

ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ ΑΙΜΩΔΙΕΣ ΣΤΟ ΑΡΙΣΤΕΡΟ ΗΜΙΜΟΡΙΟ ΤΟΥ ΚΟΡΜΟΥ ΚΑΙ ΚΕΦΑΛΑΛΓΙΑ

Κουλούρη Βασιλική: Ειδικευόμενη Ρευματολόγίας
Κλινική Παθολογικής Φυσιολογίας, ΓΝΑ «Λαϊκό»

Δεν υπάρχει καμία σύγκρουση συμφερόντων



Άνδρας, 56 ετών

Ιδιωτικός Υπάλληλος

Αθήνα

Κάπνισμα: 45pys

Αλκοόλ: (-)

11/2021:

Τακτική επίσκεψη σε
εξωτερικό Ρευματολογικό
Ιατρείο ΠΦ

Ατομικό Αναμνηστικό

- Οροθετική ΡΑ από 2009
 - (*RF, anti-CCP* +)
 - (*ΠΧΚ, ΜΚΦ, ΕΦΦ, ώμοι*)
- Αρτηριακή Υπέρταση

Φαρμακευτική Αγωγή

- Sc methotrexate 20mg/wk
- Tb filicine 5mg/wk
- Tb irbesartan 300mg 1x1

Παρούσα Νόσος

- Χωρίς αιτιάσεις
- PA σε ύφεση – Σε καλή κλινική κατάσταση
- Επί ανασκόπησης συστημάτων →

- Παροδικές αναφερόμενες παραισθησίες αριστερού ημιμορίου κορμού από μηνός (αιμωδία/νυγμοί)
- Κεφαλαλγία στο δεξί ήμισυ της κεφαλής

Condition	Quality and distribution of numbness
Focal epileptic seizure	Tingling, spreads down one side of the body in seconds as with the motor 'Jacksonian march'. There may be other epilepsy symptoms, such as altered awareness and limb jerking
Migraine aura	Tingling, builds up over minutes and is unilateral. The area of sensory loss reflects the cortical representation, spreading from one area of cortex to an adjacent area (e.g. lip to arm, to thigh, to foot). There are often other migraine symptoms: visual, headache/nausea
Transient ischaemic attack (TIA)	Sudden-onset loss of sensation may be focal or unilateral. It may be associated with other deficits: visual, motor or speech
Stroke	Onset as TIA but slower recovery, may have residual signs
CNS demyelination	These usually come on over 2–3 days and last 4–5 weeks. In established multiple sclerosis, symptoms may last days, or be brought on by exercise or heat. Commonly in feet or hands but may have any distribution, and may have other symptoms: weakness, sphincter disturbance, with CNS signs
Peripheral nerve or root entrapment	A common problem. Symptoms within distribution of nerve or root may fluctuate; may be brought on by specific actions or in particular situations
Psychogenic	Fluctuating with variable quality. Other symptoms of anxiety, depression and hyperventilation

