

# Είναι τελικά Ρευματικό Νόσημα?

Μαρία Τραχανά

Παιδιατρικό **Α**νοσολογικό & **Ρ**ευματολογικό **Κ**έντρο **Α**ναφοράς

Α΄ Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ



ARISTOTLE  
UNIVERSITY  
OF THESSALONIKI

40<sup>η</sup> Ενημερωτική Διημερίδα  
& 1<sup>η</sup> Νοσηλευτική Ημερίδα Α΄ Π/Δ



ΔΩΡΕΑΝ  
ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ

ΥΠΟ ΤΗΝ ΑΙΓΙΔΑ ΤΟΥ ΤΜΗΜΑΤΟΣ ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΤΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ Α.Π.Θ.  
ΥΠΟ ΤΗΝ ΑΙΓΙΔΑ ΤΗΣ ΕΝΩΣΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΩΝ ΕΛΛΑΔΟΣ Ε.Ν.Ε.

15-16 Νοεμβρίου 2019

ΜΕΓΑΡΟ ΜΟΥΣΙΚΗΣ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

# Ρευματικά Νοσήματα στα παιδιά

## Τα Ρευματικά Νοσήματα :

- Σπάνια στη γενική παιδιατρική πράξη



Προς ΡΝ



**Αναγνωρίζοντας τα συμπτώματα....**

**φθάνοντας στη διάγνωση και εφαρμόζοντας στοχευμένη θεραπεία**

- Μιμούνται λοιμώξεις, κακοήθειες, ορθοπεδικές παθήσεις, μεταβολικά νοσήματα & σύνδρομο χρόνιου πόνου
- Θα πρέπει να υπολογίζονται στη διαφορική διάγνωση

## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφυαλγία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Εκδηλώσεις από νεφρούς
6. Προβλήματα από τα αγγεία
7. Αναπνευστική δυσχέρεια
8. Οξεία κοιλία
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud...

**Ρευματικά Νοσήματα:  
διαγνώσεις εξ αποκλεισμού**

## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφυαλγία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Οξεία κοιλία
6. Εκδηλώσεις από νεφρούς
7. Προβλήματα από τα αγγεία
8. Αναπνευστική δυσχέρεια
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud

## Κάθε εικόνα αρθρίτιδας στην παιδική ηλικία δεν παραπέμπει σε Νεανική Ιδιοπαθή Αρθρίτιδα(NIA)...

### ➤ **Κακώσεις, ορθοπαιδικές και άλλες παθήσεις:**

Κάκωση, ξένο σώμα, ν. Perthes, επιφυσιολίσθηση κεφαλής μηριαίου

παροδική υμενίτιδα

### ➤ **Παθογόνα αίτια:**

Λοιμώδεις («σηπτική», ν. Lyme), μεταλοιμώδεις (μεταστρεπτοκοκκική, ρευματικός πυρετός), αντιδραστικές (σ. Reiter)

### ➤ **Κακοήθειες/αιματολογικά/μεταβολικά νοσήματα :**

ΟΛΛ, νευροβλάστωμα, κακοήθειες οστικοί όγκοι (οστεοσάρκωμα, Ewing, ραβδομυοσάρκωμα), καλοήθειες όγκοι (οστεοειδές οστέωμα, οστεοβλάστωμα), αιμορροφιλία, βλεννοπολυσκαχαριδώσεις

### ➤ **Φλεγμονώδεις :**

ΦΝΕ, στην πορεία άλλου ΡΝ (αυτοάνοσου: αγγειίτιδα [HSP,ν.Kawasaki], ΣΕΛ ή αυτοφλεγμονώδους νοσήματος)

## Οξεία Αρθρίτιδα μετά πτώση... Τραυματική αρθρίτιδα ή Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ?

Αγόρι 6 ετών: Προ 7ημέρου μετά πτώση...

με τα γόνατα στο χαλί

**Οξύς πόνος στο ένα μόνο γόνατο μικρής  
διάρκειας**

Τις επόμενες μέρες: ενόχληση μόνο σε  
ορισμένες κινήσεις ή με την πίεση, δεν  
ανέφερε το περιστατικό στους γονείς

**2 μέρες πριν την προσαγωγή:**

**Διόγκωση γόνατος & διαλείπουσα χωλότητα**

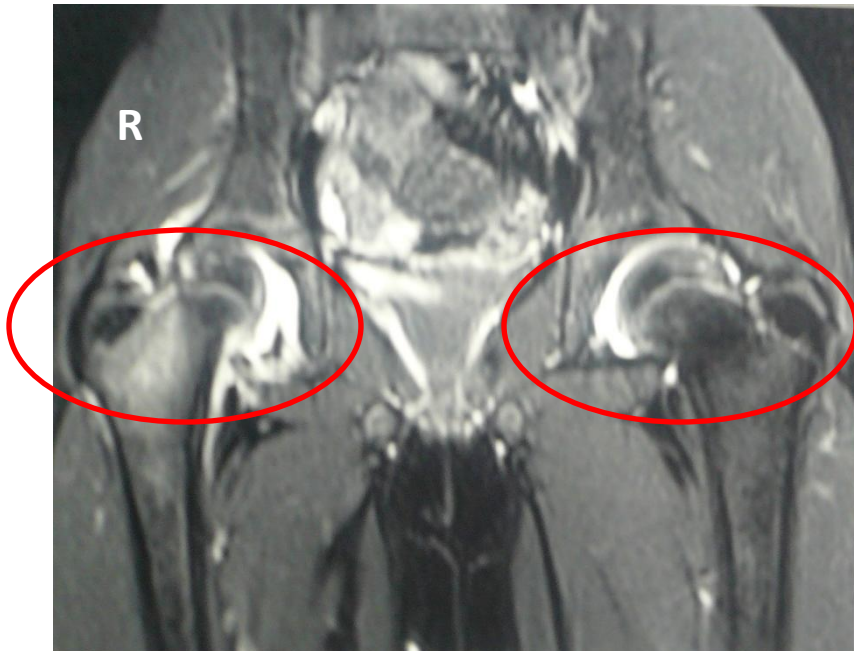
Απουσία αμυχής ή έκκρισης υγρού



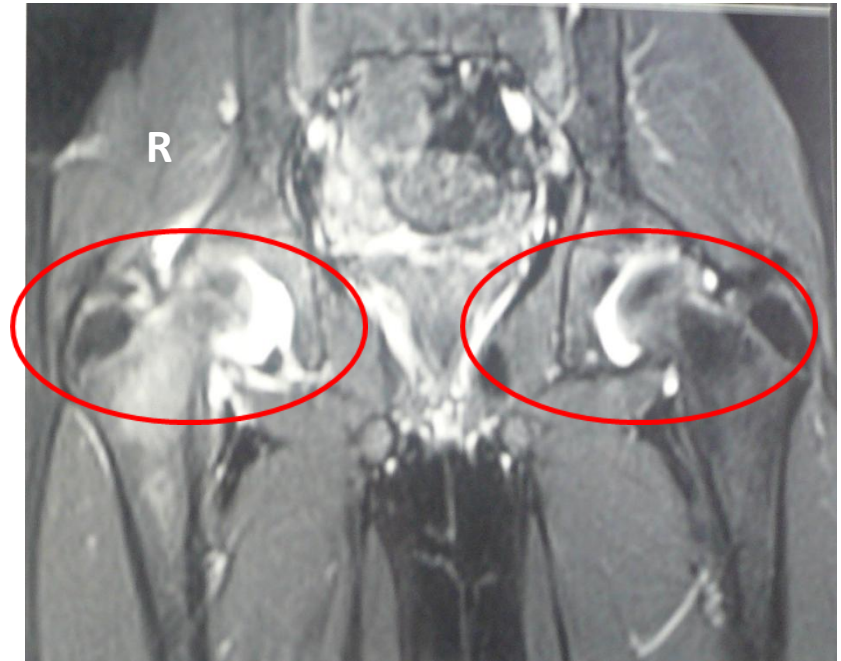
*Plant thorn arthritis...*

α/α γόνατος F-P: Ξένο σώμα (βελόνα) υποεπιγονατιδικά

**Προσβολή ισχίων σε προέφηβη:  
Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ή άσηπτη νέκρωση;**



**Υμενίτιδα ΔΕ ισχίου**

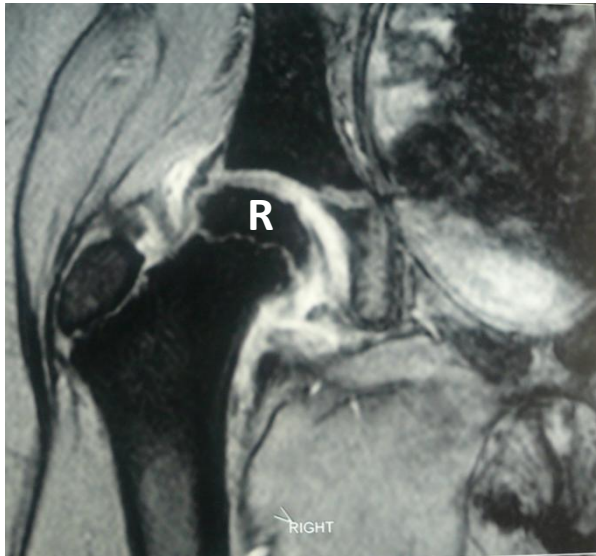


**Επιπέδωση κεφαλής ΑΡ ισχίου, κυστικές αραιώσεις,  
οστεοσκλήρυνση και υποστροφή οστού**

- ❖ Διάγνωση: χρόνια αρθρίτιδα ΔΕ ισχίου.... και οστεοχονδρίτιδα (v. Perthes) Αρ
- Αγωγή: μεθοτρεξάτη... 2 μηνι και επανεκτίμηση...
- Παραπομπή σε παιδο-ορθοπαιδικό για αντιμετώπιση οστεοχονδρίτιδας



