

**Ασθενείς με
ΡΕΥΜΑΤΙΚΗ & ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗ
νόσο:**

**Απλή συνύπαρξη ή
αιτιοπαθογενετική σχέση?**

Αντώνης Κωδούνης
Δ/ντής Νευρολογικής Κλινικής 251ΓΝΑ

Πόσο τυχαία είναι η συνύπαρξη
αυτοάνοσων ρευματικών νοσημάτων
με βαρειά μυασθένεια και σκλήρυνση
κατά πλάκας?

Γνωστή η αυξημένη συχνότητα
αυτοάνοσων νοσημάτων στο ίδιο άτομο

ΝΑΙ

Ρευματολογική πάθηση



Νευρολογική επιπλοκή - νόσος

ΟΧΙ

Νευρολογική νόσος



Ρευματολογική πάθηση

- 48 ετών άνδρας, ρευματοειδής αρθρίτις
- Από 3 εβδομάδων πτώση άκρου ποδός δεξιά
- Από 10ημέρου πτώση αριστερού καρπού
- Μείωση αισθητικότητας
 - Δεξιού επιπολής περονιαίου νεύρου
 - Κερκιδικού νεύρου

- **ΚΤΑ-ΑΤΑ:**

Απουσία αισθητικού προκλητού δυναμικού επιπολής περνιαίου δεξιά και κερκιδικού αριστερά

- **ΗΜΓ:**

Ινιδικά, θετικά δυναμικά, απονεύρωση:
ΔΕ πρόσθιου κνημιαίου και μακρού περνιαίου μυός
ΑΡ κοινού εκτείνοντα τους δακτύλους
ΑΡ ιδίου εκτείνοντα το δείκτη

- Υψηλές δόσεις
 - i.v. μεθυλπρεδνιζολόνης
 - i.v. κυκλοσφαμίδης



Βελτίωση σε 4 μήνες

Σχόλιο:

- Πολλαπλή μονονευρίτιδα
- Έγκαιρη διάγνωση – αντιμετώπιση
- Καλή πρόγνωση

- 41 ετών γυναίκα με σύνδρομο Sjogren
- 2 μήνες αστάθεια, αιμωδίες προσώπου, άνω και κάτω άκρων

Νευρολογική εξέταση:

- Απώλεια παλλαισθησίας
- Κατάργηση τενοντίων αντανακλαστικών
- Αδυναμία βάδισης, τετραπάρεση
- Διόρθωση μυικής ισχύος με όραση
- Σύνδρομο Romberg (+)

- MRI εγκεφάλου
 - MRI ΑΜΣΣ
 - ΕΝΥ
- } κ.φ.

- Anti-Ro (+)
- Anti-Hu (αίμα, ΕΝΥ) (-)

- **ΚΤΑ-ΑΤΑ**: Μειωμένα ύψη αισθητικών προκλητών δυναμικών σε όλα τα αισθητικά νεύρα
- **ΗΜΓ**: κ.φ.

Υποπτη (Possible) διάγνωση : score > 6.5

	Yes	Points
Αταξία	☐	+ 3.1
Ασύμμετρη κατανομή αισθητικής αντικειμενικής διαταραχής	☐	+ 1.7
Αισθητική αντικειμενική διαταραχή μη περιοριζόμενη στα κάτω άκρα στην πλήρη ανάπτυξη της νόσου	☐	+ 2.0
Κατάργηση 1 τουλάχιστον Α.Π.Δ. ή Α.Π.Δ. <30% των κατωτέρων φυσιολογικών ορίων στα άνω άκρα	☐	+ 2.8
< 2 παθολογικά κινητικά νεύρα στα κάτω άκρα	☐	+ 3.1

Πιθανή (Probable) διάγνωση :

- Score > 6.5

Επιπλέον:

- όχι βιολογικές διαταραχές ή ENMG ευρήματα που αποκλείουν τη διάγνωση της γαγγλιονοπάθειας
- Ογκονευρωνικά αντισώματα ή καρκίνος εντός 5 ετών ή ιστορικό θεραπείας με CIS-platin ή σύνδρομο Sjogren
- MRI ευρήματα στις οπίσθιες δέσμες νωτιαίου μυελού

Σίγουρη (Definite) διάγνωση :

- Παθολογοανατομική διαπίστωση εκφύλισης των γαγγλίων, (δεν συνιστάται βιοψία συνήθως)

Σχόλιο:

σύνδρομο Sjogren + αισθητική νευρωνοπάθεια



Δ.Δ.

