

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ

Παναγιώτα Σιάκκα

Ρευματολόγος

Περίπτωση ασθενούς #1

- Άντρας 67 ετών βαρύς καπνιστής εισάγεται στην Παθολογική **28/10/2016** για εμπύρετο και επεισόδια αιμοπτύσεων από 2μήνου.
- Πολύ υψηλούς δείκτες φλεγμονής
ΤΚΕ 114, CRP 20 (0,5)
- Λευκά 12.000 (77/13), Ht 37% Hb 11.8mg/dl
PLTs 304.000

α/α εισόδου



CT εισαγωγής



Υποψία για κακοήθεια

- **Βρογχοσκόπηση και BAL**
 - Αλλοιώσεις χρονίας ενεργού φλεγμονής
 - Λίγα ουδετερόφιλα και λεμφοκύτταρα και πολλά ιστιοκύτταρα
 - Χρώση Z/N αρνητική
- **PET scan** : υπερμεταβολικοί όζοι σε αμφότερους τους πνεύμονες.
Υπερμεταβολική μάζα στον ΑΑΛ

Συνέχιση διερεύνησης...

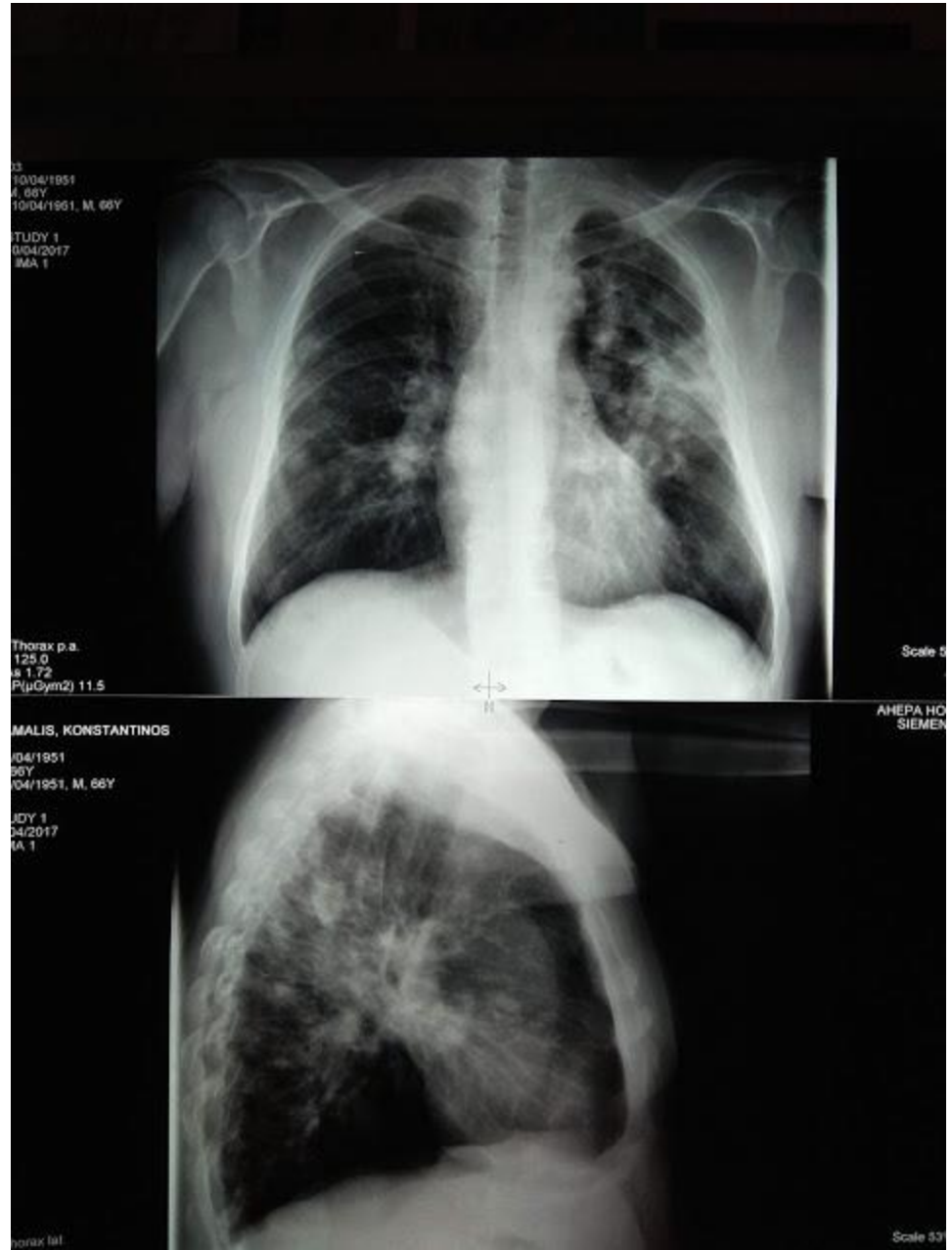
- **VAMT για λήψη βιοψίας**
 - Σχηματισμός κοκκιωμάτων από επιθηλιοειδή κύτταρα και γιγαντοκύτταρα τύπου Langhans περί κεντρικής νεκρωτικής περιοχής
 - Αγγεία με πάχυνση, οίδημα και αποδιοργάνωση του μέσου χιτώνα και φλεγμονώδη διήθηση

