ΔΙΕΚ ΤΡΙΠΟΛΗΣ

ΚΑΘ: ΔΗΜΗΤΡΙΟΣ ΓΡΑΣΣΟΣ, MD,MSc,ΕΠΙΜΕΛΗΤΗΣ Α, ΠΝΕΥΜΟΝΟΛΟΓΟΣ-ΦΥΜ/ΓΟΣ - Β ΕΞΑΜΗΝΟ

ΜΑΘ: ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ

*ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ ΤΟΥ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ.*

Υπάρχουν τρεις κατηγορίες παθολογικών καταστάσεων οι οποίες μπορεί να θεωρηθούν ως αποκλίσεις του ανοσολογικού συστήματος.

1) οι ανοσοανεπάρκειες που σχετίζονται με ανεπαρκής δράση του ανοσολογικού συστήματος

2) τα αυτοάνοσα νοσήματα και

3) οι αλλεργικές καταστάσεις

**ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ**

**1) Ο ΣΕΛ** (**συστηματικός ερυθηματώδης λύκος)** είναι μια φλεγμονώδης αυτοάνοση νόσος που μπορεί να επηρεάσει πολλαπλά οργανικά συστήματα. Η παθολογία της νόσου οφείλεται στην παρουσία συμπλεγμάτων αντιγόνου-αντισώματος και η κλινική πορεία της νόσου χαρακτηρίζεται από αυτόματες υφέσεις και εξάρσεις. Η σοβαρότητα της νόσου μπορεί να ποικίλλει από μια ήπια επεισοδιακή διαταραχή έως μια κεραυνοβόλο αυξανόμενη ασθένεια απειλητική για την ζωή.

Ο επιπολασμός του ΣΕΛ επηρεάζεται από πολλούς παράγοντες όπως το φύλο, η κληρονομικότητα και η φυλή. Ο ΣΕΛ είναι η νόσος των γυναικών ( 9 γυναίκες 1 άνδρας ), της δεύτερης έως πέμπτης δεκαετίας της ζωής αλλά είναι δυνατόν να προσβληθούν και τα παιδιά αλλά και άτομα μεγάλης ηλικίας. Ο ΣΕΛ εμφανίζεται συχνότερα σε άτομα της μαύρης φυλής. Η οικογενής επίπτωση έχει τεκμηριωθεί επανειλημμένα. Εάν μια μητέρα έχει ΣΕΛ η κόρη έχει αυξημένο κίνδυνο να αναπτύξει την νόσο και επίσης έχει μεγαλύτερο κίνδυνο και από τα αγόρια.

ΠΡΟΣΟΧΗ πριν τεθεί η διάγνωση της νόσου είναι αναγκαία η εξακρίβωση πως η κατάσταση δεν έχει προκληθεί από κάποιο φάρμακο. Ένα πλήθος φαρμακολογικών σκευασμάτων έχει ενοχοποιηθεί ότι προκαλεί ένα σύνδρομο ανάλογο του λύκου αλλά μόνο λίγα προκαλούν την διαταραχή με αξιόλογη συχνότητα.

ΠΑΘΟΓΕΝΙΑ. H αιτιολογία του ΣΕΛ είναι άγνωστη. Σύγχρονες μελέτες τονίζουν τον πιθανό ρόλο κάποιας λοίμωξης στην παθογένεια του ΣΕΛ. στον ορό του αίματος ασθενών με ΣΕΛ βρίσκονται χημικές ενώσεις που ονομάζονται αντισώματα τα οποία παράγονται από τον οργανισμό του πάσχοντα. Τα αντισώματα αυτά στρέφονται κατά συστατικών του πυρήνα των κυττάρων, κατά των παραγόντων πήξης του οργανισμού αλλά και κατά άλλων στοιχείων του οργανισμού και των κυττάρων. Οι βιολογικοί αυτοί παράγοντες κατά των οποίων στρέφονται τα αντισώματα ονομάζονται αντιγόνα και όταν ενώνονται με τα αντισώματα σχηματίζουν συμπλέγματα αντιγόνου- αντισώματος τα οποία κυκλοφορούν και μπορούν να φράξουν μικρά αγγεία ή να εναποτεθούν στους ιστούς και να προσελκύσουν το συμπλήρωμα και άλλους παράγοντες που προάγουν την φλεγμονή. Εκτός όμως από αυτά τα κυκλοφορούντα ανοσοσυμπλέγματα στους ασθενείς με ΣΕΛ εμφανίζονται και αυτοαντισώματα( αντισώματα δηλαδή εναντίον συγκεκριμένων κυττάρων του οργανισμού). Με τον μηχανισμό αυτό σχηματίζονται μη κυκλοφορούντα συμπλέγματα

Αντιγόνου – αντισώματος τα οποία με την σειρά τους προάγουν την εμφάνιση της φλεγμονής.

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΤΟΥ ΣΕΛ

Οι ασθενείς που πάσχουν από ΣΕΛ παρουσιάζουν μια ποικιλία συμπτωμάτων και η συμμετοχή πολλών οργάνων στην παθολογία της νόσου είναι συνηθισμένη.

ΠΡΟΣΟΧΗ η κλινική πορεία της νόσου διαφέρει πολύ από ασθενή σε ασθενή. Κάποιοι εμφανίζουν μια ήπια και χωρίς επιπλοκές νόσο. Άλλοι ασθενείς εμφανίζουν σοβαρότερη μορφή της νόσου με την παρουσία πολλών επιπλοκών. Γεγονός είναι πως ο ΣΕΛ δεν είναι πάντα μια θανατηφόρος νόσος όπως εθεωρείτο πριν από χρόνια. Αναλυτικότερα ο ΣΕΛ μπορεί να προσβάλει τα παρακάτω μέρη του οργανισμού.

 **1)Αρθρώσεις**. Η αρθρίτιδα και οι αρθραλγίες είναι τα συχνότερα αρχικά συμπτώματα και τα συνηθέστερα κατά την πορεία της νόσου. Προσβάλλονται οι αρθρώσεις των χεριών, των ποδιών αλλά και οι μεγάλες αρθρώσεις. Οι πάσχουσες περιοχές παρουσιάζουν σημεία φλεγμονής αλλά παραμόρφωση όπως στην ρευματοειδή αρθρίτιδα σπάνια εμφανίζεται. Επίσης και οι διαβρώσεις είναι σπάνιες.

 **2) Πυρετός**. Είναι συχνός κατά την πορεία της νόσου και συνδυάζεται με κόπωση, απώλεια βάρους και ανορεξία.

 **3) δερματικές εκδηλώσεις του ΣΕΛ**. η νόσος περιλαμβάνει μια ποικιλία εκδηλώσεων από το δέρμα. Εξάνθημα σε σχήμα πεταλούδας στα ζυγωματικά και στην μύτη που χαρακτηρίζεται από ερύθημα και οίδημα. Παρόμοια εξανθήματα μπορούν να εμφανισθούν και σε άλλα μέρη του σώματος ιδίως σε εκτεθειμένες επιφάνειες. Η βλάβη αυτή εμφανίζεται στο 40% των ασθενών. Μερικές φορές τα εξανθήματα μπορούν να εμφανισθούν ή να επιδεινωθούν από την έκθεση σε υπεριώδες ακτινοβολία. Οι ασθενείς επίσης μπορεί να εμφανίσουν και κατά πλάκες αλωπεκία. Άλλες βλάβες που μπορεί να εμφανισθούν στο δέρμα είναι φυσαλίδες, κνίδωση και πορφύρα.

Δισκοειδής λύκος. Είναι χρόνια δερματική νόσος με βλάβες του δέρματος που περιορίζονται κυρίως στο πρόσωπο, λαιμό και στο τριχωτό της κεφαλής. Όταν οι βλάβες υποχωρούν παραμένουν βαθιές ουλές. Μόνο λίγοι ασθενείς θα εμφανίσουν γενικευμένη νόσο. Υπάρχουν και ασθενείς με συστηματική νόσο που εμφανίζουν δισκοειδής βλάβες.

 **4) νεφρική βλάβη**. Αυτή είναι μια σοβαρή εκδήλωση του ΣΕΛ. η κατάσταση χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση σπειραματονεφρίτδας που είναι μια φλεγμονή του νεφρικού σπειράματος και παρουσιάζει πρωτεινουρία και νεφρωσικό σύνδρομο.

Οι νεφρικές βλάβες μπορούν να οδηγήσουν σε νεφρική ανεπάρκεια.

 **5) καρδιοπνευμονικές διαταραχές**. Εμφανίζονται με μέτρια συχνότητα σε ασθενείς με ΣΕΛ. μπορεί να εμφανισθεί περικαρδίτιδα( φλεγμονή του περικαρδίου) μυοκαρδίτιδα, και ενδοκαρδίτιδα. Συμπτωματική η ασυμπτωματική βλάβη του υπεζωκότα μπορεί να εμφανισθεί στους μισούς ασθενείς.

 **6) νευρολογικές διαταραχές.** Οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν σπασμούς που ακολουθούνται από ανωμαλίες των νοητικών λειτουργιών. Οι περιφερικές νευροπάθειες δεν είναι συχνές. Μερικές φορές οι ασθενείς παρουσιάζουν κυρίως ψυχική δυσλειτουργία(πχ συναισθηματική αστάθεια ή ψύχωση)

 **7) διόγκωση των λεμφαδένων**. Εμφανίζεται σε πολλούς ασθενείς. Χαρακτηριστικά οι λεμφαδένες δεν είναι επώδυνοι. Κάποιοι ασθενείς μπορούν να παρουσιάσουν σπληνομεγαλία και ηπατομεγαλία.

 ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Οι ασθενείς παρουσιάζουν αναιμία που είναι συνήθως ήπια. Μπορεί όμως να εμφανισθεί και μια πιο σοβαρή αιμολυτική αναιμία που απαιτεί θεραπεία. Λευκοπενία( πτώση των λευκών αιμοσφαιρίων) και θρομβοκυτοπενία( πτώση των αιμοπεταλίων) μπορούν να εμφανισθούν. Μια άλλη εκδήλωση είναι η εμφάνιση διαταραχών πήξεως από αντισώματα κατά των παραγόντων πήξεως. Το χαρακτηριστικό όμως εύρημα είναι η εμφάνιση στον ορό του αίματος των αυτοαντισωμάτων που είναι απαραίτητα για την διάγνωση.

ΘΕΡΑΠΕΊΑ

Αν υπάρχει υποψία φαρμακογενούς ΣΕΛ η διακοπή του φαρμάκου είναι αρκετή. Οι ασθενείς με φωτοευαισθησία θα πρέπει να προφυλάσσονται από την έκθεση στον ήλιο. Τα ελαφρά συμπτώματα από τις αρθρώσεις μπορούν να αντιμετωπιστούν με την ανάπαυση και με την χορήγηση μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων. Τα ανθελονοσιακά φάρμακα μπορούν να βοηθήσουν στα εξανθήματα του λύκου και στα αρθρικά συμπτώματα αν αυτά δεν απαντούν στα παραπάνω φάρμακα. Τα κορτικοστεροειδή απαιτούνται για τον έλεγχο εκδηλώσεων όπως αιμολυτική αναιμία, σπειραματονεφρίτιδα, περικαρδίτιδα, θρομβοπενία. Ο λύκος του κεντρικού νευρικού συστήματος απαιτεί υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών. Τα νέα φάρμακα στον λύκο είναι τα ανοσοκατασταλτικά και τα χρησιμοποιούμε όταν δεν υπάρχει βελτίωση με τα άλλα φάρμακα. Η χρήση των φαρμάκων αυτών απαιτεί έμπειρους γιατρούς αλλά έχει αλλάξει την πρόγνωση της νόσου προς το καλύτερο.

**2) ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ(ΡΑ)**

Η αρθρίτιδα είναι κοινό σύμπτωμα πολλών ασθενειών. Χαρακτηρίζεται από πόνο στην κίνηση ή την ψηλάφηση των αρθρώσεων. Οι αρθρώσεις μπορεί επίσης να παρουσιάζουν σημεία φλεγμονής όπως ερυθρότητα, οίδημα μαλακών μορίων, υπερτροφία αρθρικού θύλακα και αύξηση του αρθρικού υγρού.

Σύμφωνα με την κλινική εικόνα και τον μηχανισμό γέννησης των αρθρίτιδων τις κατατάσσουμε σε φλεγμονώδης(ανοσολογικές),εκφυλιστικές , από κρυστάλλους, μεταβολικές και λοιμώδης.

ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΚΑΙ ΔΟΜΗ ΤΩΝ ΑΡΘΡΩΣΕΩΝ

Άρθρωση ονομάζεται η σύνδεση δύο οστών η οποία ποικίλλει σε σταθερότητα και επιτρέπει διαφορετικό ή και καθόλου κατά περίπτωση, βαθμό ελευθερίας κίνησης. Οι αρθρώσεις χωρίζονται σε δύο μεγάλες κατηγορίες : 1) διαρθρώσεις 2) συναρθρώσεις

ΣΥΝΑΡΘΡΩΣΕΙΣ

Κάθε συνάρθρωση αποτελείται από: τα οστά τα οποία συνδέονται μεταξύ τους λιγότερο η περισσότερο σταθερά με συνδετικό ιστό αλλά όμως δεν ορίζουν αρθρική κοιλότητα και εκτελούν μικρή έως καθόλου κίνηση. Οι συναρθρώσεις ανάλογα με τον ενδιάμεσο συνδετικό ιστό χωρίζονται στις παρακάτω κατηγορίες α**) συνδεσμώσεις** στις οποίες τα οστά συνδέονται με ινώδη συνδετικό ιστό(πχ οστά του κρανίου). Δεν έχουν καθόλου κινητικότητα ή ελάχιστη **β) συνχονδρώσεις** στις οποίες τα οστά συνδέονται με χόνδρο( μεσοσπονδύλιος δίσκος) **γ) συνοστεώσεις** στις οποίες τα οστά συνδέονται μεταξύ τους με οστίτη ιστό( ανώνυμα οστά, ιεροί σπόνδυλοι και κοκκυγικοί)

ΔΙΑΡΘΡΩΣΕΙΣ

Χαρακτηριστικά: περιβάλλονται από συνδετικό ιστό, οι αρθρικές επιφάνειες έχουν απόσταση μεταξύ τους , ορίζουν αρθρική κοιλότητα και εκτελούν κινήσεις σε πολλές κατευθύνσεις.

Η διάρθρωση αποτελείται από κύρια και συμπληρωματικά μέρη.

Τα κύρια μέρη μιας διάρθρωσης είναι 1) οι αρθρικές επιφάνειες που είναι τα άκρα των οστών τα οποία αρθρώνονται για τον σχηματισμό της άρθρωσης

2) ο αρθρικός χόνδρος ονομάζεται το υλικό με το οποίο καλύπτονται οι αρθρικές επιφάνειες. Είναι λείος και ολισθηρός και βοηθάει στην κινητικότητα των οστών αλλά και προστατεύει τα οστά από τις τριβές. Ο αρθρικός χόνδρος δεν έχει αγγεία και τρέφεται από το υγρό της άρθρωσης

3) αρθρικός θύλακος ο οποίος περιβάλλει εξωτερικά την άρθρωση και αποτελείται από ινώδη συνδετικό ιστό.

Ο αρθρικός θύλακος προσφύεται πάνω στα οστά και απομονώνει την άρθρωση από τους παρακείμενους ιστούς. Αποτελείται από 2 στοιβάδες την εξωτερική που ονομάζεται ινώδης θύλακος και την εσωτερική που ονομάζεται αρθρικός υμένας. 4) αρθρικός υμένας είναι λεπτός και στιλπνός και επαλείφει εσωτερικά την αρθρική κοιλότητα πλην των αρθρικών χόνδρων. Από τον αρθρικό υμένα παράγεται το αρθρικό υγρό 5) αρθρική κοιλότητα και αρθρικό υγρό. Η αρθρική κοιλότητα είναι κλειστός χώρος που σχηματίζεται ανάμεσα στις αρθρικές επιφάνειες και τον αρθρικό θύλακο. Περιέχει μια ποσότητα από πυκνόρρευστο και ολισθηρό υγρό που παράγεται από τον αρθρικό υμένα και ονομάζεται αρθρικό υγρό. Το υγρό αυτό καθιστά ολισθηρές τις αρθρικές επιφάνειες και διευκολύνει έτσι την λειτουργία της άρθρωσης. Είναι διαυγές και δεν πήζει. Αποτελείται από νερό 90%, λεύκωμα 3% και μικρή ποσότητα βλέννας και αλάτων. Επίσης περιέχει υαλουρονικό οξύ που του προσδίδει την γλοιότητα. Μέσα στο υγρό υπάρχουν και κύτταρα που είναι 70%μονοπύρηνα και τα υπόλοιπα λεμφοκύτταρα.

Τα συμπληρωματικά μέρη μιας άρθρωσης είναι οι επιχείλιοι χόνδροι, οι δίαρθροι χόνδροι ή μηνίσκοι και οι σύνδεσμοι.

 **Ρευματοειδής αρθρίτιδα** είναι μια χρόνια συστηματική φλεγμονώδης ασθένεια, άγνωστης αιτιολογίας που κυρίως προσβάλλει τις αρθρικές μεμβράνες πολλαπλών αρθρώσεων. Η ασθένεια έχει ευρύ κλινικό εύρος με σημαντική μεταβλητότητα στις θέσεις εμφάνισης.

Προσβάλει το 1-2% του πληθυσμού και κυρίως γυναίκες. μπορεί να αρχίσει σε οποιαδήποτε ηλικία αλλά κυρίως μεταξύ 20 και 40. η επιρρέπεια στην ρευματοειδή αρθρίτιδα είναι γενετικά καθορισμένη και εάν δεν αντιμετωπισθεί κατάλληλα έχει την τάση να μειώνει την διάρκεια της ζωής και να προκαλεί ανικανότητα. Επομένως η επιθετική και πρώιμη θεραπεία είναι το πρότυπο σήμερα.

**Παθογένεση** η ρευματοειδής αρθρίτιδα είναι μια φλεγμονώδης πάθηση και προσβάλλει όλα τα στοιχεία της άρθρωσης . Τον αιτιολογικό όμως παράγοντα που προκαλεί ή επιταχύνει την φλεγμονή δεν τον γνωρίζουμε.

Ο ορός του αίματος και το αρθρικό υγρό των περισσοτέρων ασθενών με ρευματοειδή αρθρίτιδα περιέχουν ειδικά αντισώματα(που ουσιαστικά είναι μια άνοση σφαιρίνη) που ονομάζονται ρευματοειδής παράγοντας. Όμως μόνο η παρουσία του ρευματοειδούς παράγοντα δεν είναι αρκετή για να εμφανισθεί η νόσος. Τα τελευταία χρόνια όλο και πιο πολλές ενδείξεις έχουμε σύμφωνα με τις οποίες ανοσολογικοί μηχανισμοί διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην παθογένεση της υμενίτιδας στην ΡΑ .

Σχηματικά λοιπόν έχουμε αρχικά την παραγωγή αντισωμάτων από τον οργανισμό προς το αντιγόνο και τον σχηματισμό συμπλέγματος αντιγόνου/αντισώματος που προσελκύει το συμπλήρωμα( που είναι μια ομάδα πρωτεϊνών του αίματος ) το οποίο με την σειρά του προσελκύει ουδετερόφιλα από το αίμα και το σύμπλεγμα αυτό εναποτίθεται στην άρθρωση. Η φαγοκυττάρωση των συμπλεγμάτων αυτών από τα ουδετερόφιλα έχει ως αποτέλεσμα την απελευθέρωση ουσιών που καταστρέφουν τους ιστούς

**Παθολογοανατομικά ευρήματα:** έχουμε χρόνια υμενίτιδα( φλεγμονή του αρθρικού υμένα) και τον σχηματισμό ενός ιστού που είναι αγγειοβριθής και ονομάζεται < πάννος>. Επίσης έχουμε καταστροφή του χόνδρου και του οστού των συνδέσμων και των τενόντων. Στη οξεία φάση έχουμε και την συλλογή υγρού στην αρθρική κοιλότητα. Επίσης στα πορεία της νόσου μπορεί να σχηματισθούν συμφύσεις μεταξύ των οστών της άρθρωσης με αποτέλεσμα να εμφανισθεί αγκύλωση

ΠΡΟΣΟΧΗ στην ΡΑ στον υποδόριο ιστό εμφανίζονται δομές που ονομάζονται ρευματοειδή οζίδια η δομή τους δεν είναι ορατή δια γυμνού οφθαλμού. Τα οζίδια αυτά δεν εμφανίζονται μόνο στον υποδόριο ιστό αλλά και σε άλλους ιστούς όπως το περικάρδιο, το ενδοκάρδιο και ο λάρυγγας.

Επίσης η ΡΑ χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση αγγειίτιδας κυρίως των μικρών αγγείων που οδηγεί στην καταστροφή των αγγείων αυτών και νέκρωση των ιστών.

**Συμπτώματα και σημεία.**

Κατά την έναρξή προσβάλλονται πολλές συγχρόνως αρθρώσεις ιδιαίτερα στο άκρο χέρι, πόδι( συμμετρικά) άλλα δεν είναι σπάνια και η προσβολή μια μεγάλης άρθρωσης( πχ άρθρωση του γόνατος)

Κατά την φυσική εξέταση της πάσχουσας άρθρωσης παρατηρείται θερμότητα ,ευαισθησία και οίδημα , ενώ το δέρμα μπορεί να είναι ερυθρό. Η κινητικότητα της άρθρωσης περιορίζεται και μπορεί να εμφανισθεί και αγκύλωση αλλά και παραμόρφωση της άρθρωσης. Για την περιγραφή των παραμορφώσεων έχουν χρησιμοποιηθεί εκφράσεις σαν < λαιμός κύκνου>.

Χαρακτηριστικό της ΡΑ είναι η πρωινή δυσκαμψία που εμφανίζουν οι αρθρώσεις. Κατά την διάρκεια των περιόδων δραστηριοποίησης της νόσου ο ασθενής παραπονείται για πρωινή δυσκαμψία που διαρκεί μια ώρα ή και περισσότερο.

Μολονότι η νόσος μπορεί να εμφανισθεί σε οποιαδήποτε άρθρωση, συχνότερα προσβάλλονται οι μετακαρποφαλαγγικές, οι πηχεοκαρπικές , οι εγγύς μεσοφαλαγγικές , τα γόνατα , η ποδοκνημική ,οι μεταταρσογαλαγγικές, οι ώμοι και οι αγκώνες.

ΠΡΟΣΟΧΗ μια βαριά επιπλοκή είναι το εξάρθρημα της ατλαντοαξονικής άρθρωσης που μπορεί να οδηγήσει και σε θάνατο.

Η προσβολή της κροταφογναθικής άρθρωσης μπορεί να προκαλέσει διαταραχές της μάσησης. Η αρθρίτιδα στον καρπό μπορεί να πιέσει το μέσο νεύρο και να εμφανισθούν συμπτώματα συνδρόμου καρπιαίου σωλήνα.

Αν προσβληθεί η άρθρωση του γόνατος μπορεί να αναπτυχθεί ιγνυακή κύστη η οποία μπορεί να ραγεί και να δώσει εικόνα θρομβοφλεβίτιδας.

Η ΡΑ έχει και εξωαρθρικές εκδηλώσεις όπως την παρουσία οζιδίων που ονομάζονται ρευματοειδή οζίδια. Αυτά εμφανίζονται κυρίως στην εκτατική επιφάνεια του αγκώνα αλλά και σε άλλες θέσεις που δέχονται πιέσεις. Τα οζίδια αυτά μπορεί να είναι κινητά ή εντελώς προσκολλημένα. Συνήθως εμφανίζουν στερεά σύσταση αλλά μπορεί να έχουν και κυστική σύσταση και είναι ανώδυνα. Γάγγραινα των φαλάγγων αλλά και έλκη στο κάτω μέρος της κνήμης μπορούν να εμφανισθούν.

Η συχνότερη εκδήλωση από τα μάτια είναι η ξηρά κερατοεπιπεφυκίτιδα(σύνδρομο sjogren)

H συμμετοχή των πνευμόνων μπορεί να πάρει την μορφή διάχυτης διάμεσης ίνωσης, ενός ή πολλαπλών οζιδίων στον πνεύμονα ή συλλογής υγρού στον υπεζωκότα.

Η συμμετοχή της καρδιάς δεν είναι συνήθης αλλά σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί να εμφανισθεί περικαρδίτιδα με επιπωματισμό ή και η εμφάνιση οζιδίων πάνω στις βαλβίδες της καρδιάς.

Σπληνομεγαλία εμφανίζεται στο 10% των περιπτώσεων. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί και λεμφαδενοπάθεια. Κάποιοι ασθενείς παρουσιάζουν ουδετεροπενία. Ο συνδυασμός ουδετεροπενίας, σπληνομεγαλίας και ΡΑ λέγεται σύνδρομο felty

H νόσος του still που είναι μια μορφή νεανικής ΡΑ μπορεί να εμφανισθεί και στους ενήλικες. Χαρακτηρίζεται από πυρετό που συχνά ξεπερνά τους 40 βαθμούς κελσίου, πολυαρθραλγίες, μυαλγίες, εξάνθημα ,περικαρδίτιδα , πονόλαιμος, λεμφαδενοπάθεια, σπληνομεγαλία και άλγη στη κοιλιά

**Κλινική πορεία** η κλινική πορεία της ΡΑ διαφέρει πολύ από άτομο σε άτομο και είναι απρόβλεπτη. Είναι χαρακτηριστικές οι ξαφνικές υφέσεις και εξάρσεις. Περίπου 10% των ασθενών έχει μια προοδευτικά επιδεινούμενη πορεία με αναπηρικές προεκτάσεις. Οι περισσότεροι ασθενείς παρουσιάζουν μια διαφόρου βαθμού καταστροφή των αρθρώσεων με την πάροδο των ετών και πολλοί από αυτούς συνεχίζουν να έχουν μια ικανοποιητική λειτουργικότητα.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

**Εργαστηριακά ευρήματα στο πλάσμα**: στην γενική αίματος βρίσκουμε μέτρια αναιμία( είναι συχνό εύρημα αλλά μπορεί να μην εμφανίζεται πάντα). Τα λευκά αιμοσφαίρια είναι φυσιολογικά αλλά μπορεί και ελαφρώς αυξημένα. Μπορεί όμως να έχουμε λευκοπενία(πολύ χαμηλός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων) όταν η νόσος εμφανίζεται με σληνομεγαλία( σύνδρομο felty). Τα αιμοπετάλια είναι συχνά αυξημένα , ανάλογα με την σοβαρότητας της αρθρικής φλεγμονής. ΠΡΟΣΟΧΗ η περισσότερο ειδική εξέταση για την (ΡΑ) είναι το αντίσωμα του κιτρικού κιτρουλλινωμένου πεπτιδίου(CCP). Το αντίσωμα αυτό έχει ειδικότητα 95%. Μια άλλη εξέταση που γίνεται είναι η εξέταση για τον ρευματοειδή παράγοντα. Όπως ξέρουμε ο ρευματοειδής παράγοντας είναι ένα αντίσωμα IgM κατά του τμήματος fc της IgG ανοσοσφαιρίνης. Το αντίσωμα αυτό υπάρχει στο 75% των ασθενών. Οι υψηλοί τίτλοι του ρευματοειδούς παράγοντα συχνά σχετίζονται με σοβαρή πάθηση. ΠΡΟΣΟΧΗ η εξέταση αυτή όμως μπορεί να είναι αυξημένη και σε άλλες καταστάσεις εκτός από την (ΡΑ) όπως η σύφιλη, η λέπρα, η σαρκοείδωση , η λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα, η φυματίωση και άλλες.

