



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Προσβολή ΚΝΣ και καρδιάς σε ασθενή με ΣΕΛ

Μπουλίας Ευάγγελος
Ειδικευόμενος Ρευματολογίας
ΓΝΑ «Γ.ΓΕΝΝΗΜΑΤΑΣ»



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

- Ουδεμία σύγκρουση συμφερόντων

Παρούσα νόσος

Ασθενής ♀ 41 ετών με α/α ΣΕΛ διακομίζεται από Ν/Λ κλινική όπου νοσηλευόταν με ΑΕΕ:

- αφασία εκπομπής
- πάρεση ΑΡ άνω άκρου

Η συμπτωματολογία άρχεται από πενθημέρου και παραμένει σταθερή έως την ημέρα εισαγωγής

Ατομικό αναμνηστικό

- ΣΕΛ από την ηλικία των 12 ετών [εμπύρετο, αρθρίτιδα, Raynaud, θρομβοπενία, (+) ANA, (+) anti ds DNA]
- 3 αποβολές 1^{ου} 3μήνου/2 τοκετοί
- Πρώην καπνίστρια
- Από 2ετίας ίδια βουλήσει ουδεμία αγωγή
Αγωγή: πρεδνιζολόνη 5 mg/d
υδροξυχλωροκίνη 200 mg/d

Αντικειμενική εξέταση (1)

Γενική επισκόπηση: απισχνασμένη, αποπροσανατολισμένη στο χώρο και το χρόνο, απύρετη

Δέρμα: εξάνθημα δίκην πεταλούδας, άφθες (-), παρίσθια χωρίς ερυθρότητα ή επίχρισμα, γλώσσα καλά επιθηλιωμένη

Καρδιαγγειακό: φλεβοκομβική ταχυκαρδία, μεσοσυστολικό φύσημα κορυφής (2/6), **ΧΩΡΙΣ** φυσήματα καρωτίδων-διάταση σφαγιτίδων - περιφερικά οιδήματα, ψηλαφητές περιφερικές σφύξεις ομότιμα αμφοτερόπλευρα

Πνεύμονες: ↓ α.ψ. βάσεων ($\Delta E > AP$)

Αντικειμενική εξέταση (2)

Κοιλιά: Μ-Ε-Α, ήπαρ ψηλαφητό με ήπια ευαισθησία, σπλήνας μη ψηλαφητός, εντερικοί ήχοι παρόντες, Giordano (-)

LNs: μη ψηλαφητοί

Μυοσκελετικό: χωρίς φλεγμαίνουσες αρθρώσεις

Νευρικό: αποπροσανατολισμένη στο χώρο και το χρόνο, υποτονία ΑΡ προσωπικού, (+) Barre ΑΡ, συγκρατεί τα κάτω άκρα σε θέση Mingazzini, Babinski ΔΕ

Εργαστηριακός έλεγχος (1)

Ht 35,1%, Hb 11,9 g/dl, MCV 83

WBC 6,3 K/ μ L (83,8/10,4/0,2/5,4)

PLT 161 K/ μ L

Άμεση Coombs (+) \rightarrow IgG (++) , PV (++)

Φυσιολογική νεφρική και ηπατική λειτουργία

Φυσιολογικοί ηλεκτρολύτες

Χωρίς δείκτες φλεγμονής

Γενική ούρων κ.φ.

Φυσιολογικό λιπιδαιμικό προφίλ

Ομοκυστεΐνη 14,54 (Φ.Τ. < 13,5)

h.s-Tn 61 (Φ.Τ. < 15,4)

BNP 1697 (Φ.Τ. 0-100)

Εργαστηριακός έλεγχος (2)

ANA 1/640 λεπτός στικτός

Anti ds DNA [ασθενώς (+) με IFA, 52 με ELISA Φ.Τ. < 30]

C₃ 0,541 g/L (Φ.Τ. 0,8-1,5)

C₄ 0,0167 g/L (Φ.Τ. 0,1-0,4)

ENAs (-)

aCL (-)

β2GPI (-)

LA₁ 61,42 sec (Φ.Τ. 30-41)

