

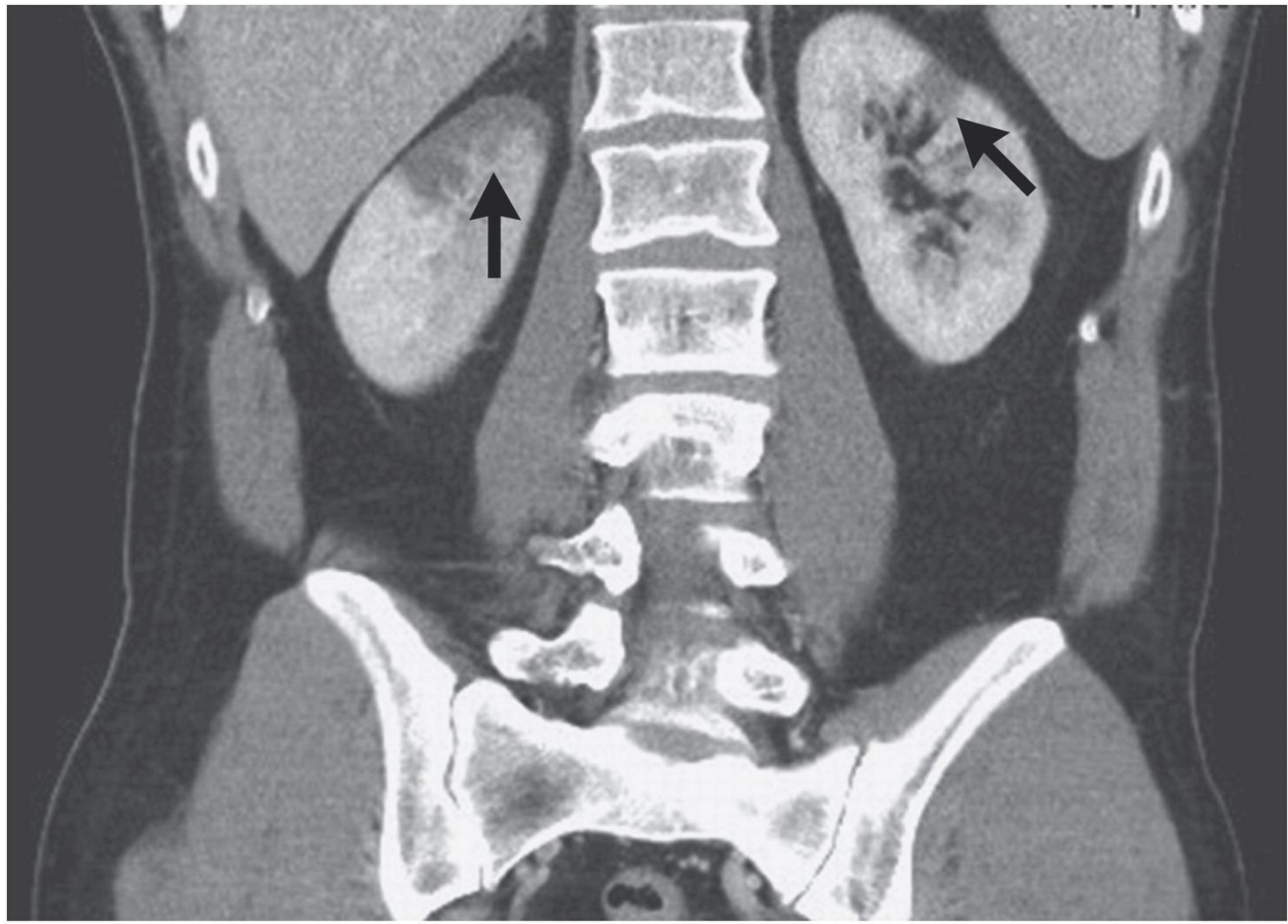
Αγγειίτιδες

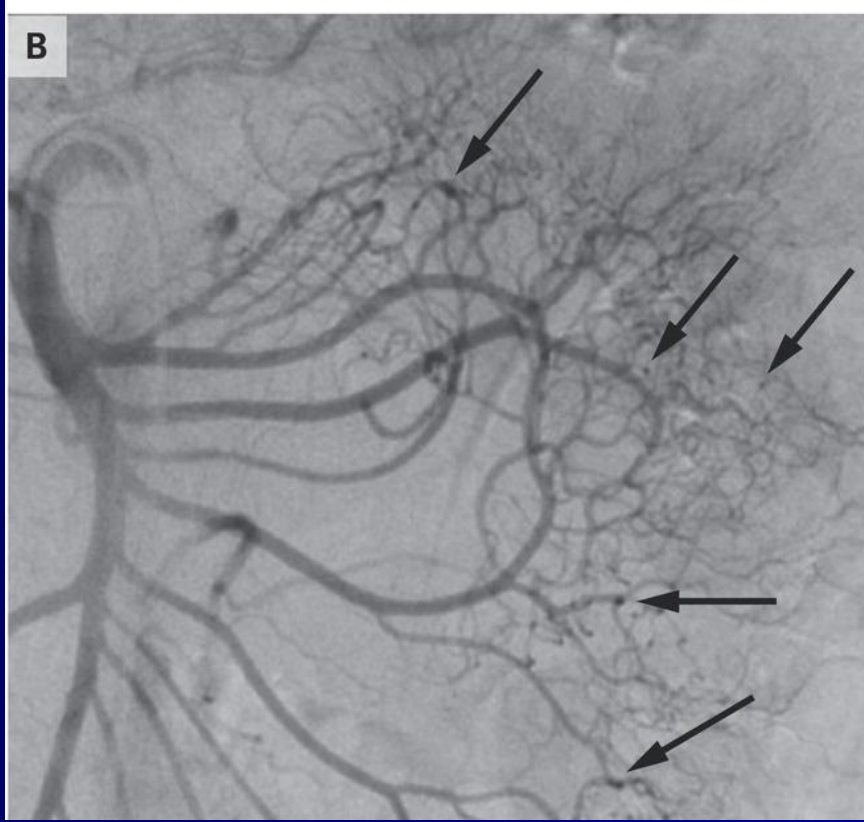
Ορισμός :

- Κλινικές οντότητες οι οποίες χαρακτηρίζονται από παρουσία φλεγμονωδών λευκοκυττάρων στο τοίχωμα των αγγείων με αποτέλεσμα ενεργό βλάβη, ισχαιμία και ενίοτε νέκρωση του τοιχώματος
- Είναι δυνατόν να προσβληθεί οποιοδήποτε αγγείο, κατά τρόπο συνεχή ή τμηματικό

Συνέπειες της φλεγμονής του τοιχώματος

- Εξασθένιση του αγγειακού τοιχώματος (ρήξη - αιμορραγία ή ανεύρυσμα)
- Απόφραξη του αυλού με ισχαιμία ή και νέκρωση των ιστών, οι οποίοι αιματώνονται από το προσβαλλόμενο αγγείο





- Ανάλογα με την οντότητα διαφέρουν
 - Το μέγεθος του προσβαλλόμενου αγγείου
 - Ο τύπος του αγγείου
 - Η θέση του αγγείου στον οργανισμό
 - Το είδος του συρρέοντος λευκοκυττάρου
 - Ο τύπος της παθολογοανατομικής βλάβης
 - Ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός
- Ενίοτε ο στόχος της ανοσοεπίθεσης είναι **μόνο τα αγγεία**. Άλλοτε η αγγειακή βλάβη αναπτύσσεται σαν μέρος μιας **πιο συστηματικής νόσου**

Ταξινόμηση αγγειϊδων

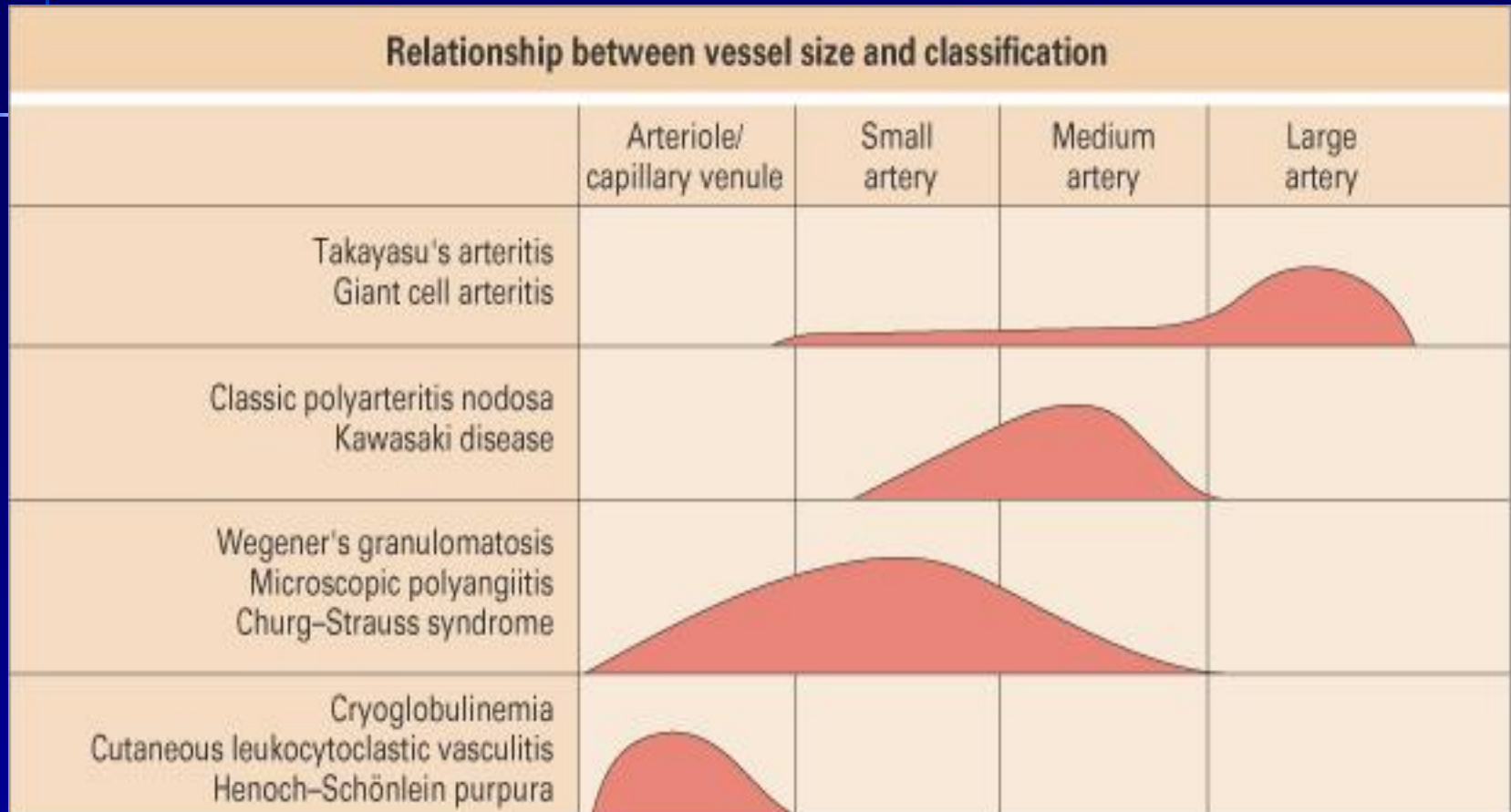
■ Πρωτοπαθείς – Δευτεροπαθείς

ή με κριτήριο:

- Το μέγεθος του κυρίως προσβαλλόμενου αγγείου *
- Τον τύπο της ΠΘΑ βλάβης
- Την κυρίαρχη περιοχή κλινικής έκφρασης
- Τον εικαζόμενο ΠΘΦ μηχανισμό *

ή με συνδυασμούς κριτηρίων

Ταξινόμηση αγγειϊτίδων με κριτήριο το μέγεθος των προσβαλλόμενων αγγείων



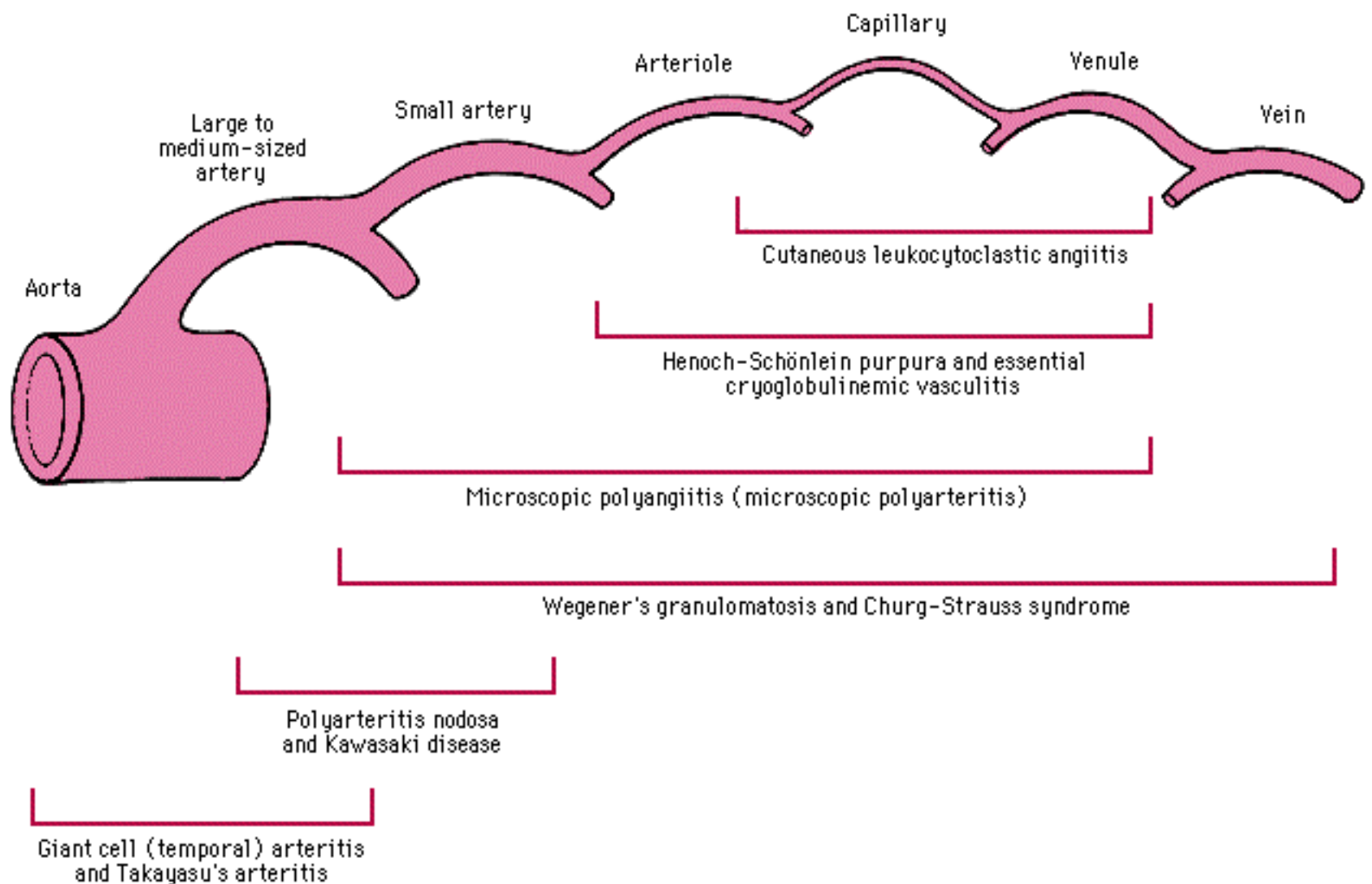


TABLE 143.1 CLASSIFICATION OF SYSTEMIC VASCULITIS

Dominant vessel	Primary	Secondary
Large arteries	Giant cell arteritis Takayasu's arteritis	Aortitis associated with RA Infection (e.g. syphilis, TB)
Medium arteries	Classical PAN Kawasaki disease	Hepatitis B associated PAN
Small vessels and medium arteries	Wegener's granulomatosis* Churg–Strauss syndrome* Microscopic polyangiitis*	Vasculitis secondary to RA, SLE, Sjögren's syndrome Drugs Infection (e.g. HIV)
Small vessels (leucocytoclastic)	Henoch–Schönlein purpura Cryoglobulinemia Cutaneous leucocytoclastic angiitis	Drugs† Hepatitis C-associated Infection

* Diseases most commonly associated with ANCA (antimyeloperoxidase and antiproteinase 3 antibodies) and a significant risk of renal involvement, and most responsive to immunosuppression with cyclophosphamide.

† For example sulfonamides, penicillins, thiazide diuretics and many others.

PAN, polyarteritis nodosa; RA, rheumatoid arthritis; TB, tuberculosis.

Οι πρωτοπαθείς αγγειίτιδες είναι σπάνιες οντότητες

■ Με εξαίρεση :

1. την κροταφική αρτηρίτιδα στους ηλικιωμένους και
2. την δερματική λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα

Όμως...

- Οι συστηματικές αγγειίτιδες είναι συχνά **σοβαρά νοσήματα**.
- ενίοτε έχουν **πολυοργανική** προσβολή
- ή **κεραυνοβόλο** κλινική πορεία,
- και συχνά αποβαίνουν **θανατηφόρες**
- απαιτώντας **άμεση αναγνώριση και θεραπεία**.

