



«Εκδήλωση αγγειίτιδας σε άλλα νοσήματα του συνδετικού ιστού»

Ιωάννης Αντωνόπουλος

Ρευματολόγος

Διδάκτωρ Πανεπιστημίου Πατρών

Σύγκρουση συμφερόντων

Καμία για την παρούσα ομιλία

Ατομικό αναμνηστικό

- Γυναίκα 74 ετών
- ΟΝΑ, απορρυθμιση ΑΠ, φλεγμονώδης απάντηση
- ατομικό αναμνηστικό: ΑΥ, ΔΛΔ, υπερουριχαιμία
κάπνισμα: (-)
αλκοόλ: (-)

1^η επίσκεψη 20/04/21

- από 3 μήνου: κακουχία

- βράγχος φωνής

- προ μηνός:

- TKE 48

- Hct 34 (40)

- Creat 1.2 (0.8) mg/dl

- αυτοπεριοριζόμενο επεισόδιο ωταλγίας δεξιά

- επεισόδιο επισκληρίτιδας (τοπική χρήση στεροειδών)

- επιδείνωση κακουχίας

- γενική αδυναμία

- θ 37.4 C (απόγευμα)

Κλινική εξέταση

- υπέρβαρη (BMI 30)
- ΑΠ: 160/100
- λεμφαδένες: αψηλάφητοι
- πνεύμονες: κ.φ
- καρδιά: κ.φ
- αρθρώσεις: κ.φ
- δέρμα: πορφύρα κάτω άκρων
- οφθαλμοί: κ.φ
- αριστερό ους: επώδυνο, οίδηματώδες
ερυθρό



Εργαστηριακός έλεγχος (1)

- Hct: 32.1 Hb: 10gr/dl
- MCV: 89 MCH: 28
- TKE: 70
- CRP: 9.83 (<0.5)
- Η/Φ λευκωματων: κφ
- Ur: 58 mg/dl
- Creat: 1.58 (1,2) mg/dl
- γενική ούρων: PCR: 0.695
Λευκά: 15-20
Ερυθρά: 50-60
- ANA: 1/160
Λεπτός στικτός
- ENAs: (-)
- C3/C4: κ.φ
- Rf, anti-CCP: (-)
- c-ANCA : (-)
- p-ANCA : 1/40 (+)

Εργαστηριακός έλεγχος (2)

- βασικός έλεγχος για λοιμώδη: (-)
- Ro θώρακος: κ.φ
- U/S & CT κοιλίας: κ.φ & φυσιολογικές διαστάσεις νεφρών
- U/S καρδιάς: κ.φ

Διαγνωστικές σκέψεις

- νεφρική σπειραματική βλάβη
(Creat 0.8→1.2→1.58) mg/dl
- φλεγμονώδης απάντηση
- p-ANCA (+)
- χονδρίτιδα ωτός
- βράγχος φωνής
- επισκληρίτιδα

ANCA αγγειίτιδα

υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα

Υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα

1^η περίπτωση (Jaksh-Wartenhorst 1923)

32 ετών ασθενής

- πυρετός
- πόνος και οίδημα των ωτών
- στένωση έξω ακουστικού πόρου
παραμόρφωση ρινός



Υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα

- σπάνια αυτοάνοση πάθηση (4.5 περιπτώσεις/εκατομμύριο)
- επαναλαμβανόμενη φλεγμονή του χόνδρου του ωτός, της ρινός ή/και της τραχείας
- συχνότερο σε καυκάσιους
- ίδια συχνότητα στα δύο φύλα
- peak 40-50 ετών
- 33% συσχέτιση με αυτοάνοσα και αιματολογικά νοσήματα

Clinical manifestation	Present at disease onset (percentage)	Cumulative presence over disease course (percentage)
Auricular chondritis	43	89
Arthritis	32	72
Nasal chondritis	21	61
Ocular inflammation	18	59
Laryngotracheal symptoms	23	55
Reduced hearing	7	40
Vestibular dysfunction*	4	28
Microhematuria [¶]	15	26
Saddle nose*	11	25
Cutaneous*	4	25
Laryngotracheal stricture [¶]	15	23
Vasculitis*	2	14
Elevated creatinine [¶]	7	13
Aortic or mitral regurgitation*	0	12
Aneurysm [¶]	0	4

