

# ΕΜΠΥΡΕΤΟ ΚΑΙ ΧΑΛΑΡΗ ΠΑΡΑΛΥΣΗ ΣΕ ΝΕΑΡΟ ΑΝΔΡΑ

Πιέτα Αντιγόνη  
Ιατρός  
Μονάδα Ρευματολογίας- Κλινικής Ανοσολογίας- Δ'ΠΠΚ  
ΠΓΝ «ΑΤΤΙΚΟΝ»

Δήλωση σύγκρουσης συμφερόντων

Καμία για τη συγκεκριμένη παρουσίαση

---

Περίγραμμα

Παρουσίαση περιστατικού

---

Διαγνωστική προσέγγιση

---

Αρχική αντιμετώπιση

---

Επιδημιολογία

---

Πρόγνωση

---

Follow-up

---

♂ 24 ΕΤΩΝ

Ημέρα 1η



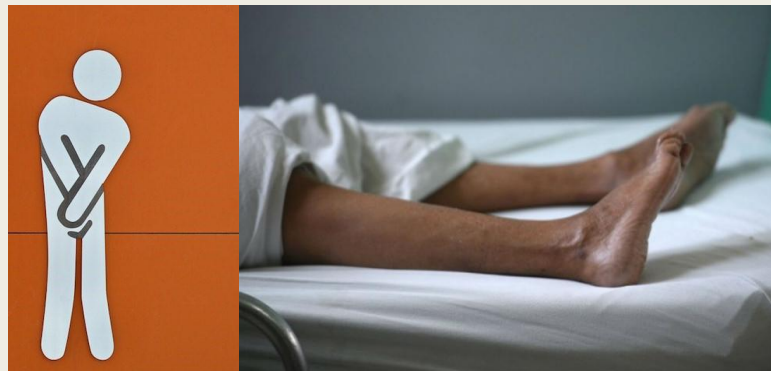
Εμπύρετο  $\leq 40^{\circ}\text{C}$



Ημέρα 7η



Εμπύρετο  
Αδυναμία ούρησης  
Αδυναμία ορθοστάτησης- βάδισης



ΤΕΠ (04/2014)



Ηχ: ∅

Κάπνισμα: περιστασιακά  
Πρόσφατοι εμβολιασμοί ∅  
Πρόσφατα ταξίδια ∅

Φυσική εξέταση:

GCS: 15/15

Μυϊκή ισχύς: 0/5 αμφοτέρων κ.άκρων → χαλαρή παραπληγία

Αισθητικότητα: ↓ η επιπολής από το ύψος των θηλών

↓ η εν τω βάθει σε αμφοτέρα κάτω άκρα

**Αντανακλαστικά: τενόντια ↓ άμφω**

ΑΝΣ: επίσχεση ούρων

Λοιπά συστήματα: κ.φ.