■ Οι κίνδυνοι για τον άρρωστο εκδηλώνονται

* Είτε στην **οξεία φάση** (από την νόσο ή την θεραπεία)

* Είτε στην **φάση συντήρησης** (από την θεραπεία)

* και **πάντα** από την υποτροπή της νόσου, την απόφραξη ή την διάσπαση του αγγείου

(**Νόσος – φάρμακο – { ουλή }**)

Αναθεώρηση ονοματολογίας 2012

International Chapel Hill Consensus Conference (CHCC)

- Churg - Strauss Syndrome....> Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA)
- MPA+ EGPA + GPA> ANCA – associated vasculitis (AAV)
- Henoch-Schonlein purpura> IgA vasculitis
- Essential cryoglobulinemic vasculitis> Cryoglobulinemic vasculitis
- Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV)> HUV (anti - C1q vasculitis)

- Η διάγνωση των αγγειϊτίδων είναι συχνά δυσχερής, λόγω της τεράστιας ποικιλομορφίας των δυνητικών κλινικών εικόνων* και της ύπαρξης μιμητών.*

** π.χ οζώδης πολυαρθρηρίτις*

TABLE 155.4 SYSTEMIC INVOLVEMENT IN VASCULITIS

Musculoskeletal:

Arthralgias, myalgias, arthritis, myositis

Renal:

Hematuria, proteinuria, azotemia, hypertension

Gastrointestinal:

Colic, hemorrhage, ulceration, perforation

Pulmonary:

Infiltrates, pleuritis, nodules, asthma

Neurologic:

Neuropathy, cephalagic stroke

Other:

pancreatitis, pericarditis, myocarditis

TABLE 143.7 VASCULITIS MIMICS

Multisystem disease	
Infection	Subacute bacterial endocarditis <i>Neisseria</i> Rickettsiae
Malignancy	Metastatic carcinoma Paraneoplastic
Other	Sweet's syndrome
Occlusive vasculopathy	
Embolic	Cholesterol crystals Atrial myxoma Infection Calciphylaxis
Thrombotic	Antiphospholipid syndrome Procoagulant states Cryofibrinogenemia
Others	Ergot Radiation Degos syndrome Severe Raynaud's Acute digital loss Buerger's disease
Angiographic	
Aneurysmal	Fibromuscular dysplasia Neurofibromatosis
Occlusion	Coarctation

Κλινικές εκδηλώσεις ενδεικτικές αγγειιτίδων

Όταν συνυπάρχουν **συστηματικές εκδηλώσεις** *
με
ευρήματα που υποδηλώνουν **δυσλειτουργία**
οργάνου ή οργάνων και **δη αγγειοβριθούς**
ή
όταν υπάρχουν κάποια **σφόδρα συνηγορικά**
ευρήματα για αγγειίτιδα *.

** και μάλιστα ορισμένες*

Συστηματικές εκδηλώσεις αγγειιτίδων

Ανορεξία, καταβολή δυνάμεων, πυρετός, αρθραλγίες, άτυπο κοιλιακό άλγος και κυρίως

εμφάνιση υπέρτασης,
νεφρικής δυσλειτουργίας με ενεργό ίζημα στα ούρα
εξανθήματος ή
νευρολογικών εκδηλώσεων

....ο άρρωστος με αγγειίτιδα είναι πιο επηρεασμένος από τον άρρωστο με άλλο ανοσολογικό νόσημα

Σφόδρα συνηγοριτικές εκδηλώσεις για αγγειίτιδα

1. Πολλαπλή μονονευρίτις

(συχνά υποδεικνύει ΟΠ με εξαίρεση τον ΣΔ)

2. Ψηλαφητή πορφύρα

(υποκρύπτει αγγειίτιδα από υπερευαισθησία, ή μαζί με εμπλοκή οργάνου, IgA αγγειίτιδα ή MPA)

3. Δύπολο πνεύμονα – νεφρού

(ενδέχεται να υποκρύπτει GPA ή σύνδρομο_Goodpasture ή MPA αλλά απαιτείται προσοχή για λοίμωξη, ΣΕΛ, εμβολική νόσο κ.α)



Η αξία του ιστορικού

- Σημασία της ηλικίας και του φύλου *
- Κληρονομικό (υποσυμπληρωματικές, Behcet)
- Ατομικό αν. (ΣΕΛ, ΡΑ, **HCV**, κακοήθειες αίματος ή συμπαγών οργάνων)
- **Λήψη φαρμάκου** (αγγειίτιδες από υπερευαισθησία)



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
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's)	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.

Η αξία των εργαστηριακών ευρημάτων

- **Γενικά** : αναιμία, λευκά, ηωσινόφιλα, αύξηση δεικτών φλεγμονής
- **Ενδεικτικά συμμετοχής οργάνων** : γενική ούρων, κρεατινίνη, ηπατικά και μυϊκά ένζυμα, α/α θώρακα, λειτουργικός έλεγχος αναπνοής CTs, US, MRI, ΗΜΓ.
- **Ειδικά** : ANA, ANCA, Coλ, C3, C4, RFs, Κρυσφαιρίνες, ACA, HCV, HBV, HIV, IgE, IgA,

..... Χρήσιμα για αποκλεισμό άλλων οντοτήτων της ΔΔ

Εργαστηριακός έλεγχος

Ht : 33%, Hb : 11,1 gr/dl,

MCV : 84 fl, MCH : 28pg, MCHC : 33,6 g/dl.

Λευκά : 14.120/μl, Πολυμ : 34%, Λεμφο : 17%,

Ηωσιν : 43%, Βασεοφ : 6%.

(Απόλυτος αριθμός ηωσινοφίλων : 6.072 /μl)

Μελέτη περιφερικού αίματος : Έκδηλη ηωσινοφιλία

Αιμοπετάλια: 316.000/μl

ΤΚΕ : 80 mm / 1h CRP : 132 mg

ΔΕΚ : 1%, Coombs : (-) FER : 340 ng/ml









Ειδικά εργαστηριακά

- Αυτοαντισώματα
- Βιοψίες
- Αγγειογραφίες

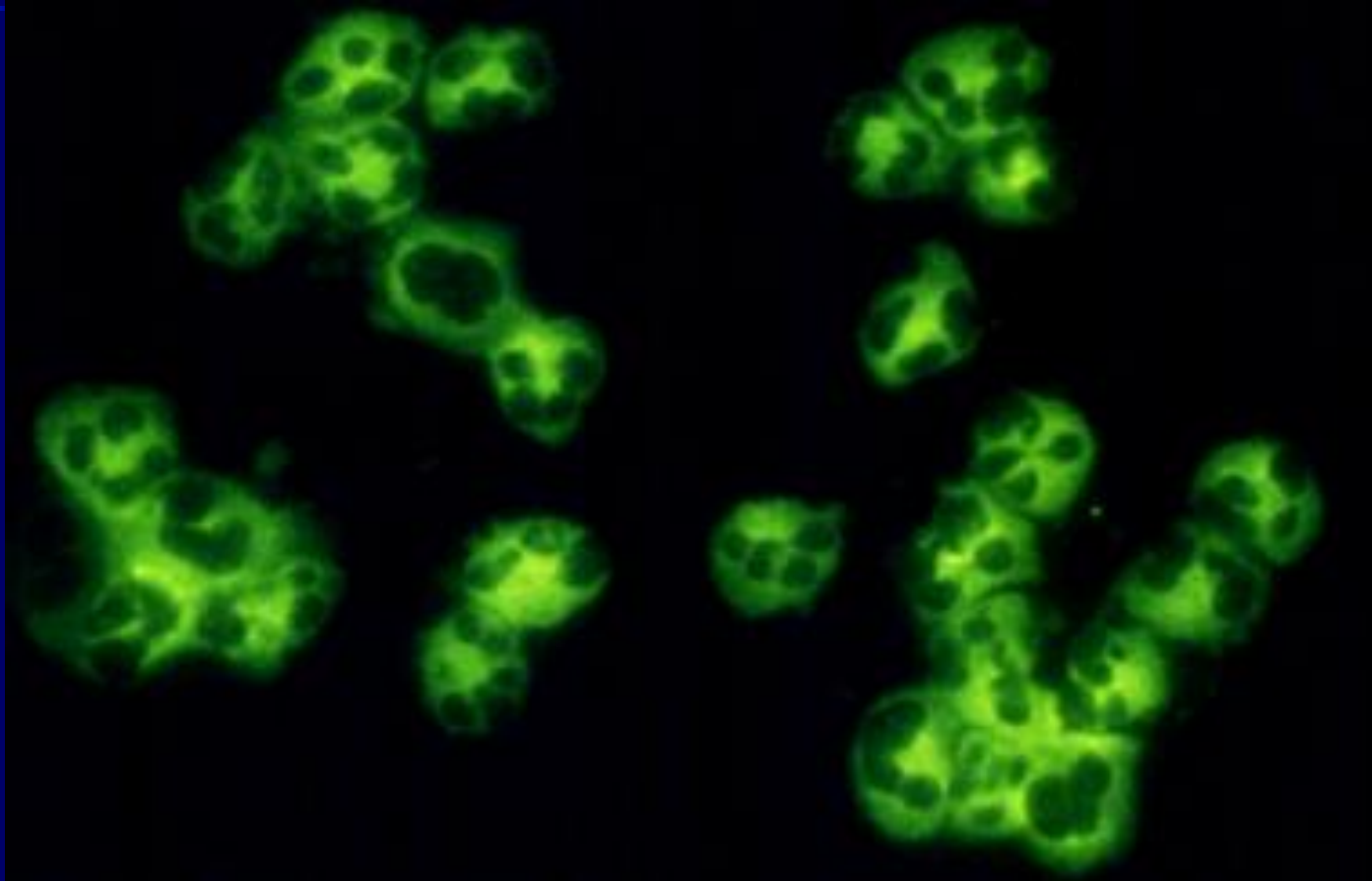
ANCA

- Τα ANCA είναι κυρίως IgG αυτοαντισώματα έναντι διαφόρων συστατικών των κοκκίων των ουδετερόφιλων πολυμορφοπυρήνων και των λυσοσωματίων των μονοκυττάρων.
- Σχετίζονται ισχυρά με τις αγγειίτιδες των μικρού μεγέθους αγγείων (Wegener's, CSS, ΜΠ) '.
- Στόχοι κυρίως :
 - η Πρωτεϊνάση 3 c - ANCA
(κυτταροπλασματικός φθορισμός)
 - και η Μυελουπεροξειδάση p - ANCA
(περιπυρηνικός φθορισμός)

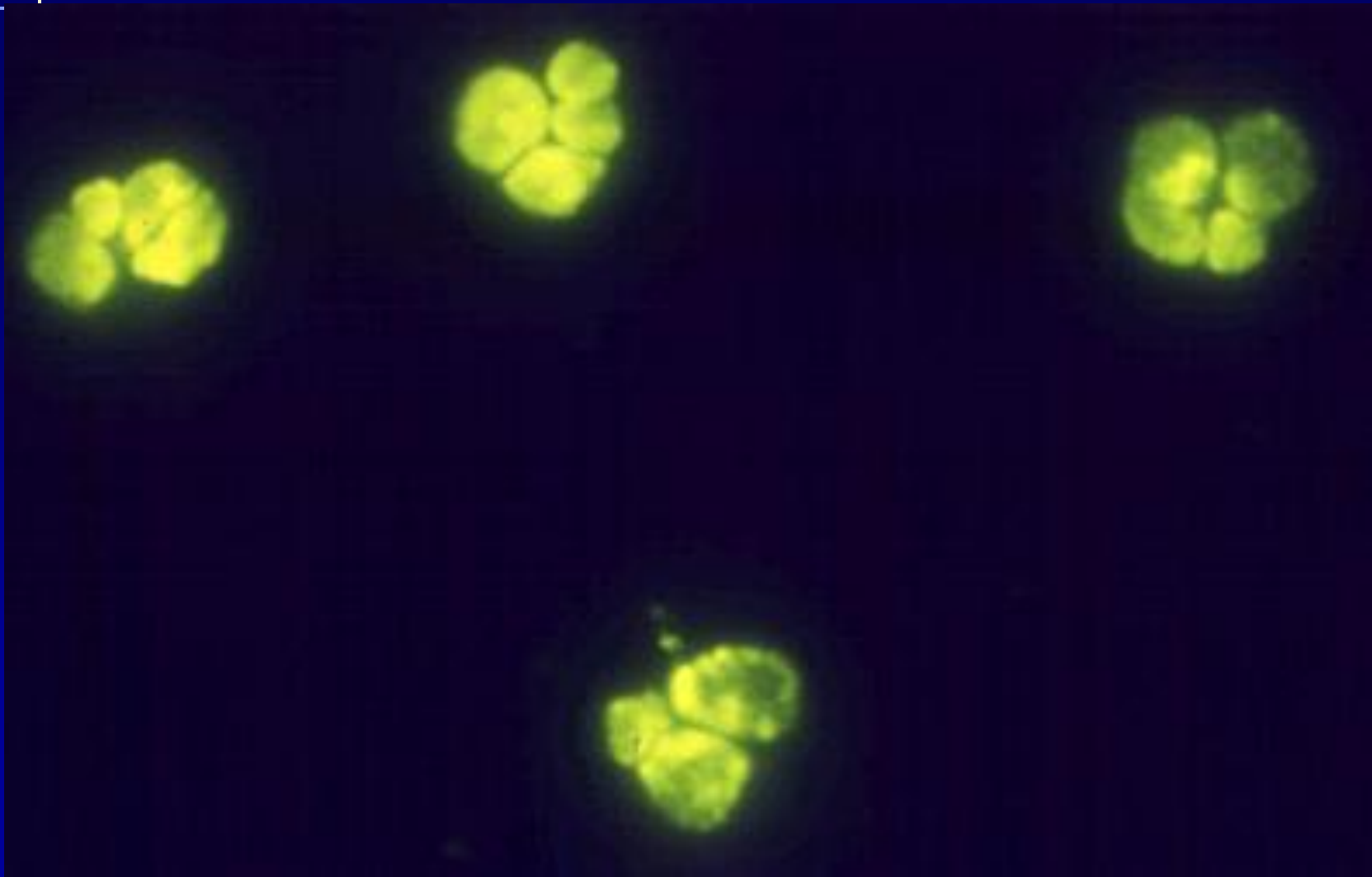
Δευτερευόντες στόχοι : ελαστάση, λακτοφεράση, καθεψίνη G κ.α

* Παθογενετικά (;)

C-ANCA



p-ANCA



	cANCA/PR3	pANCA / MPO	NEG.	GRAN.
WG(GPA)	70%	25%	5%	+
MPA	40%	50%	10%	-
CS*	10%	60%	30%	+

Εργαστηριακά ευρήματα

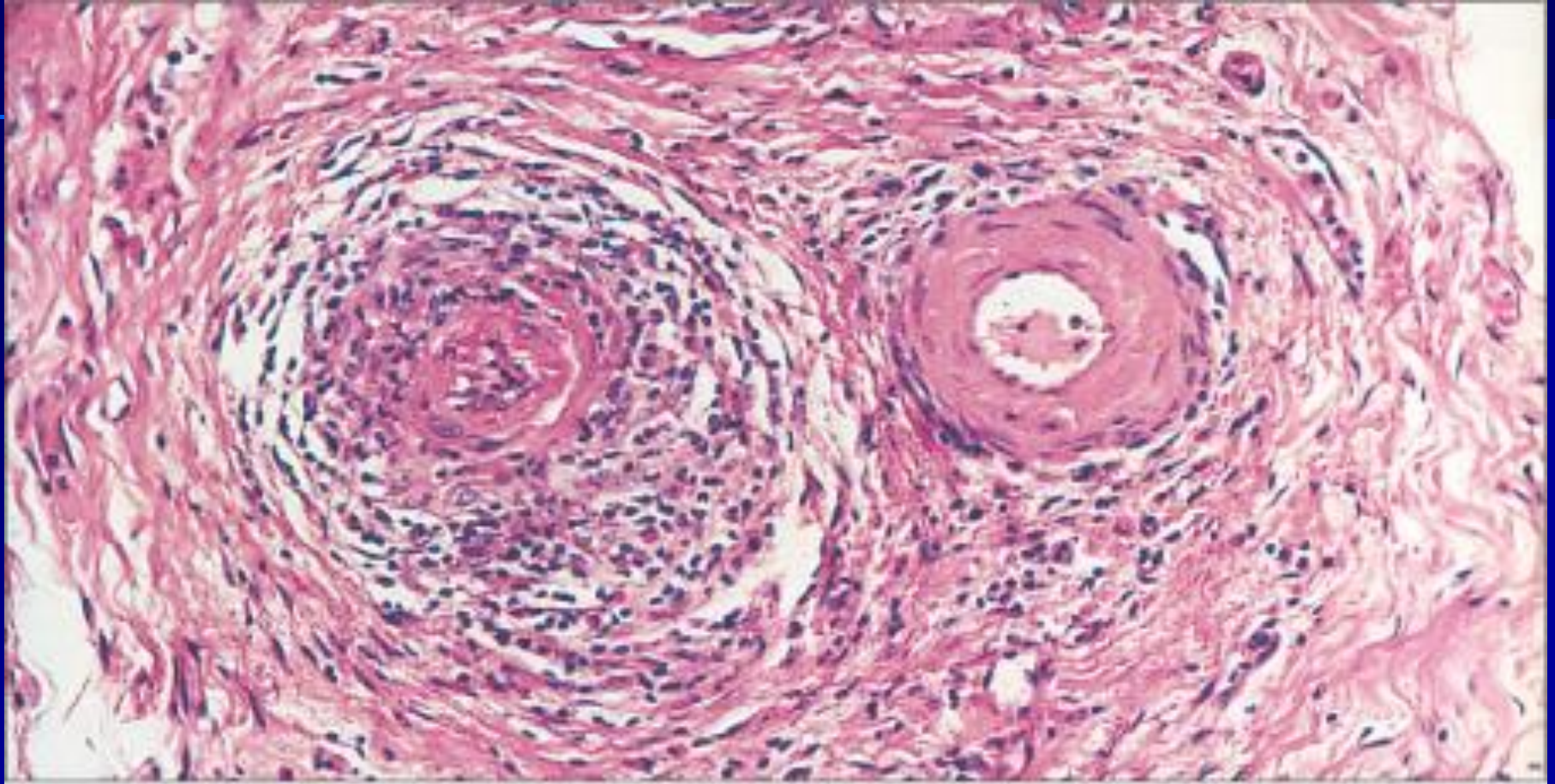
■ Βιοψίες

Είναι το **ουσιωδέστερο στοιχείο** για την εδραίωση της διάγνωσης των αγγειιτίδων.

