

Σχολιασμός περιστατικού

Αγγελική Εμμανουήλ ειδικευόμενη Ρευματολογικού Τμήματος Γ.Ν.Α.
Ευαγγελισμός

Συνοψίζοντας...

- Ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας με συνοδό παρουσία εκβλάστησης
- Εργαστηριακό έλεγχο: θρομβοπενία , λεμφοπενία
- Ατομικό ιστορικό: εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση αδιευκρίνιστης αιτιολογίας



Αντιφωσφολιπιδικό Σύνδρομο

Πρωτοπαθές

Δευτεροπαθές
στα πλαίσια
συνύπαρξης με
Συστηματικό
Ερυθηματώδη
Λύκο



Έγινε ο κάτωθι έλεγχος

- ▶ ANA θετικά 1:320
- ▶ ACL IgG, IgM, αντισώματα έναντι β2 GPI IgG, IgM
Επίσης θετικά σε υψηλούς τίτλους
- ▶ Αντιπηκτικό λύκου LA θετικό
- ▶ Άμεση Coombs θετική
- ▶ Συμπληρώματα C3: 79,5mg/dl(φτ) C4:9,9mg/dl↓
- ▶ Αξονική τομογραφία θώρακος : μικρά διηθήματα αμφοτερόπλευρα που μάλλον αφορούν σε έμβολα
- ▶ XNA baseline cr: 1,9mg/dl,
- ▶ TPU: 0,9 gr/ 24h



Μπορεί ο ασθενής να
ταξινομηθεί ως
Συστηματικός Ερυθηματώδης
Λύκος;



1997 Revised classification criteria

	Clinical Criteria	Immunologic disorder
1	Malar Rash	a) Anti-DNA or
2	Discoid Rash	b) Anti- Sm or
3	Photosensitivity	c) Positive finding of antiphospholipid antibodies based on:
4	Oral ulcers	1. Abnormal IgG/ IgM anticardiolipin antibodies
5	Arthritis	2. Positive Lupus anticoagulant
6	Serositis	3. False positive serologic test for syphilis for 6 months
7	Renal Disorder	
8	Neurologic Disorder	
9	Hematologic disorder	
10	Immunologic disorder	
11	Antinuclear Antibody	

Any of four or more criteria should be present , serially or simultaneously

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

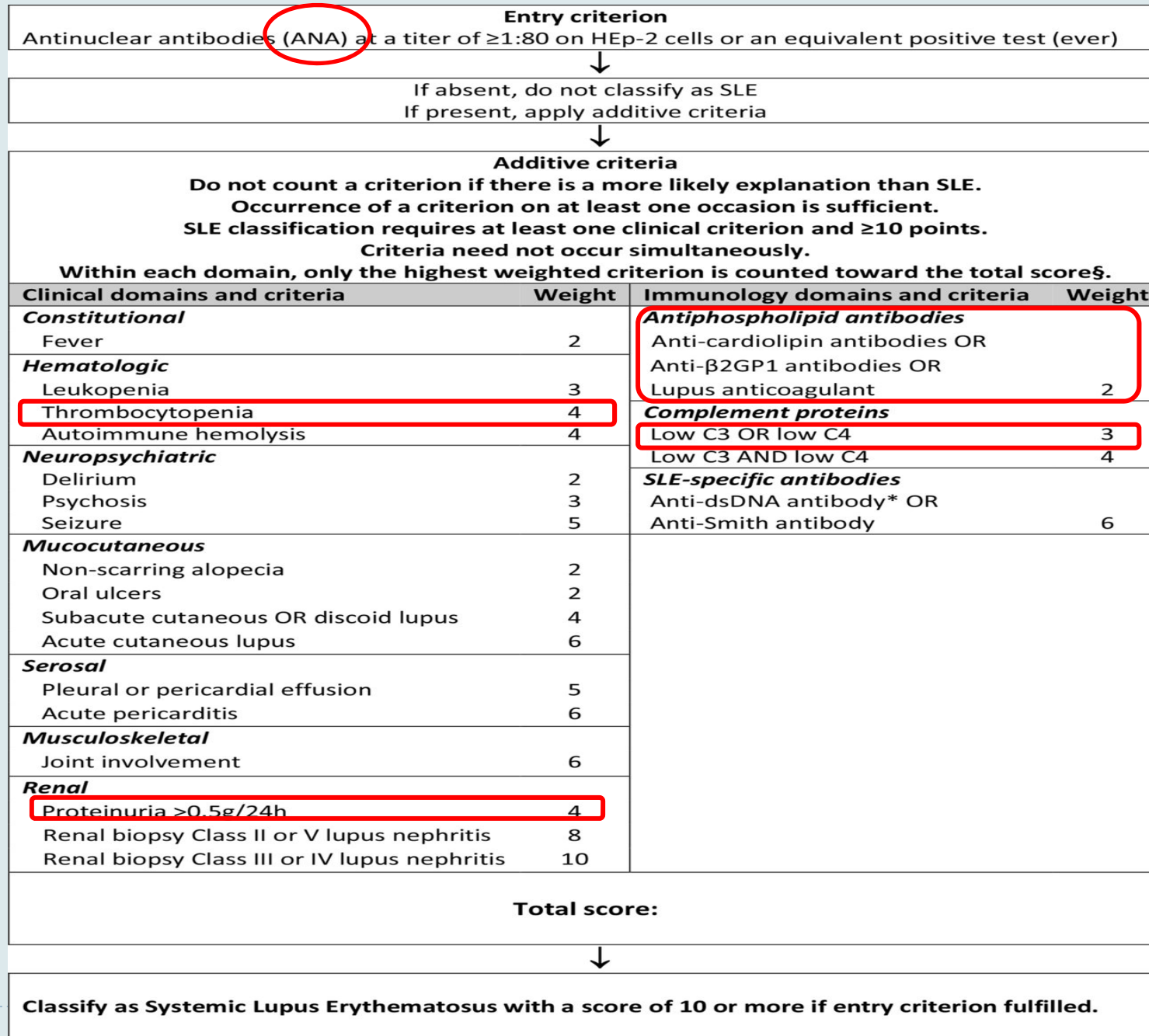
1. Acute Cutaneous Lupus*
2. Chronic Cutaneous Lupus*
3. Oral or nasal ulcers *
4. Non-scarring alopecia
5. Arthritis *
6. Serositis *
7. Renal *
8. Neurologic *
9. Hemolytic anemia
10. Leukopenia †
11. Thrombocytopenia ($<100,000/\text{mm}^3$)

