

3^ο

Πανελλήνιο Θερινό Συμπόσιο Μυοσκελετικής Υγείας

Διαδραστική συζήτηση περιστατικών



15-18 Ιουνίου 2023
Ξενοδοχείο Valls, Βόλος

www.epemy.gr

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΝΩΣΗ
ΓΙΑ ΤΗ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ ΥΓΕΙΑ

Συστηματική φλεγμονή άγνωστης αιτιολογίας:
Στο σύνορο Παθολογίας-Ρευματολογίας

«Χρόνιο κοιλιακό άλγος και συστηματική φλεγμονή: Πίσω από το συνηθή ύποπτο»

Παπαδημητρίου Ευάγγελος
Ειδικευόμενος Παθολογίας

Α' Πανεπιστημιακή Παθολογική Π.Γ.Ν. Αλεξανδρούπολης



INFLATHRACE

Α' ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΔΗΜΟΚΡΕΤΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΡΑΚΗΣ



Σύγκρουση συμφερόντων- Δεν υπάρχουν συγκρούσεις συμφερόντων

- Γυναίκα, 61 ετών
- Κοιλιακού άλγους από 3 μήνες
- Εντόπιση ΑΛΒ και αριστερή πλάγια κοιλιακή χώρα

- ΑΙ: Αρτηριακή Υπέρταση, Δυσλιπιδαιμία, Αγχώδης Διαταραχή
- ΧΦΑ: Ολμεσαρτάνη, Λερκανιδιπίνη, Νεμπιβολόλη, Ατορβαστατίνη, Αλπραζολάμη

Κλινική εξέταση- Εργαστηριακές εξετάσεις

- Αναπνευστικό: ομότιμο αναπνευστικό ψιθύρισμα
- Καρδιά: S1S2 Ρυθμικοί- Ευκρινείς, ΧΙΕ
- Κοιλιά: Μαλακή, Ευπίεστη, Ήπια ευαισθησία αριστερή πλάγια κοιλιακή χώρα, Εντερικοί ήχοι παρόντες
- Λεμφαδενοπάθεια (-)

WBC	8.29K/μl
NEU	5.11K/μl
LYM	2.05K/μl
Ht	37.4%
Hb	12.5g/dl
Urea	37mg/dl
Creat	0.9mg/dl
SGOT	14U/L
SGPT	14U/L
CRP	4.37mg/dl
TKE	74mm/h

- Πυρετός (-)
- Απώλεια βάρους (-)
- Αρθρίτιδα (-)
- Εξανθήματα/Ενανθήματα (-/-)
- Διαταραχές Κενώσεων (-)

- CT ΑΚΚΟ
- Κολονοσκόπηση:
εκκολπωμάτωση παχέος
εντέρου



Διαφορική Διάγνωση

- Κακοήθεια (Σάρκωμα, Λέμφωμα)
- Οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση

Διερεύνηση

- Ανοσολογικός έλεγχος: αρνητικός
- IgA 160, IgG 959, IgM 64.7
- Ηλεκτροφόρηση ανοσοσφαιρινών: κφ
- HBV, HCV(-)
- Mantoux + , 21mm
- CT τραχήλου - θώρακος: ολιγάριθμοι οριακά διατεταμένοι λεμφαδένες παρατραχειακά, ΧΙΕ

Αντιμετώπιση

- Έναρξη αντιφυματικής αγωγής με Ριφαμπικίνη+ Ισονιαζίδη
- Έναρξη μεθυλπρεδνιζολόνης 48mg 1x1 για 3w
- Η ασθενής παρουσίασε πλήρης ύφεση του άλγους και έλαβε εξιτήριο

Follow up

- 3w: άνευ συμπτωμάτων, έναρξη tapering κορτιζόνης 4mg/w
- 3m: επαναληπτική CT ΤΘΑΚΚΟ: βελτίωση απεικονιστικών ευρημάτων
- 5m: κορτιζόνη 16mg 1x1
- 6m: άνευ συμπτωμάτων, διακοπή κορτιζόνης, ολοκλήρωση αντιφυματικής αγωγής

Υποτροπή

- ο CT ΑΚΚΟ: επιδείνωση των απεικονιστηκών ευρημάτων
- ο CT θώρακος: περιοχή ΔΑΛ 40mm δίκην θολής υάλου



