

Κλινικό και ακτινολογικό προφίλ ασθενούς με ασθενούς με νεανική αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα: παρουσίαση σπάνιου περιστατικού.

Μανδραγός Ελευθέριος, Δημήτριος Κουρεμένος, Νικόλαος Στατύρης, Μυρτώ Σκουτέλη, Χρήστος Μανουσάκης, Υβόννη-Μαρία Παπαμερκουρίου, Ιωάννης Μιχελάρκης, Β' Ορθοπαιδική Κλινική, ΓΝ Παίδων Π. & Α. Κυριακού

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η νεανική αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα (JoAS) αποτελεί μια σπάνια οροαρνητική σπονδυλοαρθροπάθεια που προσβάλλει άτομα με μέση ηλικία τα 14 (+/- 2.3) έτη και εμφανίζει προτίμηση σε άρρενες HLA-B27 (+). Χαρακτηρίζεται από ιερολαγονίτιδα, ενθεσίτιδα, σχηματισμό συνδεσμοφυτών σπονδυλικής στήλης και ραγοειδίτιδα. Τα αίτια και η παθοφυσιολογία παραμένουν άγνωστα, ενώ η διάγνωση τίθεται συνήθως με την αμφοτερόπλευρη ιερολαγονίτιδα σε HLA-B27(+) ασθενείς με ραγοειδίτιδα. Ωστόσο, σε προχωρημένη συμμετοχή της σπονδυλικής στήλης τα πολλαπλά επίπεδα συνοστέωσης και η εικόνα "καλάμι μπαμπού" επαρκούν για τη διάγνωση.

ΥΛΙΚΑ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Ασθενής 12 ετών προσήλθε αιπώμενος ετερόπλευρο ατραυματικό άλγος ποδοκνημικής άρθρωσης. Ιστορικό: Crohn οφειλόμνη σε ανεπάρκεια IL-10 από ηλικία ενός έτους. Χρόνια αγωγή μεθοτρεξάτης και αδαλιμουμάμπης. Κατά την κλινική εξέταση διαπιστώθηκε οίδημα και επώδυνος περιορισμός εύρου κίνησης δεξιάς ποδοκνημικής, δυσκαμψία ΑΜΣΣ και της ΟΜΣΣ. Εργαστηριακές εξετάσεις: ανεπάρκεια 25-OH-VitD, HLA-B27 θετικός, ήπια αύξηση ΤΚΕ. Φυσιολογικά επίπεδα ρευματοειδούς παράγοντα, αντιπυρηνικών αντισωμάτων (ANA), CRP, λευκών αιμοσφαιρίων.

Ο ακτινολογικός έλεγχος (εικ 1b,c) τη ανέδειξε οστεοπενία της πάσχουσας ποδοκνημικής, ενώ στην ΑΜΣΣ (εικ 2) εντοπίστηκε οστεοπενία, καθίζηση μεσοσπονδύλιων διστημάτων και συνοστέωση οπίσθιων τμημάτων. CT ΑΜΣΣ (εικ 3): συνοστέωση των οπίσθιων τμημάτων και κυρίως των ακανθωδών αποφύσεων, ανωμαλίες παρυφής Α1-Α2 με πιθανό υπεξάρθρομα του Α2, ασαφής κρανιοαυχενική μετάπτωση με υψηλή θέση της οδοντοειδούς απόφυσης, οστεοπενία. MRI ΑΜΣΣ (εικ 4): υπερτροφία του οδόντα, υπαρθρικές αλλοιώσεις ατλαντοαξονικής άρθρωσης, Α2 σε υπεξάρθροματική θέση, υψηλή θέση της οδοντοειδούς αποφύσεως.

MRI δεξιάς ποδοκνημικής (εικ 1a): ενδοαρθρικό υγρό, εξοίδηση οπίσθιου κνημοπερονιαίου συνδέσμου, οστεοπενία. MRI ΘΜΣΣ-ΟΜΣΣ: ήπιες φλεγμονώδεις αλλοιώσεις επιφυσιακών πλακών και τα σωμάτων πολλαπλών σπονδύλων. Μέτρηση οστικής πυκνότητας (DEXA): z-score = -3.5(ολόσωμη), z-score = -4.5 (ΟΜΣΣ)

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Η έλλειψη νευρολογικής σημειολογίας και έντονων παραμορφώσεων, με δεδομένη τις προχωρημένες αλλοιώσεων συνοστέωσης της ΑΜΣΣ υπαγόρευαν την απόφαση για συντηρητική αντιμετώπιση. Τα πολλαπλά επίπεδα συνοστέωσης καθιστούν τα αθλήματα επαφής απαγορευτικά. Συνεχίστηκε η χορήγηση μεθοτρεξάτης έγινε τροποποίηση του σχήματος αδαλιμουμάμπης, και έγινε έναρξη χορήγησης ασβεστίου και χοληκαλσιφερόλης (D3).

