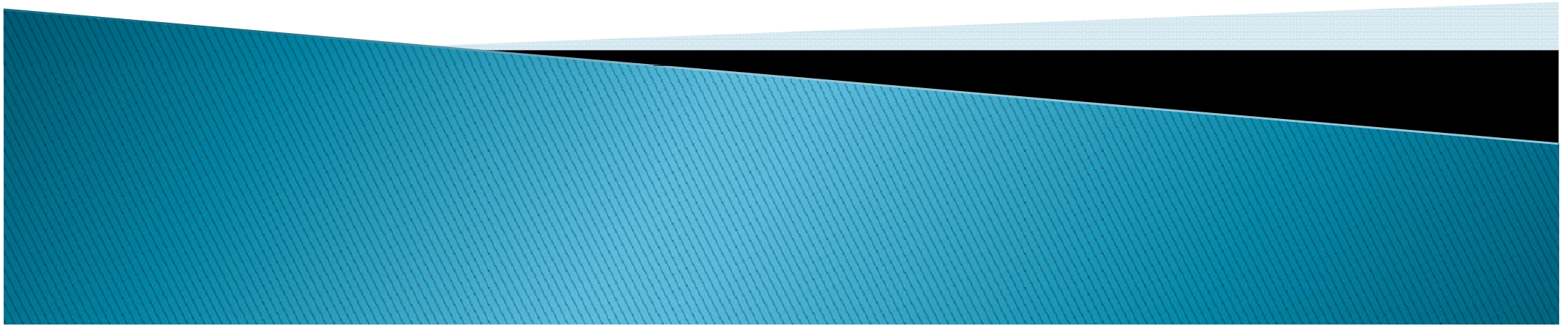


Επώδυνα έλκη σε ασθενή με Ιδιοπαθή Θρομβοκυττάρωση

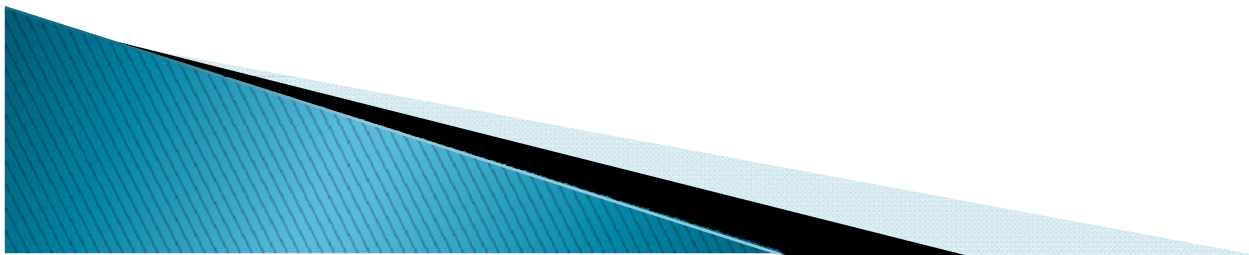
Φρύνη Καραολίδου
Ειδικευόμενη Αιματολογίας
ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ – ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΛΙΝΙΚΗ και ΜΟΝΑΔΑ Μ.Μ.Ο
Γ.Ν.Α. «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

Από το 2011

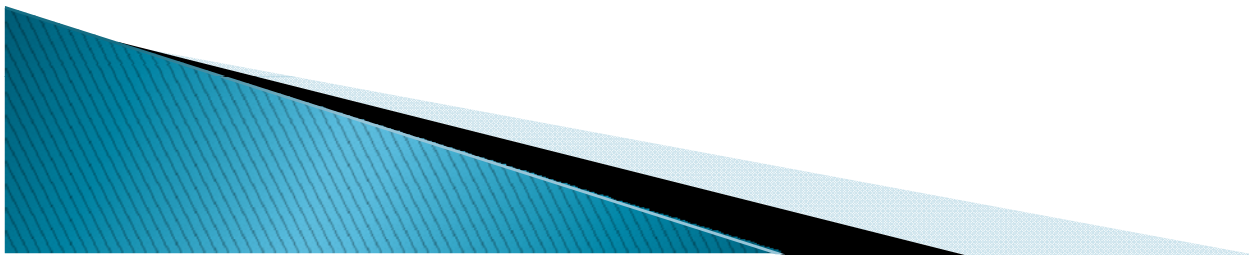
Άντρας 70 ετών με τυχαία ανεύρεση
θρομβοκυττάρωσης (plts 762.000–λοιπή
γενική/επιχρισμα αίματος κφ)



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

ΧΩΡΙΣ:

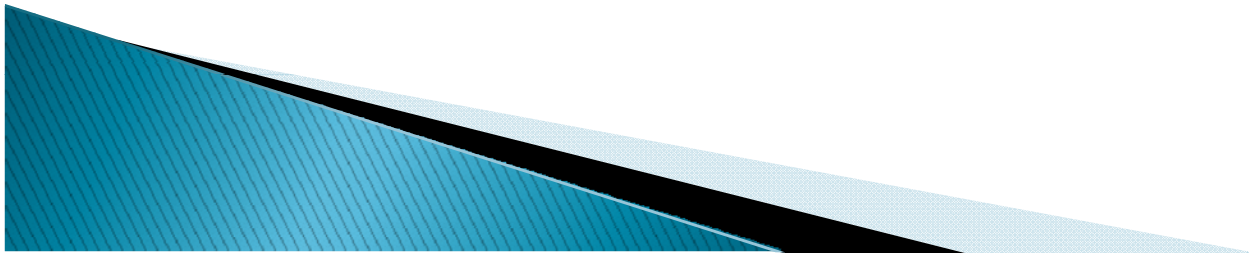
- β-συμπτώματα ή κνησμό, θρομβώσεις ή μικροαγγειοπαθητικά συμπτώματα, αιμορραγίες, αγγειοκινητικά συμπτώματα
- ηπατοσπληνομεγαλία, λεμφαδενοπάθεια ή άλλη παθολογία από την ΦΕ.



