

Επιστημονική ημερίδα Δ' Παθολογικής Κλινικής ΑΠΘ

ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΣΥΝΔΕΤΙΚΟΥ ΙΣΤΟΥ

10 Δεκεμβρίου 2011

ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ

«Καταστάσεις που μιμούνται αγγειίτιδες»

Σφρέτσιος Τηλέμαχος  
Ρευματολόγος  
Διδάκτωρ Ιατρικής Σχολής ΑΠΘ

## Πρωτοπαθείς Συστηματικές Αγγειίτιδες Φλεγμονή του τοιχώματος των αγγείων

1) Διήθηση από φλεγμονώδη κύτταρα



Λέπτυνση αγγ. τοιχώματος

αυξημένη διαπερατότητα-διάταση

ρήξη αγγ. τοιχώματος



Αιμορραγία

2) Βλάβη ενδοθηλίου

+

σχηματισμός θρόμβου



Στένωση ή πλήρης απόφραξη αγγείου



ισχαιμία ιστών-οργάνων

Πρωτοπαθείς Συστηματικές Αγγειίτιδες  
συστηματική φλεγμονώδης απάντηση

Απελευθέρωση χημικών μεσολαβητών από το φλεγμαίνον αγγείο



1) Γενικά συμπτώματα

πυρετός, εφιδρώσεις, κακουχία, απώλεια βάρους, μυαλγίες,

2) Εργαστηριακά ευρήματα

↑ TKE, ↑ CRP

αναιμία (ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική)

λευκοκυττάρωση, θρομβοκυττάρωση

## Πρωτοπαθείς Συστηματικές Αγγειίτιδες διάγνωση

### Υψηλή Υποψία της αγγειίτιδας

- 1) παρουσία γενικών συμπτωμάτων
- 2) παρουσία πολυσυστηματικών εκδηλώσεων  
(πνεύμονες-νεφροί-ΓΕΣ-δέρμα-κ.α.)
- 3) η παρουσία ιδιαίτερων κλινικών εκδηλώσεων  
πορφυρικό εξάνθημα  
Πολλαπλή μονονευρίτιδα,  
σπειραματονεφρίτιδα,  
  
διαλείπουσα χολότητα κ. γνάθου  
απουσία σφυγμού

## διάγνωση

### Πρωτοπαθών Συστηματικών Αγγειιτίδων

#### Αποκλεισμός καταστάσεων που μιμούνται αγγειίτιδες

Παρόμοια κλινικά, απεικονιστικά ευρήματα  
χωρίς φλεγμονή αγγειακού τοιχώματος

λοιμώξεις

λοιμ. Ενδοκαρδίτιδα

νοσήματα συνδετικού ιστού

θρομβωτικές καταστάσεις

αγγειοπάθειες (ινομυική δυσπλασία, SAM, N. Buerger)

εμβολισμοί (μύξωμα κόλπου, κρύσταλλοι χοληστερίνης)

εργοτισμός

γενετικά νοσήματα

## Αποκλεισμός δευτεροπαθών αγγειιτίδων

φάρμακα

λοιμώξεις

κακοήθειες

συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (ΡΑ, ΣΕΛ, Sjogren)

Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες

## Λοιμώσεις

### κοινά κλινικά κ εργαστηριακά ευρήματα

Πυρετός-μυαλγίες-κακουχία-αρθραλγίες-απώλεια βάρους  
Αναιμία-λευκοκυττάρωση-θρομβοκυττάρωση-↑ ΤΚΕ, ↑ CRP

ΠΡΟΣΕΚΤΙΚΗ ΛΗΨΗ ΙΣΤΟΡΙΚΟΥ-ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

### Απαραίτητος πλήρης έλεγχος λοιμώξεων

Καλλιέργειες αίματος-και άλλων βιολογικών υγρών

A/a θώρακος-Υπερηχοκαρδιογράφημα

HBV, HCV screening, HIV test

Δερμοαντίδραση Mantoux

Ορολογικές εξετάσεις (↑τίτλος IgM abs)

PCR

Επίπεδα προκαλιτονίνης

## Δευτεροπαθείς αγγειίτιδες από λοιμώξεις

TB, syphilis : αγγειίτιδα μεγάλων αγγείων

Rickettsial infections: αγγειίτιδα μεγάλων και μέσου μεγέθους αγγείων,

Ιογενείς λοιμώξεις

(HIV, HBV) : μέσου μεγέθους αγγεία (PAN)

(HCV, CMV, EBV, VZV, Parvovirus B19): μικρού μεγέθους αγγεία

mycobacteria, fungi :

κοκκιωματώδεις λοιμώξεις πνευμόνων → (αγγειίτιδα κ νέκρωση) (WG)

Streptococci, mycoplasma pneumoniae, yersinia, legionella,

EBV, CMV, parvo-B19 : αγγειίτιδα μικρών αγγείων (πορφύρα Henoch-Schonlein)

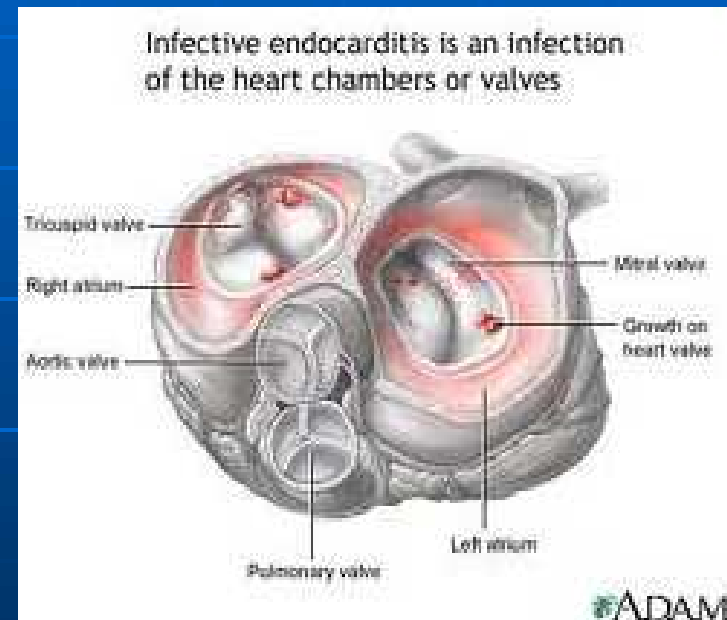
## Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες ενδοκαρδίτιδα

### Φλεγμονή ενδοκαρδίου

Ενδοκάρδιο,  
μεσοκοιλιακό διάφραγμα  
Βαλβίδες (native, προσθετικές)  
chordae tendineae

**εκβλαστήσεις (vegetations)**  
Μάζα αμοπεταλίων, ινικής,  
μικροοργανισμοί,  
φλεγμονώδη κύτταρα  
Κοκκιωματώδης ιστός (υποξεία)

Ινωση-επασβέστωση



## ενδοκαρδίτιδα

### προδιαθετικοί παράγοντες εκβλαστήσεων

#### προϋπάρχουσα καρδιακή Βλάβη

συγγενείς καρδιοπάθειες  
καρδ/χειρουργικές επεμβάσεις  
ρευματικά νοσήματα  
εκφυλιστική βαλβιδική νόσος  
πρόπτωση μιτροειδούς

περιοχές με αυξημένη αιματική ροή (βαλβίδες αορτική, μιτροειδής)  
με δημιουργία εκβλαστήσεων  
σε σημεία χαμηλής πίεσης (Venturi effect)

