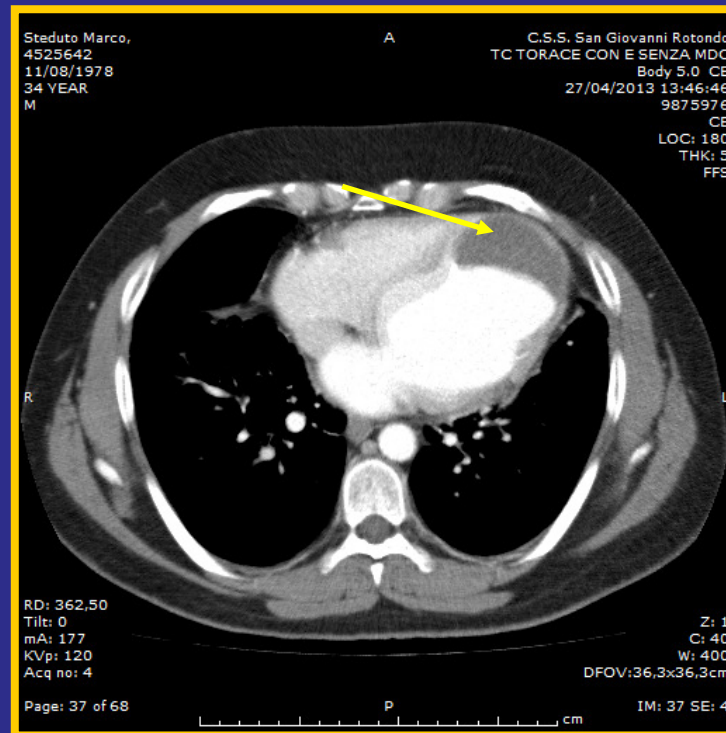


Evoluzione fatale atipica di un caso di Wegener

Dott. Angelo De Cata - Dott.ssa Francesca Molinaro

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up



“Formazione grossolanamente lentiforme, di spessore massimo di 33 mm, del versante antero-inferiore del vsn, tenuemente ipodensa all’esame di base e insensibile al mdc, compatibile con la presenza di sangue organizzato; la raccolta sembra svilupparsi in gran parte nello spessore della parete ventricolare sn ma, in corrispondenza dell’apice, la parete si assottiglia fino a non essere più riconoscibile e in tale sede si delinea una sacatura attraverso cui il materiale defluisce verosimilmente all’interno del sacco pericardico che appare sfiancato”

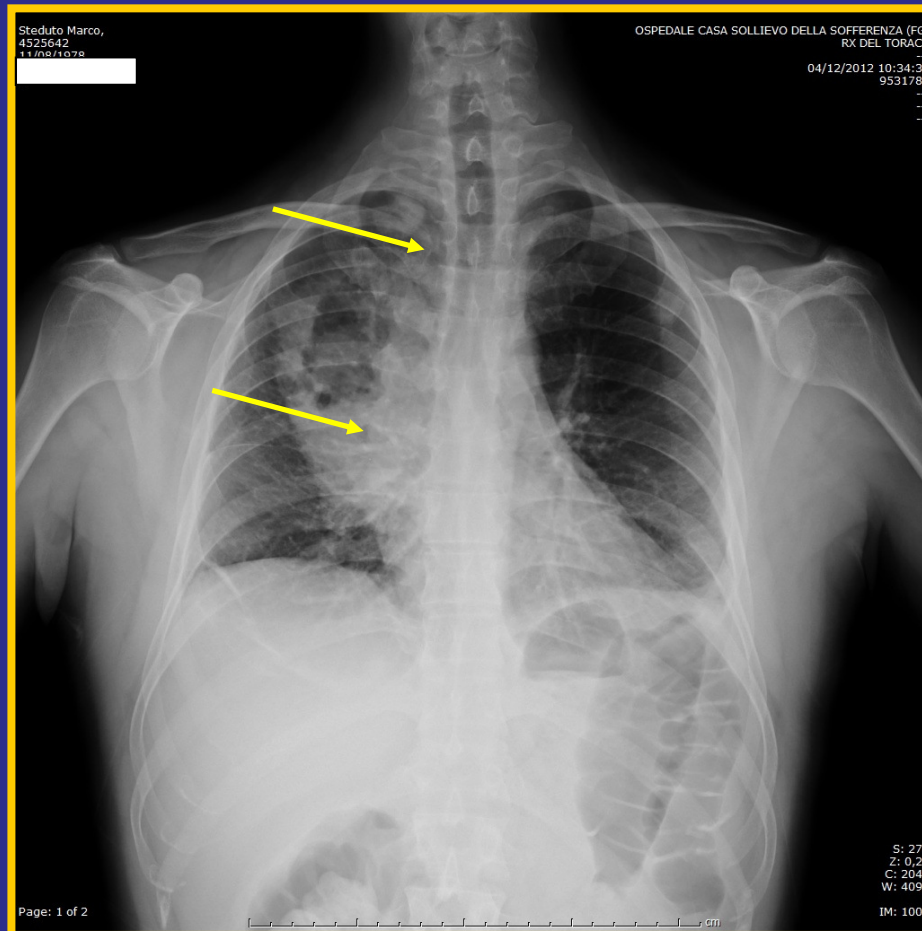
CASO CLINICO

- Maschio di aa 34
- Non fumatore
- Non familiarità per patologie cardiache, respiratorie e autoimmuni.
- Da 4 – 5 mesi febbre, tosse, dimagrimento e astenia, senza alcuna terapia
- Rx torace e Tc torace: multiple lesioni escavate dei lobi polmonari superiori e inferiori, la maggiore all'apice polmonare dx.
- Indici di flogosi elevati, quantiferon negativo, pANCA e cANCA positivi, lieve proteinuria
- Diagnosi clinica e bioptica broncoscopica di **granulomatosi di Wegener**

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

**RX torace
(04/12/2012)**



Grossolana tumefazione ilare destra in parte escavata con livello idroaereo;
si associa lesione nodulare apicale omolaterale.

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

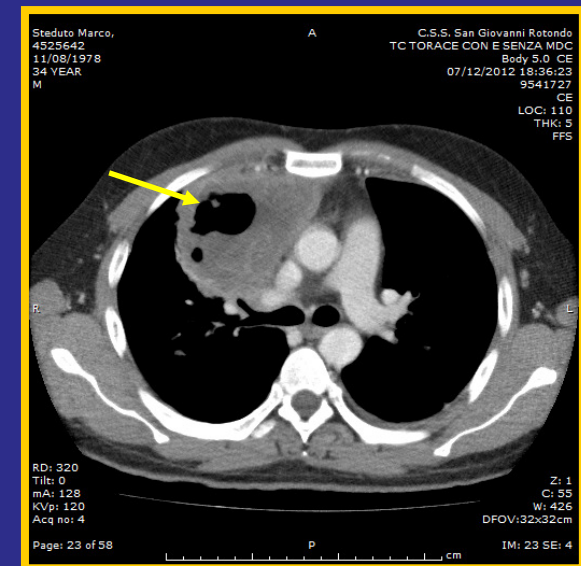
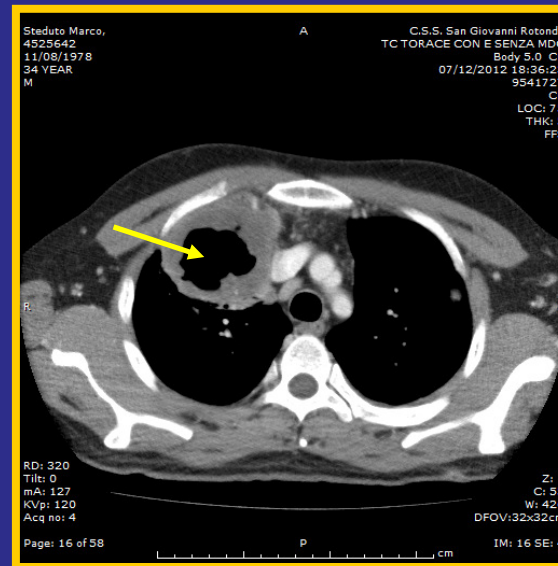
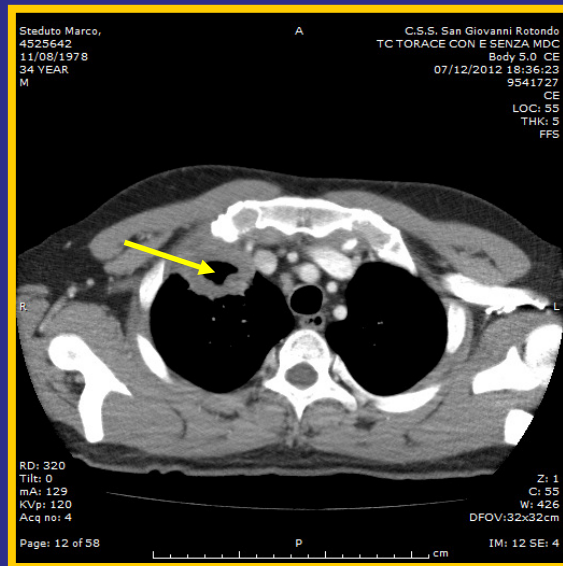


Immagine polmonare con la TAC.

E' evidente la grossolana lesione escavata del lobo polmonare sup destro.

AMPIA LESIONE ESCAVATA DEL LOBO SUPERIORE DX

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

GRANULOMATOSI DI WEGENER O GRANULOMATOSI CON POLIANGIOITE (GPA)

Criteria diagnostici ACR 1990

- Flogosi nasale e/o orale (ulcere cavo orale, secrezione nasale purulenta e sanguinolenta)
- Rx torace patologico (noduli, infiltrati fissi o lesioni cavitare)
- Alterazioni del sedimento urinario (microematuria o cilindri ematici)
- Alterazioni biptiche di tipo granulomatoso (flogosi granulomatoso nelle pareti di un'arteria o arteriola o in sede perivascolare o extravascolare)

La presenza di due criteri consente la diagnosi
.....ma tutti gli organi possono essere interessati.....

INTERESSAMENTO CARDIACO NELLA GPA

6-44% nelle casistiche dei diversi autori
50% all'esame autoptico

Strutture interessate

50% pericardio

50% arterie coronarie

25% miocardite focale

21% valvulite o endocardite

17% sistema di conduzione

11% IMA

FOLLOW-UP DEL CASO CLINICO

- Buona risposta polmonare alla terapia con prednisone 1 mg/ kg x os e ciclofosfamide 2 mg/Kg/die x os
- Dopo tre mesi comparsa di dispnea e dolore toracico

ECG: onde Q in anteroseptale

TC torace: raccolta ematica nella parete anteroinferiore del ventricolo sn

Emopericardio da rottura del cuore con esito letale

TAKE HOME MESSAGE

- Il paziente affetto da Wegener può presentare un coinvolgimento cardiaco silente ma life-threatening (coronarite)
- Una attenta valutazione cardiologica è necessaria sia all'esordio che nel follow-up della Granulomatosi di Wegener

REUMAIMAGING

Reumatologi e Radiologi a confronto:
l'importanza del Decision Making
dalla diagnosi al follow up

BIBLIOGRAFIA

1. Goodfield NE, Bhandari S, Plant WD, Morley-Davies A, Sutherland GE. Cardiac involvement in Wegener's granulomatosis. *Br Heart J* 1995; 73: 110-5.
2. Forstot JZ, Overlie PA, Neufeld GK, Harmon CE, Forstot SI. Cardiac complications of Wegener's granulomatosis: a case report of complete heart block and review of literature. *Semin Arthritis Rheum* 1980; 10: 148-54.
3. Launay D, Souza R, Guillevin I, Hachulla E, Pouchot J, Simonneau G, Humbert M. Pulmonary arterial hypertension in ANCA-associated vasculitis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2006; 23: 223-8.
4. Oliveira GH, Seward JB, Tsang TS, Specks U. Echocardiographic findings in patients with Wegener's granulomatosis. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 1435-40.
5. Morelli S, Gurgo Di Castelmenardo AM, Conti F, Sgreccia A, Alessandri C, Bernardo ML, Valesini G. Cardiac involvement in patients with Wegener's granulomatosis. *Rheumatol Int* 2000; 19: 209-12.
6. McGeoch L, Carette S, Cuthbertson D, Hoffman GS, Khalidi N, Koenig CL, Langford CA, McAlear CA, Moreland L, Monach PA, Seo P, Specks U, Ytterberg SR, Merkel PA, Pagnoux C; Vasculitis Clinical Research Consortium. Cardiac Involvement in Granulomatosis with Polyangiitis. *J Rheumatol* 2015; 42: 109-12.
7. Mortazavi M, Nasri H. Granulomatosis with polyangiitis presenting as the right ventricular masses: a case report and review of the literature. *J Nephrothol* 2012; 1: 49-56.
8. Asdonk T, Tiyerili V, Dörner J, Thomas D, Schaefer C, Skowasch D, Nickenig G, Pabst S. Acute coronary syndrome as a cardiac manifestation of granulomatosis with polyangiitis. *Dtsch Med Wochenschr* 2013; 138: 213-7.
9. Imbalzano E, Lo Gullo A, Costantino R, Tomasello C, Giugno V, Saitta A. Coronary vasculitis in granulomatosis with polyangiitis. *J Card* 2014; 173: 593-5.
10. Suppiah R, Judge A, Batra R, Flossmann O, Harper L, Höglund P, Javaid MK, Jayne D, Mukhtyar C, Westman K, Davis JC Jr, Hoffman GS, McCune WJ, Merkel PA, St Clair EW, Seo P, Spiera R, Stone JH, Luqmani R. A model to predict cardiovascular events in patients with newly diagnosed Wegener's granulomatosis and microscopic polyangiitis. *Arthritis Care Res* 2011; 63: 588-96.
11. Florian A, Slavich M, Blockmans D, Dymarkowski S, Bogaert J. Cardiac involvement in granulomatosis with polyangiitis. *Circulation* 2011; 124: e342-4.
12. Taylor AM, Dymarkowski S, Verbeken EK, Bogaert J. Detection of pericardial inflammation with late enhancement cardiac magnetic resonance imaging: initial results. *Eur Radiol* 2006; 16: 569-74.
13. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Kolovou G. Cardiovascular magnetic resonance for evaluation of heart involvement in ANCA-associated vasculitis. A luxury or a valuable diagnostic tool? *Inflamm Allergy Drug Targets* 2014; 13: 305-11.