



Sürgősségi reumatológia, avagy a reumatológus éles helyzetekben

Dr. Kovács László

Szegedi Tudományegyetem

Szent-Györgyi Albert Orvostudományi
Kar és Klinikai Központ

Reumatológiai és Immunológiai Klinika



Reumatológus mint konzultáns

- Mozgásszervi diagnosztika
- Komplexebb diagnosztikai vagy terápiás kihívások

Láz, akut gyulladás

- Indok: hőemelkedés, láz, magas CRP, magas süllyedés
- Tisztázandó:
 - Mozgásszervi tünet (arthritis, arthralgia, ízületi mozgásbeszűkülés, stb) van
 - Mozgásszervi tünet nincs

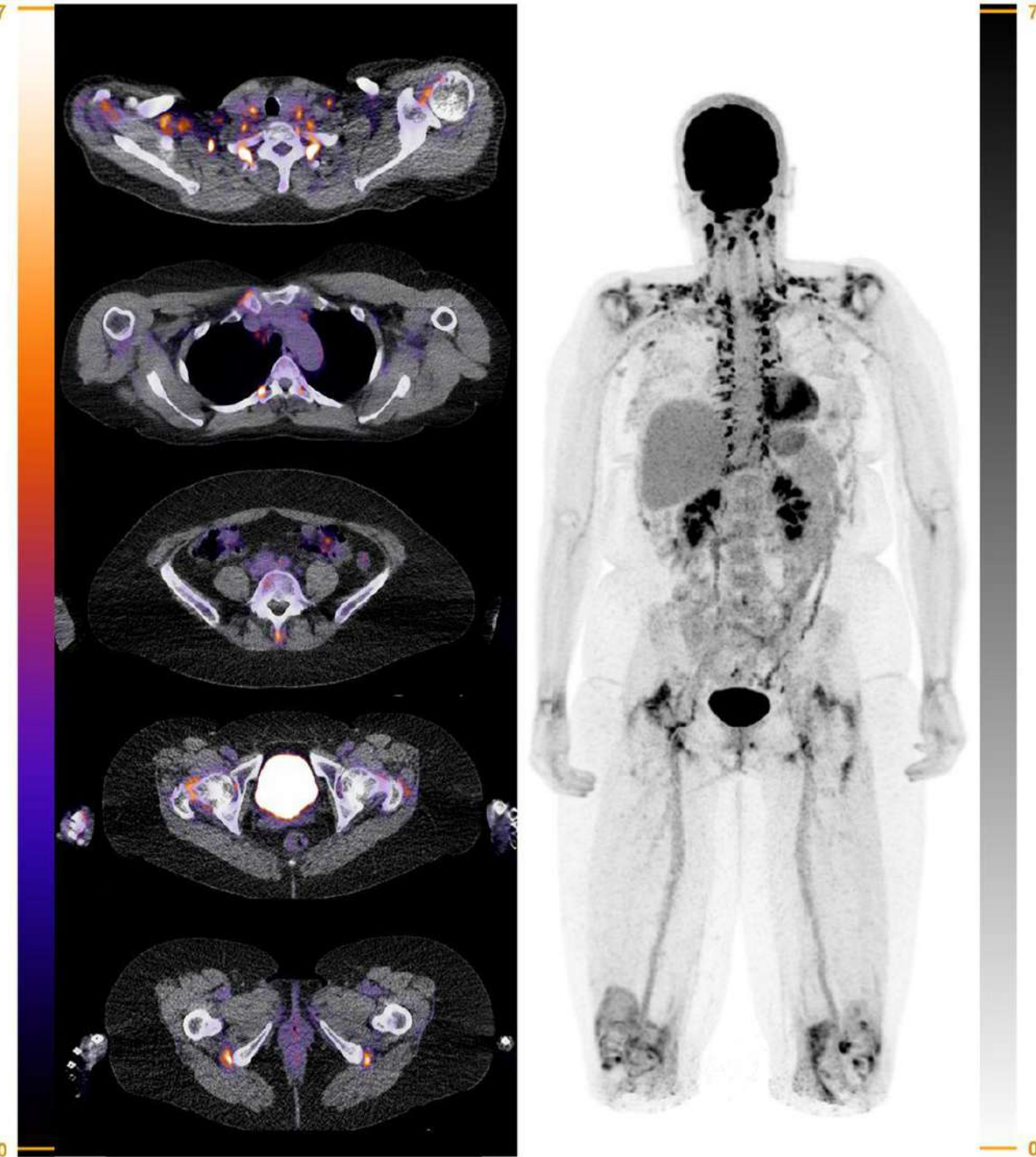
Láz, akut gyulladás + mozgásszervi tünet

- Polymyalgia rheumatica / óriássejtes arteritis
 - Típusos fájdalmak – idős korban sokszor nehéz az értékelésük
 - Vállízületi mozgások szimmetrikus beszűkülése
 - Csípő gyakran
 - Interspinosus bursák gyulladása
 - Csukló arthritise, puffy hand
 - Javaslat:
 - Váll ultrahang
 - Egyéb okok (józan) keresése
 - 8-12 mg methylprednisolon

Polymyalgia rheumatica

FDG-PET-CT képe

Gócos gyulladásos területek a vállízület és csípőízület körüli, lumbalis és főleg cervicalis interspinosus és tuber ischii bursák területén, váll-, csípő- és sternoclavicularis ízületben, és enyhén a térdekben és csuklóokban is



Láz, akut gyulladás + mozgásszervi tünet

- Szisztémás lupus erythematosus
 - Fiatal, nő
 - CRP gyakran nem magas, We igen
 - Leukopenia
 - Bőrtünet, fényérzékenység, Raynaud, kézujj-vasculitis, lymphadenomegalia
 - Hajhullás, aluszékonyság
 - Javaslat: kapcsolatfelvétel immunológiai centrummal
- Antiszipetáz szindróma, Sjögren syndrome is lehet