προσβολή τριγώνχινος βαλβίδας  
χρήστες ενδοφλεβίων ουσιών

## Ενδοκαρδίτιδα

### NonBacterial Thrombotic Endocarditis (NBTE)

εκβλαστήσεις άσηπτες, μικρές,  
συστηματική φλεγμονώδης αντίδρ.  
όχι

θέση των εκβλαστήσεων  
στις βάσεις των βαλβίδων

### Libman-Sacks endocarditis εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων (ΣΕΛ)

εκβλαστήσεις μικρές, άσηπτες  
συστηματική φλεγμονώδης αντίδρ.  
ναι

θέση των εκβλαστήσεων  
δεν υπάρχει ιδιαίτερη προτίμηση  
στην θέση των εκβλαστήσεων

## Λοιμώδης Ενδοκαρδίτιδα

### Native valve

streptococci (viridans, bovis)  
staphylococci (aureus, coagulase -)  
enterococci  
HACEK (Haemophilus, Actinobacillus,  
Cardiobacterium, Eikenella, Kingella)

### Intravenous drug abusers

S. aureus  
Gram- aerobic bacilli Pseudomonas aerug.  
Fungi

### Prosthetic valve

#### Early:

staphylococci (aureus, coagulase (-)  
Gram(-) bacilli  
Fungi

#### late:

Str.viridans  
coagulase (-) staphylococci  
S. aureus  
Gram- bacilli  
Fungi

Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες  
Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα

Πυρετός, ρίγη,  
κακουχία, κόπωση,  
νυκτερινές εφιδρώσεις,  
ανορεξία, απώλεια βάρους,  
βήχας, δύσπνοια  
αρθραλγίες, μυαλγίες,

↑ΤΚΕ, ↑CRP,  
RF (υψηλός τίτλος)  
αναιμία,  
θρομβοκυττάρωση

κλινική εξέταση

καρδιακό φύσημα,  
μεταβαλλόμενο φύσημα

## Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα

- Σπικτές αιμορραγίες στην κοίτη των ονύχων
- Πετέχειες επιπεφυκώτων
- οζίδια του Osler  
Ευαίσθητα υποδόρια οζίδια, Στις ράγες των δακτύλων ή το θέναρ
- Janeway's lesions  
Μη ευαίσθητες Ερυθματώδεις, αιμορραγικές ή φλυκταινώδεις βλάβες στις παλάμες ή πέλματα



## Ενδοκαρδίτιδα Αγγειακές εκδηλώσεις

**έμβολα** (σηπτικά ή μη)

εγκέφαλος : (ΑΕΕ)

νεφροί : (νεφρικά έμφρακτα)

στεφανιαία : (έμφραγμα μυοκαρδ)

περιφ.αγγεία: (γάγγραινα)

**Μυκωτικά ανευρύσματα**

εμβολισμός των vasa vasorum

βλάβη του μυικού τοιχώματος αγγείων



**αιμορραγίες**

Ενδοεγκεφαλική αιμορραγία,

Στικτές (splinter) αιμορραγίες

Janeway's lesions

πετέχειες επιπεφυκώτων



## Ενδοκαρδίτιδα Ανοσολογικές εκδηλώσεις

Εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων

Σε νεφρούς  
Σπειραματονεφρίτιδα

Σε Αγγεία  
αγγειίτιδα, Οζίδια του Osler

Κηλίδες του Roth  
αμφιβληστροειδής



## Εκδηλώσεις ΚΝΣ κ Νεφρών

### Νευρολογικές εκδηλώσεις (25-35%)

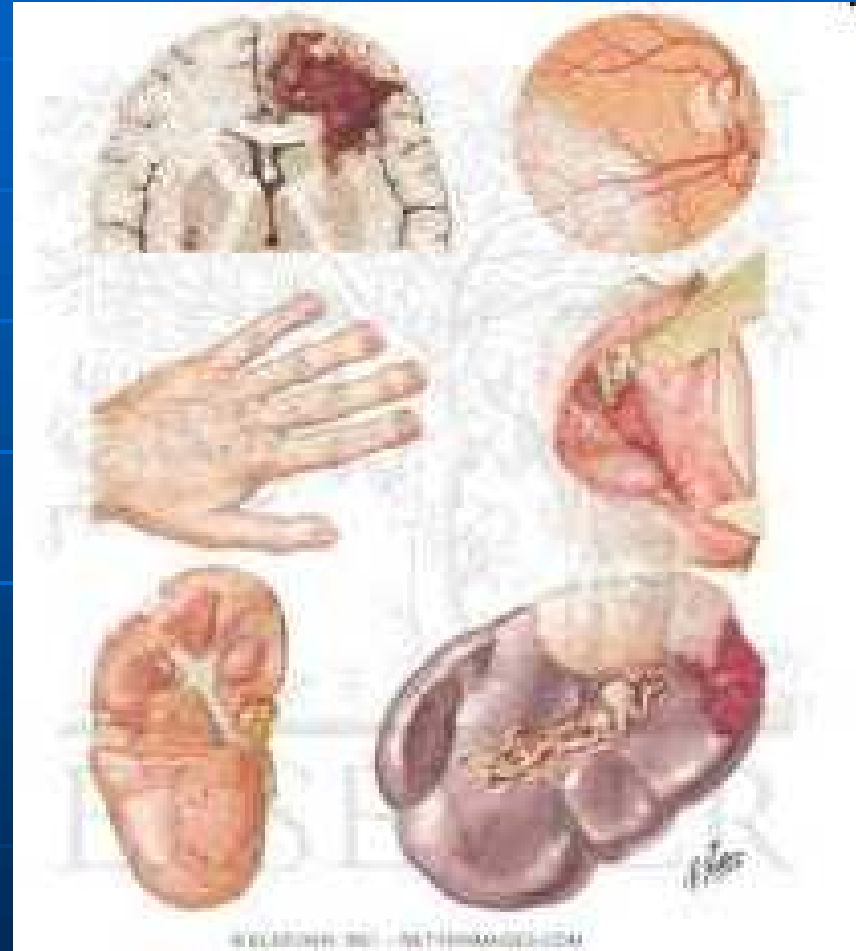
Εμφρακτα εγκεφάλου  
Εγκεφαλική Αιμορραγία  
Εγκεφαλίτιδα, μηνιγγίτιδα,  
Εγκεφαλικά αποστήματα

### Νεφρικές εκδηλώσεις

1. νεφρικό έμφρακτο,  
2. σπειραματονεφρίτιδα  
    εξ ανοσοσυμπλεγμάτων  
Αιματουρία, ήπια λευκωματουρία  
    (red cell casts)

