

ΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑ Σ.Ε.Λ – ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ



ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΛΕΥΚΩΣΙΑΣ

Δρ. Ιωάννου Αντρέας

Ειδικευόμενος Παθολογίας

Δρ. Ψαρέλης Σάββας

Ρευματολόγος MD, PhD

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- Άρρεν, 32 ετών
- **Μείωση μυϊκής ισχύος** δεξιού κάτω άκρου 3-4/5 και συνοδός υπαισθησία
- **Αισθητικό επίπεδο** κάτωθεν Θ7 (ΔΕ) με **καταργημένα επιπολής κοιλιακά αντανακλαστικά**
- **Κατάργηση αισθητικότητας** (επιπολής και εν τω βάθει/ιδιοδεκτικότητας/παλλαισθησίας) (ΔΕ) κάτω άκρου
- **Καυσαλγία/δυσαισθησία** κάτωθεν Θ7 δεξιά (καθημερινά/παροξυσμικά επεισόδια/ιδιαίτερα νυχτερινά)

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ

- Υποξύς δερματικός λύκος από 3ετίας ((+) βιοψία, αρνητικός ανοσολογικός έλεγχος)
- Νοσηλεία για **αρθρίτιδα γονάτων άμφω / εξάνθημα πρόσθιας επιφάνειας κορμού** (πληρεί κριτήρια πιθανού ΣΕΛ)
- Στένωση αλληρείου τρίποδα λόγω συμπίεσης από τον μέσο τοξοειδή σύνδεσμο του διαφράγματος
- Ψευδοανεύρυσμα ΔΕ μηριαίας αρτηρίας (επιπλοκή αγγειογραφίας)

Οικογενειακό αναμνηστικό: ψωριασική αρθρίτιδα (3 θείες), ΣΕΛ (ξαδέλφη)

Φαρμακευτική αγωγή: Hydroxychloroquine 200mg x2 , Methotrexate 15mg/weekly Prednisone 10mg/day, Omeprazole 20mg /day

Εξάνθημα υποξέος δερματικού λύκου



ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Περιφερική νευροπάθεια λόγω ΣΕΛ
- Εγκάρσια μυελίτιδα
- Αμυλοειδική νευροπάθεια
- Νευροπάθεια λεπτών ινών
- Νευροσαρκοείδωση
- Νευρομπορελλίωση
- Άτυπη μορφή συνδρόμου Guillain Barre
- Έλλειψη βιταμίνης B12
- Άλλο??



ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- **ΟΝΠ:** **Proteins 101 mg/dl**, Glucose 63 mg/dl, LDH 39 iu/L, WBCs 2, RBCs 500
- **Ηλεκτροφόρηση ΕΝΥ:** **θετικό για ολιγοκλωνικές ζώνες** (συμβατό με παθητική μεταφορά ολιγοκλωνικών IgG λόγω συστηματικής απόκρισης)
- **MRI brain/spine/NM:** δισκικές προβολές χωρίς πιεστικά φαινόμενα, χωρίς ευρήματα μυελίτιδας /μυελοπάθειας (η εξέταση επαναλήφθηκε κατά τη νοσηλεία)

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- **ΗΜΓ (δεξιού κνημιαίου/περνιαίου νεύρου):** φυσιολογική λειτουργία των νεύρων. F-wave καταγράφεται παρατεταμένο και πολυφασικό λόγω πιθανούς διαταραχής O4-O5-I1
- **Προκλητά δυναμικά:** χωρίς διαταραχή οπισθίων δεσμών
- **Γονιδιακός έλεγχος FAP:** αρνητικός
- **Αμυλοειδές ορού/ κ-λ αλυσίδες ορού / ανοσοσφαιρίνες:** κατά φύσιν
- **Βιοψία δέρματος(2^η):** χωρίς ευρήματα (αδύνατη η χρώση για ανοσοϊστοχημική χρώση PGP 9.5 παραξονικό δείκτη)