Table 2. Presenting Signs and Symptoms in Wegener's Granulomatosis

Sign or Symptom*	Patients	
	<i>n</i>	%
Pulmonary infiltrates	60	71
Sinusitis	57	67
Joint (arthralgia or arthritis)	37	44
Fever	29	34
Otitis	21	25
Cough	29	34
Rhinitis or nasal symptoms	19	22
Hemoptysis	15	18
Ocular inflammation (conjunctivitis, uveitis, episcleritis, and scleritis)	14	16
Weight loss	14	16
Skin rash	11	13
Epistaxis	9	11
Renal failure	9	11
Chest discomfort	7	8
Anorexia or malaise	7	8
Proptosis	6	7
Shortness of breath or dyspnea	6	7
Oral ulcers	5	6
Hearing loss	5	6
Pleuritis or effusion	5	6
Headache	5	6

* Miscellaneous: hoarseness or stridor, saddle nose, mastoiditis, 3 patients each; cranial nerve dysfunction, 3; parotid mass or pain, 2 each; nasolacrimal duct obstruction, thyroiditis, liver function test abnormality, blindness, peripheral neuropathy, ear pinna mass, pedal edema, adenopathy, anosmia, pericarditis, asthma, diabetes insipidus, Raynaud's phenomenon, 1 patient each.

**Leggyakoribb tünetek
granulomatosus polyangiitisben**

Fauci AS, et al. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. Ann Intern Med 1983

Láz, akut gyulladás + mozgásszervi tünet

- Akutan induló spondylarthritis - Reaktív arthritis, IBD-asszociált arthritis
 - Fiatal
 - Alsó végtagi aszimmetrikus oligoarthritis, enthesitis, dactylitis
 - Megelőző fertőzés
 - Gyulladásos gerincfájdalom
 - Hasi fájdalom, perianalis tünetek, hasmenés - IBD
 - Családban IBD, psoriasis, spondylarthritis
 - Javaslat: széklet bakt, Yersinia antitest, vizelet C. trachomatis PCR ill. antigén, HLA-B27
 - Ultrahang, SI MRI
 - Th: Corticosteroid, esetleg csak intraarticularisan, esetleg csak NSAID, DMARD

Láz, akut gyulladás + mozgásszervi tünet

- Felnőttkori kezdetű Still betegség
 - Láz estére
 - Láz idején lazacszínű urticariform erythema
 - Torokfájás
 - Oligoarthritis – nagyízületi dominancia (könyök, térd, csukló)
 - Hepatosplenomegalia, lymphadenomegalia
 - Jelentős leukocytosis, gyakran van transzamináz-emelkedés
 - Javaslat: ferritin
 - Th: nagy adag corticosteroid (32 mg-250 mg methylprednisolon)



Láz, akut gyulladás + mozgásszervi tünet

- Vírus-arthritis

- Parvovírus B19
 - Erythema infectiosum
 - Szimmetrikus polyarthritis
- Hepatitis A, B
- Rubeola
 - Felnőttekben: nők 30%, férfiak: 6%
 - Vaccina: gyermekkorban 1-3%, felnőttkorban 10-20%
 - A kiütést megelőző 6. naptól a kiütést követő 6. napig – 2 héttel a vaccinatio után
- EBV
 - Torokfájás
 - Jelentős leukocytosis, lymphadenomegalia, májfunkciós eltérések
 - Javaslat: EBV PCR
- Coxsackie, mumps, adenovírus



Láz, akut gyulladás + mozgásszervi tünet

- Infekt arthritis
- Rheumás láz
 - Migráló nagyízületi gyulladás
 - Torok bakt, AST
- Rheumatoid arthritis
- Köszvény
- Paraneoplasia, lymphoma

Arthritis és endocarditis

	No. of Cases	(%)
Number of cases	46	(41.8)
Myalgia	17	(15.5)
Arthralgia	11	(10.0)
Peripheral arthritis	15	(13.6)
Arthralgia and peripheral arthritis	6	(5.5)
Septic bursitis*	2	(1.8)
Sacroiliitis	1	(0.9)
Septic discitis	2	(1.8)
Back pain [†]	21	(19.1)
Cervical	5	(4.5)
Dorsal	6	(5.5)
Lumbar (low back pain)	14	(12.7)
Cutaneous leukocytoclastic vasculitis [‡]	4	(3.6)
Polymyalgia rheumatica	1	(0.9)
*Both cases had involvement of the trochanteric bursa.		
[†] Four patients complained of well-defined back pain in more than 1 spinal region.		
[‡] A skin biopsy showing leukocytoclastic vasculitis was required for the diagnosis.		

Rheumatic Manifestations of Infective Endocarditis in Non-Addicts: A 12-Year Study.

GONZALEZ-JUANATEY, CARLOS; GONZALEZ-GAY, MIGUEL; LLORCA, JAVIER; CRESPO, FRANCISCO; GARCIA-PORRUA, CARLOS; CORREDOIRA, JUAN; VIDAN, JUAN; GONZALEZ-JUANATEY, JOSE

Medicine. 80(1):9-19, January 2001.

TABLE 2. Rheumatic manifestations in 110 cases with definite infective endocarditis*Both cases had involvement of the trochanteric bursa.+Four patients complained of well-defined back pain in more than 1 spinal region.++A skin biopsy showing leukocytoclastic vasculitis was required for the diagnosis.

Arthritis sarcoidosisban

- 95%-ban nagyízület
- 96%-ban alsó végtag
- 87%-ban oligoarthritis
- 76%-ban szimmetrikus
- Kétoldali bokaízületi gyulladás > térd > csukló
- 50%-ban láz
- Erythema nodosum: 40%, vöröseslila elszíneződés az ízület (boka) felett: 30%
- Löfgren syndroma



Láz, akut gyulladás mozgásszervi tünet nélkül

- Óriássejtes arteritis
 - Fejfájás, izomfájdalmak
 - Amaurosis fugax
 - PMR nem reagál kis adag corticosteroidra
 - Javaslat:
 - A. axillaris, temporalis ultrahang, mellkas (has) angioCT
 - Vagy FDG-PET-CT
 - Szemészeti vizsgálat
 - Nagy adag per os corticosteroid (1 mg/tskg)
- Takayasu arteritis
 - 50 év alatti beteg
 - Pulzusok, érzőrejek, vérnyomás összehasonlítása a két kar között
 - Ultrahang és angioCT vagy PET-CT

