

گزارش یک مورد شناخته شده آرتریت روماتوئید و واسکولیت مغزی با پاسخ مطلوب به پالس کورتون و سیکلوفسفامید

دکتر رضا باورصاد شهریپور^۱، دکتر سید احسان محمدیانی نژاد^۱، دکتر سید آیدین ساجدی^۲،
دکتر شهرام ترحمی^۲

خلاصه

مقدمه: آرتریت روماتوئید (RA یا Rheumatoid Arthritis) یک بیماری التهابی درگیرکننده عروق کوچک و متوسط پوست و سیستم عصبی محیطی است. درگیری مغزی به دنبال بیماری RA یک یافته نادر است و تأخیر در درمان آن با مرگ و میر و نقص عملکردی بالایی همراه است.

گزارش مورد: آقای ۶۵ ساله با سابقه آرتریت روماتوئید و مصرف روزانه پردنیزولون به مدت ۱۰ سال، به دنبال سردرد منتشر نبضدار، خواب‌آلودگی و افت هوشیاری به بخش مراقبت‌های ویژه منتقل گردید و مورد مشورت نورولوژی قرار گرفت. در ابتدا بیمار همی‌پارزی راست به همراه فلج فاشیال مرکزی همان سمت داشت. طی مدت ۷۲ ساعت با وجود مصرف آنتی‌پلاکت و آنتی‌کواگولان با دوز درمانی، علائم عصبی بیمار تشدید یافت و بیمار دچار همی‌پارزی چپ، افزایش خواب‌آلودگی و اختلال در Gaze افقی و عدم شناخت اطرافیان گردید. با توجه به سابقه بیماری کلاژن واسکولار و عدم وجود عوامل خطر آترواسکلروز، بیمار با شک به واسکولیت مغزی تحت درمان با پالس متیل پردنیزولون قرار گرفت. پس از دریافت دوز سوم علائم لترالیزه‌ی وی کاهش یافت، حرکات چشم طبیعی گردید و سطح هوشیاری بیمار ظرف مدت ۹ روز پس از بستری بهبود یافت. تشخیص احتمالی بیمار (واسکولیت مغز) با نمای عروقی مشهود در سی‌تی آنژیوگرافی تأیید گردید.

نتیجه‌گیری: به نظر می‌رسد که درگیری سیستم عصبی مرکزی در بیماری آرتریت روماتوئید نادر باشد ولی در نبود سایر علل آترواسکلروز و پیشرفت سریع علائم عصبی به همراه آنسفالوپاتی در بیماران با سابقه مثبت اختلالات کلاژن واسکولار، همواره باید این تشخیص را مد نظر قرار داد. با توجه به مرگ و میر بالای این بیماران ضمن پی‌گیری و رد نمودن سایر علل عفونی و عروقی، باید درمان این بیماران با پالس متیل پردنیزولون هرچه سریع‌تر آغاز گردد.

واژگان کلیدی: آرتریت روماتوئید، واسکولیت مغزی، پالس کورتون، پالس سیکلوفسفامید.

مقدمه

آرتریت روماتوئید (RA یا Rheumatoid Arthritis) یک بیماری مزمن التهابی سیستمیک و پیش‌رونده است. مفاصل از محل‌های اصلی تهاجم در این بیماری هستند ولی سایر ارگان‌ها از جمله عروق کوچک و متوسط، پوست، سیستم عصبی محیطی، چشم، ریه و عروق خونی نیز در این بیماران درگیر می‌گردند.

درگیری مغز به دنبال بیماری RA یک یافته نادر است. گاهی مغز و مننژ به طور هم‌زمان در این

فرایند التهابی عروق درگیر می‌شوند (۱).

گزارشات منتشر شده از درگیری واسکولیتی مغز در این بیماران تا کنون کمتر از ده مورد بوده است که اغلب با مرگ و میر بالایی همراه بوده‌اند (۲-۴).

