

‘Άσκηση 21

Πελαγία Κατσιμπρή

Ρευματολόγος

Επιμελήτρια Β΄

Δ΄ Παθολογική Κλινική

Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο <<ΑΤΤΙΚΟΝ>>

Ασκηση 21

Γυναίκα 30 ετών, ιδιωτική υπάλληλος.

- **Αιτία εισόδου:** Άλγος μικρών και μεσαίων αρθρώσεων με πρωινή δυσκαμψία από 7μήνου και απογευματινή πυρετική κίνηση έως 37,5°C το τελευταίο 15ήμερο.
- **Παρούσα νόσος:** Η ασθενής παρουσίασε σταδιακά επιδεινούμενες αρθραλγίες μικρών και μεσαίων αρθρώσεων με συνοδό διόγκωση των μικρών αρθρώσεων των χεριών και πρωινή δυσκαμψία, που διαρκούσε πάνω από 30 λεπτά.
- Είχε παρατηρήσει τα χέρια της να μελανιάζουν στο κρύο και εύκολη κόπωση. Επίσης τις τελευταίες 2 εβδομάδες παρουσίαζε απογευματινό πυρετό έως 37,7°C, χωρίς συνοδά ενοχλήματα από κάποιο σύστημα.

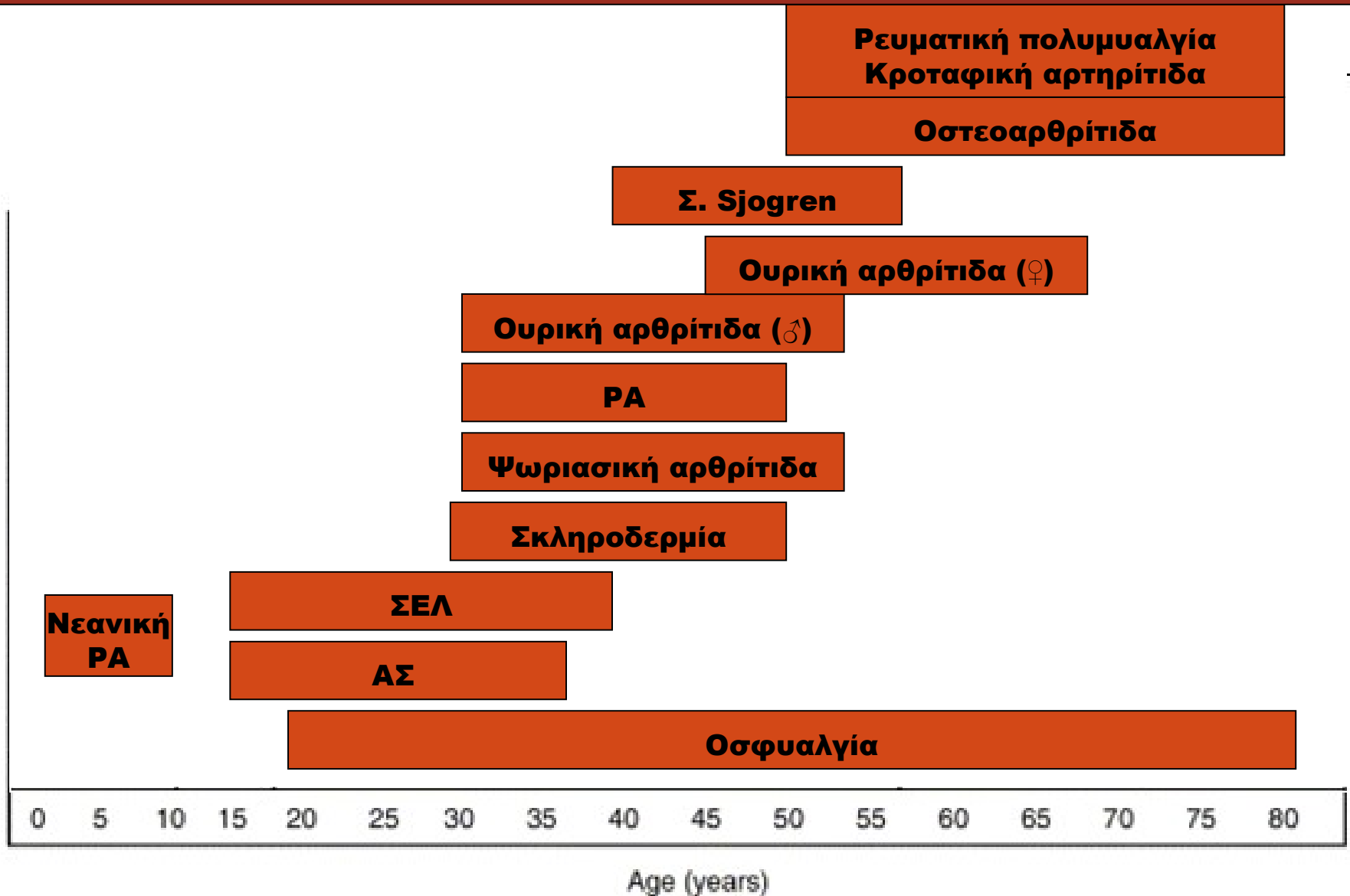
Έσκηση 21

- **Ατομικό αναμνηστικό:** Διπολική διαταραχή από 7 ετίας, υποθυρεοειδισμός από 2 ετίας.
- **Κληρονομικό ιστορικό:** Μητέρα με θυρεοειδοπάθεια.
- **Συνήθειες και τρόπος ζωής:** Καπνίστρια 10 τσιγάρων ημερησίως, δεν πίνει αλκοόλ.
- **Ανασκόπηση συστημάτων**
- Αναπνευστικό, κυκλοφορικό, πεπτικό, ουροποιητικό: Ουδέν
- Δέρμα: Φωτοευαισθησία, κυάνωση χεριών στο κρύο, τριχόπτωση.
- Νευρικό: Αιμωδίες χεριών.

‘Άσκηση 21-Αντικειμενική εξέταση:

- Καλή όψη και θρέψη.
- Δέρμα-τριχωτό κεφαλής: Ερυθρότητα προσώπου δίκην πεταλούδας. Ωχρότητα άκρων δακτύλων χεριών με σημεία αγγειοσύσπασης. Αραίωση τριχωτού κεφαλής κυρίως οπισθοωτικά.
- Λεμφαδένες: Ψηλαφητοί υπογνάθιοι και τραχηλικοί λεμφαδένες < 1 cm αμφοτερόπλευρα, μαλακοί, ευκίνητοι.
- Θώρακας-καρδιά-κοιλία-νευρικό: κ.φ.
- Μυοσκελετικό: Ήπια διόγκωση κι ευαισθησία των εγγύς φ-φ αρθρώσεων των χεριών αμφοτερόπλευρα κι ευαισθησία στη ψηλάφηση και κάμψη των γονάτων.

Ηλικία



Διάκριση φλεγμονώδους – μη φλεγμονώδους αρθρίτιδας

ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗΣ

- Άλγος/δυσκαμψία τις πρωινές ώρες και μετά από παρατεταμένη ακινησία
- Βελτίωση με τις κινήσεις
- Σημεία τοπικής φλεγμονής (οίδημα/θερμότητα
* Σπάνια, ερυθρότητα)

ΜΗ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗΣ

- Άλγος με τη κίνηση και στο τέλος της ημέρας
- Δυσκαμψία μετά από ακινησία
- Απουσία/ήπια σημεία φλεγμονής τοπικά

Major causes of inflammatory polyarthritis

Infectious arthritis	Crystal-induced arthritis
Bacterial	Systemic rheumatic illnesses
Lyme disease	Systemic lupus erythematosus
Bacterial endocarditis	Systemic vasculitis
Viral	Systemic sclerosis
Other infections	Polymyositis/dermatomyositis
Postinfectious (reactive) arthritis	Still's disease
Rheumatic fever	Behçet's disease
Reactive arthritis	Relapsing polychondritis
Enteric infection	Autoinflammatory disorders
Other seronegative spondyloarthritides	Other systemic illnesses
Ankylosing spondylitis	Sarcoidosis
Psoriatic arthritis	Palindromic rheumatism
Inflammatory bowel disease	Familial Mediterranean fever
Rheumatoid arthritis	Malignancy
Inflammatory osteoarthritis	Hyperlipoproteinemias

Κλινική Εικόνα

Κατανομή

- **Συμμετρική**
 - Ρευματοειδής αρθρίτιδα, ΣΕΛ, αιμοχρωμάτωση, Νόσος Still, κρύσταλλοι CPPD, γενικευμένη οστεοαρθρίτιδα
- **Ασύμμετρη**
 - Σπονδυλαρθρίτιδες, κρυσταλλογενείς, σηπτική
- **Κάτω άκρα**
 - Σπονδυλαρθρίτιδες, σαρκοείδωση
- **Τελικές φάλαγγες**
 - Ψωριασική, οστεοαρθρίτιδα
- **Αξονικό σκελετό**
 - σπονδυλαρθρίτιδες



ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΟΡΓΑΝΩΝ ΣΤΟ ΣΕΛ

Μάτια	Ραγοειδίτιδα, επισκληρίτιδα, οπτική νευρίτιδα.
Δέρμα	Εξάνθημα πεταλούδας, δισκοειδές εξάνθημα, υποξύς δερματικός λύκος, φωτοευαισθησία.
Καρδιά-πνεύμονες	Πλευρίτιδα, πνευμονίτιδα, πνευμονική υπέρταση, περικαρδίτιδα, μυοκαρδίτιδα, ενδοκαρδίτιδα.
Γαστρεντερικό	Ηπατομεγαλία, σπληνομεγαλία, μεσεντερική αγγειίτιδα, χολική κίρρωση.
Νεφρό	Σπειραματονεφρίτιδα
Μυοσκελετικό	Αρθραλγίες, αρθρίτιδα, μυαλγίες, μυοσίτιδα.
ΚΝΣ	Επιληψία, ψύχωση, πολυνευροπάθεια, μυελίτιδα, εγκεφαλοπάθεια.
Γενικά	Πυρετό, απώλεια βάρους, κόπωση, λεμφαδενοπάθεια

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ ΣΕΛ

Για την ταξινόμηση της νόσου χρειάζονται >4 από τις 11 διαταραχές.

1. **Εξάνθημα πεταλούδας.**
2. **Δισκοειδές εξάνθημα.**
3. **Φωτοευαισθησία.**
4. **Στοματικά έλκη.**
5. **Αρθρίτιδα.**
6. **Ορογονίτιδα.**
7. **Διαταραχές νεφρών** α.>0.5γρ/24ωρο λεώκωμα ή β.>3+ λεύκωματουρια ή γ.κύλινδροι κυττάρων.
8. **Νευρολογικές διαταραχές** α. Επιληψία ή β. Ψύχωση
9. **Αιματολογικές διαταραχές** α. Αιμολυτική αναιμία ή β. Λευκοπενία ή γ. Λεμφοπενία ή δ. Θρομβοπενία
10. **Διαταραχές ανοσοποιητικού** α. +DNA ή β. +Sm ή γ. +abAPL
11. **Παρουσία ANA.**

ΔΕΡΜΑ ΚΑΙ ΒΛΕΝΟΓΟΝΝΟ



- Εξάνθημα προσώπου δίκην πεταλούδας(μη-ουλώδη)
- Φωτοευαισθησία
- Κνήδωση
- Δισκοειδής εξάνθημα (ατροφία και ουλή)
- Ψιλαφιτή πορφύρα
- Φ. Raynaud
- Livedo reticularis
- Αλωπεκία - 50%
- Επώδυνα έλκη στόματος ή ρινοφάρυγγα

Acute cutaneous lupus erythematosus



An erythematous, edematous eruption is present on the malar area.
Note the sparing of the nasolabial folds.

Reproduced with permission from: www.visualdx.com. Copyright Logical Images, Inc.

Discoid lupus erythematosus



Well-defined, erythematous plaques with scale are present on the cheek of this patient with discoid lupus erythematosus. Reproduced with permission from: www.visualdx.com. Copyright Logical Images, Inc.

Υποξύς δερματικός λύκος

- Βλάβες χωρίς ουλές με εξάρσεις και υφέσεις
- Σε περιοχές που εκτίθενται στο ηλιακό φως.
- Πολυκυκλικές ή δακτυλοειδείς
- Ερυθρηματώδεις βλατίδες ή μικρές λεπιδώδεις πλάκες, μοιάζουν με ψωρίαση ή απλό λειχήνα. Αφήνουν αποχρωματισμό κι όχι ουλή μετα ύφεση.
- ANA +/-, ssDNA, anti-Ro, HLA-DR3

Subacute cutaneous lupus erythematosus



Erythematous, annular plaques with scale are present on this patient with subacute cutaneous lupus erythematosus.
Reproduced with permission from: www.visualdx.com. Copyright Logical Images, Inc.

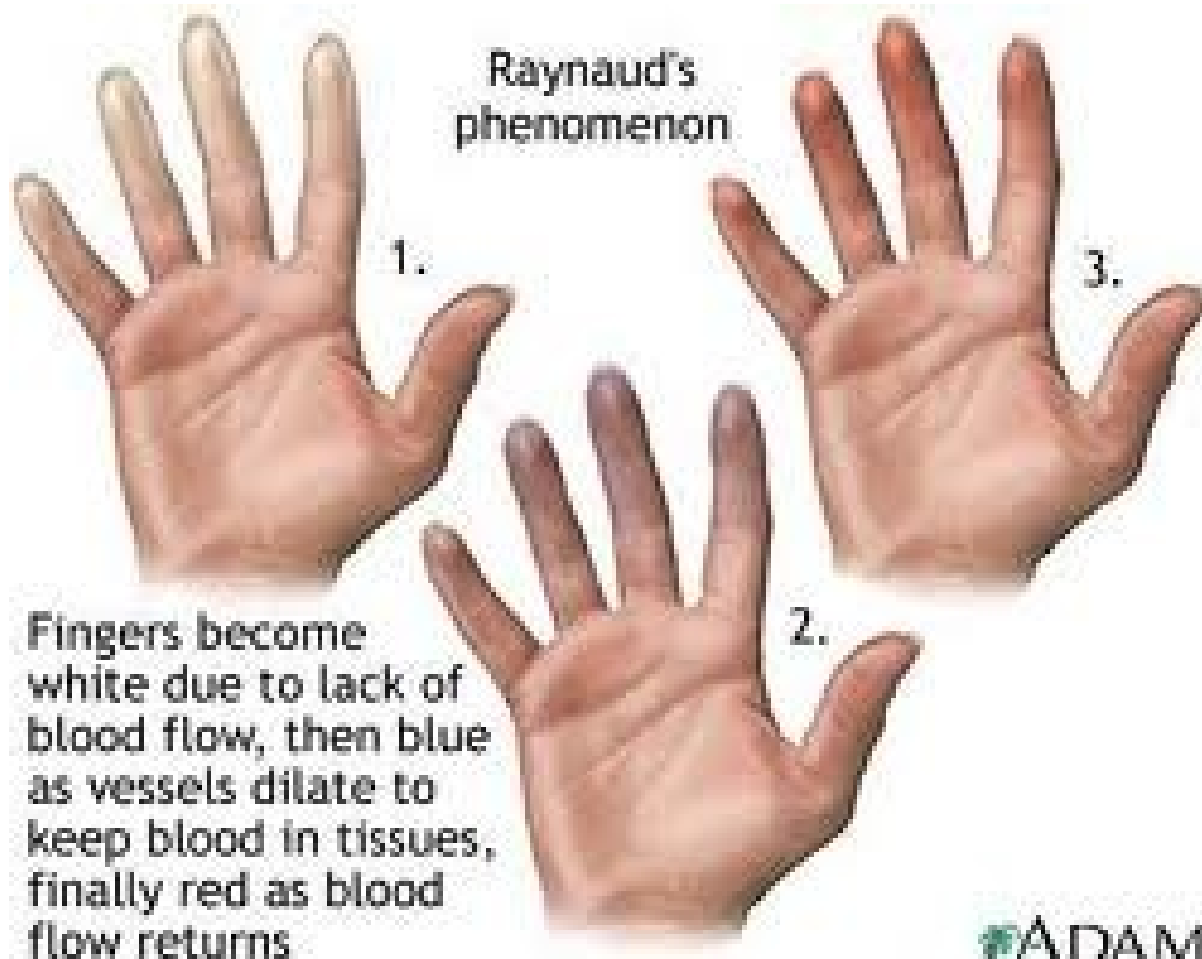
Lupus vasculitis



Palpable purpuric lesions on the shins in a patient with lupus and necrotizing vasculitis of the skin, kidney, and brain.

Courtesy of Samuel Moschella, MD.

Φαινόμενο Raynaud



Έσκηση 21- Εργαστηριακές εξετάσεις:

Hct=34,5%, Hb=10,2 gr/dl, MCV=82,5 fl, Λευκά=3.870 κκχ (Π=60%, Λ=28%, Η=1%), Αιμοπετάλια=130.000/mm³

Coombs A/E (-),

TKE=33, CRP=1,5 mg/dl (ΦΤ<0.8mg/dl)

ASTO(-), LDH=288 IU/L (ΦΤ<221 IU/L),

TSH=5,5μυ/ml (ΦΤ=0,5-5 μg/dl)

TPO=163, Tg=301,

Fe=35 mg/dl, Φερριτίνη=20 mg/dl

RF=30 (ΦΤ<15), antiCCP(-),

ANA=1/640

dsDNA=500,

ENA (+), Ro (+), La/ RNP/ Sm/ scl70/ AMA/ ASMA (-)

ANCA p&c(-),

Καρδιολιπίνες IgG=876 ↑, IgM= 161 ↑

C3=0,9 , C4=0,086 ↓,

Ίζημα ούρων κ.φ.

Λεύκωμα ούρων 24ώρου=570mg/24 ωρο.

Usefulness of testing for ANA

The usefulness is in the following clinical settings:

- To help establish a diagnosis in a patient with clinical features suggestive of an autoimmune or connective tissue disorder.
- To exclude such disorders in patients with few or uncertain clinical findings.
- To subclassify a patient with an established diagnosis of an autoimmune or connective tissue disease.
- To monitor disease activity (eg, anti-double stranded DNA antibody levels in lupus nephritis).

ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΜΕ ANA +

- Systemic autoimmune disease
- ANA + is essential for the definition of some systemic autoimmune disorders, such as SLE, but also found in association with many AI that are not defined by these antibodies.
- * SLE — 93 %
- * Scleroderma — 85 %
- * Mixed connective tissue disease — 93%
- * Polymyositis/dermatomyositis — 61 %
- * Rheumatoid arthritis — 41 %
- * Rheumatoid vasculitis — 33 %
- * Sjögren's syndrome — 48 %
- * Drug-induced lupus — 100 %
- * Discoid lupus — 15 %
- * Pauciarticular juvenile chronic arthritis — 71 %

ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΜΕ ANA +

- Specific organ autoimmune disease

+ve ANA are occasionally seen in patients with AID limited to a specific organ such as the thyroid gland, liver, or lung. The following sensitivities have been reported in these disorders.

- Hashimoto's thyroiditis — 46 %
- Graves' disease — 50 %
- AI hepatitis — 63 to 91 %
- IO biliary cirrhosis 10 to 40 %
- IO AI cholangitis — 100 %
- Idiopathic pulmonary arterial hypertension — 40%

ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΜΕ ANA +

- Others
- Chronic infectious diseases, such as EBV, HCV infection, subacute bacterial endocarditis, tuberculosis, HIV, and some lymphoproliferative diseases.
- Rarely associated with malignancy, with the exception of dermatomyositis in which both may be present.
- Up to 50% of patients taking certain drugs. However, most of these patients do not develop drug-induced lupus.
- False positive ANAs (ie, ANAs in the absence of autoimmune disease or known antigenic stimuli) are more commonly seen in women and in elderly patients. The majority of these are present in low titer.

ΣΕΛ - Αιμοποιητικό

- Αναιμία, λευκοπενία/λεμφοπενία, θρομβοπενία
- Αναιμία = ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική, σπανιότερα αιμολυτική (Coombs +)
- **Λευκοπενία, όχι απαραίτητα σε ενεργό νόσο**
- **Λέμφοπενία** <1.500 κκχ συσχετίζεται με αντιλεμφοκυτταρικά αντισώματα – **ενεργό νόσο.**
- Βαριάς μορφής θρομβοπενία- 5%, =/- αντιαιμοπεταλιακά αντισώματα, =/- αPL
- Σπληνομεγαλία - 15%, λεμφαδενοπάθεια – 20% (αντιδραστική λεμφαδενίτιδα).

ΣΕΛ - Εργαστηριακά

- ΤΚΕ ↑ ↑, CRP κφ- ↑ λοίμωξη.
- Λευκωματουρία, αιματουρία, κυλίνδρους
- ANA + = 98%, σε χαμηλούς τίτλους ανιχνεύονται σε κφ ηλικιωμένα άτομα ή άλλα αυτοάνοσα νοσήματα.
- DNA + = 70%
- Anti-Sm=30%, είναι παθογνωμονικά
- Anti-RNP=40%, MCTD
- Anti-Ro =30%, νεφρίτιδα, υποξύ δερματικό λύκο, σύνδρομο Sjogren, νεογνικό λύκο, συγγενής κολποκοιλιακός αποκλεισμός.
- Anti-La, πάντα με Anti-Ro, μειώνει κίνδυνο νεφρίτιδας, σύνδρομο Sjogren

ΣΕΛ - Εργαστηριακά

- αPL-ab – 50% :

- 1.αντιπυκτικό του λύκου (παράταση APPT)
- 2.αντισώματα έναντι καρδιολιπίνης
- 3.ψευδώς + δοκιμασία για σύφιλη.

- Συμπλήρωμα- ολικό και C3 και C4.

Ελαττωμένο σε έξαρση, ενεργό νόσο και νεφρίτιδα του λύκου.

- Αντισώματα έναντι ιστονών – 70%, φαρμακογενή λύκο – 95%

- Αντιριβοσωμιακά αντισώματα - 20%

ΚΝΣ ΣΕΛ με ψύχωση, καταθλιψη.

Ασκηση 21 - Πορεία νόσου

- Η ασθενής ετέθη σε αγωγή με κορτικοστεροειδή, ανθελονοσιακά, μεθοτρεξάτη και χαμηλές δόσεις ασπιρίνης με ύφεση των συμπτωμάτων και βελτίωση των εργαστηριακών εξετάσεων.

ΣΕΛ - ΘΕΡΑΠΕΙΑ – ΓΕΝΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ-1

- Τακτική παρακολούθηση-νέα κλινικά σημεία, γενικές εξετάσεις, ανοσολογικός έλεγχος
- Εμβολιασμός-ετήσιο εμβόλιο κατά γρίπης, πενταετές κατά πνευμονιόκοκκου
- Έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση λοιμώξεων
- Έλεγχο οστεοπόρωσης

ΣΕΛ - ΓΕΝΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ-2

- Ρύθμιση των παραγόντων κινδύνου για αθηροσκλήρωση
- Ηλιακή προστασία
- Αποφυγή φαρμάκων που προκαλούν έξαρση
- Βελτίωση άλλων καταστάσεων

ΣΥΧΝΑ ΧΟΡΗΓΟΥΜΕΝΑ ΦΑΡΜΑΚΑ ΣΤΟ ΣΕΛ

	ΓΕΝΙΚΑ ΣΥΜΠΤΟΜΑΤΑ	ΜΥΟΣΚΕΛΕ- ΤΙΚΟ	ΔΕΡΜΑ	ΟΡΟΓΟΝΙΤΙΔΑ	ΣΟΒΑΡΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ
ΜΣΑΦ	+	+	-	+	-
ΚΟΡΤΙΚΟΣΤΕΡΟΕΙΔΗ	+	+	+	+	+
ΥΔΡΟΞΥΧΛΩΡΟΚΙΝΗ	+	+	+	+	-
ΑΖΑΘΕΙΟΠΡΙΝΗ	+	+	+	+	+
ΜΕΘΟΤΡΕΞΑΤΗ	-	+	+	+	-
ΜΥΚΟΦΑΙΝΟΛΙΚΗ ΜΟΦΕΤΙΛΗ	-	-	-	-	+
ΚΥΚΛΟΦΩΣΦΑΜΙΔΗ	-	-	-	-	+