Υποτροπή

- Μεθυλπρεδνιζολόνης 16mg 1x1
- Βιοψίας οπισθοπεριτοναϊκού λεμφαδένα

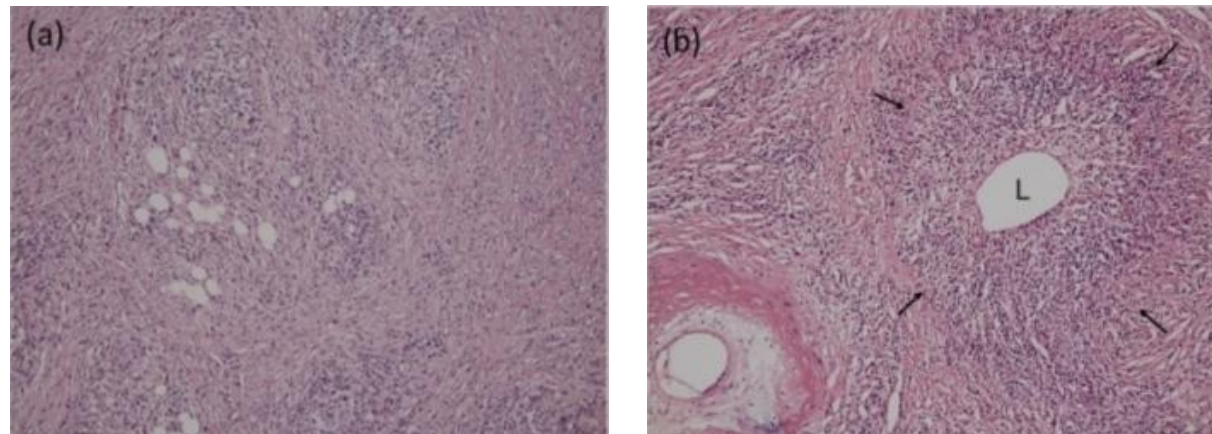
WBC	9.41K/μl
NEU	7.12K/μl
LYM	1.77K/μl
Ht	38.8%
Hb	12.5g/dl
Urea	58mg/dl
Creat	1mg/dl
SGOT	19U/L
SGPT	21U/L
CRP	1.5mg/dl
TKE	64mm/h

- 11m: Probable histologic features of IgG4-RD
 - Χωρίς στοιχεία υπέρ κακοήθειας
 - IgG4/IgG 20%, φλεβίτιδα, περιορισμένη ίνωση και ατρακτόμορφη μορφολογία
 - Λήψη κορτιζόνης μπορεί να αμβλύνει την ιστολογική εικόνα

- 1γ CT ΘΑΚΚΟ βελτίωση των ευρημάτων
- MTX 12,5/w και μεθυλπρεδνιζολόνη 16mg 1x1 για 6w και έπειτα μείωση κατά 4mg/w μέχρι τα 8mg
- Η ασθενής παραμένει άνευ συμπτωμάτων

IgG4-RD

- Συστηματική φλεγμονώδης νόσος, χαρακτηρίζεται από
 - Λεμφοπλασματοκυτταρική διήθηση από IgG4 πλασματοκύτταρα
 - Διόγκωση του προσβεβλημένου οργάνου ή λεμφαδενοπάθεια
 - Ίνωση, με χαρακτηριστικό "storiform" πρότυπο, φλεβίτιδα
- IgG4 στον ορό στα 2/3 των ασθενών



- Επίπτωση 0,28-1,08/100.000 στην Ιαπωνία
- Α>Γ, μέση ηλικία 60 έτη
- Φαινότυποι
 - Group 1 - Pancreato-hepato-biliary disease
 - Group 2 - Retroperitoneal fibrosis and/or aortitis
 - Group 3 - Head- and neck-limited disease
 - Group 4 – Mikulicz syndrome with systemic involvement

Maehara, T., Koga, R. and Nakamura, S. (2023) 'Immune dysregulation in immunoglobulin G4-related disease', Japanese Dental Science Review, 59, pp. 1–7.

