



# Παρουσίαση Κλινικών περιπτώσεων

Ιωάννης Σαριδάκης  
Ειδικευόμενος Ρευματολογικής Κλινικής  
ΠΑ.Γ.Ν.Η.

31/5/2025

# Κλινική Περίπτωση:

Άνδρας ασθενής 60ετών

Ατομικό Αναμνηστικό:

Ετερ.Β- μεσογειακή αναιμία, Βαρύς καπνιστής  
(90py)

12/2023 Τ.Ε.Π. ΠΑ.Γ.Ν.Η.

- Εμπύρετο
- Ήπιες πετεχειώδεις βλάβες υπερώας

# Νοσηλεία στην ΜΕΘ και Αιματολογική ΠΑΓΝΗ

|                    |                                             |
|--------------------|---------------------------------------------|
| WBCs (/μL)         | 13.700                                      |
| HgB (g/dl)         | 9,8                                         |
| PLTs (/μL)         | 9.000                                       |
| INR                | 1,2                                         |
| APTT / FIB         | 35 / 348                                    |
| LDH (U/L)          | 1.100                                       |
| TBIL/ ind BIL      | 2,4 / 2                                     |
| Cr / Ur<br>(mg/dl) | 1,6 / 95                                    |
| ΔΕΚ/<br>επίχρισμα  | 4% / 10 σχιστοκύτταρα κοπ                   |
| CRP (mg/dl)        | 10                                          |
| DAT                | (-)                                         |
| Γεν.ούρων          | EB 1027, pH 5,<br>WBCs/RBCs/HgB/λεύκωμα (-) |

- ΜΑΗΑ (Μικροαγγειοπαθητική Αιμολυτική Αναιμία)
- Θρομβοπενία
- Οξεία Νεφρική Βλάβη

= **ΤΜΑ** (Θρομβωτική Μικροαγγειοπάθεια)

**ΤΤΡ ?**

**Θεραπεία;;;**

# Νοσηλεία στην ΜΕΘ και Αιματολογική ΠΑΓΝΗ

|                 |                                             |
|-----------------|---------------------------------------------|
| WBCs (/μL)      | 13.700                                      |
| HgB (g/dl)      | 9,8                                         |
| PLTs (/μL)      | 9.000                                       |
| INR             | 1,2                                         |
| APTT / FIB      | 35 / 348                                    |
| LDH (U/L)       | 1.100                                       |
| TBIL/ ind BIL   | 2,4 / 2                                     |
| Cr / Ur (mg/dl) | 1,6 / 95                                    |
| ΔΕΚ/ επίχρισμα  | 4% / 10 σχιστοκύτταρα κοπ                   |
| CRP (mg/dl)     | 10                                          |
| DAT             | (-)                                         |
| Γεν.ούρων       | EB 1027, pH 5,<br>WBCs/RBCs/HgB/λεύκωμα (-) |

ADAMTS13 =20%

CT θώρακος-κοιλίας:

