



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ
«ΑΤΤΙΚΟΝ»



Ασθενής με ΣΕΛ και εμπύρετο

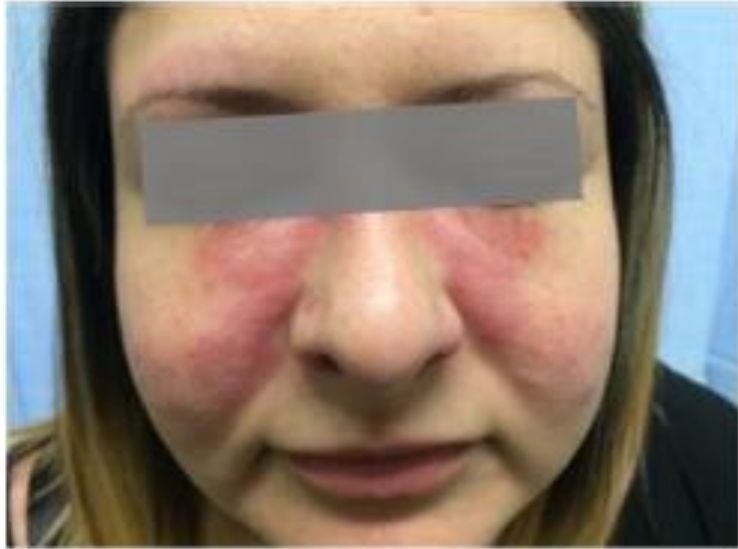
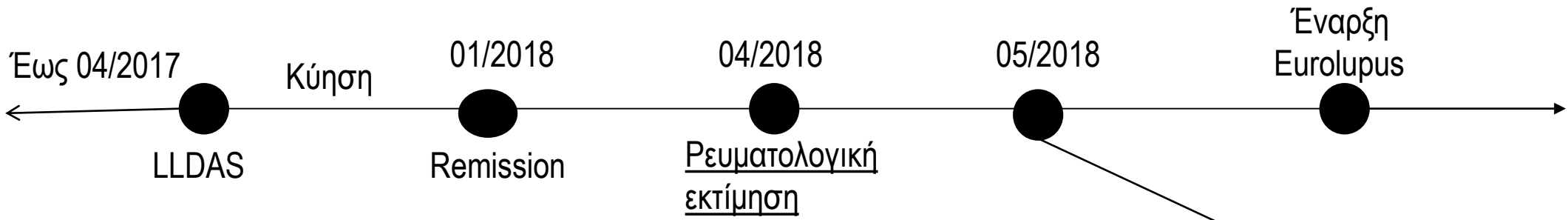
Διονύσης Νικολόπουλος
Μονάδας Ρευματολογίας- Κλινικής Ανοσολογίας
Π.Γ.Ν "ΑΤΤΙΚΟΝ"

9.11.2018

Ιστορικό

- Γυναίκα 34 ετών με Hashimoto και έλλειψη G6PD
- Dx ΣΕΛ 2002 : Δισκοειδής λύκος – Αρθρίτιδα – άφθες στοματικού βλεννογόνου – Χρυσαλίδα – εμπύρετο
- 2004 – Σοβαρή Θρομβοπενία 8.000 αιμοπετάλια
- 2005 – RTX χωρίς ανταπόκριση
- 2005 – Σπληνεκτομή (SDI 1)
- Συντήρηση με HCQ, AZA