Láz, akut gyulladás mozgásszervi tünet nélkül

- **ANCA-asszociált vasculitisek** (MPA, GPA, EGPA)
 - Purpura
 - Necroticus sebek
 - Haematuria
 - Tüdőinfiltrátumok
 - Pörkképződés, vérzés, dugulás az orrban, hallásromlás
 - **Polyarteritis nodosa**
 - Végtagi ischaemia (livedo reticularis, Raynaud, gangraena az ujjakon)
 - **Periodikus láz szindrómák**
 - Familiáris mediterrán láz, recidiváló autoinflammatorikus pericarditis, Schnitzler szindróma...
 - Rohamszerű, tünetmentes időszakok, bőrnyálkahártyatünetek, hasi fájdalom, mellkasi fájdalom, szemészeti tünetek
 - **Erdheim-Chester** betegség, egyéb histiocytás kórképek
 - Javaslat: azonnali kapcsolatfelvétel immunológiai centrummal
- Connective tissue diseases – 22 percent
 - Infection – 16 percent
 - Malignancy – 7 percent
 - Miscellaneous – 4 percent
 - No diagnosis – 51 percent

Felnőttkori polygénés autoinflammatorikus szindrómák

- Akut lázkiugrások
- Igen magas CRP
- Gyakran ferritin emelkedés
- Súlyos szövődmény: HLH/MAS – haemophagocytás lymphohistiocytosis, macrophag aktivációs szindróma
- Still betegség
- Recidiváló pericarditis
- Sapho szindróma, chronicus recurráló multifocalis osteomyelitis (CRMO)
- Pyoderma gangraenosum, Sweet szindróma
- Behcet kór
- IgG4-asszociált betegség
- Schnitzler szindróma
- VEXAS szindróma

Schnitzler szindróma

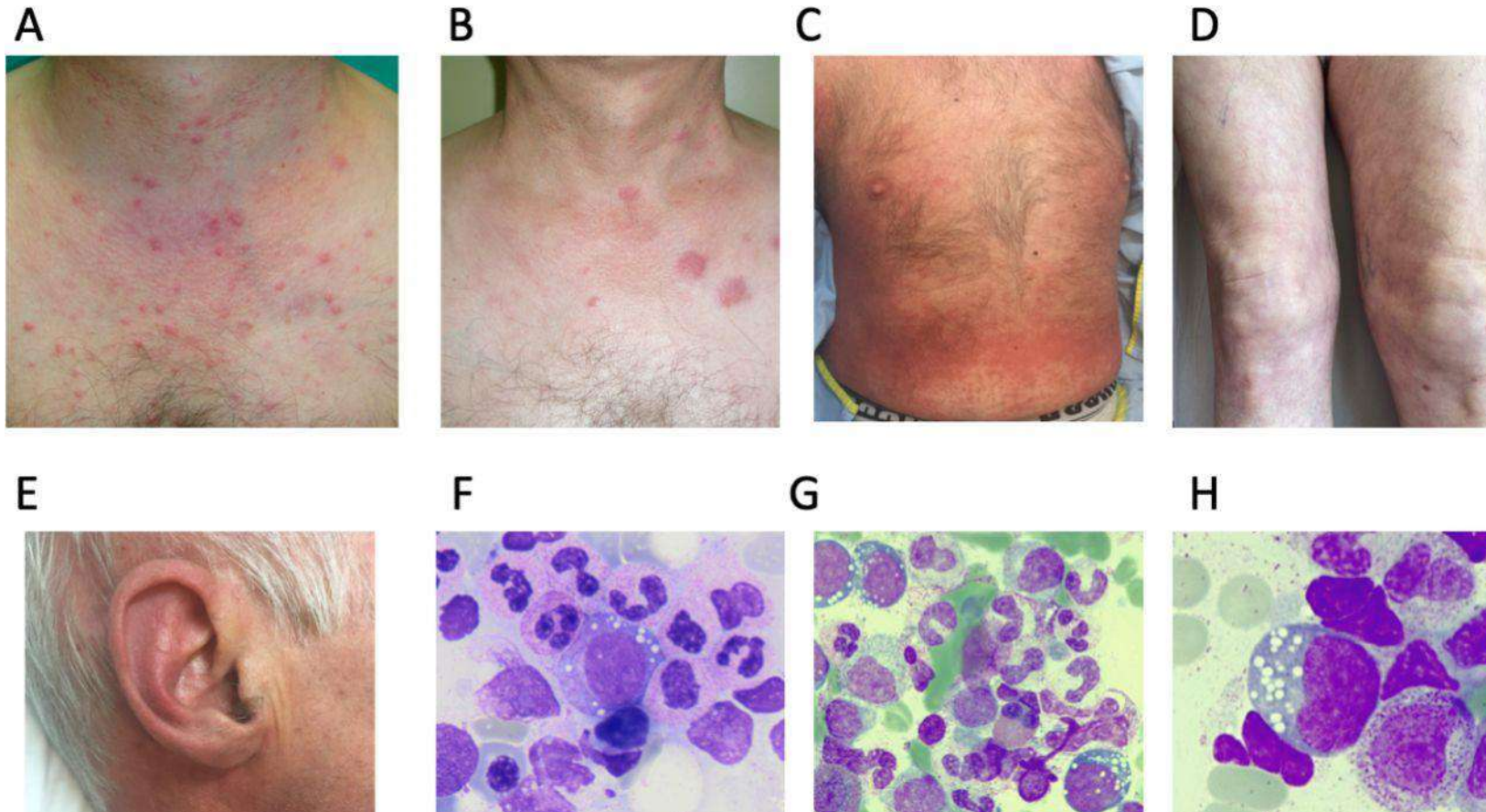
- Átlagéletkor megjelenéskor: 51 év
- Periodikus láz
- Csontfájdalmak (tibia, os ilei)
- Arthralgia (csípő, térd, boka, csukló), arthritis (ritkán)
- Urticariform exanthemák (szövetten: neutrophil urticariform dermatosis)
- Fogyás, gyengeség
- Hepatosplenomegalia, lymphadenomegalia
- **Monoclonalis gammopathia (IgM)**
- IL-1-gátlásra jól reagál