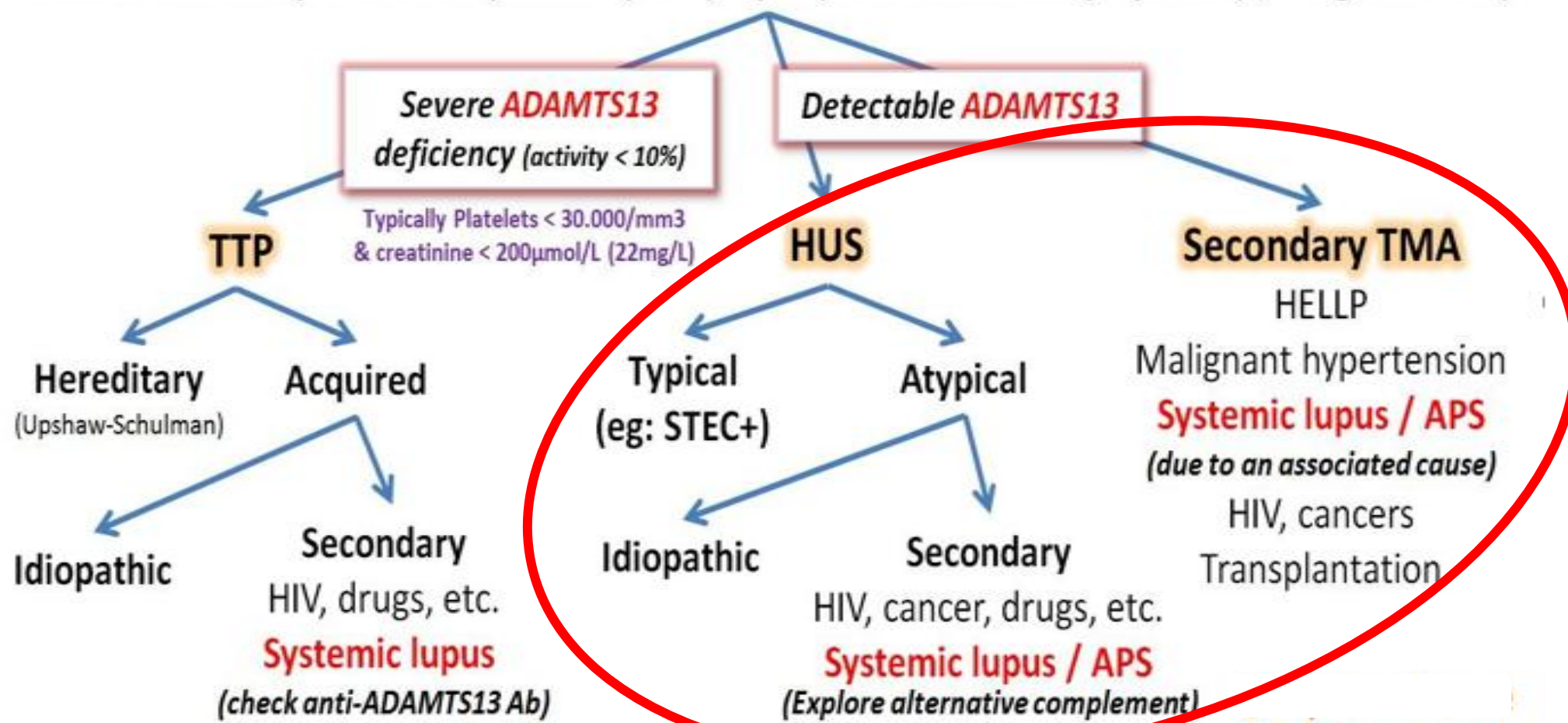
Πνευμονική Εμβολή σε τμηματικό κλάδο ΔΚΛ

Έλεγχος για λοιμώδη (-)

|                         |               |
|-------------------------|---------------|
| ANA                     | 1/80 διάχυτος |
| ds-DNA // ENA screening | (-) // (-)    |
| ANCA p/c                | (-)           |
| LA                      | +             |
| aCL IgM / IgG           | 48 / 6,3      |
| Anti B2-GPI IgM / IgG   | 85 / 1,6      |
| C3 / C4                 | 120 / 19      |