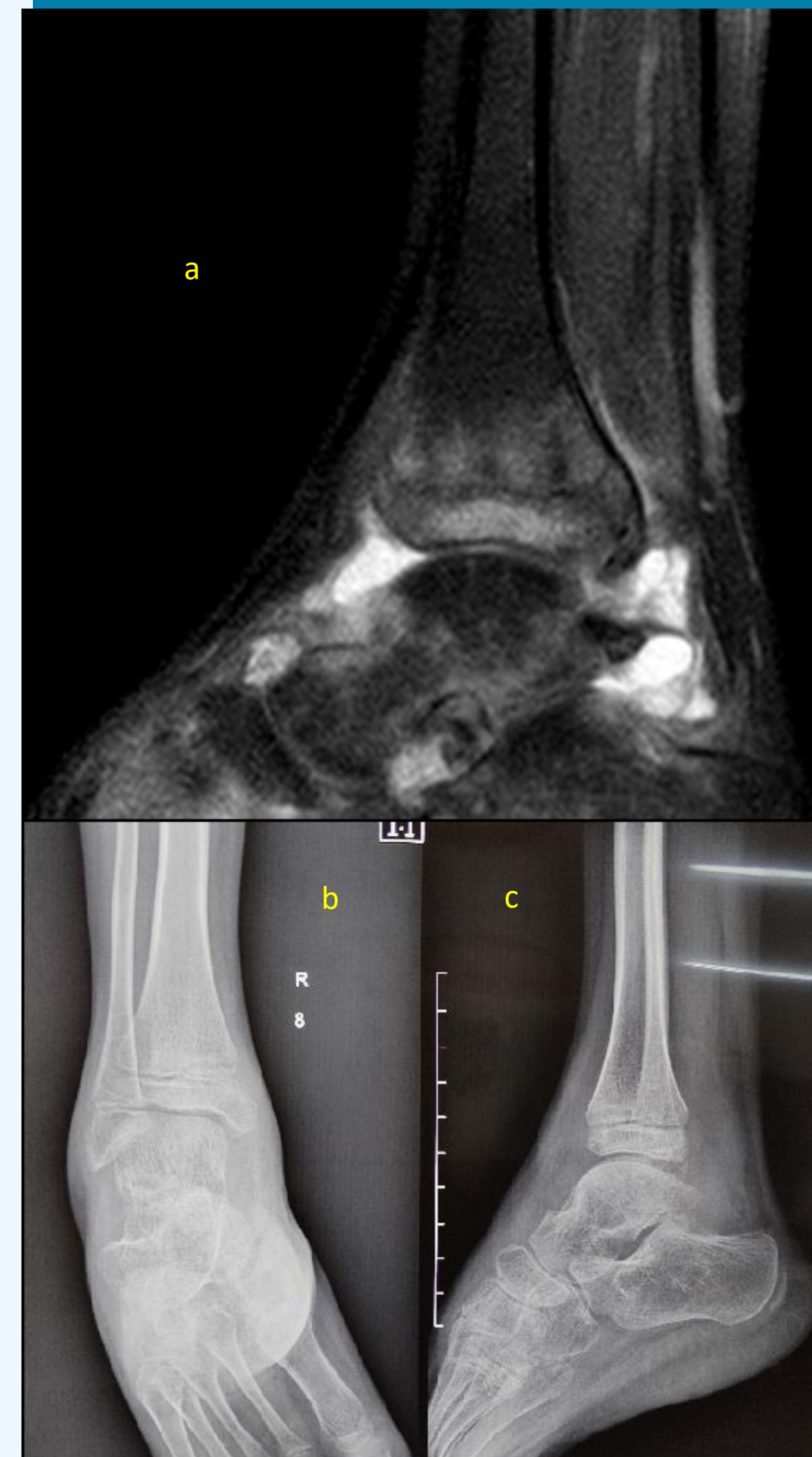
ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Διαφορές με ενήλικες