Disease categories	Subtypes
Systemic vasculitis	ANCA-associated vasculitis, aortitis, Behçet's disease, hepatitis C, polyarteritis nodosa
Rheumatoid arthritis	Seropositive rheumatoid arthritis, juvenile idiopathic arthritis
Systemic autoimmune rheumatic diseases ("connective tissue diseases")	Systemic lupus erythematosus, Sjögren's syndrome, systemic sclerosis
Spondyloarthritis	Ankylosing spondylitis, reactive arthritis, psoriatic arthritis
Hematologic diseases	Myelodysplastic syndrome, lymphoma
Gastrointestinal diseases	Inflammatory bowel disease, primary biliary cirrhosis
Miscellaneous inflammatory disorders	Sweet syndrome, retroperitoneal fibrosis, meningoencephalitis, familial Mediterranean fever, sarcoidosis, immune restoration with antiretroviral therapy for HIV infection

Κριτήρια Υποτροπιάζουσας Πολυχονδρίτιδας

TABLE 1 The six clinical features of the conventionally accepted McAdam's criteria

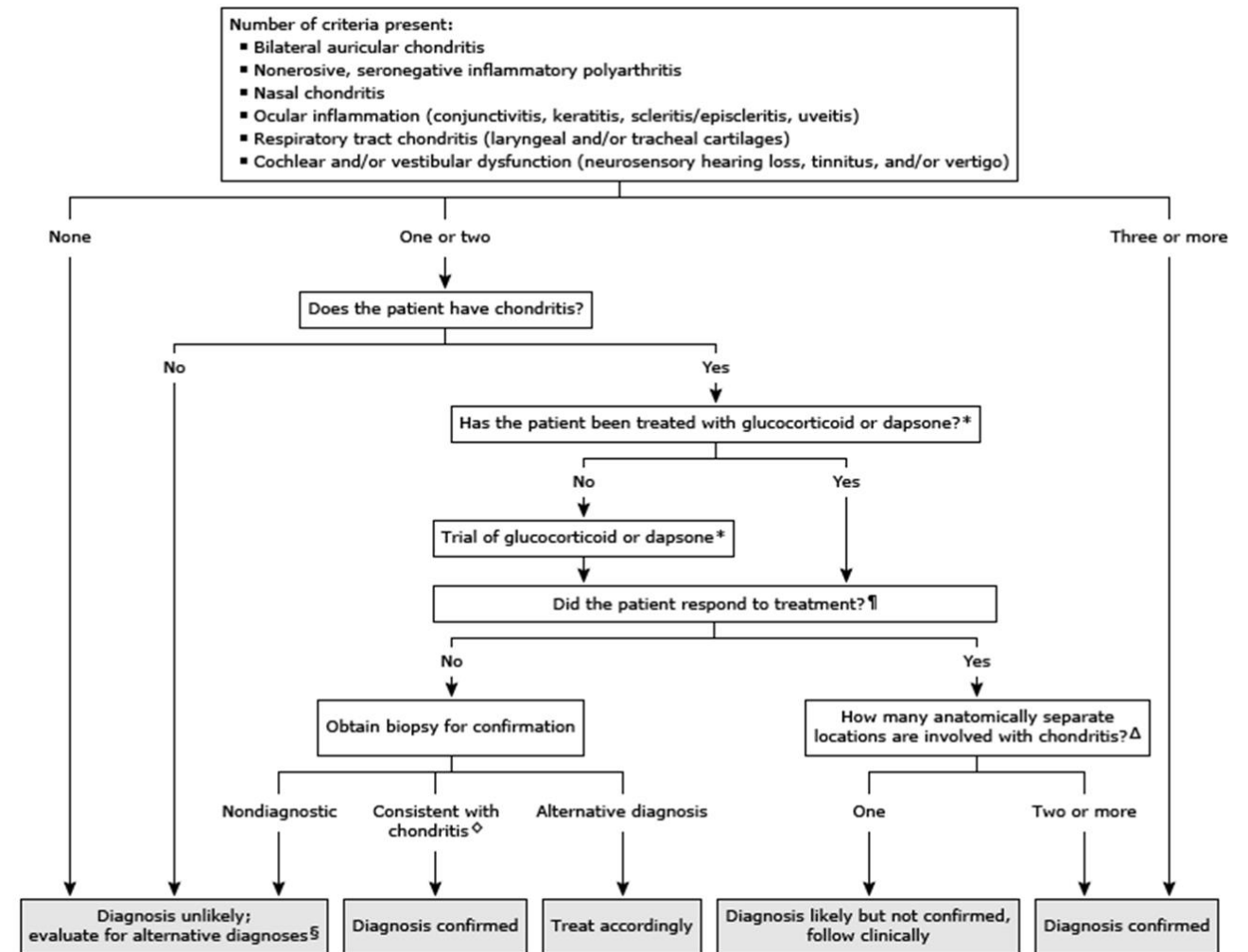
McAdam's criteria: three or more of the following features are required for diagnosis