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

Από την βασική διερεύνηση της
θρομβοκυττάρωσης:

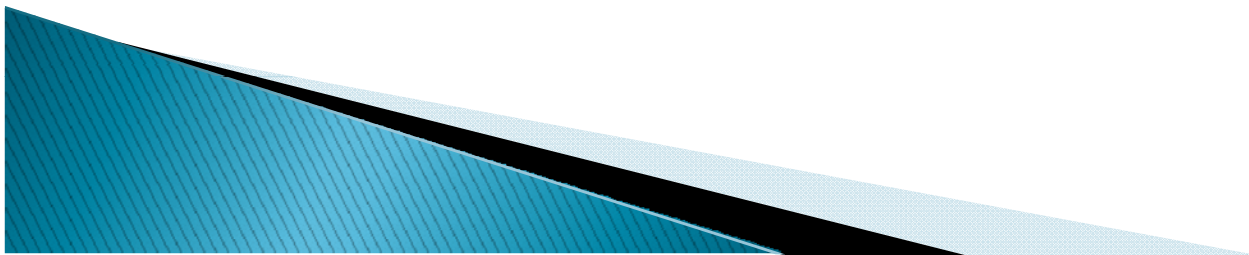
- Fe, TIBC, φερριτίνη)→ (-)
- CRP/ΤΚΕ→ (-)
- BCR-ABL1→(-), JAK2→(-)
- CALR→(+)



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

Μεταλλαγμένο *CALR* exon 9 indels

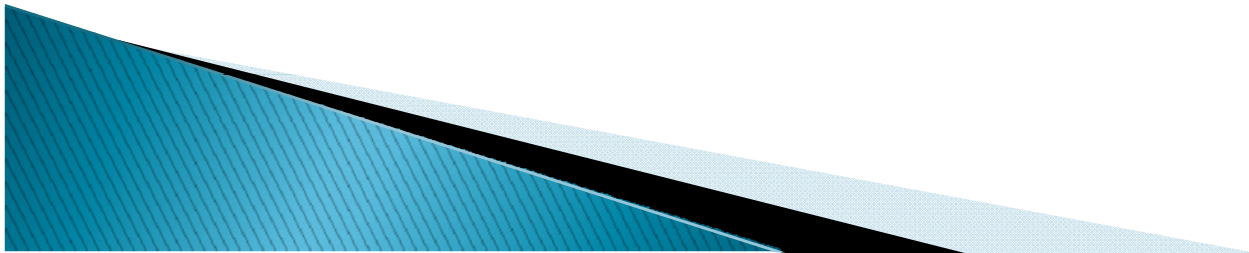
=>Κλωνικότητα σε μία από τις 3 γνωστές
οδηγούς μεταλλάξεις που αφορούν τα MYN
(PV99%, ET83%, PMF92%)



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

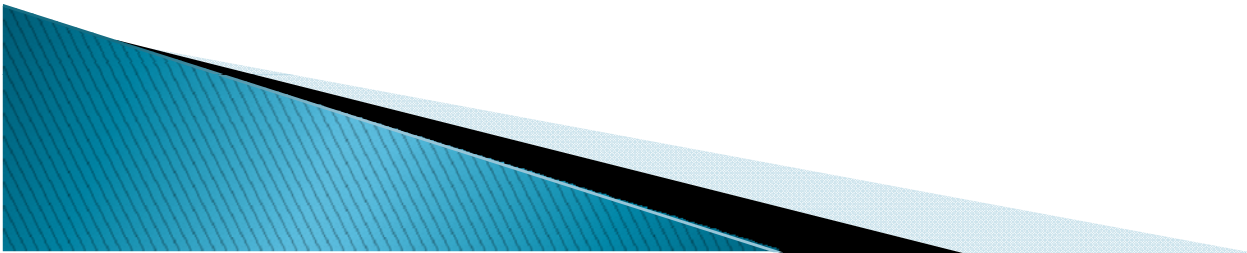
OMB→ μεγάλος αριθμό ωρίμων
μεγακαρυοκυττάρων, που σχηματίζουν
αρθροίσεις, μεγάλα σε μέγεθος με
υπερλοβιωμένους πυρήνες
 → κοκκιώδης σειρά υπερπλαστική με
 ήπια αριστερή στροφή
 → χωρίς ίνωση/δυσπλασία

Καρυότυπος: 46XY



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

BCR-ABL -, CARL+ Μυελοπερπλαστικό
Νεοπλάσμα κλινικά/ιστολογικά συμβατό με
αυτό της Ιδιοπαθούς Θρομβοκυττάρωσης



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

Συνταξιούχος ναυτικός

Ατομικό Ιστορικό:

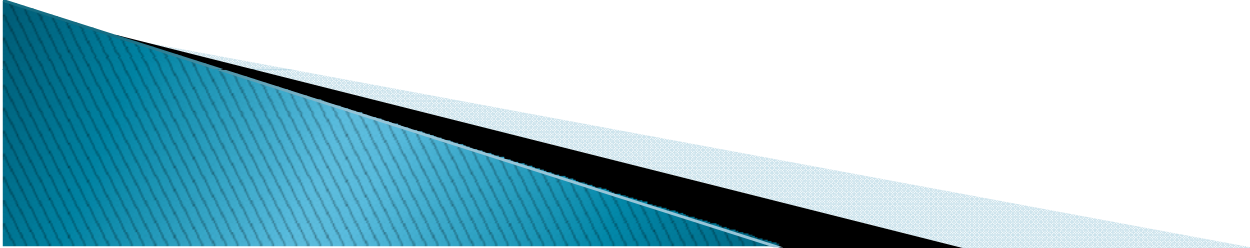
ΑΥ Καπνος (-)