VEXAS szindróma

- Vacuolumok, E1-UBA1, X-hez kötött, Autoinflammatorikus, Szomatikus
- Átlagéletkor megjelenéskor: 67 év
- Láz, gyengeség, fogyás
- Arthralgia, arthritis (mono-oligoarthritis – ízületi chondritis)
- Vasculitis, focalis necrotizáló gyulladások
- Neutrophil dermatosis
- Polychondritis
- **Anaemia, leukopenia, thrombopenia**
- **MCV magas (macrocytaer)**
- Mortalitás: 40% (infekció, myelodysplasia-szerű eltérés)
- Kezelés:
 - Corticosteroid – tüneti javulás
 - Célzott kezelés? JAK-gátló, IL-1-gátló
 - Allogén haemopoetikus őssejt-átültetés

Cutaneous lesions and cytosolic vacuoles in patients with vacuoles, E1-enzyme, X linked, autoinflammatory and somatic syndrome.



Jose Manuel Mascaro et al. *Ann Rheum Dis* 2023;82:1594-1605

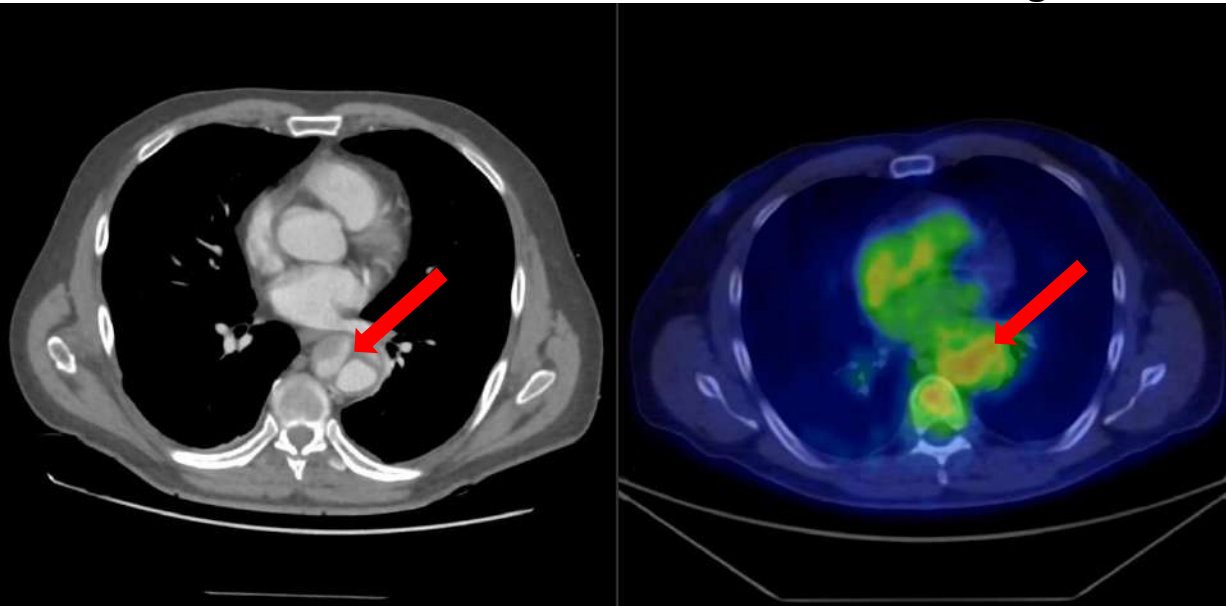
Erdheim-Chester betegség



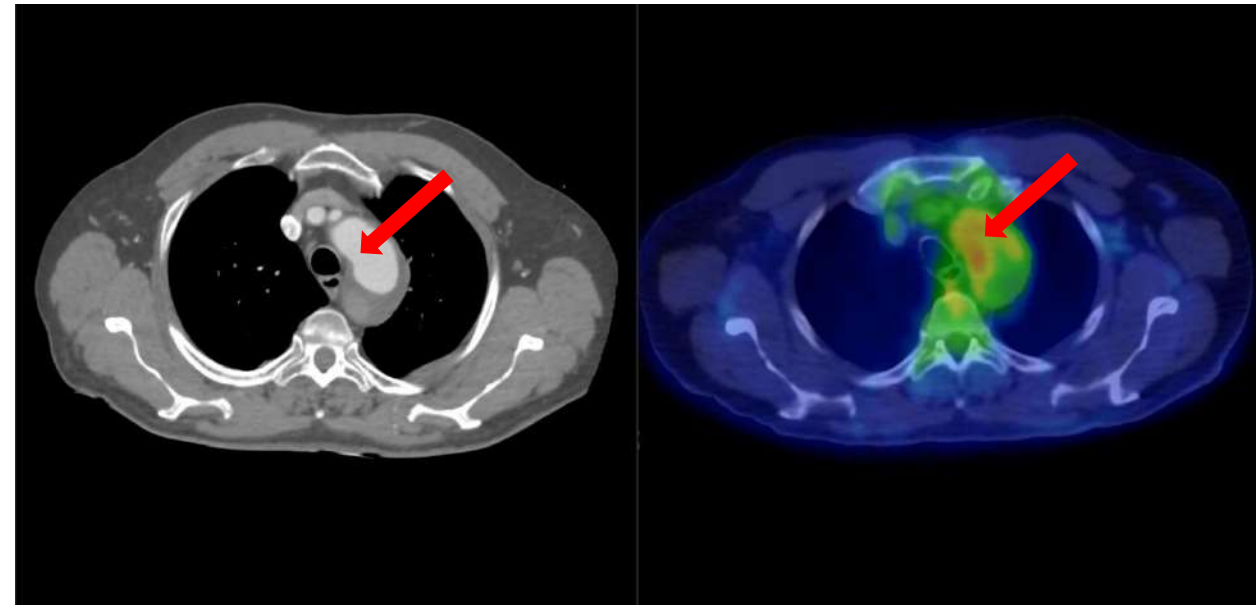
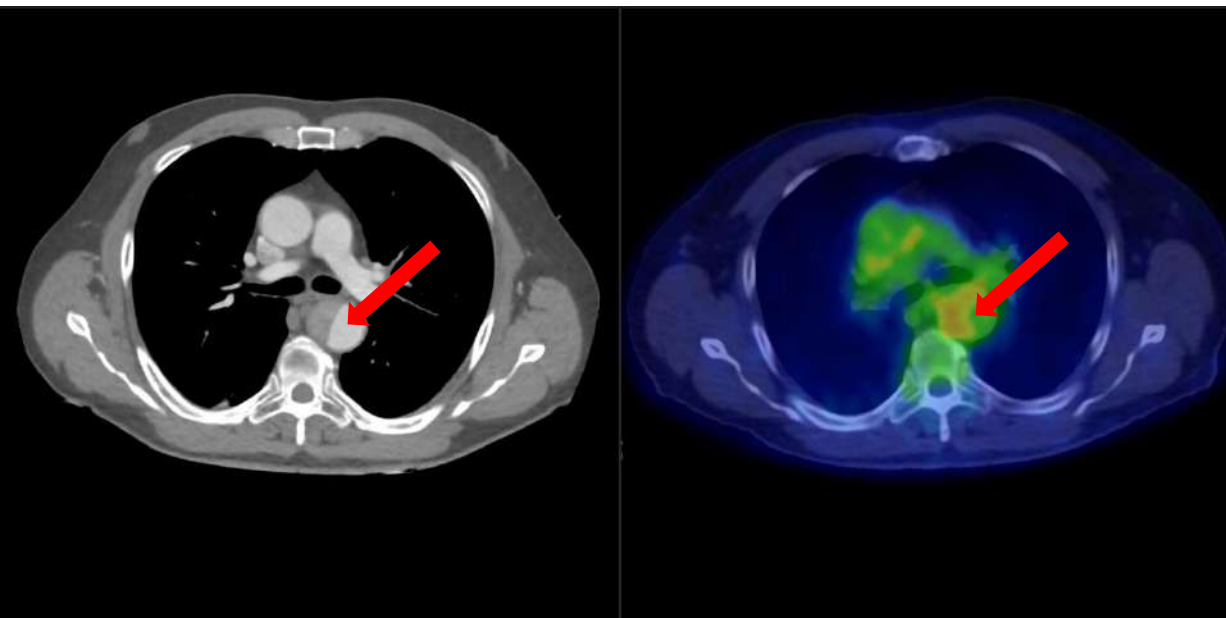
99mTc-HDP csont SPECT/CT