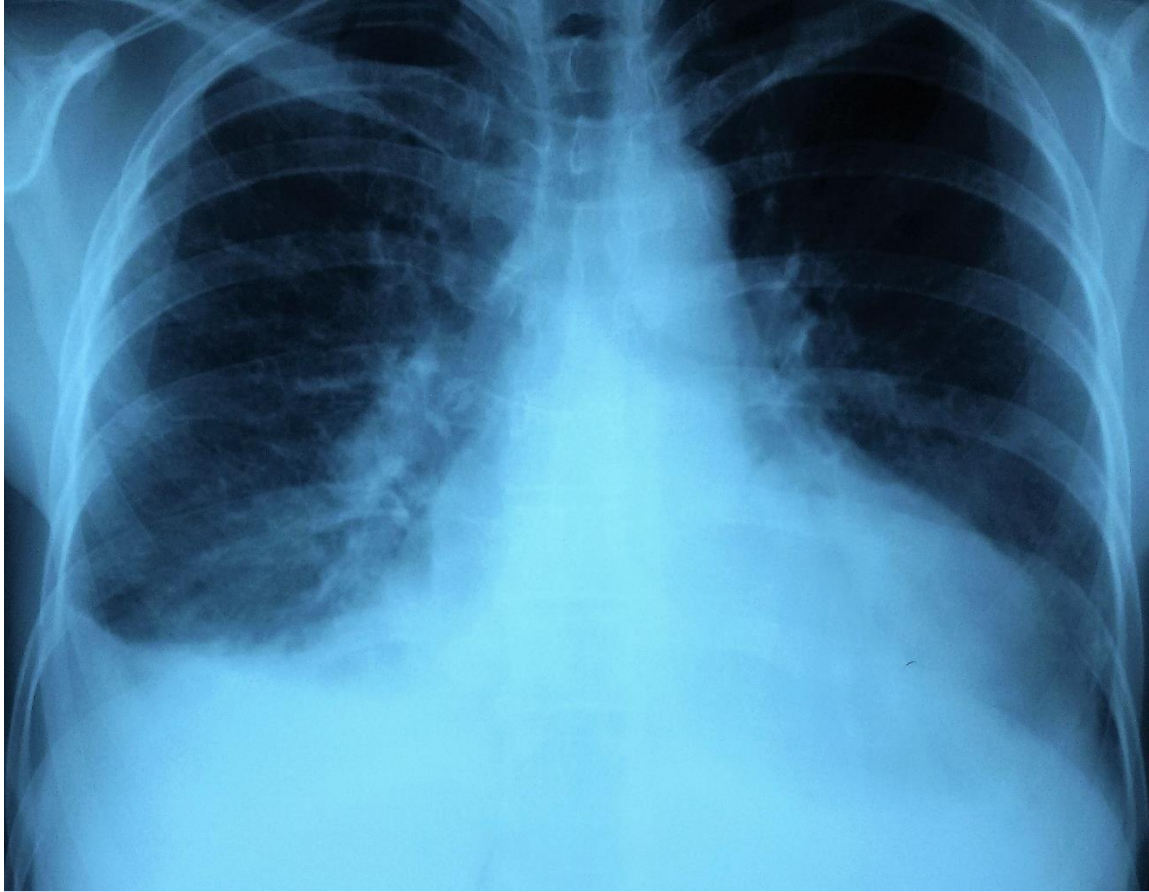
Μοριακός έλεγχος θρομβοφιλίας → **MTHFR 677T θετικός ετερόζυγος**

