

Μια παράξενη έξαρση μετά από χρόνια ύφεσης

Χρύσα Λύκουρα
Ειδικευόμενη Ρευματολογίας
ΠΓΝ Πατρών
Ιούνιος 2021

Σύγκρουση συμφερόντων

Δεν υπάρχει

Παρελθόν ιστορικό

- Άνδρας 38 ετών
- **Χοριοκαρκίνωμα όρχεως**- διάγνωση προ μηνών, ορχεκτομή ΔΕ, LN διασπορά- υπό ΧΜΘ (cisplatin, etoposide, bleomycin- τελευταία προ 20ημέρου)
- **SLE** από 20ετίας (πιθανή νεφρίτιδα, ήπια λευκωματουρία, χωρίς βιοψία νεφρού. Λάμβανε MMF μέχρι την διάγνωση της κακοήθειας)
- Πιθανό 2παθές **APS** (DVT AP κάτω άκρου προ 20ετίας)
- Υποθυρεοειδισμός, ΔΛΔ
- Φάρμακα: **Sintrom**, Euthyrox, Inegy
- Κάπνισμα(-), αλκοόλ (-), αλλεργίες(-)

Παρούσα νόσος

- **Επιγαστραλγία - ΔΥ** από 20ημέρου με επιδείνωση από 3ημέρου.
- Συνοδός έμετος και δυσκοιλιότητα
- PPIs, ΜΣΑΦ- αρχικά μερική ύφεση μετά από 5ημέρες υποτροπή
- ΑΠ=110/70 σφ=102 SO₂=98% **θ=37,1°C**
- ΦΕ: Κοιλία ΜΕ, **ευαισθησία ΔΥ**, Murphy(+), χωρίς περιτοναϊσμό

E/ε

- Αναιμία (Hb=10,9)
- Coombs(+)
- Θρομβοπενία 91.000 PLTs
- INR =2,32
- ↑D-dimers=1630, ινωδογόνο κφ
- WBC=14560, 92,5% PMN
- ↑CRP=8,6
- ↑TnI=50
- SGOT=42, SGPT=55, γ-GT=52, ALP=139, LDH=479
- Λευκωματουρία(3+), μικροσκοπική αιματουρία (5-6 κοπ)

Απεικονιστικός έλεγχος

- **U/S ΔΥ** χωρίς ευρήματα
- Κ/Δ εκτίμηση: ΗΚΓ κφ, Vscan χωρίς μείζονα ευρήματα, EF 60%