Κλινική εξέταση

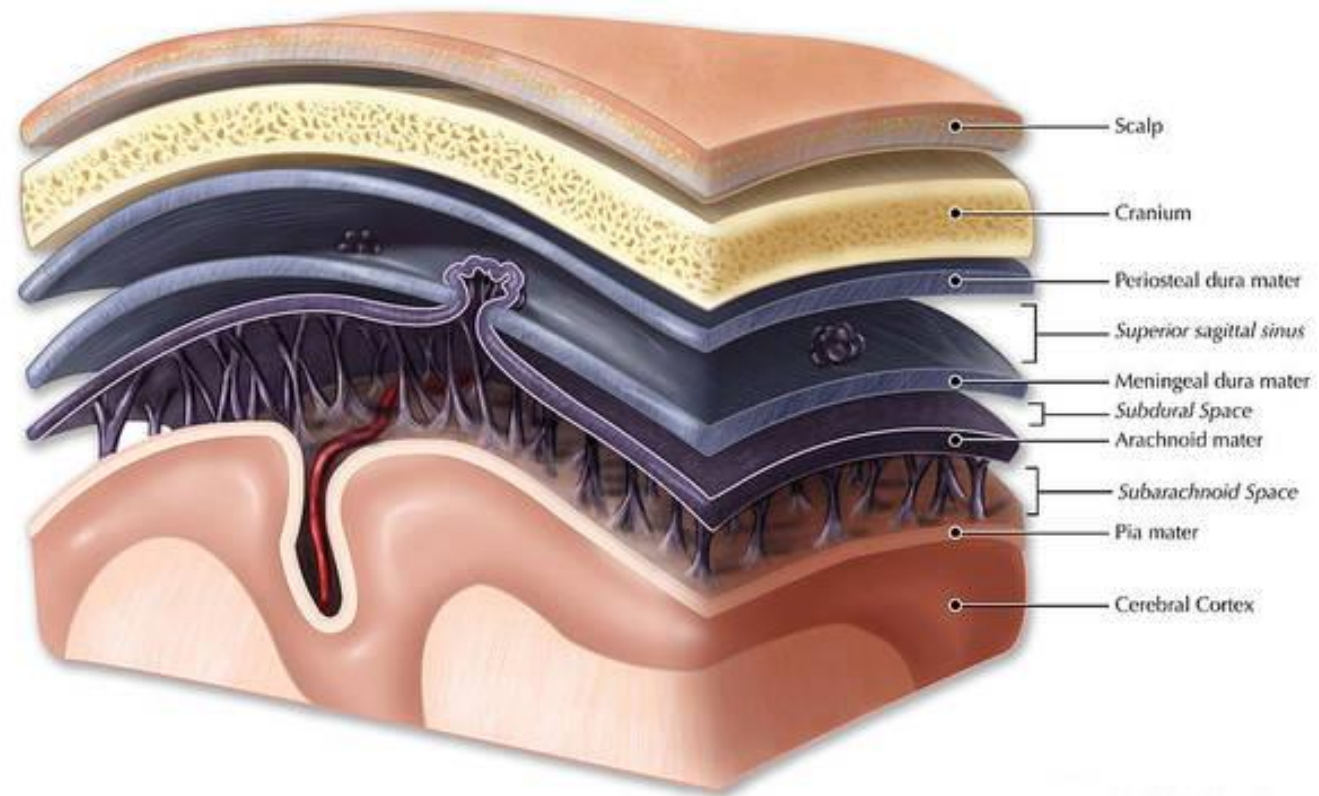
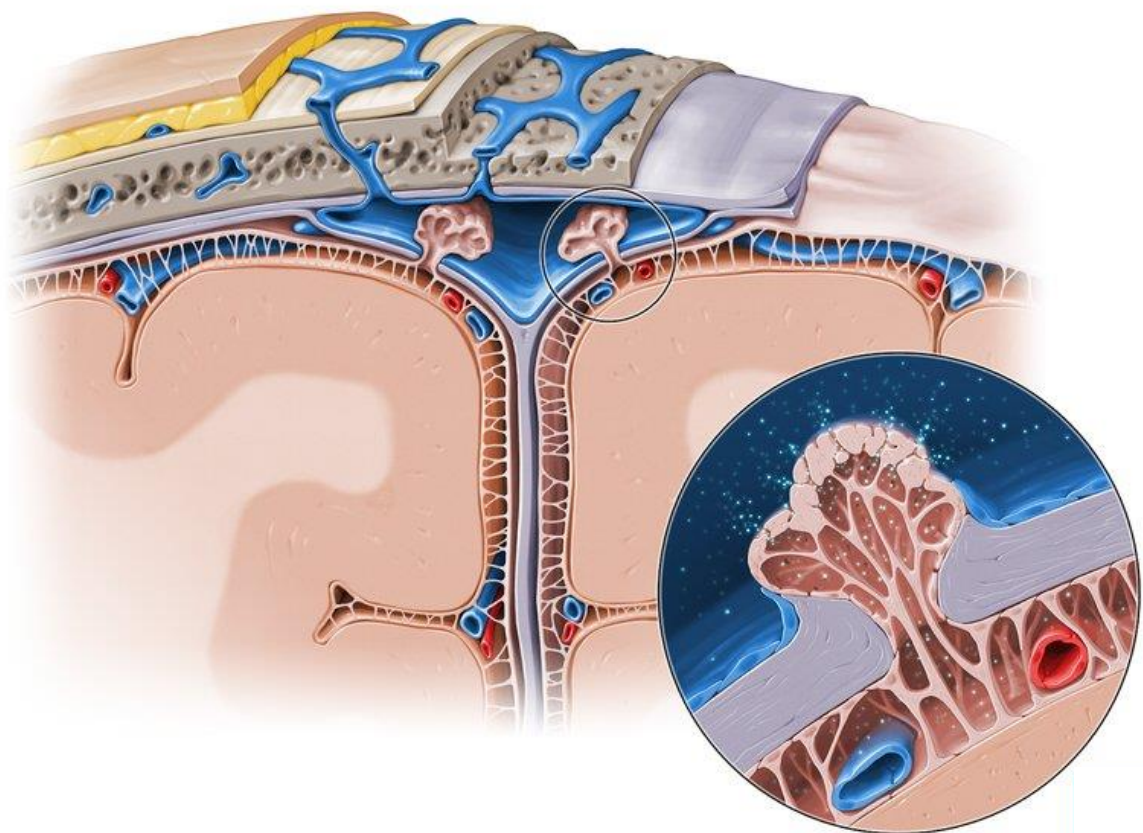
- ΑΠ: 120/70mmHg, Σφ: 94/min, SpO2: 98%, θ: απύρετος
- S1-S2: ευκρινείς – ρυθμικοί χωρίς φύσημα, ψηλαφητές ομότιμες κερκιδικές – μηριαίες αμφοτερόπλευρα
- Αναπνευστικό ψιθύρισμα ομότιμο αμφοτερόπλευρα
- Κοιλιά: M-E-A, εντερικοί ήχοι: +, Ήπαρ/Σπλην: (-)
- Λεμφαδένες: (-)
- Μυοσκελετικό: χωρίς αρθρίτιδα
- Δέρμα: χωρίς εξάνθημα
- ANE:
 - GCS: 15/15
 - Μ. ισχύς: 5/5
 - Τενόντια αντανακλαστικά ομότιμα αμφοτερόπλευρα
 - Χωρίς διαταραχές επιπολής ή εν τω βάθει αισθητικότητας
 - Χωρίς αυχενική δυσκαμψία/παθολογικά αντανακλαστικά/μηνιγγικά σημεία

