

ΑΓΓΕΙΪΤΙΔΕΣ



ΠΕΛΑΓΙΑ ΚΑΤΣΙΜΠΡΗ
ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΟΣ
Δ' ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΠΑΝ/ΚΟ ΓΕΝ. ΝΟΣ. ΑΤΤΙΚΟΝ

Ορισμός



- Μια ετερογενή ομάδα σπανίων νοσημάτων τα οποία χαρακτηρίζονται από φλεγμονώδη κυτταρική διήθηση του τοιχώματος των αγγείων, με αποτέλεσμα την ισχαιμία και νέκρωση του αγγειϊακού τοιχώματος και των περιαγγειακών ιστών.

Συχνότητα

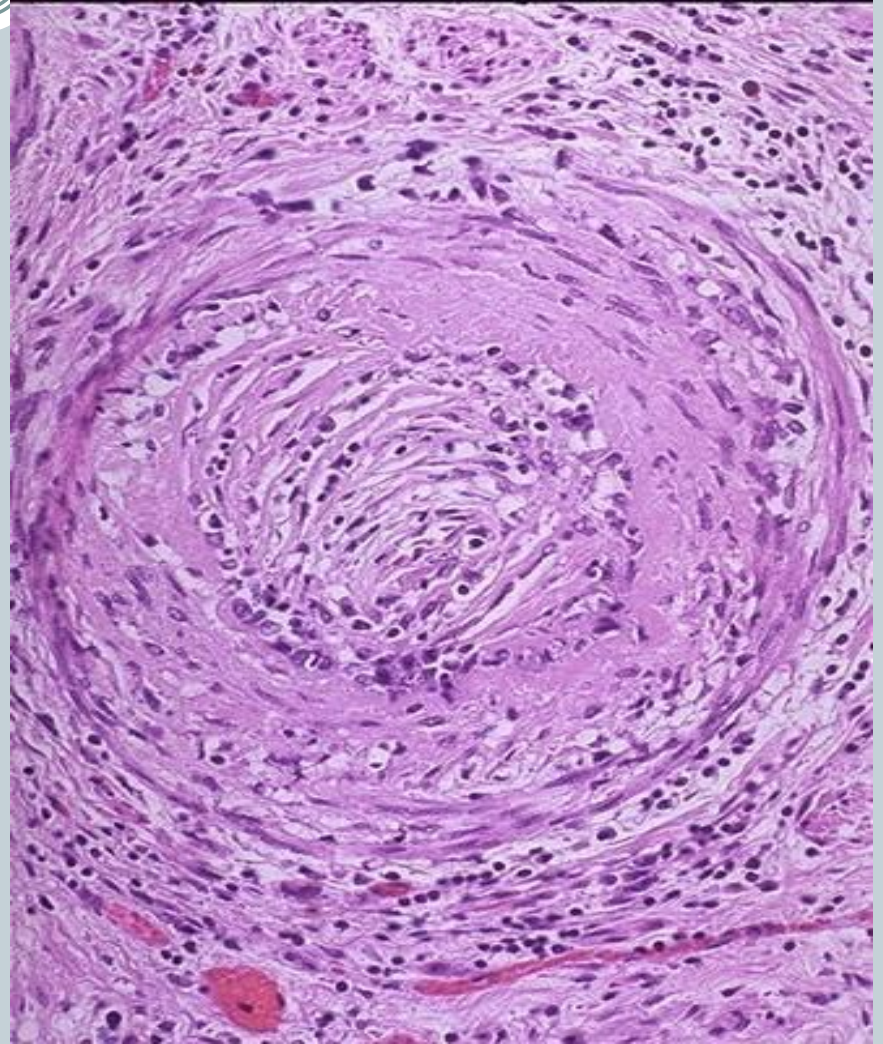


- Ετήσια συχνότητα στο Ηνωμένο Βασίλειο είναι:
/×10⁶ κατοίκους
- | | |
|--------------------------------|--------|
| συστηματική αγγειϊτιδα | 50 |
| κοκκιωμάτωση Wegener | 8.5 |
| οζώδης πολυαρτιρίτιδα | 2.5 |
| μικροσκοπική πολυαγγειϊτιδα | 3.5 |
| σύνδρομο Churg-Strauss | 0.5-3 |
| πορφύρα Henoch-Schonlein | 3.5-13 |
| δερματική λευκοκυτταροκλαστική | 15.5 |
| γιγαντοκυτταρική αγγειϊτιδα | 190 |

Αγγειΐτιδες

Ετερογενής ομάδα νοσημάτων

- Χαρακτηρίζονται από
 - Διήθηση των αγγείων από φλεγμονώδη κύτταρα → φλεγμονή αγγειακού τοιχώματος → βλάβη →
 - Νέκρωση αγγειακού τοιχώματος → ισχαιμία ιστών που τροφοδοτούν
- Βαρύτητα συνδρομής
 - Αριθμό
 - Μέγεθος
 - Θέσηαγγείων



Αγγειίτιδες



- Οποιοδήποτε αγγείο μπορεί να προσβληθεί, εστιακά, τμηματικά ή συνεχός.
 - Έκταση και θέση ποικίλει ανάλογα με τη νόσο/σύνδρομο.
 - Πρωτοπαθής ή δευτεροπαθής (σχετίζεται με καθορισμένη υποκείμενη νόσο)
- **Πρωτοπαθείς**
 - Συστηματικές
 - **Δευτεροπαθείς**
 - Λοιμώξεις
 - Φάρμακα
 - Νεοπλασίες
 - Αυτοάνοσα νοσήματα

Αγγειίτιδες

Μέγεθος αγγείων	Πρωτοπαθής	Δευτεροπαθής
Μεγάλα αγγεία	Κροταφική αρτηρίτιδα Αρτηρίτιδα Takayasu	Λοίμωξη, Σύφιλη, ΤΒ Ρευματοειδής Αρθρίτιδα
Μεσαία αγγεία	Οζώδης Πολυαρθρίτιδα Νόσος Kawasaki	Ηπατίτιδα Β
Μικρά & Μεσαία αγγεία	Κοκκιωμάτωση Wegener Σύνδρομο Churg-Strauss	Ρευματοειδής Αρθρίτιδα σ.Sjogren., ΣΕΛ, Φάρμακα, Λοίμωξη HIV
Μικρά αγγεία	Πορφύρα Henoch-Schönlein, Κρυοσφαιριναιμία Λευκοκυτταροκλαστική	Φάρμακα, Ηπατίτιδα C HIV

Ιστολογικές αλλοιώσεις



1. Διήθηση του αγγειακού τοιχώματος από πολυμορφοπύρινα ουδετερόφιλα, μονοκύτταρα ή/και γιγαντοκύτταρα.
2. Ινιδοειδής νέκρωση (παντοιχοματική καταστροφή του αγγείου)
3. Λευκοκυτταρόκλαση (διάλυση των λευκοκυττάρων με αποτέλεσμα την εμφάνιση πυρινικής σκόνης).

Ανοσολογικοί μηχανισμοί



1. Δημιουργία κοκκιωμάτων π.χ. **κοκκιωμάτωση Wegener, σύνδρομο Churg-Strauss, αρτηρίτιδα Takayasu, κροταφική αρτηρίτιδα.**
2. ANCA σχετιζόμενες αγγειίτιδες (αυτοαντισώματα έναντι συστατικών του κυτταροπλάσματος των ουδετερόφιλων κυττάρων) π.χ. **κοκκιωμάτωση Wegener, σύνδρομο Churg-Strauss, μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα.**

Ανοσολογικοί μηχανισμοί



3. Κυκλοφορούντα ανοσοσυμπλέγματα σχηματίζονται έναντι ξένων ή ιδίων αντιγόνων, καθίστανται αδιάλυτα, εναποτίθενται στο αγγειακό τοίχωμα και ενεργοποιούν το συμπλήρωμα με αποτέλεσμα την προσέλκυση των πολυμορφοπυρήνων κυττάρων. Τα πολυμορφοπύρρηνα φαγοκυτταρώνουν τα ανοσοσυμπλέγματα και κατά τη διαδικασία αυτή βλάπτεται το αγγειακό τοίχωμα.

π.χ. Λευκοκυτταρο-κλαστική αγγειίτιδα, κρουσφαιριναιμική αγγειίτιδα, οζ. πολυαρτιρίτιδα σχετιζόμενη με HBV λοίμωξη, αγγειίτιδες σχετιζόμενες με νοσήματα του συνδετικού ιστού.

ANCA



Αυτοαντισώματα έναντι συστατικών του κυτταροπλάσματος των ουδετεροφύλων κυττάρων.

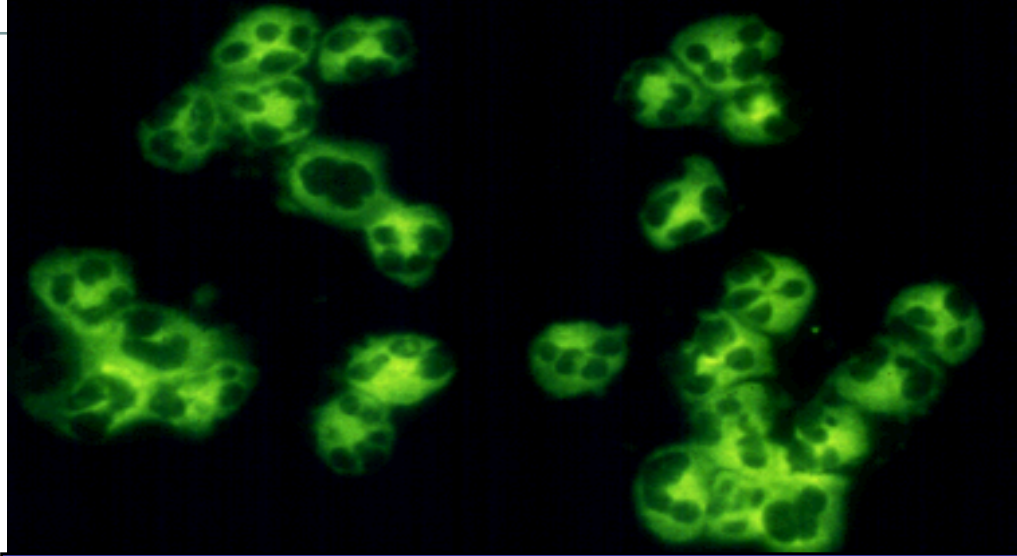
Δύο μορφές διακρίνονται με τον ανοσοφθορισμό:

α) c-ANCA ή κυτταροπλασματικά που στρέφονται κατά των πρωτοπαθών κοκκίων που περιέχουν πρωτεΐνωση-3(PR-3).