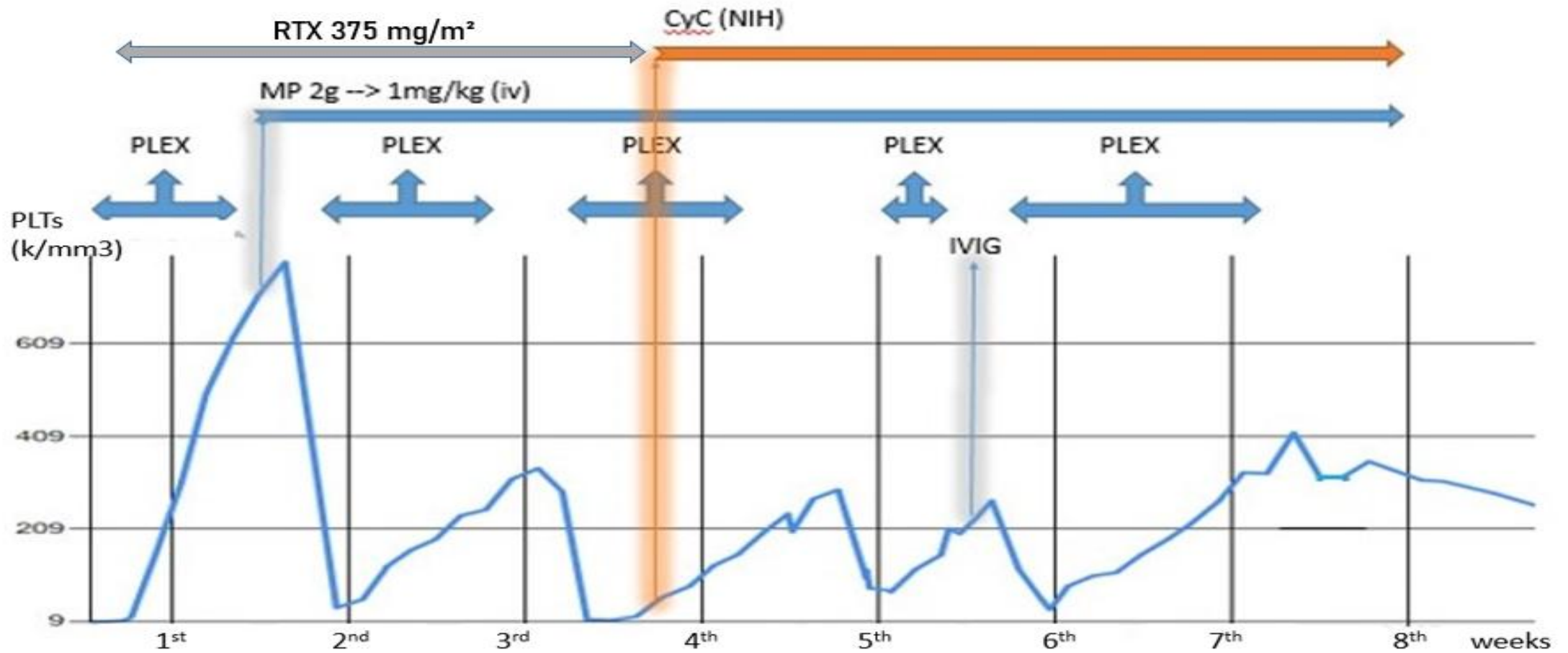
# THROMBOTIC MICROANGIOPATHIES

Mechanical hemolytic anemia (schistocytes\*) + peripheral thrombocytopenia (+/- organ failure)



\*TMA is not formally ruled out by a positive antiglobulin test in SLE. Low number/absent schistocytes should be rechecked the following days

