

Γυναίκα με ιστορικό MS και αγγειίτιδας
νοσηλευόμενη για αμφοτερόπλευρη πλευρίτιδα



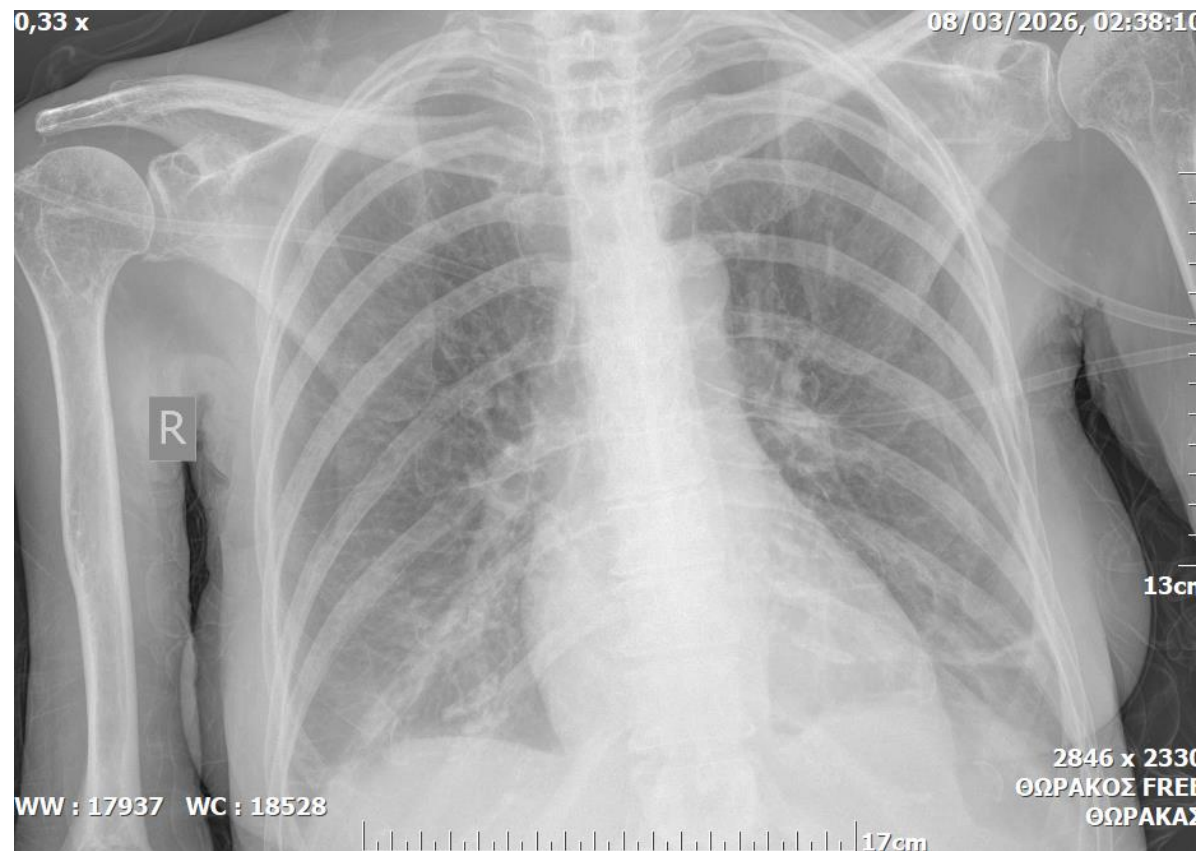
Αναστασία Κουλμάση
Ειδικευόμενη Ρευματολογίας
ΓΝΑ «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»

ΣΥΓΚΡΟΥΣΗ ΣΥΜΦΕΡΟΝΤΩΝ

- Δεν υπάρχει σύγκρουση συμφερόντων για την συγκεκριμένη παρουσίαση

ΙΣΤΟΡΙΚΟ

- Γυναίκα 67 ετών προσήλθε στα ΤΕΠ με **εμπύρετο** και **πλευριτικό άλγος**
- Απεικονιστικά **αμφοτερόπλευρη πλευρίτιδα**