Kontrasztos CT vizsgálat

FDG PET/CT vizsgálat



Aortitises beteg
Kiskunhalas-Szeged
együttműködésben



Fájdalom, mozgásképtelenség

- Indok: akut alsó végtagi vagy derékfájdalom, a beteg nem tud felkelni
- Tisztázandó:
- Alsó végtagi ízületi státusz
- Alsó végtagi neurológiai státusz – szükség esetén neurológiai konzílium
- Kezdet: trauma, rossz mozdulat? Megelőző fertőzés? Tünetek kifejlődésének sebessége
- Fájdalom jellege – nyugalmi vagy terheléses gerincfájdalom? Ischialgia? Neuropathiás jellegű fájdalom?

Fájdalom, mozgásképtelenség – alsó végtagi mozgásszervi státusz eltérés

- Coxitis
- Combfejnecrosis
 - Javaslat: ultrahang, MRI, radiológiai felvétel, CRP
 - Terápia: coxitis: NSAID, corticosteroid, combfejnecrosis: tehermentesítés, NSAID, ortopédia
- Femoralis neuralgia, neuritis
- Obturator alagút szindróma
 - Fájdalom a térd felett hátul
 - Adductor paresis → abductor túlsúly miatt jellegzetes járás (circumductio)
- Polymyalgia rheumatica
- Myositis, rhabdomyolysis
 - Javaslat: CK, izom UH vagy MRI, rhabdomyolysis okainak keresése (trauma, elektrolitzavar, hypo- vagy hyperthyreosis, gyógyszer, alkohol, toxin...)

Fájdalom, mozgásképtelenség - ischialgia

- Porckorongsér
- Piriformis szindróma
- Javaslat:
 - Paresis, cauda equina szindróma gyanú esetén urgens idegsebészeti vizsgálat
 - Enélkül: 2-3 nap fekvés, analgeticum, szükség esetén osztályos felvétel, terápiarezisztencia esetén idegsebészet/MRI
- Pseudoradicularis
- Diff.dg:
 - Guillain-Barré szindróma
 - Mononeuritis multiplex
 - Ischaemia – artériás embolisatio, kritikus ASO, vasculitis (PAN)

Fájdalom, mozgásképtelenség – deréktáji fájdalom

- Medencetáji, glutealis, deréktáji, háti fájdalom
- Csigolya compressio
- Spondylodiscitis
 - Javaslat: CRP, PCT, haemocultura, MRI, idegsebészet
- Metastasisok
 - Javaslat: Rtg, CT, MRI, csontszcintigráfia, AP
- Medencecsont törés – os pubis, ilei, combfej, combcsont diaphysis
 - Javaslat: Rtg, CT
- Akut sacroileitis
- Osteomyelitis – medencecsont, combcsont
- Kismedencei térfoglalás, psoas tályog, zooster

Szemészeti gyulladás

- Könnymirigy-duzzanat
 - Sjögren szindróma, IgG4 asszociált betegség, sarcoidosis
 - Javaslat: ANA, ajakbiopszia, immunológiai centrum
- Keratoconjunctivitis sicca
 - Sjögren szindróma, RA, SLE, scleroderma
- Keratitis
 - Sjögren, Cogan szindróma, RA, SLE,