# Θεραπεία



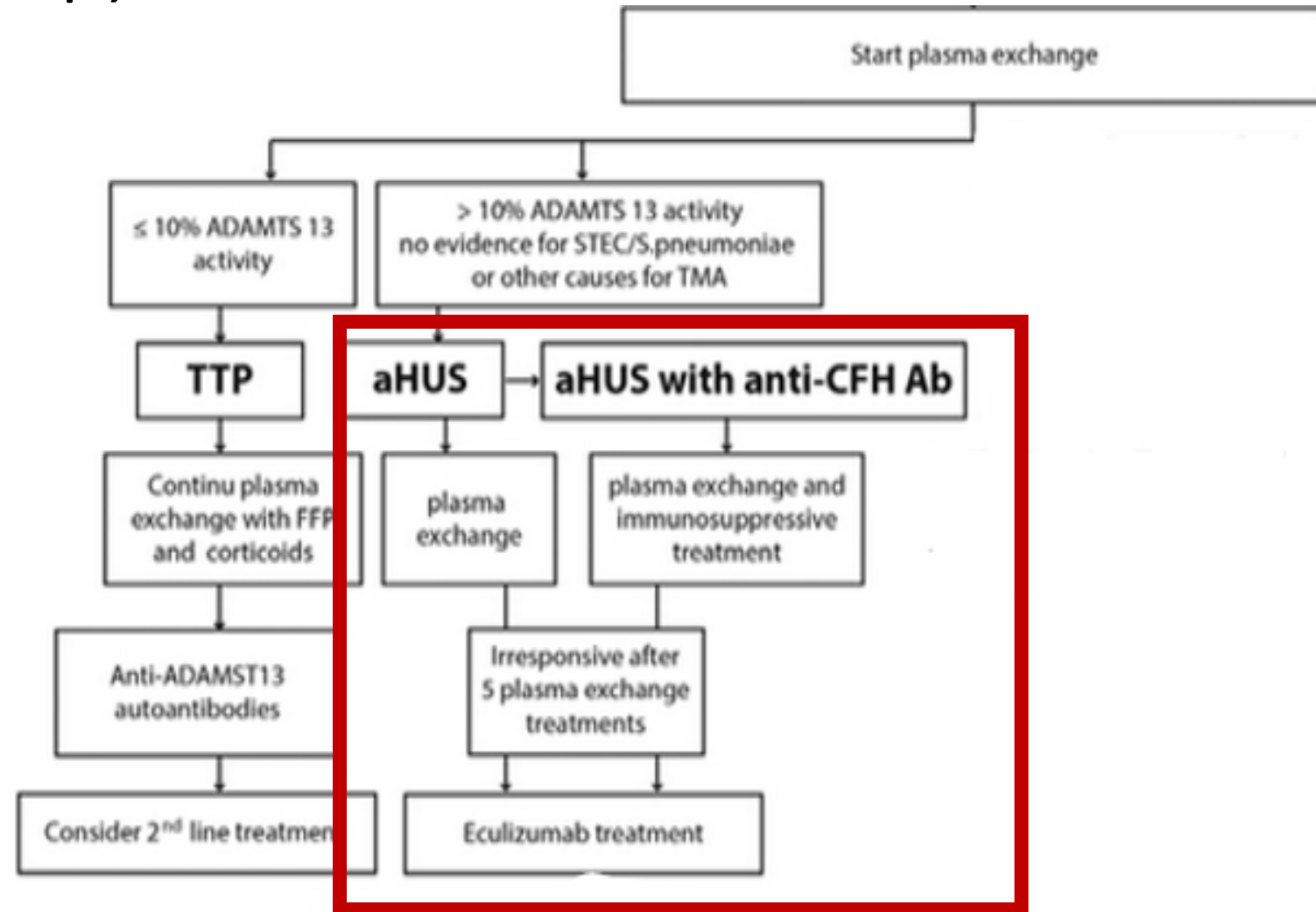
# Θεραπεία 3<sup>ης</sup> γραμμής ?

