

Woman-in-a-barrel

Εαρινές Ημέρες Ρευματολογίας
Μάιος 2022



Χρύσα Λύκουρα

Ειδικευόμενη Ρευματολογίας

Κωνσταντίνα Μπούνια

Επιμελήτρια Β' Ρευματολογίας

Ρευματολογικό Τμήμα, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Πατρών



Σύγκριση συμφερόντων

Δεν υπάρχει

Παρουσίαση περιστατικού-1^η νοσηλεία

- Γυναίκα 72 ετών
- Ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό

- Νοσηλεύεται (N/K) με υποξεία αμφοτερόπλευρη εγγύς αδυναμία άνω άκρων>**βραχιόνια διπληγία** ή “**man-in-a-barrel**” syndrome

- Χωρίς συνοδά.
- 3 εβδομάδες νωρίτερα είχε αυχεναλγία και φαρυγγοδυνία διάρκειας 4 ημερών
- 2 εβδομάδες πριν την έναρξη των συμπτωμάτων είχε ολοκληρώσει τον εμβολιασμό με COVID-19 BNT162b2 (mRNA)



Φ.Ε.

Μυική ισχύς(MRC-Medical Research Council scale):

- **2/5 απαγωγή ώμων αμφοτερόπλευρα**
- **1/5 κάμψη ΔΕ αγκώνα**
- **2/5 κάμψη ΑΡ αγκώνα**
- 4/5 προσαγωγή ώμων και έκταση αγκώνων αμφοτερόπλευρα
- Λοιποί κφ

- **Μειωμένα αντανακλαστικά δικεφάλων και βραχιονοκερκιδικών άμφω**
- Λοιπά εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά: κφ
- Εξέταση κρανιακών νεύρων: κφ
- Ψηλαφητές κροταφικές αρτηρίες άμφω: χωρίς ευαισθησία

ΗΝΓ, ΗΜΓ

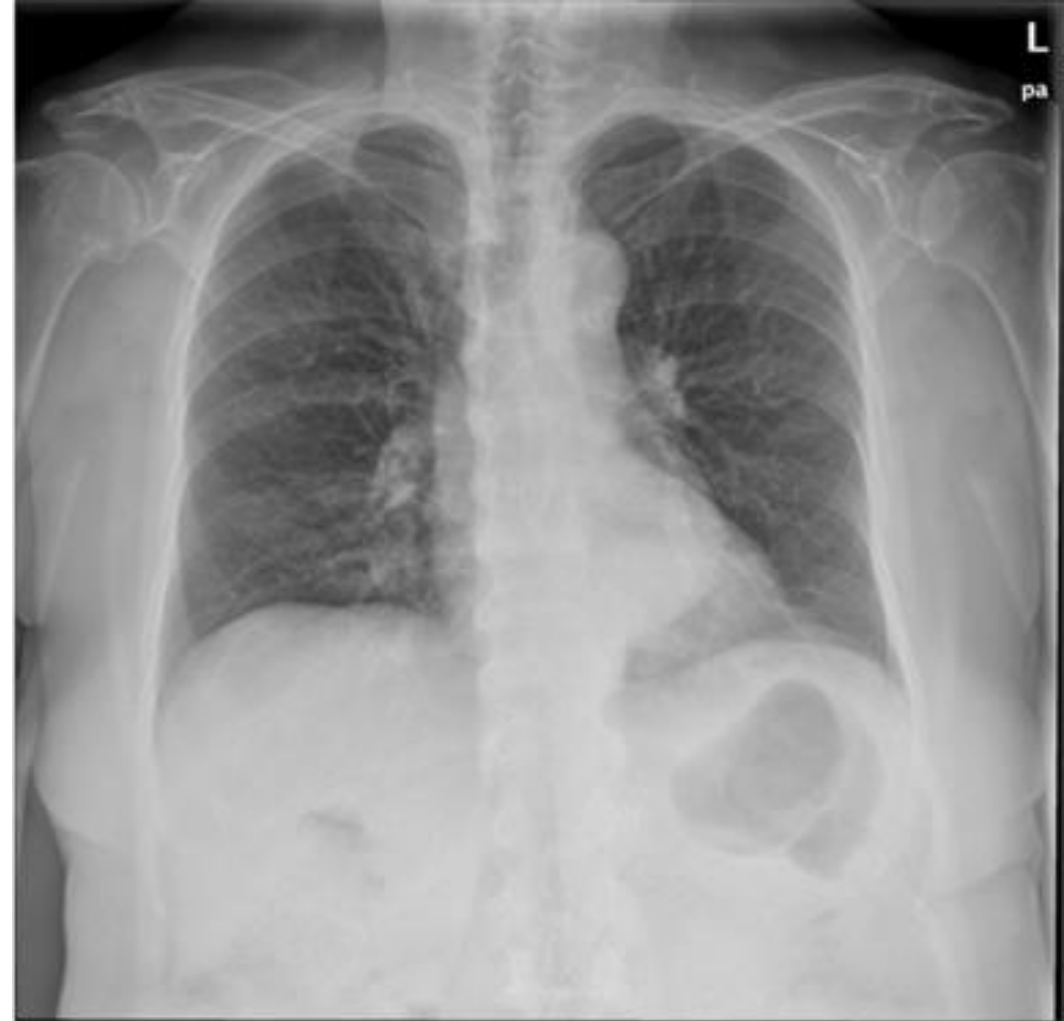
- ΗΝΓ: κινητική και αισθητική αγωγή μέσου κ ωλένιου ν.: κφ
- **ΗΜΓ**: απονευρωτική δραστηριότητα (fibrillations, positive waves, reduced interference pattern) σε διάφορους μυς που νευρώνονται από το ανώτερο τμήμα του βραχιόνιου πλέγματος άμφω. Εικόνα συμβατή με **αμφοτερόπλευρη βραχιόνια πλεξίτιδα / πλεγματοπάθεια** (brachial plexopathy).