Bilateral auricular chondritis
Non-erosive seronegative inflammatory polyarthritis
Nasal chondritis
Ocular inflammation
Respiratory tract chondritis
Audiovestibular damage

Medicine 1976;55:193215

Rheumatology 2018;57:15251532

Criteria for diagnosis of relapsing polychondritis



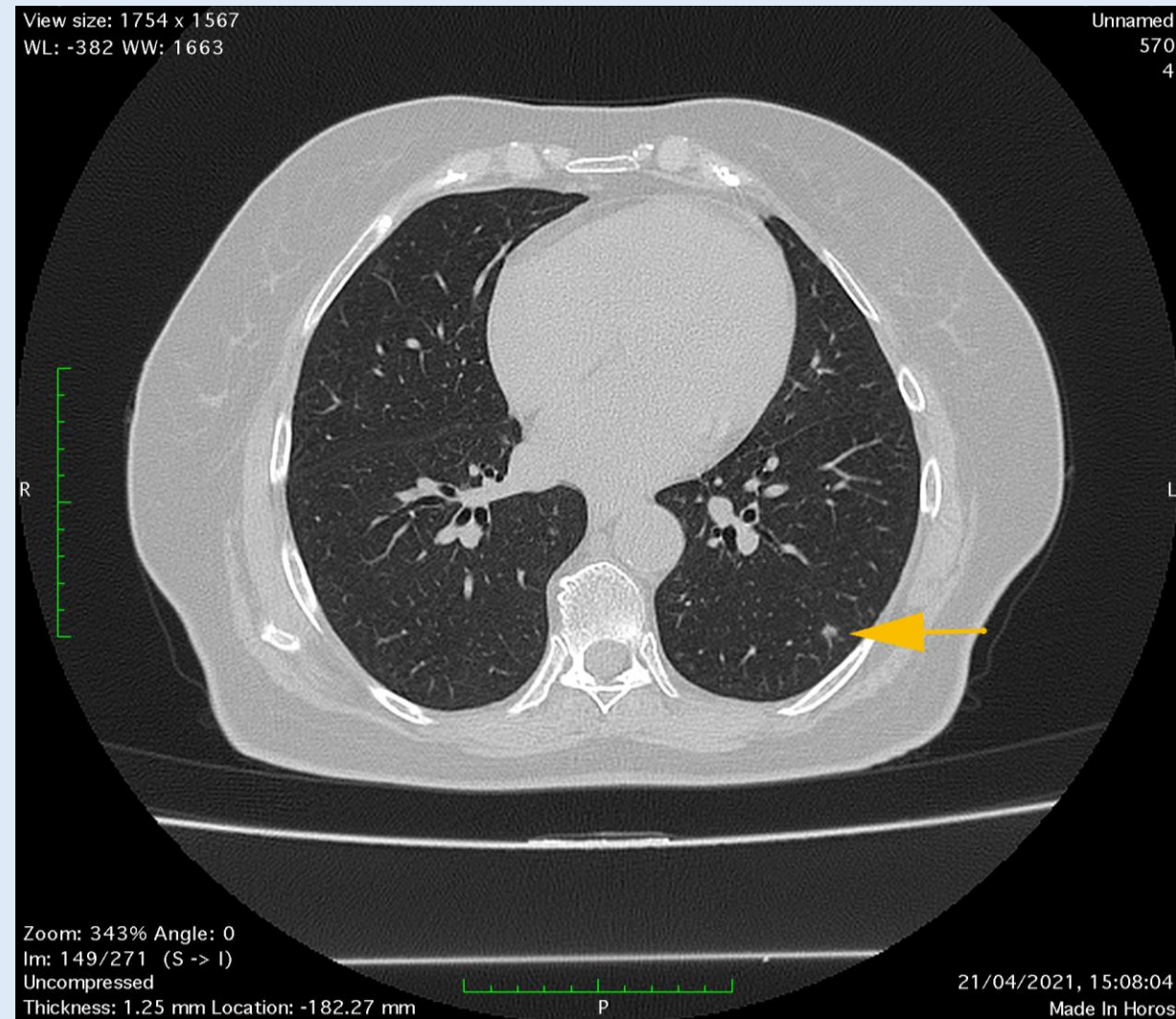
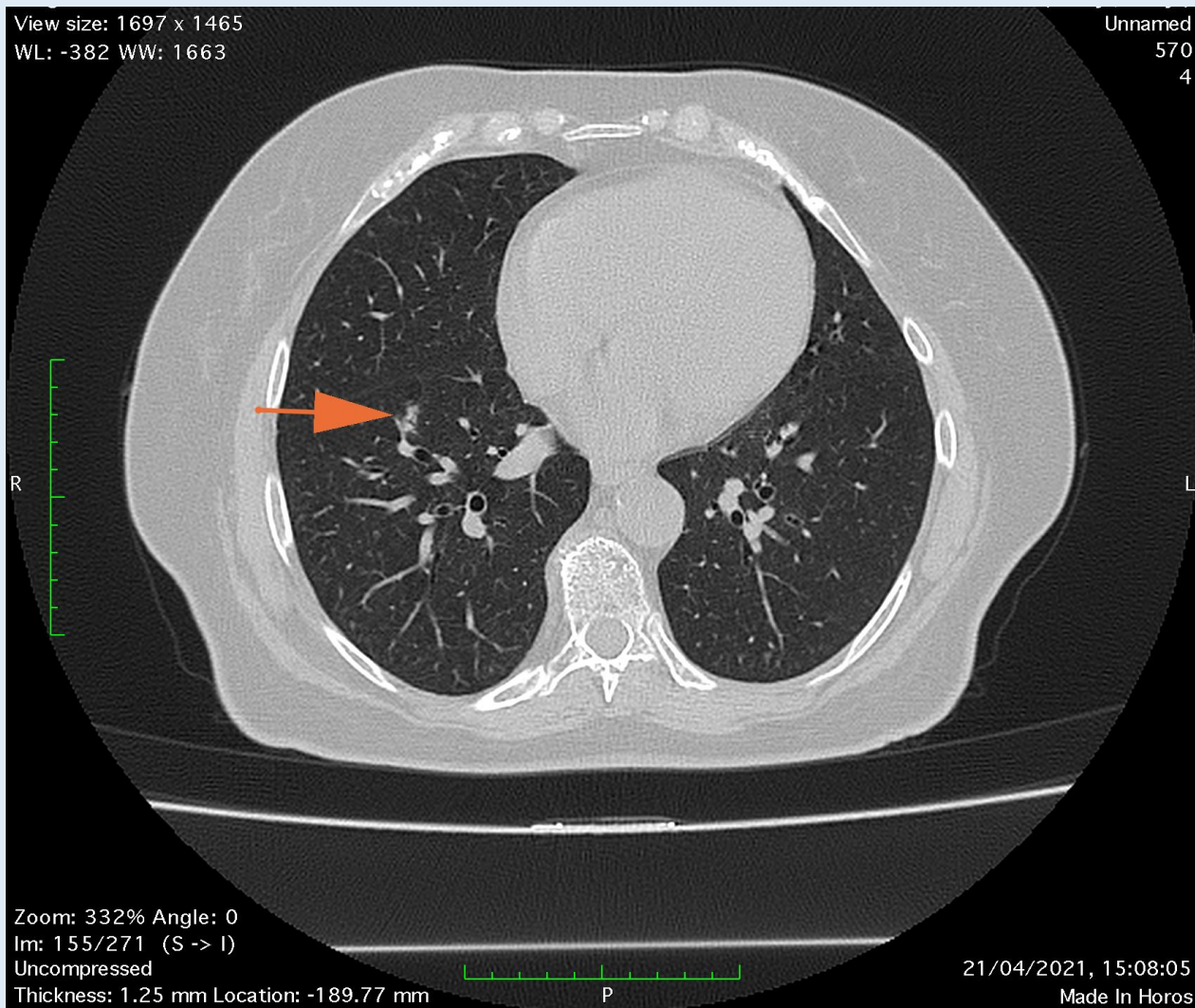
Πλάνο

