



Εαρινές ημέρες Ρευματολογίας

13-15 Μαΐου 2022

Xenia Poros Image Hotel
ΠΟΡΟΣ



Παρουσίαση κλινικής περίπτωσης



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ
ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΗΡΑΚΛΕΙΟΥ

Πατερομιχελάκη Κατερίνα, Ειδικευόμενη Ρευματολογίας
Σχολιασμός: Ρέπα Αργυρώ, Επιμελήτρια Α΄
Ρευματολογικής Κλινικής ΠΑΓΝΗ



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ

Γυναίκα 30 ετών με ΣΕΛ και APS (διάγνωση 2019) με εκδηλώσεις:

-Σοβαρή Μυοκαρδίτιδα

-Εμπύρετο

-Malar rash

-Πολυαρθρίτιδα

-Πανκυτταροπενία

-ANA 1:1280, Χαμηλά C3 C4, θετικά dsDNA, άμεση Coombs θετική

-DVT Αρ κατω άκρου

-Πνευμονική εμβολή

-Τριπλή θετικότητα APLs

Λοιπό ατομικό αναμνηστικό: παχυσαρκία (120kg), υποθυρεοειδισμός, χρόνια φλεβική ανεπάρκεια κάτω άκρων

12/2019-> MMF 3gr

HCQ, Sintrom

Ικανοποιητική ανταπόκριση

Διέκοψε στεροειδή 10/2020

ήπια αρθρίτιδα, κφ C3 C4

6/2021 αλλαγή σε AZA

λόγω επιθυμίας

τεκνοποίησης και

αλλαγή σε LMWH

λόγω δυσρρυθμιστου

INR

Από τον 8/2021

επιδεινούμενη

κακουχία, κοιλιακό

άλγος, επισκέψεις

στο ΤΕΠ

Επίσκεψη στο ΤΕΠ- 10/2021

Συμπτώματα

- κοιλιακό άλγος (επιγάστριο και δεξιό υποχόνδριο)
- ναυτία/έμετοι
- απώλεια βάρους 10kg από 3μηνου
- κακουχία

Κλινικά

- διάχυτη ευαισθησία στην κοιλιά, Murphy (+)
- θετική δοκιμασία ορθόστασης
- φλεβοκομβική ταχυκαρδία
- ξηρός στοματικός βλεννογόνος
- πολυαρθρίτιδα

Εργαστηριακά

WBC/Neu/Lym	2400/1200/800
Hgb/PLT	8 ορθοχ/ 127.000
Cr/Urea	1.7/ 80
Sgot/Sgpt/γGT/ALP	67/ 62/17/35
Na/K	130/5.2
CRP/C3/C4	4.3 mg/dl/86/14

U/S δεξιού υποχονδρίου:
Χολική λάσπη,
περιχολοκυστικό οίδημα

Πορεία νόσου

Εισαγωγή Ρευματολογική με διαγνώσεις εργασίας

-Οξεία χολοκυστίτιδα

-ΟΝΒ λόγω αφυδάτωσης

-Έξαρση ΣΕΛ (πανκυτταροπενία, αρθρίτιδα, χαμηλά C3/C4)

- Αντιμετωπίστηκε με
 - Ενυδάτωση και iv αντιβιοτική αγωγή
 - Ώση στεροειδών **500mg μεθυλπρεδνιζολόνης**
- Εξήλθε πολύ βελτιωμένη με στεροειδή σε tapering για 1μήνα
- Υπεβλήθη σε χολοκυστεκτομή (12/21)

Επίσκεψη στο ΤΕΠ- 1/2022

Συμπτώματα

- ζάλη/προλιποθυμικά επεισόδια
- έμετοι/αδυναμία σίτισης
- απώλεια ΣΒ 30kg από 6μηνου