Ατομικό ιστορικό

- Από δετίας **Σκλήρυνση κατά πλάκας** (MS) (πάρεση αρ κάτω άκρου)
- **Πολλαπλή μονονευρίτιδα** το 2023 (αρ περονιαίο και δε κερκιδικό νεύρο)
τετραπήφιος RF, χαμηλό C4, αντί Ro 52 θετικά
εργαστηριακό φλεγμονώδες σύνδρομο
αποδόθηκε σε Αγγειίτιδα (ρευματοειδή;) , συμβατή (;) βιοψία μυός
- **Υποτροπιάζουσες πλευρίτιδες** το τελευταίο 6μηνο (αντιμετωπίστηκαν ως λοιμώξεις)
- ΑΥ, ΣΔ, ΚΜ

ΒΙΟΨΙΑ ΑΡ. ΤΕΤΡΑΚΕΦΑΛΟΥ (19/09/2023)

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ: Στη βιοψία μυός που μελετήθηκε:

- Οι μυϊκές ίνες παρουσιάζουν πολυγωνικό σχήμα με φυσιολογική διάμετρο, υποσαρκελημματικά κείμενους πυρήν: διαφοροποιούνται ιστοχημικά (ATPase pH 9.4) σε δύο τύπους 1 και 2 που διαπλέκονται σε μωσαϊκό.
- Δεν παρατηρείται αναγέννηση, νέκρωση ή φαγοκυττάρωση μυϊκών ινών.
- Παρατηρούνται φλεγμονώδεις διηθήσεις πέριξ ικανού αριθμού αγγείων μέσου μεγέθους του περιμύιου (4-5 κάθετ: ιστού), καθώς και του αγγειακού τοιχώματος αυτών. Οι φλεγμονώδεις διηθήσεις αποτελούνται κυρίως από CD68 μακροφάγα και σπανιότερα CD8 και CD20 λεμφοκύτταρα.
- Παρατηρούνται διάσπαρτα CD68 μακροφάγα σε περιμύιο και ενδομύιο.
- Παρατηρείται ιστοχημική ανάδειξη της μυοφωσφορυλάσης.
- Δεν παρατηρήθηκαν παθολογικές εναποθέσεις PAS θετικού υλικού ούτε σταγονιδίων λίπους εντός του κυτταροπλάσματος των μυϊκών ινών.
- Δεν παρατηρείται αύξηση του συνδετικού και λιπώδους ιστού.
- Δεν ανεδείχθησαν ανοσοϊστοχημικά, διαταραχές στην έκφραση του HLA I.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ : Ιστοπαθολογική εικόνα αγγειίτιδας

ΑΓΩΓΗ για την αγγειίτιδα

- Αγωγή
 - στεροειδή 1mgr/kg ΣΒ (σταδιακά μειούμενα)
 - ριτουξιμάμπη 2gr κάθε 6 μήνες (2 συνολικά σχήματα)
- Ανταπόκριση αρχική
- Κακή συμμόρφωση

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΣΤΗΝ ΠΡΟΣΦΑΤΗ ΕΙΣΑΓΩΓΗ

- Χωρίς αρθρίτιδα ή παραμορφωτική αρθροπάθεια
- Χωρίς ξηροστομία, ξηροφθαλμία υποκειμενική, φαινόμενο Raynaud, ειδικό εξάνθημα, τριχόπτωση, εξελκώσεις υπερώας, φωτοευαισθησία
- Χωρίς νέα ευρήματα από νευρολογική εξέταση

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Εργαστηριακό φλεγμονώδες σύνδρομο
- Τετραψήφιος RF (**1190** IU/ml (<20)) , (αρνητικά αντί CCP)
- ANA θετικά (>1/640) (ENA, ds DNA αρνητικά)
- Χαμηλό C4 (9,18mg/dl (<14))
- Εξίδρωμα με LDH πλευριτικού υγρού: **986**mg/dl, σάκχαρο = 76mg/dl, TP = 3,6 mg/dl
- Αρνητικές καλλιέργειες πλευριτικού υγρού, αίματος, ούρων

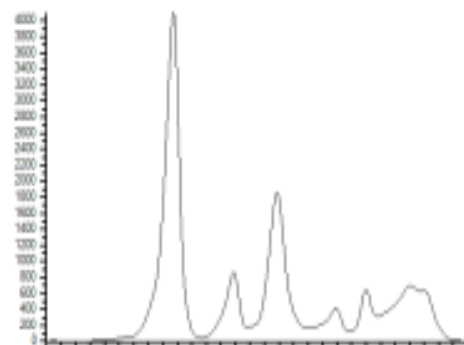
ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΥΤΟΑΝΤΙΣΩΜΑΤΩΝ