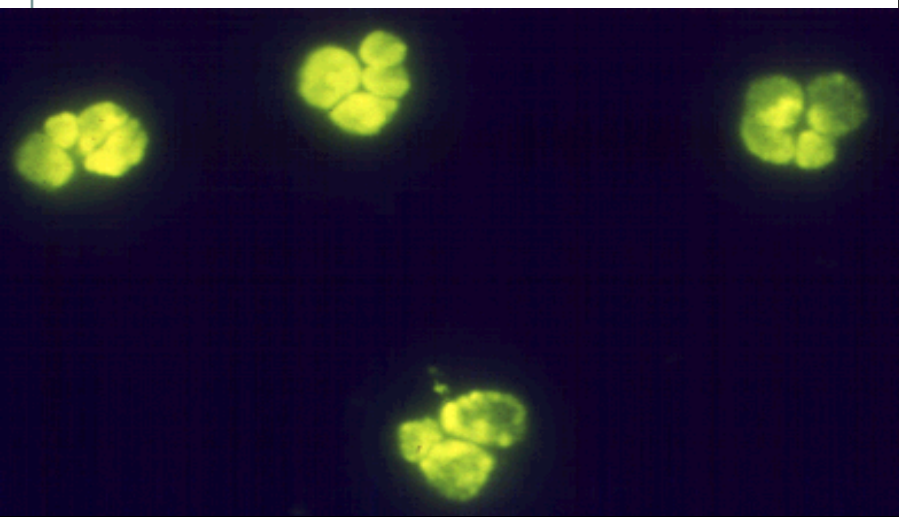
β) p-ANCA ή περιπυρηνικά που στρέφονται κατά τη μυελοπεροξειδάση(MPO).

ANCA

Μέθοδοι ανίχνευσης:
Έμμεσος ανοσοφθορισμός
Ανοσοενζυμική μέθοδος



Κοκκιωμάτωση Wegener



P-ANCA:

Μυελοϋπεροξειδάση (MPO)
Περιπυρηνικός φθορισμός
Μικροσκοπική Πολυαγγειίτις (45-80%)

C-ANCA: πρωτεΐνωση-3 (PR3)

Κυτταροπλασματικός φθορισμός, με
κοκκιώδη χρώση → ενεργότητα-βαρύτητα

Demographic characteristics of 807 patients with vasculitis

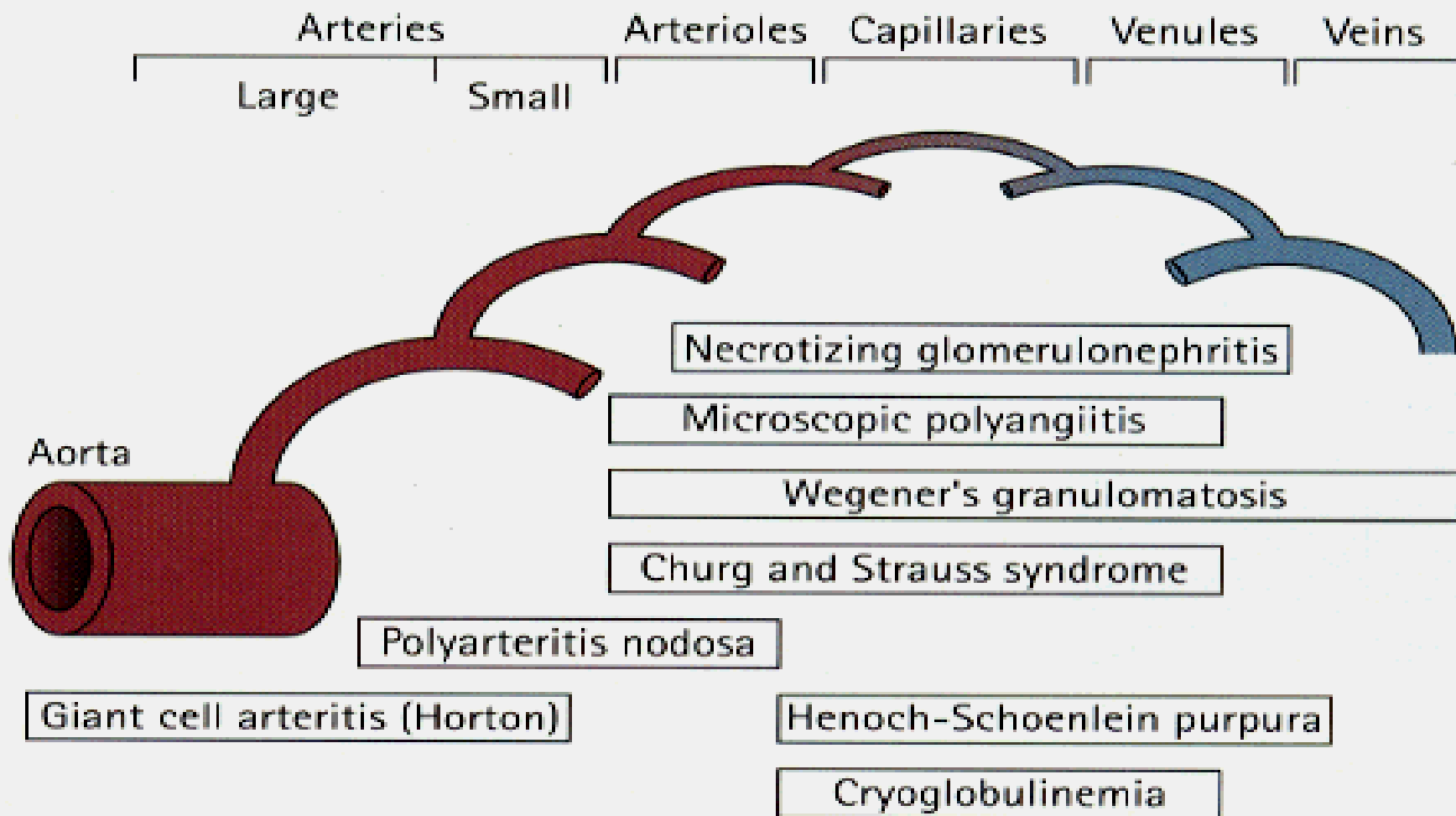
Disease category	Percent with disorder	Mean age at disease onset	Percent female
Polyarteritis nodosa	15	48	38
Churg-Strauss syndrome	3	50	37
Wegener's granulomatosis	10	45	37
Hypersensitivity vasculitis	12	47	54
Henoch-Schonlein purpura	10	17	46
Giant cell arteritis	26	69	75
Takayasu's arteritis	8	26	86
Other vasculitis, type unspecified	16	44	55

Data from Hunder, GG, Arend, WP, Bloch, DA, et al. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1065.

Ταξινόμηση-βασίζεται στην ύπαρξη ή μη αιτιολογικού παράγοντα και στο μέγεθος του προσβεβλημένου αγγείου



Classification of the Vasculitides



Διαγνωστική προσέγγιση



- **Ιστορικό**

Λήψη φαρμάκων -αγγ. Υπερευαισθησίας

Ιστορικό ηπατιτίδων – μικτή κρυσφαιριναιμία, οζ.
πολυαρτιρίτιδα

Ηλικιακές προτιμήσεις αγγειϊτίδων

- **Φυσική εξέταση**

Έκταση αγγειϊτιδικών βλαβών

Νούμερο προσβεβλημένων οργάνων

Συνυπάρχουσες παθήσεις

Διαγνωστική προσέγγιση-2



- **Εργαστηριακός έλεγχος**
γενικός εργαστηριακός έλεγχος,
δείκτες φλεγμονής
έλεγχος ηπατιτίδων
Α/α θώρακος, ΗΚΓ
- **Εξειδικευμένο ορολογικό έλεγχο**
ANA, συμπλήρωμα, ANCA
- **Αγγειογραφία**
- **BIOΨΙΑ**

Γιγαντοκυτταρική (κροταφική) αγγειίτιδα



- Η γιγαντοκυτταρική ή κροταφική αρτηρίτιδα προσβάλλει τις μεγάλου και μεσαίου μεγέθους αρτηρίες σε άτομα > 50 ετών
- Χαρακτηρίζεται από κεφαλαλγία, διαταραχές της όρασης και χωλότητα της γνάθου.
- Κοκκιωματώδης φλεγμονή του έσω ελαστικού πετάλου της αορτής και των κλάδων της με προτίμηση τους εξωκρανιακούς κλάδους της καρωτίδας.
- Συστηματικά συμπτώματα: κακουχία, πυρετός, κατάθλιψη, απώλεια βάρους, ↑ ΤΚΕ, αναιμία χρόνιας νόσου.

Γιγαντοκυτταρική (κροταφική) αγγειίτιδα



- \uparrow ΤΚΕ $> 100\text{mm/h}$ κατά την οξεία φάση
- ορθόχρωμη ορθοκυτταρική αναιμία
- \uparrow αλκαλική φωσφατάση, \uparrow ηπατικά ένζυμα
- πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία
- λευκοκυττάρωση

Κριτήρια

1. Ηλικία έναρξης νόσου ≥ 50 ετών
2. Πρόσφατη κεφαλαλγία
3. Παθολογική κροταφική αρτηρία (ευαισθησία ή \downarrow σφύξεων)
4. \uparrow ΤΚΕ ≥ 50 mm/h
5. Παθολογική βιοψία αρτηρίας : διηθήσεις από μονοκύτταρα, κοκκιωματώδης φλεγμονή με πολυπύρρηνα γιγαντοκύτταρα

Ρευματική Πολυμυαλγία



Η ρευματική πολυμυαλγία μπορεί να είναι εκδήλωση υποκείμενης κροταφικής αρτηρίτιδας ενώ αντίστροφα 30% των ασθενών με ρευματική πολυμυαλγία εμφανίζει κροταφική αρτηρίτιδα.

Συχνότητα 600/100.000 άτομα >50 ετών.

Κριτήρια

1. Κεντρομυελικό άλγος χωρίς μυική ατροφία ή αδυναμία.
2. Πρωινή δυσκαμψία >30 min.
3. ΤΚΕ >40 mm/h.
4. Διάρκεια συμπτωμάτων >1 μήνα.

