



Παρουσίαση Κλινικών Περιπτώσεων

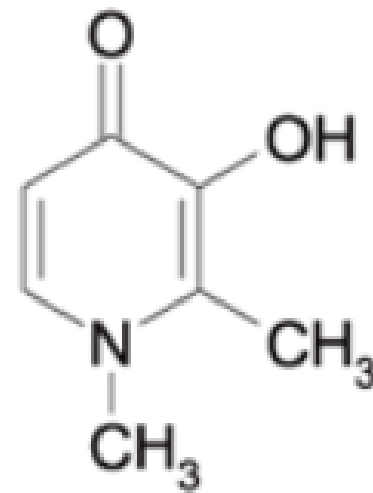
Χριστίνα Αδαμίχου

Ειδικευόμενη κλινικής Ρευματολογίας,
Κλινικής Ανοσολογίας και Αλλεργιολογίας
ΠΑΓΝΗ



Αρθραλγίες σε ασθενή με β-μεσογειακή αναιμία

- Άνδρας 48 ετών
- Βήτα-θαλασσαιμία
 - Μεταγγίσεις
 - Αποσιδήρωση
 - Deferiprone
 - Deferoxamine



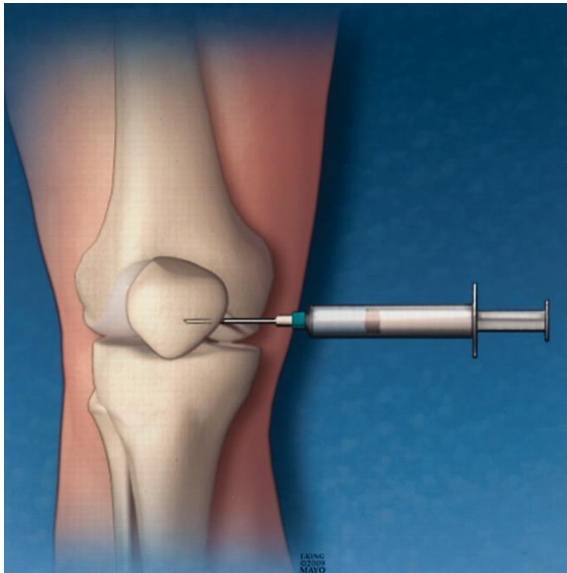
Deferiprone

Παρούσα νόσος

- Αρθραλγίες από το 2011, για τις οποίες είχε λάβει μεθοτρεξάτη για 1 έτος ως πιθανή ρευματοειδή αρθρίτιδα
- Από 7μήνου **υποτροπιάζον ύδραρθρο δεξιού γόνατος**
- Επανάναρξη Μεθοτρεξάτης (20mg/week) και κορτικοστεροειδών (5mg/d)
- Πολλαπλές παρακεντήσεις ΔΕ γόνατος και έγχυση κορτικοστεροειδών

Κλινική εξέταση-εργαστηριακός έλεγχος

- Ύδραρθρο δεξιού γόνατος
- Χωρίς εικόνα ενεργού αρθρίτιδας πλην του γόνατος



**Παρακέντηση ΔΕ γόνατος και
αφαίρεση 30 cc υγρού:**

Εμπύρηνα : 3040 κκχ

Τύπος κυττάρων:

- PMN 80%
- LYM 10%
- Μη αναγνωρίσιμα : 10%

- Καλλιέργεια: Στείρα
- Άμεση επισκόπηση: Χωρίς ανεύρεση κρυστάλλων

Δ.Δ. αρθραλγίας σε ασθενή με β-μεσογειακή αναιμία

- Αρθροπάθεια της θαλασσαιμίας με υποτροπιάζοντα, μη φλεγμονώδη ύδραρθρα
- Οστεοαρθρίτιδα
- Deferiprone-related arthropathy
- Κρυσταλλογενής αρθρίτιδα
- Ρευματικές παθήσεις (Ρευματοειδής αρθρίτιδα, CTD/SLE)
- Σηπτική αρθρίτιδα (Salmonella)