از آن جایی که واسکولیت مغزی یک بیماری ناشایع با تظاهرات گوناگون است، برای نورولوژیست‌ها یک مشکل تشخیصی به شمار می‌آید. تظاهرات و نشانه‌های این بیماری بسیار متنوع است و تاکنون علائم بالینی متعددی را جهت تشخیص بهتر و

^۱ استادیار، گروه نورولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران.

^۲ دستیار تخصصی مغز و اعصاب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران.

اعصاب کرانیال فلج عصب فاشیال مرکزی در سمت راست مشاهده گردید. رفلکس‌های وتري در همان سمت از بین رفته و رفلکس کف پایي در سمت راست مثبت بود.

در ویزیت مرتبه‌ی دوم بیمار (روز سوم از شروع بیماری) یافته‌های جدیدی از جمله افت بیشتر سطح هوشیاری، همی‌پارزی در اندام سمت چپ و اختلال Gaze افقی با ارجحیت نگاه به سمت راست را نشان داد. ضمن آن که رفلکس کف پایي بیمار در هر دو سمت مثبت بود.

بیمار سابقه‌ی ابتلای به فشار خون بالا، چربی خون بالا، دیابت و سایر عوامل خطر عروقی را نداشت و در طی مدت بستری شواهدی از فشار خون و قند خون بال اینز گزارش نشد.

تمامی آزمایشات بیمار مانند الکترولیت‌های سدیم و پتاسیم، کراتینین، اوره کلسیم، فسفر و منیزیم در محدوده‌ی طبیعی بودند.

بیمار سابقه‌ی ۱۰ ساله‌ی ابتلا به RA داشت که تحت درمان مزمن با کورتون بود و در یک سال اخیر مصرف کورتون وی، روزانه ۵ تا ۱۰ میلی‌گرم بود. بیمار با تشخیص اولیه‌ی استروک تحت درمان با آنتی‌پلاکت و آنتی‌کواگولانت قرار گرفت و تمامی بررسی‌های قلبی-عروقی (بررسی کاروتید و ورتبرال) برای وی انجام گردید و هیچ‌گونه یافته‌ی پاتولوژیک به دست نیامد.

از نکات ارزشمند در آزمایشات بیمار وجود ESR برابر با ۷۵ و ۶۵ (روز اول و روز سوم) در دو نوبت بود. در نمونه‌ی مایع مغزی نخاعی بیمار که ۲ نوبت انجام گردید سلول لنفوسیت به میزان ۳۰ و ۲۳ عدد دیده شد. قند، پروتئین و فشار مایع مغزی نخاعی

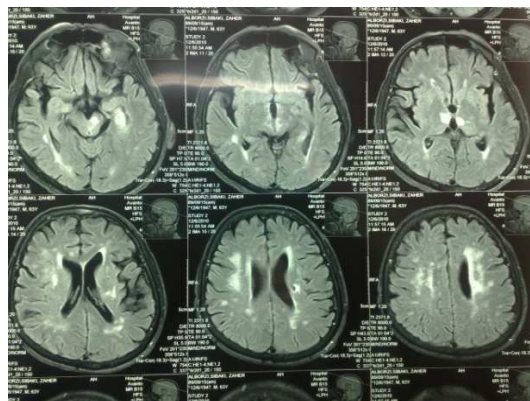
سریع‌تر این بیماری عنوان نموده‌اند ولی به نظر می‌رسد این علایم و نشانه‌ها باید در مطالعات وسیع‌تری مورد ارزیابی قرار گیرند (۵). بیماری واسکولیت مغز کشنده است ولی در صورت تشخیص سریع و درمان مناسب قابل کنترل می‌باشد. آمار دقیقی از شیوع آن وجود ندارد ولی در برخی گزارش‌ها بروز این بیماری را حدود ۲-۱ مورد در میلیون عنوان نموده‌اند (۶-۵).

در بررسی‌های تشخیصی هیچ‌گونه تست تشخیصی سرولوژیک و یا بررسی آزمایشگاهی اختصاصی با حساسیت بالا، برای تشخیص واسکولیت مغز وجود ندارد. در عین حال یافته‌های تصویر برداری در MRI و سی‌تی اسکن به تنهایی حساسیت بالایی کافی ندارند. از طرفی ارزش آنژیوگرافی عروق مغز نیز در تشخیص واسکولیت مغزی مورد شک است.

در این مطالعه ما به گزارش روند ابتلا و درمان یک بیمار با سابقه‌ی RA که به دنبال بروز واسکولیت مغزی دچار آنسفالوپاتی حاد و صدمات منتشر عروقی گردید و پس از درمان و گذشت ده روز بهبودی چشمگیری داشت، می‌پردازیم.

گزارش مورد

آقای ۶۵ ساله به دنبال سردرد منتشر نبض‌دار و خواب‌آلودگی به بخش مراقبت‌های ویژه (ICU یا Intensive Care Unit) منتقل گردید و مورد مشورت نورولوژیک قرار گرفت. بیمار در معاینه‌ی اولیه (روز دوم پس از بروز علایم) خواب‌آلوده بود و با تحریکات دردناک مختصری اندام سمت چپ را حرکت می‌داد. محدودیت حرکات چشم نداشت و پاسخ به نور مردمک‌ها طبیعی بود. در معاینه‌ی



شکل ۱. سکوانس FLAIR در نمای سائیتال، ضایعات Hyperintense در نواحی تالاموس، پری و نتریکلار و ساب کورتیکال



شکل ۲. سکوانس T2 در نمای سائیتال، ضایعات Hyperintense در نواحی تالاموس و ساب کورتیکال

ادم خفیف در اطراف ضایعات مشاهده گردید که در سکوانس FLAIR محسوس بود و در MRI با تزریق، نواحی محدودی از ضایعات مشخص گردید (شکل ۳). در سی تی آنژیوگرافی بیمار نواحی باریک‌شدگی سگمنتال در شریان مغزی میانی (MCA یا Middle Cerebral Artery) و شریان مغزی خلفی (PCA یا Posterior Cerebral Artery) مشاهده گردید (شکل ۴).

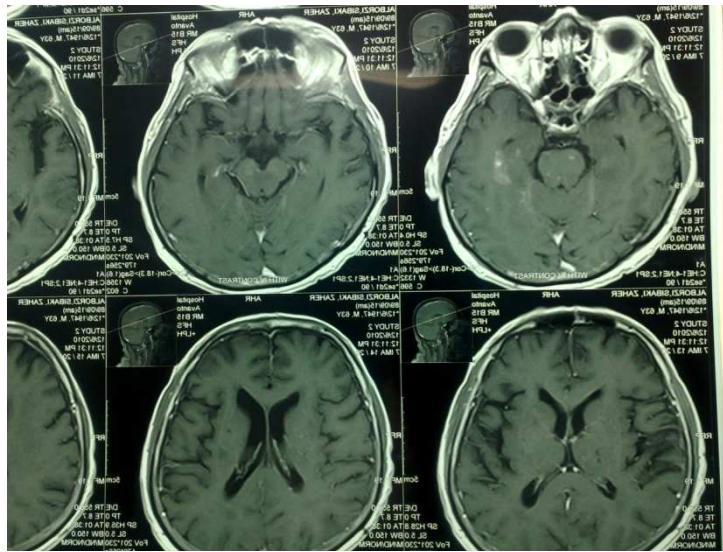
در بررسی الکترومیوگرافی و بررسی سرعت هدایت

طبیعی گزارش گردید. کشت مایع مغزی نخاعی از نظر باکتری، قارچ، مایکوباکتریوم توبرکلوزیس و نیز رنگ‌آمیزی جوهر هندی منفی بود. سیتولوژی مایع مغزی نخاعی از نظر سلول‌های بدخیم نیز منفی گزارش شد. در عین حال بررسی از نظر آنتی‌ژن کریپتوکوکال، Infectious mononucleosis و آنتی‌ژن هپاتیت B نیز منفی بود. بررسی‌های عفونی از نظر بروسلوز، سل، سیفلیس، مایکو پلاسما، توکسوپلاسما، آنفلوآنزای A، اوریون، سرخچه، کوکساکسی، اکو هرپس، سیتومگالو ویروس و HIV منفی بود. بررسی‌های RF منفی و ANA بیمار ۱/۴۰ و مثبت بود. تیتراژ IgG ۱۲۰۰، IgM ۲۳۰ و IgA ۴۰۰ میلی‌گرم در دسی لیتر و طبیعی گزارش گردید. سطح سرمی C₃ (۱۴۲)، C₄ (۲۳) و CH₅₀ (۲۴۰) نیز طبیعی بود.

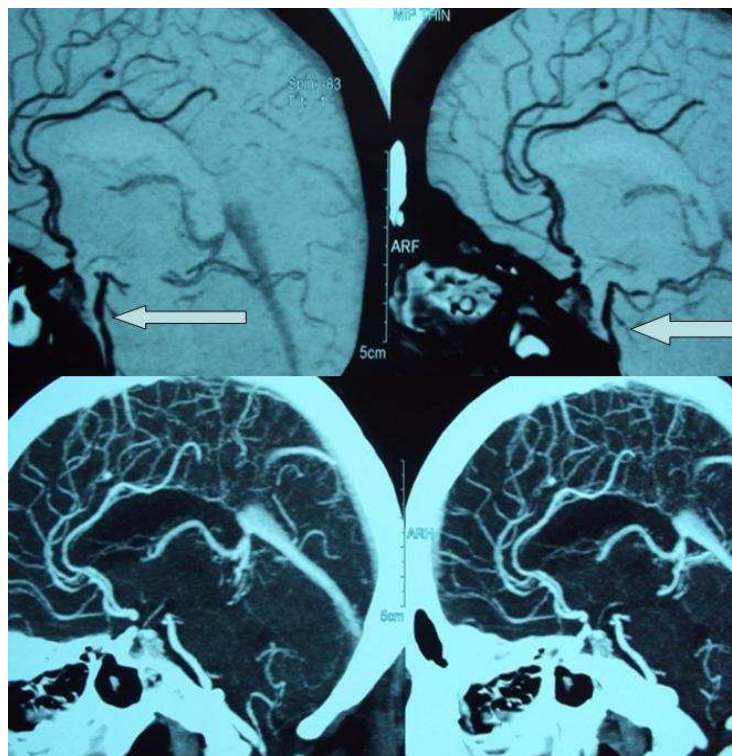
در نوار مغز گرفته شده از بیمار، ریتم غالب با فرکانس ۷ هرتز و موج دلتا با ارجحیت در فرونتال و در سمت راست مشاهده گردید. پس از انجام مشاوره‌ی دوم، بیمار تحت نظر سرویس نورولوژی و با تشخیص احتمالی واسکولیت مغزی، تحت درمان با پالس کورتون قرار گرفت. سی تی اسکن بیمار در روز اول، ادم منتشر را نشان داده بود ولی شواهدی از ضایعات عروقی را نشان نداد.

در MRI اولیه (روز دوم) ضایعات Hyperintense در نواحی ساب کورتیکال در لوب‌های پاریتال و فرونتال مشاهده گردید که از قلمرو عروقی خاصی تبعیت نمی‌کردند (شکل ۱).

در MRI پی‌گیری در روز پنجم به طور مشخص ضایعات جدید به فرم پراکنده و منتشر در نواحی ساب کورتکس پاریتال، فرونتال و مخچه مشاهده گردید (شکل ۲).



شکل ۳. سکوانس T1 با ماده‌ی حاجب در نمای ساژیتال و مشخص شدن محدود در برخی ضایعات ساب کورتیکال



شکل ۴. نمای آنژیوگرافی بیمار به همراه نمای انقباض شریان بازیلر و شریان مغزی میانی قبل و بعد از درمان

روز پنجم و پس از دریافت سه گرم متیل پردنیزولون حال عمومی بیمار بهتر شد، هوشیاری وی افزایش و همی‌پارزی راست کاهش یافت (از ۲/۵ به ۴/۵ افزایش یافت). پس از دریافت ۵ گرم کورتون، دوز خوراکی پردنیزولون به ۵۰ میلی‌گرم کاهش یافت. در روز نهم

عصبی تمامی یافته‌ها طبیعی بودند. در بررسی و بیوپسی پوست، عضله و عروق از نظر رسوب فیبرین و کمپلمان و ایمونوگلوبولین‌های E، G، M و A منفی بودند. بیوپسی رکتوم نیز از نظر رسوب آمیلوئید نیز منفی بوده است.

مغزی شواهد نورولوژیک ناشی از التهاب و نکروز بافتی شبیه به هم هستند و به طور کلی با نمای انفارکت‌های منتشر، خود را نشان می‌دهند. در سال‌های اخیر پیشرفت‌های قابل توجهی در زمینه‌ی تشخیص واسکولیت‌های مولتی سیستم وجود داشته است. به خصوص تست‌های آنتی‌نوکلئار سیتوپلاسمیک آنتی‌بادی، معاینات چشم‌پزشکی و بررسی عروق چشم کمک شایانی به تشخیص کرده‌اند (۹). گفته شده است که شیوه‌های نوین ایمونوترابی باعث بهبود چشم‌گیری در موارد واسکولیت‌های سیستمیک می‌شوند (۱۰).

در یک مطالعه‌ی هم‌گروهی، که در آلمان بین سال‌های ۲۰۰۳ تا ۲۰۰۸ انجام گردید، تمامی ۱۶ بیماری که با تشخیص واسکولیت مغز در یکی از مراکز درمانی آلمان بستری شده بودند، مورد بررسی و پیگیری قرار گرفتند. هفت مورد از بیماران مورد شناخته شده‌ی بهجت بودند و یک مورد نیز سابقه‌ی بیماری آرتریت ژانت سل، وگنر و چارج استراوس داشتند (۱۱). واسکولیت‌های ثانویه به بیماری‌های سیستمیک شامل دو مورد لوپوس اریتماتوس، یک مورد سارکوئیدوز و یک مورد واسکولیت سیستمیک با ANA مثبت بودند. از طرفی دو مورد آنژیوت به دنبال عفونت‌های بورلیوزیس و سیفلیس نیز گزارش گردید که نشان دهنده‌ی نقش علل عفونی در بروز واسکولیت مغزی در کنار سایر علل بود (۱۱). لازم به ذکر است که اغلب بیماری‌های باکتریال و ویرال در بیمار ما با بررسی سرم و مایع مغزی نخاعی رد شده بودند.

تاکنون تعداد بسیار محدودی از بیماران با سابقه‌ی RA و درگیری منتشر مغزی گزارش گردیده است. اغلب این درگیری‌ها و تظاهرات حاصل ندول‌های روماتوئید هستند و در سایر موارد در نتیجه‌ی سندرم

بستری بیمار چشم‌هایش را باز و ارتباط چشمی با اطرافیان برقرار کرد و طی هفته‌ی دوم حرکات طبیعی چشم برقرار گردید. ارتباط کلامی در حد ۲ تا ۳ کلمه را با همراهان داشت و نوار مغز روز دوازدهم بیمار با نمای موج آلفای غالب و طبیعی گردید. به مرور حال عمومی وی بهبود یافت به طوری که بیمار مذکور پس از چهار هفته بستری با حال عمومی خوب و مختصری هم‌پارزی چپ در حد ۴/۵ مرخص گردید. حرکات چشم‌ها در حین ترخیص طبیعی بود و تست‌های مخچه‌ای نیز طبیعی گزارش گردید.

بحث

واسکولیت‌ها یک گروه هتروژن از بیماری‌ها هستند که نمای پاتولوژیک مشترکی از جمله التهاب ایترامورال و تجمع و تغییرات لوکوسیتوکلست‌ها را درون دیواره‌ی عروق خونی دارند. این گروه بزرگ از بیماری‌ها بر حسب مشخصات پاتولوژیک، وجود گرانولوم بافتی و اندازه‌ی عروق درگیر نیز تقسیم می‌گردند. بیماری‌های واسکولیتی اولیه شامل وگنر، پلی‌آنژییت میکروسکوپی و تمپورال آرتریتیس هستند. از طرفی واسکولیت‌ها می‌توانند در مواردی ثانویه به بیماری‌های کلاژن واسکولار، بیماری آرتریت روماتوئید، بدخیمی‌ها (به خصوص میلوپرولیفراتیوها)، داروها و یا عفونت‌هایی مانند هپاتیت B باشد (۸-۶). درگیری سیستم عصبی مرکزی یا محیطی در فرم‌های سیستمیک واسکولیت‌ها مشاهده می‌گردد ولی در عین حال واسکولیت‌های اولیه و ایزوله‌ی سیستم عصبی مرکزی یا محیطی نیز مشاهده شده‌اند که در این موارد همراهی اندکی با التهاب خارج از سیستم عصبی داشته و یا شواهدی از التهاب ندارند (۸-۹). در هر دو فرم اولیه و ثانویه‌ی واسکولیت

هیپرویسکوزیتی و در موارد بسیار نادری حاصل واسکولیت می‌باشند (۱۲). آنژییت مغز در RA شبیه به سایر اختلالات کلاژن واسکولار است ولی نکروز فیبرینوئید در این بیماری کمتر مشاهده می‌گردد (۱۲). از نظر علایم بالینی در مواردی غیر از علایم لترلیزه، تشنج و نوروپاتی محیطی نیز گزارش گردیده است. بیمار ما بیش از ۵ سال به بیماری RA مبتلا بود. اختلال سطح هوشیاری ناگهانی، همی‌پارزی و اختلال در Gaze از تظاهرات بیماری وی بود ولی در مطالعات الکتروفیزیولوژیک و هیستوپاتولوژیک شواهدی از درگیری عصبی محیطی را نشان نداد.

تشخیص قطعی واسکولیت مغز بدون داشتن پاتولوژی مثبت از لپتومنژ مشکل است. اگرچه آنژیوگرافی و MRI مؤید این بیماری و همراهی آن‌ها با یافته‌های مایع مغزی نخاعی (افزایش سلول)، تشخیص بیماری واسکولیت مغز را با حساسیت و دقت بالایی مقدور می‌سازد. در چنین مواردی نیازی به تأیید بافت‌شناسی و تحمیل عوارض بیوپسی مغزی به بیمار نیست. اگرچه در مواردی که بیوپسی وجود ندارد سایر علل محتمل باید رد گردند (۸-۱۰).

تشخیص واسکولیت مغز در این بیمار بر اساس تأییدی بود که از نمای آنژیوگرافی (شکل ۳) بیمار به دست آمد و سایر علل احتمالی واسکولیت مغز بر اساس علایم بالینی، تست‌های آزمایشگاهی و پاسخ مطلوب به پالس کورتون رد گردید.

در مراحل ابتدایی آنسفالوپاتی در سی‌تی اسکن مغز بیمار شواهد ادم منتشر بدون خونریزی پارانشیمال مغزی مشاهده گردید. اگرچه خونریزی مغزی نیز از تظاهرات واسکولیت مغزی است ولی فراوانی آن اندک است (۱۳). برخی اعتقاد دارند واسکولیت مغزی در

RA حاصل مصرف مزمن کورتون است، اگرچه مواردی از این بیماری بدون مصرف کورتون نیز مشاهده گردیده است. اغلب موارد گزارش شده از هم‌زمانی این دو بیماری (واسکولیت مغزی و RA) با پروگنوز بد و کشنده همراه بوده‌اند (۱۴). ولی آن‌چه از نظر ما اهمیت دارد پاسخ ارزشمند و کامل واسکولیت مغزی به پالس کورتون است، هر چند که این بیمار پس از دریافت ۵ گرم متیل پردنیزولون روزانه، یک نوبت پالس سیکلوفسفامید نیز دریافت نمود.

