

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

ΝΙΑΡΧΟΥ ΘΕΟΔΩΡΑ

Διευθύντρια ΕΣΥ

Γ' Παθολογική Κλινική

ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ

ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ

ΑΕΕ

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΙΣΧΑΙΜΙΚΩΝ ΑΓΓΕΙΑΚΩΝ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΩΝ ΕΠΕΙΣΟΔΙΩΝ

TOAST: Trial of Org 10172 in Acute Stroke Treatment

- **Νόσος μεγάλων αγγείων (αθηρωμάτωση/θρόμβωση)**
- **Καρδιακά έμβολα**
- **Νόσος μικρών αγγείων (κενοχωριώδη lacunar)**
Διατιτραίνοντες τελικοί κλάδοι μέσης εγκεφαλικής και βασικής
- **Από άλλες καθορισμένες αιτίες**
 1. Διαχωρισμός αγγείου (έσω καρωτίδα, σπονδυλική, βασική)
 2. Σπάνια ή κληρονομούμενα νοσήματα αγγείων μεσαίου ή μεγάλου μεγέθους (νόσος Moyn-Moyn, ινομυώδης δυσπλασία)
 3. Σπάνια ή κληρονομούμενα νοσήματα μικρών αγγείων (νόσος Cadasil)
 4. Αιματολογικές διαταραχές-Διαταραχές πηκτικότητας
 5. Αγγειίτιδες
 6. Άλλες σπάνιες νοσολογικές οντότητες (MELAS)
- **Κρυπτογενή**
 - Δύο ή περισσότερες αιτίες αναγνωρίζονται
 - Αρνητικός έλεγχος
 - Μη ολοκληρωμένος έλεγχος

ΑΙΤΙΕΣ ΠΡΟΣ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

- Καρδιακά έμβολα
- Αιματολογικές διαταραχές-
Διαταραχές πηκτικότητας:
 - πολυκυτταραιμία,
δρεπανοκυτταρική αναιμία, ιδιοπαθής
θρομβοκυττάρωση, θρομβωτική
θρομβοπενική πορφύρα κ.ά.
- Αγγειΐτιδα-αρτηρίτιδα:
 - Μηνιγγοαγγειακή σύφιλη,
δευτερογενής αρτηρίτιδα οφειλόμενη σε
πυώδη, μυκητιασική ή φυματιώδη
μηνιγγίτιδα, σπάνιοι λοιμώδεις τύποι
(τύφος, ελονοσία, σχιστοσωμίαση,
τριχίνωση, μουκορμυκητίαση)
 - οζώδης πολυαρτηρίτιδα, ΣΕΛ, νόσος
Behcet, αρτηρίτιδα Wegener, κροταφική
αρτηρίτιδα, νόσος Takayasu,
κοκκιωματώδης αρτηρίτιδα της αορτής,
πρωτοπαθής αρτηρίτις των εγκεφαλικών
αρτηριών, αρτηρίτιδα νόσου HIV.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ-ΕΛΕΓΧΟΣ

- Ασθενής με αρνητικό προηγούμενο ιστορικό
- Απύρετος, χωρίς κλινική εικόνα λοιμώξεως, χαμηλή τιμή CRP, ΤΚΕ
- Χωρίς κανένα άλλο κλινικό σημείο πέραν της νευρολογικής σημειολογίας του ΑΕΕ
- Φυσιολογική γενική αίματος (χωρίς διαταραχές σειρών)
- Βιοχημικός έλεγχος χωρίς ιδιαίτερα παθολογικά ευρήματα
- ΗΚΓ χωρίς αρρυθμίες, εικόνα strain χωρίς ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης
- Triplex αγγείων τραχήλου (-)
- Διαθωρακικό U/S καρδιάς: χωρίς ευρήματα, εκτός από υπερτροφία κοιλιακών τοιχωμάτων
- ΟΝΠ χωρίς παθολογικά ευρήματα
- Αρνητικός έλεγχος για HIV, ηπατίτιδα Β και C

ΕΜΒΟΛΙΚΑ ΑΕΕ

- 20-25% όλων των ισχαιμικών επεισοδίων
- Προσβάλλονται συχνότερα οι κλάδοι της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας, ενώ, από το σπονδυλοβασικό σύστημα, οι οπίσθιες εγκεφαλικές αρτηρίες
- Απότομη εισβολή συχνά σε συνδυασμό με απώλεια συνείδησης ή/και επιληπτική κρίση
- Ταυτόχρονη ή διαδοχική εμφάνιση πολλαπλών εγκεφαλικών επεισοδίων
- Παρουσία συστηματικών εμβολικών επεισοδίων
- Συχνά αιμορραγική μετατροπή εμφράκτου (20%)

ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ



ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ ΑΕΕ



**ΚΑΡΔΙΑΚΑ ΕΜΒΟΛΑ
ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΗΞΗΣ
ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ
ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ**

CT θώρακος: Διαπιστώνεται η ύπαρξη διογκωμένων προτροπιδικών και υποτροπιδικών λεμφαδένων (χωρίς να καθορίζεται το μέγεθος αυτών)

