

**Β. Τζαβάρα**

**ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ**

Ανδρας 21 ετών ( Αγρίνιο)  
ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό  
γονείς με ΣΔ τύπου II  
άλγος στην οσφύ από 2μήνου  
(λήψη NSAIDS)



CT κοιλίας:  
μάζα οπισθοπεριτοναϊκού χώρου που στραγγαλίζει τον ΔΕ  
ουρητήρα, Διάταση ΠΚΣ ΔΕ, ηπατοσπληνομεγαλία με λιπώδη  
εκφύλιση του ήπατος, ειλεοκολικοί λεμφαδένες 16mm



Παραπομπή σε νοσοκομείο της Αθήνας ( ΝΕΕΣ)

**Αντικειμενική εξέταση:** ΑΠ= 170/100 mmHg, σφ= 110/min, SAT= 98%, απύρετος, Giordanu = (-), ήπαρ ψηλαφητό √ 2cm, σπληνας αψηλάφητος

**Εργαστηριακά ευρήματα:** Ht= 39% ( MCV=90)- WBC= 10.200 (poly=76%)- PLT= 286.000

ΤΚΕ= 58, CRP= 32,3. Γλυκόζη= 374

Γεν. Ούρων: γλυκόζη ++, λεύκωμα +++, κετόνες -, Hb -, ερυθρά -

triplex καρδιάς: Αρ κοιλία με υπερτροφία τοιχωμάτων

HbcA1= 13,8%

Λεύκωμα ούρων 24ώρου= 3,8 gr

## ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΠΟΥ ΑΠΟΚΛΕΙΣΘΗΚΑΝ

- Ενδοκρινικό σύνδρομο πχ φαιοχρωμοκύττωμα, MEN2( υπέρταση, ταχυκαρδία, υπεργλυκαιμία)
- Ορμονοπαραγωγός όγκος ( μάζα μέσης γραμμής)
- TB ( ηπατοσπληνομεγαλία, λεμφαδενοπάθεια)

## ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ ΠΟΥ ΠΑΡΕΜΕΙΝΑΝ

- Ιδιοπαθής οπισθοπεριταναϊκή ίνωση/ IgG4 related?
- ΣΔ τύπου I / II / Moddy?
- Προσβολή νεφρού από χρήση NSAIDS/ IgG4 related kidney disease/ διαβητική νεφροπάθεια?
- Προσβολή παγκρέατος?

C πεπτίδιο 1,0 ng/ml

Αμυλάση ορού- ούρων ΚΦ

Βυθοσκόπηση χωρίς ευρήματα

IgG4= 237 mg/dl (7-70)



**ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ**  
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ ΠΡΟΝΟΙΑΣ  
"Γ.Ν.Α. Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ  
ΟΦΘΑΛΜΙΑΤΡΕΙΟ ΑΘΗΝΩΝ-  
ΠΟΛΥΚΛΙΝΙΚΗ"  
Ν.Π.Δ.Α. ΕΤΟΣ ΙΔΡΥΣΕΩΣ 1881

ΤΜΗΜΑ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗΣ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ  
ΣΥΝΤ. ΔΙΕΥΘΥΝΤΡΙΑ: Δ. ΡΟΝΤΟΓΙΑΝΝΗ - ΓΙΑΝΝΟΥ  
ΥΨΗΛΑΝΤΟΥ 45-47 ΑΘΗΝΑ, 10676  
Τηλ. 213 2043128, 213 2043129, FAX: 213 2043142  
pathanat@evangelismos-hosp.gr

ΠΑΘΝΟΝΟΣ: ΚΡΙΚΩΝΗΣ ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ  
ΦΥΛΟ / ΗΛΙΚΙΑ: Άρρεν / 20ετών  
ΘΛΑΕΦΩΝΟ:

ΕΝΤΕΛΛΟΝ ΙΑΤΡΟΣ: ΤΖΑΒΑΡΑ  
ΚΛΙΝΙΚΗ: ΕΥΦΡΟΣ ΣΤΑΥΡΟΣ  
Ημ. Παραλαβής: 13/11/2017  
Ημ. Διάγνωσης:

Αρμ. Πρωτ.: 25276/2017

**ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ**

Κλινικό:  
Κλινική διάγνωση: IgG/IgG4 σχετιζόμενη νόσος  
Κλινικό σύμπτωμα:  
Κλινικό/εργαστηριακό εύρημα: Μαζα οπισθοπεριτοναϊκού χώρου Αυξημένη IgG4 ορού  
Παρούσες βιοψίες: Άλλη βιοψία Βιοψία νεφρού 25446/17

**ΠΚΟ: Βιοψία δια βελόνης μαζας οπισθοπεριτοναϊκού χώρου**

**ΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ**  
Μικροσκοπική εξέταση  
Μικροσκοπική εξέταση  
Μικροσκοπική εξέταση

Μορφολογικά ευρήματα:  
1. Το πρότυπο ανάπτυξης του ινώδους κολλαγόνου ιστού.  
2. Η κατανομή και ανάπτυξη του λεμφοκυτταρικού πληθυσμού με μικτό ανοσοφαινότυπο (T λεμφοκυττάρων)  
3. Η παρουσία προβάλλοντος πλασματοκυτταρικού πολυκλωνικού πληθυσμού θεωρούνται από τα μείζονα ιστοπαθολογικά κριτήρια IgG4 σχετιζόμενης νόσου.