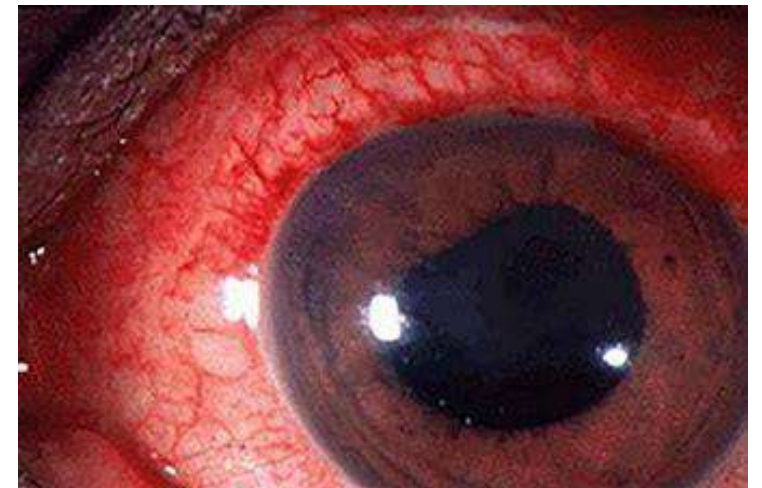
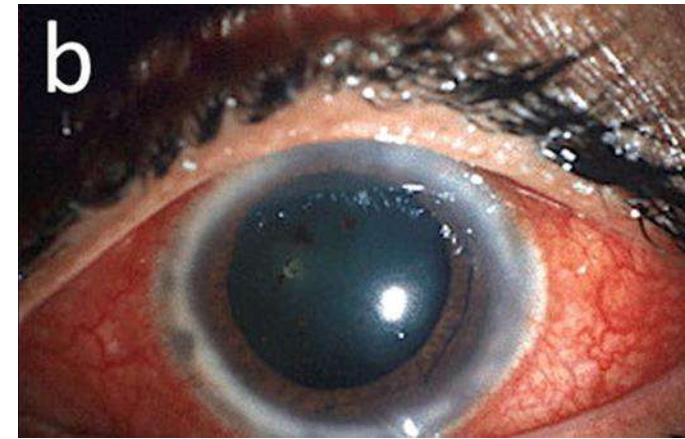
Szemészeti gyulladás

- Scleritis

- RA > granulomatous polyangiitis (Wegener), recidiváló polychondritis, sarcoidosis, polyarteritis nodosa, IBD, biszfoszfonátok

- Uveitis

- Spondylarthritis (SPA > IBD-asszociált > arthritis psoriatica)
- GPA (Wegener)
- Sarcoidosis
- Crohn betegség
- Psoriasis
- Behcet kór
- JIA
- Egyéb granulomatous betegségek (pl. Erdheim-Chester)
- Autoinflammatorikus szindrómák
- Javaslat: HLA-B27, SI és gerinc MRI, ANCA, mellkas CT, kapcsolatfelvétel immunológiai centrummal



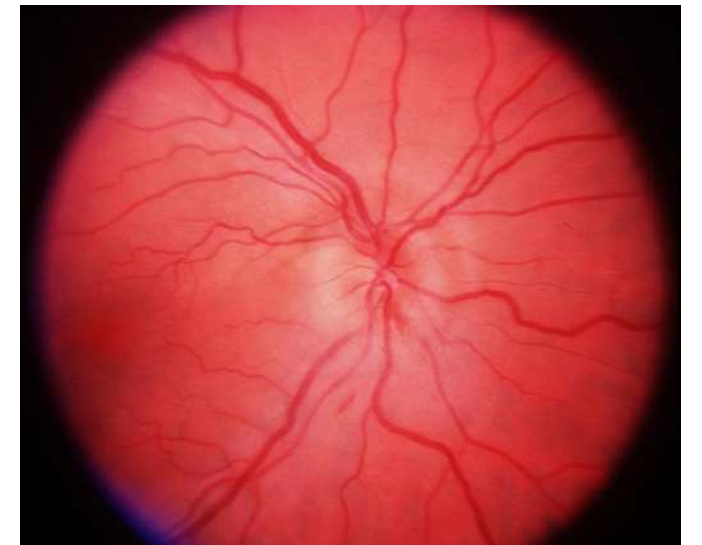
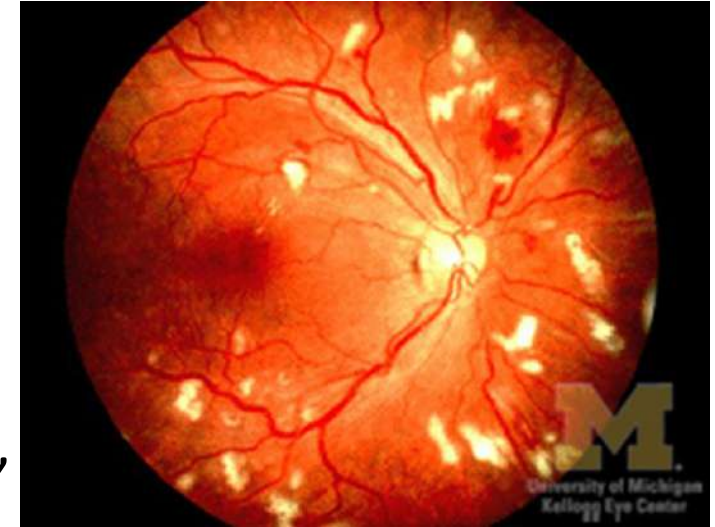
Representative systemic immune-mediated causes of uveitis

Ankylosing spondylitis
Behçet syndrome
Blau syndrome
Crohn disease
Drug or hypersensitivity reaction
Interstitial nephritis
Juvenile idiopathic arthritis
Kawasaki disease
Multiple sclerosis
Neonatal-onset multisystem inflammatory disease
Psoriatic arthritis
Reactive arthritis
Relapsing polychondritis
Sarcoidosis
Sjögren's syndrome
Sweet syndrome
Systemic lupus erythematosus
Ulcerative colitis
Vasculitis
Vitiligo
Vogt-Koyanagi-Harada syndrome

UpToDate®

Szemészeti gyulladás

- Retinitis
 - SLE, ANCA-asszociált vasculitis, cytomegalovírus, Behcet, antifoszfolipid szindróma
- AION
 - Óriássejtes arteritis
 - Javaslat: CRP, a. temporalis UH, azonnali nagy adag iv. corticosteroid