Στην (ΡΑ) εμφανίζονται επίσης και αντιπυρηνικά αντισώματα(στο 20% των ασθενών). Τα αντισώματα αυτά εμφανίζονται κυρίως στον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο. Στην νόσο επίσης έχουμε αύξηση της ΤΚΕ( ταχύτητα καθίζησης των ερυθρών αιμοσφαιρίων) αλλά και αυξημένες ανοσφαιρίνες ορού.

**Εργαστηριακά ευρήματα στο αρθρικό υγρό**. Παρουσιάζει ευρήματα συμβατά με την φλεγμονή η οποία χαρακτηρίζει την ΡΑ.

Απεικονιστικές εξετάσεις. Από της εξετάσεις αυτή η πιο χρήσιμη είναι η ακτινογραφία . Οι αλλοιώσεις που εμφανίζονται στην ακτινογραφία είναι οι πιο ειδικές. Έτσι λοιπόν μπορούμε να βρούμε, αρχικά στις αρθρώσεις του καρπού, οίδημα μαλακών μορίων και παρααρθρική αφαλάτωση. Αργότερα εμφανίζεται στένωση των αρθρώσεων και χαρακτηριστικές διαβρώσεις

ΔΙΑΓΝΩΣΗ. η διάγνωση της ΡΑ γίνεται όταν εμφανισθεί συμμετρική φλεγμονώδη αρθρίτιδα μικρών αρθρώσεων, ρευμετοειδή οζίδια, χαρακτηριστικές ακτινολογικές ανωμαλίες ,και θετική δοκιμασία για ρευματοειδή παράγοντα.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ: υπάρχουν καταστάσεις που μοιάζουν αρκετά με την ΡΑ και μερικές φορές είναι δύσκολη η διάγνωση. Τέτοιες παθήσεις είναι η οστεοαρθρίτιδα, η ουρική αρθρίτιδα, η σηπτική αρθρίτιδα, η αρθρίτιδα στα πλαίσια συστηματικού ερυθηματώδους λύκου και η ρευματική πολυμυαλγία.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ- ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

Οι κύριοι στόχοι της θεραπείας της ΡΑ είναι η μείωση του πόνου, η μείωση της φλεγμονής, η διατήρηση της λειτουργίας και η αποφυγή της παραμόρφωσης

Εκπαίδευση του ασθενούς και της οικογένειας. Φυσικοθεραπεία και εργασιοθεραπεία. Συστηματική ανάπαυση, τουλάχιστον 2 ώρες κάθε ημέρα. Αρθρική ανάπαυση. Άσκηση. κρύο και ζέστη, η φλεγμονή περνάει με το κρύο αλλά οι ασθενείς αισθάνονται καλύτερα σε ζεστό κλίμα. Χρήση νάρθηκα αν αυτό καταστεί αναγκαίο.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕ ΦΑΡΜΑΚΑ. Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται στην ΡΑ μπορούν να ταξινομηθούν σαν: αντιφλεγμονώδη παράγοντες, παράγοντες που προκαλούν ύφεση και ανοσοκατασταλτικά.

**Αντιφλεγμονώδης παράγοντες**. Τα φάρμακα αυτά μειώνουν τον πόνο και την φλεγμονή, αλλά δεν εμποδίζουν τις διαβρώσεις και ούτε επηρεάζουν την φυσική πορεία της νόσου. Τα πρώτα αντιφλεγμονώδη φάρμακα που χρησιμοποιούμε είναι **τα σαλικυλικά( ασπιρίνη).** Είναι αρκετά καλά φάρμακα αλλά έχουν και παρενέργειες. Μπορεί να εμφανισθεί αίμα στα κόπρανα αλλά και να εμφανισθούν διαβρώσεις στον γαστρικό βλεννογόνο. Η παρενέργεια αυτή μπορεί να αποφευχθεί με την χρήση των φαρμάκων μετά τα γεύματα αλλά και με την λήψη αντιόξινων.

Εκτός από τα σαλικυλικά μπορούν να χρησιμοποιηθούν και τα **μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα(μσαφ).** Τα φάρμακα αυτά δρουν αναστέλλοντας τον σχηματισμό των προσταγλανδινών που παίζουν σημαντικό ρόλο στην αύξηση της φλεγμονής και του πόνου. Παραδείγματα τέτοιων φαρμάκων είναι η ινδομεθακίνη και η ναπροξένη.

**Παρενέργειες των μσαφ.**

 Εμφανίζουν παρενέργειες από το γαστρεντερικό: γαστρικό έλκος, διάτρηση και γαστρεντερική αιμορραγία. Αυτές οι παρενέργειες μπορούν να αποφευχθούν με την ταυτόχρονη χρήση ενός αναστολέα της αντλίας πρωτονίων( πραζόλες- ομεπραζόλες – zurcazol). Σπάνια τα μσαφ προκαλούν οξεία βλάβη του ήπατος.

Παρενέργειες από τους νεφρούς: τα φάρμακα αυτά προκαλούν νεφροτοξίκωση που μπορεί να περιλαμβάνει αύξηση της αρτηριακής πίεσης νεφρική ανεπάρκεια, νεφρωσικό σύνδρομο και άλλα.

Κορτοκοστεροειδή: έχουν άμεση και δραματική επίδραση στην φλεγμονή προκαλώντας ύφεση. Η πολλές όμως παρενέργειες που εμφανίζουν περιορίζουν την μακροχρόνια χρήση τους. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν σε βραχυπρόθεσμη βάση σε οξέα επεισόδια ή και για εξωαρθρικές εκδηλώσεις της ΡΑ. Επίσης μπορούν να δοθούν αν τα προηγούμενα φάρμακα δεν έχουν

Αποτέλεσμα. Χρησιμοποιούμε κυρίως την πρεδνισόνη. ΠΡΟΣΟΧΗ αν τα φάρμακα αυτά πρέπει να διακοπούν αυτό πρέπει να γίνεται σταδιακά. Επίσης αν ο ασθενής τα λαμβάνει για πολύ καιρό πρέπει να ληφθούν μέτρα για την οστεοπόρωση που προκαλούν.

Αν η πάθηση αφορά λίγες αρθρώσεις μπορεί να γίνει ενδοαρθρική έγχυση των φαρμάκων.

**Φάρμακα που προκαλούν ύφεση**: αυτά τα φάρμακα δίνονται σε ασθενείς με οριστικοποιημένη νόσο που παρουσιάζουν ενεργό υμενίτιδα και αποσκοπούν στην επίτευξη πλήρους ή μερικής ύφεσης. Τέτοια φάρμακα είναι 1) τα άλατα του χρυσού τα οποία παρουσιάζουν καλά αποτελέσματα στην νόσο αλλά εμφανίζουν τοξικές αντιδράσεις και οι ασθενείς αν αρχίσουν θεραπεία πρέπει να παρακολουθούνται πάρα πολύ στενά. 2) ανθελονοσιακά φάρμακα ( χλωροκίνη). Τα φάρμακα αυτά σπάνια τα χρησιμοποιούμε ως μονοθεραπεία αλλά κυρίως σε συνδυασμό με άλλα. Σε μικρές δόσεις είναι σχετικά ασφαλή αλλά μπορούν να προκαλέσουν οφθαλμοτοξικότητα και πιθανά τύφλωση. 3) D-πενικιλλαμίνη βοηθά τους ασθενείς αλλά όταν δοθεί ο ασθενής πρέπει να παρακολουθείται στενά για την εμφάνιση παρενεργειών.

**Ανοσοκατασταλτικά( κυτταροτοξικά) φάρμακα.**

Αυτά τα φάρμακα τα δίνουμε σε ασθενείς που έχουν προοδευτικά επιδεινούμενη νόσος που δεν ανταποκρίνεται σε άλλα φάρμακα. Τέτοια φάρμακα είναι η κυκλοφωσφαμίδη, η αζαθειοπρίνη, η χλωραμβουκίλη και η μεθοτρεξάτη. Η μεγάλη τοξικότητα των φαρμάκων αυτών περιορίζουν την χρήση τους. Μπορούν να προκαλέσουν καταστολή του μυελού των οστών με βαριά λευκοπενία, στειρότητα και αύξηση του κινδύνου ανάπτυξης νεοπλασίας. Η μεθοτρεξάτη είναι το φάρμακο που συνήθως χρησιμοποιείται. Και αυτή όμως παρουσιάζει παρενέργειες. Μπορεί να εμφανισθεί πνευμονίτιδα που είναι δυνητικά επικίνδυνη για την ζωή. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί ηπατοτοξίκωση με ίνωση και κίρρωση. Μπορεί επίσης να εμφανισθεί κυτταροπενία λόγο καταστολής του μυελού των οστών.

**Χρήση αντι- TNF παραγόντων**. Ο TNF παράγοντας είναι μια κυτταροκίνη που παίζει σημαντικό ρόλο στην φλεγμονή, ενεργοποιεί τα λευκοκύτταρα αλλά και τα λεμφοκύτταρα και διεγείρει την παραγωγή άλλων κυτταροκινών. Τέτοια σκευάσματα είναι τo infliximab και το adalimumab.

Ουσιαστικά τα φάρμακα αυτά είναι αντισώματα έναντι σε τμήμα του TNF παράγοντα. Οι ασθενείς που λαμβάνουν τα φάρμακα αυτά μπορούν να εμφανίσουν κάποιες λοιμώξεις αλλά και πιθανόν σκλήρυνση κατά πλάκας

**Φυσικοθεραπεία.** Διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην

Θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου. Η θερμότητα περιορίζει τον σπασμό των μυών και την δυσκαμψία. Η παθητική κινήσεις μέχρι το όριο της κινητικότητας των αρθρώσεων βοηθά στον περιορισμό της απώλειας της κινητικότητας. ΠΡΟΣΟΧΗ η επαναλαμβανόμενες ασκήσεις δεν πρέπει να γίνονται σε άρθρωση που πάσχει. Μια άρθρωση που πάσχει μπορεί να τοποθετηθεί σε νάρθηκα

**Χειρουργική(ορθοπεδική) αντιμετώπιση.** Μπορεί να περιλαμβάνει την χειρουργική διόρθωση των παραμορφώσεων και την σταθεροποίηση των αρθρώσεων. Αν εμφανισθεί σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα μπορεί να γίνει χειρουργική αποσυμπίεση. Όταν εμφανισθεί κύστη στο γόνατο αυτή μπορεί να αφαιρεθεί χειρουργικά, όπως και το εξάρθρημα της ατλάντοαξονικής άρθρωσης.

**3) ΑΓΚΥΛΟΠΟΙΗΤΙΚΗ ΣΠΟΝΔΥΛΙΤΙΔΑ(ΑΣ)**

Είναι μια χρόνια και εξελικτική φλεγμονώδη νόσο που προσβάλλει τις αρθρώσεις της σπονδυλικής στήλης(ΣΣ) και των γειτονικών μαλακών μορίων. Οι ιερολαγόνιες αρθρώσεις προσβάλλονται σε όλες τις περιπτώσεις και η πάθηση εκδηλώνεται κλινικά με πόνο και προοδευτική δυσκαμψία της ΣΣ.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη. Κληρονομικοί παράγοντες διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην εμφάνιση της νόσου. Η νόσος προσβάλλει κατά κύριο λόγο νέους άνδρες και κάνει την εμφάνισή της συνήθως τα τελευταία εφηβικά χρόνια ή στην τρίτη δεκαετία της ζωής

Με μελέτες ιστοσυμβατότητας διαπιστώθηκε η παρουσία του αντιγόνου HLA-B27 σε ποσοστό 95% των ασθενών. Το αντιγόνο αυτό κληρονομείται σύμφωνα με τους νόμους του μέντελ και βρίσκεται σε ποσοστό 50% στους συγγενείς πρώτου βαθμού των ασθενών. H ασθένεια όμως μπορεί να εμφανισθεί κάποιες φορές και σε ασθενείς που δεν έχουν το αντίσωμα και αυτό δείχνει πως και άλλοι παράγοντες παίζουν ρόλο στην εμφάνιση της νόσου. Το αντιγόνο επίσης εμφανίζεται και σε άλλες ασθένειες.

ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Οι πρώτες αλλοιώσεις εμφανίζονται στις ιερολαγόνιες αρθρώσεις και η νόσος προχωράει προς τα πάνω μέρη της ΣΣ. Κάποιες φορές μπορεί κάποια μέρη να παραμείνουν ανέπαφα. Εμφανίζεται θυλακίτιδα και υμενίτιδα στις αρθρώσεις της ΣΣ, κυρίως στις πλευροσπονδυλικές αρθρώσεις αλλά και στις αρθρώσεις των αποφύσεων. Επίσης φλεγμονή εμφανίζεται και στις αρθρώσεις του ώμου των ισχίων. Παρατηρείται υπερπλασία του αρθρικού υμένα και εστιακή συγκέντρωση λεμφοκυττάρων και πλασματοκυττάρων. Επακολουθεί διάβρωση του οστού και καταστροφή του χόνδρου και ακολουθεί η εμφάνιση ίνωσης και αγκύλωσης. Η διάβρωση των πρόσθιων γωνιών του σώματος του σπονδύλου καταστρέφει την φυσιολογική πρόσθια κοίλανση και προσδίδει στους σπονδύλους τετράγωνη εμφάνιση στην πλάγια ακτινογραφία θώρακα. Η οστέωση των εξωτερικών στρωμάτων στα πλάγια του ινώδους δακτυλίου προκαλεί την γένεση συνδεσμόφυτων και της σπονδυλικής στήλης σαν μπαμπού στην ακτινογραφία. Οστέωση εμφανίζεται και στο πρόσθιο τμήμα του ινώδους δακτυλίου .ΠΡΟΣΟΧΗ στην ΑΣ η θέση της φλεγμονής είναι στο σημείο πρόσφυσης των τενόντων των συνδέσμων και των θυλάκων στα οστά. Εκτός όμως από τις θέσεις αυτές μπορούν να εμφανισθούν βλάβες και στην αορτή στις γλωχίνες της αορτικής βαλβίδας αλλά και στο σύστημα αγωγής Της καρδιάς.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ

Η έναρξη της νόσου μπορεί να είναι βαθμιαία με επεισόδια ραχιαλγίας που ακτινοβολούν στους γλουτούς. Καθώς η νόσος εξελίσσεται τα συμπτώματα της νόσου προχωρούν προς την κεφαλή και η κίνηση της ράχης περιορίζεται

Η φυσιολογική οσφυϊκή καμπύλη γίνεται επίπεδη και το θωρακικό κύρτωμα μεγεθύνεται. Η έκπτυξη του θώρακα περιορίζεται ως συνέπεια της προσβολής των πλευροσπονδυλικών αρθρώσεων. Σε προχωρημένες περιπτώσεις ολόκληρη η σπονδυλική στήλη αγκυλώνεται μη επιτρέποντας την κίνηση προς καμία κατεύθυνση. Κάποιοι ασθενείς κατά την πορεία της νόσου εμφανίζουν και περιφερική αρθρίτιδα αλλά η μόνιμη βλάβη δεν είναι συνήθης. Η προσβολή της άρθρωσης του ισχίου μπορεί να καταλήξει σε βαριά αναπηρία. ΠΡΟΣΟΧΗ Η ΙΕΡΟΛΑΓΟΝΙΑ ΑΡΘΡΩΣΗ ΠΑΝΤΑ ΠΡΟΣΒΑΛΛΕΤΑΙ.

Στο 5% των ασθενών με μακροχρόνια σοβαρή νόσο εμφανίζονται διαταραχές της αγωγιμότητας της καρδιάς και αορτική ανεπάρκεια.

Στο 30% έχουμε προσβολή του οφθαλμού και εμφάνιση πρόσθιας ραγοειδίτιδας. Από τους πνεύμονες έχουμε την εμφάνιση ίνωσης των άνω λοβών του πνεύμονα που μπορεί να οδηγήσει σε σπηλαιοποίηση.

Σύνδρομο της ιππούριδας: εμφανίζεται λόγο της προσβολής των οσφυοιερών νεύρων και χαρακτηρίζεται από πόνο στο γλουτό ή τα κάτω άκρα, εξασθένηση των κάτω άκρων και απώλεια του ελέγχου των σφιγκτήρων της ουροδόχου κύστης και του πρωκτού.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

 Αύξηση της ταχύτητας καθίζησης των ερυθρών. Ήπια αναιμία. Εμφάνιση του αντιγόνου HLA-B27 στο 90% των ασθενών. Επειδή όμως εμφανίζεται και σε 10% υγειών ατόμων δεν είναι διαγνωστικό.

ΑΚΤΙΝΟΓΡΑΦΙΑ

Στις ακτινογραφίες των ιερολαγόνιων αρθρώσεων(προσβάλλονται και οι δύο) έχουμε ασάφεια των ορίων της άρθρωσης και υποχονδικές διαβρώσεις. Αργότερα η αρθρική σχισμή εξαφανίζεται και εμφανίζεται και οστεοπόρωση.

Στις αρθρώσεις της ΣΣ έχουμε τετραγωνισμό των σπονδύλων και εμφανίζονται συνδεσμόφυτα. ΠΡΟΣΟΧΗ τα συνδεσμόφυτα πρέπει να διακρίνονται από τα αστεόφυτα της εκφυλιστικής νόσου.

Η ΣΣ παρουσιάζει εικόνα σαν < μπαμπού>

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Γίνεται με τον συνδυασμό των κλινικών και εργαστηριακών ευρημάτων

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ο στόχος της θεραπείας είναι η αποφυγή των παραμορφώσεων της ΣΣ. Πρέπει να εφαρμόζονται γενικά μέτρα όπως σωστή στάση σώματος και η μη χρήση μαξιλαριού κατά την κατάκλιση.

Τα φάρμακα δεν αναστέλλουν την πρόοδο της νόσου αλλά προσφέρουν αναλγησία. Η ινδομεθακίνη χρησιμοποιείται συχνά με καλά αποτελέσματα. Αποτελεσματικά είναι και τα σαλυκιλικά. Τα άλατα του χρυσού δεν έχουν αποτελέσματα και παραδόξως τα στεροειδή δεν βοηθούν. Οι αντι-TNF παράγοντες φαίνεται ότι βοηθούν και στην σπονδυλίτιδα αλλά και στην περιφερική αρθρίτιδα όταν αυτή εμφανισθεί.

Σε κάποιες περιπτώσεις ίσως χρειαστεί χειρουργική αντιμετώπιση.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Σχεδόν όλοι οι ασθενείς έχουν επίμονα συμπτώματα επί δεκαετίες. Σπάνιες είναι οι περιπτώσεις που έχουμε μακροχρόνιες υφέσεις. Η εμφάνιση των αντι-TNF παραγόντων έχει βελτιώσει την εικόνα πάρα πολλών ασθενών.

**4)σύνδρομο sjogren.** Είναι μια χρόνια διαταραχή, αυτοάνοσης αιτιολογίας, των εξωκρινών αδένων( φλεγμονή των αδένων αυτών). Πιο συχνά προσβάλλονται οι σιελογόνοι και οι δακρυϊκοί αδένες.

Έχουμε 2 μορφές. Την πρωτοπαθή μορφή όπου έχουμε μόνο προσβολή των αδένων και την δευτεροπαθή μορφή όπου η νόσος συνδυάζεται με άλλες διαταραχές του συνδετικού ιστού, κυρίως την ρευματοειδή αρθρίτιδα και τον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο.

Η νόσος αφορά σε μεγαλύτερο ποσοστό( 9:1) τις γυναίκες κυρίως μέσης ηλικίας.

Ιστολογικά ευρήματα και παθογένεια της νόσου. Τα ιστολογικά ευρήματα της νόσου μας οδηγούν στο συμπέρασμα πως η νόσος είναι αυτοάνοσης αιτιολογίας. Ιστολογικά έχουμε την εμφάνιση λεμφοκυτταρικών διηθήσεων στους αδένες γεγονός που οδηγεί στην καταστροφή των ιστών των αδένων.

Κλινικά χαρακτηριστικά. Η νόσος χαρακτηρίζεται από ξηροστομία και ξηροφθαλμία. Αναλυτικότερα λόγο της ανεπάρκειας παραγωγής δακρύων έχουμε την εμφάνιση ξηράς κερατοεπιπεφικίτιδας. Ο ασθενής αισθάνεται καύσο, κνησμό και αίσθημα ξένου σώματος στο μάτι. Μερικοί ασθενείς ως πρώτη εκδήλωση εμφανίζουν αδυναμία να ανεχθούν φακούς επαφής. Με την πάροδο του χρόνου μπορεί να εμφανισθεί εξέλκωση του κερατοειδούς χιτώνα και να παρατηρηθεί φωτοφοβία και ελάττωση της οπτικής οξύτητας . Οι ασθενείς που εμφανίζουν ξηροστομία μπορεί να έχουν δυσχέρεια στην κατάποση τροφής ή αναφέρουν αίσθημα ύπαρξης βάμβακος στην στοματική κοιλότητα. Οι ασθενείς για να αντιμετωπίσουν το σύμπτωμα αυτό πίνουν συνεχώς νερό. Επίσης η επίμονη ξηροστομία μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση τερηδόνας. Η πάθηση όμως δεν περιορίζεται στους οφθαλμούς και το στόμα αλλά μπορεί να έχουμε και την εμφάνιση ξηρότητας του βλεννογόνου της μύτης και την παρουσία αιμορραγίας.

Η ξηρότητα του λάρυγγα μπορεί να οδηγήσει σε βράγχος φωνής. Επίσης λόγο ξηρότητας μπορεί να έχουμε την εμφάνιση πνευμονίας ή βρογχίτιδας. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί και ξηρότητα του κόλπου στις γυναίκες.

ΠΡΟΣΟΧΗ η πορεία της νόσου μπορεί να επιπλακεί και από εξωαδενικές διαταραχές όπως διηθητική διάμεση νεφρίτιδα, αγγειίτιδα, μυοπάθεια και πολυμυοσίτιδα, αποφρακτική πνευμονοπάθεια, πορφύρα στο δέρμα, φαινόμενο Reynaud, χρόνια θυρεοειδίτιδα hasimoto, χολική κίρρωση, ηπατομεγαλία και άλλα.

Οι ασθενείς μπορούν επίσης να εμφανίσουν συστηματική λεμφαδενοπάθεια που αναφέρεται ως ψευδολέμφωμα. Οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν πυρετό, απώλεια βάρους, υπερπλασία των σιελογόνων αδένων λεμφαδενοπάθεια, σπληνομεγαλία. ΠΡΟΣΟΧΗ η κατάσταση αυτή μπορεί δύσκολα να διαφοροποιηθεί από το λέμφωμα.

 

 

 3

 

 

 ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Η νόσος χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση πολυκλωνικής υπεργαμμασφαιριναιμίας, θετικού ρευματοειδούς παράγοντα( βλέπε ρευματοειδής αρθρίτιδα) και αντιπυρηνικών αντισωμάτων. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί αναιμία και λευκοπενία. Η βιοψία των χειλέων είναι η μόνη ειδική διαγνωστική τεχνική.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ. η διάγνωση της νόσου γίνεται από την ξηροστομία, ξηροφθαλμία, θετική βιοψία σιελογόνου αδένα και την συνύπαρξη άλλου νοσήματος του συνδετικού ιστού η λεμφική υπερπλασίας.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Η θεραπεία είναι συμπτωματική και υποστηρικτική. Εφαρμογή τεχνικών δακρύων και καλή λίπανση του στόματος( νερό, χρήση μαστίχας χωρίς ζάχαρη). Αν υπάρχει και άλλη νόσος του συνδετικού ιστού γίνεται και θεραπεία της νόσου αυτής. Το σύνδρομο sjogren ενώ μπορεί να περιορίσει την ποιότητα ζωής συνήθως δεν επηρεάζει την διάρκεια ζωής.

**5) προοδευτική συστηματική σκλήρυνση , (διάχυτη σκληροδερμία ή σκληρόδερμα).** Η νόσος αυτή είναι μια πολυσυστηματική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από φλεγμονή, ίνωση του δέρματος και διαφόρων εσωτερικών οργάνων( κυρίως του γαστρεντερικού σωλήνα, του πνεύμονα, της καρδιάς και των νεφρών). Το κύριο κλινικό χαρακτηριστικό της νόσου

Είναι το τεντωμένο σκληρό δέρμα που μπορεί να εμφανισθεί χρόνια πριν την προσβολή των σπλάχνων από την νόσο.

 

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΓΕΝΕΣΗ

Η νόσος είναι απροσδιόριστης αιτιολογίας και αφορά γυναίκες μεταξύ 3η και 5η δεκαετίας. Σε σχέση με τους άνδρες η συχνότητα είναι 4 φορές μεγαλύτερη.

Η νόσος αρχίζει από μια βλάβη των ενδοθηλιακών κυττάρων των αγγείων του αίματος σε επίπεδο μικρών τριχοειδών αγγείων. Η βλάβη αυτή οδηγεί σε ίνωση και στένωση των αγγείων. Επίσης εμφανίζεται και ίνωση( αντικατάσταση δηλαδή των φυσιολογικών δομών από ινώδη ιστό) των γύρω ιστών.