ca πνεύμονος

B₁₂

i.v. ανοσοσφαιρίνες

ανοσοκαταστολή ±

Neurology of Rheumatologic Disorders

Curr Neurol. Neurosci Rep 2014

Ρευματολογικές παθήσεις:

- αρθραλγίες
- αρθρίτιδες
- μυαλγίες
- **sicca** (ξηροστομία, κερατοεπιπεφυκίτις)
- πνευμονική – νεφρική συμμετοχή

ΣΕΛ

50% NPSLE

25% αρχική προσβολή ΚΝΣ

Μηχανισμός εγκεφαλικής ισχαιμίας

- 1. Αγγειοπάθεια μικρών αγγείων**
- 2. Αυτοάνοσης αιτιολογίας θρόμβωση**
- 3. Αγγειΐτις**

ΣΕΛ

Σπάνια

Ενδοεγκεφαλική – υπαραχνοειδής αιμορραγία

Εγκεφαλική φλεβική θρόμβωση

Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα **40%**

αντισώματα καρδιολιπίνης
αντιπηκτικό λύκου
β2 γλυκοπρωτεΐνη

Αρτηριακή θρόμβωση

Φλεβική θρόμβωση

ΣΕΛ

Κεφαλαλγίες 50%

Ημικρανίες 1/3

Lupus headache 1,5%

Σοβαρή

Δεν απαντά στα ναρκωτικά

ΣΕΛ

Σπασμοί 11-20%

κυρίως γενικευμένοι τονικοκλονικοί

Θεραπεία: βαλπροϊκό οξύ, λεβετιρασετάμη

Γνωσιακή δυσλειτουργία 1/3

APL παράγων κινδύνου

Διαταραχές διάθεσης 10-20%

Μείζων κατάθλιψη

Ψύχωση 5%

Παράνοια, οπτικές-ακουστικές ψευδαισθήσεις

Απάντηση στην ανοσοκατασταλτική θεραπεία

Σπάνια

Εγκάρσια μυελίτις 1-2% (ιδίως Θ5-Θ8)

ΕΝΥ: ↑ λεμφοκύτταρα, ↑ πρωτεΐνες, ↓ σάκχαρο, ολιγοκλωνικά αντισώματα

Κινητικές διαταραχές (χορεία, Parkinson)

στεροειδή, i.v. IG, πλασμαφαίρεση, αντιντοπαμινεργικά ή ντοπαμινεργικά

Περιφερική νευροπάθεια (36%)

Πλεξοπάθεια

Μυοπάθεια

Προσβολή νευρομυικής σύναψης

Κρανιακή νευρίτιδα

APL παράγων κινδύνου

Ρευματοειδής αρθρίτις

ΚΝΣ – ΠΝΣ < 1%

Ατλαντοϊνιακό υπεξάρθρημα, καθίζηση σπονδύλου, ρευματοειδείς όζοι

Επισκληρίδια λιπωμάτωση → μυελοπάθεια

Προσβολή IX, X, XII, αυτόνομη νευροπάθεια

Ριζίτιδες, CIDP, αισθητικοκινητική πολυνευροπάθεια

ΣΚΣ, μυοπάθεια

Εγκεφαλικές εκδηλώσεις: → Κεφαλαλγίες
Σπασμοί
Εγκεφαλοπάθεια

Χρόνια μηνιγγίτιδα: Θεραπεία → κορτικοειδή
κυκλοφωσφαμίδη
Anti-TNF-α

Σύνδρομο Sjogren

Χρόνια λεμφική φλεγμονή δακρυϊκών και σιελογόνων αδένων (sica)

1. Εγκάρσια μυελίτις (NMO $\pm$)
2. Οπτική νευρίτιδα
3. Μυοσίτιδα
4. Κρανιακές νευροπάθειες τριδύμου, σπάνια VII, VIII
5. Νόσος κινητικού νευρώνα (απαντά σε ανοσοκαταστολή)
6. Περιφερικές νευροπάθειες 22-27% (νευρωνοπάθεια)
7. ΚΝΣ 0,3-48% (απομυελίνωση)

anti-Ro SSA,
anti-La SSB αντισώματα

Δ.Δ. ΣΚΠ: SS: <4 ολιγοκλωνικές ζώνες

Ιντερφερόνη Β αναποτελεσματική σε SS

Βιοψία χείλους ή σιελογόνου αδένα (ευαισθησία 70-83%)

8. Μυοσίτιδα $\uparrow$ CPK – πρεδνιζόνη 1mg/kg/ημέρα

Σκληρόδερμα

Ίνωση δέρματος, πνευμόνων, γαστροοισοφαγικού σωλήνα, νεφρών, νευρικού συστήματος

➤ **Νευρολογικές εκδηλώσεις 19-40%**

anti-Scl-70

anti-U1-RNP

1. Περιφερική αξονική αισθητικοκινητική νευροπάθεια 57%
σε ασθενείς με νευρολογικές εκδηλώσεις

2. ΣΚΣ, βραχιόνιο πλεξοπάθεια, πολλαπλή μονονευρίτις

3. Κρανιακή νευροπάθεια, ιδίως τριδύμου, σπάνια VII, IX

4. Μυοσίτις 15-17%

ΚΝΣ σπάνια

Θεραπεία:

κορτικοειδή, μεθοτρεξάτη, κυκλοσπορίνη

Συστηματικές Αγγειίτιδες

RA

ΣΕΛ

Σαρκοείδωση

Σύνδρομο Cogan

Νόσος Αδαμαντιάδη – Behçet

Πρωτοπαθής αγγειίτιδα ΚΝΣ ➡

- Θρομβώσεις MRI
- Φλεγμονώδες ΕΝΥ
- Αγγειακές βλάβες

Νόσος Αδαμαντιάδη – Behçet

50% νευρολογική προσβολή

Σε 3-6 έτη νόσου:

- Κεφαλαλγίες
- Μηνιγγοεγκεφαλίτιδα

Stroke-like

Σπασμοί

Γνωσιακές συμπεριφερειολογικές διαταραχές

Οπτική νευρίτιδα

Σύνδρομο νωτιαίου σωλήνα

Εξάρσεις:

- κορτικοειδή

Ιδιοπαθής φλεγμονώδης μυοσίτις

- Πολυμυοσίτις
 - Γυναίκες > άνδρες
 - 1/3 δυσφαγία
 - Κεντρομελική αδυναμία
- Δερματομυοσίτις
 - Κακοήθεια 6-45%
 - 30% δυσφαγία
- Νεκρωτική μυοπάθεια (IM NM)
- Μυοσίτιδα εγκλείστων (IBM)

anti-Jo στη μυοσίτιδα, πτωχή πρόγνωση

ΗΜΓ: Δραστηριότητα εισόδου, μυοπαθητικές μονάδες

Θεραπεία: κορτικοειδή, νεκρωτική ενίστε i.v. IG

Σαρκοείδωση

- Μηνιγγίτιδα βάσεως κρανίου
- Υδροκέφαλο
- Αγγειΐτιδα
- Εγκεφαλοπάθεια
- Άνοια
- 74% νευρολογικές εκδηλώσεις

Θεραπεία:

- Πρεδνιζόνη 1mg/kg
- Ανοσοκαταστολή
 - Κρανιακή νευροπάθεια
 - Μυελοπάθεια
 - Νευροπάθεια
 - Μυοπάθεια
 - Ριζοπάθεια

Σπονδυλοαρθροπάθειες

Αγκυλοποιητική σπονδύλωση

Στένωση νωτιαίου σωλήνα – μυελοπάθεια
(ατλαντοϊνιακό υπεξάρθρημα)

Νόσος Paget

Συμπίεση νευρικών ή νευροαγγειακών δομών

Νευρολογικές επιπλοκές ανοσοκατασταλτικής θεραπείας

1. PML – Jc virus



- natalizumab
- rituximab
- efalizomab

- Οπίσθια εγκεφαλική απομυελίνωση
- ENY: πλειοκύττωση

2. Κυκλοσπορίνη - tacrolimus



PRES (κεφαλαλγίες, οπτικές διαταραχές, σπασμοί)

3. i.v. IG → ΑΕΕ

4. Κορτικοειδή → ψύχωση, μυοπάθεια

5. Πενικιλλαμίνη → μυασθένεια, οπτική νευρίτιδα, πολυμυοσίτιδα, δερματομυοσίτιδα

**Η συνεργασία Ρευματολόγου - Νευρολόγου
οφείλει να γίνει συχνότερη για στοχευμένη θεραπεία**

**Η εξέλιξη της θεραπευτικής
με τα μονοκλωνικά αντισώματα
φέρει όλο και πιο κοντά τις δύο ειδικότητες**

**Ιατροδικαστικές υποθέσεις ανέκκυψαν
από έλλειψη αυτής της συνεργασίας**



Ευχαριστώ