ΔΣΛ Αλκοόλ (-)

Φαρμακευτική Αγωγή:

Oimetec plus

Lipitor



Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

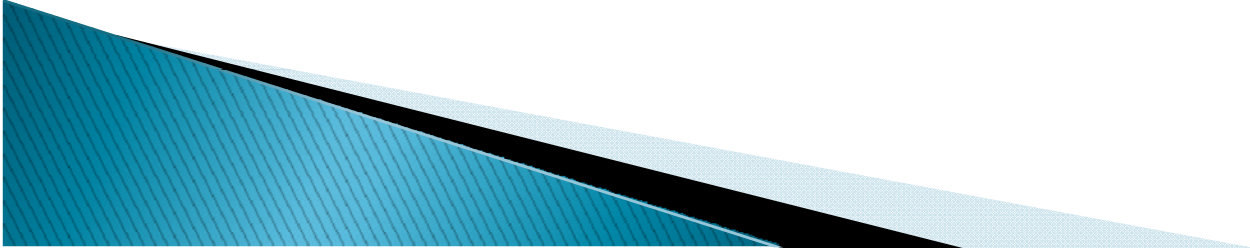
Κίνδυνος αιμορραγίας/θρόμβωσης:

Low Risk

(age <60 years AND no history of thrombosis or major bleeding AND PLT count $<1500 \times 10^9/L$, that is, none of the 3 major risk factors)

High risk

(age ≥ 60 years AND/OR history of thrombosis or major bleeding AND/OR PLT count $\geq 1500 \times 10^9/L$, that is, at least one of the 3 major risk factors)



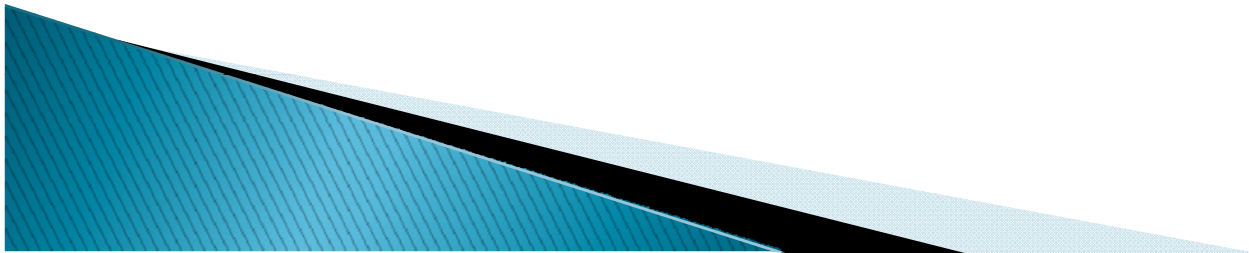
Ασθενής Αιματολογικού ΕΙ

7/2011-6/2015

Υδροξυουρία (σταδιακά αυξανόμενη δόση
από 500mg-> 1gr/1,5gr εναλλάξ)

Ασπιρίνη 100mg

Χωρίς αγγειακές ή άλλες επιπλοκές



Έλκος σφυρού ΔΕ από μηνός

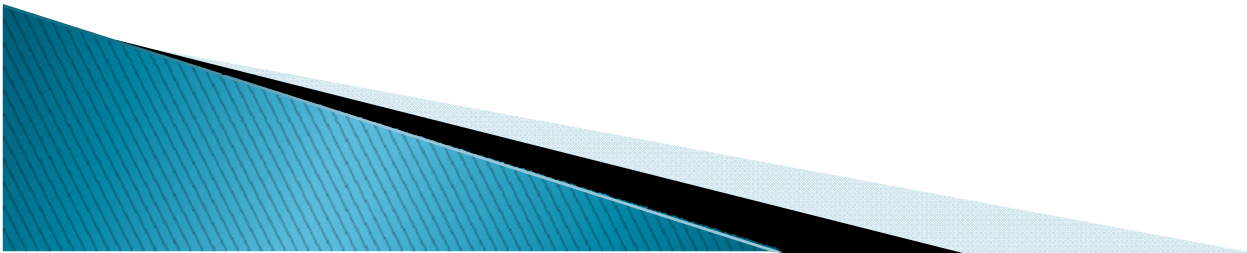
μεγέθους 1 cm

επιφανειακό

με ανώμαλα όρια

μέτρια επώδυνο

επί εδάφους ερυθματώδους δέρματος.



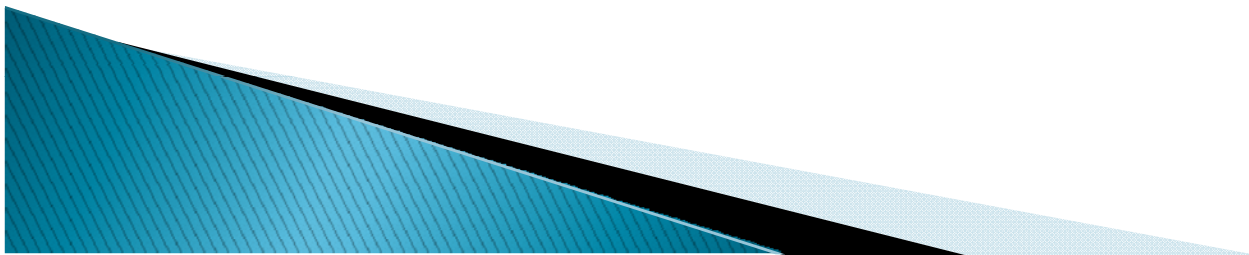
Έλκος επαγώμενο από την Υδροξυουρία

- ✓ Επιφανειακό, επώδυνο έλκος
- ✓ Συχνότερη εντόπιση: σφυρά
- ✓ 40% πολλαπλά
- ✓ Σε ασθενείς που λαμβάνουν HU > 1 χρόνο, συνήθως σε δόσεις > 1 gr
- ✓ 3-20% (7% Hernandez-Boluda 2011)
- ✓ Ανθεκτικά σε οποιανδήποτε θεραπεία, εάν δεν αποσυρθεί HU
- ✓ Γρήγορη βελτίωση και πλήρης επούλωση με την διακοπή του φαρμάκου (διάμεση διάρκεια 3 μήνες , 1-24)