ΑΙΤΙΑ ΜΕΣΟΘΩΡΑΚΙΚΗΣ ΛΕΜΦΑΔΕΝΟΠΑΘΕΙΑΣ

- **ΚΑΚΟΗΘΕΙΕΣ**
 - Πρωτοπαθής καρκίνος πνεύμονα
 - Μεταστατικοί καρκίνοι (συχνότερα οισοφάγου, μαστού, θυρεοειδούς)
 - Λεμφώματα, λευχαιμίες
- **ΑΠΟ ΝΟΣΟ ΕΞ ΕΙΣΠΝΟΗΣ**
 - σιλίκωση, πνευμονοκονίωση, βυρριλίωση
- **ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗ ΑΙΤΙΑ**
 - TBC, ιστοπλάσμωση
 - Σαρκοείδωση
 - Βλαστομύκωση, κοκκιδιομύκωση
 - Πνευμονίες ιογενείς
 - Αποστήματα πνεύμονα
 - Λοιμώδης μονοπυρήνωση
 - Νόσος Castleman
 - Ρευματοειδής αρθρίτιδα, ΣΕΛ

ΣΤΟΙΧΕΙΑ-ΕΛΕΓΧΟΣ

- Ασθενής με αρνητικό προηγούμενο ιστορικό
- Απύρετος, χωρίς κλινική εικόνα λοιμώξεως, χωρίς περιφερική λεμφαδενοπάθεια, χαμηλή τιμή CRP και ΤΚΕ
- Φυσιολογική γενική αίματος (χωρίς διαταραχές σειρών)
- CT θώρακος με φυσιολογικό πνευμονικό παρέγχυμα, χωρίς πλευριτική ή άλλες συλλογές
- U/S άνω και κάτω κοιλίας: πλευριτική συλλογή ΔΕ, χωρίς άλλα ευρήματα, ήπαρ-σπλήνας φυσιολογικά
- Quantiferon αρνητικό
- Ειδικός ιολογικός έλεγχος ορού αρνητικός για οξεία λοίμωξη
- ΟΝΠ χωρίς ευρήματα
- ACE φυσιολογική τιμή
- Καρκινικοί δείκτες φυσιολογικές τιμές

ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ



**ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ
ΑΕΕ**



ΚΑΡΔΙΑΚΑ ΕΜΒΟΛΑ

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΗΞΗΣ

ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ

ΚΑΚΟΗΘΕΙΕΣ

ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ

```
graph TD; A[ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ] --> B[ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ ΑΕΕ]; A --> C[ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ ΑΕΕ];
```

**ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ
ΑΕΕ**

**ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ
ΑΕΕ**

ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΑ ΑΓΓΕΙΑΚΑ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΑ ΕΠΕΙΣΟΔΙΑ

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- Αρτηριακή υπέρταση
- Εγκεφαλική αμυλοειδική αγγειοπάθεια
- Αγγειακές ανωμαλίες (αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία, ανευρύσματα)
- Αιμορραγικό φλεβικό έμφρακτο (περιλαμβάνεται και η εν τω βάθει φλεβική θρόμβωση)
- Σηπτικά έμβολα-Μυκωτικό ανεύρυσμα
- Όγκοι εγκεφάλου (πρωτοπαθείς-δευτεροπαθείς)
- Διαταραχές πήξης, νοσήματα ήπατος, λήψη αντιπηκτικών, θρομβολυτική θεραπεία
- Λοιμώξεις ΚΝΣ (ερπητική εγκεφαλίτιδα)
- Νόσος Moya-Moya
- Αγγειϊτίδες
- Φάρμακα (κοκαΐνη, αμφεταμίνες)

ΣΤΟΙΧΕΙΑ-ΕΛΕΓΧΟΣ

- Ηλικία 48 ετών
- Χωρίς ιστορικό υπέρτασης
- Δεν έχει λοίμωξη
- Χωρίς ηπατική βλάβη
- Triplex φλεβών κάτω άκρων αρνητικό για DVT
- ΟΝΠ: χωρίς ευρήματα
- 3^ο 24ωρο από την θρομβόλυση
- Λήψη αντιπηκτικών (ΗΧΜΒ σε θεραπευτική δόση)

ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ

```
graph TD; A[ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ] --> B[ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ ΑΕΕ]; A --> C[ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ ΑΕΕ];
```

**ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ
ΑΕΕ**

**ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ
ΑΕΕ**

ΔΙΟΙΣΟΦΑΓΕΙΟ U/S ΚΑΡΔΙΑΣ:

- Παρουσία θρόμβου στο ΑΡ ωτίο
- Υπερτροφία τοιχωμάτων, διάχυτη υποκινησία, ΚΕ=35%, χωρίς βαλβιδοπάθειες, bubble test (-)

ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ:

- ΗΚΓ: Χωρίς ισχαιμικές αλλοιώσεις, χωρίς αλλαγές
- Μυοκαρδιακά ένζυμα: ήπια αυξημένη τροπονίνη
- Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια vs ΟΣΣ (3/17: δοκιμασία κόπωσης αρνητική)

HOLTER ΡΥΘΜΟΥ :

- Μη εμμένουσα κοιλιακή ταχυκαρδία (NSVT)

ΚΑΡΔΙΑΚΑ ΕΜΒΟΛΑ

ΥΨΗΛΟΣ ΚΙΝΔΥΝΟΣ

Παθήσεις των κόλπων

- 1.Κολπική μαρμαρυγή
- 2.Εμμένων κολπικός πτερυγισμός
- 3.Σύνδρομο νοσούντος φλεβοκόμβου
- 4.Θρόμβος αριστερού κόλπου
- 5.Θρόμβος στο ωτίο του αριστερού κόλπου
- 6.Μύξωμα αριστερού κόλπου

Βαλβιδοπάθειες

- 1.Στένωση μιτροειδούς
- 2.Προσθετική βαλβίδα
- 3.Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα
- 4.Μη λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα

Παθήσεις των κοιλιών

- 1.Θρόμβος αριστερής κοιλίας
- 2.Μύξωμα αριστερής κοιλίας
- 3.Πρόσφατο πρόσθιο OEM
- 4.Διατατική μυοκαρδιοπάθεια

ΧΑΜΗΛΟΣ/ΑΒΕΒΑΙΟΣ ΚΙΝΔΥΝΟΣ

Παθήσεις των κόλπων

- 1.Ανοιχτό ωοειδές τρήμα
- 2.Μεσοκολπικό ανεύρυσμα
- 3.Κολπική αυτόματη αντίθεση

Βαλβιδοπάθειες

- 1.Επασβέστωση μιτροειδικού δακτυλίου
- 2.Πρόπτωση μιτροειδούς βαλβίδας
- 3.Ινοελάστωμα

Παθήσεις των κοιλιών

- 1.Ακινησία/δυσκινησία τμήματος κοιλ.τοιχώματος
- 2.Υποβαλβιδική υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια
- 3.Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια

ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

Ετερογενής ομάδα παθήσεων του μυοκαρδίου που χαρακτηρίζονται από διαταραχή της μηχανικής του λειτουργίας (συστολική ή διαστολική δυσλειτουργία) ή διαταραχή της ηλεκτρικής του λειτουργίας (που προκαλεί εμφάνιση αρρυθμιών), ενώ συχνά (αλλά όχι πάντοτε) χαρακτηρίζονται από παθολογική διάταση ή υπερτροφία μίας ή και των δύο κοιλιών. Οι μυοκαρδιοπάθειες έχουν ποικίλες αιτιολογίες και θέτουν τον ασθενή σε κίνδυνο αιφνιδίου καρδιακού θανάτου, ή προοδευτικής καρδιακής ανεπάρκειας με συνεπακόλουθη αναπηρία και θνητότητα.

ΑΗΑ 2006

ΑΗΑ 2006 CLASSIFICATION SCHEME OF MYOKARDIOPATHIES

ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΙΣ

(αποκλειστικά αφορούν την καρδιά)

- **ΓΕΝΕΤΙΚΑ**
 - Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια
 - Αρρυθμιογόνος δυσπλασία δεξιάς κοιλίας (ARVC)
 - Μη συμπαγές μυοκάρδιο ή σπογγώδης μυοκαρδιοπάθεια
 - Νόσοι καναλιών ιόντων (καναλιοπάθειες): μακρύ QT, βραχύ QT, Brugada
- **ΜΙΚΤΗΣ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑΣ** (γενετική και επίκτητη)
 - Διατατική μυοκαρδιοπάθεια
 - Περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια
- **ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ**
 - Μυοκαρδίτιδα (λοιμώδη, ανοσολογικά αίτια)
 - Μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo
 - Της κύησης ή μετά τον τοκετό
 - Οφειλόμενη σε ταχυκαρδία
 - Σε νεογνά μητέρων με ΣΔ τύπου Ι

ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΕΙΣ

(συμμετοχή και άλλων οργάνων)

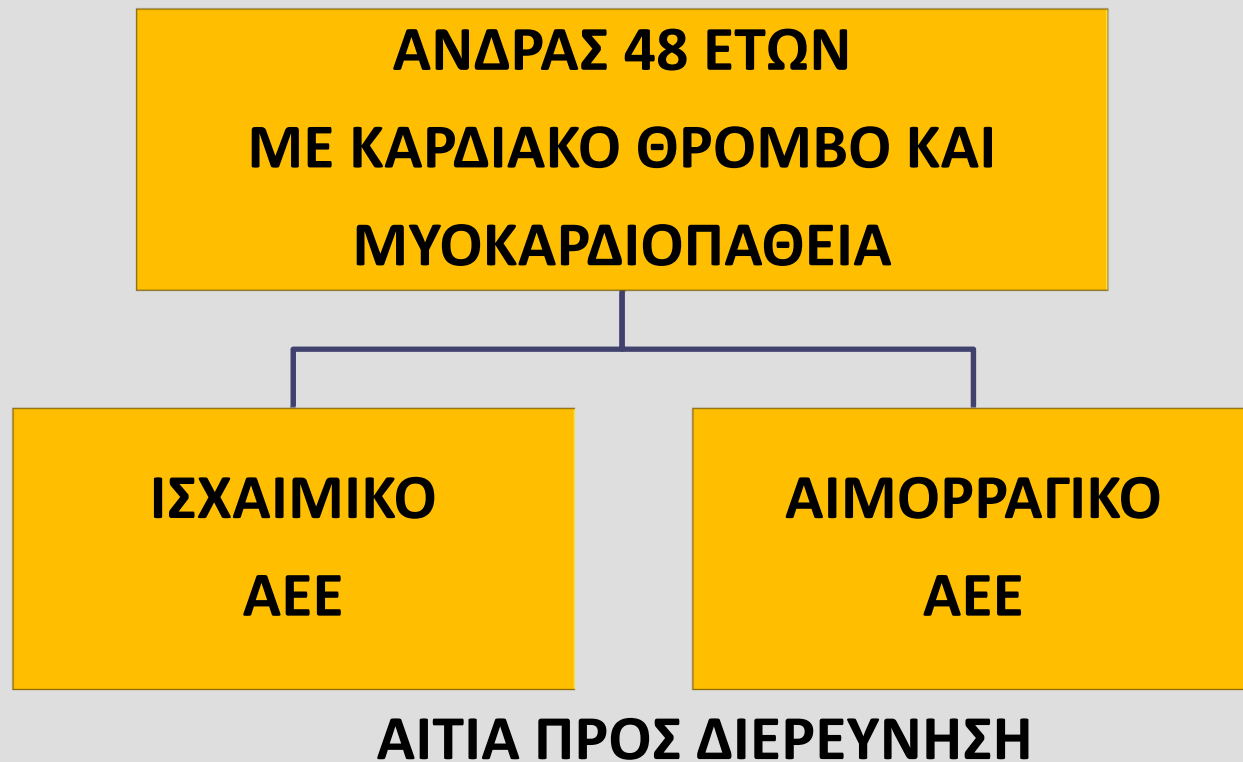
- **ΔΙΗΘΗΤΙΚΕΣ ΝΟΣΟΙ :**
Αμυλοείδωση, νόσος Gaucher
- **ΑΠΟ ΕΝΑΠΟΘΕΣΗ:**
Αιμοχρωμάτωση, νόσος Fabry
- **ΤΟΞΙΚΑ :** Φάρμακα, βαρέα μέταλλα
- **ΗΩΣΙΝΟΦΙΛΙΚΗ ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ**
(ενδοκαρδίτιδα Loeffler)
- **ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗ:** Σαρκοείδωση
- **ΕΝΔΟΚΡΙΝΙΚΑ:** Διαβήτης, υποθυρεοειδισμός
- **Σύνδρομο Noonan**
- **ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΑ:** Μυϊκές δυστροφίες
- **ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΑ:** Νόσος Beriberi, σκορβούτο
- **ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ:** ΣΕΛ, σκληρόδερμα
- **ΗΛΕΚΤΡΟΛΥΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ:**
Υποκαλιαιμία
- **ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ:** ΑΚΘ, ΧΜΘ