## Συνοπτικά:

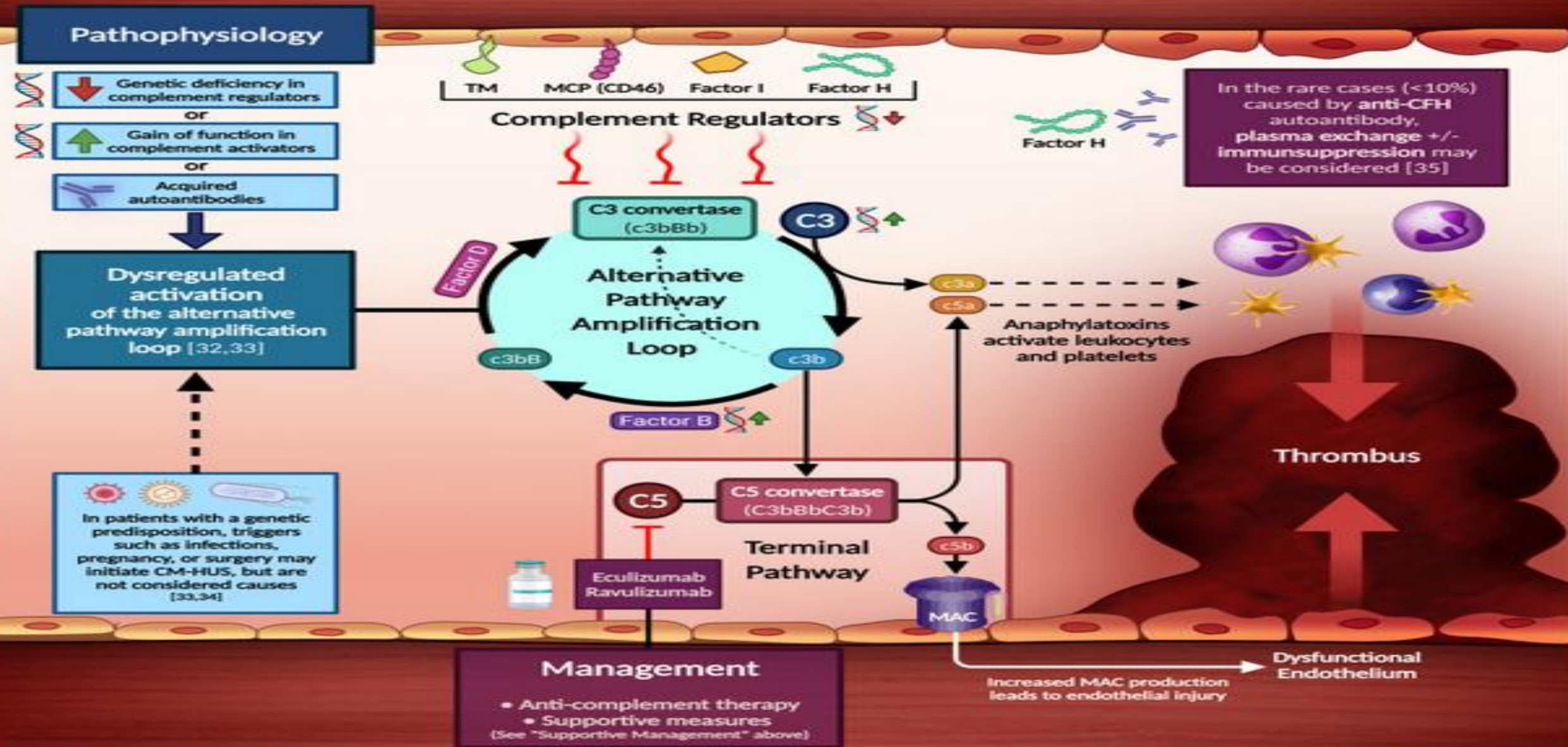
60χρονος άνδρας:

- TMA
- APS [3πλή (+)aPLs + Π.Ε.]
- Παροδική ανταπόκριση σε πλασμαφαιρέσεις
- Ανθεκτικό νόσημα σε Ανοσοκαταστολή

