



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

ΦΩΤΕΙΝΗ ΛΑΔΑ

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΟΣ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΣΥΝΕΡΓΑΤΗΣ Α.Π.Θ.

Δ΄ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ

ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ Γ.Ν.Θ.

Ασθενής άρρεν 13 ετών νοσηλεύεται λόγω καταβολής, εύκολης κόπωσης ,
ΑΒ και μυαλγιών από 10ημέρου

- Κ/Ε: Θ = 36°C, σφύξεις = 90/min, αναπνοές = 20/min, ΑΨ = κφ, S1-S2 = κφ, φυσημάτα = (-), κοιλιά = μαλακή, ήπαρ, σπλήνας = αψηλάφητα, Ν/Ε = κφ
- Ε/Ε: WBC = 14.000 (Π = 41,5, Λ = 18,5, Μ = 39,7, εωσ = 1%)
- HCT=41,5 Hb =12,9 PLT=380.000
- ΤΚΕ=150 CRP=12,6 (<3)
- Ουρία=32 cr =0,82 LFTs= κφ LDH=332 CPK=155
- ΓΟ: Ίχνη λευκώματος, ερ=12-14, π=4-6
- Λεύκωμα ούρων 24h=370 mg

- 2^η μέρα νοσηλείας= κηλιδοβλατιδώδες αιμορραγικό εξάνθημα πρόσθιας επιφάνειας κνημών ,οίδημα σφυρών και πυρετικό κύμα έως 38°C.
- βιοψία δερματικής βλάβης= ηωσινοφιλική υποδερματίτιδα
- U/S καρδιάς= περικαρδιακή συλλογή
- Ανοσολογικός έλεγχος= ANA (-), ASMA (-),DNA (-)
- ANCA (-), RF=68, C3/C4=κφ, IgE=851
- λοιπές ανοσοσφαιρίνες= κφ

Αντιμετώπιση

- Rheumacid tb 25mg
- Prezolon 60mg
- Klaricid tb 500mg

Σταδιακή βελτίωση κλινικής εικόνας
(ύφεση περικαρδίτιδας, εξαφάνιση εξανθήματος)

Λίγους μήνες αργότερα ο ασθενής παρουσιάζει δύσπνοια, έντονο παραγωγικό βήχα (συμπτωματολογία wheezing)

- **K/E:** διάσπαρτοι τρίζοντες ρόγχοι, παράταση εκπνοής, $SO_2=89\%$, S1-S2= φύσημα μιτροειδούς βαλβίδας
- **E/E:** Hct =49.6, Hb =13.6, WBC=21,000($n=51.4$, $\lambda=6.3$, $\mu=3.7$ εως=37.9), PLT=336,000 TKE=51, LDH=444, CPK=76, LFTs=κφ
- **Ro θώρακος:** προπέτεια αρ. ημιδιαφράγματος, διάσπαρτες βρόγχοπνευμονικές διηθήσεις, άμβλυση ΠΔΓ (αρ.)

- **U/S καρδιάς:** Ανεπάρκεια μιτροειδούς, φυσιολογικό μέγεθος καρδιακών κοιλοτήτων, μικρή περικαρδιακή συλλογή, EF=59%
- **PFTs:** FVC=55%, FEV1=56%
- **Ανοσολογικός έλεγχος:** cANCA (+)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Αγγειίτιδα Churg Strauss

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

in μεθυλπρεδνιζολόνη

in κυκλοφωσφαμίδη

Την περίοδο 2004-2011 ο ασθενής παρουσιάζει αλλεργική ρινίτιδα και επιδείνωση της καρδιακής λειτουργίας (ανεπάρκεια μιτροειδούς 2+/4+) και τίθεται σε φαρμακευτική αγωγή για καρδιακή ανεπάρκεια.