Συμπέρασμα

- Αλλοιώσεις χρόνιας κοκκιωματώδους νεκρωτικής φλεγμονής πνεύμονα και υπεζωκότα, με συνοδό αγγείτιδα (Wegener)
 - Ποτέ δεν είχε ANCA θετικά
- Διόγκωση παρωτίδας με συνοδό λεμφαδενίτιδα
- **MRI λιθοειδών και CT σπλαγχνικού κρανίου χωρίς άλλη παθολογία**

Απρίλιος 2017

- Από την Παθολογική βγήκε με κορτιζόνη



Κοκκιωμάτωση Wegener

- Medrol 16mg + MTX sc 25mg
- Μειώνοντας τα CS αυξάνονται ΤΚΕ και CRP

Νοέμβριος 2017

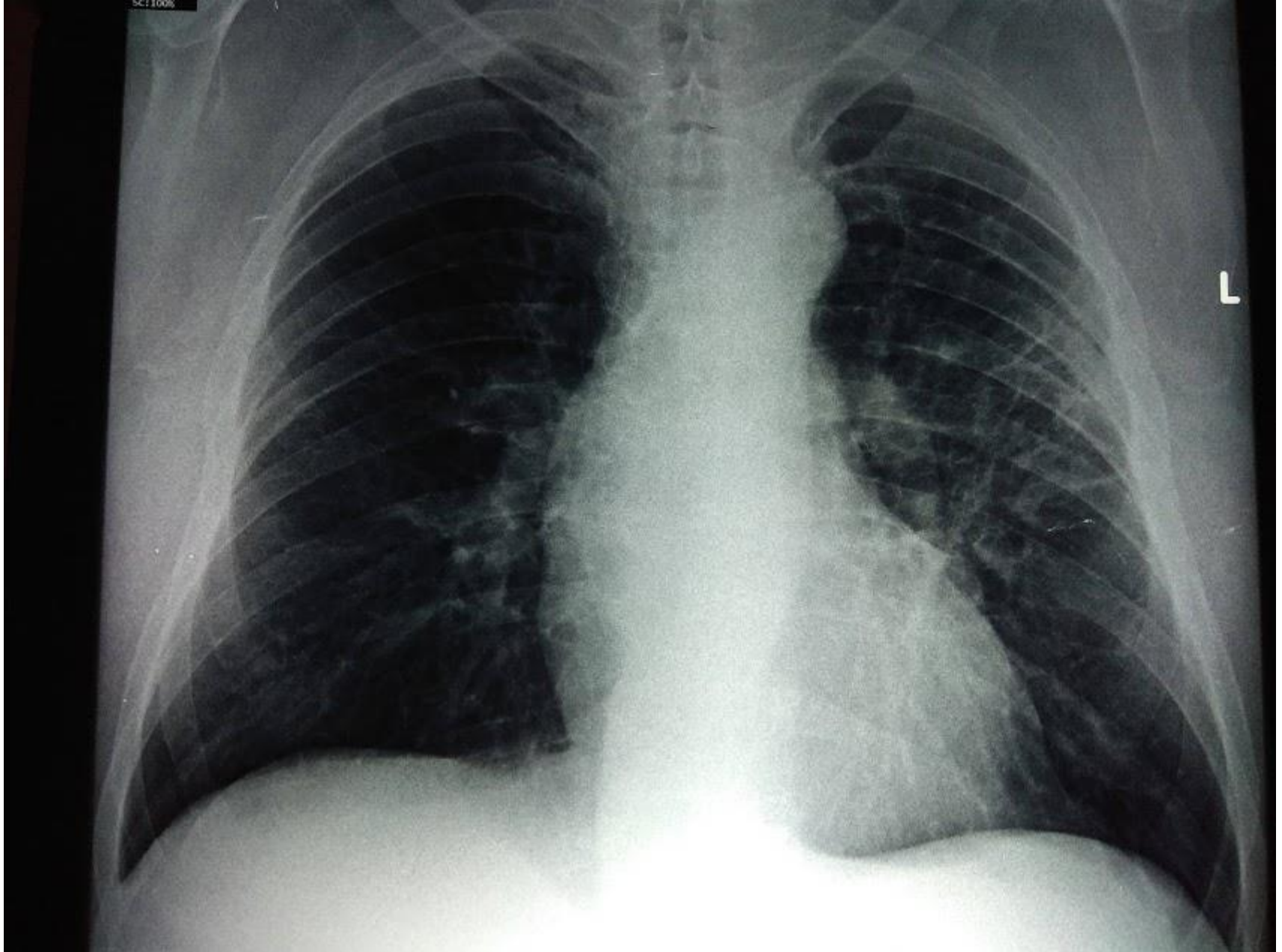
- Δύσπνοια
- Απώλεια όσφρησης και διαρκής ρινική συμφόρηση
- Έκπτωση ακουστικής οξύτητας με μόνιμη εμβοή