1ⁿ MRI



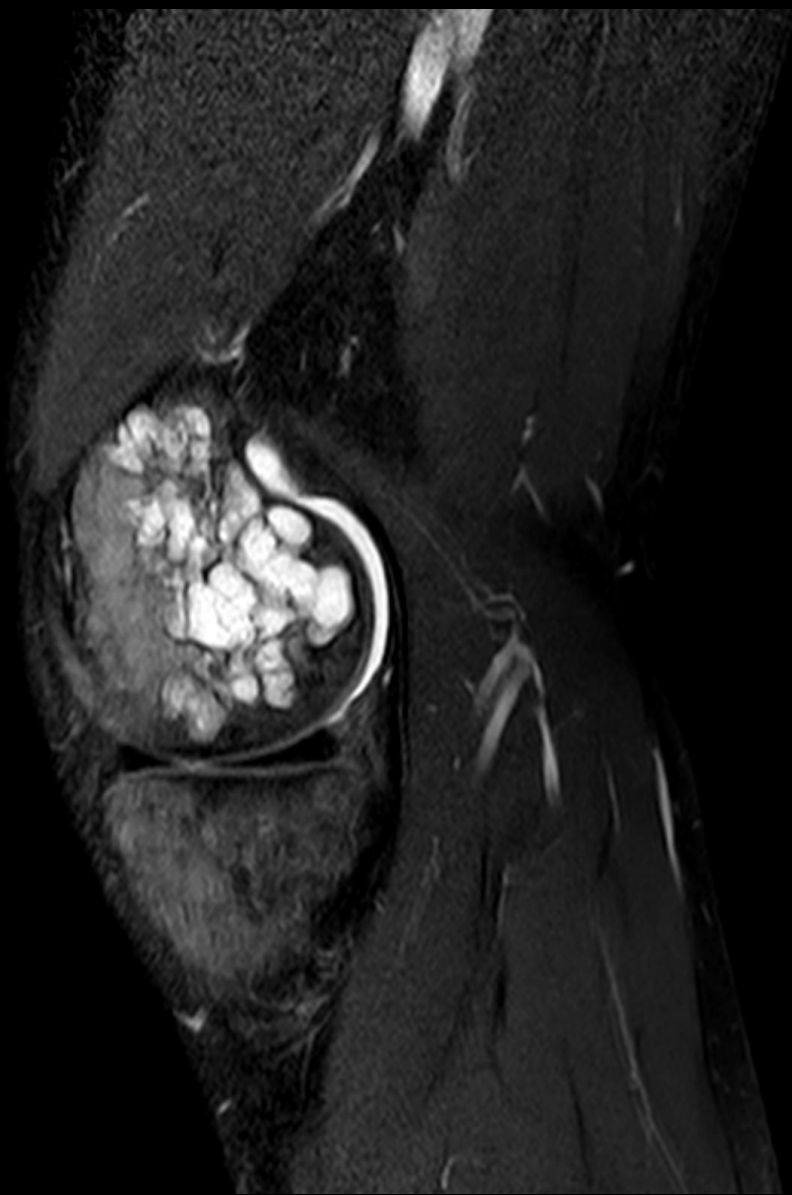
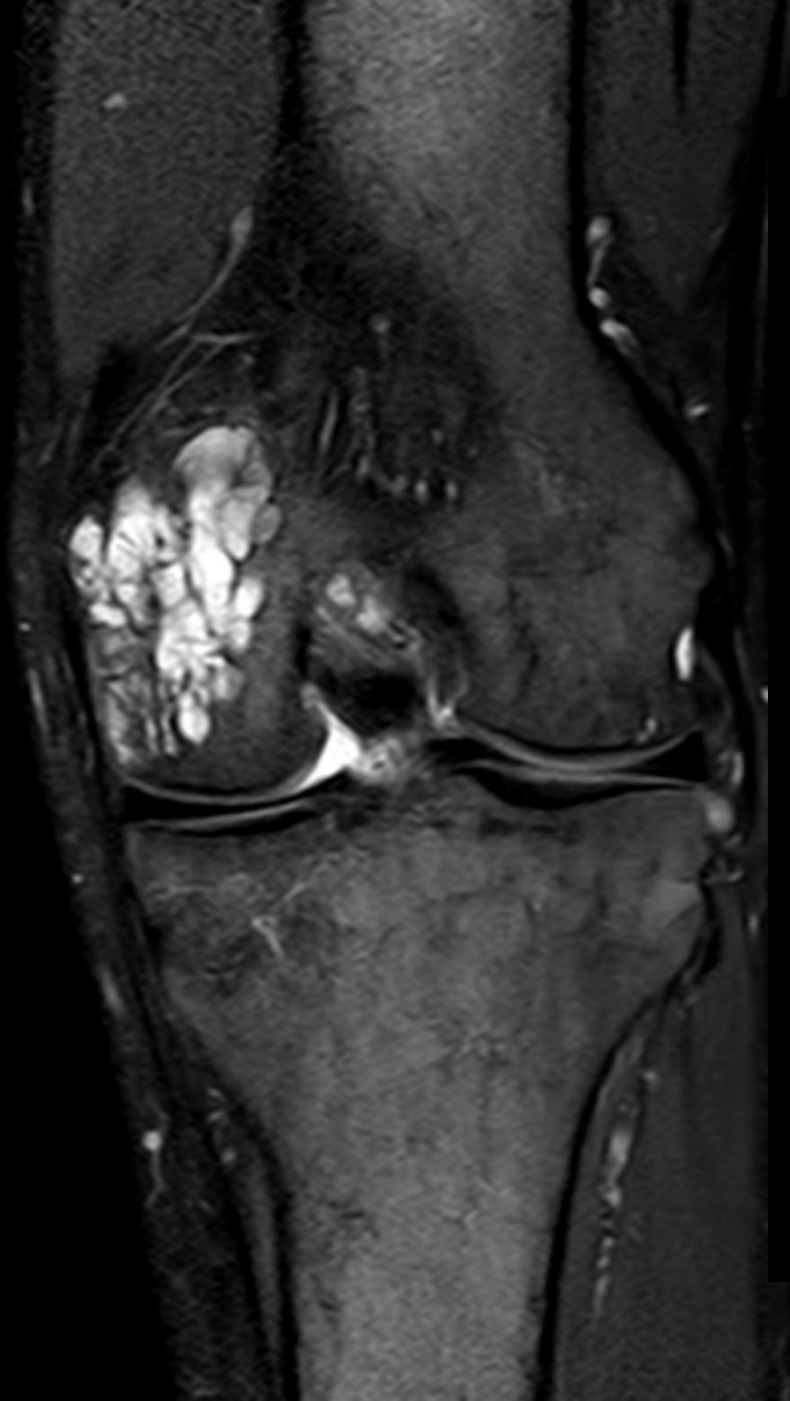
Διάγνωση και πορεία νόσου

➤ Deferiprone related arthropathy

- ✓ Διακοπή Deferiprone
- ✓ Βελτίωση της κλινικής εικόνας

2ⁿ MRI





Μυοσκελετικές εκδηλώσεις β-μεσογειακής αναιμίας

Οστά

Υπερπλασία μυελού

Ελαττωμένη οστική πυκνότητα

Αρθροπάθεια

Υποτροπιάζοντα ύδραρθρα

Οστεοαρθρίτιδα

Deferiprone related arthropathy

Ρευματικές παθήσεις

Φλεγμονώδης αρθρίτιδα (ΡΑ, ΣΕΛ)

Deferiprone related arthropathy

- Η αρθροπάθεια είναι η πιο συχνή παρενέργεια του DFP (30% των ασθενών)
- Συχνότερη προσβολή γονάτων, αλλά και ΠΔΚ, ΠΧΚ, αγκώνες και οι ώμοι
- **Ακτινολογικά ευρήματα:** οστεοπενία, οστικές ανωμαλίες υποχονδρίου, στένωση μεσάρθριου, ρήξη επιγονατίδας, σπάνια οστεοαρθρίτιδα.
- **MRI:** συλλογή υγρού ενδοαρθρικά, διαταραχές χόνδρου, ακανόνιστη πάχυνση της αρθρικής μεμβράνης και ενδοεπιγονατίδια συσσώρευση λίπους

Deferiprone related arthropathy

Θεραπεία:

- Σπάνια χρειάζεται οριστική διακοπή του DFP σε σημαντική αρθροπάθεια
- Αυτόματη ύφεση συμπτωμάτων μετά από προσωρινή διακοπή του DFP ή μείωση της δόσης
- ΜΣΑΦ σε ανθεκτικές περιπτώσεις

Γυναίκα με θωρακικό άλγος

- Γυναίκα 39 ετών
- Καπνίστρια, αναφερόμενο οικογενειακό και ατομικό ιστορικό ψωρίασης
- Από 15ημέρου προοδευτικά επιδεινούμενο άλγος στερνικής χώρας
- Μικρή ανταπόκριση σε ΜΣΑΦ
- Χρόνια μη ειδική οσφυαλγία

