

Κλινική Περίπτωση

Κωνσταντίνος Γκιόλας Ειδικευόμενος Ιατρός Νεφρολογίας

Μονάδα Κλινικής και Επεμβατικής Νεφρολογίας

Β' Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική

Αιτία προσέλευσης στο ΤΕΠ

- Άλγος ημιθωρακίου

Ιστορικό

Γυναίκα 28 ετών προσέρχεται στο ΤΕΠ αιτιώμενη:

Από ημερών

- Άλγος ΑΡ ημιθωρακίου με αντανάκλαση στον ΑΡ ώμο
- Το άλγος επιδεινώνεται με τις αναπνευστικές κινήσεις
- Υφίεται μερικώς με τη λήψη παρακεταμόλης
- Δύσπνοια προσπάθειας
- Συνοδός ξηρός βήχας
- Τα συμπτώματα άρχισαν προ ημερών, είναι προοδευτικά επιδεινούμενα

Παρούσα νόσος

Από μηνών

- Γενικευμένη κόπωση
- Δεκατική πυρετική κίνηση κατά διαστήματα με αυτόματη ύφεση
- Εξάνθημα μετά από έκθεση στον ήλιο

Ιστορικό

Ατομικό αναμνηστικό

- Θυροειδίτιδα Hashimoto διαγνωσμένη από 10-ετίας
- Σκωληκοειδεκτομή στην παιδική ηλικία
- Αλλεργίες: Δεν αναφέρονται

Κοινωνικό ιστορικό

- Άγαμη
- Εργάζεται ως οικονομολόγος σε ελεγκτική εταιρία
- Μη καπνίστρια
- Αλκοόλ: 1-2 ποτήρια κρασί/εβδομάδα, δεν αναφέρει χρήση ναρκωτικών ουσιών

Ιστορικό

Οικογενειακό ιστορικό:

- Πατέρας εν ζωή, με ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης
- Μητέρα εν ζωή, με ιστορικό θυρεοειδίτιδας
- Δεν έχει αδέρφια

Φαρμακευτική αγωγή:

- Tb levothyroxine 75 mcg s: 1x1
- Λήψη παρακεταμόλης κατά την ΕΡ

Κλινική Εξέταση

Ζωτικά σημεία, γενική κατάσταση:

- T: 37,2 °C
- BP: 160/85 mmHg
- HR: 105 bpm
- spO₂: 96%(21%), RR: 25/min
- Όψη ηπίως πάσχουσας με ταχύπνοια και ωχρότητα