Αντικατάσταση της Υδροξουρίας (πρώτη γραμμή θεραπείας) σύμφωνα με τις Διεθνείς Κατευθυντήριες Οδηγίες

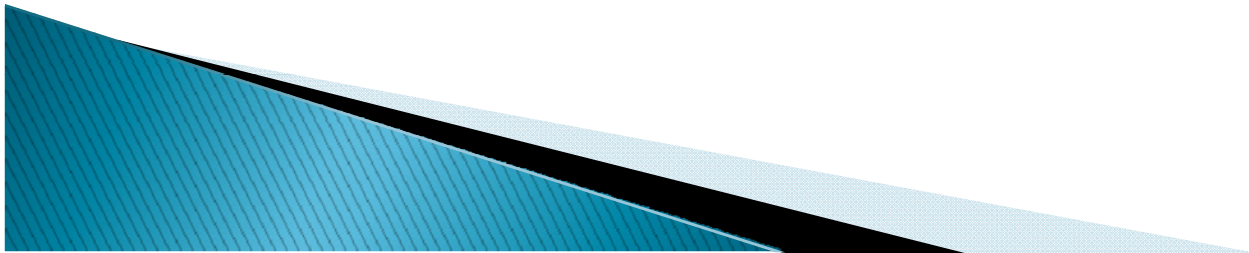
- ⇒ Διακοπή Υδροξουρίας
- ⇒ Έναρξη Αναγρελίδης



Εβδομαδιαία παρακολούθηση για ένα μήνα

Αρχικά βελτίωση ακολουθούμενη από
επιδείνωση

Οίδημα σύστοιχου άκρου
Έντονο Άλγος



Άλγος οίδημα κάτω άκρου

Διερεύνηση άλλων αιτιών:

- ▶ κ/α για κοινά, μύκητες, μυκοβακτηρίδια, RPR, PCR για leishmania: (-)
- ▶ CT ΔΕ ποδοκνημικής: χωρίς εικόνα οστεομυελίτιδας ή περιοστικής αντίδρασης, εκτεταμένο οίδημα κυτταρολιπώδους ιστού
- ▶ triplex αρτηριών/φλεβών και αγγειολογική εκτίμηση: χωρίς θρόμβωση, απόφραξη, ανεπάρκεια
- ▶ ηπατική/νεφρική λειτουργία, λέυκωμα ούρων 24ώρου, ηλ/τες, TSH, T3, T4, HbA1C : κφ
- ▶ echo καρδιάς : κφ
- ▶ Αδρός ανοσολογικός έλεγχος και κρυοσφαιρίνες: (-)
- ▶ CT θώρακος, άνω/κάτω κοιλίας: αμετάβλητες γνωστές υπεζωκοτικές παχύνσεις, ήπια διάταση ανιούσας αορτής, κύστη ήπατος, αδένωμα επινεφριδίου

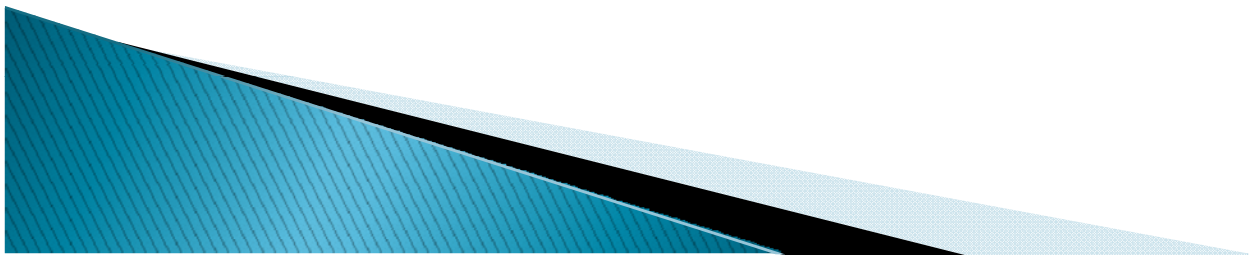
Φυσιολογικός ο έλεγχος αλλά...

8/2015

Επιδείνωση βλάβης, βαθειά, με λευκωπό επίχρισμα, ερυθροιώδη άλω, επηρμένα όρια

νέο έλκος στο AP σφυρό
(επί βλατιδώδους βλάβης)

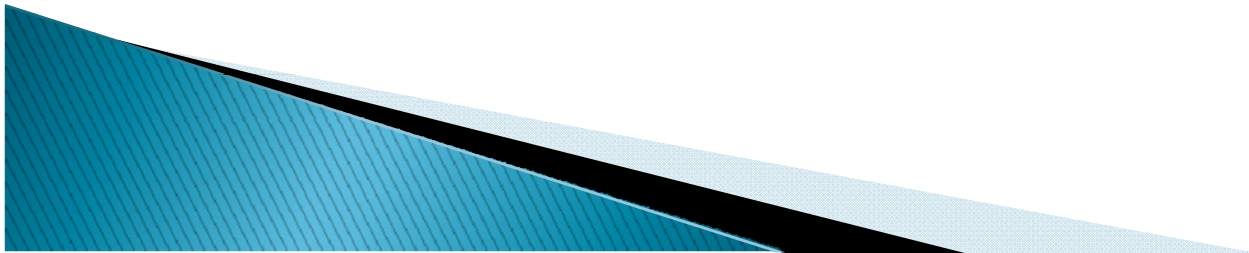
άλγος βασανιστικό, χαρακτηριστικά
δυσανάλογο προς το μέγεθος και το βάθος
των βλαβών





