

Σύνδρομο ADEM: Τι είναι, συμπτώματα, αιτίες, διάγνωση και θεραπείες

[Επιστήμες, Τέχνες & Πολιτισμός / Υγεία και ιατρικά θέματα](#)



Η οξεία διάσπαρτη (ή διάχυτη) εγκεφαλομυελίτιδα (Acute Disseminated Encephalomyelitis - ADEM) είναι μια σπάνια νευρολογική διαταραχή. Είναι γνωστή και ως σύνδρομο ADEM και επηρεάζει τα παιδιά περισσότερο από τους ενήλικες, αλλά μπορεί να επηρεάσει οποιονδήποτε.



depressed asian business man; portrait of sick indian asian man with depression suffering from headache, vertigo, hangover, migraine, stress
φωτό: iStock

Σύνδρομο ADEM: Ποιες είναι οι αιτίες ή/και οι παράγοντες κινδύνου που σχετίζονται με την οξεία διάχυτη εγκεφαλομυελίτιδα;

Γνωρίζουμε ότι το σύνδρομο ADEM συνήθως ακολουθεί κάποια μόλυνση. Στο 50-75% των περιπτώσεων, η έναρξη της νόσου έπεται κάποιας ιογενούς, ή βακτηριακής λοίμωξης, που εκδηλώνεται συνήθως ως πονόλαιμος, ή βήχας (λοίμωξη του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος). Πολλά διαφορετικά βακτήρια, ιοί και άλλες λοιμώξεις έχουν συσχετιστεί με το σύνδρομο ADEM, αλλά η ασθένεια δεν φαίνεται να προκαλείται από κανέναν μολυσματικό παράγοντα. Οι περισσότερες περιπτώσεις ADEM ξεκινούν περίπου 7 έως 14 ημέρες μετά την μόλυνση.

Το σύνδρομο ADEM φαίνεται να είναι μια ανοσολογική αντίδραση στην μόλυνση. Σε αυτή την αντίδραση, το ανοσοποιητικό σύστημα, αντί να καταπολεμήσει την μόλυνση, προκαλεί φλεγμονή στο κεντρικό νευρικό σύστημα. Ως φλεγμονή ορίζεται η πολύπλοκη βιολογική απόκριση του σώματος σε επιβλαβή ερεθίσματα, όπως λοιμογόνους παράγοντες, κατεστραμμένα κύτταρα, ή ερεθιστικούς παράγοντες. Η φλεγμονή είναι μια προστατευτική προσπάθεια του οργανισμού για την απομάκρυνση των βλαβερών ερεθισμάτων και την έναρξη της διαδικασίας επούλωσης. Στην περίπτωση του συνδρόμου ADEM, η ανοσολογική απόκριση είναι

επίσης υπεύθυνη για την απομυελίνωση, μια διαδικασία κατά την οποία απογυμνώνεται η μυελίνη, που καλύπτει πολλές νευρικές ίνες.

Σύνδρομο ADEM: Ποια είναι τα συμπτώματα της οξείας διάχυτης εγκεφαλομυελίτιδας;

Περισσότεροι από τους μισούς ασθενείς έχουν αρχικά κάποια άλλη ασθένεια, συνήθως μια λοίμωξη, δύο έως τέσσερις εβδομάδες πριν αναπτύξουν το σύνδρομο ADEM. Οι περισσότερες από αυτές τις ασθένειες είναι ιογενείς, ή βακτηριακές. Τις περισσότερες φορές μοιάζουν με μια “αθώα” λοίμωξη της ανώτερης αναπνευστικής οδού. Σε παιδιά με σύνδρομο ADEM εμφανίζονται παρατεταμένοι και έντονοι πονοκέφαλοι. Επιπλέον, ο ασθενής εμφανίζει πυρετό κατά την εξέλιξη του συνδρόμου ADEM.

Πέρα από τα παραπάνω, οι ασθενείς συνήθως εμφανίζουν νευρολογικά συμπτώματα που μπορεί να περιλαμβάνουν:

Σύγχυση, υπνηλία, ακόμη και κώμα

Αστάθεια και πτώση

Θαμπή, ή διπλή όραση (περιστασιακά)

Δυσκολία στην κατάποση

Αδυναμία των χεριών, ή των ποδιών

Σε ενήλικες με σύνδρομο ADEM, τα κινητικά και τα αισθητηριακά συμπτώματα (μυρμήγκιασμα, μούδιασμα) τείνουν να είναι πιο συχνά. Συνολικά, αυτό που οδηγεί στη διάγνωση του συνδρόμου ADEM είναι μια ταχέως αναπτυσσόμενη ασθένεια με νευρολογικά συμπτώματα, συχνά με πυρετό και πονοκέφαλο, συνήθως μετά από λοίμωξη του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος, και η οποία έχει σημαντικά ευρήματα σε μαγνητική τομογραφία και σε εξετάσεις του νωτιαίου υγρού.