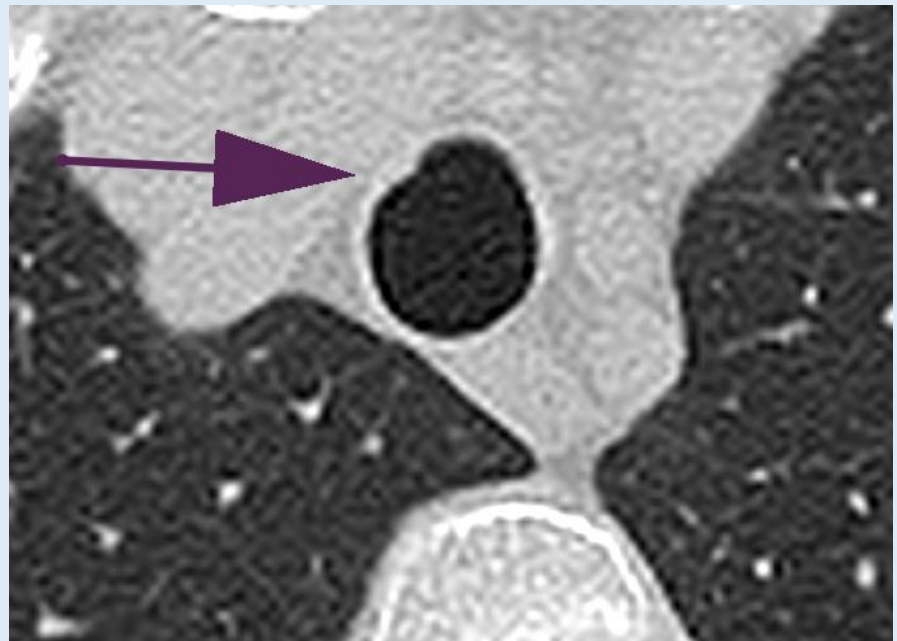
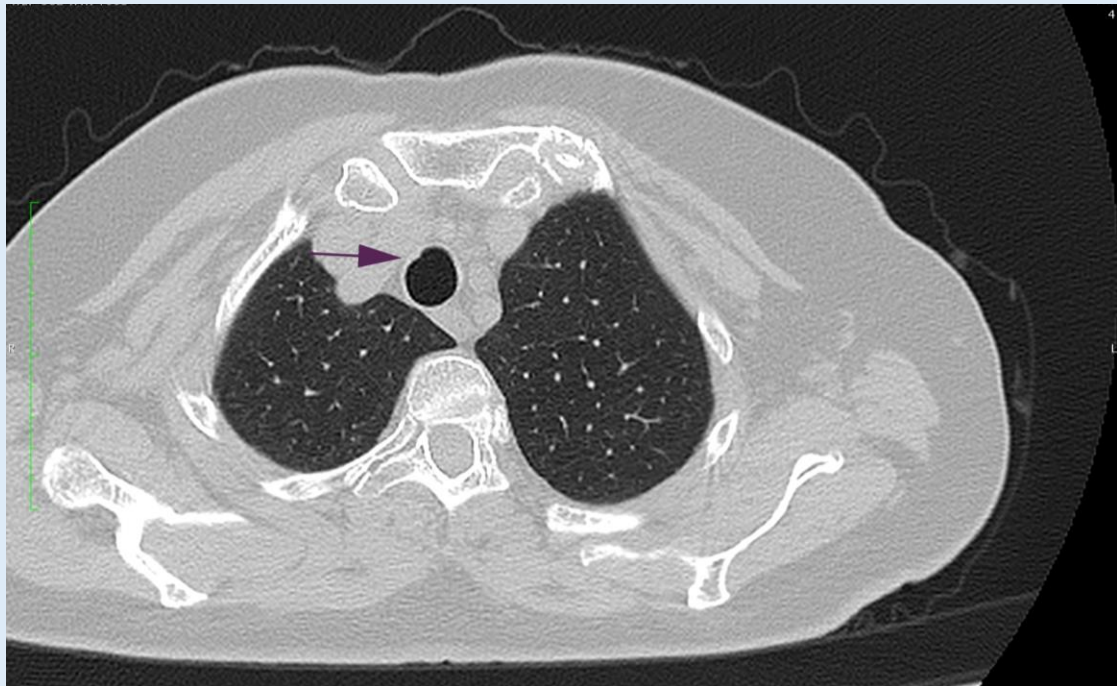
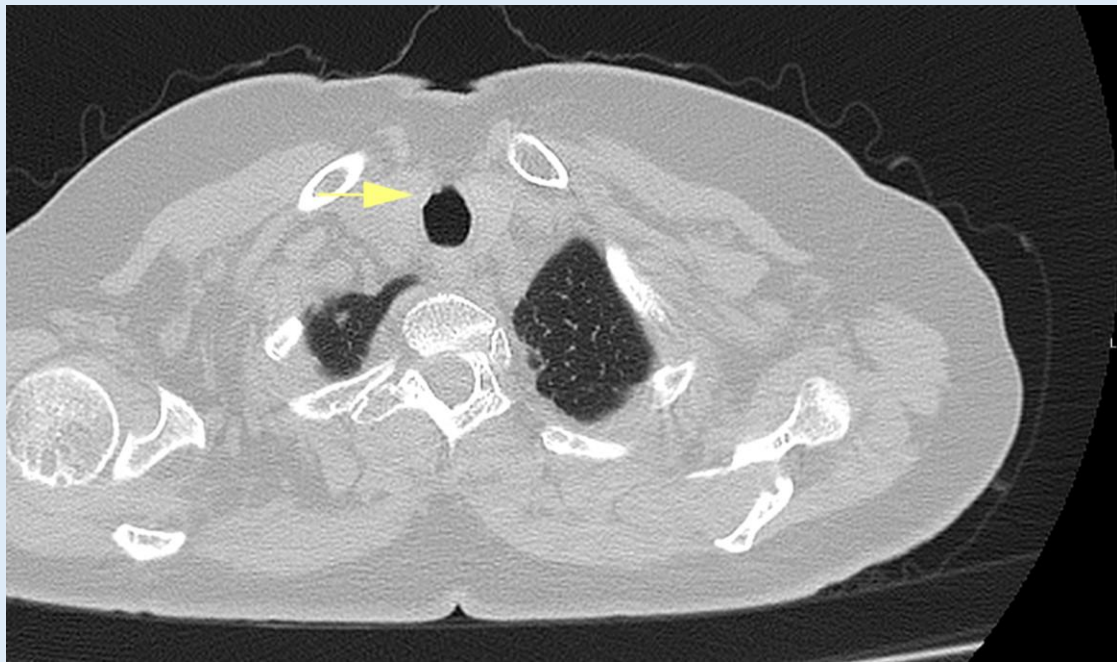
- επανάληψη Urea Creat
- anti-MPO
- βιοψία νεφρού
- CT θώρακα
- PFTs
- DEXA scan
- ποσοτικός προσδιορισμός ανοσοσφαιρινών
- έλεγχος ηπατιτίδων & Quantiferon
- IV ώσεις στεροειδών
- πρεδνιζολόνη 1mg/kg
- προγραμματισμός RTX (4 ώσεις)

