

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

ΔΩΜΑ ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΥ

«Γυναίκα 80 ετών με παρατεινόμενο
εμπύρετο, θρομβοπενία, αναιμία,
αύξηση LDH και γενικευμένα άλγη»

7/2/2018

Σοφία Κατσούλη
Ειδικευόμενη Ε' Παθολογικής Κλινικής

Γυναίκα 80 ετών

- Εμπύρετο από 20ημέρου ως 38°C κυρίως τις απογευματινές ώρες με ρίγη και εφιδρώσεις
- Κεφαλαλγία εντοπιζόμενη στην αριστερή κροταφική χώρα
- «Διαλείπουσα χωλότητα» κάτω γνάθου
- Αυχεναλγία με επέκταση στους ώμους
- Αρθραλγίες
- Παροδικό κηλιδώδες εξάνθημα με συνοδό κνησμό σε κορμό και άκρα

Ατομικό Αναμνηστικό

- Αρτηριακή υπέρταση υπό ιρβεσαρτάνη
- Δυσλιπιδαιμία υπό σιμβαστατίνη
- Βαλβιδοπάθεια (ανεπάρκεια αορτικής και μιτροειδούς βαλβίδος) στα πλαίσια της οποίας ελάμβανε φουροσεμίδα-δινιτρικό ισοσορβίτη
- Αναφερόμενη ΧΑΠ χωρίς σαφή τεκμηρίωση υπό εισπνεόμενα κορτικοστεροειδή-βρογχοδιασταλτικά
- Αλλεργία στην ινδομεθακίνη
- Παλαιά HBV λοίμωξη
- Λήψη παρακεταμόλης/τραμαδόλης λόγω των αλγών

Κοινωνικό Ιστορικό

- Ποτέ καπνίστρια
- Δεν αναφέρεται κατανάλωση αλκοόλ
- Διαμένει σε χωριό της Κεφαλλονιάς
- Επάγγελμα οικιακά
- Χωρίς επαφή με ζώα
- Δεν αναφέρονται ταξίδια

Κλινική εξέταση

- Προσανατολισμένη, αιμοδυναμικά σταθερή (ΑΠ 110/80mmHg, HR 81bpm), αναπνευστικά επαρκής (spO₂ 97% στον αέρα), με εμπύρετο ως 38.7°C, όψη πάσχουσας
- Φυσιολογικό αναπνευστικό ψιθύρισμα, S1S2 ρυθμικοί-ευκρινείς με συστολικό φύσημα (II/VI) στην εστία ακρόασης της αορτικής και της μιτροειδούς βαλβίδας
- Κοιλιά μαλακή, ευπίεστη, ανώδυνη, εντερικοί ήχοι παρόντες, χωρίς ηπατοσπληνομεγαλία, χωρίς ενεργό αιμορραγία
- Αδρή νευρολογική χωρίς ευρήματα
- Απουσία περιφερικής λεμφαδενοπάθειας πέραν ενός μικρού μασχαλιαίου <1εκ δεξιά
- Ευαισθησία γονάτων ίδια δεξιά, εξάνθημα γονάτων-άπω μηρών άμφω, ήπιο οίδημα κάτω άκρων
- Αριστερή κροταφική αρτηρία υπολειπόμενη στην ψηλάφηση

Εργαστηριακός Έλεγχος

- Γενική αίματος

WBC	Neut	Lym	Mono	Bas	Eos	RBC	Hct	Hgb	MCV	MCH	MCHC	PLT	RDW-SC	TKE
6.400	68.6%	18.3%	8%	0.3%	4.8%	4240 x10 ³ /μL	33%	10.6 g/dL	78.1fL	25.0 pg/cell	32g/dL	100.000/μL	14.3%	105 mm/h

- Πήξη

INR	a-PTT	Fib	D-dimer
1.17	28 sec	553 mg/dL	4.9 μg/ml

- Βιοχημικός έλεγχος

Glu	Ur	Cre	Na	K	AST	ALT	ALP	γGT	TBil	UrA
125 mg/dL	55 mg/dL	0.9 mg/dL	143 mmol/L	4.45 mmol/L	18 IU/L	9 IU/L	85 IU/L	16 IU/L	0.53 mg/dl	7.3 mg/dL
ALB	GLOB	LDH	CPK	AMY	Ca	P	Mg	CRP	Trop	TRGL
3.1 g/dl	2.9 g/dl	993 IU/L	26 IU/L	32 IU/L	9mg/dl	3.39 mg/dl	1.67 mg/dl	10.38 mg/dl	15.29 pg/ml	112 mg/dL

