



ΚΛΙΝΙΚΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ ΣΠΑΝΙΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ : PANCREATITIS-PANNICULITIS-POLYARTHRITIS (PPP)



ΤΣΕΝΕΚΛΙΔΟΥ ΙΩΑΝΝΑ¹, ΘΕΟΤΟΚΟΓΛΟΥ ΣΟΦΙΑ¹, ΣΥΡΜΑΛΗ ΑΝΝΑ¹, ΣΓΟΥΡΟΣ ΔΗΜΗΤΡΗΣ¹, ΘΕΟΔΩΡΟΠΟΥΛΟΣ ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΟΣ², ΔΑΜΑΣΚΟΥ ΒΑΣΙΛΕΙΑ², ΠΑΝΑΓΙΩΤΙΔΗΣ ΙΩΑΝΝΗΣ², ΚΑΤΟΥΛΗΣ ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΣ¹

¹ Β' ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΦΡΟΔΙΣΙΩΝ ΚΑΙ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΝΟΣΩΝ,ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ ΕΚΠΑ,Π.Γ.Ν.<<ΑΤΤΙΚΟΝ>>

² Β' ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗΣ ΑΝΑΤΟΜΙΚΗΣ,ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ ΕΚΠΑ,Π.Γ.Ν.<<ΑΤΤΙΚΟΝ>>

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η προσβολή του υποδόριου ιστού και των αρθρώσεων ως επιποική παγκρεατικής νόσου αποτελεί ένα σπάνιο σύνδρομο. Η υποδερματίτιδα στα πλαίσια παγκρεατίτιδας συναντάται σε ποσοστό 2-3%. Η προσβολή καθενός εκ των τριών συστημάτων θέτει ισχυρά διαγνωστικά διλήματα, καθώς πολλαπλοί παράγοντες μπορούν να ενχοποιηθούν ως παθογόνοι. Ο ασθενής μας συγκαταλέγεται στα σπάνια περιστατικά,

λιγότερα από 60 δημοσιευμένα, που πληρούν την τριάδα της παγκρεατίτιδας, υποδερματίτιδας και πολυαρθρίτιδας και ταυτόχρονα παρουσίασε καλή εξέλιξη.

ΣΚΟΠΟΣ -ΥΛΙΚΟ

57χρονος άνδρας διακομίσθηκε στα επείγοντα λόγω εμφάνισης ευμεγέθων επώδυνων καφέρυθρων οζιδίων στις κνήμες (μέση διάμετρου 2,5εκ),οιδήματος και άλγους στις κνήμες και στις ποδοκνημικές αρθρώσεις από 10ημέρου. Ανέφερε συνοδό οίδημα και άλγος των μετακαρπιοφαλαγγικών και γγγύς φαλαγγοφαλαγγικών αρθρώσεων της δεξιάς άκρας χείρας και των ποδοκνημικών αρθρώσεων άμφω. Από εβδομάδας λάμβανε ετορικοξίμητη 120 mg και μεθυλπρεδνιζολόνη 24mg χωρίς αναφερόμενη βελτίωση. Ατύρετος,αιμοδυναμικά σταθερός με αίσθημα κακουχίας. Από το ατομικό ιστορικό ο ασθενής είχε διαγνωσθεί με ιδιοπαθή χρόνια παγκρεατίτιδα από έτους,υπερουριχαιμία και ήταν μονόνηφος από νεαρή ηλικία μετά από δεξιά νεφρεκτομή λόγω υδρονέφρωσης.

ΜΕΘΟΔΟΣ

Ο κλινικο-εργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε επώδυνα καφέρυθρα υποδέρια οζίδια επί των κνημών ως επί υποδερματίτιδας και δακτυλίτιδα δεξιάο μέσω δακτύλου(Εικ.Α,Β,Γ). Λευκοκυττάρωση (15000κ/μL) με πολυμορφοπυρήνωση, υπεραμυλασαμία και υπερλιπασαμία στα πλαίσια χρόνιας παγκρεατίτιδας, χωρίς κλινική συμπτωματολογία, αυξημένη CRP(91mg/L) και επηρεασμένη νεφρική λειτουργία (GFR:65ml/min). Ο λοιπός έλεγχος προς διαφοροδιάγνωση λοιμώξεων μεταξύ άλλων από HBV,HCV,HIV και λανθάνουσας φυματίωσης ήταν αρνητικός.Αρνητικός απέβη και ο έλεγχος αυτοαντισωμάτων προς αποκλεισμό υποκείμενου νοσήματος του κολλαγόνου λόγω της πολυαρθρίτιδας.

