

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΑΓΓΕΙΪΤΙΔΩΝ

Ξεκαρδάκης Δημήτριος
Επιμελητής Β'
Δερματολογίας-Αφροδισιολογίας
Β.Π.Γ.Ν.Η.

ARTHRITIS & RHEUMATISM

Vol. 65, No. 1, January 2013, pp 1–11

DOI 10.1002/art.37715

© 2013, American College of Rheumatology

Arthritis & Rheumatism

An Official Journal of the American College of Rheumatology

www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com

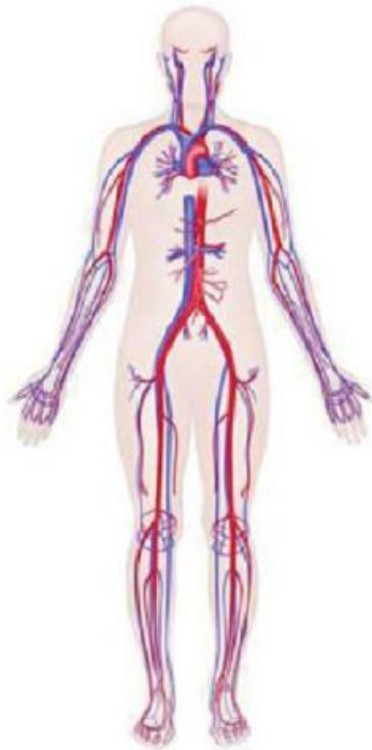
SPECIAL ARTICLE

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

J. C. Jennette,¹ R. J. Falk,¹ P. A. Bacon,² N. Basu,³ M. C. Cid,⁴ F. Ferrario,⁵ L. F. Flores-Suarez,⁶ W. L. Gross,⁷ L. Guillevin,⁸ E. C. Hagen,⁹ G. S. Hoffman,¹⁰ D. R. Jayne,¹¹ C. G. M. Kallenberg,¹² P. Lamprecht,¹³ C. A. Langford,¹⁰ R. A. Luqmani,¹⁴ A. D. Mahr,¹⁵ E. L. Matteson,¹⁶ P. A. Merkel,¹⁷ S. Ozen,¹⁸ C. D. Pusey,¹⁹ N. Rasmussen,²⁰ A. J. Rees,²¹ D. G. I. Scott,²² U. Specks,¹⁶ J. H. Stone,²³ K. Takahashi,²⁴ and R. A. Watts²⁵

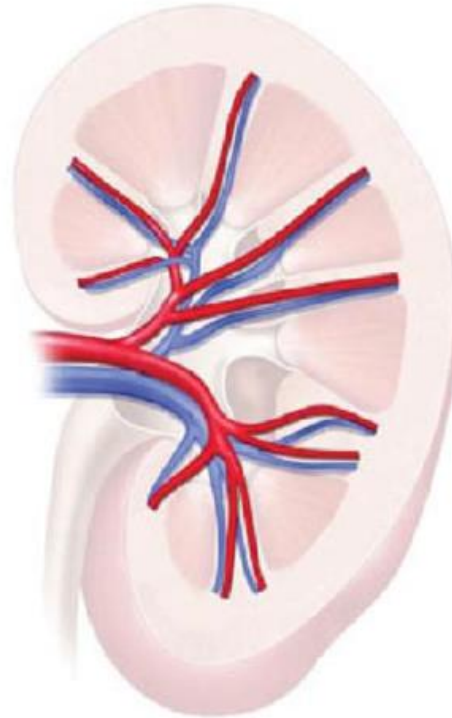
ΜΕΓΕΘΟΣ ΑΓΓΕΙΩΝ

A Large Vessels



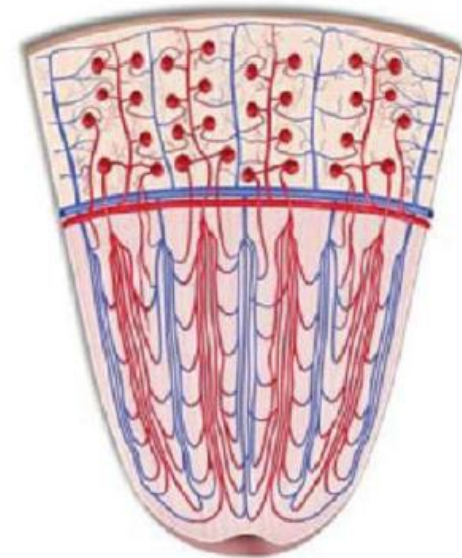
Αορτή και κύριοι κλάδοι

B Medium Vessels



Μεσαίου μεγέθους αρτηρίες που ορίζονται ως οι κύριες σπλαχνικές αρτηρίες και οι κλάδοι τους