- Celcept 500mg 1x2
- Prezolon 5mg 2x1
- Carvepen 6.25mg 1/2x3
- Lasix 40mg 1/2x1
- Seretide Diskus 1x2

- Αύγουστος 2011:
- Ο ασθενής παρουσιάζεται εμπύρετος έως 38°C με συνοδό δύσπνοια και παραγωγικό βήχα από τριημέρου. Επίσης εμφανίζει φυσαλιδώδες εξάνθημα άκρων χειρών.
- Κ/Ε :
 - Εισπνευστικοί τρίζοντες ρόγχοι άμφω
 - ΑΠ: 110/70 mmHg
 - Σφύξεις: 89/min
 - ΗΚΓ: Φλεβοκομβική Ταχυκαρδία
 - SO₂: 82%

- E/E:

- WBC: 27.650 ($n=45.4$, $\lambda=8.5$, $\mu=5.1$, **εως=40.8**)

- Hct=46.8, Hb=15.3, PLT=207.000

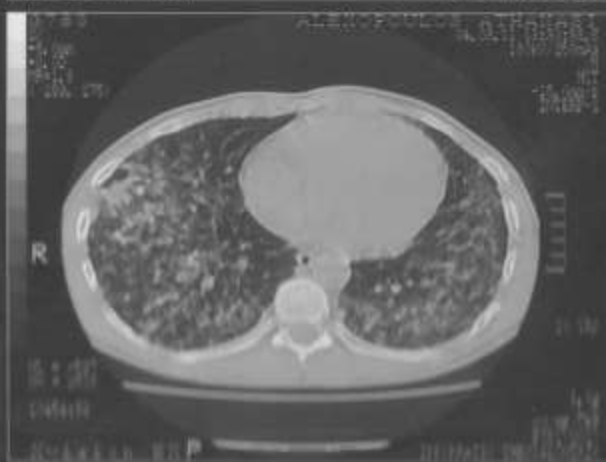
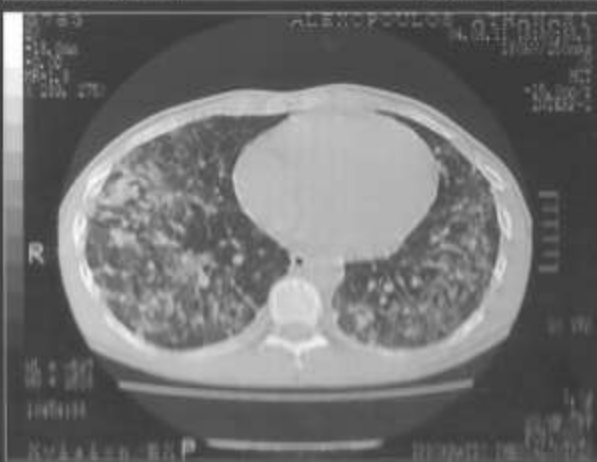
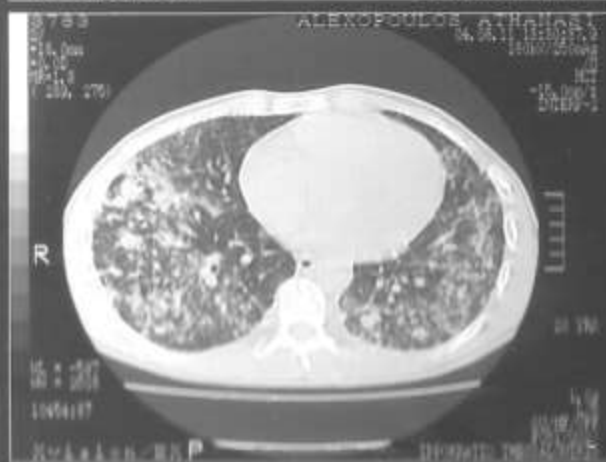
- Ουρ=35, cr=1.35 (<1.25)

- CRP=153 (<5), LFTs= κφ, TP=6 (alb=3.2)

- LDH=528, CPK=228

- Ro/CT Θώρακος: Πολλαπλές διάσπαρτες διηθήσεις με ασαφή όρια κυρίως με περιφερική εντόπιση στους άνω λοβούς. Πολλαπλές συρρέουσες οζώδεις διηθήσεις στους κάτω λοβούς. Πάχυνση μεσολοβίων διαφραγμάτων. Απουσία περικαρδιακής ή υπεζωκοτικής συλλογής .