Σύνδρομο ADEM: Πώς γίνεται η διάγνωση της οξείας διάχυτης εγκεφαλομυελίτιδας; Ποιες εξετάσεις μπορούν να εφαρμοστούν;

Το σύνδρομο ADEM πρέπει να εγείρεται ως πιθανή διάγνωση κάθε φορά που υπάρχει στενή σχέση μεταξύ μιας λοίμωξης και της ανάπτυξης περισσότερων του ενός νευρολογικών συμπτωμάτων, τα οποία συχνά συνοδεύονται από πονοκέφαλο, πυρετό και αλλοιωμένη ψυχική κατάσταση. Τα συμπτώματα τείνουν να επιδεινώνονται μέσα σε λίγες ημέρες, καθιστώντας σαφές ότι το πρόβλημα είναι σοβαρό.

Μαγνητική τομογραφία

Η μαγνητική τομογραφία (MRI) είναι ένα σημαντικό μέρος της διάγνωσης. Στο σύνδρομο ADEM, υπάρχουν συνήθως εκτεταμένες, πολλαπλές αλλαγές βαθιά στον εγκέφαλο σε περιοχές γνωστές ως λευκή ουσία. Η λευκή ουσία είναι το τμήμα του

εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού που περιέχει τις νευρικές ίνες.

Αυτές οι νευρικές ίνες καλύπτονται συχνά από την προστατευτική επικάλυψη που ονομάζεται μυελίνη, η οποία φαίνεται λευκή σε σύγκριση με τη φαιά ουσία, η οποία περιέχει τα νευρικά κύτταρα. Υπάρχουν επίσης μερικές φορές βλάβες στη φαιά ουσία βαθιά στον εγκέφαλο. Συχνά οι περιοχές που επηρεάζονται μπορεί να είναι περισσότερες από το ήμισυ του συνολικού όγκου της λευκής ουσίας.

Αν και αυτές οι αλλαγές είναι χαρακτηριστικές στο σύνδρομο ADEM, δεν εμφανίζονται ως σύμπτωμα μόνο αυτής της νόσου. Οι επαγγελματίες υγείας σε αυτές τις περιπτώσεις πρέπει να εξετάσουν άλλες διαγνώσεις, όπως πολλαπλή σκλήρυνση, άμεσες λοιμώξεις του εγκεφάλου και μερικές φορές όγκους.

Με την πάροδο μηνών αυτές οι αλλαγές στη μαγνητική τομογραφία θα πρέπει σταδιακά να βελτιωθούν και ακόμη και να εξαφανιστούν εντελώς.

Εξέταση νωτιαίου υγρού

Συνήθως απαιτείται οσφυονωτιαία παρακέντηση σε ασθενείς με σύνδρομο ADEM. Αυτό γίνεται εν μέρει για να αποκλειστούν άμεσες λοιμώξεις, ή άλλες διεργασίες που μπορεί να μοιάζουν με σύνδρομο ADEM, αλλά να μην είναι. Η οσφυονωτιαία παρακέντηση επιτρέπει στους νευρολόγους να αναλύσουν το εγκεφαλονωτιαίο υγρό για πολλά διαφορετικά πράγματα που βοηθούν στη διαγνωστική διαδικασία.

Το εγκεφαλονωτιαίο υγρό είναι ένα διαυγές, άχρωμο υγρό που κυκλοφορεί γύρω από τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό. Προστατεύει τον εγκέφαλο από το να χτυπήσει το εσωτερικό του κρανίου και είναι σημαντικό για την απομάκρυνση χημικών ουσιών από τον εγκέφαλο.

Στο σύνδρομο ADEM, αυτό το υγρό συχνά εμφανίζει αύξηση των λευκών αιμοσφαιρίων, συνήθως των λεμφοκυττάρων. Αυτά τα κύτταρα αποτελούν ενεργό μέρος του ανοσοποιητικού συστήματος. Περιστασιακά οι γιατροί μπορούν να καλλιεργήσουν ή να μετρήσουν μια αντίδραση σε έναν συγκεκριμένο ιό ή βακτήρια στο νωτιαίο υγρό που μπορεί να έχουν πυροδοτήσει το σύνδρομο ADEM. Επίσης, στο σύνδρομο ADEM, συχνά δεν υπάρχουν ολιγοκλωνικές ζώνες. Οι ολιγοκλωνικές ζώνες είναι μη φυσιολογικές ζώνες πρωτεϊνών, που παρατηρούνται σε ορισμένες εξετάσεις του νωτιαίου υγρού, που υποδεικνύουν δραστηριότητα του ανοσοποιητικού συστήματος μέσα και γύρω από τις οδούς του νωτιαίου υγρού. Αυτές οι ζώνες βρίσκονται συνήθως στην πολλαπλή σκλήρυνση. Αυτή η διαφορά μπορεί να βοηθήσει στη διάκριση του συνδρόμου ADEM από την πολλαπλή σκλήρυνση.