MTHFR 1298C απουσία

FV Leiden 1691A απουσία

FII 20210A απουσία

Απεικονιστικός έλεγχος

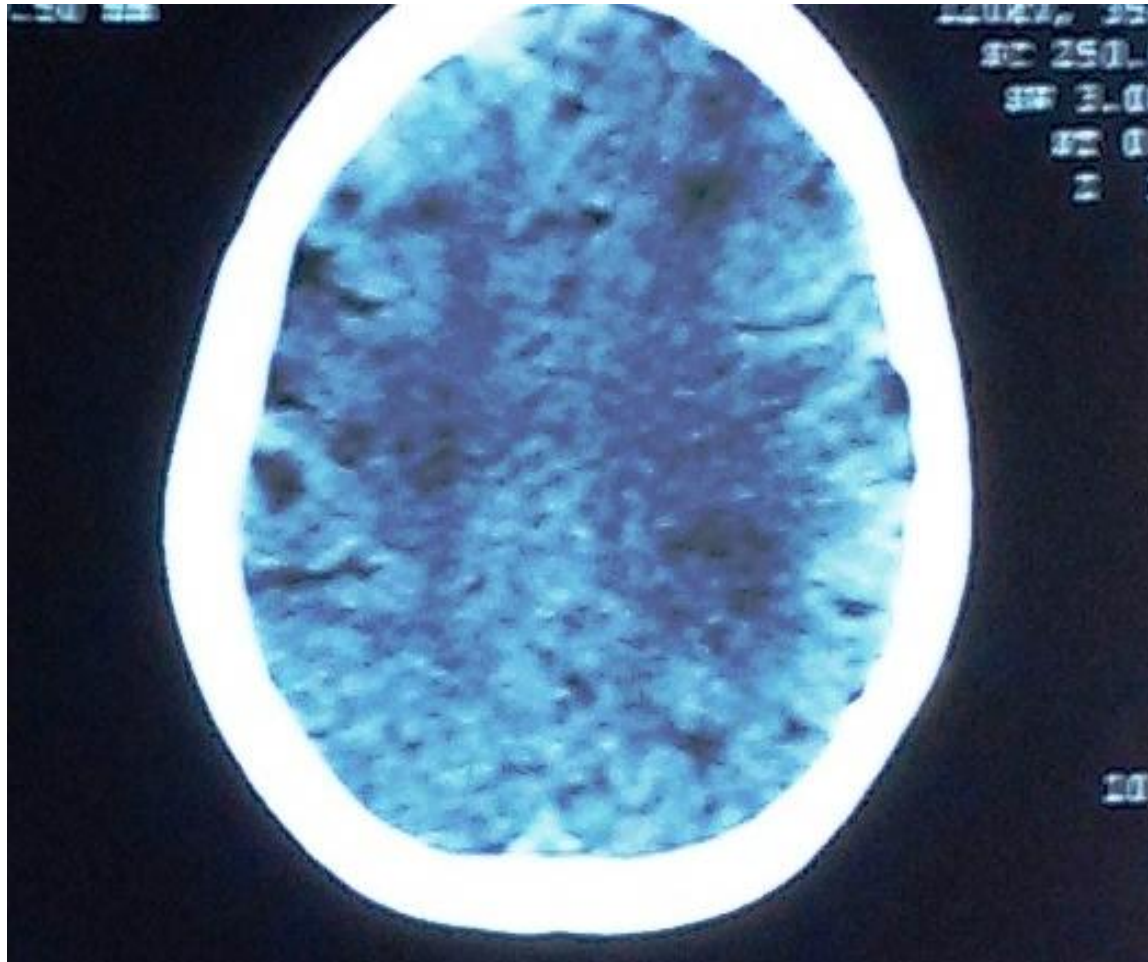


↑ ΚΔΘ δείκτη, πλευριτική συλλογή ΔΕ, υπεραιμία πνευμονικών φυλών