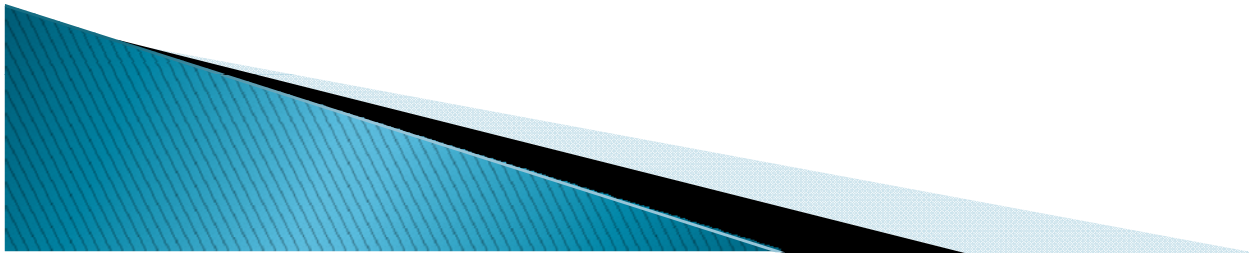
Γαγγραινώδες πυόδερμα;

- 1) Διαπυημένα έλκη με έντονο άλγος
- 2) Όχι άλλη αιτία
- 3) Ιδιοπαθής Θρομβοκυττάρωση



Γαγγραινώδες πυόδερμα;

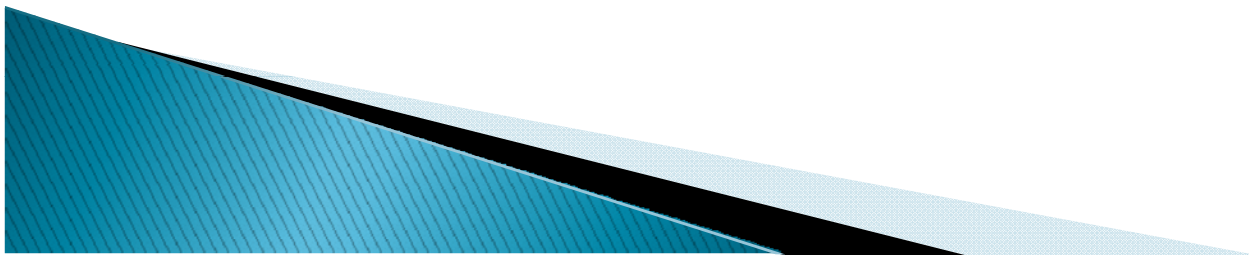
- 1) Βιοψία Δέρματος
- 2) Έναρξη medrol 16mgx2



Γαγγραινώδες πυόδερμα;

Βιοψία-> μή διαγνωστική!

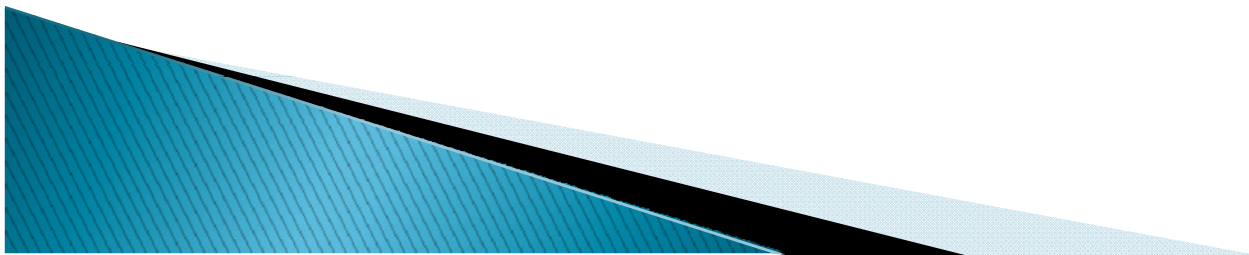
αποκλείει σε ιστολογικό επίπεδο βακτηριακή, μυκητιασική, παρασιτική λοίμωξη, αγγειίτιδα και αγγειακά έμφρακτα, κακοήθεια
πιθανά γαγγραινώδες πυόδερμα επί
συνηγορητικής κλινικής εικόνας



Γαγγραινώδες πυόδερμα;

Ευαισθησία στα στεροειδη;
καμία βελτίωση μετά από 5 μέρες θεραπείας,
αντί αυτής επίταση άλγους και διαπύησης

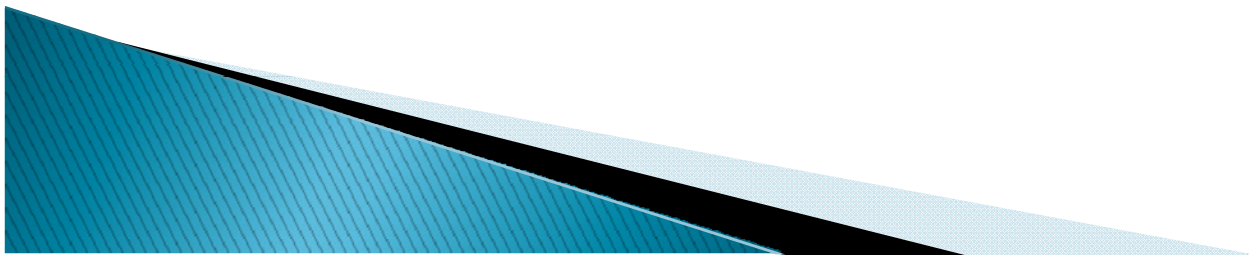
- Stop medrol, κ/α και αντιβίωση
- ιατρείο πόνου
- δερματολογική εκτίμηση