Κλινική εξέταση-εργαστηριακός και απεικονιστικός έλεγχος

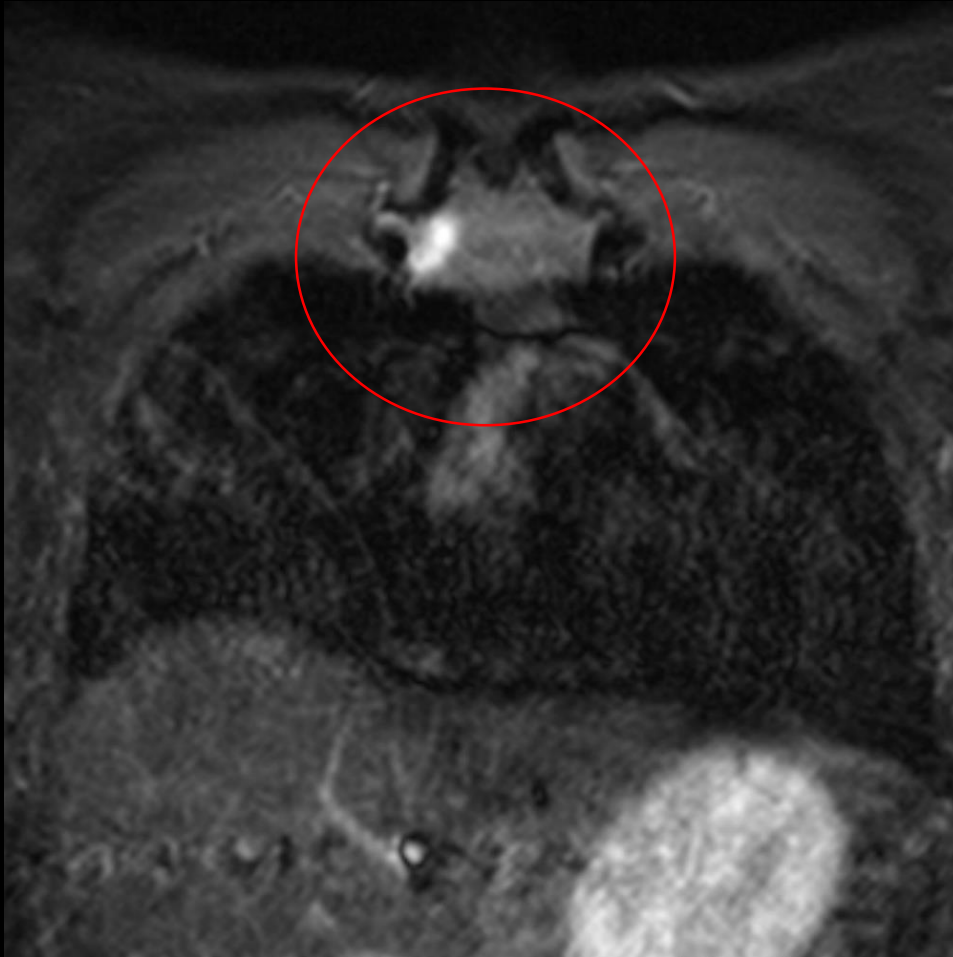
- Έντονη ευαισθησία στην ψηλάφηση του στέρνου και παραστερνικά
- Χωρίς περιφερική αρθρίτιδα
- Χωρίς άλλα παθολογικά ευρήματα από την κλινική εξέταση
- Φλεγμονώδες εργαστηριακό σύνδρομο (ΤΚΕ, CRP)
- Αρνητικός RF
- Απλές ακτινογραφίες κφ

Πιθανή διάγνωση και εξέλιξη νόσου

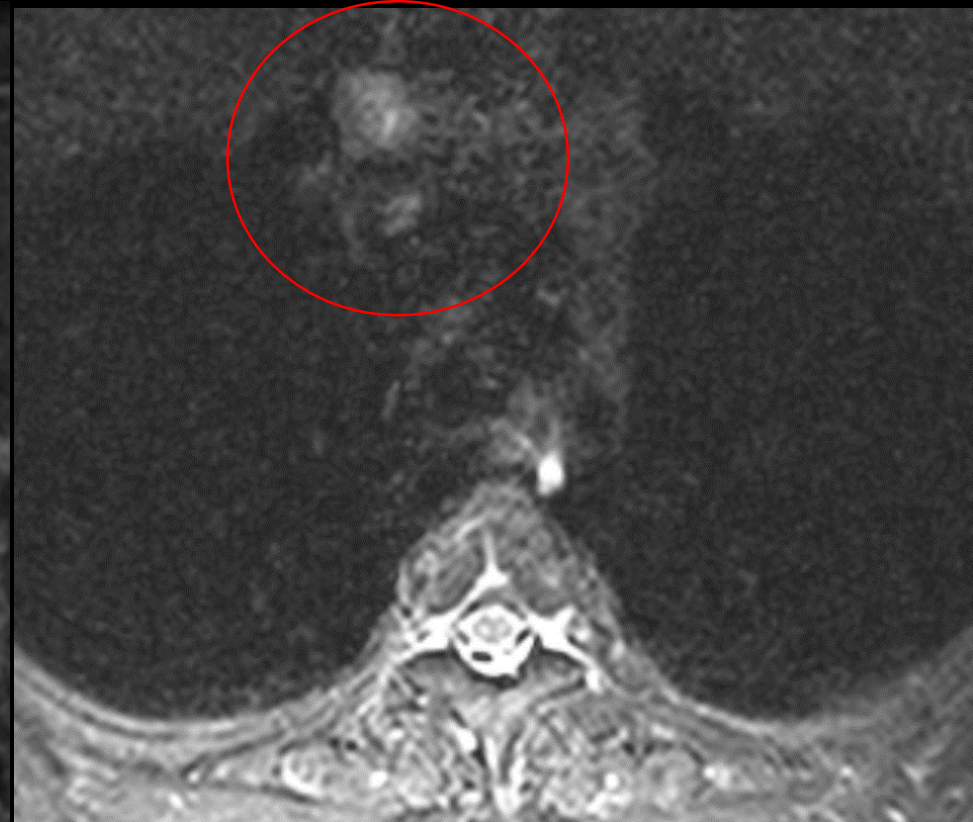
- Πιθανή Ψωριασική αρθρίτιδα με βάση τα κριτήρια Caspar (ενθεσίτιδα, ιστορικό ψωρίασης, αρνητικός RF)
- Κορτικοστεροειδή και έναρξη μεθοτρεξάτης με πολύ καλή ανταπόκριση
- 2 μήνες αργότερα → υποτροπή του άλγους και ταυτόχρονα **ακροφλυκταίνωση παλαμών και πελμάτων**
- Διενέργεια MRI