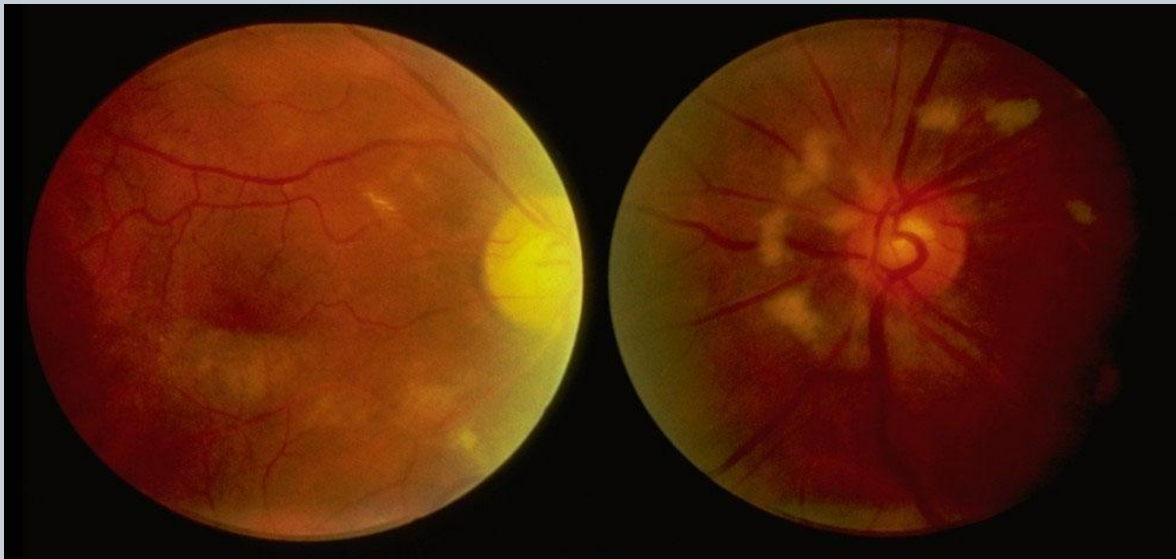
Γιγαντοκυτταρική (κροταφική) αγγειίτιδα



Μειωμένη όραση

Αιφνίδιο έλλειμμα οπτικού πεδίου

Απώλεια όρασης → τύφλωση



ισχαιμική οπτική νευροπάθεια,
ωχρά, οιδηματώδης οπτική θηλή

ατροφία οπτικού νεύρου
ωχρά, επίπεδη οπτική θηλή

Γιγαντοκυτταρική (κροταφική) αγγειίτιδα



- Θεραπεία - κορτικοστεροειδή(40-60mg πρεδνιζόνη).
- Πορεία και πρόγνωση- κυρίως πλήρη ύφεση μετά έναρξη θεραπείας.
15% εμφανίζουν ισχαιμία αμφιβλιστροειδή λόγω προσβολή οφθαλμικής αρτηρίας.
10-15% προσβολή αορτικού τόξου και των κλάδων του (ελάττωση της αρτηριακής πίεσεως στα άκρα, χολότητα του άκρου ή εστιακή εγκεφαλική ισχαιμία.
Αυξημένη συχνότητα ανευρύσματος της αορτής και διαχωρισμού στους ασθενείς με κροταφική αρτηρίτιδα. 17 φορές μεγαλύτερη πιθανότητα για **ανεύρυσμα θωρακικής αορτής** και 2,4 φορές μεγαλύτερη πιθανότητα για **ανεύρυσμα κοιλιακής αορτής** (Συγκρίνοντας με άτομα της ίδιας ηλικίας και φύλου). Συχνά αποκαλύπτεται 6-7 χρόνια μετά την αρχική διάγνωση.

Οζώδης πολυαρτηρίτιδα



Πολυσυστηματική, νεκρωτική αγγειίτιδα μεσαίου και μικρού μεγέθους αρτηριών, με συμμετοχή κυρίως των νεφρών και των σπλάχνων.

♂, 5^{ης} δεκαετίας.

10% συσχετίζονται με ιό HBV ή HIV.

Γενικά συμπτώματα: πυρετός, εφιδρώσεις, κόπωση, απώλεια βάρους, κακουχία, αρθραλγίες ή μυαλγίες

Ενδείξεις προσβολής πολλαπλών οργάνων

- Δερματικές βλάβες (πορφύρα, livedo, νεκρώσεις, έλκη, έμφρακτα)
- Περιφερική νευροπάθεια
- Νεφρικό ίζημα, υπέρταση
- Κοιλιακό άλγος



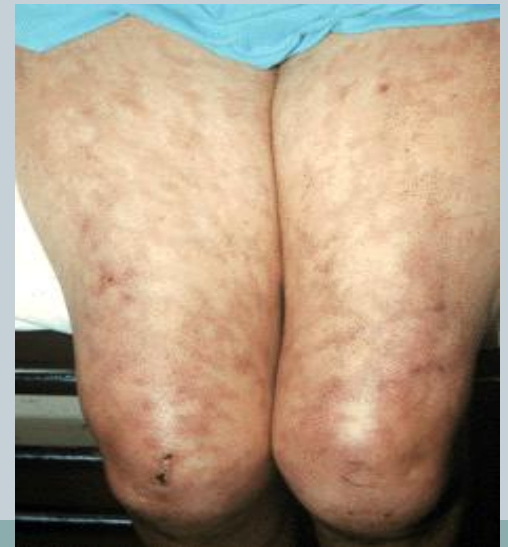
Δικτυωτή Πελίωση(livedo reticularis)