Causes of pericardial disease

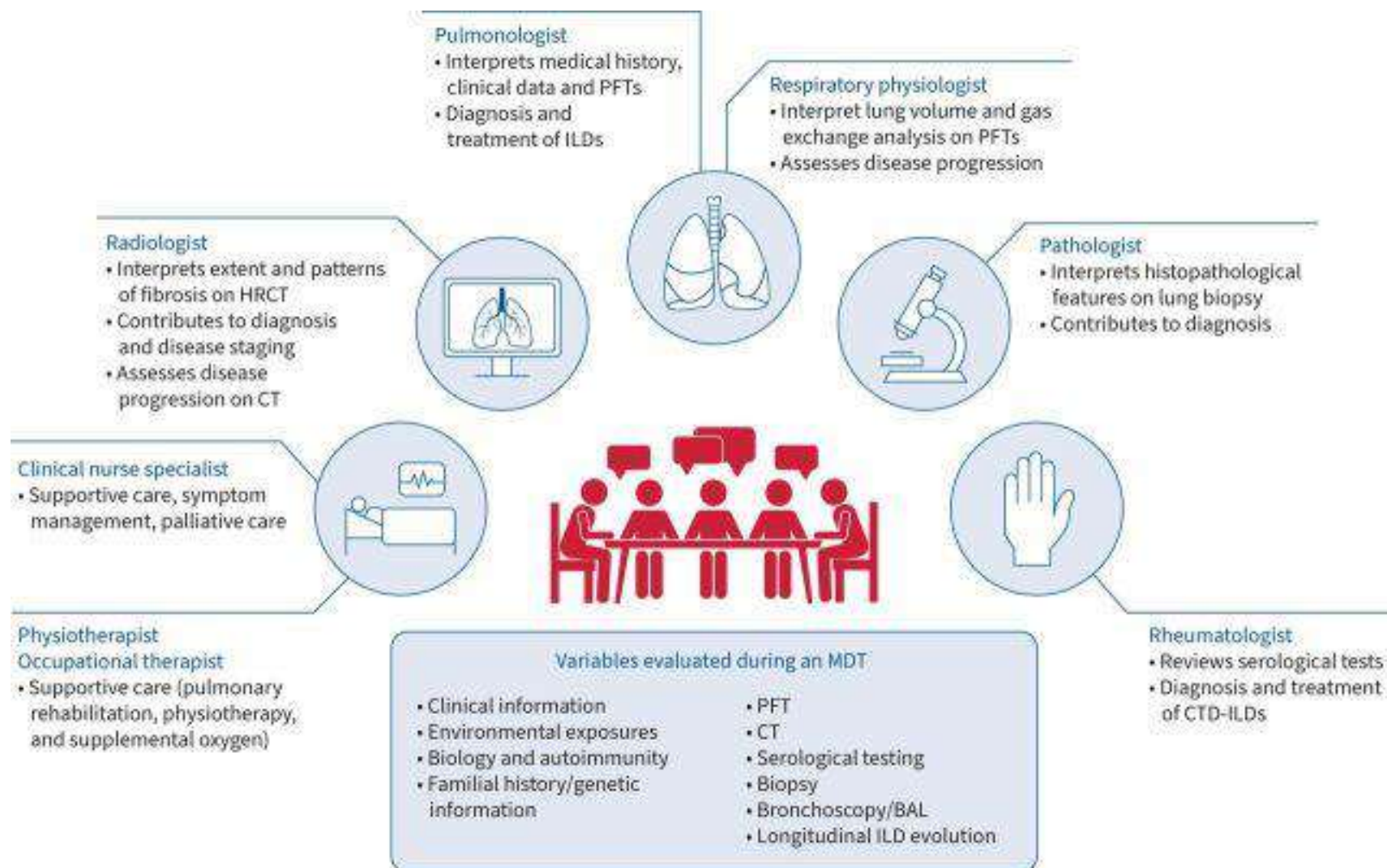
Idiopathic (presumed to be viral or immune-mediated)
In most case series, the majority of patients are not found to have an identifiable cause of pericardial disease. Frequently such cases are presumed to have a viral or autoimmune etiology.
Infectious
Viral – Coxsackievirus, echovirus, adenovirus, Epstein-Barr virus, cytomegalovirus, influenza, varicella, rubella, HIV, hepatitis B, mumps, parvovirus B19, vaccina (smallpox vaccine), SARS-CoV-2
Bacterial – <i>Mycobacterium tuberculosis</i> (most common cause in countries where tuberculosis is endemic), <i>Staphylococcus</i> , <i>Streptococcus</i> , <i>Haemophilus</i> , <i>Neisseria</i> (<i>N. gonorrhoeae</i> or <i>N. meningitidis</i>), <i>Chlamydia</i> (<i>C. psittaci</i> or <i>C. trachomatis</i>), <i>Legionella</i> , <i>Salmonella</i> , <i>Borrelia burgdorferi</i> (the cause of Lyme disease), <i>Mycoplasma</i> , <i>Actinomyces</i> , <i>Nocardia</i> , <i>Tropheryma whippelii</i> , <i>Treponema</i> , <i>Rickettsia</i>
Fungal – <i>Histoplasma</i> , <i>Aspergillus</i> , <i>Blastomyces</i> , <i>Coccidioides</i> , <i>Candida</i>
Parasitic – <i>Echinococcus</i> , amebic, <i>Toxoplasma</i>
Noninfectious
Autoimmune and autoinflammatory
Systemic inflammatory diseases, especially lupus, rheumatoid arthritis, scleroderma, Sjögren syndrome, vasculitis, mixed connective disease
Autoinflammatory diseases (especially familial Mediterranean fever and tumor necrosis factor associated periodic syndrome [TRAPS], IgG4-related disease)
Postcardiac injury syndromes (immune-mediated after cardiac trauma in predisposed individuals)
Other – Granulomatosis with polyangiitis, polyarteritis nodosa, sarcoidosis, inflammatory bowel disease (Crohn, ulcerative colitis), Whipple, giant cell arteritis, Behçet syndrome, rheumatic fever, vaccines
Neoplasm
Metastatic – Lung or breast cancer, Hodgkin disease, leukemia, melanoma
Primary – Rhabdomyosarcoma, teratoma, fibroma, lipoma, leiomyoma, angioma
Paraneoplastic
Cardiac
Early infarction pericarditis
Myocarditis
Dissecting aortic aneurysm
Trauma
Blunt
Penetrating
Iatrogenic – Catheter and pacemaker perforations, cardiopulmonary resuscitation, complication of thoracic surgery
Metabolic
Hypothyroidism (primarily pericardial effusion)
Uremia
Ovarian hyperstimulation syndrome
Radiation
Drugs (rare)
Procainamide, isoniazid, or hydralazine as part of drug-induced lupus
Other – Cromolyn sodium, dantrolene, methysergide, anticoagulants, thrombolytics, phenytoin, penicillin, phenylbutazone, doxorubicin, vaccines (including vaccines to prevent SARS-CoV-2 infection)

SARS-CoV-2: severe acute respiratory syndrome coronavirus 2, which causes coronavirus disease 2019 (COVID-19).