MRI θωρακικού κλωβού

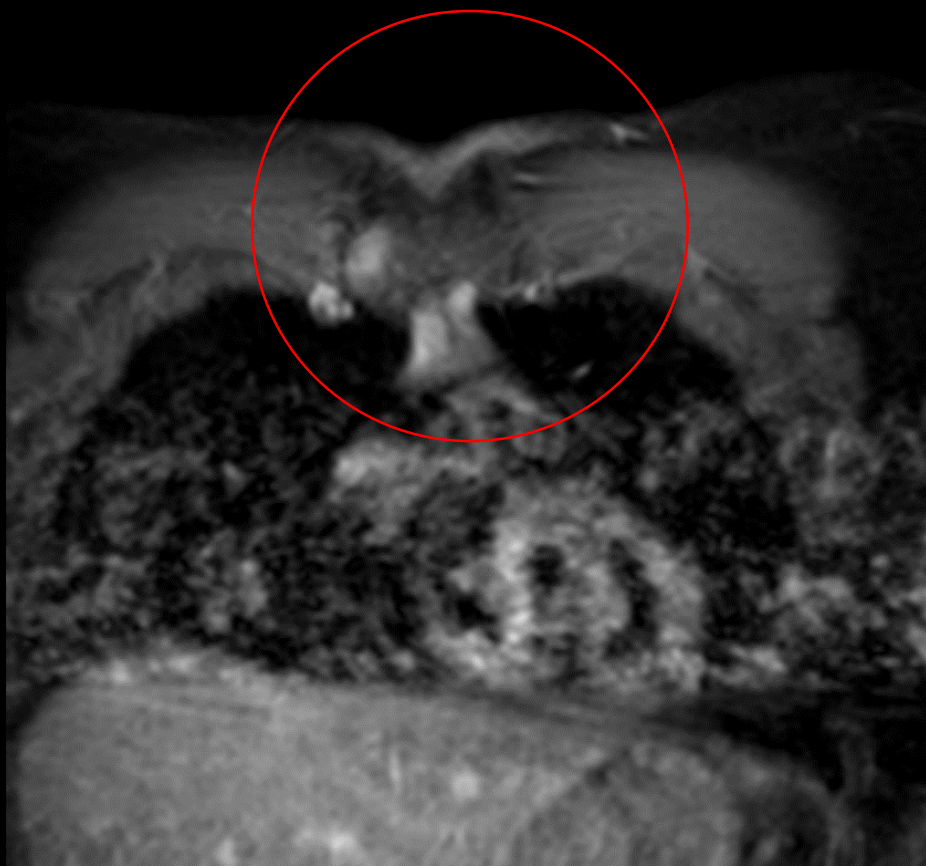
STIR coronal



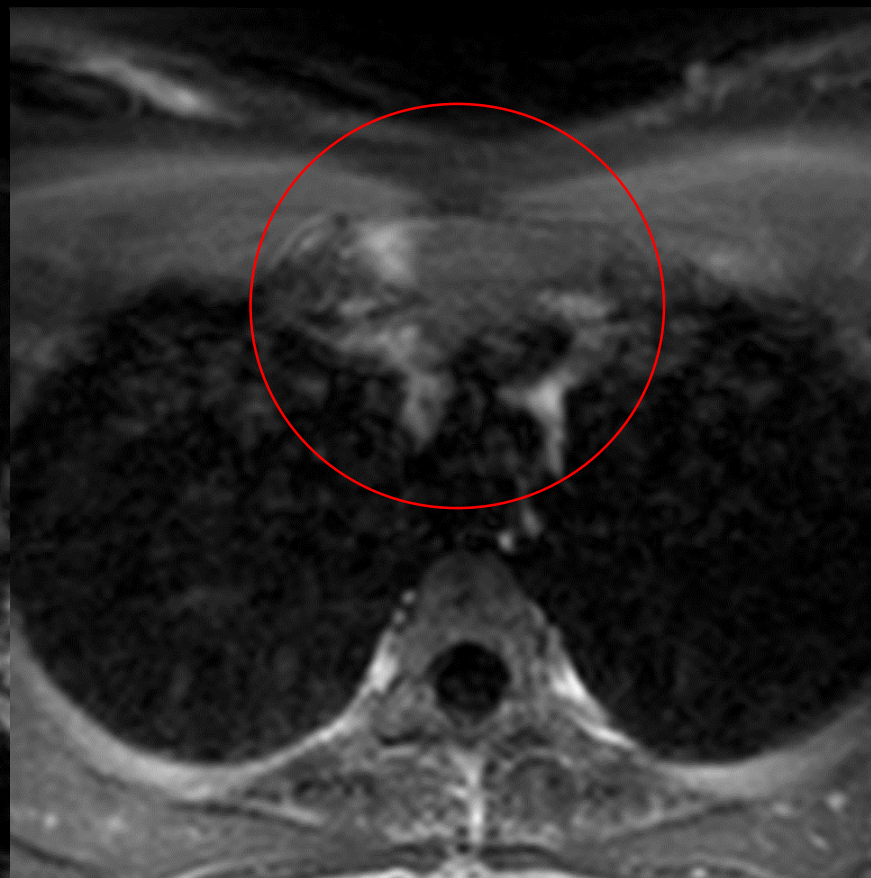
STIR axial



T1 fs + Gd coronal



T1 fs + Gd axial



Τελική διάγνωση

- **Σύνδρομο SAPHO**

Λόγω:

- Οστεΐτιδας
 - Φλυκταίνωσης παλαμών-πελμάτων
-
- Έλαβε anti-TNF παράγοντα με καλή ανταπόκριση

Σύνδρομο SAPHO

Ακρωνύμιο SAPHO (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis)

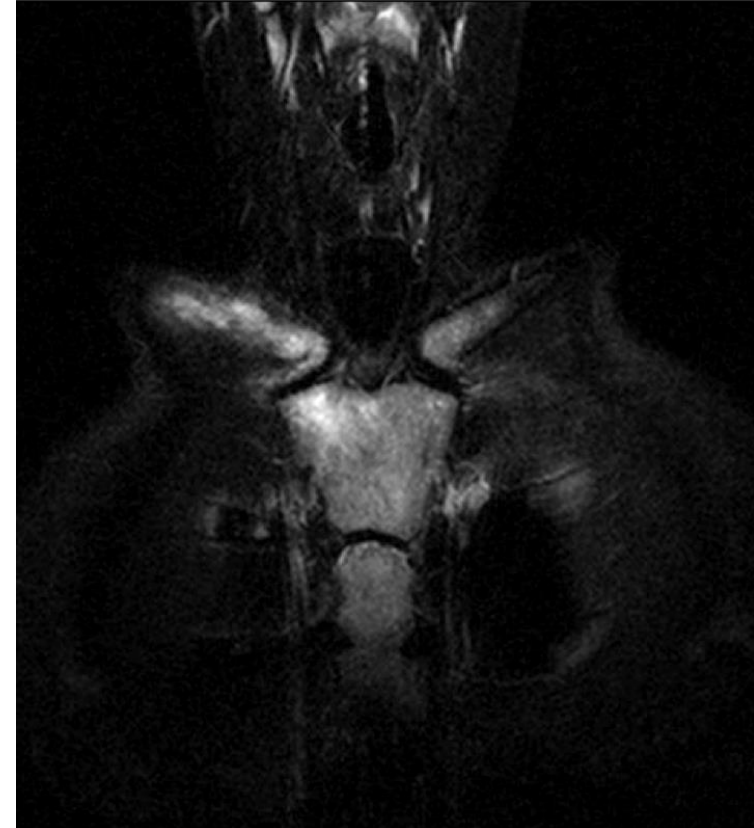
30-50 ετών, Γ>Α

Κλινική εικόνα: Συνήθως υποτροπιάζουσες και χρόνιες εκδηλώσεις:

- Οστεο-αρθρικές
 - Δερματικές
 - Συστηματικές (πυρετός, κακουχία, κόπωση)
-
- Τυπικά αργή πρόοδος των αρθρικών και οστικών βλαβών

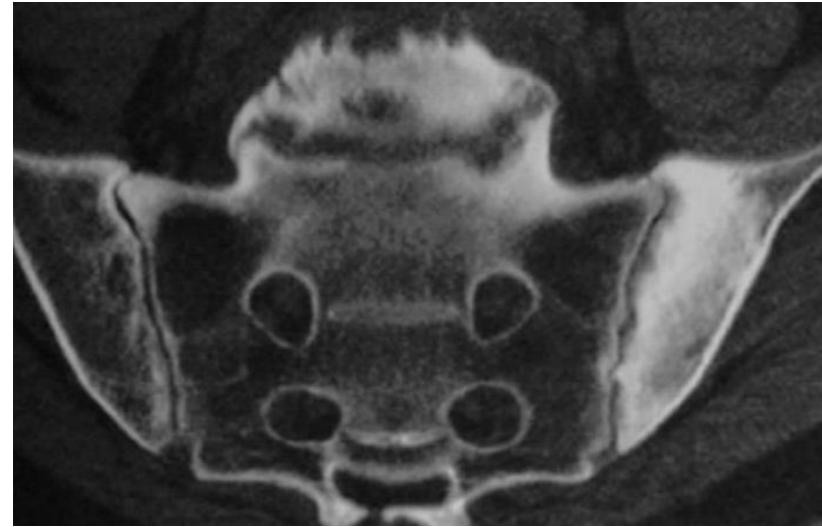
Οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις

- Οστεΐτιδα
- Υπερόστωση
- Πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα στο 75%
 - Μεσότητα ως το τέλος της κλείδας
 - Στερνο-κλειδική άρθρωση
 - Στερνο-πλευρική άρθρωση
 - Ένωση λαβής-σώματος στέρνου
 - Πλευρο-κλειδικού συνδέσμου



Οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις

- **Αξονικός σκελετός στο 50%**
 - Θωρακική μοίρα
 - Πρόσθια σπονδυλικά σώματα
 - Ιερολαγονίτιδα 25%
 - Ενθεσίτιδα



- **Περιφερική Αρθρίτιδα <30%**

μη διαβρωτική, μεγάλων αρθρώσεων ιδίως στα κάτω άκρα (ισχία, γόνατα, ποδοκνημικές)

SAPHO vs SpA

Ομοιότητες

- Προσβολή αξονικού σκελετού και ενθέσεων
- Συνύπαρξη με ΙΦΝΕ (10%)
- Θεραπευτικές επιλογές

Διαφορές

- Ετερόπλευρη ιερολαγονίτιδα με πιο συχνή προσβολή της λαγόνιας μοιρας
- Οστείτιδα και δευτεροπαθως υμενίτιδα της ιερολαγόνιας αρθρωσης
- Χαμηλός επιπολασμός HLA-B27
- Μικρή υπεροχή του γυναικείου φύλου

Δερματικές εκδηλώσεις

- Φλυκταίνωση παλαμών και πελμάτων 60%
 - Φλυκταινώδης ψωρίαση
 - Ακμή 25%
-
- Σπανιότερες εκδηλώσεις
 - Σύνδρομο Sweet
 - Ιδρωταδενίτιδα
 - Γαγγραινώδες πυόδερμα
 - Ψωρίαση κατά πλάκας



Κλινική εικόνα-απεικόνιση

- 10-20% θετικές ακτινογραφίες αρχικά-100% στη συνέχεια
- Μαγνητική τομογραφία ειδικά στα πρώιμα στάδια της νόσου(οστικό οίδημα)
- Ολόσωμο σπινθηρογράφημα οστών
- Αξονική τομογραφία
- FDG-PET/CT για τη διάκριση ενεργών και χρόνιων βλαβών

Θεραπεία

- ΜΣΑΦ, κορτικοστεροειδή
- Μεθοτρεξάτη, σουλφασαλαζίνη, κολχικίνη
- Anti-TNFα
- Διφωσφονικά
- Anakinra
- IL-17
- IL- 12/23

Για τις δερματικές εκδηλώσεις:

- Ρετινοειδή για την ακροφλυκταίνωση
- Τετρακυκλίνες μόνο για την σοβαρή ακμή

Ηλικιωμένη με χρόνια πολυαρθρίτιδα

- **Γυναίκα 77 ετών**
- **Αρτηριακή υπέρταση**
- **Υπερουριχαιμία**
- **Διάγνωση ρευματοειδούς αρθρίτιδας προ 10ετίας για την οποία είχε συσταθεί μεθοτρεξάτη, αλλά δεν έλαβε.**

Παρούσα νόσος

- Αρθραλγίες άνω και κάτω άκρων σταδιακά επιδεινούμενες από ετών
- Γλουταλγία δεξιά
- Ωμαλγία αμφοτερόπλευρα με προοδευτική ↓ROM

Κλινική εξέταση-εργαστηριακός έλεγχος

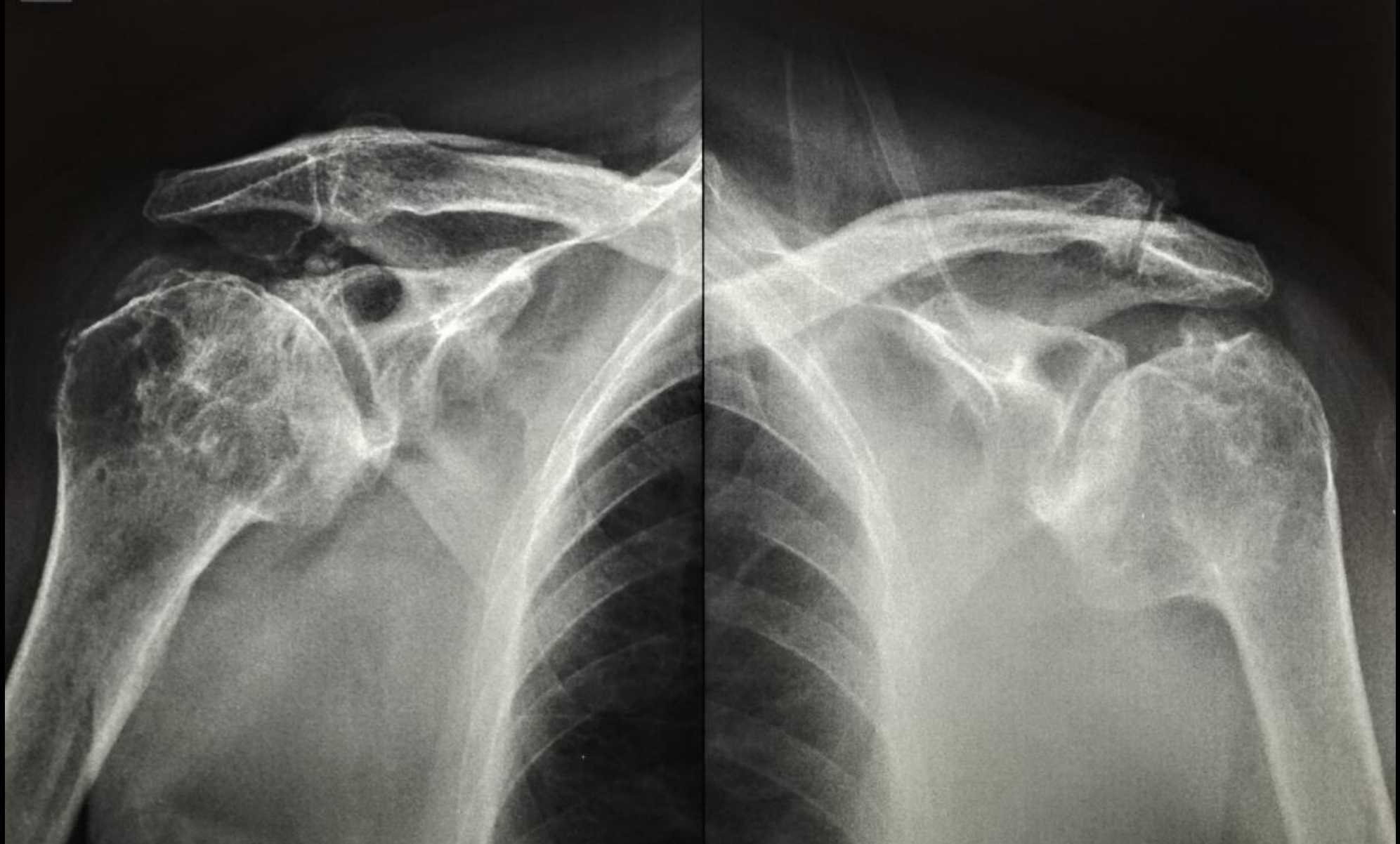
- Έπια πολυαρθρίτιδα σε ΠΧΚ, ΜΚΦ άμφω
- Άλγος σε δεξί γλουτό με περιορισμό κίνησης ισχίου
- Περιορισμός παθητικών και ενεργητικών κινήσεων στους ώμους άμφω
- Δείκτες φλεγμονής (-)
- RF (-), anti-CCP (-)