- Δ/Δ: Εκτεταμένη βαρείας μορφής ευκαιριακή λοίμωξη (ασπεργίλλωση ή καντιτίαση).



Αντιμετώπιση

- Αντιβιοτική αγωγή (Bactrimel, Levofloxacin, Tazocin, Fungostatin)
- Βρογχοδιαστολή και παροχή οξυγόνου με μικρή βελτίωση της κλινικής εικόνας από το αναπνευστικό.

Την τρίτη ημέρα νοσηλείας παρουσιάζει αιμωδίες δεξιού άνω και κάτω άκρου.

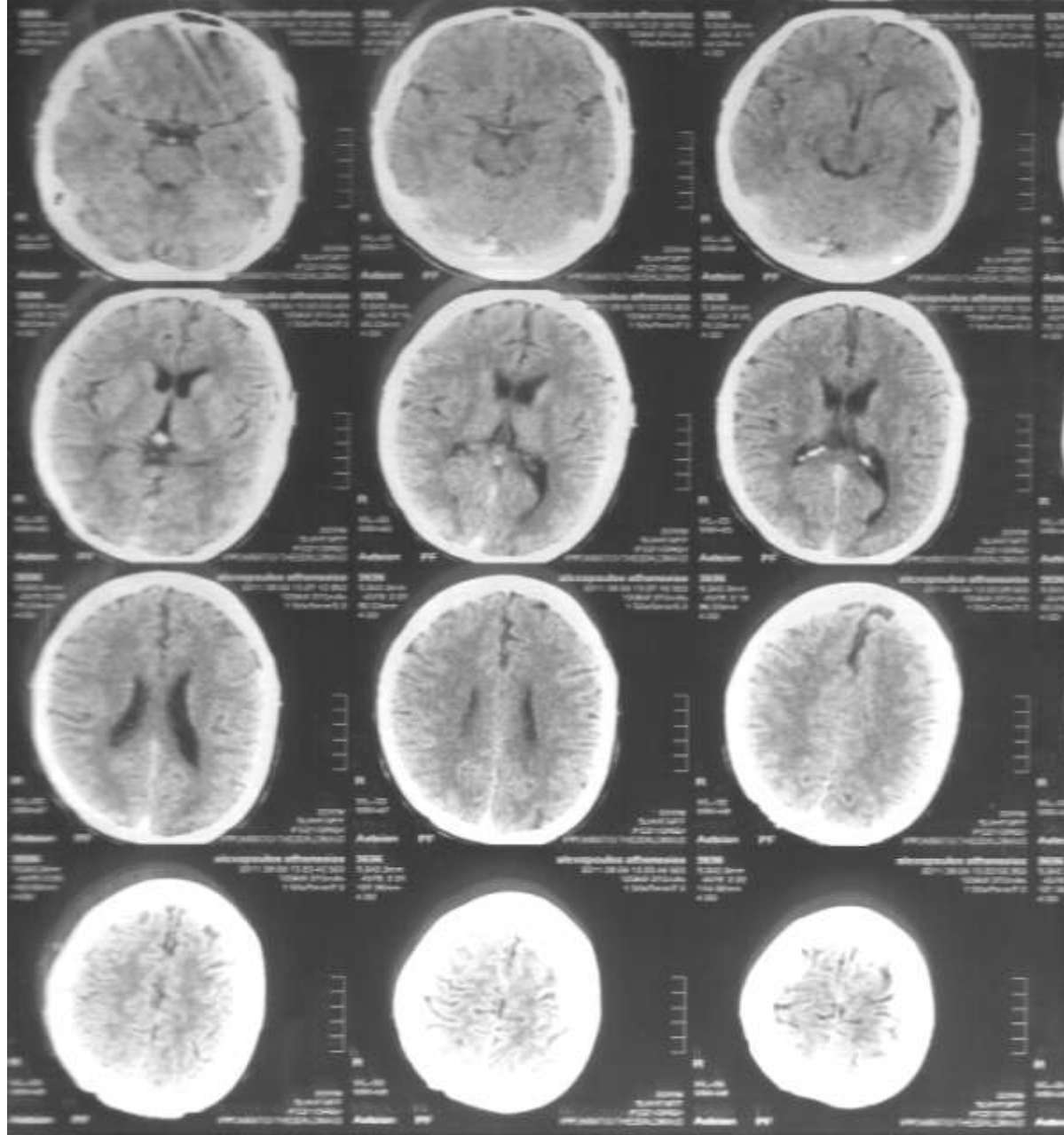
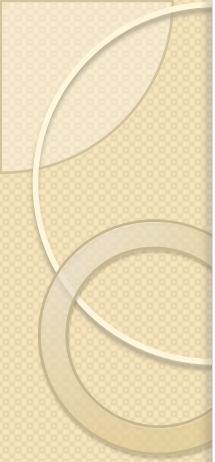
N/E