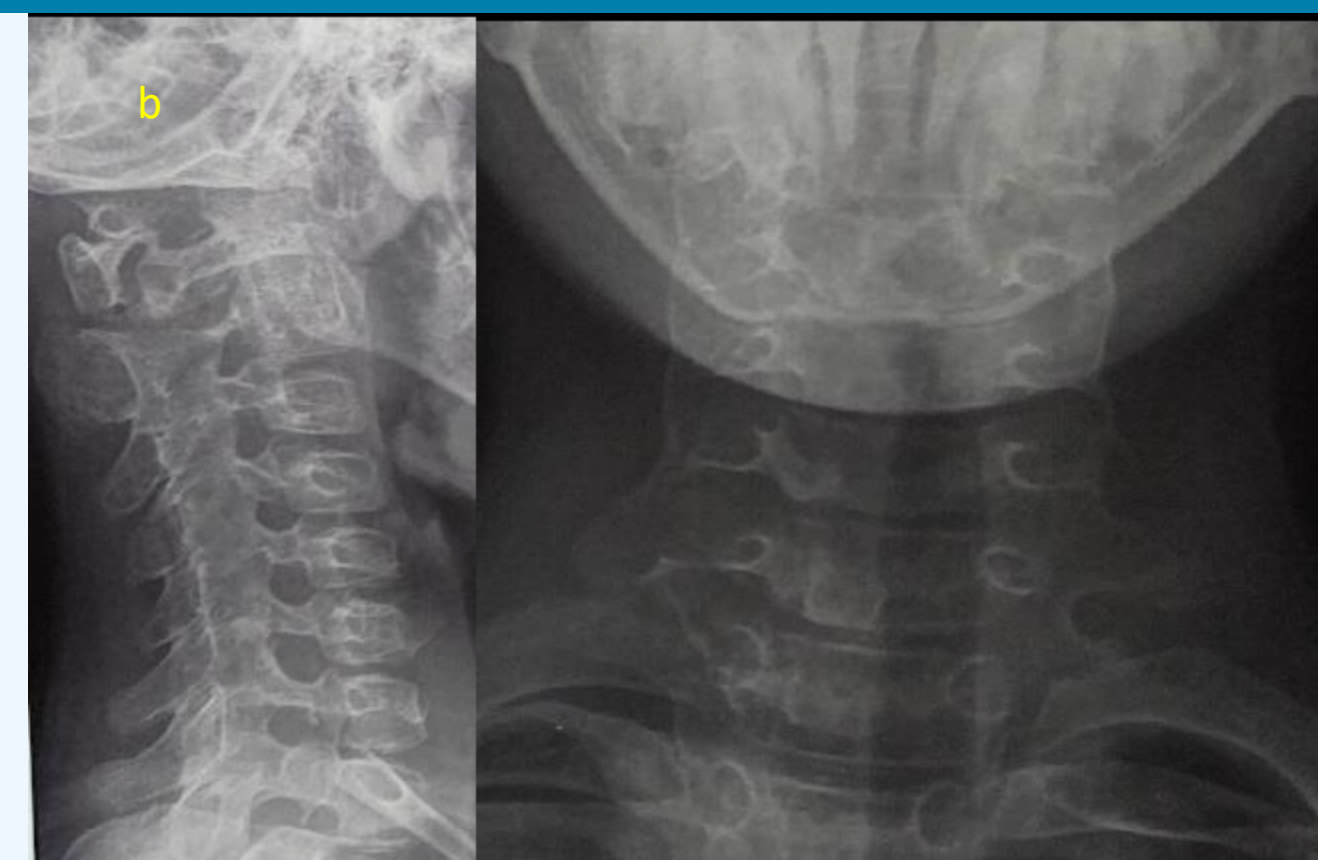
Σε αντιδιαστολή με τους ενήλικες, η JoAS είναι πιθανότερο να εμφανιστεί με ενθεσπάθεια ή περιφερική συμμετοχή αρθρώσεων όπως του ισχίου, γόνατος ή ποδοκνημικής όπως στη συγκεκριμένη περίπτωση. Η προσβολή του αξονικού σκελετού είναι λιγότερο συχνή και ηπιότερης μορφής. Η λειτουργικότητα των καθώς και η πιθανότητα να υποβληθούν σε μείζοντα χειρουργική επέμβαση στις επόμενες δεκαετίες είναι αρνητικά επηρεασμένη στους ασθενείς με JoAS.

Θεραπεία

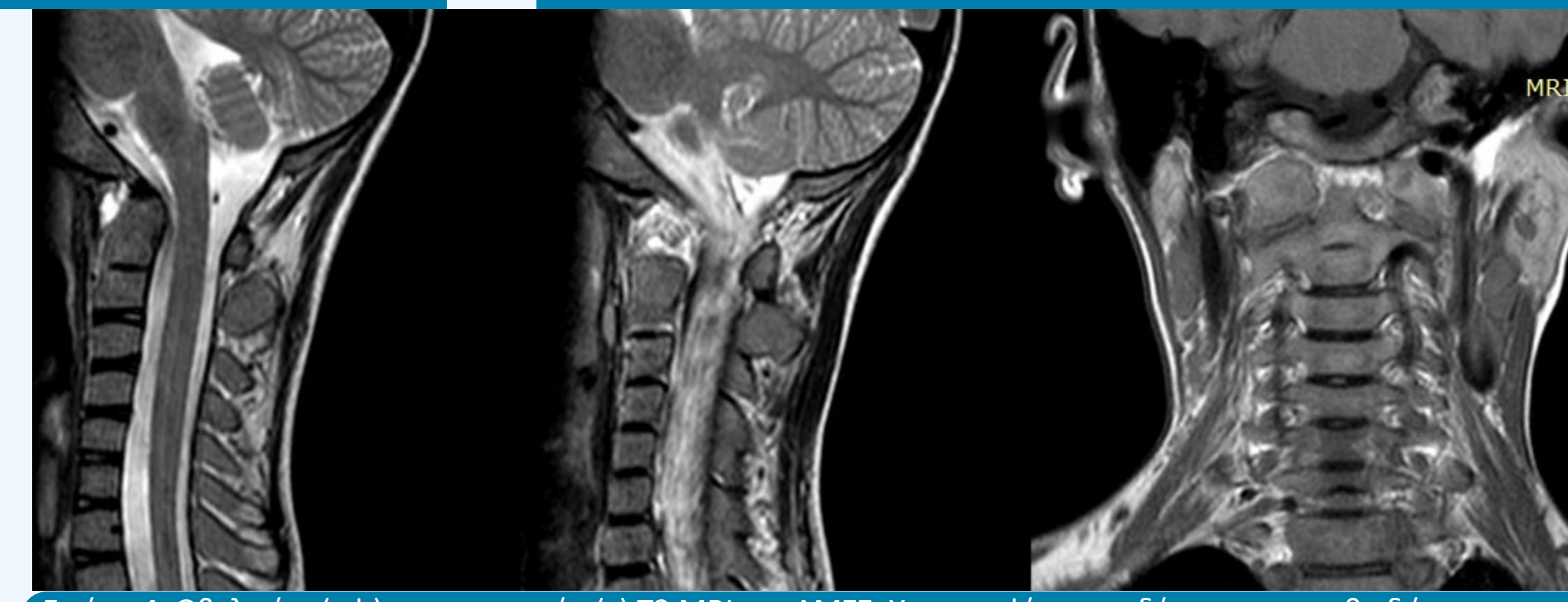
Η θεραπευτική προσέγγιση είναι αρχικά συντηρητική με ΜΣΑΦ, φυσικοθεραπεία και ανοσοτροποποιητική αγωγή όπως μεθοτρεξάτη ή βιολογικούς παράγοντες αναστολής του TNF (αδαλιμουμάμπη, ετανερσέπτη, ινφλιξιμάμπη). Η χειρουργική επέμβαση ενδείκνυται σε παραμορφώσεις και αστάθεια της σπονδυλικής στήλης, σε πειστικά φαινόμενα του νωτιαίου μυελού και σε σοβαρές αλλοιώσεις των περιφερικών αρθρώσεων.



