

ΜΥΕΛΟΔΥΣΠΛΑΣΤΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΜΕ ΑΥΤΟΑΝΟΣΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

7ο ΚΡΗΤΟ-ΚΥΠΡΙΑΚΟ ΣΥΜΠΟΣΙΟ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ
"Η ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑ ΣΗΜΕΡΑ"

ΛΑΡΝΑΚΑ, 23/10/2015

ΙΩΑΝΝΗΣ ΚΑΛΛΙΤΣΑΚΗΣ
ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΟΣ

- Άντρας 68 ετών με α/α :
 - ΡΠ σε νεαρή ηλικία
 - ΣΔΙΕ
 - ΓΟΠ

Τον 5^ο/2014 εμφανίζει δύσπνοια στην ελάχιστη κόπωση, ανορεξία, καταβολή δυνάμεων και αιμωδίες άνω/κάτω άκρων.

Στα επείγοντα...

- HCT 22 % , HGB 7
- COOMBS ++, LDH 1000
- PLT 40.000
- ΤΚΕ 38
- ΓΕΝΙΚΗ ΟΥΡΩΝ : κφ
- α/α ΘΩΡΑΚΟΣ : ΕΠΙΤΑΣΗ ΔΙΑΜΕΣΟΥ ΙΣΤΟΥ

- ΑΠΥΡΕΤΟΣ



ΣΥΝΔΡΟΜΟ EVANS

Εισαγωγή στην Παθολογική Κλινική του ΓΝΧανίων.

- Νευρολογική εξέταση : περιφερική μυική αδυναμία δε άνω άκρου και κεντρομυελικά στα κ. άκρα. Ατροφίες θέναρος, υποθέναρος, μεσόστεων και τετρακεφάλων.
- ΗΦΕ : Πολυνευροπάθεια κ.άκρων (Ημιτελής εξέταση λόγω θρομβοπενίας)
- CT θώρακος : κυψελιδικά διηθήματα άνω λοβών με πάχυνση μεσολοβίδιων διαφραγματίων με θολή ύαλο (NSIP πρότυπο).
 - Δ/Δ : Λοίμωξη αναπνευστικού και προσβολή του διάμεσου ιστού.

Παραμονή της δύσπνοιας...

- Χωρίς εξάνθημα ή αρθρίτιδα.
- **ΖΗΤΗΘΗΚΕ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ.**
 - ΕΝΑΡΞΗ ΚΟΡΤΙΖΟΝΗΣ ΓΙΑ ΤΟ Σ.ΕVANS.

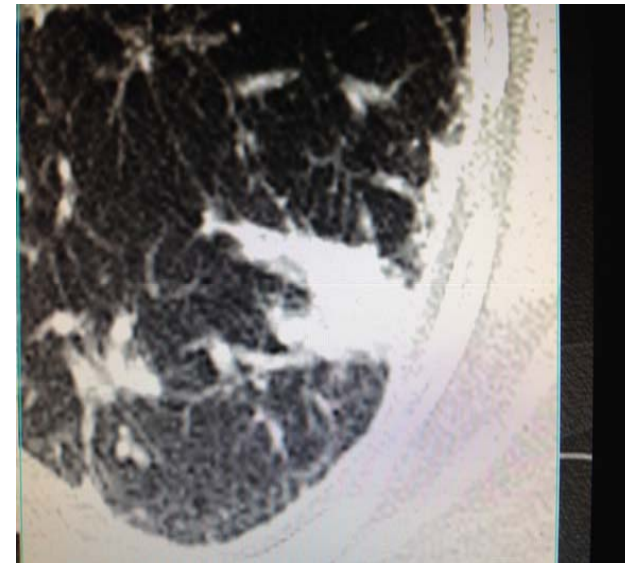
ΟΜΒ

- Ήπιου βαθμού μυελοδυσπλαστικές αλλοιώσεις χωρίς ίνωση.
- Εκκρεμεί ο καρυότυπος.
- *Τέθηκε η υποψία μυελοδυσπλαστικού συνδρόμου ,*
 - *Ηλικία ασθενούς*
 - *Πενίες σε 2 σειρές*
 - *Εικόνα μυελού*

- Έναρξη Abx για την πιθανή RTI.
- Φυσικοθεραπεία για την πολυνευροπάθεια.
- ΠΑΡΑΜΕΝΕΙ Η ΔΥΣΠΝΟΙΑ ΚΑΙ Η ΓΕΝΙΚΕΥΜΕΝΗ ΑΔΥΝΑΜΙΑ.
 - Λόγω ατυπιων μεταφέρθηκε στο ΠαΓΝΗ για περαιτέρω διερεύνηση.

-2^η CT θώρακος : 2 κοιλωματοποιημένοι όζοι και ήπια εικόνα UIP. Υποχώρηση των αρχικών διηθημάτων. Χωρίς λεμφαδενοπάθεια.

- Στην Δ/Δ, μικτό πρότυπο για WEGENER'S/MPA, χωρίς να αποκλείεται η κακοήθεια.



- Έλεγχος Αυτοαντισωμάτων :
 - ANA/ANCA/ENA/DNA, (-) VE
 - C3/C4 : 129/21,4
 - IgG/A/M : 1050/237/48

Συνοψίζοντας...

- Άντρας 68 ετών με συστηματική προσβολή
 - Περιφερικού νευρικού συστήματος
 - Πνευμονικού παρεγχύματος
 - Αιματολογικές εκδηλώσεις με πενίες σε δύο σειρές
 - Constitutional symptoms

Διαφορική διάγνωση

- Νόσημα του Συνδετικού Ιστού
- Συστηματική Αγγειίτιδα
- Νεοπλασία
- Αιματολογικό νόσημα
 - Σαρκοείδωση
 - Λοίμωξη

Ατυπίες για Πρωτοπαθές Αυτοάνοσο Νόσημα

- Μικτό πρότυπο στην αξονική θώρακος.
- Το σύνδρομο Evans ,
 - Δεν είναι χαρακτηριστικό συστηματικής αγγειίτιδας.
 - Απουσία ιστορικού φωτοευαισθησίας, εξανθημάτων, αρθρίτιδας, νεφρικής προσβολής .
- Η δυσπλασία του μυελού είναι σπάνια εκδήλωση στα ΝΣΙ (πχ ΣΕΛ/MDS-like).
- Αρνητικός ανοσολογικός έλεγχος.

- **BAL** : Αρνητική κ/α για κοινά, b-Koch, μύκητες, CD4/CD8 : κφ
- **Δεύτερος ΗΦΕ** :
 - Μονονευρίτιδα μέσου νεύρου δε, πιθανά ισχαιμικής αρχής και όχι λόγω πίεσης στον ΚΣ-“Διακοπή αγωγιμότητας”.
 - Σοβαρού βαθμού βλάβη ωλενίου νεύρου στην περιοχή του δεξιού αγκώνα.
 - Αισθητικοκινητική πολυνευροπάθεια αξονικού τύπου κ. άκρων.
 - Μυοπαθητικού τύπου βλάβες στους κεντρομυελικούς μύες (Steroid induced ?)

ΛΟΓΩ ΤΟΥ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟΥ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΟΣ ΕΓΙΝΕ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ ΤΗΣ ΟΜΒ ΚΑΙ ΤΟΥ ΚΑΡΥΟΤΥΠΟΥ.

ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ

- **OMB** : Μυελοδυσπλαστικές αλλοιώσεις σε 2 σειρές, χωρίς ίνωση .
- **Μυελόγραμμα** : <5% βλάστες
- **Χρωμοσωμική ανάλυση** : μερική τρισωμία 1q και μερική μονοσωμία 7q

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

ΜΥΕΛΟΔΥΣΠΛΑΣΤΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΜΕ ΑΥΤΟΑΝΟΣΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

- Ώση στεροειδών 1gr SM και έπειτα p.o. 1gr/kg/ΣΒ με σταδιακό tapering και ικανοποιητική απάντηση στην κλινική εικόνα.
 - Εξάλειψη των βλαβών στον πνεύμονα
 - Βελτίωση της μυϊκής ισχύος στα άνω άκρα
 - Coombs (-) ve, PLT : 100000, Hgb : 12,2
- Δεν έλαβε ειδική αγωγή για το MDS λόγω του μικρού ποσοστού βλαστών στον μυελό (MDS Int-2).
 - Απουσία RCT.
 - Απουσία ειδικών εργαστηριακών δεικτών.

MDS με αυτοάνοσες-φλεγμονώδεις εκδηλώσεις

- 10-20 % με αυτοάνοσα φαινόμενα.
 - Δεν έχει καθοριστεί η παθογένεια και η προγνωστική τους αξία.
- Δερματική αγγειίτιδα και φλεγμονώδεις αρθρίτιδες τα πιο συχνά.
- 5 κατηγορίες
 - Συστηματικές Αγγειίτιδες.
 - Νοσήματα συνδετικού ιστού.
 - Αυτοάνοσες αιματολογικές εκδηλώσεις.
 - Αυτοπεριοριζόμενα αυτοάνοσα φαινόμενα.
 - Ασυμπτωματική παρουσία αυτοαντισωμάτων.
- 7 περιγραφές συνδρόμου με πνευμονικά διηθήματα.

Ο ρόλος του Ρευματολόγου...

- Πρόκειται για μια σπάνια εκδήλωση των MDS
 - Ανοσολογική απάντηση στον παθολογικό κλώνο της αιμοποιητικής διαδικασίας.
 - Η ηλικία εμφάνισης του ασθενούς , οι ατυπίες για πρωτοπαθή AIRD και η διαταραχή της αιμοποίησης βάζουν την υποψία για MDS.
- Διαφορική διάγνωση και έναρξη ανοσοκαταστολής .
 - Συζήτηση με τους αιματολόγους για επίχρισμα/OMB.
- Στεροειδή κυρίως και ανοσοκατασταλτικά ως steroid sparing agents. (AZA, CyS)
- Κυκλοφωσφαμίδη σε δύσκολες περιπτώσεις Συστηματικής Αγγειίτιδας με ΠΡΟΣΟΧΗ στην τοξικότητα.

Ευχαριστώ...