Σοβαρός ΣΕΛ



- Αρθρίτιδα
- Άφθες
- Τριχόπτωση
- dsDNA +
- Low C3/C4

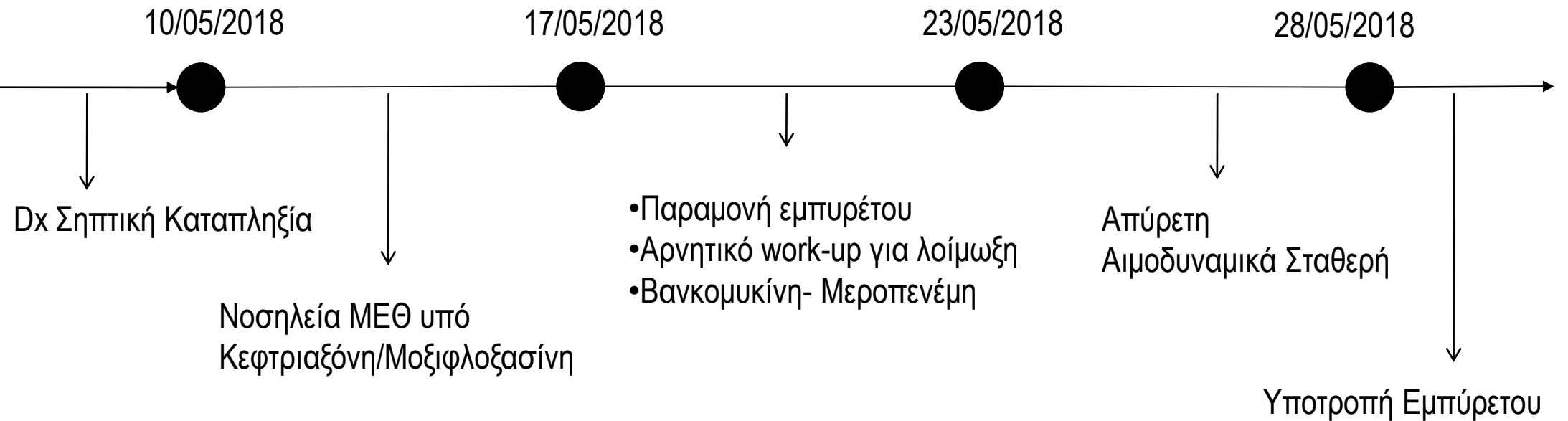
High disease activity
SLEDAI 14
Mood disorder

Επιλόχειος Κατάθλιψη
 vs.
 Πρωτοπαθής ΝΨ-ΣΕΛ

Steroids trial
 Με πολύ καλή ανταπόκριση

Πορεία Νόσου – Ερυθρός Σταυρός

- Αναβολή 2^{ης} ώσης IV-CYC λόγω χαμηλής δεκαδικής πυρετικής κίνησης
- 2 μέρες μετά – ΤΕΠ “Ερυθρός Σταυρός” λόγω παρατεταμένου εμπύρετου έως 39°C και σύγχυση
- Εργαστηριακός έλεγχος : WBC 51.000 (94.6% poly) αυξημένοι δείκτες φλεγμονής
- Α/α Θώρακος – CT: κ.φ
- Καλλιέργεια αίματος : *St.pneumoniae*
- Μεταφορά Μ.Ε.Θ λόγω πολυοργανικής ανεπάρκειας (αναπνευστική και νεφρική ανεπάρκεια και υποψία ΔΕΠ λόγω χαμηλού ινωδογόνου/χαμηλά αιμοπετάλια/ αυξημένα d-dimers)



28 – 05 - 2018

- WBC 4.800 \Rightarrow 17.000 με αύξηση των δεικτών φλεγμονής
- Καλή γενική κατάσταση– Εμπύρετο έως 39.5 °C
- Διάγνωση C.diff – Ετέθη σε PO βανκομικίνη
- Καλλιέργειες Αρνητικές
- Κλινοεργαστηριακή βελτίωση

Πορεία Νόσου – Ερυθρός Σταυρός

- Υποτροπή εμπύρετου στις 03/06
- Οιδήματα κάτω άκρων

- Πτώση αιματοκρίτη – αιμοπεταλίων
- Σχιστοκύτταρα στο περιφερικό πλακάκι
- Πτώση Ινωδογόνου με φυσιολογικούς χρόνους πήξης
- Αύξηση LFTs και LDH
- Λεύκωμα ούρων 24h = 2.700 mg
- Περικαρδιακή συλλογή

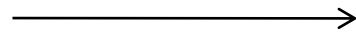


Μεταφορά Π.Γ.Ν Αττικών

Πορεία Νόσου – ΠΓΝ Απτικών

• Διαφορική Διάγνωση

1. Λοίμωξη – Σήψη
2. DIC
3. Έξαρση ΣΕΛ
4. TTP-like
5. Άλλο ?