Απεικονιστικός Έλεγχος

- ΤΕΠ ιδιωτικού νοσοκομείου → MRI εγκεφάλου με iv παραμαγνητική ουσία:
 - Ολιγάριθμες στικτές εστίες με αυξημένη ένταση σήματος, μη ειδικού χαρακτήρα, σε εντω βάθει και υποφλοιώδη λευκή ουσία
 - Σχηματισμός στον οπίσθιο κρανιακό βόθρο δεξιά της μέσης γραμμής με ένταση σήματος ίση με ENY ΔΔ: αραχνοειδής κύστη/εστιακή διεύρυνση υπαραχνοειδούς χώρου
 - Μικρής έκτασης λεπτομηνιγγική σκιαγραφική ενίσχυση στο δεξιό μετωπιαίο λοβό καθώς και ήπια πάχυνση και σκιαγραφική ενίσχυση σκληράς μήνιγγας δεξιού εγκεφαλικού ημισφαιρίου



ΠΑΧΥΜΗΝΙΓΓΙΤΙΔΑ



ΠΑΧΥΜΗΝΙΓΓΙΤΙΔΑ DDx

- **P** – Post Operative
- **A** – Active CSF Leak
- **C** – CNS Lymphoma (Secondary), cerebral venous thrombosis
- **H** – Hypertrophic idiopathic Pachymeningitis
- **I** – Intracranial Hypotension

- **M** – Meningioma
- **E** – Erdheim - Chester
- **N** – Neoplastic
- **I** – Infection: TB, syphilis, neurocysticercosis, HTLV-1, fungal
- **N** – Next to Sinusitis or Osteomyelitis
- **G** – Granulomatous/Autoimmune: Sarcoidosis, GPA, EGPA, GCA, RA, Behcet, IgG4-RD
- **E** – Extramedullary Hematopoiesis
- **S** – Solitary fibrous tumor