C Small Vessels



Μικρά αγγεία, που ορίζονται ως οι μικρές ενδοπαρεγχυματικές αρτηρίες, αρτηριόλια, τριχοειδή και φλεβίδια

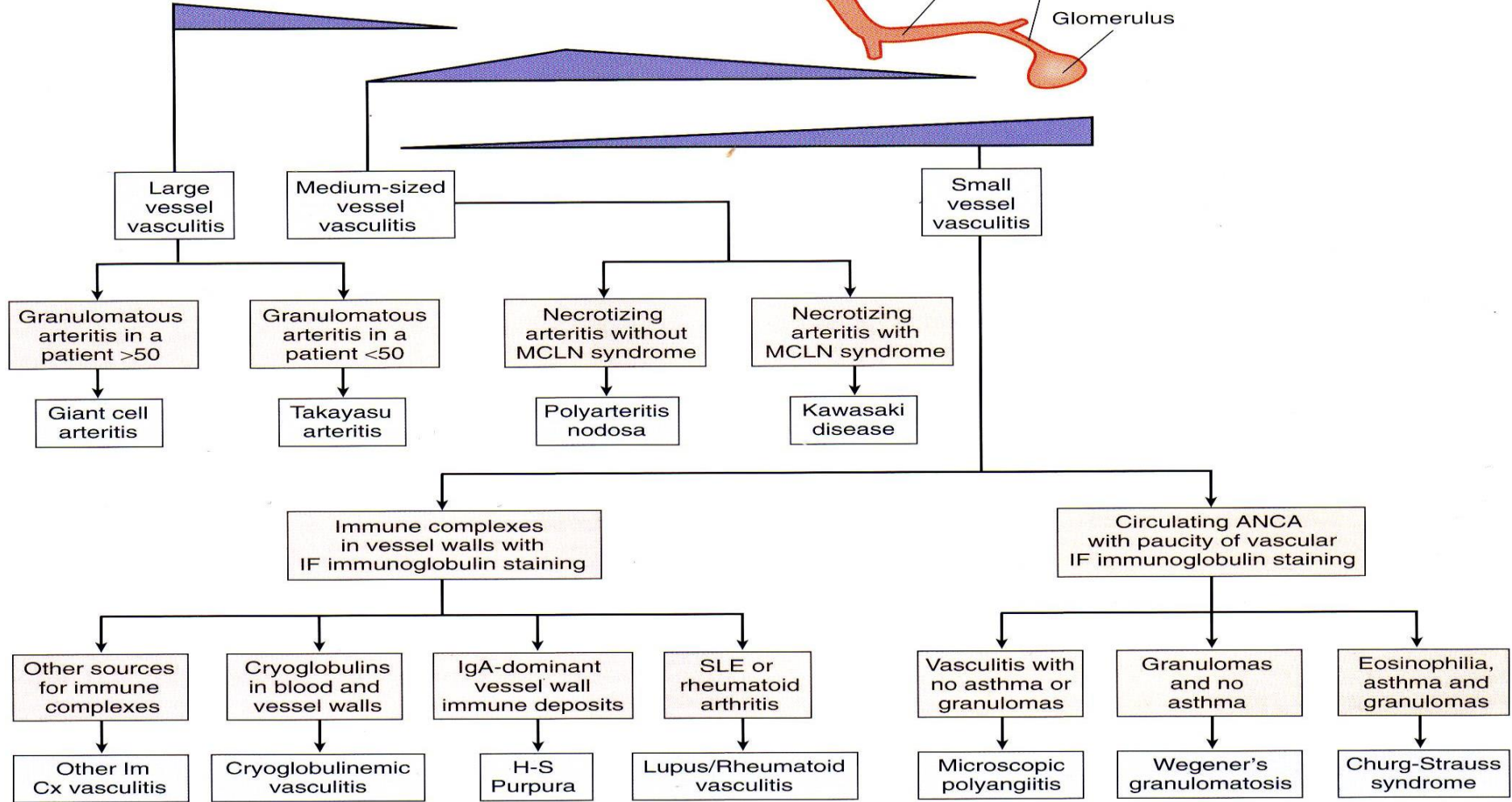
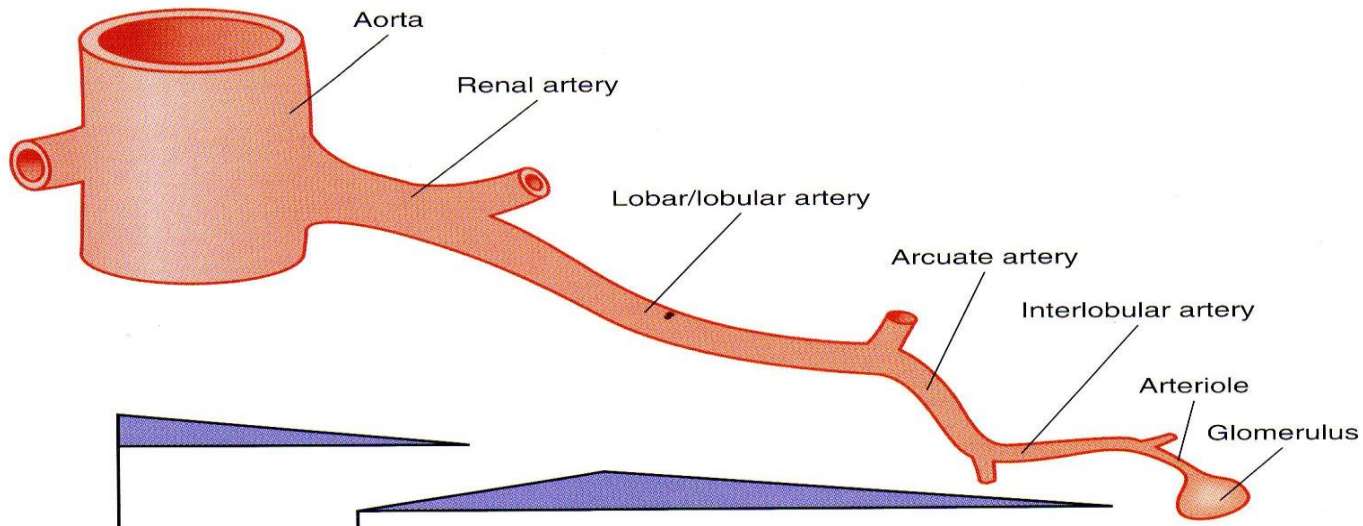


Table 2. Names for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

Large vessel vasculitis (LVV)

Takayasu arteritis (TAK)

Giant cell arteritis (GCA)

Medium vessel vasculitis (MVV)

Polyarteritis nodosa (PAN)

Kawasaki disease (KD)

Small vessel vasculitis (SVV)

Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)

Microscopic polyangiitis (MPA)

Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)

Immune complex SVV

Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease

Cryoglobulinemic vasculitis (CV)

IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)

Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

Variable vessel vasculitis (VVV)

Behçet's disease (BD)

Cogan's syndrome (CS)

Single-organ vasculitis (SOV)

Cutaneous leukocytoclastic angiitis

Cutaneous arteritis

Primary central nervous system vasculitis

Isolated aortitis

Others

Vasculitis associated with systemic disease

Lupus vasculitis

Rheumatoid vasculitis

Sarcoid vasculitis

Others

Vasculitis associated with probable etiology

Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis

Hepatitis B virus-associated vasculitis

Syphilis-associated aortitis

Drug-associated immune complex vasculitis

Drug-associated ANCA-associated vasculitis

Cancer-associated vasculitis

Others

Αγγειίτιδα μεγάλων αγγείων (LVV)	Αγγειίτιδα που προσβάλλει μεγάλες αρτηρίες πιο συχνά από άλλες αγγειίτιδες. Αορτή και κύριοι κλάδοι. Κάθε μεγέθους αρτηρίες μπορεί να συμμετέχουν
Αρτηρίτιδα Takayasu (TAK)	Αρτηρίτιδα, συχνά κοκκιωματώδης, που προσβάλλει κυρίως την αορτή και/ή τους κυρίους κλάδους της. Έναρξη συνήθως σε ασθενείς < 50 ετών
Γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα (GCA)	Αρτηρίτιδα, συχνά κοκκιωματώδης, που προσβάλλει κυρίως την αορτή και/ή τους κυρίους κλάδους της, με προτίμηση για τους κλάδους της καρωτίδας και των σπονδυλικών αρτηριών. Συχνά προσβάλλει την κροταφική αρτηρία. Έναρξη συνήθως σε ασθενείς > 50 ετών και συχνά σχετίζεται με ρευματική πολυμυαλγία



Fig. 35-27 Giant cell arteritis with scalp necrosis.

Μεσαίου μεγέθους αγγειίτιδα (MVV)	Αγγειίτιδα που προσβάλλει κυρίως μεσαίου μεγέθους αρτηρίες που ορίζονται ως οι κύριες σπλαχνικές αρτηρίες και οι κλάδοι τους. Κάθε μεγέθους αρτηρία μπορεί να συμμετέχει. Ανευρύσματα και στενώσεις φλεγμονώδους αρχής είναι συχνά
Οζώδης πολυαρθρίτιδα (PAN)	Νεκρωτική αρτηρίτιδα των μέσων ή μικρών αρτηριών, χωρίς σπειραματονεφρίτιδα ή αγγειίτιδα σε αρτηριόλια, ή τριχοειδή, ή φλεβίδια, και η οποία δε σχετίζεται με αντιουδετεροφιλικά κυτταροπλασματικά αντισώματα (ANCA)
Νόσος Kawasaki (KD)	Αρτηρίτιδα που σχετίζεται με το βλεννοδερματικό λεμφαδενικό σύνδρομο και προσβάλλει κυρίως μεσαίες και μικρές αρτηρίες. Οι στεφανιαίες αρτηρίες συμμετέχουν συχνά. Συνήθως παρατηρείται σε νεογνά και μικρά παιδιά

Fig. 35-24 Polyarteritis nodosa with multiple leg ulcerations.



Diagnostic criteria

- Presence of fever for at least 5 days + four of five criteria:
 - Bilateral bulbar conjunctival injection
 - Oral mucous membrane changes
 - Extremity changes
 - Polymorphous rash
 - Cervical lymphadenopathy



A



C



E



B



D



F

Αγγειίτιδες μικρών αγγείων (SVV)

Αγγειίτιδα που προσβάλλει κυρίως μικρά αγγεία, που ορίζονται ως οι μικρές ενδοπαρεγχυματικές αρτηρίες, αρτηριόλια, τριχοειδή και φλεβίδια. Μπορεί να συμμετέχουν μεσαίου μεγέθους αρτηρίες και φλέβες

ANCA-σχετιζόμενες αγγειίτιδες

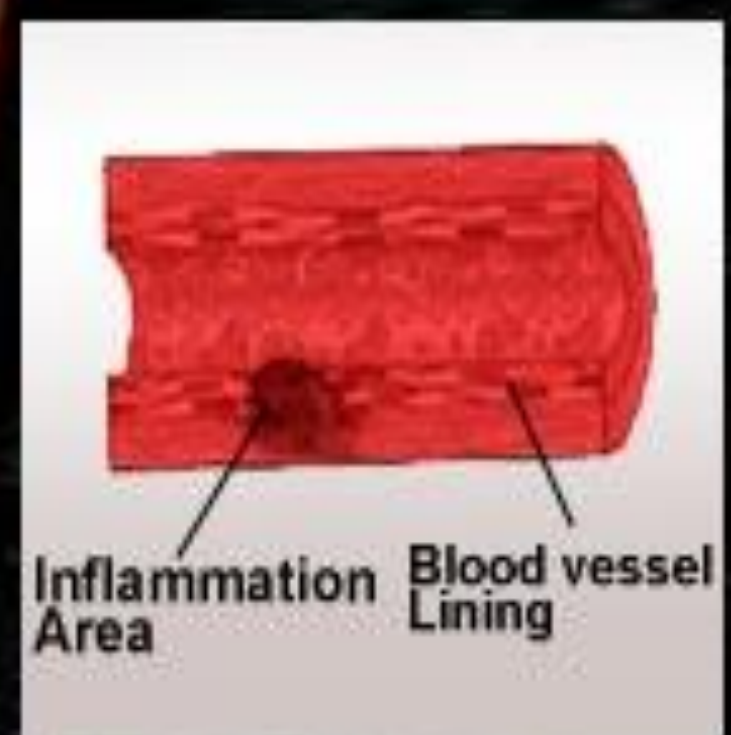
Νεκρωτική αγγειίτιδα, με ελάχιστη ή καθόλου εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων, που κυρίως προσβάλλει μικρά αγγεία (τριχοειδή, φλεβίδια, αρτηριόλια, και μικρές αρτηρίες), σχετίζεται με ANCA (μυελουπεροξειδάσης MPO ή πρωτεϊνάσης 3 PR3). Να προσδιορίζεται η θετικότητα των ANCA πχ MPO-ANCA, PR3-ANCA, ANCA-αρν.

Αγγειίτιδα ανοσοσυμπλεγμάτων

Αγγειίτιδα με μέτριες έως έντονες εναποθέσεις στα τοιχώματα των αγγείων από ανοσοσφαιρίνες και/ή συστατικά του συμπληρώματος που αφορούν κυρίως στα μικρά αγγεία (πχ τριχοειδή, φλεβίδια, αρτηριόλια και μικρές αρτηρίες).
Σπειραματονεφρίτιδα συχνή

ANCA-ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΑΓΓΕΪΤΙΔΕΣ ΜΙΚΡΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

Μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα	Νεκρωτική αγγειίτιδα με ελάχιστα ή καθόλου ανοσοσυμπλέγματα, που προσβάλλει κυρίως μικρά αγγεία (τριχοειδή, φλεβίδια ή αρτηριόλια). Μπορεί να συνυπάρχει νεκρωτική αρτηρίτιδα μικρών και μεσαίων αρτηριών. Η νεκρωτική σπειραματονεφρίτιδα είναι πολύ συχνή. Συχνά πνευμονική τριχοειδίτιδα. Απούσα μια κοκκιωματώδης φλεγμονή.
Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα Wegener's (GPA)	Νεκρωτική κοκκιωματώδης φλεγμονή που συνήθως προσβάλλει το ανώτερο και κατώτερο αναπνευστικό, και νεκρωτική αγγειίτιδα κυρίως στα μικρά και μεσαία αγγεία (πχ τριχοειδή, φλεβίδια, αρτηριόλια και φλέβες). Συχνά νεκρωτική σπειραματονεφρίτιδα.
Ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα Churg-Strauss (EGPA)	Πλούσια σε ηωσινόφιλα νεκρωτική κοκκιωματώδης φλεγμονή συχνά με συμμετοχή του αναπνευστικού, και νεκρωτική αγγειίτιδα που προσβάλλει κυρίως μικρά και μεσαία αγγεία, που σχετίζεται με άσθμα και ηωσινοφιλία. Τα ANCA πιο συχνά επί σπειραματονεφρίτιδας.





The skin rashes of Churg-Strauss syndrome



ΑΓΓΕΪΤΙΔΕΣ ΜΙΚΡΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΜΕ ΑΝΟΣΟΣΥΜΠΛΕΓΜΑΤΑ

Νόσος αντισωμάτων κατά της βασικής μεμβράνης των σπειραμάτων (anti-GBM)

Αγγειίτιδα που προσβάλλει τα τριχοειδή του σπειράματος, του πνεύμονα ή και των δύο, με εναπόθεση στη βασική μεμβράνη αντι-GBM αυτοαντισωμάτων

Κρυσφαιριναιμική αγγειίτιδα (CV)

Αγγειίτιδα με ανοσοεναποθέσεις κρυσφαιρίνης που προσβάλλει μικρά αγγεία (κυρίως τριχοειδή, φλεβίδια, και αρτηριόλια) και σχετίζεται με κρυσφαιριναιμία. Το δέρμα, τα σπειράματα και τα περιφερικά νεύρα συμμετέχουν συχνά

IgA αγγειίτιδα Henoch Schoenlein (IgAV)

Αγγειίτιδα, με προεξάρχουσα την εναπόθεση IgA1 ανώσων συμπλεγμάτων, που προσβάλλει μικρά αγγεία (κυρίως τριχοειδή, φλεβίδια, ή αρτηριόλια). Συχνά συμμετέχει το δέρμα και ο γαστρεντερικός σωλήνας, και συχνά προκαλεί αρθρίτιδα. Μπορεί να εμφανιστεί σπειραματονεφρίτιδα δυσδιάκριτη από την IgA νεφροπάθεια

Υποσυμπληρωματιναιμική κνιδωτική αγγειίτιδα (HUV, anti-C1q αγγειίτιδα)

Αγγειίτιδα που συνοδεύεται από κνίδωση και υποσυμπληρωματιναιμία και επηρεάζει τα μικρά αγγεία (πχ τριχοειδή, φλεβίδια, αρτηριόλια) και σχετίζεται με αντι-C1q αντισώματα. Σπειραματονεφρίτιδα, αρθρίτιδα, αποφρακτική πνευμονοπάθεια και οφθαλμική φλεγμονή είναι συχνά,

Cryoglobulinemic vasculitis

- Systemic vasculitis associated with cryoglobulinemia
- Hepatitis C (5%)
- Clinical manifestations
 - Purpura, arthritis, peripheral neuropathy, glomerulonephritis (membranoproliferative GN)
 - RF, cryoglobulin, hypocomplementemia
- Treatment
 - Interferon- α and ribavirin for HCV infection
 - Glucocorticoids : transient response





Fig. 35-19 Henoch-Schönlein purpura.