Εξέταση	Ευρεθείσα Τιμή	Τιμές Αναφοράς
Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA) ¹	Θετικά >1:640	
Είδος Φθορισμού	Λεπτός σπικτός θετικές μπητικές μορφές. Παρατηρήθηκε επίσης κυτταροπλασματικός φθορισμός.	
anti-dsDNA (IF) ¹	Αρνητικά	
anti-dsDNA (RIA) ^{2*}	2.2	0.1-7 U/mL
anti-ENA αντισώματα ² (rRNP, Sm, SSA, SSB, Scl-70, Jo-1)	Αρνητικά	
anti-RNP αντισώματα ^{2,4*}	Αρνητικά	
anti-Sm αντισώματα ^{2,4*}	Αρνητικά	
anti-SSA(Ro) αντισώματα ^{2,4*}	Αρνητικά	
anti-SSB(La) αντισώματα ^{2,4*}	Αρνητικά	
Έναντι P-ANCA ^{1*}	Αρνητικά	
Έναντι C-ANCA ^{1*}	Αρνητικά	
anti-MPO ^{2*}	11.9	0.1-25 U
anti-PR3 ^{2*}	11.0	0.1-25 U
anti-CCP ²	0.0	0.1 - 20.0 U/ml

Παρατηρήσεις:

ΗΛΕΚΤΡΟΦΟΡΗΣΗ ΛΕΥΚΩΜΑΤΩΝ

Μέθοδος (Τριγωνική Ηλεκτροφόρηση Ζώνης)



Κλάσμα	%	Τιμές Αναφοράς
ALBUMIN	41.5	49.7-64.4 %
A1	8.6	4.8-10.1 %
A2	22.3	8.5-15.1 %
BETA	10.7	7.8-13.1 %
GAMA	16.9	10.5-19.5 %
AG	0.71	0.99-1.81

ΠΟΣΟΤΙΚΟΣ ΠΡΟΣΔΙΟΡΙΣΜΟΣ ΠΡΩΤΕΪΝΩΝ

Μέθοδος (Νεφελωμετρία) Τιμές Αναφοράς

IgG Ανοσοσφαιρίνη	958.0	690-1618 mg/dL
IgA Ανοσοσφαιρίνη	216.00	72-400 mg/dL
IgM Ανοσοσφαιρίνη	441.00	40-235 mg/dL
IgE Ανοσοσφαιρίνη*	10.70	0-100 IU/ml
IgG1 Υπόταξη*	798.0	490-1140 mg/dL
IgG2 Υπόταξη*	129.0	150-480 mg/dL
IgG3 Υπόταξη*	27.9	20-110 mg/dL
IgG4 Υπόταξη*	6.1	8-140 mg/dL
Ρευματοειδής Παράγων	1190.0	0-20 IU/ml
C3 Συμπλήρωμα	199.0	63-158 mg/dL
C4 Συμπλήρωμα	9.18	14-33 mg/dL
Ελεύθερες αλυσίδες Κappa	40.30	3.3-19.4 mg/L
Ελεύθερες αλυσίδες Lambda	23.00	5.71-26.3 mg/L

Παρατηρήσεις:

Μετά από ανοσοκαθάρωση τυποποιήθηκε μικρή ζώνη IgM-κ

ΒΙΟΧΗΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (ΠΛΕΥΡΙΤΙΚΟ) (Πλευριτικό)	Φυσ. Τιμές	Μονάδες	10/03/26 13:36
☐ GLU πλευριτικού		mg/dL	76
☐ TP πλευριτικού			3.6
☐ ALB πλευριτικού			1.9
☐ LDH πλευριτικού			986 

Εξέταση	Ευρεθείσα Τιμή	Τιμές Αναφοράς
Γλυκόζη Ορού	103	70 - 105 mg/dL
Ουρία Ορού	37	17 - 49 mg/dL
Κρεατινίνη Ορού	0.3	0.5 - 1.2 mg/dL
Νάτριο Ορού	135	136 - 145 mmol/L
Κάλιο Ορού	4.0	3.5 - 5.1 mmol/L
Ολικά Λευκώματα Ορού	6.3	6.4 - 8.3 g/dL
Αλβουμίνη ορού	3.1	3.2 - 5.1 g/dL
Σφαίρινες Ορού	3.2	2.3-3.5 g/dL
AST(SGOT) Ορού	13	11 - 34 IU/L
ALT(SGPT) Ορού	9	<34 IU/L
Αλκαλική Φωσφατάση Ορού	111	46-122 IU/L
γ-GT Ορού	39	<38 IU/L
Ολική Χολερυθρίνη Ορού	0.50	0.20 - 1.20 mg/dL
Άμιαση Χολερυθρίνη Ορού	0.24	0 - 0.50 mg/dL
Έμμεση Χολερυθρίνη Ορού	0.26	<0.75 mg/dL
LDH Ορού	170	125 - 220 IU/L

