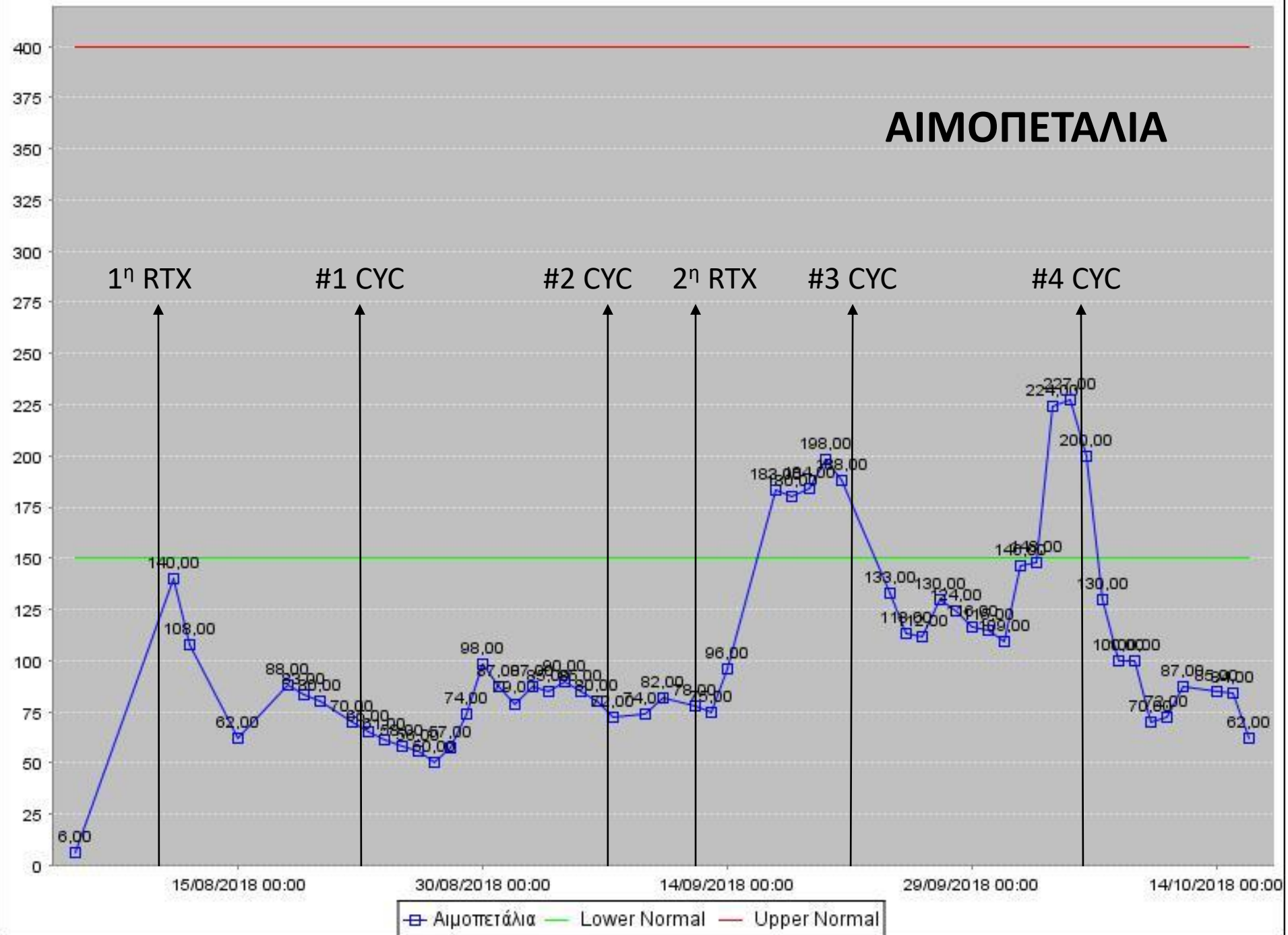
**2. Μικροαγγειοπαθητική αιμολυτική
αναιμία**