- Barre άνω και κάτω άκρου δεξιά.
- Υπαισθησία δεξιά
- Αυξηση αντανακλαστικών κυρίως στα κάτω άκρα και στο αριστερό άνω άκρο
- Πέλματα = καμπτικά
- Εγκεφαλικές συζυγίες = κφ

- **MRI εγκεφάλου:**

- Παρουσία πολλαπλών διαφόρων μεγέθους βλαβών, αυξημένου MR σήματος σε κατανομή της λευκής και φαιάς ουσίας στα δύο εγκεφαλικά ημισφαίρια κα στις δομές του οπίσθιου κρανιακού βόθρου.
- Μικροαιμορραγικές εστίες στην κυρτότητα του θόλου του εγκεφάλου.

Τα ευρήματα συνηγορούν υπέρ της συμμετοχής του Κ.Ν.Σ. στη γνωστή αγγειίτιδα, με ισχαιμικού τύπου αλλοιώσεις παρά σε άτυπη φλεγμονή.



Αντιμετώπιση

- iv μεθυλπρεδνιζολόνη: 1g x 3 ημέρες
- iv κυκλοφωσφαμίδη: 1g μηνιαίως (0,6g/m²)

Παρουσιάστηκε άμεση βελτίωση κλινικής και εργαστηριακής εικόνας του ασθενούς.

Table 1 Clinical Characteristics of Childhood CSS

Patient	Age (y)	Sex	Eo/ μ L	Eo (%)	IgE	ANCA	A	S	L	PNS	H	GIT	K	Skn	Ms	Other	Number of ACR Criteria	
1	7	F	19,600	NR	NR	NR	+	+	+	-	+	+	+	+	-	Lymphadenopathy	5	
2	9	M	28,400	NR	NR	NR	+	+	+	+	+	+	+	+	-	Lymphadenopathy	6	
3	12	M	2700	45	NR	NR	+	NR	+	-	+	-	-	+	-	-	3	
4	16	M	12,330	45	NR	NR	+	NR	+	+	-	-	NR	+	M	-	4	
5	13	F	18,585	59	2130	NR	+	NR	+	+	+	+	+	+	M	-	5	
6	5	M	4000	NR	NR	NR	+	NR	+	+	+	+	-	NR	NR	-	4	
7	14	M	4131	24	1650	NR	+	+	+	-	+	-	-	-	M	-	5	
8	13	F	7500	32	<100	Negative	+	+	-	-	-	-	-	+	-	-	4	
9	4	F	NR	10	679	pANCA	+	NR	+	NR	-	-	-	-	NR	-	3	
10	14	M	13,566	58	NR	NR	+	+	+	+	+	+	+	+	M	Testicle pain	6	
11	14	M	NR	NR	NR	NR	-	-	+	-	-	-	-	+	-	Thymic mass	3	
12	17	M	13,734	63	895	Negative	+	+	-	+	-	-	-	-	M, Ar	-	4	
13	18	F	10,300	65	NR	NR	+	+	+	-	-	-	-	-	M	-	5	
14	14	F	1296	16	NR	NR	+	+	+	-	+	-	-	-	-	Hepatomegaly	5	
15	14	F	7668	36	3477	Negative	+	+	+	NR	+	-	-	-	-	Hepatomegaly, oral ulceration	4	
16	15	F	4749	32	1701	Negative	+	+	+	-	-	+	-	+	-	Oral ulceration, orbital pseudotumor	5	
17	13	F	2600	26	1254	NR	-	+	+	+	-	-	-	+	Ar	DVT	5	
18	11	M	11,700	30	NR	NR	+	-	-	-	-	-	-	-	-	Lymph node	3	
19	12	M	4203	21	1822	pANCA	+	+	+	+	+	+	-	+	-	-	6	
20	10	F	NR	35	NR	Negative	+	-	+	-	+	+	-	+	Ar	-	4	
21	15	F	7774	29	3228	Negative	+	NR	+	+	+	+	-	+	-	Raynaud	5	
22	15	M	NR	30	568	NR	+	NR	+	+	+	-	-	+	Ar	-	4	
23	9	F	18,096	29	4700	NR	-	-	+	-	-	-	-	+	-	Salivary gland	3	
24	16	M	15,458	59	NR	NR	+	-	+	+	+	+	-	+	-	-	6	
25	8	F	3367	37	NR	NR	+	+	-	+	-	+	+	-	-	-	4	
26	7	F	2337	19	NR	Negative	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	5	
27	16	F	1095	15	93	cANCA	+	+	+	-	-	-	-	-	+	Ar	-	5
28	6	F	3130	28	NR	Negative	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	5	
29	8	F	19,028	71	1250	NR	+	+	+	-	-	-	-	+	-	-	4	
30	13	F	NR	20	NR	NR	+	+	+	-	+	-	-	+	-	Mammary gland	5	
31	12	F	NR	45	Elevated	NR	+	+	+	-	+	+	-	-	-	-	5	
32	13	M	5700	NR	NR	NR	+	-	+	-	+	-	-	+	-	-	4	
33	2	M	1800	12	1640	Negative	+	+	+	-	-	-	-	+	M, Ar	Oral ulceration	5	

Eo, eosinophils; A, asthma; S, sinusitis; L, lung; PNS, mononeuritis multiplex; GIT, gastrointestinal tract; K, kidney; H, heart; Ms, musculo-skeletal system; M, myalgia; Ar, arthralgia; ACR, American College of Rheumatology classification criteria for CSS (6 criteria, 4 of 6 needed for classification as CSS); NR, not reported.

Κλινικά χαρακτηριστικά CSS σε παιδιά

- Συχνότητα εμφάνισης: 0,24/100.000
- Δείγμα: 33 περιπτώσεις
- Άρρεν / Θήλυ: 0,74
- Άσθμα: 91%
- Ανώτερο αναπνευστικό: 77%
- Κατώτερο αναπνευστικό : 85% (πνευμονικές διηθήσεις)
- Δέρμα: 66%
- ΠΝΣ: 39%
- ΓΕΣ: 40%
- Καρδιά: 42% (μυοκαρδιοπάθεια, σοβαρού βαθμού ανεπάρκεια μιτροειδούς)
- Νεφροί: <20%
- ΜΣΚ: <20%

Εργαστηριακά χαρακτηριστικά CSS σε παιδιά

- Ηωσινοφιλία: $33 \pm 19\%$
- IgE: 1804 ± 1308
- ANCA: 25%

Ιστολογικά χαρακτηριστικά CSS σε παιδιά

- Αγγειίτιδα: μη νεκρωτική 83%, νεκρωτική 58%
- Εξωαγγειακή ηωσινοφιλία: 80%
- Κοκκιώματα: 45%

Θνησιμότητα CSS σε παιδιά

- Καρδιακή ανεπάρκεια
- Διάτρηση εντέρου
- Αναπνευστική ανεπάρκεια

MPO-ANCA

Microscopic polyangiitis

Renal-limited pauci-immune glomerulonephritis

Respiratory granulomatosis
(Limited Wegner's granulomatosis)