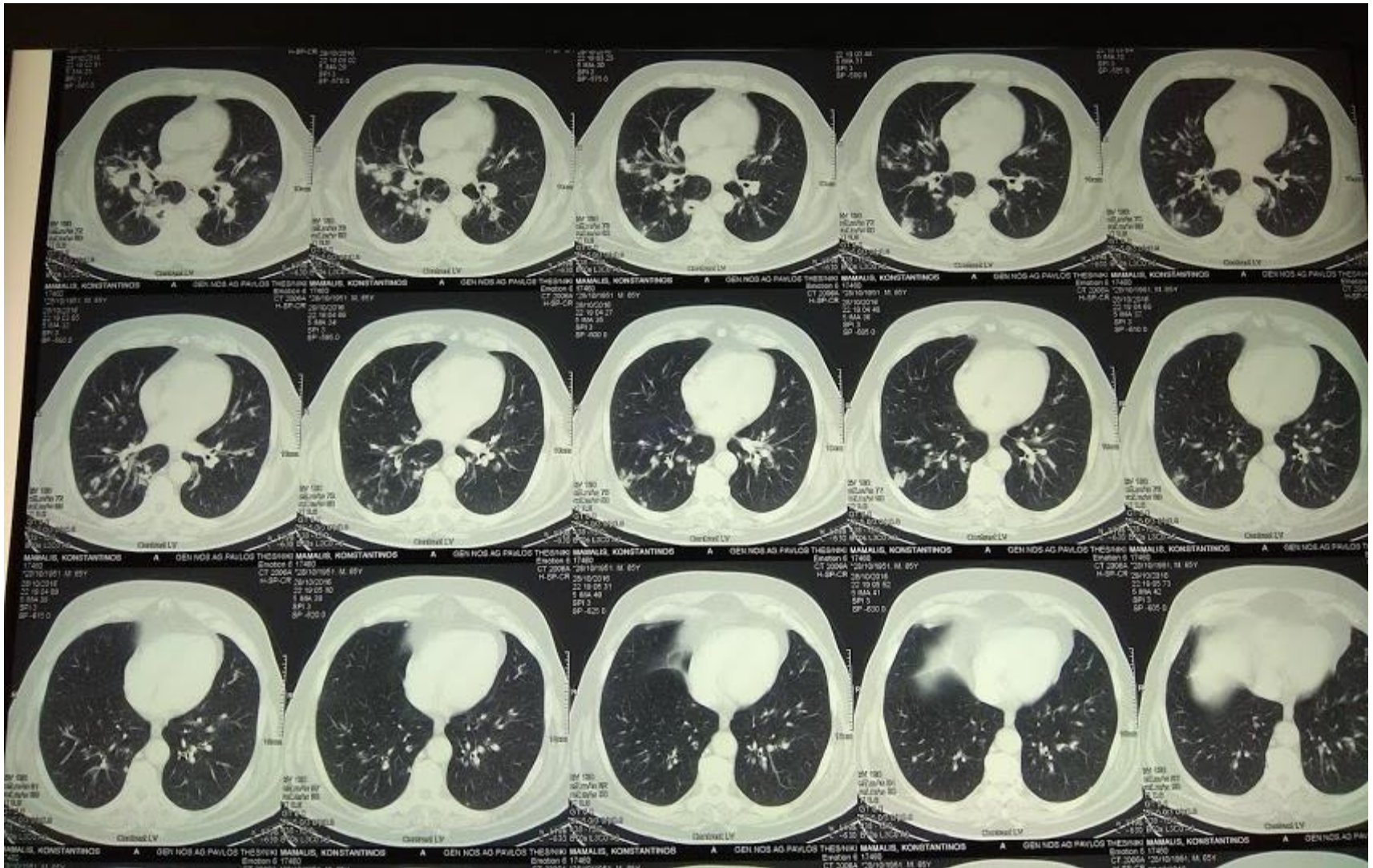
- **MRI εγκεφάλου και σπλαγγνικού κρανίου**
χωρίς παθολογικά ευρήματα