3. Νεφρική ανεπάρκεια

*Leuprerelin + Progesterone για διακοπή εμμήνου ρύσεως



ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑ



20/09/18

30/09/18

04/10/18

05/10/18

#3 low dose CYC

Απώλεια επιπέδου συνείδησης
Γενικευμένοι τονικοκλονικοί σπασμοί x 2

i.v. Levetiracetam 500mg
i.v. Lacosamide 200mg/d

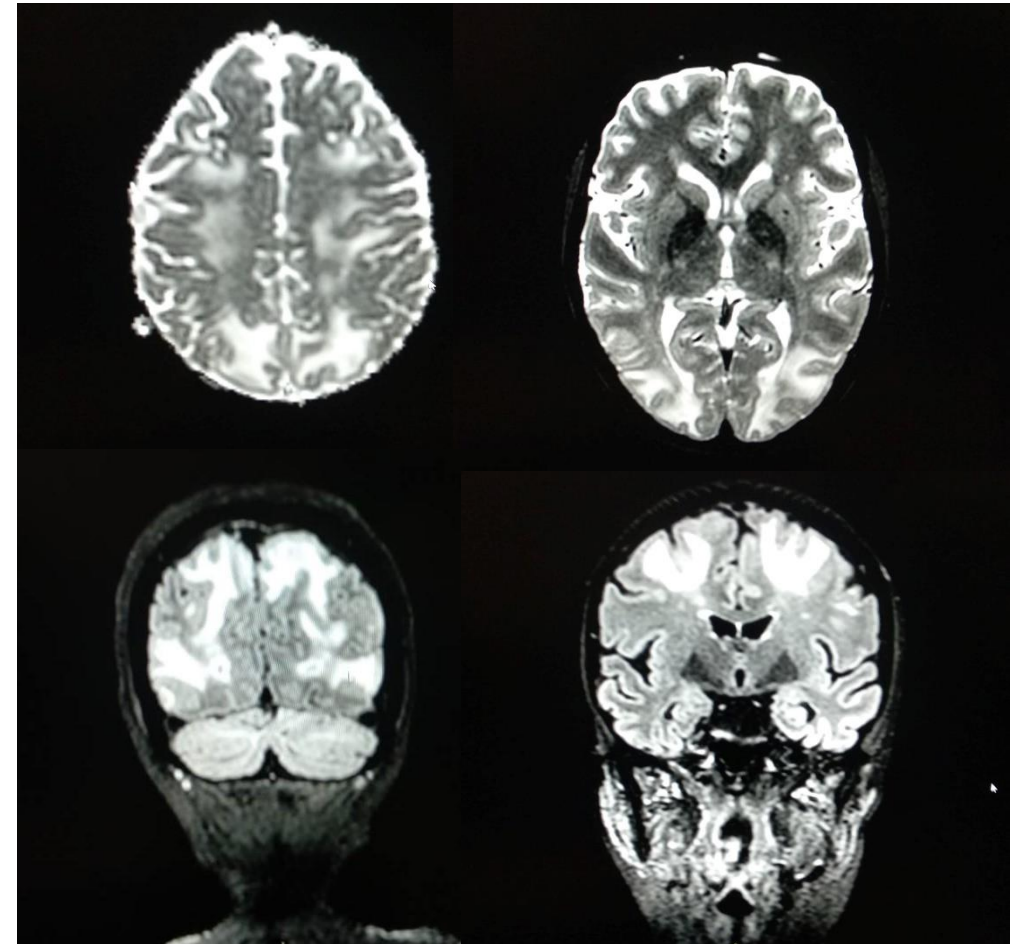
CT εγκεφάλου: κ.φ.
ΟΝΠ: φυσιολογικό ΕΝΥ

Ddx: *Σύνδρομο ανισορροπίας μετά από αιμοδιάλυση;;;
ΣΕΛ ΚΝΣ;;;
Λοίμωξη ΚΝΣ;;;
PRES;;;*

i.v. Methylprednisolone 1g x 3
Abx + Voriconazole

MRI brain: PRES

#4 low dose CYC



- Εξιτήριο μέσα Οκτωβρίου
- 1 εβδομάδα μετά : νοσηλεία για σηψαιμία από S.aureus
- 08/11/18: #5 low dose CYC