Γενική Πλευριτικού (Πλευριτικό)	Φυσ. Τιμές	Μονάδες	10/03/26 13:38
☐ Γενική Πλευριτικού			[-]
☐ Μακροσκοπική εξέταση πριν τη φυγοκέντρηση (Πλευριτικό)			:
☐ Όψη (Πλευριτικό)			Θολή
☐ Χρώμα (Πλευριτικό)			κίτρινο
☐ Μακροσκοπική εξέταση μετά τη φυγοκέντρηση (Πλευριτικό)			:
☐ Όψη (Πλευριτικό)			διαυγής
☐ Χρώμα (Πλευριτικό)			κίτρινο
☐ Μικροσκοπική εξέταση (Πλευριτικό)			:
☐ Αριθμός κυττάρων (Πλευριτικό)		κκχ	9600
☐ Πολυμορφοπύρρηνα (Πλευριτικό)		%	77%
☐ Λεμφοκύτταρα (Πλευριτικό)		%	8%
☐ Μονοπύρρηνα (Πλευριτικό)		%	14%
☐ Άλλα κύτταρα (Πλευριτικό)			1%
☐ Αριθμός ερυθρών αιμοσφαιρίων (Πλευριτικό)		κκχ	640
☐ Χρώση Gram (Πλευριτικό)			Δεν βρέθηκαν μικροοργανισμοί

Διαγνωστική προσέγγιση

- Ποιες παθήσεις κάνουν 4ψήφιο RF
- Ποιες παθήσεις κάνουν αυξημένο LDH στο πλευριτικό υγρό

ΠΟΙΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΚΑΝΟΥΝ 4ΨΗΦΙΟ RF

- Ρευματοειδής αρθρίτιδα
- Σύνδρομο Sjogren's
- Αιματολογικές κακοήθειες (λέμφωμα)
- (HCV ηπατίτιδα, υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, σαρκοείδωση)
- (SLE, κρυοσφαιριναιμική αγγειίτιδα)

N. Hernández et al, Rev Clin Esp. 1997 Apr;197(4):232-6

F. Ingegnoli et al, Disease Markers Volume 35 (2013), Issue 6, Pages 727–734

V. Tiwari, StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 Jan-

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΜΕ LDH>1000 ΣΤΟ ΠΛΕΥΡΙΤΙΚΟ ΥΓΡΟ

- Βακτηριακές λοιμώξεις (εμπύημα με συνοδό πολύ χαμηλό σάκχαρο)
- ΡΑ (άσηπτο εμπύημα με συνοδό πολύ χαμηλό σάκχαρο)
- Κακοήθειες (αδενοCa, μεσοθηλίωμα)

Table 1 Incidence and clinical signs of pleural involvement in chronic systemic inflammatory diseases

CTD	Pleural effusion incidence (of CTD patients)	Macroscopic appearance	Clinical signs	
			Biochemistry	Cytology
Rheumatoid arthritis	5–20%	Milky, cloudy, serous or green-yellowish	Exudative effusion, RF titre $\geq 1:320$, Glucose $10\text{--}30\text{ mg}\cdot\text{dL}^{-1}$, LDH $\geq 1000\text{ U}\cdot\text{L}^{-1}$, pH < 7.2 , High total protein, High cholesterol Single or multiple pleural nodules	Enriched in eosinophils and macrophages (multinucleated) Presence of rheumatoid arthritis cells
Systemic lupus erythematosus	17–60%	Yellow or serosanguineous	Exudative effusion, Glucose $60\text{ mg}\cdot\text{dL}^{-1}$, LDH $< 500\text{ IU}\cdot\text{L}^{-1}$, pH > 7.3 Total protein $> 3.5\text{ g}\cdot\text{dL}^{-1}$, Antinuclear antibody titres $\geq 1:160$	Enriched in macrophages, neutrophils, basophils, eosinophils and lymphocytes
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis	29%		Exudative effusion	
Granulomatosis with polyangiitis	5–55%		Exudative effusion Total protein $3.8\text{--}5.7\text{ mg}\cdot\text{dL}^{-1}$	Enriched in neutrophils and other polymorphonuclear cells
Sjögren’s syndrome	Rare		Exudative effusion Positive titres for RF, antinuclear, anti-Sjögren’s syndrome-A and anti-Sjögren’s syndrome-B antibodies	Enriched in CD3 ⁺ and CD20 ⁺ B-lymphocytes
Mixed connective tissue disease	6–50%		Exudative effusion	Enriched in polymorphonuclear leukocytes

