

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

**ΟΞΕΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ
ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ**

- Γυναίκα 44 ετών προσκομίζεται από το Γ.Ν.Έδεσσας λόγω λευκοκυττάρωσης με συνοδό αναιμία και θρομβοπενία.
- Στο Γ.Ν.Έδεσσας προσήλθε με συμπτώματα ιογενούς συνδρομής (μυαλγίες, αρθραλγίες, καταβολή) με συνοδό δεκατική πυρετική κίνηση ($37,5^{\circ}\text{C}$) από εβδομάδος.
- Α/Α : κρίσεις "Ε" από παιδική ηλικία,
αδιευκρίνιστης αιτιολογίας
υπερθυρεοειδισμός
- Φ.Α. : Λαμοτριγίνη 100mg 1x2
Προπυλοθειουρακίλη 50mg $\frac{1}{2} \times 1$
- Πολυετής έκθεση σε χημικούς παράγοντες λόγω εργασίας (φυτοφάρμακα)

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

- Α.Π. 130/80mmHg, σφύξεις 90/min,
SO₂ 98%
- Φυσιολογικά ευρήματα από την ακρόαση της καρδιάς
- Φυσιολογικό αναπνευστικό ψιθύρισμα
- Κοιλιά μαλακή, ευπίεστη, ανώδυνη στην ψηλάφηση με φυσιολογικό εντερικό περισταλτισμό
- Ήπαρ, σπλήνας αψηλάφητα
- Δεν ψηλαφήθηκαν διογκωμένοι περιφερικοί λεμφαδένες

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- WBC : 36.100 /mm³ (πολ. 17% - λεμφ.20%, Μ.Μ. 32%, άωρα κύτταρα 30%)
- ΗCT : 33% (MCV : 100 , MCH : 34,7 , MCHC : 35)
- PLT : 89.000 /mm³
- TKE : 107mm/h
- CRP : <5U
- LDH : 600U/l
- Cr : 1,2mg/dl
- INR : 0,98 – PT : 12,1 – APTT : 28,5
- Θυρεοειδικές ορμόνες εντός φυσιολογικών ορίων (TSH : 1,3 , FT₃ : 4 , FT₄ : 1,1)
- Ca δείκτες (-)
- Φερριτίνη : 491μg/l , B12 : 720pmol/l , Φυλλικό οξύ : 5nmol/l
- Δείκτες ηπατίτιδος - HIV (-)

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- Rö Θώρακος : ΚΘΔ κ.φ. , χωρίς εικόνα πύκνωσης
- Echo άνω κοιλίας : μικρή αύξηση διαστάσεων σπληνός (14cm).
Λοιπά ευρήματα φυσιολογικά.

ΑΝΟΣΟΦΑΙΝΟΤΥΠΟΣ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

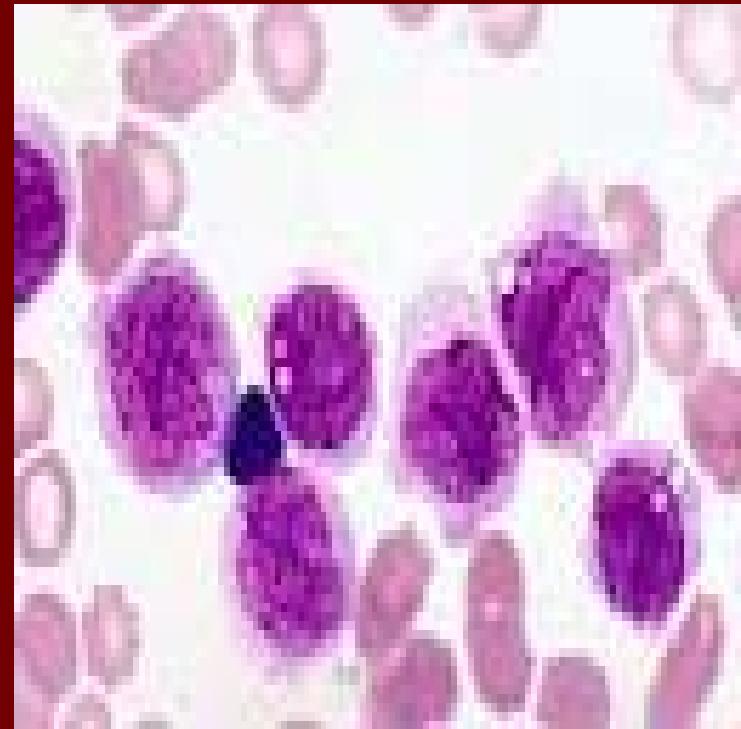
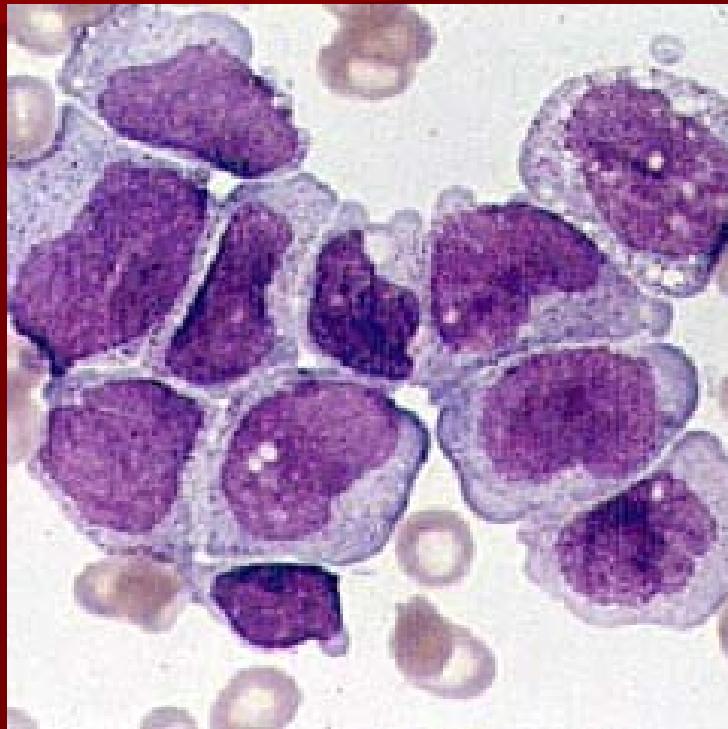
- Βλάστες περιφερικού αίματος : 42%
- Ανοσοφαινοτυπικά συμβατοί με μυελοβλάστες (CD45+ , CD34+ , CD13+ , CD33+ , HLA-DR+ , CD117+ , MPO+)

