

# Pułapki terapii stwardnienia rozsianego.

Adam Perenc  
Klinika Neurologii Rzeszów

# Pułapki terapii stwardnienia rozsianego

## Terapia stwardnienia rozsianego obejmuje:

1. Leczenie immunomodulacyjne/ immunosupresyjne.
2. Leczenie rzutu choroby,
3. Leczenie objawowe.

Na każdym etapie leczenia mogą pojawić się sytuacje, które możemy określić jako „pułapki”.

**Pułapka:** zła sytuacja, z której trudno wybrnąć (Słownik języka polskiego; pod red. W. Doroszewskiego).

„Pułapka terapeutyczna” nie jest tożsama z błędem, jest to sytuacja, kiedy postępujemy zgodnie z przyjętymi zasadami, jednak uzyskany efekt terapeutyczny nie jest doskonały i może budzić niedosyt zarówno ze strony pacjenta, jak i lekarza.

# Pułapki terapii stwardnienia rozsianego

**Subiektywny wybór sytuacji klinicznych w terapii stwardnienia rozsianego, które można nazwać „pułapkami”:**

1. Prowadzenie leczenia immunomodulacyjnego przy istnieniu wskazań mogących budzić wątpliwości-ocena po latach (dokumentacja pacjenta sugeruje postać rzutową SM).
2. Przypisywanie wszystkich obserwowanych objawów u pacjenta stwardnieniu rozsianemu i zapominanie o możliwym współistnieniu schorzeń, których objawy kliniczne nakładają się.
3. Terapia objawowa generująca nowe problemy (jako skutki uboczne) przewyższające swoją uciążliwością objawy, które chcieliśmy zlikwidować.

# Prezentacja przypadku

- Chora J.L., 31-letnia, pielęgniarka, aktualnie rencistka, jest pod opieką Poradni Neurologicznej Szpitala Klinicznego nr 2 w Rzeszowie od 2011 r.
- Rozpoznanie postaci rzutowej stwardnienia rozsianego postawiono ostatecznie w 2007 r.
- Objawy kliniczne rozpoczęły się w **marcu 2005 r.**

Pierwszy rzut polegał na zawrotach głowy i zaburzeniach równowagi. W badaniu przedmiotowym stwierdzono wówczas, oprócz zaburzeń równowagi, cechy uszkodzenia n. VI lewego.

Pacjentka odbyła wtedy hospitalizację w Oddziale Neurologicznym, podczas której przeprowadzono podstawową diagnostykę m.in. analizę płynu mózgowo rdzeniowego (podwyższony poziom białka-82 mg/dl), badanie MR mózgowia (rozsiane zmiany ogniskowe nadnamiotowe przykomorowe i podkorowe Gd-).

Kuracja metylprednizolonem z poprawą ( 5x 500 mg iv).

# Prezentacja przypadku

Kolejny rzut objawów neurologicznych nastąpił po roku, **w kwietniu 2006 r.**

Pojawiły się zaburzenia równowagi, zadrętwienie prawej kończyny dolnej oraz podwójne widzenie przy patrzeniu w lewo.

W badaniu przedmiotowym odnotowano z odchyłeń od normy: cechy uszkodzenia n VI lewego, wygórowane odruchy głębokie w prawej k. górnej oraz w kończynach dolnych.

Nie powtarzano badania MR głowy, wykonano badanie odcinka szyjnego i nie stwierdzono zmian w obrębie rdzenia kręgowego.

Powtórzono analizę płynu mózgowo rdzeniowego i stwierdzono obecność prążków oligoklonalnych (index IgG: 0,5).

Ponownie powtórzono kurację metylprednizolonem ( 5x 500 mg iv) uzyskując regresję deficytu neurologicznego.

Przeprowadzono jeszcze podstawową diagnostykę laboratoryjną (m.in.: badanie w kierunku boreliozy, poziom wit. B12) i **postawiono rozpoznanie stwardnienia rozsianego.**

# Prezentacja przypadku

Pacjentka zgłosiła się do Kliniki Neurologii w Krakowie, i została zakwalifikowana do programu leczenia interferonem beta 1b, którym była objęta w latach **2007-2009**.

W powyższym okresie nie występowały zaostrzenia choroby. Kontrolowano badanie MR głowy (2007 r., 2008 r.) i nie stwierdzono nowych zmian ogniskowych.

W 2010 r. u chorej pojawiły się cechy zaburzeń krążenia w obrębie kończyn- sino-czerwone zabarwienie palców rąk i stóp (zwłaszcza w okresie jesienno- zimowym).

Przeprowadzona została pełna diagnostyka w Oddziale Reumatologii, gdzie wykluczono chorobę układową tkanki łącznej, natomiast rozpoznano samoistny zespół Raynauda. Od tamtego czasu pacjentka stosuje leki naczyniowe, które (jak twierdzi) łagodzą objawy.

# Prezentacja przypadku

W listopadzie 2010 oraz w styczniu 2011 r odnotowano dwa rzuty choroby (niedowład prawostronny oraz parestezje twarzy i problemy z mową typu afatycznego). W obu przypadkach zastosowano kuracje metylprednizolonem (5x1 g iv.) z poprawą.

W marcu 2011 r chora pojawiła się w Poradni SM w Rzeszowie i została zakwalifikowana do terapii intefreonem beta 1 a w ramach programu NFZ.

Wyjściowo, w przedmiotowym badaniu neurologicznym, z odchyień od normy stwierdzono: brak odruchów skórnych, wygórowane odruchy głębokie w kończynach dolnych ( P>L), niewielki deficyt siły mięśniowej kończyn dolnych, obustronny odruch Rossolimo, w pr. Romberga pada do tyłu; EDSS: 2,5.

Pacjentka dobrze tolerowała zaproponowane leczenie, jednak zaczęły się problemy pod postacią częstych infekcji dróg oddechowych oraz trudności z odżywianiem (nietolerancje pokarmowe, częste biegunki).

# Prezentacja przypadku

Kolejne kontrolne badania MR mózgowia nie wykazywały progresji zmian ( 2012 r., 2013 r., 2014 r., 2015 r., 2016 r.).