ΑΙΤΙΑ ΠΡΟΣ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

- **Αμυλοείδωση:** εξωκυττάρια εναπόθεση ινώδους πρωτεϊνικού αμυλοειδούς σε μία ή περισσότερες εστίες στο σώμα.
- **Νόσος Gaucher τύπου Ι :** αποθήκευση λυσοσωματίων. Σπληνομεγαλία, δευτεροπαθής υπερσπληνισμός.
- **Αιμοχρωμάτωση:** μελάγχρωση δέρματος, ΣΔ, ηπατική και καρδιακή βλάβη, αρθροπάθεια, υπογοναδισμός, ηπατοσπληνομεγαλία. ↑ ↑ ↑ φερριτίνης
- **Ενδοκαρδίτιδα Loeffler:** υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο. Ηπατοσπληνομεγαλία, εντοπισμένη ηωσινοφιλική διήθηση και άλλων οργάνων, ηωσινοφιλία στο αίμα, προσβολή βαλβίδων, περικαρδιακό υγρό.
- **Σαρκοείδωση, ΣΕΛ, σκληρόδερμα**

ΣΤΟΙΧΕΙΑ - ΕΛΕΓΧΟΣ

- Μυοκαρδιοπάθεια, αιμορραγικά ΑΕΕ
- Γενική αίματος φυσιολογική (χωρίς διαταραχές σειρών)
- Χωρίς ηπατο-σπληνομεγαλία
- Χωρίς άλλες βλάβες πλην εγκεφάλου και καρδιάς
- Δεν έχει διαβήτη
- Φερριτίνη εντός φυσιολογικών ορίων
- Χωρίς ηωσινοφιλία στο περιφερικό αίμα
- Χωρίς βαλβιδοπάθεια, χωρίς περικαρδιακό υγρό
- Παρουσιάζει υποκλινικό υποθυρεοειδισμό
- ACE: φυσιολογική τιμή
- Μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια



- ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΗΞΗΣ
- ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ
- ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ
- ΚΑΚΟΗΘΕΙΕΣ
- ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ
- ΣΕΛ-ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ-ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ
- ΣΑΡΚΟΕΙΔΩΣΗ

**ΑΝΔΡΑΣ 48 ΕΤΩΝ
ΜΕ ΚΑΡΔΙΑΚΟ ΘΡΟΜΒΟ ΚΑΙ
ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ**

**ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ
ΑΕΕ**

**ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ
ΑΕΕ**

**ΟΞΕΙΑ
ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ
ΑΠΟΦΡΑΞΗ
ΣΚΕΛΟΥΣ**

ΑΙΤΙΑ ΟΞΕΙΑΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗΣ ΑΠΟΦΡΑΞΗΣ

- Καρδιακά έμβολα
- Αθηροσκλήρωση/ανευρύσματα αορτής και μεγάλων αγγείων
- Παράδοση εμβολή
- Αθηρωματικά αγγεία (σε θέσεις στένωσης ή ανευρύσματος και αρτηριακά παρακαμπτήρια μοσχεύματα)
- Τραυματισμός αρτηρίας
- Αρτηριακή παρακέντηση ή καθετηριασμός
- Αιματολογικές διαταραχές και καταστάσεις υπερπηκτικότητας
- Σύνδρομο συμπίεσης θωρακικού στομίου → απόφραξη υποκλειδίου
- Εγκλωβισμός της ιγνυακής αρτηρίας από την παθολογική θέση της μέσης κεφαλής του γαστροκνημίου μυός