Μηχανισμοί

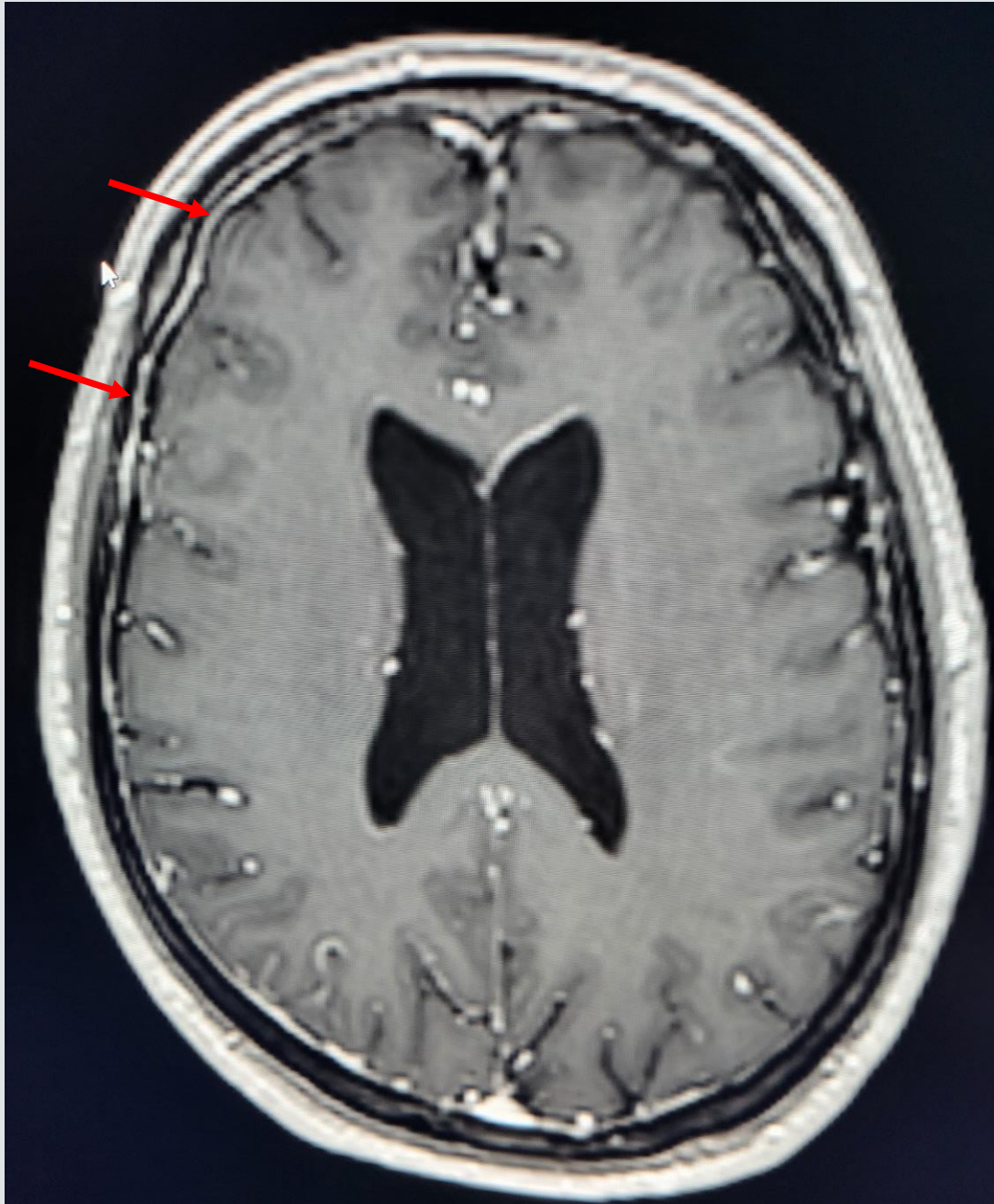
- Αυξημένη αγγείωση / αγγειογένεση
 - Κακοήθεια
 - Φλεγμονή
 - Μηνιγγικός ερεθισμός
- Monroe - Kellie doctrine: αντιρροπιστικοί μηχανισμοί αλλαγής ενδοκρανιακού όγκου
 - ↓ πίεση ENY → μετακίνηση υγρού και συμφόρηση αγγείων + διάμεσο οίδημα στη σκληρά μήνιγγα
 - Καλοήθης ενδοκράνια υπόταση