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



Έχει ο ασθενής μας
αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο;



Κριτήρια Ταξινόμησης APS

▶ ΚΛΙΝΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

- 1) ≥ 1 επεισόδιο αρτηριακής, φλεβικής ή θρόμβωσης μικρών αγγείων
- 2) Νοσηρότητα εγκυμοσύνης
 - α) ≥ 1 ανεξήγητοι θάνατοι μορφολογικά φυσιολογικών εμβρύων (μετά τη 10^η εβδομάδα κύησης)
 - β) ≥ 1 πρόωροι τοκετοί (προεκλαμψία, εκλαμψία ή ανεπάρκεια πλακούντα)
 - γ) ≥ 3 ανεξήγητες αποβολές (πριν τη 10^η εβδομάδα κύησης)

▶ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

- 1) IgG ή/και IgM **aCL** 2 μετρήσεις με μεσοδιάστημα 12 εβδομάδων
- 2) IgG ή/και IgM **anti-β2GPI** 2 μετρήσεις με μεσοδιάστημα 12 εβδομάδων
- 3) **LA** τουλάχιστον 2 μετρήσεις με μεσοδιάστημα 12 εβδομάδων

Απαιτούνται 1 κλινικό και 1 εργαστηριακό

Κλινικές εκδηλώσεις APS

- Θρομβώσεις φλεβών

Επιπολής

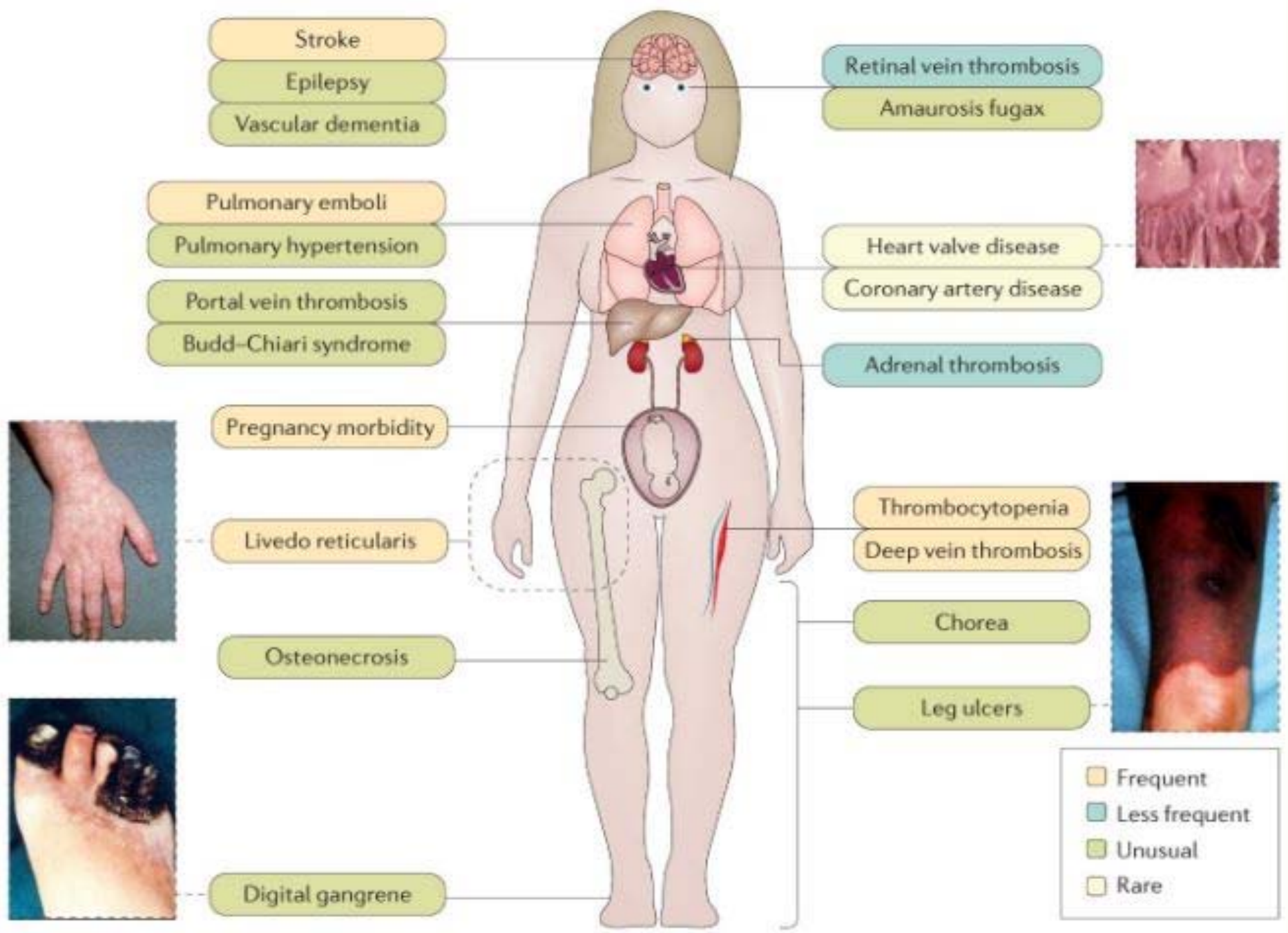
Εν τω βάθει

