

«ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ ΑΓΓΕΙΑΚΟ ΕΠΕΙΣΟΔΙΟ ΣΕ ΝΕΑΡΗ ΓΥΝΑΙΚΑ 21 ΕΤΩΝ»

Διαφορική Διάγνωση

Κυριάκος Κ. Τριγκίδης
Ειδ/νος Α Παθολογικής Κλινικής
Διευθυντής: Ε. Κοκκινάκης
Νοέμβριος 2016

Σύνοψη περιστατικού

- Γυναίκα 21 ετών με ατομικό αναμνηστικό Αρτηριακής Υπέρτασης
 - Ισχαιμικό αγγειακό επεισόδιο – MRI: πολλαπλές εστίες στη λευκή ουσία του AP εγκεφαλικού ημισφαιρίου και μια εστία στο φλοιό του AP μετωπιαίου λοβού
 - Αγγειογραφία (MRA και DSA): προσβολή ενδοκράνιου τμήματος έσω καρωτίδας, πρόσθιας και μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας AP, νεφρικών αρτηριών άμφω
 - Απουσία συστηματικών συμπτωμάτων και εργαστηριακών δεικτών φλεγμονής, φυσιολογική νεφρική λειτουργία
-

Ισχαιμικά αγγειακά επεισόδια

- Θρομβωτικά
 - Εμβολικά
(αρρυθμίες, βαλβιδοπάθειες, διάταση AP κοιλοτήτων κλπ)
 - Υποάρδευση
 - Αιματολογικές διαταραχές
(μυελουπερπλαστικά σύνδρομα, διαταραχές πηκτικότητας)
-

Θρομβωτικά αγγειακά επεισόδια

- Αθηροσκλήρωση
 - Αγγειοσύσπαση
 - Διαχωρισμός
 - **Ινομώδης Δυσπλασία**
 - Νόσος Moyamoya
 - **Αγγειίτιδες**
 - Συγγενείς διαταραχές (διαταραχές συνδετικού ιστού, νόσος Fabry, CADASIL, MELAS)
 - Λοιμώξεις (VZV, CMV, HIV, tuberculosis, σύφιλη)
 - Τοξικές ουσίες (ηρωίνη, κοκαΐνη, αμφεταμίνες)
-

Ταξινόμηση Αγγειίτιδων (Chapel Hill Consensus Conference 2012)

Μεγάλων αγγείων

- Αρτηρίτιδα Takayasu
- Γιγαντοκυτταρική Αρτηρίτιδα

Μεσαίων αγγείων

- Οζώδης Πολυαρτηρίτιδα
- Νόσος Kawasaki

Μικρών αγγείων

- **Σχετιζόμενες με ANCA**
 - Μικροσκοπική Πολυαγγειίτιδα
 - Κοκκιωμάτωση με Πολυαγγειίτιδα
 - Ηωσινοφιλική Κοκκιωμάτωση με Πολυαγγειίτιδα
- **Σχετιζόμενες με ανοσοσυμπλέγματα**
 - IgA αγγειίτιδα
 - Νόσος έναντι της σπειραματικής βασικής μεμβράνης
 - Κρυοσφαιριναιμική Αγγειίτιδα
 - Κνιδωτική Αγγειίτιδα με χαμηλό Συμπλήρωμα (αντι C1q Αγγειίτιδα)

Ποικίλου μεγέθους αγγείων

- Νόσος Behcet
- Σύνδρομο Cogan

Αγγειίτιδα μεμονωμένου οργάνου

Δευτεροπαθείς αγγειίτιδες

Jennette JC et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013 Jan;65(1):1-11.

Αρτηρίτιδα Takayasu

- Θήλυ (80-90%)
- Ηλικία εμφάνισης 10-40 έτη
- Προσβολή αορτής και μεγάλων αρτηριακών κλαδων
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής

Γιγαντοκυτταρική Αρτηρίτιδα

- Θήλυ (70%)
- Μέση ηλικία εμφάνισης 75 έτη
- Προσβολή μεγάλων και μεσαίων αρτηριών κεφαλής (κοινή, έξω, έσω καρωτίδα και κλάδοι), σέβεται τα ενδοκράνια αγγεία
- Κεφαλαλγία, χωλότητα γνάθου, οφθαλμικές διαταραχές, ισχαιμικά ΑΕΕ 4-7%
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής

Μικροσκοπική Πολυαγγειίτιδα

- Προσβολή μικρών αγγείων
- Σπειραματονεφρίτιδα (77-85%), πολλαπλή μονονευρίτιδα (57%), εξάνθημα (50%), ανώτερο αναπνευστικό (35%), καρδιά (17% καρδιακή ανεπάρκεια, 10% περικαρδίτιδα), κατώτερο αναπνευστικό (11%), οφθαλμοί, ΓΕΣ
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- ANCA (+) > 90% (κυρίως MPO ANCA)

Κοκκιωμάτωση με Πολυαγγειίτιδα (Κοκκιωμάτωση Wegener)

- Προσβολή μικρών αγγείων
- Ανώτερο αναπνευστικό (90%), σπειραματονεφρίτιδα (77-85%), κατώτερο αναπνευστικό (71%), εξανθήματα (45%), οφθαλμοί, ΓΕΣ, πολλαπλή μονονευρίτιδα – πολυνευροπάθεια, ΚΝΣ (ανάπτυξη κοκκιωμάτων ενδοκρανιακά)
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- ANCA (+) >95% (κυρίως PR3 ANCA)

Ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (νόσος Churg Strauss)

- Προσβολή μικρών αγγείων
- Άσθμα (97%), κατώτερο αναπνευστικό (50-70%), πολλαπλή μονονευρίτιδα / πολυνευροπάθεια (77%), παραρρινοκολπίτιδα (61%), εξανθήματα (49%), καρδιά (μυο-περικαρδίτιδα 15%), σπειραματονεφρίτιδα, ΓΕΣ, **σπάνια ισχαιμικά** ή αιμορραγικά **ΑΕΕ**
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- Ηωσινοφιλία περιφερικού αίματος και αυξημένη IgE
- ANCA (+) (40-60%)

IgA Αγγειίτιδα (Πορφύρα Henoch – Schoenlein)

- Μέση ηλικία εμφάνισης 5 έτη, σπάνια σε ενήλικες
- Προσβολή μικρών αγγείων
- Πορφυρικό εξάνθημα (95-100%), αρθραλγία – αρθρίτιδα (60-84%), ΓΕΣ (50%), υποδόριο οίδημα (20-50%), σπειραματονεφρίτιδα (21-54%), ΚΝΣ (κεφαλαλγία, **σπάνια** “Ε”, διαταραχή επιπέδου συνείδησης, **ισχαιμικά** ή αιμορραγικά **ΑΕΕ**)
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- Αυξημένη IgA (50-70%)

Νόσος έναντι της σπειραματικής βασικής μεμβράνης (σύνδρομο Goodpasture)

- Δικόρυφη ηλικιακή κατανομή (30 και 60 έτη)
- Προσβολή μικρών αγγείων
- Σπειραματονεφρίτιδα, κυψελιδική αιμορραγία (40-60%)
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- ANCA (+) 10-40% (MPO ANCA)

Κρυοσφαιριναιμική Αγγειίτιδα

- Θήλυ (75%)
- Προσβολή μικρών αγγείων
- Ερυθηματώδεις πλάκες ή πορφυρικό εξάνθημα (90-95%), αρθραλγία (>70%), πολυνευροπάθεια (58%), κατώτερο αναπνευστικό (40-50%), ακροκυάνωση – φαινόμενο Raynaud (36%), σπειραματονεφρίτιδα (20-30%), ΓΕΣ, **σπάνια ισχαιμικά ΑΕΕ**
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- Συνήθως σε έδαφος HCV λοίμωξης, λεμφοπερπλαστικής ή αυτοάνοσης νόσου

Κνιδωτική Αγγειίτιδα με χαμηλό Συμπλήρωμα (αντι C1q Αγγειίτιδα)

- Θήλυ (66%)
- Προσβολή μικρών αγγείων
- Πομφώδες εξάνθημα, σπειραματονεφρίτιδα, κατώτερο αναπνευστικό, ΓΕΣ, οφθαλμοί, αρθρίτιδες – αρθραλγίες, ορογονίτιδες, περιφερική νευροπάθεια, άσηπτη μηνιγγίτιδα, ψευδοόγκος ΚΝΣ
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- Χαμηλές τιμές συμπληρώματος
- Θετικά ANA (71%)

