

Αιτιολογική προσέγγιση Ασθενούς 21 ετών με ΑΙΕΕ



ΜΗΛΙΑ-ΑΡΓΕΙΤΗ ΔΗΜΗΤΡΑ
ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΗ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗΣ
ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΓΝΑ ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΑΙΕΕ



- Αθηρωμάτωση –Νόσος μεγάλων αγγείων(triplex καρωτιδων κ.φ.)
- Νοσος μικρών αγγείων (κατανομή-τύπος βλαβών)
- Καρδιοεμβολική νόσος (διαθωρακικό-διοισοφάγειο U/S-3ήμερο Holter ρυθμού κ.φ.)
- Κρυπτογενές ΑΙΕΕ
- Άλλες αιτίες

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΑΙΕΕ



Άλλες αιτίες

- Αγγειακές (αρτηριακός διαχωρισμός, ινομυώδης δυσπλασία, ν. Moyamoya, σ. Cadasil)
- Αιματολογικά αίτια (θρομβοφιλία, θρομβοκυττάρωση, δρεπανοκυτταρική αναιμία, αληθής πολυκυτταραιμία, μακροσφαιριναιμία Waldenstorm, λευχαιμία....)
- Φλεγμονώδη αίτια (προτωπαθής αγγειίτιδα ΚΝΣ, PAN, γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα, κοκκιωμάτωση Wegener, σ. Churg-Straus, σ. Sjogren, ν. Behcet, ΣΕΛ, RA, αγγειίτιδα Takayasu.....)
- Σχετιζόμενο με φάρμακα (κοκαΐνη, αμφεταμίνες, ηρωίνη, αντισυληπτικά, ανασοσφαιρίνες....)
- Λοιμώδη αίτια (ενδοκαρδίτιδα, μηνιγγίτιδα, HBV, HIV...)
- Κακοήθεια
- Μεταβολικά αίτια (ομοκυστινουρία, ν. Fabry, σ. Melas..)
- Ημικρανία

Η ασθενής μας



- ΑΙΕΕ στο αρδευτικό πεδίο της αριστερής μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας
- Triplex αγγείων τραχήλου κ.φ.
- Διαθωρακικό-Διοισοφάγειο U/S , 3 ήμερο holter ρυθμού κ.φ.
- **Αυξημένη Α.Π.**
- Αυξημένο λέυκωμα ΕΝΥ
- **Ευρήματα από MRA εγκεφάλου-DSA εγκεφάλου-αορτικού τόξου-τραχήλου-νεφρικών αρτ.**

Διαφορική Διάγνωση



- **Οζώδης πολυαρτηρίτιδα**
- **Ινομώδης δυσπλασία**

Οζώδης Πολυατρηριίτιδα (PAN)



- Μη ANCA σχετιζόμενη, συστηματική νεκρωτική αγγειίτιδα μέσου και μικρού μεγέθους αρτηριών
- **Ετήσια επίπτωση:** 4,4-9,7/1.000.000 , άνδρες/γυναίκες 1,5/1
- Μέση ηλικία έναρξης 60 έτη
- Προσβάλλει κυρίως νεφρικές, μεσεντέριες αρτηρίες, αρτηρίες δέρματος. Δυνητικά προσβάλλει κάθε αρτηρία εκτός από πνευμονικές
- Αρθραλγία, μυαλγία, κακουχία, πυρετός, απώλεια βάρους, δερματολογικές, νεφρολογικές εκδηλώσεις, νευρολογικές εκδηλώσεις (μικτή πολυνευροπάθεια, ΑΙΕΕ), γαστρεντερολογικές εκδηλώσεις, σχεδόν ποτέ συμπτώματα από πνεύμονες
- Αύξηση TKE, CRP, ΑΠ
- DSA: Ανάδειξη πολλαπλών μικροανευρυσμάτων , τμηματικών στενώσεων σε μεγαλύτερες αρτηρίες χωρίς προσβολή μικρότερων διατιτραίνουσων αρτηριών
- Βιοψία: η ειδικότερη εξέταση για τη διάγνωση

Ινομυώδης Δυσπλασία (FMD)



- Ιδιοπαθής μη φλεγμονώδης-μη αθηρωσκληρωτική νόσος μεσου-μικρού μεγέθους αρτηριών
- Άγνωστη επίπτωση
- 90% γυναίκες μικρής και μέσης ηλικίας
- Προσβάλλει κυρίως νεφρικές αρτηρίες, έσω καρωτίδες (εξωκράνιο τμήμα), σπονδυλικές αρτηρίες. Λιγότερο συχνά ενδοκράνιες, μεσεντέριες, βραχιόνιες, λαγόνιες αρτηρίες
- Αρτηριακή υπέρταση, κεφαλαλγία, σφύζουσες εμβοές, ζάλη, τραχηλικά φυσήματα, ανεύρυσμα, διαχωρισμός καρωτίδας, AΙΕΕ, TIA, θωρακικό άλγος, δύσπνοια
- CTA-DNA: κομβολογιοειδής εμφάνιση αγγείων, εστιακή συγκεντρική ή σωληνοειδής στένωση

Διαφορική Διάγνωση



PAN

- ✓ Αυξημένο λεύκωμα ENY
- ✓ Παθολογική IgG σύνθεση
- ✓ Προσβολή ενδοκράνιων αρτηριών
- ✓ Όχι τυπική εικόνα ανευρυσμάτων σε MRA

FMD

- ✓ Φύλο- ηλικία
- ✓ Απουσία συστηματικών συμπτωμάτων
- ✓ Απουσία δεικτών φλεγμονής
- ✓ Κομβολογιοειδής απεικόνιση δεξιάς νεφρικής αρτηρίας



Η ασθενής παραπέμφθηκε σε ρευματολόγους για
περαιτέρω διερεύνηση

Βιβλιογραφία



1. O'Connor SC, Gornik HL. Recent developments in the understanding and management of fibromuscular dysplasia. *J Am Heart Assoc.* 2014;3:e001259
2. Howard T, Ahmad K, Swanson JA, Mirsa S. Polyarteritis Nodosa. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2014 Dec; 17(4): 247-251
3. Varennes L, Tahon F, Kastler A, Grand S, Baquet JP, Detante O, Touze' E, Krainik A. Fibromuscular dysplasia: what the radiologist should know: a pictorial review. *Insights Imaging.* 2015 Jun; 6(3): 295-307
4. Olin JW. Clinical manifestations and diagnosis of fibromuscular dysplasia. *Uptodate, Sep 2016*
5. Merkel PA. Clinical manifestations and diagnosis of polyarteritis nodosa in adults. *Uptodate, Sep 2016*
6. Gounis JM, Van der Marel K, Marosfoi M, Mazzanti ML, Clarencon F, Chueh JY, Puri AS, Bogdanov AA. Imaging Inflammation in Cerebrovascular Disease. *Stroke.* 2015 Oct; 46(10):2991-2997
7. Choi YJ, Jung SC, Lee HD. Vessel wall imaging of the intracranial and cervical carotid arteries. *J Stroke.* 2015 Sep; 17(3): 238–255.

Ευχαριστώ