Crea 5,5

τακτικό πρόγραμμα αιμοδιάλυσης- υπολειπόμενη διούρηση

TAKE HOME MESSAGE/ ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

1. Ήπιος → σοβαρός λύκος
2. Σχήμα CYC + RTX
3. Τι θεωρούμε ανταπόκριση στη θεραπεία; Πόσο θα περιμένουμε;
4. Πιθανότητες να σταματήσει την αιμοδιάλυση;
5. PRES + CYC



Γυναίκα με αλωπεκία

Πιέτα Αντιγόνη

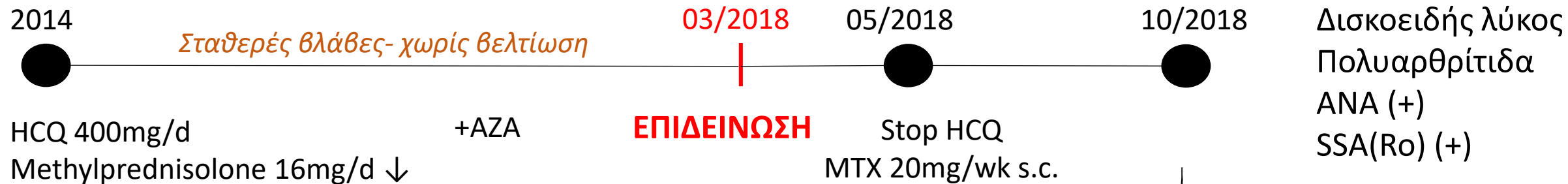
Επιστημονικός συνεργάτης Μονάδας Ρευματολογίας- Κλινικής Ανοσολογίας

Π.Γ.Ν "ΑΤΤΙΚΟΝ"

Μεταπτυχιακή φοιτήτρια Ρευματολογίας- Μυοσκελετικής Υγείας, ΕΚΠΑ

Χαρακτηριστικά ασθενούς

- ♀ 59 ετών, BMI 26, από Λεμεσό, μη καπνίστρια
- αλωπεκία ουλωτική
- βιοψία δέρματος 2014 → Dx δερματικός λύκος



ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

1. Σε περιπτώσεις δερματικού λύκου διακόπτουμε ή όχι την HCQ;
2. Για πόσο καιρό ενδείκνυνται τα κορτικοστεροειδή στον δερματικό λύκο;
3. Πόσο χρόνο πρέπει να περιμένουμε ώστε να κάνουμε αναβάθμιση της θεραπείας;
4. Ποια είναι η ενδεικνυόμενη δόση μεθοτρεξάτης;
5. Με βάση την κλινική εικόνα της ασθενούς τον 10/2018, ποια θα ήταν η επόμενη σας κίνηση; Είναι δερματικός ή συστηματικός λύκος;

“We recommend antimalarials as first-line and longterm systemic treatment in all CLE patients with severe or widespread skin lesions, in particular in patients with the risk of scarring and development of systemic disease.”

Kuhn et al., JEADV 2017

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

1. Σε περιπτώσεις δερματικού λύκου διακόπτουμε ή όχι την HCQ;
2. Για πόσο καιρό ενδείκνυνται τα κορτικοστεροειδή στον δερματικό λύκο;
3. Πόσο χρόνο πρέπει να περιμένουμε ώστε να κάνουμε αναβάθμιση της θεραπείας;
4. Ποια είναι η ενδεικνυόμενη δόση μεθοτρεξάτης;
5. Με βάση την κλινική εικόνα της ασθενούς τον 10/2018, ποια θα ήταν η επόμενη σας κίνηση; Είναι δερματικός ή συστηματικός λύκος;

“Long-term therapy with corticosteroids in CLE without systemic involvement is not recommended due to the well-known serious side-effects.”