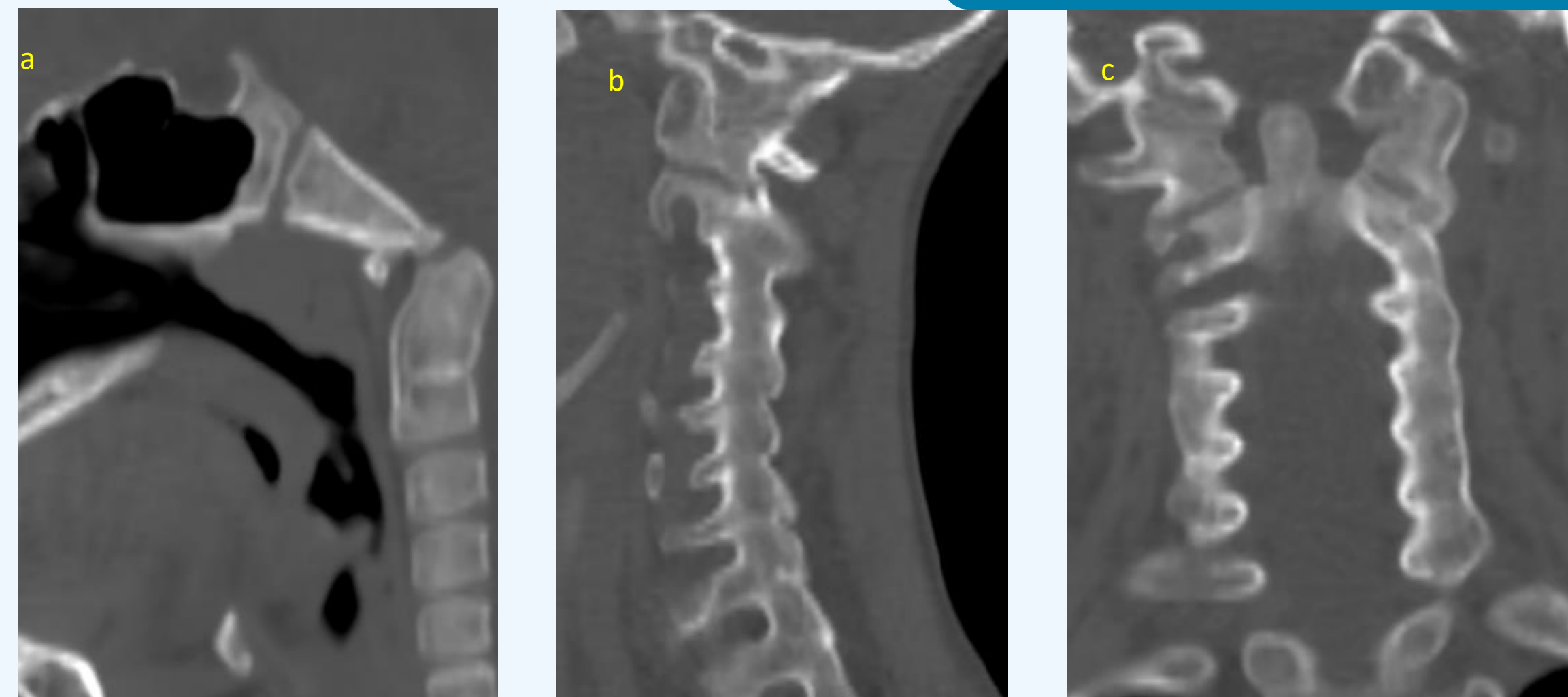
Εικόνα 1. (a) Οβελιαία STIR λήψη δεξιάς ποδοκνημικής: ενδοαρθρικό υγρό, οστεοπενία. (b), (c) Ακτινολογικός έλεγχος με διάχυτη οστεοπενία



Εικόνα 2. Συνοστέωση των οπίσθιων τμημάτων της ΑΜΣΣ. Τετραγωνισμός των σπονδύλων (a), και παρουσία συνδεσμοφυτών από τα οποία σχηματίζονται οστικές γέφυρες.



Εικόνα 4. Οβελιαίες (a,b) και μετωπιαία (c) T2 MRI της ΑΜΣΣ. Υπερτροφία του οδόντα και ακανθωδών αποφύσεων (a,b,c), υπαρθρικές αλλοιώσεις ατλαντοαξονικής άρθρωσης (c), υψηλή θέση της οδοντοειδούς αποφύσεως (a,c)



Εικόνα 3. Οβελιαίες (a,b) και μετωπιαία (c) CT ΑΜΣΣ. Συνοστέωση των οπίσθιων τμημάτων αυχενικών σπονδύλων (b,c) και κυρίως των ακανθωδών αποφύσεων (b), ανωμαλίες παρυφής Α1-Α2 άρθρωσης (b,c), ασαφής κρανιοαυχενική μετάπτωση με υψηλή θέση της οδοντοειδούς απόφυσης (a,b,c), οστεοπενία.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η σπανιότητα του συνδρόμου σε συνδυασμό με την μη ειδική κλινική εικόνα καθιστά την JoAS διαγνωστική πρόκληση, όπως προκύπτει και από την κατά μέσο όρο 5.3 έτη χρονική απόσταση μεταξύ έναρξης συμπτωμάτων και διάγνωσης. Ο υψηλός δείκτης κλινική υποψίας και η έγκαιρη έναρξη θεραπείας επηρεάζουν καθοριστικά την πρόγνωση επιβραδύνοντας την εξέλιξη της νόσου.

Επικοινωνία

Ελευθέριος Μανδραγός
Τηλ. 213-2009339
Email: emandrag@gmail.com