

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

ΑΓΓΕΛΙΚΗ ΕΜΜΑΝΟΥΗΛ, ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΗ
ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟΥ ΤΜΗΜΑΤΟΣ

Αιτία εισαγωγής

- Ασθενής 62 ετών παραπέμφθηκε στην κλινική μας από Αιματολογική κλινική όπου νοσηλευόταν λόγω πανκυτταροπενίας και εκτεταμένου πορφυρικού εξανθήματος σε κορμό και κάτω άκρα για περεταίρω αντιμετώμιση

Ατομικό ιστορικό

- Επεισόδιο περικαρδίτιδας 1977
- Επέμβαση ΔΕ βουβωνοκήλης προ 15ετίας
- Προστατεκτομή 2017
- Νεφρολιθίαση
- Θυρεοειδοπάθεια(;)

Φαρμακευτική αγωγή

- Tbl Euthyrox 88mg 1 x1

Παρούσα νόσος

- Άρχεται από 10/19 με εμφάνιση εκτεταμένου πορφυρικού εξανθήματος σε κορμό και κάτω άκρα για το οποίο ο ασθενής είχε εκτιμηθεί στο Α. Συγγρός και από το οποίο είχε ληφθεί βιοψία
- 14/11 εισήχθη επειγόντως σε Αιματολογική κλινική λόγω εμφάνισης πανκυτταροπενίας ταχέως εξελισσόμενης με ανάγκη υποστήριξης με μεταγγίσεις(έλαβε 5 ΜΣΕ)

Αντικειμενική εξέταση

- Ασθενής απύρετος, αιμοδυναμικά σταθερός (ΑΠ: 105/65mmHg, bpm: 67, SO₂: 98% ,ΣΒ: 70kg)
- Αναπνευστικό: ομότιμο ψιθύρισμα άμφω
- Καρδιά: s1 s2 ρυθμικοί ευκρινείς χωρίς πρόσθετους τόνους
- Κοιλιά : ΜΕΑ, εντερικοί ήχοι παρόντες, οριακά ψηλαφητός σπλήνας
- ΑΝΕ: χωρίς παθολογικά ευρήματα, ΟΤΑ εκλύονται άμφω κφ, μυική ισχύς 5/5 σε όλες τις μυικές ομάδες
- Δέρμα: **ψηλαφητό πορφυρικό εξάνθημα σε κορμό – γλουτούς- κάτω άκρα**
- Οίδημα με εντύπωμα κάτω άκρων

Εργαστηριακός έλεγχος

- Αναιμία ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική HCT: 21,7% , Hb:6,9gr/dl, MCV :85, ΔΕΚ: 8,3%
- Λεμφοπενία LYM: 760
- Θρομβοπενία PLTs: 80.000
- ΤΚΕ: 140mm/hr, CRP: 19mg/dl(<5)
- Άμεση Coombs θετική, LDH και BIL εφτ
- Βιοχημικός έλεγχος χωρίς ιδιαίτερα παθολογικά ευρήματα - υποαλβουμιναιμία **alb :2,4mg/dl**
- **Mantoux αρνητική**
- Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων με πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία γ σφαιρίνες :64,2% IgG : 7.290:mg/dl, χωρίς ανάδειξη παραπρωτεΐνης στην ανοσοκαθήλωση,

Απεικονιστικός έλεγχος

- U/S καρδιάς :χωρίς αξιοσημείωτα παθολογικά ευρήματα
- CT θώρακα: Παρουσία παθολογικά διογκωμένων λεμφαδένων, βραχείας διαμ. έως 1,2εκ., υπερκλείδια άμφω, υποκλείδια άμφω, οπισθοστερνικοί, έσω μαστικοί , AP μασχαλιαίοι και μικρότεροι μεσοθωρακικοί, δεξιάς πύλης.
- CT ανω –κάτω κοιλίας: Σπληνομεγαλία περί τα 19cm. Παρουσία διογκωμένων παραορτικών, έξω λαγόνιων λεμφαδένων, βραχείας διαμέτρου <1εκ.

ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΕΣ

- Βιοψία δέρματος-μυός –αγγείου: **εικόνα**
λευκοκυτταροκλαστικής αγγειίτιδας (Α Συγγρός)
- ΟΜΒ: αιμοποιητικός μυελός με μη ειδικού, **αντιδραστικού**
τύπου αλλοιώσεις
πλάσματοκύτταρα με πολυκλωνικό ανοσοφαινότυπο σε ποσοστό 5% με αντιδραστικού τύπου κατανομή

ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ

- ANA θετικά >1:640
- Anti-dsDNA: θετικά σε υψηλούς τίτλους
- Κρυσσοσφαιρίνες: θετικές
- C3 : 83,3mg/dl ↓ (90-163mg/dl)
C4 : 9,3mg/dl ↓(16-44mg/dl)
- RF θετικός 51,3 IU/ml(φτ <20 IU/ml)


Συνοψίζοντας..

