

11^ο Κρητοκυπριακό Συμπόσιο Ρευματολογίας Λευκωσία 20-22/09/2019



ΣΕΛ και προσβολή κεντρικού νευρικού συστήματος Διαγνωστικές και θεραπευτικές προκλήσεις

Αντώνης Φανουριάκης

Κλινική Ρευματολογίας, Γενικό Νοσοκομείο «Ασκληπιείο» Βούλας
Μονάδα Ρευματολογίας και Κλινικής Ανοσολογίας, ΠΓΝ «Αττικόν»

Περίπτωση 1

- ♀45 ετών
 - 07/2016: Εξάνθημα προσώπου και πρόσθιου θωρακικού τοιχώματος μετά από έκθεση στον ήλιο
 - Δερματολόγος: Τοπικές αλοιφές
 - 10/2016: **Κεφαλαλγίες**
 - CT εγκεφάλου: κφ
 - 11/2016: Έναρξη διαταραχών πρόσφατης μνήμης
 - 12/2016: Διέγερση, επιθετικότητα, **οπτικές και ακουστικές ψευδαισθήσεις**
 - MRI εγκεφάλου: κφ – EEG: κφ
 - Aloperidol, Quetiapine, Citalopram

Περίπτωση 1

- ♀45 ετών
 - 03/2017: Κεφαλαλγία – Οπισθοβολβικό άλγος – Διπλωπία (οι ψευδαισθήσεις μόνο μερικώς βελτιωμένες)
 - Εισαγωγή Παθολογική Κλινική
 - Κλινικά/Εργαστηριακά:
 - Πάρεση ΔΕ απαγωγού νεύρου χωρίς άλλη εστιακή νευρολογική σημειολογία
 - Ερύθημα προσώπου και κορμού
 - Πολυαρθρίτιδα μικρών αρθρώσεων
 - ESR 120 mm/hr, CRP x 2, διάχυτη υπεργαμμασφαιριναιμία
 - ΟΝΠ: Λεύκωμα 67 mg/dl, λοιπά κφ
 - MRI εγκεφάλου (2η): κφ
 - Ανοσολογικός έλεγχος: **ANA 1/1280, anti-ds DNA (+), anti-Sm (+), anti-Ro (+), anti-RNP (+)**

Περίπτωση 2

- ♀ 44 ετών
- **ΣΕΛ** με ήπιες εκδηλώσεις:
 - φ. Raynaud
 - πολυαρθρίτιδα
 - ερύθημα χρυσαλλίδας
 - κόπωση
 - ANA (+) 1:160
- HCQ 400 mg/d - Χαμηλές δόσεις πρεδνιζόνης
- Νέο εύρημα: Κεφαλαλγία χωρίς ανησυχητικά σημεία, **δυσθυμία/κατάθλιψη**, αιμωδίες άκρων, διαταραχές μνήμης
- **MRI εγκεφάλου**

Περίπτωση 2

MRI εγκεφάλου

«Ολιγάριθμες εστίες παρατηρούνται στη λευκή ουσία του εγκεφάλου, κυρίως υποφλοιωδώς, καμία εκ των οποίων δεν προσλαμβάνει την παραμαγνητική ουσία.

Οι βλάβες πιθανόν αποδίδονται σε υπόστρωμα αγγειίτιδας σχετιζόμενο με τη βασική νόσο της ασθενούς..»

Τα ερωτήματα της κλινικής πράξης

- Είναι (νευρο) ψυχιατρικός ΣΕΛ; *Τί είναι ο ΝΨΣΕΛ;*
 - Οι τρεις ασθενείς είναι ίδιες;
- Ποιοι είναι οι παράγοντες κινδύνου για την εμφάνιση ΝΨΣΕΛ;
- Πώς πρέπει να εκτιμηθούν οι ασθενείς με ψυχιατρικές εκδηλώσεις;
- Ποια η ενδεδειγμένη θεραπεία; Πότε πρέπει να χορηγηθεί ανοσοκαταστολή;

Νευροψυχιατρικός ΣΕΛ

ΚΝΣ

ΠΝΣ

Εστιακά

Αγγειακό εγκεφαλικό
επεισόδιο

Κρίσεις «Ε»

Χορεία

Μυελοπάθεια

Διάχυτα

Άσηπτη μηνιγγίτιδα

Απομυελινωτικό σύνδρομο

Κεφαλαλγία

Οξεία συγγυτική κατάσταση

Ψύχωση

Διαταραχή διάθεσης

Αγχώδης συνδρομή

Γνωσιακή δυσλειτουργία

Πολυπλή μονονευρίτιδα

Πολυνευροπάθεια

Κρανιακή νευροπάθεια

Αυτόνομη νευροπάθεια

Πλεξοπάθεια

Guillain-Barre

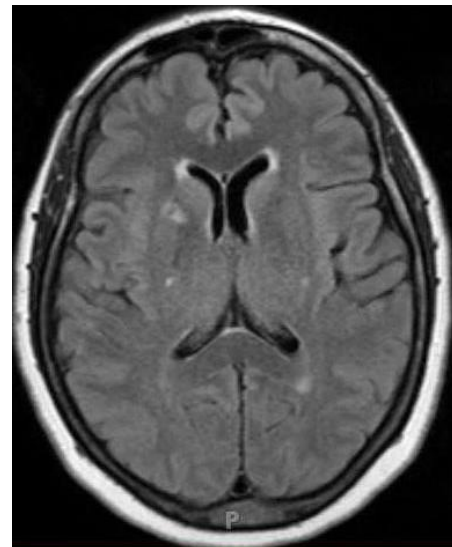
Μυασθένεια

SPECIAL ARTICLE

THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY NOMENCLATURE
AND CASE DEFINITIONS FOR
NEUROPSYCHIATRIC LUPUS SYNDROMES

ACR AD HOC COMMITTEE ON NEUROPSYCHIATRIC LUPUS NOMENCLATURE

Arthritis Rheum, 1999;42



1οπαθής ή “2οπαθής” ΝΨΣΕΛ ;

SPECIAL ARTICLE

THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY NOMENCLATURE
AND CASE DEFINITIONS FOR
NEUROPSYCHIATRIC LUPUS SYNDROMES

ACR AD HOC COMMITTEE ON NEUROPSYCHIATRIC LUPUS NOMENCLATURE

Arthritis Rheum, 1999;42

ΝΨ εκδήλωση σε ΣΕΛ

1οπαθής ΝΨΣΕΛ

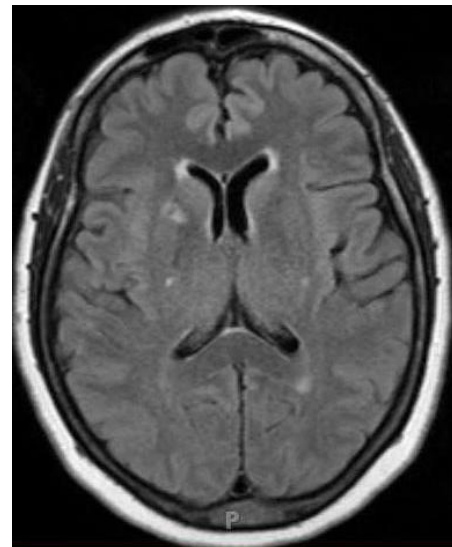
Απόδοση στην ίδια τη νόσο

< 40%

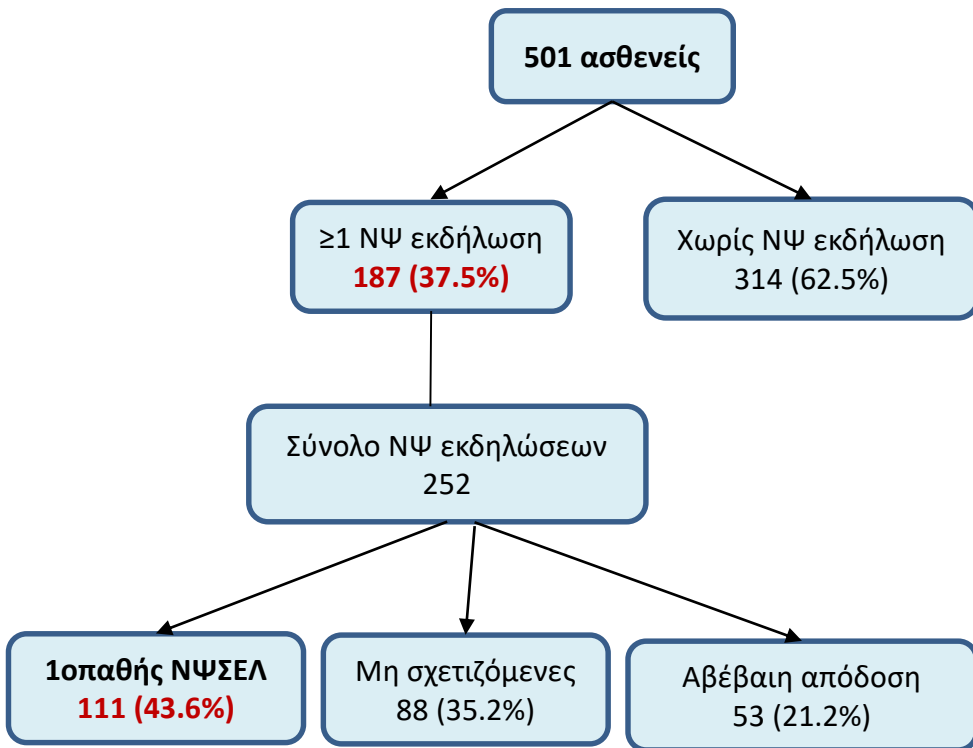
Μη σχετιζόμενη ή 2οπαθής

Απόδοση σε άλλα αίτια (μεταβολικές
διαταραχές, λοιμώξεις, φαρμακευτικές
παρενέργειες κτλ)

