

Ετήσιο Επιστημονικό Συμπόσιο
Εαρινές Ημέρες Ρευματολογίας
2018



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ-ΣΥΖΗΤΗΣΗ ΚΛΙΝΙΚΩΝ
ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ

«Ασθενής με πυρετό, κεραυνοβόλο ακμή και άλγος σπονδυλικής στήλης»

Κλαυδιανού Καλλιόπη

Ιατρός

Ακαδημαϊκός Υπότροφος

Κοινό Πρόγραμμα Ρευματολογίας

Μονάδα Κλινικής Ανοσολογίας -Ρευματολογίας

Β΄ Παθολογική Κλινική και Ομώνυμο Εργαστήριο

Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ

Ιπποκράτειο ΓΝΑ

Παρούσα νόσος

♂ 17 ετών

09/2017: Επιδείνωση προϋπάρχουσας ακμής με εμφάνιση γενικευμένων βλαβών

11/2017: Έναρξη αγωγής με ισοτρετινοΐνη (30 mg/ημ. pos)

12/2017: Σταδιακή εμφάνιση:

- ✓ Πυρετού
- ✓ Άλγους σπονδυλικής στήλης – στέρνου
- ✓ Επιδείνωση της ακμής
- ✓ Διακοπή ισοτρετινοΐνης

Παρούσα νόσος

12/2017-01/2018:

- 2 νοσηλείες για διερεύνηση πυρετού και επιδείνωσης του άλγους ΣΣ & στέρνου (αρνητικός έλεγχος)

✓ Αγωγή με κορτικοειδή (Μεθυλπρεδνιζολόνη έως 1 mg/Kg/ημ.) και NSAIDs, με αρχική βελτίωση αλλά υποτροπή των συμπτωμάτων σε προσπάθεια μείωσης των κορτικοειδών (< 24 mg/ημ.)

02/2018

- Παραπομπή για εξέταση στο Ρευματολογικό ΕΙ (02/2018)

Ατομικό αναμνηστικό

Ατομικό Αναμνηστικό

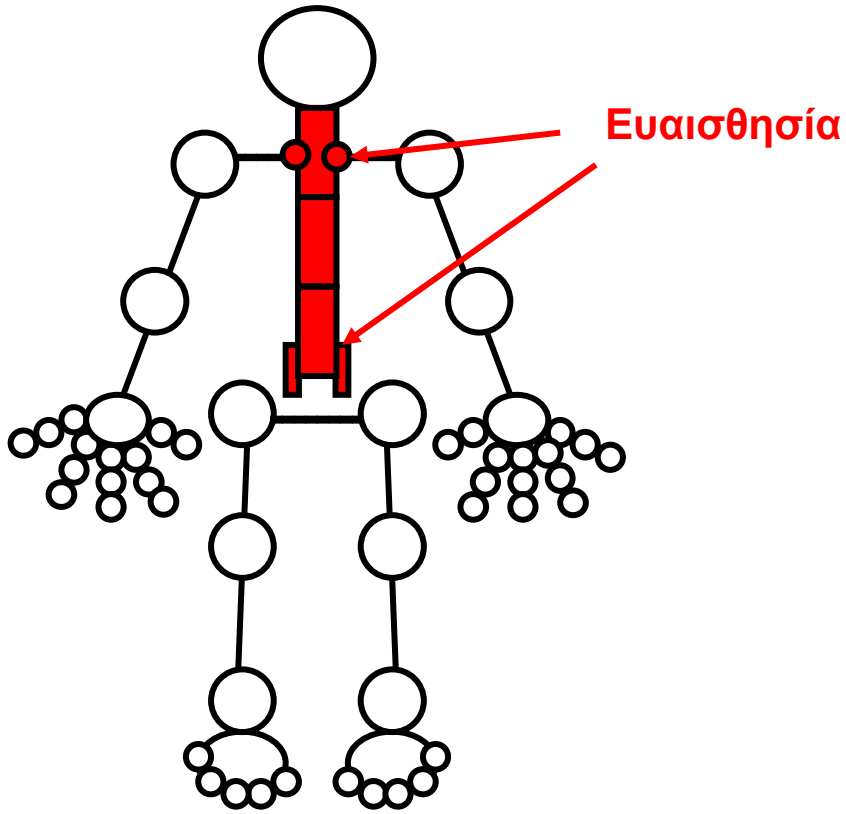
Ήπια ακμή από την ηλικία των 14 ετών

Φαρμακευτική αγωγή:

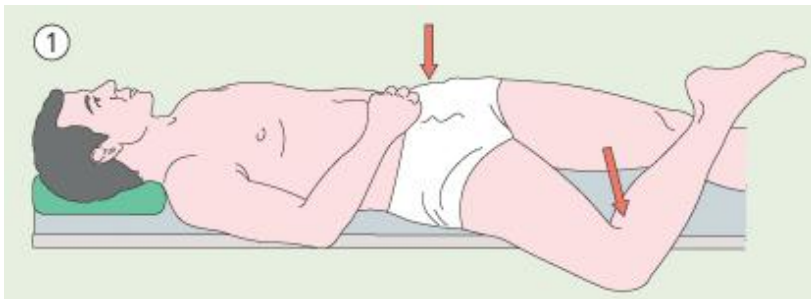
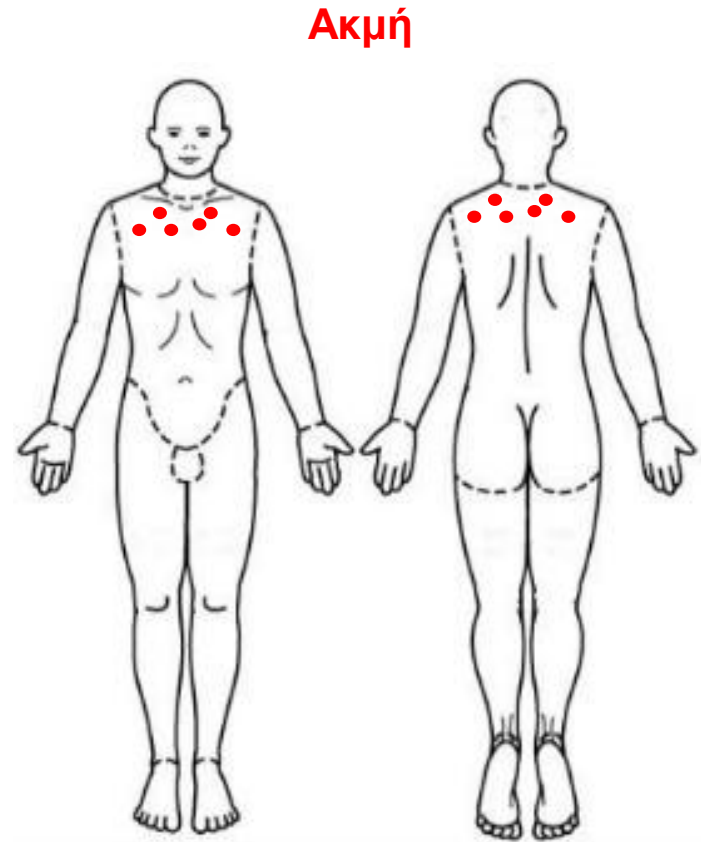
- Μεθυλπρεδνιζολόνη 28 mg/ημ pos
- Δοξυκυκλίνη 100 mg x 2
- Ετορικοξίμπη 60 mg x 2
- Ομεπραζόλη 20 mg x1
- Ασβέστιο 1x2
- Vit. D

Έξεις – Συνήθειες: (-)

ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ



Σημείο Faber (+) άμφω



Αντικειμενική εξέταση



Εργαστηριακός έλεγχος

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (12/2017)

WBC=21.750 (N/L= 78.6/13.1)	AST= 18	CRP=28,9 (mg/l) TKE = 55 mm/h	CK=71
Hb= 13,5g/dl	ALT=18	Na=134	CK-MB= 15
MCV= 77.1	ALP=99	K=4,2	HBsAg (-)
PLT= 359 K/μl	γGT=31	Pro=8.1	anti-HCV (-)
Urea=26 mg%	Tbil/dbil=0.36/0.14	Alb=4.6	
Cr= 0.7 mg%	LDH= 141	PT/INR/a PTT= 12.8/1.12/29.43	

Αρχική εκτίμηση

♂ 17 ετών με:

- Σοβαρή ακμή
- Φλεγμονώδες άλγος ΣΣ
- Ευαισθησία ιερολαγονίων/στέρνου/ΣΣ
- Συστηματικές εκδηλώσεις (πυρετός, κακουχία...)
 - ↑ δείκτες φλεγμονής (ΤΚΕ/CRP)

Διαφορική Διάγνωση

- **SAPHO syndrome** (**S**ynovitis, **A**cne, **P**ustulosis, **H**yperostosis, **O**steitis)
- **AF - SS** (Κεραυνοβόλος ακμή με συστηματικές εκδηλώσεις) ± **IIAF-SS**
(Κεραυνοβόλος ακμή **επαγόμενη από ισοτρετινοΐνη** με συστηματικές εκδηλώσεις)
- **Λοιμώδη αίτια αρθρίτιδας/οστεομυελίτιδας** (*Cutibacterium acnes*, Gram (+)...)
- **Μεταστατική νόσος οστών**

Κεραυνοβόλος ακμή (Acne Fulminans-AF)

- Αιφνίδια έναρξη
- Ανάπτυξη **επώδυνων αιμορραγικών οζιδίων** και **εφελκίδων** που εξελίσσονται σε **νεκρωτικές εξελκώσεις** και **εκτεταμένες ουλές**
- ♂ 13-22 ετών

± Συστηματικές εκδηλώσεις (AF-SS)

- ✓ Πυρετός
- ✓ Αρθραλγίες
- ✓ Οστεολυτικές βλάβες
- ✓ Απώλεια βάρους
- ✓ Ηπατοσπληνομεγαλία
- ✓ Οζώδες ερύθημα

- ✓ Αναιμία, λευκοκυττάρωση, ↑ ΤΚΕ, ↑ CRP

Isotretinoin-Induced Acne Fulminans (IIAF)

-Παράγοντες κινδύνου:

- Υψηλή αρχική δόση ισοτρετινοΐνης
- Μακροφαγέσωρες

Σύνδρομο SAPHO

Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis

- Φλεγμονώδης νόσος των οστών/αρθρώσεων και του δέρματος
- 1/10.000
- 30-50 ετών
- ♀ > ♂

Εκδηλώσεις από μυοσκελετικό: **υμενίτιδα, οστεΐτιδα, υπερόστωση, σπονδυλοαρθρίτιδα**

Εντοπίσεις

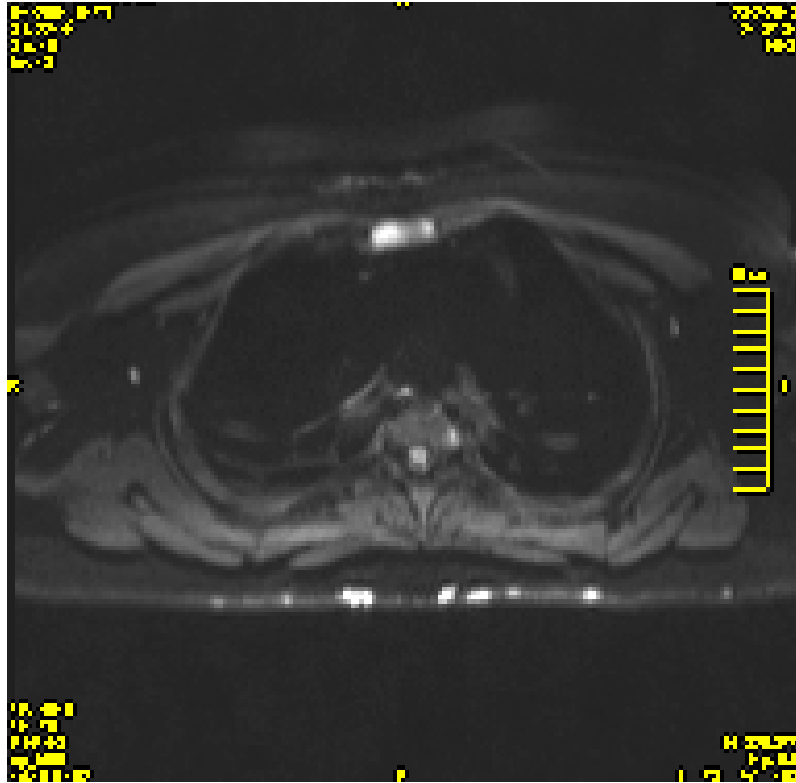
- Πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα (65-90%)
- Σπονδυλική στήλη (30%, ΘΜΣΣ κυρίως)
- Ιερολαγόνιες (13-52%)
- Περιφερικές αρθρώσεις (30%)

ΠΡΟΤΕΙΝΟΜΕΝΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ	
1.	Προσβολή οστών ± αρθρώσεων που σχετίζεται με φλυκταινώδεις βλάβες παλαμών πέλματων
2.	Προσβολή οστών ± αρθρώσεων που σχετίζεται με ακμή
3.	Άσηπτη* οστεΐτιδα/υπερόστωση (ενήλικες)
4.	Χρόνια υποτροπιάζουσα πολυεστιακή οστεομυελίτιδα (παιδιά)
5.	Προσβολή οστών ± αρθρώσεων που σχετίζεται με χρόνια νοσήματα του εντέρου
*Εξαιρείται <i>Propionibacterium (Cutibacterium) acnes</i>	
Επαρκής η παρουσία 1 κριτηρίου	
<i>Khan 2003</i>	

MRI ΘΜΣΣ-ΟΜΣΣ-Ιερολαγονίων



MRI Στέρνου



Τελική διάγνωση

Σύνδρομο SAPHO /

Κεραυνοβόλος ακμή

(επαγόμενη από ισοτρετινοΐνη)

με συστηματικές εκδηλώσεις (IIAF-SS)

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ AF

Evidence-based recommendations for the management of acne fulminans and its variants



Tanya Greywal, MD,^{a,b} Andrea L. Zaenglein, MD (co-chair),^{c,d} Hilary E. Baldwin, MD,^e Neal Bhatia, MD,^f Karen A. Chernoff, MD,^g James Q. Del Rosso, DO,^h Lawrence F. Eichenfield, MD,^{a,b} Marc H. Levin, MD, PhD,ⁱ James J. Leyden, MD,^j Diane M. Thiboutot, MD,^{c,d} Guy F. Webster, MD, PhD,^k and Sheila Fallon Friedlander, MD (co-chair)^{a,b}
San Diego and San Francisco, California; State College, Hershey, and Philadelphia, Pennsylvania; New York and Itasca, New York; and Henderson, Nevada

J AM ACAD DERMATOL
JULY 2017

Κορτικοστεροειδή

(0,5-1mg/kg/ημ. για 4εβδ)

Ισοτρετινοΐνη

(μετά την επούλωση των εφελκίδων 0.1mg/kg/ημέρα)

4εβδ. αργότερα:

Σταδιακή ↓κορτικοστεροειδών ↑ισοτρετινοΐνης

Σε ΗΑΦ: Διακοπή ισοτρετινοΐνης

Αποτυχία

Υποτροπή

Anti-TNFα

Anti IL1

Αντιμετώπιση

Στον ασθενή μας

- Συνέχιση μείωσης μεθυλπρεδνιζολόνης (4 mg/ημ.)
- Έναρξη αγωγής με anti-TNFα (Adalimumab)
- Σημαντική βελτίωση άλγους ΣΣ (x3 ενέσεις)



Συμπεράσματα

- Σε νεαρούς ενήλικες με ακμή & άλγος στέρνου/ΣΣ να τίθεται η υποψία SAPHO
- Η απεικόνιση με MRI βοηθητική για αναγνώριση πρώιμων βλαβών
- Σε ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στα κορτικοστεροειδή μπορεί να γίνει χορήγηση anti-TNFα παραγόντων

Ευχαριστώ