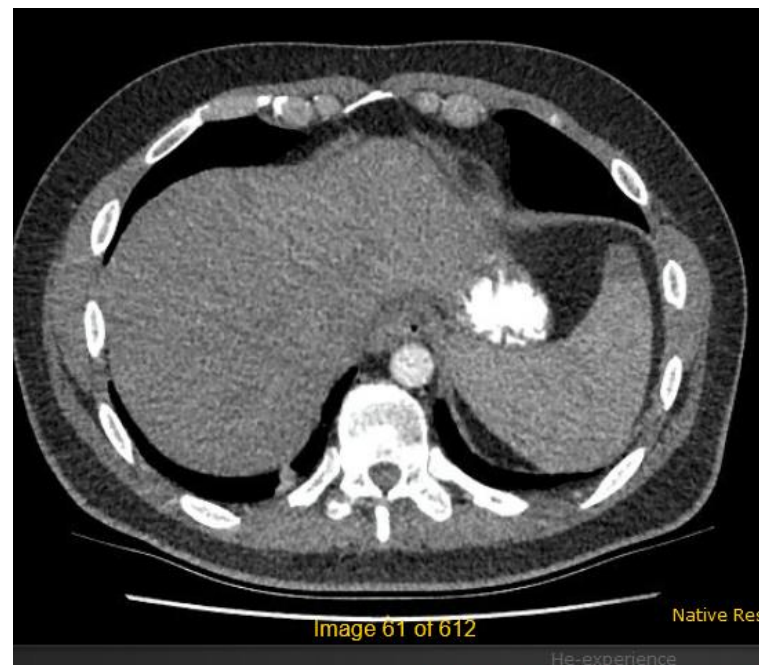


- **CT κοιλίας / CTA κοιλιακής αορτής:**

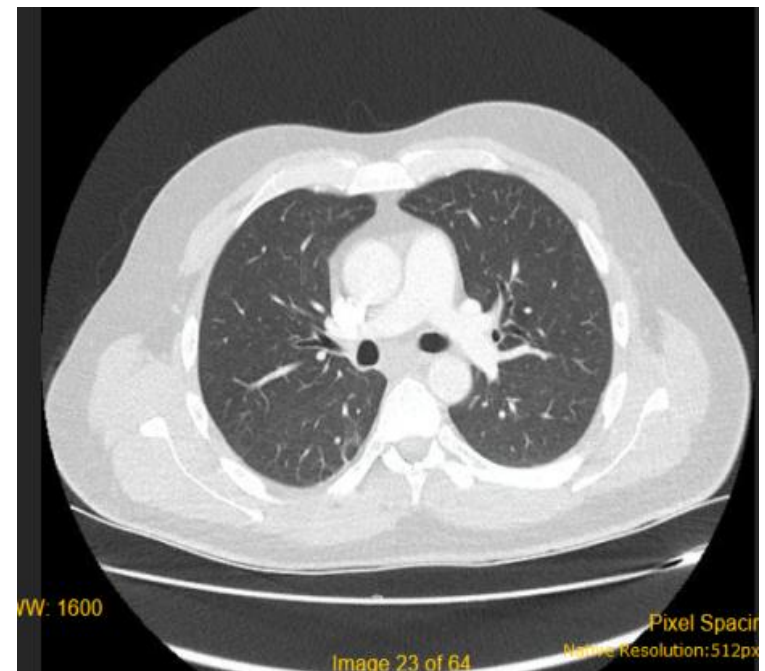
Ηπατομεγαλία,

Υπόπυκνες αλλοιώσεις στο **ήπαρ** (max δ 2,3cm),
λίγοι διογκωμένοι LN παρααορτικά (max δ 18mm) / κοιλιακή αορτή και κλάδοι βατοί

Εισαγωγή για I.V.
αντιβιοτική αγωγή,
ενυδάτωση και
διερεύνηση.



- Εμπύρετο 38,5°C και φλεβοκομβική ταχυκαρδία 140bpm
- **CTPA: (-) για ΠΕ**, μικρές πυκνοατελεκτατικές αλλοιώσεις ΔΚΒ
- PCR SARS Covid 19 (-)
- ↑ TnI 1005 >
- Vscan **EF 45%**