> 60%



Νευροψυχιατρικός ΣΕΛ – ΠΓΝ «Αττικόν»



84 ασθενείς με 1οπαθή ΝΨΣΕΛ: 16.6%

ΝΨ εκδηλώσεις	1οπαθής ΝΨΣΕΛ	Μη σχετιζόμενη	Αβέβαιη απόδοση
ΑΕΕ	22	3	4
Επιληπτικές κρίσεις	17	3	-
Κρανιακή νευροπάθεια	13	3	1
Απομυελινωτικό σύνδρομο	5	12	2
Μυελοπάθεια	8	1	-
Κεφαλαλγία	8	15	15
Ψύχωση	6	2	1
Γνωσιακή έκπτωση	7	1	3
Διαταραχές διάθεσης	5	45	18
Πολυνευροπάθεια	5	-	1
Οξεία σύγχυση	3	-	-
Αγχώδης διαταράχη	3	7	1
Πολλαπλή μονονεύριτιδα	2	-	-
Χορεία	1	-	-
Άσηπτη μηνιγγίτιδα	1	2	-
Μυασθένεια	0	5	1

1οπαθής vs. «2οπαθής» ΣΕΛ

- Έχει σημασία αυτός ο διαχωρισμός;
- *“After all, they are all lupus patients suffering from neuropsychiatric manifestations...”*
- Έχει μόνο στο βαθμό που θα επηρεάσει τις θεραπευτικές αποφάσεις και τη χορήγηση ή μη ανοσοκατασταλτικής θεραπείας

Μήπως να ορίζαμε μόνο τις «σοβαρές» εκδηλώσεις ως ΝΨΣΕΛ;

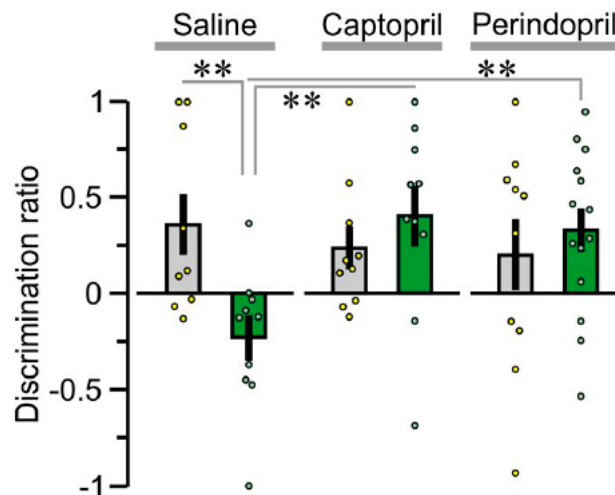
Definition of NPSLE: Does the ACR Nomenclature Still Hold?

Vivaldo JF, et al. Front. Med. 2018;5:138

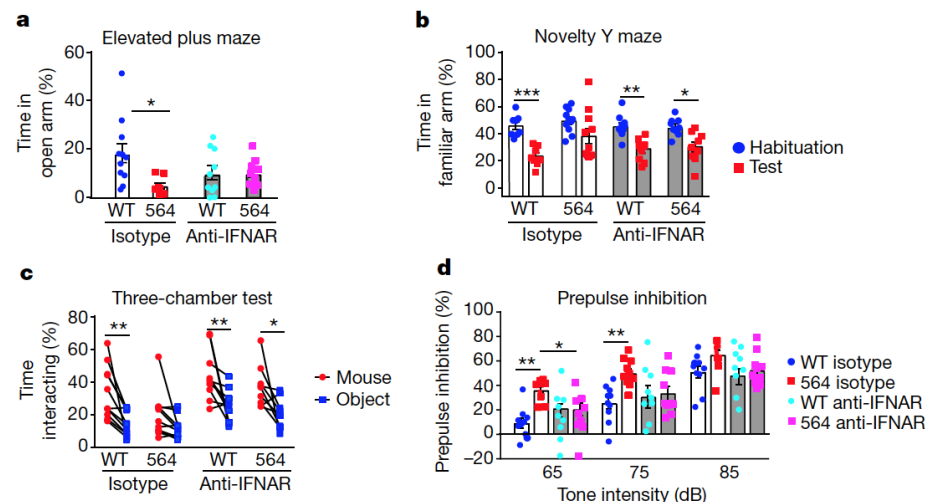
Jessica Fernandes Vivaldo^{1,2†}, Jaqueline Cristina de Amorim^{1,2†}, Paulo Rogério Julio^{1,2}, Rodrigo Joel de Oliveira^{1,2} and Simone Appenzeller^{1,3*}

Όμως, όλα τα ζωικά μοντέλα ΣΕΛ/ΝΨΣΕΛ (MRL/lpr, 564 Ig, NZB/W) δεν εμφανίζουν ούτε ΑΕΕ, ούτε μυελοπάθεια, ούτε κρίσεις Ε ή «ψυχωση»...

- Αγχώδης συμπεριφορά - Γνωσιακή έκπτωση - Διαταραχές διάθεσης



Nestor J, et al. Exp Med. 2018;215(10):2554-2566



Bialas AR, et al. Nature 2017;546(7659):539-543

Το μείζον ερώτημα...

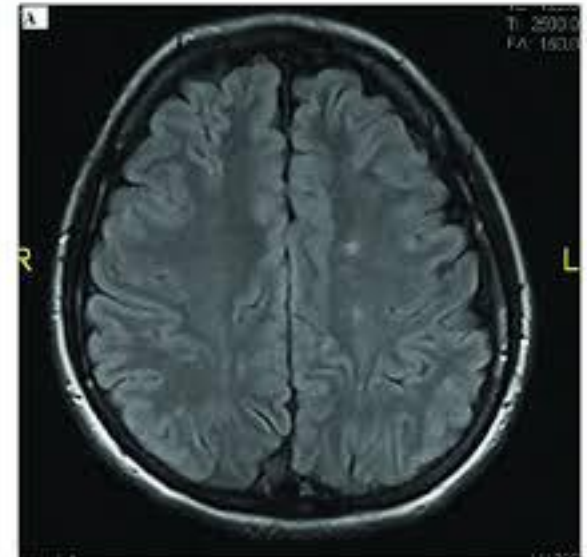
Σε μια χρόνια νόσος όπως ο ΣΕΛ, πώς μπορεί να τεκμηριωθεί αν μια ψυχιατρική εκδήλωση (συχνή στο γενικό πληθυσμό) οφείλεται πράγματι στη νόσο (και άρα χρήζει ειδικής ανοσοκατασταλτικής αγωγής) και δεν είναι μια “φυσική συνέπεια” μιας χρόνιας νόσου;

Το ζήτημα της «απόδοσης»

... και το κλινικό πρόβλημα

Στο ΝΨΣΕΛ, τίποτα δεν είναι ειδικό

- Πολλές εκδηλώσεις εμφανίζονται αρκετά συχνά και στο γενικό πληθυσμό
 - Κατάθλιψη, Κεφαλαλγία, Γνωσιακή έκπτωση
- MRI εγκεφάλου: Φυσιολογική σε $\leq 40\%$ των περιπτώσεων
 - Ακόμα και αν (+), τα ευρήματα είναι μη ειδικά
 - Συχνότερο εύρημα: **Μη ειδικές βλάβες της λευκής ουσίας**



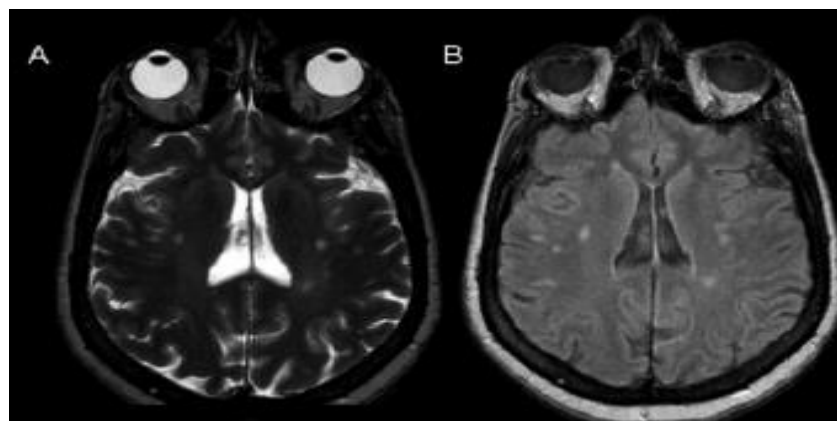
MRI εγκεφάλου: ..ούτε ευαίσθητη, ούτε ειδική!

Table 3

Brain MRI findings in 108 patients with neuropsychiatric lupus.

Normal MRI	44 (40.7%)
Abnormal MRI	64 (59.3%)
Inflammatory-like lesions	7 (6.5%)
Vascular lesions	63 (58.3%) (6 both inflammatory-like and vascular)
Large-vessel disease	14
Small-vessel disease	60 (11 both large and small vessel disease)
Inflammatory-like lesions	7
Supratentorial/Infratentorial	5/5 (3 both supra- and infratentorial)
Contrast-enhancement	5
Diffusion restriction	1
Large-vessel disease	14 (13%)
Single/multiple	8/6
Acute/chronic	2/13 (1 both acute and chronic)
Vascular territory	MCA 8, PICA 3, cortical border zone 4, striatocapsular (>2 cm) 2, PCA 1, ACA 1, AICA 1
Small-vessel disease	60 (55.6%)
White-matter hyperintensities	58 (53.7%)
Location:	
Frontal	48 (44.4%)
Parieto-occipital	42 (38.9%)
Temporal	8 (7.4%)
Basal ganglia	6 (5.6%)
Infratentorial	8 (7.4%)
Degree of involvement	
Focal	48 (44.4%)
Beginning confluence	7 (6.5%)
Diffuse	3 (2.8%)
Lesion burden:	
Low (<5)	25 (23.1%)
Medium (5–25)	21 (19.4%)
5–15	16 (14.8%)
16–25	5 (4.6%)
High (>25)	12 (11.1%)
Lacunes ^a	12 (11.1%)
Recent small subcortical infarcts	2 (1.9%)
Microbleeds ^a	10 (13.7%)
Brain atrophy (GCA scale) ^a	20 (18.5%)
GCA 1 (mild)	17
GCA 2 (moderate)	3
GCA 3 (severe)	-

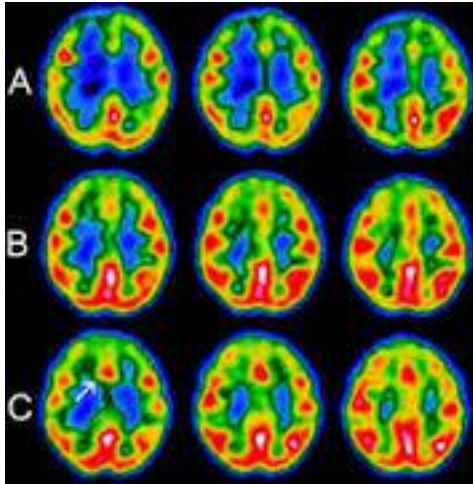
- 40-50% ασθενών με ΝΨΣΕΛ έχουν «φυσιολογική» MRI
- Συχνότερο εύρημα: ↑ T2/FLAIR βλάβες στην υποφλοιώδη και λιγότερο πειρικοιλιακή λευκή ουσία
 - Χαμηλή ειδικότητα (άτομα >50 ετών και σε 18-40% των ΣΕΛ χωρίς ΝΨ εκδηλώσεις)
 - Πτωχή συσχέτιση με τύπο/σοβαρότητα συνδρόμου
- Εγκεφαλική ατροφία (φλοιώδης, κεντρική): 30-40% των ΝΨΣΕΛ (ειδικότητα 40-60%)
- Απαιτείται ειδικός νευρο-ακτινολόγος



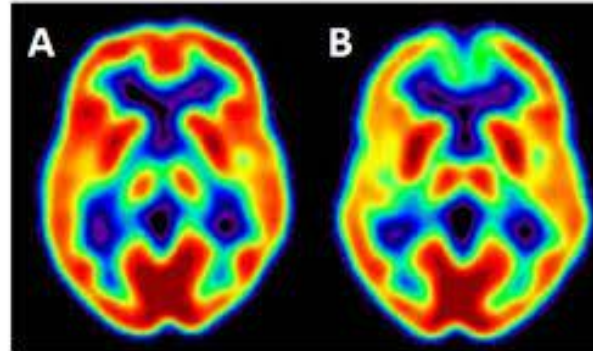
Slide G. Bertias

ΝΨΣΕΛ και νεότερες τεχνικές απεικόνισης ΚΝΣ

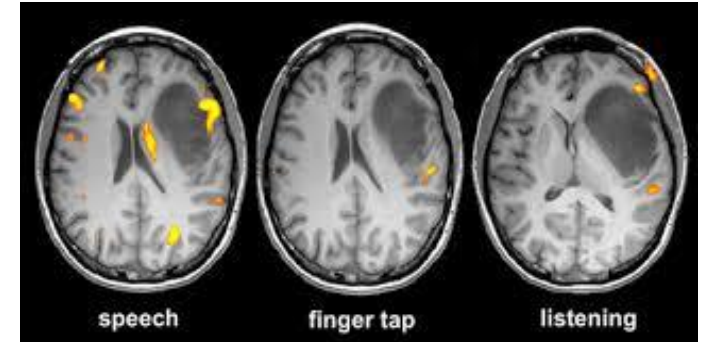
SPECT



FDG-PET

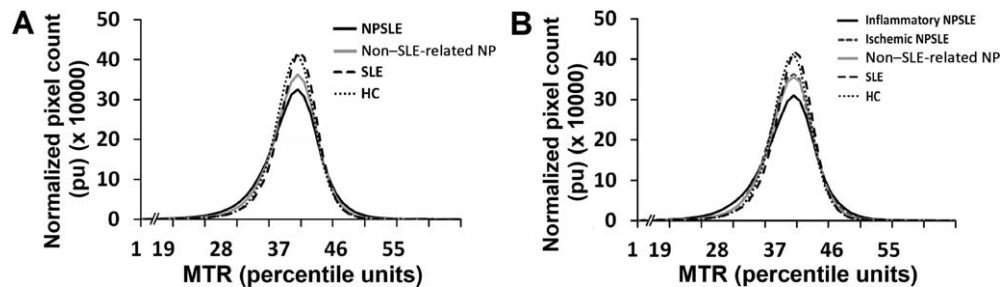


fMRI

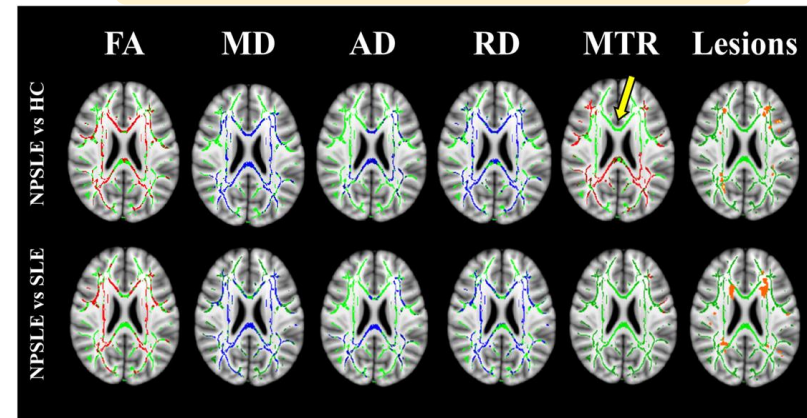


Slide G. Bertias

magnetization transfer ratio

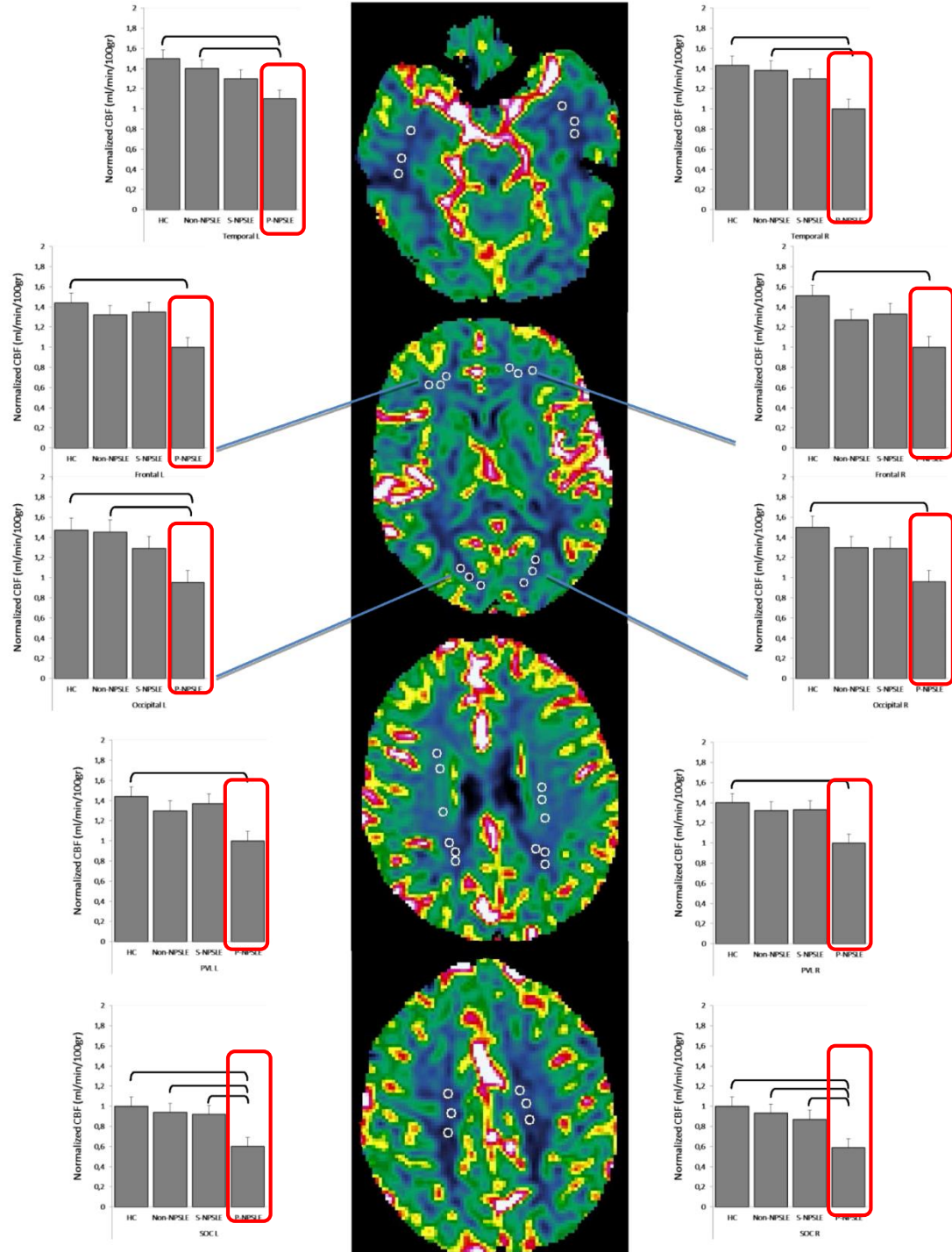


diffusion tensor imaging



Πρωτοπαθής ΝΨΣΕΛ: Διάχυτα
μειωμένη αιμάτωση ακόμη και σε
φυσιολογικά απεικονιζόμενη
λευκή ουσία

Σημαντικά μειωμένη αιματική ροή
(cerebral blood flow, CBF) σε
1οπαθή ΝΨΣΕΛ συγκριτικά με ΣΕΛ
μάρτυρες ($p < 0.001$)



Τελικά, είναι ΝΨΣΕΛ; Απόδοση ΝΨ συνδρομής στο ΣΕΛ

- Δεν υπάρχει «χρυσός κανόνας»
- **Gold standard παραμένει η «γνώμη του ιατρού»** (physician judgment)...
 - Διεπιστημονική προσέγγιση (multidisciplinary approach)
 - Ανίχνευση παραγόντων κινδύνου για ΝΨΣΕΛ (EULAR risk factors)
 - MRI – CSF – άλλες διαγνωστικές πράξεις
- Προσπάθειες για δημιουργία μοντέλων απόδοσης (attribution models)
 - Απαραίτητη η σύγκριση με το gold standard

Ιταλικό μοντέλο απόδοσης ΝΨ συνδρομής στον ΣΕΛ

Table 3

Algorithm of the attribution model of the Study Group of the Italian Society of Rheumatology.

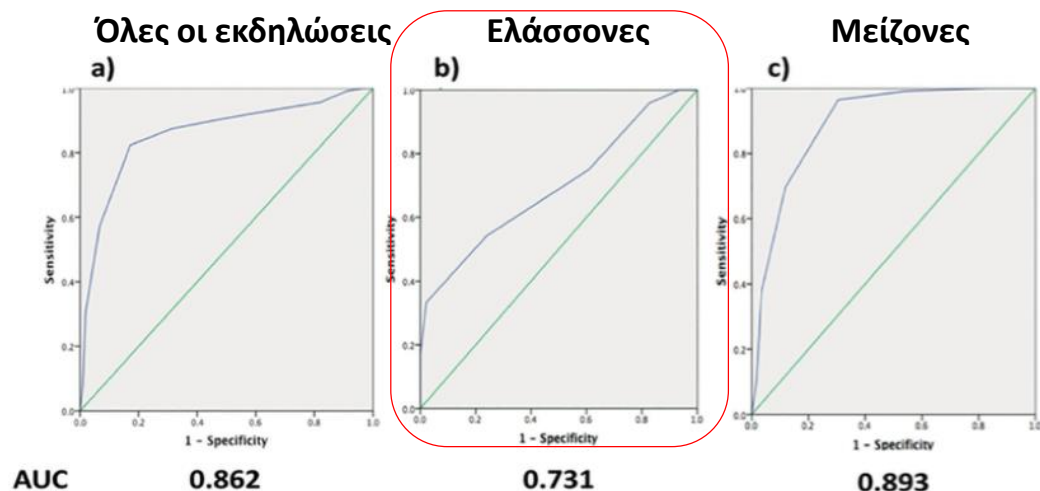
	Score
Item 1. Time of the onset of NP event with respect to SLE clinical onset	
◦ Before (>6 months before SLE onset)	0
◦ Concomitant (within 6 months of SLE onset)	3
◦ After (>6 months after SLE onset)	2
Item 2. Minor or not specific NP events as defined by Ainiola et al. [10]	
◦ Present (i.e. minor or common NP events as proposed by Ainiola et al. [10]) ^a	0
◦ Absent (i.e. NP events other than those proposed by Ainiola et al. [10]) ^a	3
Item 3^b. Confounding factors or not SLE-related associations as defined by the ACR glossary [8]	
◦ None or not applicable	2
◦ Present (one confounding factor)	1
◦ Present (more than one confounding factor)	0
Item 4^b. Additional (or favouring) factors	
◦ None or not applicable	0
◦ Present (one additional or favouring factor)	1
◦ Present (more than one additional or favouring factor)	2

336 ΝΨ εκδηλώσεις

242 ΝΨ εκδηλώσεις

• 136 1οπαθής ΝΨΣΕΛ

• 106 2οπαθής



	Ευαισθησία για ΝΨΣΕΛ*	Ειδικότητα για ΝΨΣΕΛ*
Σκορ ≥6	88%	69%
Σκορ ≥7	82%	83%
Σκορ ≥8	43%	93%

* Το "gold standard" ήταν η γνώμη των ειδικών

Είναι ΝΨΣΕΛ; Κάποιες πρακτικές οδηγίες

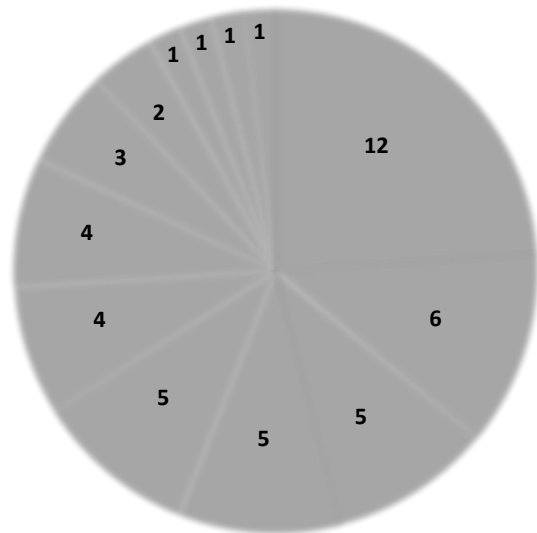
1. *Πότε ξεκίνησε η ψυχιατρική εκδήλωση;*
 - Αν ξεκίνησε έτη πριν τη διάγνωση του ΣΕΛ, η πιθανότητα απόδοσης απομακρύνεται
2. *Πόσο σοβαρή είναι η εκδήλωση;*
 - Ήπιες εκδηλώσεις πιθανότερο να μη σχετίζονται με τη νόσο
3. *Σαφείς συνυπάρχοντες ή εκλυτικοί παράγοντες;*
 - Χρήση φαρμάκων/ουσιών
 - Προβληματικό κοινωνικό/οικογενειακό περιβάλλον (Κατάθλιψη)
4. *Γενικευμένη ενεργότητα νόσου;*
5. *Παθολογική MRI;*
6. *Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα (aPL);*