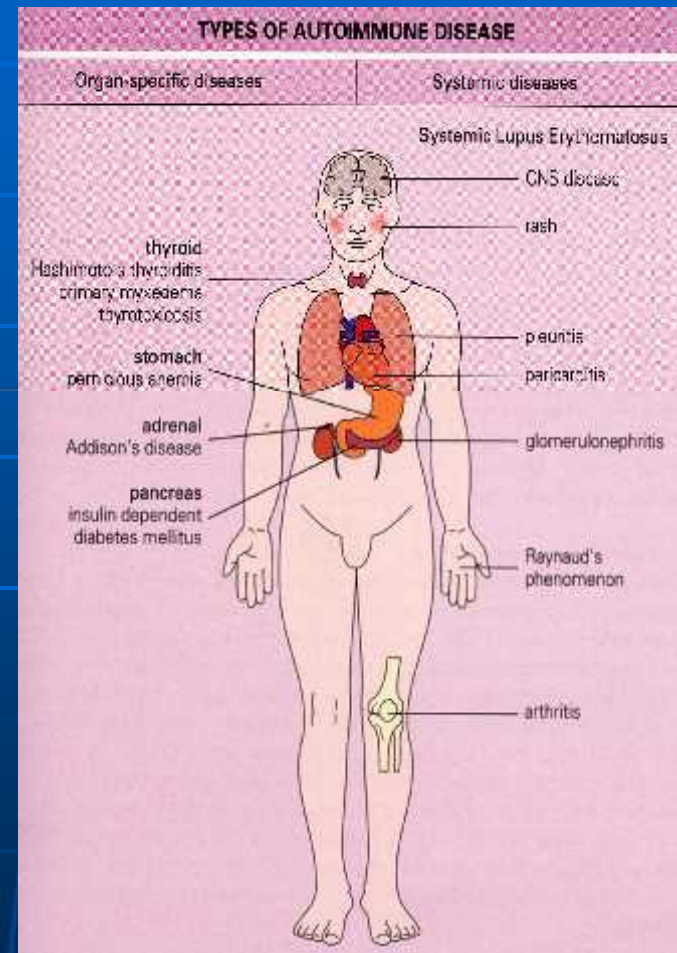
3. διάμεση νεφρίτιδα (φαρμακ)

Επηρεασμένη Νεφρική λειτουργία (30%)  
κρεατινίνη ορού > 2mg/dl



## Παθήσεις που μιμούνται αγγείιδες ΣΕΛ

- Γενικά συμπτώματα
- Πολυσυστηματικές εκδηλώσεις



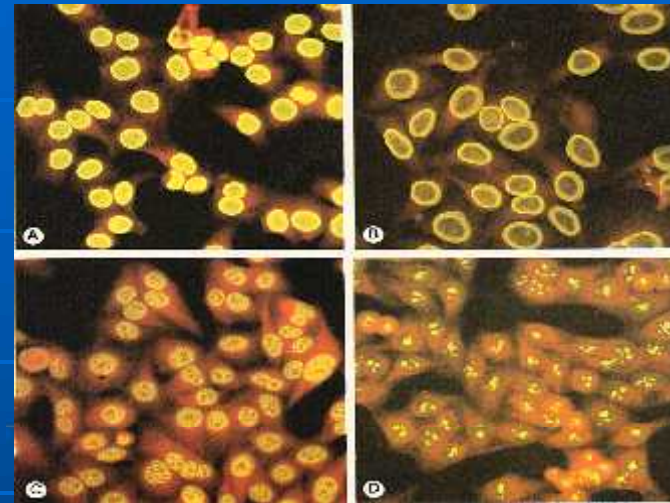
# Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες

## ΣΕΛ

Παρουσία αυτοαντισωμάτων

Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)

anti-dsDNA, anti-Sm,  
anti-Ro/SSA, anti-La/SSB



ΣΕΛ	Αγγειίτιδες
ANA (+)	ANA (-)
↓ CRP	↑ CRP
ANCA (-)	ANCA (+)
λευκοπενία	λευκοκυττάρωση
θρομβοπενία	θρομβοκυττάρωση

## Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες Antiphospholipid syndrome (APS)

- Υπερπηκτικότητα
- Υποτροπιάζουσες θρομβώσεις  
Αρτηριών κ φλεβών
- Αυτόματες αποβολές
- Θρομβοπενία

aCL abs (IgG, IgM)

anti-β2 GPI (IgG, IgM) abs

LAC (Lupus Anticoagulant)

Πρωτοπαθές/δευτεροπαθές (ΣΕΛ)

### **Catastrophic APS**

Διάχυτες θρομβώσεις

Θρομβωτική μικροαγγειοπάθεια

Ανεπάρκεια πολλών οργάνων

## APS secondary SLE

έμφρακτα περιφ. αγγείων



δικτυωτή πελίωση  
(livedo reticularis)



## αυτοάνοσα νοσήματα και δευτεροπαθείς αγγειίτιδες

Ιστολογική ένδειξη αγγειίτιδας  
+  
Διάγνωση νοσήματος συνδ. Ιστού

οι εκδηλώσεις της αγγειίτιδας  
Συνήθως έπονται  
των εκδηλώσεων του αυτοάνοσου  
νοσήματος

- **Large arteries**  
Aortitis associated with RA
- **Medium arteries and small vessels**  
Vasculitis secondary to R.A., SLE.  
Vasculitis secondary to Sjogren syndr.

Πορφυρικό εξάνθημα  
Κνίδωση  
Έλκη δέρματος  
Mononeuritis multiplex

δευτεροπαθής αγγειίτιδα  
ΣΕΛ



## Νόσος Αδαμαντιάδη-Behcet

**Αγγειακές εκδηλώσεις**  
Αρτηρίες κ φλέβες κάθε μεγέθους

Θρομβοφλεβίτιδα

Θρομβώσεις μεγ. αγγείων

Ανευρύσματα

Στενώσεις αρτηριών

Άφθες στόματος, γεννητικών οργάνων  
Δερματικές βλάβες  
Μυοσκελετικές εκδηλ  
Ραγοειδίτιδα  
Εκδηλώσεις ΚΝΣ  
Αγγειίτιδα



Παθήσεις που μιμούνται αγγείτιδες  
Θρομβωτική Θρομβοπενική Πορφύρα

κλινικές εκδηλώσεις

πυρετός,  
πετέχειες,  
πορφύρα  
νευρολογικές διαταραχές  
(κεφαλαλγία, σύγχυση,  
αφασία, ημιπάρεση, κ.α.)

εργαστηριακά ευρήματα

θρομβοπενία  
μικροαγγειοπ. αιμολυτική αναιμία  
(σχιστοκύτταρα)  
↑ LDH,  
↑ έμμεση χολερυθρίνη

Coombs=αρνητική  
PT/PTT, Ινοδωγόνο=κ.φ.

## Παθήσεις που μιμούνται αγγείτιδες Μύξωμα κόλπου

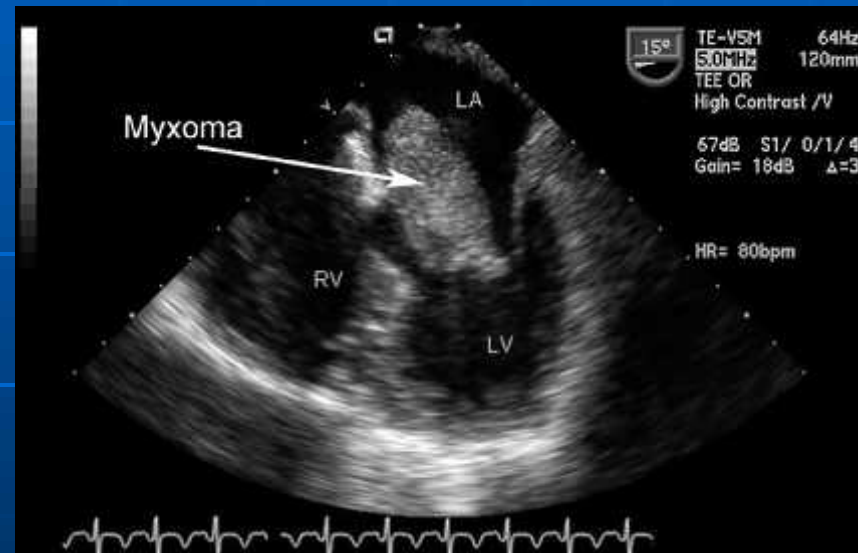
Σπάνιοι πρωτοπαθείς καλοήθεις όγκοι

90% μονήρεις, 10% πολλαπλοί

10% οικογενείς  
(επικρατών χαρακτήρας)

εμφάνιση σε οποιαδήποτε ηλικία  
(3-83 έτη)