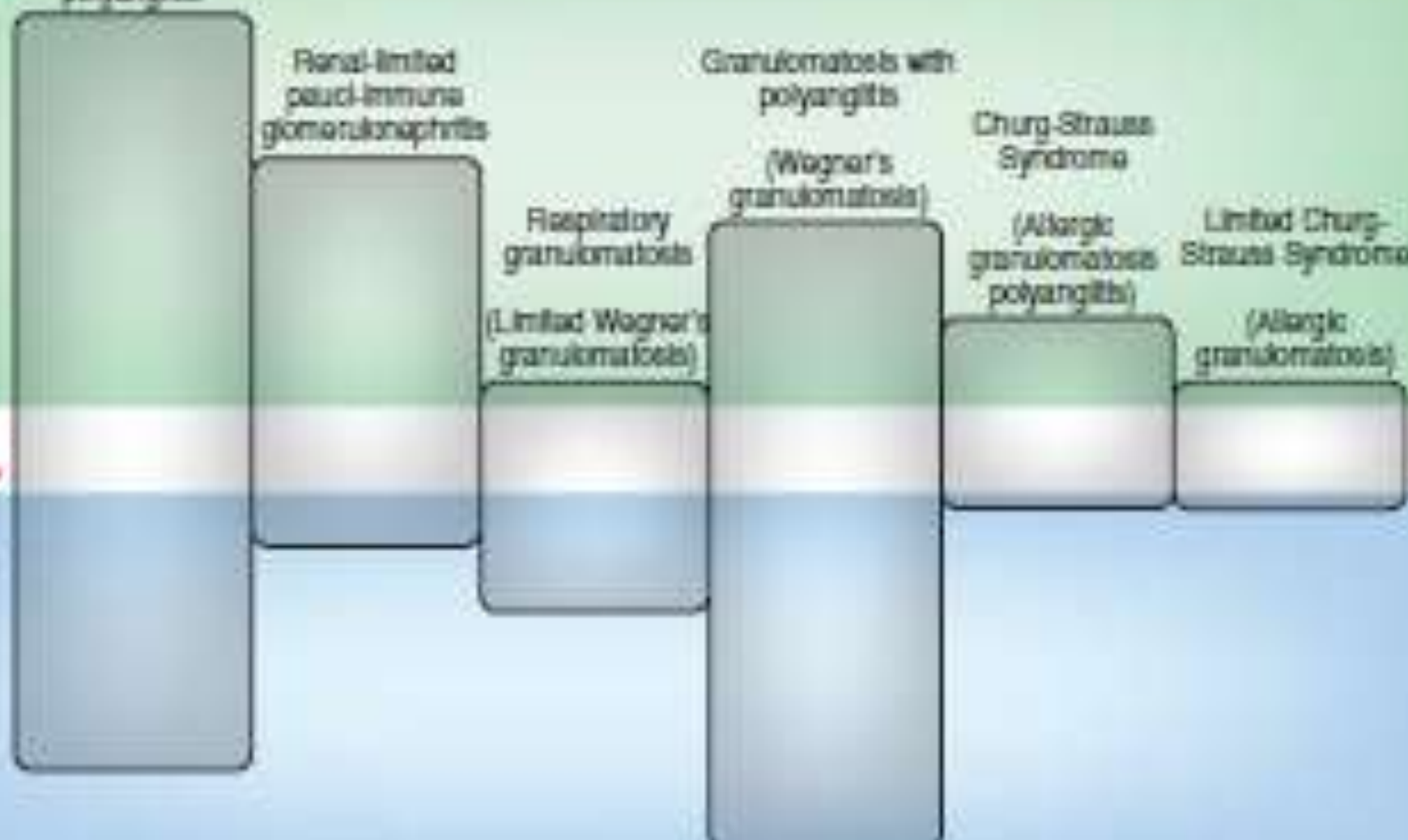
Granulomatosis with polyangiitis
(Wegner's granulomatosis)

Churg-Strauss Syndrome
(Allergic granulomatosis polyangiitis)

Limited Churg-Strauss Syndrome
(Allergic granulomatosis)

ANCA-negative

PR3-ANCA





ΦΩΤΕΙΝΗ ΛΑΔΑ

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΟΣ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΣΥΝΕΡΓΑΤΗΣ Α.Π.Θ.

Δ' ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ

ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ Γ.Ν.Θ.