



PROGRAMUL DE COOPERARE ELVEȚIANO-ROMÂN  
SWISS-ROMANIAN COOPERATION PROGRAMME

# Importanta colaborarii interdisciplinare in bolile rare:

*interferente intre reumatologie  
si oncologie*

**dr. Laura Damian**

*Clinica Reumatologie, Spit. Cl. Jud. de Urgenta Cluj*



# Interferente dintre reumatologie și oncologie

- determinari secundare osoase
- mielomul multiplu
- sdr Sjogren
  - proliferare LB
- granulomatoza limfomatoida
  - VEB
- sindroame paraneoplazice
  - dermato/polimiozita
  - poliartrita
  - vasculite
    - poliartrita nodoasa
    - crioglobulinemica
  - plicondrita



# Interferente dintre reumatologie și oncologie

## **pseudotumori inflamatoare**

- poliangiita cu granulomatoza (fosta GW)
  - dg dif cu Tu orbitale, ORL, pulmonare
- sindromul IgG4
  - dg dif cu Tu digestive, retroperitoneale, parotidiene, orbitare

- boli autoinflamatoare
  - sdr abceselor sterile multiple
  - osteita cronică multifocală recurentă
  - boala Still a adultului
  - policondrita

sdr hemofagocitic/  
sdr de activare  
macrofagica



# Interferente dintre reumatologie și oncologie

**trat din  
oncologie/hematologie  
– aplicate în bolile  
reumatologice  
sistemice**

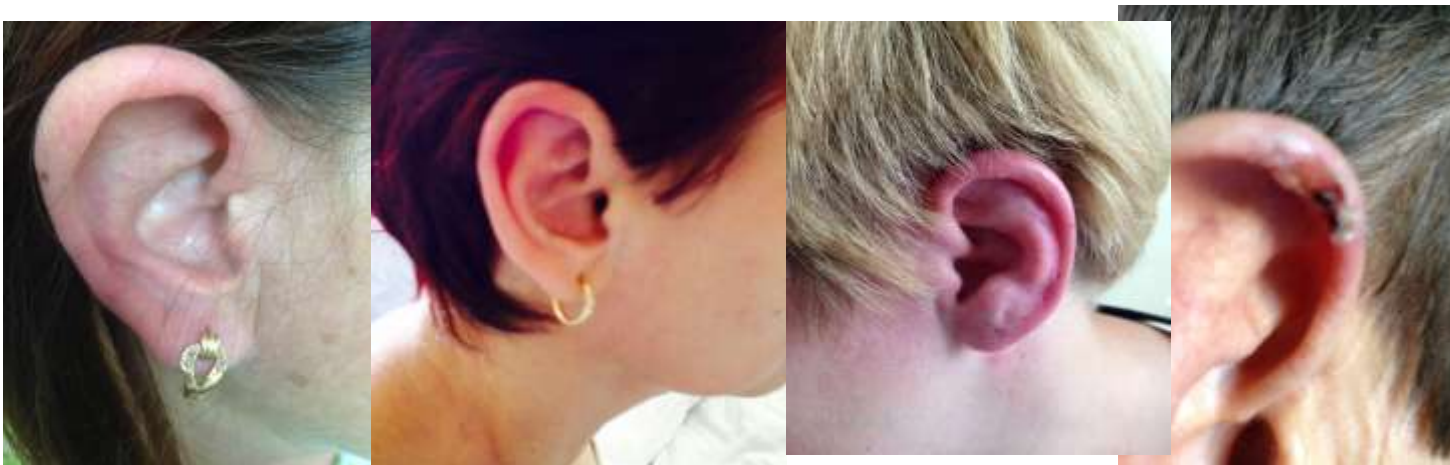
- ciclofosfamida (Fauci)- trat vasculitelor sistemice
- inducția remisiunii, consolidare, mentinere

- **dg și trat. sdr hemofagocitic/ sdr de activare macrofagica**
- **trat. complicațiilor terapiilor imunosupresoare**
  - ex anemia aplastica



PROGRAMUL DE COOPERARE ELVEȚIANO-ROMÂN  
SWISS-ROMANIAN COOPERATION PROGRAMME

# Policondrita recidivanta



Boala multisistemica avand drept substrat inflamati  
a cartilajului, severa, progresiva

Inflamati  
poate fi subtila sau foarte evidenta, mimand  
erizipelul sau cc bazocelular.



# RP: Patogeneza si diagnostic

## Patogeneza:

- LT (NKT<)
- ac anti-colagen (spec.tip II),  
ac anti-matrilina1, anti-  
tubulina-alfa
- HLS DR4
- IL8, MIP1 alfa, MCP-1

## Criterii de dg:

- Mc Adam (3/6)
  - condrita auriculara
  - poliartrita seronegativa non-eroziva
  - condrita nazala
  - inflamatie oculara
  - condrita respiratorie
  - disfunctie vestibulara+cochleara
- Damiani &Levine:
  - 1 criteriu McAdam
  - +
  - confirmare histologica



# RP: Epidemiologie

- boala rara (incidenta 3.5 cazuri/1 milion/an)
- supraviețuirea la 5 ani: 66-74% (45% în asociere cu vasculita sistemică)





# RP: Manifestari clinice

- **generale:** febra, pierdere ponderala
- **ORL:** dureri auriculare, in special nocturne, hipoacuzie brusc instalata, vertij, tinnitus, otita; ureche “de cocker”, nas “in sa”, colaps traheal respirator
- **renale:** hematurie, edeme
- **respiratorii:** dispnee, wheesing; pneumonii
- **cardiace:** ruptura de cordaje/pilieri cu insuf aortica, anevrisme Ao
- **digestive:** disfagie, vasc abdominala
- afte orale si genitale (**sdr MAGIC**)
- **cutanate:** eruptii, *livedo reticularis*, ulceratii cutanate, eritem nodos, sdr Sweet etc
- **oculare:**”ochi rosu” dureros unilateral, episclerita, sclerita, *scleromalacie perforanta*, conjunctivita, tumefiere intermitenta de pleoape
- **neurologice:** cefalee, ataxie, meningita aseptica, pareze de n cranieni, confuzie, psihoze, dementa





# Seria noastra-2012

- 34 pacienti (2/3F)
- varsta medie 44.8+16.9 ani
- 5 malignitati hematologice dg la momentul dg policondritei
  - + 2 SMD dg ulterior
  - artrita: 30/34 pac
  - condro- si manubriosternala la debut - mimand sdr Tietze sau sdr SAPHO



# RP: Boli asociate

- vasculita sistemica
- PR
- artrita psoriazica
- LES
- sdr Sjogren
- boli inflamatorii intestinale
- tiroidita autoimuna
- boli hematologice  
maligne

## Dg dificil

- in medie: durata de la debutul simptomelor la dg= 2.9 ani
- 1/3 din pacienti > 5 dr
- in seria noastra- durata medie= 36 luni (1-168)
- nr de doctori = 4 (1-8)



# RP: Investigatii

- **ex clinic** primeaza!
- biopsia
- HR-CT toracic
- CT spiral cu reconstructie
- RMN
- SPECT-CT (afectarea articulara subclinica)
- **screening periodic hematologic-obligatoriu!**
  - SMD
- in functie de bolile asociate



# RP:Tratament

- corticoterapie (oral sau pulse iv)
- imunosupresoare: MTX, AZA, CyA, SSZ, HQ
- CF in cazurile severe (sclerita necrozanta, afectare SNC, renala, alte afectari majore de organ)

**Sunt necesare studii controlate, prospective, in centre de referinta/expertiza multidisciplinara!  
E necesara includerea in progr de boli rare!**

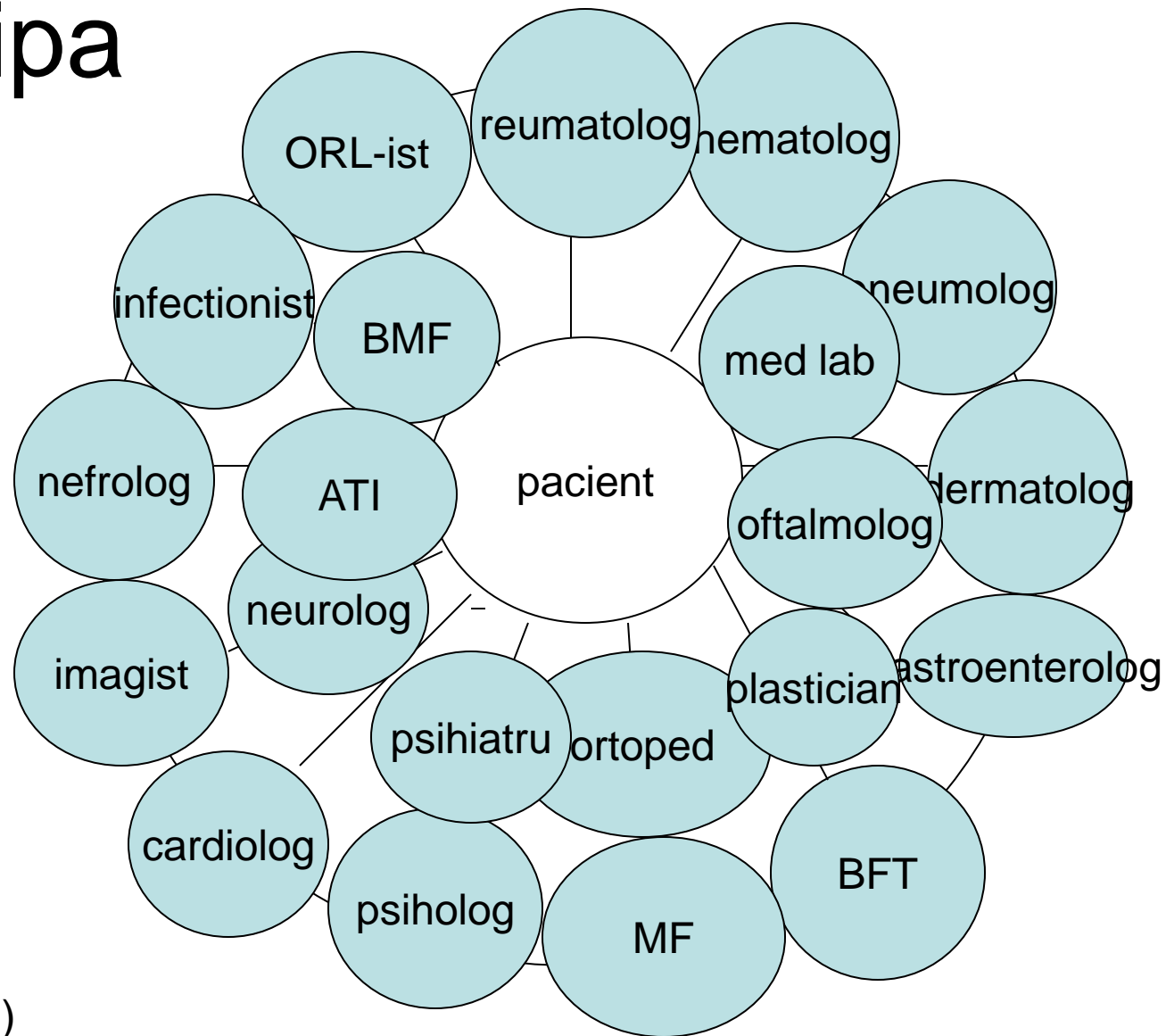
## Terapia biologica

- studii de caz (nu sunt trialuri randomizate)
- *metaanaliza Kemta* (62 pac) :
  - blocante TNF (43)
  - rituximab (11)
  - anakinra (5)
  - tocilizumab (2)
  - abatacept (1)
  - eficienta la 27 pac, non-efic la 29
- *seria Moulis* (22 pac):
  - antiTNF efic 88%, cu pierderea efic ; switch ABA sau TCZ
  - efecte sec- infectii



# Echipa

- medici si asistente
- implicarea pacientului si familiei:
- poze (selfie!) cu manifestarile inflamatorii intermitente
- jurnal



(Inca 10 cazuri dg din 2012!)

Va multumesc!