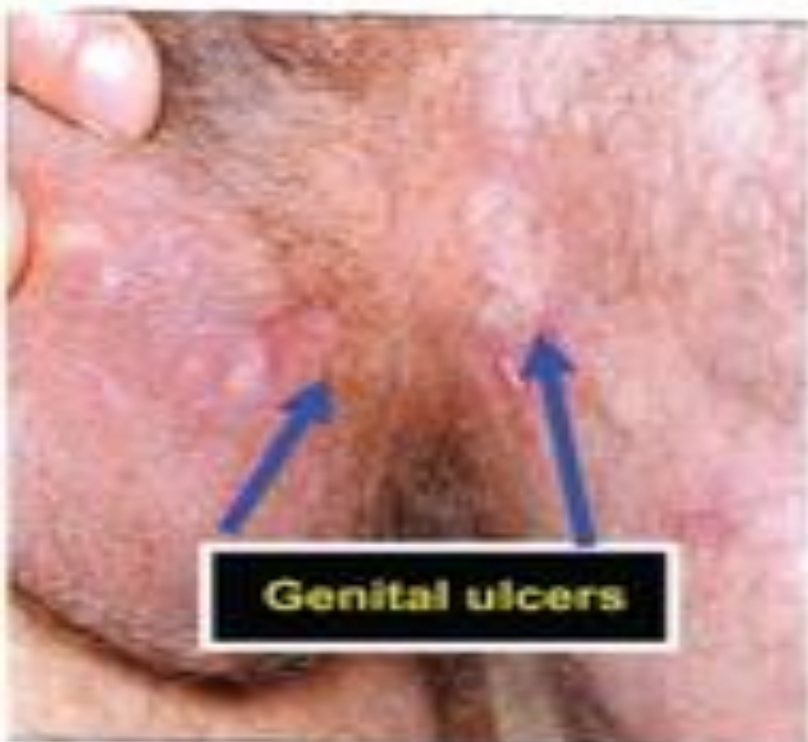


Fig. 35-21 Urticarial vasculitis.

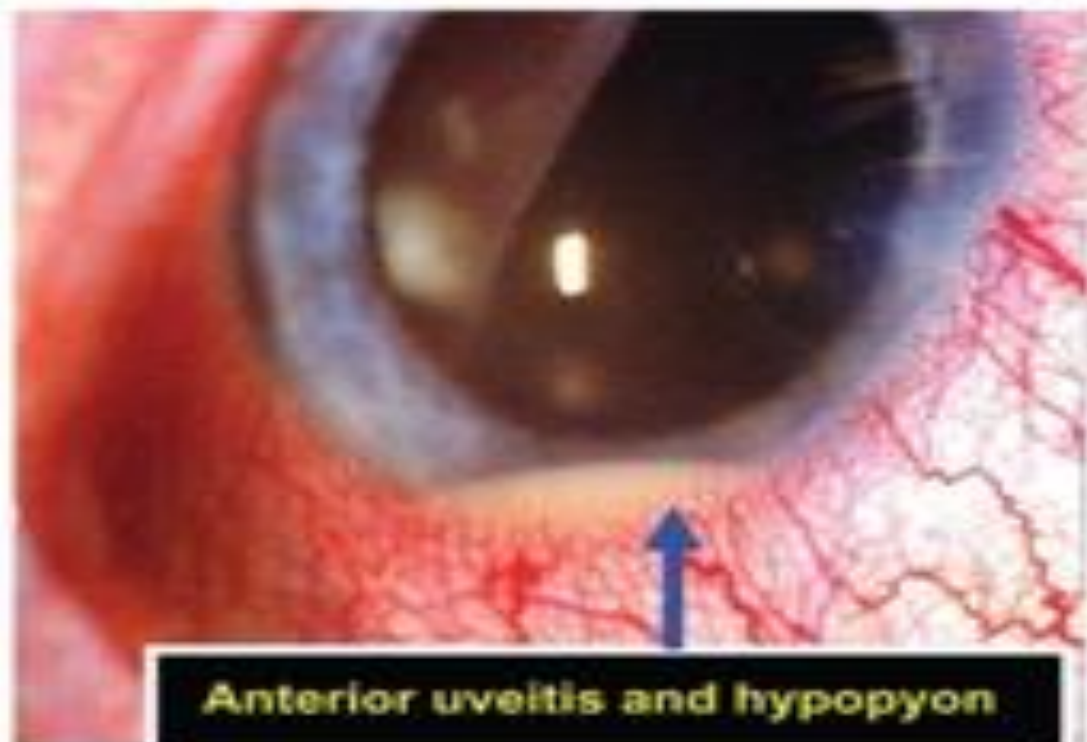
Αγγειίτιδα ποικίλου μεγέθους αγγείων	Αγγειίτιδα όπου δεν υπάρχει επικρατών τύπος αγγείου που προσβάλλεται και μπορεί να επηρεάζει οποιοδήποτε μεγέθους (μικρού, μέσου, μεγάλου) και τύπου (αρτηρίες, φλέβες και τριχοειδή)
Νόσος Behcet (BD)	Η αγγειίτιδα που παρατηρείται σε ασθενείς με νόσο Behcet χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζοντα στοματικά και/ή γεννητικά αφθώδη έλκη που συνοδεύονται από δερματικές, οφθαλμικές, αρθρικές, γαστρεντερικές, και/ή από το ΚΝΣ φλεγμονώδεις βλάβες. Αγγειίτιδα μικρών αγγείων, θρομβωτική αγγειίτιδα, θρόμβωση, αρτηρίτιδα, και αρτηριακά ανευρύσματα μπορούν να παρατηρηθούν
Σύνδρομο Cogan (CS)	Αγγειίτιδα που παρατηρείται σε ασθενείς με σύνδρομο Cogan. Το σύνδρομο Cogan χαρακτηρίζεται από φλεγμονώδεις βλάβες του οφθαλμού, συμπεριλαμβανόμενων της διάμεσης κερατίτιδας, ραγοειδίτιδας, και επισκληρίτιδας, και του έσω ωτός, συμπεριλαμβανόμενης της νευροαισθητήριας απώλειας ακοής και αισουσαίας δυσλειτουργίας. Οι αγγειοιτιδικές εκδηλώσεις μπορεί να περιλαμβάνουν αρτηρίτιδα (μικρών, μέσων ή μεγάλων αρτηριών), αορτίτιδα, αορτικά ανευρύσματα, και βαλβιδίτιδα της αορτής και της μιτροειδούς




Oral ulcers



Genital ulcers



Anterior uveitis and hypopyon

A close-up photograph of a woman's face. Her right eye is significantly red and swollen, indicating inflammation. Her right hand is raised to her ear, with her fingers touching the ear canal, suggesting she is experiencing ear pain or discomfort. The background is a plain, light color.

Cogan's Syndrome

Cogan's syndrome generally results in hearing loss, dizziness and vision difficulty.

ΆΛΛΕΣ ΜΟΡΦΕΣ ΑΓΓΕΪΤΙΔΟΣ

Αγγειίτιδα σχετιζόμενη με συστηματικό νόσημα

Αγγειίτιδα που σχετίζεται με ή μπορεί να είναι δευτεροπαθής σε (να προκαλείται από) μια συστηματική νόσο. Το όνομα (η διάγνωση) θα πρέπει να έχει ένα πρόθεμα όρο που θα προσδιορίζει το συστηματικό νόσημα (πχ ρευματοειδής αγγειίτιδα, αγγειίτιδα του λύκου κλπ)

Αγγειίτιδα σχετιζόμενη με πιθανή αιτιολογία

Αγγειίτιδα που σχετίζεται με μια πιθανή ειδική αιτιολογία. Το όνομα (η διάγνωση) θα πρέπει να φέρει ένα πρόθεμα όρο που θα προσδιορίζει τη συσχέτιση (πχ μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα σχετιζόμενη με υδραλαζίνη, αγγειίτιδα σχετιζόμενη με ηπατίτιδα Β, κρουσφαιριναιμική αγγειίτιδα σχετιζόμενη με ηπατίτιδα C κλπ)

Αγγειίτιδα ενός οργάνου (SOV)

Αγγειίτιδα σε αρτηρίες και φλέβες κάθε μεγέθους σε ένα όργανο και δεν παρουσιάζει χαρακτηριστικά που υποδηλώνουν ότι αποτελεί περιορισμένη έκφραση μιας συστηματικής αγγειίτιδας. Το όνομα του οργάνου και ο τύπος του αγγείου θα πρέπει να περιλαμβάνονται στο όνομα (πχ δερματική αγγειίτιδα μικρών αγγείων, αγγειίτιδα όρχεος, αγγειίτιδα ΚΝΣ). Η κατανομή της αγγειίτιδας μπορεί να είναι μονοεστιακή ή πολυεστιακή (διάχυτη) εντός του οργάνου. Μερικοί ασθενείς που αρχικά διαγνώστηκαν με ΑΕΟ θα αναπτύξουν περαιτέρω εκδηλώσεις της νόσου που δικαιολογούν τον επαναπροσδιορισμό του περιστατικού ως μια συστηματική αγγειίτιδα (πχ δερματική αρτηρίτιδα που αργότερα γίνεται συστηματική οζώδης περιαρτηρίτιδα κλπ)