Ακτινογραφία θώρακος



Υπερηχογράφημα κοιλίας

- Ήπαρ, σπλήνας, πάγκρεας φυσιολογικού μεγέθους
- Χοληδόχος πόρος με εύρος 0.8εκ και χοληδόχος κύστη με ομαλό τοίχωμα χωρίς περιεχόμενο
- Πεταλοειδής νεφρός με ήπια διάταση ΠΚΣ δεξιά
- Διόγκωση επινεφριδίων
- Απουσία λεμφαδενοπάθειας ή ελεύθερου περιτοναϊκού υγρού
- Επιπλέον έγινε triplex φλεβών κάτω άκρων-αρνητικό για DVT

Επιπλέον έλεγχος

- Ιολογικός: συμβατός με παλαιά HBV λοίμωξη, HCV (-), HIV (-)
- Αιματινικοί δείκτες: fer **594mg/ml**, φυλλικό **3.7ng/ml**, βιταμίνη B12 399 pg/ml
- Καρκινικοί δείκτες: ήπια αύξηση NSE (36ng/ml) και Ca125 (52.3 u/ml), λοιποί κφ
- Ευθυρεοειδική
- Γενική ούρων χωρίς ευρήματα
- ΗΚΓ S-R

Στα πλαίσια διερεύνησης παρατεινόμενου
εμπύρετου έγιναν μία σειρά από εξετάσεις



Ορολογικός έλεγχος

- Rickettsia Abs
- Bartonella Abs
- Leishmania Abs
- Brucella Abs + Wright
- Coxiella Abs
- EBV Abs (IgG+)
- CMV Abs (IgG+)
- ParvoB19 (IgG+)