Ακτινογραφία άκρων χειρών

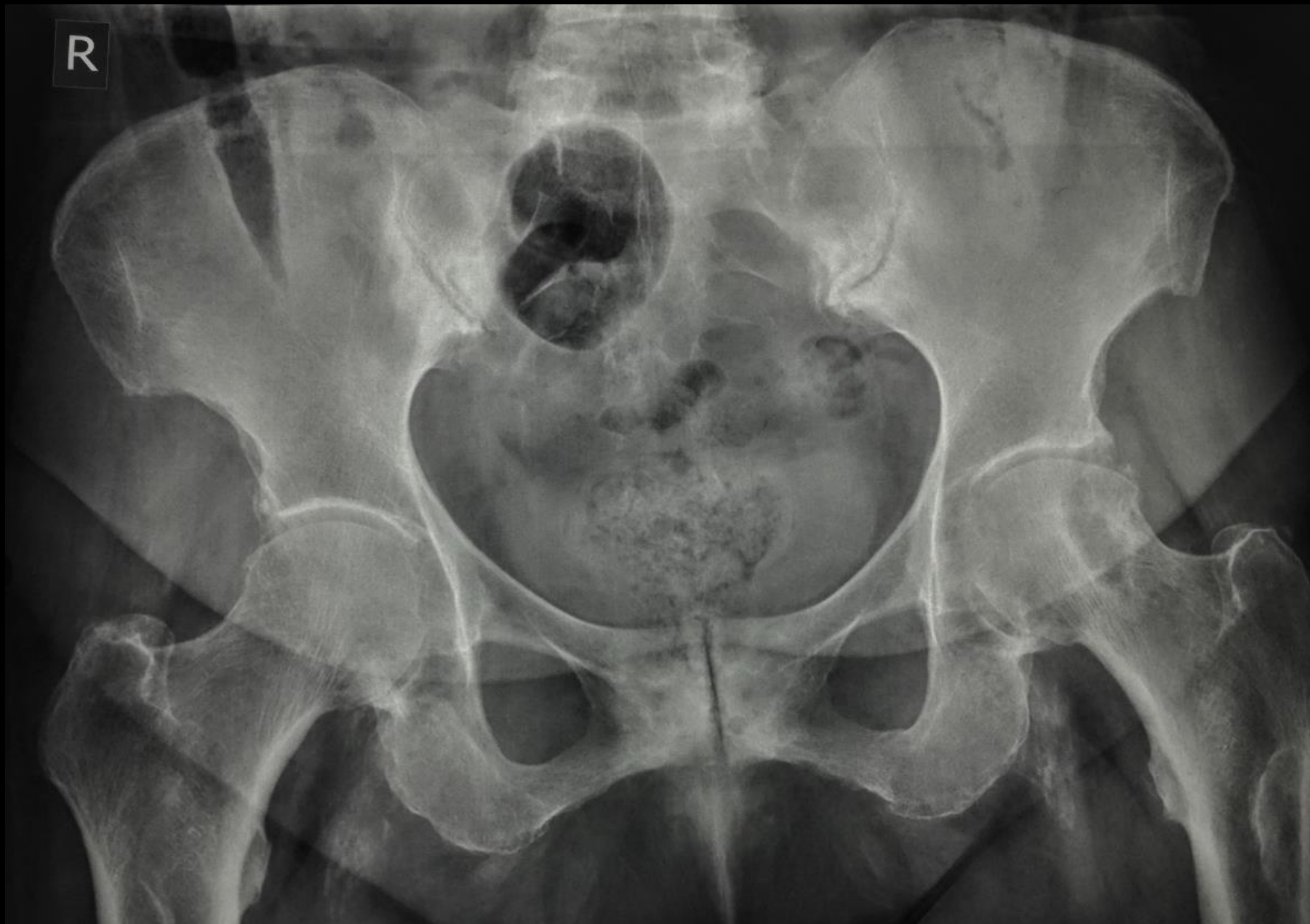


Ακτινογραφία ώμων

R



Ακτινογραφία λεκάνης-ισχίων



Διάγνωση εργασίας

➤ **Hydroxyapatite crystal deposition disease (HADD)**

Hydroxyapatite crystal deposition disease (HADD)

- Μεσήλικες
- Εναπόθεση υδροξυαπατίτη στα περιαρθρικά μαλακά μόρια, ιδίως στους τένοντες
- Συχνότερη εναπόθεση στον ώμο, στον τένοντα υπερακανθίου
- Άλλες εντοπίσεις: τένοντας μέσου γλουτιαίου
- **Συμπτώματα:** από οξέα επεισόδια άλγους έως χρόνια πόνο, αλλά συνήθως τυχαίο εύρημα

Hydroxyapatite crystal deposition disease (HADD)

Θεραπεία:

- Συντηρητική: ΜΣΑΦ, τοπική θερμότητα, φυσικοθεραπεία και τοπικές εγχύσεις κορτικοστεροειδών
- Χειρουργική αφαίρεση ασβεστοποιήσεων σε περιπτώσεις ανθεκτικές στη συντηρητική θεραπεία
- Κατάλυση με υπέρηχο → βραχυπρόθεσμα ωφέλιμη σε συγκεκριμένες περιπτώσεις

Εμπύρετος οσφυαλγία

- Γυναίκα, 53 ετών
- Πρώην καπνίστρια (περίπου 20py)
- 5/2015:
 - Διάγνωση πιθανού αδιαφοροποίητου νοσήματος συνδετικού ιστού λόγω θετικών ANA, αρθραλγιών και πρωινής δυσκαμψίας από ιδιώτη ρευματολόγο.
 - Έναρξη αγωγής με Υδροξυχλωροκίνης 400mg, διακοπή μετά από τρίμηνο αυτοβούλως.