Παθογένεια αρτηριακής θρόμβωσης

- **ΒΛΑΒΗ ΤΟΥ ΕΝΔΟΘΗΛΙΟΥ**

- Αθηρωματοσκλήρυνση
- Φλεγμονή των αρτηριών (αρτηρίτιδα)
- Μικροτραυματισμοί

- **ΜΕΤΑΒΟΛΕΣ ΣΤΗΝ ΑΙΜΑΤΙΚΗ ΡΟΗ**

- Στροβιλώδης ροή (στο εσωτερικό ανευρύσματος της αορτής και κύριων κλάδων αυτής, στα σημεία διακλαδώσεων των αρτηριών)
- Επιβράδυνση της αιματικής ροής (σε στενωμένες αρτηρίες)

- **ΑΥΞΗΜΕΝΗ ΠΗΚΤΙΚΟΤΗΤΑ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ**

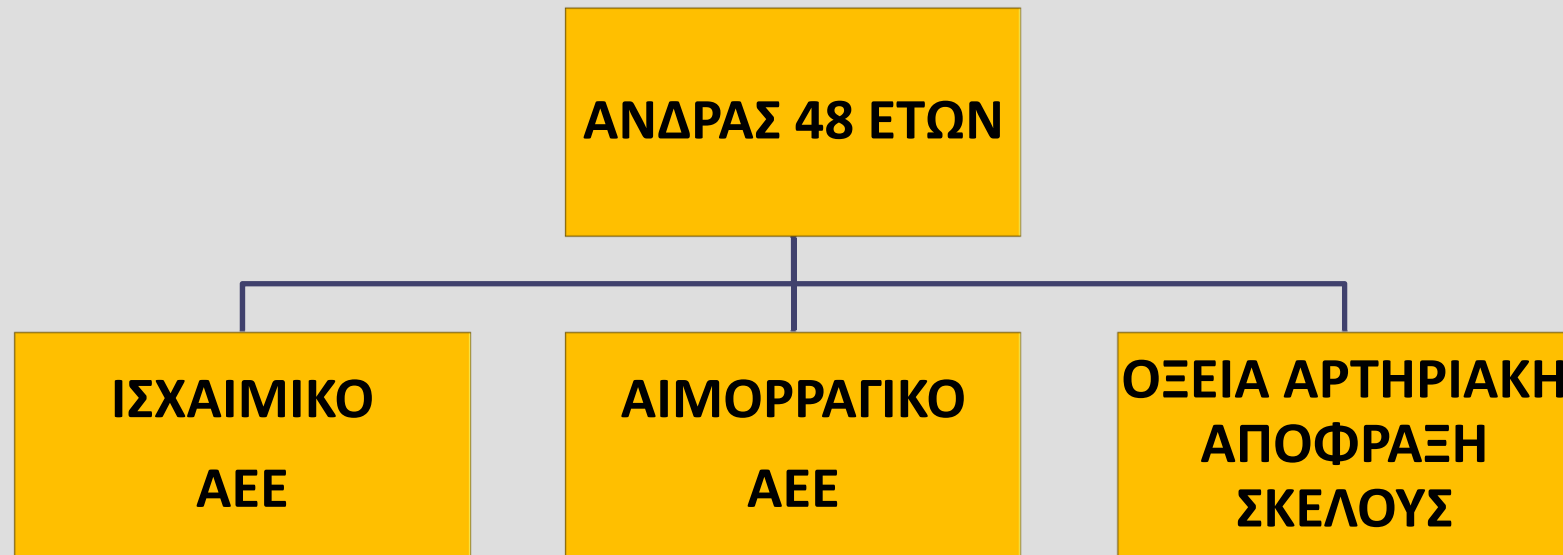
ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ ΥΠΕΡΠΗΚΤΙΚΟΤΗΤΑΣ

ΑΙΤΙΑ ΠΡΟΣ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

- Γενετικές διαταραχές παραγόντων πήξης
- Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο
- Κακοήθειες – Παρανεοπλασματικά σύνδρομα
- HIT
- Υπερομοκυστιναιμία
- Υπεργλοιοότητα (νεφρωσικό σύνδρομο, πολλαπλό μυέλωμα, μακροσφαιριναιμία Waldenstrom, μονοκλωνική γαμμαπάθεια με ή χωρίς κρυοσφαιριναιμία, πολυκυτταραιμία, ιδιοπαθής θρομβοκυττάρωση, οξεία και χρόνια λευχαιμία, MDS, ρευματοειδής αρθρίτιδα, ΣΕΛ)

ΣΤΟΙΧΕΙΑ - ΕΛΕΓΧΟΣ

- Έλεγχος θρομβοφιλίας (-)
- Αντιπηκτικό λύκου (-)
- Ομοκυστεΐνη φυσιολογική
- Ινωδογόνο ↑, anti-Xa φυσιολ.
- Ra-test (-), C3-C4 φυσιολογ.
- ANA θετικά 1/160
- Anti-dsDNA (-)
- Έναντι φωσφατιδυλσερίνης IgG και IgM (-)
- P-ANCA, C-ANCA (-)
- Κρυοσφαιρίνες (-)
- Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού χωρίς υπεργασφαιριναιμία
- Ποσοτικός προσδιορισμός IgG, IgA, IgM φυσιολογικές τιμές
- Γενική αίματος φυσιολ.
- Βιοψία κοιλιακού λίπους (-)