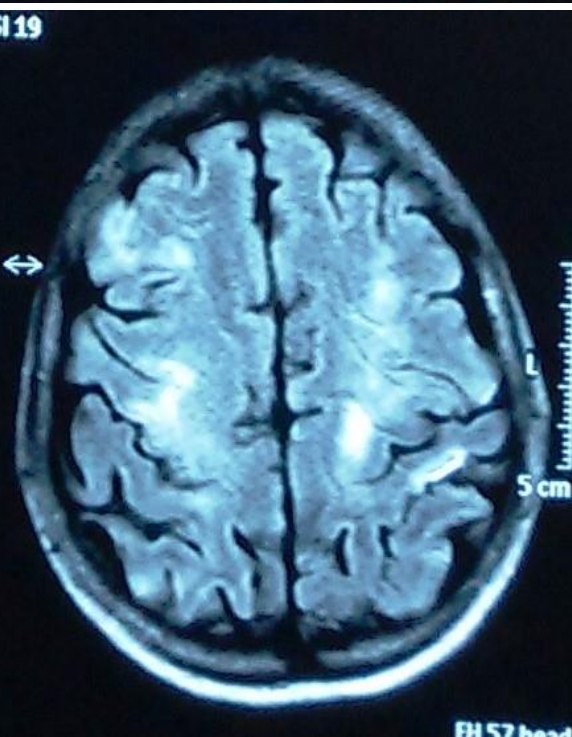
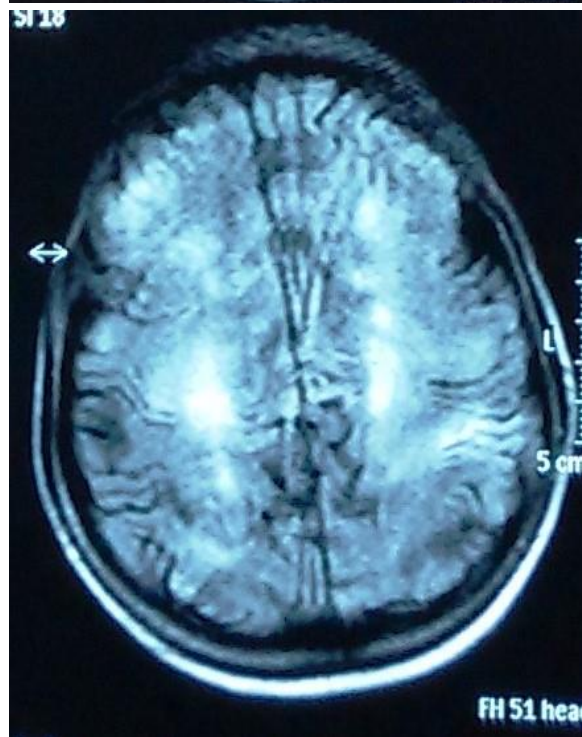
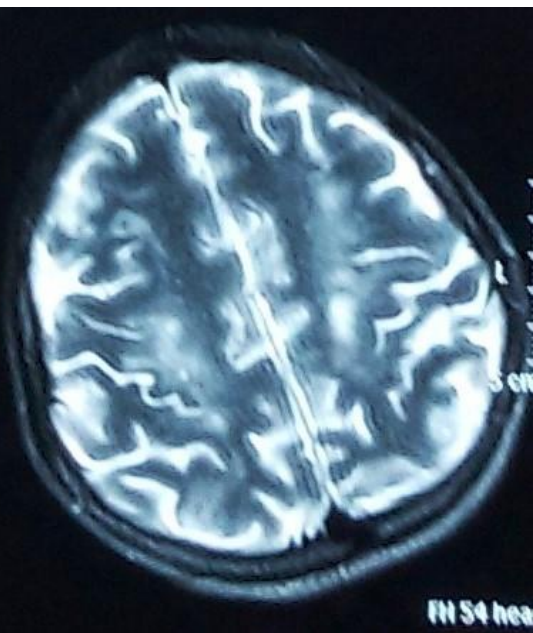
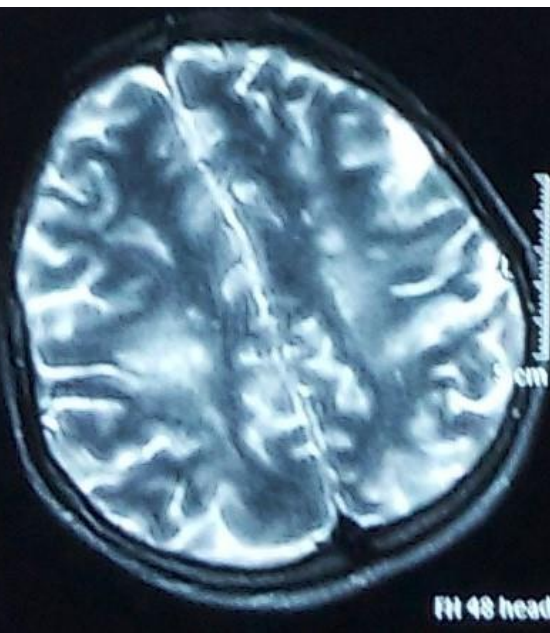
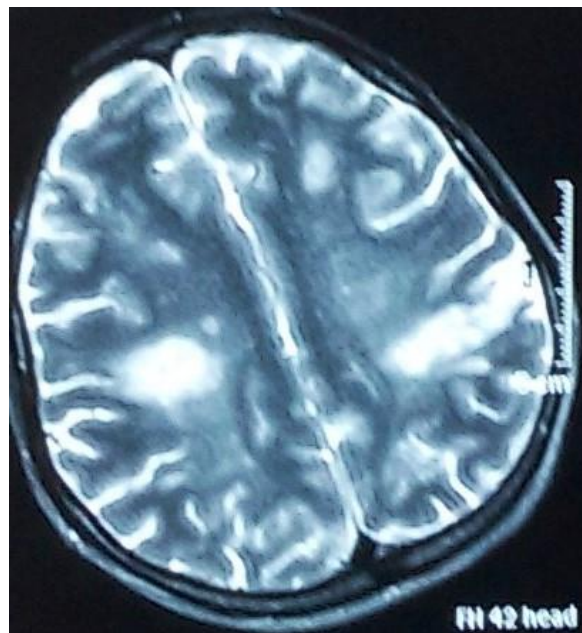
CT θώρακα