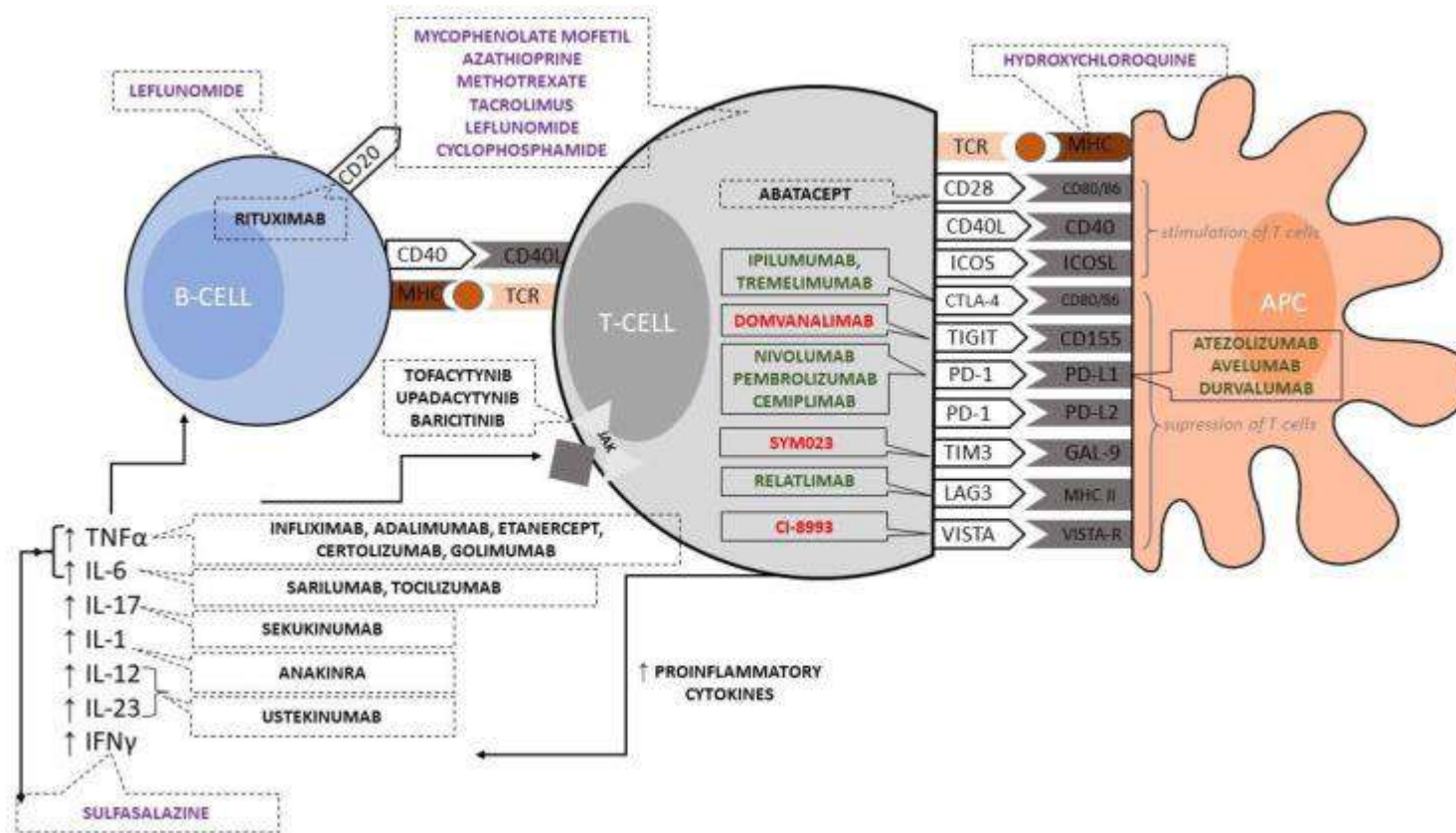
References:

1. LeWinter M. Clinical practice. Acute pericarditis. *N Engl J Med* 2014; 371:2410.
2. Imazio M, Gaita F. Diagnosis and treatment of pericarditis. *Heart* 2015; 101:1159.
3. Imazio M. Contemporary management of pericardial diseases. *Curr Opin Cardiol* 2012; 27:308.

Reumatológus szükségessége az ILD team-ekben



Immun checkpoint-inhibitor – indukált reumatológiai mellékhatások



Review

Immune Checkpoint Inhibitor Related Rheumatological Complications: Cooperation between Rheumatologists and Oncologists

Renata Pacholczak-Madej ^{1,2,*}, Joanna Kosalka-Węgiel ^{3,4}, Piotr Kuszmierz ^{3,4}, Jerzy W. Mitus ^{2,5}, Mirosława Piskullüoğlu ¹, Aleksandra Grela-Wojewoda ¹, Mariusz Korkosz ^{3,4} and Stanisława Bazan-Socha ⁶

RA-szerű polyarthrititis
PsA-szerű arthritis
Polymyalgia-rheumatica-szerű szindróma
Myositis
Vasculitisek
Sicca tünetcsoport

Összefoglalás

- Reumatológus tudására számos szakterületen szükség van
- Fontos: iránydiagnózis, ritkább betegségek felismerése
- Szükség esetén konzultáció III. progresszivitási szintű centrummal