Pacjentka cyklicznie trafiała do oddziałów neurologicznych (Rzeszów, Sanok) z pogorszeniami, które określano jako rzuty, jednak analiza objawów wskazuje, że były to nasilenia istniejącego już deficytu, albo objawy ogólne (np. osłabienie globalne, nasilenie zaburzeń równowagi, niespecyficzne zaburzenia widzenia obuoczne)- 2012 r.,2013 r., 2014 r.

**Powyższe sytuacje bardzo trudno jednoznacznie zakwalifikować i zwykle rozpoznawane są jako rzuty choroby.**

Zwracał uwagę fakt stale nawracających infekcji (głównie zatoki przynosowe, oskrzela, płuca) i pacjentka otrzymywała cyklicznie różnego rodzaju antybiotykoterapie przynoszące jednak tylko krótkotrwałą poprawę.

**W kwietniu 2015 r.** pacjentka ponownie była hospitalizowana (Kl. Neurologii, Rzeszów) z powodu osłabienia ogólnego po przebyciu ospy wietrznej, jednak tym razem nie rozpoznano rzutu choroby, ale zwrócono uwagę na konieczność pogłębienia diagnostyki w kierunku przyczyn obniżenia odporności.



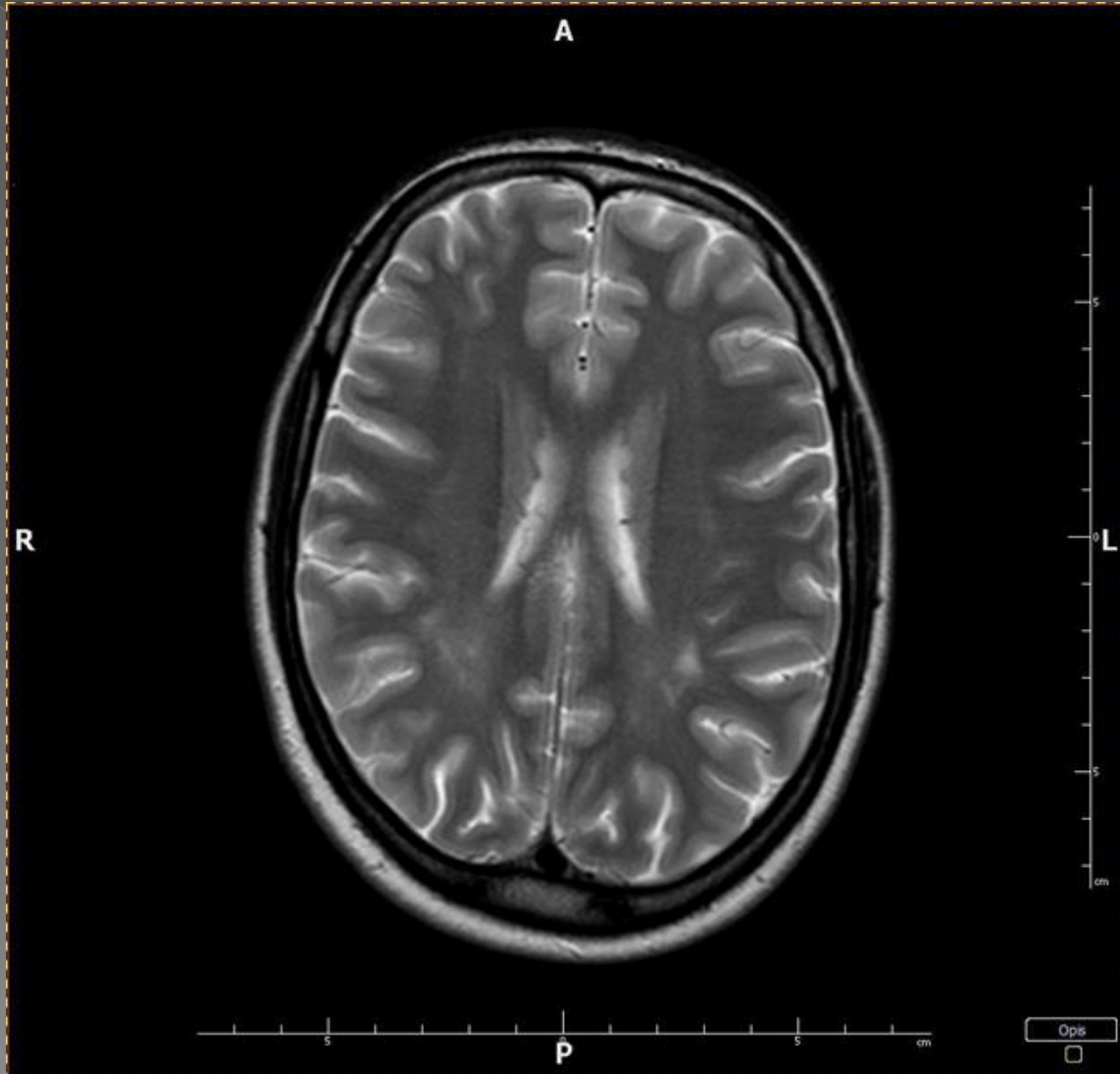
# MRI

Przypadek I – MRI T2



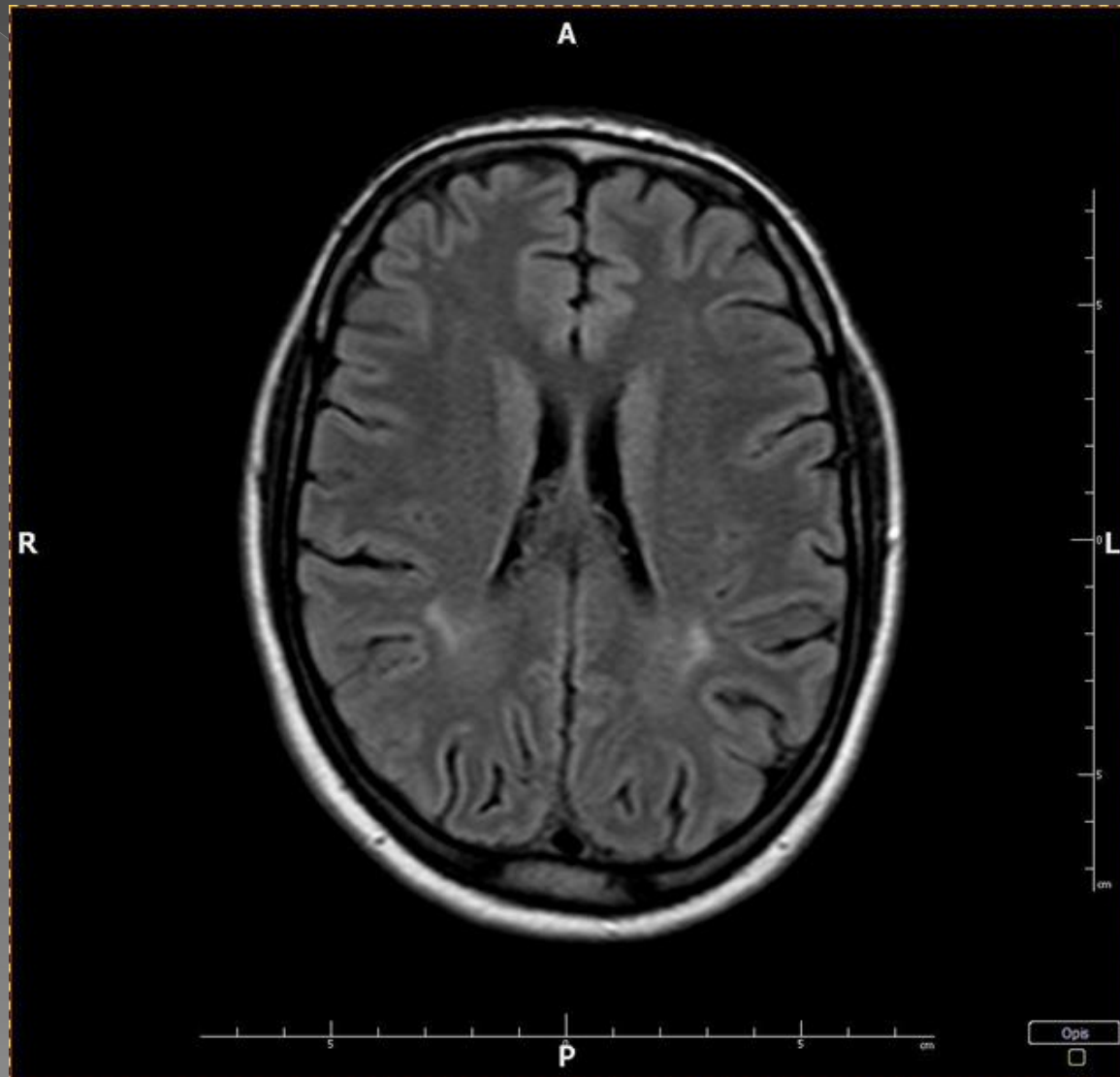
# MRI

## Przypadek 1 - MRI T2



# MRI

## Przypadek 1 – MRI FLAIR



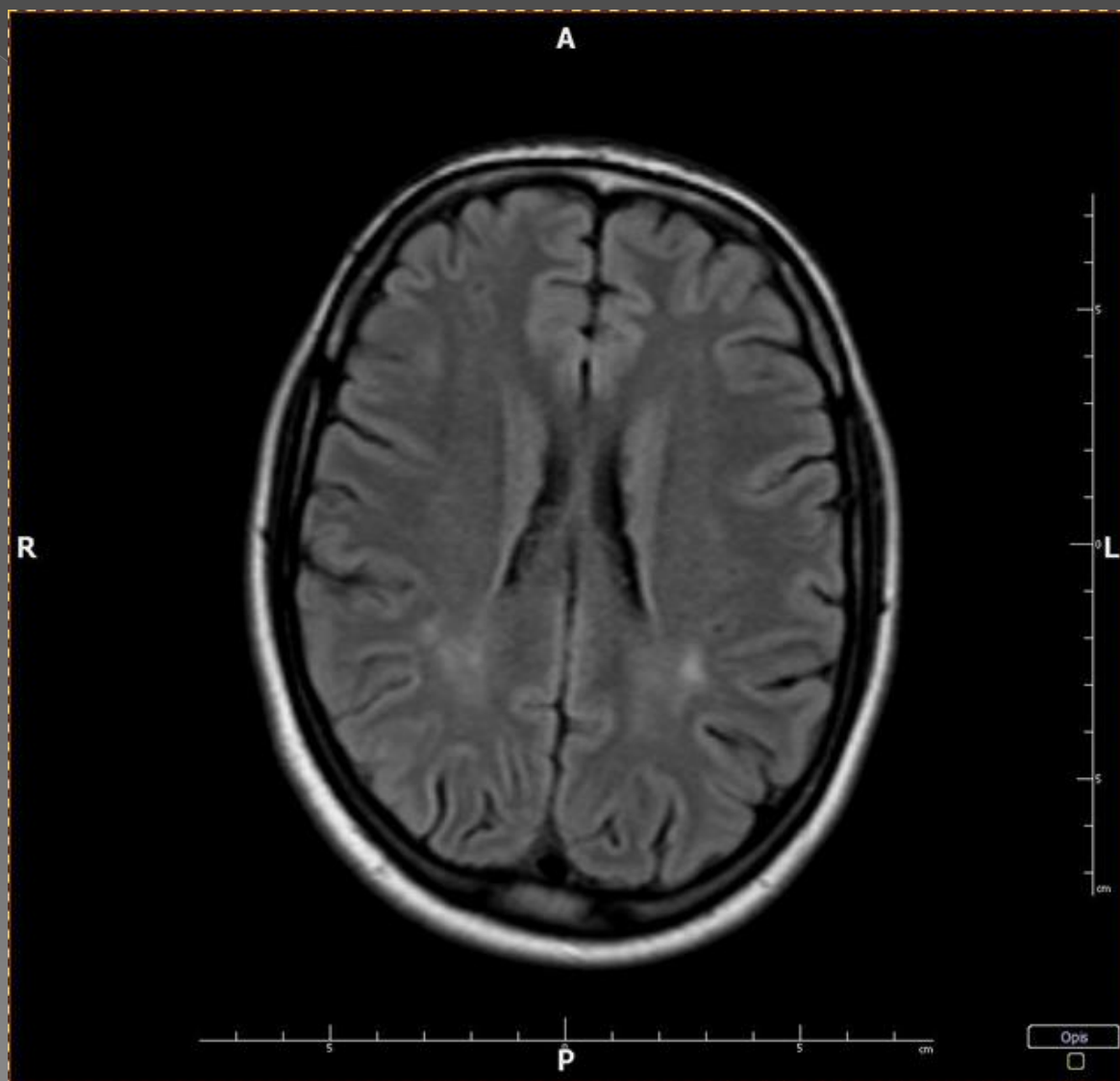
# MRI

## Przypadek 1 – MRI FLAIR



# MRI

## Przypadek 1 – MRI FLAIR



# Prezentacja przypadku

W przedmiotowym badaniu neurologicznym odnotowano z odchyień od normy: obniżenie czucia powierzchniowego od ok. Th2 w dół, niedowład spastyczny niewielkiego stopnia w kończynach dolnych z wygórowanymi odruchami głębokimi, w próbie Romberga- padanie ku tyłowi.

W leczeniu zastosowano acyklovir i.v. oraz leczenie objawowe i uzyskano poprawę stanu ogólnego i neurologicznego w zakresie siły kończyn, ustąpienie zaburzeń czucia- pacjentka wypisana została jako osoba samodzielna (EDSS: 3,0).

W październiku 2015r. chora odbyła hospitalizację w Oddziale Immunologii Klinicznej w Centrum Onkologii Ziemi Lubelskiej i postawiono rozpoznanie : **Pospolity zmienny niedobór odporności.**

Stężenie IgG < 5 g/l (N:7-16)

IgG1: 4,810 g/l (N:4,050-10,110)

**IgG2: 1,350 g/l (N:1,690-7,860)**

IgG3: 0,120 g/l (N: 0,11-0,85)

**IgG4: 0,019 g/l (N:0,030-2,010)**

Stężenia IgA oraz IgM- w normie. Stężenie IgE:194,00 IU/ml. Liczba limfocytów T i B w surowicy krwi- w normie.

# Prezentacja przypadku

Pacjentka otrzymała szczepionkę przeciw pneumokokom (Pneumo 23)- odpowiedź na szczepienie niewystarczająca do uzyskania pełnej odporności.

Zgodnie z zaleceniami, szczepienie uzupełniono 13- walentną szczepionką (Prevenar).

Rozpoczęto leczenie immunoglobulinami, początkowo dożylnie, obecnie pacjentka pobiera immunoglobuliny podskórną (40 g tygodniowo).

Terapia trwa już rok i w tym czasie odnotowano 4 infekcje wymagające antybiotykoterapii (przed leczeniem pacjentka otrzymywała antybiotyki każdego miesiąca).



# CVID (Common Variable Immunodeficiency)

Pospolity zmienny niedobór odporności należy do tzw. pierwotnych niedoborów odporności (PNO) humoralnej, które charakteryzują się zmniejszeniem syntezy immunoglobulin w wyniku defektu funkcjonowania limfocytów.

Ok. 40% pacjentów z CVID ma również osłabioną odporność komórkową.

CVID to jeden z najczęstszych pierwotnych niedoborów odporności humoralnej u dzieci i dorosłych.

## **Variable (ang.)= zmienny**

Określenie to wskazuje na różnorodność objawów klinicznych, które pochodzą z różnych układów. Z tego powodu rozpoznanie jest trudne i zwykle opóźnione nawet o kilkanaście lat w stosunku do początków manifestacji schorzenia, niestety często już na etapie powikłań narządowych.

Częstość występowania CVID (rasa kaukaska): 1 na 25 000 mieszkańców, pierwsze objawy najczęściej pojawiają się przed 30 r.ż.

Rolinski J. Alergia czy pospolity zmienny niedobór odporności?- manifestacje płucne, skórne i pokarmowe CVID. Alergia. 2012, 1:27-30



# CVID (Common Variable Immunodeficiency)

## **Etiopatogeneza CVID jest bardzo złożona.**

10-25% stanowią przypadki rodzinne, zwykle dziedziczenie autosomalne dominujące. Jest to zbiór różnorodnych defektów genetycznych prowadzących do hipogammaglobulinemii .

Rodzinne występowanie CVID oraz niedoboru IgA wskazuje na wspólną patogenezę.

Jednym z głównych zjawisk patogenetycznych jest zaburzenie różnicowania limfocytów B i upośledzenie tworzenia limfocytów B pamięci (fenotyp CD27+IgD-IgM; tzw.class-switched memory B cells).

U części chorych stwierdzono defekt aktywujących molekuł błonowych z rodziny TNF (BAFF, APRIL), receptora TACI oraz CD-19, CD-21. **Wszystkie te czynniki biorą udział w dojrzewaniu limfocytów B i mają wpływ na wydłużenie czasu ich przeżycia.**

Badania genetyczne wskazują na lokalizacje defektów w zakresie genów zgodności tkankowej

(MHC- krótkie ramię chromosomu 6), również w obrębie innych loci genowych: chromosom 4,16.

W większości przypadków CVID przyczyna choroby nie jest znana.

W diagnostyce CVID można wykorzystać badanie cytometrii przepływowowej, w celu oceny ilości limfocytów B pamięci, ocenę ekspresji BAFF,TACI, CD-19 na limfocytach oraz analizy genetyczne.

# CVID (Common Variable Immunodeficiency)

**Kryteria diagnostyczne CVID** (zmodyfikowane kryteria obowiązujące od 1999)

- Znacznego stopnia obniżenie stężenia IgG (zwykle <3g/l); dodatkowo może współistnieć niedobór IgA oraz IgM,
- Brak odpowiedzi na szczepienia lub odpowiedź niewystarczająca,
- Brak innej przyczyny hipogammaglobulinemii.

Przyczyny wtórne:

Obniżone wytwarzanie immunoglobulin (immunosupresja, nowotwory i stany przednowotworowe, choroby układowe prowadzące do supresji szpiku, grasiczak przebiegający z hipogammaglobulinemią).

Zwiększona utrata immunoglobulin (enteropatie, zespół nerczycowy, oparzenia i inne urazy prowadzące do utraty płynów).

Rolinski J. Alergia czy pospolity zmienny niedobór odporności?- manifestacje płucne, skórne i pokarmowe CVID. Alergia. 2012, 1:27-30.

# CVID (Common Variable Immunodeficiency)

**Kryteria diagnostyczne CVID (modyfikacja 2013 r.)** Kategorie: A,B,C,D.

A- kryteria główne (muszą być spełnione): hypogammaglobulinemia < 5g/l; brak innej przyczyny defektu immunologicznego; > 4 rok życia.

B- kryteria kliniczne (co najmniej jedno): nawracające infekcje (ciężkie, nietypowe), rozstrzenie oskrzeli i/lub przewlekła choroba zatok, zła odpowiedź na antybiotyki, infekcje pomimo wcześniejszego zaszczepienia, schorzenia autoimmunologiczne.

C- kryteria laboratoryjne (trzy lub więcej): niedobór IgA lub/i IgM, obniżony poziom kom. pamięci B lub zmniejszona ekspresja CD21 w cytometrii przepływowej, obniżony poziom IgG3 (<0,2g/l), niedostateczna odpowiedź na szczepienia, zmiany sekwencji genów predysponujące do CVID (np. TACI, BAFF- kodujących molekuly błonowe z rodziny TNF).

D-kryteria histopatologiczne- (swoiste markery)- rozpatrujemy u pacjentów, którzy spełnili kryteria A i B. Kryteria histologiczne nie muszą być obowiązkowo spełnione, ale ich obecność pozwala na rozpoznanie z pominięciem kategorii C: limfatyczne śródmiąższowe zapalenie płuc, zmiany ziarniniakowe narządów, guzkowy rozrost regeneracyjny wątroby, guzkowy rozrost limfatyczny jelita, brak komórek plazmatycznych jelita (biopsja odbytnicy).

Spełnione kryteria A+C lub A+D ( bez kryteriów klinicznych B)- rozpoznanie: możliwy CVID.

# CVID (Common Variable Immunodeficiency)

## Kryteria rozpoznania CVID (2014) Europejskiego Towarzystwa Niedoborów Odporności (ESID):

**Przynajmniej jedno z poniższych:** zwiększona podatność na zakażenia, manifestacje autoimmunologiczne, choroby ziarniniakowe, niewyjaśnione poliklonalne limfoprolifernacje, przypadki pierwotnych niedoborów odporności w rodzinie.

**Oraz:** znaczne zmniejszenie IgG oraz IgA z lub bez obniżenia poziomu IgM

(przynajmniej 2 SD poniżej normy dla wieku).

**Oraz (przynajmniej jedno):** osłabiona odpowiedź na szczepienia (brak produkcji przeciwciał na poziomie ochronnym) **lub** obniżona produkcja komórek pamięci B (<70% normy dla wieku).

**Oraz:** wykluczenie wtórnych przyczyn hypogammaglobulinemii.

**Oraz:** diagnoza postawiona po ukończeniu 4 roku życia (objawy mogą być wcześniej).

**Oraz:** brak dowodów na głęboki niedobór limfocytów T (ocena liczby limf. CD4 w zależności od wieku, % naiwnych CD4, brak odpowiedzi proliferacyjnej limf.T)

# CVID (Common Variable Immunodeficiency)

## Objawy kliniczne CVID:

Nawracające zakażenia układu oddechowego (zatoki, ucho środkowe, oskrzela, płuca), pokarmowego (przewlekła biegunka i zespół złego wchłaniania- inf. *Giardia lamblia*), WZW, półpasiec.

## Powikłania CVID:

- Rozwój schorzeń autoimmunologicznych (25% chorych): anemia hemolityczna, małopłytkowość, niedokrwistość Addisona-Biermera, RZS, zapalenie tarczycy, zapalenie naczyń.
- Rozwój zwłóknienia płuc, rozstrzeni oskrzeli, astmy oskrzelowej (problem złożony, gdyż u części chorych z CVID występują objawy sugerujące alergię, będące w istocie przewlekłymi infekcjami).
- Zwiększone ryzyko rozwoju nowotworów (układu chłonnego, rak: piersi, prostaty, jajnika, jelita grubego).
- Rozwój zmian ziarniniakowych (płuca, wątroba, śledziona, skóra, przewód pokarmowy).

Rolinski J. Alergia czy pospolity zmienny niedobór odporności?- manifestacje płucne, skórne i pokarmowe CVID. *Alergia*. 2012, 1:27-30

Celinska- Löwenhoff M i wsp. Niedobory odporności humoralnej u osób dorosłych. *Alergia Astma Immunologia* 2014,19(4):202-209

# CVID (Common Variable Immunodeficiency)

## Leczenie CVID

Podawanie preparatów immunoglobulin droga dożylną ( 400-600 mg/kg masy ciała cyklicznie co 2-4 tygodni) lub podskórnie (podania 1x w tygodniu 160 mg/kg masy ciała/ tydzień).

Preparaty podskórne są bezpieczniejsze, możliwe jest wystąpienie reakcji lokalnej w miejscu podania, stan podgorączkowy.

Podanie immunoglobulin dożylnie może wiązać się z skutkami ubocznymi nieanafilaktycznymi (stany podgorączkowe, bóle tułowia i głowy, dreszcze, uderzenia gorąca) oraz anafilaktycznymi.

Wśród rzadki powikłań nieanafilaktycznych wymienia się także: niewydolność nerek, zawał serca, udary mózgu.

Celowana antybiotykoterapia.

Schorzenia autoimmunologiczne i nowotwory- leczone zgodnie z obowiązującymi standardami.

Tam JS. Common Variable immunodeficiency. Am J Rhinol Allergy. 2013 Jul-Aug;27(4):260-265.

Abolhassani H et al. A review on guidelines for management and treatment of common variable immunodeficiency. Expert Rev Clin Immunol. 2013 Jun;9(6):561-74

# Prezentacja przypadku- podsumowanie

## Wnioski:

1. Prowadzenie przewlekłego leczenia pacjenta z powodu danej jednostki chorobowej nie może ograniczać ogólnolekarskiej oceny dotyczącej różnych nowych objawów, które pojawiają się na bieżąco.
2. W przypadku prezentowanej pacjentki objawy wskazujące na zespół niedoboru odporności ewoluowały w czasie, ale w ostatnich latach infekcje stały się szczególnie częste i zdominowały obraz kliniczny.
3. Każda infekcja, zwłaszcza przebiegająca z podwyższeniem temperatury ciała, powodować może pogorszenie stanu pacjenta chorującego na stwardnienie rozsiane i sytuacje takie sugerują często rzuty choroby, jednak w rzeczywistości są tzw. pseudorzutami.
4. Prowadzenie równoległej terapii: interferonem beta oraz immunoglobulinami spowodowało stabilizację stanu neurologicznego pacjentki oraz zmniejszenie częstotliwości infekcji.
5. Leczenie tylko jednej z chorób u prezentowanej pacjentki nie przynosiło właściwego efektu terapeutycznego.



## Prezentacja przypadku 2

Pacjent J.J., obecnie 34-letni zachorował nagle w wieku 8 lat. Doszło do pojawienia się bólów głowy, ilościowych zaburzeń świadomości oraz pojawiły się **cechy zespołu móżdżkowego i piramidowego**.

W badaniu przedmiotowym odnotowano: dyzartryczne zaburzenia mowy, oczopląs poziomy, grubofalisty przy patrzeniu do boków, zbaczanie języka w stronę prawą, ataksja czterokończynowa (P>L), prawostronny deficyt siły mięśniowej niewielkiego stopnia, obustronnie dodatni objaw Babińskiego.

Zachorowanie miało miejsce końcem grudnia 1990 r i objawy utrzymywały się w pierwszej połowie stycznia 1991 r. a następnie zaczęły stopniowo ustępować (leczono doustnie Encorton+ Groprinosin).

W TK głowy ujawniono zmiany hypodensyjne w obrębie móżdżku i pacjent oczekiwał na przyjęcie do Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie do początku lutego 1991 r.



## Prezentacja przypadku 2

Przy przyjęciu do CZD stwierdzono cechy zespołu mózdkowego (z przewagą objawów prawostronnych).

Wykonano angiografię mózgową (wykluczono wadę naczyń CUN) oraz powtórzono badanie TK głowy (wykluczono proces rozrostowy). Analiza płynu mózgowo rdzeniowego nie wykazała odchyłeń od normy.

- 02/03.1991 r.

U chłopca pozostał niewielki, który nie upośledzał funkcjonowania.

W następnych latach: 1992, 1993r dwukrotnie odnotowano pogorszenia stanu, które w zasadzie polegały na nasileniu istniejącego deficytu z towarzyszącymi bólami głowy.

W 1993 r wykonano MRI głowy (badanie bez kontrastu), w którym ujawniono ogniska hiperintensywne w obrazach T2 i PD, położone w obu półkulach mózgu (okołokomorowo, w jądrach podkorowych, w lewym konarze mózdku).

# Prezentacja przypadku 2

**W 1994 r postawiono rozpoznanie stwardnienia rozsianego.**

W kolejnych latach pacjent odbywał hospitalizacje w Oddziałach Neurologicznych: 2001, 2006, 2007, 2009 r.

Za każdym razem objawy dotyczyły zespołu mózdkowego oraz różnych zaburzeń parestetycznych i odnotowywano dobrą reakcję na sterydy.

Chory rozpoczął terapię inteferonem beta 1a we wrześniu 2009 r.

W badaniu przedmiotowym, z odchyień od normy stwierdzono wówczas: oczopląs przy patrzeniu do boków, cechy ataksji czterokończynowej.

Deficyt niewielkiego stopnia, który nie zaburzał sprawności pacjenta i pozostał do dnia dzisiejszego – obecnie 26 lat choroby, EDSS: 2,5.

Kontrolne badania MR nie wykazywały świeżych ognisk (zarówno badania z okresu przed leczeniem immunomodulacyjnym, jak również oceny kontrolne w trakcie terapii).

## Prezentacja przypadku 2

Aktualnie prezentowane badania MR (2015,2016), wykonane aparatem 1,5T są dokładniejsze w obecnie mózgowia w stosunku do badań z lat 90-tych (które nie są obecnie dostępne).

Lokalizacja zmian:

- okołokomorowo,
- ciało modzelowate,
- wzgórza,
- konary mózdzku.

Pierwsze badanie MR wykonano po ok. 3 latach od początku objawów i było to badanie bez kontrastu.