- Λευκωματουρία 3+, 4+ σε τρεις γενικές ούρων
- Απουσία αρτηριακής υπέρτασης
- Υπαλβουμιναιμία (2,8mg/dl) χωρίς κλινικό οίδημα
- Φυσιολογική νεφρική λειτουργία αρχικά
- Η μικροσκοπική αιματουρία δεν μπορεί να αξιολογηθεί γιατί ο ασθενής φέρει ουροκαθετήρα από την εισαγωγή του (εργώδης τοποθέτηση)
- Συλλογή ούρων 24 ωρου: Λεύκωμα = 5,7gr
- Triplex νεφρικών αρτηριών χωρίς στενώσεις, U/S NOK:φυσιολ

ΝΟΣΟΙ ΤΟΥ ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΣ

- Εστιακές νεφρίτιδες
- Διάχυτες νεφρίτιδες
- Νεφρωσικό σύνδρομο

ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ VS ΝΕΦΡΙΤΙΔΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ

Καταστροφή των επιθηλιακών κυττάρων (ποδοκυττάρων) στα σπειραματικά τριχοειδή

- Απώλεια πρωτεϊνών
> 3gr/24ωρο
- Απώλεια αλβουμίνης → οίδημα
- Αύξηση λιπιδίων στο αίμα και στα ούρα
- Απώλεια αντιθρομβίνης III → θρομβοεμβολικά επεισόδια

ΝΕΦΡΙΤΙΔΙΚΟ

Εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων έναντι αντιγόνων και τριχοειδών στα επιθηλιακά κύτταρα → συσσώρευση λευκοκυττάρων → φλεγμονή

- Απώλεια πρωτεϊνών συνήθως 1-2gr/24ωρο
- Αιματουρία από απώλεια ερυθρών
- Ίζημα ούρων
- Πυουρία από απώλεια λευκοκυττάρων
- Αύξηση αρτηριακής πίεσης
- Ολιγουρία
- Κοκκώδεις κύλινδροι στα ούρα

ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

- Βαριά πρωτεϊνουρία $> 3 \text{ gr}/24\omega\text{ρο}$
- Χωρίς ενεργό ίζημα ούρων
- Λιπιδουρία
- Υπαλβουμιναιμία $< 3\text{mg}/\text{dl}$
- Οίδημα (ανά σάρκα ή περιοφθαλμικό)
- Υπερλιπιδαιμία
- Θρομβοεμβολικά επεισόδια
- Πρωτοπαθές ή δευτεροπαθές

ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

- Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων
- Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση
- Μεμβρανώδης σπειραματονεφρίτιδα
- Μεσαγγειακή υπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα
- Μηνοειδής σπειραματονεφρίτιδα
- Κληρονομικές μορφές:
 - Διάχυτη μεσαγγειακή σκλήρυνση (PLCE1 gene)
 - Φινλανδικού τύπου (NPHS1 gene)
 - Μη ανταποκρινόμενο στα κορτικοειδή (NPHS2 gene)
 - Οικογενής εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση (ACTN4 gene)
 - Denny-Drash syndrome (WT1 gene)

ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΕΣ ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

- **Λοιμώξεις:** μεταστρεπτοκοκκική ΣΝ, λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα, δευτερογενής σύφιλη, λεισμανίαση, ελονοσία, ηπατίτιδα Β και C, λοιμώξεις από HIV, CMV, EBV, έρπητα, τοξόπλασμα, σχιστοσωμίαση, φιλαρίαση, λέπρα
- **Φάρμακα:** χρυσός, πενικιλλαμίνη, ΜΣΑΦ, λίθιο, ιντερφερόνη, ριφαμπικίνη, ηρωίνη, προβενεσίδη, καπτοπρίλη
- **Αλλεργιογόνα:** αντιοφικοί οροί, σκιαγραφικά, δήγματα μελισσών/φιδιών
- **Μεταβολικά:** ΣΔ
- **Πολυσυστηματικά νοσήματα:** ΣΕΛ, πολλαπλό μυέλωμα, πορφύρα Henoch-Schonlein, σύνδρομο Goodpasture, δερματομυοσίτιδα, αγγειΐτιδα, σαρκοείδωση, αμυλοείδωση, σύνδρομο Sjogren
- **Κακοήθειες:** πνεύμονα, εντέρου, στομάχου, λεμφώματα, λευχαιμίες, μελάνωμα, όγκος του Wilms
- **Κληρονομικά:** σύνδρομο Alport, δρεπανοκυτταρική νόσος, νόσος Fabry, σύνδρομο οστεονυχοδυστροφίας, λιποδυστροφία
- **Διάφορα νοσήματα:** θυρεοειδίτιδα, μυξοίδημα, κακοήθης παχυσαρκία, αγγειονεφρική υπέρταση, προεκλαμψική τοξιναιμία, χρόνια απόρριψη αλλομοσχεύματος

ΣΥΝΗΘΕΙΣ ΑΙΤΙΕΣ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΟΥΣ ΝΕΦΡΩΣΙΚΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ (κατά σειρά συχνότητας)

- Σακχαρώδης διαβήτης
- Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
- Ηπατίτιδα Β, C
- ΜΣΑΦ
- Αμυλοείδωση
- Πολλαπλό μυέλωμα
- HIV
- Προεκλαμψική τοξιναιμία

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΟΥ ΤΥΠΟΥ ΤΗΣ ΣΝ ΣΕ ΣΧΕΣΗ ΜΕ ΤΗΝ ΕΚΔΗΛΩΣΗ ΚΑΙ ΤΗΝ ΗΛΙΚΙΑ

ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

Ηλικία <15 ετών

- Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων
- Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση
- Μεσαγγειακή υπερπλαστική ΣΝ