Εργαστηριακός έλεγχος

- **TKE: 117mm**
- **CRP: 5mg/dl (<0,8)**
- Φερριτίνη: 300 mg/dl
- Hb: 11,7g/dl
- MCV: 89,6
- Αρνητικός ενδελεχής ανοσολογικός, ιολογικός έλεγχος σε ορό και ENY
- **ENY:** φυσιολογικά κύτταρα, πρωτεΐνη, αρνητικό IgG index, αλλά ανευρέθησαν **ολιγοκλωνικές ζώνες τύπου 3** (ενδοθηκική παραγωγή IgG- ενδεικτική οξείας/υποξείας ανοσολογικής δραστηριότητας με εντόπιση και στο ΚΝΣ)

Απεικονιστικός έλεγχος

- α/α θώρακος κφ
- μαστογραφία κφ
- full-body CT κφ
- **MRI βραχιονίων πλεγμάτων:**
ήπια πάχυνση των νευρικών
θηκών αμφοτερόπλευρα,
εντονότερα ΔΕ



Αρχική αντιμετώπιση

- Υψηλή δόση κορτικοστεροειδών:

500mg IV μεθυλπρεδνιζολόνης για 5 ημέρες

Σταδιακή κλινική βελτίωση, ομαλοποίηση δεικτών φλεγμονής.

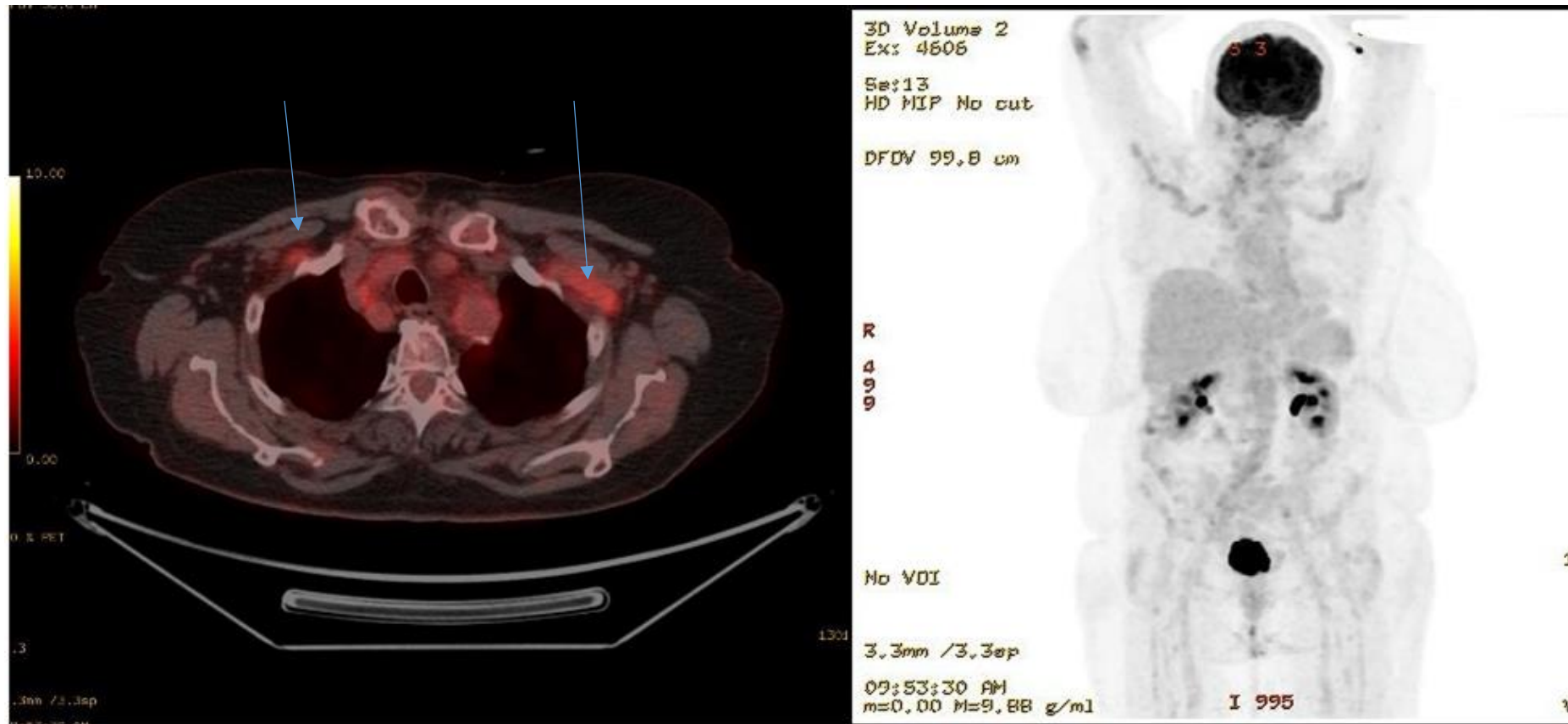
2^η νοσηλεία

- 3 εβδομάδες μετά το εξιτήριο: εμμένον εμπύρετο (δεκατική πυρετική κίνηση), καταβολή
- Εκ νέου αύξηση δεικτών φλεγμονής:
 - **TKE 115mm**
 - **CRP 8,6mg/dl(<0,8)**
 - Ht: 37,8%, Hb: 11,8 g/dL, MCV: 87,7
 - **WBC: 14,500 / mm³**
 - **PLT: 445,000 / mm³**
- Νευρολογική εξέταση: σχεδόν κφ, (μ. ισχύς δικεφάλου ΔΕ: 4/5)