**Προσβολή ισχίων σε προέφηβη:  
Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ή άσηπτη νέκρωση;**



Υμενίτιδα ΔΕ ισχίου,  
αρχόμενη επιπέδωση κεφαλής



Επιπέδωση κεφαλής ΑΡ ισχίου, κυστικές αραιώσεις,  
οστεοσκλήρυνση και υποστροφή οστού

Εκτίμηση ορθοπαιδικού: **Οστεοχονδρίτιδα άμφω και όχι ΝΙΑ, ΔΕ → διακοπή MTX**

Οδηγίες για ΜΣΑΦ, αποφυγή καταπόνησης & φυσικοθεραπεία

**Βελτίωση...**



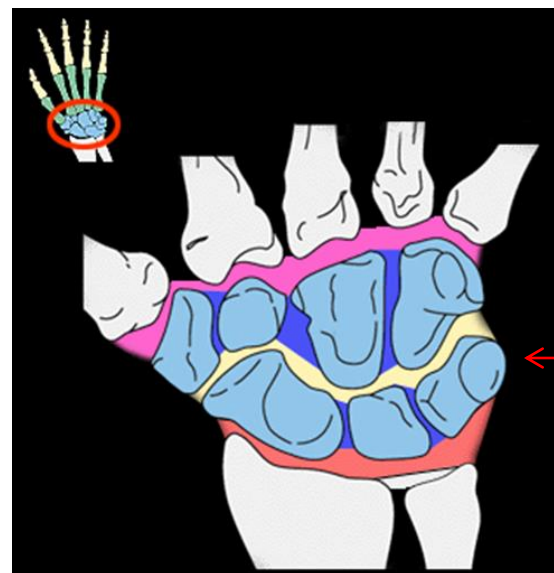
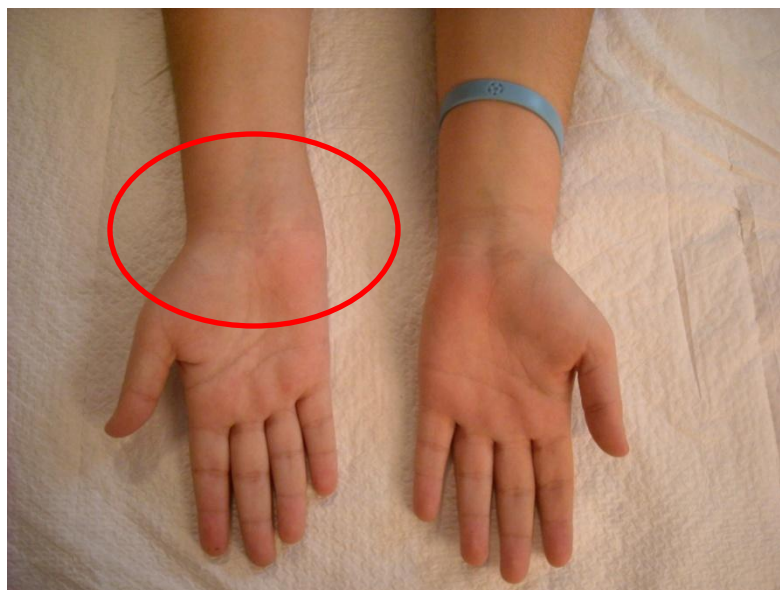
## Δύσκαμπτος καρπός ανθεκτικός στη 12μηνιαία θεραπεία με μεθοτρεξάτη.... είναι όντως Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα;

10χρονη με:

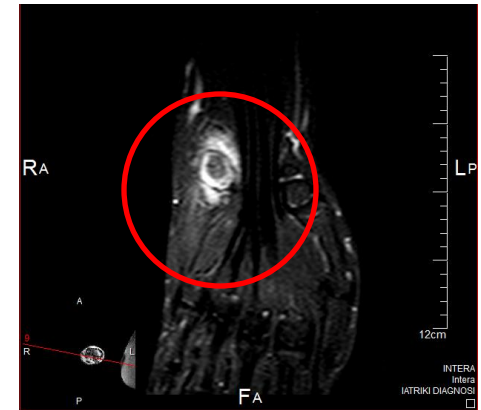
επίμονα διογκωμένο και επώδυνο ΔΕ καρπό

αντιμετωπίζεται ως ΝΙΑ με μεθοτρεξάτη επί 12μηνιαία, χωρίς βελτίωση

Εργαστηριακά: Απουσία δεικτών φλεγμονής, ANA αρνητικά



**Δύσκαμπτος καρπός ανθεκτικός στη 12μηνη θεραπεία με μεθοτρεξάτη....  
είναι όντως Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα;**



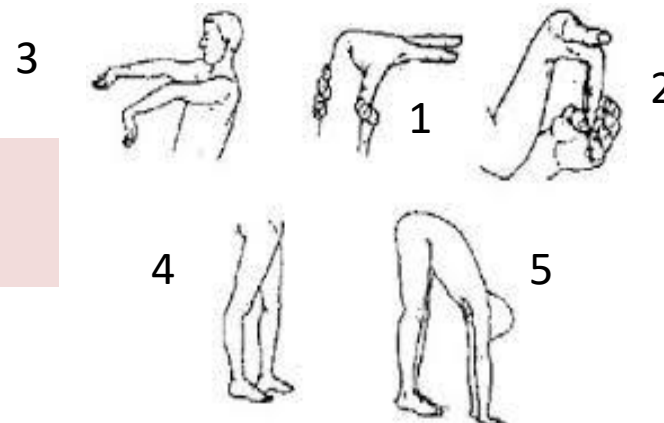
**Εικόνα ανευρυσματικής κύστης**

## Αρθραλγίες... Σύνδρομο υπερεκτατικότητας ή Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα



	Κριτήρια διάγνωσης	score
1	Το μεγάλο δάκτυλο ακουμπά το αντιβράχιο Δε + Αρ	2
2	Υπερεκτατικός 5 <sup>ος</sup> (μικρό δάκτυλο) ώστε παραλληλίζει με αντιβράχιο Δε+Αρ	2
3	>10° υπερέκταση αγκώνων Δε +Αρ	2
4	>10° υπερέκταση γονάτων Δε +Αρ	2
5	Με τεντωμένα γόνατα τα δάκτυλα αγγίζουν το έδαφος	2
	score ≥ 6: ορισμός υπερεκτατικότητας	

**Άλγος στα άκρα ή/και παροδικές  
αρθρίτιδες μετά καταπόνηση**



**«Άλγη αύξησης»  
Καλοήγη, νυχτερινά, μυοσκελετικά άλγη ή  
Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ...**



- Μετά από επίσκεψη στον παιδότοπο, ξυπνά τη νύχτα και κλαίει...
- Απουσία πυρετού, ή λοίμωξης..
- Πόνοι στους γαστροκνήμιους, μακριά από άρθρωση, σπάνια και βραχίονες

Δύο ηλικιακές περίοδοι: 3-5 ετών και 8-12 ετών

Ποικίλης έντασης, σαν κράμπες, συμμετρικοί

Πριν τον ύπνο ή αφύπνιση τα μεσάνυχτα, **ποτέ πρωινό**



- ✓ Διαλείποντες πόνοι (μεσοδιάστημα μέρες ως μήνες)
- ✓ Θετικό οικογενειακό ιστορικό και κλινική εξέταση κφ

[Adolf S et al. Orthopade.](#) 2019 Jun;48(6):461-468.  
[Growing Pains : Cause, Significance and Treatment].  
Growing pains constitute a diagnosis of exclusion