- Θρομβώσεις αρτηριών

- Παθολογία Κύησης

- CAPS: ↑↑ τίτλοι a PLs , απειλητικό για τη ζωή





Θρομβώσεις

Προεξάρχουσα εκδήλωση APS

- **Φλεβικές Θρομβώσεις** (συχνότερες από τις αρτηριακές):
 - ✓ συνηθέστερη εντόπιση στο εν τω βάθει φλεβικό δίκτυο των κάτω άκρων, χωρίς να αποκλείεται και η επιπολής φλεβοθρόμβωση
 - ✓ Άλλες θέσεις αφορούν σε νεφρική, πυλαία, ηπατική, πνευμονικές, οφθαλμική, υποκλείδια, φλεβώδεις κόλποι εγκεφάλου
- **Αρτηριακές Θρομβώσεις**
 - ✓ Συνηθέστερη εντόπιση στο ΚΝΣ με τη μορφή ΑΕΕ ή ΤΙΑ
 - ✓ Άλλες εντοπίσεις σε αμφιβληστροειδική, μεσεντέριο, νεφρικές, στεφανιαίες

Ο κίνδυνος θρομβοεμβολικού συμβάματος υψηλότερος σε ασθενείς με θετικό LA ή υψηλούς τίτλους a CL και σε **τριπλή θετικότητα**



Πνευμονικές

➤ Πνευμονική εμβολή

- ✓ Συνηθέστερη εκδήλωση από τον πνεύμονα, συχνά η πρώτη κλινική εκδήλωση του APS
- ✓ Πνευμονικές αρτηρίες → μικρές αρτηρίες και τριχοειδή με πολλαπλά σημεία απόφραξης (pulmonary microthrombosis)

➤ Πνευμονική υπέρταση

- ✓ Θροεμβολικής αιτιολογίας
- ✓ Αδιευκρίνιστης αιτιολογίας

➤ ARDS

➤ Διάχυτη κυψελιδοτριχοειδική αιμορραγία



Αιματολογικές εκδηλώσεις APS

- Θρομβοπενία συνήθως ήπια (τιμές PLTs 100.000-140.000) συχνότερη στη συνύπαρξη SLE-APS, σπάνια συσχετίζεται με αιμορραγική διάθεση
- Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία
- Νέκρωση μυελού των οστών (σε περιπτώσεις διάχυτης θρομβοεμβολικής νόσου)
- Διαφορα θρομβωτικά μικροαγγειοπαθητικά σύνδρομα (TTP,HUS)



Καρδιαγγειακό

- **Βαλβιδική νόσος** (συχνότερη εκδήλωση από το καρδιαγγειακό)
- ✓ πάχυνση και ίνωση βαλβιδων: συνηθέστερα ανεπάρκεια και πιο σπάνια στένωση, συνηθέστερα προσβαλλόμενη βαλβίδα είναι η μιτροειδής ακολουθούμενη από την αορτική.
- ✓ Παρουσία εκβλαστήσεων (Libman-Sacks ενδοκαρδίτιδα)

- **Στεφανιαία νόσος, έμφραγμα του μυοκαρδίου**:
- ✓ Η παρουσία aPLs ανεξάρτητος παράγων κινδύνου OEM
- ✓ Αρτηριοσκλήρυνση και ρήξη πλάκας, θρόμβωση των στεφανιαίων ή και θρομβώσεις σε επίπεδο μικροκυκλοφορίας

- **Μυοκαρδιοπάθεια**

- **Ενδοκαρδιακοί θρόμβοι**



Nonbacterial Thrombotic endocarditis (Libman-Sacks endocarditis)

- Συναντάται εκτός των APS-SLE και σε προχωρημένη κακοήθεια
- Χαρακτηρίζεται από την εναπόθεση θρόμβων στις βαλβίδες, που αποτελούνται από PLTs, ινική, WBC, IC
- Μέγεθος που ποικίλει, λόγω σύστασης πιο ασταθείς και σχετίζονται συχνότερα με εμβολικό σύμβαμα σε σχέση ΙΕ
- Διαδράμει συνήθως ασυμπτωματικά (συχνό νεκροψιακό εύρημα) και γίνεται αντιληπτή μέσω εμβολικών συμβαμάτων, με συχνότερα ΑΕΕ και ΟΕΜ
- Δεν φαίνεται να σχετίζεται με ενεργότητα του υποκείμενου νοσήματος



Νεφρικές εκδηλώσεις

- **Νεφροπάθεια APS** : μη φλεγμονώδη απόφραξη όλου του φάσματος των νεφρικών αγγείων
- Σπειραματικά τριχοειδή και μικρά αρτηριόλια: ασυμπτωματική πρωτεинуρία <2gr/d, με φυσιολογικό GFR, έως οξεία ή υποξεία νεφρική ανεπάρκεια με πρωτεинуρία (έως και νεφρωσικού εύρους) , ενεργό ίζημα και ΑΥ
- Μεγαλύτερου μεγέθους αρτηρίες και φλέβες: άλγος στην οσφύ, αιματουρία και έκπτωση νεφρικής λειτουργίας
- Άλλες σπειραματικές βλάβες σε πρωτοπαθές APS : μεμβρανώδης νεφροπάθεια, νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων, rauci-immune σπειραματονεφρίτιδα
- APS και SLE: μικτές βλάβες μικροαγγειοπαθητικής θρόμβωσης και εναπόθεσης άνοσων συμπλεγμάτων



Θεραπεία

Ασθενής με διάγνωση APS και επεισόδιο θρόμβωσης

- ❖ LMWH σε θεραπευτική δόση ή κουμαρινικά αντιπηκτικά Sintrom με στόχο INR 2-3

Λόγω της τριπλής θετικότητας a PLs κατατάσσεται ως υψηλού κινδύνου και **δεν έχουν ένδειξη τα Rivaroxaban και DOACs**

Συνύπαρξη ΣΕΛ

- ❖ Υδροξυχλωροκίνη



Ευχαριστώ πολύ!