REVIEW: CLINICAL PERSPECTIVES AND PRACTICES ON PLEURAL EFFUSIONS IN CHRONIC SYSTEMIC INFLAMMATORY DISEASES

ΡΑ ΠΛΕΥΡΙΤΙΔΑ

- Σπάνια κλινικά, συχνή σε νεκροτομικό υλικό
- Συχνότερη σε άνδρες > 50 , καπνιστές, με συνυπάρχουσα έτερη πνευμονική νόσο RA σχετιζόμενη
- Συχνότερα : πάχυνση υπεζωκότα με ή άνευ πλευριτική συλλογή
- Ασυμπτωματική σε μικρές συλλογές, έντονη συμπτωματολογία σε αύξηση συλλογής
- Ετερόπλευρη αρ (70%), εξίδρωμα
- Αυξημένο LDH (>1000), χαμηλό σάκχαρο (<30), χαμηλό PH $<7,1-7,2$, αυξημένη πρωτεΐνη

Τυπική εικόνα ασήπτου ΡΑ εμπυήματος (αρχείο κλινικής)

6073 607317218 21/6/2018 11:03 μμ 607217218 ΠΝΕΥΜΟΛΟΓΙΚΟ ΤΕΠ/ΕΠΕΙΓΟΝΤΑ ΠΑΡΕΛΗΦΘΗ 60 ΕΤΩΝ

 Group  Graphs  Whole Graphs  Interprete Εκθέσεις Ειδικές  Εκτύπωση ◀ ▶

 Βιοχημικά

αα	Εξέταση	Τιμή	Unit	Level	Normal level
1	Γλυκόζη ορού	1	mg/dL	↓	70 - 110
2	Ολικά λευκώματα ορού	6.5	g/dL	N	6 - 8.2
3	Αλβουμίνη ορού	3.1	g/dL	↓	3.5 - 5
4	Σφαιρίνες Ορού	3.4		N	2.3 - 3.5
5	A/G ορού	0.9		↓	1.1 - 2.1
6	LDH ορού	1136	IU/L	↑	< 225

SLE ΠΛΕΥΡΙΤΙΔΑ

- πλευρίτιδα (με ή χωρίς συλλογή) στο 30% των ασθενών
- Εξίδρωμα , αυξημένο λεύκωμα, με PMNs ή Lymphocytes
- ANA+, ↓ συμπλήρωμα στο πλευριτικό υγρό, LDH < 500
- Συνήθως συνοδεύεται από περικαρδιακή συλλογή

SJOGREN'S ΠΛΕΥΡΙΤΙΔΑ

- Σπάνια επιπλοκή (συχνότερη σε βπαθές)
- Μεγαλύτερη συχνότητα στους άνδρες
- Τυπικά εξίδρωμα, αμφοτερόπλευρο
- Εμφανίζεται ανεξάρτητα με το αν ο ασθενής έχει λάβει αγωγή με στεροειδή ή όχι
- Η γρήγορη ανταπόκριση στα στεροειδή βοηθάει στη διάγνωση

1. X.Yao et al , Breathe, December 2020, Volume 16, No 4

2. C. Hosoda et al, Respirology Case Reports, 2018, Vol. 6 , Iss. 2 ,
e00285

ΟΡΟΓΟΝΙΤΙΔΑ GPA

- 5-55% πλευριτική συλλογή
- Μονόπλευρη και μικρή η τυπική πλευριτική συλλογή
- Εξίδρωμα με παρουσία ουδετερόφιλων
- Αντιμετωπίζεται με κορτικοστεροειδή +/- ανοσοκαταστολή

ΟΡΟΓΟΝΙΤΙΔΑ EGPA

- 18–29%
- Τυπικά ηωσινοφιλικό εξίδρωμα
- Τυπικά σε ANCA negative EGPA
- Ανταπόκριση στα στεροειδή

ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΥΠΗΡΧΕ ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ

ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΡΑ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑΣ

- Οροθετική νόσος
- >10 έτη
- Ατελώς θεραπευμένη
- 90% και δερματική αγγειίτιδα
- Προσβολή μικρών και μεσαίου μεγέθους αγγείων

ΥΠΑΡΧΕΙ ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ ΧΩΡΙΣ ΡΑ?