Ο ανοσοφαινοτυπικός έλεγχος έδειξε την αξιολογήσιμη αναλογία των IgG4 πλασματοκυττάρων αλλά τον αυξημένο απόλυτο αριθμό των IgG4 πλασματοκυττάρων. Ο έλεγχος οπτικών πεδίων υψηλής μεγέθυνσης (Consensus statement on the pathology of IgG4 related disease Mod Pathol 2012)

**Συνοπτικά** τα ανοσοϊστοπαθολογικά ευρήματα θεωρούνται εξαιρετικά ενδεικτικά σχετιζόμενης νόσου.

Δ ΡΟΝΤΟΓΙΑΝΝΗ  
ΣΥΝΤ ΔΙΕΥΘΥΝΤΡΙΑ

**ΒΙΟΨΙΑ**

**IgG4 RF**

**IgA nephropathy**

**ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ**  
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ ΠΡΟΝΟΙΑΣ  
"Γ.Ν.Α. Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ  
ΟΦΘΑΛΜΙΑΤΡΕΙΟ ΑΘΗΝΩΝ-  
ΠΟΛΥΚΛΙΝΙΚΗ"  
Ν.Π.Δ.Α. ΕΤΟΣ ΙΔΡΥΣΕΩΣ 1881

ΤΜΗΜΑ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗΣ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ  
ΣΥΝΤ. ΔΙΕΥΘΥΝΤΡΙΑ: Δ. ΡΟΝΤΟΓΙΑΝΝΗ - ΓΙΑΝΝΟΥ  
ΥΨΗΛΑΝΤΟΥ 45-47 ΑΘΗΝΑ, 10676  
Τηλ. 213 2043128, 213 2043129, FAX: 213 2043142  
pathanat@evangelismos-hosp.gr

ΠΑΘΝΟΝΟΣ: ΚΡΙΚΩΝΗΣ ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ  
ΦΥΛΟ / ΗΛΙΚΙΑ: Άρρεν / 21ετών  
ΘΛΑΕΦΩΝΟ:

ΕΝΤΕΛΛΟΝ ΙΑΤΡΟΣ: ΤΖΑΒΑΡΑ ΒΑΣΙΛΙΚΗ  
ΚΛΙΝΙΚΗ: Γ.Ν.Α. ΚΟΡΓΙΑΛΕΝΙΟΥ - ΜΠΕΝΑΚΕΙΟΥ Ε.Ε.Σ.  
Ημ. Παραλαβής: 14/11/2017  
Ημ. Διάγνωσης: 19/11/2017