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ

Όργανο	Σύμπτωμα
Γενικά συμπτώματα	Πυρετός, καταβολή, απώλεια σωματικού βάρους
Πνεύμονες	Δύσπνοια, αιμόπτυση, πνευμονίτιδα
Νεφροί	Αιματουρία, λευκωματουρία, οιδήματα, υπέρταση, οξεία/ χρόνια νεφρ. ανεπάρκεια
Μυοσκελετικό σύστημα	Αρθραλγίες/ αρθρίτιδα
Πεπτικό σύστημα	Κοιλιακό άλγος, αιματηρές κενώσεις
Νευρικό σύστημα	Περιφερική μονονευρίτιδα, προσβολή ΚΝΣ

Κλινικά χαρακτηριστικά της αγγειίτιδας

Προσβολή των ανώτερων αναπνευστικών οδών

- ιδίως στην κοκκιμάτωση Wegener (WG), και στη νόσο Churg-Strauß (CS)
- Επίσταξη, παρρρινοκολπίτιδα, κώφωση
 - Μέση ωτίτιδα

Προσβολή της καρδιάς

- Οζώδης πολυαρτηρίτιδα (ΟΠ)
- Στηθάγχη, ΜΙ

Υπέρταση

- Οζώδης πολυαρτηρίτιδα (WG)

Προσβολή των κατώτερων αναπνευστικών οδών

- Βήχας, δύσπνοια, αιμόπτυση (WG)
- Άσθμα

Προσβολή των νεφρών

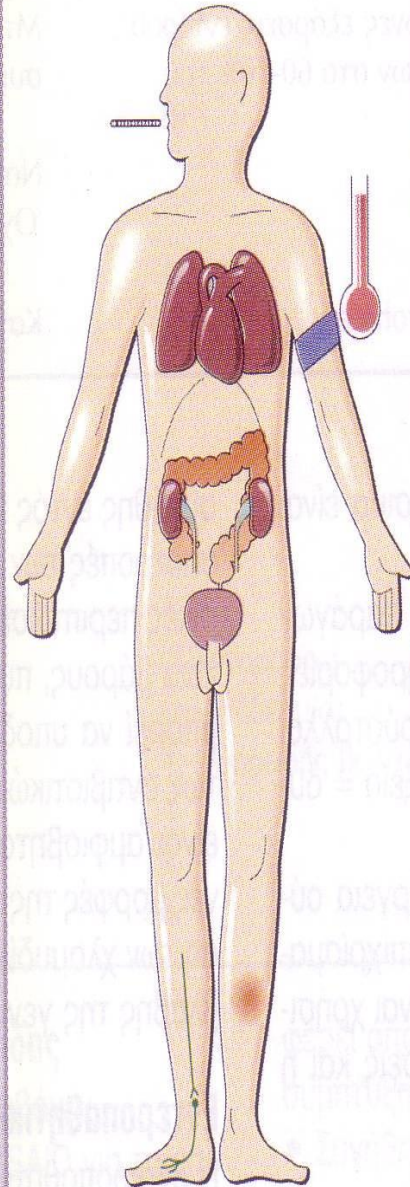
- WG, οζώδης πολυαρτηρίτιδα
- Μικροσκοπική αιματοουρία, νεφρική ανεπάρκεια

Ρευματικές εκδηλώσεις

- Μυαλγία—συνήθης στη γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα, οζώδης πολυαρτηρίτιδα
- Αρθρίτιδα—συνήθης σε πολλές αγγειίτιδες

Προσβολή του νευρικού συστήματος

- Πολλαπλή μονονευροπάθεια
- Βλάβες του ΚΝΣ (παράλυση κρανιακού νεύρου, εγκάρσια μυελίτιδα)
- Αγγειακά, σκελετικά επεισόδια



Προσβολή της γαστρεντερικής οδού

- ΟΠ, μικροΟΠ, WG, CS
- Κωλικόπνοος, δυσκοιλιότητα/διάρροια
 - Υποξεία απόφραξη (HSP ? εγκολεασμός)
 - Γαστρεντερική αιμορραγία

Δερματικά εξανθήματα

Τα εξανθήματα είναι συνήθη στις αγγειίτιδες
Χαρακτηριστικοί τύποι είναι:

- Πορφύρα: HSP, περιορισμένη δερματική αγγειίτιδα
- Διαχυτο ερύθημα: PAN, WG
- Εξανθήματα με εξέλκωση
- Αναπτύσσονται και πολλά άλλα εξανθήματα

Θεραπεία της αγγειίτιδας