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- Γενική ούρων: κατά φύσιν
- ANA, dsDNA, ANCA, C3, C4, Αντιφωσφολιπιδικά Abs, Anti-Ro, Anti-La, Anti-Sm, Anti-U1RNP, Anti-RNP70 και λοιπός ανοσολογικός έλεγχος: κατά φύσιν
- Θυρεοειδικός έλεγχος: κατά φύσιν
- Ηλεκτροφόρηση ορού/ούρων: κατά φύσιν
- Ιολογικός έλεγχος: κατά φύσιν
- B12/Folic acid: κατά φύσιν
- Borrelia IgG: κατά φύσιν
- SACE: κατά φύσιν

ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΙΝΓ

- **Κλινική εξέταση:** ενδεικτική βλάβης στη ΘΜΣΣ (εστιακή μυελίτιδα?). Χωρίς πυραμιδική συνδρομή δεξιά (ο ασθενής δύναται να σταθεί στο πάσχων άκρο αλλά σε ύπτια θέση μυϊκή ισχύς 2/5)
- **Σωματοαισθητικά προκλητά δυναμικά:** κατά φύσιν
- **Κινητικά προκλητά δυναμικά:** κατά φύσιν
- Πιθανά ο ασθενής μεγαλοποιεί τη συμπτωματολογία του

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ

- **1 gr METHYLPREDNISOLONE od x 3 days και συνέχιση Methylprednisolone (Medrol) 32 mg ημερησίως**
 - Χωρίς βελτίωση
 - Εμφάνισε φαρμακευτικό γλαύκωμα (έλαβε Timolol / Brinzolamide eye drops)
- **IVIG 500mg/kg (28 gr) od x 5 days**
 - Χωρίς βελτίωση
- **Κυκλοφωσφαμίδη 1 gr bolus**
 - Πλήρης αποκατάσταση μυϊκής ισχύος δεξιού κάτω άκρου (αισθητικό επίπεδο παραμένει)
- **Εντατική φυσιοθεραπεία**
- **Αγωγή για νευροπαθητικό πόνο: GABAPENTIN 600mg tds, LORAZEPAM 2mg nocte**

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

- **SLICC for SLE (2012):**
 - Υποξύς δερματικός λύκος με (+) βιοψία
 - Αρθρίτιδα (Αρ.ΠΧΚ, άμφω κατά γόνυ)
 - Νευρολογική σημειολογία



HIGLY SUGGESTIVE S.L.E

Peripheral Neuropathies in Systemic Lupus Erythematosus

Clinical Features, Disease Associations, and Immunologic Characteristics
Evaluated Over a Twenty-Five-Year Study Period

A. Oomatia,¹ H. Fang,² M. Petri,² and J. Birnbaum²

- 25ετής προοπτική μελέτη
- 2.097 ασθενείς

ΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑ ΛΟΓΩ Σ.Ε.Λ

- Περιφερική νευροπάθεια σχετιζόμενη με Σ.Ε.Λ
- Συμμετρική πολυνευροπάθεια
- Εστιακή μονονευρίτιδα ή πολλαπλή μονονευρίτιδα ,7.3%
- Νευροπάθεια μικρών ινών (C-αμύελων και λεπτών Αδ / περιφερικού τύπου / δυσαισθησία / δ/χες νωτιαίων γαγγλίων. Διάγνωση με βιοψία δέρματος), 17.1%
- Νευροπάθεια κρανιακών συζυγιών
- Σύνδρομο Guillain Barre (AIDP)
- Χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (CIDP)
- Σύνδρομα παγίδευσης νεύρων