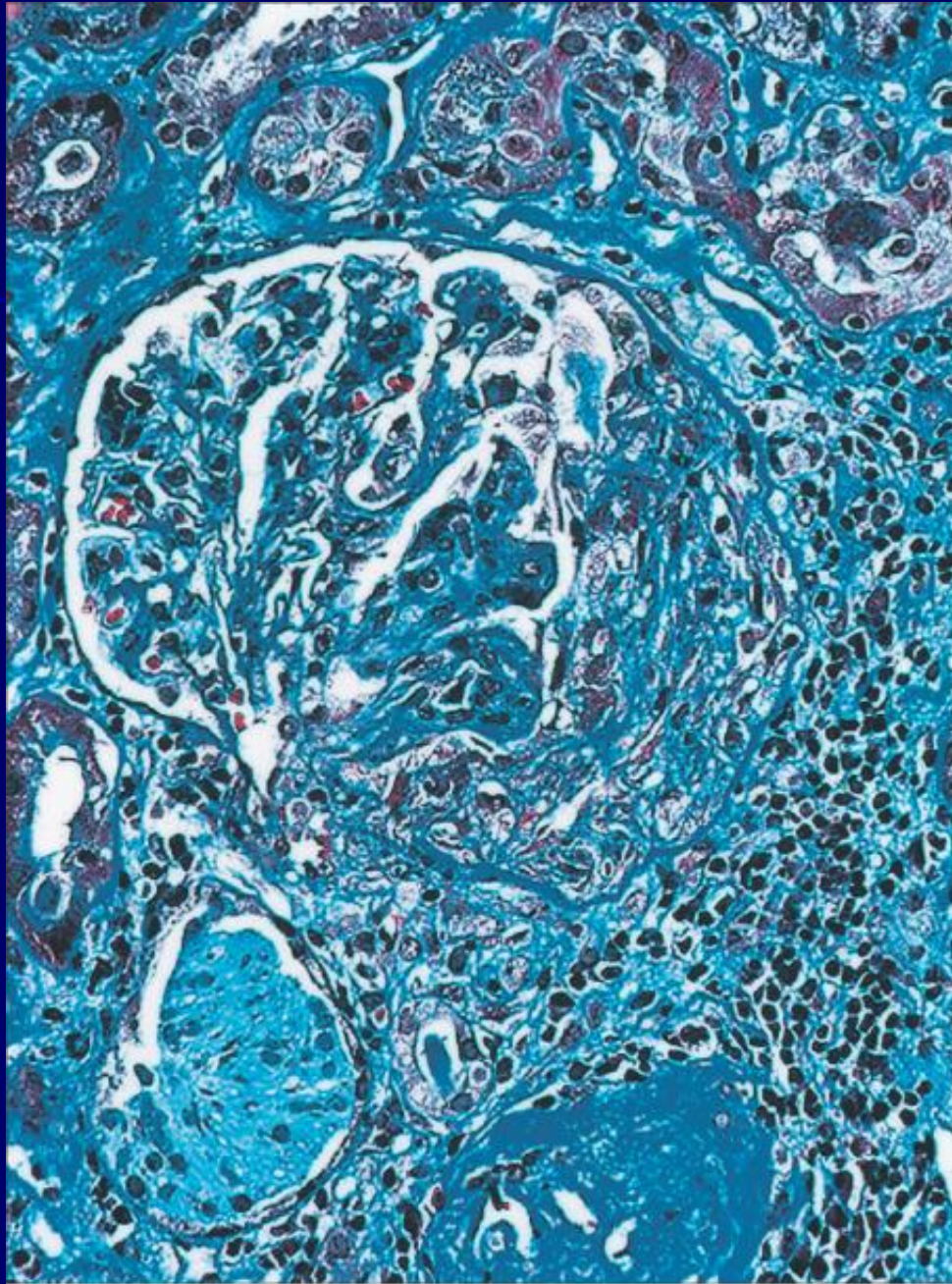
Μεγάλη σημασία έχει η βιοψία να ληφθεί από **πάσχοντα ιστό** και όχι « τυφλά »

Είναι σημαντικό το δείγμα να είναι **ευμέγεθες, κατάλληλα παρμένο και συντηρημένο, να έχει ληφθεί** κατά την οξεία φάση της νόσου **χωρίς παρέμβαση θεραπείας**

.....είναι απαραίτητη η βιοψία στην αγγειίτιδα ?



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)



Εργαστηριακά ευρήματα

■ Οι αγγειογραφίες

Είναι πολύτιμες στην διάγνωση των αγγειϊτιδων **μεγάλου και μέσου μεγέθους αγγείων**

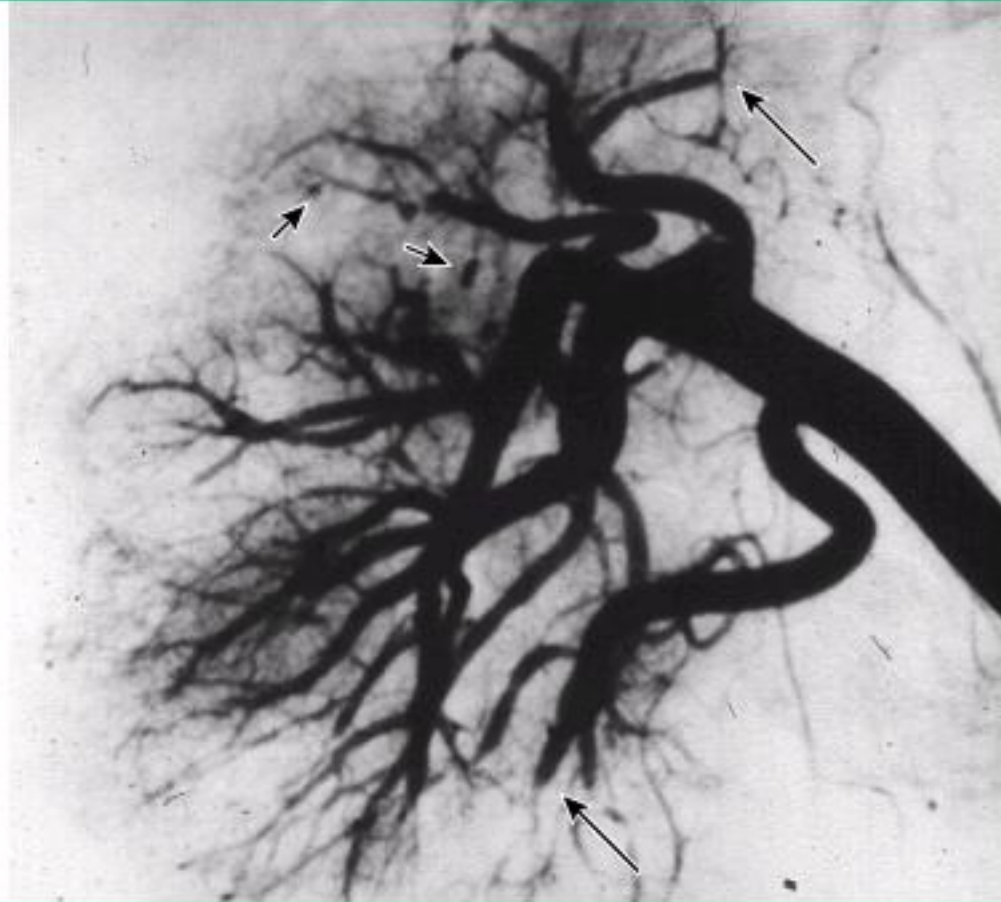
Είναι αναντικατάστατες στην διάγνωση της Takayasu, είναι πολύτιμες για τον έλεγχο της κοιλίας στην ΟΠ και **μπορούν να στοχοποιήσουν σημεία βιοψίας.**

Είναι ακατάλληλες για τον έλεγχο των αγγειϊτιδων των **μικρών αγγείων**

Αγγειογραφίες

1. **Οι συμβατικές αγγειογραφίες** είναι πιο ευαίσθητες, αλλά είναι παρεμβατικές (επώδυνες, δυνητικά επικίνδυνες αλλά προσιτές).
2. **Οι CT και οι MRI αγγειογραφίες** είναι μη παρεμβατικές, δείχνουν επιπλέον το πάχος και την κατάσταση του αγγειακού τοιχώματος, ως και την αιμάτωση και την κατάσταση του αρδευόμενου οργάνου.
3. **Το PET scan** δείχνει όλα τα ανωτέρω αλλά **σε όλο το σώμα** ως και το **βαθμό φλεγμονής**. (ακριβό, δυσπρόσιτο)
4. **Τα US** παρέχουν πληροφορίες για το τοίχωμα, την ροή ή το ανεύρυσμα των προσιτών αγγείων π.χ. **Κροταφικές, αορτή** (ακίνδυνα, ανώδυνα, χωρίς ακτινοβολία ή τοξικότητες, φτηνά, προσιτά)

Renal arteriogram in polyarteritis nodosa



Renal arteriogram in large vessel polyarteritis nodosa showing characteristic microaneurysms (small arrows) and abrupt cutoffs of small arteries (large arrows).

From: Rose BD. Pathophysiology of Renal Disease, 2d ed, McGraw-Hill, New York, 1987.

DU, MARIA

58Y

H



Spine
T1c

- Παθογένεση αγγειοπιδων

εικασίες....

Υποκείμενοι μηχανισμοί ανοσίας

1. Διαταραχή της κυτταρικής ανοσίας

Με σχηματισμό κοκκιωμάτων
(Wegener, Churg Strauss, Takayasu, κροταφική)

2. Διαταραχή της χυμικής ανοσίας

α. Με σχηματισμό ANCA αυτοαντισωμάτων
(Wegener, Churg Strauss, MPA)

β. Με σχηματισμό ανοσοσυμπλεγμάτων
(κρυσφαιριναιμίας, πορφύρας HS, οι εξ υπερευαισθησίας ή οι δευτεροπαθείς λευκοκυτταροκλαστικές {του ΣΕΛ, της ΡΑ του SS ή της ΟΠ επί ΗCV λοίμωξης}).

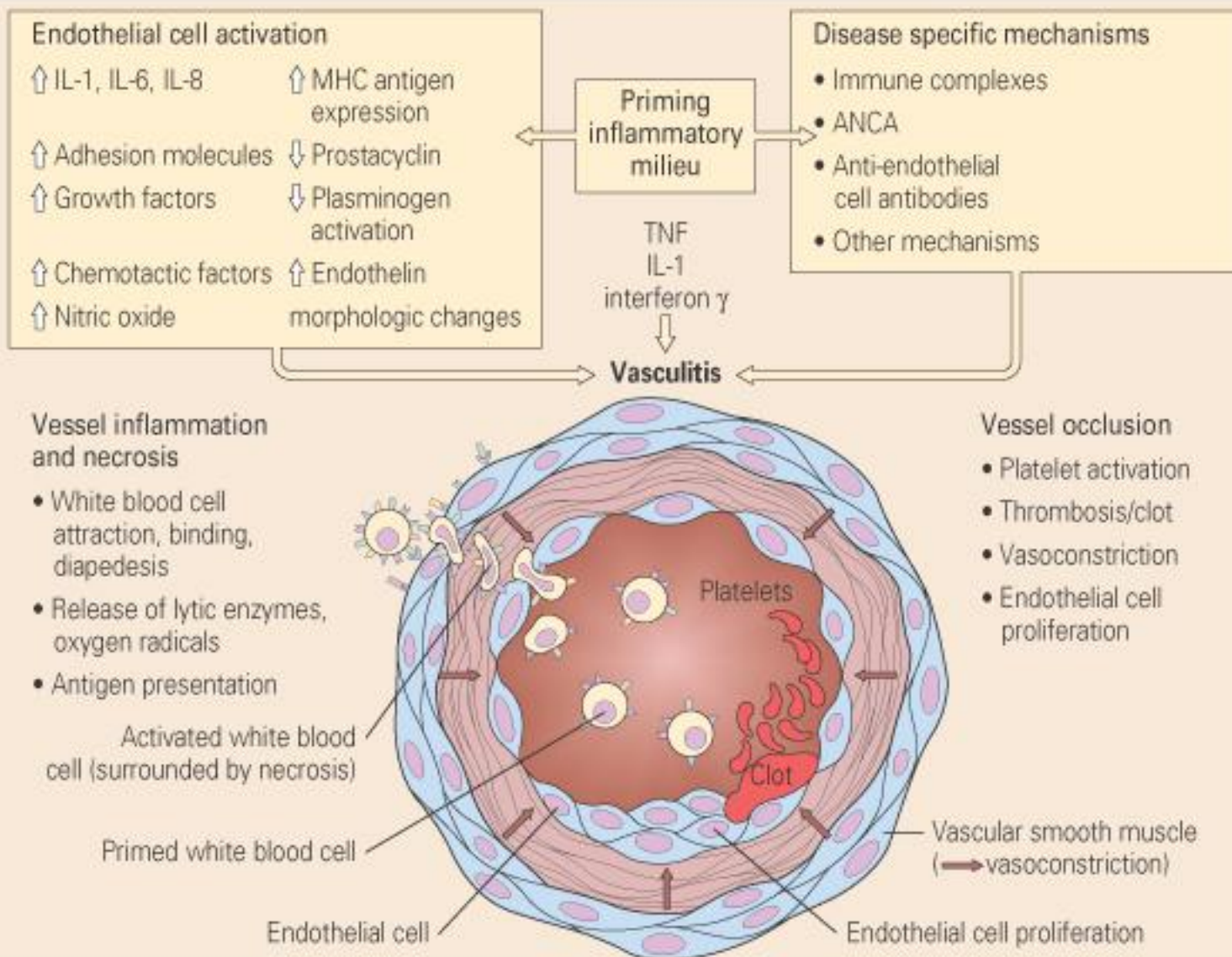
3. Συνδυασμοί

Η αιτιολογία των αγγειιτίδων είναι άγνωστη

Έχουν διατυπωθεί 3 θεωρίες για να εξηγήσουν γιατί οι βλάβες εντοπίζονται στις συγκεκριμένες θέσεις :

- Η κατανομή του υπεύθυνου αντιγόνου
- Ο ρόλος του ενδοθηλίου (μόρια προσκόλλησης, έκκριση πεπτιδίων ή ορμονών, ύπαρξη κυττάρων αντιδρώντων με τα φλεγμονώδη κύτταρα)
- Ο ρόλος των δομών υπό το ενδοθήλιο (αντιγονοπαρουσίαση, προφλεγμονώδεις διαβιβαστές)
- Συνδυασμοί.