Ρευματολογική εκτίμηση

- Γυναίκα 72 ετών
- Ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό
- Προ μηνός βραχιόνια διπληγία ή “man-in-a-barrel” syndrome > ΑΜΦΟΤΕΡΟΠΛΕΥΡΗ ΒΡΑΧΙΟΝΙΟΣ ΠΛΕΞΙΤΙΔΑ > ανταπόκριση στα κορτικοειδή- αποδρομή
- Εμπύρετο νέας έναρξης, αυξημένοι δείκτες φλεγμονής χωρίς εστία λοίμωξης
- Ηχ: διαλείπουσα χωλότητα γνάθου, χωρίς αμαύρωση, κεφαλαλγία ή PMR
- ΦΕ: κροταφικές αρτηρίες ψηλαφητές ομότιμα άμφω , χωρίς ευαισθησία. Χωρίς άλλα ευρήματα
- > Διενέργεια βιοψίας κροταφικής αρτηρίας

- Στο μεταξύ, διενεργήθηκε PET-CT-scan:



Αυξημένη πρόσληψη FDG στις υποκλείδιες αρτηρίες άμφω, και ηπιότερη στη θωρακική και κοιλιακή αορτή καθώς και στη ΔΕ κοινή λαγόνιο > ευρήματα συμβατά με **αγγειϊτιδα μεγάλων αγγείων**

Βιοψία κροταφικής αρτηρίας

- Αλλοιώσεις χρόνιας φλεγμονής και παρουσία **γιγαντοκυττάρων** κυρίως στον μέσο και έξω χιτώνα. Εστία διάσπασης του έσω ελαστικού πετάλου.
- Εικόνα συμβατή με **γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα (GCA)**.

Θεραπεία

- Κορτικοειδή σε δόση 1mg/kg per os
- Άμεση ύφεση εμπυρέτου και εργαστηριακή βελτίωση

An unusual case of a patient

- Brachial diplegia: initial manifestation of GCA
- GCA presenting as brachial plexopathy: few case-reports
- GCA constitutional symptoms: present

Man-in-a-barrel syndrome: a rare presentation of giant cell arteritis

Bounia C, Kefalopoulou Z, Veltsista D, Chroni E, Liossis SNC

Clin Exp Rheumatol. 2022 May;40(4):838-840

- Περίπου στο **50%** των περιστατικών **GCA**, το **FDG-PET** μπορεί να αναδείξει **αγγειίτιδα μεγάλων αγγείων**: αορτής και κλάδων κυρίως σπονδυλικών, κοινών καρωτίδων, υποκλειδίων. Παρά την σπανιότητα περιγράφονται περιπτώσεις προσβολής των κλάδων που αιματώνουν το βραχιόνιο πλέγμα!

Blockmans, D et al. "Positron emission tomography in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: evidence for inflammation of the aortic arch." The American journal of medicine vol. 108,3 (2000)

Imfeld, Stephan et al. "[18F]FDG positron emission tomography and ultrasound in the diagnosis of giant cell arteritis: congruent or complementary imaging methods?." Rheumatology (Oxford, England) vol. 59,4 (2020)

- **Εμβόλιο:** δεν υπάρχουν επαρκή δεδομένα για συσχέτιση οποιουδήποτε εμβολίου με GCA/PMR. Μάλιστα, το αντιγριπικό εμβόλιο μάλλον φαίνεται να έχει μεγαλύτερη συσχέτιση σε σχέση με το εμβόλιο έναντι του Covid-19.

Mettler C, Jonville-Bera A-P, Grandvuillemin A, Treluyer J-M, Terrier B, Chouchana L. Risk of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica following COVID-19 vaccination: a global pharmacovigilance study. Rheumatology (Oxford) [Internet]. 2021

Diagnosis of GCA challenging in patients **without cardinal cranial symptoms**

- lower inflammatory laboratory parameters
- fewer relapses
- more large vessel involvement (aorta and the main aortic branches)
- 18F-FDG PET/CT may discriminate between a **vasculitic (long and smooth stenoses that symmetrically affect the vessel wall, with high-intensity vascular FDG uptake)** and an **atherosclerotic lesion (asymmetric and patchy lesions, sometimes associated with calcifications)**.