Δερματολόγοι

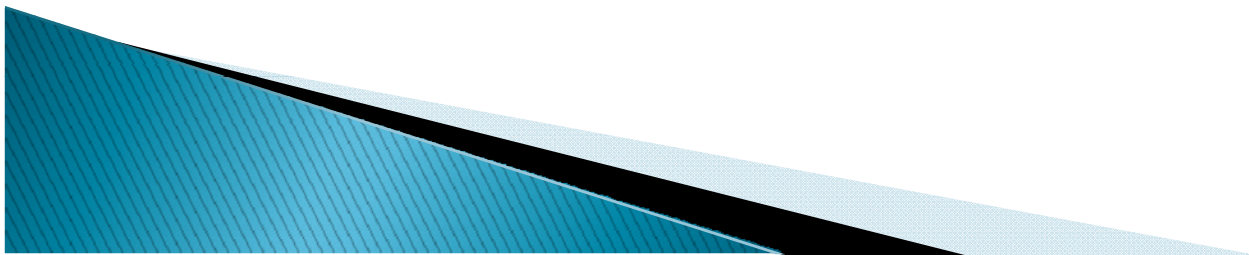
Ανθεκτικό στα στεροειδή Γαγγραινώδες
Πυόδερμα? Άλλο?

- ▶ Κορτικοστεροειδή 0,5mg/kg
- ▶ Κορτικοστεροειδή και κυκλοσπορίνη (έως 400 mg/ημ)
- ▶ Κορτικοστεροειδή και μεθοτρεξάτη 12,5 mg/εβδ



Πορεία τους επόμενους μήνες

Εξάρσεις και υφέσεις, χωρίς ωστόσο πληρη
επούλωση των βλαβών ή αναχαίτιση της
έκθυσης νέων βλαβών



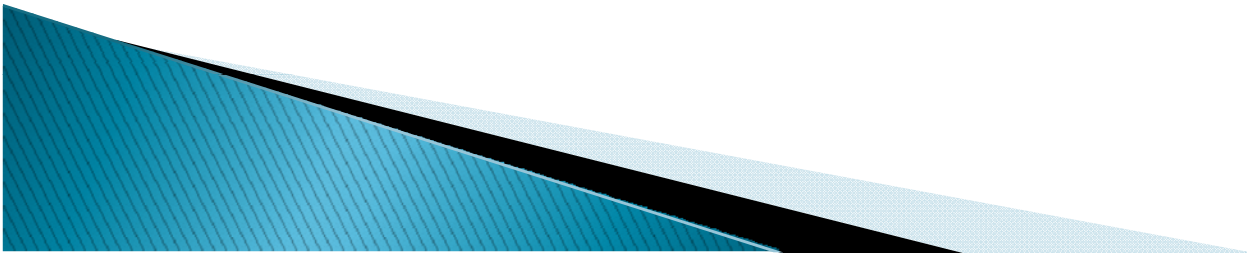
Πορεία

- ▶ Νόσος κανένα σημάδι εκτροπής
ΧΩΡΙΣ: β-συμπτωματολογία, σπληνομεγαλία, πενίες, LDH, βλαστες ή ερυθροβλαστική αντίδραση
- ▶ Διακοπή αναγρελίδης (ΑΕ: οιδήματα, νευροπάθεια) και επανέναρξη
Υδροξυουρίας → οξεία και έντονη
επιδείνωση των βλαβών => interferon-α?

Ανάγκη Νοσηλείας

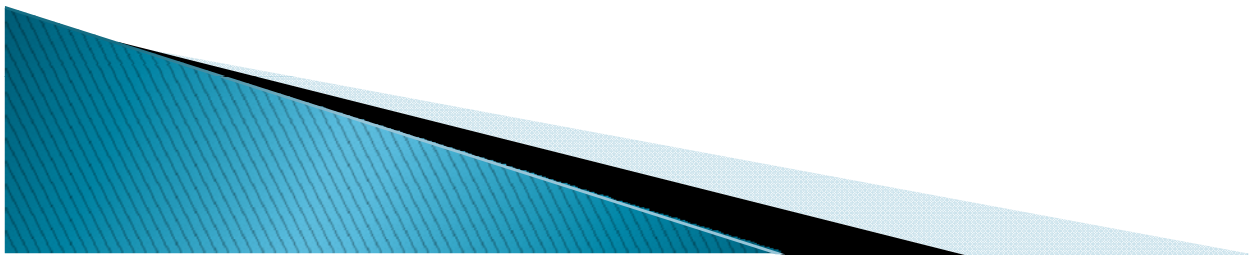
2/16

Έκτακτη εισαγωγή λόγω αδυναμίας
ρύθμισης πόνου, επιδείνωσης βλαβών
(μεγάλα, βαθιά πυορροούντα έλκη σφυρών
άμφω, νέες βλάβες)