Παρούσα νόσος 10/2015

- **Εμπύρετο έως 38,5°C** τις απογευματινές ώρες από 8ημέρου
- **Οσφυαλγία με νυκτερινή αφύπνιση** από 3μήνου
- **Αίσθημα κόπωσης**
- **Ξηρός βήχας** από 3μήνου

Κλινική εξέταση-εργαστηριακός και απεικονιστικός έλεγχος

- ✓ Χωρίς ευρήματα από την κλινική εξέταση αναπνευστικού-καρδιαγγειακού-ουροποιητικού-πεπτικού
- ✓ Έντονη ευαισθησία στην πλήξη ιερολαγονίων
- ✓ Χωρίς περιφερική αρθρίτιδα
- ✓ **WBCs: 9600**
- ✓ **ESR:114**
- ✓ **CRP: 15** (ΦΤ<0,5)
- ✓ **Hb: 8,8 g/dl, MCV: 70, MCH: 21**
- ✓ **Ht: 28%**
- ✓ **Ferritin: 416ng/ml**
- **Ro θώρακος:** χωρίς παθολογικά ευρήματα.
- **Ro ιερολαγονίων:** χωρίς παθολογικά ευρήματα

Ενεργά προβλήματα

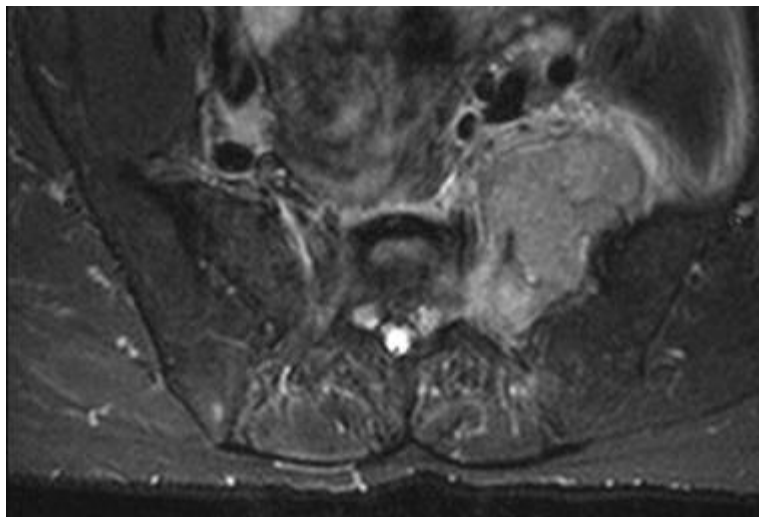
- Εμπύρετο
- Υπόχρωμη μικροκυτταρική αναιμία
- Εργαστηριακό φλεγμονώδες σύνδρομο
- Οσφυαλγία από 3μήνου
- Ξηρός βήχας από 3μήνου

Διαφορική διάγνωση:

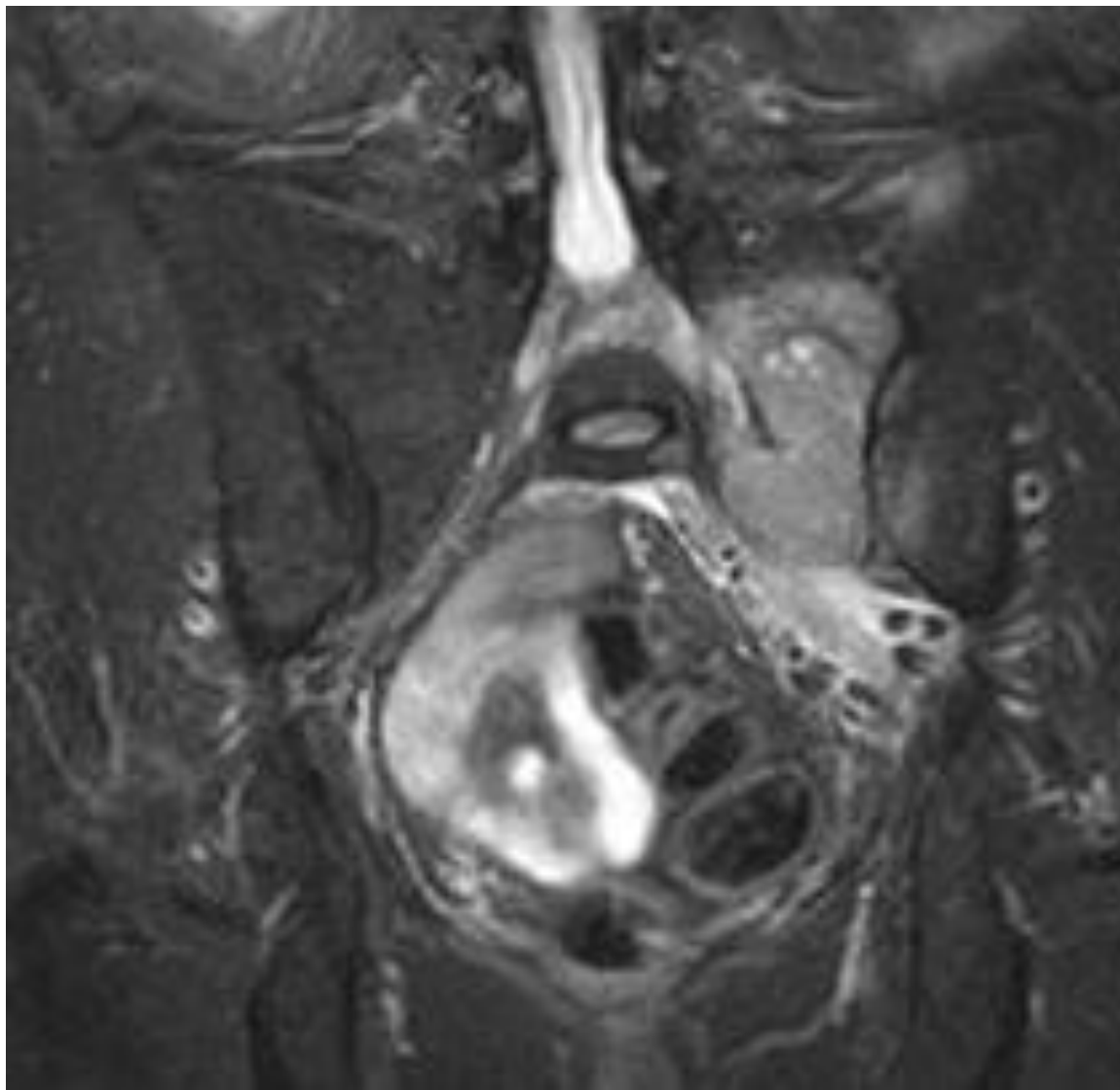
- Λοιμώδης ιερολαγονίτιδα
- Λοιμώδης σπονδυλίτιδα
- Σπονδυλοαρθροπάθεια
- Παθολογικό κάταγμα στα πλαίσια υποκείμενης κακοήθειας
- Μεταστατική νόσος οστών