VASCULITIS PATHOGENESIS

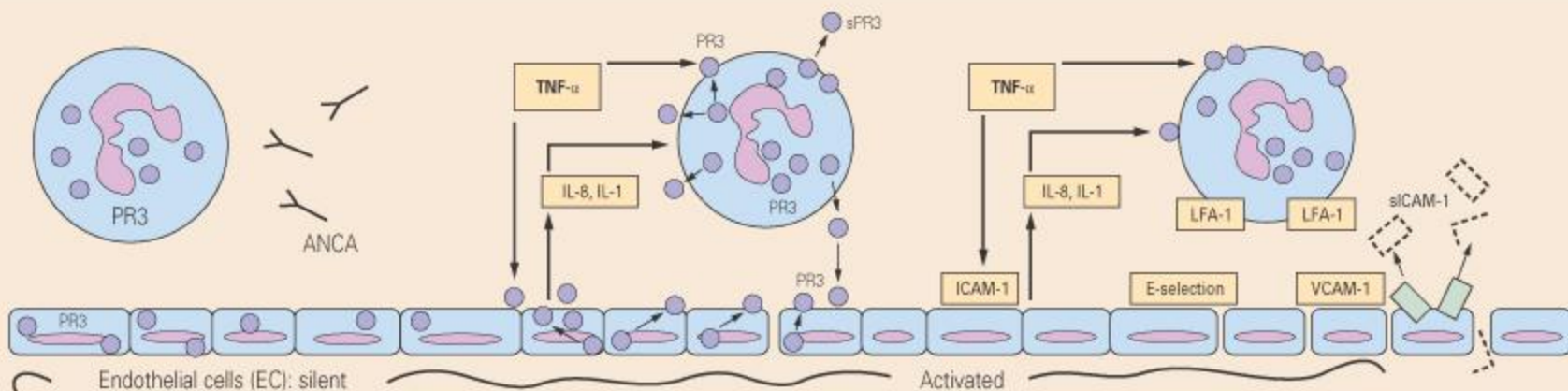


ANCA-CYTOKINE SEQUENCE THEORY

1. Silence

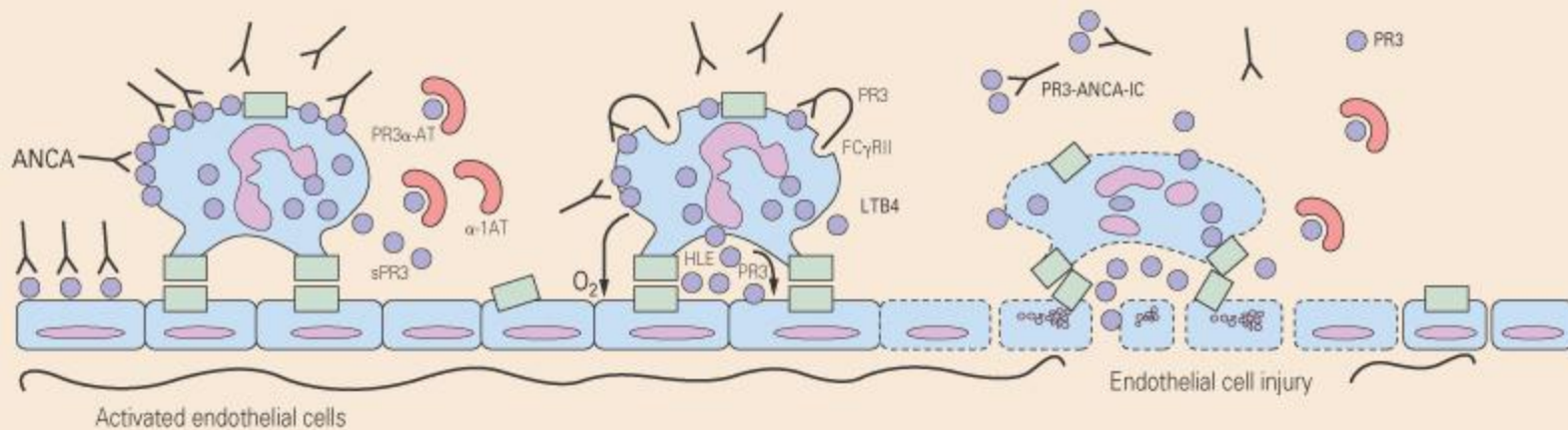
2. Primed and apoptotic PMN

3. EC-adherent PMN

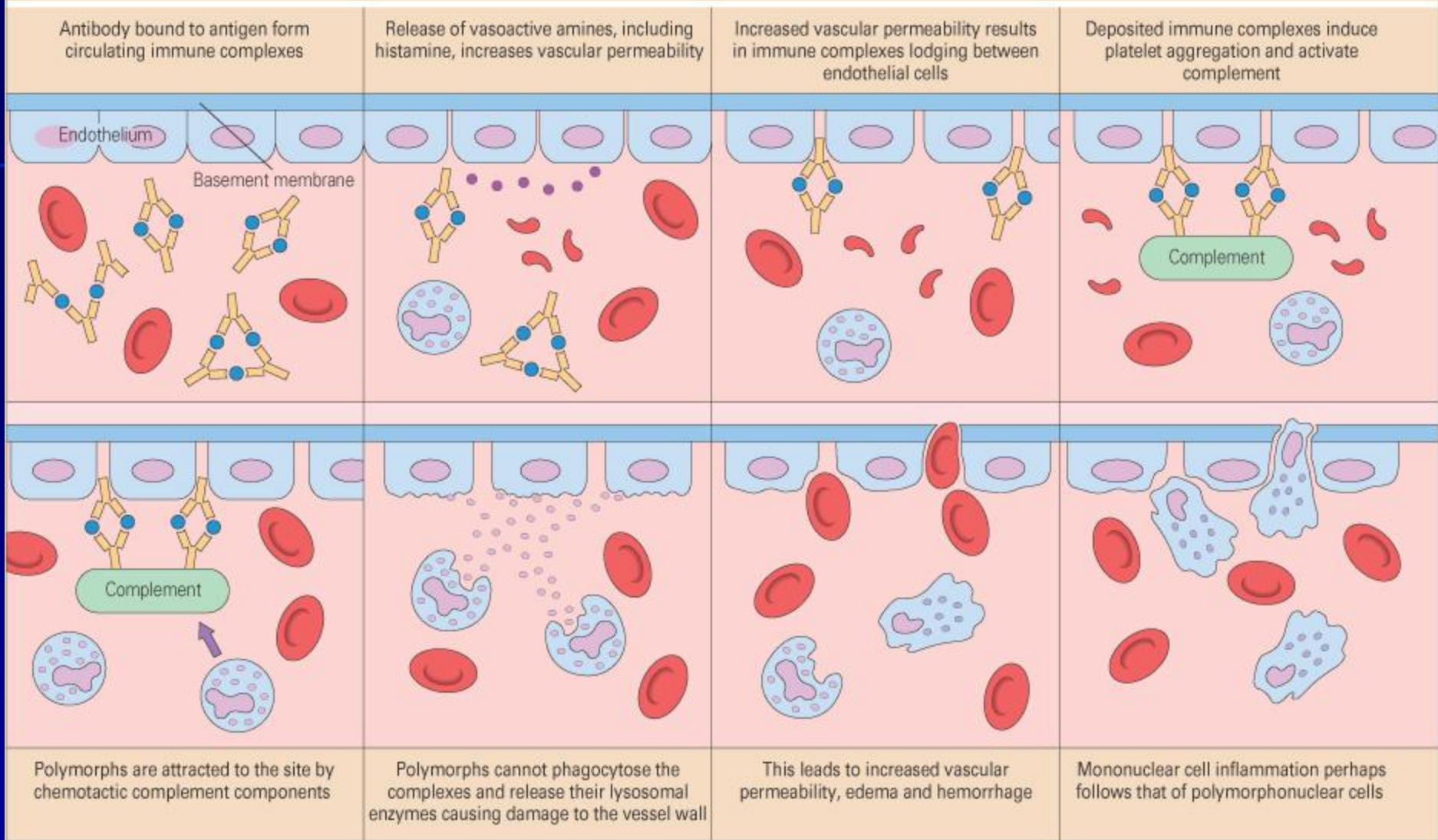


4. PMN activated by ANCA

5. PMN and EC lysis



SCHEMATIC REPRESENTATION OF THE PATHOGENESIS OF LCV



Αγγειίτιδες με προσβολή αγγείων
μεγάλου μεγέθους

Κροταφική αρτηρίτιδα ή Γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα (GCA)

- ❖ Κοκκιωματώδης παναρθρίτις της αορτής και των μειζόνων κλάδων της, με προτίμηση στους **εξωκρανιακούς** κλάδους των καρωτίδων
- ❖ Συχνά προσβάλλει την κροταφική αρτηρία.

Άμεσος κίνδυνος τύφλωσης, εάν προσβληθεί η οφθαλμική αρτηρία
- ❖ Συχνά (40- 50 %) συνοδεύεται από ρευματική πολυμυαλγία

Γιγαντοκυτταρική αρτηρίτις

- Προσβάλλει άτομα >50 ετών (ΜΗΠ 72) Γ/Α : 2/1
- Η συχνότερη πρωτοπαθής αγγειίτιδα (1/1000/y).
- Συχνότερη στους Σκανδιναβούς
- Μολονότι χαρακτηρίζεται από προσβολή των αρτηριακών κλάδων που εκφύονται από το αορτικό τόξο, έχει αποδειχθεί τελευταίως (MRI, PET) πρώιμη προσβολή της αορτής (80%). {όψιμα ανευρύσματα 10%}

- Αγνώστου αιτιολογίας
- Στην παθογένεση εμπλέκονται ηλικία, γενετικοί παράγοντες (HLA γονίδια κλάσης II), διαταραχές κυτταρικής και χυμικής ανοσίας.
- **Ιογενείς και γλαμυδιακές λοιμώξεις*** έχουν ενοχοποιηθεί ότι πυροδοτούν την νόσο σε γενετικά προδιατεθειμένα άτομα.(**HZV ;**)
- Κλινικά εκφράζεται με ένα φάσμα εκδηλώσεων από την κροταφική αρτηρίτιδα μέχρι την ρευματική πολυμυαλγία.

Κλινικές εκδηλώσεις κροταφικής αρτηρίτιδας

- Κεφαλαλγία πρόσφατης έναρξης (75%) (τυπικά εντοπισμένη στον κρόταφο και ανθεκτική στα αναλγητικά)
- Διαλείπουσα χωλότητα της γνάθου (το πιο ειδικό σύμπτωμα)
- Δυσαισθησία τριχωτού της κεφαλής

- Συστηματικές εκδηλώσεις (50%) (πυρετός*, ανορεξία, καταβολή δυνάμεων, απώλεια βάρους, σπανίως ΠΑΑ)

- Οφθαλμικές εκδηλώσεις (15 - 20%)*

- Εκδηλώσεις ρευματικής πολυμυαλγίας (40-50%)

- Αρθρικές εκδηλώσεις άκρων

Άλλες κλινικές εκδηλώσεις

- Διαλείπουσα χωλότητα άκρων (3-15%)
- Ανευρύσματα. Διαχωρισμοί.
- ΑΕΕ

- Σπάνια : πόνος στη γλώσσα ή στο φάρυγγα, ΣΙΑΔΗ, βαρηκοΐα, δυσαρθρία, μεσεντερική ισχαιμία.
Βήχας μη παραγωγικός (10%)

Κλινικά σημεία

- Από τις κροταφικές αρτηρίες
(ευαισθησία, σχοινοειδής ή κομβολογοειδής διαμόρφωση ή έκπτωση σφίξεων)
- Από τους οφθαλμούς
- Από το μυοσκελετικό (ευρήματα ΡΠ)
- Από τα μεγάλα αγγεία (έλλειψη σφίξεων, φυσήματα)



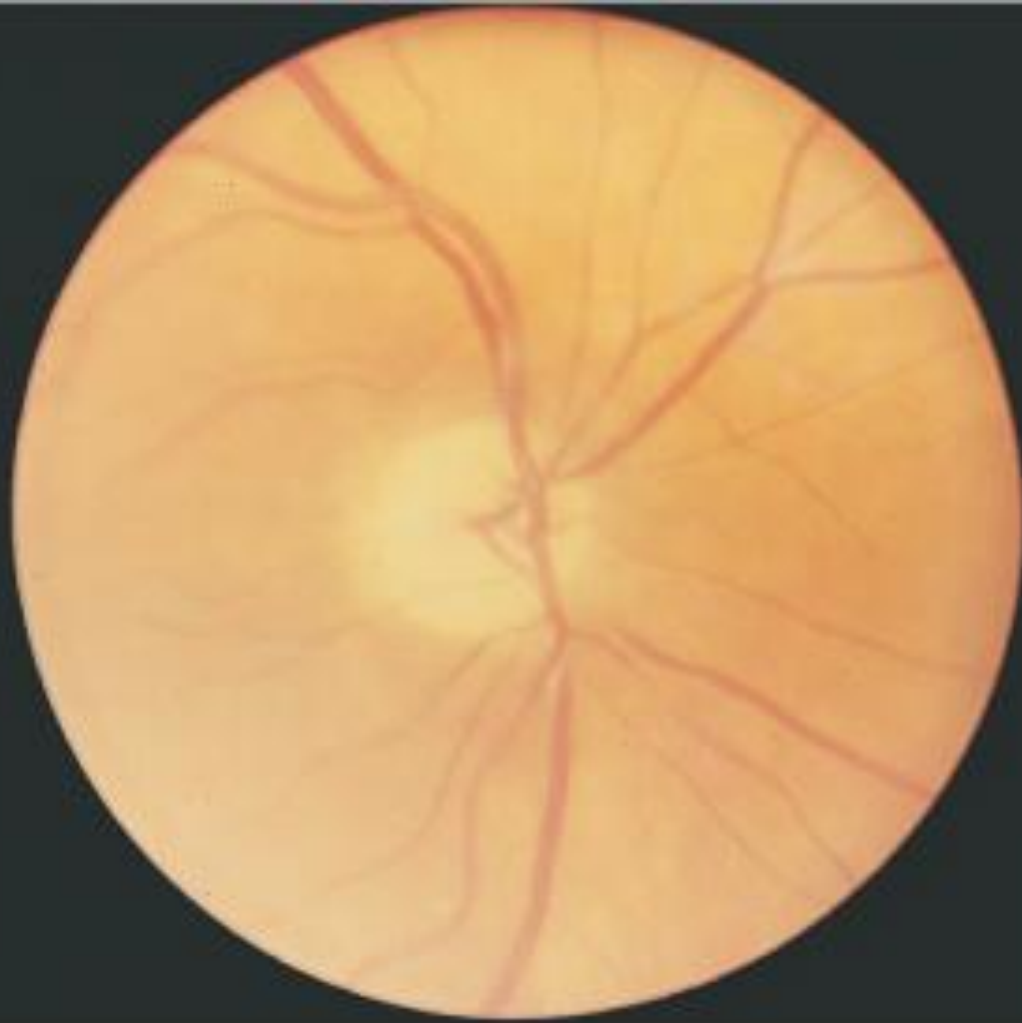


Εργαστηριακά ευρήματα

- Αναιμία ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική
- Θρομβοκυττάρωση
- Αύξηση ΤΚΕ, CRP *
- Υπολευκωματιναιμία
- Βιοχημικές διαταραχές ήπατος (ALP)
- Χαρακτηριστική αύξηση της IL-6, που ακολουθεί ή προβλέπει την δραστηριότητα της νόσου.*
- Απουσία αυτοαντισωμάτων

Διαγνωστικά Εργαλεία

- Doppler κροταφικών αρτηριών { πάχυνση τοιχώματος (halo sign), στενώσεις, αποφράξεις } *
- Βιοψία κροταφικής (ευαισθησία ~ 85 %)
- Αγγειογραφία, MRI Αγγειογραφία,
- FDG-PET (αναδεικνύει 80% πρώιμη αορτίτιδα)



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

3778

23-Feb-1984, F, 68Y

31-May-2012

14:00:21.87

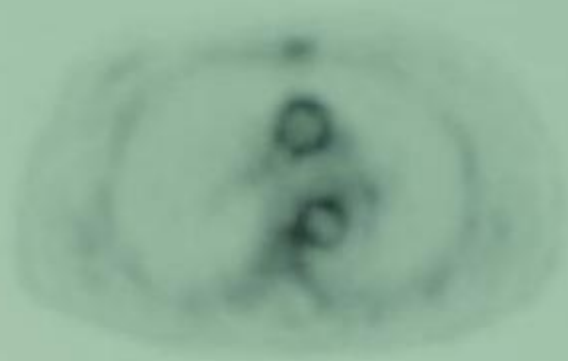
60S IMA 7

PAGE 2

Abdomen CT 2008A

Spine 0
Tilt -80

R



LULO, MARIA

F, 58Y

H

Spir.
Tlic



ΠΑΑ στους ηλικιωμένους

- Κροταφική αρτηρίτις *
- Φυματίωση *
- Πνευμονική εμβολή
- Καρκίνωμα παχέος εντέρου
- Αιματολογικές κακοήθειες
- Πυρετός από φάρμακα

* Βιοψία κροταφικής και έλεγχος πτυέλων, γαστρικού υγρού και ούρων για β-κοch, είναι υποχρεωτικές εξετάσεις στους ηλικιωμένους

Κριτήρια ταξινόμησης κροταφικής αρτηρίτιδας (ACR)

1. Ηλικία >50 έτη
2. Πρόσφατης έναρξης εντοπισμένη κεφαλαλγία
3. Ευαισθησία ή έκπτωση σφύξεων κροταφικών αρτηριών
4. ΤΚΕ > 50 χιλ./ 1^η ώρα *
5. Χαρακτηριστική βιοψία κροταφικής με παναρτηρίτιδα, με υπεροχή μονοκυττάρων ή κοκκίωμα με γιγαντοκύτταρα και διάσπαση έσω ελαστικού πετάλου.

Απαιτούνται ≥ 3 για ευαισθησία 94% και ειδικότητα 91%

** Εάν η ΤΚΕ αντικατασταθεί με χωλότητα γνάθου ή γλώσσας ή ευαισθησία τριγωνοί κεφαλής ευαισθησία 95% και ειδικότητα 91%*

Αρτηρίτιδα Takayasu

❖ Σπάνια κοκκιωματώδης φλεγμονή της αορτής και των μειζόνων κλάδων της, με αποτέλεσμα πρόκληση στενωτικών βλαβών ή σπανιότερα ανευρύσματος (30 %).

Προσβάλλει ασθενείς κάτω των 40 ετών, κυρίως γυναίκες (7/1), ασιατικής καταγωγής.



giant cell versus Takayasu arteritis

Finding	Giant cell arteritis	Takayasu arteritis
Female-to-male ratio	3:2	7:1
Age at onset	>50 years	<40 years
Ethnic ancestry	European	Asian
Histopathology	Granulomatous inflammation	Granulomatous inflammation
Primary vessels involved	External carotid artery branches	Aorta and branches
Renovascular hypertension	Rare	Common
HLA association	HLA-DR4	HLA-Bw52
Course	Self-limited	Chronic
Response to corticosteroids	Excellent	Excellent
Surgical intervention needed	Rare	Common

Adapted from Michel, BA, Arend, WP, Hunder, GG. Clinical differentiation between giant cell (temporal) arteritis and Takayasu's arteritis. J Rheumatol 1996; 23:106.

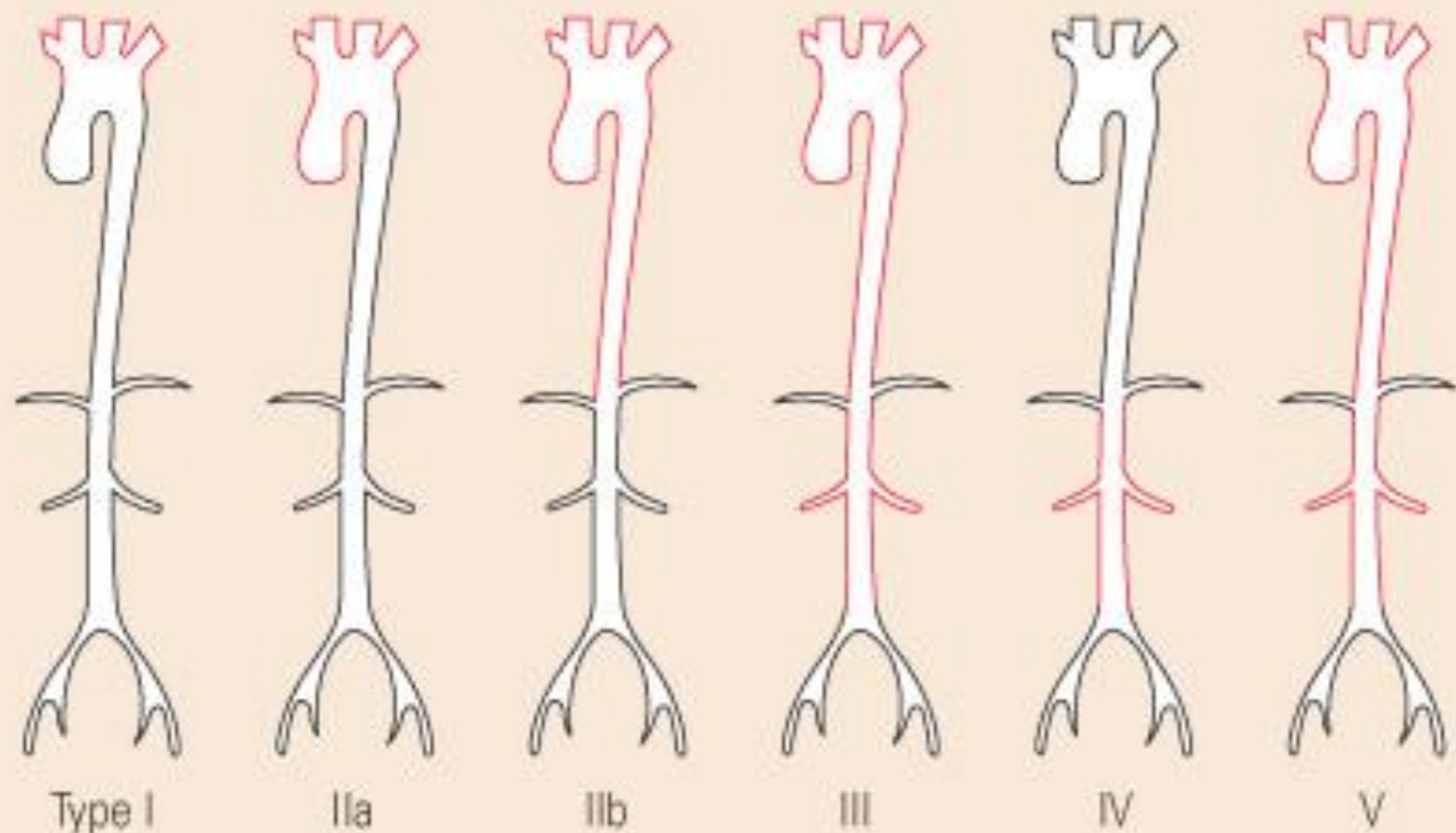
Κλινικές εκδηλώσεις Takayasu

A. Συστηματικές	
Κακουχία	30 %
Πυρετός	25 %
Απώλεια βάρους	20 %
B. Αγγειακές	
Αγγειακά φυσήματα	80 %
Διαφορά ΑΠ άνω άκρων	50 %
Χωλότητα άκρων	30 – 60 %
Ζάλη	35 %
Υπέρταση	33 %
Διαταραχές όρασης	30 %
Ανεπάρκεια αορτής	20 %
A.E.E	10 %
Κ.Ε.Ε	10 %