## Νήπιο με πόνο στα κάτω άκρα & πυρετό Είναι τελικά Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ?

Νήπιο 3,5 ετών εισήχθη στην Α` Π/Δ λόγω

- ✓ Χωλότητας και άλγους στα κάτω άκρα από μηνός
- ✓ 2 επεισόδια εμπύρετου έως 39 °C, διάρκειας 2 ημερών

Από την κλινική εξέταση:

- Άλγος ποδοκνημικών & γονάτων
- Άλγος και ευαισθησία πρόσθιας επιφάνειας κνημών
  - Χωρίς διόγκωση, ερυθρότητα, περιορισμό κινητικότητας
  - Αναφερόμενη νυχτερινή επίταση συμπτωμάτων



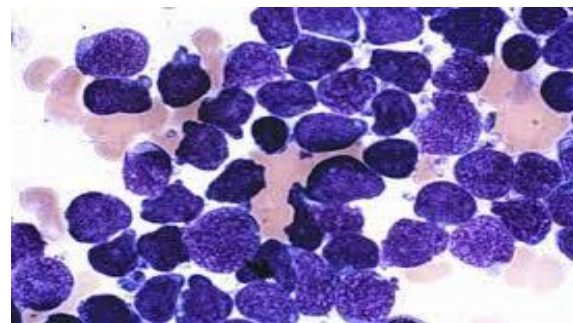
**Νήπιο με πόνο στα κάτω άκρα & πυρετό  
Είναι τελικά Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ?**

- Hb:10,2g/L/Ht :28,7%
- WBC: 3830 (Neu: 16,4%, 630 - Lym :78,3% ,3000) PLT: 153.000
- CRP: 0,25 (<0,5) – TKE: 39
- RF,ANA αρνητικά
- U/S κοιλίας: Ήπια διόγκωση ήπατος & σπλήνα.

Αντιδραστικοί λεμφαδένες διαμέτρου 1cm

**Μυελόγραμμα:**

Μυελός διηθημένος από άτυπα κύτταρα της λεμφοκυτταρικής σειράς σε ποσοστό ≈ 60%. L1-L2 κατά FAB. Μεγακαρυοκύτταρα ελάχιστα.

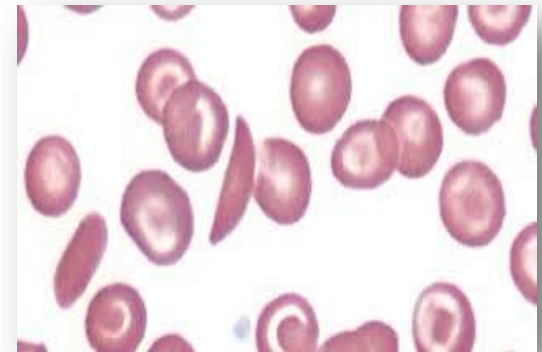


**Οξεία Λεμφοβλαστική Λευχαιμία**



**Παροδικές μεταναστευτικές αρθρίτιδες...  
Είναι τελικά Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ?**

- Βρέφος, δίδυμη κύηση μετά από IVF (διαδικασία σε Β. Ευρωπαϊκή χώρα)
- Πατέρας ετεροζυγώτης HbS (Χαλκιδική). Μητέρα: ηλεκτροφόρηση Hb (2 εξετάσεις κφ )
- 20μην: παροδικές μεταναστευτικές διογκώσεις δακτύλων... χωρίς εικόνα φλεγμονώδους αρθρίτιδας... αναιμία, ↓ φερριτίνη → **φορέας HbS**
- 23μην: λοίμωξη αναπνευστικού...



## Μεταναστευτικές αρθρίτιδες σε φορέα (?) HbS Είναι τελικά Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ?

23μην λοίμωξη αναπνευστικού:

Αναιμία... ίκτερος, ψηλαφητός σπλήνας

- Ηλεκτροφόρηση νηπίου:  
δρεπανοκυτταρική νόσος (... δωρεά  
ωαρίων)

**Διπλός ετεροζυγώτης: Hb D-Punjab & Hb S**

Συνδυασμός με βαρύ φαινότυπο... (μεταγγίσεις, επώδυνες κρίσεις εγκλωβισμού)

Παράμετροι	Αποτέλεσμα
Hb	8.8g/dL
Ht	25.7%
MCV	84.3
MCH	27.9
ΔΕΚ	5%
Test	θετικό
δρεπάνωσης	

Co-inheritance of hemoglobin D-Punjab and hemoglobin S: case report.

[Athanasίου-Metaxa M](#), [Economou M](#), [Tsatra I](#), [Pratsidou P](#), [Tsantali C](#).

[J Pediatr Hematol Oncol](#) 2002; 24:421



## Παροδική, υποτροπιάζουσα αρθρίτιδα... Μπορεί να είναι Ρευματικό νόσημα?

1987,4χρ Θ/ Καταγωγή Μικρασιάτικη

### Υποτροπιάζουσα αρθρίτιδα ΠΔΚΜ

1<sup>η</sup> αξιολόγηση (5χρ) : **πυρέτιο**, Αρθρίτιδα ΠΔΚΜ

- Ε/ε: Hb 10.5/35, ESR 81mm/h, WBC 15k...
- Καταγραφή πυρετού: max 38.1° C, ανά 3-4 εβδ για 2-3 μέρες
- **M694V ομοζυγωτία:Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός→κολχικίνη 1mg/H**
- Πορεία νόσου: **ερυσιπελατοειδές εξάνθημα** ΠΔΚΜ μετά από καταπόνηση + αρθρίτιδα
- Σταδιακή αύξηση κολχικίνη για έλεγχο κρίσεων μέχρι 2.5mg/H...



## Σηπτική αρθρίτιδα ή Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα;...

4χρονη παραπέμπεται για αρθρίτιδα ΑΡ κατά γόναυ+ πυρετός (max 38.5 C)...

Ιστορικό :Έναρξη νόσου πριν από 2.5 μήνες

Περιφερειακό Γ.Νοσοκομείο: Νοσηλεία για 30 ημέρες

Χειρουργικός καθαρισμός + ενδαρθρικές πλύσεις

(θετική καλλιέργεια: Σταφυλόκοκκος (*S. aureus*))

Αντιμετώπιση: σηπτική αρθρίτιδα, 2πλή αντιβιοτική αγωγή (1 μήνα)



## Σηπτική αρθρίτιδα ή Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα;... MRI-Βιοψία βλάβης



Γενικός		Ανοσολογικός	
Λευκά	8.900	IgG	10,6
Πολύ	52,6%	IgA	1,02
Λεμφο	40%	IgM	1,8
Μono	3,4%	<b>CRP</b>	<b>8,8 mg/dl</b>
Ηωσ	3,0%	ASTO	<5
<b>Hb/Ht</b>	<b>9,7 / 33,1</b>		
<b>TKE</b>	<b>40 mm/h</b>		

Απουσία εστίας οστεομυελίτιδας

παθολογική συλλογή υγρού

πάχυνση του αρθρικού υμένα

Παρουσία λεμφαδένων στην ιγνυακή χώρα

### Ιστοπαθολογική εξέταση

- Εστιακή συνάθροιση πολυμορφοπύρηνων
- Υμενίτιδα με οξεία και χρόνια φλεγμονώδη διήθηση

## Σηπτική αρθρίτιδα ή Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα;...

Καμία βελτίωση κλινικής εικόνας→

**Παραπομπή σε παιδορευματολόγο**



ANA	1/160 θετικά
-----	-----------------

**Αρθρίτιδα Δε αγκώνα**

- Λεπτομερές ιστορικό και κλινική εξέταση ΟΛΩΝ των αρθρώσεων
- Συμπληρωματικές εξετάσεις: Δείκτες φλεγμονής, ANA, αρθρικό υγρό βοηθούν στη δ/διάγνωση
- Απαραίτητος ο εξειδικευμένος απεικονιστικός έλεγχος και αξιολόγηση ευρημάτων



## Οσφυο-ισχιαλγία σε 15χρονο αγόρι Είναι τελικά Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα ?

- Από 2μήνου διαλείπουσα οσφυαλγία με επέκταση στο ΔΕ ισχίο, πρόσφατα συνεχόμενη
- Πρωινή δυσκαμψία, χωρίς νυχτερινή αφύπνιση
- Γεν. αίματος κφ, ΤΚΕ 28mm/h, CRP, Echo ισχίων: κφ

**Επιμονή πόνου + πρωινή δυσκαμψία → διερεύνηση**

- Απουσία ραγοειδίτιδας
- ANA, RF: αρνητικά, **HLA- B27:θετικό**

**Τελική διάγνωση: Αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα**

**Εικόνα ιερολαγονίτιδας ΔΕ**



**Επίμονη οσφυαλγία σε προέφηβη 10 ετών  
Δεν είναι πάντα Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα**

- Από 20ημέρου εμφάνιση οσφυαλγίας χωρίς συνοδό συμπτωματολογία (εμπύρετο, απώλεια βάρους, αίσθημα κόπωσης ή κακουχίας...)
- Απουσία κάκωσης/καταπόνησης
- Παροδική ύφεση με λήψη αναλγητικού/αντιφλεγμονώδους