CT εγκεφάλου



Πολλαπλές υπόπυκνες περιοχές εστιακού τύπου μετωποβρεγματικά ΔΕ, παρά τη δεξιά κοιλία, στο ΔΕ παραγκεφαλιδικό ημισφαίριο και υπερκοιλιακά στο ακτινωτό στέφανο d max 18mm



MRA εγκεφάλου: χωρίς εικόνα ανευρύσματος ή άλλης μορφής αγγειακή δυσπλασία

Triplex καρωτίδων + σπονδυλικών, αρτηριών + φλεβών κάτω άκρων : χωρίς ιδιαίτερα π/θ ευρήματα

Triplex καρδιάς: AP κοιλία με αυξημένες εσωτερικές διαμέτρους, έκκεντρη υπερτροφία, αυξημένο δείκτη μάζας, μέτρια επηρεασμένη συστολική απόδοση και αυξημένες πιέσεις πλήρωσης, μέτρια προς σοβαρή ανεπάρκεια μιτροειδούς, σοβαρή διάταση AP κόλπου, μέτρια ανεπάρκεια τριγλώχινας, EF 34%, RVSP 56 mmHg

Οφθαλμολογική εξέταση: VA → ΔΟ 2/10

ΑΟ 2/10

Οπτική θηλή-ωχρά κηλίδα κ.φ.

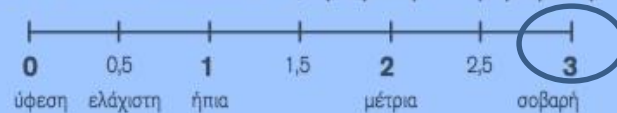
OCT χωρίς π/θ ευρήματα

Holter ρυθμού 24ώρου: βασικός ρυθμός φλεβοκομβικός
παύσεις $\geq 2,5$ sec δεν καταγράφονται
HR min 93 bpm, max 124 bpm
σπάνιες έκτακτες κοιλιακές και
υπερκοιλιακές συστολές
το μεγαλύτερο διάστημα της ημέρας
φλεβοκομβική ταχυκαρδία 110 bpm
ένα επεισόδιο κοιλιακής διδυμίας
βραχείας διάρκειας 5 sec

SLEDAI

Ημερομηνία εκτίμησης:

ΕΝΕΡΓΟΤΗΤΑ ΝΟΣΟΥ - (Σφαιρική εκτίμηση ιατρού)