TABLE 150.1 COMMON SYMPTOMS AND SIGNS IN TAKAYASU'S ARTERITIS

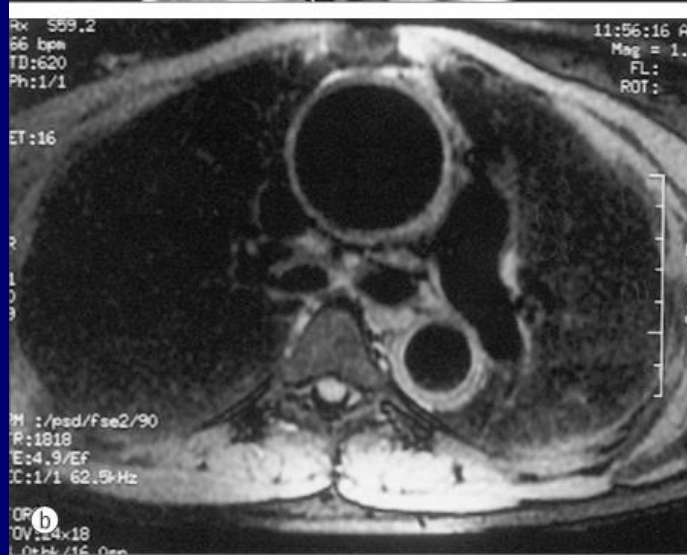
Symptom/sign	Japan ¹⁵ (n =52)	India ⁹ (n =106)	China ⁷ (n =530)	Korea ¹² (n =129)	USA ⁴ (n =60)	Mexico ⁸ (n =107)
Fatigue/constitutional	27	–	–	34	43	78
Weight loss	–	9	–	11	20	22
Musculoskeletal	6	5	–	–	53	53
Claudication	13	–	25	21	90	29
Headache	31	44	–	60	42	57
Visual changes	6	12	10	20	30	8
Syncope dizziness	40	26	14	36	35	13
Palpitations	23	19	–	23	10	43
Dyspnea	21	26	11	42	–	72
Carotidynia	21	–	–	2	32	–
Hypertension	33	77	60	40	35	72
Bruit	–	35	58	37	80	94
Decreased pulses	62	–	37	55	60	96
Asymmetric blood pressure	–	–	–	–	47	–

CLASSIFICATION OF ANGIOGRAPHIC FINDINGS IN TAKAYASU'S ARTERITIS









Κριτήρια ταξινόμησης αρτηρίτιδας Takayasu (ACR)

1. Ηλικία έναρξης <40 έτη
2. Χωλότητα άκρων
3. Μειωμένος σφυγμός στην μία ή τις δύο βραγχιόνιες αρτηρίες
4. Διαφορά συστολικής ΑΠ >10mmHg στα άνω άκρα
5. Φύσημα υποκλειδίων αρτηριών ή κοιλιακής αορτής
6. Αρτηριογραφική στένωση αορτής ή κύριων κλάδων ή μεγάλων αρτηριών άκρων*

Απαιτούνται ≥ 3 για ευαισθησία 90,5 και ειδικότητα 97,8

** όχι αθηρωματικής φύσεως, ή FD ή άλλης φύσης*

Αγγειίτιδες με προσβολή αγγείων
μέσου μεγέθους

Οζώδης πολυαρτηρίτιδα ή Κλασική οζώδης πολυαρτηρίτιδα (CPAN)

- Νεκρωτική φλεγμονή των αρτηριών **μέσου μεγέθους**, χωρίς προσβολή σπειραμάτων, ή αγγειίτιδα αρτηριολίων, ή τριχοειδών ή φλεβιδίων.
- Συνήθως είναι ιδιοπαθής, αλλά σπάνια σχετίζεται με ιογενείς λοιμώξεις (HBV, HCV) ή με αιματολογικές παθήσεις (ΛTK) ή είναι συγγενής.
- Χαρακτηρίζεται από **τμηματική** φλεγμονή των αγγείων με ανάπτυξη **ινιδοειδούς νέκρωσης** και αποτέλεσμα **στενώσεις και ανευρύσματα**

- Νόσος με τεράστια κλινική ποικιλομορφία και διαγνωστική δυσκολία
- Συχνά έχει οξεία ή υποξεία έναρξη με συστηματικές εκδηλώσεις.
- Απουσία καθοδηγητικών εργαστηριακών ευρημάτων (π.χ αυτοαντισωμάτων)
- Πιθανό αίτιο ΠΑΑ.
- Πιθανές βοήθειες : ΗΒΝ, ΗCΝ, αγγειογραφίες κοιλίας, ΗΜΓ , δέρμα.

Κλινικές εκδηλώσεις ΟΠ

	%
Συστηματικές (πυρετός, απώλεια βάρους)	80 %
Νευροπάθεια (πολλαπλή μονονευρίτιδα , πολυνευροπάθεια)	75 %
Αρθραλγίες / Μυαλγίες	60 %
Δερματικές εκδηλώσεις (Δικτυωτή πελίωση , έλκη, ψηλαφητή πορφύρα)	50 %
Νεφρική προσβολή (αυξημένη κρεατινίνη, αιματουρία, όχι ενεργό ίζημα)	50 %
Προσβολή γαστρεντερικού (ισχαιμικός κοιλιακός πόνος)	40 %
Υπέρταση	35 %



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)





© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

Κριτήρια ταξινόμησης οζώδους πολυαρτηρίτιδας (ACR)

1. Ανεξήγητη απώλεια ΣΒ > 4 Kgr
2. Δικτυωτή πελίωση
3. Ευαισθησία ή πόνος στους όρχεις
4. Μυαλγίες, μυϊκή αδυναμία
5. Μονονευροπάθεια ή πολυνευροπάθεια
6. Πρωτοεμφανιζόμενη διαστολική υπέρταση ΑΠ > 90 mmHg
7. Αύξηση ουρίας > 80 mg/dl, ή κρεατινίνης > 1,5 mg/dl
8. Παρουσία λοίμωξης HBV
9. Χαρακτηριστικά αρτηριογραφικά ευρήματα
10. Βιοψία μικρού ή μέσου μεγέθους αγγείου, με παρουσία πολυμορφοκυρήνων

Απαιτούνται ≥ 3 για ευαισθησία 82% και ειδικότητα 87%

Νόσος Kawasaki

- Αρτηρίτιδα η οποία προσβάλλει μεγάλου, μεσαίου και μικρού μεγέθους αρτηρίες και συνοδεύεται από εμπύρετο βλεννοδερματικό λεμφαδενικό σύνδρομο.
- Οι στεφανιαίες προσβάλλονται συχνά
- Ενδέχεται να προσβληθούν η αορτή ή φλέβες
- Συνήθως προσβάλλει παιδιά

© Kawasaki (1967)

■ **Ανεξήγητος πυρετός ≥ 5 ημερών**

και ≥ 4 από

1. Αμφοτερόπλευρη επιπεφυκίτιδα
2. Βλάβες βλεννογόνων στόματος, με οιδηματώδη κόκκινα χείλη, ενημένο φάρυγκα, και γλώσσα σαν φράουλα.
3. Ερύθημα παλαμών ή πελμάτων ή οίδημα στην οξεία φάση και περιονυχική απολέπιση στην αποθεραπεία
4. Πολύμορφο εξάνθημα
5. Ανώδυνη τραχηλική λεμφαδενοπάθεια ($>1,5$ cm)

ή * 6. Ανεύρυσμα στεφανιαίας αρτηρίας



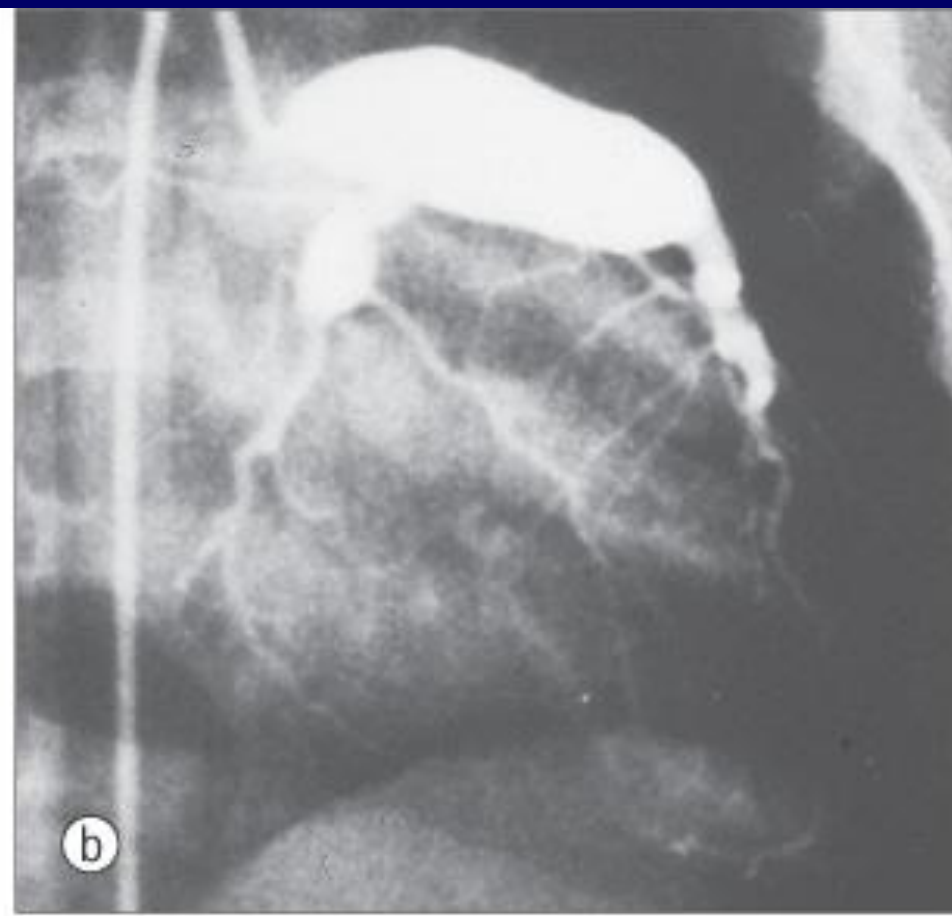
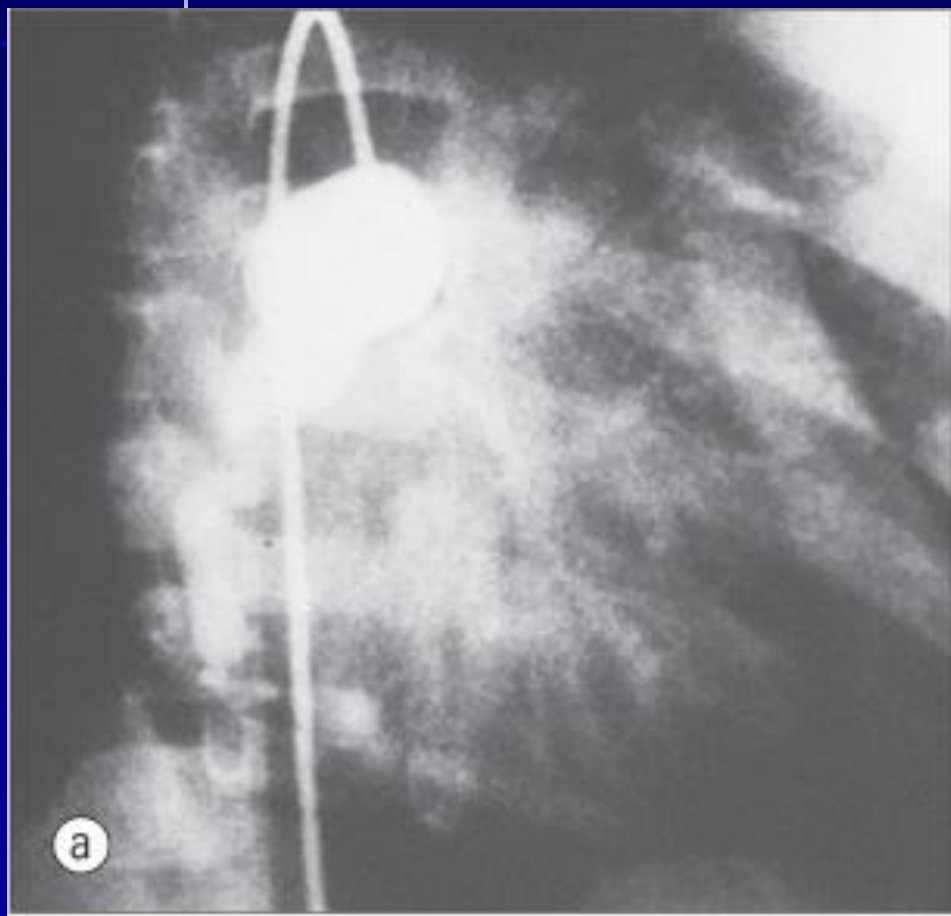


© 2011 Logical Images, Inc.









- Αγγειίτιδες με παρουσία ANCA αυτοαντισωμάτων

Χαρακτηριστικά ANCA αγγειιτίδων

ευρήματα	GRA	MPA	EGPA
ANCA	80-90% C-ANCA	70% P-ANCA	50% P-ANCA
Ιστολογική Εικόνα	Νεκρ. Αγγ. Μικρών αγγείων Κοκκιώματα Νεκρώσεις	Νεκρ. Αγγ. Μικρών αγγείων Όχι κοκκιώματα	Νεκρ. Αγγ. Μικρών αγγείων Κοκκιώματα Ηωσινοφιλική διήθηση
Ανώτερο Αναπνευστικό	Παραρινοκολπίτι Ωτίτις Βαρηκοία		Αλλεργική ρινίτις Ρινικοί πολύποδες
Πνεύμονες	Οζίδια Διηθήματα Σπήλαια Αιμορραγία	Διηθήματα Αιμορραγία Πνευμονική ίνωση	Άσθμα Διηθήματα
Νεφροί	Εστιακή τμημ. νεκρ. σπειραμ. (ανοσοπενική)	Εστιακή τμημ. νεκρ. σπειραμ. (ανοσοπενική)	Εστιακή τμημ. νεκρ. σπειραμ. (ανοσοπενική)
Οφθαλμοί	Επισκλ. Σκληρίτ. Οπισθοβολβική	+/-	+/-

Κοκκιωμάτωση **Wegener's**

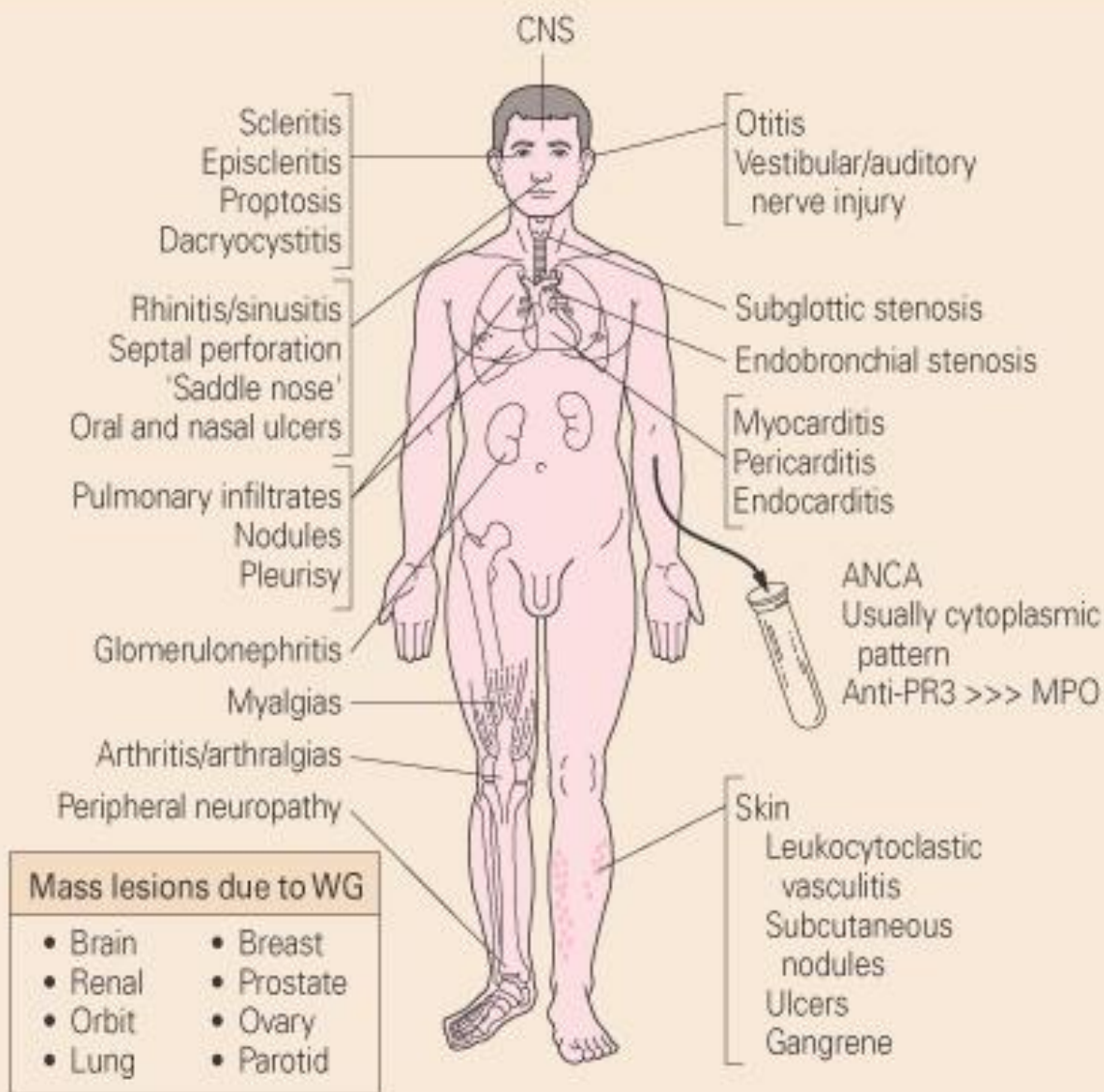
Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (**GPA**)

- Κοκκιωματώδης φλεγμονή με νεκρωτική κοκκιωματώδη αγγειίτιδα, η οποία προσβάλλει την **ανώτερη και την κατώτερη αναπνευστική οδό** και επινέμεται μικρά και μέσου μεγέθους αγγεία (τριχοειδή, φλεβίδια, αρτηριόλια και αρτηρίες)
- Συχνά (50%) συνοδεύεται από **νεκρωτική σπειραματονεφρίτιδα** (Επηρεάζει την πρόγνωση).
- Χαρακτηρίζεται από την τριάδα : προσβολή μικρού αγγείου – κοκκιωματώδης φλεγμονή – νέκρωση.

Επιδημιολογία

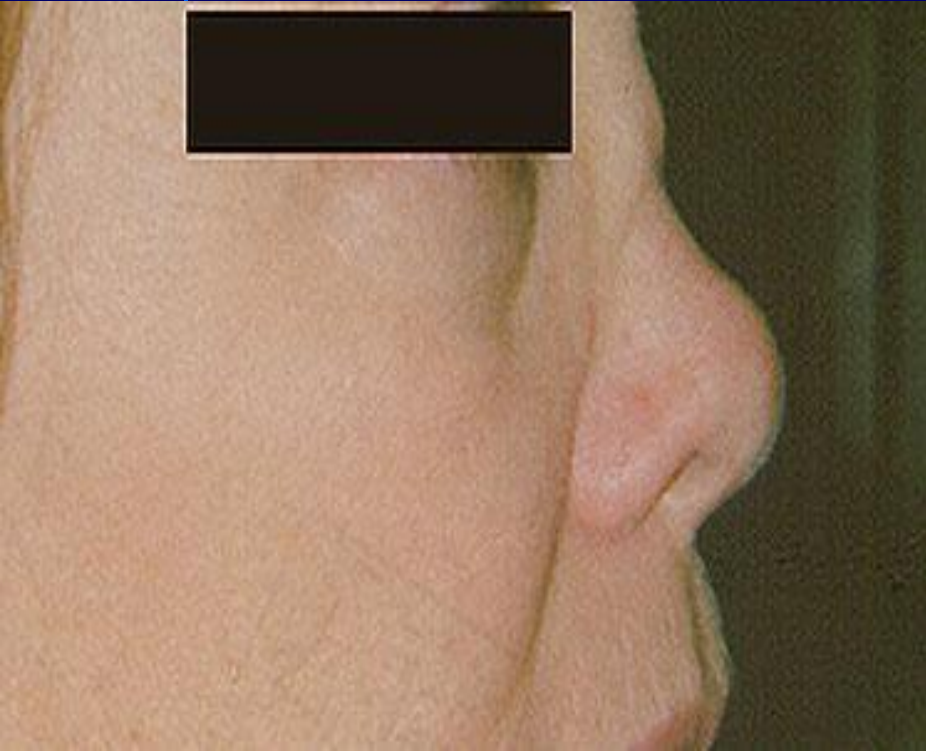
- Η συχνότητα της νόσου είναι 6 -10/1.000.000/ έτος
- Έναρξη στην 5^η -6^η δεκαετία
- Ελάχιστη υπεροχή ανδρικού φύλλου
- Μεγαλύτερη επίπτωση στους Καυκάσιους
- Συνεισφέρουν περιβάλλον (πυρίτιο), γενετικοί παράγοντες (HLA γονίδια DP) και λοιμώξεις.

INDIVIDUAL ORGAN SYSTEM INVOLVEMENT IN WEGENER'S GRANULOMATOSIS



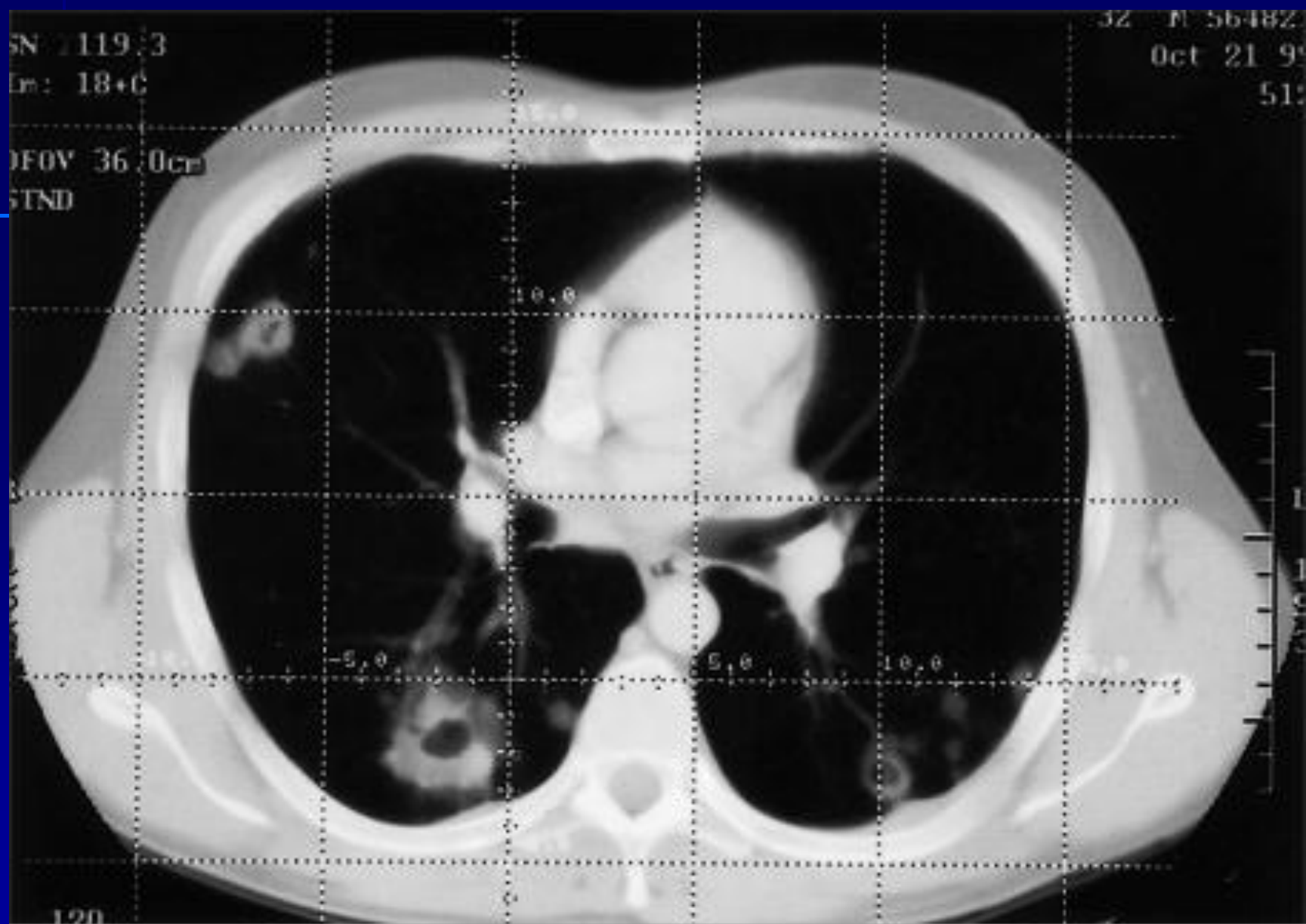
Συνήθεις εκδηλώσεις από το ανώτερο αναπνευστικό

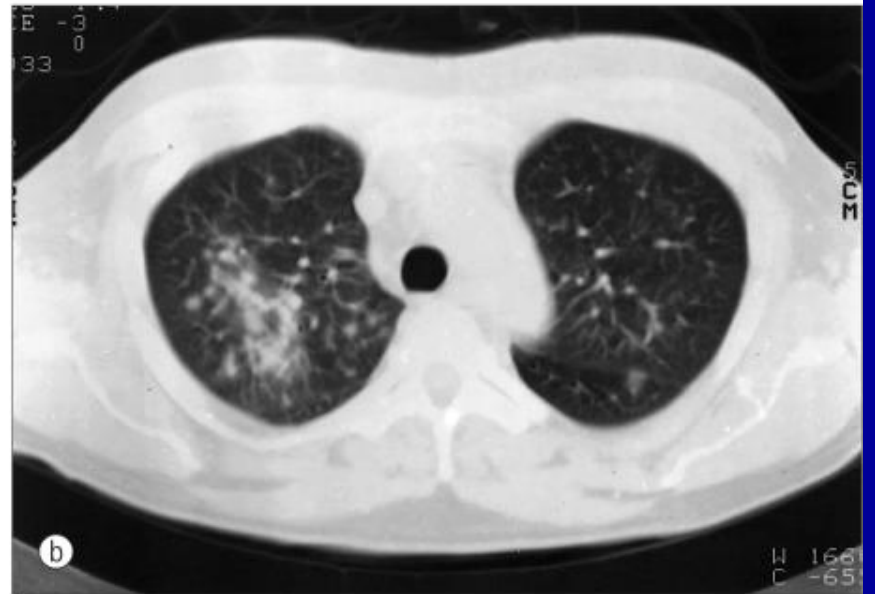
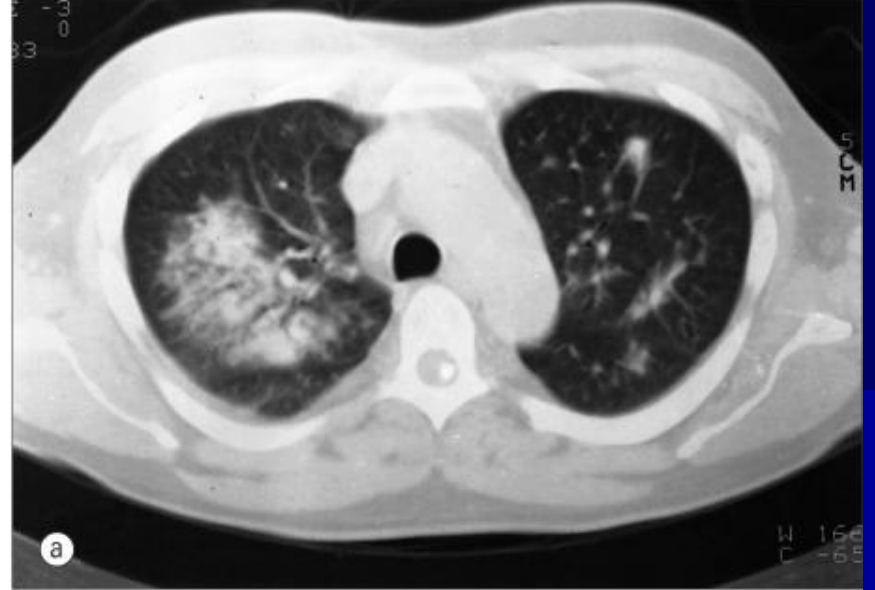
- Συχνά εναρκτήριες
- Έλκη ρινικού βλεννογόνου ή αιματηρές ρινικές εκκρίσεις
- Χρόνια Ιγμορίτιδα ή αμφοτερόπλευρη μέση Ωτίτιδα (>3 μήνες)
- Υπογλωτιδική στένωση τραχείας
- Εφιπιοειδής παραμόρφωση μύτης



Συνήθεις εκδηλώσεις από το κατώτερο αναπνευστικό

- Ακτινολογικό εύρημα όζου ή κοιλότητος ή σταθερού διηθήματος στους πνεύμονες
- Στένωση τραχείας ή βρόγχου





Συνήθεις εκδηλώσεις

ΠΡΟΣΩΠΟ

Οπισθοβολβική φλεγμονώδης μάζα (MRI)

FOV 15.0cm
ETL/I

V 120
A 150

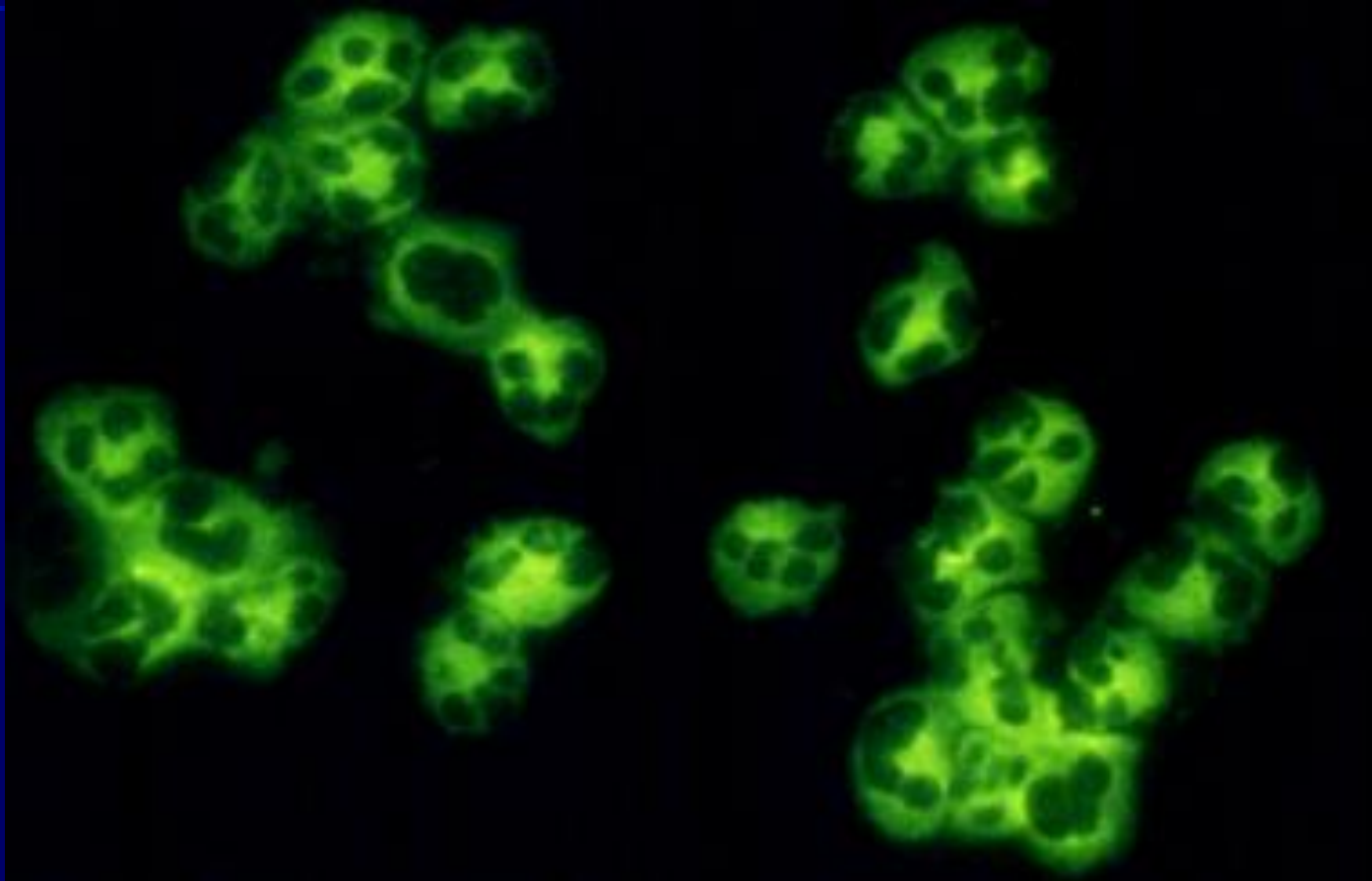
Adult Head
0 mm



Εκδηλώσεις από άλλα συστήματα

- *Δέρμα : 33-46%*
- *Οφθαλμοί (32-52%): επιπεφυκίτιδα, επισκληρίτιδα, σκληρίτιδα, κερατίτιδα, έλκος κερατοειδή, ραγοειδίτιδα, αγγειίτιδα της ίριδας . Δακρυοκυστίτιδα, δακρύρροια, συρίγγιο.*
- *Νευρικό σύστημα (20-50%) : πολλαπλή μονονευρίτιδα, αγγειίτιδα ΚΝΣ, παχυμηνιγγίτιδα*
- *Αρθρικές εκδηλώσεις (60-70%)*

C-ANCA





Κριτήρια ταξινόμησης κοκκιωμάτωσης με πολυαγγειίτιδα (GPA) ή (Wegener's) (ACR) *

1. Φλεγμονή ρινός-στόματος (Επώδυνα ή ανώδυνα έλκη στόματος ή πυώδεις ή αιματηρές ρινικές εκκρίσεις)
2. Παθολογική α/α θώρακος με διηθήματα, οζία ή κοιλότητες
3. Παθολογικό ίζημα ούρων (σπειραματική αιματουρία ή ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι)
4. Βιοψία με κοκκιωματώδη φλεγμονή στο αγγείο ή περιαγγειακά

Απαιτούνται ≥ 2 κριτήρια για ευαισθησία 88% και ειδικότητα 92%

** Τα κριτήρια καθιερώθηκαν το 1990, πριν την ανακάλυψη των ANCA αντισωμάτων. Σήμερα όλοι σχεδόν οι ασθενείς (95%) με ενεργό νόσο*

εμφανίζουν ANCA αντισώματα (C - ANCA : 70% P - ANCA : 25%)

Επί απουσίας βιοψίας

Εάν έχουμε θετικά C-ANCA και ένα με δύο έμμεσα κριτήρια έχουμε διάγνωση υπέρ κοκκιωματώδους αγγειίτιδας με

ευαισθησία 88% και ειδικότητα 92%

Διάγνωση

- Κλινική εικόνα
- ANCA
- Βιοψία

Πρόγνωση

Χωρίς θεραπεία 12 μήνες

Με θεραπεία, ύφεση
80%, υποτροπές 50%,
5ετής επιβίωση 75%.