75% γυναίκες



## Παθήσεις που μιμούνται αγγείιπδες Μύξωμα κόλπου

ζελατινοειδείς στην υφή όγκοι

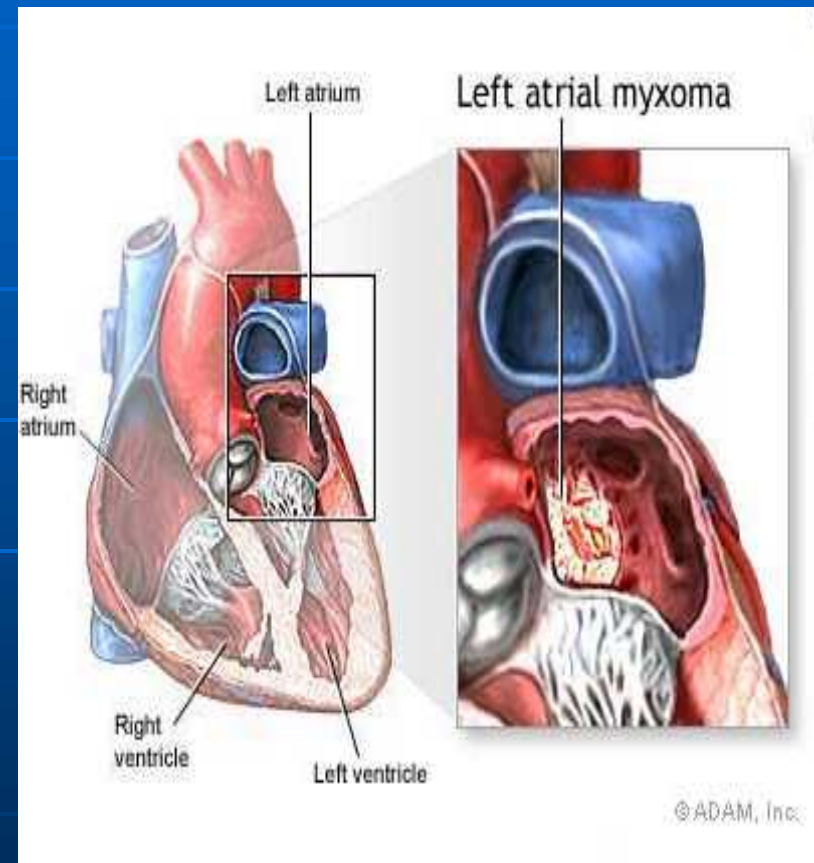
σχήμα πολυποειδές, στρογγύλο, ωσειδές

θέση εντόπισης :

75% αρ. κόλπος, 25% δ. κόλπος

θέση εξόρμησης :

το μεσοκοιλιακό διάφραγμα



Παθήσεις που μιμούνται αγγείιτιδες  
Μύξωμα κόλπου

Παραγωγή αυξητικών παραγόντων (VEGF)



αγγειογένεση, αύξηση του όγκου

παραγωγή φλεγμον. κυτταροκινών  
(αυξημένη έκφραση IL-6)



Γενικά συμπτώματα : πυρετός, απώλεια βάρους, κακουχία

## Μύξωμα κόλπου δημιουργία εμβόλων (30-40% ασθενών)

ενδοαγγειακοί και εύθριπτοι όγκοι

συμπτώματα

Έμφρακτο-ισχαιμία του αντίστοιχου οργάνου

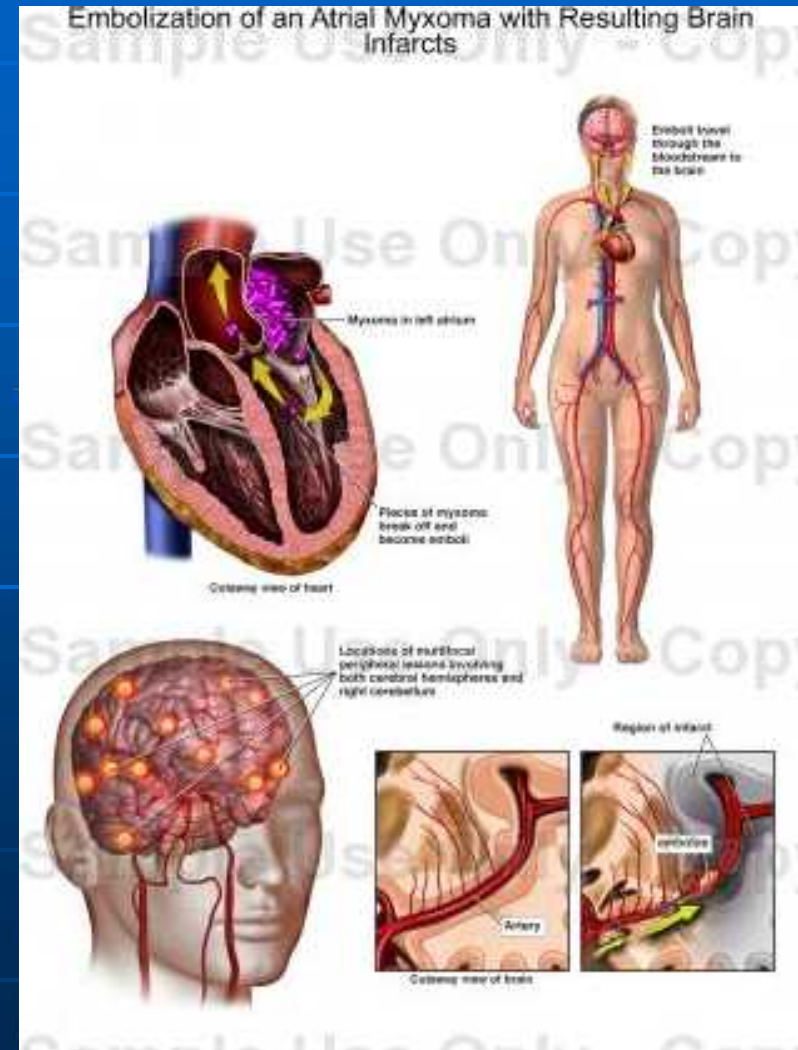
ΚΝΣ: παροδικό ισχαιμικό, ΑΕΕ, seizure

Αγγεία αμφιβληστροειδούς: απώλεια όρασης

Στεφανιαίες, νεφρικές, μεσεντέριες αρτ.

Περιφερικά αγγεία= Φ. Raynaud, τροφικές δ

Μύξωμα Δ. κόλπου= πνευμονική εμβολή  
πνευμονική υπέρταση

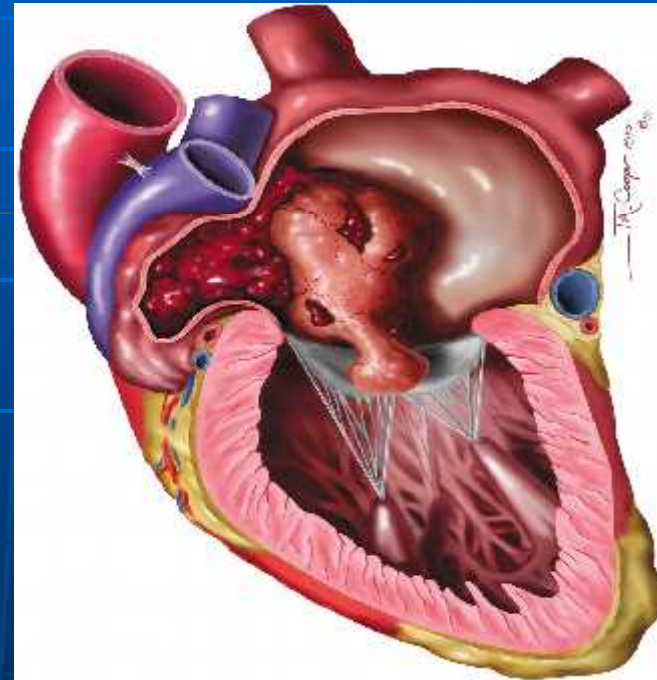


## Μύξωμα κόλπου Μηχανικά προβλήματα

Συχνά προβάλουν (πολυποειδείς)  
μέσω των βαλβίδων  
καταστρέφοντας τον δακτύλιο ή  
τις γλωχίνες τους