Κλινικά

- ✓ Λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα
- ✓ Σπληνομεγαλία
- ✓ Λεμφαδενοπάθεια

Εργαστηριακά

- ✓ Πανκυτταροπενία
- ✓ ANA θετικά
- ✓ Anti-dsDNA θετικά
- ✓ Κρυσφαιρίνες
- ✓ C3, C4 χαμηλά
- ✓ Rf θετικό
- ✓ Διάχυτη υπεργαμμασφαιριναιμία



ΟΜΒ
αρνητική
για αιματολογική κακοήθεια

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/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

Entry criterion
Antinuclear antibodies (ANA) at a titer of $\geq 1:80$ on HEp-2 cells or an equivalent positive test (ever)

↓
If absent, do not classify as SLE
If present, apply additive criteria

Additive criteria

**Do not count a criterion if there is a more likely explanation than SLE.
Occurrence of a criterion on at least one occasion is sufficient.
SLE classification requires at least one clinical criterion and ≥ 10 points.
Criteria need not occur simultaneously.**

Within each domain, only the highest weighted criterion is counted toward the total score.

Clinical domains and criteria	Weight	Immunology domains and criteria	Weight
Constitutional		Antiphospholipid antibodies	
Fever	2	Anti-cardiolipin antibodies OR	
		Anti- $\beta 2$ GP1 antibodies OR	
Hematologic		Lupus anticoagulant	2
Leukopenia	3		
Thrombocytopenia	4	Complement proteins	
Autoimmune hemolysis	4	Low C3 OR low C4	2
		Low C3 AND low C4	4
Neuropsychiatric		SLE-specific antibodies	
Delirium	2	Anti-dsDNA antibody* OR	
Psychosis	3	Anti-Smith antibody	6
Seizure	5		
Mucocutaneous			
Non-scarring alopecia	2		
Oral ulcers	2		
Subacute cutaneous OR discoid lupus	4		
Acute cutaneous lupus	6		
Serosal			
Pleural or pericardial effusion	5		
Acute pericarditis	6		
Musculoskeletal			
Joint involvement	6		
Renal			
Proteinuria $>0.5\text{g}/24\text{h}$	4		
Renal biopsy Class II or V lupus nephritis	8		
Renal biopsy Class III or IV lupus nephritis	10		

Total score:

↓
Classify as Systemic Lupus Erythematosus with a score of 10 or more if entry criterion fulfilled.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΕΛ

ΜΕΤΑΦΟΡΑ ΣΕ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ-
ΕΝΑΡΞΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

Πορεία νόσου

- Ώσεις **solu-Medrol** 1 gr/d για 3 ημέρες και κατόπιν IV **prezolon** 1mg/kgΣΒ
- IV **κυκλοφωσφαμίδη 1 gr**(1^η ώση 11/12)
 - ✓ Βελτίωση του εξανθήματος
 - ✓ παροδική άνοδος των PLTs
 - ✓ καμία μεταβολή σε HCT και WBC
 - ✓ Υποχώρηση των δεικτών φλεγμονής ΤΚΕ:32mm/hr
CRP: 0,4mg/dl

Πορεία νόσου

- Επιδείνωση αιματολογικής εικόνας

WBC: 1750 , NEU:1070 , LYM:750 , HCT:27,4%

Hb:9,1mg/dl , PLTs: 50.000

- 24/12 : χορήγηση υπεράνοσου γ σφαιρίνης IVIG
2gr/kgΣΒ χωρίς ανταπόκριση

- Λόγω περεταίρω πτώσης WBC: 930

- 04/01 : mini pulse solu-Medrol 500mg με μικρή
βελτίωση των WBC

Πορεία νόσου

- 10/01 : επιδείνωση κλινικής εικόνας με εμφάνιση
 - αιμοδυναμικής αστάθειας (ΑΠ: 80/60mmHg, bpm: 120)
 - εμπύρετο με ρίγος 1 κύμα 38°C
 - αύξηση CRP: 7,2mg/dl
 - περαιτέρω επιδείνωση των αιματολογικών σειρών
WBC: 720 ,NEU: 440 ,PLTs :15.000 ,HCT: 23,9

ΛΟΙΜΩΞΗ;

Πορεία νόσου

- Πολλαπλές αιμοκαλλιέργειες
 - Καλλιέργειες βρογχικών εκκρίσεων
 - Καλλιέργειες ούρων
 - Νέα ΟΜΒ και καλλιέργειες μυελού
- ✓ **Λοιμωξιολογική εκτίμηση** → έναρξη αγωγής
i. Colistin ii. Meronem iii. Voncon iv. Bactrimel v. Tamiflu vi.
AmBisome



Πορεία νόσου

- Βελτίωση κλινικής συμπτωματολογίας
- ΒΕΛΤΙΩΣΗ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗΣ ΕΙΚΟΝΑΣ
(αποκατάσταση των WBC:12.410 N:10.460, αλλά
και βελτίωση των PLTs: 50.000)

Πορεία νόσου

- Επειδή θεωρήθηκε ότι στην κλινική εικόνα συνέβαλε και ενεργότητα του βασικού νοσήματος
 - 14/01 Πλασμαφαίρεση-συνολικά 5 συνεδρίες
- Λόγω αστοχίας του Endoxan-αλλαγή ανοσοτροποποιητικού
 - 24/01 Rituximab
- ✓ Ο ασθενής εξήλθε με **WBC:4.490 N:3550**
PLTs:155.000 HCT:26,7% Hb:8,8mg/dl

Μια εξέταση έθεσε τη διάγνωση..