Θεραπεία

(3-6 μήνες)

Πρώιμης νόσου
Γενικευμένης νόσου
Απειλητικής νόσου

Θεραπεία ύφεσης
(2-5 έτη)

Μικροσκοπική πολυαγγειίτις ή Μικροσκοπική πολυαρτηρίτις (ΜΡΑ)

- Νεκρωτική αγγειίτιδα με λίγο ή καθόλου ανοσοκαθίζημα, η οποία προσβάλλει τα μικρά αγγεία (τριχοειδή, φλεβίδια ή αρτηριόλια) χωρίς σχηματισμό κοκκιωμάτων.
- Προσβάλλει αρχικά τους νεφρούς (80%), ακολουθούν δέρμα (60%), περιφερικά νεύρα (60%) και οψιμότερα οι πνεύμονες.
- Συχνή είναι η εμφάνιση νεκρωτικής σπειραματονεφρίτιδας (ΤΕΣ με μηνοειδείς σχηματισμούς)
- Συχνά εμφανίζεται και πνευμονική τριχοειδίτις (10% σαν δίπολο πνεύμων – νεφρός)

Μικροσκοπική πολυαρθρίτις (ΜΡΑ) (συνέχεια)

- Φάρμακα (πχ προπυλθειουρακίλη) και γενετικοί παράγοντες (HLA γονίδια DQ) προδιαθέτουν για την εμφάνιση της νόσου.
- Τα p-ANCA φαίνεται να έχουν παθογενετική σημασία *
- Μελέτες έχουν δείξει την όψιμη προσβολή του αναπνευστικού και η νόσος πρέπει να αντιμετωπίζεται σαν GPA (Είναι το συχνότερο αίτιο κυψελιδικής αιμορραγίας στους ενήλικες ενώ ενίοτε προκαλεί πνευμονική ίνωση).

Σύνδρομο Churg Strauss (EGPA)

- Αγγειίτιδα με χαρακτηριστική διήθηση από ηωσινόφιλα, σχηματισμό κοκκιωμάτων και νεκρώσεων, η οποία προσβάλλει κυρίως τα μικρού και μέσου μεγέθους αγγεία του αναπνευστικού συστήματος και συνοδεύεται από ηωσινοφιλία και άσθμα

Το σύνδρομο Churg Strauss (EGPA) (Αλλεργική κοκκιωμάτωση και αγγειίτιδα)

- ◆ Προσβάλλει κυρίως τους πνεύμονες και το δέρμα, αλλά και οποιοδήποτε όργανο.
(καρδιαγγειακό, γαστρεντερικό, νεφρούς, νευρικό)

Πρόκειται για σπάνια πολυσυστηματική νόσο, που χαρακτηρίζεται από ρινίτιδα, άσθμα και σημαντική ηωσινοφιλία με μακρόσυρτη και ιδιόρρυθμη πορεία 3 φάσεων.

Επιδημιολογία

- ✓ Συχνότητα: < 10% των αγγειιτιδων
- ✓ Μέση ηλικία προσβολής 50 έτη (έχει όμως αρχίσει νωρίτερα)
- ✓ Άνδρες και γυναίκες προσβάλλονται εξ ίσου
- ✓ Σπάνια η προσβολή άνω του 65ου έτους

Κλινική εικόνα

Πρόδρομη φάση 20-30 ετών
(ατοπική δερματίτις, αλλεργική ρινίτις, άσθμα)

Ηωσινοφιλική φάση 30-40 ετών
(αύξηση ηωσινοφίλων, διήθηση πνευμόνων και γαστρεντερικού)

Φάση αγγειίτιδας 40-50 ετών
(εμφάνιση αγγειίτιδας μικρού-μέσου μεγέθους αγγείων, με ενδο και εξωαγγειακά κοκκιώματα, συστηματικές εκδηλώσεις)

Κλινική εικόνα (συνέχεια)

- **Αλλεργική ρινίτις – ρινικοί πολύποδες - παραρινοκολπίτιδες με επιπλοκές που απαιτούν παρεμβάσεις.**
- **Δέρμα**
Προσβάλεται στα 2/3 των ασθενών στην τρίτη φάση.
 - ✓ Ψηλαφητή πορφύρα
 - ✓ Κηλιδοβλατιδώδη εξανθήματα
 - ✓ Αιμορραγικές βλάβες
 - ✓ Χαρακτηριστικά επώδυνα δερματικά και υποδόρια οζία στις εκτατικές επιφάνειες των άκρων τυπικά στη βιοψία

Κλινική εικόνα (συνέχεια)

■ Άσθμα

- Αποτελεί την κυρίαρχη και συχνότερη εκδήλωση (> 95%)
- Εμφανίζεται σε μεγάλη ηλικία (>40 έτη)
- Συνήθως προηγείται κατά 8-10 έτη
- Είναι συχνά σοβαρό απαιτώντας κορτικοειδή που αρχικά συγκαλύπτουν την έναρξη του CSS.
- Συχνά εμφανίζει έξαρση με την εκδήλωση της αγγειίτιδας

Κλινική εικόνα (συνέχεια)

- **Περιφερική νευροπάθεια (75%)**
Εικόνες μονονευρίτιδας ή πολλαπλής μονονευρίτιδας ή πολυνευροπάθειας
- **Προσβολή γαστρεντερικού στη φάση της αγγειίτιδας**
(κοιλιακός πόνος 59%, διάρροια 32%, αιμορραγία 18%)
- **Μυοσκελετικές εκδηλώσεις** (μυαλγίες, μεταναστευτικές πολυαρθραλγίες)
- **Προσβολή καρδιάς** (περικαρδίτις 32%, ΣΚΑ 47%, έμφραγμα μυοκαρδίου)
- **Νεφρική προσβολή** (15-84% σε διάφορες σειρές)

Διαγνωστικές δυσκολίες

- Επειδή οι συνιστώσες μπορεί να εμφανιστούν μεμονωμένα
- Επειδή οι συνιστώσες μπορεί να εμφανιστούν με πολλά χρόνια διαφορά
- Επειδή οι χαρακτηριστικές ΠΘΑ βλάβες* απαντώνται και σε άλλα νοσήματα (π.χ στην ηωσινοφιλική πνευμονία)
- Επειδή η πνευμονική προσβολή μπορεί να απουσιάζει

* κοκκιωμάτωση, αγγειίτις, ηωσινοφιλία.

Εργαστηριακά ευρήματα στο CSS

- ✓ Ηωσινοφιλία 5.000-9.000/ml
- ✓ Ορθόχρωμη ορθοκυτταρική αναιμία
- ✓ Έκδηλη αύξηση Τ.Κ.Ε
- ✓ Λευκοκυττάρωση
- ✓ Αύξηση της IgE (δραστηριότητα νόσου)
- ✓ Κυκλοφορία ανοσοσυμπλεγμάτων
- ✓ Υπερσφαιριναιμία
- ✓ Παρουσία RFs
- ✓ BAL συνηγορητικό >33%, όχι ειδικό
- ✓ ANCA
- ✓ Βιοψία

Η ακτινογραφία θώρακος στο CSS

- Παροδικά πνευμονικά διηθήματα
- Συμμετρικές σκιάσεις κεντρικά ή περιφερικά
- Εικόνες τύπου Σαρκοείδωσης (πύλες+ίνωση)
- Εικόνες με διάμεση προσβολή ή όζους
- Εικόνες με κοιλότητες
- Εικόνες με πυλαία αδενοπάθεια
- Πλευριτικές συλλογές(30% => ηωσινοφιλικό εξίδρωμα)
- Χαρακτηριστικές εικόνες πνευμονικής αγγειίτιδος στην HR CT πνευμόνων

Η παθολογοανατομία στο CSS

- ◆ Ηωσινοφιλικά διηθήματα
- ◆ Περιοχές με νέκρωση
- ◆ Ηωσινοφιλική αγγειίτις μικρών αρτηριών και φλεβών
- ◆ Περιαγγειακά και διάμεσα νεκρωτικά κοκκιώματα
- ◆ Ηωσινοφιλική λεμφαδενοπάθεια

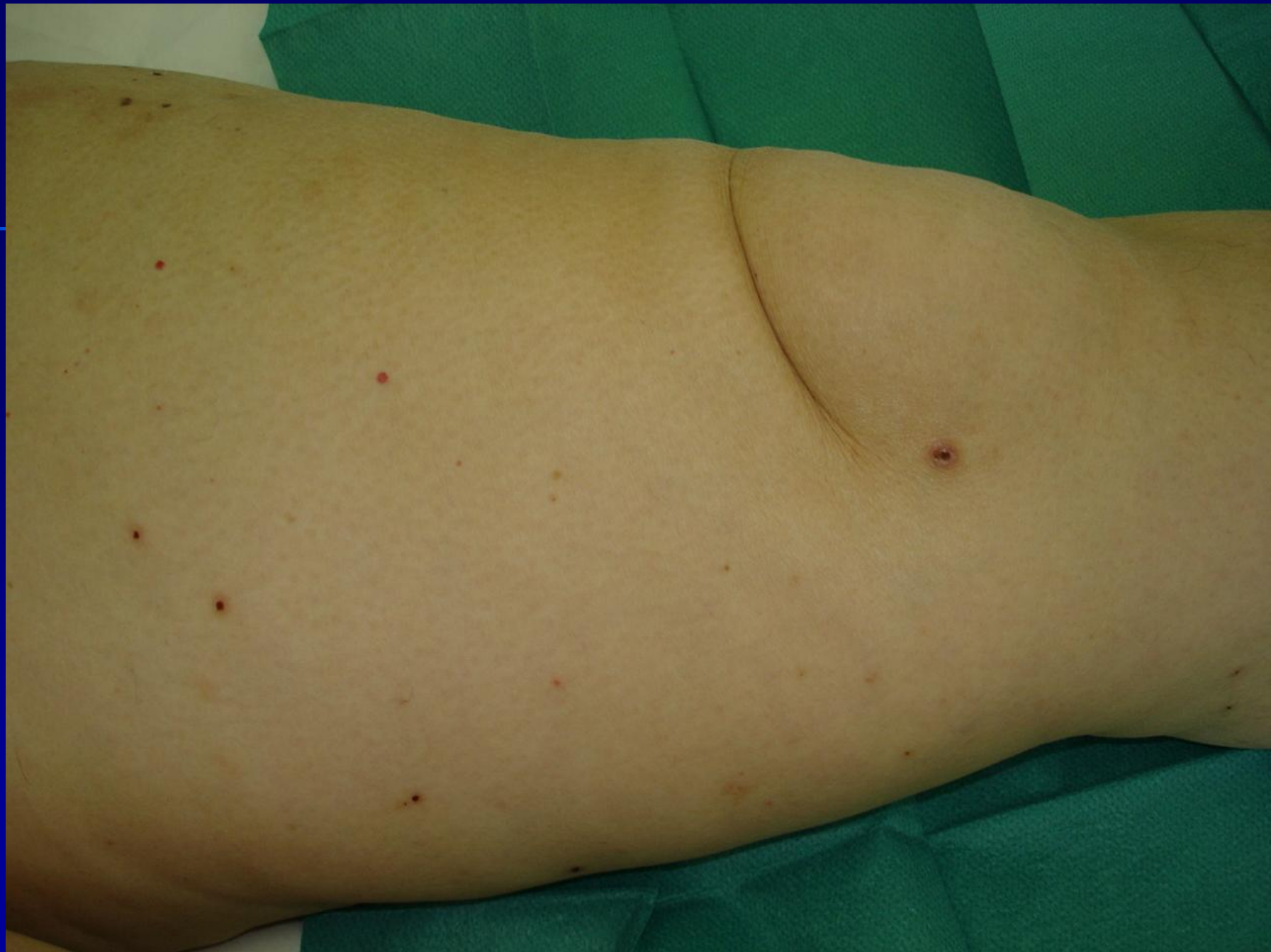
*Η ανοιχτή βιοψία πνεύμονος αποτελεί την εξέταση αναφοράς.
Η διαβρογχική συχνά δεν είναι διαγνωστική.*

Κριτήρια διάγνωσης συνδρόμου Churg Strauss (ACR 1990)

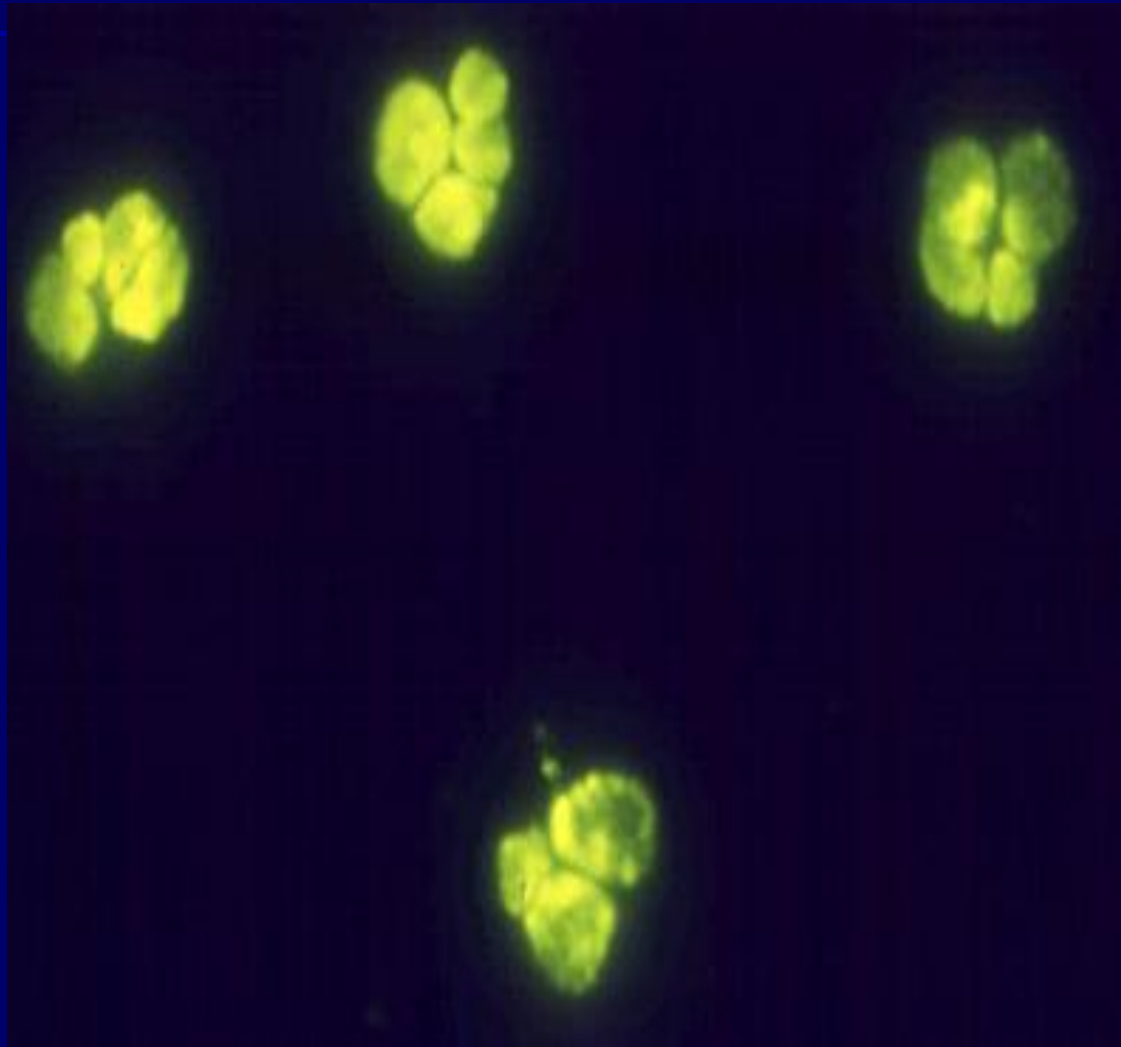
- Άσθμα
- Ηωσινοφιλία (>10%)
- Νευροπάθεια
- Μεταναστευτικά διηθήματα πνευμόνων
- Παθολογία από παραρίνιους κόλπους
- Βιοψία με εξωαγγειακή ηωσινοφιλική διήθηση

Παρουσία 4 από τα 6 έχει ευαισθησία 85% και ειδικότητα 99,7%.

Προσοχή τα ANCA δεν συμπεριλαμβάνονται στα κριτήρια (60-70%)



P-ANCA



- Αγγειίτιδες με εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων

Πορφύρα Henoch – Schonlein (IgA Αγγειίτις)

- Αγγειίτιδα η οποία χαρακτηρίζεται από εναποθέσεις ανοσοσυμπλεγμάτων που περιέχουν ανοσοσφαιρίνη **IgA** (υπότυπος IgA1) στα μικρά αγγεία (τριχοειδή, φλεβίδια ή αρτηριόλια) των οργάνων στόχων.
- Τυπικά προσβάλλει το **δέρμα**, τις **αρθρώσεις**, το **έντερο** και τα **σπειράματα**.
- Συχνά ακολουθεί λοίμωξη ή λήψη φαρμάκου

- Είναι η συχνότερη μορφή αγγειίτιδας στα παιδιά με επίπτωση 140/1.000.000/έτος , στα οποία συχνά αυτοιάται (σε 6-8 w), αλλά στο 30% υποτροπιάζει.
- Από τις συχνότερες αγγειίτιδες μικρών αγγείων στους ενήλικες ,(Α/Γ 2/1), με σοβαρή ενίοτε νεφρική προσβολή.(ΧΝΑ 15%)
- Αυξημένα επίπεδα IgA στον ορό εμφανίζουν 50% των ασθενών.