Νόσος Kawasaki

- Ηλικία <10 ετών (90-95%), σπάνια σε ενήλικες
- Προσβολή μικρών και μεσαίων αγγείων
- Επιπεφυκίτιδα άμφω (90%), ραγοειδίτιδα (70%), βλάβες στοματικού βλεννογόνου (90%), εξάνθημα – οίδημα άκρων (50-85%), ΓΕΣ (61%), τραχηλική λεμφαδενοπάθεια (20-70%), μυο-περικαρδίτιδα, ανευρύσματα στεφανιαίων, νεφρική προσβολή
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής

Νόσος Αδαμαντιάδη - Behcet

- Προσβολή αρτηριών ανεξαρτήτως μεγέθους
- Υποτροπιάζουσες αφθώδεις εξελκώσεις στοματικής κοιλότητας, εξελκώσεις γεννητικών οργάνων (>75%), εξάνθημα (>75%), αρθρίτιδα (50%), ραγοειδίτιδα (25-75%), ΚΝΣ (<10%, κυρίως παρεγχυματικές εγκεφαλικές βλάβες, θρόμβωση φλεβωδών κόλπων, **σπάνια ΑΕΕ**), νεφρική προσβολή (**αγγειίτιδα νεφρικών αρτηριών** ή σπειραματονεφρίτιδα)
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής

Νόσος Cogan

- Μέση ηλικία 22 έτη
 - Προσβολή αρτηριών ανεξαρτήτως μεγέθους
 - Οφθαλμοί (διάμεση κερατίτιδα, επιπεφυκίτιδα, ραγοειδίτιδα), έσω ους (ίλιγγος, εμβοές, μείωση ακουστικής οξύτητας)
-

Οζώδης πολυαρτηρίτιδα

- Περισσότερα κρούσματα την 6^η δεκαετία
- Άνδρες 60%
- Προσβολή μεσαίων αρτηριών
- Αγγειίτιδα νεφρικών αρτηριών χωρίς πειραματική προσβολή (60%) – νεφραγγειακή υπέρταση, πολλαπλή μονονευρίτιδα ή πολυνευροπάθεια (60%), εξανθήματα (40%), καρδιά (35% ισχαιμική μυοκαρδιοπάθεια, σπανιότερα OEM, περικαρδίτιδα), ΓΕΣ, ΚΝΣ (5-10% ισχαιμικά ή αιμορραγικά ΑΕΕ, σπανιότερα “Ε”, μυελοπάθεια), χωρίς πνευμονική συμμετοχή
- Συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής
- ANCA (-)

Κριτήρια Οζώδους Πολυαρτηρίτιδας (ACR 1990)

- Μείωση σωματικού βάρους $> 4\text{kg}$
- Δικτυωτή Περίωση
- Άλγος – ευασθησία όρχεως
- Διάχυτες μυαλγίες – μυική αδυναμία
- Μόνο – Πόλυνευροπάθεια
- Διαστολική αρτηριακή πίεση $> 90\text{mmHg}$
- Επηρεασμένη νεφρική λειτουργία (BUN, Cr)
- HBV λοίμωξη
- Αγγειογραφικά ευρήματα
- Βιοψία μικρής ή μεσαίας αρτηρίας – διήθηση από ουδετερόφιλα

≥ 3 κριτήρια: ευαισθησία 82%,
ειδικότητα 87%

Ινομυώδης Δυσπλασία

- Θήλυ 90%
- Προσβολή νεφρικών αρτηριών (75-80%) (κυρίως στο μέσο και άπω τμήμα), εξωκρανιακές αρτηρίες κεφαλής και τραχήλου (75%) (συνήθως άμφω), σπανιότερα ενδοκράνιες αρτηρίες, σπλαγχνικά αγγεία κλπ.
- Αγγειογραφικά συνηθέστερη η πολυεστιακή μορφή (κομβολογιοειδής διαμόρφωση), σπανιότερα εστιακή μορφή
- Αρτηριακή Υπέρταση (67%), κεφαλαλγία (57%), εμβοές (33%), TIA – ισχαιμικά ΑΕΕ (8%), κοιλιακό άλγος
- Όχι συστηματικά συμπτώματα και εργαστηριακοί δείκτες φλεγμονής

Συμπέρασμα

Οζώδης Πολυαρτηριίτιδα
Ινομώδης Δυσπλασία



Σας ευχαριστώ