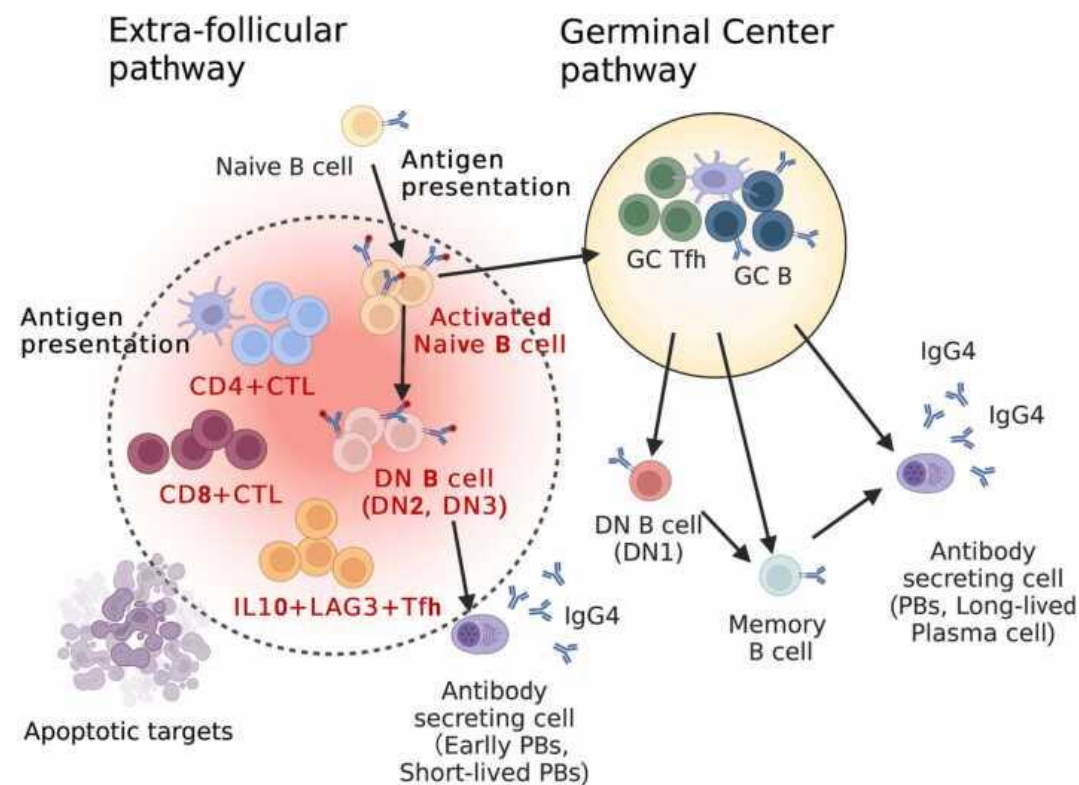
doi:10.1016/j.jdsr.2022.12.002,

Mizushima I, Inoue D, Yamamoto M, Yamada K, Saeki T, Ubara Y, Matsui S, Masaki Y, Wada T, Kasashima S, et al. Clinical course after corticosteroid therapy in IgG4-related aortitis/periaortitis and periarteritis: a retrospective multicenter study. Arthritis Res Ther. 2014;16(4):R156. doi: 10.1186/ar4671

Pathogenesis and clinical manifestations of IgG4-related disease. Authors: Haralampos M Moutsopoulos,MD,FACP,FRCP,Master ACR, George E Fragoulis,MD,John H Stone,MD,MPH

Παθοφυσιολογία

- CD4+ T, B and Tfh lymphocytes
- IgG4 antibodies not pathogenic



Διαγνωστικά Κριτήρια

Criteria	Diagnosis of IgG4-RD
1. Clinical and radiological features: One or more organs show diffuse or localized swelling or a mass or nodule characteristic of IgG4-RD.	A. Definitive IgG4-RD: 1+2+3 B. Probable IgG4-RD: 1+3 C. Possible IgG4-RD: 1+2
2. Serological diagnosis: Elevated serum IgG4 concentrations (greater than 135 mg/dL).	
3. Pathological diagnosis: Positivity for two of the following three criteria: a. Lymphoplasmacytic infiltration with fibrosis b. Ratio of IgG4 +/ IgG + cells greater than 40% and greater than 10 IgG4 + plasma cells/ high-powered field c. Typical tissue fibrosis, particularly storiform fibrosis, or obliterative phlebitis	

IgG4 Periaortitis

- 20-36% των ασθενών με IgG4-RD
- Κοιλιακή αορτή
- Κοιλιακό άλγος και άλγος στη οσφύ συχνότερα συμπτώματα
- Γλυκοκορτικοειδή και ανοσοτροποποιητική αγωγή (AZA, MTX, MMF, Rituximab)

Take Home Message

- IgG4-RD είναι ένα όλο και περισσότερο αναγνωρίσιμο σύνδρομο που αποτελείται από πολλές διαφορετικές νοσολογικές οντότητες
- Υψηλή κλινική υποψία για IgG4-RD σε ασθενείς με περιαορτίτιδα
- Gold standard για την διάγνωση η βιοψία

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΓΙΑ ΤΗΝ
ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ