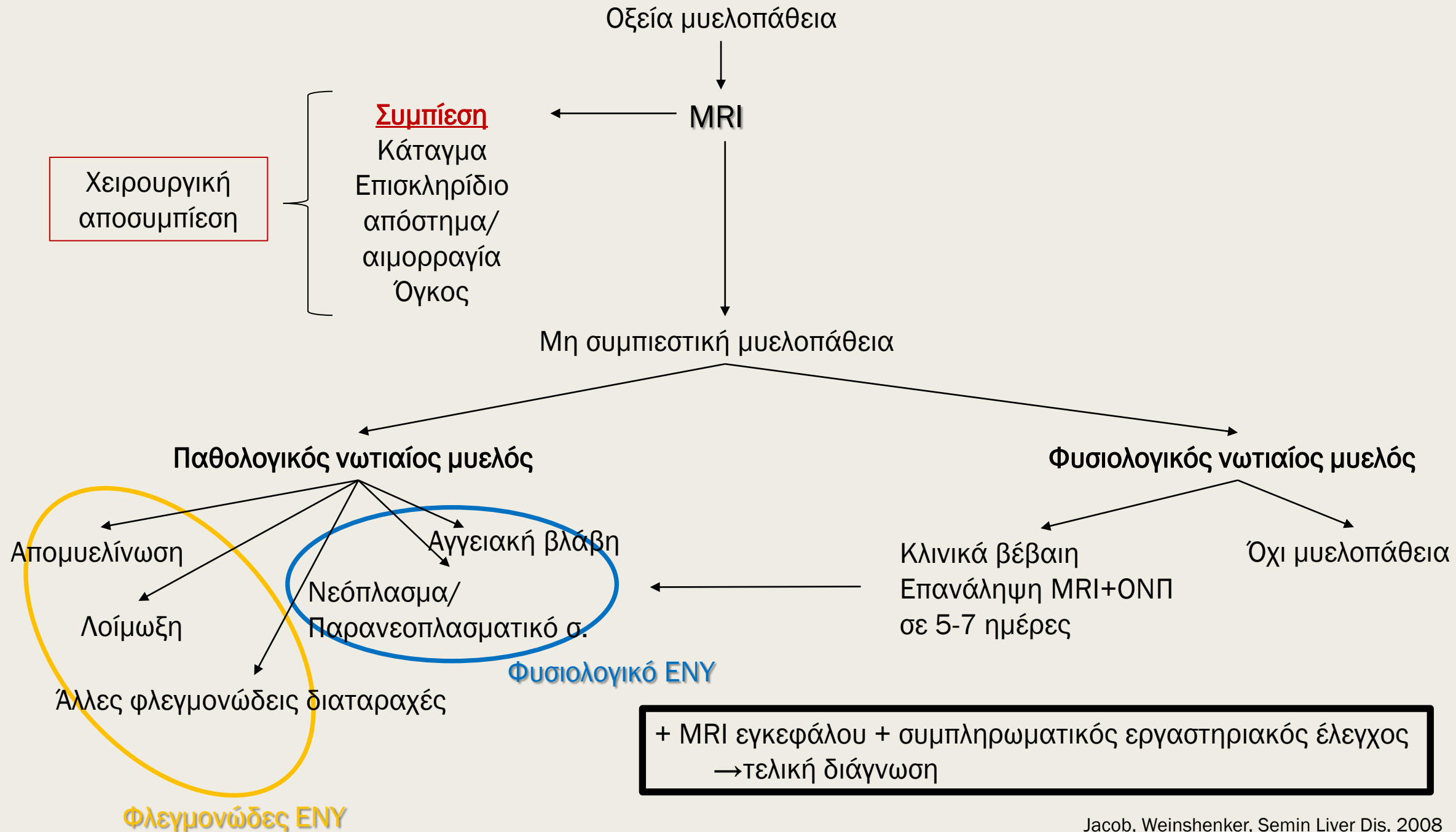
Οξεία μυελοπάθεια!

Επίπεδο βλάβης κάτωθεν Θ4  
Μειωμένα αντανακλαστικά!



Οξεία μυελοπάθεια  
Απεικόνιση εκλογής MRI

Χειρουργείο ή όχι ?

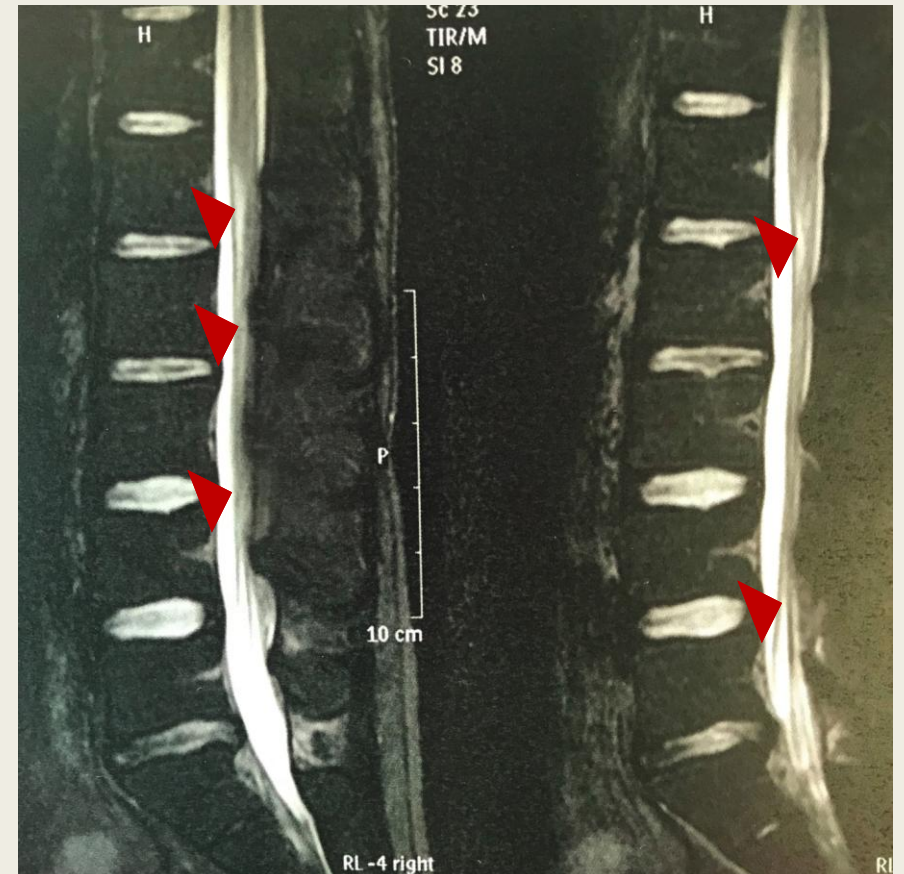
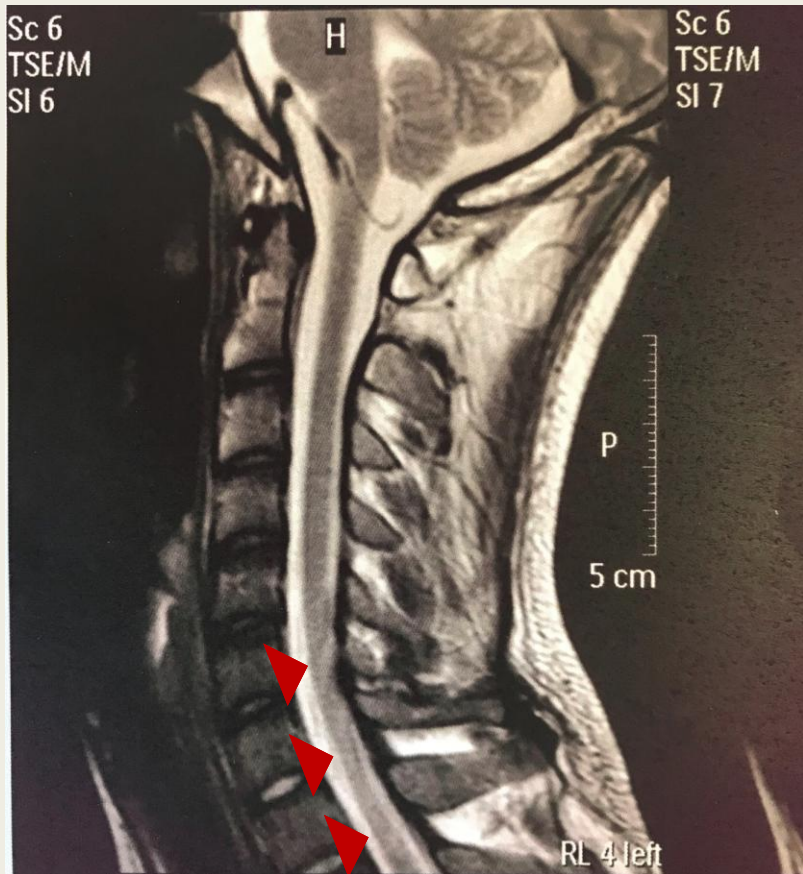


▪ Απεικόνιση:

MRI ΑΜΣΣ-ΘΜΣΣ-ΟΜΣΣ (T2 ακολουθία):

Εκτεταμένη μυελίτιδα, κεντρομυελικά, από μεσότητα A4 έως μυελικό κώνο

Τραχηλικοί λεμφαδένες  $\leq 0,8$ εκ.



MRI εγκεφάλου: χωρίς παθολογικά ευρήματα



Ε/Ε ΤΕΠ	
WBCs= <b>2350</b> / $\mu$ L ↓	LYM= <b>680</b> / $\mu$ L ↓
Hb= <b>12</b> g/dl ↓	HCT= <b>36%</b> ↓ (ορθόχρωμη ορθοκυτταρική)
PLTs= <b>130000</b> / $\mu$ L ↓	Fer= <b>1600</b> ng/mL ↑ ↑
ESR= <b>20</b> mm ↑	CRP= <b>6.27</b> mg/L (όριο: 6)
AST= <b>78</b> U/L ↑	ALT= <b>81</b> U/L ↑
CPK= <b>336</b> U/L ↑	LDH= <b>259</b> U/L ↑
ALB= <b>3.4</b> g/dL ↓	
Γεν.ούρων: πυοσφαίρια 0-2 κ.ο.π., νιτρώδη (-), εστεράση (-), λεύκωμα (-), αιμοσφαιρίνη (-)	

- ΟΝΠ:

Κύτταρα= 60 (λεμφοκυτταρικός τύπος), Glc= 62, Tprot= 92.4

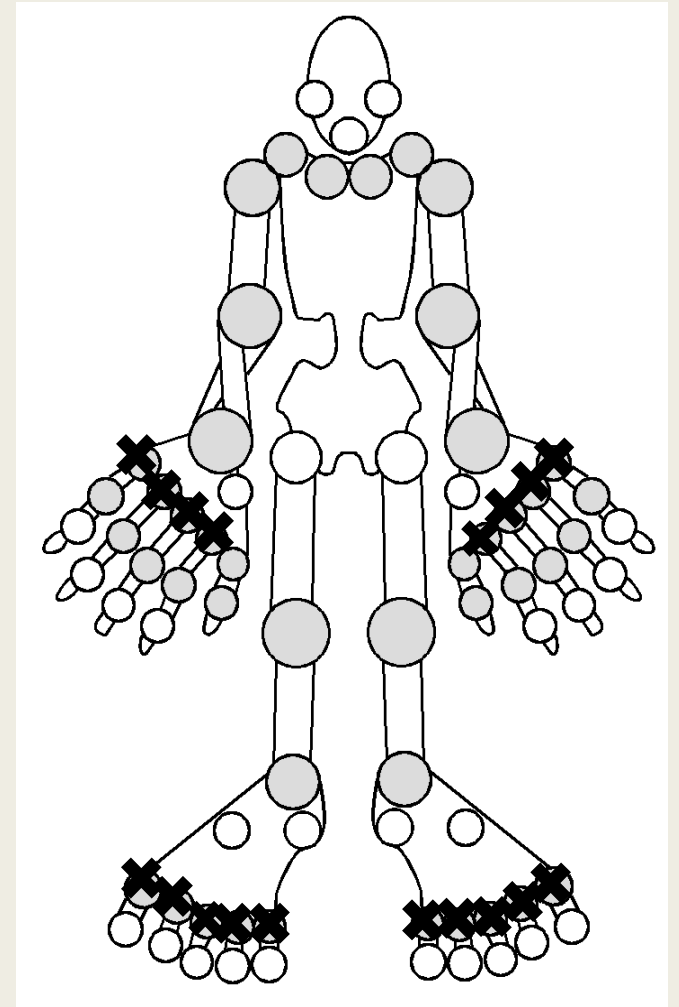
ολιγοκλωνικές δέσμες (-)

- Α/α θώρακος: χωρίς παθολογικά ευρήματα



Περισσότερο ενδελεχής φυσική εξέταση:  
**ΠΟΛΥΑΡΘΡΙΤΙΣ !!!** [TJC(18) - SJC(18)]

*ασυμπτωματική*



## Συνοψίζοντας :

- Νεαρή ηλικία
- Εμπύρετο
- Πανκυτταροπενία
- Μυελοπάθεια με MRI ΣΣ: επιμήκης εκτεταμένη εγκάρσια μυελίτιδα και  
ENY: ήπια πλειοκυττάρωση, αυξημένη πρωτεΐνη
- Πολυαρθρίτιδα

- Απομυελίνωση ~~(MS/ NMO)~~

- ~~Λοίμωξη~~

- Άλλες φλεγμονώδεις διαταραχές

Κλινική εικόνα ... οπτική νευρίτις (-)

Απεικόνιση εγκεφάλου μη διαγνωστική για MS/NMOSD

Αναμονή AQP4-IgG

Ιολογικός έλεγχος (-)

Καλλιέργειες αίματος για βακτήρια/μύκητες (-)

Πλακάκι περιφερικού αίματος (-)

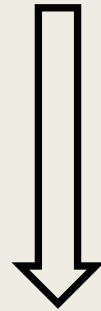
ENY gram stain (-) PCR ιών (-) καλλιέργεια (-)

Καλλιέργεια για μυκοβακτηρίδιο (-)

Μη ανταπόκριση στα αντιβιοτικά

Ανοσολογικός έλεγχος:

ANA (+) 1:320, anti-dsDNA (+), aPL (-), C3/C4 ↓↓, AQP4-IgG (-)



**Νευροψυχιατρικός λύκος** *(SLEDAI 11)*

## Νευροψυχιατρικά σύνδρομα σύμφωνα με το Αμερικανικό Κολλέγιο Ρευματολογίας

	Central nervous system		Peripheral nervous system
Νευρολογικά σύνδρομα	Εστιακά	1. Άσηπτη μηνιγγίτις	13. Guillain-Barré
		2. Αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο	14. Διαταραχή ΑΝΣ
		3. Απομυελινωτικό σύνδρομο	15. Μονονευροπάθεια
		4. Κεφαλαλγία	16. Πολυνευροπάθεια
		5. Κινητική διαταραχή	17. Κρανιακή νευροπάθεια
		6. Μυελοπάθεια 1-2%	18. Πλεγματοπάθεια
		7. Επιληπτικές κρίσεις	19. Μυασθένεια gravis
Ψυχιατρικά σύνδρομα	Διάχυτα	8. Οξεία συγχυτική κατάσταση	
		9. Αγχώδης διαταραχή	
		10. Γνωσιακή δυσλειτουργία	
		11. Διαταραχή διάθεσης	
		12. Ψύχωση	

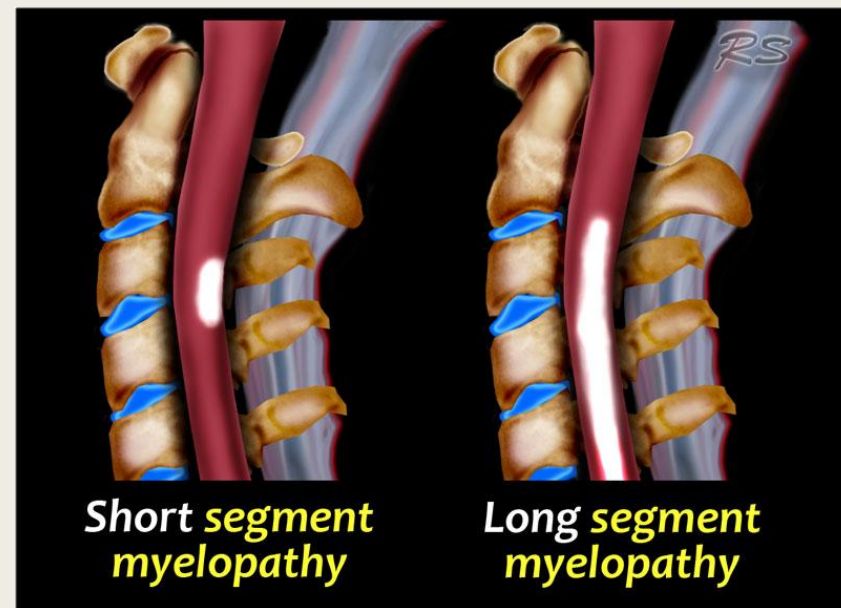
Πότε θα σκεφτώ ΣΕΛ/ άλλο αυτοάνοσο νόσημα σε ασθενή με εγκάρσια μυελίτιδα, χωρίς γνωστό ατομικό ιστορικό;

T2 MRI: συνεχιζόμενη βλάβη σε πολλαπλά σπονδυλικά επίπεδα (>3)



→ επιμήκης εγκάρσια μυελίτιδα

Espinosa et al, Semin Arthritis Rheum 2010





## ΕΓΚΑΡΣΙΑ ΜΥΕΛΙΤΙΔΑ: 1 οντότητα ή περισσότερες ;;;

### Προσβολή φαιάς ουσίας

VS

### Προσβολή λευκής ουσίας

Χαλαρή παράλυση- μειωμένα αντανακλαστικά  
Μη αναστρέψιμη παραπληγία

Σπαστικότητα- αυξημένα αντανακλαστικά  
Αναστρέψιμη παραπληγία

→ Εμπύρετο (+) επίσχεση ούρων (+) !!!

Οπτική νευρομυελίτιδα (NMO): NMO IgG (+) – antiRo (+)  
LA (+)/ aCL (+)

Μονοφασική

Πολλαπλές υποτροπές

Μέση ηλικία εμφάνισης: 26 έτη

Μέση ηλικία εμφάνισης: 36 έτη

MRI ΣΣ: οίδημα νωτιαίου μυελού  
χωρίς σκιαγραφική ενίσχυση

MRI ΣΣ: σκιαγραφική ενίσχυση

ENY: ομοιάζει με βακτηριακή μηνιγγίτιδα

ENY: μη φλεγμονώδες

↑ αναπηρία

■ Αντιμετώπιση:

Απαιτείται επιθετική και άμεση θεραπεία !!!

→ υψηλές δόσεις IV-GC, IV-CYC, πλασμαφαίρεση, IVIG

Χρήση μόνο κορτικοστεροειδών : x 9 κίνδυνος για νευρολογικά ελλείμματα

Saison et al, Lupus (2014)

## Ο ασθενής μας ...

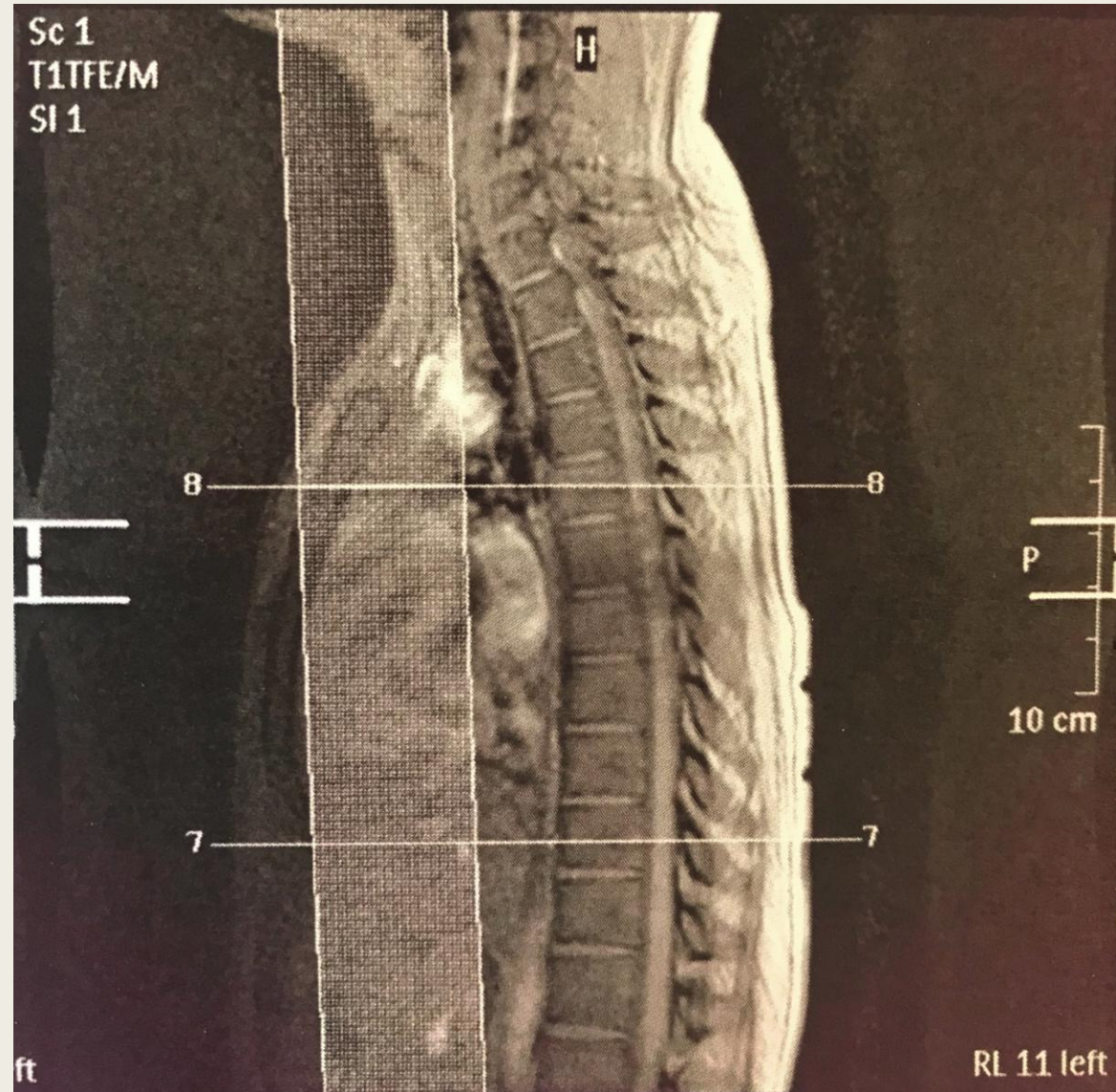
- Έλαβε την 10<sup>η</sup> ημέρα ώσεις **IV-GC** (1000mg/d για 3ημέρες), ακολουθούμενες από υψηλές δόσεις Prednisolone p.o. και 8<sup>ο</sup> **CYC**
- Καλή ανταπόκριση

## Μετά από 8 μήνες...

- Διακοπή CYC – θεραπεία συντήρησης με **Prednisolone** 7,5mg/24h, **AZA** 100mg/24h και **HCQ** 400mg/24h
- Εμμένουσα ακράτεια ούρων- μερική στύση
- Χωρίς ενεργότητα νόσου και υποτροπές
- MRI ΣΣ χωρίς σημαντικές βλάβες

# Νέα MRI ΣΣ (2015)

Υπολειμματική  
ανομοιογένεια ΘΜΣΣ



# Λίγα λόγια ...

## ■ Επιδημιολογία:

1400 νέα περιστατικά μυελίτιδας ανά έτος στις ΗΠΑ

Ήπια 1 : 8 σοβαρή

1000 φορές πιο συχνή στους ασθενείς με ΣΕΛ συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό

Birnbaum et al, Distinct Subtypes of Myelitis in Systemic Lupus Erythematosus, ARTHRITIS & RHEUMATISM 2009

**1<sup>η</sup> εκδήλωση ΣΕΛ: 23%**

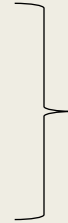
Espinosa et al, Semin Arthritis Rheum 39:246-256, 2010

συχνότερη σε γυναίκες

Costallat et al, 2255-5021, Elsevier 2016

- Πρόγνωση:

50% πλήρης ύφεση  
29% μερική ύφεση  
21% καμία βελτίωση



Βελτίωση συνήθως τους 3 πρώτους μήνες  
Μπορεί να διαρκέσει και έτη

Rosenbaum, Neurology and Clinical Neuroscience, 2007

NIH, Transverse Myelitis Fact Sheet

- Αρνητικοί προγνωστικοί δείκτες:

NMO/NMOSD

σφιγκτηριακή δυσλειτουργία

εκτεταμένη προσβολή στην MRI

βλάβη φαιάς ουσίας

παραπληγία

Piga et al, 1568-9972, Elsevier 2017

Costallat et al, 2255-5021, Elsevier 2016

# ΚΥΡΙΑ ΣΗΜΕΙΑ

1. Χαλαρή παράλυση + εμπύρετο + μυελοπάθεια
2. Απεικόνιση MRI + ΟΝΠ
3. Μυελοπάθεια ως κύρια εκδήλωση ΣΕΛ
4. Μυελίτιδα ΣΕΛ vs NMO
5. Επείγουσα κατάσταση → μόνιμη βλάβη

- Αραιή παρακολούθηση, λόγω διαμονής του στο εξωτερικό
- 3 <sup>1/2</sup> έτη σε ύφεση (SLEDAI 0 κλινικό)
- 09/2017 → **ψηλαφητή ανώδυνη τραχηλική λεμφαδενοπάθεια (ΔΕ)**  
[εμπύρετο- νυχτερινές εφιδρώσεις ∅]

**U/S τραχήλου (13/10/17) :** διογκωμένοι λεμφαδένες (ΔΕ) τραχηλική χώρα (**δmax= 34.9 mm**)  
(AP) άνω τραχηλική χώρα (δmax= 9.9 mm)

**CT total body (20/10/17) :**

Λεμφαδενικό μπλοκ (ΔΕ) τραχηλικής χώρας (**δmax= 25 mm**)

Ολιγάριθμοι λεμφαδένες (ΔΕ) πνευμονικής πύλης (δ~ 8-9 mm)

Αριστεροί παραορτικοί λεμφαδένες με τάση συρροής δ~8-9 mm

**MRI τραχήλου (04/04/18) :**

Διογκωμένοι λεμφαδένες (ΔΕ) τραχηλική χώρα **δ: 30 mm x 20mm**

(ΔΕ) μασχαλιαία χώρα δ= 24 mm

(AP) τραχηλική χώρα δ<10 mm



# Προγραμματισμένη βιοψία λεμφαδένα εντός του μήνα...

Ενεργότητα ΣΕΛ;;

Λέμφωμα;;

Kikuchi-Fujimoto ;;

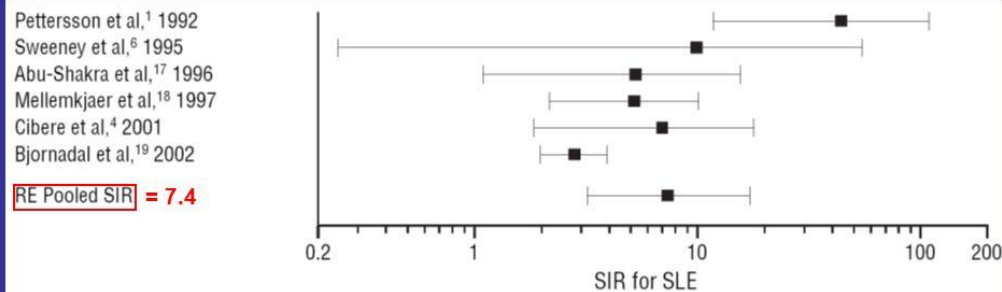
Melikoglu, The Clinical Importance of Lymphadenopathy in Systemic Lupus Erythematosus. Acta Reumatol Port 2008

## The Risk of Lymphoma Development in Autoimmune Diseases

A Meta-analysis

- Elias Zintzaras et al. Arch Intern Med. 2005;165

**Figure.** Standardized incidence rate (SIR) estimates of development of non-Hodgkin lymphoma with the corresponding 95% confidence intervals of studies included in the meta-analysis for systemic lupus erythematosus (SLE)



- RE pooled SIR for SLE of 7.4 → **7.4-times increase in the incidence**
- **126 cases per 100,000 patient-years**

Ευχαριστώ πολύ για την προσοχή σας!