Πολλαπλή κρανιακή μονονευρίτιδα;

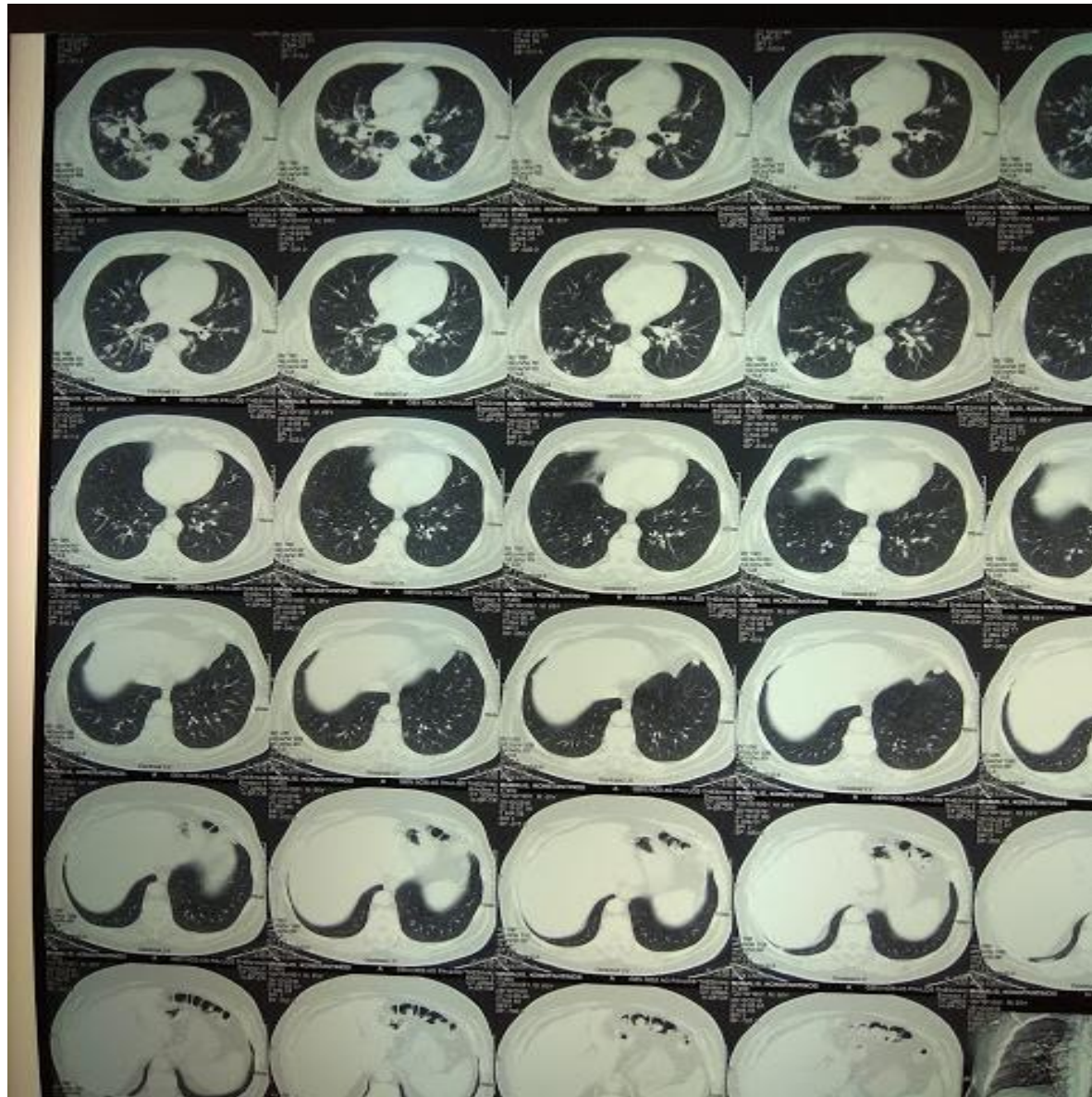
- **Απόφαση για Rituximab**
 - Υποστροφή των συμπτωμάτων από τις κρανιακές συζυγίες
 - Μείωση της κορτιζόνης