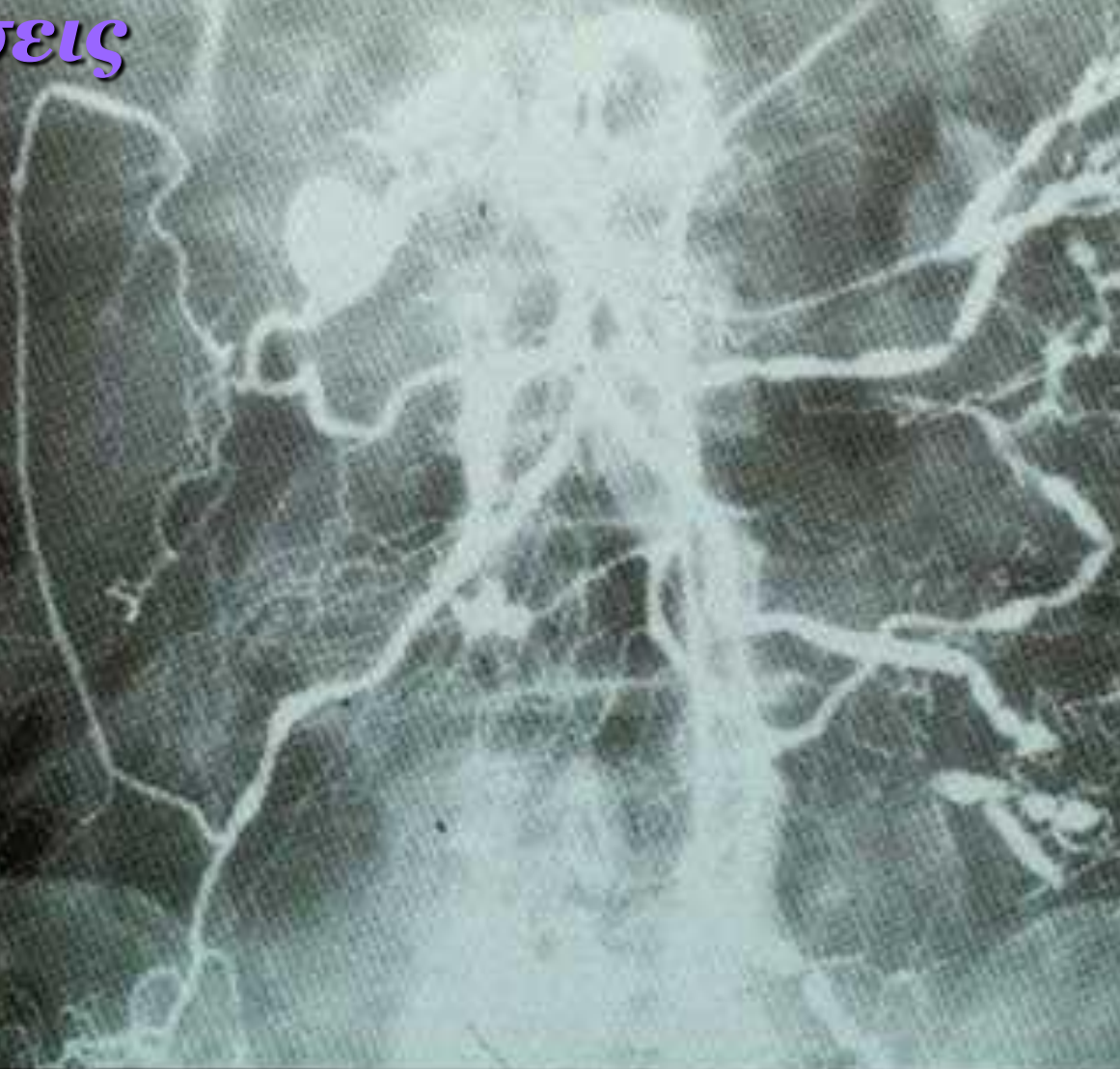
Πρωτοπαθής

Δευτεροπαθής

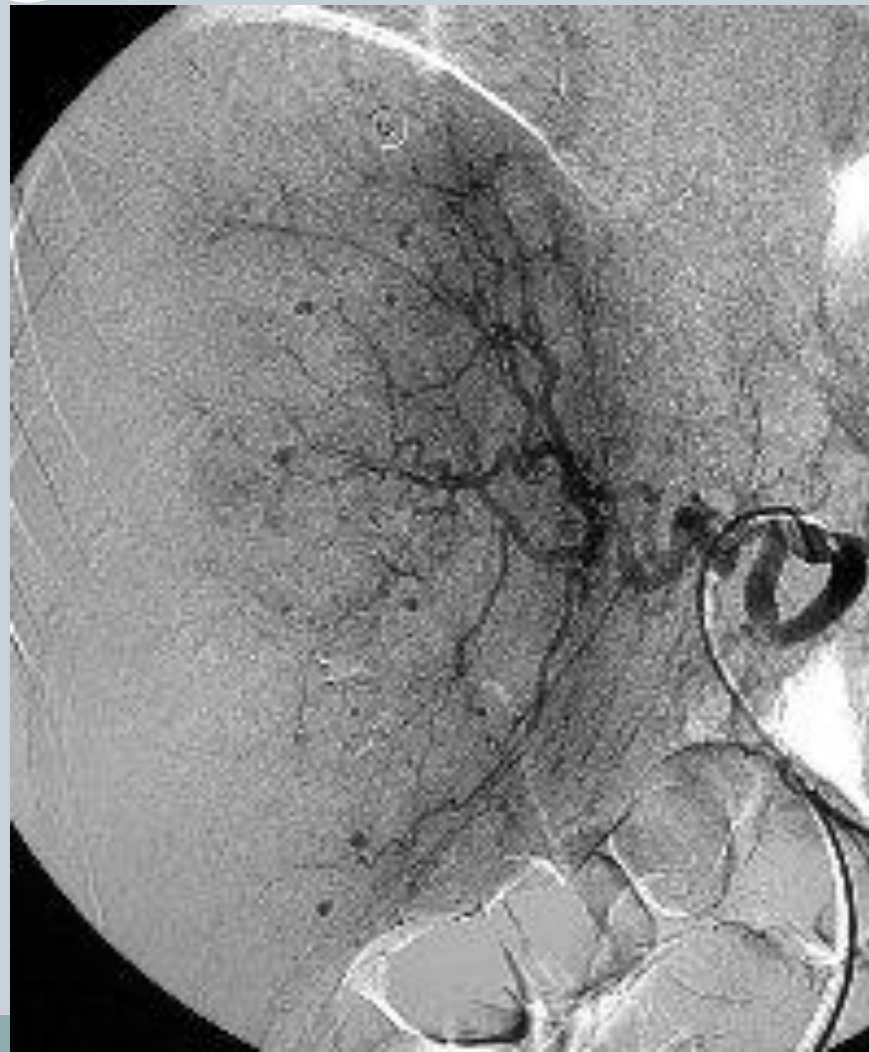
- Νοσήματα συνδετικού ιστού
- Περιφερική αγγειακή νόσος
- Υπεργλοιότητα
- Υπερπηκτικότητα
- Ενδοκρινικά νοσήματα
- Φάρμακα



*Αγγειογραφικά
μικροανευρύσματα,
κομβολοειδείς
στενώσεις*



Ανευρίσματα νεφρικών και ηπατικών αρτηριών



Οζώδης πολυαρτηρίτιδα



- Πορεία και πρόγνωση- εξαρτάται από την ύπαρξη και έκταση της προσβολής.
- 12% 5-ετής επιβίωση χωρίς θεραπεία, 48% για όσους λαμβάνουν κορτικοστεροειδή και 80% εάν σε αγωγή με κορτικοστεροειδή και κυτταροστατικά.
- Θεραπεία – υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδή + κυκλοφωσφαμίδη +/- αντική αγωγή +/- πλασμαφαίρεση.

ANCA (+) Αγγειίτιδες



Κοκκιωμάτωση Wegener

Σύνδρομο Churg-Strauss

Μικροσκοπική πολυαρθρίτιδα

Κοινοί παθογενετικοί μηχανισμοί

- ▶ Παρόμοια ιστολογικά χαρακτηριστικά
- ▶ Προσβολή νεφρού
- ▶ Προσβολή πνεύμονα
- ▶ Θεραπευτική ανταπόκριση στην κυκλοφωσφαμίδη

Histopathology of GPA

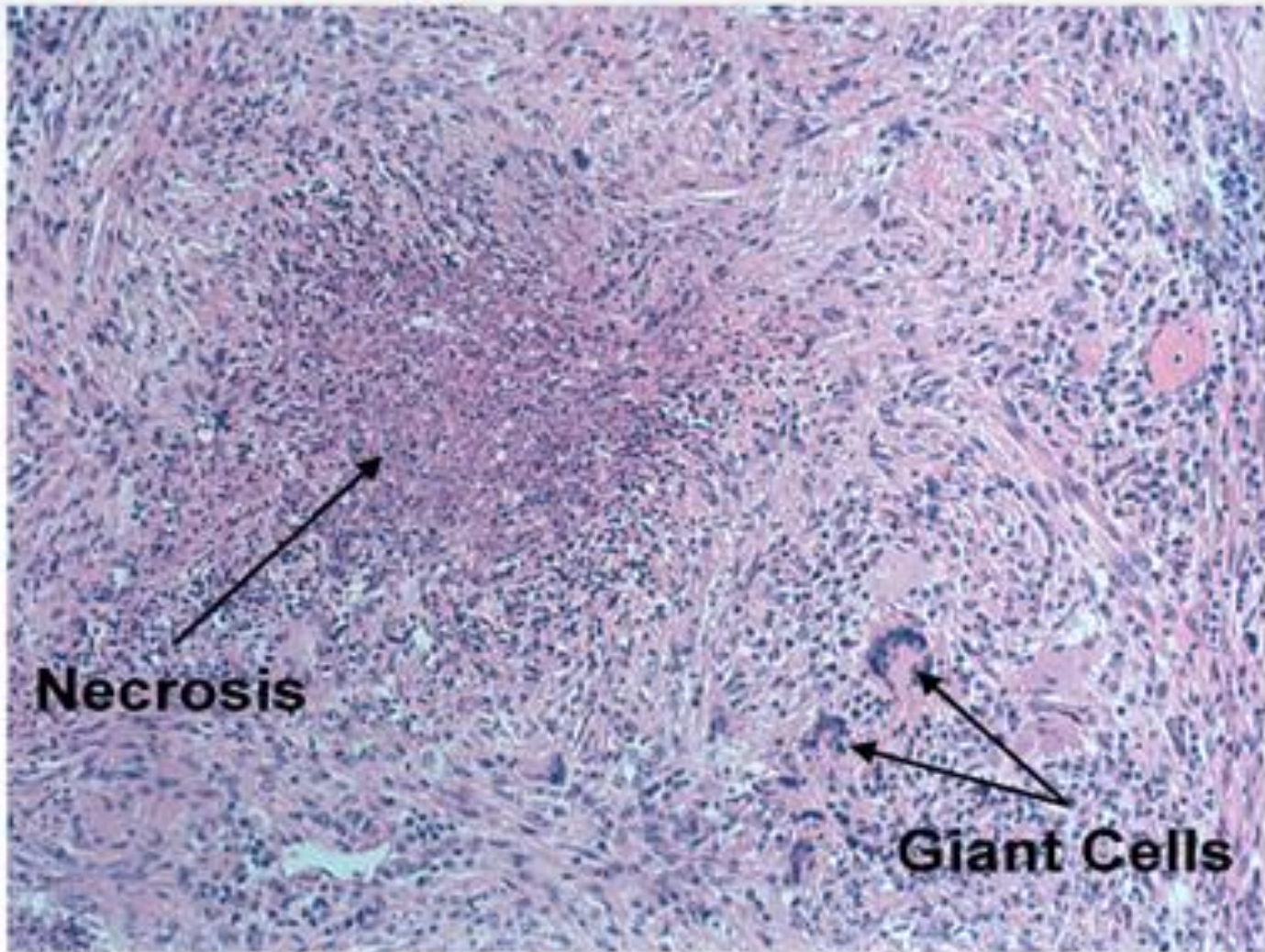


Image courtesy of Dr. Hoffman.

ACR criteria



- Nasal or oral inflammation (painful or painless oral ulcers or purulent or bloody nasal discharge)
- Abnormal chest radiograph showing nodules, fixed infiltrates, or cavities
- Abnormal urinary sediment (microscopic hematuria with or without red cell casts)
- Granulomatous inflammation on biopsy of an artery or perivascular area

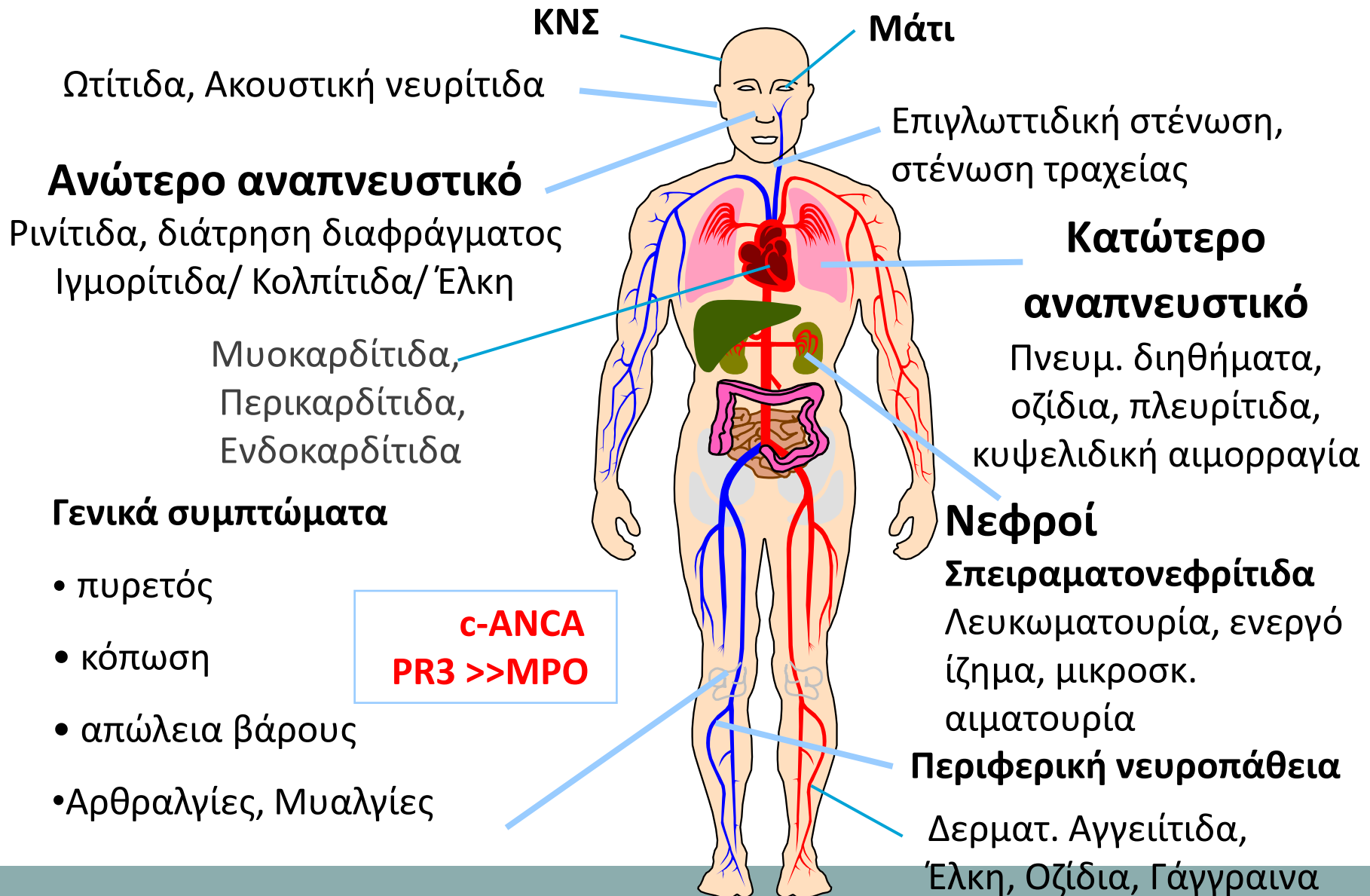
The presence of two or more of these four criteria yielded a sensitivity of 88 percent and a specificity of 92 percent

Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) criteria

Provides definitions of disease, but not classification criteria.
Defines vasculitides by pathology, including the size of affected vessels and the organ systems involved:

- GPA, MPA, and Churg-Strauss syndrome (CSS) were distinguished from other systemic small vessel vasculitides by the absence of immune deposits
- MPA was distinguished from GPA and CSS by the absence of granuloma formation and the presence of a necrotizing vasculitis.
- The potential value of ANCA serology was noted but not included as a criterion for diagnosis.

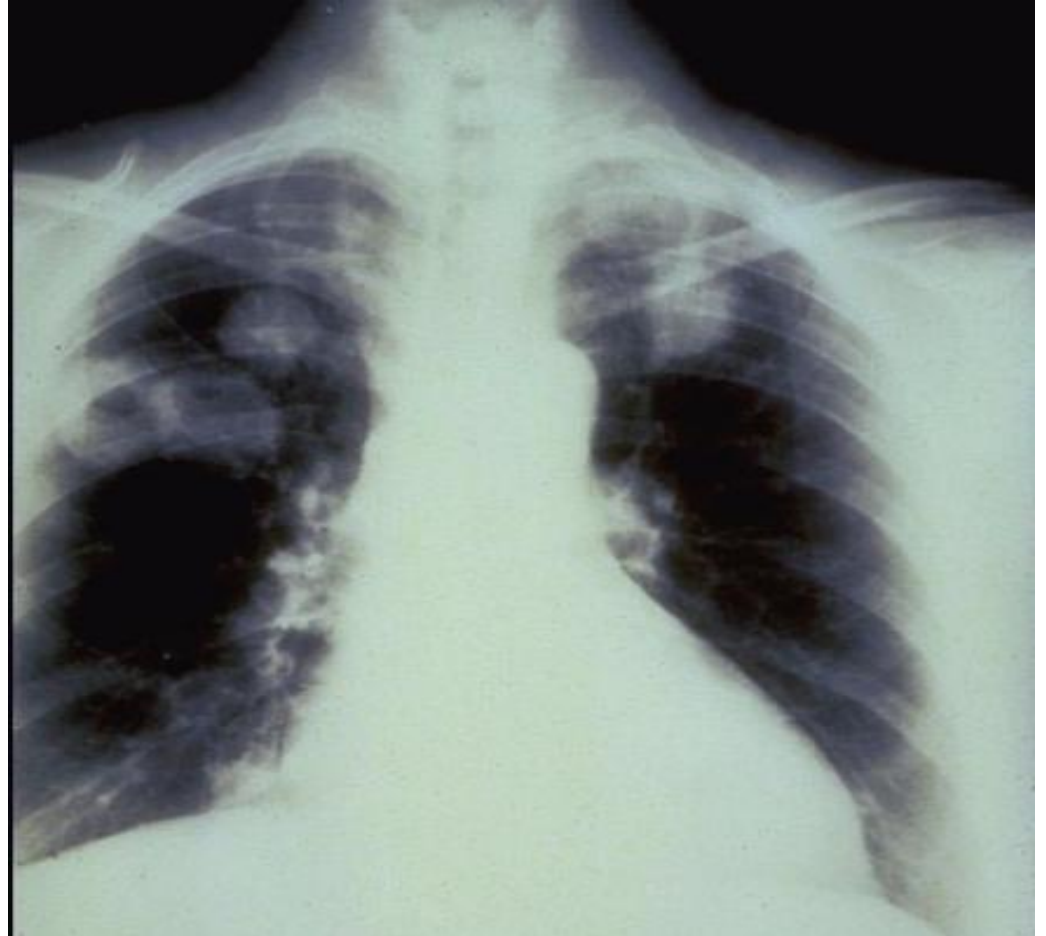
Κλινικές εκδηλώσεις στην Κοκκιωμάτωση Wegener



Κοκκιωμάτωση Wegener



Εφιπιοειδής μύτη



Πνευμονικά οζίδια

Sinus CT

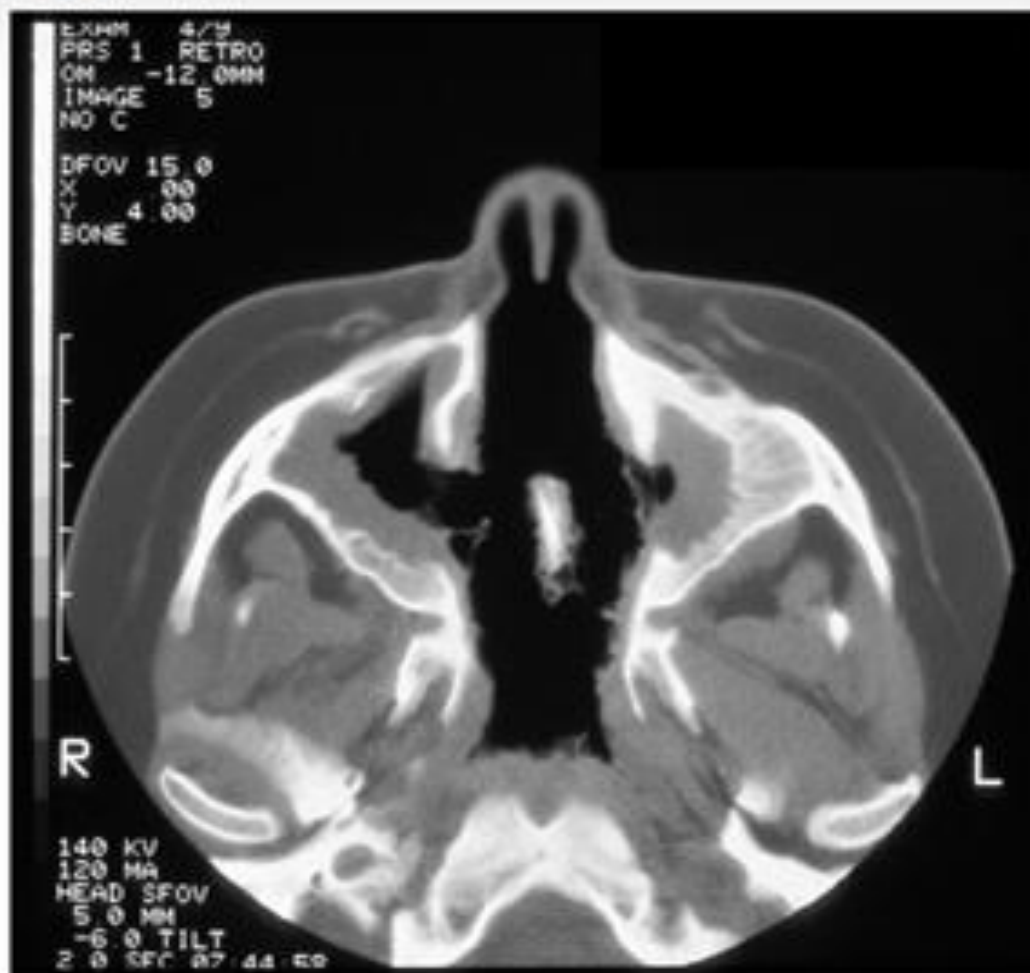


Image courtesy of Dr. Hoffman.