Συμπτώματα  
απόφραξης/ανεπάρκειας βαλβίδων

Δύσπνοια στην προσπάθεια  
Κόπωση,  
Ζάλη,  
περιφ.οιδήματα,  
πνευμονικό οίδημα  
αιφνίδιος θάνατος



## Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης

Cholesterol embolism, atheroembolism  
Blue toe (purple toe) syndrome, Trash foot

Απόφραξη μικρού μεγέθους αρτηριών (100-200 $\mu$ m)  
από κρυστάλλους χοληστερίνης  
που απελευθερώνονται από αθηρωματικές πλάκες

## Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης

Παρουσία αθηρωματικής πλάκας



Ρήξη της αθηρ. πλάκας



Διασπορά μικροεμβόλων Χοληστερόλης



Απόφραξη μικρού μεγέθους αρτηριών (100-200μm)



Φλεγμονώδης απάντηση (τύπου ξένου σώματος) στα έμβολα χοληστερόλης



Βλάβη τελικών οργάνων οφειλόμενη σε απόφραξη και φλεγμονή

## Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης

Άτομα μεγάλης ηλικίας,  
με παράγοντες κινδύνου

Υπερχοληστεριναιμία  
Υπέρταση, Σ/Δ,  
καπνιστές  
Με Περιφερική αγγειοπάθεια,

αίτια ρήξης  
αθηρωματικής πλάκας

Αυτόματα

Διαγνωστικές κ θεραπευτικές μέθοδοι  
(αγγειογραφίες, αγγειοπλαστικές)

καρδιοαγγειοχειρουργικές επεμβάσεις  
(καρδιά, αορτή, καροτίδες)

Τραυματισμοί

Φάρμακα (θρομβόλυση)

## Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης Φλεγμονώδης Απάντηση

### διαδικασία 3 "βημάτων"

- 1) οξεία φλεγμονή
- 2) Αντίδραση ξένου σώματος (foreign body reaction) και δημιουργία θρόμβου
- 3) υπερπλασία ενδοθηλίου και ίνωση

### γενικά συμπτώματα

πυρετός-κακουχία-  
μυαλγίες-ανορεξία-κόπωση

### εργαστηριακά ευρήματα

↑ ΤΚΕ, ↑CRP,  
λευκοκυττάρωση  
ηωσινοφιλία  
↓ συστατικών του CH50

## Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης απόφραξη αρτηριών μικρού μεγέθους

προσβολή περιφερικών αγγείων  
και δέρματος (35-96%)

Κυάνωση,  
livedo reticularis,  
πορφυρικά εξανθήματα,  
έλκη,  
γάγγραινα



## Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης απόφραξη αρτηριών μικρού μεγέθους

### προσβολή νεφρών (25-50%)

αύξηση κρεατινίνης, πρωτεϊνουρία, υπέρταση  
οξεία, υποξεία, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια

### προσβολή γαστρεντερικού (18,6-48%)

ισχαιμία εντέρου, απώλεια αίματος, οξεία παγκρεατίτιδα

### προσβολή ΚΝΣ (20%)

σύγχυση, απώλεια μνήμης

Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης  
απόφραξη αμφιβληστροειδ. αρτηρίας

κλινική εκδήλωση  
amaurosis fugax

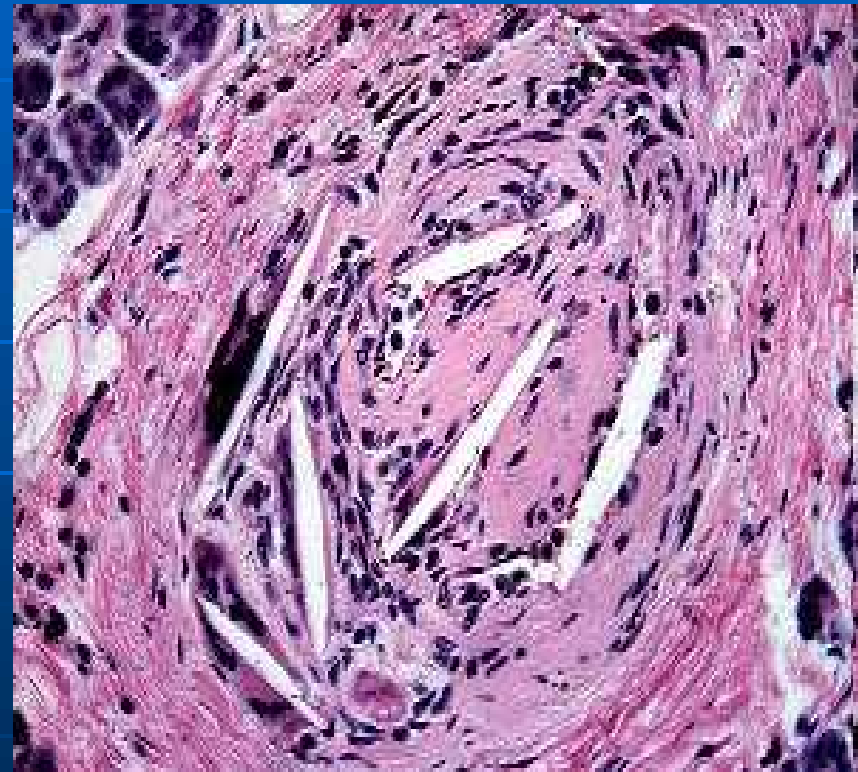
Εξέταση αμφιβληστροειδούς  
παρουσία Hollenhorst plaques



## Σύνδρομο Έμβολισμού εκ Χοληστερόλης

Βιοψία αγγειακού τοιχώματος

Κρύσταλλοι χοληστερίνης,  
clefts (εκμαγεία)  
θρόμβοι



## Γενετικά νοσήματα προσβολή αγγείων μεγάλου-μεγέθους

### Marfan syndr.

Μεταλλάξεις fibrillin (FBN1 gene)  
Αγγεία (Ανευρύσματα),  
Καρδιά, πνεύμονες, οφθαλμοί  
Μυοσκελετικό, δέρμα


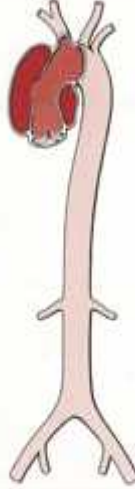

### Ehler-Danlos type IV syndr.

(Μετάλλαξη COL3A1 gene)  
Ανευρύσματα  
Ευθραυστότητα ιστών (Ρήξη αγγείων, σπλαχνων)  
Υπερελαστικότητα αρθρώσεων, δέρματος

### Loeys-Dietz syndr.

(Μετάλλαξη TGFBR1/TGFBR2 gene)  
Ανευρύσματα αορτής κ αρτηριών  
Συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες  
Μαθησιακή ανικανότητα,