Κλινικά

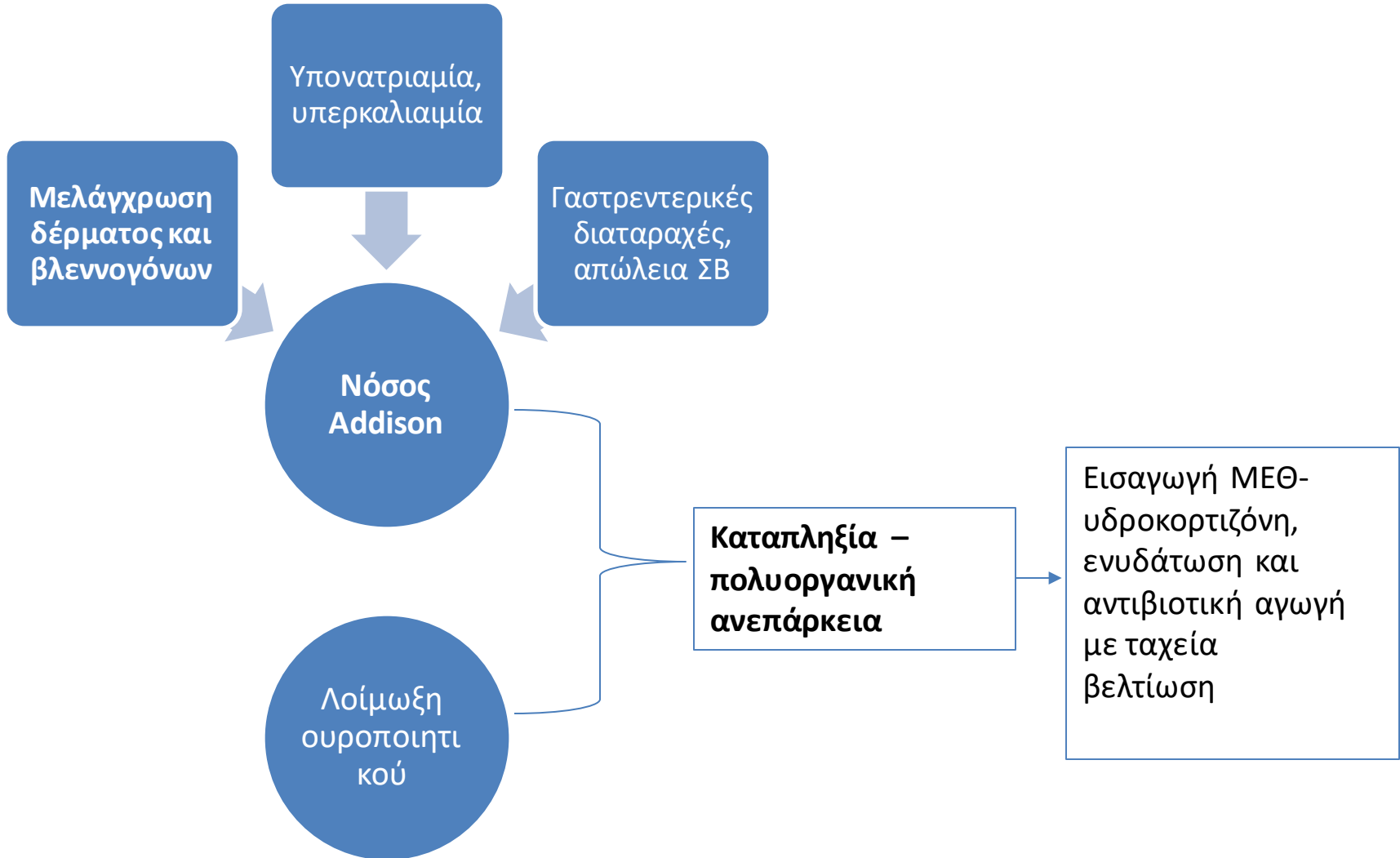
- ΑΠ: 60/40mmHg-εμμένουσα κοιλιακή διδυμία-130bpm
- T: 39C
- GSC 12/15 (συγχυτική)
- ανουρία- Πυουρία (folley)
- **μελάγχρωση δέρματος και βλεννογόνων**