Σύνδρομο ADEM: Πώς αντιμετωπίζεται η οξεία διάχυτη εγκεφαλομυελίτιδα;

Το σύνδρομο ADEM είναι μια σπάνια ασθένεια και επομένως δεν υπάρχουν καλά σχεδιασμένες κλινικές δοκιμές που να συγκρίνουν μια θεραπεία με εικονικό φάρμακο, ή μια θεραπεία με άλλη. Όλα όσα γνωρίζουμε για τη θεραπεία του προέρχονται από μικρές δημοσιευμένες μελέτες περιπτώσεων και δεν υπάρχουν ακόμη πλήρεις οδηγίες για κάποια θεραπευτική αγωγή.

Ενδοφλέβια χορήγηση μεθυλπρεδνιζολόνης

Επί του παρόντος, η ενδοφλέβια μεθυλπρεδνιζολόνη, ή άλλα στεροειδή φάρμακα είναι η θεραπεία πρώτης γραμμής για το σύνδρομο ADEM. Συνήθως αυτά τα φάρμακα χορηγούνται σε μια σειρά από πέντε έως επτά ημέρες. Αυτή η θεραπεία συχνά ακολουθείται από λήψη στεροειδών από το στόμα. Ο στόχος είναι να μειωθεί η φλεγμονή και να επιταχυνθεί η ανάρρωση από τη νόσο.

Οι ασθενείς που λαμβάνουν στεροειδή πρέπει να παρακολουθούνται για αυξημένη γλυκόζη στο αίμα, χαμηλό κάλιο και διαταραχές ύπνου. Μπορεί να υπάρξουν αλλαγές στη διάθεση (ευερεθιστότητα, κλάμα, άγχος) όταν οι ασθενείς υποβάλλονται σε θεραπεία με στεροειδή. Άλλες βραχυπρόθεσμες επιπλοκές της θεραπείας με στεροειδή περιλαμβάνουν αύξηση βάρους, κοκκινίλες στα μάγουλα, πρήξιμο του προσώπου και μεταλλική γεύση στο στόμα.

Ενδοφλέβια χορήγηση ανοσοσφαιρίνης

Εάν ένας ασθενής δεν ανταποκριθεί στην ενδοφλέβια μεθυλπρεδνιζολόνη, η επόμενη γραμμή θεραπείας μπορεί να είναι η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (IVIG). Αυτή είναι μια ενδοφλέβια θεραπεία που χρησιμοποιεί ένα προϊόν αίματος το οποίο έχει αποδειχθεί ότι μειώνει τη δραστηριότητα σε ορισμένες ασθένειες του ανοσοποιητικού, συμπεριλαμβανομένου του συνδρόμου ADEM. Η θεραπεία χορηγείται συνήθως για λίγες ώρες ημερησίως σε διάστημα πέντε ημερών για το σύνδρομο ADEM. Η IVIG έχει τους ίδιους κινδύνους με οποιοδήποτε προϊόν αίματος (αλλεργική αντίδραση, μόλυνση). Επίσης μερικές φορές προκαλεί δύσπνοια λόγω υπερφόρτωσης υγρών. Πιο σπάνια, οι ασθενείς στερούνται ενός σημαντικού αντισώματος για το σύστημα και μπορεί να αντιδράσουν πιο έντονα στην IVIG.

Πλασμαφαίρεση

Μια άλλη προσέγγιση στη θεραπεία είναι μια διαδικασία που ονομάζεται πλασμαφαίρεση. Αυτή είναι μια θεραπεία κατά την οποία το αίμα κυκλοφορεί μέσω ενός μηχανήματος που αποσύρει συστατικά του ανοσοποιητικού συστήματος από την κυκλοφορία, μειώνοντας τη δραστηριότητα του ανοσοποιητικού. Συνήθως

είναι μια διαδικασία που διαρκεί μερικές ώρες και γίνεται κάθε δεύτερη μέρα για 10-14 ημέρες, με τον ασθενή να είναι συνεχώς στο νοσοκομείο κατά κανόνα. Μπορεί να απαιτηθεί η τοποθέτηση ενός κεντρικού φλεβικού καθετήρα για να επιτραπεί η ταχεία απομάκρυνση του αίματος από το σύστημα. Οι κίνδυνοι της πλασμαφαίρεσης περιλαμβάνουν δυσφορία από την λήψη αίματος, μερικές φορές τάση για αιμορραγία λόγω μείωσης των αιμοπεταλίων και λοιμώξεις.

Χημειοθεραπεία

Σε πολύ σοβαρές περιπτώσεις, μπορεί να χρειαστεί χημειοθεραπεία. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί είτε κυκλοφωσφαμίδη, είτε μιτοξαντρόνη, αλλά μόνο εάν οι λιγότερο τοξικές θεραπείες δεν είναι αποτελεσματικές.

Πηγή: <https://my.clevelandclinic.org>, iatropedia.gr