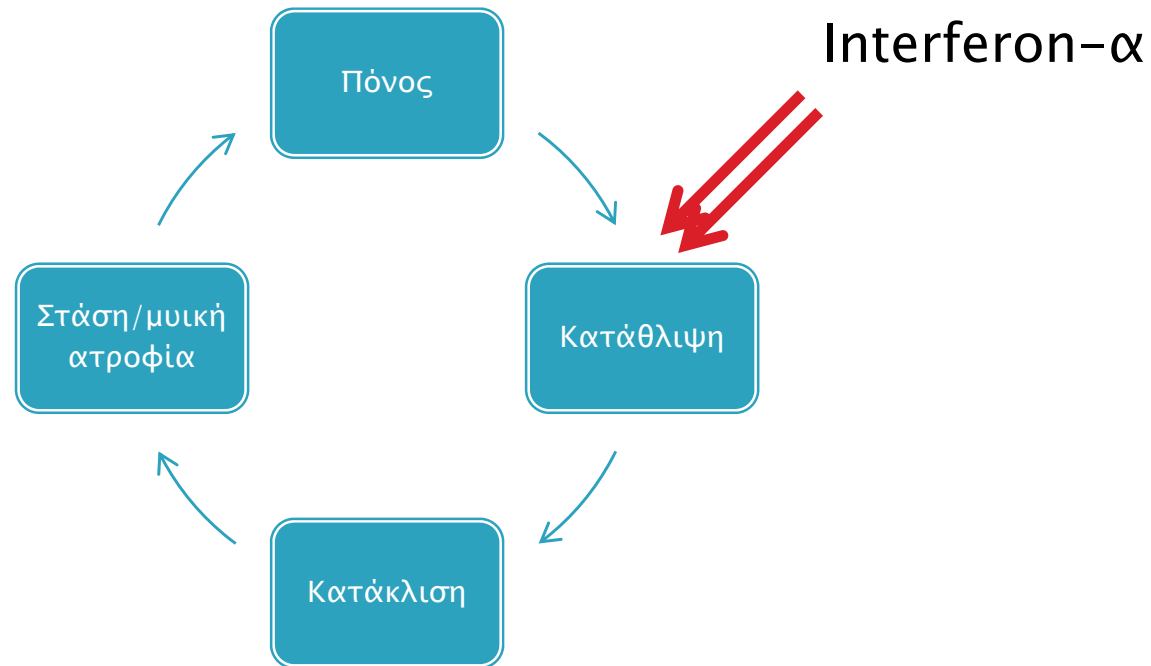




- ▶ Ρύθμιση πόνου, μεγάλες ποσότητες οπιοειδών, Iyrica
- ▶ Διακοπή αναγρελίδης, έναρξη Interferon-α
- ▶ Τοπική περιποίηση, αντιβίωση
- ▶ Επανάληψη/ολοκλήρωση ελέγχου (cts, triplex, ενδοσκοπήσεις, κ/α, pcr για ειδικές λοιμώξεις, ανοσολογικός έλεγχος)