### Familial Thoracic Aortic Aneurysms and Dissections (TAAD)

De Bakey Type I	Type II	Type III
		
Stanford	Type A	Type B
<b>De Bakey</b>		
Type I	Originates in the ascending aorta, propagates at least to the aortic arch and often beyond it distally	
Type II	Originates in and is confined to the ascending aorta	
Type III	Originates in the descending aorta and extends distally down the aorta or, rarely, retrograde into the aortic arch and ascending aorta	
<b>Stanford</b>		
Type A	All dissections involving the ascending aorta, regardless of the site of origin	
Type B	All dissections not involving the ascending aorta	

## Γενετικά νοσήματα που προσβάλλουν μέσου-μεγέθους αγγεία

### Σύνδρομο Grange

πολλαπλές αρτηριακές στενώσεις (νεφρικές αρτ, μεσεντέριες, αρτ. εγκεφάλου)  
καρδιακές ανωμαλίες,  
ευθραυστότητα οστών, βραχυσυνδακτυλία,  
Μαθησιακή ανικανότητα

### Υπέρταση

Αγγειογραφική ένδειξη στενώσεων

Άγνωστο γενετικό έλλειμα

Inherited in Autosomal recessive fashion

Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες  
Ινομυική Δυσπλασία  
Fibromuscular Dysplasia (FMD)

Μη φλεγμονώδης, αγγειοπάθεια

προσβάλλει αρτηρίες μέσου μεγέθους (διαφορική διάγνωση με PAN)

γενετική προδιάθεση (autosomal dominant pattern)

ηλικία εμφάνισης : 14-50 έτη

γυναίκες συχνότερα

## Ινομυϊκή Δυσπλασία Fibromuscular Dysplasia (FMD)

1 ινώδης πάχυνση των χιτώνων του αγγειακού τοιχώματος  
(intima, media, adventitia)



Δημιουργία στενώσεων

2 απώλεια της αντοχής του αγγειακού τοιχώματος



δημιουργία διατάσεων, ανευρυσμάτων

## Ινομυϊκή Δυσπλασία προσβολή Νεφρικών αρτηριών

Στένωση νεφρικών αρτηριών



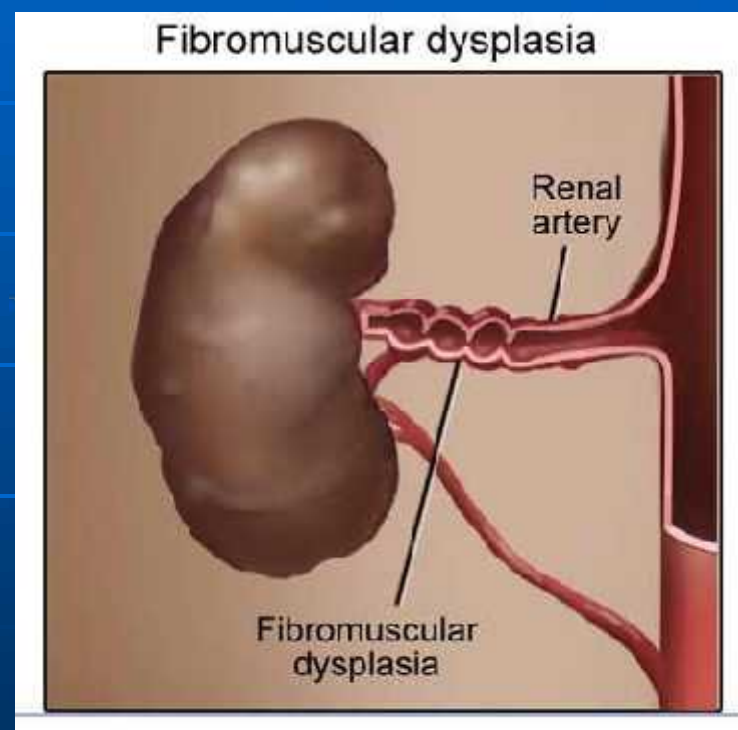
Ενεργοποίηση ρενίνης-αγγειοτενσίνης



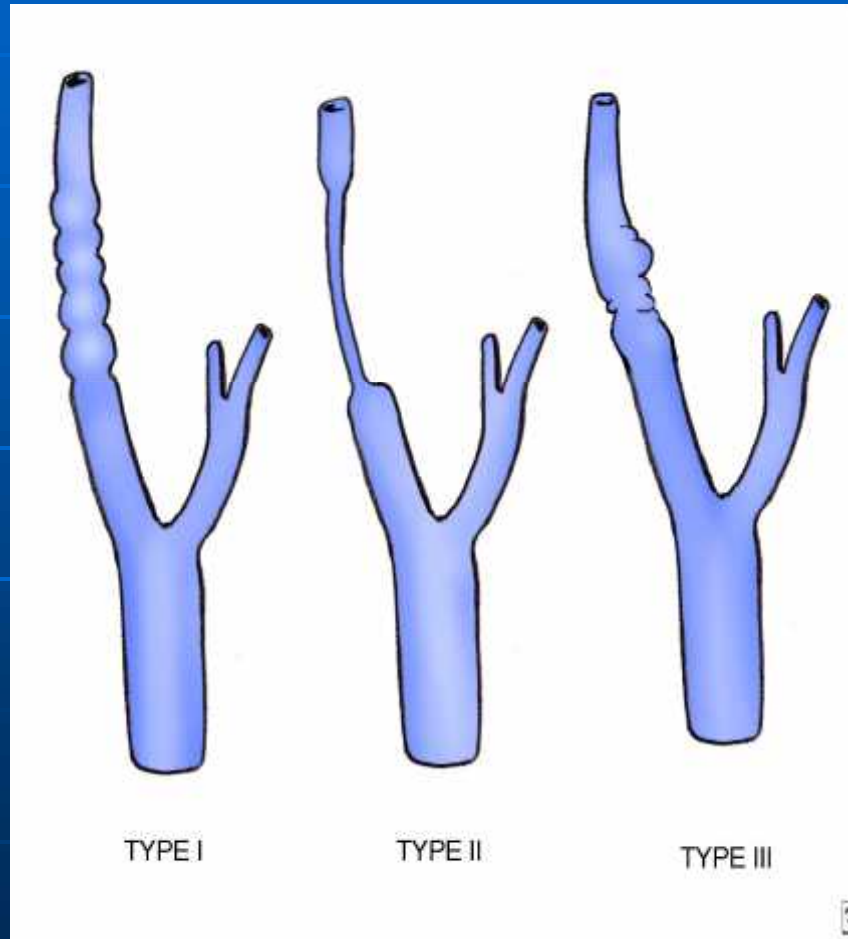
Υπέρταση

νεφρική ατροφία

Χ.Ν.Α. (σπάνια)



## Ινομυϊκή Δυσπλασία προσβολή καροτίδων



**Type I (80-85%) Medial**  
Εναλλαγές στενώσεων-ανευρυσμάτων

**Type II (6-12%) Intimal**  
Λείες εστιακές στενώσεις

**Type III (4-6%) Subadventitial**  
Προσβολή μίας πλευράς μιας αρτηρίας

## Ινομυική Δυσπλασία

### Νεφρικές αρτ. (65-75%)

Υπέρταση, ισχαιμική νεφρική ατροφία,  
Χρόνια Νεφρ. Ανεπάρκεια

### καροτίδες/σπονδυλοβασικές αρτ. (25%)

Ζάλη, εμβοές, κεφαλαλγίες, αυχέναλγία  
Νευρολογικά συμπτώματα (ΑΕΕ)