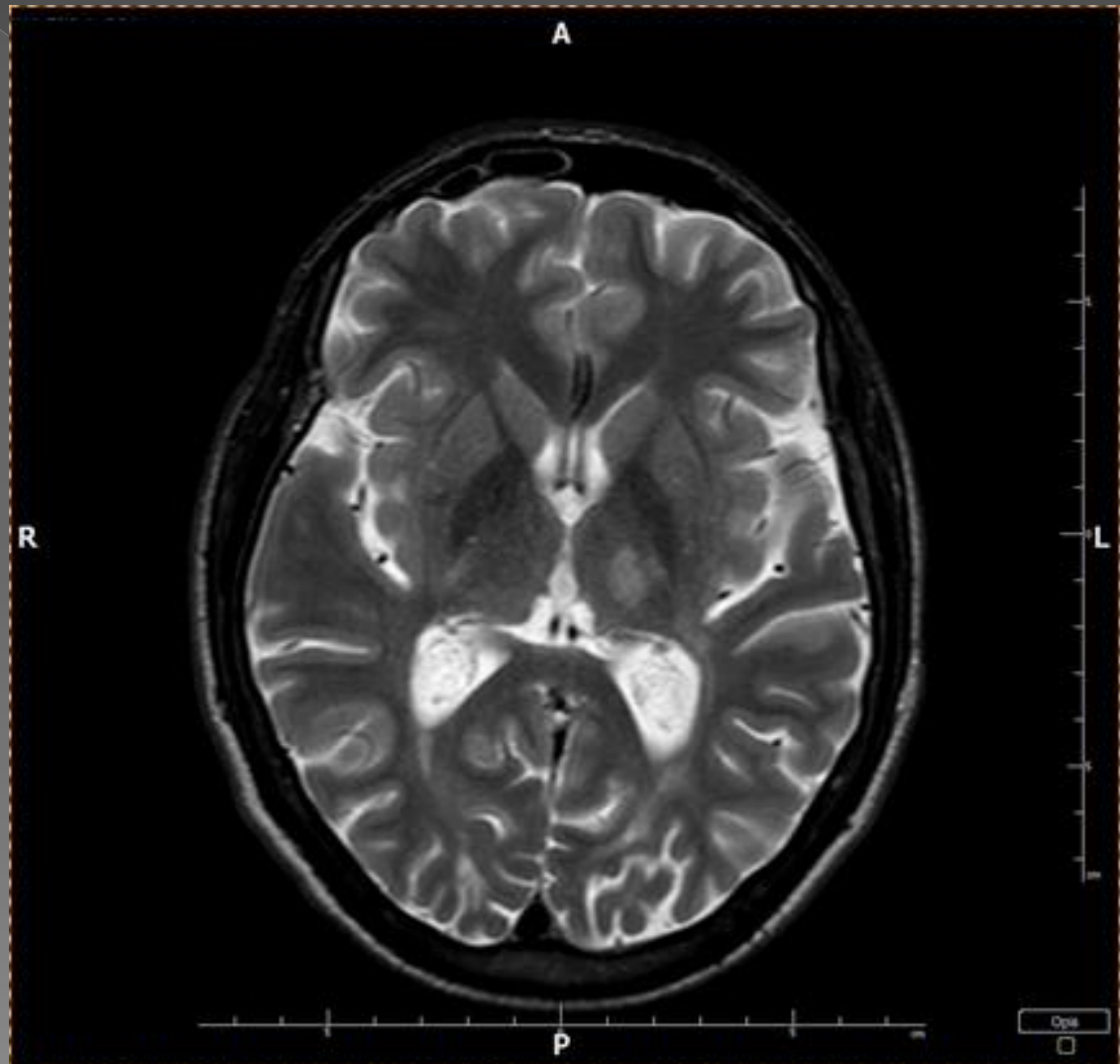
## Przypadek 2 – MRI T2



## Przypadek 2 – MRI T2



## Przypadek 2 – MRI T2



## Przypadek 2 – MRI T2



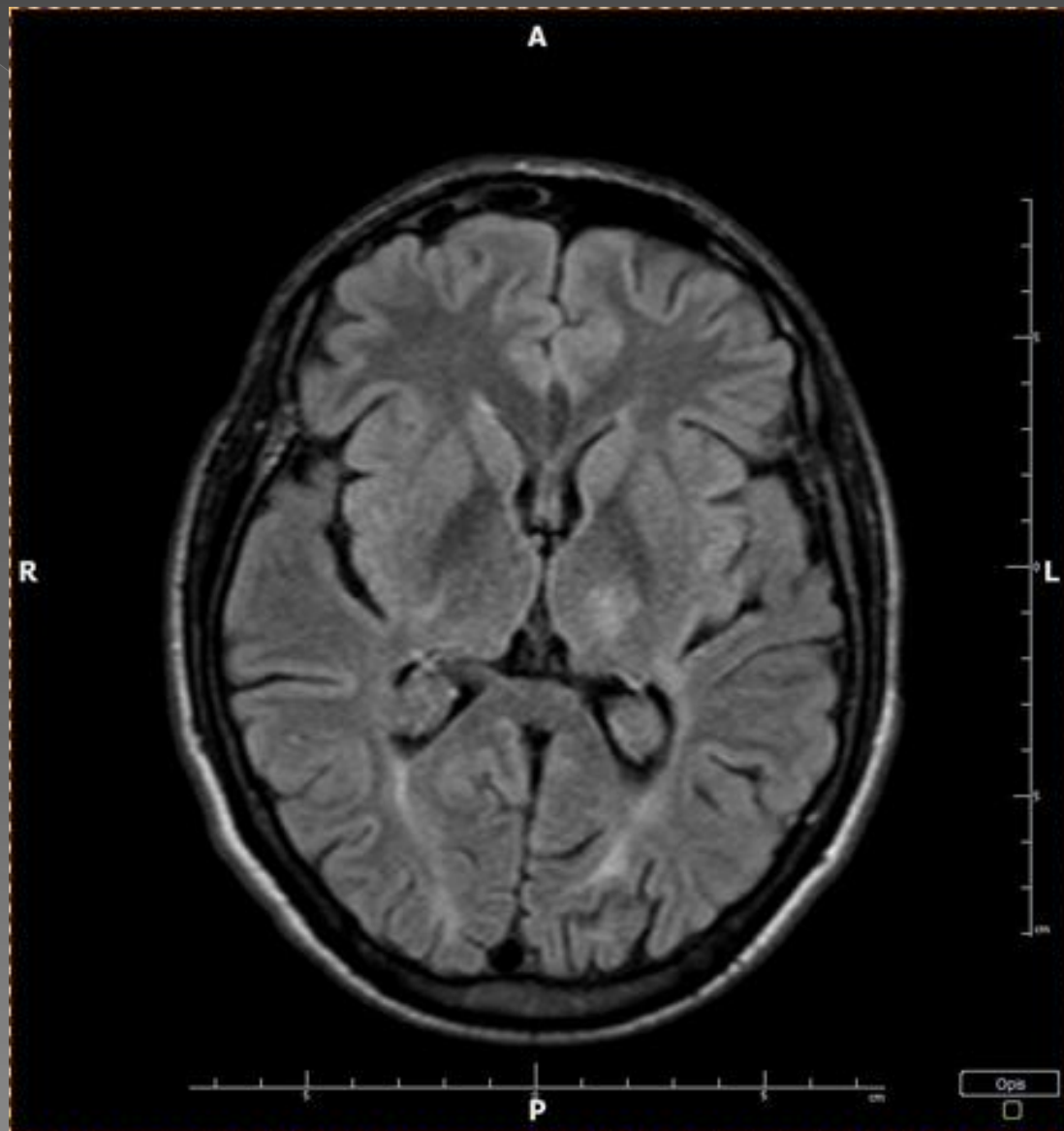


# Przypadek 2 – MRI FLAIR





## Przypadek 2 – MRI FLAIR



# ADEM (acute disseminated encephalomyelitis)

Gwałtownie postępujący proces zapalny układu nerwowego objawiający się rozległym uszkodzeniem demielinizacyjnym, będący reakcją autoimmunologiczną zainicjowaną przez różnorodne antygeny (infekcje wirusowe, bakteryjne, antygeny zawarte w szczepionkach).

Objawy rozpoczynają się zwykle 1-3 tygodni od kontaktu z antygenem i rozwijają się gwałtownie. Początkowo są to objawy ogólne (złe samopoczucie, gorączka, bóle głowy, nudności, wymioty), w późniejszym etapie pojawiają się: zaburzenia świadomości, objawy oponowe i deficyty ogniskowe (np. afazja, elementy zespołu móżdżkowego, uszkodzenie nerwów wzrokowych, poprzeczne zapalenie rdzenia), napady padaczkowe. Zapalenie nerwu wzrokowego jest często obustronne.

Marchioni E, Tarazzi E, Minoli L et al. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurol Sci.* 2008; 29 Suppl 2:286-288.

# ADEM (acute disseminated encephalomyelitis)

**Klasyczne ujęcie traktuje ADEM jako chorobę jednofazową.  
MDEM- multiphasic disseminated encephalomyelitis.**

Opisy wielofazowych przebiegów ADEM komplikują problem i możliwość prostego różnicowania z stwardnieniem rozsianym, gdyż zacierają granice pomiędzy tymi jednostkami.

O wielofazowym przebiegu mówimy gdy następuje wznowienie objawów klinicznych i rezonansowych po trzech miesiącach od początku pierwszego epizodu, co oznacza, że zdarzenia odbywające się w ciągu tych trzech miesięcy (zarówno kliniczne, jak i rezonansowe) trzeba traktować jako jeden incydent chorobowy.

Marchioni E, Tarazzi E, Minoli L et al. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurol Sci.* 2008; 29 Suppl 2:286-288.

# ADEM (acute disseminated encephalomyelitis)

## Zmiany w MR w przebiegu ADEM

Zlewne, duże zmiany hiperintensywne w obrazach T2 i PD, z obrzękiem, często symetryczne, wzmacniające się kontrastowo w sposób mnogi.

Lokalizacja (istota biała i szara):

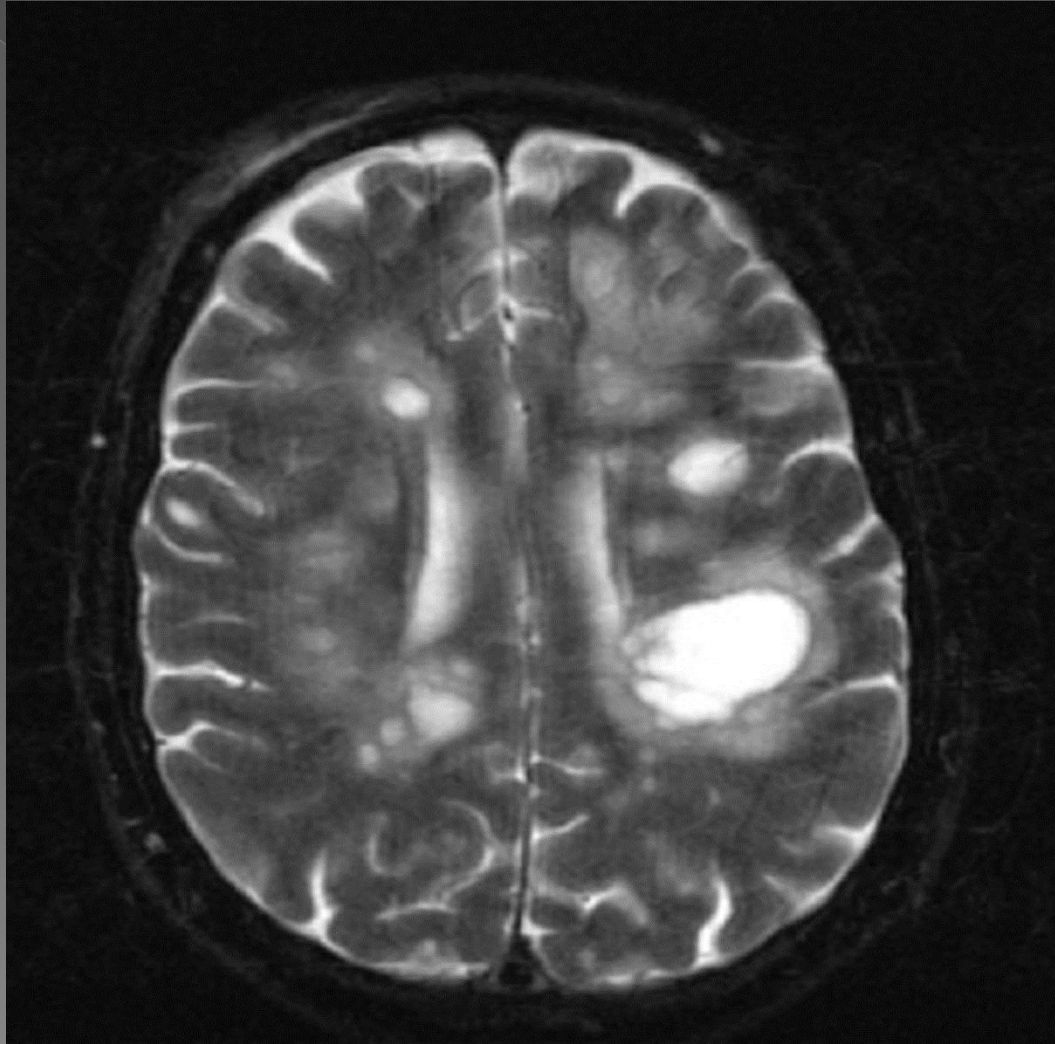
- podkorowa,
- jądra podstawy,
- wzgórze
- pień mózgu,
- móździec,
- rdzeń kręgowy.

Zmiany w ADEM nie postępują w czasie i ulegają retrakcji.

Drozdowski W. Diagnostyka różnicowa. W : Losy J. red. Stwardnienie rozsiane. Lublin: Czelej; 2013. s.91-115.

laved A, Khan O. Acute disseminated encephalomyelitis. Handb Clin Neurol. 2014; 123:705-717.

# ADEM



## Podsumowanie przypadku 2

1. Początek zachorowania w dzieciństwie, deficyt neurologiczny narastał gwałtownie z towarzyszącymi objawami ogólnymi. Ustępowanie objawów odnotowano po leczeniu sterydami i u chorego pozostał rezydualny deficyt móżdżkowy, który nie zaburza sprawności.
2. Przez 19 lat choroby (okres przed leczeniem) oraz przez kolejne 7 lat nie odnotowano nowych objawów neurologicznych oraz świeżych zmian rezonansowych. Sprawność pacjenta nie uległa pogorszeniu.
3. **Są podstawy aby odnotować doskonałą reakcję na leczenie immunomodulacyjne i żadnych powodów aby leczenie przerywać.**
4. Przy każdym corocznym podsumowaniu terapii pojawiają się wątpliwości, czy pacjent nie przebył w dzieciństwie ADEM.

**Dziękuję za uwagę.**