

# Ασθενής 57 ετών με εστιακή νευρολογική σημειολογία – Ο ρόλος του Ρευματολόγου

Παναγόπουλος Π.<sup>1</sup>, Πασχαλίδης Φ.<sup>2</sup>, Γκρίνιας Β.<sup>3</sup>, Ντόσκας Τ.<sup>3</sup>,  
Κατσιφής Γκ.<sup>1</sup>

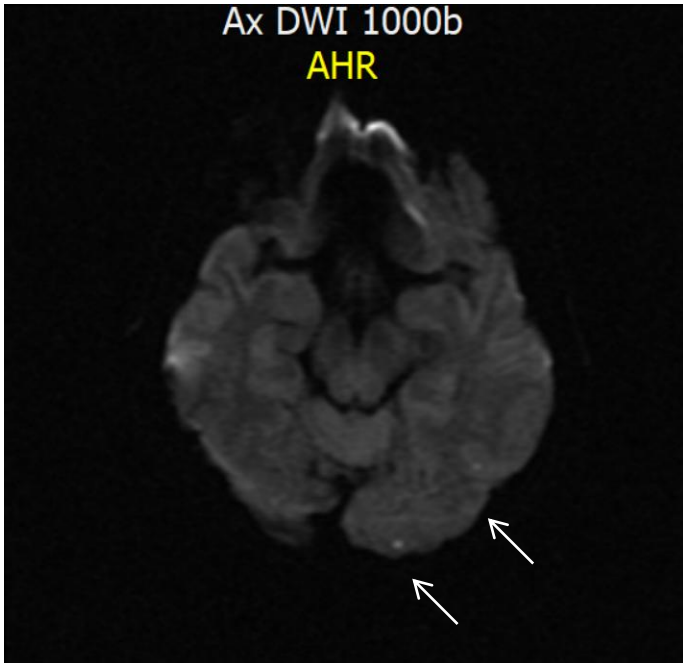
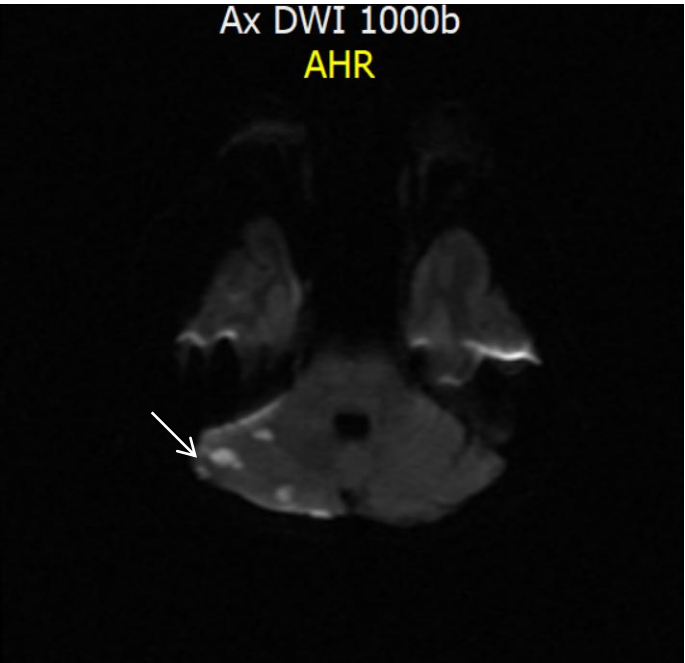
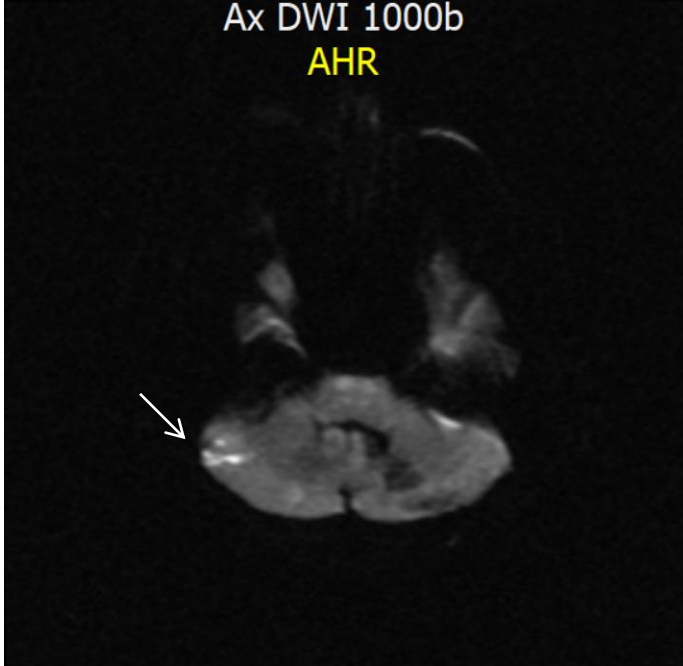
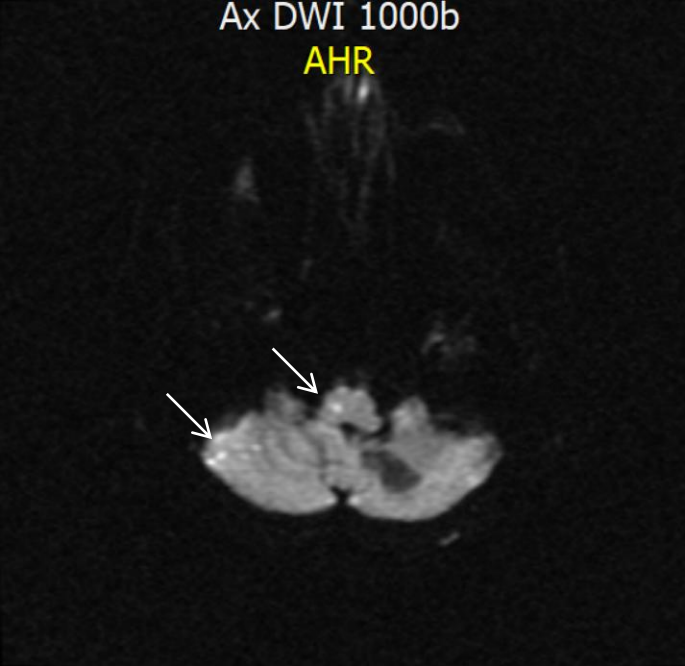
<sup>1</sup>Ρευματολογική Κλινική

<sup>2</sup>Ακτινολογικό Τμήμα

<sup>3</sup>Νευρολογική Κλινική

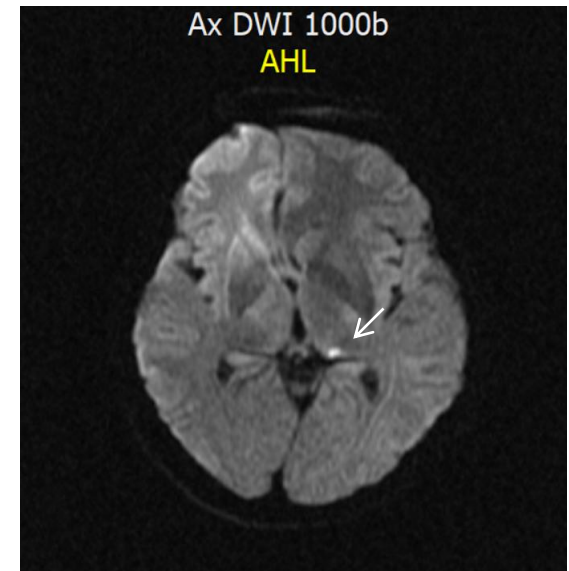
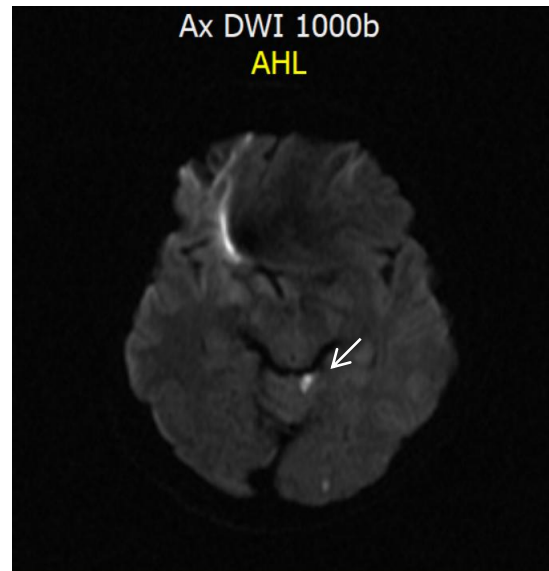
Ναυτικό Νοσοκομείο Αθηνών

- Ασθενής θήλυ, 57 ετών, προσήλθε στο ΤΕΠ λόγω επεισοδίου μυϊκής αδυναμίας και αιμωδίας ΔΕ άνω και κάτω άκρου με συνοδό ίλιγγο, διάρκειας μισής ώρας
- ΑΙ: ΑΥ, δυσλιπιδαιμία
- Κλινική εξέταση: Χωρίς παθολογικά ευρήματα
- Βασικός εργαστηριακός έλεγχος: κφ
- DW-MRI εγκεφάλου: Πολλαπλά οξέα ισχαιμικά έμφρακτα από την οπίσθια κυκλοφορία (σε ΔΕ παρεγκεφαλιδικό ημισφαίριο, ΑΡ ινιακό λοβό, προμήκη ΔΕ)
- Εισαγωγή στη Νευρολογική κλινική



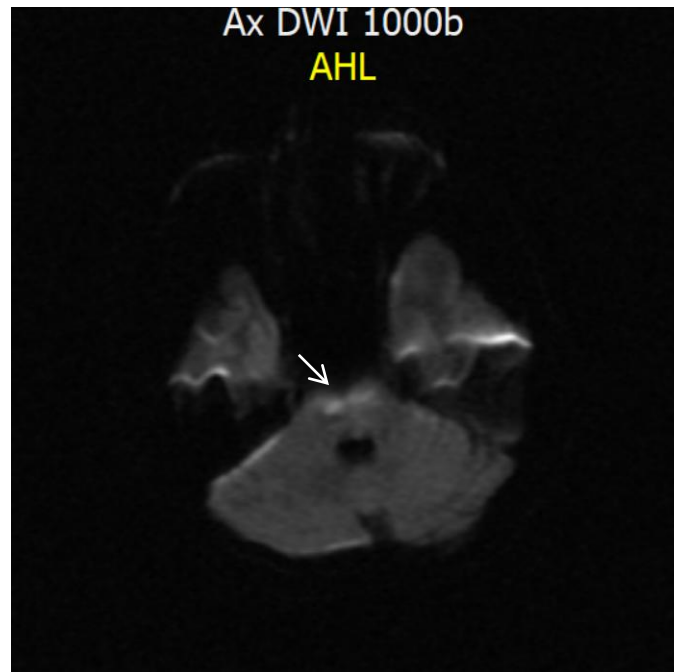
- Triplex αγγείων τραχήλου: Αθηρωματικές πλάκες στην έκφυση των έσω καρωτίδων που προκαλούν μικρού βαθμού στένωση (30%)
- Holter ρυθμού: Χωρίς παθολογικά ευρήματα
- Διαθωρακικό και διοισοφάγειο υπερηχοκαρδιογράφημα: Χωρίς εμβολογόνο εστία
- Πρωτεΐνη C, S, αντιθρομβίνη III: κφ
- aCL (IgM+IgG), anti-β2GPI (IgM+IgG), LA, p-ANCA, c-ANCA: Αρνητικά
- Εξιτήριο από τη Νευρολογική κλινική με αντιαιμοπεταλιακή αγωγή (ακετυλοσαλικυλικό 100mg)

- Η ασθενής προσέρχεται εκ νέου στο ΤΕΠ μετά από 1 μήνα λόγω νέου παροδικού επεισοδίου μυϊκής αδυναμίας και αιμωδίας ΔΕ άνω και κάτω άκρου, με συνοδό θάμβος όρασης
- DW-MRI εγκεφάλου : Νέα πολλαπλά οξέα ισχαιμικά έμφρακτα σε ΔΕ παρεγκεφαλιδικό ημισφαίριο, σκώληκα παρεγκεφαλίδας, ΑΡ ινιακό λοβό, θάλαμο



- Νέα εισαγωγή στη Νευρολογική κλινική
- Νέο Holter ρυθμού: κφ
- Διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα με bubble test: Αρνητικό
- Τροποποίηση αντιπηκτικής αγωγής με αναστολέα του παράγοντα X (arixaban) και εξιτήριο

- Η ασθενής επανέρχεται στο ΤΕΠ μετά από 1½ μήνα λόγω νέου παροδικού επεισοδίου μυϊκής αδυναμίας και αιμωδίας ΔΕ άνω και κάτω άκρου, με συνοδό πτώση γωνίας στόματος ΔΕ
- DW-MRI εγκεφάλου: Νέα οξεία ισχαιμικά έμφρακτα σε γέφυρα ΔΕ, προμήκη ΔΕ και ΑΡ γεφυροπρομηκική συμβολή



- Εισαγωγή στη Νευρολογική κλινική
- Τροποποίηση αντιαιμοπεταλιακής και αντιπηκτικής αγωγής (αρχικά ακετυλοσαλικυλικό, ΗΧΜΒ και στη συνέχεια ακετυλοσαλικυλικό, ασενοκουμαρόλη)
- Νέο διοισοφάγιο υπερηχοκαρδιογράφημα: Χωρίς εμβολογόνο εστία
- ↑ δεικτών φλεγμονής (ΤΚΕ: 55mm, φερριτίνη: 180ng/ml)
- RF, ANA, anti-dsDNA, C3, C4, p-ANCA, c-ANCA: Αρνητικά
- ΟΝΠ: Γενική ΕΝΥ με λεύκωμα 57mg/dl (ΦΤ<50), χωρίς κύτταρα



- Νέα παροδικά ισχαιμικά επεισόδια κατά τη νοσηλεία της, διάρκειας μερικών λεπτών
- Δεκατική πυρετική κίνηση
- Φυσήματα στις υπερ-υποκλείδιες και τραχηλικές χώρες άμφω
- Μείωση σφύξεων ΑΡ κερκιδικής
- Διακομιδή στη Ρευματολογική κλινική

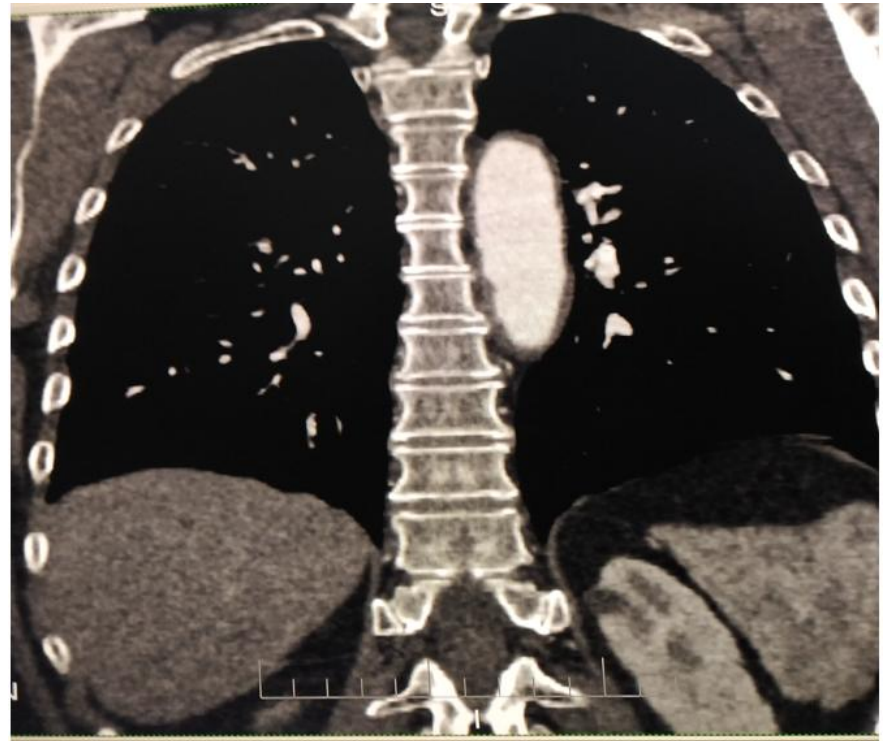
- ia DSA τραχήλου:
  - Απόφραξη AP σπονδυλικής και επανασχηματισμός της από πτωχή παράπλευρη αιμάτωση.
  - Απόφραξη ΔΕ σπονδυλικής πριν τη μετάπτωση στη βασική.
  - Μερική απόφραξη βασικής αρτηρίας στη μεσότητά της.



- MRA τραχήλου-εγκεφάλου:  
Απόφραξη AP σπονδυλικής  
και βασικής αρτηρίας
- Triplex μεγάλων αγγείων:  
Πάχυνση του τοιχώματος  
των καρωτίδων, υποκλειδίων  
και μασχαλιαίων αρτηριών
- U/S (+color Doppler)  
κροταφικών άμφω: Αρνητικό  
για τοιχωματική προσβολή  
και στένωση
- Βυθοσκόπηση: Χωρίς  
ιδιαίτερα παθολογικά  
ευρήματα



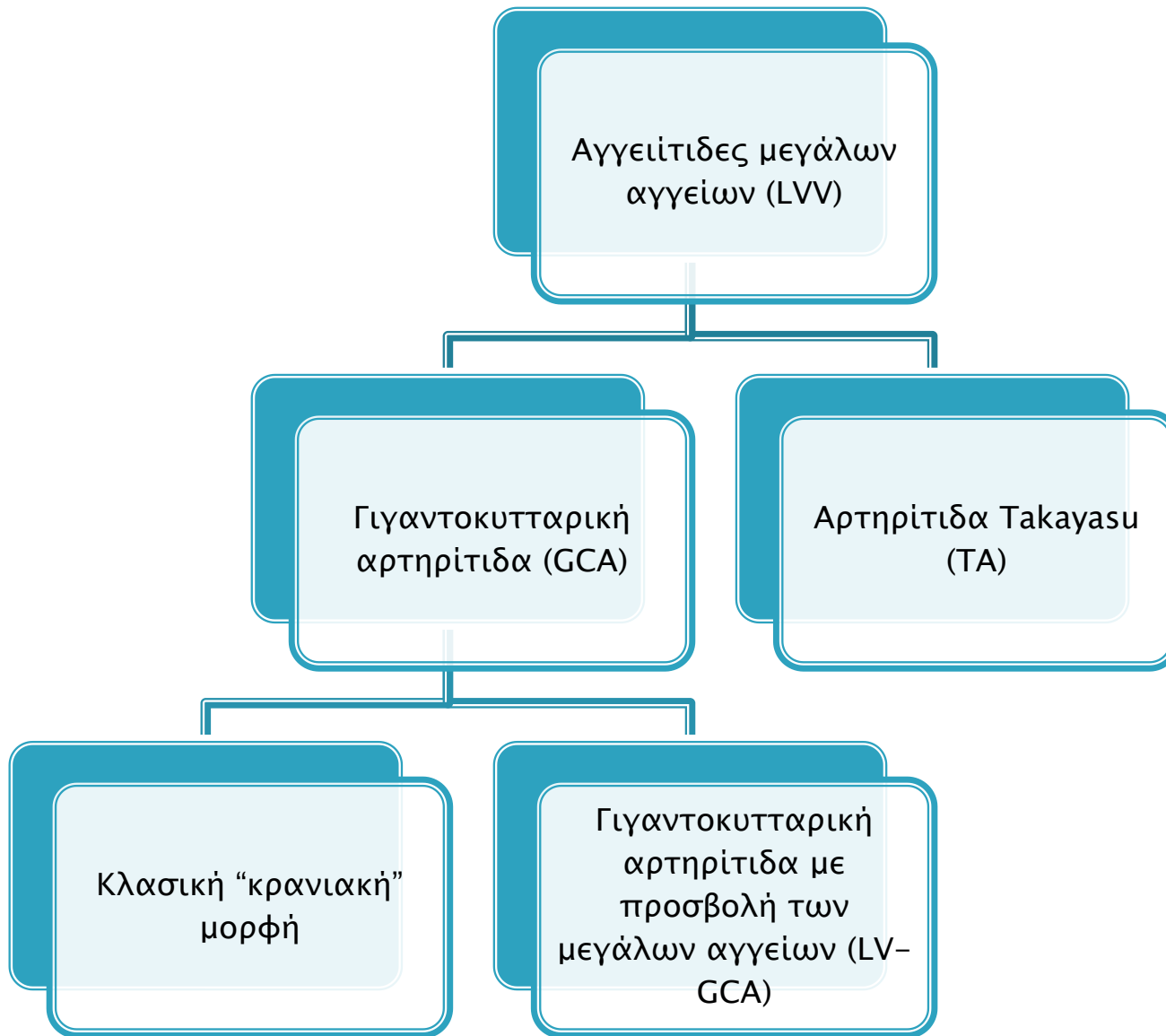
- CT αγγειογραφία: Πάχυνση του τοιχώματος της ανιούσας αορτής και του αορτικού τόξου