Εργαστηριακά

- WBC 4.100 K/μl
- PLT 41.000 K/μl
- Hb 8.1 g/dL

- Φερριτίνη 5923 ng/mL
- Τριγλυκερίδια 503 mg/dL
- Ινωδογόνο 38.6 mg/dL

HLH - Με TTP – like ?

Έξαρση ΣΕΛ

Πορεία Νόσου – ΠΓΝ Απτικών

• Διαφορική Διάγνωση

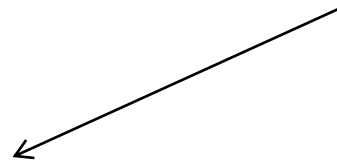
1. Λοίμωξη – Σήψη
2. DIC
3. Έξαρση ΣΕΛ
4. TTP-like
5. Άλλο ?



Εργαστηριακά

- WBC 4.100 K/μl
- PLT 41.000 K/μl
- Hb 8.1 g/dL

- Φερριτίνη 5923 ng/mL
- Τριγλυκερίδια 503 mg/dL
- Ινωδογόνο 38.6 mg/dL



Βιοψία μυελού : Εικόνα αιμοφαγοκυττάρωσης



HLH ? Με TTP – like ?

Έξαρση ΣΕΛ

Αιμοφαγοκυτταρικό Σύνδρομο - Κριτήρια

Τουλάχιστον 5 από τα 8 κριτήρια !

1. Πυρετός $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$
2. Σπληνομεγαλία
3. Κυτταοπενίες, με τουλάχιστον 2 από τα ακόλουθα: αιμοσφαιρίνη $< 9 \text{ g/dL}$; αιμοπετάλια $< 100,000/\text{microL}$; Απόλυτος αριθμός ουδετεροφίλων $< 1000/\text{microL}$
4. Υπερτριγλυκεριδαιμία (νηστείας $> 265 \text{ mg/dL}$) και/ή υποϊνωδογοναιμία (ινωδογόνο $< 150 \text{ mg/dL}$)
5. Εικόνα αιμοφαγοκυττάρωσης στο μυελό
6. Χαμηλά ή έλλειψη NK-κυττάρων
7. Φερριτίνη $> 500 \text{ ng/mL}$
8. Αυξημένο soluble CD25 (soluble IL-2 υποδοχέας α [sIL-2R])

Πορεία Νόσου – ΠΓΝ Αττικών

- Αντιμετώπιση ως ΗΛΗ
- Προσθήκη συνδετικού ινωδογόνου

Θεραπευτική προσέγγιση

- ΗΛΗ σε έδαφος ρευματολογικού νοσήματος : Θεραπεία του υποκείμενου νοσήματος
- Σε έδαφος ΣΕΛ ? Υψηλές δόσεις GCs και CYC ?