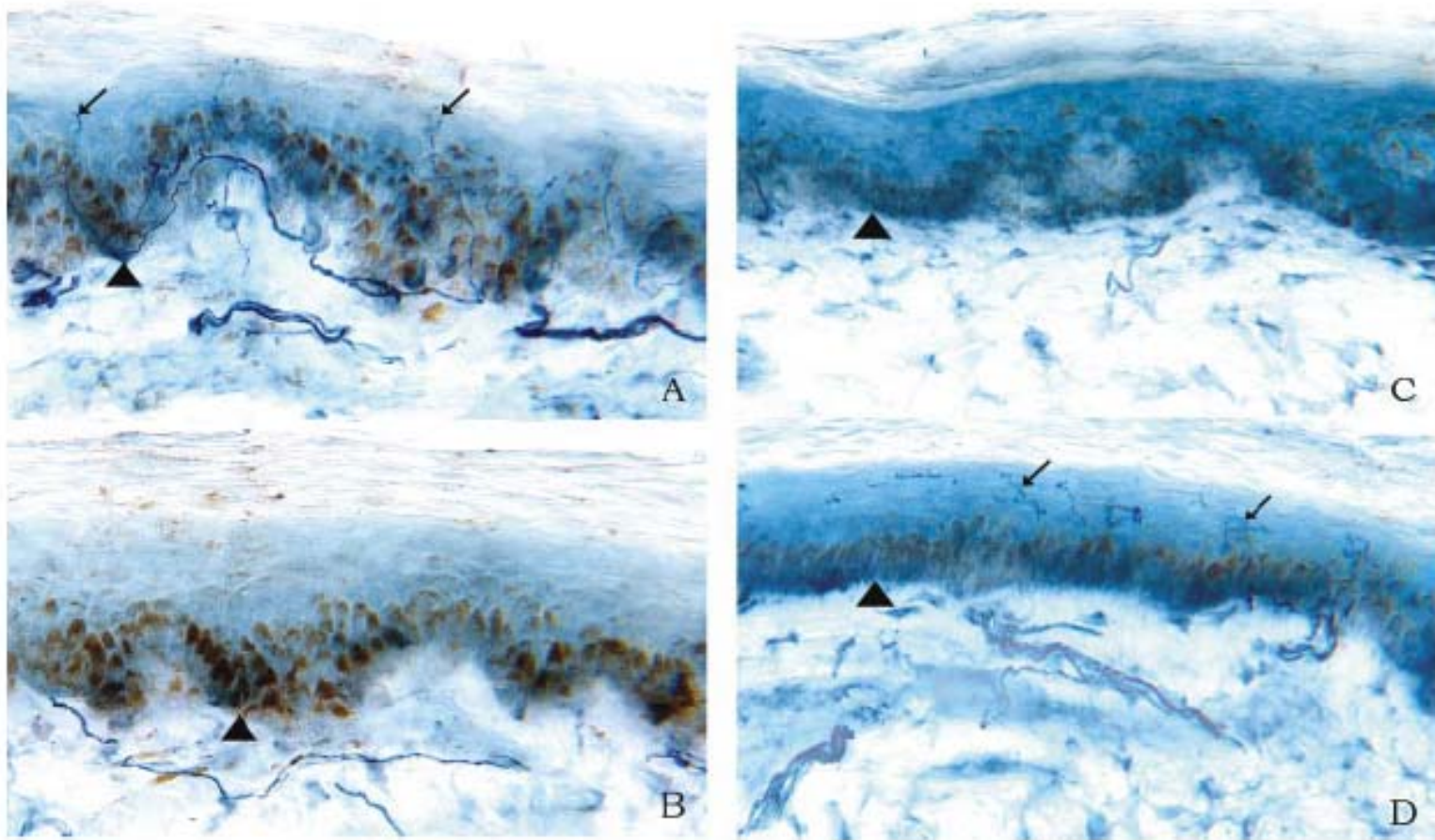
ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΗΣ

ΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑΣ Σ.Ε.Λ

- Επίπτωση: 5.9 - 15.3%
- Προχωρημένη ηλικία: προδιαθεσικός παράγοντας
- Δεν συνδέεται με ενεργότητα/σοβαρότητα νόσου
- Άγνωστος παθοφυσιολογικός μηχανισμός
- Συνήθως συμμετρική
- Αισθητικές διαταραχές (αιμωδία/αίσθημα νυγμών/αρηφλεξία/υπαισθησία/νευροπαθητικό πόνο)
- Μυϊκή ισχύς σπάνια ελαττωμένη
- Χρόνια, αξονική νευροπάθεια (διαταραχές σε Nerve Conduction Studies)
 - Αγγειϊτιδα /χρόνια φλεγμονή/αξονική εκφύλιση
- Ομοιάζει με Chronic Idiopathic Axonal Polyneuropathy (CIAP)

