

Ψευδοουρική νόσος Παθογένεια και ταξινόμηση

Ιωάννα Μαρκολέφα

Ειδικευόμενη Ρευματολογικής Κλινικής
ΓΝΑ «Γ. Γεννηματάς»

Σύγκρουση συμφερόντων

- καμία

Ορολογία (EULAR)

- **CPPD** (νόσος από εναπόθεση κρυστάλλων πυροφωσφορικού ασβεστίου)
 - Οξεία αρθρίτιδα από κρυστάλλους πυροφωσφορικού ασβεστίου
 - Οστεοαρθρίτιδα με εναπόθεση κρυστάλλων πυροφωσφορικού ασβεστίου
 - Χρόνια φλεγμονώδης αρθρίτιδα από κρυστάλλους πυροφωσφορικού ασβεστίου
- **Χονδρασβέστωση**: ασβεστοποίηση του χόνδρου, συνηθέστερα από κρυστάλλους πυροφωσφορικού ασβεστίου, που διαπιστώνεται με απεικονιστική ή ιστολογική εξέταση

Zhang W, Doherty M, Bardin T, Barskova V, Guerne PA, Jansen TL, et al. European League Against Rheumatism recommendations for calcium pyrophosphate deposition. Part I: terminology and diagnosis. *Annals of the rheumatic diseases*. 2011;70(4):563-70.