Απεικονιστικός έλεγχος

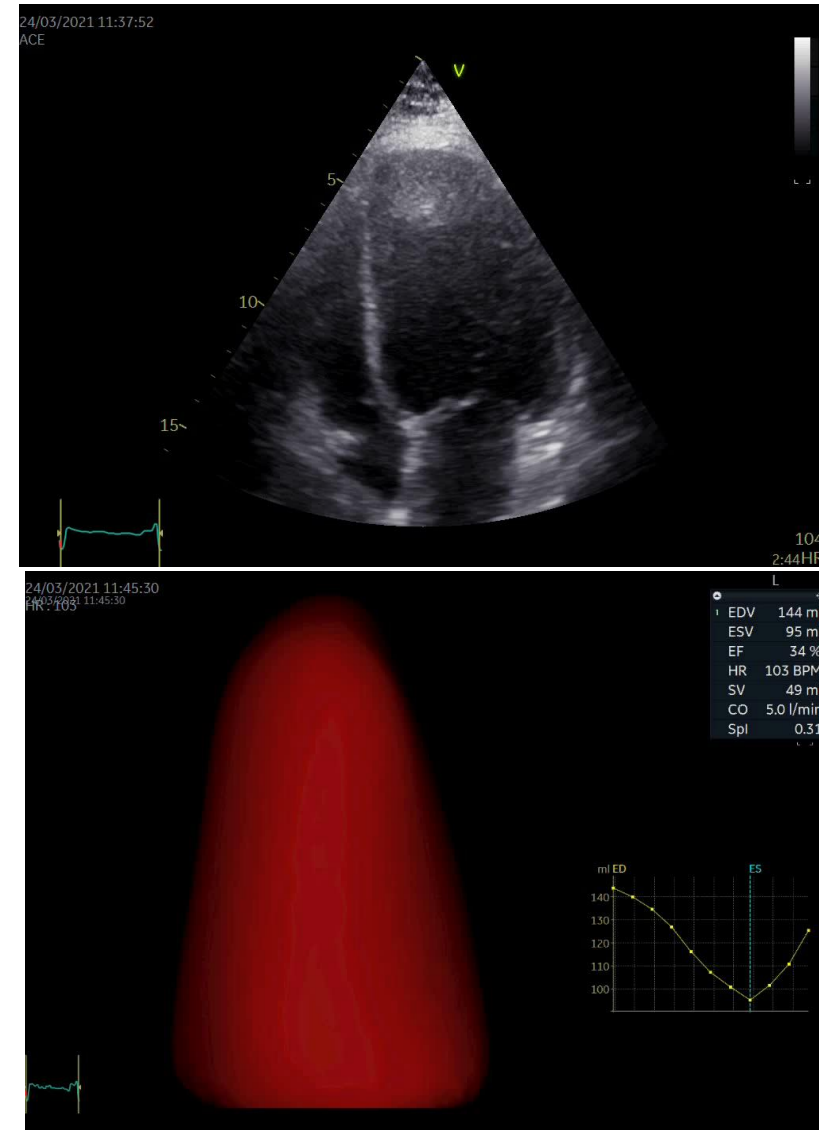
- Νέο U/S άνω κοιλίας: σπληνομεγαλία (15,8cm)- υπερηχογενές μόρφωμα ασαφών ορίων 1,9cm, ήπαρ - υπερηχογενής αλλοίωση ασαφών ορίων 3,1cm, ίζημα χ.κ.
- Οι βλάβες αυτές δεν προϋπήρχαν ούτε στον πρόσφατο απεικονιστικό έλεγχο στα πλαίσια της ογκολογικής παρακολούθησης
- Βάσει απεικόνισης αλλά και κλινικής εντύπωσης- όχι δευτεροπαθείς εντοπίσεις αλλά **έμφρακτα!**

Ρευματολογική εκτίμηση

- Hx: SLE, APS
- **Έμφρακτα**, εμπύρετο, ήπια **θρομβοπενία** (90000), λευκοκυττάρωση, $\uparrow$ φερριτίνη=23695, TKE=100, **λευκωματουρία** (PCR=786mg), μικροσκοπική αιματουρία, **καρδιακή** προσβολή υπό διερεύνηση
- Χωρίς εκδηλώσεις από δέρμα, αρθρώσεις
- ANA(-)!, **C3=56 ,C4=4**
- Θεωρήθηκε εικόνα συμβατή με υποτροπή της υποκείμενης νόσου (SLE/APS) και έγινε αρχικά έναρξη αγωγής με **υδροξυχλωροκίνη** και 3 ώσεις **μεθυλπρεδνιζολόνης 1g**, ενώ ο ασθενής ελάμβανε ήδη **αντιπηκτική** αγωγή (HXMΒ) παρεντερικά σε θεραπευτική δόση