Μετά από 2 κύκλους Rituximab





Οκτώβριος 2018



Οκτώβριος 2018

Όμως....

- Δεν έχει αλλάξει τίποτα με τα συμπτώματα από το κεφάλι
- Medrol 4 mg με ΤΚΕ και CRP στα φυσιολογικά

???

1. Συνεχίζουμε με το Rituximab και ως πότε;
2. Με τι άλλο μπορούμε να τον βοηθήσουμε;

Περίπτωση ασθενούς #2

- Γυναίκα 46 ετών, μητέρα 2 παιδιών
- Εργαζόταν σε SM >10έτη μέχρι προ έτους
- Από 10ετίας πονάει στα χέρια κυρίως και διαπιστώνει παραμόρφωση στα δάκτυλά της (διόγκωση ΑΦΦ).
- Διάγνωση από ρευματολόγο τότε : O/A

10 χρόνια μετά...





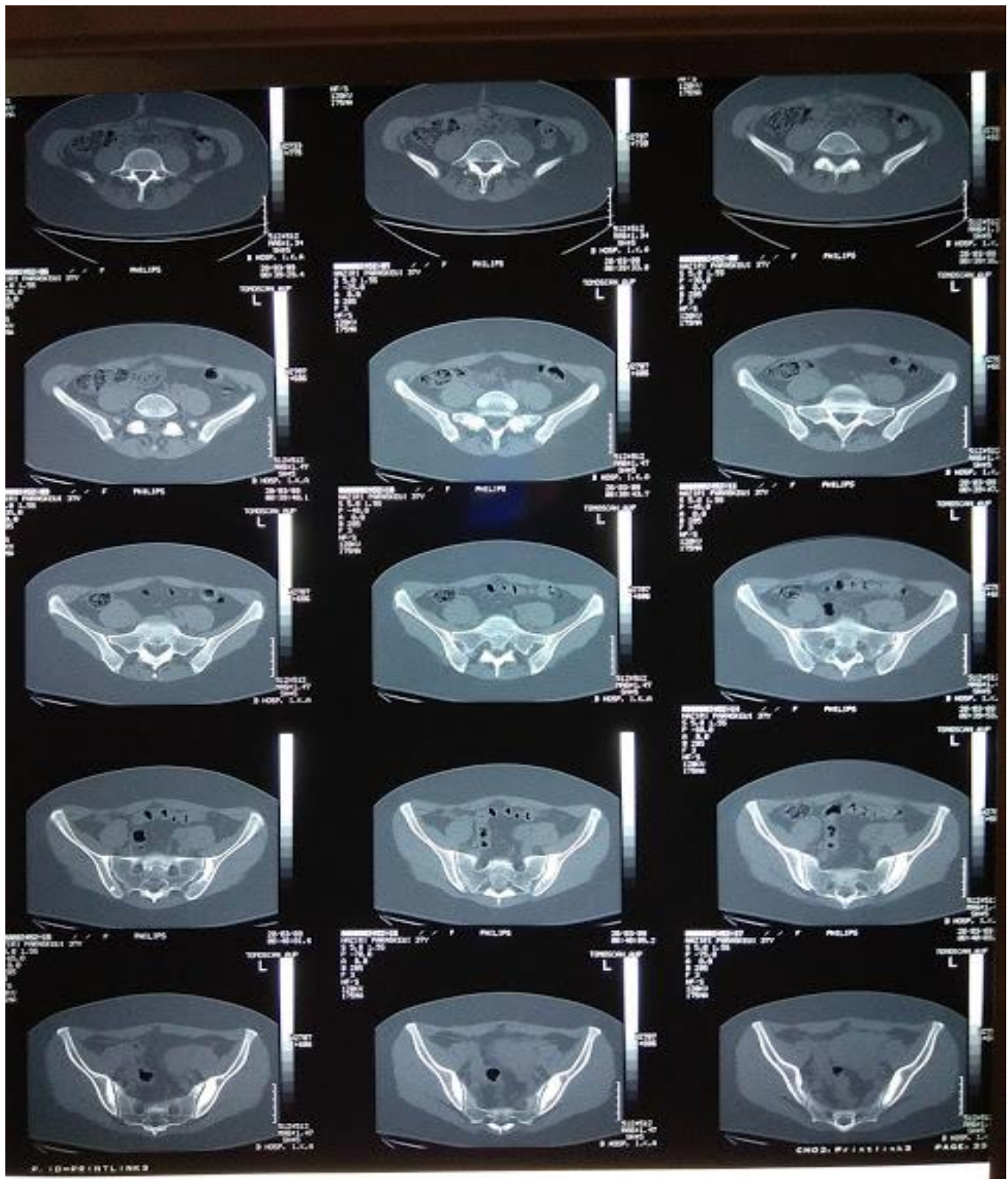
Περίπτωση ασθενούς #2

- Ποτέ δεν είχε δείκτες φλεγμονής
- Δακτυλίτιδες (-)
- Φλεγμονώδη οσφυαλγία (-)
- Ιστορικό ψωρίασης (-)

Ψωριασική αρθρίτιδα ή O/A ?







MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

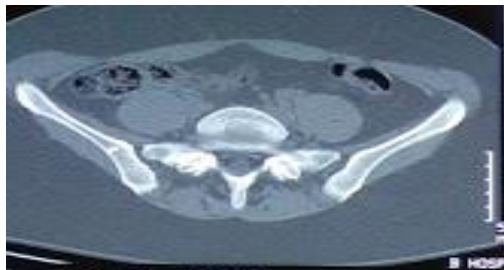
MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L

MULLI, S
20-03-99
00:30:45.4
PHILIPS
TOSHIBA
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.
28-03-09
00:39:43.7

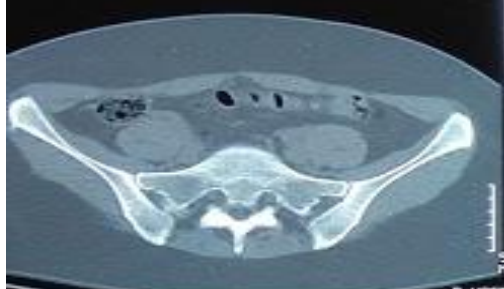
PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.
28-03-09
00:39:47.

PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.

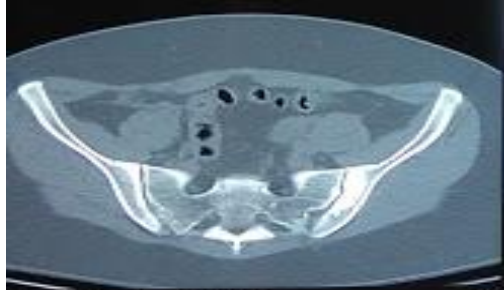
PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.
28-03-09
00:39:50.

PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.
28-03-09
00:40:00.2

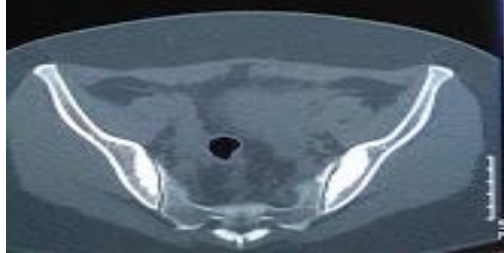
PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.
28-03-09
00:40:03.