TABLE 153.1 HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA, CLINICAL MANIFESTATIONS

	% at onset	% during course
Purpura (nl platelet count)	50	100
Subcutaneous edema	10–20	20–50
Arthritis (large joints)	25	60–85
Gastrointestinal	30	85
Renal	?	10– 50
Genitourinary (ddx torsion)	?	2– 35
Pulmonary (T_c co)	?	95
Pulmonary hemorrhage	?	Rare, may be fatal
CNS (headache, organic brain syndrome, seizures)	?	Rare, may be fatal

Αγγειίτις της κρυοσφαιριναιμίας

Αγγειίτιδα που χαρακτηρίζεται από **εναποθέσεις ανοσοσυμπλεγμάτων που περιέχουν κρυοσφαιρίνες** στα μικρά αγγεία, (δηλ. τριχοειδή, φλεβίδια ή αρτηριόλια)

Συνοπάρχουν **κρυοσφαιρίνες στον ορό**.

Συνήθως προσβάλλονται **δέρμα (90%), αρθρώσεις (50%), νεύρα και σπειράματα**

- Σπάνια νόσος της μέσης ηλικίας (~ 50 έτη , Γ/Α : 3/1)
- Επιπλέκει την χρόνια ηπατίτιδα C (~ 90%) ή σπανιότερα το SS ή τον ΣΕΛ και ακολουθεί επιθετική πορεία σε 30% των ασθενών.
- Η εναπόθεση των ανοσοσυμπλεγμάτων, μέσω του υποδοχέα C1q, πυροδοτεί την χημειοταξία πολυμορφοκυττάρων και λεμφοκυττάρων, με αποτέλεσμα βλάβη των μικρών αγγείων.

Αγγειίτις της κρυοσφαιριναιμίας

(Δεν έχουν συμφωνηθεί κριτήρια)

- Ιστορικό *
- Πορφυρικό εξάνθημα
- Παρουσία κρυοσφαιριναιμίας (Τύποι II και III)
- Κατανάλωση συμπληρώματος (C4)
- Βιοψία με φλεγμονή μικρών αγγείων, με παρουσία εναποθέσεων στο τοίχωμα των αγγείων

* Σχέση με HCV, SS, SLE.

Τύποι κρυοσφαιρινών

τύπος	Είδος κρυοσφαιρινών	Αίτια
Τύπος I	Μονοκλωνική ανοσοσφαιρίνη IgG ή IgM (Χωρίς δράση RF)	Πολλαπλούν μυέλωμα N Waldenstrom
Τύπος II *	Μονοκλωνική ανοσοσφαιρίνη (με δράση RF) έναντι πολυκλωνικής IgG	Χρόνια ηπατίτιδα C SS ΣΕΛ
Τύπος III *	Πολυκλωνική ανοσοσφαιρίνη (με δράση RF) έναντι	Χρόνια ηπατίτιδα C SS ΣΕΛ



Αγγειίτιδες με προσβολή αγγείων
ποικίλου μεγέθους

Σύνδρομο Αδαμαντιάδη* - Behcet**

- Δυσταξινόμητο σύνδρομο με πολυαγγειίτιδα, που χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζουσες εξελκώσεις στόματος, (τουλάχιστον 3 /έτος), υποτροπιάζουσες εξελκώσεις έξω γεννητικών οργάνων, οφθαλμικές βλάβες, (συνήθως ραγοειδίτιδα), ποικίλες δερματικές βλάβες, θρομβώσεις και προσβολή αρθρώσεων, πεπτικού και ΚΝΣ.
- Πρόκειται για ιδιόρρυθμο νόσημα, αγνώστου αιτιολογίας, στο μεταίχμιο αυτοανόσου και αυτοφλεγμονώδους νόσου.

* Έλληνας οφθαλμίατρος

** Τούρκος δερματολόγος

Απαντάται κυρίως σε Άπω και Μέση Ανατολή και
Ανατολική Μεσόγειο
(Παλιός δρόμος του μεταξιού)

Υπάρχει σαφής γενετική προδιάθεση (HLA-B5 ή
HLA-B51)

Έχει παρατηρηθεί έκδηλη φυλετική διαφοροποίηση
της κλινικής εικόνας.

- Ιστοπαθολογικά : Χαρακτηρίζεται από περιαγγειακή φλεγμονή αρτηριών και φλεβών, κάθε μεγέθους, σε συνδυασμό με θρομβώσεις.
Συχνή η δημιουργία ανευρυσμάτων.
- Α/Γ : 2/1 . Ηλικία προσβολής 3^η 4^η 10ετία.
- Πορεύεται με εξάρσεις και υφέσεις και συχνά υφύεται αυτομάτως μετά 20ετία

TABLE 151.1 FREQUENCY OF THE CLINICAL MANIFESTATIONS OF BEHÇET'S SYNDROME AND THE INTERNATIONAL STUDY GROUP DIAGNOSTIC CRITERIA

Manifestation	Frequency (%)
Oral ulcers	97–99
Genital ulcers	~85
Skin lesions	
Papulopustular lesions	~85
Erythema nodosum	~50
Pathergy reaction	~60 (Mediterranean countries and Japan)
Uveitis	~50
Arthritis	~50
Subcutaneous thrombophlebitis	25
Deep vein thrombosis	~5
Arterial occlusion/aneurysm	~4
CNS involvement	~5
Epididymitis	~15
Gastrointestinal lesions	1–30 (more prevalent in Japan)

In the absence of other clinical explanations, patients must have:

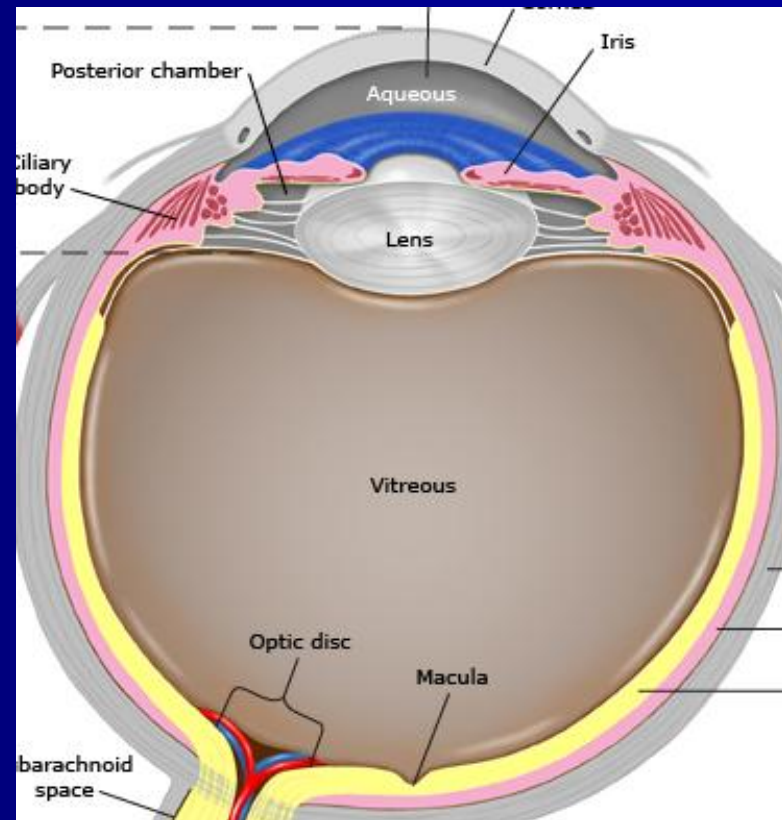
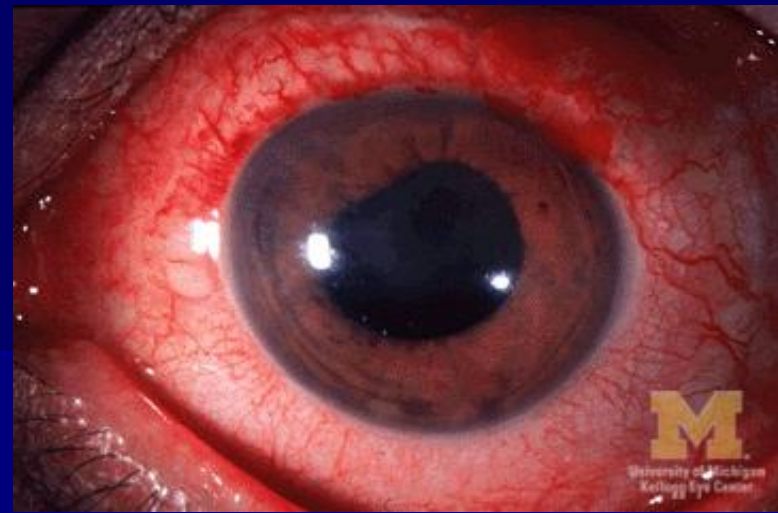
- Recurrent oral ulceration (aphthous or herpetiform) observed by the physician or patient recurring at least three times in one 12-month period

and two of the following:

- Recurrent genital ulceration
- Eye lesions: anterior uveitis, posterior uveitis, cells in the vitreous by slit-lamp examination or retinal vasculitis observed by an ophthalmologist
- Skin lesions: erythema nodosum, pseudofolliculitis, papulopustular lesions or acneiform nodules in postadolescent patients not on corticosteroids
- Pathergy read by a physician at 24–48 hours

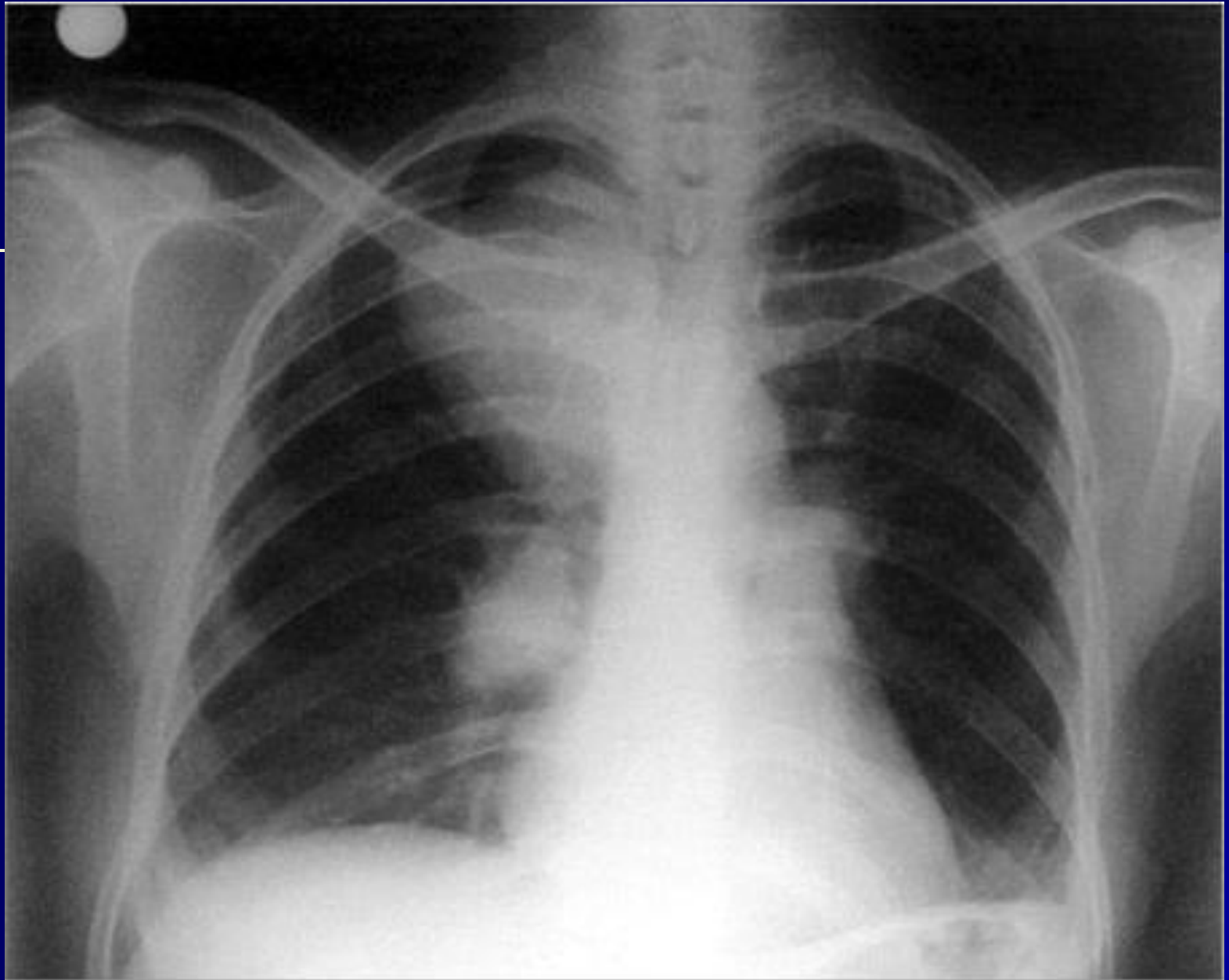


Πρόσθια Ραγοειδίτις





© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)



Κριτήρια διάγνωσης συνδρόμου Αδαμαντιάδη-Behcet (είναι κλινικά)

- Υποτροπιάζουσες εξελκώσεις στόματος

και τουλάχιστον 2 από τα 4

1. Υποτροπιάζουσες εξελκώσεις έξω γεννητικών οργάνων
2. Οφθαλμική προσβολή
3. Δερματικό εξάνθημα
4. Θετικό Pathergy test

Δερματική λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτις

- ❖ Μεμονωμένη δερματική λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα, χωρίς συστηματική αγγειίτιδα ή σπειραματονεφρίτιδα







TABLE 155.5 EVALUATION OF THE PATIENT
WITH CUTANEOUS VASCULITIS

1 History:

Infections?
Drug ingestion?
Prior history of one of the 'associated' disorders?
Are there systemic symptoms?

2. Physical examination:

General appearance
Type of skin lesion

3. Skin biopsy:

Immunofluorescence is optional, perhaps useful when considering IgA disease

4. Laboratory studies:

Necessary:

Complete blood count
Urine analysis, test of renal function
Chest radiograph
Test for collagen vascular diseases – ANA, anti-Ro(SS-A), rheumatoid factor, etc.
Hepatitis B surface antigen, hepatitis C antibody
Tests for paraproteins, cryoglobulins, cryofibrinogens, etc.

When appropriate or under special circumstances:

Total hemolytic complement
Circulating immune complexes
Sedimentation rate
Anticardiolipin antibody
Blood cultures

Συστηματικές νόσοι συνοδευόμενες από λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα

- Άλλες πρωτοπαθείς αγγειίτιδες :
(GRA, PAN, MPA)
- Άλλα αυτοάνοσα νοσήματα :
(SLE, RA, SS, Δερματομυοσίτις)
- Λοιμώξεις :
(HBV, HCV, HIV, EBV, CMV, Parvo-B19, - Βακτηριακές NM, Σ, Ρικετσιώσεις)
- Παραπρωτεΐναιμίες :
(Κρυσφαιριναιμία, Μακροσφαιριναιμία, Κρυσθινωδογοναιμία)
- Διάφορα :
(ΙΦΝΕ, CA, Σαρκοείδωση, Κυστική ίνωση, Ανεπάρκεια C2, Ανεπάρκεια α1-αντιθρυψίνης, Φ.)

Δευτεροπαθείς αγγειίτιδες νοσημάτων του συνδετικού ιστού

- Συνδυάζουν κλινικά και ιστολογικά ευρήματα αγγειίτιδας με κάποια τεκμηριωμένη διάγνωση νοσήματος του συνδετικού ιστού





© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

Πρόγνωση αγγειϊτίδων

Πολύ καλή στην αγγειϊτίδα από
υπερευαισθησία

Συχνά καλή στην GCA και στην HSP

Επιφυλακτική στην PAN, την EGPA και στην
GPA

Πρόγνωση αγγειϊτίδων

ΑΓΓΕΙΪΤΙΔΑ	% 5 ΕΤΗΣ ΕΠΙΒΙΩΣΗ
Οζώδης πολυαρτηρίτιδα	60 – 80
Churg – strauss	60
Κοκκιωμάτωση Wegener (GPA)	75
Μικροσκοπική πολυαγγειΐτιδα (MPA)	85
Πορφύρα Henoch - Schonlein	95
Γιγαντοκυτταρική	98
Takayasu	80 – 90

Γυναίκα 58 ετών

- Προσέρχεται λόγω πυρετού από 3μήνου.
- Ο πυρετός (38 - 39 ° C), ήταν κυρίως απογευματινός και συνοδευόταν από κεφαλαλγία, αυχενάλγία και μη παραγωγικό βήχα.

Προσκόμισε πρόσφατο, εκτενή εργαστηριακό έλεγχο, που αναδεικνυε προοδευτικά επιδεινούμενα : αναιμία, αύξηση των δεικτών της φλεγμονής και ήπιες διαταραχές της ηπατικής βιοχημείας.

- Η αντικειμενική εξέταση κατά την εισαγωγή της, όπως και η καθημερινή λεπτομερής αντικειμενική εξέταση κατά την νοσηλεία της ήταν αρνητική.

Δεν εμφάνιζε φευγαλέο εξάνθημα κατά την έξαρση του πυρετού.

Εργαστηριακός έλεγχος

- Ht : **29,3%**, Hb : **9,1** gr/dl, MCV : 90,5 fl, MCH : 28,4 pg.
Λευκά: 7.230/ uL , Ουδετ: 72 % , Λέμφο: 18 % , Μόνο : 8 %.
Αιμοπετάλια : **593.000/** uL
- PT : 14,25 sec , APTT : 37,26 sec , INR : 1,26
- TKE : **96** mm
- CRP : **235** mg/l
- Βιοχημικός έλεγχος: ήπια αύξηση τρανσαμινασών (SGOT: **42**, SGPT : **34**), ALP : **230**, λευκωματίνες : **3,2** g/dl, LDH : **366**U/l, φερριτίνη : **279** ng/ml
- Γενική ούρων : Κ.Φ

- Εκτενής εργαστηριακός έλεγχος προς την κατεύθυνση λοίμωξης (στο νοσοκομείο μας και στο ινστιτούτο Pasteur), πλήρης ανοσολογικός έλεγχος, US καρδίας και κροταφικών αρτηριών, ολόσωμη αξονική τομογραφία και βιοψίες κροταφικής αρτηρίας, ήπατος και οστεομυελική, απέβησαν αρνητικά.

DU, MARIA

58Y

H



Spine
T12