Καρδιολογικός έλεγχος

- **U/S καρδιάς:**
LV φυσιολογικό μέγεθος,
διάχυτη υποκινησία, EF 35%, φυσιολογικές πιέσεις
πλήρωσης, χωρίς περι- ή
ενδοκαρδίτιδα, χωρίς
βαλβιδοπάθειες, χωρίς
πνευμονική υπέρταση>
Μέτρια επηρεασμένη
συσπαστικότητα αριστερής
κοιλίας



Καρδιολογικός έλεγχος

- Σταδιακή $\uparrow$ **τροπονιναιμίας** έως **25000**, υπό τηλεμετρία, χωρίς προκάρδιο, αιμοδυναμικά σταθερός, απύρετος, επηρεασμένη συσπαστικότητα αριστερής κοιλίας (νέο U/S καρδιάς **EF 30%**)
αλλαγή στο ΗΚΓ: **ST D V4-V6 >**
- **PCI: στεφανιαία αγγεία χωρίς κριτικές στενώσεις**

- Η μυοκαρδιακή προσβολή στα πλαίσια της συνολικής κλινικής εικόνας θεωρήθηκε **μυοκαρδίτιδα σε έδαφος SLE**. (Τα χημειοθεραπευτικά φάρμακα που είχε λάβει δεν σχετίζονται με καρδιοτοξικότητα)
- Εικόνα έξαρσης νεφρίτιδας SLE
- Ο ασθενής μετά τις ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης ετέθη σε **υψηλή δόση κορτικοειδών** (Medrol 64mg)
- Έλαβε επίσης **Rituximab** (800mg σε σχήμα 4 εβδομαδιαίων δόσεων)

Πορεία νόσου

- Υψηλές τιμές Tnl και CPK, αναιμία
- ήπια έκπτωση νεφρικής λειτουργίας (**Cr=1,5** από 1,1)
- οιδήματα κάτω άκρων, δύσπνοια κόπωσης

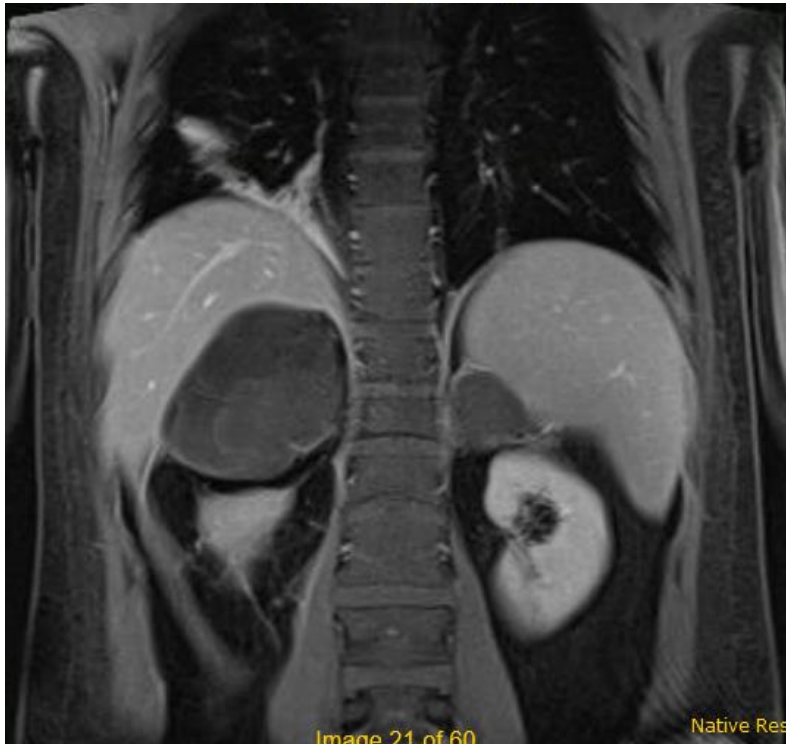
Ωστόσο

- αιμοδυναμικά σταθερός, χωρίς υποξαιμία,
- σταδιακά $\uparrow$ EF 40%

Ήπιο άλγος νεφρικής χώρας >

- U/S άνω κοιλίας: μεγάλα αιματώματα επινεφριδίων, 5cm AP 10cm ΔΕ!

- **MRI επινεφριδίων:** ΔΕ επινεφρίδιο: αιμάτωμα πολύχωρο **9,5X9,9X8,5cm**. ΑΡ: **6,5X4,3X3,5cm**, βλάβες ήπατος και σπληνός, μικρή πλευριτική συλλογή ΔΕ



- Αιμορραγία
επινεφριδίων
- Έμφρακτα ήπατος,
σπληνός
- ΟΝΑ
- Ήπια θρομβοπενία
(min 65000 PLT)
- Γνωστό Ηx APS

CAPS-
Καταστροφικό
APS

CAPS

- Ορισμός: πολλαπλές θρομβώσεις (≥ 3 οργάνων), με θρομβωτική μικροαγγειοπάθεια σε τουλάχιστον 1 όργανο, εξελισσόμενες εντός 7 ημερών σε ασθενή με εμμένοντα θετικό έλεγχο για APA
- Σπάνιο (<1% APS)
- Ταχέως εξελισσόμενο
- Υψηλή θνητότητα
- Μονοφασικό
- Πυροδοτείται πιθανά από: διακοπή αντιθρομβωτικής αγωγής, λοιμώξεις, εξωγενή οιστρογόνα, τραύμα, **νεοπλασία, έξαρση ΣΕΛ**

Καταστροφικό APS ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Σπάνιο νόσημα, ανεπαρκή στοιχεία-μελέτες για τις προτεινόμενες θεραπείες

- **Αντιπηκτικά** (κλασσική ηπαρίνη)
- **Γλυκοκορτικοειδή** (IV Solumedrol 250-1000mg για 3 ημέρες)
- **IVIG** (1-2g/kg εντός 3-5 ημερών)
- **Πλασμαφαίρεση**

Σε ανθεκτικό CAPS:

- **Rituximab**
- **Eculizumab**

- Αιμορραγικές επιπλοκές και λοιμώξεις συχνά επηρεάζουν τον υπολογισμό οφέλους-κόστους της αντιπηκτικής και ανοσοκατασταλτικής αγωγής!

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

REVIEW ARTICLE

Dan L. Longo, M.D., *Editor*

Diagnosis and Management
of the Antiphospholipid Syndrome

David Garcia, M.D., and Doruk Erkan, M.D.

CAPS-Θεραπεία

- Συνέχιση σχήματος RTX
- Συνέχιση υψηλής δόσης μεθυλπρεδνιζολόνης 64mg
- Συνέχιση αντιπηκτικής θεραπείας, παρά την επινεφριδιακή αιμορραγία
- **Πλασμαφαίρεση (5 συνεδρίες)**

- Σε επαναληπτικούς υπερήχους, μικρή μείωση των διαστάσεων των αιματωμάτων επινεφριδίων
- EF 40%, **πτώση καρδιακών ενζύμων**
- Σταδιακή πτώση δεικτών φλεγμονής, μείωση λευκωματουρίας σε **230mg PCR** (από 786), φυσιολογική γενική αίματος

- Εξήλθε με οδηγίες προς **MRI καρδιάς**, άμεση ρευματολογική, καρδιολογική και ογκολογική επανεκτίμηση (καρδιολογική αγωγή, Clexane 0,8 1x2, ,HCQ 200mg, Medrol 48mg)

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ

- Ηx: SLE, 2παθές APS
- Σε ύφεση επί 20 έτη
- Σοβαρή έξαρση SLE με μυοκαρδίτιδα, νεφρίτιδα και CAPS λίγους μήνες μετά διάγνωση χοριοκαρκινώματος όρχεως.
- **Ca**
- **Διακοπή ανοσοτροποποιητικών**
- ΧΜΘ;