

Παθολογική Κλινική Νοσοκομείου Mediterraneo, Γλυφάδα

ΕΙΣΑΓΩΓΗ:

- Η IgA αγγειίτιδα είναι αγγειίτιδα μικρού μεγέθους αγγείων που χαρακτηρίζεται από εναπόθεση IgA ανοσοσφαιρίνης¹
- Αποτελεί την συχνότερη συστηματική αγγειίτιδα της παιδικής ηλικίας (ετήσια επίπτωση: 3-26 περιστατικά ανά 100000 παιδιά)
- Στους ενήλικες είναι λιγότερο συχνή νόσος
- Χαρακτηρίζεται από προσβολή του δέρματος, του γαστρεντερικού, των αρθρώσεων και των νεφρών
- Η γαστρεντερική και η νεφρική προσβολή αποτελούν την κύρια αιτία νοσηρότητας και θνητότητας στους ενήλικες

ΣΚΟΠΟΣ:

- Η παρουσίαση περιστατικού IgA αγγειίτιδας σε ενήλικα, με κυρίαρχο χαρακτηριστικό το επίμονο και επιδεινούμενο κοιλιακό άλγος

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ:

Άνδρας 47 ετών, εισήχθη λόγω πυρετού, αρθραλγιών, αιμορραγικού εξανθήματος κάτω άκρων και κοιλιακού άλγους (από πενταήμερου).

Ατομικό ιστορικό: Ρευματικός πυρετός (στην παιδική ηλικία), ολική σιγμοειδεκτομή (λόγω οξείας εκκολπωματίτιδας, προ δεκαετίας), ετερόζυγος β θαλασαιμία

ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Ψηλαφητή πορφύρα κάτω άκρων (**Εικ.1**), οίδημα ποδοκνημικών και καρπών, συστολικό φύσημα (2/6) κορυφής, ευαισθησία στην επιπολής ψηλάφηση της κάτω κοιλίας. Θερμοκρασία: 39.5C°, Σφύξεις: 90/λεπτό, ΑΠ: 130/60 mmHg

ΕΙΚΟΝΑ 1



ΠΙΝΑΚΑΣ 1. ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΕΙΣΟΔΟΥ

Hct	39.3%	Bil (mg/dl) (Dir./Ind.)	1.51 (0.65/0.85)
WBC (κ/μl)	7770	Na (mmol/l)	141
Neut/Lym	67%/22%		
PLT (κ/μl)	163000	K (mmol/l)	4
TKE	7	Ca (mmol/l)	9.4
CRP (mg/dl)	6.57	Ουρικό (mg/dl)	5
INR	1.13	Λευκώματα (mg/dl)	6.9
APTT	28	Αλβουμίνη	4.5
Σάκχαρο (mg/dl)	111	Σφαιρίνες	2.5
Ουρία (mg/dl)	27	LDH (mg/dl)	278
Creat. (mg/dl)	0.8	CPK (mg/dl)	67
AST (U/L)	12	Ινωδογόνο (mg/dl)	565
ALT (U/L)	13	Αμυλάση ορού (mg/dl)	19
ALP (U/L)	45	Αμυλάση ούρων (mg/dl)	247
γGT (U/L)	16	Γεν. ούρων	Ερυθρά: 35-40/οπ Λεύκωμα: 150 mg/dl