**Επιμονή πόνου ➔ διερεύνηση**

Εξέταση	Αποτέλεσμα
ANA, RF	αρνητικά
HLA B27	αρνητικό
TKE	7mm → <b>45mm</b>
Μυελόγραμμα και ανοσοφαινότυπος	κφ
Οστεομυελική βιοψία	Μη διαγνωστική

**Επίμονη οσφυαλγία σε προέφηβη 10 ετών  
Δεν είναι πάντα Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα**

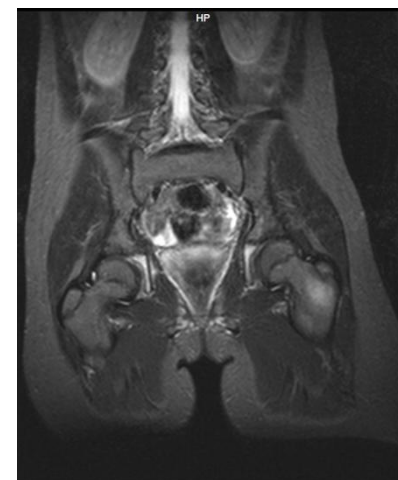
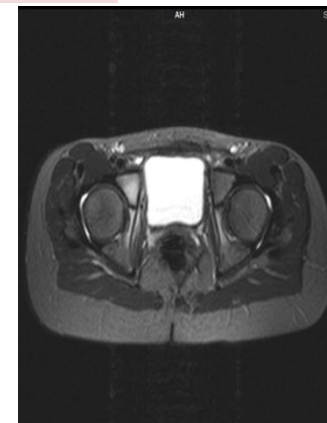
Χρόνια υποτροπιάζουσα πολυεστική οστεομυελίτιδα



ΘΜΣΣ



ΟΜΣΣ



Ηβικός κλάδος ΔΕ, κοτύλη ΑΡ

## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφθαλγία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Οξεία κοιλία
6. Εκδηλώσεις από νεφρούς
7. Προβλήματα από τα αγγεία
8. Αναπνευστική δυσχέρεια
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud

## Παρατεινόμενος πυρετός (και... ορογονίτιδα) σε 8χρονο αγόρι

Ο 8χρονος Χ :

29/6/2013: εμπύρετη βρογχίτιδα+ πνευμονία →  
αντιβιοτικά-βρογχοδιασταλτικά → ίαση

>14ημ : παρατεινόμενο εμπύρετο, **προκάρδιο**  
**άλγος** → **εικόνα οξείας κοιλίας** → εισαγωγή σε  
ιδιωτική κλινική → σκωληκοειδεκτομή...

**υγρό περιτοναϊκά**

& υπέρηχω καρδιάς και Α/α θώρακα:

**περικαρδίτιδα + πλευρίτιδα**

→ Παραπομπή σε Πανεπιστημιακή Κλινική **για**  
**διερεύνηση Συστηματικού νοσήματος**

Ημ/νία	29/7
WBC (10 <sup>3</sup> )	25,12
Gran/Ly	95/3
Hb/Ht	9.8/28.6
PLT(10 <sup>3</sup> )	199
ESR	46
CRP (<3)	302
SGPT/SGOT	110/47

## Διαφορική διάγνωση παρατεινόμενου πυρετού (και ορογονίτιδας...)

Λοιμώξεις	Κακοήθειες	Συστηματικά Ρευματικά Νοσήματα
Ιογενείς (EBV, Parvo...)	Οξ.Λεμφ.Λευχαιμία	Ρευματικός πυρετός
Βακτηριακές: Βρουκέλλωση Τυφοειδής πυρετός Φυματίωση Λεισμανίαση...	Νευροβλάστωμα	Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος Συστηματική αγγειίτιδα: N. Kawasaki Νεανική Δερματομυοσίτιδα
		Φλεγμονώδης νόσος του εντέρου Αυτοφλεγμονώδη σύνδρομα: <b>Συστηματική Νεανική Ιδιοπαθής Αρθρίτιδα(ΣΝΙΑ)</b>



## Παρατεινόμενος πυρετός (και... ορογονίτιδα) σε 8χρονο αγόρι

- Πορεία: παραμονή εμπύρετου, ηπατοσπληνικό + εμφάνιση **διάχυτου αιμορραγικού εξανθήματος** .... Προδευτικά... συγχυτικοδιεργετική κατάσταση... (**σηψαιμία με συμμετοχή του ΚΝΣ ή επιπλοκή της ΣΝΙΑ?**)



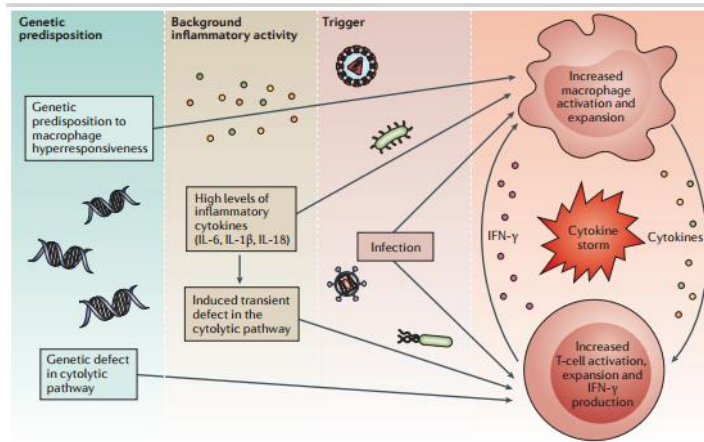
**Παρατεινόμενος πυρετός  
(και... ορογονίτιδα) σε 8χρονο αγόρι**

Ημ/νία	29/7	2/8	4/8
WBC (10 <sup>3</sup> )	25,12	12,1	8,12
Gran/Ly	95/3	85/4	55/24
Hb/Ht	9.8/28.6	10/30	8.4/26
PLT(10 <sup>3</sup> )	199	187	136
ESR	46	10	
CRP (<3)	302	163	51.5
SGPT/SGOT	110/47	302/125	758/394
Serum protein/Alb	5.6/2.4		
PT/PTT	17.4/41.8	17/53.4	
Fibrinog	546		76
Ferritin	NA	19.600	
D-dimers	NA	34.036	
Triglycer	NA	442	467



**Σύνδρομο Ενεργοποίησης Μακροφάγου;  
Macrophage Activation Syndrome (MAS)**

# Σύνδρομο του Ενεργοποιημένου Μακροφάγου (Macrophage Activation Syndrome, MAS)



**Εμφάνιση MAS:** στην έναρξη ή πορεία PN κυρίως:

- Συστηματική μορφή NIA: 10%,
- υποκλινικό MAS: 30%
- Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος
- Νόσος του Kawasaki

Ανεξέλεγκτος πολλαπλασιασμός,  
ενεργοποίηση μακροφάγων και T-  
κυττάρων

Ανεξέλεγκτος καταρράκτης κυτταροκινών

**Ανεξέλεγκτη εικόνα «υπερφλεγμονής»**

**Πολυοργανική ανεπάρκεια**

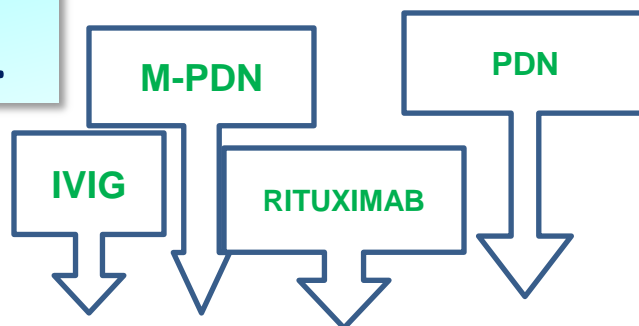
Πυροδοτείται από: Λοιμώξεις, φάρμακα,  
υποτροπή κυρίας νόσου

Θνητότητα: 8-20%

## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφθαλγία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Εκδηλώσεις από νεφρούς
6. Προβλήματα από τα αγγεία
7. Οξεία κοιλία
8. Αναπνευστική δυσχέρεια
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud

## 13χρονος με επίμονη αιμολυτική αναιμία...



HN	6/4	8/4	9/4	12/4	28/4	30/4	1/5	11/5	12/5
Hb g/dl	4,8	6,3	8	9,4	7.37	6.2	4.66	5.4	4.33
Hct %	13,3	16,9	22,5	28,7	20,3	17,3	12,6	15,1	11,6
	+	+	+	+	+				
ΔΕΚ %	18,5	19				20		16	
COOMBS	--	--			+				
IgG					++				
IgA					++++				

13χρονος διακομίστηκε στην Α΄ Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ για διερεύνηση οξείας αιμολυτικής αναιμίας.

Προσέλευση & εισαγωγή αρχικά σε επαρχιακό → άλλο αστικό Νοσοκομείο

HN	6/4	9/4	15/4	28/4	29/4	9/5
LDH	1802	2066	1058	2849	3300	1610

## 13χρονος με επίμονη αιμολυτική αναιμία...Εργαστηριακός έλεγχος

	28/4
Λεύκωμα/κρεατινίνη	<b>5,28</b> φ.τ <0.5
Γενική ούρων	
Λεύκωμα	<b>++</b>
Hb	<b>++</b>
Πυοσφαίρια κ.ο.π	<b>40-45</b>
Ερυθρά κ.ο.π	<b>άφθονα</b>
	<b>Υαλοκοκκώδεις κύλινδροι</b>

	2/5	9/5
IgG g/L	28,6	39,5
IgA g/L	1,38	1,28
IgM g/L	0,781	0,8
IgE g/L	130	
C3 g/L	<b>0,786</b> 0,9-1,8	<b>0,72</b>
C4 g/L	0,128 0,1-0,4	<b>0,0642</b>
ANA	<b>(+) 1/320</b>	
DNA	(--)	
Sm	<b>(++++)</b>	
β2GPI-IgG U/ml	<b>88</b> φ.τ. <10	<b>82</b>
β2GPI-IgA U/ml	<b>78</b> φ.τ <10	<b>75</b>

- ✓ **Φωτοευαισθησία**
- ✓ **Οφθαλμολογική εκτίμηση**  
προαμφιβληστροειδικές αιμορραγίες  
έντονη ελίκωση των αγγείων (στοιχεία  
αγγειίτιδας)



# Αναθεωρημένα κριτήρια ταξινόμησης του ΣΕΛ κατά SLICC (2009)

## Κλινικά κριτήρια

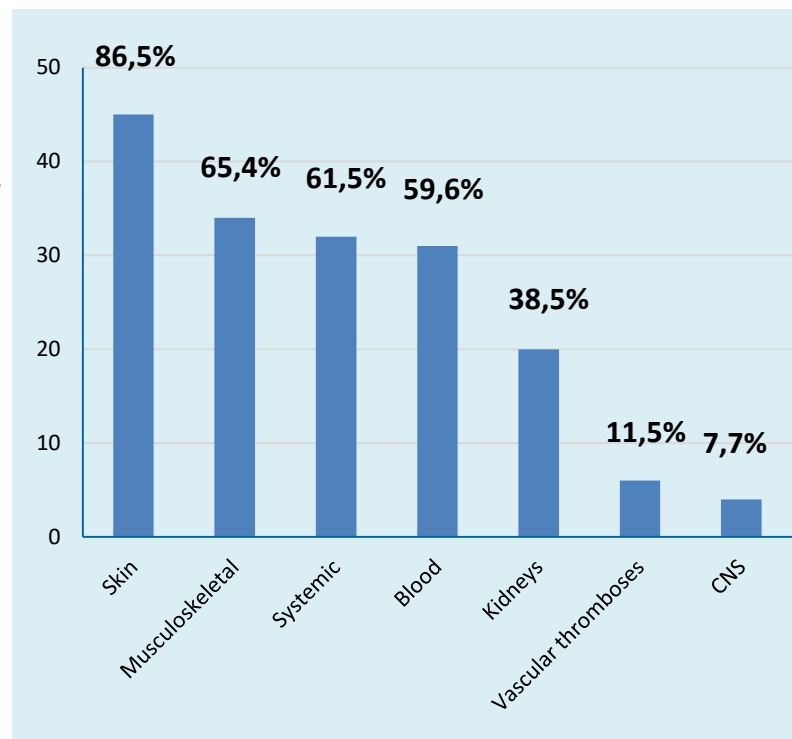
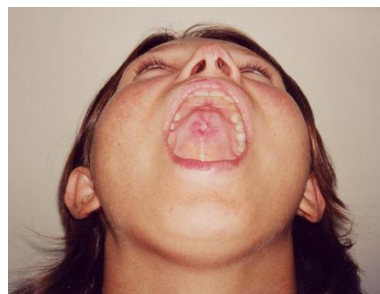
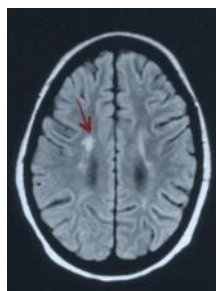
- |   |   |
|---|---|
| 1. Οξύς ή υποξύς δερματικός λύκος   | 2. Χρόνιος δερματικός λύκος   |
| 3. Στοματικά/ρινικά έλκη  | 4. Μη ουλωτική αλωπεκία   |
| 5. Φλεγμονώδης υμενίτιδα με οίδημα σε $\geq 2$ αρθρώσεις ή ευαίσθητες αρθρώσεις με πρωινή δυσκαμψία   | 6. Ορογονίτιδα  |
| 7. Νεφροί: Λόγος λευκώματος προς κρεατινίνη (ή λεύκωμα ούρων 24ώρου) που αντιστοιχεί σε τουλάχιστον 500mg λευκώματος/ημέρα ή ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι | 8. Νευρολογικά: σπασμοί, ψύχωση, πολλαπλή μονονευρίτιδα, μυελίτιδα, περιφερική ή κρανιακή νευροπάθεια, εγκεφαλίτιδα (οξεία συγχυτική κατάσταση) |
| 9. Αιμολυτική αναιμία   | 10. Λευκοπενία ή λεμφοπενία   |
| 11. Θρομβοπενία   |   |
- 
- |                             |  |
|-----------------------------|--|
| <b>Ανοσολογικά κριτήρια</b> |  |
| 1. Θετικά ANA               | 2. Θετικά αντι-dsDNA                                     |
| 3. Θετικά αντι-Sm           | 4. Θετικά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα                   |
| 5. Χαμηλό συμπλήρωμα        | 6. Άμεση θετική Coombs επί απουσίας αιμολυτικής αναιμίας |

## Real life Data: “pSLE-THE GREAT PRETENDER” Περιπτώσεις από το ΠΑΡΚΑ

Ο πΣΕΛ είναι πολυπρόσωπος

1. Εισβολή με προβολή από ένα και μόνο όργανο/σύστημα

2. Πολυσυστηματική εισβολή



**Προέχουσες εκδηλώσεις  
στην έναρξη πΣΕΛ**

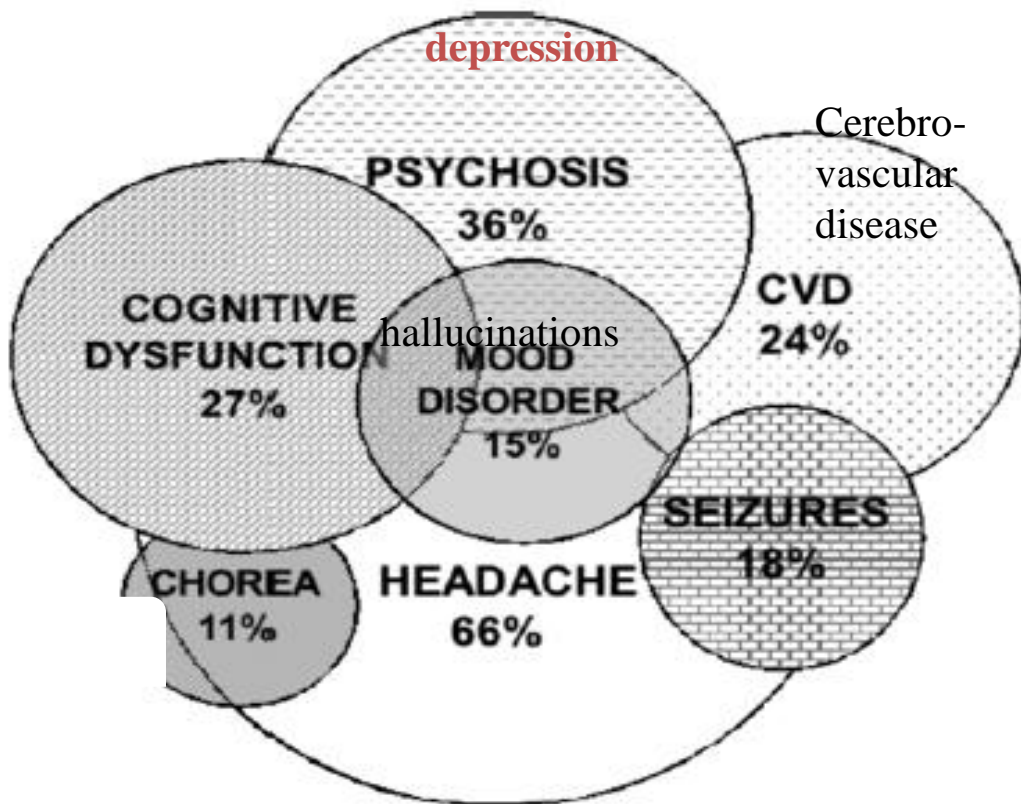
## Έφηβη με πρώτη εκδήλωση νευρογενή ανορεξία. Είναι τελικά Ρευματικό Νόσημα?