### Μεσεντέριες αρτ. (9%)

Κοιλιακά άλγη μεταγευματικά, απώλεια βάρους

### Περιφερικές αρτηρίες (5%)

Αδυναμία, διαλείπουσα χολότητα, αιμωδίες, ωχρότητα  
συμπτώματα θρομβοεμβολικής νόσου

Ασυμπτωματική νόσος, τυχαία διαγνωσθείσα

## Ινομυική Δυσπλασία

αγγειογραφία  
"string of beads" appearance



Τμηματική Διάσπαση του μέσου αρτηριακού χιτώνα  
**Segmental Arterial Mediolytic (SAM)**

Σπάνια αγγειοπάθεια, αγνώστου αιτιολογίας  
(πρωτοπεριγράφηκε το 1976, 50 περιπτώσεις)

προσβάλλονται **μέσου μεγέθους αρτηρίες πεπτικού**  
(διαφορική διάγνωση με PAN)

2<sup>ες</sup> σε συχνότητα : εγκεφαλικές αρτηρίες  
οποιαδήποτε ηλικία, ίση κατανομή φύλου

## Τμηματική Διάσπαση του μέσου αρτηριακού χιτώνα Segmental Arterial Mediolytic (SAM)

### κλινική εικόνα

αιφνίδιο κοιλιακό άλγος

μεταγευματικά άλγη (ισχαιμία εντέρου)

αιφνίδια ενδοπεριτοναϊκή αιμορραγία (50% θνητότητα)

απουσία ενδείξεων συστηματικής φλεγμονής

κ.φ. εργαστηριακά ευρήματα

Πλήρης επανορθωτική απάντηση

μετά χειρουργικές επεμβάσεις ή και αυτόματα

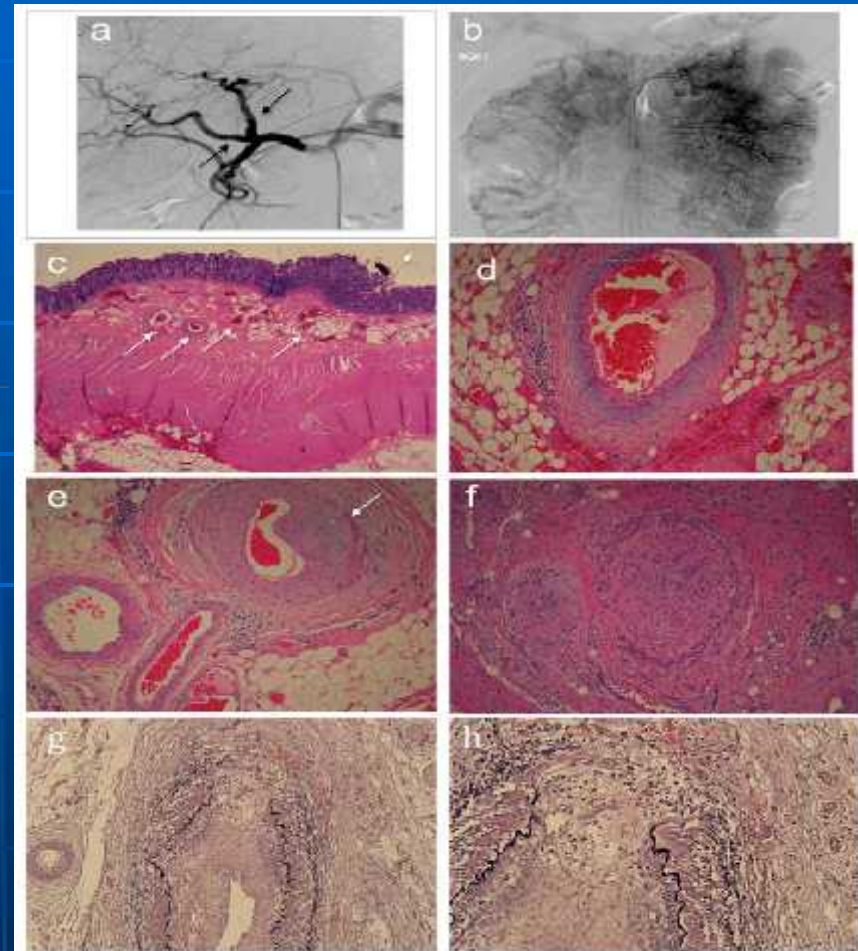
## Τμηματική Διάσπαση του μέσου αρτηριακού χιτώνα Segmental Arterial Mediolytic (SAM)

Αγγειογραφική απεικόνιση  
διάταση αγγειακού τοιχώματος  
διαχωριστικά ανευρύσματα  
στενώσεις-αποφράξεις

Ιστοπαθολογικά ευρήματα  
κενοτοπιώδης εκφύλιση  
λείων μυικών ινών (μέσου χιτώνα)

εναπόθεση ινικής  
στην συμβολή medial-adventitial

υπερπλασία έσω χιτώνα (intima)  
απουσία φλεγμονής



## Αποφρακτική θρομβαγγειίτιδα thromboangiitis obliterans (TAO), or Buerger's disease

θρομβοαποφρακτική κ φλεγμονώδης  
αγγειακή νόσος

αγνώστου αιτίας

προσβολή μικρού κ μέσου μεγέθους  
αγγείων (αρτηριών κ φλεβών)

σχεδόν πάντα στα κάτω,  
σποραδικά και στα άνω άκρα

προσβάλλονται συνήθως νεαροί άνδρες

διαλείπουσα χολότητα,  
αλγη στην ανάπαυση  
περιφερική ισχαιμική νευροπάθεια (70%)  
τροφικές διαταραχές – έλκη  
νεκρώσεις δακτύλων



## Αποφρακτική θρομβαγγειίτιδα ενοχοποιητικοί παράγοντες

### Κάπνισμα

Έκθεση σε καπνό είναι πρωταρχικής σημασίας  
στην έναρξη, διατήρηση κ εξέλιξη της νόσου

κάπνισμα, μάσημα καπνού, χρήση μαριχουάνας

### Λοιμώξεις στοματικής κοιλότητας

1) Τα 2/3 των ασθενών με ΤΑΟ έχουν σοβαρή περιοδοντική νόσο  
κ χρόνια περιοδοντική λοίμωξη από αναερόβια βακτ.

2) PCR έδειξε τμήματα DNA από αναερόβια βακτήρια  
τόσο σε αρτηριακές βλάβες όσο και στην στοματική κοιλότητα

## Αποφρακτική θρομβαγγειίτιδα

θρόμβος έντονα κυτταροβριθής, φλεγμονώδης που προκαλεί απόφραξη  
(παρουσία ουδετερόφ. πολυμορφοκυττάρων, και συχνά πολυπύρ. γιγαντοκυττάρων)

Σχετικά αραιή παρουσία φλεγμονής στο αγγειακό τοίχωμα.