Ηλικία 15-40 ετών

- Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση
- Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων
- Μεμβρανώδης ΣΝ
- Διαβητική νεφροπάθεια
- Μεταλοιμώδης

Ηλικία >40 ετών

- Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση
- Μεμβρανώδης ΣΝ
- Διαβητική νεφροπάθεια
- Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων
- IgA νεφροπάθεια
- Πρωτοπαθής αμυλοείδωση
- Νόσος ελαφρών αλύσεων
- Καλοήθης νεφροσκλήρυνση (αποτέλεσμα υπέρτασης)

ΕΣΤΙΑΚΗ ΤΜΗΜΑΤΙΚΗ

ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΣΚΛΗΡΥΝΣΗ (FSGS)

- Η πιο συχνή αιτία ιδιοπαθούς ή πρωτοπαθούς νεφρωσικού συνδρόμου στις ΗΠΑ (πολύ συχνή σε μαύρους άνδρες)
- Δευτεροπαθή αίτια: φάρμακα, αθηροσκληρυντική νόσος των νεφρών, HIV λοίμωξη, διαταραχές που προκαλούν απώλεια νεφρώνων (νεφροπάθεια από παλινδρόμηση, υφολική νεφρεκτομή, νεφρική δυσγενεσία)
- Υπάρχουν και οικογενείς μορφές
- Η πρωτεϊνουρία είναι τυπικά μη εκλεκτική και αφορά υψηλού ΜΒ πρωτεΐνες, όπως και την αλβουμίνη. Οι νεφροί τείνουν να είναι μικρότεροι του φυσιολογικού
- Συνήθως εκδηλώνεται με βαριά πρωτεϊνουρία, υπέρταση, νεφρική ανεπάρκεια, οίδημα ή συνδυασμό των παραπάνω. Αιματοουρία μερικές φορές συνυπάρχει. Μερικές φορές η μόνη εκδήλωση είναι ασυμπτωματική πρωτεϊνουρία, σε επίπεδα χαμηλότερα του νεφρωσικού συνδρόμου
- Διάγνωση γίνεται με βιοψία νεφρού

ΜΕΜΒΡΑΝΩΔΗΣ

ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΝΕΦΡΙΤΙΔΑ (ΜΝ)

- Εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων στην βασική μεμβράνη των σπειραμάτων η οποία γίνεται λεπτότερη
- Ο Μ-τύπος του υποδοχέα της φωσφολιπάσης Α2 (PLA2R) έχει αναγνωριστεί ως το κύριο αντιγόνο των σπειραματικών ποδοκυττάρων
- Προσβάλλει κυρίως ενήλικες. Μπορεί να είναι πρωτοπαθής ή δευτεροπαθής
- Εκδηλώνεται με οίδημα, βαριά πρωτεϊνουρία με ενεργό ίζημα ούρων, φυσιολογική νεφρική λειτουργία και φυσιολογική ή αυξημένη αρτηριακή πίεση.
- Η θρόμβωση της νεφρικής φλέβας είναι συχνό εύρημα και είναι συνήθως ασυμπτωματική, μπορεί όμως να εκδηλωθεί με άλγος στην οσφυϊκή χώρα, αιματουρία και υπέρταση. Μερικές φορές μπορεί να προκαλέσει πνευμονική εμβολή
- Διάγνωση γίνεται με βιοψία νεφρού

ΝΟΣΟΣ ΕΛΑΧΙΣΤΩΝ ΑΛΛΟΙΩΣΕΩΝ (MCD)

- Η πιο συχνή αιτία νεφρωσικού συνδρόμου στα παιδιά 4-8 ετών, αλλά προσβάλλει και ενήλικες (10-20% του νεφρωσικού συνδρόμου σε ενήλικες)
- Στις περισσότερες περιπτώσεις είναι πρωτοπαθές, αλλά μπορεί να είναι και δευτεροπαθές
- Εκδηλώνεται συνήθως με φυσιολογική νεφρική λειτουργία και φυσιολογική αρτηριακή πίεση. Αιματουρία παρουσιάζει το 20% των ασθενών. Νεφρική ανεπάρκεια εμφανίζεται στην δευτεροπαθή μορφή και σε ασθενείς > 60 ετών.
- Διάγνωση γίνεται με βιοψία νεφρού

IgA ΝΕΦΡΟΠΑΘΕΙΑ

- Η πιο συχνή μορφή σπειραματονεφρίτιδας παγκοσμίως. Προσβάλλει όλες τις ηλικίες, κυρίως, όμως, από την εφηβεία έως την ηλικία των 20 ετών και πιο συχνά άρρενες
- Πρόκειται για μια μορφή χρόνιας σπειραματονεφρίτιδας που χαρακτηρίζεται από εναπόθεση IgA ανοσυμπλεγμάτων στη βασική μεμβράνη των σπειραμάτων
- Συνήθως εκδηλώνεται με υποτροπιάζουσα μακροσκοπική αιματουρία ή ασυμπτωματική μικροσκοπική αιματουρία με ήπια πρωτεϊνουρία (νεφριτιδικό σύνδρομο). Επεισόδια άλγους στην οσφύ με συνοδό χαμηλή πυρετική κίνηση μπορεί να συμβούν. Μαζική αιματουρία μπορεί να παρουσιαστεί μετά από λοίμωξη ανωτέρου αναπνευστικού. Η νεφρική λειτουργία συνήθως είναι φυσιολογική. Ήπια πρωτεϊνουρία ($< 1\text{gr}/24\text{ωρο}$) είναι συνήθης. Νεφρωσικό σύνδρομο εμφανίζεται σε ποσοστό $\leq 20\%$. Κάποιοι ασθενείς δεν εκδηλώνουν ποτέ κλινική νόσο.
- Διάγνωση με το ίζημα ούρων (δύσμορφα ερυθρά, ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι), μερικές φορές απαιτείται βιοψία νεφρού