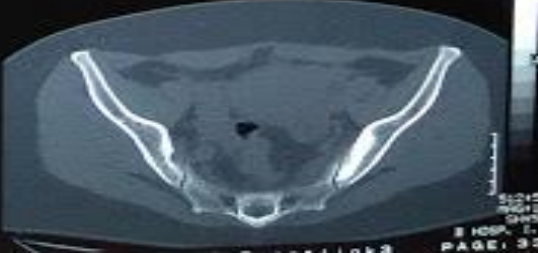
PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.

PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L



12787
+688

3124512
PAGE 1.47
SH45
B HOSP. I.K.K.
28-03-09
00:40:05.

PHILIPS
TOMOSCAN 61P
L
PAGE: 33



Θεραπευτικά

- Ξεκινήσαμε HCQ
- Έχει θέση η MTX ή κάποιο άλλο ανοσοτροποποιητικό;

Περίπτωση ασθενούς #3

- Νεαρή γυναίκα 39 ετών, νοσηλεύτρια
- Τον 6/2006 νοσηλεύεται για σοβαρή αλλεργική αντίδραση από Cefprozil (Procef) πολύ ανθεκτική στα κορτικοειδή και τα αντιισταμινικά.
- **Ανοσολογικός έλεγχος**
- **Bx δέρματος**
 - Θετικά (+) ANA, dsDNA, Ro/La/Sm/RNP
 - εικόνα λευκοκυτταροκλαστικής αγγειίτιδας

- Ξεκινώντας HCQ το εξάνθημα επιδεινώνεται
- Διακοπή HCQ και έναρξη AZA παράλληλα με CS

Μέχρι 2012

- Σταθερή πορεία με κνίδωση κατά διαστήματα
- **Χωρίς** αγωγή από το 2008

Από τον 11/2013

- Σταθερά θετικά dsDNA με οριακά χαμηλό C3
- Αυξάνεται ο τίτλος των ANA (1/2560)
- Περιστασιακά κνιδωτικό εξάνθημα περιορισμένο και ελεγχόμενο με μικρές δόσεις CS και αντιισταμινικά.
- Έντονη αντίδραση σε τσιμπήματα εντόμων
- Κατά καιρούς εξανθήματα υποξέος δερματικού λύκου στο πρόσωπο και **επεισόδιο υποδερματίτιδας στον βραχίονα (3/2014)**

Μάρτιος 2014

- Έχει επηρεασμένες τρανσαμινάσες
- Tacrolimus τοπικά + CS + CsA
Υπερτροφία ούλων
- Επιστροφή στην AZA
– 50mg x 2 καθημερινά

Μάιος 2016

- Έντονη έξαρση του εξανθήματος

Ώσεις MP και αύξηση της AZA σε 50mg x 3 και μικρές δόσεις CS σχεδόν όλο το καλοκαίρι

- Εργαστηριακός έλεγχος πολύ καλός,
- anti-dsDNA (+) 1/160, C3 / C4 κφ

Τον 9/2017 τρανσαμινασαιμία

ΕΛΕΓΧΟΣ ΠΡΩΤΕΙΝΩΝ

CRP ποσοτική	0.18	< 0.3
C3 Συμπλήρωμα	76	80 - 150 mg%
C4 Συμπλήρωμα	12.4	13 - 37 mg%

ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΥΤΟΑΝΤΙΣΩΜΑΤΩΝ

Αντι-dsDNA (IF)	Θετικά 1/160	(-) < 1/10
Έναντι λείων μυϊκών ινών (ASMA)	Αρνητικό	(-) < 1/40
LKM 1 IgG	2.4	< 10 U/mL (-)

ΒΙΟΧΗΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Ουρία (UREA)	27	15 - 49 mg/dL > 18
Κρεατινίνη (CREA)	0.7	0.6 - 1.1 mg/dL > 18
AST(SGOT) ορού αίματος	74	10 - 37 U/L > 7
ALT(SGPT) ορού αίματος	146	μ 10 - 65 U/L > 4
γ-GT	40	μ 5 - 55 U/L > 15
Αλκαλική Φωσφατάση (ALP)	57	35 - 104 U/L > 15
LDH	156	82 - 234 U/L > 15
CK	59	26 - 192 IU/L > 18
25-OH Vitamin D3	31.72	< 10 ng/mL
		10 - 30 ng/mL
		30 - 100 ng/mL
		> 100 ng/mL

Μάρτιος 2018

Γλυκόζη ορού αίματος (GLU)	100	70 - 100 mg/dL
		μ
Ουρία (UREA)	31	15 - 49 mg/dL > 18
Κρεατινίνη (CREA)	0.8	0.6 - 1.1 mg/dL > 18
AST(SGOT) ορού αίματος	39	10 - 37 U/L > 7
		μ
ALT(SGPT) ορού αίματος	67	10 - 65 U/L > 4
		μ
γ-GT	36	5 - 55 U/L > 15
Αλκαλική Φωσφατάση (ALP)	63	35 - 104 U/L > 15
LDH	143	82 - 234 U/L > 15

CRP ποσοτική	0.20	< 0.3
C3 Συμπλήρωμα	68	80 - 150 mg%
C4 Συμπλήρωμα	9.5	13 - 37 mg%

ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΥΤΟΑΝΤΙΣΩΜΑΤΩΝ

Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)	Θετικά 1 : 1280 ΣΤΙΚΤΟΣ	(-) <1/80
Αντι-dsDNA (IF)	Θετικά 1 : 160	(-) < 1/10

Σεπτέμβριος 2018

CRP ποσοτική	0.17	< 0.3
C3 Συμπλήρωμα	89	80 - 150 mg%
C4 Συμπλήρωμα	9.4	13 - 37 mg%

ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΥΤΟΑΝΤΙΣΩΜΑΤΩΝ

Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)	Θετικά 1 : 5120	(-) <1/80
Φθορισμός	Ομοιογενής	
Αντι-dsDNA (IF)	Θετικά 1 : 640	(-) < 1/10

ΒΙΟΧΗΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Ουρία (UREA)	39	15 - 49 mg/dL > 18
Κρεατινίνη (CREA)	0.7	0.6 - 1.1 mg/dL > 18
AST(SGOT) ορού αίματος	62	10 - 37 U/L > 7
		μ
ALT(SGPT) ορού αίματος	99	10 - 65 U/L > 4
		μ
γ-GT	52	5 - 55 U/L > 15
Αλκαλική Φωσφατάση (ALP)	61	35 - 104 U/L > 15
LDH	177	82 - 234 U/L > 15

Νοέμβριος 2018

AST(SGOT) ορού αίματος	57	10 - 37 U/L > 7
		μ
ALT(SGPT) ορού αίματος	102	10 - 65 U/L > 4
		μ
CK	42	26 - 192 IU/L > 18
Αλδολάση	6.0	1.5 - 12.1 U/L

Με AZA 50mg ημερησίως

Συνοψίζοντας

- ΣΕΛ με κνιδωτική αγγείτιδα και κύρια δερματικές εκδηλώσεις
- Υψηλό τίτλο ANA, anti-dsDNA (+) και οριακά χαμηλά συμπληρώματα
- Χωρίς HCQ (**αλλεργία;;;**) και με μέτρια καλή ανταπόκριση στην AZA (**σχεδόν ποτέ σε ύφεση**)
- **Τρανσαμινασαιμία** αδιευκρίνιστης αιτιολογίας

Ερωτήματα

- Χορήγηση HCQ; Και κάτω από τι συνθήκες;
- Τι άλλη διερεύνηση για τις τρανσαμινάσες;
- Αν θεωρήσουμε ότι είναι αυτοάνοση ηπατίτιδα, μπορεί να έχει θέση το Belimumab?

Efficacy and Safety of Subcutaneous Belimumab in Anti-Double-Stranded DNA-Positive, Hypocomplementemic Patients With Systemic Lupus Erythematosus

A. Doria,¹ W. Stohl,² A. Schwarting,³ M. Okada,⁴ M. Scheinberg,⁵ R. van Vollenhoven,⁶
A. E. Hammer,⁷ J. Groark,⁸ D. Bass,⁸ N. L. Fox,⁹ D. Roth,⁸ and D. Gordon⁸

???