Ομοίως, η απεικόνιση της κοιλιάς επιβεβαίωσε τη διάγνωση της χρόνιας παγκρεατίτιδας.Η ιστολογική εξέταση υποδόριου οζιδίου της κνήμης αποκάλυψε την παρουσία των 'λιποκυττάρων -φάντασματών' με πρόσμειξη αιματοειδούς, όπως παρατηρείται επί ενζυμικής στεατονόκωσης, θέτοντας την διάγνωση της υποδερματίτιδας επί παγκρεατίτιδας.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Ο ασθενής αντιμετωπίστηκε ως πάσχων από το σύνδρομο παγκρεατίτιδα-υποδερματίτιδα-πολυαρθρίτιδα(Pancreatitis-Panniculitis-Polyarthritis ή PPP).Ακολούθησε συντηρητική αγωγή με παυσίπονα, νηστεία και ενδοφλέβια υγρά προς υποστήριξη της παγκρεατίτιδας, ενδοφλέβια μεθυλπρεδνιζολόνη αρχικά σε 2 ώσεις του 1gr έκαστη και έπειτα των 32mg από του στόματος σταδιακά μειούμενη για την αντιμετώπιση της υποδερματίτιδας και των αρθραλγιών. Μικρή κλινική βελτίωση παρατηρήθηκε από την τρίτη ημέρα της αγωγής και έπειτα από μία εβδομάδα έλαβε εξιτήριο βελτιούμενος.Στα 2 χρόνια που μεσολάβησαν έκτοτε ο ασθενής έχει νοσηλευθεί λόγω παγκρεατίτιδας χωρίς ωστόσο να εκδηλώσει την τριάδα του συνδρόμου.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Το σύνδρομο παγκρεατίτιδα-υποδερματίτιδα-πολυαρθρίτιδα (PPP) αποτελεί σπάνια εκδήλωση πασχόντων από οξεία ή χρόνια παγκρεατίτιδα ή παγκρεατική κακοήθεια, κυρίως σε άνδρες μέσης ηλικίας. Οι μισοί σχεδόν ασθενείς δεν παρουσιάζουν συμπτωματολογία από την κοιλία. Η πιο συχνή εντόπιση των υποδόριων οζιδίων είναι τα κάτω άκρα χωρίς να αποκλείονται τα άνω άκρα και ο κορμός. Η προσβολή των αρθρώσεων είναι συνήθως συμμετρική και αφορά τις ποδοκνημικές, τα γόνατα και τις άκρες χείρες.Ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός πιθανά οφείλεται στη δράση κυρίως της λιπάσης ή/ και της αμυλάσης -λιγότερο- στη συστηματική κυκλοφορία και ενδεχόμενα και στις αρθρώσεις. Αποτέλεσμα είναι η νέκρωση του λιπώδους ιστού και συνακόλουθα η φλεγμονή. Η κύρια θεραπευτική προσέγγιση στοχεύει στην αντιμετώπιση της παγκρεατικής παθολογίας και την χορήγηση κορτικοστεροειδών επικουρικά.

Η πρόγνωση των πασχόντων, ποικίλλει σημαντικά και εξαρτάται από το αίτιο της παγκρεατικής νόσου. Παύτως, το σύνδρομο συσχετίζεται με υψηλή θνητότητα και βραχύ προσδόκιμο επιβίωσης.Αυτό καθιστά αναγκαία τη υποψία του συνδρόμου PPP σε κάθε ασθενή με γνωστή διαταραχή εκ του παγκρέατος και εικόνα υποδερματίτιδας και αρθρίτιδας.



Εικ.Α,Β, επώδυνα, καφέρυθρα υποδέρια οζίδια στην Πρόσθια και έξω επιφανεία των κνημών
Εικ.Γ,Προσβολή των αρθρώσεων του μέσου δακτύλου της δεξιάς άκρας χείρας



Βιβλιογραφία
Betraíns, A., Rosseels, W., Van Mieghem, E., Vanderschueren, S., & Nijls, J. (2020). Clinical characteristics, treatment, and outcome of pancreatitis, panniculitis, and polyarthritís syndrome: a case-based review. *Clinical Rheumatology*, 40(4), 1625–1633. doi:10.1007/s10067-020-05333-8