Συμπτώματα - Σημεία

- Εστιακή ή διάχυτη προσβολή
- Πάρεση κρανιακών νεύρων
- Διαταραχές όρασης
- Αιμωδίες
- Πάρεση
- Βαρηκοΐα
- Κεφαλαλγία
- Κρίσεις «E»
- Γνωσιακές διαταραχές

Gray, F. and Sharer, L.R. (2020). Hypertrophic Pachymeningitis. In Infections of the Central Nervous System (eds F. Chrétien, K.T. Wong, L.R. Sharer, C. Keohane and F. Gray). <https://doi.org/10.1002/9781119467748.ch42>

Antony J, Hacking C, Jeffree RL. Pachymeningeal enhancement-a comprehensive review of literature. Neurosurg Rev. 2015 Oct;38(4):649-59. doi: 10.1007/s10143-015-0646-y. Epub 2015 Aug 13. PMID: 26264063.



Aetiology

Pattern of enhancement

Benign intracranial hypotension

Diffuse, smooth, wave-like pattern of pachymeningeal enhancement in the temporal and frontal base

Infectious

Meningitis—bacterial, viral or fungal

More likely to present with leptomeningeal enhancement

Autoimmune

Tuberculosis

Sarcoidosis

Vogt-Koyanagi-Harada

Rheumatoid

Basilar dural masses and pachymeningeal enhancement often sparing the convexities of the cerebral hemispheres

Iatrogenic

Craniotomy

Intrathecal chemotherapy

Shunt placement

Lumbar puncture

Often diffuse smooth pachymeningeal enhancement, sometimes limited to the same hemisphere as the procedure

Neoplastic: extra-axial

Meningioma

Focal pachymeningeal enhancement

Calvarial lesions

Neoplastic: intra-axial

Primary CNS malignancy

Variations of pachymeningeal and leptomeningeal enhancement

Metastatic lesions

~~P - Post Operative~~

~~A - Active CSF Leak~~

C - CNS Lymphoma (Secondary), cerebral venous thrombosis

H - Hypertrophic Cranial Pachymeningitis

~~I - Intracranial Hypotension~~

M - Meningioma, metastases

E - Erdheim - Chester

N - Neoplastic

I - Infection

~~N - Next to Sinusitis or Osteomyelitis~~

G - Granulomatous

~~E - Extramedullary Hematopoiesis~~

~~S - Solitary fibrous tumor~~

Μη συμβατό ιστορικό

Μη συμβατή κλινική
εικόνα και
απεικονιστικός έλεγχος

Μη συμβατή κλινική
εικόνα και
απεικονιστικός έλεγχος

Μη συμβατό
ΑΑ/ΕΕ/απεικόνιση

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

- CRP: 44 mg/L TKE: 54 mm 1^η ώρα
- ΟΝΠ:
 - 4 λεμφοκύτταρα
 - Glu: 95mg/dL (ορού: 100mg/dL)
 - **Αυξημένες ολικές πρωτεΐνες και αλβουμίνη**
 - Gram χρώση: (-)
 - Καλλιέργεια : (-)
 - Κυτταρολογική: (-)
- Quantiferon: (-), VDRL ENY/Ορού: (-), γαλακτομαννάνη (-)
- Συνδρομική διάγνωση λοιμώξεων ΚΝΣ: (-)
- Νέος ανοσολογικός:
 - **RF: 160 IU/ml**
 - **Anti-CCP: 318 IU/ml (<20)**
 - Anti-MPO/PR3: (-)
 - IgG4: εφο

ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ
ΠΑΧΥΜΗΝΙΓΓΙΤΙΔΑ

Συμμετοχή ΚΝΣ στη ΡΑ

- Σπάνια
- Σχετιζόμενη με τη ΡΑ
- Αυχενική μυελοπάθεια
 - Προσβολή ΑΜΣΣ → *atlantoaxial subluxation*
 - Πλέον όχι τόσο συχνή
 - 2000s vs προ 1980s (24 versus 36 percent)
- Αγγειίτιδα ΚΝΣ
 - *Case reports*
 - Αρτηρίτιδα
 - Ιστολογικά ομοιάζουσα με οζώδη πολυαρθρηρίτιδα
 - Οροθετικοί ασθενείς, με μακρά, υψηλής ενεργότητας διαβρωτική νόσο
- Ρευματικά οζίδια
 - Παρουσία και περιφερικών υποδόριων ρευματικών οζιδίων
 - Οροθετικοί ασθενείς, με μακρά, υψηλής ενεργότητας διαβρωτική νόσο
- Ρευματοειδής μηνιγγίτιδα

Συμμετοχή ΚΝΣ στη ΡΑ

- Σχετιζόμενη με θεραπεία/συννοσηρότητες
- Προϊούσα πολυεστιακή λευκοεγκεφαλοπάθεια
 - *Polyomavirus John Cunningham (JC) virus*
 - Στα πλαίσια λήψης ανοσοκατασταλτικής αγωγής – κυρίως *rituximab* (1/25000)
- Απομυελινωτική Νόσος σχετιζόμενη με anti-TNF θεραπεία
 - *users versus non-users of TNFis had an increased risk for MS (adjusted incidence rate ratio, 2.05; 95% confidence interval, 1.13–3.72)*
 - Αντένδειξη σε ασθενείς με MS
- Αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο
 - *Αυξημένος καρδιαγγειακός κίνδυνος*

Ρευματοειδής παχυμηνιγγίτιδα

- Αναφορά/Σειρά περιστατικών – Πρώτη περιγραφή 1969
- Κυρίως οροθετικοί ασθενείς
- Κλινική εικόνα:
 - 1/7 η πρώτη κλινική εκδήλωση
 - ΑΕΕ, κεφαλαλγία, διαταραχές λόγου, εστιακή N/P σημειολογία (πάρεση, υπαισθησία), κρίσεις «ε», απώλεια ακοής, διαταραχή επιπέδου συνείδησης
 - 50% παθολογικοί δείκτες φλεγμονής
 - <50% σύγχρονη ενεργό αρθρίτιδα
 - Anti-TNF?

Ρευματοειδής παχυμηνιγγίτιδα

- ENY:
 - Ήπια αύξηση κυττάρων ENY → ΛΜΦ
 - Ηπίως αυξημένες πρωτεΐνες ENY
 - Συνήθως φυσιολογική γλυκόζη
 - RF, anti-CCP
- Ιστολογία: κοκκιωματώδης φλεγμονή των μηνίγγων με λεμφοπλασματοκυτταρικό διήθημα, περιαγγειακή φλεγμονή +/- ρευματικά οζίδια
- Θεραπεία
 - Κορτικοστεροειδή, anti-TNF, κυκλοφωσφαμίδη, rituximab

Θεραπεία

- 3 ημερήσιες ώσεις methylprednisolone 500mg iv
- 6 μηνιαίες ώσεις 1gr cyclophosphamide iv
- Μειούμενη δόση κορτικοστεροειδών
- Ασυμπτωματικός
- Επαναληπτικές MRI: άνευ λεπτο/παχυμηνιγγικής ενίσχυσης
- Θεραπεία συντήρησης: Rituximab



3^ο

Πανελλήνιο Θερινό Συμπόσιο Μυοσκελετικής Υγείας

Διαδραστική συζήτηση περιστατικών

15-18 Ιουνίου 2023
Ξενοδοχείο Valis, Βόλος

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΝΩΣΗ
ΓΙΑ ΤΗ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ ΥΓΕΙΑ



ΕΥΧΑΡΙΣΤΟΥΜΕ!