ΕΠΙΧΡΙΣΜΑ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

- Άωρα κύτταρα : 22%
- Άωρα μονοπύρηνα : 7%
- Πολ. : 17%
- Λεμφ. : 20%
- PLT : 90.000/mm³

ΜΥΕΛΟΓΡΑΜΜΑ

- Μυελός πολύ κυτταροβριθής
- Άωρα κύτταρα (βλάστες) 47% ,
μονοβλάστες 19% , πολυραβδοπύρηνα
17% , προμυελοκύτταρα 5% ,
μυελοκύτταρα 3% , ερυθροβλάστες 7% ,
λεμφοκύτταρα 2%
- Εικόνα μυελού συμβατή με λευχαιμία, με
μονοβλαστικό στοιχείο



ΟΞΕΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ

- Κακοήθια των αιμοποιητικών κυττάρων, η οποία χαρακτηρίζεται από αντικατάσταση του φυσιολογικού μυελού από άωρα κύτταρα
- Αίτια:
 - χρωμοσωμιακές ανωμαλίες
 - ογκογονίδια (C-MYC, Ras, Rab)
 - προδιαθεσικοί παράγοντες του ξενιστού (κληρονομικότητα, μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα, συγγενείς χρωμοσωμιακές ανωμαλίες)
 - περιβαλλοντικοί παράγοντες (ιονίζουσα ακτινοβολία, ιατρογενής λευχαιμία, χημικοί παράγοντες)
 - ιοί

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

FAB ταξινόμηση	Περιγραφή	Δείκτες επιφάνειας	Κυτταρογεννητικοί δείκτες
M0	Χωρίς διαφοροποίηση ή ωρίμανση	CD13, CD33, CD34, CD7+	
M1	Χωρίς ωρίμανση	CD13+, CD33, CD34, HL-DR	T(9;22), inv (3)
M2	Με διαφοροποίηση	CD11, CD13, CD14 CD15, CD33, HLA-DR	T(8;21)
M3	Προμυελοκυτταρική	CD11, CD13, CD33, CD15+	T(15;17)
M4	Μυελομονοκυτταρική	CD11, CD13, CD14 CD15, CD33, HLA-DR	Inv(16), inv(3)
M5	Μονοκυτταρική	CD11, CD13, CD14 CD15+, CD33, HLA-DR	T(9;11), t(A;11)(q3)
M6	Ερυθρολευχαιμία	----	
M7	Μεγακαρυοβλαστική	CD33+,	Inv(3)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ Δ/Δ :

- Βασίζεται σε μορφολογικά, ιστολογικά και ανοσολογικά κριτήρια
 - Σε ένα ~20% των περιπτώσεων η διάγνωση είναι δυσχερής. Σημαντική είναι η συμβολή των μονοκλωνικών αντισωμάτων.
-  Η καρυοτυπική μελέτη βοηθάει όσον αφορά την πρόγνωση αλλά και τη θεραπεία.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ :

- Η πιο συχνή εκδήλωση είναι ο πυρετός, λόγω ουδετεροπενίας και οι αιμορραγίες, λόγω θρομβοπενίας
- Γενικά συμπτώματα (κακουχία, αδυναμία, ανορεξία, νυχτερινές εφιδρώσεις)
- Ήπια διόγκωση ήπατος-σπληνός
- Προσβολή ΚΝΣ
- Υπερτροφία ούλων και διήθηση δέρματος από βλαστικά κύτταρα (συνήθως σε λευχαιμίες με μονοβλαστικό οτοιχείο)

Υπερτροφία ούλων και διήθηση δέρματος στην ΟΜΛ



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

➤ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΕΦΟΔΟΥ :

- Αρασυτίνη 200mg/m²/day (1-7d)
- Ιδαρουβικίνη 10mg/m² (1^η ,3^η ,5^η d)
- G-CSF 5μg/kg/d (4^η d από το τέλος της Χ/Θ)
- Έλεγχος ιοτοσυμβατότητας

- * Διενέργεια μυελογράμματος στο τέλος της Χ/Θ
- * Κλινική πλήρης ύφεση όταν οι βλάστες του μυελού είναι <5%

➤ **ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΤΑΘΕΡΟΠΟΙΗΣΗΣ No.1 :**

- Μιτοξανδρόνη $10\text{mg}/\text{m}^2$ ($4^{\text{n}}, 5^{\text{n}}, 6^{\text{n}}$ d)
- Αρασυτίνη $2\text{gr}/\text{m}^2/\text{d}$ (1-6 d)
- G-CSF $5\mu\text{g}/\text{kg}/\text{d}$ (4^{n} d από το τέλος της Χ/Θ)

* Προφύλαξη ΚΝΣ μόνο σε αυτόν τον κύκλο με ΙΤ εγχύσεις μεθοτρεξάτης, αρασυτίνης και ντεξαμεθαζόνης ($1^{\text{n}}, 5^{\text{n}}$ d)

➤ **ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΤΑΘΕΡΟΠΟΙΗΣΗΣ No.2 :**

- Ιδαρουβικίνη 10mg/m² (2^η, 3^η d)
- Αρασυτίνη 4gr/m²/d (1-3 d)
- G-CSF 5μg/kg/d (7^η d από το τέλος της Χ/Θ)

➤ **ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΥΝΤΗΡΗΣΗΣ**

➤ **ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗ ΜΥΕΛΟΥ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ :**

- * Σε ασθενείς με κακούς προγνωστικούς δείκτες (πχ. διήθηση οργάνου, δυσμενής καρυότυπος), μετά την 1^η ύφεση
 - Αλλογενής (επί συμβατού δότη)
 - Αυτόλογη (έχει το μειονέκτημα ότι παραμένουν στο μυελό υπολειμματικά νεοπλασματικά κύτταρα)

Στην ασθενή μας :

- Τοποθέτηση ΚΦΚ
- Έγινε θεραπεία εφόδου με 350mg αρασυτίνης (1-7d) και 17mg ιδαρουβικίνης (1^η, 3^η, 5^η d)
- Απλασία την τελευταία ημέρα της Χ/Θ
- Έναρξη G-CSF την 4^η d (WBC:230/mm³)
- Χορήγηση RBC και PLT
- Κατά τη διάρκεια της απλασίας η ασθενής εμφάνισε εμπύρετο (έως 39°C) με ρίγος. Από τις καλλιέργειες αίματος απομονώθηκε Klebsiella pneumoniae και χορηγήθηκε αντιβιωση βάσει αντιβιογράμματος

- Δύο εβδομάδες μετά την Χ/Θ η ασθενής εμφάνισε αύξηση των WBC και απυρέτησε
- Διενεργήθηκε μυελόγραμμα :
 - Μυελός με αυξημένη κυτταροβρίθεια, χωρίς διήθηση από τους βλάστες του υποκείμενου νοσήματος (βλάστες 2%)
- Επίτευξη ύφεσης

- Η ασθενής εξήλθε απύρετη με WBC 9.900/mm³ (πολ.82%), HCT 30%, PLT 240.000/mm³
- Εμφάνισε 2 επεισόδια εμπύρετου μετά από ηπαρινισμό του ΚΦΚ
- Έγινε αφαίρεση του ΚΦΚ, εστάλει το άκρο για καλλιέργεια και απομονώθηκε το ίδιο μικρόβιο (*Klebsiella pneumoniae*)
- Χορηγήθηκε αντιβίωση βάσει αντιβιογράμματος και τοποθετήθηκε νέος ΚΦΚ
- Η ασθενής θα υποβληθεί σε θεραπεία σταθεροποίησης No.1, ενώ αναμένεται ο έλεγχος της ιστοσυμβατότητας.

**Σας
ευχαριστώ....**