APNHTIKA

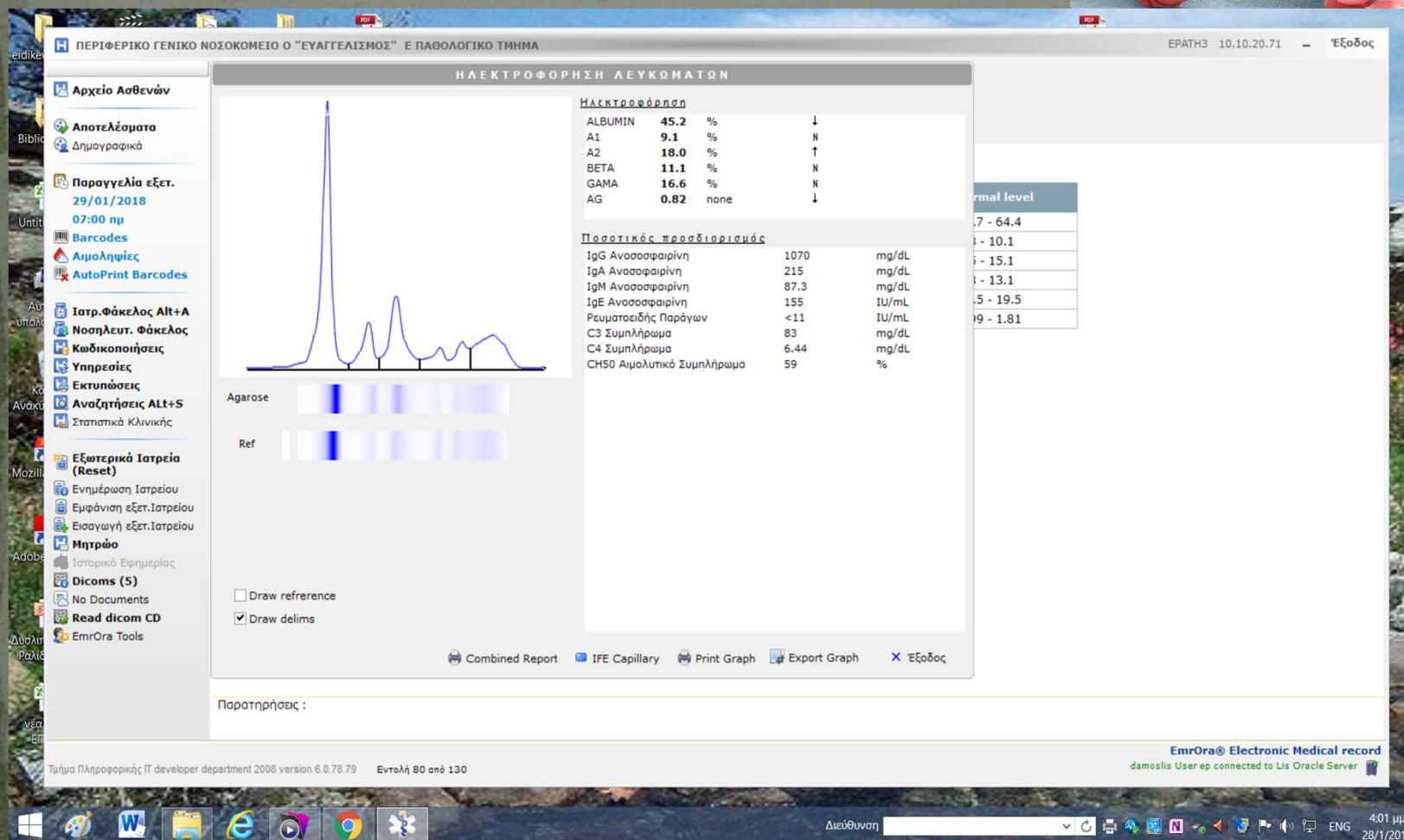
Μικροβιολογικός έλεγχος

- 5 αιμοκαλλιέργειες επί πυρετού αρνητικές
- Ουροκαλλιέργεια στείρα
- Απουσία βήχα-πτυέλων → διενεργήθηκε γαστροσκόπηση, που ανέδειξε μικροδιαβρώσεις άντρου χωρίς άλλα παθολογικά ευρήματα
- Γαστρικό υγρό για BKoch → άμεσο και καλλιέργεια αρνητικά
- Mantoux αρνητική

Αιματολογικός-αιμολυτικός έλεγχος

- Αυξημένη LDH, ωστόσο χαμηλά ΔΕΚ (0.83%), φυσιολογική χολερυθρίνη, αυξημένη απτοσφαιρίνη (2.58 g/dL με φ.τ. 0.32-1.99)
- Coombs αρνητική
- Απουσία κρυοσφαιρινών και ψυχοσυγκολλητινών
- Έλεγχος για CD 55-CD 59 φυσιολογικός
- Επίχρισμα περιφερικού αίματος (1_ο): rouleaux ερυθροκυττάρων, πιθανή ετερόζυγη θαλασσαιμία, απουσία λεμφοκυττάρων με ειδική μορφολογική ατυπία

Ανοσολογικός έλεγχος (1)



Ανοσολογικός έλεγχος (2)

- Αρνητικά αυτοαντισώματα (ANA-CANCA-PANCA-anti-dsDNA)
- Χαμηλό C4- μη ειδικό
- Αρνητικό αντιπηκτικό λύκου
- Αντισώματα έναντι καρδιολιπίνης και β₂GPI αρνητικά
- Επαναληπτική ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων-σφαιρινών αρνητική και για ελαφρές αλύσους-χωρίς παραπρωτεΐνη
- RF <20 IU/mL
- Αρνητικό SACE

Απεικονίσεις

- Αξονική τομογραφία θώρακος: παρουσία μασχαλιαίων και μεσοθωρακικών λεμφαδένων ως 1εκ., εύρος ανιούσας θωρακικής αορτής στο ύψος του κώνου της πνευμονικής 4.1εκ., στικτό κοκκίωμα στον ΑΑΛ και στον υπεζωκότα δεξιά, διάμεσα στοιχεία και μικροοζιδιακοί σχηματισμοί στους άνω λοβούς-κύρια κορυφαία, με ήπια εικόνα θαμβής υάλου, λίγα ινωδοατελεκτατικά στοιχεία βάσεων, οστεοπενία, ήπια πάχυνση μαλακών μορίων παρασπονδυλικά, ύψος Θ8-Θ9.
- Αξονική τομογραφία κοιλίας: τρεις στικτές τιτανώσεις ήπατος, οριακή σπληνομεγαλία, πεταλοειδής νεφρός, διόγκωση επινεφριδίων με κυστική εκφύλιση, μικρή ομφαλοκήλη με περιεχόμενο λίπος, παραορτικοί, έξω λαγόνιοι και βουβωνικοί λεμφαδένες μέχρι 1εκ., οστεοπενία ΟΜΣΣ και πυέλου, ιδιαίτερα της ΑΡ λαγονίου πτέρυγας και της ΔΕ ιεράς πτέρυγας, όπου δίδεται η εντύπωση διάβρωσης του φλοιού.

Triplex καρδιάς

- Διαθωρακικό triplex καρδιάς: ήπια υπερτροφία τοιχωμάτων αριστερής κοιλίας, EF 50-55%, διάταση αριστερού κόλπου, ανεύρυσμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος, απουσία περικαρδιακής συλλογής, ασβέστωση μιτροειδικού δακτυλίου, μέτρια MR, μέτρια TR, PASP 30mmHg, ασβέστωση πτυχών αορτικής βαλβίδας με μέτρια AR, **ύποπτο μόρφωμα στην κοιλιακή επιφάνεια της αορτικής βαλβίδας**
- Διοισοφάγεια υπερηχογραφική μελέτη: Αριστερός κόλπος με παρουσία αυτόματης ηχοαντίθεσης. Τρίπτυχη αορτική βαλβίδα με εκφυλιστικές αλλοιώσεις και ασβέστωση δεξιάς και λιγότερο αριστερής στεφανιαίας πτυχής, ικανοποιητική διάνοιξη, μέτρια ανεπάρκεια. Ασβέστωση μιτροειδικού δακτυλίου με επέκταση στη βάση της οπίσθιας γλωχίνας (με επακόλουθη καθήλωση), μυξωματώδης εκφύλιση πρόσθιας γλωχίνας με περίσσεια ιστού, ικανοποιητική διάνοιξη βαλβίδας με ήπια προς μέτρια ανεπάρκεια αυτής. **Χωρίς σαφή εικόνα εκβλαστήσεων.**

Βιοψίες

- Έγινε βιοψία αριστερής κροταφικής → ευρήματα συμβατά με την ηλικία της ασθενούς, αρνητικό για γιγαντοκυτταρική αγγειΐτιδα
- Βιοψία στομάχου-12δακτύλου → ήπια χρόνια γαστρίτιδα και 12δακτυλίτιδα, μικρός βαθμός βακτηριδίων HP
- Βιοψία δέρματος-μυός-αγγείου από δεξιά γαστροκνημία → χωρίς ευρήματα αγγειΐτιδικού τύπου αλλοιώσεων

Πορεία νόσου

- Εν τω μεταξύ, συνεχιζόμενο εμπύρετο ανταποκρινόμενο σε λήψη ΜΣΑΦ
- Αντιβιοτική αγωγή ευρέος φάσματος μόνο πέριξ των βιοψιών
- Σταδιακά επιδεινούμενη κεντρομελική αδυναμία, μυαλγίες, αρθραλγία γονάτων, απώλεια βάρους
- Διαλείπον κνιδωτικό κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα γονάτων-άπω μηρών και σπανιότερα κορμού

Αιματολογικός έλεγχος

- Εργαστηριακά επιδεινούμενη θρομβοπενία, σταθερά αναιμία, τετραψήφια τιμή LDH, τετραψήφια τιμή φερριτίνης, φυσιολογικά τριγλυκερίδια
- Στάλθηκε 2^ο επίχρισμα περιφερικού αίματος: ακανθοκυττάρωση (+++), απουσία σχιστοκυττάρων, λευκοκυτταρικός πόλυ- τύπος με αυξημένη κοκκίωση ουδετεροφίλων
- Διενέργεια ΟΜΒ-μυελογράμματος → στο μυελόγραμμα μυελός “dry tap”
- Στην ΟΜΒ διαπιστώνεται νέκρωση μυελού των οστών

Συνοψίζοντας..

Γυναίκα 80 ετών με

- Εμπύρετο
 - Αναιμία
 - Θρομβοπενία
 - Μεγάλη αύξηση LDH
 - Γενικευμένα άλγη
-
- Νέκρωση μυελού των οστών





Reported causes of bone marrow necrosis

Hematologic malignancies (206)
Acute lymphoblastic leukemia (66)
Acute myeloid leukemia (49)
Non-Hodgkin lymphoma (44)
Hodgkin lymphoma (17)
Chronic myeloid leukemia (16)
Chronic lymphocytic leukemia (2)
Post-transplant lymphoproliferative disorder (2)
Myelofibrosis (3)
Multiple myeloma (2)
Other hematologic disorders (22)
Homozygous sickle cell disease (8)
Other sickle cell syndromes (12)
Carcinomas and sarcomas (74)
Gastric carcinoma (22)
Carcinoma of unknown primary (15)
Nasopharyngeal carcinoma (7)
Lung carcinoma (7)
Prostate carcinoma (6)
Colon carcinoma (3)
Breast carcinoma (2)
Neuroblastoma (5)
Infections (31)
Leishmaniasis (8)
Parvovirus B19 (6)
Mycobacterium tuberculosis (5)
Salmonella typhi (2)
Staphylococcus aureus (2)
Drugs and other agents (32)
Imatinib (5)
Tretinoin (5)
Arsenic trioxide (4)
Interferon (3)
Fludarabine (3)
Hydroxyurea (3)
Filgrastim (3)
Autoimmune disorders (13)
Antiphospholipid antibody syndrome (11)
Other conditions (19)
Anorexia nervosa/starvation (9)

The numbers of reported cases are shown in parentheses. Of the 397 identified causes in this report, only those conditions found in two or more subjects have been included in this table.

Data from: Parekh HD, Reese JA, Cobb PW, George JN. Bone marrow necrosis discovered in a patient with suspected thrombotic thrombocytopenia purpura (supplementary information). Am J Hematol 2014.

Αιμοσφαιρινοπάθειες

ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΙΜΟΣΦΑΙΡΙΝΟΠΑΘΕΙΩΝ

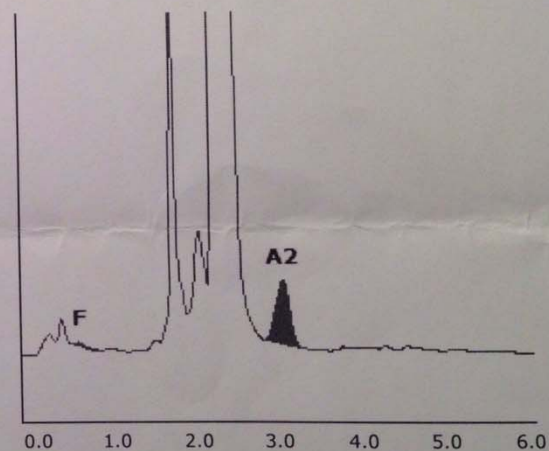
Ερυθρά και ερυθροκυτταρική σειρά

Τιμές Αναφοράς

Ερυθρά αιμοσφαίρια (RBC)	4.41	4.1 - 5.1
Αιματοκρίτης (HCT)	32.5	37 - 47
Αιμοσφαιρίνη (HGB)	10.8	12 - 15
MCV	73.7	80 - 98
MCH	24.5	27 - 33
MCHC	33.2	32 - 36
RDW-SD	41.1	38 - 43
RDW-CV	15.5	11 - 16

Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης

HbF	0.7	0 - 2 %
HbA2	3.1	2.0 - 3.5 %
HbD	0.0	%
HbS	0.0	%
HbC	0.0	%



Παρατηρήσεις : Ηλεκτροφόρηση αιμοσφαιρίνης εντός φυσιολογικών ορίων

Απόφαση για 2^η ΟΜΒ (Λοιμώξεις + Αιματολογική Κακοήθεια)

- Μοριακός έλεγχος αίματος με pcr για leishmania, ParvoB19, CMV αρνητικός
- Λήψη μυελού για PCR για leishmania και ParvoB19 → αρνητικές
- Λήψη καλλιέργειας μυελού για BKoch → αρνητική

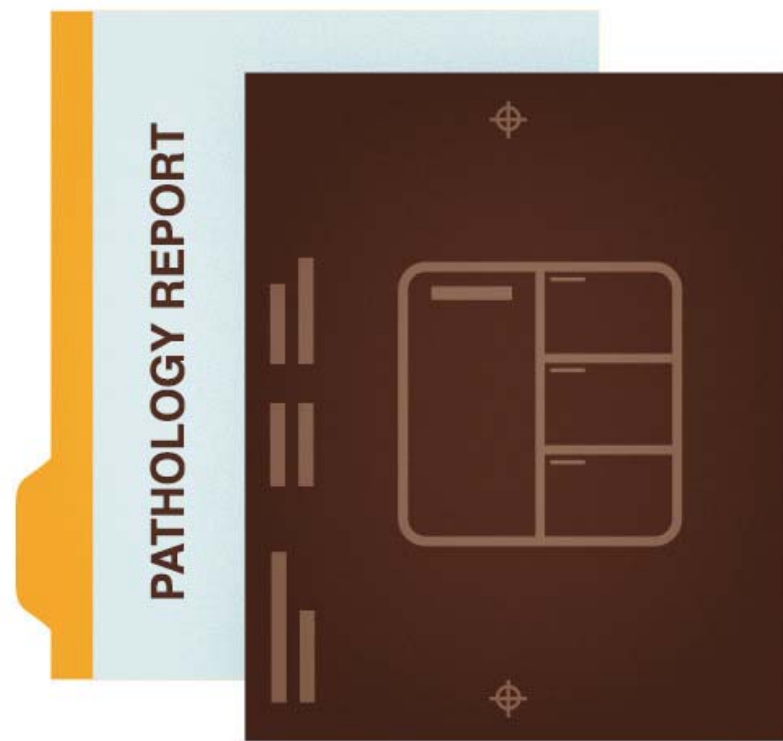
"When you hear hoofbeats,
think of horses not zebras".

Prof Theodore Woodward, circa 1948



2^ο Μυελόγραμμα

- **Κυτταροβρίθεια:** μια κυτταροβριθής περιοχή στα μελετηθέντα επιχρίσματα
- **M/E:** 3
- **Κοκκιώδης σειρά:** στη συγκεκριμένη περιοχή υπερέχει των μυελικών κυττάρων και ωριμάζει με στροφή προς τα αριστερά
- **Ερυθρά σειρά:** εκπροσωπείται με φυσιολογική αναλογική σχέση, μεγαλοβλαστοειδής στην ωρίμανση
- **Μεγακαρυοκύτταρα:** επισφαλής
- **Λεμφοκύτταρα:** 6%
- **Πλασματοκύτταρα:** < 1%
- **Βλαστικά κύτταρα:** διακύμανση ποσοστού κατά τόπους 6-10%. Μεγάλα κύτταρα, συνήθως με άφθονο βασεόφιλο πρωτόπλασμα και κενοτόπια (μονοβλάστες?)
- Χωρίς ξένα κύτταρα. Αυξημένα κύτταρα δικτύου με άμορφο φαγοκυτταρικό υλικό και αιμοφαγοκυτταρική δραστηριότητα
- **Συμπέρασμα:** Ευρήματα συμβατά με αιματολογικό κακόηθες νόσημα.
- Συμπληρωματικά σχόλια από τη μελέτη των επιχρισμάτων: σε περιοχές με αραιά μυελικά κύτταρα τα βλαστικά επικρατούν, πιθανή η εστιακή διήθηση του μυελού/κατά τόπους τα μορφολογικά χαρακτηριστικά των βλαστών είναι συμβατά με προερυθροβλάστες με κενοτοπιώδη εκφύλιση/παρατηρούνται πολλά πρωτοπλασματικά κυτταρικά θραύσματα συχνά με κενοτόπια. Αναμένεται ανοσοϊστοχημεία του υλικού της ΟΜΒ.



Επιστροφή στην ασθενή μας..

- Έναρξη δεξαμεθαζόνης 4mg x 3 iv με ακόλουθη πτώση του πυρετού και σταδιακή πτώση LDH
- Επιδεινούμενη θρομβοπενία για την οποία χρειάστηκε μεταγγίσεις
- Αποφασίστηκε μεταφορά στους αιματολόγους για περαιτέρω αντιμετώπιση, την οποία αρνήθηκε το περιβάλλον
- Ακυρώθηκε το PetScan
- Κατά την υπόλοιπη νοσηλεία της και ενώ ελάμβανε κορτικοστεροειδή εμφάνισε έκπτωση επιπέδου συνείδησης
→ έγινε αξονική εγκεφάλου και ΟΝΠ που ήταν αρνητικές
- Ουρολοιμώξεις

Τελικά..

- Εξήλθε μετά από 35 ημέρες νοσηλείας με medrol 16mgx3 απύρετη
- Εργαστηριακός έλεγχος εξόδου: Hct 27.6%, Plts 17.000, WBC 7500/7.7% λέμφο, LDH 510, CRP 3.3
- Απεβίωσε στην Κεφαλλονιά 2 εβδομάδες μετά

Νέκρωση μυελού των οστών

- Είναι μια σπάνια κλινική και παθολογοανατομική οντότητα που χαρακτηρίζεται από τη νέκρωση του μυελικού και διάμεσου ιστού (στρώματος) σε μεγάλες περιοχές του μυελού των οστών στην εξετασθείσα περιοχή (συνήθως $>50\%$) χωρίς τη συμμετοχή του φλοιώδους οστού
- Ιστολογικά ηωσινοφιλικό άμορφο υλικό με καταστροφή της φυσιολογικής αρχιτεκτονικής και εξάλειψη του λιπώδους ιστού
- Περιγράφηκε αρχικά το 1941 από τους Wade και Stevenson σε έναν ασθενή με δρεπανοκυτταρική αναιμία

Επιδημιολογία

- Λιγότερα από 500 περιστατικά στη βιβλιογραφία από ασθενείς εν ζωή
- Janssens et al 2000, Cancer → 240 περιπτώσεις
- Parekh et al 2015, American Journal of Hematology → 384 περιπτώσεις
- Η επίπτωση της στη βιβλιογραφία ποικίλει από 0.3 ως 37% σε μελετηθέντα δείγματα ανάλογα με το αν τα δείγματα είναι εν ζωή ή post mortem, με την εμπειρία του παθολογοανατόμου και με τα διαγνωστικά κριτήρια που χρησιμοποιήθηκαν

Αίτια

Underlying Disease Associations of BMN, Diagnosed Intravitaly

Disorder	No. of patients
Malignant disorders	218
Hematologic malignancies	145
Acute leukemia	98
Acute lymphoblastic leukemia	(43)
Acute myeloid leukemia	(31)
Acute leukemia	(24)
Chronic myeloproliferative disorders	13
Chronic myeloid leukemia	(11)
Essential thrombocythemia	(1)
Myelofibrosis	(1)
Lymphoma	35
Non-Hodgkin lymphomas	(26)
Chronic lymphocytic leukemia	(2)
Hairy cell leukemia	(1)
Multiple myeloma	(1)
Hodgkin disease	(5)
Solid tumors	72 ^a
Unspecified	(34)
Primary tumor of unknown origin	(12)
Stomach	(14)
Lung	(3)
Breast	(1)
Ovary	(3)
Prostate	(1)
Carcinoid	(1)
Kaposi	(1)
Esophagus	(1)
Neuroblastoma	(2)
Medullablastoma	(1)
Nonmalignant disorders	22
Infections	6 ^b
Sepsis	(12)
Pneumonia	(1)
Mucor	(1)
Q fever	(1)
Mycobacterium tuberculosis	(2)
Parvovirus	(4)
HIV	(1)
Drugs	2 ^c
Sulfazalazine	(1)
Interferon- α	(3)
ATRA	(4)
Fludarabine	(1)
G-CSF	(1)
Sickle cell disease	6
Others	8 ^d
Hyperparathyroidism	(1)
Anorexia nervosa	(1)
Hemolytic uremic syndrome	(1)
Antiphospholipid syndrome	(3)
Diffuse intravascular coagulation	(4)
Idiopathic	(2)

- 90% των περιπτώσεων αφορούν σε νεοπλάσματα
- 60% αυτών είναι αιματολογικές κακοήθειες (ALL→AML→NHL)

Janssens et al 2000, Cancer

Παθοφυσιολογία

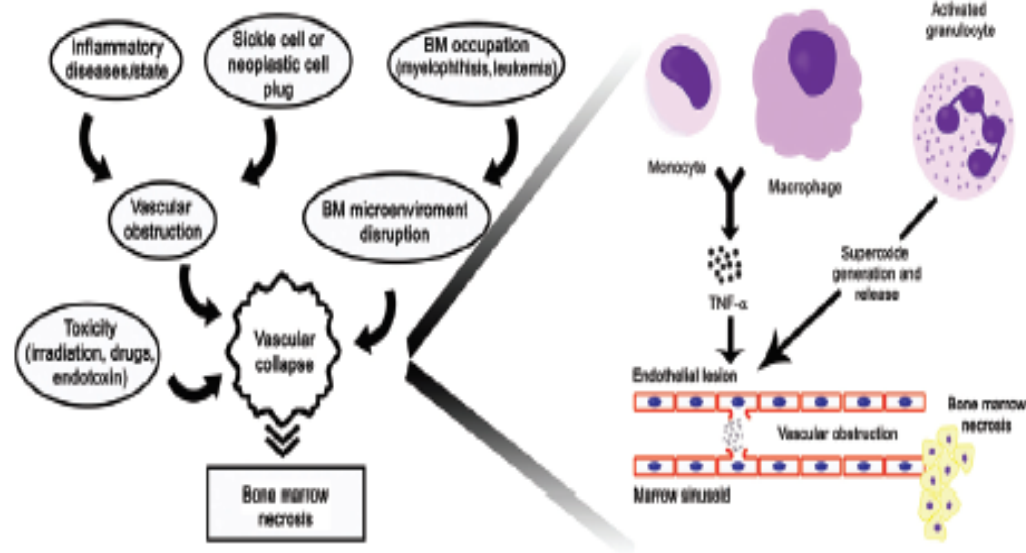


FIGURE 1 – BMN pathophysiology: inflammation and plugs of sickle cells or neoplastic cells cause vascular obstruction and disrupt oxygen/nutrient delivery to hematopoietic tissue. BM infiltration (for example, by leukemic cells) can provoke microenvironment imbalance, as does cytotoxicity induced by irradiation, or drugs – either can cause vascular collapse –. TNF- α produced by monocytes and macrophages, and superoxide released by granulocytes, induce endothelial lesions with platelet aggregation, and vascular obstruction. All of these events can lead to BMN

- Πολλαπλοί μηχανισμοί
- Αποτυχία της μικροκυκλοφορίας που οδηγεί σε κυτταρική υποξία το κρίσιμο γεγονός
- Μηχανική και φλεγμονώδης αγγειακή βλάβη

Κλινική εικόνα

Symptoms and Laboratory Findings in 240 Patients with BMN, Diagnosed Intravitaly

Symptom	Total (%)	ALL (%)	AML (%)	CML (%)	Lymphoma (%)	Solid tumors (%)	Sickle cell disease
Bone pain	163/209 (78)	33/37 (89)	22/28 (78.5)	9/9 (100)	16/31 (51.5)	23/30 (76.5)	6/6 (100)
Fever	127/185 (68.5)	23/33 (70)	9/20 (45)	6/9 (66.5)	18/31 (58)	18/30 (60)	6/6 (100)
Anemia	166/182 (91)	30/33 (91)	16/18 (89)	9/10 (90)	23/26 (88)	28/30 (93)	6/6 (100)
Thrombopenia	116/148 (78)	27/34 (79)	21/23 (91)	3/8 (37.5)	21/26 (81)	22/29 (76)	4/5 (80)
Leukocytes							
Normal	46/149 (31)	11/32 (34)	3/19 (16)	0/8 (0)	7/25 (28)	13/30 (43)	4/6 (67)
Low	66/146 (45)	18/32 (56)	5/19 (26)	2/8 (25)	16/25 (64)	8/30 (27)	1/6 (17)
Elevated	37/146 (25)	3/32 (9)	11/19 (58)	6/8 (75)	2/25 (8)	9/30 (30)	1/6 (17)
Leukoerythroblastic differential	96/174 (55)	9/33 (27)	12/17 (70.5)	3/8 (37.5)	17/26 (65)	23/29 (79)	0/6 (0)
LDH elevation	66/128 (51.5)	18/32 (56)	8/14 (57)	0/8 (0)	17/24 (71)	13/23 (56.5)	1/5 (20)
AP elevation	51/125 (41)	10/32 (31)	4/13 (31)	2/7 (28.5)	15/24 (62.5)	10/22 (45)	0/5 (0)

BMN: bone marrow necrosis; ALL: acute lymphoblastic leukemia; AML: acute myeloid leukemia; CML: chronic myeloid leukemia; LDH: lactic dehydrogenase; AP: alkaline phosphatase.

Διάγνωση

- Μπορεί να χρειαστούν πολλαπλές παρακεντήσεις από διαφορετικά σημεία λόγω ανεπιτυχούς αναρρόφησης μυελού
- Πάντοτε χρειάζεται οστεομυελική βιοψία → η νέκρωση μυελού είναι κλινική και παθολογοανατομική διάγνωση όταν η νέκρωση είναι εκτεταμένη και αφορά >50% των διαστάσεων του υλικού της βιοψίας
- Scanning T99 μυελού των οστών → μικρή ή καθόλου πρόσληψη ισοτόπου στην παθολογική περιοχή → επιβεβαιώνει την απουσία αιμοποίησης και υποδεικνύει υπολειπόμενες περιοχές με φυσιολογικό μυελό για λήψη υλικού
- Μαγνητική τομογραφία μυελού των οστών → μη επεμβατική μέθοδος εκτίμησης μεγάλων περιοχών μυελού → δεν είναι διαγνωστική αλλά δείχνει την έκταση της νέκρωσης του μυελού των οστών όταν αυτή έχει επιβεβαιωθεί με OMB

Πρόγνωση-Θεραπεία

- Η πρόγνωση εξαρτάται από την υποκείμενη αιτία
- Σε αιματολογικές κακοήθειες η μέση επιβίωση είναι από 1 ως 4 μήνες
- Όταν το αίτιο είναι καλόηθες η νέκρωση δύναται να παρέλθει αφήνοντας μικρές ινώδεις ουλές και ο μυελός των οστών να γεμίσει εκ νεού με φυσιολογικά αιμοποιητικά κύτταρα
- Η θεραπεία απευθύνεται στο υποκείμενο αίτιο καθώς και σε υποστηρικτική φροντίδα με μεταγγίσεις
- Σπάνια επιπλοκή της νέκρωσης του μυελού των οστών είναι ο εμβολισμός του νεκρωτικού υλικού στη συστηματική κυκλοφορία με έμφρακτα ποικίλων οργάνων

The End