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

1 ^η -2 ^η ημέρα νοσηλείας	3 ^η ημέρα νοσηλείας	4 ^η ημέρα νοσηλείας	5 ^η ημέρα νοσηλείας
<ul style="list-style-type: none"> Συνεχής πυρετός, κωλικοειδές κοιλιακό άλγος, αρθραλγίες Εμπειρική αντιβιοτική αγωγή (κεφτριαζόνη) Καλλιέργειες αίματος (4): Στείρες Καλλιέργεια ούρων: Στείρα Υπερηχογράφημα καρδιάς: Μετρίου βαθμού ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας, χωρίς εκβλαστήσεις 	<ul style="list-style-type: none"> Επιδείνωση κοιλιακού άλγους (σημεία περιτοναϊκού ερεθισμού) Διακοπή σίτισης Ενίσχυση αντιβιοτικής αγωγής - μεροπενέμη CT scan: Οίδημα-πάχυνση του τοιχώματος 2^{ης} μοίρας δωδεκαδακτύλου 	<ul style="list-style-type: none"> Εμμονή κοιλιακού άλγους MRI κοιλίας-MRCP: Τοιχωματική φλεγμονή, οίδημα 2^{ης}, 3^{ης}, 4^{ης} μοίρας 12-δακτύλου, νήσιτιδας, αρχικού τμήματος ειλεού Ελεύθερο υγρό γύρω απο τμήματα του λεπτού εντέρου, περιηπατικά, περικοκλικές αύλακες. Μικρές υπεζωκοτικές συλλογές Χειρουργική παρακολούθηση Χορήγηση λευκωματίνης 	<ul style="list-style-type: none"> Στάσιμη κλινική εικόνα (πυρετός, κοιλιακό άλγος, αρθραλγίες, εξάνθημα) Γαστροσκόπηση: Εξελκώσεις, οίδημα, υπεραϊμία 2^{ης} μοίρας 12-δακτύλου (Εικ.2)

ΕΙΚΟΝΑ2 ΕΝΔΟΣΚΟΠΗΣΗ



ΠΙΝΑΚΑΣ 3. ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΙΚΟΣ ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

	2 ^η ημέρα νοσηλείας	3 ^η ημέρα νοσηλείας	8 ^η ημέρα νοσηλείας
Hct	38.9%	32.7%	25.7%
WBC(K/μl)	6410	6190	10970
(Neut/Lym)	71%/20%	68%/21%	70%/18%
PLT (K/μl)	183000	158000	290000
CRP (mg/dl)		7	6
Αιμοκαλλιέργειες (-), Καλλιέργειες-παρασιτολογικές κοπράνων (-), α-τοξίνη Clostridium Difficile (-), HIV (-), HBsAg (-), HCV-Ab(-), FA έναντι ρικετσιών (-)			
Ra test (-)	Anti CCP (-)	ANA (-)	Anti DNA (-)
Anti Ro (-)	Anti La (-)	Anti Sm (-)	Anti RNP (-)
ANCA (-)	SACE (κφ)	ASTO (κφ)	Κρυσφαιρίνες (-)
C3 (κφ), C4 (κφ), Coλ(κφ), Ποσοτικός προσδιορισμός ανοσοσφαιρινών (κφ)			
CEA (κφ)	Ca19.9 (κφ)	Λεύκωμα ούρων	24ώρου: 688 mg
Ιστολογική εξέταση βιοψίας δωδεκαδακτύλου: Οίδημα, υπεραϊμία, ήπια αύξηση λεμφοκυττάρων διάμεσου ιστού			
Κυτταροπαθολογική εξέταση ούρων: Αρνητική για κακοήθεια. Ευρήματα παθολογίας σπειράματος-νεφρικών σωληναρίων			

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΑΞΗ:

Βιοψία δέρματος, μύς, αγγείου: Εικόνα λευκοκυττοκλαστικής αγγειίτιδας μικρών αγγείων χορίου, με εναποθέσεις IgA ανοσοσφαιρίνης εντός του τοιχώματος των μικρών αγγείων του θηλώδους χορίου του δέρματος και έντονη καθήλωση κλάσματος C3 συμπληρώματος και ινωδογόνου στις ίδιες θέσεις

Έναρξη κορτικοειδών (πρεδνιζολόνη: 75 ημερησίως), με ταχεία κλινική αποκατάσταση

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

• Η IgA αγγειίτιδα είναι νόσος και των ενηλίκων

• Θα πρέπει να συμπεριλαμβάνεται στην διαφορική διαγνωστική περιστατικών με επίμονο και ανεξήγητο κοιλιακό άλγος, σε ασθενείς με παρουσία αιμορραγικού εξανθήματος, αρθραλγιών ή αρθρίτιδας και/ή νεφρική προσβολή

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. Arthritis Rheum 2013;65: 1-11
- Verger AA, Terrier B, Deshantes A, et al. Characteristics and Management of IgA vasculitis (Henoch-Schonlein) in Adults. ARTHRITIS & RHEUMATOLOGY 2017;69:1862-1870