بر اساس گزارشاتی که تاکنون از موارد واسکولیت مغزی منتشر شده است، تظاهرات بالینی خاصی به نفع واسکولیت مغز است که در موارد مشاهده آن‌ها در بیماران باید به این تشخیص شک نمود. مواردی که شک به واسکولیت مغز را برمی‌انگیزد شامل آنسفالوپاتی حاد یا تحت حاد، توده‌های مغزی (همراه با سردرد، خواب‌آلودگی، علایم فوکال عصبی و افزایش فشار مغزی) و مواردی شبیه مولتیپل اسکلروزیس آتیپیک است (۱۵).

علت و پاتوژنز اصلی بیماری همچنان نامشخص است. بسیاری از موارد سندرم‌های واسکولیتی حاصل رسوب کمپلکس ایمنی است ولی برای واسکولیت مغز شواهد کافی برای تأیید این پاتوژنز نداریم. هر چند که موارد نادری از رسوب لئوسیت‌های CD₄ گزارش گردیده است (۱۶).

در زمینه‌ی درمان این بیماران آنچه مورد توافق نسبی است دوز بالای کورتون به همراه سیکلوفسفامید است. برخی بیماران به پالس کورتون هم پاسخ می‌دهند، ولی گزارش شده در تجویز سیکلوفسفامید بدون دریافت پالس احتمال پیشرفت مجدد بیماری وجود دارد. موارد اندکی از پاسخ به درمان با

آنچه در این بیمار گزارش گردید و اهمیت قابل توجهی داشت وجود علائم لترالیزه‌ی پیشرونده به همراه افت سطح هوشیاری که به تدریج افزایش پیدا کرد، بدون وجود عوامل خطر آترواسکلروز بود. ضمن آن که سابقه‌ی یک بیماری کلاژن واسکولار نیز در بیمار، احتمال وجود یک بیماری التهابی عروق مغز را بیشتر تقویت نمود و همچنین پاسخ مطلوب به درمان نیز از شواهد تأیید واسکولیت مغز در این مورد بود.

ایمونوگلوبولین نیز گزارش گردیده است. در عین حال تجربه‌ی اندکی از پاسخ به سایر داروهای ایمونوساپرسیو وجود دارد (۱۶). از طرفی در موارد مقاوم به درمان، شاید آنتاگونیست های TNF α مفید باشند ولی باید پیش از آن علل احتمالی دیگر از جمله گرانولوماتوز و گنر و آرتریت سلول ژانت رد گردد؛ چرا که این بیماران به آنتاگونیست‌های TNF مقاوم هستند (۱۶-۱۴).