- **Νευρογενής ανορεξία/κατάθλιψη**
- Παιδορευματολογική αξιολόγηση:
  - Ορογονίτιδα (περικαρδιακή συλλογή)
  - Εξάνθημα δίκην χρυσσαλίδος
  - Θετικά ANA
  - Χαμηλό συμπλήρωμα (C3)
  - Λευκοπενία
  - Έντονο Raynaud

- Τα νευροψυχιατρικά συμπτώματα μπορεί να αποτελούν την αρχική εκδήλωση ΣΕΛ
- Σε εφήβους με κατάθλιψη, απότομες αλλαγές διάθεσης, ασυνήθιστη συμπεριφορά, αδυναμία συγκέντρωσης ή μειωμένη ακαδημαϊκή επίδοση, **ακόμη και νευρογενή ανορεξία**, μπορεί να υποκρύπτεται ΣΕΛ

## Το φάσμα των Νευροψυχιατρικών εκδηλώσεων του παιδιατρικού ΣΕΛ



25% των παιδιών με ΣΕΛ

70% τον 1<sup>ο</sup> χρόνο από τη διάγνωση

**Αγόρι 8 χρ με ισχαιμική νέκρωση δακτύλων άκρου ποδός.  
Είναι τελικά Ρευματικό Νόσημα?**

Αγόρι ηλικίας 8 χρονών, εισάγεται στην Π/Χ  
κλινική για διερεύνηση & αντιμετώπιση :

**ισχαιμικής νέκρωσης δακτύλων άκρου ποδός**

Έναρξη προβλήματος από μηνός

ΔΔ . θρομβοφιλία – συστηματική αγγειίτιδα





## Αγόρι 8 χρ με ισχαιμική νέκρωση δακτύλων άκρου ποδός

Εξάνθημα δίκην πεταλούδας στις παρειές

Μακροσκοπική αιματουρία

Λευκωματουρία ( $\geq 1\gamma\rho/H$ )



IgG	κφ	Anti-dsDNA	(+)1/640	Protein C	κφ
IgA	κφ	aCL IgG	(-)	Protein S	κφ
IgM	κφ	aCL IgM	(-)	Anti-Thr-III	κφ
C3	0,479↓	Anti-b2-GPI IgG	(-)	F VIII, IX,XII	κφ
C4	κφ	Anti-b2-GRI IgM	(-)	Von Willenbrand	κφ
ANA	(+)1/640	LA (αντιπηκτικό του Λύκου)	(+)	Λοιπός έλεγχος θρ.διάθεσης	κφ

# Αναθεωρημένα κριτήρια ταξινόμησης του ΣΕΛ κατά SLICC (2009)

## Κλινικά κριτήρια

### 1. Οξύς ή υποξύς δερματικός λύκος

3. Στοματικά/ρινικά έλκη

5. Φλεγμονώδης υμενίτιδα με οίδημα σε  $\geq 2$

αρθρώσεις ή ευαίσθητες αρθρώσεις με πρωινή δυσκαμψία

7. Νεφροί: Λόγος λευκώματος προς κρεατινίνη (ή λεύκωμα ούρων 24ώρου) που αντιστοιχεί σε τουλάχιστον 500mg λευκώματος/ημέρα ή ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι

9. Αιμολυτική αναιμία

### 11. Θρομβοπενία

## Ανοσολογικά κριτήρια

### 1. Θετικά ANA

3. Θετικά αντι-Sm

5. Χαμηλό συμπλήρωμα

2. Χρόνιος δερματικός λύκος

4. Μη ουλωτική αλωπεκία

6. Ορογονίτιδα

8. Νευρολογικά: σπασμοί, ψύχωση, πολλαπλή μονονευρίτιδα, μυελίτιδα, περιφερική ή κρανιακή νευροπάθεια, εγκεφαλίτιδα (οξεία συγχυτική κατάσταση)

10. Λευκοπενία ή λεμφοπενία

### 2. Θετικά αντι-dsDNA

### 4. Θετικά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα

6. Άμεση θετική Coombs επί απουσίας αιμολυτικής αναιμίας

+

Petri M et al. Arthritis Rheum 2012

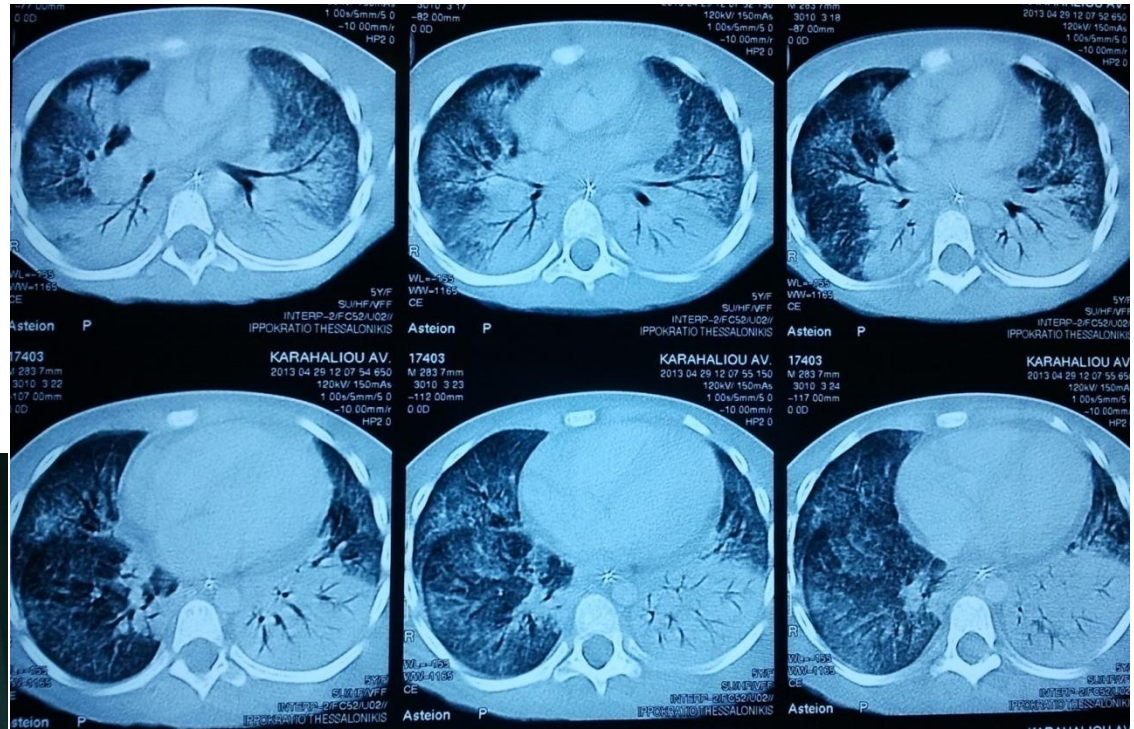
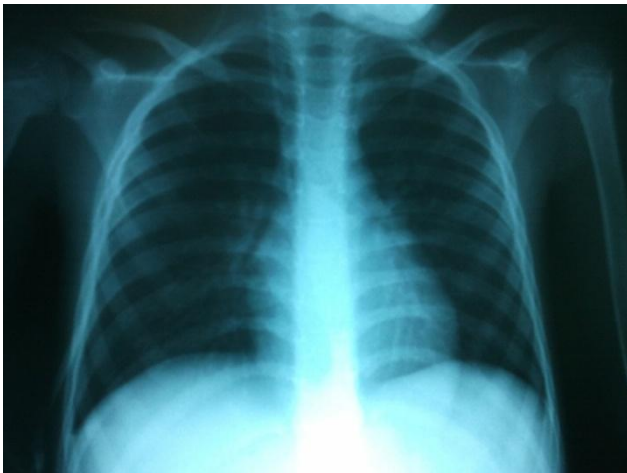
**Καταστροφικό αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο**



## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφθαλμία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Εκδηλώσεις από νεφρούς
6. Προβλήματα από τα αγγεία
7. Αναπνευστική δυσχέρεια
8. Οξεία κοιλία
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud

# Ασθενής ηλικίας 5 ετών με εισαγωγικό ARDS (Acute Respiratory Distress Syndrome)



## 1. Εξάνθημα

Ηπατοσπληνομεγαλία  
Λεμφαδενοπάθεια  
Αρτηριακή υπέρταση

## 2. Αναιμία-Θρομβοπενία

## 3. Ορογονίτιδα

## 4. Λευκωματουρία

Αιμορραγία αμφιβληστροειδούς  
Ενδοκράνια υπέρταση

## 5. Ανοσολογικά ευρήματα (ANA, Anti-dsDNA)

ARDS σε έδαφος Συστηματικού  
Ερυθηματώδους Λύκου

## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφθαλγία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Εκδηλώσεις από νεφρούς
6. Προβλήματα από τα αγγεία
7. Αναπνευστική δυσχέρεια
8. Οξεία κοιλία
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud

# Αγόρι 6 ετών με Οξεία κοιλία...

Αγόρι 6 ετών, εισάγεται στην Π/Χ Κλινική με:  
κοιλιακό άλγος και συνοδούς εμέτους από 2ημέρου



**Επόμενη ημέρα:**

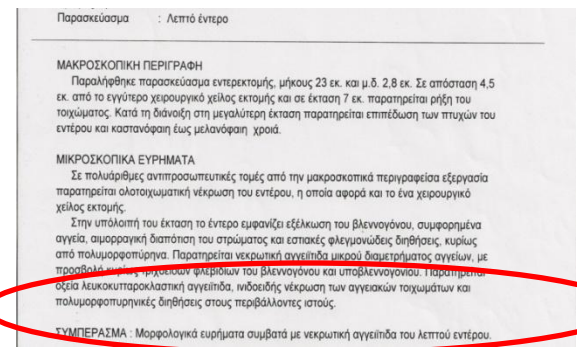
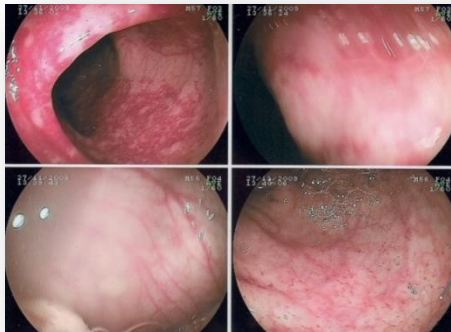
**1<sup>ο</sup> χειρουργείο**

Σκωληκοειδεκτομή: Τμήμα τελικού ειλεού 10 cm πεπαχυσμένο, οιδηματώδες και εξέρυθρο

**3<sup>η</sup> ημέρα**

**2<sup>ο</sup> χειρουργείο**

- Έντονο κωλικοειδές κοιλιακό άλγος με σημαντική διάταση κοιλιάς(ειλεός;)
- Λεπτό έντερο: διατεταμένο & οιδηματώδες, με εκχυμώσεις-αιματώματα του τοιχώματος
- Εντερεκτομή (τελικός ειλεός, 15 εκ.), τελικοτελική αναστόμωση 5 cm από την ειλεοτυφλική συμβολή & προφυλακτική στομία στην αρχή του ειλεού



**Αγόρι 6 ετών με Οξεία κοιλία...  
Είναι τελικά Ρευματικό Νόσημα?**

- Αιμορραγικό εξάνθημα με εντόπιση κυρίως στα άνω άκρα άμφω (αγκώνες)
- Μικροσκοπική αιματουρία + λευκωματουρία, χωρίς έκπτωση νεφρικής λειτουργίας



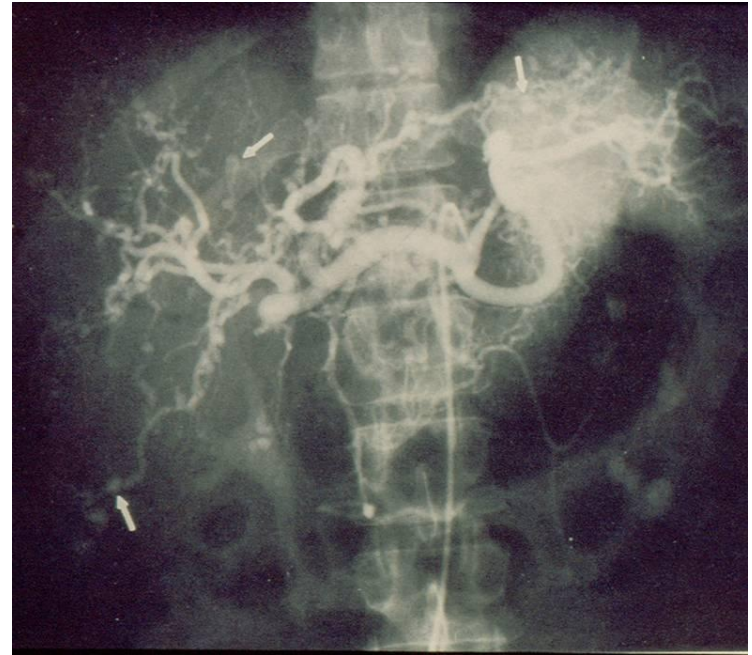
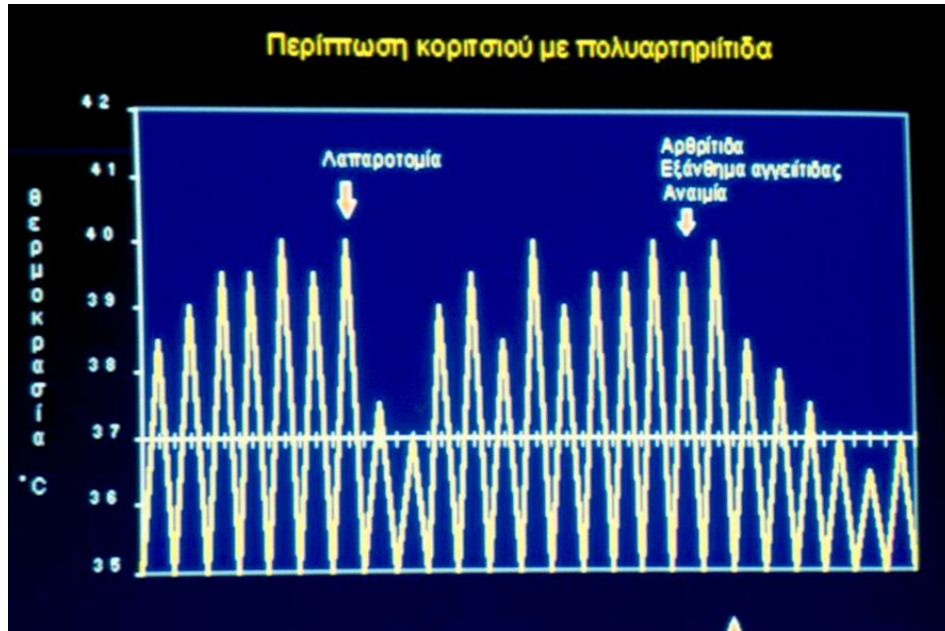
**Διάγνωση : Πορφύρα Henoch –Schönlein**



- HSP:Οι εκδηλώσεις από το πεπτικό σε 10-40% των περιπτώσεων εμφανίζονται πριν τις δερματικές εκδηλώσεις
- 2-6% τέτοιων ασθενών καταλήγουν στο χειρουργείο



