



ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ



Παρουσίαση Κλινικής περίπτωσης

Κυφωνίδου Παρασκευή
Ειδικευόμενη Ρευματολογίας

Ατομικό αναμνηστικό

- Γυναίκα 45 ετών
- Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (2006)
 - ✓ Τριχόπτωση
 - ✓ Αρθρίτιδα
 - ✓ Φωτοευαισθησία
 - ✓ Malar rash
 - ✓ ANA(+) anti ds DNA (+), SM(+), RNP (+), C3 & C4 χαμηλά
- Βρογχικό άσθμα
- Έλκος δωδεκαδακτύλου
- Μείζονα κατάθλιψη
- Πρώην καπνίστρια

Παρούσα νόσος

- Από 3ημέρου επεισόδια έντονου κοιλιακού άλγους κάτω από τις κατώτερες πλευρές με εμέτους , χωρίς πυρετό η άλλη συμπτωματολογία.
- Επίσκεψη σε ΤΕΠ
 - Κλινικά: Συμπληρώστε
 - Αξονική τομογραφία κοιλίας: εγκολεασμός λεπτού εντέρου χωρίς εικόνα ισχαιμίας

Εισαγωγή στην χειρουργική κλινική

- Κατά την διάρκεια της νοσηλεία της εμφανίζει:
 - Αδυναμία κάτω άκρων
 - Αιμωδίες κάτω άκρων άμφω
 - Υπαισθησία σε κορμό και κάτω άκρα
 - Δυσκολία στην ούρηση
 - Απώλεια κοπράνων

Κλινική εξέταση

- Όψη πάσχοντος
- **Θ:** 36,7 **ΑΠ:** 118/70mmHg, **σφ:** 70/min
- **Αναπνευστικό ψιθύρισμα**
 - ✓ Ομότιμο άμφω
- **S1,S2:**
 - ✓ Ευκρινείς ρυθμικοί, χωρίς φυσήματα
- **Μυοσκελετικό :**
 - ✓ Ήπια αρθρίτιδα ΜΚΦ άμφω
- **Δέρμα-βλεννογόνοι**

ήπιο ερύθημα χρυσαλίδος και ερυθρότητα στο V του τραχήλου
- **Κοιλία**

Μαλακή ευπίεστη με διάχυτη ευαισθησία , χωρίς οργανομεγαλία, εντερ. ήχοι κ.φ

Κλινική εξέταση

- **Νευρικό σύστημα**

- ✓ Ανώτερες λειτουργίες και ομιλία : κφ
- ✓ Εγκεφαλικές συζυγίες: **ανώμαλο σχήμα κορών**, χωρίς αντίδραση στο φως, πλήρη οφθαλμοκίνηση, **νυσταγμός** στις ακραίες βλεμματικές θέσεις οριζόντιος, εξαντλούμενος. Μείωση ρινοχειλικής γωνίας δεξιά με καλή μιμική προσώπου.
- ✓ Μυϊκή ισχύ : άνω άκρα 5/5. **Κάτω άκρα δεν κάνει αντιβαρική κίνηση στο ύψος των μηρών (2/5)**, αντιβαρική κίνηση στα γόνατα (3/5), πελματιαία κάμψη/ έκταση 2/5.
- ✓ Αισθητικότητα : από το επίπεδο του Θ3 παρουσιάζει **υπαισθησία** στη βελόνα και στο θερμό ψυχρό με σαφή επιδείνωση από το Θ5-Θ12 ενώ στα κάτω αναφέρει λίγο καλύτερη αίσθηση αλλά σαφώς μειωμένη συγκριτικά με την περιοχή των ώμων. Παλλαισθησία κατηργημένα από τη ξιφοειδή απόφυση και κάτω. Θέση μελών
- ✓ ΟΤΑ : 3+ άνω άκρα, βραχιονιοκερκιδικό με σύγκληση δακτύλων. Επιγονάτιο (ΔΕ) με επέκταση, (ΑΡ) 3+ χωρίς επέκταση διάχυση. Αχίλλεια νωθρά άμφω. **Babinski άμφω Hoffman (ΔΕ)**

Εργαστηριακός έλεγχος

WBC	4600
PMN:	3300
Lym:	600
Hct/Hb	38.3/13.1
PLT	178000
SGOT/SGPT	20/33
ALP/γGT	116/86
Prot/Alb	7.7/4.3
Ur/Cr	35/0.9

TKE/CRP	54/1,2
Trop/CPK/LDH	0.02/ 34/178
Γενική ούρων	1 ερυθρά (κ.ο.π.) 1 πυοσφ.(κ.ο.π.)