References

1. Moore PM, Calabrese LH. Neurologic manifestations of systemic vasculitides. *Semin Neurol* 1994; 14(4): 300-6.
2. Sigal LH. The neurologic presentation of vasculitic and rheumatologic syndromes. A review. *Medicine (Baltimore)* 1987; 66(3): 157-80.
3. Calabrese LH, Mallek JA. Primary angitis of the central nervous system. Report of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Medicine (Baltimore)* 1988; 67(1): 20-39.
4. Dyck PJ, Benstead TJ, Conn DL, Stevens JC, Windebank AJ, Low PA. Nonsystemic vasculitic neuropathy. *Brain* 1987; 110 (Pt 4): 843-53.
5. Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14(4): 307-12.
6. Charles SJ, Meyer PA, Watson PG. Diagnosis and management of systemic Wegener's granulomatosis presenting with anterior ocular inflammatory disease. *Br J Ophthalmol* 1991; 75(4): 201-7.
7. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994; 37(2): 187-92.
8. Reuter H, Wraight EP, Qasim FJ, Lockwood CM. Management of systemic vasculitis: contribution of scintigraphic imaging to evaluation of disease activity and classification. *QJM* 1995; 88(7): 509-16.
9. Jayne DR, Davies MJ, Fox CJ, Black CM, Lockwood CM. Treatment of systemic vasculitis with pooled intravenous immunoglobulin. *Lancet* 1991; 337(8750): 1137-9.
10. Jennette JC, Falk RJ. Diagnostic classification of antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated vasculitides. *Am J Kidney Dis* 1991; 18(2): 184-7.
11. Kraemer M, Berlit P. Systemic, secondary and infectious causes for cerebral vasculitis: clinical experience with 16 new European cases. *Rheumatol Int* 2010; 30(11): 1471-6.
12. Sofat N, Malik O, Higgins CS. Neurological involvement in patients with rheumatic disease. *QJM* 2006; 99(2): 69-79.
13. Watson P. Intracranial hemorrhage with vasculitis in rheumatoid arthritis. *Arch Neurol* 1979; 36(1): 58.
14. Gobernado JM, Leiva C, Rabano J, Alvarez-Cermeno JC, Fernandez-Molina A. Recovery from rheumatoid cerebral vasculitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47(4): 410-3.
15. Scolding NJ, Wilson H, Hohlfeld R, Polman C, Leite I, Gilhus N. The recognition, diagnosis and management of cerebral vasculitis: an European survey. *Eur J Neurol* 2002; 9(4): 343-7.
16. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel G, Jankovic J. *Neurology in Clinical Practice*. 5th ed. Butterworth-Heinemann; 2008.

Report of a Known Case of Rheumatoid Arthritis and Cerebral Vasculitis with a Proper Response to Corticosteroid and Cyclophosphamide Pulse Therapy

Reza Bavarsad Shahripour MD¹, Seyed Ehsan Mohammadianinejad MD¹,
Seyed Aidin Sajedi MD²; Shahram Tarahhomi MD²

Abstract

Background: Rheumatoid arthritis is an inflammatory disease that involves small and middle size vessels, skin, and peripheral nervous system. Cerebral involvement in the setting of rheumatoid arthritis is rare but delay in treatment will lead to high morbidity and mortality.

Case Report: A 65 year old man with a history of rheumatoid arthritis and chronic consumption of prednisolone 10mg/day since 10 years ago presented with drowsiness and decreased level of consciousness following a generalized pulsatile headache and was admitted in intensive care unit and neurology consult was requested. His initial examination revealed right sided hemiparesis and central facial palsy. In spite of starting antiplatelet and anticoagulant regimen, patient's neurological signs were exacerbated and after 72 hours he developed quadriplegia, horizontal gaze palsy and disorientation. Considering his history of collagen vascular disease and no evident of cardiovascular risk factors, a methylprednisolone pulse therapy was started with suspect to a cerebral vasculitis. After the third dose, lateralized deficits were decreased and eye movement improved. After ninth day his consciousness reached to normal level. Probable diagnosis of cerebral vasculitis was confirmed by finding a characteristic change in vessels on brain CT angiography.

Conclusion: It seems that central nervous system involvement is a rare finding in rheumatoid arthritis. But in the setting of a collagen-vascular disease, development of encephalopathy and rapid progression of focal neurological deficits, when other risk factors of atherosclerosis are absent, cerebral vasculitis should always be considered. Regarding to the high morbidity and mortality, it is important to start corticosteroid pulse therapy as soon as possible after other etiologies such as infection and vascular accidents were ruled out.

Keywords: Rheumatoid arthritis, Cerebral vasculitis, Corticosteroid pulse therapy, Cyclophosphamide pulse therapy.

¹ Assistant Professor, Department of Neurology, School of Medicine, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran.

² Resident, Department of Neurology, School of Medicine, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran.

Corresponding Author: Reza Bavarsad Shahripour MD, Email: nbavar@yahoo.com