Table 1. Classification of peripheral neuropathies in the 82 patients with systemic lupus erythematosus

Type of peripheral neuropathy	No. (%) of patients
Axonal neuropathies	46 (56.1)
Sensory axonal polyneuropathy	19 (23.2)
Sensorimotor axonal polyneuropathy	21 (25.6)
Mononeuritis multiplex	6 (7.3)
Small-fiber neuropathies	14 (17.1)
Non-length-dependent small-fiber neuropathy	9 (11.0)
Length-dependent small-fiber neuropathy	5 (6.1)
Demyelinating polyneuropathies	
Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy	1 (1.2)
Sensory demyelinating polyneuropathy	1 (1.2)
Mixed axonal–demyelinating sensorimotor polyneuropathy	3 (3.6)
Plexopathy	1 (1.2)
Neuropathy characterized by clinical criteria	16 (19.5)



ΒΙΟΨΙΑ ΔΕΡΜΑΤΟΣ από εγγύς μηρό (A, C) και περιφερικό άκρο (B, D) σε ασθενή με **νευροπάθεια μικρών ινών** με προσβολή των Αδ μικρών εμμύελων ινών (A, B) και C-αμύελων ινών (C, D). **Ανοσοϊστοχημεία με PGP 9.5 παραξονικό δείκτη**

Διαταραχές στην πυκνότητα των νευρικών ινών (συμβατές με προσβολή νωτιαίων γαγγλίων)

CASE REPORT

Acute lumbosacral polyradiculoneuropathy heralding transformation to systemic lupus erythematosus in a patient with discoid lupus

ÖK Yıldız¹, H Balaban¹, S Senel² and S Çevik¹

¹Department of Neurology, Cumhuriyet University School of Medicine, Sivas, Turkey; and ²Department of Rheumatology, Cumhuriyet University School of Medicine, Sivas, Turkey

ΕΠΙΛΟΓΕΣ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗΣ **ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ**

- **IV Μεθυλπρεδνιζολόνη**
- **Πρεδνιζολόνη**
- **Υδροξυχλωροκίνη**
- **Μηνιαίες ώσεις IV Κυκλοφωσφαμίδη;**
- **Ανοσοσφαιρίνη IV ;**
- **Azathioprine, Mycophenolate;**
- **Rituximab ;**

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΕΣ ΠΑΡΑΠΟΜΠΕΣ

1. Jasmin.R, Sockalingam.S, Ramanaidu.LP, Goh.KJ. **Clinical and electrophysiological characteristics of symmetric polyneuropathy in a cohort of systemic lupus erythematosus patients.** Lupus. 2015 Mar;24(3):248-55
2. Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, Gordon C, Merrill JT, Fortin PR, Bruce IN et al. **Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus.** Arthritis Rheum. 2012 Aug;64(8):2677-86
3. Oomatia A, Fang H, Petri M, Birnbaum J. **Peripheral neuropathies in systemic lupus erythematosus: clinical features, disease associations, and immunologic characteristics evaluated over a twenty-five-year study period.** Arthritis Rheumatol. 2014 Apr;66(4):1000-9
4. Yildiz OK, Balaban H, Senel S, Cevik S. **Acute lumbosacral polyradiculoneuropathy heralding transformation to systemic lupus erythematosus in a patient with discoid lupus.** Lupus. 2011 Aug;20(9):972-4
5. Brandusa Florica, Ellie Aghdassi, Jiandong Su, Dafna D. Gladman, Murray B. Urowitz, Paul R. Fortin. **Peripheral Neuropathy in Patients with Systemic Lupus Erythematosus.** Semin Arthritis Rheum 41:203-211