Kuhn et al., JEADV 2017

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

1. Σε περιπτώσεις δερματικού λύκου διακόπτουμε ή όχι την HCQ;
2. Για πόσο καιρό ενδείκνυνται τα κορτικοστεροειδή στον δερματικό λύκο;
3. Πόσο χρόνο πρέπει να περιμένουμε ώστε να κάνουμε αναβάθμιση της θεραπείας;
4. Ποια είναι η ενδεικνυόμενη δόση μεθοτρεξάτης;
5. Με βάση την κλινική εικόνα της ασθενούς τον 10/2018, ποια θα ήταν η επόμενη σας κίνηση; Είναι δερματικός ή συστηματικός λύκος;

“After 3–6 months of treatment with other systemic agents, it should be considered to either continue or change medication, depending on the efficacy of the treatment and possible side-effects.”

Kuhn et al., JEADV 2017

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

1. Σε περιπτώσεις δερματικού λύκου διακόπτουμε ή όχι την HCQ;
2. Για πόσο καιρό ενδείκνυνται τα κορτικοστεροειδή στον δερματικό λύκο;
3. Πόσο χρόνο πρέπει να περιμένουμε ώστε να κάνουμε αναβάθμιση της θεραπείας;
4. Ποια είναι η ενδεικνυόμενη δόση μεθοτρεξάτης;
5. Με βάση την κλινική εικόνα της ασθενούς τον 10/2018, ποια θα ήταν η επόμενη σας κίνηση; Είναι δερματικός ή συστηματικός λύκος;

“We recommend MTX up to 20 mg per week as a second-line treatment, primarily in patients with SCLE, preferably subcutaneously and in addition to antimalarials.”

