



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΝΟΣΟΥ ΑΔΑΜΑΝΤΙΑΔΗ-ΒΕΗΣΕΤ



Παρταλίδου Στυλιανή
Ανθυπίατρος, ΣΕΥ
Ρευματολογική Κλινική, 401 ΓΣΝΑ
Καλαμάτα 2-6-2019

- Άνδρας, αστυνομικός, ελληνικής καταγωγής, 53 ετών
- Νόσος Αδαμαντιάδη-Behçet από 10ετίας (~2008)
- Συμμετοχή ΚΝΣ → αιμωδίες σώματος ΔΕ
- **Αφθώδης στοματίτιδα & ψευδοθυλακίτιδα**
- Ατομικό Αναμνηστικό: Ελεύθερο
- Οικογενειακό Ιστορικό: Ελεύθερο
- Τακτική παρακολούθηση στα ΕΙ
- **Κυκλοσπορίνη 150mg, κολχικίνη 0,5mg, κορτιζόνη 5mg**



10 έτη μετά...

➤ Αιμωδίες σώματος και προσώπου AP από 3ημέρου

- ΝΡΛ εκτίμηση
- ΚΡΔ εκτίμηση
- CT εγκεφάλου
- Τροπονίνες(-)



➤ Έξοδος και σύσταση για MRI ΑΜΣΣ/ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ



Δύο μέρες μετά...

ΕΙ ΝΡΛ

- Εμμόνη των αιμωδιών
- Θάμβος όρασης
- Αστάθεια

ΝΡΛ ΕΞΕΤΑΣΗ

- Επίπεδο συνείδησης: προσανατολισμένος, GCS:15/15
- Οπτική Οξύτητα: κφ
- Εγκεφαλικές Συζυγίες: κφ
- **Άνω Άκρα: παρεγκεφαλιδικά ΑΡ ήπια αδυναμία και τρόμος**
- Κορμός: κφ
- **Κάτω Άκρα: μη έκλυση αντανακλαστικού επιγονατίδας ΑΡ**
- **Στάση- Βάδιση: ήπια αστάθεια άμφω σε επιτηδευμένη βάδιση**



ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΗ ΝΡΛ ΚΛΙΝΙΚΗ(7/8/2018)

5 ώσεις μεθυλπρεδνιζολόνης 1gr IV



Κορτιζόνη 1mg/kg/d per os

+

Ασβέστιο • Βιταμίνη D • Αλενδρονάτη



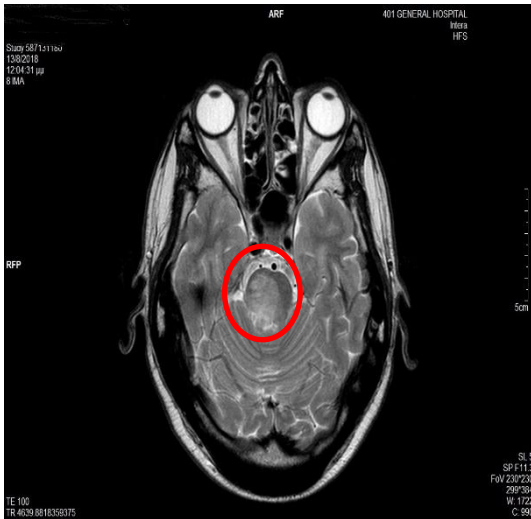
Διερεύνηση

- Γενική-Βιοχημικός(-)
- ΤΚΕ/CRP (-)
- Ανοσολογικός έλεγχος(-)
- Βυθοσκόπηση: χωρίς παθολογικά ευρήματα
- Triplex καρωτίδων & σπονδυλικών αρτηριών: χωρίς παθολογικά ευρήματα
- MRA εγκεφάλου: χωρίς στενωτικές/ανευρυσματικές αλλοιώσεις
- MRI ΑΜΣΣ: χωρίς ουσιώδη παθολογικά ευρήματα



ΜΡΙ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ

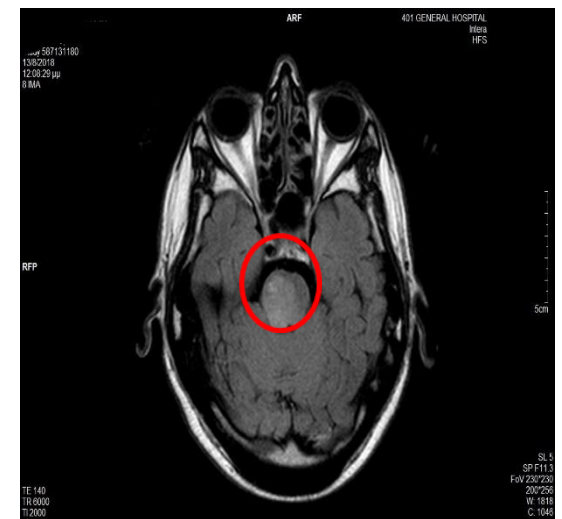
T2



T1



FLAIR



Πόρισμα: Αλλοιώσεις παθολογικής έντασης σήματος στο στέλεχος, το πιθανότερο στο πλαίσιο της νόσου Αδαμαντιάδη-Behcet χωρίς ωστόσο, να μπορεί να αποκλειστεί με κατηγορηματικό τρόπο άλλου είδους εξεργασία

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Υποτροπή νόσου
- Πολλαπλή σκλήρυνση
- Πρωτοπαθής αγγειίτιδα ΚΝΣ
- Φυματίωση ΚΝΣ
- Όγκοι(γλοίωμα στελέχους, πρωτοπαθές λέμφωμα)
- Νευρο-σαρκοείδωση



Saip, S., Akman-Demir G., & Siva A. (2014). Neuro-Behçet syndrome. Neurologic Aspects of Systemic Disease Part III, 1703–1723.

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ-14/8/2018

- Επιδείνωση αστάθειας
- Babinski(+) ΑΡ
- Barre(+) ΑΡ

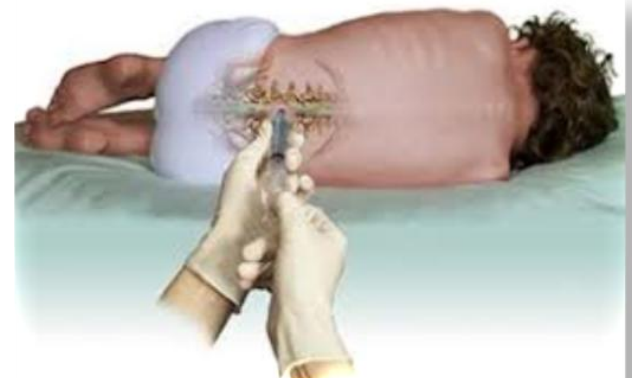


ΟΝΠ

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

- **WBC : 20**
- RBC: 35
- Πίεση 15mmHg
- Βιοχημικός έλεγχος: κφ
- Λεύκωμα(-)
- Ολιγοκλωνικές ζώνες(-)
- Καλλιέργεια(-)

Kidd, D. P. (2017). Neurological complications of Behçet's syndrome. *Journal of Neurology*, 264(10), 2178–2183.



ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ

Διακοπή της κυκλοσπορίνης



Μεθυλπρεδνιζολόνη 16 mg(2-0-0)



AZA, CYC, MMF, βιολογικός παράγοντας;

AZA



2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome

Gulen Hatemi,¹ Robin Christensen,² Dongsik Bang,³ Bahram Bodaghi,⁴ Aykut Ferhat Celik,⁵ Farida Fortune,⁶ Julien Gaudric,⁷ Ahmet Gul,⁸ Ina Kötter,⁹ Pietro Leccese,¹⁰ Alfred Mahr,¹¹ Robert Moots,¹² Yesim Ozguler,¹ Jutta Richter,¹³ David Saadoun,^{14,15,16,17} Carlo Salvarani,¹⁸ Francesco Scuderi,¹⁹ Petros P Sfikakis,²⁰ Aksel Siva,²¹ Miles Stanford,²² Ilknur Tugal-Tutkun,²³ Richard West,²⁴ Sebahattin Yurdakul,¹ Ignazio Olivieri,²⁵ Hasan Yazici¹

Acute attacks of parenchymal involvement should be treated with high-dose glucocorticoids followed by slow tapering, together with immunosuppressives such as azathioprine. Cyclosporine-A should be avoided. Monoclonal anti-TNF antibodies should be considered in severe disease as first line or in refractory patients.

(Level of evidence: III; strength of recommendation: C)



ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- 4 μέρες μετά ο ασθενής εξήλθε βελτιωμένος
- Επανεξέταση 4 εβδομάδες μετά στα ΕΙ Ρευματολογικής
- Ουδέν νευρολογικό έλλειμα – συνέχιση εργασίας
- Διατήρηση της αζαθειοπρίνης 100mg και κορτιζόνη 5mg
- Τακτική παρακολούθηση



Take home message...

- ✓ Αποφυγή κυκλοσπορίνης σε παρεγχυματική προσβολή νευρο-behcet λόγω νευροτοξικότητας
- ✓ Αποτελεσματικότητα της AZA ως φάρμακο 1^{ης} εκλογής

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!