 

 Ο ακριβής ρόλος των ανοσολογικών μηχανισμών στην εμφάνιση της νόσου δεν έχει διευκρινισθεί πλήρως. Η παρουσία όμως αυτοαντισωμάτων αλλά και η συνδυασμένη παρουσία της νόσου με άλλα νοσήματα με αυτοάνοση αιτιολογία μας ωθούν προς την μελέτη άνοσων μηχανισμών για εμφάνιση της νόσου.

Η νόσος λοιπόν χαρακτηρίζεται από αντικατάσταση των φυσιολογικών δομών των οργάνων από ινώδη ιστό και εν τέλει διάλυση της αρχιτεκτονικής των οργάνων στόχων και διαταραχή της λειτουργίας των οργάνων αυτών.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ.

Η νόσος αρχίζει συνήθως αθόρυβα. Αρχικά προσβάλλεται το δέρμα των δακτύλων(χέρια ,πόδια) αλλά και τα αντιβράχια και οι κνήμες. Το δέρμα

Αρχικά είναι οιδηματώδες. Τα δάκτυλα είναι διογκωμένα και δύσκαμπτα με περιορισμό της λειτουργικότητας. Χαρακτηριστικό του οιδήματος είναι πως αφήνει εντύπωμα. Η αρχική φάση της νόσου μπορεί να περιλαμβάνει και την παρουσία φαινομένου Reynaud( σπασμός των αρτηριών του χεριού και ελάττωση της κυκλοφορίας του αίματος στο άκρο και αλλαγή χρώματος του άκρου-ωχρό ή κυανωτικό).

 

 

Η φάση αυτή μπορεί να διαρκέσει για αρκετό καιρό. Στην συνέχεια το οίδημα υποχωρεί και το δέρμα γίνεται σκληρό, δύσκαμπτο και ανελαστικό. Κατά την φάση αυτή έχουμε επέκταση των συμπτωμάτων και σε άλλα μέρη του σώματος όπως η κοιλιά και ο θώρακας αλλά και η πλάτη. Τα κάτω άκρα μένουν συνήθως αμέτοχα.



 6

Καθώς η νόσος προχωρά το δέρμα αποκτά στιλπνότητα και σε μερικά σημεία υπερμελάχρωση χωρίς να έχει εκτεθεί στον ήλιο. Τα δάκτυλα εμφανίζουν εξαφάνιση των πτυχών και απόπτωση των τριχών ενώ το πρόσωπο προσλαμβάνει κλασική εμφάνιση κεφαλής ποντικού.

 

 

 

 Στο πρόσωπο λοιπόν έχουμε απώλεια των φυσιολογικών πτυχώσεων, απώλεια της έκφρασης και αδυναμία πλήρους διάνοιξης του στόματος.

Οι ασθενείς μπορούν να παρουσιάσουν πολυαρθραλγίες και ενεργό υμενίτιδα της άρθρωσης με την παρουσία υγρού και περιορισμού της κίνησης. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί και μυοσίτιδα.

Η πορεία της νόσου μπορεί να επιπλακεί με συστηματικές προσβολές.

Η συμμετοχή της καρδιάς στην νόσο είναι συχνή. Πάσχουν όλες οι δομές της καρδιάς. Το μυοκάρδιο, τα αγγεία και το σύστημα αγωγής της καρδιάς.

  

 

Ουσιαστικά έχουμε αντικατάσταση από ινώδη ιστό. Κλινικά έχουμε μυοκαρδιοπάθεια με αδυναμία του μυοκαρδίου να συσταλεί, αρρυθμίες και διαταραχές αγωγιμότητας και τέλος καρδιακή ανεπάρκεια.

Στον πνεύμονα έχουμε διάμεση ίνωση και πνευμονική ανεπάρκεια. Το γαστρεντερικό σύστημα είναι ένα από τα κυριότερα συστήματα στόχους του σκληροδέρματος. Η δυσλειτουργία του οισοφάγου μπορεί να εκδηλωθεί με δυσφαγία, οισοφαγίτιδα και οισοφαγική παλινδρόμηση. Ουσιαστικά έχουμε απουσία της κινητικότητας του οισοφάγου λόγο της αντικατάστασης του φυσιολογικού ιστού από ινώδη ιστό( εναπόθεση κολλαγόνου στον βλεννογόνο και στον υποβλεννογόνο χιτώνα του οισοφάγου). Η ανάπτυξη παρόμοιων αλλοιώσεων και σε άλλα μέρη του γαστρεντερικού σωλήνα οδηγεί σε απώλεια κινητικότητας και πολλαπλασιασμό των μικροβίων που με την σειρά του οδηγεί σε δυσαπορρόφηση, απώλεια βάρους και υποσιτισμό. Η συμμετοχή των νεφρών είναι αρκετά συχνή και η νεφρική ανεπάρκεια που προκαλεί το σκληρόδερμα είναι η κύρια αιτία θανάτου των ασθενών. Αρχικά έχουν την σταδιακή ίνωση των νεφρών που οδηγεί στην εμφάνιση βαριάς υπέρτασης και νεφρικής ανεπάρκειας.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Δεν υπάρχουν ειδικά εργαστηριακά ευρήματα της νόσου. Μπορούν να εμφανισθούν όμως αναιμία και αύξηση της ταχύτητας καθιζήσεις των ερυθρών. Επίσης σε πάνω από 65% των περιπτώσεων την εμφάνιση αντιπυρηνικών αντισωμάτων. Σε λίγους ασθενείς (15%) εμφανίζονται κάποια ειδικά για το σκληρόδερμα αντισώματα.

**ΠΑΡΑΛΛΑΓΕΣ ΤΟΥ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑΤΟΣ.**

**Σύνδρομο C.R.E.S.T.** το σύνδρομο αυτό χαρακτηρίζεται από πάχυνση του δέρματος περιορισμένη στα δάχτυλα, αργή εξέλιξη σε διάστημα δεκαετιών , απουσία σπλαχνικής συμμετοχής και ανίχνευση ειδικών αυτοαντισωμάτων σε ποσοστό 70-90%. Το σύνδρομο επίσης χαρακτηρίζεται από την παρουσία φαινομένου Reynaud, εναπόθεσης ασβεστίου και την εμφάνιση τελεαγγειεκτασιών( διογκωμένα αγγεία). Η πορεία του συνδρόμου μπορεί να επιπλακεί με την εμφάνιση πνευμονικής υπέρτασης( αυξημένη πίεση στα αγγεία του πνεύμονα λόγο ίνωσης) . ηπατοπάθεια σπάνια παρατηρείται, μπορεί όμως να εμφανισθεί νευροπάθεια περιφερικών και κρανιακών νεύρων.

Η πρόγνωση του συνδρόμου αυτού είναι πολύ καλύτερη από αυτήν του σκληροδέρματος.

**Γραμμοειδές σκληρόδερμα**. Είναι μια άλλη παραλλαγή του σκληροδέρματος που αποτελεί την εντοπισμένη μορφή της νόσου και αναπτύσσεται στην διάρκεια της παιδικής ηλικίας.

 

 

 

Στο γραμμοειδές σκληρόδερμα έχουμε εντοπισμένη βλάβη του δέρματος στα άκρα ή στο μέτωπο.

 

Σπλαχνική συμμετοχή ή μετατόπιση της νόσου σε γενικευμένο σκληρόδερμα δεν παρατηρείται.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Χρησιμοποιούμε φάρμακα όπως πενικιλλαμίνη , ανοσορρυθμιστικά όπως μεθοτρεξάτη και κυκλοσπορίνη, κορτιζόνη, αντιυπερτασικά( αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου). Ανάλογα της προστακυκλίνης και ανταγωνιστές του υποδοχέα της ενδοθηλίνης.

**6) πολυμυοσίτιδα και δερματομυοσίτιδα**. Είναι άγνωστης αιτιολογίας παθήσεις των γραμμωτών μυών. Προσβάλλουν άτομα οποιασδήποτε ηλικίας αλλά εμφανίζουν μεγαλύτερη συχνότητα στην έκτη και έβδομη δεκαετία. Οι παθήσεις αυτές μοιάζουν κλινικά αλλά διαφέρουν αρκετά στην ιστολογική εικόνα τους. Η νόσος εμφανίζεται 2 φορές πιο συχνά στις γυναίκες από ότι στους άνδρες. Οι ασθενείς που πάσχουν από δερματομυοσίτιδα έχουν αυξημένο κίνδυνο κακοήθειας. Σπάνια ασθενείς που πάσχουν από δερματομυοσίτιδα δεν έχουν μυοσίτιδα.

Οι καταστάσεις αυτές ανάλογα με την συνύπαρξή τους με άλλες παθήσεις ταξινομούνται ως εξής. Πρωτοπαθής ιδιοπαθής δερματομυοσίτιδα, πρωτοπαθής ιδιοπαθής πολυμυοσίτιδα, δερματομυοσίτιδα ή πολυμυοσίτιδα με νεοπλασία, παιδική δερματομυοσίτιδα ή πολυμυοσίτιδα με αγγειίτιδα, πολυμυοσίτιδα ή δερματομυοσίτιδα με άλλη διαταραχή του συνδετικού ιστού.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ.

**Πολυμυοσίτιδα**. Η εμφάνιση της νόσου είναι συνήθως προοδευτική αλλά κάποιες φορές μπορεί να εισβάλλει αιφνίδια. Αφορά κυρίως αδυναμία εγγύς μυϊκών ομάδων άνω και κάτω άκρων. Η αδυναμία των ποδιών συνήθως προηγείται. Η νόσος δεν προκαλεί αδυναμία των μυών του προσώπου και των οφθαλμών. Ο πόνος και η ευαισθησία των προσβεβλημένων μυών δεν είναι συχνή. Η κατάσταση σταδιακά μπορεί να οδηγήσει σε πλήρη ακινησία.

**Δερματομυοσίτιδα**. Στην κατάσταση αυτή έχουμε από την αρχή συνύπαρξη μυϊκής αδυναμίας με δερματικό εξάνθημα. Το εξάνθημα αυτό είναι σκούρο κόκκινο και μπορεί να εμφανισθεί στα ζυγωματικά. Επίσης υπάρχει ερύθημα προσώπου εκτός από τα ζυγωματικά. Το ερύθημα αυτό μπορεί να παρατηρηθεί και στο λαιμό, πλάτη και θώρακα. Η προσβολή των βλεφάρων δίνει σκοτεινή ιώδη χρώση που ονομάζεται εξάνθημα τύπου ηλιοτροπίου. Επίσης χαρακτηριστικό της νόσου είναι και ένα ερυθηματώδης και λεπιδώδης εξάνθημα στις μεσοφαλαγγικές και μετακαρποφαλαγγικές αρθρώσεις.

Και οι δύο καταστάσεις παρουσιάζουν περιόδους ύφεσης και έξαρσης. Ο συνδυασμός των δύο καταστάσεων με μια άλλη διαταραχή του συνδετικού ιστού ονομάζεται μικτό ή πολλαπλό σύνδρομο του συνδετικού ιστού.

Η πολυμυοσίτιδα είναι πιο συχνή από την δερματομυοσίτιδα. Οι διαταραχές του συνδετικού ιστού με τις οποίες συνδυάζονται είναι κατά σειρά συχνότητας το σκληρόδερμα, ο ΣΕ, η ΡΑ.

 

 

 

 3



Οι παραπάνω καταστάσεις μπορεί να συνδυάζονται με την παρουσία κακοήθειας. Οι πιο συχνές νεοπλασίες είναι το καρκίνωμα του μαστού, του πνεύμονα , των ωοθηκών, του παχέος εντέρου και του στομάχου. Σήμερα συνίσταται η αναζήτηση κακοήθους νεοπλασίας σε άτομα άνω των 50 ετών που έχουν δερματομυοσίτιδα ή πολυμυοσίτιδα.

Επίσης οι καταστάσεις μπορούν να συνδυαστούν με καρδιοπνευμονικές επιπλοκές όπως αρρυθμίες, διαταραχές αγωγιμότητας, συμφορητική καρδιοπάθεια και περιοριστική πνευμονοπάθεια.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ.

Στο αίμα των ασθενών έχουμε αύξηση ενός ενζύμου που προέρχεται από την καταστροφή και την φλεγμονή των μυών που ονομάζεται CPK. Σε περιόδους έξαρσης το ένζυμο αυτό αυξάνεται πάρα πολύ και αντίστοιχα στις υφέσεις έχουμε πτώση της τιμής του ενζύμου. Επίσης σε προχωρημένο στάδιο της νόσου η τιμή του ενζύμου μπορεί να είναι χαμηλή.

Στο 1/5 των περιπτώσεων έχουμε την εμφάνιση αντιπυρηνικών αντισωμάτων και στο 40% των περιπτώσεων έχουμε την παρουσία ρευματοειδούς παράγοντα.

ΠΡΟΣΟΧΗ για να έχουμε επιβεβαίωση της διάγνωσης είναι αναγκαία η διενέργεια βιοψίας μυός.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Οι πιο πολλοί ασθενείς απαντούν στα κορτικοστεροειδή. Οι ασθενείς που παρουσιάζουν και νεοπλασία έχουν κακή πρόγνωση. Αν τα παραπάνω φάρμακα αποτύχουν χρησιμοποιούμε ανοσοκατασταλτικά τύπου μεθοτρεξάτης.