ΔΕΙΚΤΗΣ ΕΝΕΡΓΟΤΗΤΑΣ SLEDAI-2K: Συνολική βαθμολογία

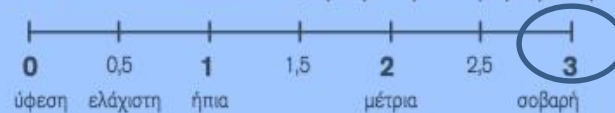
- | | |
|--|--|
| 8 <input type="checkbox"/> Οπτική νευρίτιδα | 4 <input type="checkbox"/> Πρωτεϊνουρία >0,5g/24hr |
| 8 <input type="checkbox"/> Ψυχωτική διαταραχή | 4 <input type="checkbox"/> Πυουρία (>5 κ.ο.π.) |
| 8 <input type="checkbox"/> Οξεία σύγχυση/διαταραχή επ. συνείδησης | 2 <input type="checkbox"/> Δερματικό εξάνθημα λύκου |
| 8 <input type="checkbox"/> Επιληπτικοί σπασμοί | 2 <input type="checkbox"/> Τριχόπτωση |
| 8 <input type="checkbox"/> Κρανιακή νευροπάθεια (αισθητική/κινητική) | 2 <input type="checkbox"/> Έλκη στοματικού ή ρινικού βλεννογόνου |
| 8 <input type="checkbox"/> Εμμένουσα κεφαλαλγία λύκου | 2 <input type="checkbox"/> Πλευριτική συλλογή |
| 8 <input type="checkbox"/> Αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο (μη αθηροσκληρωτικής αιτιολογίας) | 2 <input type="checkbox"/> Περικαρδίτιδα |
| 8 <input type="checkbox"/> Αγγειίτιδα (δέρματος ή σπλαχνική) | 2 <input type="checkbox"/> ↓ τίτλοι C3/C4 |
| 4 <input type="checkbox"/> Αρθρίτιδα σε > 2 αρθρώσεις | 2 <input type="checkbox"/> ↑ τίτλοι anti-dsDNA |
| 4 <input type="checkbox"/> Μυοσίτιδα | 1 <input type="checkbox"/> Πυρετός >38°C |
| 4 <input type="checkbox"/> Κύλινδροι ούρων (κοκκώδεις ή ερυθρών) | 1 <input type="checkbox"/> Θρομβοπενία <100.000/μL |
| 4 <input type="checkbox"/> Αιματοουρία (σπειραματική >5 ερυθρά κ.ο.π.) | 1 <input type="checkbox"/> Λευκοπενία <3.000/μL |

Σημείωση: Η σφαιρική εκτίμηση ιατρού πρέπει να συμπληρώνεται **πριν** τον δείκτη ενεργότητας SLEDAI-2K. Οι κλινικές εκδηλώσεις βαθμολογούνται **μόνο όταν αποδίδονται** στο ΣΕΛ και είναι δυνητικά αναστρέψιμες.

SLEDAI

Ημερομηνία εκτίμησης:

ΕΝΕΡΓΟΤΗΤΑ ΝΟΣΟΥ - (Σφαιρική εκτίμηση ιατρού)