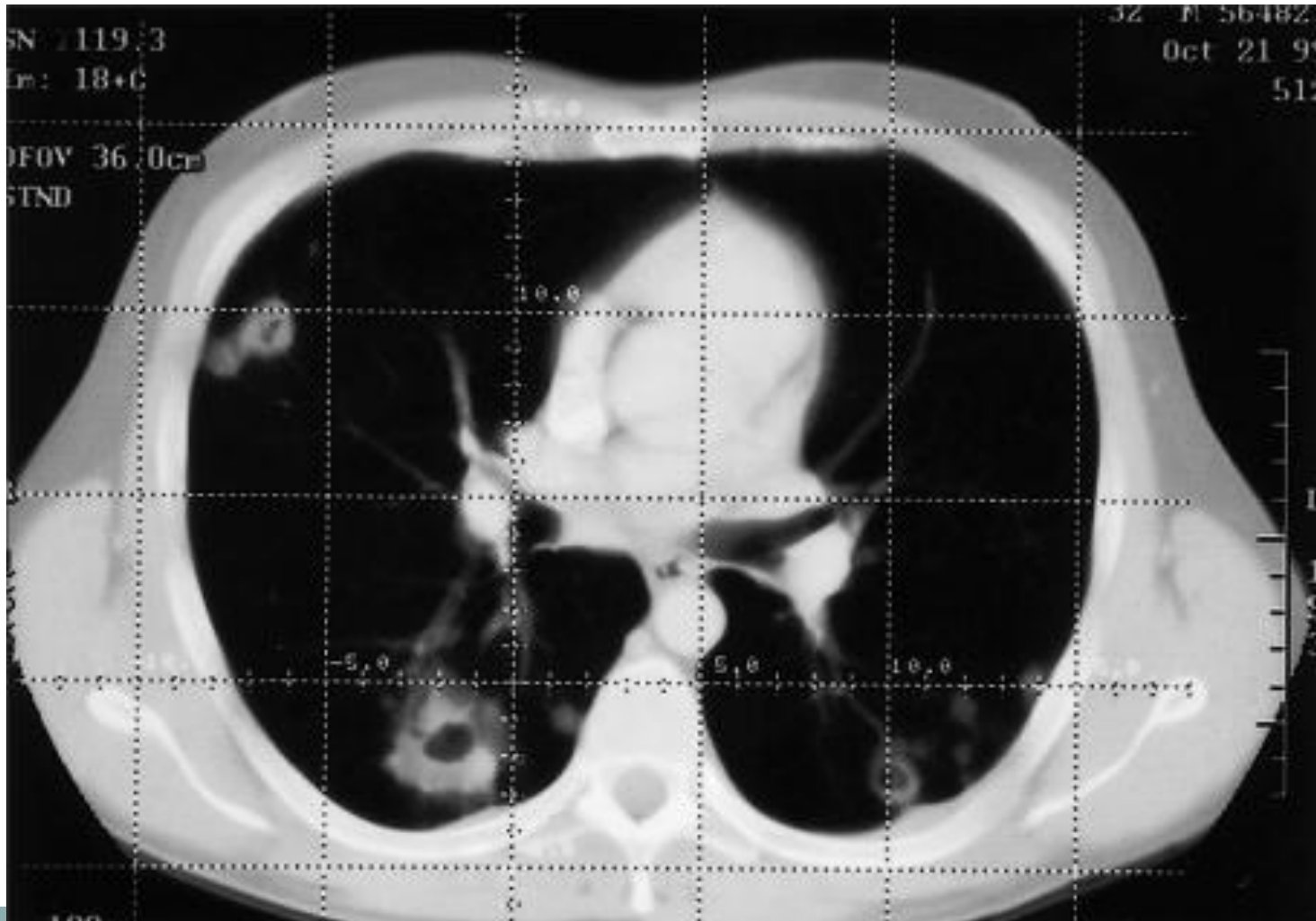
Endoscopic View of Nasal Cavity in GPA



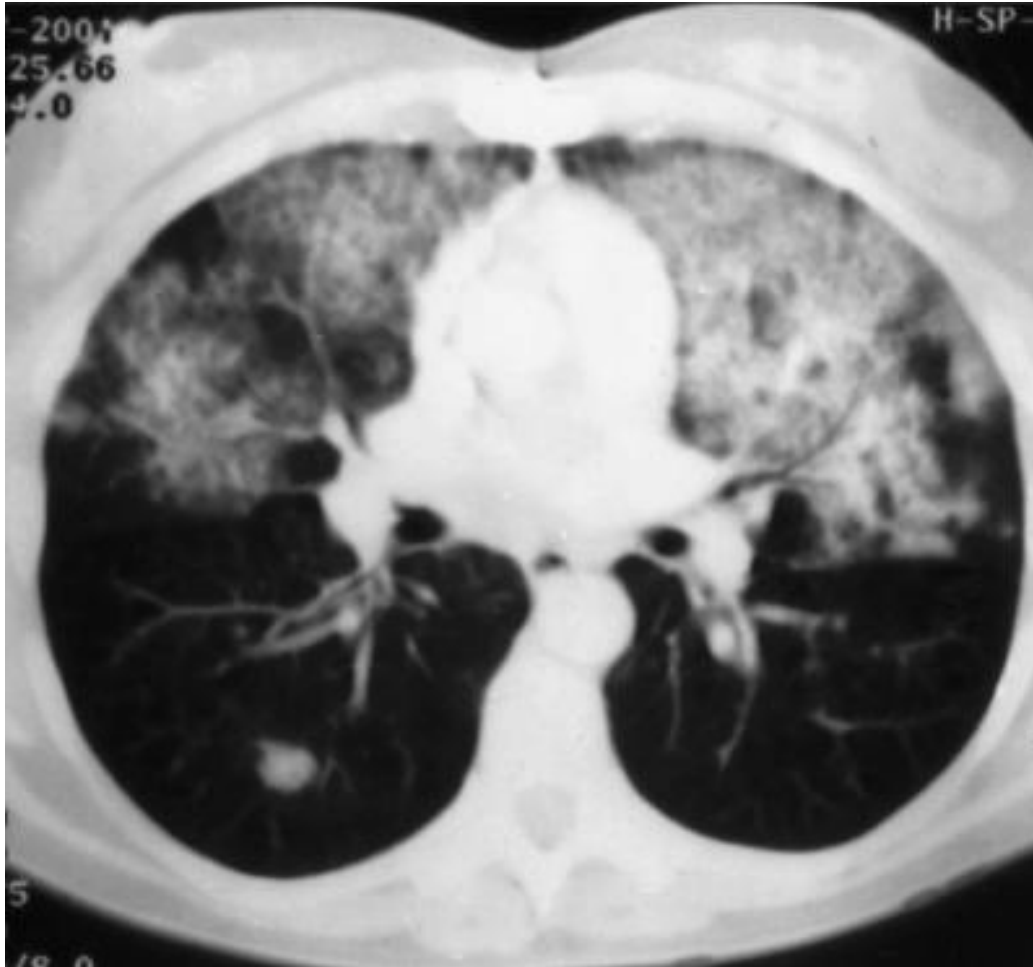
Image courtesy of Dr. Hoffman.

Κοκκιωμάτωση Wegener

Πολλαπλά αμφοτερόπλευρα πνευμονικά οζίδια



Κοκκιωμάτωση Wegener ή Μικροσκοπική πολυαρθρίτιδα



Κυψελιδική αιμορραγία,
ταχέως μεταβαλλόμενες
πνευμονικές διηθήσεις,
πνευμονικό οζίδιο ΔΕ

Pulmonary Hemorrhage

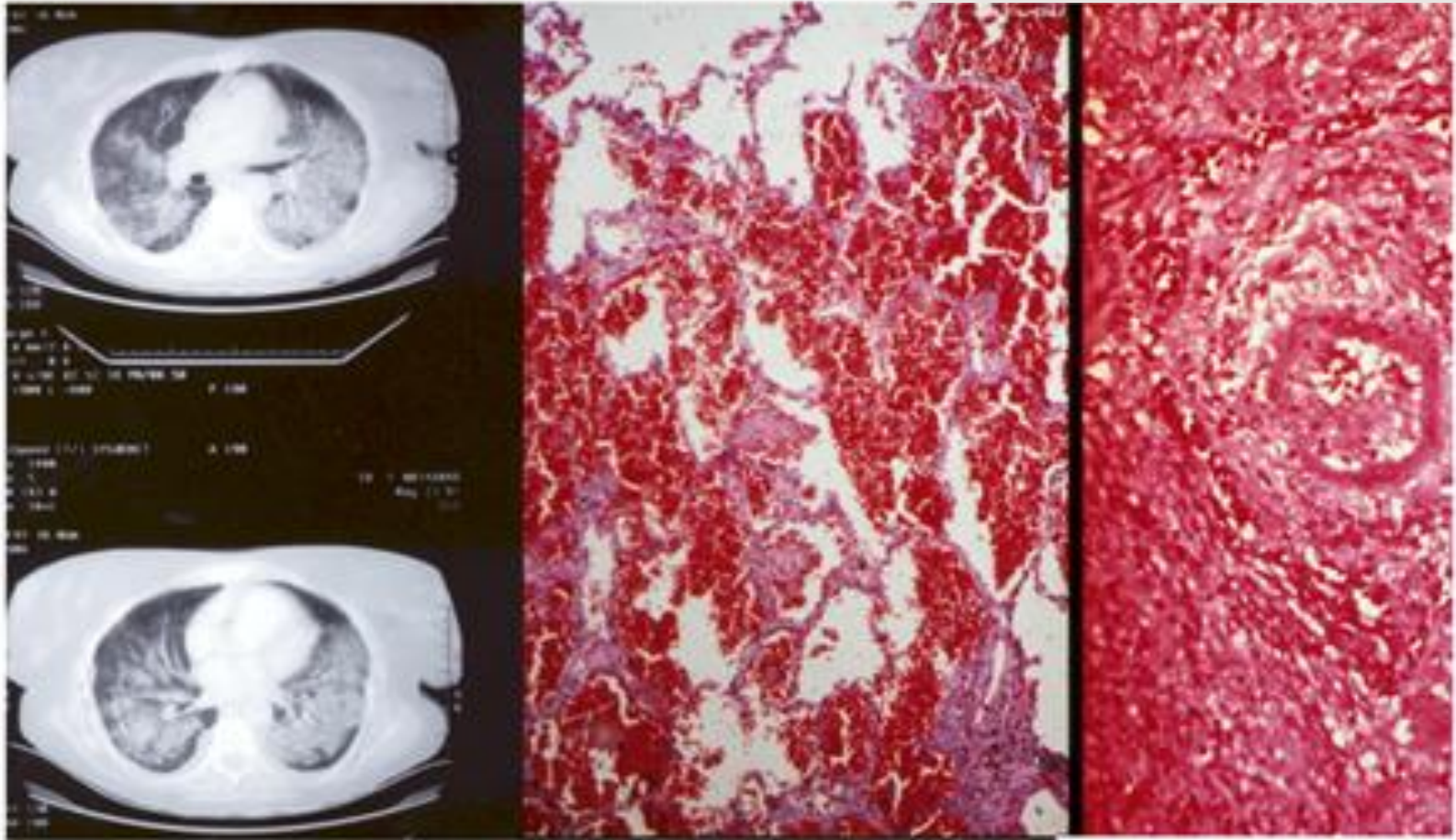
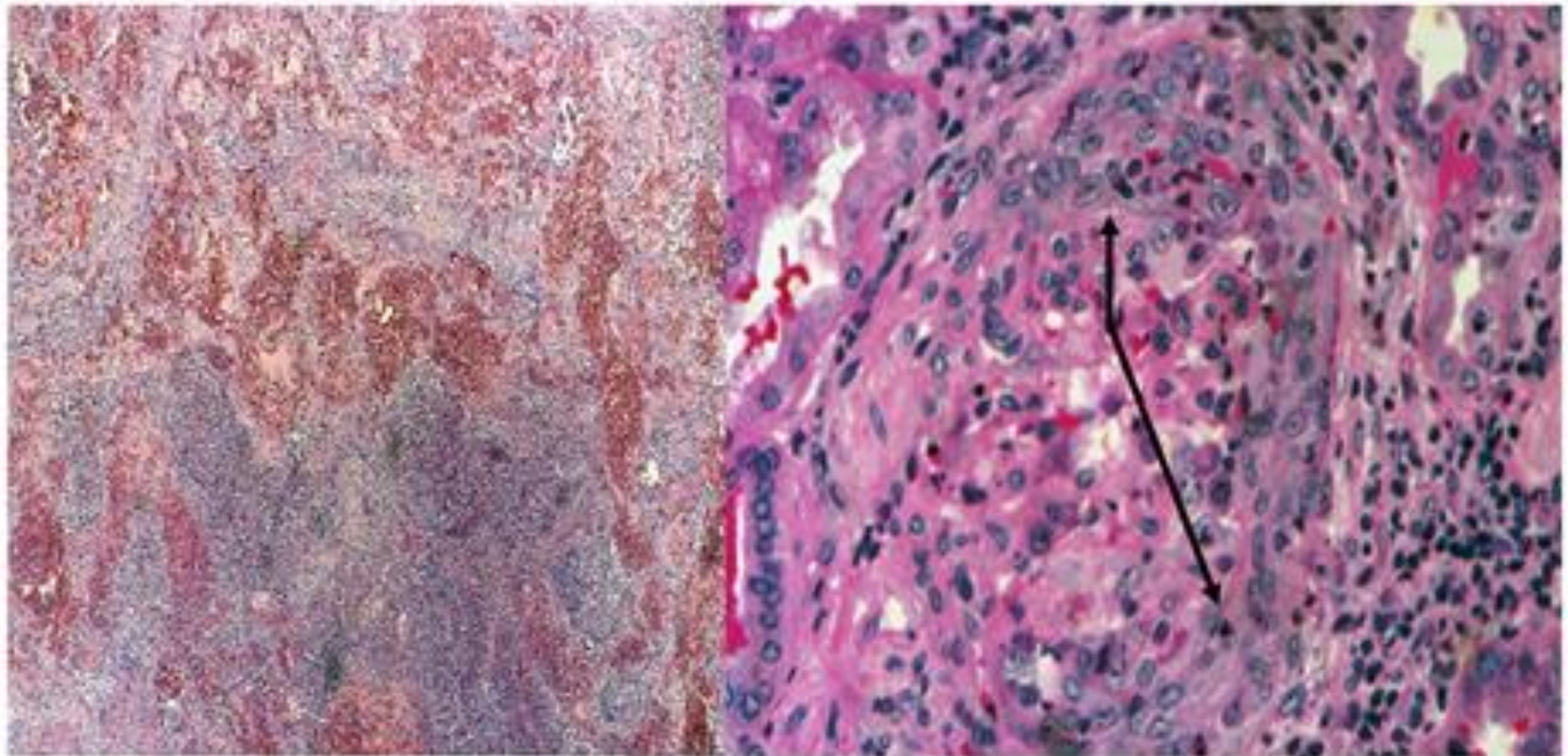