Εργαστηριακά

WBC/Neu/Lym	2900/2400/400
Hgb/PLT	7 ορθοχ/ 100.000
Cr/Urea	5.7/ 95
Na/K	124/ 6
CRP/TKE	4 mg/dl/ 100



Διάγνωση



Διερεύνηση φλοιοεπινεφριδιακής ανεπάρκειας

- Πολύ χαμηλά επίπεδα κορτιζόλης, υψηλή ACTH → Επιβεβαίωση διάγνωσης πρωτοπαθούς φλοιοεπινεφριδιακής ανεπάρκειας
- CT επινεφριδίων: **αιμορραγία επινεφριδίων αμφοτερόπλευρα**

Νόσος Addison λόγω αμφοτερόπλευρης επινεφριδιακής αιμορραγίας σχετιζόμενης πιθανόν με τη λήψη αντιπηκτικής αγωγής λόγω APS

Νόσος του Addison και APS

- Οι ενδοκρινικές διαταραχές δεν είναι συχνή εκδήλωση του APS
- Η επινεφριδιακή ανεπάρκεια είναι η πιο συνήθης ενδοκρινική διαταραχή στο APS
- **0.4%** των ασθενών με APS παρουσίασαν νόσο του Addison
- **1 στους 3** ασθενείς με Addison's και APS, εμφάνισε επινεφριδιακή ανεπάρκεια ως πρώτη εκδήλωση του APS

Νόσος του Addison σε συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα

- **Είναι συχνότερη στο APS συγκριτικά με το ΣΕΛ**
 - Σε συστηματικό review με 105 ασθενείς με συστηματικά αυτοάνοσα και Addison's, το **73% των ασθενών είχαν APS και το 17% SLE**
- Στις περισσότερες περιπτώσεις η επινεφριδιακή ανεπάρκεια εμφανίζεται ταυτόχρονα ή έπεται της διάγνωσης του APS ή ΣΕΛ

Previous disease and Immediacy of diagnosis for AI	Total number of patients (n=105)	
	Number of patients (%)	
APS	77 (73%)	
Prior to AI	18 (23%)	
Concurrent Dx	46 (60%)	
Later Dx	13 (17%)	
SLE	18 (17%)	
Prior to AI	7 (39%)	
Concurrent Dx	9 (50%)	
Later Dx	2 (11%)	
SLE/ APS	2(2%)	
Prior Dx of SLE, concurrent Dx of APS	1 (50%)	
Concurrent Dx	1 (50%)	
Takayasu arteritis	1(1%)	
Prior to AI	1 (100%)	
Systemic Sclerosis	1(1%)	
Prior to AI	1 (100%)	
Dx of AI without autoimmune diseases	6(6%)	

Αίτια επινεφριδιακής ανεπάρκειας

- **Αιμορραγία (37.8%)**
- **Έμφρακτο (20%)**
- Αιμάτωμα επινεφριδίων (7.3%)

Cause of AI	Total number of patients (n=105)
	Number of patients (%)
Hemorrhage	36 (34%)
Infarction	19 (18%)
Normal imaging	11 (10%)
Adrenal hematoma	7 (7%)
Adrenal enlargement	6 (6%)
Adrenal mass	6 (6%)
Thrombotic tendency	4 (4%)
Adrenal atrophy	2 (2%)
Empty sella syndrome	2 (2%)
Hyporenemic hypoaldosteronism	1 (1%)
Not informed	11 (10%)

Σε ασθενείς με APS που εμφανίζουν εμμένον κοιλιακό άλγος, ναυτία/εμέτους, κακουχία και απώλεια βάρους χωρίς εμφανή αιτία χρειάζεται να αποκλειστεί η φλοιοεπινεφριδιακή ανεπάρκεια