Αρμ. Πρωτ.: 25446/2017

**Διάμεσος Ιστός:** Περιοχή μέτρια πυκνής ίνωσης του διάμεσου ιστού που συνοδεύεται από μέτρια εντοπισμένη φλεγμονώδη διήθηση λεμφοκυττάρων, ιστιοκυττάρων και άλλων μονοπύρηνων [ έκταση < 25% της φλοιώδους μοίρας του νεφρού στην περιοχή των σκληρωσμένων νεφρώνων [ atrophy / interstitial fibrosis (TA/IF): T1: 0-25%]. Απουσία ευρημάτων στα πλαίσια IgG4 related disease.  
**Αγγεία:** Η μια μεγάλη μεσοβόλια αρτηρία και οι μεγάλοι, μέσου ή μικρού μείζονος αγγεία που περιλαμβάνονται στο δείγμα δεν εμφανίζουν αξιοσημείωτες μικροσκοπικές αλλοιώσεις. Ήπια υπερπλασία του τοιχώματος ομάδων αρτηριδίων με σπάνιες μικρού μείζονος αρτηριδίων αλλοιώσεις.  
**Ανοσοϊστολογική Εξέταση:** Το κυλινδρικό τεμάχιο μήκους 0.4εκ περιλαμβάνει πέντε (5) σπειράματα. IgA, λ ελαφρές αλυσίδες: μέτρια έντονη (++) έως έντονη (+++) διάχυτη συρρέουσα, μικροκοκκική καθήλωση στο μεσάγγειο ή την περιφέρεια του μεσάγγειου του συνόλου των σπειραμάτων με τόπους ανομοιογενή κατανομή καθώς και σε κυλινδρούς ουροφόρων σωληναρίων. IgM, C3, κ ελαφρές αλυσίδες: ασθενή (+) έως μέτρια έντονη (++) καθήλωση στα σπειράματα όσον αφορά IgA σφαιρίνη. Καθήλωση επιρρόσθητα του C3 στο τοίχωμα μικρού αριθμού αρτηριδίων και τις βαμβράνες ομάδων ουροφόρων σωληναρίων. IgG: ίχνη στα σπειράματα. C1q, C4, Fibrinogen και Albumin: (-).  
**ΔΙΑΓΝΩΣΗ:** IgA Νεφροπάθεια που χαρακτηρίζεται από αλλοιώσεις τύπου εστιακής τμηματικής σπειραματοσκληρώσεως [Focal segmental glomerulosclerosis-like] υποτάξης κατά Haas II [Haas sub II] - MEST criteria of Oxford Classification: M0, E0, S1, T1 οι οποίες χαρακτηρίζονται από εστιακή τμηματική σπειραματοσκληρώσεως σε μικρό αριθμό σπειραμάτων σε πρότυπο που προσομοιάζει με εκείνο πρωτοπαθούς εστιακής και τμηματικής σπειραματοσκληρώσεως με ήπια αύξηση της κυτταροβρίτιδας του μεσάγγειου και απουσία μηννοειδών σχηματισμών. Ήπιες αλλοιώσεις σπειραματοσκληρώσεως στο < 5% του συνόλου των σπειραμάτων, διάμεσο σπειραματικής νεφρίτιδας και αρτηριοσκληρώσεως. Απουσία ευρημάτων IgG/IgG4 related disease ή διαβητικής νεφροπάθειας.

ΔΙΕΥΘΥΝΤΡΙΑ ΕΙΔΙΚ. ΙΑΤΡΟΣ  
Χ. ΒΟΥΡΛΑΚΟΥ Δ. ΣΑΜΠΑΖΙΩΤΗΣ

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης 1gr iv x 3 days και στη συνέχεια prednison 0,6/kg

AZA 150mg/d

Έναρξη ins Lantus-Apidra

Τοποθέτηση pig tail

Ramipril 5 mg



**3μηνο:**

Αλλαγή pigtail

HbcA1= 7,6

ΤΚΕ= 10

CRP= 3 mg/L

Λεύκωμα ούρων 24ώρου: 280 mg

CT κοιλίας: σχεδόν πλήρης εξάλειψη της οπισθοπεριτοναϊκής μάζας

7 μήνο

Medrol 6 mg / AZA 150 mg

CT κοιλίας: επανεμφάνιση μάζας

Cushigoid

Λεύκωμα ούρων 24ωρου= 4 gr

Κρεατινίνη=1,5



## ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΑ ΔΙΛΗΜΜΑΤΑ

κορτικοειδή ( πρωτόκολλο IgA νεφροπάθειας)

Ανοσοκαταστολή: AZA, MMF

Rituximab

## STEROIDS for IgA nephropathy

A short course of high- dose oral steroid therapy (prednisolone at a dose of 0.8–1.0 mg/kg for about 2 months, followed by gradual tapering over about 6 months)

**TESTING TRIAL.** Increased risk of serious adverse events mainly infections

Ασθενής με ινσουλινοεξαρτώμενο ΣΔ, που δεν ρυθμίζεται σωστά

**AZA: αποτυχία**  
**MMF**  
**Κυκλοσφαιμίδη**  
**Rituximab**



[Clin J Am Soc Nephrol](#). 2017 Apr 3; 12(4): 677–686.

IgA Nephropathy

[Jennifer C. Rodrigues](#),\* [Mark Haas](#),† and [Heather N. Reich](#)

### Rituximab

Although evidence for rituximab in other glomerular diseases is promising, early results in **IgAN are not encouraging**. A pilot trial evaluated the outcome of 34 patients with proteinuria >1 g/d and eGFR <90 ml/min per 1.73 m<sup>2</sup> randomized to rituximab versus conservative management. No effects on proteinuria or renal function were seen

### Rituximab treatment for refractory immunoglobulin G4 related disease

Alina Casian Shirish Sangle Tim O'Brien Archie Fernando Miles Stanford David D'Cruz

*Rheumatology*, Volume 57, Issue suppl\_3, 1 April 2018,

Is a **safe and effective corticosteroid-sparing** treatment for refractory

**IgG4-RD**. B lymphocyte depletion was achieved in all patients.

Serum IgG4 levels were usually elevated at baseline and normalised after treatment but did not always correlate with disease activity.