F/up 27/04/21

- ολοκλήρωση 2 ώσεων μεθυλπρεδνιζολόνης 1gr
- σαφώς βελτιωμένη, απύρετη
- χωρίς βράγχος φωνής, χωρίς χονδρίτιδα αριστερού ωτός
- αλλά Creat 2 (1.6) mg/dl
- anti-MPO: (+)
- βιοψία νεφρού: άρνηση
- PFTs: κ.φ
- ποσοτικός προσδιορισμός ανοσοσφαιρινών: κ.φ
- έλεγχος ηπατιτίδων & Quantiferon: αρνητικός
- DEXA scan: οστεοπενία αριστερού ισχίου

CT Θώρακα





Πλάνο

- 1^η ώση RTX μαζί με την 3^η ώση μεθυλπρεδνιζολόνης 1gr
- συνέχιση μεθυλπρεδνιζολόνης pos με σταδιακό tapering
- bactrimel νεφρ δόση Ca/Vit D αλλά όχι διφωσφονικών (GFR 27).
- στενή παρακολούθηση ασθενούς και νεφρικής λειτουργίας

F/up 23/06/21

- ολοκλήρωση σχήματος RTX
- Φ.Α: μεθυλπρεδνιζολόνη 24mg, bactrimel, διφωσφονικά
- απύρετη
- αναπνευστικό, ώτα, οφθαλμοί: κφ
- ήπια μυϊκή αδυναμία κάτω άκρων
- Creat 1.4 (2.2) mg/dl
- Hct 33.4 (30)
- TKE 14
- CRP 0.2

F/up 17/11/2021

- ασθενής ασυμπτωματική
- μεθυλπρεδνιζολόνη 6mg
- ΑΠ κφ
- εργαστηριακός έλεγχος κφ
- νέα απεικόνιση κφ

Πλάνο

- διακοπή στεροειδών
- έλεγχος TPMT
- προσθήκη AZA 2mg/kg
- λήψη για 3 ετη ως συντήρηση
- αραιή παρακολούθηση

Σήμερα

Ασθενής ασυμπτωματική χωρίς αγωγή από έτους περίπου

Ευχαριστώ

