




National University
of Athens
Greece

Γυναίκα 86 ετών με παρατεινόμενο εμπύρετο και νέκρωση τελικών φαλάγγων



Dept. of
Pathophysiology
School of Medicine

Αλεξάνδρα Κουτσογιάννη
Ειδικευόμενη Ρευματολογίας
Παθολογική Φυσιολογία, Γ.Ν.Α ΛΑΙΚΟ

- 
- ✓ Στοιχεία ασθενούς: Γυναίκα 86 ετών, ελληνικής καταγωγής, κάτοικος Ιωαννίνων
 - ✓ Αιτία παραπομπής: δεκατική πυρετική κίνηση έως 37,8 οC από μηνός, αδυναμία-καταβολή, νέκρωση δακτυλικών φαλάγγων (δεξιού μέσου και αριστερού δείκτη)



✓ Ατομικό αναμνηστικό:

- Σακχαρώδης Διαβήτης τύπου 2
- Δυσλιπιδαιμία
- Κολπική μαρμαρυγή
- Υποθυρεοειδισμός

✓ Τρέχουσα φαρμακευτική αγωγή:

- ✿ Απιξαμπάνη 2,5 mg x 2/d
- ✿ Ατορβαστατίνη 10 mg/d
- ✿ Βισοπρολόλη 5 mg x 2/d
- ✿ Λεβοθυροξίνη 75 mg/d
- ✿ Σινταγλιπτίνη//μετφορμίνη 50/850 mg/d

✓ Συνήθειες και τρόπος ζωής:

- Δεν καπνίζει
- ✿ Δεν καταναλώνει οινόπνευμα
- ✿ Δε διαθέτει κατοικίδια ζώα
- ✿ Δεν έχει ταξιδέψει στο εξωτερικό τα τελευταία 2 χρόνια

✓ Οικογενειακό ιστορικό:

- ✿ Ουδέν

Αντικειμενική εξέταση



- Όψη – θρέψη: καλή
- Ζωτικά σημεία : ΑΠ 125/80 mmHg, HR 86/min, αναπνοές 18/min, SaO2 96%, θ= 37.8 °C
- Κατά συστήματα εξέταση χωρίς παθολογικά ευρήματα πλην:
 - Δέρμα-βλεννογόνοι: νέκρωση ραγών δακτύλων
 - Καρδιαγγειακό: συστολικό φύσημα στη θέση ακρόασης της αορτικής

Εργαστηριακός έλεγχος



Hb: 11,3 g/dl Hct: 34 ,7 %,, MCV : 82 fl
WBC: 12.320 K/μl (N: 71,4%, L: 20,9%),
PLTs: 522000 κκχ

ΤΚΕ:65 mm/h, CRP: 47 mg/l (φ.τ <5)
Φερριτίνη: 8500 ng/ml

Επίχρισμα περιφερικού αίματος: χωρίς
εικόνα τοξικής κοκκίωσης , χωρίς ευρήματα
αιματολογικής κακοήθειας

Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων:

Albumin(%) 52,90
Albumin(g/L) 28,16
Alpha 1(%) 4,7
Alpha 1(g/L) 6,95
Alpha 2(%) 12,5
Alpha 2 (g/L) 4,24
Beta 1(%) 6,20
Beta 1(g/L) 3,32
Beta 2 (%) 4,80
Beta 2 (g/L) 2,57
Gamma (%) 20
Gamma (g/L) 10,9
Total Protein 7.5 g/dl

Βιοχημικός έλεγχος: κ.φ

Γενική ούρων: κ.φ

Κ/α ούρων: στείρα

Κ/α αίματος (6 ζεύγη): (-)

Ιολογικός έλεγχος HBV, HCV, HIV: (-)

PCR για EBV, CMV: (-), SARS-CoV-2: (-)

Mantoux: (-), Widal: (-), Wright: (-)

Αντισώματα για Leishmania: (-)

Ανοσολογικός έλεγχος: ANA 1/160, C3:115
(90-180 mg/dl), C4: 28 (10-40 mg/dl), Ro(-),
La(-), aCL IgG/IgM (-), b2GPI IgG/IgM (-), RF
(-)

Ποσοτικός προσδιορισμός πρωτεινών:

IGG 1630 (700-1600)

IGA 335 (70-400)

IGM 150 (40-230)

Ανοσοκαθίλωση: πολύ μικρό κλάσμα IgG/κ

Απεικονιστικός έλεγχος (προ της εισαγωγής)



- **Ακτινογραφία θώρακος:** χωρίς παθολογικά ευρήματα
- **U/S άνω και κάτω κοιλίας:** χωρίς παθολογικά ευρήματα
- **Αξονική θώρακος και άνω-κάτω κοιλίας:** αθηρωματικές αλλοιώσεις θωρακικής και κοιλιακής αορτής, εκφυλιστικές αλλοιώσεις ΘΜΣΣ, ΟΜΣΣ
- **Γαστροσκόπηση:** εικόνα χρόνιας γαστρίτιδας, βολβίτιδα
- **Κολonosκόπηση:** δύο πολύποδες στο εγκάρσιο, αγγειοδυσπλασίες ανιόντος, αιμορροϊδοπάθεια
- **Μαστογραφία:** ελάχιστα ινώδη στοιχεία, αρνητική για κακοήθεια

Έναρξη ενδοφλέβιου αντιβιοτικού ευρέου φάσματος
(πιπερακιλλίνη/ταζομπακτάμη)



μη ύφεση του εμπυρέτου

Σύνοψη Περιστατικού



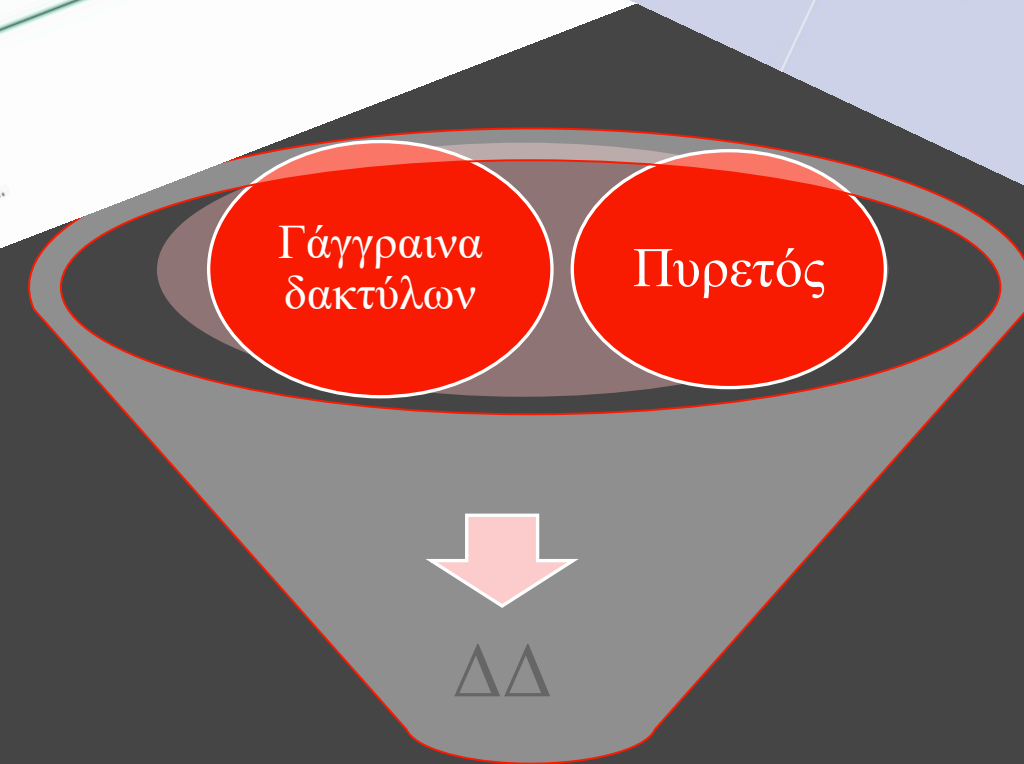
Causes of upper extremity arterial occlusion

Arterial embolus	Arterial injury	Native arterial thrombosis	Arteritides	Arterial thrombosis following intervention
<ul style="list-style-type: none"> Cardiac source: <ul style="list-style-type: none"> Atrial fibrillation Myocardial infarction Endocarditis Arterial source: <ul style="list-style-type: none"> Aneurysm Atherosclerotic plaque Paradoxical embolus 	<ul style="list-style-type: none"> Iatrogenic: <ul style="list-style-type: none"> Thromboembolism Dissection Traumatic 	<ul style="list-style-type: none"> Atherosclerotic plaque Aneurysm thrombosis Arterial entrapment/compression (eg, thoracic outlet syndrome) Thrombophilia Low flow state 	<ul style="list-style-type: none"> Scleroderma/CREST syndrome Mixed connective tissue disease Raynaud phenomenon Undifferentiated connective tissue disease Rheumatoid arthritis Systemic lupus erythematosus Sjögren syndrome Reactive arteritis (Reiter syndrome) 	<ul style="list-style-type: none"> Vein bypass graft Prosthetic bypass graft Angioplasty site Stent/stent-graft site

Courtesy of Parth Shah, MBBS, FACS.
Graphic 128:128 Version 1.0
© 2021 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved.

Fever of Unknown Origin

Infection	Malignancy	Non-infectious Inflammatory Diseases (e.g. autoimmune)	Miscellaneous
Extrapulmonary tuberculosis* Abscess* Endocarditis* Osteomyelitis / Discitis Infected hardware Infected thrombosis (e.g. Lemierre's syndrome) Malaria Brucellosis Q fever EBV, CMV	Hematologic malignancies <ul style="list-style-type: none"> Lymphoma* Leukemia Multiple myeloma Solid tumors <ul style="list-style-type: none"> Renal cell carcinoma Pancreatic adenocarcinoma Hepatocellular carcinoma 	Lupus Rheumatoid arthritis Vasculitis <small>(Temporal arteritis is prob the most common vasculitis to cause FUO)</small> Sarcoidosis Adult onset Still's disease Familial Mediterranean fever	Drug fever Factitious fever Hypothalamic dysfunction Castleman disease Kikuchi disease Idiopathic*



Διαφορική διάγνωση: συνοπτικά

- ΛΟΙΜΩΞΗ
X
- ΘΡΟΜΒΟΕΜΒΟΛΙΚΗ ΝΟΣΟΣ
X
- ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΑ ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ
 - ✓ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ
- ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΗΞΗΣ
 - Ψυχροσυγκολλητιναιμία
 - Κρυοινωδογοναιμία

Κ/α ούρων: στείρα
Κ/α αίματος (3 ζεύγη): (-)
Ιολογικός έλεγχος HBV, HCV, HIV: (-)
PCR για EBV, CMV: (-), SARS-CoV-2:
(-)
Mantoux: (-), Widal: (-), Wright: (-)
Αντισώματα για Leishmania: (-)
U/S καρδιάς (-)

U/S καρδιάς διαθωρακικό
και διοισοφάγειο (-)

Differential for patients presenting with Critical Digital ischemia

Large Vessel	Medium Vessel	Small Vessel
<ul style="list-style-type: none">• Takayasu's• Kawasaki's• Dissection• Thoracic Outlet• Atherosclerosis	<ul style="list-style-type: none">• Buerger's disease• Polyarteritis nodosa (PAN)• Scleroderma• Endocarditis• Hypercoagulability• Post-surgical• Trauma	<ul style="list-style-type: none">• Lupus (SLE)• Scleroderma• Cryoglobulinemia• Other CTD• Hypercoagulability• Endocarditis• Paraproteinemia• Polycythemia• Dysfibrinogenemia• Trauma• Frostbite• Post-surgical

Causes of Vasculitis; *Other: Malignancy, Infection*

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΗΞΗΣ

- Ψυχροσυγκολλητιναιμία (-)
- Κρυοινωδογοναιμία (-)

ΑΓΓΕΙΠΤΙΔΕΣ

■ Πρωτοπαθείς

- Ανοσολογικός έλεγχος (-)
- Έλεγχος για κρυοσφαιριναιμία (-)

■ Δευτεροπαθείς

- Λοιμώξεις
- Φάρμακα
- Παρανεοπλασματική



Έναρξη μεθυλπρεδνιζολόνης από του στόματος 32
mg/d



ύφεση του εμπυρέτου μετά από 24 ώρες

Οστεομυελική βιοψία

Εκπροσώπηση και των τριών σειρών με υπερπλασία της ερυθράς σειράς και δυσερυθροποίηση, ωρίμανση και αριστερή στρόφη της κοκκιώδους, αναλογία κοκκιώδους : ερυθράς 1:1, άύξηση του αριθμού των μεγακαρυοκυττάρων

CD34 <1%

Παρουσία σε ποσοστό 10% πλασματοκυττάρων ωρίμου τύπου με ανώμαλη κατανομή, CD56, CD20, CyclicD1 (-), χωρίς ανάδειξη μονοκλωνικότητας

PET-CT

- Ινωδοατελεκτασική αλλοίωση στο μέσο λοβό, πιθανότατα μεταφλεγμονώδους αιτιολογίας
- Εγκυστωμένη συλλογή αναπτύσσεται αριστερά παρααορτικά σε επαφή με την κατιούσα θωρακική αορτή (μετά από κορτιζόνη)
- Λεμφαδένας με ασθενή πρόσληψη 18F-FDG στο δεξιό παρατραχειακό χώρο, πιθανότατα αντιδραστικής αιτιολογίας

ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ

- Πρωτοπαθής
- Δευτεροπαθής
- Παρανεοπλασματική



- ✓ CT θώρακος/CT άνω και κάτω κοιλίας (-) κακοήθεια σε συμπαγή όργανα
- ✓ Αιματολογικές κακοήθειες : ΟΜΒ απουσίας πλασματοκυτταρικής δυσκρασίας/εξεργασίας
 - ✓ PET (-) για κακοήθεια

Μαγνητική αγγειογραφία θωρακικής και κοιλιακής αορτής

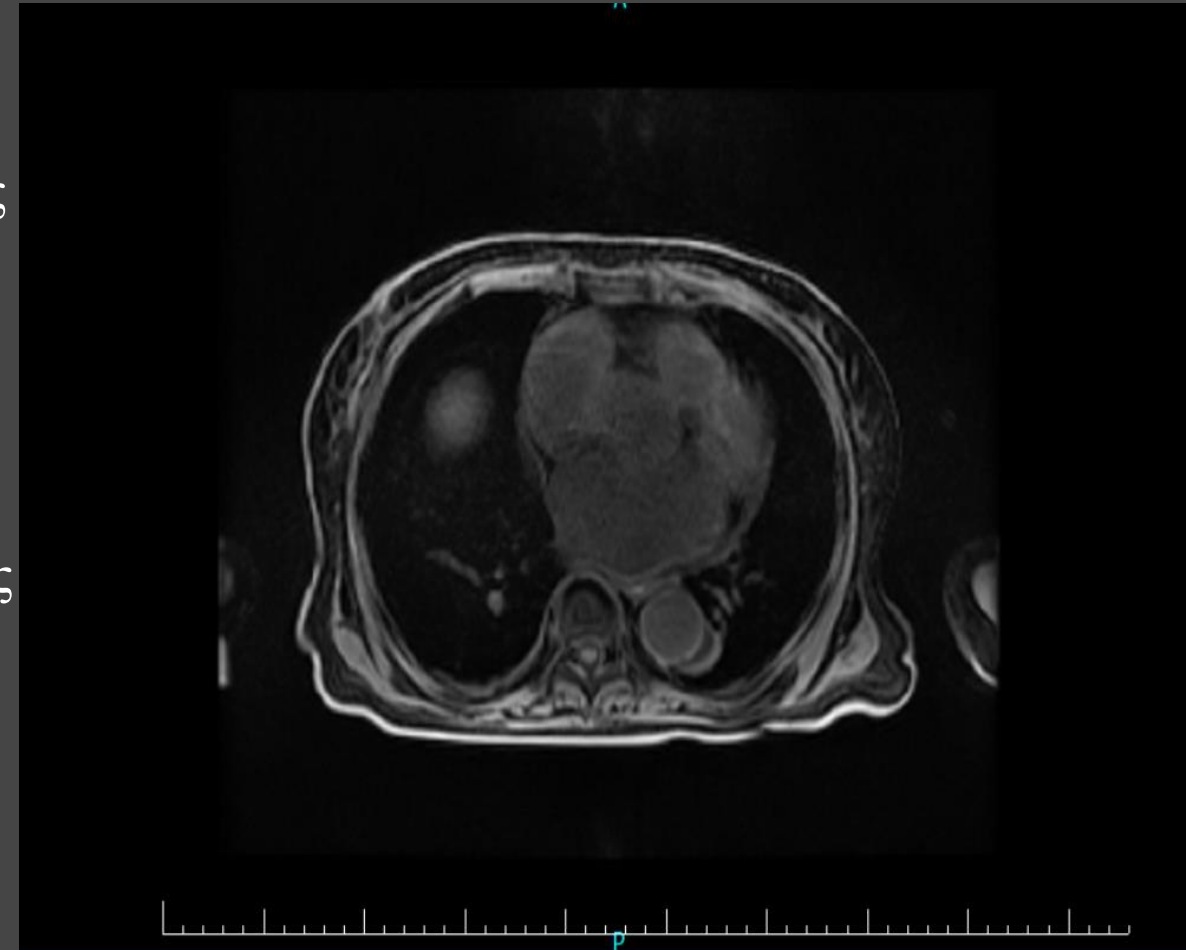
Ήπια πάχυνση του τοιχώματος της κατιούσας θωρακικής αορτής

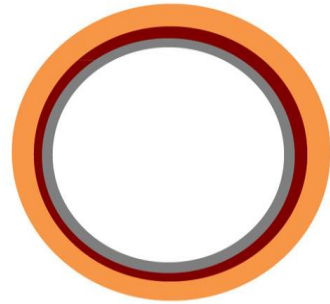
Εγκυστωμένη συλλογή κατά μήκος του τοιχώματος της θωρακικής αορτής

Ήπια ανευρυσματική διάταση στο υπονεφρικό τμήμα της κοιλιακής αορτής

Φυσιολογικό εύρος ανιούσης θωρακικής αορτής

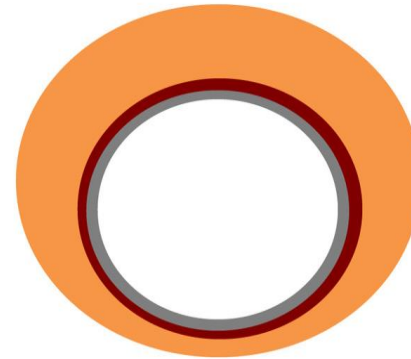
Ελεύθερες οι εκφύσεις των κλάδων του αορτικού τόξου





AORTITIS

- Large vessel vasculitis (GCA, TA)
- Small vessel vasculitis (GPA)
- Other vasculitides (Cogan, Behçet)
- IgG4-RD
- Histiocytosis (Erdheim-Chester)
- Rheumatic diseases (RA, AS, SLE)
- Sarcoidosis
- Infectious (TB, Syphilis, bacterial, fungal)



PERI-AORTITIS

- Isolated
- IgG4-RD
- Neoplastic
- Histiocytosis (Erdheim-Chester)
- Infectious (TB, bacterial)
- Systemic connective tissue diseases (SLE, AS)
- Small vessel vasculitis (GPA)

Marvisi C, Accorsi Buttini E, Vaglio A. Aortitis and periaortitis:
The puzzling spectrum of inflammatory aortic diseases. *Presse
Med.* 2020 Apr;49(1):104018.

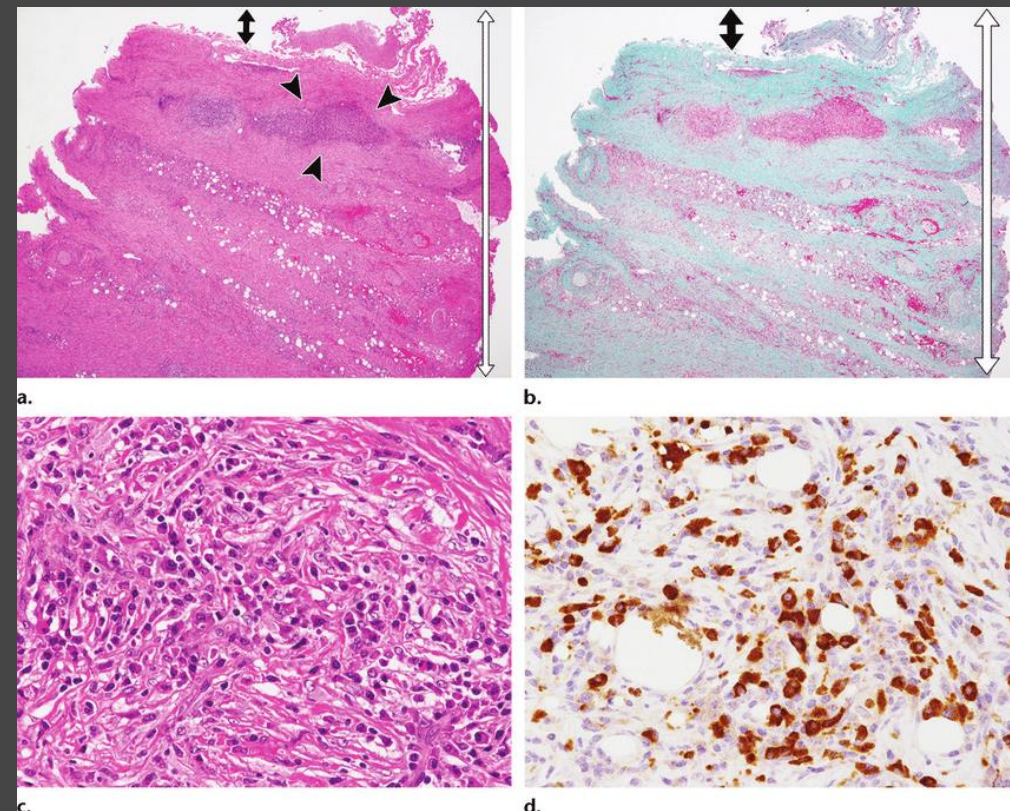
Μέτρηση
επιπέδων IgG4

303 (φ.τ. 8-140)

IgG4 related disease

- ✓ Σύνολο ινωτικών και φλεγμονωδών διεργασιών αυτοάνοσης αρχής
- ✓ Σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από αυξημένα επίπεδα **IgG4** και διήθηση ιστών από πλάσματοκύτταρα που παράγουν **IgG4**

IgG4-related disease., Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, Stone JH Lancet. 2015 Apr;385(9976):1460-71.



Επιδημιολογία

- Υπάρχουν περιορισμένα δεδομένα
- Προσβάλλει κυρίως μεσήλικους και ηλικιωμένους άρρενες (59-68 ετών)
- Αορτίτιδα/περιαορτίτιδα στο **15.2 – 36.3%** των ασθενών με **IGG4-RD**

Sex disparities in clinical characteristics and prognosis of immunoglobulin G4-related disease: a prospective study of 403 patients. Wang L, Zhang P, Zhang X, Lin W, Tang H, Li J, Wang M, Liu X, Fei Y, Chen H, Peng L, Zhang L, Lai Y, Zeng X, Li X, Xue H, Zhao Y, Zhang F, Zhang W Rheumatology (Oxford). 2019;58(5):820

Κλινικές εκδηλώσεις

*IgG4-related disease. Stone JH, Zen Y, Deshpande V
N Engl J Med. 2012 Feb;366(6):539-51.*

*The clinical spectrum of IgG4-related disease. Brito-Zerón P, Ramos-Casals M,
Bosch X, Stone JH Autoimmun Rev. 2014 Dec;13(12):1203-10.*

Πίνακας 1⁴

- IgG4-σχετιζόμενη νόσος – κλινικές εκδηλώσεις
- Αυτοάνοση παγκρεατίτιδα τύπου 1 (IgG4-σχετιζόμενη παγκρεατίτιδα)
- IgG4-σχετιζόμενη σκληρυντική χολαγγειίτιδα
- IgG4-σχετιζόμενη σιαλαδενίτιδα (πρώην Mikulitz s., όγκος Küttner)
- IgG4-σχετιζόμενη δακρυοαδενίτιδα
- IgG4-σχετιζόμενη λεμφαδενοπάθεια
- IgG4-σχετιζόμενη νεφρική νόσος (σωληναριοδιάμεση νεφρίτιδα, μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια, νεφρική πυελίτις)
- IgG4-σχετιζόμενη περαιοριτίτιδα, οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση
- IgG4-σχετιζόμενη θυρεοειδίτιδα (πρώην Riedel)
- IgG4-σχετιζόμενη πνευμονίτιδα
- Εκδηλώσεις από ήπαρ, δέρμα, οφθαλμούς, καρδιά, προστάτη, μαστούς, υπόφυση κ.ά.

Δερματικές εκδηλώσεις IgG4-RD

- Σχετικά σπάνιες (4,2-6,3% των περιπτώσεων)
- Συνήθως οι βλάβες εμφανίζονται σε πρόσωπο, τράχηλο και πτερύγιο ωτός
- Συνηθέστερες βλάβες: βλατίδες, ερυθρηματώδεις πλάκες, οζίδια / σπανιότερα κηλίδες και φουσαλίδες

Table II. Cutaneous and systemic findings

Findings	All cases N = 56	IgG4 diagnosis				P value
		Definite N = 15	Probable N = 7	Possible N = 18	No N = 16	
Cutaneous involvement location						
Head/neck, N (%)*	30 (53.6)	11 (73.3)	5 (71.4)	10 (55.6)	4 (25.0)	.02
Trunk, N (%)*	14 (25.0)	3 (20.0)	2 (28.6)	4 (22.2)	5 (31.3)	.95
Upper extremity, N (%)*	16 (28.6)	2 (13.3)	1 (14.3)	4 (22.2)	9 (56.3)	.06
Lower extremity, N (%)*	13 (23.2)	3 (20.0)	1 (14.3)	5 (27.8)	4 (25.0)	.94
Genitalia/buttocks, N (%)*	3 (5.4)	0 (0)	0 (0)	1 (5.6)	2 (12.5)	.76
Cutaneous morphology						
Macules, N (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	>.05
Papules, N (%)	15 (26.8)	4 (26.7)	1 (14.3)	3 (16.7)	7 (43.8)	.34
Patches, N (%)	2 (3.6)	0 (0)	1 (14.3)	1 (5.6)	0 (0)	.38
Plaques, N (%)	14 (25.0)	4 (26.7)	2 (28.6)	7 (38.9)	1 (6.3)	.15
Nodules, N (%)	19 (33.9)	5 (33.3)	4 (57.1)	4 (22.2)	6 (37.5)	.42
Purpura, N (%)	5 (8.9)	1 (6.7)	0 (0)	4 (22.2)	0 (0)	.12
Bullae, N (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	>.05
Rash, N (%)	3 (5.4)	1 (6.7)	1 (14.3)	1 (5.6)	0 (0)	.52
Other, N (%)	8 (14.3)	1 (6.7)	0 (0)	3 (16.7)	4 (25.0)	.39
Systemic involvement[‡]						
Systemic involvement, N (%)	37 (66.1)	15 (100)	2 (28.6)	16 (88.9)	4 (25.0)	<.001
Head/neck, N (%)	24 (64.9)	14 (93.3)	2 (100)	8 (50.0)	0 (0)	.001
Pulmonary/airways/sinuses, N (%)	8 (21.6)	4 (26.7)	1 (50.0)	2 (12.5)	1 (20.0)	.38
Gastrointestinal, N (%)	10 (27.0)	3 (20.0)	1 (50.0)	5 (31.3)	2 (40.0)	.81
Hematologic/lymphadenopathy, IgG4 ⁺ , N (%)	13 (35.1)	3 (20.0)	1 (50.0)	7 (43.8)	3 (60.0)	.42
Renal, N (%)	6 (16.2)	3 (20.0)	0 (0)	2 (12.5)	2 (40.0)	.79
Joints, N (%)	2 (5.4)	0 (0)	0 (0)	1 (6.3)	1 (20.0)	.30
Vascular, N (%)	3 (8.1)	0 (0)	0 (0)	2 (12.5)	1 (20.0)	.36
Neurologic, N (%)	1 (2.7)	1 (6.7)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	.57
Other, N (%)	3 (8.1)	0 (0)	0 (0)	1 (6.3)	2 (40.0)	.03
Lymphadenopathy, other, N (%) [†]	21 (37.5)	6 (40.0)	1 (14.3)	12 (66.7)	2 (12.5)	.001

*Data were not reported for 2 (3.6%) cases.

[†]Lymphadenopathy is nonspecific, ie, lymph node not biopsied or biopsy specimen not consistent with IgG4-related disease lymph node involvement.

[‡]Percentages of specific categories of systemic involvement are calculated only among those with systemic involvement.

Charrow A, Imadojemu S, Stephen S, Ogunleye T, Takeshita J, Lipoff JB. Cutaneous manifestations of IgG4-related disease (RD): A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2016 Jul;75(1):197-202.

Diseases in which IgG4 serum levels may sometimes be elevated^[1-3]

Disease*
Autoimmune diseases
ANCA-associated vasculitis
Rheumatoid arthritis
Systemic lupus erythematosus
Systemic sclerosis
Sjögren's syndrome
Spondyloarthritis
Gastrointestinal disorders
Acute pancreatitis
Autoimmune hepatitis
Chronic pancreatitis
Chronic hepatitis
Cirrhosis
Ulcerative colitis
Lymphoproliferative/granulomatous diseases and solid tumors
Castleman disease
Sarcoidosis
Cholangiocarcinoma
Colorectal cancer
Lung cancer
Pancreatic cancer
Urogenital cancer
Other diseases
Allergies
Asthma

IgG4: immunoglobulin G4; ANCA: antineutrophil cytoplasmic antibodies.

* Other diseases not recorded in this table have been also reported more rarely to have high IgG4 serum levels.

Adapted from: Brito-Zerón P, Bosch X, Ramos-Casals M, Stone JH. IgG4-related disease: Advances in the diagnosis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2016; 30:261.

References:

1. Yamamoto M, Tabeya T, Naishiro Y, et al. Value of serum IgG4 in the diagnosis of IgG4-related disease and in differentiation from rheumatic diseases and other diseases. *Mod Rheumatol* 2012; 22:419.
2. Su Y, Sun W, Wang C, et al. Detection of serum IgG4 levels in patients with IgG4-related disease and other disorders. *PLoS One* 2015; 10:e0124233.
3. Yu KH, Chan TM, Tsai PH, et al. Diagnostic performance of serum IgG4 levels in patients with IgG4-related disease. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94:e1707.

1. Yamamoto M, Tabeya T, Naishiro Y, et al. Value of serum IgG4 in the diagnosis of IgG4-related disease and in differentiation from rheumatic diseases and other diseases. *Mod Rheumatol* 2012; 22:419.

2. Su Y, Sun W, Wang C, et al. Detection of serum IgG4 levels in patients with IgG4-related disease and other disorders. *PLoS One* 2015; 10:e0124233.

3. Yu KH, Chan TM, Tsai PH, et al. Diagnostic performance of serum IgG4 levels in patients with IgG4-related disease. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94:e1707

Διαγνωστικά κριτήρια

1. Clinical examination showing characteristic diffuse/localized swelling or masses in single or multiple organs.

2. Hematological examination shows increased serum IgG4 concentrations (≥ 135 mg dl⁻¹).

3. Histopathologic examination shows

(i) Marked lymphocyte and plasmacyte infiltration and fibrosis.

(ii) Infiltration of IgG4+ plasma cells: ratio of IgG4+/IgG+ cells >40% and >10 IgG4+ plasma cells per HPF.

Definite: 1 + 2 + 3

Probable: 1 + 3

Possible: 1 + 2

However, it is important to differentiate IgG4-RD from malignant tumors of each organ (e.g. cancer, lymphoma) and similar diseases (e.g. SS, primary sclerosing cholangitis, Castleman's disease, secondary RPF, Wegener's granulomatosis, sarcoidosis, Churg-Strauss syndrome) by additional histopathological examination. Even when patients cannot be diagnosed using the CCD criteria, they may be diagnosed using organ-specific diagnostic criteria for IgG4-RD.

IgG4-related small-sized occlusive vasculitis in Mikulicz's disease

Kuniyasu Ikeoka, MD, PhD • Tetsuya Watanabe, MD, PhD • Toshika Ohkawa, MD, PhD • Takashi Tsuzuki, MD • Yoshihiko Ikeda, MD, PhD • Masashi Takeda, MD, PhD • Shiro Hoshida, MD, PhD • Show less

Open Access • Published: June 29, 2019 • DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jvscit.2019.03.019>

Βιβλιογραφικές αναφορές

- Αγγειίτιδα μικρών αγγείων
- Έμφρακτο αριστερής μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας
- Διόγκωση σιελογόνων αδένων (IgG4 σιαλαδενίτιδα)

Case Reports

Small-vessel vasculitis with prominent IgG4 positive plasma cell infiltrates as potential part of the spectrum of IgG4-related disease: a case report

M.A. Alba¹, J. Milisenda², S. Fernández³, A. García-Herrera⁴, J. Hernández-Rodríguez⁵, J.M. Grau⁶, E. Campo⁷, M.C. Cid⁸

- Αγγειίτιδα μικρών αγγείων με Προσβολή μυών, Περιφερικών νεύρων και νεφρών (σπειραματονεφρίτιδα)
- Ανεύρυσμα θωρακικής και κοιλιακής αορτής (προσβολή μεγάλων αγγείων)

Clin Exp Rheumatol
. Mar-Apr 2015;33(2 Suppl 89):S-138-41

Case Reports > Br J Dermatol. 2011 Dec;165(6):1364-6.

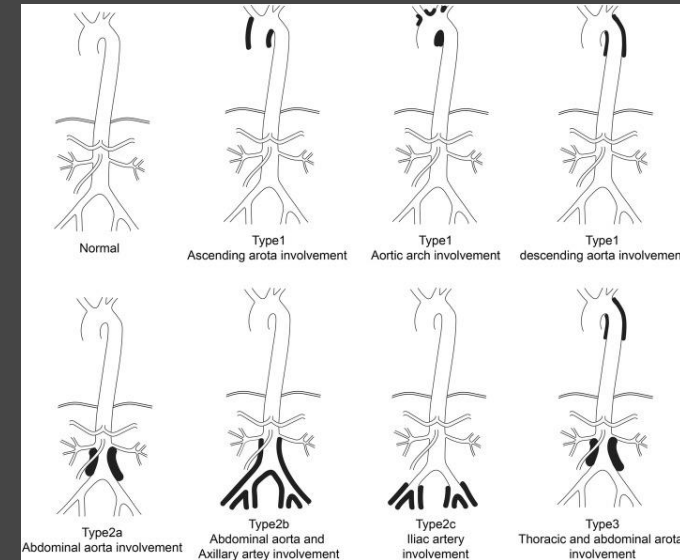
doi: [10.1111/j.1365-2133.2011.10609.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2011.10609.x).

Raynaud phenomenon, digital gangrene and hypergammaglobulinaemic purpura occurring in a patient with IgG4-related disease

T Ikawa, A Kasuya, S Hirakawa, Y Tokura

IgG4 ?

↑ IgG4	Έλλειψη βιοψίας
Εστιακές βλάβες	Παρουσία υγρού και όχι ιστού (κορτιζόνη?)
↑ CRP	Πυρετός : σπάνια κλινική εκδήλωση (8.1%)
Βλάβες : στενωτικές (67%) ανευρυσματικές (42%) διάχυτη πάχυνση τοιχώματος (92%)	Τοπογραφία των βλαβών Προσβολή θωρακικής αορτής (13.5%) / συνήθως προσβολή κοιλιακής αορτής (83.1%) και λαγονίων (70.8%)



Θεραπεία

- Μεθυλπρεδνιζολόνη 32 mg/d
- Έναρξη Rituximab 1 g day 0 και day 15

Θεραπεία

Prednisone 0,4-0,6 mg/kg, συνολικά 30-40 mg/d

Zhang W, Stone JH. Management of IgG4-related disease. Lancet Rheumatol 2019; 1:e55.

Προσθήκη Rituximab

- Πολυσυστηματική νόσος (προσβολή 3 ή περισσότερων συστημάτων)
- Πολύ αυξημένα επίπεδα IgG4 (>5 φορές)
- Συννοσηρότητες: διαβήτης, υπέρταση, παχυσαρκία, οστεοπόρωση / παρενέργειες μακροχρόνιας λήψης κορτικοστεροειδών

Wang L, Zhang P, Wang M, et al. Failure of remission induction by glucocorticoids alone or in combination with immunosuppressive agents in IgG4-related disease: a prospective study of 215 patients. Arthritis Res Ther 2018; 20:65.

Εργαστηριακός έλεγχος 1 μήνα μετά την έναρξη αγωγής

Hb: 12,4 g/dl Hct: 37,8 %, MCV : 87,5 fl, MCH : 28,5, RDW : 18,9

WBC: 5.940 K/μl (N: 75,8%, L: 18,4%), PLTs: 278000 κκχ

ΤΚΕ:19 mm/h, CRP: 2,5 mg/l (φ.τ <5)

Φερριτίνη: 107 ng/ml