Πορεία Νόσου – ΠΓΝ Απτικών

- Αντιμετώπιση ως HLH
- Προσθήκη συνδετικού ινωδογόνου

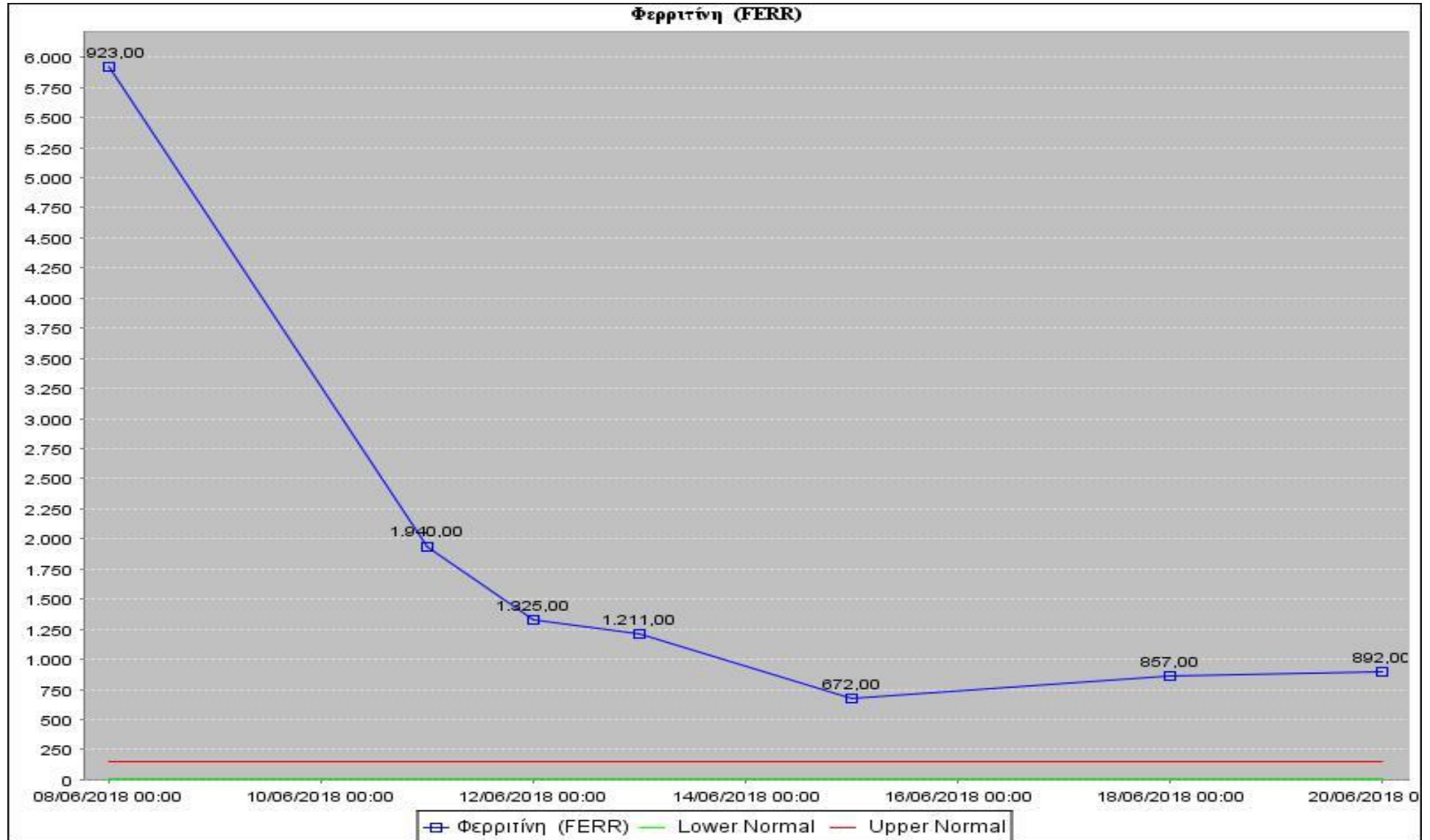
Θεραπευτική προσέγγιση

- HLH σε έδαφος ρευματολογικού νοσήματος : Θεραπεία του υποκείμενου νοσήματος
- Σε έδαφος ΣΕΛ ? Υψηλές δόσεις GCs και CYC ?