Antonis Fanouriakis,¹ Myrto Kostopoulou,² Alessia Alunno,³ Martin Aringer,⁴ Ingeborg Bajema,⁵ John N Boletis,⁶ Ricard Cervera,⁷ Andrea Doria,⁸ Caroline Gordon,⁹ Marcello Govoni,¹⁰ Frédéric Houssiau,¹¹ David Jayne,¹² Marios Kouloumas,¹³ Annegret Kuhn,¹⁴ Janni L Larsen,¹⁵ Kirsten Lerstrøm,¹⁶ Gabriella Moroni,¹⁷ Marta Mosca,¹⁸ Matthias Schneider,¹⁹ Josef S Smolen,²⁰ Elisabet Svenungsson,²¹ Vladimir Tesar,²² Angela Tincani,²³ Anne Troidborg,²⁴ Ronald van Vollenhoven,²⁵ Jörg Wenzel,²⁶ George Bertsias,²⁷ Dimitrios T Boumpas^{1,28,29}

3.2 Neuropsychiatric disease

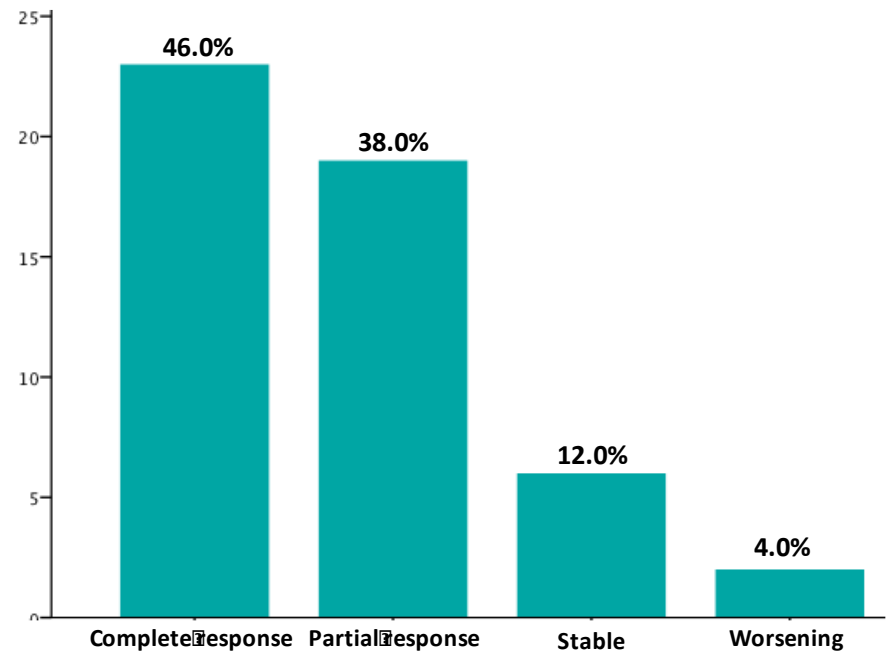
Recommendation	LoE	GoR	LoA
3.2.1 Attribution to SLE - as opposed to non-SLE - related neuropsychiatric manifestations, can be facilitated by neuroimaging, investigation of cerebrospinal fluid, consideration of risk factors [type and timing of the manifestation in relation to the onset of lupus, patient age, non-neurological lupus activity, presence of antiphospholipid antibodies (aPL)] and exclusion of confounding factors.	2b	C	9.65
3.2.2 Treatment of SLE-related neuropsychiatric disease includes glucocorticoids/immunosuppressive agents (CYC, RTX, AZA) for manifestations considered to reflect an inflammatory process and antiplatelet/anticoagulants for atherothrombotic/aPL-related manifestations.	1b	A	9.85
	2b	C	

Cyclophosphamide use in NPSLE

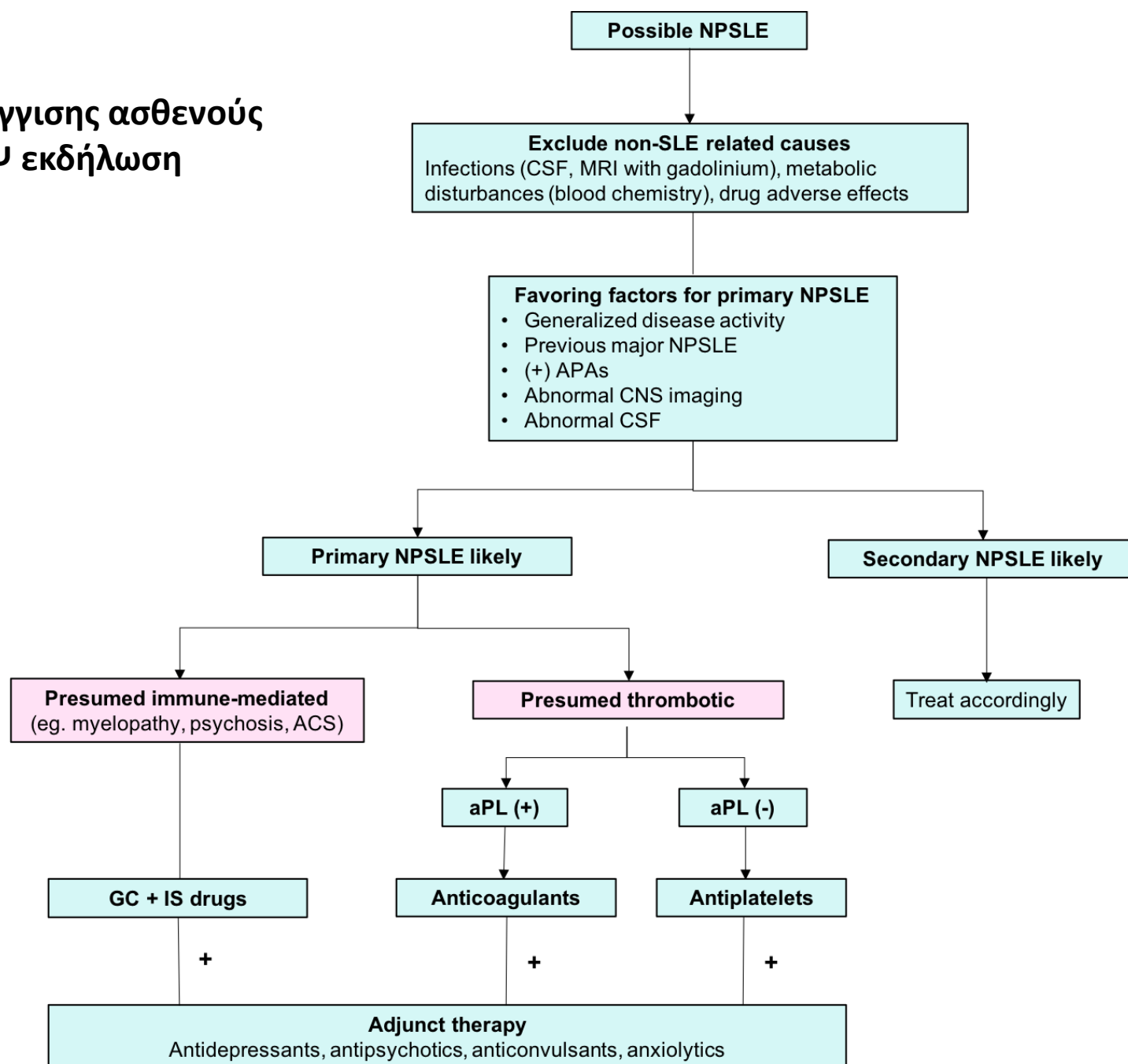


Psychosis
Polyneuropathy
Stroke
Seizures
Cranial Neuropathy
Transverse Myelitis
Mononeuritis Multiplex
Aseptic Meningitis
Headache
Mood Disorder
Cognitive Dysfunction

- CYC administered as IV pulses
- Median 8 pulses (7.2 g)
- Follow-up: median 46.5 months
- AZA for maintenance (66%)