MRI ιερολαγονίων

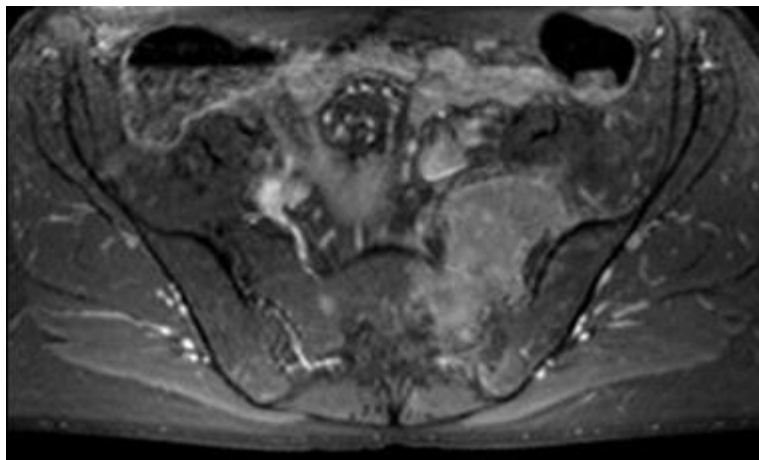
STIR (axial)



STIR (COR)

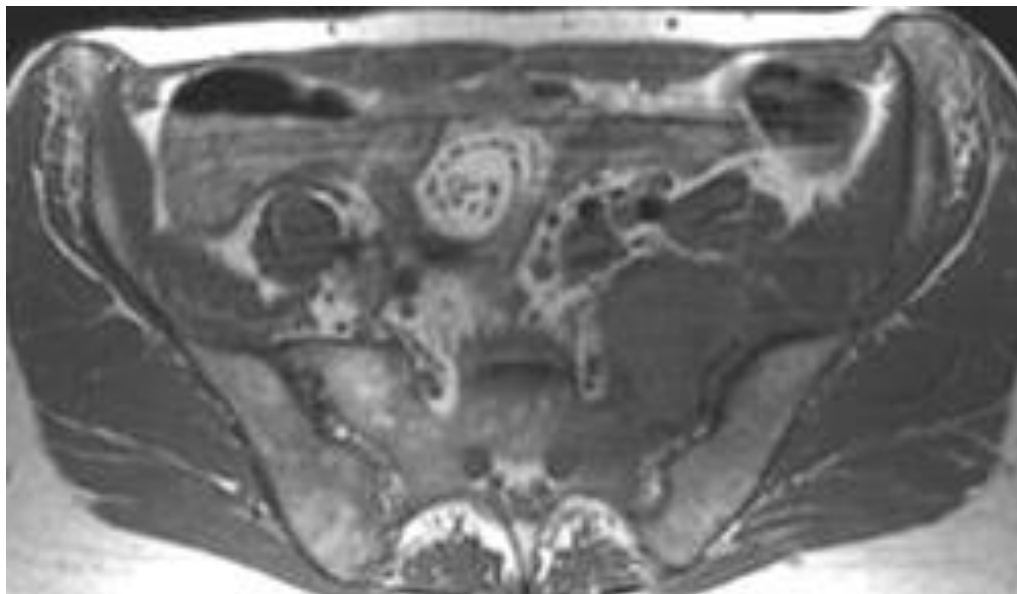


T1 fs+Gd (axial)

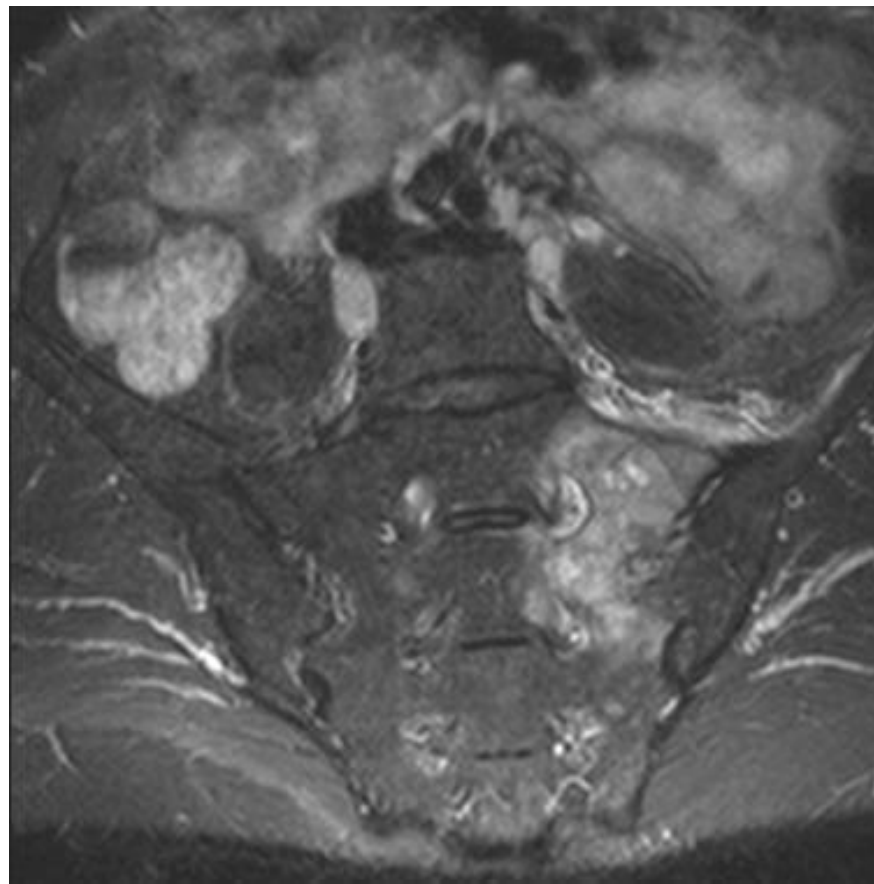


MRI ιερολαγονίων

T1 (axial)



STIR (COR)



MRI ιερολαγονίων:

- **Χωροκατακτητική εξεργασία -πιθανώς δευτεροπαθής εντόπιση**, στην ανατομική θέση της AP πτέρυγας του ιερού και προσθίως αυτής, με πιθανή επέκταση στο λαγόνιο οστό, ιερολαγόνιο άρθρωση και λαγόνιο μυ AP.
- Συνυπάρχουν **πολλαπλοί παθολογικοί οπισθοπεριτοναϊκοί λεμφαδένες**.
- Παθολογική απεικόνιση AP ισχιακού νεύρου, πιθανά λόγω πιεστικών φαινομένων, χωρίς να μπορεί να αποκλειστεί διήθηση αυτού.

Πρωτοπαθής εστία;

Ενεργά προβλήματα

- Εμπύρετο
- Υπόχρωμη μικροκυτταρική αναιμία
- Εργαστηριακό φλεγμονώδες σύνδρομο
- Οσφυαλγία από 3μήνου
- Ξηρός βήχας από 3μήνου

- **CT θώρακος:**

περιφερικός συμπαγής όζος στον αριστερό άνω λοβό, ενισχυόμενο, με **ανώμαλη** **παρυφή** και **πολυάριθμες ακτινωτές προσεκβολές** προς το παρέγχυμα και τον υπεζωκότα.

1) CT-guided βιοψία λαγόνιου οστού: ακατάλληλο δείγμα

2) Βιοψια πνεύμονα: Αδενοκαρκίνωμα πνεύμονος χαμηλής διαφοροποίησης

Διάγνωση εργασίας

➤ **Αδενοκαρκίνωμα πνεύμονος με μετάσταση οστών**