- Πρακτικά με την εξαίρεση της διάμεσης πνευμονοπάθειας όλες οι εξωαρθρικές εκδηλώσεις της ΡΑ έπονται ή (λιγότερο συχνά) εμφανίζονται ταυτόχρονα με τις αρθρικές εκδηλώσεις αλλά



Rheumatoid vasculitis presenting in the absence of rheumatoid arthritis: a case-based review.

Cromie DAJ¹ , Stewart SK² , Wright GD³, Healy EG⁴ 

[Author information](#) ▶

Rheumatology International, 14 Jul 2025, 45(8):168

- ‘ Άνδρας 54y
- Περιφερική νευροπάθεια
- Συστηματικά συμπτώματα
- Φ.Raynaud's
- RF (+) και anti ccp (+)



- Υποδόρια οζίδια στο αντιβράχιο
- Αγγειοιτιδικό εξάνθημα στο έσω σφυρό ΑΡ
- sural nerve **biopsy** : **αγγειίτιδα**
- Χωρίς υμενίτιδα

Σύνολο 18 ασθενείς με ρευματοειδή αγγειίτιδα (RV)

- 10 ασθενείς : RV ταυτόχρονα με διάγνωση ΡΑ
- 5 ασθενείς : RV προηγήθηκε ΡΑ, (6 μήνες ως 6 έτη)
- 3 ασθενείς : δεν εμφάνισαν αρθρική συμμετοχή

ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΙΝΑΙ ΛΥΚΟΣ?

SLICC[†] Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus

Requirements: ≥ 4 criteria (at least 1 clinical and 1 laboratory criteria)
OR biopsy-proven lupus nephritis with positive ANA or Anti-DNA

Clinical Criteria

1. Acute Cutaneous Lupus*
2. Chronic Cutaneous Lupus*
3. Oral or nasal ulcers *
4. Non-scarring alopecia
5. Arthritis *
6. Serositis *
7. Renal *
8. Neurologic *
9. Hemolytic anemia
10. Leukopenia *
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm³)

Immunologic Criteria

1. ANA
2. Anti-DNA
3. Anti-Sm
4. Antiphospholipid Ab *
5. Low complement (C3, C4, CH50)
6. Direct Coombs' test (do not count in the presence of hemolytic anemia)

[†]SLICC: Systemic Lupus International Collaborating Clinics

* See notes for criteria details

ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΙΝΑΙ ΛΥΚΟΣ?



EULAR / ACR Criteria for Systemic Lupus

Clinical domains	Points	Immunologic domains	Points
Constitutional domain Fever	2	Antiphospholipid antibody domain Anticardiolipin IgG > 40 GPL or anti-β2GP1 IgG > 40 units or lupus anticoagulant	2
Cutaneous domain Non-scarring alopecia Oral ulcers Subacute cutaneous or discoid lupus Acute cutaneous lupus	2 2 4 6	Complement proteins domain Low C3 or low C4 Low C3 and low C4	3 4
Arthritis domain Synovitis or tenderness in at least 2 joints	6	Highly specific antibodies domain Anti-dsDNA antibody Anti-Sm antibody	6 6
Neurologic domain Delirium Psychosis Seizure	2 3 5	From: Aringer et al. ARD 2019	
Serositis domain Pleural or pericardial effusion Acute pericarditis	5 6	✓ Classification criteria are not diagnosis criteria ✓ All patients classified as having SLE must have ANA ≥ 1:80 (entry criterion) ✓ Patients must have ≥ 10 points to be classified as SLE ✓ Items can only be counted for classification if there is no more likely cause ✓ Only the highest criterion in a given domain counts ✓ SLE classification requires points from at least one clinical domain	
Hematologic domain Leukopenia Thrombocytopenia Autoimmune hemolysis	3 4 4	@Lupusreference	
Renal domain Proteinuria > 0.5 g/24 hr Class II or V lupus nephritis Class III or IV lupus nephritis	4 8 10		

ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΪΝΑΙ SJOGREN'S?