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ (AL)

- Αποτελεί την πιο συχνή μορφή αμυλοείδωσης. Πιο συχνή σε άνδρες > 60 ετών
- Τα ινίδια του αμυλοειδούς αποτελούνται από τμήματα μονοκλωνικών ελαφρών αλύσεων
- Οι προσβεβλημένοι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν αμυλοείδωση μόνο ή σε συνδυασμό με άλλες πλασματοκυτταρικές δυσκρασίες (μονοκλωνική γαμμαπάθεια, πολλαπλό μύελωμα ή μακροσφαιριναιμία Waldenström)
- Ανίχνευση μονοκλωνικής ανοσοσφαιρίνης στον ορό και ελεύθερες ελαφρές αλυσίδες στον ορό και στα ούρα
- Δυνητική προσβολή όλων των οργάνων

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ (AL)

- Γενικά συμπτώματα: Καταβολή, απώλεια βάρους
- Νεφροί: Ασυμπτωματική πρωτεϊνουρία έως νεφρωσικό σύνδρομο
- Διήθηση του μυοκαρδίου με αποτέλεσμα βαριά συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια (κάθε ασθενής με ανεξήγητη καρδιακή ανεπάρκεια θα πρέπει να ελέγχεται για αμυλοείδωση)
- Ηπατομεγαλία, εικόνα ενδοηπατικής χολόστασης
- Μακρογλωσσία, γαστρική ατονία, αιμορραγία πεπτικού, ψευδοαπόφραξη εντέρου
- ΝΣ: Αιμορραγικά ΑΕΕ, ορθοστατική υπόταση
- Θυρεοειδίτιδα Hashimoto
- Δύσπνοια, βρογχόσπασμος, μεσοθωρακική λεμφαδενοπάθεια
- Αιμορραγική διάθεση, racoon eyes, σημείο βάτας-ώμου

ΝΟΣΟΣ ΕΛΑΦΡΩΝ ΑΛΥΣΕΩΝ (LCDD)

- Οι ελαφρές αλυσίδες δεν παρουσιάζουν τα απαραίτητα βιοχημικά χαρακτηριστικά ώστε να σχηματίσουν ινίδια αμυλοειδούς
- Πρόκειται για μια νόσο εναπόθεσης μη-αμυλοειδικών μονοκλωνικών ελαφρών αλύσεων (συνήθως κ αλυσίδες) που προκαλείται από κλωνική πλασματοκυτταρική διαταραχή.
- Τα όργανα που προσβάλλονται συνήθως είναι η καρδιά και οι νεφροί
- Συχνά υπάρχει ως υπόστρωμα πολλαπλό μυέλωμα ή μυελοϋπερπλαστικό σύνδρομο
- Μερικές φορές οι συνήθεις τεχνικές ανοσοκαθήλωσης ούρων δεν καταφέρνουν να εντοπίσουν την μονοκλωνική πρωτεΐνη και χρειάζεται ειδική ανάλυση.
- Οι εναποθέσεις στους ιστούς είναι με την μορφή κοκκίων και όχι με την μορφή ινιδίων, όπως στην πρωτοπαθή αμυλοείδωση, και δεν βάφονται με red congo.

ΟΡΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΓΙΑ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΩΝ ΜΟΡΦΩΝ ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΝΕΦΡΙΤΙΔΩΝ

ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

- ANA, anti-ds-DNA, συμπλήρωμα
- Ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών
- Ανοσοκαθήλωση ορού και ούρων
- Δείκτες ηπατίτιδας Β, αντισώματα για ηπατίτιδα C
- Ορολογικός έλεγχος για σύφιλη
- Ορολογικός έλεγχος για HIV

ΝΕΦΡΙΤΙΔΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

- ANA, anti-ds-DNA, συμπλήρωμα
- ANCA
- ASTO
- Καλλιέργειες αίματος
- Ειδικός ιολογικός έλεγχος
- Αντισώματα έναντι της βασικής μεμβράνης (anti-GBM)

ΑΝΔΡΑΣ
48 ΕΤΩΝ

ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΘΡΟΜΒΟΣ
ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

ΝΕΦΡΩΣΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

ΜΕΣΟΘΩΡΑΚΙΚΗ
ΛΕΜΦΑΔΕΝΟΠΑΘΕΙΑ

ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ
ΑΕΕ

ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ
ΑΕΕ

ΟΞΕΙΑ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ
ΑΠΟΦΡΑΞΗ ΣΚΕΛΟΥΣ

ΣΤΗΝ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΟΔΗΓΗΣΑΝ

ΑΝΟΣΟΚΑΘΗΛΩΣΗ ΟΡΟΥ

ΑΝΟΣΟΚΑΘΗΛΩΣΗ ΟΥΡΩΝ

ΟΣΤΕΟΜΥΕΛΙΚΗ ΒΙΟΨΙΑ

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ
ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