- Παροδικά ισχαιμικά αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια
- Δεκατική πυρετική κίνηση
- Φυσήματα στις υπερ-υποκλείδιες και τραχηλικές χώρες άμφω και μείωση σφύξεων ΑΡ κερκιδικής
- ↑ δεικτών φλεγμονής (ΤΚΕ, φερριτίνη)
- Απόφραξη σπονδυλικών και βασικής αρτηρίας
- Πάχυνση του τοιχώματος του αορτικού τόξου, των καρωτίδων, υποκλείδιων, μασχαλιαίων αρτηριών



**Αγγειίτιδα  
μεγάλων  
αγγείων με  
προσβολή του  
ΚΝΣ**



- Η ταξινόμηση των ασθενών με LVV ηλικίας 50-60 ετών είναι δύσκολη
  - Πολλές φορές δεν πληρούν τα κριτήρια ταξινόμησης ούτε για την GCA ούτε για την TA

Koster and Warrington, 2017

- Οι ασθενείς με LV-GCA είναι νεότεροι σε σχέση με αυτούς με την κρανιακή μορφή GCA
- Μόλις 40% των ασθενών με LV-GCA πληρούν τα κριτήρια για την GCA κατά ACR 1990

Muratore et al. Rheumatology 2015;54:463-470

# Η ασθενής μας...

1. Ηλικία έναρξης νόσου  $\geq 50$  ετών
2. Πρόσφατης έναρξης κεφαλαλγία
3. Παθολογικά ευρήματα κροταφικής αρτηρίας
4. Αυξημένη ΤΚΕ
5. Παθολογική βιοψία κροταφικής αρτηρίας

Κριτήρια ταξινόμησης GCA  
(ACR 1990)

1. Ηλικία έναρξης νόσου  $\leq 40$  ετών
2. Χωλότητα των άκρων
3. Μειωμένες σφύξεις βραχιόνιας αρτηρίας
4. Διαφορά ΑΠ  $> 10$  mmHg
5. Φύσημα υποκλείδιων αρτηριών ή αορτής
6. Παθολογική αρτηριογραφία

Κριτήρια ταξινόμησης TA  
(ACR 1990)



# Γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα και προσβολή ΚΝΣ

- ▶ Σε μικρό ποσοστό των ασθενών με GCA παρατηρούνται ΑΕΕ (παροδικά ή μη)
- ▶ Συνήθως εμπλέκονται εξωκράνια αγγεία και πιο σπάνια τα ενδοκράνια
- ▶ Αυξημένος κίνδυνος σε ασθενείς με ισχαιμική οπτική νευροπάθεια
- ▶ Λιγότερη συχνή η ρευματική πολυμυαλγία σε αυτούς τους ασθενείς και χαμηλότεροι οι δείκτες φλεγμονής
- ▶ Θνητότητα 28%

# Αρτηρίτιδα Takayasu και προσβολή ΚΝΣ

- ▶ 12-16% παρουσιάζουν ΑΕΕ, 4-6% παροδικά ΑΕΕ και 1-2% αιμορραγικά ΑΕΕ

Bond et al. AJNR Am J Neuroradiol.  
2017;38(4):766-772

- ▶ Συχνότερα σε γυναίκες ασθενείς

- ▶ Η εμφάνιση ΑΕΕ δε σχετίζεται με τους παραδοσιακούς παράγοντες κινδύνου ή με τους δείκτες φλεγμονής

Couture et al. J Neurol.  
2018;265(4):757-763

# Αρτηρίτιδα Takayasu και προσβολή ΚΝΣ

- ▶ Συχνότερη η προσβολή εξωκράνιων αγγείων (πρόσθια>οπίσθια κυκλοφορία)
- ▶ Σε >10% των ασθενών με ΤΑ και ΑΕΕ προσβάλλονται τα ενδοκράνια αγγεία
  - Πιο συχνός μηχανισμός η αγγειίτιδα των ενδοκράνιων αγγείων παρά η απόφραξη από έμβολα

Bond et al. AJNR Am J Neuroradiol.  
2017;38(4):766-772

# Στην ασθενή μας...

- Χορηγηθείσα αγωγή:
  - Ενδοφλέβιες ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης 500mg στη συνέχεια μεθυλπρεδνιζολόνη per os 0,5mg/kg
  - Ενδοφλέβιες ώσεις κυκλοφωσφαμίδης 1000mg για 6 μήνες
  - Θεραπεία συντήρησης: Αζαθειοπρίνη per os
  - Βελτίωση κλινικής και νευρολογικής σημειολογίας