ΔΕΙΚΤΗΣ ΕΝΕΡΓΟΤΗΤΑΣ SLEDAI-2K: Συνολική βαθμολογία

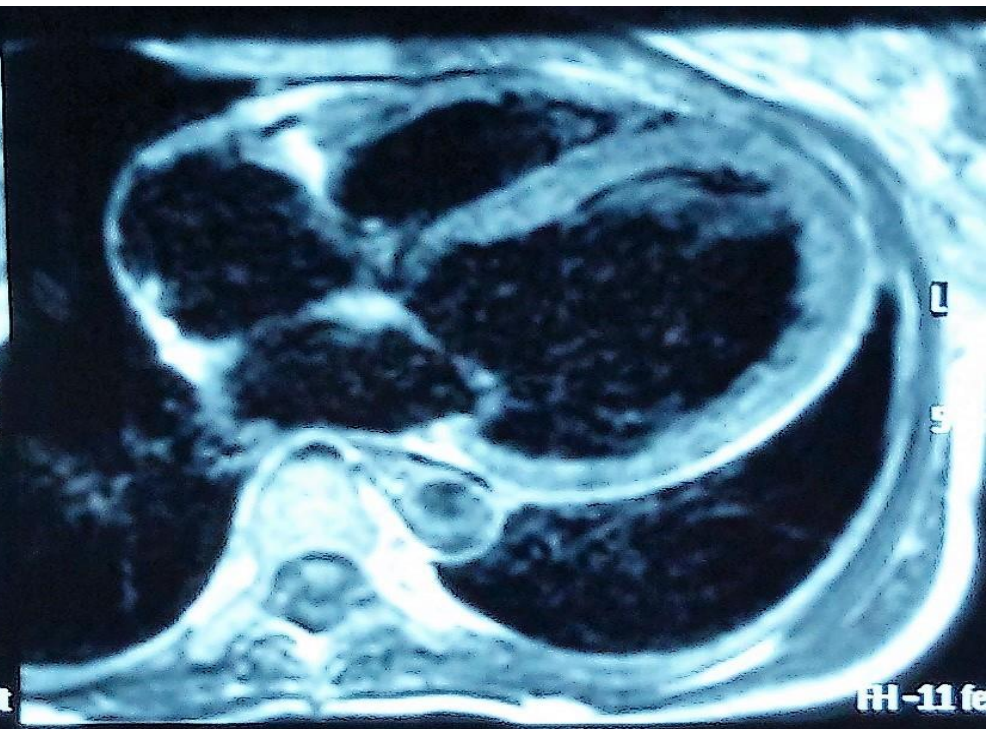
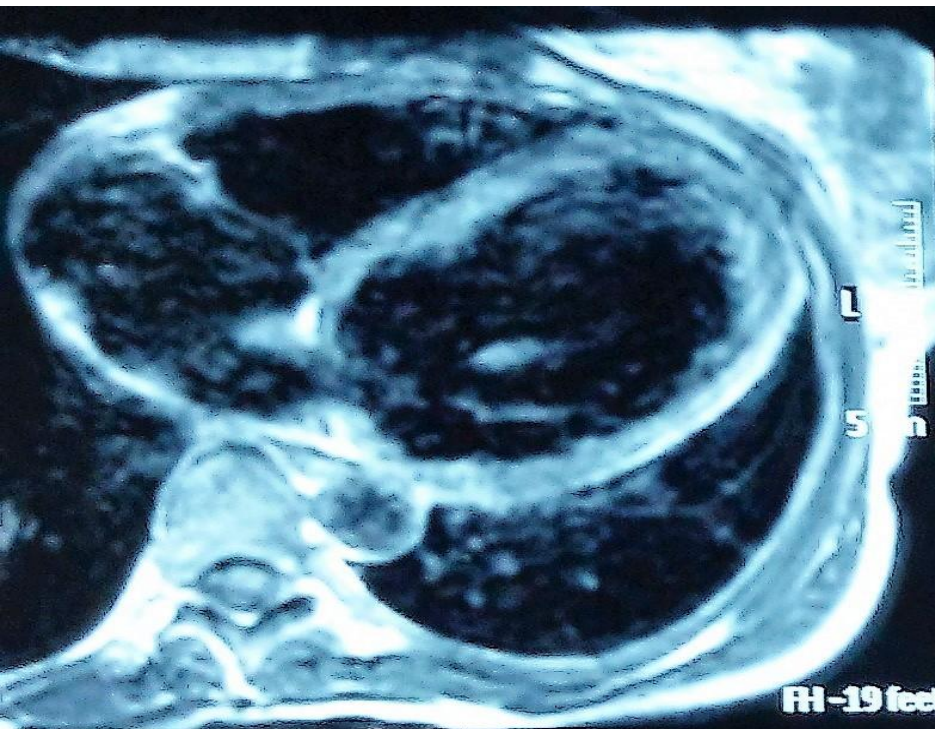
- | | |
|--|--|
| 8 <input type="checkbox"/> Οπτική νευρίτιδα | 4 <input type="checkbox"/> Πρωτεϊνουρία >0,5g/24hr |
| 8 <input type="checkbox"/> Ψυχωτική διαταραχή | 4 <input type="checkbox"/> Πυουρία (>5 κ.ο.π.) |
| 8 <input type="checkbox"/> Οξεία σύγχυση/διαταραχή επ. συνείδησης | <u>2 <input type="checkbox"/> Δερματικό εξάνθημα λύκου</u> |
| 8 <input type="checkbox"/> Επιληπτικοί σπασμοί | 2 <input type="checkbox"/> Τριχόπτωση |
| 8 <input type="checkbox"/> Κρανιακή νευροπάθεια (αισθητική/κινητική) | 2 <input type="checkbox"/> Έλκη στοματικού ή ρινικού βλεννογόνου |
| 8 <input type="checkbox"/> Εμμένουσα κεφαλαλγία λύκου | 2 <input type="checkbox"/> Πλευριτική συλλογή |
| 8 <input type="checkbox"/> Αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο (μη αθηροσκληρωτικής αιτιολογίας) | <u>2 <input type="checkbox"/> Περικαρδίτιδα</u> |
| 8 <input type="checkbox"/> Αγγειίτιδα (δέρματος ή σπλαχνική) | <u>2 <input type="checkbox"/> ↓ τίτλοι C3/C4</u> |
| 4 <input type="checkbox"/> Αρθρίτιδα σε > 2 αρθρώσεις | <u>2 <input type="checkbox"/> ↑ τίτλοι anti-dsDNA</u> |
| 4 <input type="checkbox"/> Μυοσίτιδα | 1 <input type="checkbox"/> Πυρετός >38°C |
| 4 <input type="checkbox"/> Κύλινδροι ούρων (κοκκώδεις ή ερυθρών) | 1 <input type="checkbox"/> Θρομβοπενία <100.000/μL |
| 4 <input type="checkbox"/> Αιματοουρία (σπειραματική >5 ερυθρά κ.ο.π.) | 1 <input type="checkbox"/> Λευκοπενία <3.000/μL |