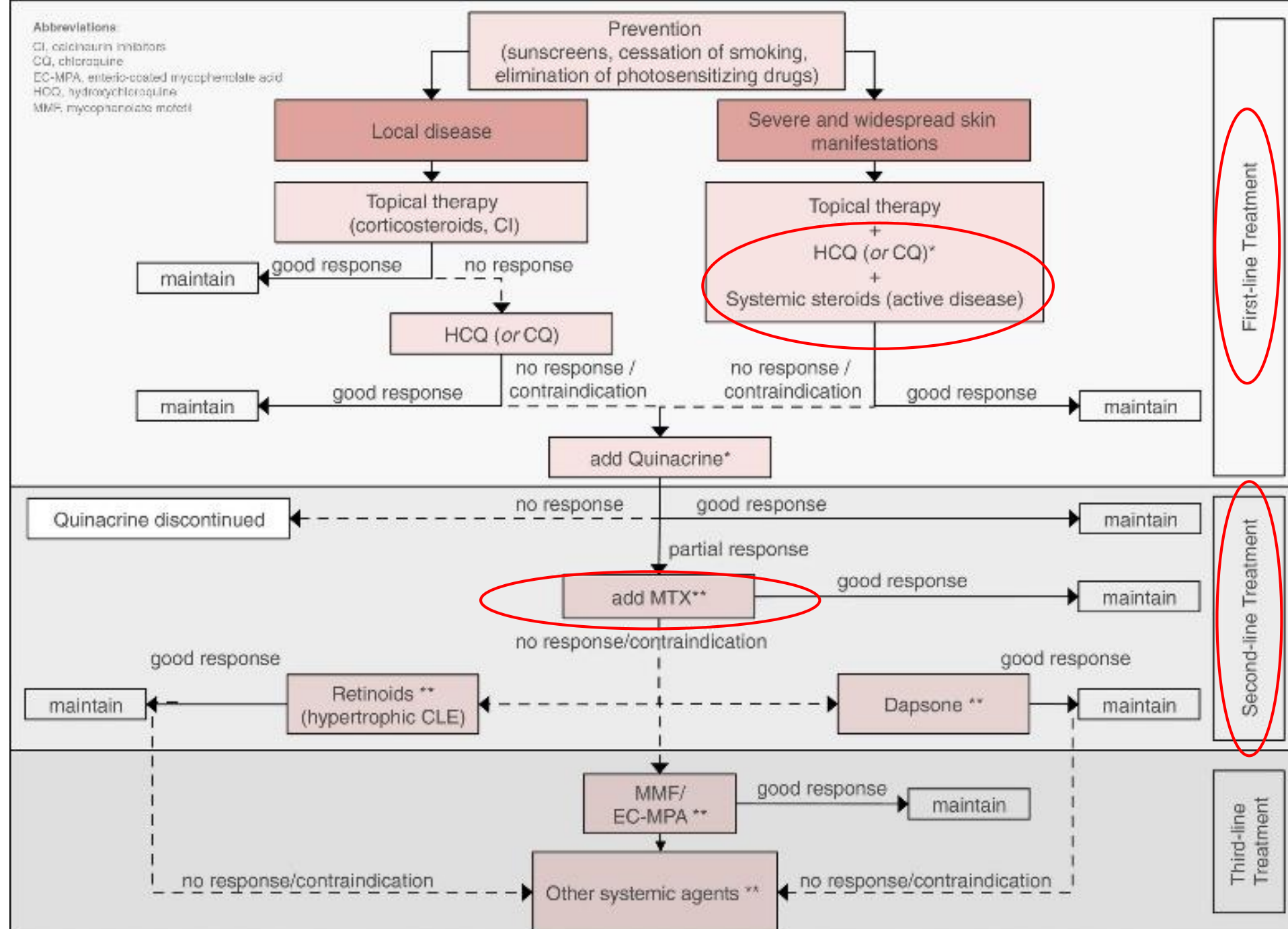
Kuhn et al., JEADV 2017

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

1. Σε περιπτώσεις δερματικού λύκου διακόπτουμε ή όχι την HCQ;
2. Για πόσο καιρό ενδείκνυνται τα κορτικοστεροειδή στον δερματικό λύκο;
3. Πόσο χρόνο πρέπει να περιμένουμε ώστε να κάνουμε αναβάθμιση της θεραπείας και υπό ποιες συνθήκες;
4. Ποια είναι η ενδεικνυόμενη δόση μεθοτρεξάτης;
5. Με βάση την κλινική εικόνα της ασθενούς τον 10/2018, ποια θα ήταν η επόμενη σας κίνηση; Είναι δερματικός ή συστηματικός λύκος;

Αλγόριθμος αντιμετώπισης δερματικού λύκου

Kuhn et al, S2k guideline for treatment
of cutaneous lupus erythematosus,
JEADV 2017



modified after Kuhn A et al. J Am Acad Dermatol (2011): Part I: 65: e179–193, Part II: 65: e195–213; *if patient shows any sign of systemic disease or the risk for the development of systemic disease is high, antimalarials should be continued. **marked agents should not be continued in addition to further second- or third-line treatment options.

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

1. Ήταν σωστή κίνηση η διακοπή της HCQ;
2. Για πόσο καιρό ενδείκνυνται τα κορτικοστεροειδή στον δερματικό λύκο;
3. Πόσο χρόνο πρέπει να περιμένουμε ώστε να κάνουμε αναβάθμιση της θεραπείας και υπό ποιες συνθήκες;
4. Ποια είναι η ενδεικνυόμενη δόση μεθοτρεξάτης;
5. Με βάση την κλινική εικόνα της ασθενούς τον 10/2018, ποια θα ήταν η επόμενη σας κίνηση; Είναι δερματικός ή συστηματικός λύκος;

Dapsone excellent results in eight (24%) patients, some effect in eight (24%)patients and no response in 17 (52%) patients with DLE

Lindskov and Reymann, Dermatologica. 1986

MMF lacks in randomized controlled studies- has been shown to be effective in autoimmune disorders of the skin

Gammon B et al., J Am Acad Dermatol. 2011

Thalidomide marked to complete remissions of recalcitrant lesions of SCLE or DLE were reported in several case reports and case series

Knop J, Br J Dermatol 1983

CYC not suggested for CLE without systemic involvement

Kuhn et al., JEADV 2017

.

Ευχαριστώ!