Image courtesy of Dr. Hoffman.

Worst Case Scenario for GPA and MPA



Lung

**Crescentic
glomerulonephritis**

Image courtesy of Dr. Hoffman.

Σύνδρομο Churg-Strauss

Κλινικά στάδια νόσου

ΠΡΟΔΡΟΜΟ ΣΤΑΔΙΟ

Αλλεργική ρινίτιδα

3-8 έτη

Άσθμα



ΑΓΓΕΙΪΤΙΔΙΚΟ ΣΤΑΔΙΟ

Γενικά συμπτώματα

Πολυσυστηματική προσβολή

- Πνεύμονες
- Νευρικό
- Καρδιά
- Δέρμα
- Γαστρεντερικό
- Νεφροί
- Οφθαλμοί

Ηωσινοφιλία (αίμα)

Διηθήσεις ιστών με
ηωσινόφιλα

(πνεύμονες/γαστρεντερικό)

Σύνδρομο Churg-Strauss

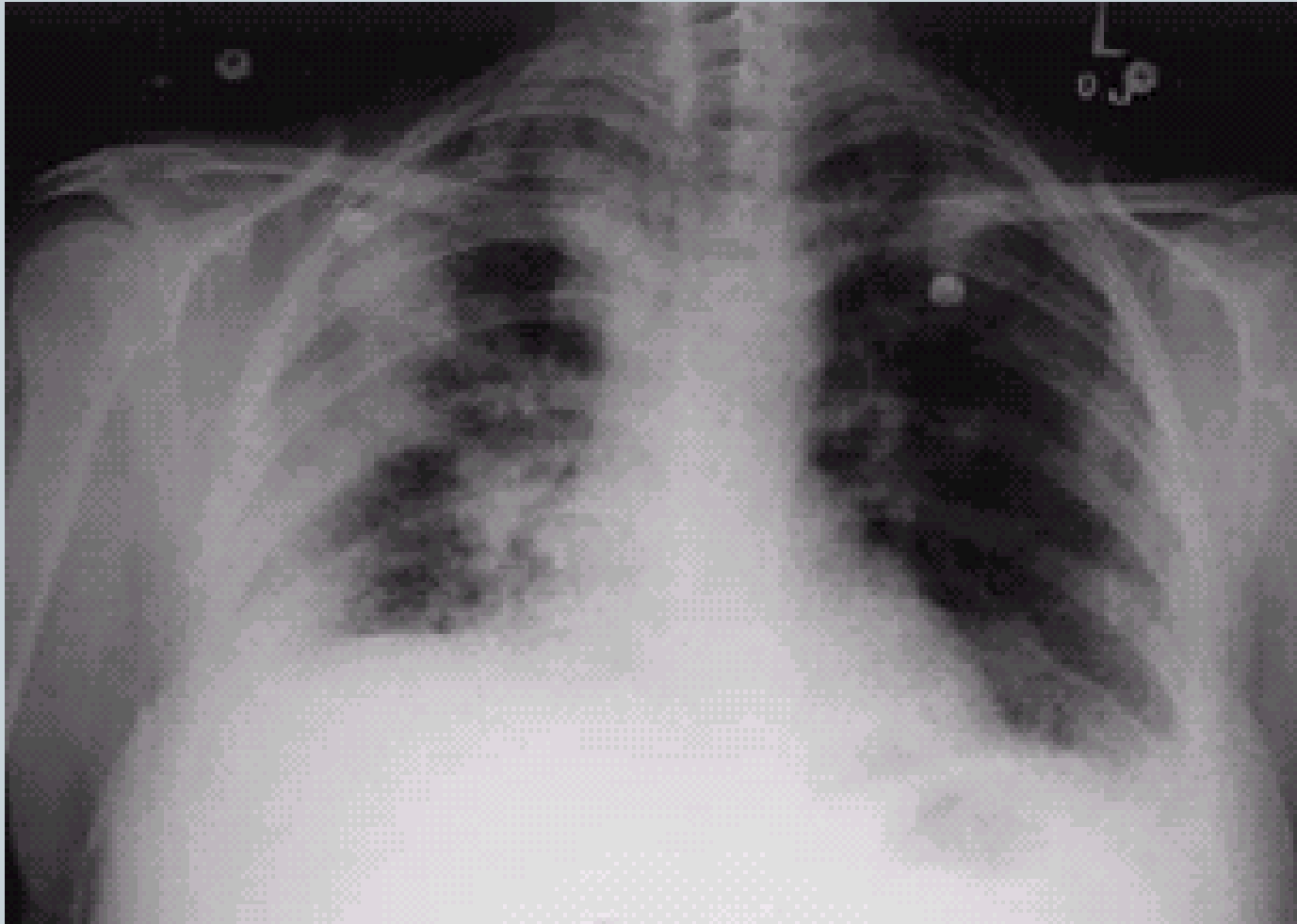
Κριτήρια



1. Άσθμα (συνήθως προηγείται της αγγειίτιδας ≥ 30 χρόνια)
2. Ηωσινοφιλία $>10\%$
3. Μονονευροπάθεια ή πολυνευροπάθεια
4. Πνευμονικές διηθήσεις: Μεταναστευτικές διηθήσεις
Οζώδεις διηθήσεις (όχι σπήλαια)
Διάμεσο πρότυπο
5. Φλεγμονή παραρρινίων κόλπων
6. Εξαγγειακή διήθηση με ηωσινόφιλα

(≥ 4 στα 6 δίνει ευαισθησία 85%, ειδικότητα 99,7%)

Σύνδρομο Churg-Strauss



Νοσήματα που συσχετίζονται με c-ANCA



1. Κοκκιωμάτωση Wegener's (KW) 85% (30-90%)
2. Μικροσκοπική Πολυαγγειίτις (MPA) (15-45%)
3. Ιδιοπαθής σπειραματονεφρίτις GN (25%)
4. Σύνδρομο Churg-Strauss (10%)
5. Οζώδης Πολυαρτηρίτις (PAN) (5%)

Νοσήματα που συσχετίζονται με p-ANCA

1. Μικροσκοπική Πολυαγγειίτις (45-80%)
2. Ιδιοπαθής Σπειραματονεφρίτις GN (65%)
3. Σύνδρομο Churg Strauss (60%)
4. Οζώδης Πολυαρτηρίτις (15%)
5. Κοκκιωμάτωση Wegener's (10%)

αντί- MPO μπωρεί να οφείλονται και σε φάρμακα: PTU, υδραλαζίνη, μινοκυκλίνη, D-πενικιλλαμίνη

Μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα



- **Ολιγο-ανοσοσυμπλεγματική νεκρωτική αγγειίτιδα μικρών αγγείων χωρίς κοκκιώματα.**
- Ίδιο φάσμα κλινικών εκδηλώσεων με τη κοκ. Wegner
- 90% σπειραματονεφρίτιδα (ταχέως εξελισσόμενη)
- 60% μυοσκελετικό
- 50% πνεύμονες, έντερο
- 40% δέρμα
- 30% νευρικό σύστημα

ΠΙΟ ΣΥΧΝΗ ΑΙΤΙΑ ΠΝΕΥΜΟΝΟ-ΝΕΦΡΙΚΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ

Μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα



- Αναιμία, θρομβοκυττάρωση, ↑↑ΤΚΕ/CRP
- 60-80% ANCA+, κυρίως pANCA
- +/- RhF, λευκωματουρία, ενεργό ίζημα ούρων με δύσμορφα ερυθρά και αιμορραγικούς κυλίνδρους.
- ΔΔ: διακρίνεται από
 1. Οζ.Πολ. –απουσία μικροανευρισμάτων
 2. κ.Wegner- απουσία κοκκιωμάτων
 3. συνδρ.Goodpasture- απουσία Ab έναντι βασικής μεμβράνης
- Θεραπεία παρόμοια με κ.Wegner
- 60% 5-ετής επιβίωση
- Θάνατοι λόγω μη-ελεγχόμενης νόσου ή παρεμπιπτούσα λοίμωξη

Πορεία και θεραπεία στις ANCA σχετιζόμενες αγγειίτιδες



Η θεραπεία της ANCA + αγγειίτιδας έχει εξελιχθεί σε ενιαία αντιμετώπιση για όλους τους ασθενείς.