Παθολογικό γονίδιο για CFH

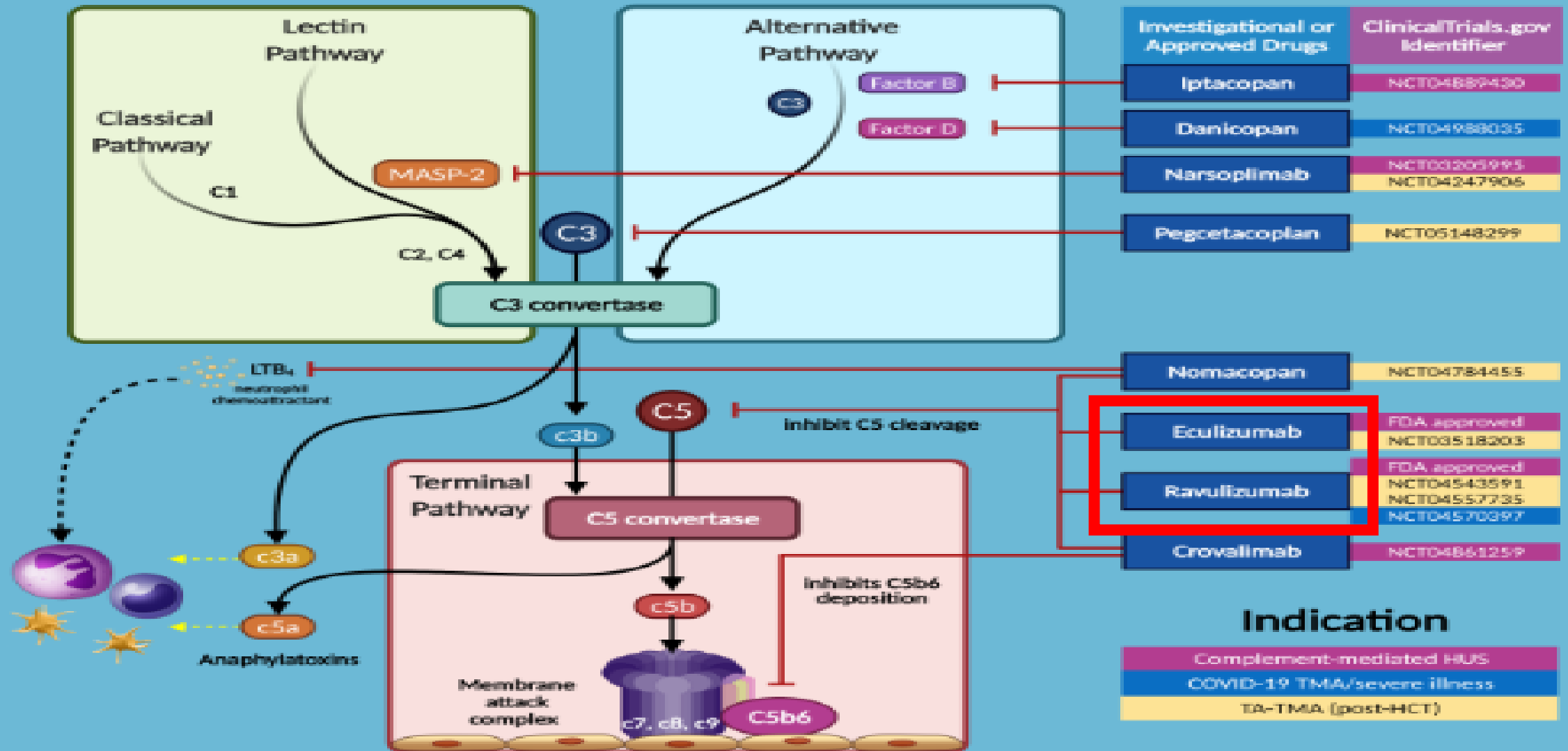


# Complement-Mediated Hemolytic Uremic Syndrome



# Complement-Directed Therapies

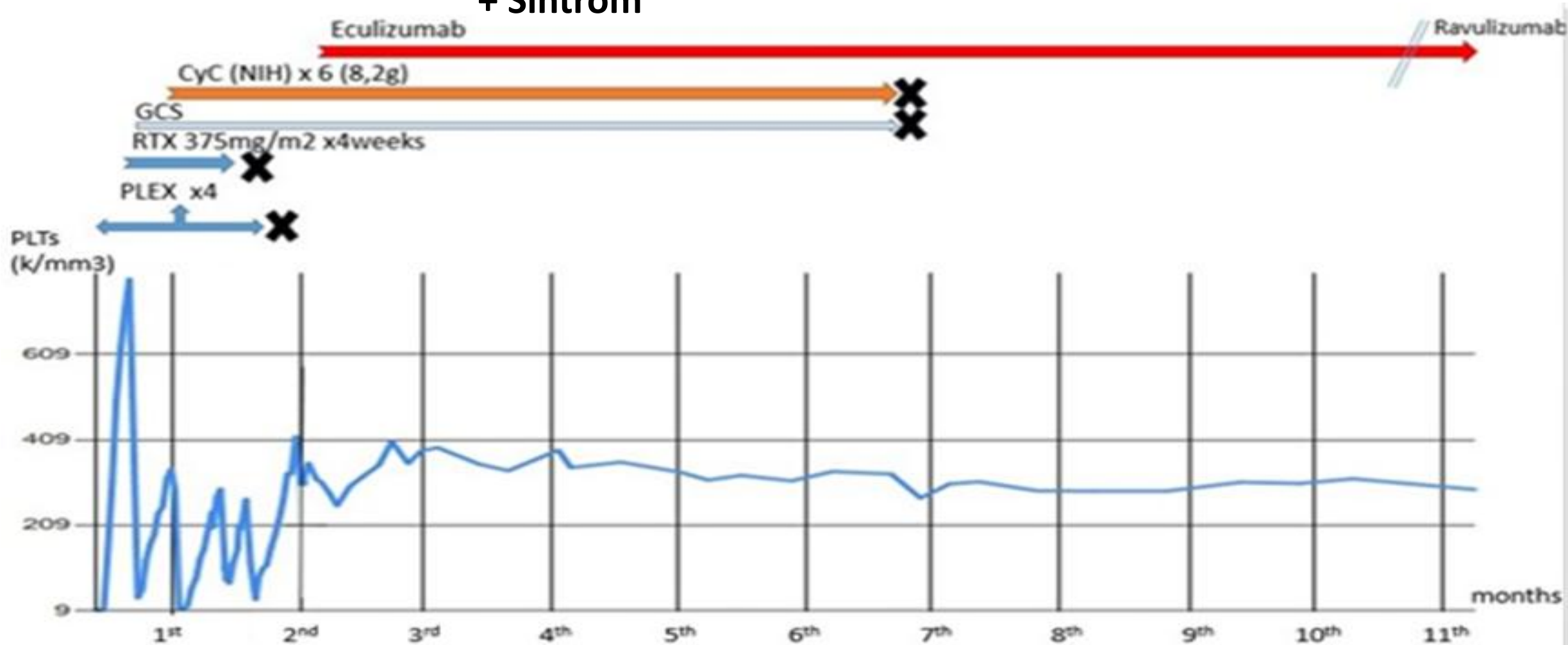
## Complement Pathways



HCT, hematopoietic cell transplant; HUS, hemolytic uremic syndrome; LTB<sub>4</sub>, Leukotriene B<sub>4</sub>; TMA, thrombotic microangiopathy; TA-TMA, hematopoietic cell transplant-associated thrombotic microangiopathy

# Πορεία του ασθενούς στο χρόνο υπό C5 αναστολέα

+ Sintrom



# TMA Epidemiology

- TMA classification and nomenclature is challenging, as it lacks consensus and is constantly evolving.

In this review, we highlight various TMAs based on their unique pathophysiologic mechanisms, and focus on the following TMA syndromes:



~3-6

per million annually [3,4]

Immune-Mediated  
Thrombotic  
Thrombocytopenic  
Purpura



~6-170

per million annually\* [6]