Αλγόριθμος προσέγγισης ασθενούς με ΣΕΛ και ΝΨ εκδήλωση



Περίπτωση 2

- ♀ 21 ετών, ηθοποιός - χορεύτρια
- Μητέρα και αδερφή με MS – 1^η θεία: Θάνατος από επιπλοκές ΣΕΛ
- 2015: Διάγνωση “**ορο(-) RA**” (* + εξάνθημα)
 - HCQ + GC για 6 μήνες – Διακοπή λόγω ύφεσης
 - **ANA** πολλάκις (-)
- 08/2016: Αρθραλγίες και χαμηλή πυρετική κίνηση
 - Μονοθεραπεία με GC
- 1η εκτίμηση 10/2016: Ήπια αρθρίτιδα – Μη ειδικό ερύθημα παρειών, ΤΚΕ, CRP (-)

Εκτίμηση – Προγραμματισμός-Θεραπεία:

Νομίζω περισσότερο uCTO / SLE-like παρά RA, παρά το ANA (-) με πολλαπλά - αυτοάνοσο FH (+)

1) Restart HCQ 300 φ /d

2) P₂ 15 φ /d $\xrightarrow{15d}$ 5 φ /d $\xrightarrow{1mo}$

Επανελέγχος: 3) Ideos 1x2

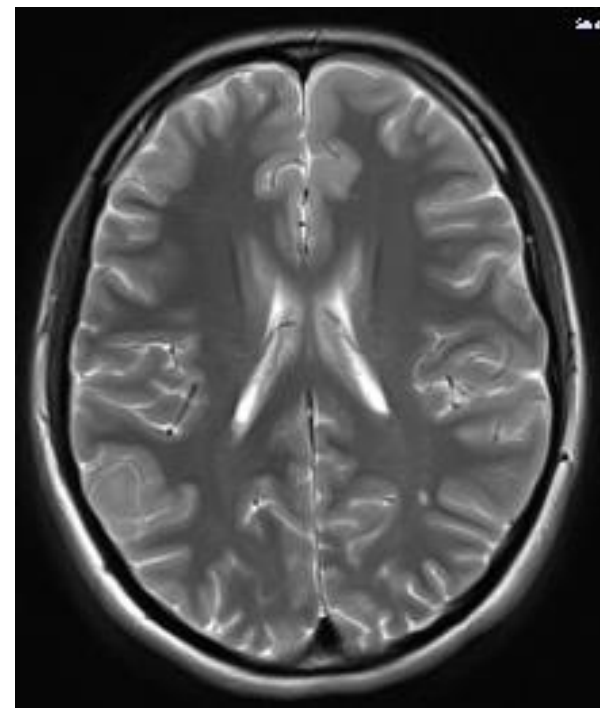
4) ΣΣ 45-50 d

Γαλαριώ

Περίπτωση 2

PMHx: Μονήρης κρίση «Ε» (σύνθετη εστιακή) , μάλλον ήπια χωρίς ανάγκη λήψης Τχ

- **2017-2018:** Περιστασιακά εξάρσεις με δεκατική πυρετική κίνηση και αρθραλγίες
 - Τχ με IM GC
- **07-08/2019**
- Δεκατική πυρετική κίνηση
- Αρθραλγίες έντονες
- Εξάνθημα προσώπου
- Έντονη κόπωση
- **Κρίσεις «Ε» x4**
- **Επεισόδια νευραλγίας τριδύμου (ER x 2)**



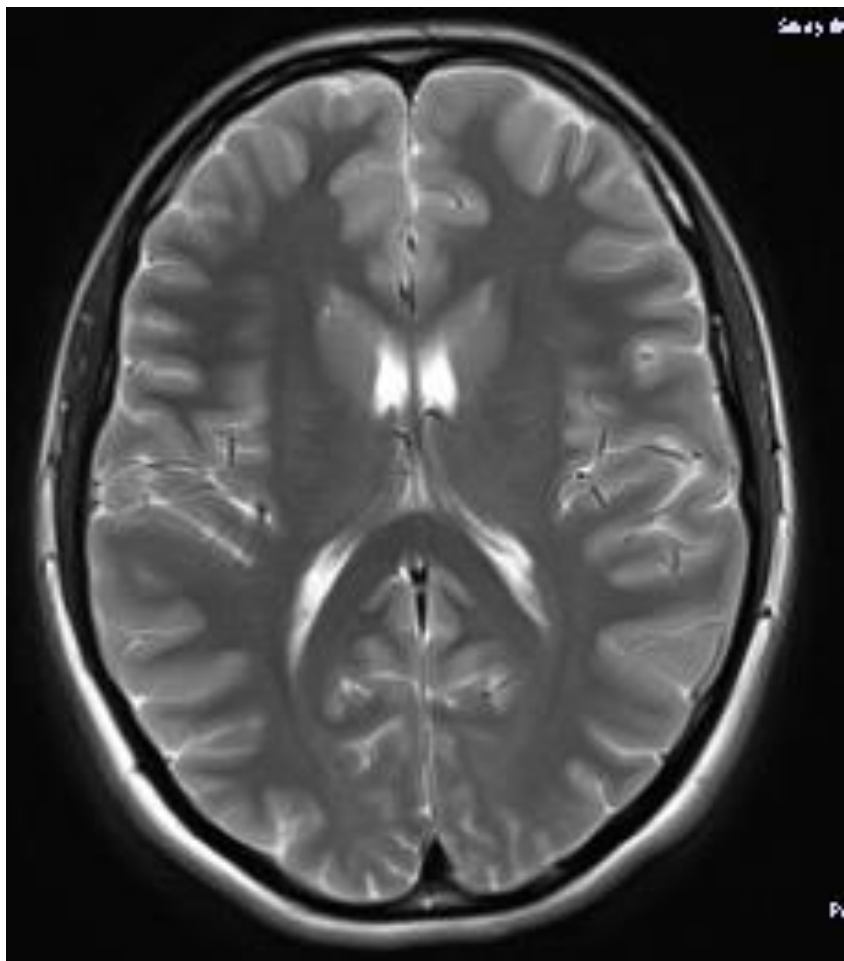
MRI εγκεφάλου (2018): 2 στικτές εστίες αυξημένου σήματος ΔΕ και ΑΡ βρεγματοϊνιακά