Σημείωση: Η σφαιρική εκτίμηση ιατρού πρέπει να συμπληρώνεται **πριν** τον δείκτη ενεργότητας SLEDAI-2K. Οι κλινικές εκδηλώσεις βαθμολογούνται **μόνο όταν αποδίδονται** στο ΣΕΛ και είναι δυνητικά αναστρέψιμες.

Αγωγή

- Ώση μεθυλπρεδνιζολόνης 1 g/d x 3 days και στη συνέχεια πρεδνιζολόνη 1 mg/Kg Β.Σ.
- Φουροσεμίδη 40 mg/d p.o.
- Μετοπρολόλη 100 mg $\frac{1}{4}$ x 2 p.o.
- Ραμιπρίλη 2,5 mg $\frac{1}{2}$ x 1 p.o.
- Επλερενόνη 25 mg 1 x1 p.o.
- ΗΧΜΒ
- Ασενοκουμαρόλη (INR 2,5-3,5)
- CYC 1 g/month x 6

MRI καρδιάς



- χωρίς αλλοιώσεις μυοκαρδίου
- ελαφρώς λεπτότερο το μυοκάρδιο της ΑΡ κοιλίας
- ικανοποιητική απεικόνιση του ΜΣΚ διαφράγματος
- ανεπάρκεια μιτροειδούς

→ **Καθετηριασμός κοιλοτήτων:**

ΑΡ στεφανιαία αρτηρία [φυσιολογικό στέλεχος-χωρίς αιμοδυναμικά σημαντικές στενώσεις στον πρόσθιο κατιόντα και την περισπωμένη]

ΔΕ στεφανιαία αρτηρία [επικρατούσα χωρίς αιμοδυναμικά σημαντική στένωση]

Αριστερή κοιλιογραφία [ΑΡ κοιλία με αυξημένες διαστάσεις, διάχυτη υποκινησία και μέτρια επηρεασμένη συστολική απόδοση, EF 35%]

Πορεία νόσου

- Μετά τη 2^η έγχυση CYC απουσία δυσαρθρίας και νευρολογικών ελλειμμάτων
- Ολοκλήρωση των 6 μηνιαίων σχημάτων CYC
- Αγωγή Κ.Α. [EF 52%, RSVP 30 mmHg]
- Αγωγή συντήρησης με AZA
 - Διακοπή λόγω ↓ WBC
 - Αδυναμία ↓ ΚΣ

BELIMUMAB
10 mg/Kg

Ασθενείς που είναι πιθανόν να ωφεληθούν από το Benlysta

- Εμμένουσα ενεργότητα παρά τη λήψη συμβατικής αγωγής
 - υψηλότερη ενεργότητα (SLEDAI \geq 8) σχετίζεται με μεγαλύτερη ανταπόκριση, ιδίως αν σχετίζεται με ορολογική ενεργότητα (θετικά anti-dsDNA, χαμηλό συμπλήρωμα)
 - αδυναμία μείωσης κορτικοστεροειδών σε $<7,5$ mg/ημέρα
- Υψηλός κίνδυνος εξάρσεων
 - ιστορικό συχνών εξάρσεων
 - υπολειπόμενη κλινική + ορολογική ενεργότητα



THANKS!