Ενεργά προβλήματα

- Αιμωδίες κάτω άκρων
- Σοβαρή μυϊκή αδυναμία-αδυναμία βάδισης
- Διαταραχές σφικτήρων
- Babinski άμφω, Hoffman (ΔΕ)

Διαφορική διάγνωση

- ✓ Εγκάρσια μυελίτιδα στα πλαίσια ΣΕΛ
- ✓ Λοίμωξη (Ιογενής ή μικροβιακή)
- ✓ Νεοπλασία
- ✓ Απομυελινωτικό νόσημα

Διενέργεια ΟΝΠ

Εξέταση ΕΝΥ

- Πίεση διάνοιξης 13mm/Hg
- d-stick 92/glu ΕΝΥ 51
- Πρωτεΐνη ΕΝΥ 141.1
- Κύτταρα 70 (λεμφοκύτταρα 86% και πολυμορφοπύρινα 6%)
ερυθρά 25

Μαγνητική τομογραφία ΑΜΣΣ- ΘΜΣΣ

Εκτεταμένη περιοχή παθολογικά αυξημένης έντασης σήματος σε T2 ακολουθίες στο νωτιαίο μυελό από το επίπεδο της αυχENOπρομηκικής συμβολής μέχρι και το επίπεδο του μυελικού κώνου και καταλαμβάνει κατ'εξοχήν το κεντρικό τμήμα του, προκαλώντας τοπική διόγκωση, ιδιαιτέρως αντίστοιχα με το επίπεδο της αυχενικής μοίρας αυτού.

Μετά την ενδοφλέβια χορήγηση παραμαγνητικής ουσίας δεν τεκμηριώνεται αξιολογήσιμη παθολογική πρόσληψη.

Φυσιολογικό εύρος σπονδυλικού σωλήνα και μεσοσπονδύλιων τρημάτων.

Χωρίς αξιολογήσιμη παθολογία από τα λοιπά απεικονιζόμενα μεσοσπονδύλια διαστήματα.

Δεν τεκμηριώνεται εμφανής παθολογία στο παρασπονδυλικό χώρο.

Τα παραπάνω κατ' αρχάς υπέρ εγκάρσιας μυελίτιδας, πιθανά στο πλαίσιο μυελίτιδας του λύκου (lupus myelitis) λόγω του ιστορικού.

Ανοσολογικός έλεγχος

- Anti-ds- DNA 37.6 U/ml
- C4:**7.60**/C3:**50.90** mg/dl
- Anti- AQP4 + **θετικό**
- Anti- MPO - αρνητικό

Έλεγχος για λοιμώξεις

- Quantiferon αρνητικό
- Ορολογικός έλεγχος:
 - Βρουκέλλα αρνητικός
 - Bartonella αρνητικός
 - Mycoplasma αρνητικός
- Ιολογικός, μικροβιακός έλεγχος(μηνιγγίτιδα/ εγκεφαλίτιδα) :
PCR για EBV, CMV, HSV1, VZV, HSV2, HHV6, LISTERIA, Cryptococcus, parechovirus ,streptoc. Pneumonia, Enterovirus ήταν αρνητικός

Διάγνωση

— ΕΓΚΑΡΣΙΑ ΜΥΕΛΙΤΙΔΑ ΣΤΑ ΠΛΑΙΣΙΑ ΤΟΥ ΣΕΛ

Εγκάρσια μυελίτιδα

Σπάνια στους ασθενείς με ΣΕΛ (1-2%)

- Μπορεί να είναι : - φλεγμονώδες (παρουσιάζεται ταχέως επιδεινούμενη εγκάρσια μυελίτιδα
 - ισχαιμική
 - θρομβωτική
- Μπορεί οι ασθενείς να εμφανίζουν σημεία δυσλειτουργίας της φαιάς ή/και της λευκής ουσίας
- Η βλάβη στην φαιά ουσία χαρακτηρίζεται από υποτονία και μείωση αντανακλαστικών, συνδέεται με υψηλή ενεργότητα νόσου
- Η εγκάρσια μυελίτιδα εμφανίζεται συνήθως ως αρχική εκδήλωση της νόσου ή εντός των πρώτων πέντε ετών από την έναρξη της.

Μυελοπάθεια

Η βλάβη στην φαιά ουσία χαρακτηρίζεται από υποτονία και μείωση αντανακλαστικών, συνδέεται με υψηλή ενεργότητα νόσου και το προφίλ του ENY προσομοιάζει σε αυτό της βακτηριακής μηνιγγίτιδας.

Η βλάβη στην λευκή παρουσιάζεται ως σπαστικότητα και αύξηση των τενόντων αντανακλαστικών και σχετίζεται με χαμηλότερη ενεργότητα νόσου, παρουσία aPL αντισωμάτων και συνύπαρξη Οπτικής Νευρομυελίτιδας (NMO)

Η NMO επισυμβαίνει περίπου στο 33% των ασθενών και χαρακτηρίζεται από την προσβολή τουλάχιστον τριών συνεχόμενων μυελοτομιών

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- MRI νωτιαίου μυελού με ενδοφλέβια έγχυση σκιαγραφικού
- Οσφυονωτιαία παρακέντηση

Θεραπεία

- Ώσεις ενδοφλέβια μεθυλπρεδνιζολόνης
- Ώσεις κυκλοφωσφαμίδης
- Rituximab, IVIG, πλασμαφαίρεση σε ανθεκτικές περιπτώσεις

Πορεία της νόσου

- Πλήρη ίαση παρατηρείται στο 20-50%
- Μερική βελτίωση στο 30-40 %
- Επιδείνωση στο 20-50%
- **Αρνητικοί προγνωστικοί παράγοντες** -εκτεταμένες βλάβες του νωτιαίου μυελού
 - μειωμένη μυϊκή ισχύ
 - δυσλειτουργία σφικτήρων
 - καθυστέρηση στην έναρξη αγωγής