Shiga toxin-producing  
E. coli-associated  
Hemolytic Uremic  
Syndrome



~0.2-2

per million annually [6]

Complement-Mediated  
Hemolytic Uremic  
Syndrome  
(Atypical HUS)



~0.4-1

per million† [7]

Hereditary TTP  
(Upshaw-Schulman  
Syndrome)



~3-20%

post-HCT‡ [8-11]

Hematopoietic Cell  
Transplant-Associated  
TMA



Drug-Induced  
TMA§

# Complement mediated TMA

- Μεταλλαγές στο CFH υπεύθυνες για 60-70% των CM-TMA αν και δεν προκαλούν όλες νόσο
- **TMA που δεν είναι TTP ή HUS** -> γονιδιακός έλεγχος για 5 ρυθμιστικές πρωτεΐνες (CFH, CFI, MCP, CFB, C3)

και

έλεγχος για ύπαρξη αυτοαντισωμάτων έναντι CFH

=> ΔΙΑΓΝΩΣΗ, ΘΕΡΑΠΕΙΑ, Κίνδυνος υποτροπής\*

- Διακοπή θεραπείας;

Case series 28 pts με παθολογικό γονίδιο που διέκοψαν Eculizumab=> 46% υποτροπή

# Ερωτήματα

- CM-TMA σε έδαφος 1παθούς APS ?
- Διακοπή Ανοσοκαταστολής στον συγκεκριμένο ασθενή;    πότε;

*Ευχαριστώ για την προσοχή σας!*