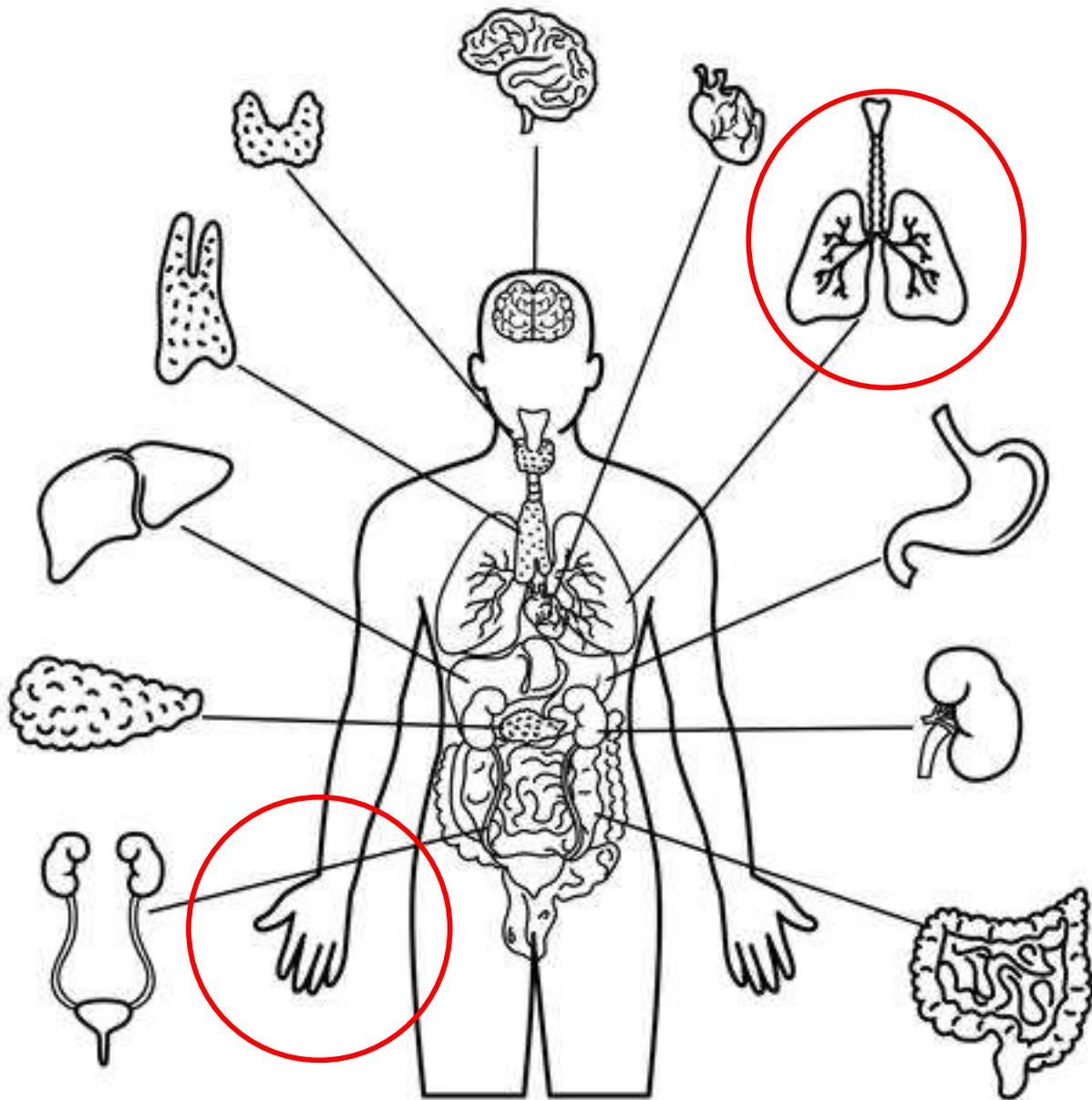
Κλινική Εξέταση

Αναπνευστικό

- Ήχος τριβής στην ΑΡ βάση (διφασικός ήχος στο τέλος της εισπνοής και στην αρχή της εκπνοής)
- Χωρίς επιπρόσθετους ήχους από τα λοιπά πνευμονικά πεδία

Μυοσκελετικό

- Άλγος στη ψηλάφηση των εγγύς μεσοφαλαγγικών αρθρώσεων των άνω άκρων άμφω
- Ήπιο οίδημα, συμμετρικό, χωρίς παραμορφώσεις των αρθρώσεων



Συστήματα που πάσχουν (ιστορικό + κλινική εξέταση):

- Αναπνευστικό
- Μυοσκελετικό
- Δέρμα

Με βάση τα ευρήματα από την κλινική εξέταση ποια από τα παρακάτω διαπιστώνετε στην ασθενή;

1. Πλευρίτιδα
2. Πλευριτική συλλογή
3. Αρθρίτιδα
4. Πνευμοθώρακας
5. Το 1 και το 3
6. Όλα τα παραπάνω

Αίτια πλευρίτιδας

- Λοιμώξεις (βακτήρια, ιοί, μύκητες, φυματίωση)
- Κακοήθειες
- Πνευμονική εμβολή
- Κάταγμα πλευρών ή κάκωση
- Αυτοάνοσα νοσήματα
- Κληρονομικές παθήσεις όπως η δρεπανοκυτταρική αναιμία
- Φάρμακα (παρακainaμίδη, υδραλαζίνη, ισονιαζίδη)

Σε ποιες εργαστηριακές και απεικονιστικές εξετάσεις θα υποβάλλατε τη συγκεκριμένη ασθενή στο ΤΕΠ;

1. Γενική αίματος
2. Πλήρης βιοχημικός έλεγχος (ηλεκτρολύτες, νεφρική και ηπατική λειτουργία)
3. Δείκτες φλεγμονής (CRP, ΤΚΕ)
4. Γενική εξέταση ούρων
5. PCR ρινοφαρυγγικού επιχρίσματος για SARS-CoV-2
6. ECG
7. ABGs
8. Ro θώρακος

Εργαστηριακός έλεγχος ΤΕΠ

	Αποτέλεσμα	Φ.Τ.
Γενική αίματος		
WBC	3450 k/μl	4500 - 10000
Hb	9 g/dl	11,5 - 16,5
Plts	125000 k/μl	150000 - 400000
Βιοχημικός έλεγχος		
Γλυκόζη	90 mg/dl	55 – 110
Ουρία	85 mg/dl	10 – 50
Κρεατινίνη	2,2 mg/dl	0,7 – 1,2
Νάτριο	139 mEq/l	135 – 145
Κάλιο	4,6 mEq/l	3,5 – 5,1
Ασβέστιο	7,5 mg/dl	8,6 – 10
Αλβουμίνη	3,1 g/dl	3,5 – 5
SGOT/SGPT	18/19 IU/l	<40
γGT/ALP	21/71 IU/l	8 – 61 / 40 – 140
CRP	40 mg/dl	<5
T.K.E.	85 mm/hr	4 - 10
Γενική ούρων		
Ερυθρά	40 – 45 ΚΟΠ	0 – 2 ΚΟΠ
Πυοσφαίρια	2 – 3 ΚΟΠ	0 – 2 ΚΟΠ
Λεύκωμα	+++	αρνητικό
Αέρια αρτηριακού αίματος		
PH/PO2/PCO2/HCO3	7.39/82/30/18	

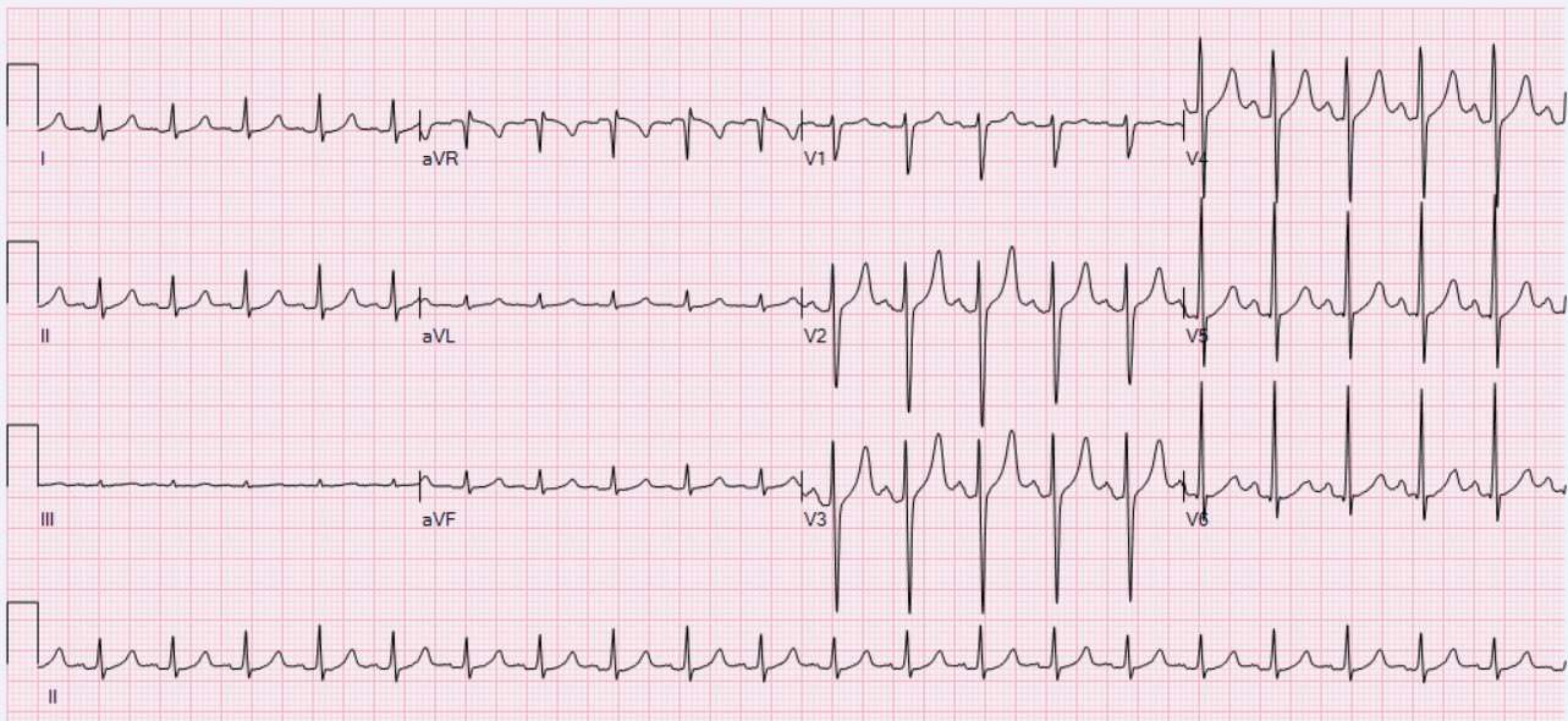
Απεικονιστικός έλεγχος ΤΕΠ

Ro θώρακα:

Χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

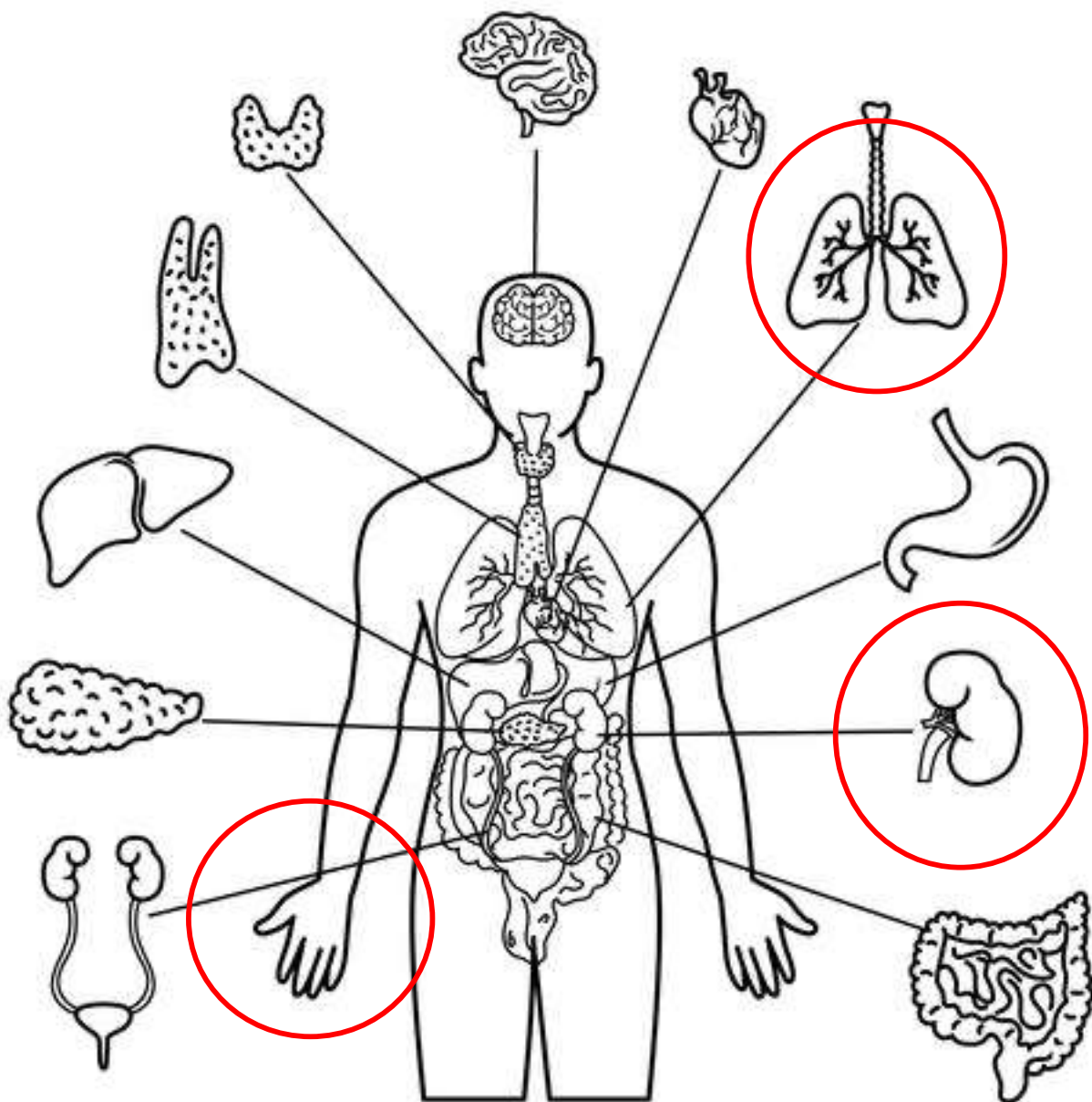


Ηλεκτροκαρδιογράφημα στο ΤΕΠ



PCR ρινοφαρυγγικού επιχρίσματος για SARS-CoV-2

- Αρνητικό



**Συστήματα που πάσχουν
(ιστορικό + κλινική εξέταση +
εργαστηριακός έλεγχος):**

- Αναπνευστικό
- Μυοσκελετικό
- Δέρμα
- Νεφροί
- Αιμοποιητικό

Σε ποιες επιπλέον εξετάσεις θα υποβάλλατε την ασθενή στο ΤΕΠ με τα παραπάνω ευρήματα;

1. CT θώρακος (πρωτόκολλο πνευμονικής εμβολής)
2. U/S νεφρών κύστης

CT θώρακος με πρωτόκολλο ΠΕ

- Αρνητική για πνευμονική εμβολή σε μείζονες κλάδους
- Λοιπό πνευμονικό παρέγχυμα χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

U/S νεφρών κύστης

- Νεφροί με φυσιολογικό μέγεθος και πάχος φλοιού, χωρίς πυελοκαλυκικές διατάσεις.



Right kidney



Left kidney sagittal

Αίτια πλευρίτιδας

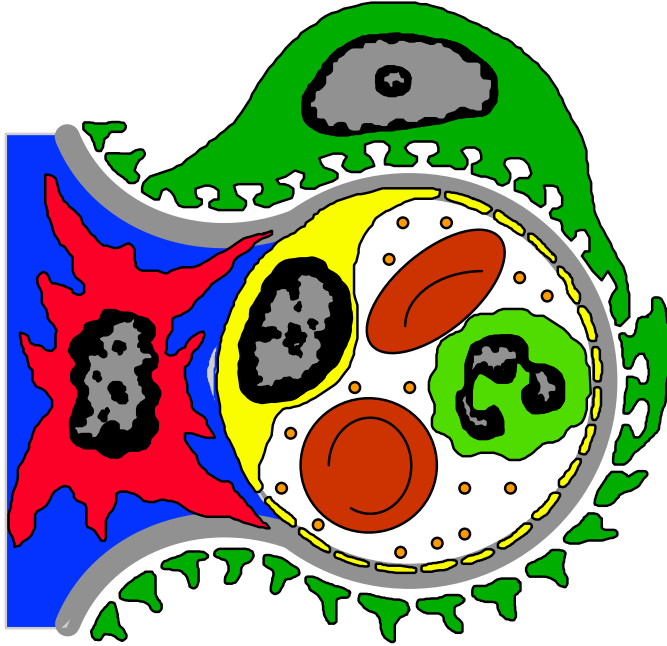
- Λοιμώξεις (βακτήρια, ιοί, μύκητες, φυματίωση)
- Κακοήγησες
- Πνευμονική εμβολή
- Κάταγμα πλευρών ή κάκωση
- Αυτοάνοσα νοσήματα
- Κληρονομικές παθήσεις όπως η δρεπανοκυτταρική αναιμία
- Φάρμακα (προκαϊναμίδη, υδραλαζίνη, ισονιαζίδη)

Νεφρολογική εκτίμηση

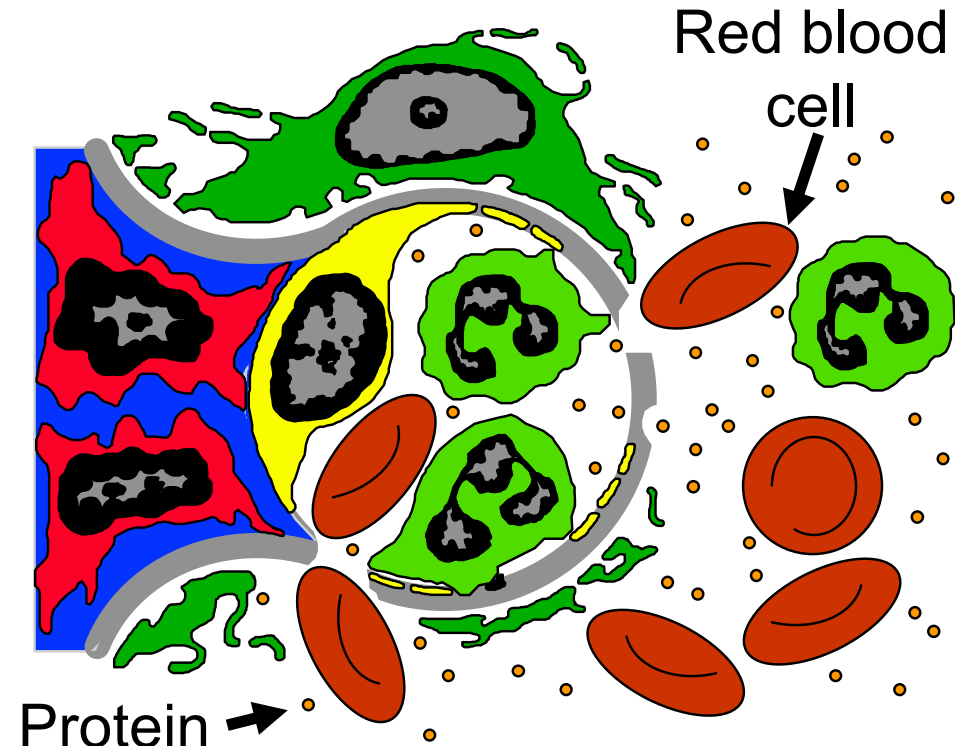
- **Μικροσκοπική ανάλυση ούρων:**
40-45 ερυθρά ΚΟΠ, σπειραματικής
προέλευσης με παρουσία
ερυθροκυτταρικού κυλίνδρου
- Πρωτεΐνη ούρων 24-ώρου: 1,5 g



Πρωτεϊνουρία και αιματοουρία



Το φυσιολογικό σπειραματικό τριχοειδές συγκρατεί τα ερυθρά αιμοσφαίρια, τα λευκά αιμοσφαίρια και τις πρωτεΐνες και αφήνει μόνο υδαρή στοιχεία να περάσουν στο ούρο.



Το σπειραματικό τριχοειδές που έχει βλάβη αφήνει να διαφύγουν πρωτεΐνες (πρωτεϊνουρία) και ερυθρά αιμοσφαίρια στοιχεία (αιματοουρία) να περάσουν στα ούρα.

J.C. Jennette

Συνοψίζοντας...

- Γυναίκα 28 ετών
- Δεκατική πυρετική κίνηση
- Κόπωση
- Φωτοευαισθησία
- Πλευρίτιδα
- Αρθρίτιδα
- Έκπτωση νεφρικής λειτουργίας με αιματουρία σπειραματικής προέλευσης

Αίτια πλευρίτιδας

- Λοιμώξεις (βακτήρια, ιοί, μύκητες, φυματίωση)
- Κακοήθειες
- Πνευμονική εμβολή
- Κάταγμα πλευρών ή κάκωση
- **Αυτοάνοσα νοσήματα**
- Κληρονομικές παθήσεις όπως η δρεπανοκυτταρική αναιμία
- Φάρμακα (προκαΐναμίδη, υδραλαζίνη, ισονιαζίδη)

Αυτοάνοσα Νοσήματα και Νεφρός

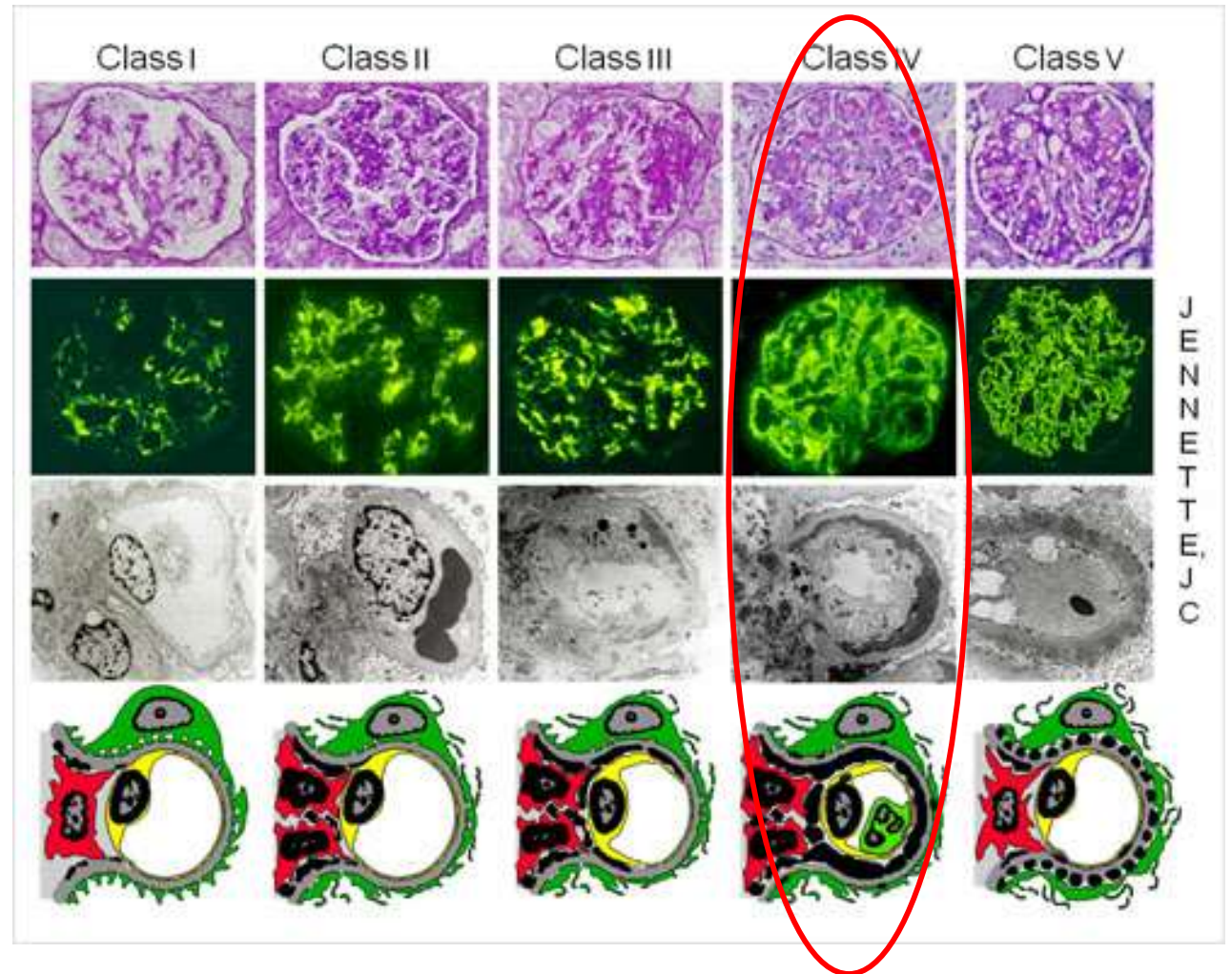
- Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (ΣΕΛ)
- Αγγειίτιδες μικρών αγγείων
 - ANCA-σχετιζόμενες αγγειίτιδες (μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα)
 - Ανοσοσυμπλεγματικές αγγειίτιδες (Anti-GBM νόσος, κρυοσφαιριναιμική αγγειίτιδα, IgA αγγειίτιδα, κνηδωτική αγγειίτιδα)

Διαγνωστική Προσέγγιση

- Ανοσολογικός έλεγχος
 - Έλεγχος για ΣΕΛ (ANA, anti-dsDNA, C3, C4)
 - Έλεγχος για ANCA-σχετιζόμενες αγγειίτιδες (PR3-ANCA, MPO-ANCA)
 - Έλεγχος για κρυοσφαιρίνες
- Βιοψία νεφρού

Βιοψία Νεφρού

- Βιοψία νεφρού την 3^η ημέρα νοσηλείας
- Διάγνωση νεφρίτιδα του συστηματικού ερυθματώδους λύκου (ΣΕΛ) τάξης IV



Ανοσολογικός Έλεγχος

- ANA θετικά 1:320
- Anti-dsDNA: 85 IU/ml (θετικά >70)
- C3: 45 mg/dl (φ.τ. 60 – 120)
- C4: 5 mg/dl (φ.τ. 15 – 45)
- MPO-ANCA: <10 EU/ml (αρνητικά <10)
- PR3-ANCA: <10 EU/ml (αρνητικά <10)
- Έλεγχος για κρυοσφαιρίνες αρνητικός

Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (ΣΕΛ)

- **Αυτοάνοση νόσος με μεγάλο εύρος συμπτωμάτων, η οποία δύναται να προσβάλλει όλα τα όργανα**
- Έναρξη νόσου συνήθως μεταξύ 16-55 έτη
- Επιπολασμός νόσου 20-150 περιστατικά ανά 100.000 στις ΗΠΑ
- **Συχνότερα σε γυναίκες (αναλογία γυναικών/ανδρών 8:1)**

Αιτιοπαθογένεια ΣΕΛ

- Η ακριβής αιτία παραμένει άγνωστη
- Πολλαπλοί παράγοντες σχετίζονται με την ανάπτυξη της νόσου (γενετικοί, επιγενετικοί, φυλετικοί, ανοσορυθμιστικοί, ορμονικοί, περιβαλλοντικοί)
- Οι περισσότερες κλινικές εκδηλώσεις προκαλούνται άμεσα ή έμμεσα από το σχηματισμό αντισωμάτων και τη δημιουργία ανοσοσυμπλεγμάτων, με συνοδό ενεργοποίηση του συμπληρώματος σε ορισμένους ιστούς.

ΣΕΛ – Κλινικές Εκδηλώσεις

- **Γενικά συμπτώματα** (πυρετός, κόπωση και απώλεια βάρους)
- **Μυοσκελετικό** (αρθρίτιδα, αρθραλγίες, μυαλγίες)
- **Δέρμα** και **βλεννογόνοι** (εξάνθημα δίκην πεταλούδας, δισκοειδής λύκος, έλκη βλεννογόνων, αλωπεκία)
- **Καρδιαγγειακό** (περικαρδίτιδα, μυοκαρδίτιδα, φαινόμενο Reynaud, αγγειίτιδα κα)
- **Νεφροί** (επιδείνωση νεφρικής λειτουργίας, μικροσκοπική αιματουρία, πρωτεϊνουρία, νεφρωσικό σύνδρομο, ONB)
- **Γαστρεντερικό** σύστημα
- **Αναπνευστικό** σύστημα (πλευρίτιδα, πλευριτική συλλογή, πνευμονίτιδα)
- **Νευροψυχιατρικό** σύστημα (ψύχωση, επιληψία)
- **Αιματολογικές** διαταραχές (λευκοπενία, αναιμία, θρομβοπενία)

New EULAR/ACR criteria for the classification of SLE

Clinical domains	Points
Constitutional domain Fever	2
Cutaneous domain Non-scarring alopecia Oral ulcers Subacute cutaneous or discoid lupus Acute cutaneous lupus	2 2 4 6
Arthritis domain Synovitis or tenderness in at least 2 joints	6
Neurologic domain Delirium Psychosis Seizure	2 3 5
Serositis domain Pleural or pericardial effusion Acute pericarditis	5 6
Hematologic domain Leukopenia Thrombocytopenia Autoimmune hemolysis	3 4 4
Renal domain Proteinuria > 0.5 g/24 hr Class II or V lupus nephritis Class III or IV lupus nephritis	4 8 10

Immunologic domains	Points
Antiphospholipid antibody domain Anticardiolipin IgG > 40 GPL or anti-β2GP1 IgG > 40 units or lupus anticoagulant	2
Complement proteins domain Low C3 or low C4 Low C3 and low C4	3 4
Highly specific antibodies domain Anti-dsDNA antibody Anti-Sm antibody	6 6

REFERENCE: Aringer et al. Abstract #2928. 2018 ACR/ARHP Annual Meeting

- ✓ 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

@Lupusreference

Πορεία Νόσου

Κυκλοφωσφαμίδη iv +
γλυκοκορτικοειδή iv

- **5^η ημέρα** - Έναρξη ανοσοκατασταλτικής αγωγής
- **7^η ημέρα**- Επιδείνωση νεφρικής λειτουργίας μέχρι την 7^η ημέρα νοσηλείας
- Σταδιακή βελτίωση εξωνεφρικών εκδηλώσεων
- Μείωση των δεικτών φλεγμονής
- Σταθεροποίηση/βελτίωση της νεφρικής λειτουργίας

9 μήνες μετά - Παρακολούθηση στο εξωτερικό ιατρείο

- Τελευταία επίσκεψη προ μηνός
- Σε θεραπεία συντήρησης με mycophenolate mofetil (MMF) και γλυκοκορτικοειδή
- Χωρίς εξωνεφρικές εκδηλώσεις
- Βελτίωση νεφρικής λειτουργίας (Cr: 1,2 mg/dl, CKD-EPI: 66 ml/min/1.73 m²)
- Χωρίς ενεργό ίζημα
- Πρωτεΐνη ούρων 24ώρου: 320 mg

Ευχαριστώ...