- Θετικό Schirmer's test (1mm)
- Θετικά ANA
- Χαμηλό C4
- (Θετικό αντί Ro 52 σε προηγούμενο έλεγχο)

ΜΙΑ ΕΠΙΠΛΕΟΝ ΕΞΕΤΑΣΗ ΠΟΥ ΕΝΙΣΧΥΕΙ ΤΟ SS

ΑΝΙΧΝΕΥΣΗ ΚΑΙ ΤΥΠΟΠΟΙΗΣΗ ΚΡΥΟΣΦΑΙΡΙΝΩΝ

Ε ρ μ η ν ε ί α : Ανοσοδιάχυση κρυοϊζήματος: IgG, IgM, κ, λ
Ανοσοκαθήλωση κρυοϊζήματος: IgM-κ
Κρυοσφαιριναμία τύπου II

* Ερμηνεία αποτελέσματος μετά από 7 ημέρες φύλαξη του δείγματος σε κοινή ψύξη 2-8°C

ΕΙΝΑΙ ΚΡΥΟΣΦΑΙΡΙΝΑΙΜΙΚΗ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ ?

Demographic, clinico-serological and virological features of 250 mixed cryoglobulinemia (MC) patients*.

Clinical features

Age at disease onset, mean $\pm$ SD yrs (range)	54 $\pm$ 13 (29–72)
Female/Male ratio	3
Disease duration, mean $\pm$ SD years (range)	12 $\pm$ 10 (1–40)
Purpura	98%
Weakness	98%
Arthralgias	91%
Arthritis (non-erosive)	8%
Raynaud's phenomenon	32%
Sicca syndrome	51%
Peripheral neuropathy	81%
Renal involvement**	31%
Liver involvement	73%