**7)μικτή νόσος( πολλαπλό σύνδρομο) του συνδετικού ιστού**

Είναι η ταυτόχρονη εκδήλωση ορισμένων συμπτωμάτων και σημείων της πολυμυοσίτιδας του ΣΕΛ και του σκληροδέρματος στον ίδιο ασθενή. Η κατάσταση παρατηρείται συχνότερα σε γυναίκες της 4ης δεκαετίας.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ.

Η νόσος πολλές φορές εισβάλλει ύπουλα και η διάγνωση γίνεται σε προχωρημένα στάδια. Οι ασθενείς είναι δυνατόν να παρουσιάσουν οποιαδήποτε από τα συμπτώματα των ασθενειών, κυρίως όμως εμφανίζονται: πολυαρθρίτιδα , φαινόμενο Reynaud , δυσκινησία οισοφάγου, οίδημα των χεριών , μυοσίτιδα , δερματικό εξάνθημα ,σκληροδερμικές αλλοιώσεις. Στην κατάσταση αυτή δεν παρατηρείται συχνά κλινικά σημαντική νεφροπάθεια.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ.. μπορούμε να έχουμε χαρακτηριστικά ευρήματα από κάθε νόσο. Η εμφάνιση αντιπυρηνικών αντισωμάτων είναι πάρα πολύ συχνή και σε υψηλές τιμές.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Η χορήγηση κορτικοστεροειδών προσφέρει ανακούφιση στους ασθενείς.

**8) αγγειίτιδες**. Είναι καταστάσεις που χαρακτηρίζονται από την παρουσία φλεγμονής στα τοιχώματα των αγγείων. Σε αυτό το κεφάλαιο θα μελετήσουμε τις **πρωτοπαθείς αγγειίτιδες**, τις αγγειίτιδες δηλαδή που είναι άγνωστης αιτιολογίας και εμφανίζονται χωρίς να υπάρχει άλλη πάθηση σχετική. Υπάρχουν όμως και αγγειίτιδες στα πλαίσια κάποιας γνωστής πάθησης και ονομάζονται **δευτεροπαθείς αγγειίτιδες**. Τέτοιες αγγειίτιδες είναι οι λοιμώδης, οι αγγειίτιδες στα πλαίσια άλλων νοσημάτων του συνδετικού ιστού και άλλες.

ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ. Ο παθολογικός μηχανισμός στις πρωτοπαθής αγγειίτιδες είναι πιθανά αυτοάνοσος αλλά ο ακριβής μηχανισμός δεν είναι γνωστός. Δεδομένη είναι η παρουσία της φλεγμονής που φαίνεται να ξεκινά από την παρουσία συμπλέγματος αντιγόνου-αντισώματος. Το σύμπλεγμα αυτό σχηματίζεται τοπικά ή σε άλλο μέρος του σώματος και μεταβαίνει στα αγγεία. Σε βιοψίες αγγείων εκτός από τα άνοσα συμπλέγματα έχουμε βρει και συστατικά συμπληρώματος( το συμπλήρωμα είναι μια σειρά χημικών ουσιών που διαδραματίζει βασικό ρόλο στην ανοσία). Μελετητές υποστηρίζουν την παρουσία κάποιου ιού στην έναρξη της φλεγμονής. Η ανεύρεση αντιγόνων της ηπατίτιδας σε μια μορφή αγγειίτιδας επιβεβαιώνει την παραπάνω υπόθεση.

Η κατάταξη των αγγειίτιδων μπορεί να γίνει με κριτήριο το μέγεθος των αγγείων αλλά και από την ιστοπαθολογική μορφή τους. Όταν πάσχουν οι αρτηρίες η πάθηση λέγεται αρτηρίτιδα. Όταν πάσχουν οι φλέβες λέγεται φλεβίτιδα. Πολλές φορές το αγγείο που πάσχει μπορεί να παρουσιάσει θρόμβωση και διακοπή της κυκλοφορίας με την εμφάνιση έμφρακτου. Σε αυτή την περίπτωση η αγγειίτιδα αναφέρεται ως νεκρωτική. Στη συνέχεια θα εξετάσουμε κάποιες από τις αγγειίτιδες.

**Α) οζώδης πολυαρτηρίτιδα**. Είναι αγγειίτιδα κυρίως των αγγείων μέσου μεγέθους αλλά μπορεί να εμφανισθεί και σε αγγεία άλλης διαμέτρου όπως μικρές αρτηρίες των μυών. Η πάθηση προσβάλλει περισσότερο τους άνδρες μέσης ηλικίας. Μπορεί όμως να εμφανισθεί και σε άλλες ηλικίες αλλά και σε γυναίκες.

ΠΡΟΣΟΧΗ σε κάποιες περιπτώσεις η πάθηση εμφανίζεται μετά από ηπατίτιδα Β( συνήθως εντός 6 μηνών από την λοίμωξη)

Η έναρξη της νόσου είναι ύπουλη με πυρετό, απώλεια βάρους , αδιαθεσία και άλλα μη ειδικά συμπτώματα. Μπορεί να εμφανισθεί πόνος στα άκρα που οφείλεται σε αρθραλγία ή μυαλγία ή νευροπάθεια που προκαλεί η νόσος μέσω της καταστροφής των αγγείων.

Η πάθηση μπορεί να αφορά τα αγγεία διαφόρων οργάνων. Όταν προσβάλλονται οι νεφροί έχομε φλεγμονή των αρτηριών μέσου μεγέθους οι οποίες μπορεί να εμφανίζουν απόφραξη και νέκρωση αλλά και ανευρυσματική διάταση της αρτηρίας.

 

 Οι καταστάσεις αυτές μπορεί να οδηγήσουν στην εμφάνιση σπειραματονεφρίτιδας που μπορεί να είναι νεκρωτική. Αυτό μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση υπέρτασης και νεφρικής ανεπάρκειας. Σε μεγάλο ποσοστό η νόσος αφορά τα αγγεία της καρδιάς και έτσι εμφανίζεται στένωση των στεφανιαίων αρτηριών με στηθάγχη και έμφραγμα του μυοκαρδίου. Στο 60% των ασθενών μπορεί να εμφανισθεί συμμετοχή του γαστρεντερικού συστήματος με κοιλιακό άλγος, αιμορραγία , απόφραξη του εντέρου. Αν τα αγγεία παρουσιάσουν ανεύρυσμα, αυτό μπορεί να σπάσει και να έχουμε την παρουσία σοβαρής αιμορραγίας. Η βλάβη που μπορεί να εμφανισθεί στα μικρά αγγεία των νεύρων οδηγεί στην εμφάνιση νευροπάθειας που χαρακτηρίζεται από παραισθησίες, πόνους , αδυναμία και απώλεια της αισθητικότητας του μέλους που προσβάλλεται. Αν η βλάβη αφορά τα αγγεία του ΚΝΣ μπορεί να εμφανισθεί ισχαιμία ή αιμορραγία στον εγκέφαλο με αποτέλεσμα την εμφάνιση συμπτωμάτων τύπου ΑΕΕ.





Όταν η νόσος αφορά το δέρμα τότε έχουμε προσβολή των αγγείων του δέρματος και μπορούν να εμφανισθούν χαρακτηριστικά οζίδια κυρίως στις κνήμες, τα οποία είναι επώδυνα και σφύζουν, αλλά μπορεί να εμφανισθεί και απόφραξη των αγγείων που μπορεί να οδηγήσει σε γάγγραινα( νέκρωση) και έλκη δέρματος. Στο δέρμα επίσης μπορεί να παρατηρηθεί και δικτυωτή πελίδνωση.





ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Υπάρχουν παρά πολλά ευρήματα αλλά κανένα δεν είναι ειδικό για την νόσο. Μπορούν να εμφανισθούν αναιμία, αυξημένη ΤΚΕ, αυξημένη CRP, Πρωτεινουρία, αιματουρία, ελάττωση συμπληρώματος. Αντιπυρηνικά αντισώματα και ρευματοειδής παράγοντας δεν εμφανίζονται. Σε κάποιες περιπτώσεις έχουμε την εμφάνιση αντιγόνων ηπατίτιδας β. η διάγνωση της νόσου γίνεται με την βιοψία πάσχοντος οργάνου( πχ δέρματος). Στην διάγνωση επίσης μπορεί να φανεί χρήσιμη και η αγγειογραφία με την οποία βλέπουμε τον σχηματισμό ανευρυσμάτων στα αγγεία.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Υψηλές δόσεις κορτιζόνης μπορούν να βοηθήσουν. Επίσης τα ανοσοκατασταλτικά είναι χρήσιμα. Σε βαριές καταστάσεις μπορεί να γίνει πλασμαφαίρεση.

**Β)κροταφική αρτηρίτιδα( γιγαντοκυτταρική ή κρανιακή** ). Είναι μια πάθηση που προσβάλλει μέσου και μεγάλου μεγέθους αρτηρίες.

Προσβάλλει άτομα πάνω από 50 ετών.

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ. Αυτά εξαρτώνται από πια αρτηρία πάσχει. Η νόσος αφορά συχνά την κροταφική αρτηρία για αυτό και ονομάζεται και κροταφική αρτηρίτιδα.



Ο ασθενής μπορεί να έχει πονοκέφαλο, ευαισθησία της κεφαλής, αδυναμία περιφερικής όρασης , πόνο στην γνάθο. Η κροταφική αρτηρία μπορεί να είναι σκληρή στην εξέταση, ευαίσθητη και χωρίς σφυγμό. Μπορεί όμως να είναι και απόλυτα φυσιολογική. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί ασυμμετρία των παλμών στους 2 βραχίονες( λόγο στένωσης της αρτηρίας) αλλά και φύσημα στην κλείδα λόγο στένωσης την υποκλειδίου αρτηρίας. Γενικά οι ασθενείς παρουσιάζουν συμπτώματα διαλείπουσας μυϊκής ισχαιμίας που οφείλονται στην στένωση των αρτηριών. Έτσι μπορεί να έχουμε διαλείπον πόνο στους μυς της γλώσσας της κατάποσης και των κάτω άκρων. Οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσου πυρετό αρκετά υψηλό( έως 40 με ρίγος )

Οι ασθενείς με κροταφικά αρτηρίτιδα μπορούν να εμφανίσουν και οπτικές διαταραχές όπως θόλωση της όρασης , διπλωπία , παροδική ή μόνιμη , πλήρη ή μερική απώλεια όρασης. **ΠΡΟΣΟΧΗ. Περίπου το 50% των ασθενών με αυτού του τύπου την αγγειίτιδα έχουν παράλληλα και μια άλλη νόσο του συνδετικού ιστού που ονομάζεται ρευματική πολυμυαλγία**. Η πάθηση αυτή μπορεί να υπάρχει και μόνη της αλλά και πάλι ένα μεγάλο ποσοστό θα εμφανίσει συμπτώματα γιγαντοκυτταρικής

αρτηρίτιδας. Η ρευματική πολυμυαλγία χαρακτηρίζεται από πόνο και ακαμψία στην ωμική ζώνη και στην πυελική ζώνη. Συνυπάρχουν πυρετός, αδιαθεσία και απώλεια βάρους. Λόγο των συμπτωμάτων ο πάσχων δεν μπορεί να κάνει κάποιες απλές λειτουργίες, όπως να σηκωθεί από την καρέκλα. Οι μυς που πάσχουν είναι ευαίσθητοι αλλά όχι ατροφικοί ή αδύναμοι. Τα συμπτώματα της νόσου οφείλονται στον πόνο που νιώθει ο ασθενής.

Δεν υπάρχου ειδικές εξετάσεις για την διάγνωση της ρευματικής πολυμυαλγίας. Όμως οι πιο πολύ ασθενείς παρουσιάζουν αυξημένη ΤΚΕ και αυξημένη CRP που είναι μια πρωτεΐνη που αυξάνει στην φλεγμονή. Επίσης εμφανίζεται και αναιμία. Αντίθετα η νόσος δεν χαρακτηρίζεται από την παρουσία ρευματοειδούς παράγοντα ή την παρουσία αντιπυρηνικών αντισωμάτων. Επίσης η βιοψία μυός και το ηλεκτρομυογράφημα δεν βοηθούν στην διάγνωση. Η διάγνωση της νόσου είναι ουσιαστικά εξ αποκλεισμού.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΣΤΗ ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑ. Όπως και στην ρευματική πολυμυαλγία δεν υπάρχουν ειδικές εργαστηριακές εξετάσεις για την διάγνωση της νόσου. Από τις εξετάσεις έχουμε αύξηση της ΤΚΕ( ταχύτητα καθίζησης των ερυθροκυττάρων). Επίσης μπορεί να εμφανισθεί αναιμία, θρομβοκυττάρωση και λευκοκυττάρωση. Η διάγνωση της νόσου γίνεται με την βιοψία της κροταφική αρτηρίας. Σε κάθε κατάσταση όπου εμφανίζεται συμπτωματολογία ισχαιμίας ενός μεγάλου αγγείου πρέπει να γίνεται αγγειογραφία και να τίθεται υπόνοια γιγαντοκυτταρικής αρτηρίτιδας.