Οργάνωση του θρόμβου και αγγειακή ίνωση  
(Μπορεί να μιμηθεί αθηροσκλήρυνση)

διατήρηση του έσω χιτώνα (internal elastic lamina)

παρουσία συχνά επιπολής θρομβοφλεβίτιδας  
(όχι σε αγγειίτιδες με εξαίρεση την ν. Αδαμαντιάδη-Behcet)

## Αποφρακτική θρομβοαγγειίτιδα

αγγειογραφία

απόφραξη αρτηρίας

ανάπτυξη στα παράπλευρα αγγεία  
πολυάριθμων σπироειδών σχηματισμών  
(**corkscrew collaterals**)



## Εργοτισμός-Εργοταμίνη

### Αγγειοσυσπαστική ουσία

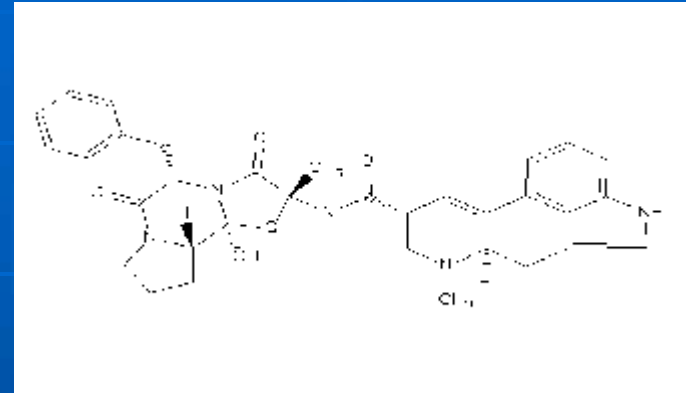
σύνθετος μηχανισμός δράσης

Δομικές ομοιότητες με  
νευροδιαβιβαστικές ουσίες  
(σεροτονίνη, ντοπαμίνη, επινεφρίνη)  
Μπορεί να δεσμευθεί σε διάφορους  
υποδοχείς

γενικευμένη αγγειοσύσπαση  
μικρών κ μεγάλων αγγείων

Σε υψηλές δόσεις  
επάγει αγγειακή στάση, θρόμβωση,  
γάγγραινα

αυξάνει την συσπαση της μήτρας  
(ελάττωση της αιμορραγίας post-partum)



# Εργοτισμός

**Pergolide**  
an ergoline-based  
dopamine receptor agonist  
used in some countries  
for the treatment of Parkinson's disease.



## Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες (MPA) Συνδρ. Goodpasture

- Βλάβες σε νεφρούς κ πνεύμονες εξ αιτίας των **anti-GBM abs**
- **Πνευμονική αιμορραγία**  
(αιμόπτυση, δύσπνοια, αναπνευστική ανεπάρκεια)
- **Ταχέως εξελισσόμενη οξεία Σπειραματονεφρίτιδα**  
Υπέρταση, οιδήματα, αιματουρία
- Γεν. ούρων  
Ερυθρά αιμοσφαίρια, κυλίνδροι ερυθρών
- **Ανοσοφθορισμός = γραμμοειδείς εναποθέσεις IgG, C3**

Ανδρες : γυναίκες = 6:1  
Peak= 20-30 ετών

## Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες (WG) Λεμφωματοειδής κοκκιωμάτωση

- Συσχέτιση με EBV
- Κλινικές κ ακτινολογικές ομοιότητες με WG
- Γενικά συμπτώματα
- Οζίδια πνευμόνων
- Νεφρική δυσλειτουργία
- diffuse large B-cell lymphoma

## δευτεροπαθής αγγειίτιδες νεοπλάσματα

αγγειίτιδα μικρών αγγείων

ψηλαφητή πορφύρα, κνίδωση, αρθραλγίες, νευροπάθεια

**Μυελοϋπερπλαστικά και λεμφοϋπερπλαστικά νοσήματα**  
**Αποτελούν τουλάχιστον τα 2/3 των σχετιζομένων με κακοήθεια αγγειιτίδων**

(Hairy-cell Leukemia, Hodgkin's disease, non-Hodgkin Lymphoma,  
MDS, Chronic Myelogenic Leukemia, Multiple Myeloma)

Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδες (WG)  
Καταστροφικές βλάβες μέσης γραμμής από κοκκαΐνη  
Cocaine-induced midline destructive lesions (CIMDL)

- Καταστροφή του ρινικού διαφράγματος, υπερώας, παραρρινικών κόλπων
- Βιοψία=νεκρωτική φλεγμονή
- Διαφ. Διάγνωση= κοκκιωμάτωση Wegener (εντοπισμένη προσβολή)
- Θετικότητα των ANCA σε σημαντικό % ποσοστό



Καταστροφικές βλάβες μέσης γραμμής από κοκκαΐνη  
Cocaine-induced midline destructive lesions (CIMDL)

Μελέτη 25 ασθενών με CIMDL, 64 με κ.Wegener, και 14 με MPA

84% των ασθενών με CIMDL είχε θετικά ANCA  
με ειδικότητα για την Human Neutrophil Elastase (HNE)

φθορισμός συνήθως περιπυρηνικός, και ενίοτε κυτταροπλασματικός

κανείς ασθενής με CIMDL θετικός για Μυελοπεροξειδάση (MPO)

57% των δειγμάτων των HNE (+) αντιδρούσε και με PR3  
κανείς ασθενής με κ. Wegener ή MPA δεν είχε θετικά abs έναντι HNE

Wiesner O. et al. ANCA abs reacting with human neutrophil elastase as a diagnostic marker for cocaine-induced midline destructive lesions but Not autoimmune vasculitis. Arthritis Rheum 2004;50: 2954-2965

## Παθήσεις που μιμούνται αγγειίτιδα ΚΝΣ (PACNS) Νοσήματα ΚΝΣ

- Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes (RCVS)
- Intracranial atherosclerosis
- Intracranial vertebral artery dissection
- Susac syndrome
- Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL)
- Progressive multifocal leukoencephalopathy (PML)
- Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS)
- Amyloid angiitis

## Παθήσεις με εκδηλώσεις από ΚΝΣ

### Connective tissue diseases

SLE

Sjogren syndrome

R.A.

MCTD

Skleroderma

Sarcoidosis

### Systemic Vasculitis

Behcet disease

Giant cell arteritis

Granulomatous/ANCA vasculitis

Hypersensitivity vasculitis

Cryoglobulinemic vasculitis

### Infection-associated cerebral vasculitis

Virus

treponema pallidum

Borellia burgdorferi

Fungi (Aspergillus, Histoplasma)

Rickettsia

Bacterial meningitis

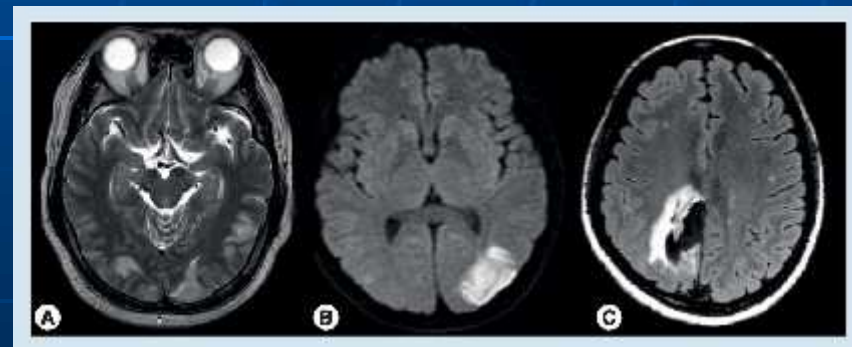
Mycoplasma

Mycobacterium tuberculosis

Protozoal (amebiasis, cysticercosis)

## Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes (RCVS) σύνδρομα αναστρέψιμης εγκεφαλικής αγγειοσύσπασης

- Ομάδα διαταραχών
- Αιφνίδια έναρξη σοβαρής κεφαλαλγίας, εστιακά νευρολογικά συμπτώματα
- Ανάλυση υγρού από ΟΝΠ = κ.φ. Βιοψία = αρνητική
- αγγειογραφία = εναλλασόμενες περιοχές διατάσεων κ στενώσεων
- Αναστρέψιμα ευρήματα σε 3-4 μήνες από την έναρξη των συμπτωμάτων
- Επιπλοκές : 40% (εγκεφαλικό έμφρακτο ή αιμορραγία)



καταστάσεις που μιμούνται αγγειίτιδες

ευχαριστώ για την προσοχή σας