Meltzer's triad

<5% πνευμονική προσβολή

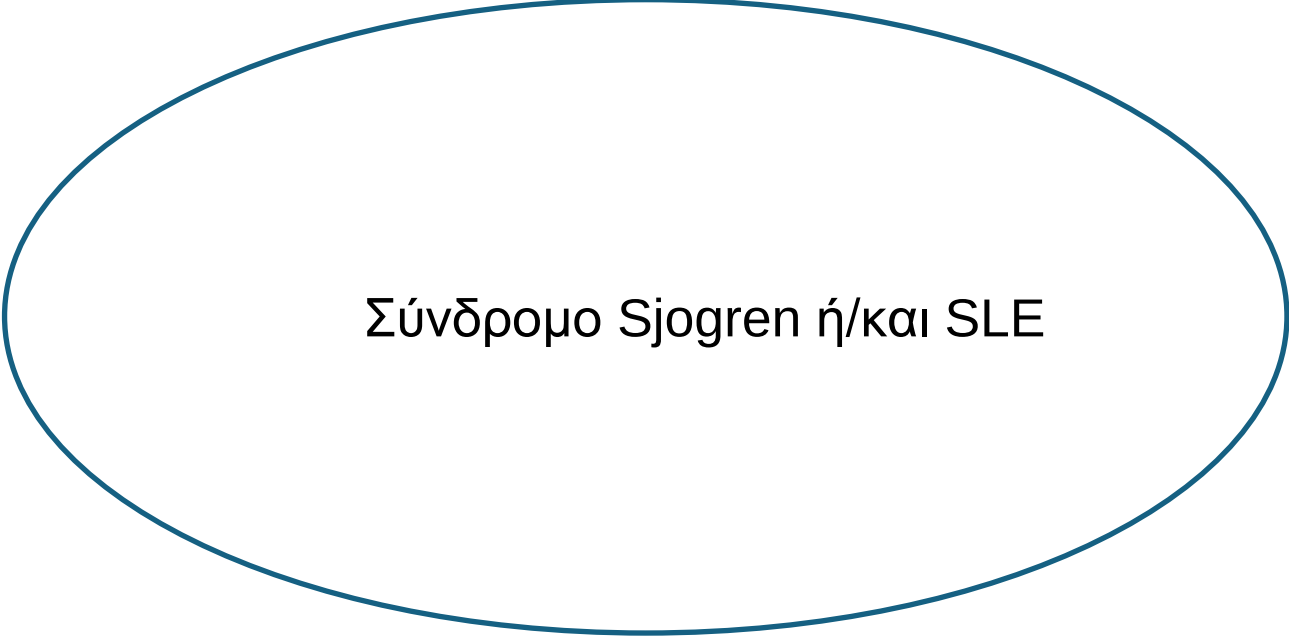
ΑΙΤΙΑ ΚΡΥΟΣΦΑΙΡΙΝΑΙΜΙΑΣ ΤΥΠΟΥ II

- **HCV** λοίμωξη (πιο συχνή αιτία 80-90%)
- Άλλες λοιμώξεις (HBV, HIV, EBV)
- Αυτοάνοσα νοσήματα (Sjogren's, SLE, RA)
- Λεμφουπερπλαστικά νοσήματα
- Ιδιοπαθής (1-13%)

ΜΠΟΡΕΙ ΤΟ SJOGREN'S ΝΑ ΠΡΟΚΑΛΕΣΕΙ MS?

- Κλινικά σημαντική νευρολογική συμπτωματολογία μόνο στο 20%
- Κυρίως προσβολή περιφερικού νευρικού συστήματος
- Πιο σπάνια η προσβολή του ΚΝΣ (συμπεριλαμβανόμενη και της MS-like)
- Απεικονιστικά χωρίς διαφορές οι MS από τις MS like του συνδρόμου
- Όμως σε MS like:
 - Πολύ συχνή η συνύπαρξη και ΠΝΣ προσβολής
 - Στο 75% και αγγειίτιδα (δέρματος, μυός, νεύρων)

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ...



Σύνδρομο Sjogren ή/και SLE

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΠΟΛΥ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!

ΒΙΟΨΙΑ ΑΡ. ΤΕΤΡΑΚΕΦΑΛΟΥ (19/09/2023)

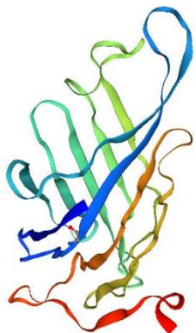
ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ: Στη βιοψία μυός που μελετήθηκε:

- Οι μυϊκές ίνες παρουσιάζουν πολυγωνικό σχήμα με φυσιολογική διάμετρο, υποσαρκελημματικά κείμενους πυρήν: διαφοροποιούνται ιστοχημικά (ATPase pH 9.4) σε δύο τύπους 1 και 2 που διαπλέκονται σε μωσαϊκό.
- Δεν παρατηρείται αναγέννηση, νέκρωση ή φαγοκυττάρωση μυϊκών ινών.
- Παρατηρούνται φλεγμονώδεις διηθήσεις πέριξ ικανού αριθμού αγγείων μέσου μεγέθους του περιμύιου (4-5 κάθετ: ιστού), καθώς και του αγγειακού τοιχώματος αυτών. Οι φλεγμονώδεις διηθήσεις αποτελούνται κυρίως από CD68 μακροφάγα και σπανιότερα CD8 και CD20 λεμφοκύτταρα.
- Παρατηρούνται διάσπαρτα CD68 μακροφάγα σε περιμύιο και ενδομύιο.
- Παρατηρείται ιστοχημική ανάδειξη της μυοφωσφορυλάσης.
- Δεν παρατηρήθηκαν παθολογικές εναποθέσεις PAS θετικού υλικού ούτε σταγονιδίων λίπους εντός του κυτταροπλάσματος των μυϊκών ινών.
- Δεν παρατηρείται αύξηση του συνδετικού και λιπώδους ιστού.
- Δεν ανεδείχθησαν ανοσοϊστοχημικά, διαταραχές στην έκφραση του HLA I.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ : Ιστοπαθολογική εικόνα αγγειίτιδας

Βοηθάει η παρουσία CD68 μακροφάγων στη δδ

- CD68 μακροφάγα (HLA DR+) σχετίζονται με κοκκιωματώδεις βλάβες GPA και GCA
- CD68 μακροφάγα (CD163+) σχετίζονται με επιδιόρθωση και ίνωση
- CD68 μακροφάγα και σε SLE, RA, Sjogren's αγγειίτιδα
- CD68 μακροφάγα και σε λεμφοκυτταρική αγγειίτιδα
- Λεμφοκυτταρική αγγειίτιδα απαθής ή βπαθής (μεταξύ άλλων και σε SLE, RA, Sjogren's)



ΑΝΘΡΑΚΕΣ Ο ΘΗΣΑΥΡΟΣ