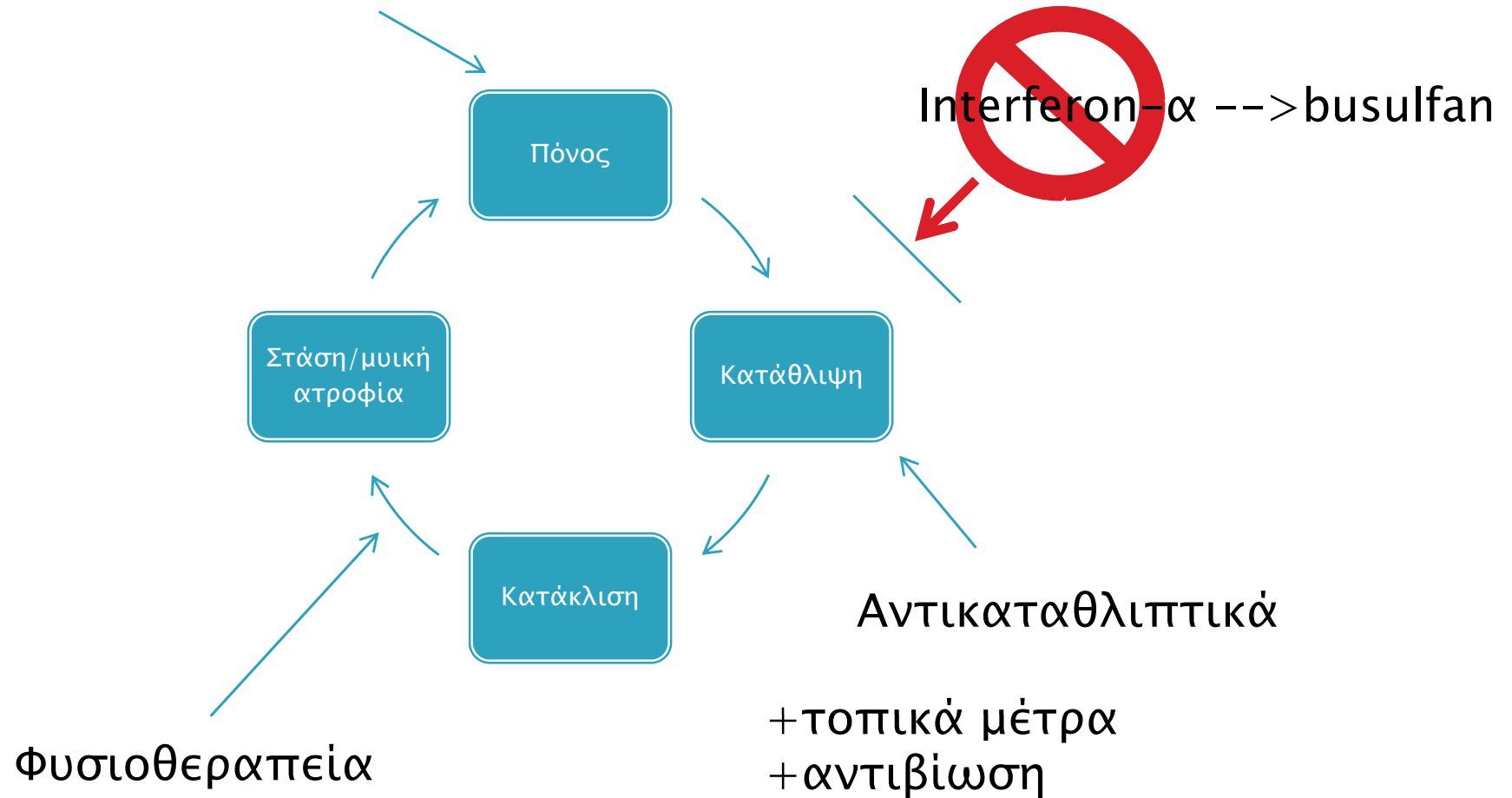


Πρώτες εβδομάδες Νοσηλείας

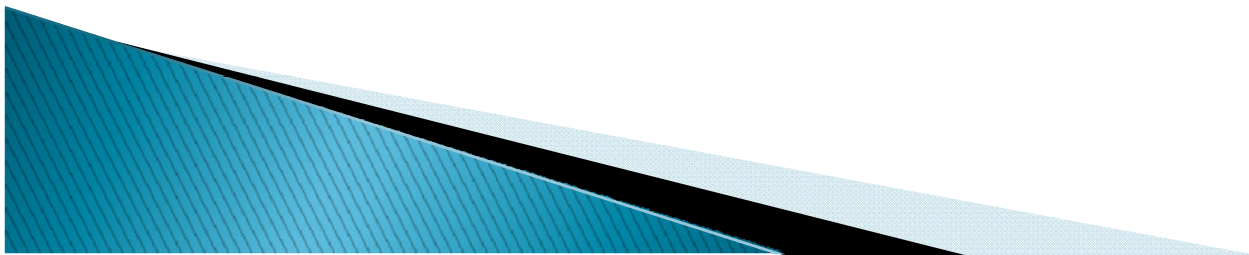


Επόμενες εβδομάδες Νοσηλείας

Αύξηση αγωγής πόνου



Εξιτήριο, χωρίς ουσιαστική μεταβολή στα
έλκη αλλά με καλύτερη ανοχή του πόνου

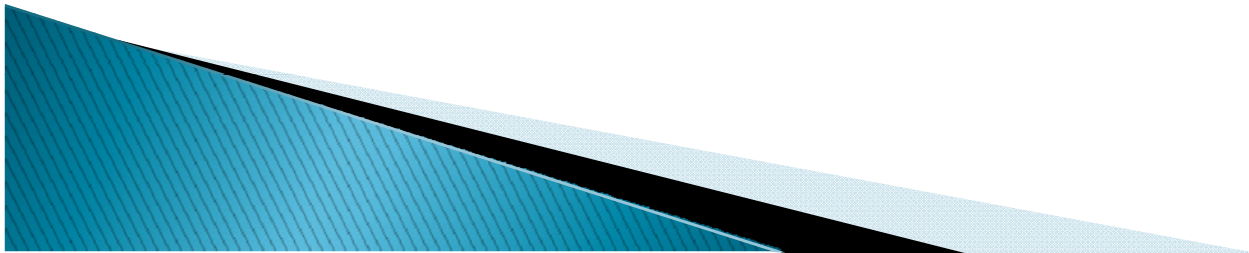


2^η εισαγωγή

6/16

Ξανά...

«λόγω αδυναμίας ρύθμισης πόνου,
επιδείνωσης βλαβών (μεγάλα, βαθειά
πυορροούντα έλκη σφυρών και δακτύλων
κάτω άκρων άμφω, νέες βλάβες)»



14/6 1^η δόση infliximab

17/6 εξοίδηση, ερυθρότητα άλγος

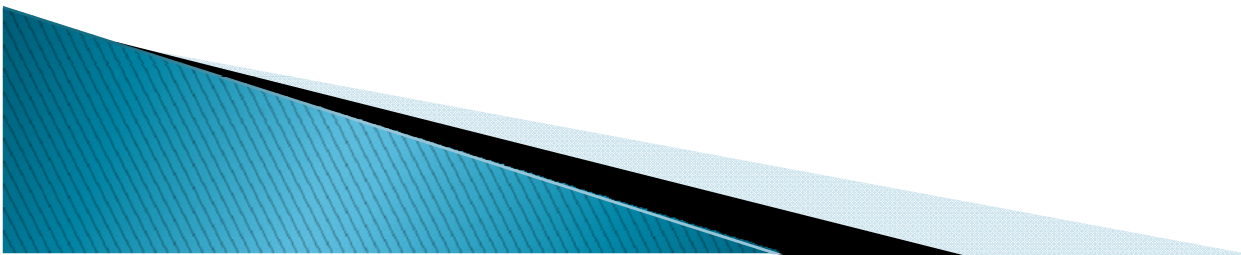
20/6 σαφής μείωση άλγους, μειωμένη εκροή
πύου, εφελκιδοποίηση

28/6 2^η δόση infliximab

Όλα τα έλκη σε φάση επούλωσης!!

Εξιτήριο!!

Μείωση αναλγητικών, φυσιοθεραπεία



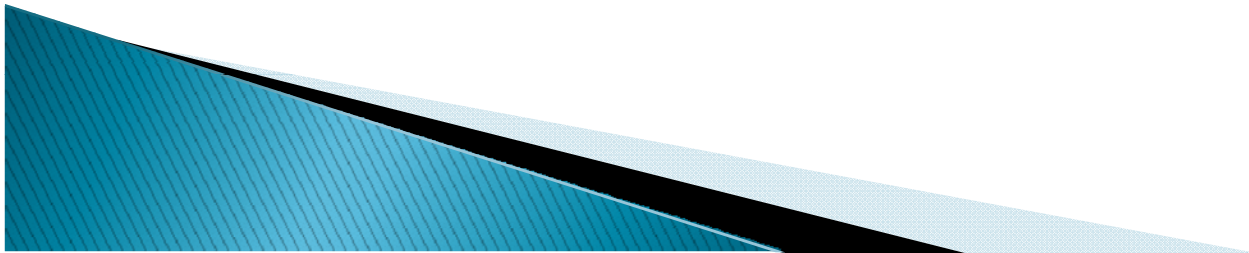
3^η δόση – 6^η εβδομάδα



4^η δόση – 14^η εβδομάδα



22.2 7^η δόση infliximab , περιπατητικός,
καλή γενική κατάσταση, χωρίς ανάγκη
αναλγησίας, επουλωμένα έλκη!!



Ευχαριστώ!!