Λόγω των ανεπιθύμητων ενεργειών, κυρίως καταστολής του μυελού, αιμορραγική κυστίτιδα, λοιμώξεις, ψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών και κυκλοφωσφαμίδη, χρησιμοποιούνται μόνο για την επαγωγή της ύφεσης της νόσου κι έπειτα για τη διατήρηση χρησιμοποιούνται άλλα φάρμακα με λιγότερες παρενέργειες όπως Azathioprine ή methotrexate.

Η αγωγή για την επαγωγή της ύφεσης εξατομικεύεται ανάλογα με τις εκδηλώσεις.

Αγγειίτιδα υπερευαισθησίας

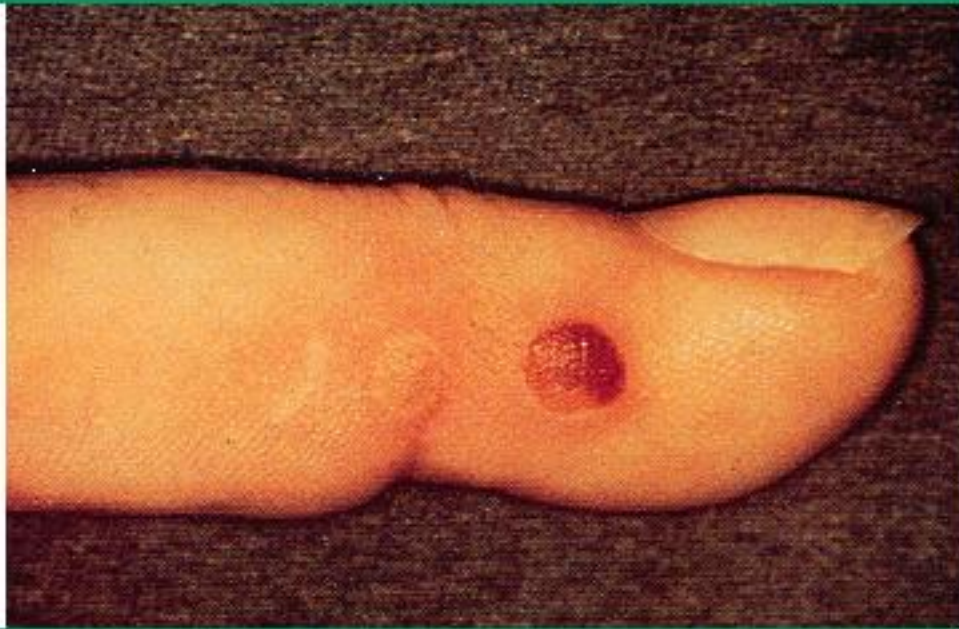


- Προσβολή αγγείων μικρού μεγέθους που αφορούν κυρίως δέρμα χωρίς σπειραματονεφρίτιδα ή άλλες συστηματικές εκδηλώσεις.
- Αιτία συχνά άγνωστη.
- Ανοσοπαθογενετικός μηχανισμός - εναπόθεση ανοσοσυμπλέγματος στο τοίχωμα των μικρών αγγείων με επακόλουθη φλεγμονή.

Ψηλαφητή πορφύρα



Leukocytoclastic vasculitis



Leukocytoclastic vasculitis appearing as raised purpura. This lesion can occur with any vasculitic syndrome and in the collagen vascular diseases.

Courtesy of Marvin I Schwarz, MD.

Αγγειίτιδα υπερευαισθησίας



- Βλατίδες, κηλίδες, φουσαλίδες, εξελκώσεις, υποδόρια οζίδια, κνήδωση - κυρίως κάτω άκρων.
- Συνοδά αρθραλγίες, μυαλγίες, πυρετό.
- Εμφανίζονται 7-21 μέρες μετά τη χορήγηση φαρμάκου.
- Πορεία/ πρόγνωση καλή.
- Διακοπή φαρμάκου/απομάκρυνση αιτιολογικού παράγοντα.
- Θεραπεία με αντι-ισταμινικά, ΜΣΑΦ, κορτικοστεροειδή σε βαριές περιπτώσεις.

Κρυσφαιριναιμική αγγειίτιδα



- Ανοσοσυμπλεγματικές αγγειίτιδες, οι οποίες προσβάλλουν κυρίως μικρά αγγεία και είναι αποτέλεσμα της κρυσφαιριναιμίας.
- Κρυσφαιριναιμική ενεργοποίηση του συμπληρώματος από τις κρυσφαιρίνες και υποσυμπληρωματιναιμία.
- Σχετίζεται με ιογενείς ηπατίτιδες (HBV, HCV), αυτοάνοσες παθήσεις (SLE, Sj synd), αιματολογικές παθήσεις (λεμφώματα) και ιδιοπαθής.

Κρυσφαιριναιμική αγγειίτιδα



- Διάγνωση-Απαραίτητη η ανίχνευση κρυσφαιρινών στον ορό. Προσοχή κατά τη λήψη και άμεση μεταφορά-φυγοκέντρηση του αίματος στους 37°C.
- ΡΠ+ (70%), C4↓(50-85%)
- Βιοψία δέρμα ή νεφρού – αγγειίτιδα μικρών αγγείων και σπειραματονεφρίτιδα οφειλόμενη σε ανοσοσυμπλέγματα.
- Θεραπεία- κορτικοστεροειδή, +/- ΚΦ, +/- ριτουξιμάμπη. Ασθενείς με χρ. ΗCV απαραίτητη η χορήγηση αντικής αγωγής με ιντερφερόνη +/- ριμπαβιρίνη.
- Πορεία - καθορίζεται από υποκείμενη νόσος και βαρύτητα προσβολής. Κακοί προγνωστικοί παράγοντες: ♂, έναρξη >60 ετών και νεφρική προσβολή.

Πορφύρα Henoch-Scönlein



- Συστηματική αγγειίτιδα μικρών αγγείων
- Ψηλαφιτή πορφύρα, αρθραλγίες/αρθρίτιδα κυρίως κάτω άκρων, γαστρεντερικά, σπειραματονεφρίτιδα
- Η πιο συχνή συστηματική αγγειίτιδα στα παιδιά.
- Λευκοκυττάρωση, ηοσινοφιλία, ↑ IgA, βιοψία δέρματος εναποθέσεις IgA και λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα.
- ΔΔ – αγγειίτιδα υπερευαισθησίας
- Συνήθως αυτοιάται.

Νόσος Αδαμαντιάδη-Behçet



- Πολυσυστηματική αγγειίτιδα που χαρακτηρίζεται από εξελκώσεις στόματος και έξω γεννητικών οργάνων, απόφραξη φλεβών και αρτηριών και ραγοειδίτιδα.
- Παρατηρείται κυρίως Μεση Ανατολή, Μεσόγειο, Ιαπωνία.
- Αιτιοπαθογένεια άγνωστη. ♂:♀ 2:1. HLA B51+
- Επώδυνες εξελκώσεις στοματικού βλενογόνου, ανώδυνα έλκη έξω γεννητικών οργάνων, ραγοειδίτιδα, οπτική νευρίτιδα, υπόπυον, δέρμα (οζώδες ερύθημα, θυλακίτιδα, τύπου ακμή, pathergy test +), μη-παραμορφωτική αρθρίτιδα, προσβολή ΚΝΣ.

Νόσος Αδαμαντιάδη-Behçet



- ΔΔ: σύνδρομο Reiter
σύνδρομο Steven's Johnson
νόσος Crohn
ΣΕΛ.
- Πορεία/πρόγνωση εμφανίζει εξάρσεις και υφέσεις.
20% με οφθαλμολογική προσβολή καταλήγει σε τύφλωση.
Θανατηφόρες επιπλοκές σχετίζονται με ρήξη αγγείων,
ανευρησμάτων, νευρολογική η γαστρεντερική προσβολή,
σύνδρομο Budd-Chiari και αμυλοείδωση.
- Θεραπεία εξαρτάται από βαρύτητα προσβολής- ΜΣΑΦ,
κολχικίνη, κορτικοστεροειδή, ανοσοκατασταλτικά και
κυκλοσπορίνη, anti-TNFα.

Επείγοντα στη Ρευματολογία



Πολύ-συστηματικός ασθενής με/χωρίς αρθρίτιδα, χωρίς γνωστή διάγνωση (χωρίς θεραπεία)

- ❑ «Σήψη»: Νόσος Still, ΣΕΛ, καταστροφικό ΑΦΣ
- ❑ Θρόμβωση: Νόσος Behcet, καταστροφικό ΑΦΣ
- ❑ Σπασμοί, «μηνιγγίτιδα»: ΣΕΛ, Νόσος Behcet, Αγγειίτιδα
- ❑ Οξεία νεφρική ανεπάρκεια: ΣΕΛ, ΣΣ, Αγγειίτιδα
- ❑ Υπερτασική κρίση: ΣΣ
- ❑ Έμφραγμα: Αγγειίτιδα, καταστροφικό ΑΦΣ
- ❑ Καρδιακός επιπωματισμός: ΡΑ, ΣΕΛ
- ❑ Πνευμοθώρακας: ΣΕΛ
- ❑ Πνευμονική αιμορραγία: ΣΕΛ, καταστροφικό ΑΦΣ, Αγγειίτιδα
- ❑ Αναιμία/ θρομβοπενία: ΣΕΛ
- ❑ Εντερορραγία: Αγγειίτιδα
- ❑ Τύφλωση: κροταφική αρτηρίτιδα, Νόσος Behcet