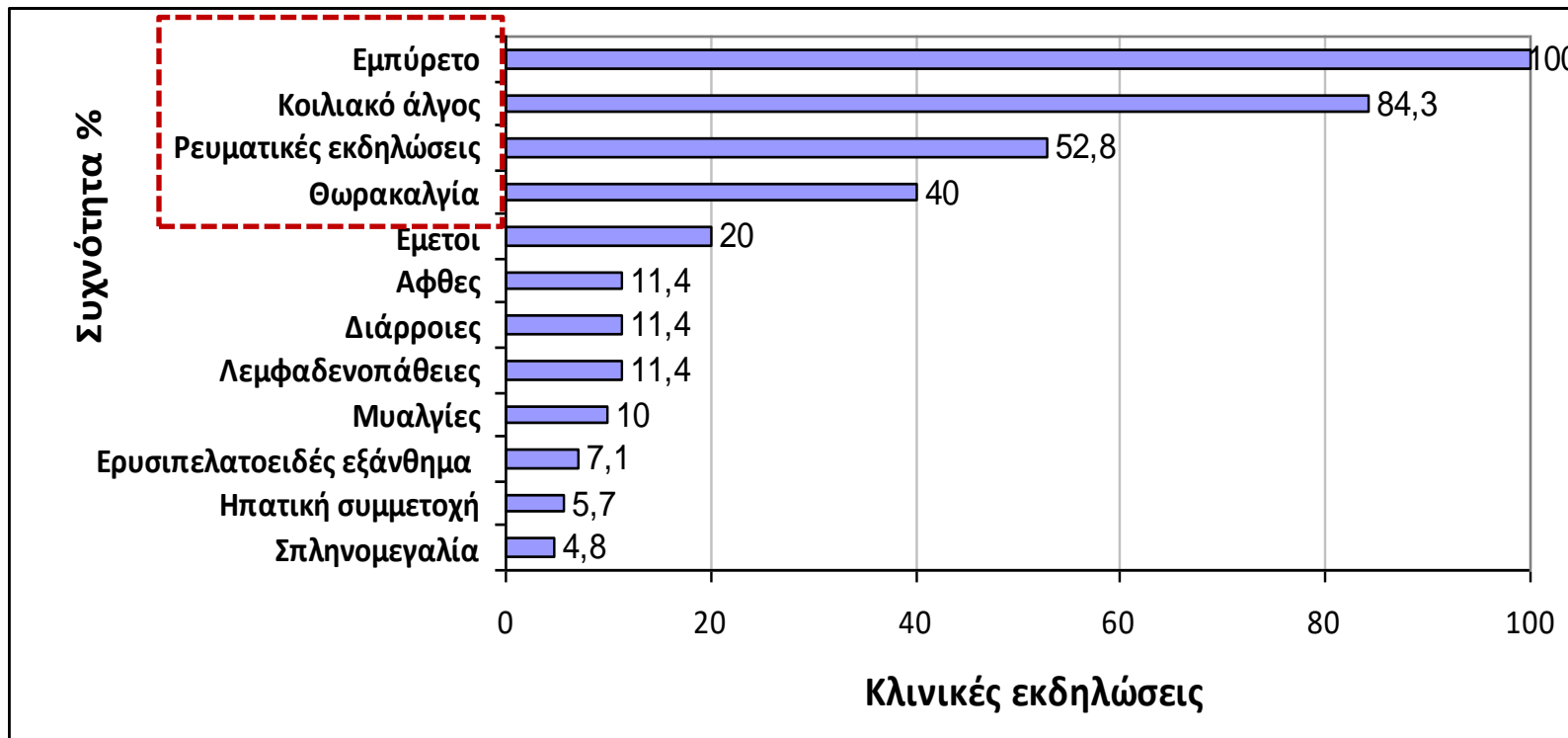
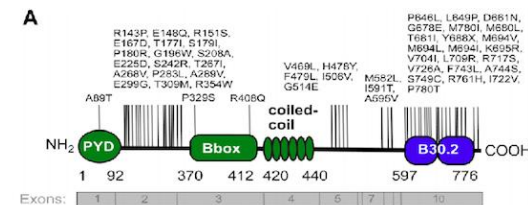
**Κορίτσι 13 ετών με Οξεία κοιλία...  
Είναι τελικά Ρευματικό Νόσημα?**



**Οζώδης πολυαρθρίτιδα**

13χρονη, με παρατεινόμενο πυρετό  
& οξεία κοιλία

## Περιοδικά κοιλιακά άλγη & πυρετός: ...Διερεύνηση Οικογενούς Μεσογειακού πυρετού?



Τραχανά Μ και συν. Ελληνική Παιδιατρική 2015

- **Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός:** Η περιτονίτιδα μπορεί να μιμηθεί οξεία χειρουργική κοιλία στο 85% των περιπτώσεων.
- Το 40% τέτοιων ασθενών υποβάλλεται σε χειρουργική επέμβαση πριν να διαγνωσθεί η νόσος



## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφθαλμία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Εκδηλώσεις από νεφρούς
6. Προβλήματα από τα αγγεία
7. Οξεία κοιλία
8. Αναπνευστική δυσχέρεια
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud



Σε 39 ασθενείς με ραγοειδίτιδα:

25,65% τραυματική

33,40% αδιαφοροποίητη

7,70% ερπητική

7,70% σχετιζ. με HLAB27

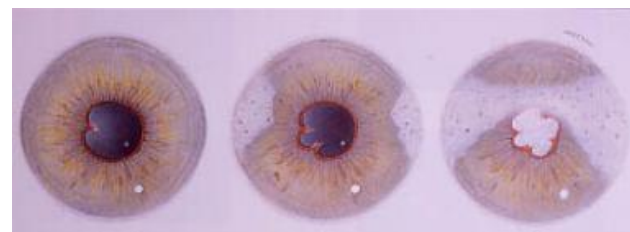
5,3% σχετιζ. με συστηματικά νοσ.

**Σαρκοείδωση, Ελκώδη κολίτιδα,**

**Ψωριασ. Αρθρίτιδα**

*Clin Ophthalm 2015  
Clin Rev Allerg 2014*

## Παιδί με Ραγοειδίτιδα. Είναι τελικά Ρευματικό Νόσημα?



Θ<6χρ, με NIA & ANA (+): 30% ραγοειδίτιδα  
12% εμφανίζεται πριν την εκδήλωση NIA

Ραγοειδίτιδα	54/673 (8%)
Επιπλοκές	17/54 (31.5%)
Καταρράκτης	13/54 (24%)
Γλαύκωμα	8/54 (15%)
Οπίσθιες συνέχειες	7/54 (13%)
Ταινιοειδής κερατοπάθεια	3/54 (5,6%)
Επηρεασμένη όραση	21/54 (38.9%)

*CHILDREN WITH CHRONIC UVEITIS: A TWENTY-FIVE-YEAR FOLLOW-UP STUDY  
M. Trachana, et al. Annals of Rheumatology 2009*

## Κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν πιθανό Ρευματικό Νόσημα στα παιδιά

1. Χωλότητα/Αρθρίτιδα/Οσφθαλμία
2. Παρατεινόμενος πυρετός/συστηματικές εκδηλώσεις
  - ✓ Περικαρδίτιδα
  - ✓ Εξάνθημα
  - ✓ Λεμφαδενοπάθεια
  - ✓ Ηπατοσπληνικό
3. Αιματολογικές διαταραχές
4. Νευρολογικές διαταραχές
5. Εκδηλώσεις από νεφρούς
6. Προβλήματα από τα αγγεία
7. Οξεία κοιλία
8. Αναπνευστική δυσχέρεια
9. Εκδηλώσεις από τα μάτια
10. Φαινόμενο Raynaud



## Παιδί με Φαινόμενο Raynaud. Είναι τελικά Ρευματικό Νόσημα?

Πρωτοπαθές/Δευτεροπαθές

Συστηματικό Σκληρόδερμα(0.3/100.000)

Πρώιμο & μοναδικό σύμπτωμα το **φαινόμενο Raynaud**  
μέχρι να εμφανιστούν

**οι τυπικές σκληροδερματικές βλάβες**

...και άλλα PN: ΣΕΛ, ΜΝΣΙ, ΝΔΜ



**Ασθενείς υψηλού κινδύνου για υποκείμενο PN:  
ANA(+) & παθολογική τριχοειδοσκόπηση**



## Συμπέρασμα

- **Τα Ρευματικά Νοσήματα :**
- Μπορεί να μιμούνται πολλές άλλες οντότητες
- Είναι σημαντικό να περιλαμβάνονται στη διαφορική διάγνωση
- Το λεπτομερές ιστορικό και η προσεκτική κλινική εξέταση έχουν το σημαντικότερο ρόλο στην καθοδήγηση της διαγνωστικής διαδικασίας.
- Η παραπομπή σε εξειδικευμένο κέντρο μπορεί να επιταχύνει τη διάγνωση και να προσφέρει στοχευμένη θεραπεία

# Υποστήριξη παιδιών με Ρευματικά Νοσήματα στο ΠΑΡΚΑ

Παιδιάτροι	Εργαστήριο	Συνεργάτες
Μ.Τραχανά Π. Πρατσίδου-Γκέρτση	Β. Τζιμούλη	Μ. Βοζίκη, ψυχολόγος
Ε. Φαρμάκη	Α. Ταπάρκου	Μ. Σταυρακίδου, φυσικοθεραπεύτρια
<u>Επιστημονικοί Συνεργάτες</u>	Ε. Χρονοπούλου	
Β. Σγουροπούλου Α. Κουτσονικολή		 

Διεύθυνση και Προσωπικό  
Α΄ Παιδιατρικής Κλινικής ΑΠΘ

Παιδικός Αντιρευματικός Αγώνας  
Σύλλογος Φίλων Παιδιών με Χρ. Ρευματοπάθειες  
Σύλλογος Γονέων Παιδιών με Χρ. Ρευματοπάθειες

Ευχαριστίες....