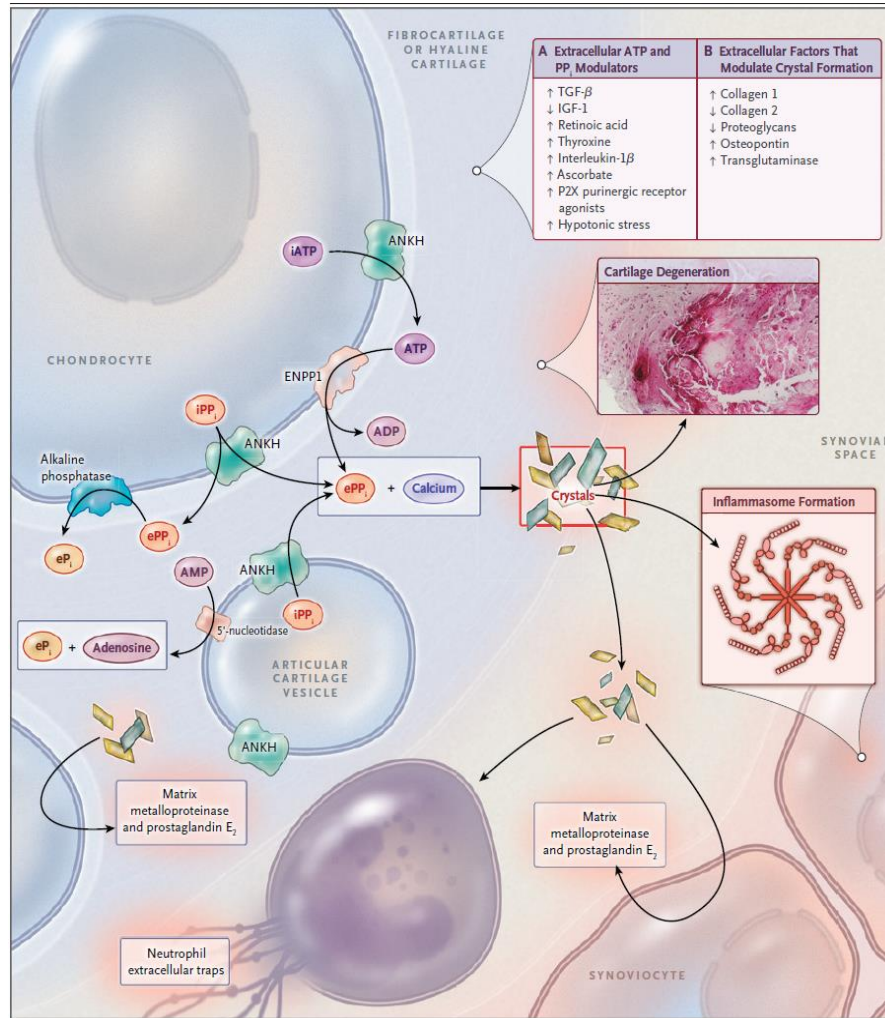
Παθογένεια

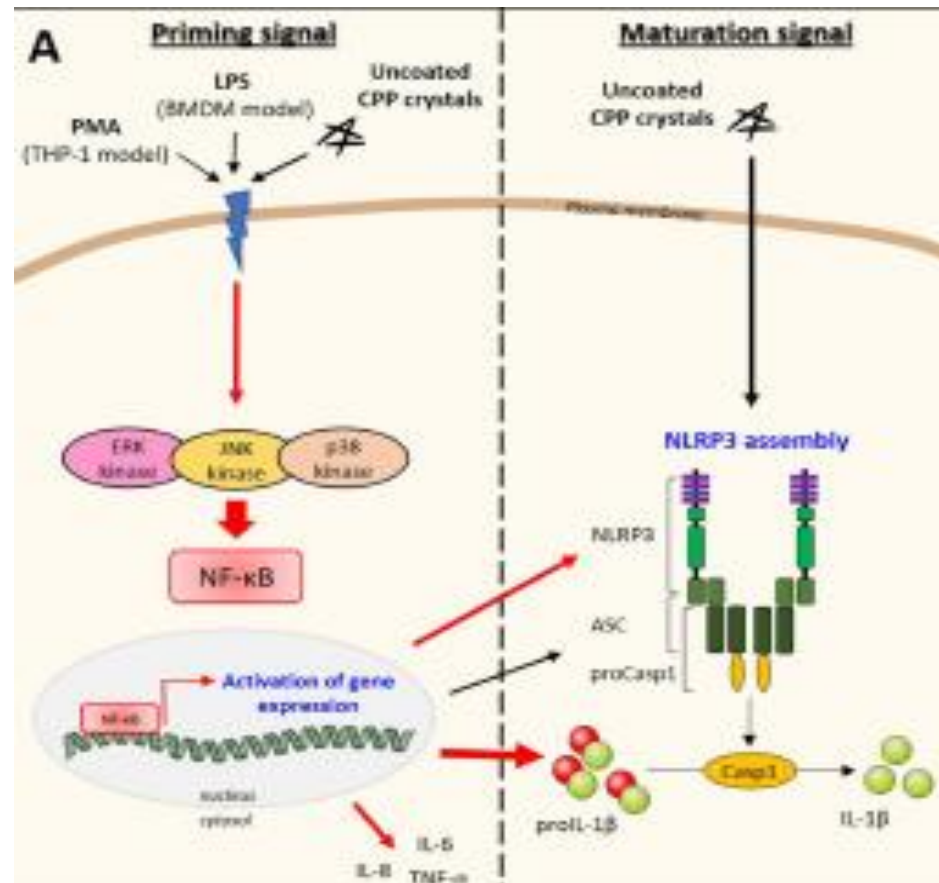
- Πρώτο βήμα: σχηματισμός **κρυστάλλων πυροφωσφορικού ασβεστίου** στη θεμέλια ουσία του **χόνδρου**
- **Χονδροκύτταρα:**
 - κυστίδια αρθρικού χόνδρου-σημεία σχηματισμού κρυστάλλων,
 - παραγωγή εξωκυττάρων ανόργανων πυροφωσφορικών
- **ANKH (progressive ANKylosis protein –Human homologue):** διαμεμβρανική πρωτεΐνη που καθορίζει τα επίπεδα ανόργανου πυροφωσφορικού
- Ρύθμιση επιπέδων ανόργανου πυροφωσφορικού:
 - αυξητικοί παράγοντες,
 - κυτοκίνες,
 - φαρμακολογικοί παράγοντες

Κρύσταλλοι πυροφωσφορικού ασβεστίου

- **Φλεγμονή**
 - Ενεργοποίηση NLRP3 φλεγμονοσώματος (↑ IL-1β)
 - NETosis
- Απευθείας **καταβολική δράση** στα χονδροκύτταρα και τα κύτταρα του αρθρικού υμένα, επάγοντας την παραγωγή μεταλλοπρωτεϊνών και προσταγλανδινών
- **Αλλαγή μηχανικών ιδιοτήτων του χόνδρου**, προκαλώντας ή επιταχύνοντας την αρθρική βλάβη

Παθογένεια





Campillo-Gimenez L, Renaudin F, Jalabert M, Gras P, Gosset M, Rey C, et al. Inflammatory Potential of Four Different Phases of Calcium Pyrophosphate Relies on NF-κB Activation and MAPK Pathways. *Frontiers in Immunology*. 2018;9(2248).

Ταξινόμηση

1. Κληρονομική
2. Σποραδική/Ιδιοπαθής
3. Σχετιζόμενη με μεταβολικές διαταραχές
4. Μετατραυματική

Κληρονομική CPPD

- Πρώιμη και εκτεταμένη νόσος
- Μεταλλάξεις στο γενετικό τόπο **CCAL2** στο χρωμόσωμα 5p (αυτοσωματικός επικρατούν χαρακτήρας κληρονομικότητας)
->Αύξηση της λειτουργίας της πρωτεΐνης **ANKH**
- Γενετικός τόπος **CCAL1** στο χρωμόσωμα 8
- Μεταλλάξεις στο γονίδιο **TNFRSF11B** (**οστεοπροτεγερίνη**) -> οικογένεια με πρώιμης έναρξης οστεοαρθρίτιδα και χονδρασβέστωση

Σχετιζόμενη με μεταβολικές διαταραχές

1. Υποφωσφατασία
2. Υπερπαραθυρεοειδισμός
3. Αιμοχρωμάτωση
4. Υπομαγνησισαιμία

Ασθενής συσχέτιση:

1. Υποθυρεοειδισμός

Πιθανή συσχέτιση:

1. νόσος Wilson
2. μεγαλακρία
3. έλλειψη υαλουρονιδάσης
4. Χ-σχετιζόμενη υποφωσφαταιμική ραχίτιδα
5. οικογενής υπασβεστιουρική υπερασβεστιαμία
6. ωχρονοσία

Ιδιοπαθής

- Συσχέτιση με τη **γήρανση**
- 4-7% στον ενήλικο πληθυσμό Ευρώπη και ΗΠΑ
- Ασθενείς **>60ετών**
- Ο επιπολασμός διπλασιάζεται για κάθε αύξηση δεκαετίας για ηλικίες άνω των 60ετών
- Επιπολασμός χονδρασβέστωσης 44% σε ασθενείς άνω των 84 ετών

Μετατραυματική

- Προηγούμενος τραυματισμός
- Προηγούμενη επέμβαση άρθρωσης