Περίπτωση 3

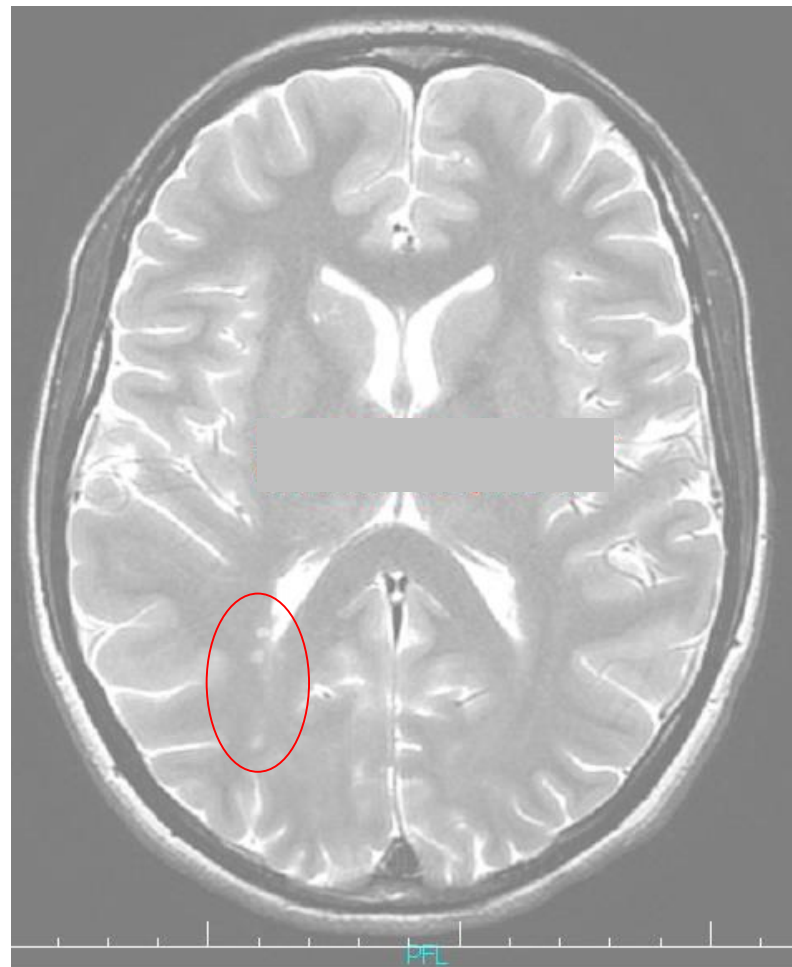


Περίπτωση 3

02/2018

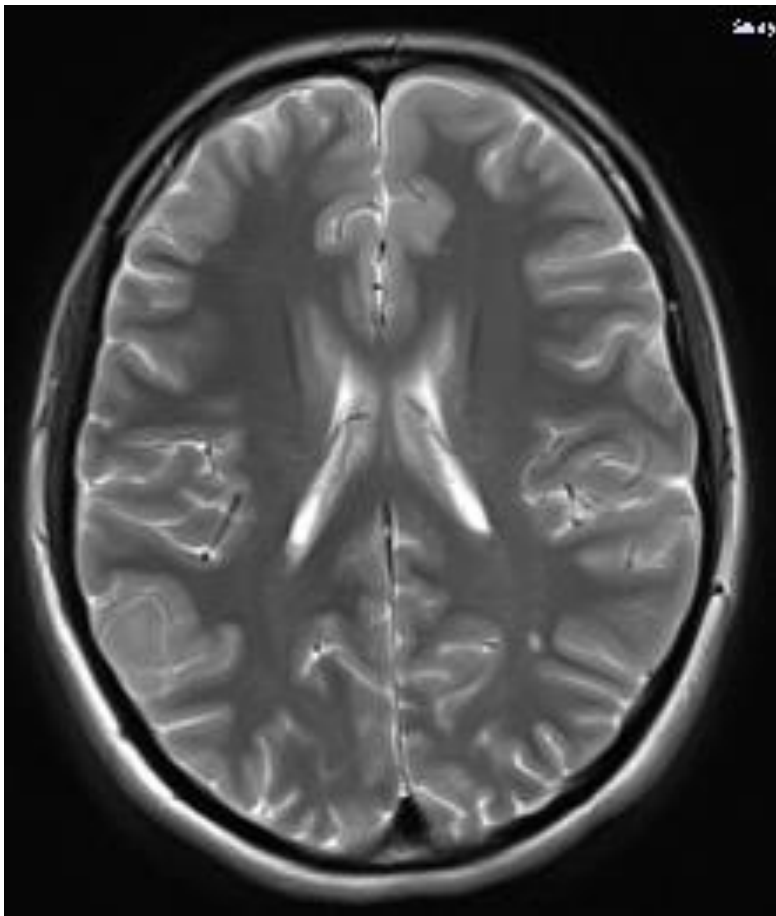


07/2019



Περίπτωση 3

02/2018



07/2019



Περίπτωση 3

02/2018



07/2019



Είναι ΣΕΛ; Είναι MS; Είναι και τα δύο;

Patient presenting with demyelinating syndrome:

Is it NPSLE or an overlap of two diseases (SLE and MS)?

1. Clinical and MRI findings are often indistinguishable, even for an experienced neuroradiologist
 2. Intrathecal IgG production is not pathognomonic for MS
 3. Currently, only long follow-up (years) can answer this question
- **Significance:** Therapeutic choices are different between SLE and MS (MS-specific Tx)
 - Some therapies (eg. IFN-based regimens) may carry a risk for SLE exacerbation/flare

Patient in no man's land



MRI χαρακτηριστικά για ΔΔ
Αγγειακής βλάβης vs. Πολλαπλής σκλήρυνσης

– Κατανομή και σχήμα βλαβών

– Προσβολή:

Περικοιλιακές εστίες

U-fibers

Οπίσθιος βόθρος

Μεσολόβιο

Προσβολή νωτιαίου μυελού

– Συνοδά ευρήματα:

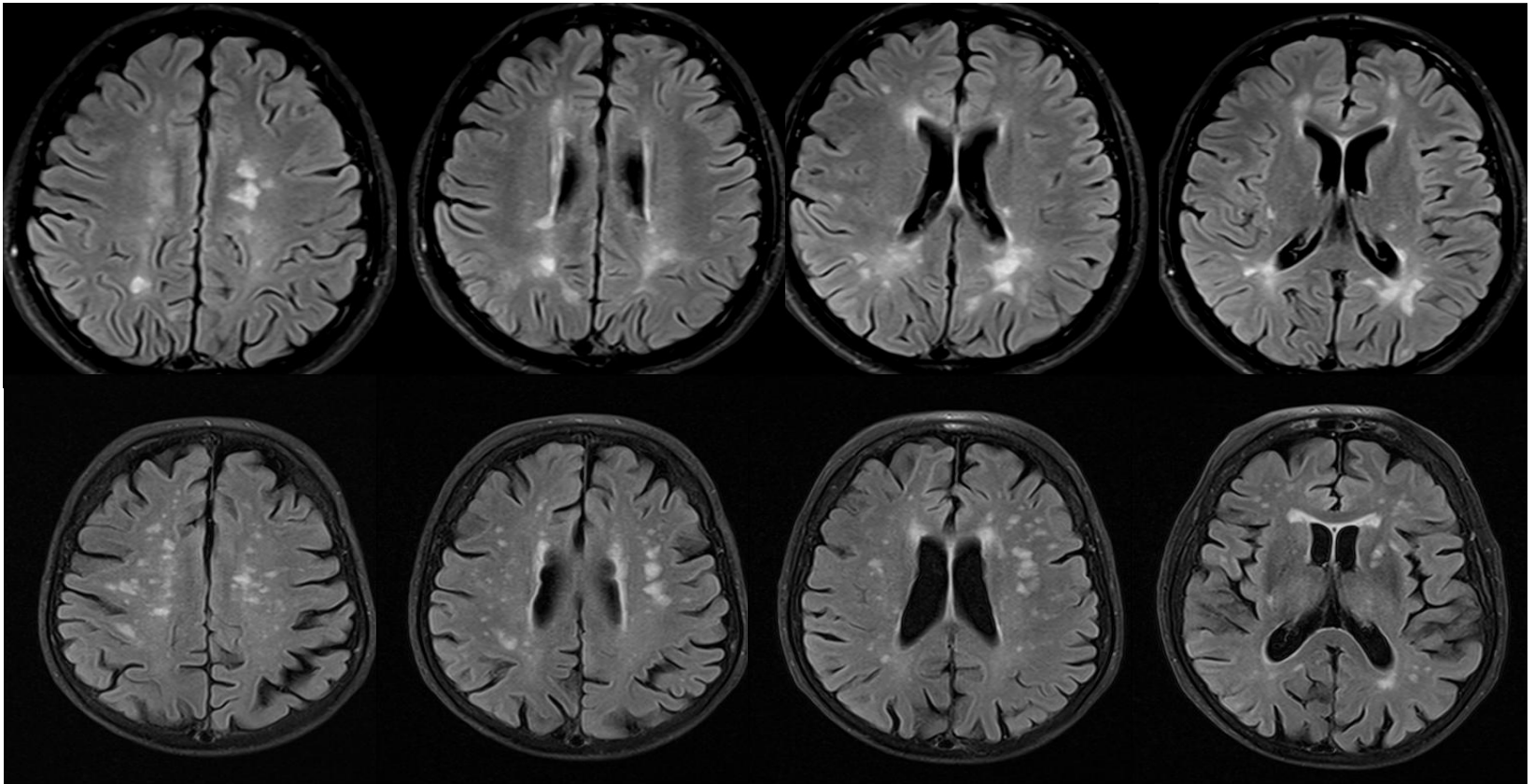
Μικροαιμορραγίες

Αγγειακές εκτασίες στενώσεις ...

Κατανομή εστιών

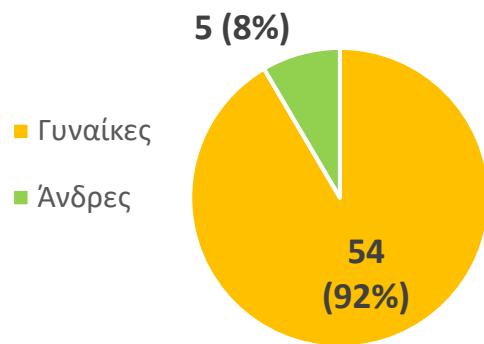
Παρακοιλιακά

MS



Small-vessel disease

CTD και απομυελίνωση – ΠΓΝ Αττικών



Αριθμός ασθενών	63
Τρέχουσα ηλικία, μέση	33 έτη
Ηλικία 1ης νευρολογικής εκδήλωσης, μέση	26.5 έτη
Ηλικία διάγνωσης νοσήματος συνδετικού ιστού	30.5 έτη

Κλινικές εκδηλώσεις

Ρευματολογικές εκδηλώσεις	
Αρθρίτιδα	50 (84.7 %)
Εξάνθημα	40 (67.8%)
Φωτοευαισθησία	30 (50.8 %)
Ερύθημα χρυσαλλίδας	21 (35.6 %)
Raynaud's	17 (28.8 %)
Αλωπεκία	17 (28.8 %)
Έλκη βλεννογόνων	12 (20.3 %)
Sicca	11 (18.6 %)
Λευκοπενία	8 (13.6 %)
Πυρετός	6 (10.2 %)
Δικτυωτή πελιδνωση	6 (10.2 %)
Θρομβοπενία	2 (3.9%)
Ορογονίτιδα	1 (1.7%)

Νευρολογικές εκδηλώσεις	
Αισθητικές διαταραχές	39 (66.1%)
Πυραμιδική συνδρομή	29 (49.1%)
Οπτική νευρίτιδα	15 (25.4%)
Σπαστική παραπάρεση	9 (15.6%)
Διπλωπία	8 (13.6%)
Σημείο Lhermitte	4 (6.8%)
Μυελίτιδα	1 (1.7%)

Αυτοαντισώματα	
ANA	41 (69.5%)
anti-PL	10 (16.9%)
↓ C3/C4	9 (15.3 %)
anti-SSA	7 (11.9%)
anti-SSB	3 (5.0%)
anti-dsDNA	3 (5.0%)
anti-U1RNP	2 (3.9%)
U1RNP	2



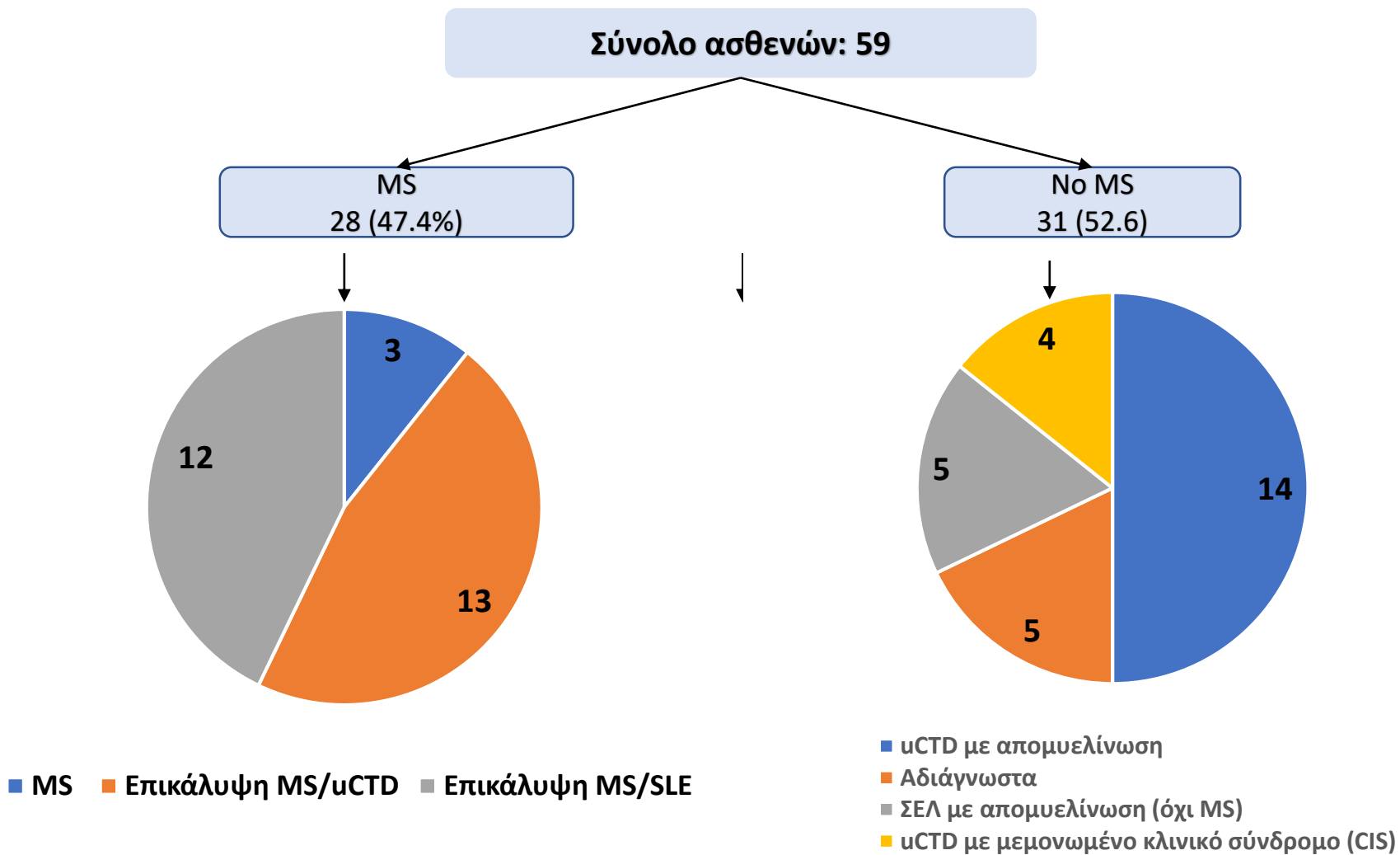
"If it's not multiple sclerosis, look for a connective tissue disease": Atypical demyelinating disorders referred to a tertiary rheumatology centre

Antonis Fanouriakis¹, Konstantinos Voumvourakis², Matilda Papathanasiou³, Triantafyllos Daskas⁴, Theofanis Karageorgas¹, Dimitrios Tseronis¹, Dimitra Kassara¹, Abdulsamet Erden⁵, Pelagia Katsimbri¹, Dimitrios Boumpas^{1,6}
¹Rheumatology and Clinical Immunology, 4th Department of Internal Medicine, "Attikon" University Hospital, Medical School, Athens, Greece; ²2nd Department of Neurology, "Attikon" University Hospital, Athens, Greece; ³2nd Department of Radiology, "Attikon" University Hospital, Athens, Greece; ⁴Department of Neurology, Athens Naval Hospital, Athens, Greece; ⁵Department of Rheumatology, Hacettepe University, Ankara, Turkey; ⁶Joint Academic Rheumatology Program, Medical School, National and Kapodistrian University of Athens, Greece



FRI 0269

Τελικές διαγνώσεις



Οι ασθενείς της ιστορίας μας...

Περίπτωση #1

- IV μεθυλπρεδνιζολόνη + IV CYC (7 μηνιαίες ώσεις)
- Αλοπεριδόλη + Διαζεπάμη

Θεαματική βελτίωση

- Συντήρηση με AZA
- 6 μήνες μετά – Έντονο συναισθηματικό stress
- **Grand mal seizure** με επιληπτικόμορφο ΗΕΓ
- Επαναχορήγηση CYC + αντι-“Ε” αγωγή

Περίπτωση #2

- Μόνο συμπτωματική αγωγή
- Αυστηρός έλεγχος παραδοσιακών παραγόντων καρδιαγγειακού κινδύνου

Περίπτωση #3

- Για την ώρα, «ΝΨΣΕΛ»
- Προς ΟΝΠ και MRI ΑΜΣΣ και ΘΜΣΣ
- Ώσεις IV-MP 500 x 2 και PO GC
- AZA 2 mg/Kg
- Σημαντική βελτίωση, όχι όμως πλήρης

Είμαι πολύ πολύ καλύτερα από πριν αλλά όχι ακόμα 100% καλά, τα δέκατα τέλος, μόνο έως 37.2 κάποια βράδια.

Είχα δυο φορές νευραλγία στο τρίδυμο μέσα στην εβδομάδα και πήρα Neurontin-Lonarid αλλά δεν είχαν ιδιαίτερο αποτέλεσμα.

Το πρωί ακόμα δυσκαμψία πολύ και πόνο δάχτυλα-καρποί-πόδια.(40+λεπτά)

Αλλά ημικρανίες, επιληπτικές κρίσεις, ζαλάδες, και ο πόνος στο σαγόνι και το γενικό μπέρδεμα στην ομιλία και η έλλειψη συγκέντρωσης έφυγαν τελείως!

Επίσης καθόλου εξανθήματα, σταμάτησαν να πέφτουν τα μαλλιά και κοιμάμαι φυσιολογικά χωρίς να είμαι κουρασμένη όλη μέρα!

Περίπτωση #3

- Για την ώρα, «ΝΨΣΕΛ»
- Προς ΟΝΠ και MRI ΑΜΣΣ και ΘΜΣΣ
- Ώσεις IV-MP 500 x 2 και ΡΟ GC
- AZA 2 mg/Kg
- Σημαντική βελτίωση, όχι όμως πλήρης

Συμπεράσματα – Πρακτικά μηνύματα για τον ΝΨΣΕΛ

- Απαραίτητη η διεπιστημονική προσέγγιση (multidisciplinary approach)
- Σημαντική η παρουσία γενικευμένης ενεργότητα του νοσήματος
 - Εξάνθημα, αρθρίτιδα, ↑ ΤΚΕ, ↓ C3/C4
- MRI και λοιπές διαγνωστικές εξετάσεις: Συνήθως συνηγορητική, σπάνια διαγνωστική
- Αμφίβολες περιπτώσεις: Θεραπευτικό trial με κορτικοειδή
- ΣΕΛ/Απομυελίνωση/MS: Ενίοτε (πολύ) δύσκολη η ΔΔ – Ασθενείς με στοιχεία και από τα 2 νόσήματα