Όπως γίνεται κατανοητό οι δύο αυτές παθήσεις( κροταφική αρτηρίτιδα και ρευματική πολυμυαλγία ) συνδέονται στενά και πιθανόν να αποτελούν δυο όψεις της ίδιας νόσου. Μια σημαντική διαφορά είναι η θεραπευτική αντιμετώπισή τους.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΡΕΥΜΑΤΙΚΗ ΠΟΛΥΜΥΑΛΓΙΑΣ

Οι ασθενείς που δεν παρουσιάζουν παράλληλα και συμπτώματα κροταφικής αρτηρίτιδας αντιμετωπίζονται με την χορήγηση χαμηλών δόσεων κορτικοστεροειδών. Τα ανοσοκατασταλτικά επίσης μπορούν να βοηθήσουν( πχ μεθοτρεξάτη).

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΚΡΟΤΑΦΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΤΙΔΑΣ

Στην νόσο αυτή είναι επιτακτική η πρώιμη διάγνωση και άρα η έγκαιρη έναρξη της θεραπείας, για την αποφυγή της πιθανότητας τύφλωσης. Οι ασθενείς πρέπει να λαμβάνουν υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών. Κάποιες μελέτες έχουν δείξει πως η προσθήκη ασπιρίνης βοηθά αρκετά τους ασθενείς( θυμίζουμε πως η ασπιρίνη εμποδίζει την απόφραξη των αγγείων).

**γ) κοκκιωμάτωση WEGENER**

είναι μια συστηματική νεκρωτική αγγειίτιδα κυρίως των μικρών αρτηριών αλλά και εμφάνιση νεκρωτικής κοκκιωμάτωσης του αναπνευστικού συστήματος και σπειραματονεφρίτιδας. Είναι νόσος και των δύο φύλλων και αφορά κυρίως ηλικίες πάνω από 40.

Η νόσος χαρακτηρίζεται από την παρουσία αντισωμάτων έναντι του κυτταροπλάσματος των ουδετερόφιλων( ANCA)

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ.

Το 90% των ασθενών παρουσιάζουν συμπτώματα από το ανώτερο ή το κατώτερο αναπνευστικό ή και τα δύο μαζί. Μπορεί λοιπόν να εμφανισθούν ρινική συμφόρηση , παραρρινοκολπίτδα , μέση ωτίτιδα , φλεγμονή των ούλων. Η βιοψία των βλεννογόνων αποκαλύπτει την παρουσία νεκρωτικών κοκκιωμάτων**( τα κοκκιώματα ουσιαστικά είναι ένα είδος ανώμαλου ιστού που είναι συνέπεια της φλεγμονώδους αντίδρασης**) Από το κατώτερο αναπνευστικό έχουμε βήχα , αιμόπτυση , δύσπνοια και αιμόπτυση. Η φλεγμονή επίσης μπορεί να αφορά και τον υπεζωκότα και να έχουμε την εμφάνιση πλευρίτιδας. Στην ακτινογραφία θώρακα έχουμε την παρουσία διηθήσεων ή οζιδίων αλλά και την εμφάνιση κοιλοτήτων.





 11



Περίπου το 40% των ασθενών μπορεί να παρουσιάσουν μια μεταναστευτική ολιγοαρθρίτιδα των μεγάλων αρθρώσεων. Περισσότεροι από τους μισούς ασθενείς παρουσιάζουν συμμετοχή του οφθαλμού με επιπεφυκίτιδα, έλκη του κερατοειδούς και θρόμβωση των αρτηριών του αμφιβληστροειδούς.

 

Το 85% των ασθενών παρουσιάζουν προβλήματα από τα νεφρά. Η συμμετοχή των νεφρών δεν αποτελεί αρχική εκδήλωση της νόσου αλλά παρουσιάζεται στα μεταγενέστερα στάδια της νόσου. Αναλυτικά έχουμε την εμφάνιση σπειραματονεφρίτιδας που μπορεί να οδηγήσει σε νεφρική ανεπάρκεια. Η σπειραματονεφρίτιδα χαρακτηρίζεται από πρωτεινουρία και αιματουρία. Στο 40% των ασθενών έχουμε συμμετοχή του δέρματος με την εμφάνιση όζων αλλά και πορφύρας( είναι η παρουσία στικτών αιμορραγικών σημείων στο δέρμα)





Με την κλινική εξέταση μπορούμε να ανακαλύψουμε εξέλκωση ακόμα και διάτρηση του ρινικού βλεννογόνου αλλά και του στόματος.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Οι εξετάσεις είναι μη ειδικές για την νόσο. Έτσι έχουμε αναιμία , αύξηση της ΤΚΕ , πρωτεινουρία, αιματουρία.

Στη ακτινογραφία θώρακα έχουμε ευρήματα που είδαμε παραπάνω. Πιο ευαίσθητη όμως είναι η αξονική τομογραφία θώρακα. Στον ορολογικό έλεγχο έχουμε την εμφάνιση ANCA που όμως δεν είναι ειδικά της νόσου γιατί εμφανίζονται και σε άλλες αγγειίτιδες. Αν είναι δύσκολη η διάγνωση της νόσου τότε πραγματοποιούμε βιοψία πάσχοντος οργάνου που και αυτή μπορεί κάποιες φορές να μην βοηθήσει.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Μπορούμε να χρησιμοποιήσουμε κυτταροτοξικά φάρμακα όπως η κυκλοφωσφαμίδη που μπορεί να δοθεί και σε συνδυασμό με κορτιζόνη και αζαθειοπρίνη. Επίσης χρήσιμη μπορεί να είναι και η μεθοτρεξάτη.

**Δ) αλλεργική κοκκιωματώδης αγγειίτιδα των CHURG – STRAUSS**. Είναι μια κατάσταση που χαρακτηρίζεται από υπέρμετρη ηωζινοφιλία, αλλεργική ρινίτιδα ή άσθμα και αγγειίτιδα κυρίως των μικρών αρτηριών. Η νόσος έχει 3 φάσεις. Αρχικά και για πολλά χρόνια έχουμε την εμφάνιση αλλεργικής ρινίτιδας μετά από την οποία ακολουθεί η εγκατάσταση άσθματος. Στην δεύτερη φάση έχουμε την εμφάνιση ηωζινοφιλίας και τέλος την εγκατάσταση συστηματικής νεκρωτικής αγγειίτιδας. Το άσθμα αποτελεί στοιχείο όλων των περιπτώσεων και για αυτό θεωρείται διαγνωστικό. Στην νόσο προσβάλλονται τα αγγεία της καρδιά , των νεφρών , του γαστρεντερικού σωλήνα και του νευρικού συστήματος. Οι ασθενείς μπορούν να παρουσιάσουν επίσης πυρετό και απώλεια βάρους.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Χρήση υψηλών δόσεων κορτικοστεροειδών και ν δεν έχουμε αποτέλεσμα μπορεί να γίνει χρήσης κυκλοφωσφαμίδης

\

**Ε) δερματική λευκοκυττοκλαστική αγγειίτιδα**(**λέγεται και αγγειίτιδα υπερευαισθησίας).** Είναι μια αγγειίτιδα μικρών αγγείων(αρτηριών, φλεβών και τριχοειδών) και αποτελεί την συχνότερη μορφή αγγειίτιδας. Ουσιαστικά είναι μια αγγειίτιδα που εμφανίζεται στα πλαίσια αντιδράσεως υπερευαισθησίας από τον οργανισμό σε κάποιον εξωγενή παράγοντα. Μετά την αντίδραση αυτή παράγονται ανοσοσυμπλέγματα ( ουσιαστικά τα ανοσοσυμπλέγματα είναι ένωση αντιγόνων του εξωγενούς παράγοντα με αντισώματα που παράγει ο οργανισμός ) τα οποία κυκλοφορούν και εναποτίθενται στα μικρά αγγεία. Κατόπιν ακολουθεί η φυσιολογική αντίδραση της φλεγμονής που σκοπό έχει να εξουδετερώσει τα ξένα αντιγόνα. Όμως παράλληλα η αντίδραση αυτή προκαλεί βλάβες και στον οργανισμό και συγκεκριμένα στα μικρά αγγεία. Καταστάσεις με τις οποίες σχετίζεται η νόσος αυτή είναι διάφορες φαρμακευτικές αντιδράσεις, κάποιες λοιμώξεις αλλά και κακοήθεις νεοπλασίες. Επίσης άλλες παθήσεις του κολλαγόνου(πχ ΣΕΛ) αλλά και παθήσεις όπως χρόνια ενεργός ηπατίτιδα και ελκώδης κολίτιδα. Η νόσος όμως μπορεί να εμφανισθεί και χωρίς προφανή αιτία. Η πάθηση αφορά κυρίως το δέρμα. Αν εξετάσουμε ιστολογικά τα αγγεία του δέρματος θα παρατηρήσουμε διήθηση του τοιχώματος των αγγείων από πολυμορφοπύρηνα ή και μονοπύρηνα κύτταρα του αίματος. Επίσης μπορούμε να παρατηρήσουμε κατάτμηση των ουδετερόφιλων κυττάρων του αίματος(για αυτό και η νόσος λέγεται λευκοκυττοκλαστική). Στο δέρμα εμφανίζονται πορφυρικές βλάβες( που ουσιαστικά είναι μικρές αιμορραγίες)

 

Οι αλλοιώσεις εμφανίζονται κυρίως στα κάτω άκρα, κάτω από το γόνατο, με την μορφή ερυθηματωδών κηλίδων που εξελίσσονται σε ψηλαφητή πορφύρα. Οι βλάβες αυτές συνοδεύονται από πόνο και φαγούρα. Εκτός από

αυτές τις βλάβες μπορεί να εμφανισθεί και αρθρική συμμετοχή Χαρακτηρίζεται δε από φλεγμονή της πάσχουσας άρθρωσης. Γενικά συμπτώματα όπως πυρετός κακουχία και μυαλγίες μπορούν να εμφανισθούν, ενώ μικρό ποσοστό των ασθενών εμφανίζουν βλάβη των εσωτερικών οργάνων όπως οι νεφροί και το γαστρεντερικό σύστημα. Η πορεία της νόσου μπορεί να περιορισθεί σε ένα επεισόδιο ή μπορεί να υποτροπιάζει, σπάνια όμως εμφανίζεται χρόνια μορφή.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Δεν υπάρχουν ειδικές εξετάσεις για την πάθηση. Η ΤΚΕ μπορεί να είναι αυξημένη και επίσης στον ορό του αίματος έχουμε την εμφάνιση ανοσοσυμπλεγμάτων. Η βιοψία δέρματος θέτει την διάγνωση.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Η θεραπεία της νόσου πρέπει να εξατομικεύεται ανάλογα με τον παράγοντα που την προκαλεί, αν τον ανακαλύψουμε, ή ανάλογα με την νόσο που την συνοδεύει αν πάλι υπάρχει κάποια τέτοια κατάσταση. Σε ήπιες

Καταστάσεις η χορήγηση μσαφ ή αντιισταμινικών μπορεί να είναι αρκετή. Σε πιο βαριές καταστάσεις μπορεί να χρειαστεί η χορήγηση κορτιζόνης και κυκλοφωσφαμίδης.

**Στ) πορφύρα henoch- schonlein**. Είναι μια αγγειίτιδα των μικρών αγγείων και αυτή και μοιάζει αρκετά με την προηγούμενη. Οφείλεται και αυτή σε ανοσοσυμπλέγματα(νόσος υπερευαισθησίας) . Μπορεί να εμφανισθεί σε οποιαδήποτε ηλικία αλλά είναι κυρίως πάθηση των μικρών παιδιών. Αναφορικά με την αιτιολογία της και σε αυτή την αγγειίτιδα μπορεί να προϋπάρχει μια λοίμωξη του αναπνευστικού αλλά μπορεί να μην βρούμε κάποια κατάσταση που να σχετίζεται. Η κατάσταση αυτή είναι μια νεκρωτική αγγειίτιδα.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ. Η νόσος χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση πυρετού, κοιλιακού άλγους, δερματικής πορφύρας χωρίς θρομβοπενία, αρθρίτιδας και αρθραλγίας αλλά και νεφροπάθειας(σπειρματονεφρίτιδα). Η τοιχωματική αγγειίτιδα του γαστρεντερικού μπορεί να προκαλεί πόνο , αιμορραγία , απόφραξη ή διάτρηση του εντερικού τοιχώματος. Η σπειραματονεφρίτιδα οφείλεται στην εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων και στην φλεγμονή που αυτά προκαλούν. Χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση ερυθρών αιμοσφαιρίων και λευκώματος στα ούρα. Μπορεί να υποχωρήσει μόνη της αλλά μπορεί να οδηγήσει και σε οξεία νεφρική ανεπάρκεια. Η πορφύρα μοιάζει με την προηγούμενη κατάσταση αλλά παρουσιάζεται και στους γλουτούς. Η αρθρίτιδα εκδηλώνεται με την εμφάνιση σημείων φλεγμονής στη πάσχουσα άρθρωση.



ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Μσαφ, κορτιζόνη και σε καταστάσεις σπειραματονεφρίτιδας σε βαριά κατάσταση συνδυασμό κορτιζόνης και κυκλοφωσφαμίδης.

Η νόσος είναι συχνά αυτοπεριορισμένη και διαρκεί 1-6 εβδομάδες. Χρόνιες καταστάσεις εμφανίζονται κυρίως όταν η νόσος αφορά ενήλικα άτομα.

**Ζ)ιδιοπαθής μικτή κρυοσφαιριναιμία**. Είναι και αυτή μια αγγειίτιδα υπερευαισθησίας. Ο οργανισμός των ασθενών αυτών παράγει αντισώματα κατά κάποιων αντιγόνων και τα αντισώματα αυτά έχουν και την ικανότητα να στρέφονται ενάντια άλλων ανοσοσφαιρίνων ( δράση ρευματοειδούς παράγοντα). Επίσης έχουν την ικανότητα να καθιζάνουν( κατακάθονται) σε κρύες συνθήκες( από την ικανότητα αυτή προέρχεται και η ονομασία της νόσου). Η νόσος χαρακτηρίζεται κλινικά από την εμφάνιση ψηλαφητής πορφύρας στα κάτω άκρα, ηπατομεγαλία , λεμφαδενοπάθεια, αρθρίτιδα και αρθραλγίες και σπειραματονεφρίτιδα που μπορεί να οδηγήσει σε νεφρική ανεπάρκεια. ΠΡΟΣΟΧΗ η νόσος στο 90% των περιπτώσεων εμφανίζεται μετά από ηπατίτιδα C. Υπάρχουν όμως και άλλες καταστάσεις που μπορεί να σχετίζονται με την νόσο όπως λέμφωμα, η ρευματοειδής αρθρίτιδα , η πρωτοπαθή χολική κίρρωση και άλλες. Υπάρχουν όμως και περιπτώσεις που δεν υπάρχει κάποια άλλη κατάσταση.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ.

 Μπορεί να έχουμε αναιμία, παρουσία στον ορό ρευματοειδούς παράγοντα και αντιπυρηνικών αντισωμάτων αλλά και την παρουσία κρυοσφαιρινών.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Επειδή η νόσος στο 90% των περιπτώσεων εμφανίζεται μετά από ηπατίτιδα η καλύτερη θεραπεία είναι η καταστολή του ιού με ιντερφερόνη. Τα ανοσοκατασταλτικά και τα κορτικοστεροιδή πρέπει να επιφυλάσσονται για βαριές καταστάσεις.

**Η)νόσος Αδαμαντιάδη- behcet**. Είναι μια αγγειίτιδα που προσβάλει όλων των τύπων τα αγγεία, αρτηρίες αλλά και φλέβες. Προσβάλει κυρίως νέους ενήλικες από χώρες της ανατολικής μεσογείου, μέσης ανατολής. Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από την παρουσία εξελκώσεων του στόματος

Δηλαδή πληγές στο στόμα που μοιάζουν με άφθες και διαρκούν κάποιες μέρες ή εβδομάδες και μπορούν να εξαφανισθούν αλλά να επανεμφανισθούν μετά από μήνες. Επίσης υπάρχουν υποτροπιάζουσες εξελκώσεις στα γεννητικά όργανα.









 Επίσης η νόσος μπορεί να εμφανίσει φλεγμονή(κοκκίνισμα ) στο μάτι αλλά και φλεγμονώδη αρθρίτιδα. Η νόσος δεν αφήνει ανέπαφο το δέρμα και έτσι έχουμε την παρουσία οζιδίων στην πρόσθια επιφάνεια της κνήμης που μοιάζουν με το οζώδες ερύθημα. Η νόσος μπορεί να προσβάλει και το νευρικό σύστημα και μπορούν να εμφανισθούν παραλύσεις νεύρων , επιληπτικές κρίσεις , νοητικές διαταραχές και βλάβες του νωτιαίου μυελού.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Δεν υπάρχει κάποιο εύρημα που να είναι ειδικό και διαγνωστικό για την πάθηση. ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν μσαφ, κολχικίνη, γλυκοκορτικοειδή, μεθοτρεξάτη και άλλα φάρμακα.

**Θ) αρτηρίτιδα takayasu**. Είναι μια αρτηρίτιδα των μεγάλων αγγείων, της αορτής και των κλάδων της, η οποία οδηγεί σε πάχυνση, ίνωση και στένωση των αγγείων , στο σχηματισμό θρόμβων αλλά και ανευρυσμάτων. Ονομάζεται και άσφυγμη νόσος. Η νόσος αρχικά εμφανίζεται ως μια οξεία φλεγμονή του τοιχώματος του αγγείου που πάσχει με την εμφάνιση κοκκιωματώδους ιστού. Στην χρόνια φάση ο ιστός αυτός αντικαθίσταται από ινώδη ιστό που προκαλεί στένωση στο αγγείο και ως επακόλουθο έχει την εμφάνιση ισχαιμικού τύπου συμπτωμάτων. Η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη αλλά φαίνεται πως παίζουν ρόλο πολύ παράγοντες όπως γενετικοί, φυσικοί αλλά και ανοσολογικοί.

Κλινικά οι ασθενείς παρουσιάζουν πυρετό , κόπωση , απώλεια βάρους , ανορεξία και νυχτερινούς ιδρώτες. Επίσης μπορεί να εμφανισθεί υπέρταση και ισχαιμικές εκδηλώσεις ανάλογα με το αγγείο που θα προσβληθεί( πχ στεφανιαία νόσος, αιμόπτυση αν προσβληθούν τα αγγεία του πνεύμονα)

ΘΕΡΑΠΕΙΑ. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν κορτικοστεροειδή, μσαφ , αντιθρομβωτικά φάρμακα( πχ ασπιρίνη). Σε ανθεκτικές καταστάσεις μπορεί να χορηγηθεί μεθοτρεξάτη και κυκλοφωσφαμίδη. Σε κάποιες καταστάσεις μπορεί να χρειασθεί να γίνει χειρουργική θεραπεία.

**Ι) αρτηρίτιδα στο σύνδρομο Kawasaki**. Το σύνδρομο αφορά παιδιά κάτω από 5 ετών και βρέφη και είναι μια συστηματική νόσος με πυρετό, εξάνθημα , επιπεφυκίτιδα , φλεγμονή των βλεννογόνων, διόγκωση λεμφαδένων και αρτηρίτιδα.

Η αιτία της νόσου είναι άγνωστη γίνονται όμως υποθέσεις για την παρουσία κάποιας λοίμωξης πριν την εμφάνιση της νόσου.

Κλινικά η αρτηρίτιδα εκδηλώνεται με την παρουσία ανευρυσμάτων στα αγγεία και κυρίως στα στεφανιαία αγγεία. Για την θεραπεία της νόσου μπορούν να χορηγηθούν ασπιρίνη και ενδοφλέβια γ-σφαιρίνη. Αν αυτά αποτύχουν μπορεί να χορηγηθούν και κορτικοστεροειδή.

**9)νόσος του still των ενηλίκων.** Η νόσος του still αφορά παιδιά και ονομάζεται και συστηματική νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα. Χαρακτηρίζεται από πυρετό , αρθρίτιδα και εξάνθημα. Η ονομασία δόθηκε και σε μια παθολογική κατάσταση των ενηλίκων που δεν μπορεί να χαρακτηρισθεί ως ρευματοειδής αρθρίτιδα και μοιάζει με την νόσο still των παιδιών.

Η νόσος αφορά κυρίως νεαρά άτομα 20 -30 ετών ενώ η έναρξη της νόσου μετά τα 60 είναι σπάνια. Η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη. Υποθέσεις γίνονται για την παρουσία της νόσου μετά από κάποια λοίμωξη. Επίσης υποστηρίζεται πως στην εμφάνιση της νόσου παίζουν ρόλο γενετικοί παράγοντες. Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση πυρετού ο οποίος είναι αιφνίδιος , υψηλός(40)και διαλείπον. Εμφανίζεται συνήθως μια

Φορά την ημέρα και επανέρχεται στο φυσιολογικό χωρίς την λήψη φαρμάκων. Ο πυρετός είναι συνήθως βραδινός και μαζί του εμφανίζεται και ένα εξάνθημα, το εξάνθημα του still, που παρατηρείται στο 80% των ασθενών. Το εξάνθημα αυτό είναι παθογνωμονικό για την πάθηση. Εμφανίζεται στον κορμό( κοιλιακή χώρα και θώρακα). Μπορεί όμως να εμφανισθεί και στα εγγύς τμήματα των άκρων αλλά και σε κάποιες περιπτώσεις και στον θώρακα. Είναι μη κνησμώδες( δεν έχει φαγούρα) ρόδινο( στο χρώμα του σολωμού) κηλιδώδες ή κηλιδοβλατιδώδες







Το σύνολο των ασθενών παρουσιάζει αρθραλγία. Οι αρθρώσεις που προσβάλλονται είναι πιο συχνά τα γόνατα και οι καρποί αλλά και οι ποδοκνημικές, οι ώμοι, οι αγκώνες και οι εγγύς φαλαγγοφαλαγγικές. Λιγότερο συχνά προσβάλλονται οι μετακαρπιοφαλαγγικές. Η αρθρίτιδα συνήθως είναι ήπια αλλά μπορεί σε κάποιες περιπτώσεις να είναι καταστροφική για τις αρθρώσεις. Άλλα συμπτώματα που μπορούν να εμφανισθούν είναι φαρυγγαλγία, μυαλγίες , λεμφαδενοπάθεια, ηπατομεγαλία , σπληνομεγαλία , πλευρίτιδα, περικαρδίτιδα.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Η νόσος χαρακτηρίζεται από αναιμία και λευκοκυττάρωση(αύξηση Των λευκών αιμοσφαιρίων πάνω από 20000). Επίσης έχουμε πάρα πολύ μεγάλη αύξηση της φεριττίνης( είναι μια πρωτεΐνη που εμφανίζεται στις φλεγμονής). Οι ακτινογραφία της πάσχουσας άρθρωσης χαρακτηρίζεται από στένωση του μεσοαρθρικού χώρου και διαβρώσεις των οστών. Η πορεία της νόσου διαφέρει. Κάποιοι ασθενείς παρουσιάζουν πλήρη ύφεση των συμπτωμάτων, κάποιοι άλλοι μετά την ύφεση μπορεί να παρουσιάσουν νέο επεισόδιο. Τέλος μερικοί μπορούν να αναπτύξουν την χρόνια μορφή της πάθησης που χαρακτηρίζεται από καταστροφική αρθρίτιδα ( πχ αν η πάθηση αφορά την άρθρωση του ισχίου μπορεί να χρειασθεί να γίνει ολική αρθροπλαστική). Η διάγνωση βασίζεται στην παρουσία εξανθήματος και στον χαρακτηριστικό τύπο του πυρετού.

ΘΕΡΑΠΕΊΑ. Στην θεραπεία της νόσου μπορούν να βοηθήσει η χρήση ασπιρίνης και μσαφ. Η χρήση κορτιζόνης επίσης μπορεί να φανεί χρήσιμη.

Επίσης μπορούν να χορηγηθούν με επιτυχία αντι- TNF παράγοντες, ανταγωνιστές της ιντερλευκίνης .

**10) αντιφωσφολιπιδαιμικό σύνδρομο**. Είναι ένα σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από υπερπηκτικότητα. Κλινικά η νόσος χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση θρομβώσεων τόσο σε φλέβες όσο και σε αρτηρίες. Μπορούν να εμφανισθούν αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια, πνευμονική εμβολή, περιφερικές εμβολές των άκρων, στένωση των στεφανιαίων αγγείων της καρδιάς. Η νόσος χαρακτηρίζεται επίσης από την παρουσία ελκών του δέρματος , βαλβιδικών διαταραχών της καρδιάς και νευροπάθειας.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ. Η νόσος χαρακτηρίζεται από την παρουσία αντιφωσφολιπιδαιμικών αντισωμάτων αλλά μπορεί να παρουσιαστεί και θρομβοκυτταροπενία.

Η θεραπεία της νόσου περιλαμβάνει την προφύλαξη από τα θρομβωτικά επεισόδια με την δια βίου χορήγηση αντιπηκτικών φαρμάκων.

**11) εκφυλιστική αρθρίτιδα( οστεοαρθρίτιδα) βλέπε στοιχεία ρευματολογίας**

**14) κρυσταλλογενείς αρθρίτιδες και μεταβολικές παθήσεις των οστών.**

**15) ινομυαλγία**. Είναι ένα από τα πιο συνηθισμένα ρευματικά σύνδρομα. Εμφανίζεται συχνότερα στις γυναίκες και μοιάζει με το σύνδρομο χρόνιας κόπωσης. Η αιτία της νόσου είναι άγνωστη.

**Κλινικά χαρακτηριστικά**. Ο ασθενής παραπονιέται για πόνο και δυσκαμψία που περιλαμβάνει όλο το σώμα αλλά πιο συχνά τον αυχένα , τους ώμους , την μέση και τα ισχία. Επίσης μπορεί να έχουμε κόπωση , διαταραχές του ύπνου, μουδιάσματα , χρόνιους πονοκεφάλους και συμπτώματα ευερέθιστού εντέρου. Κατά την φυσική εξέταση μπορούν να εμφανισθούν σημεία πυροδότησης του πόνου αν πιέσουμε τον τραπεζοειδή μυ , το γόνατο και τον αγκώνα.

Διάγνωση. Η διάγνωση της νόσου είναι εξ αποκλεισμού. Δεν υπάρχει κάποια ειδική εξέταση που να μπορεί να μας βοηθήσει.