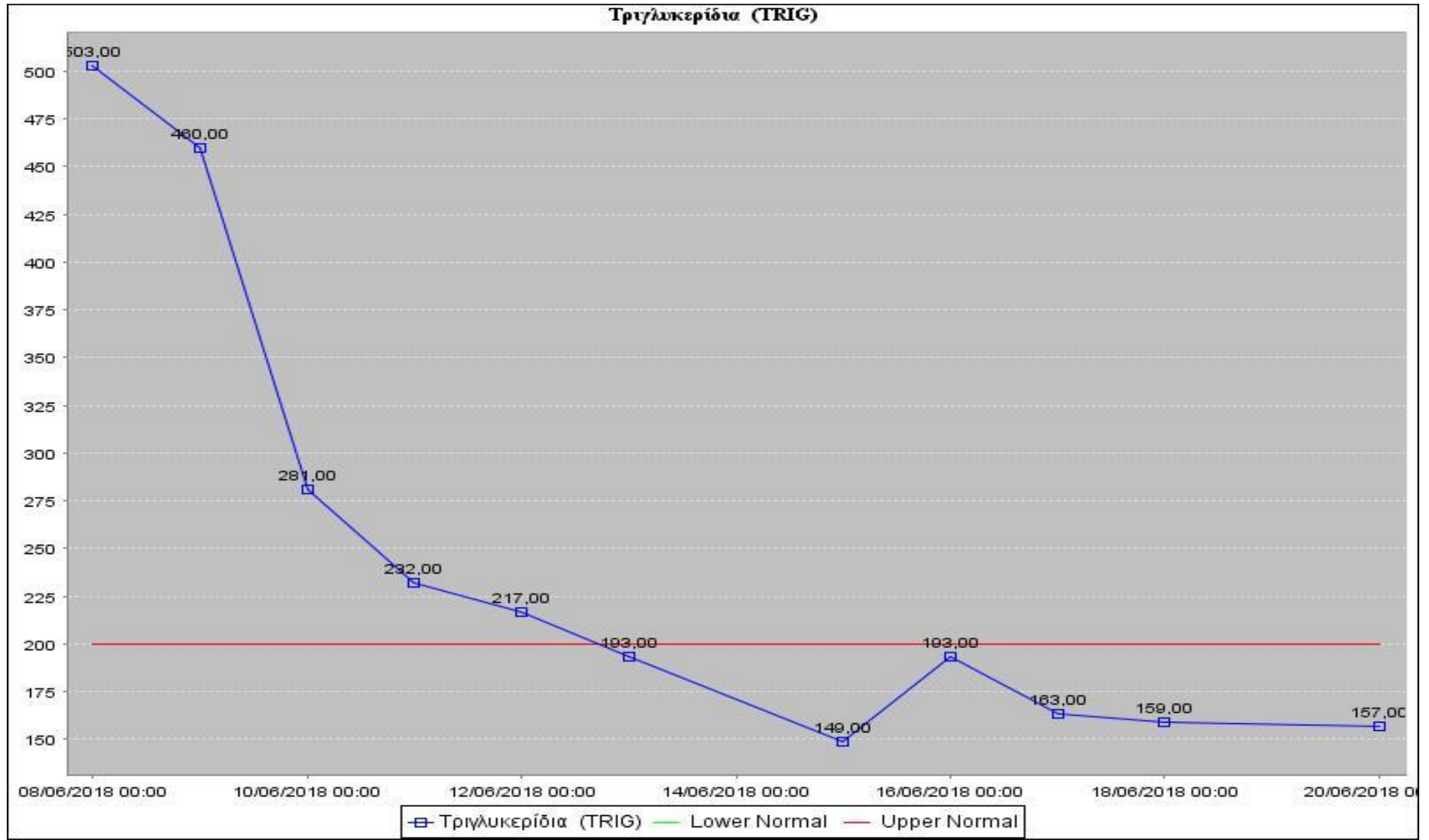


Steroids – Cyclosporine - IVIG

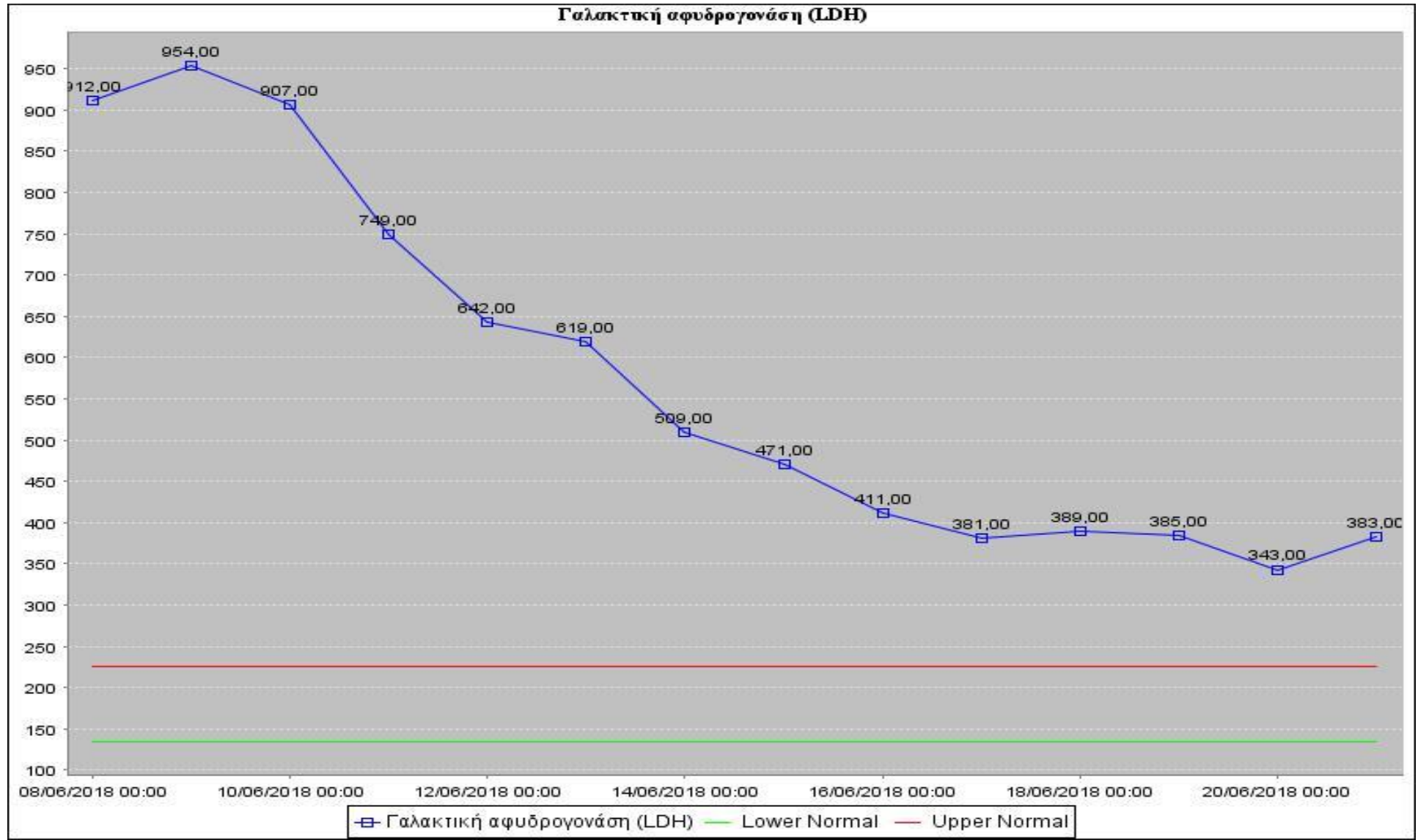
Εργαστηριακή Πορεία



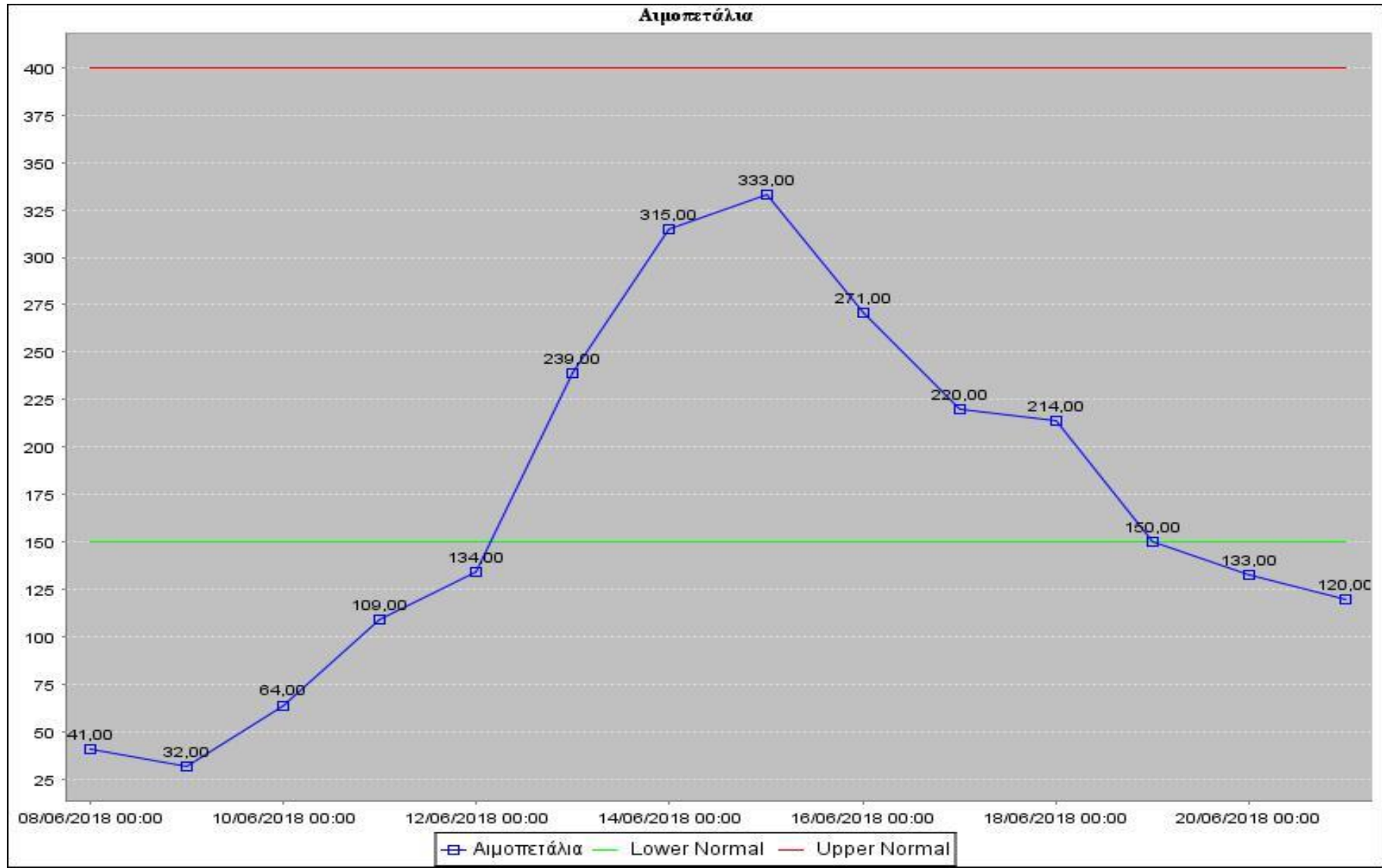
Εργαστηριακή Πορεία



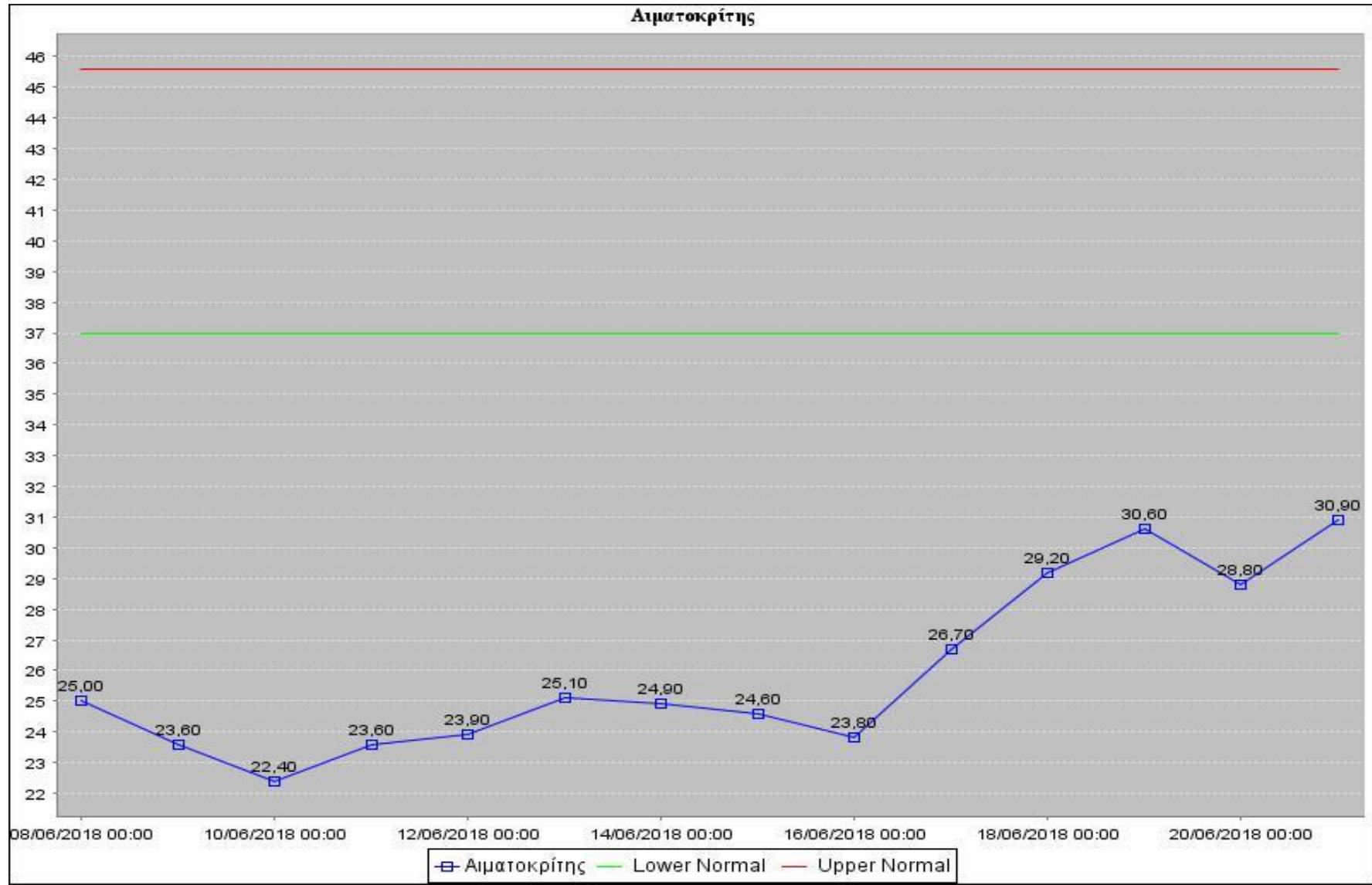
Εργαστηριακή Πορεία



Εργαστηριακή Πορεία



Εργαστηριακή Πορεία



Εργαστηριακή Πορεία

- Προοδευτική κλινική βελτίωση
- Αιμοδυναμικά σταθερή - Απύρετη
- Μείωση της πρωτεΐνουρίας – Φυσιολογική νεφρική λειτουργία
- Αύξηση ινωδογόνου 104 mg/dL
- Μείωση D-dimers 10.000 → 3.000 (σε 8 μέρες)
- Αύξηση αλβουμίνης ορού 4.1 g/dL (από 3.1)
- Έξοδος από την ΜΕΛ και tapering GCs

Adult haemophagocytic syndrome



Manuel Ramos-Casals, Pilar Brito-Zerón, Armando López-Guillermo, Munther A Khamashta, Xavier Bosch

Αίτια - 2197 περιπτώσεις

1. Λοιμώξεις (1108)

- Κυρίως Ιογενείς λοιμώξεις (68.9%)

2. Νεοπλασίες (1047)

- Αιματολογικές κακοήθειες (93.6%)
- Συμπαγείς όγκοι –σπάνιο

3. Ρευματολογικά νοσήματα (244)

- **ΣΕΛ (54.5%)**
- Still's (22.1%)
- Άλλο

4. Άλλο

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ !!