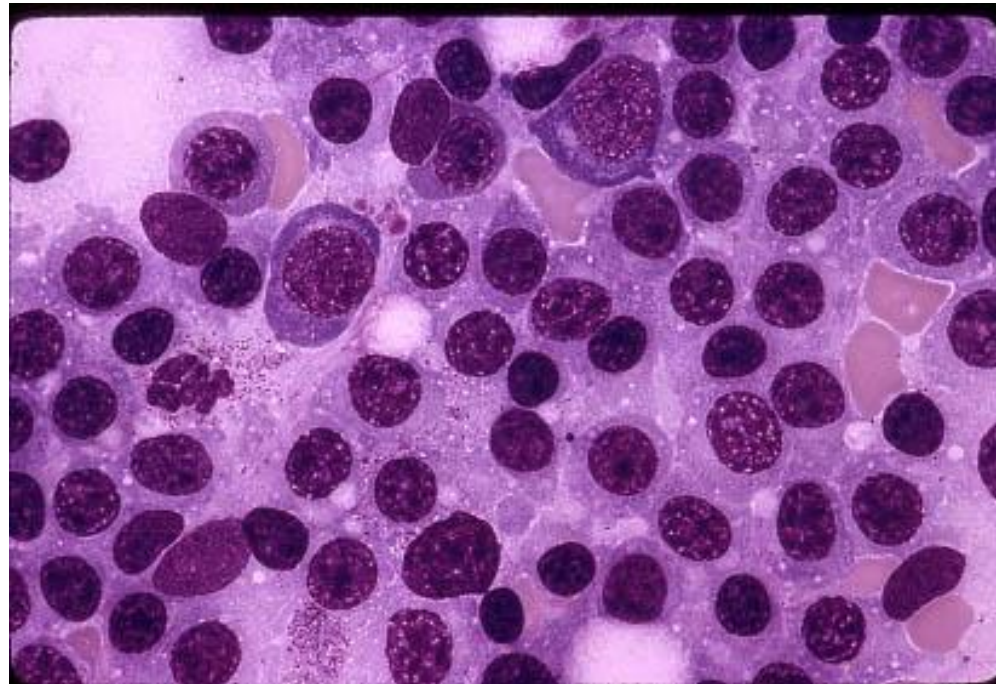


Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom Πρωτοπαθής αμυλοείδωση

Απαρτιωμένη διδασκαλία στην Αιματολογία 2021
Αργύρης Σ. Συμεωνίδης

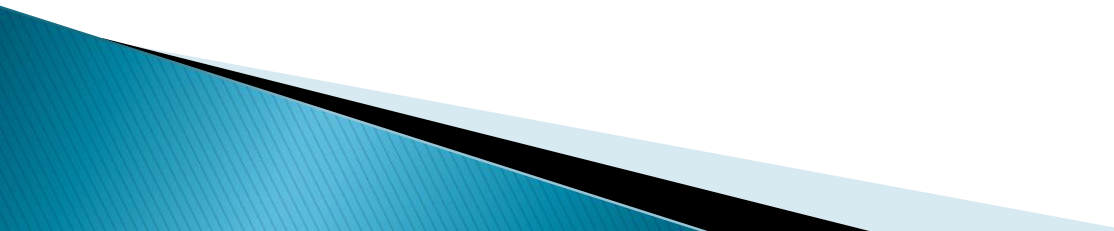
Μακροσφαιριναιμία Waldenström

- ▶ Λεμφοϋπερπλασία με παραγωγή IgM ανοσοσφαιρίνης
- ▶ Ταξινόμηση στα λεμφώματα οριακής ζώνης
- ▶ Υβριδικά χαρακτηριστικά μεταξύ λεμφώματος – μυελώματος
 - Απουσία συνήθως οστικής νόσου
 - Σπληνομεγαλία
 - Λεμφαδενοπάθεια
 - Αναιμία
 - Περιφερική νευροπάθεια
 - Λεμφοπλασματοκυτταρική μορφολογία
 - Καλή πρόγνωση



Μακροσφαιριναιμία Waldenström

Πρόγνωση - Θεραπεία

- ▶ Σύνδρομο υπεργλοιότητας
 - ▶ Περιφερική νευροπάθεια
 - ▶ Κρυοσφαιριναιμία
 - ▶ Θεραπεία με πρωτόκολλα λεμφωμάτων χαμηλού βαθμού κακοηθείας
 - ▶ Καλύτερη πρόγνωση από το μυέλωμα
 - ▶ Μέση επιβίωση 8-9 χρόνια
- 

Σύνδρομο υπεργλοιότητας

Ορισμός: Σύνολο κλινικών εκδηλώσεων, οι οποίες οφείλονται σε αύξηση της γλοιότητας του αίματος

Γλοιότητα είναι η ενδογενής αντίσταση που συναντά ένα υγρό κατά τη ροή του. Στη γλοιότητα του αίματος συμβάλλουν οι πρωτεΐνες του πλάσματος και τα έμμορφα στοιχεία

Το Σύνδρομο υπεργλοιότητας προκαλείται κυρίως:

- ▶ από αύξηση της συγκέντρωσης παθολογικών πρωτεϊνών (σφαιρίνες, ινωδογόνο) στο πλάσμα ή
- ▶ αύξηση του αριθμού των κυτταρικών στοιχείων του αίματος (ερυθρά, λευκά αιμοσφαίρια) ή
- ▶ μείωση της παραμορφωσιμότητας των κυττάρων (π.χ. δρεπανοκύτταρα)

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- ▶ Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom (10-30%, IgM>5g/dl)
- ▶ Πολλαπλό μυέλωμα (<10%)(IgA, IgG-3 class, light chain)
- ▶ **Άλλες αιτίες υπεργλοιοπάθειας:**
 - Οξείες ή χρόνιες λευχαιμίες με υπερλευκοκυττάρωση,
 - Ιδιοπαθής πολυκυτταραιμία, AIDS
 - Από ανοσοσυμπλέγματα σε κολλαγονώσεις (Ρ. Αρθρίτις, νόσος Still)
 - Παρασιτώσεις (Ελονοσία, λεισμανίαση, τρυπανοσωμίαση)
 - Μεικτή κρυοσφαιριναιμία
 - Καρκίνος ωοθηκών, σπανιότερα σε άλλους καρκίνους
 - Αγγειοανοσοβλαστική λεμφαδενοπάθεια, νόσος Castleman
 - Θεραπεία με ρετινοειδή
 - Χορήγηση υψηλών δόσεων ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης
 - Δρεπανοκυτταρική αναιμία
 - Θεραπεία με κρυοκαθιζήματα (υπερ-ινωδογοναιμία)

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

- Οι κλινικές εκδηλώσεις είναι αποτέλεσμα της επιβράδυνσης της ροής του αίματος στα μικρά αγγεία, της επακόλουθης ισχαιμίας και της αύξησης του καρδιακού έργου, τα οποία προκαλούνται από την αυξημένη γλοιότητα, που μπορεί να οδηγήσει τελικά σε **θρομβώσεις**, ιδίως σε περιπτώσεις πολυκυτταραιμίας ή λευκοκυτταρωσης σε λευχαιμίες
- Οι **αιμορραγικές εκδηλώσεις** προκαλούνται από τη μεγάλη διάταση των αγγείων, τη διαταραχή της λειτουργικότητας των αιμοπεταλίων και του πολυμερισμού της ινικής.

Σύνδρομο υπεργλοιότητος

Κλινικές Εκδηλώσεις

■ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΕΣ ΒΛΕΝΝΟΓΟΝΩΝ

- Ουλορραγία
- Επίσταξη
- Γαστρεντερικό
- Μετεγχειρητική
- **ΟΠΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ**
- Διπλωπία-απώλεια όρασης
- Αιμορραγία ανφιβληστροειδούς
- Οίδημα οπτικής θηλής
- Απόφραξη οφθαλμικής φλέβας

■ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

- Κεφαλαλγία, ζάλη,
- βαρηκοία-κώφωση, ίλιγγος
- Σύγχυση, τρόμος
- Αταξία
- Λήθαργος
- Σπασμοί-κώμα
- Εγκεφαλική αιμορραγία

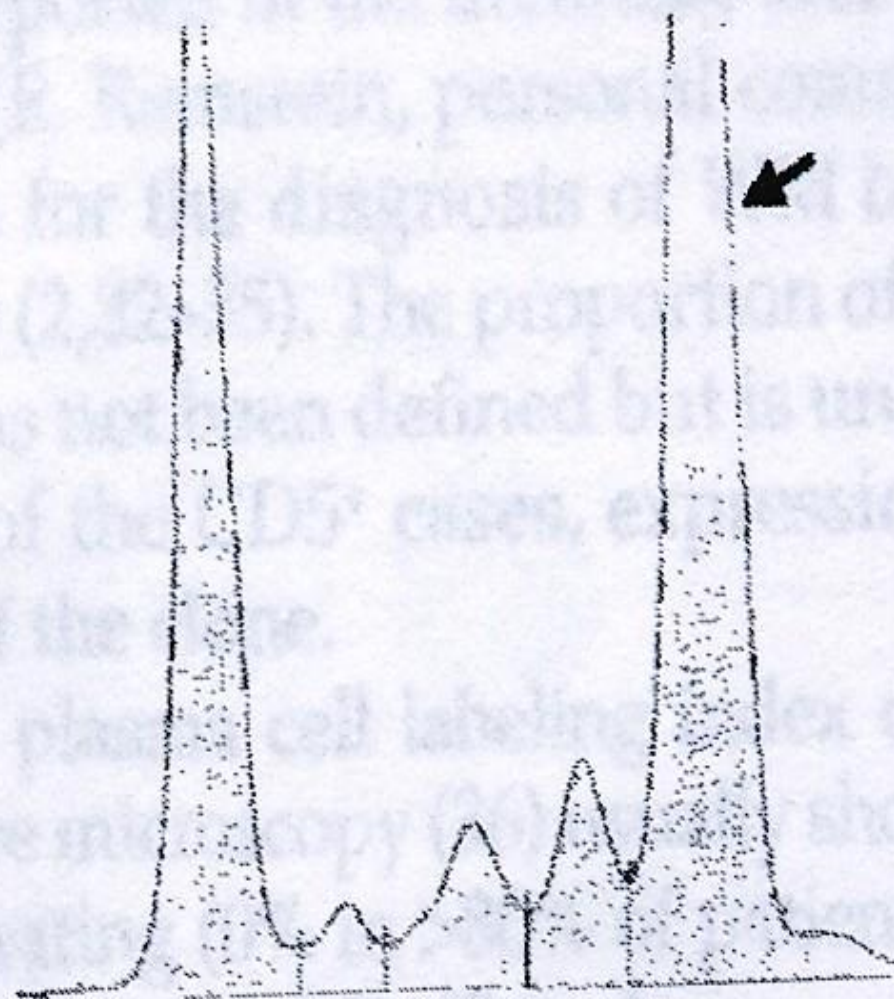
● ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

● ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΟ ΝΕΦΡΟ

- ✓ Εναποθέσεις στο σπείραμα
- ✓ Διαταραχές στην συμπύκνωση και στην αραίωση των ούρων
- **ΥΠΟΚΕΙΜΕΝΙΚΑ ΕΝΟΧΛΗΜΑΤΑ**
- ✓ Κόπωση, αδυναμία, ανορεξία

ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

- Εστιακές νευρολογικές εκδηλώσεις (παράλυση προσωπικού νεύρου, κώφωση κα)
- Κόπωση, σύγχυση, κεφαλαλγία, δχες όρασης
- Περιφερικές νευροπάθειες (απομυελινωτική πολυνευροπάθεια με αντισώματα εναντίον γλυκοπρωτεϊνών της μυελίνης-anti-MAG, απομυελινωτικές νευροπάθειες χωρίς anti-MAG, συμπτώματα κρυοσφαιριναιμίας, νευροπάθειες συνδεόμενες με αμυλοείδωση)
- **Σύνδρομο Bing-Neel:**
Νευρολογικό σύνδρομο και WM



Alb $\alpha 1$ $\alpha 2$ β γ

SPE

IgG

IgA

IgM

Kappa

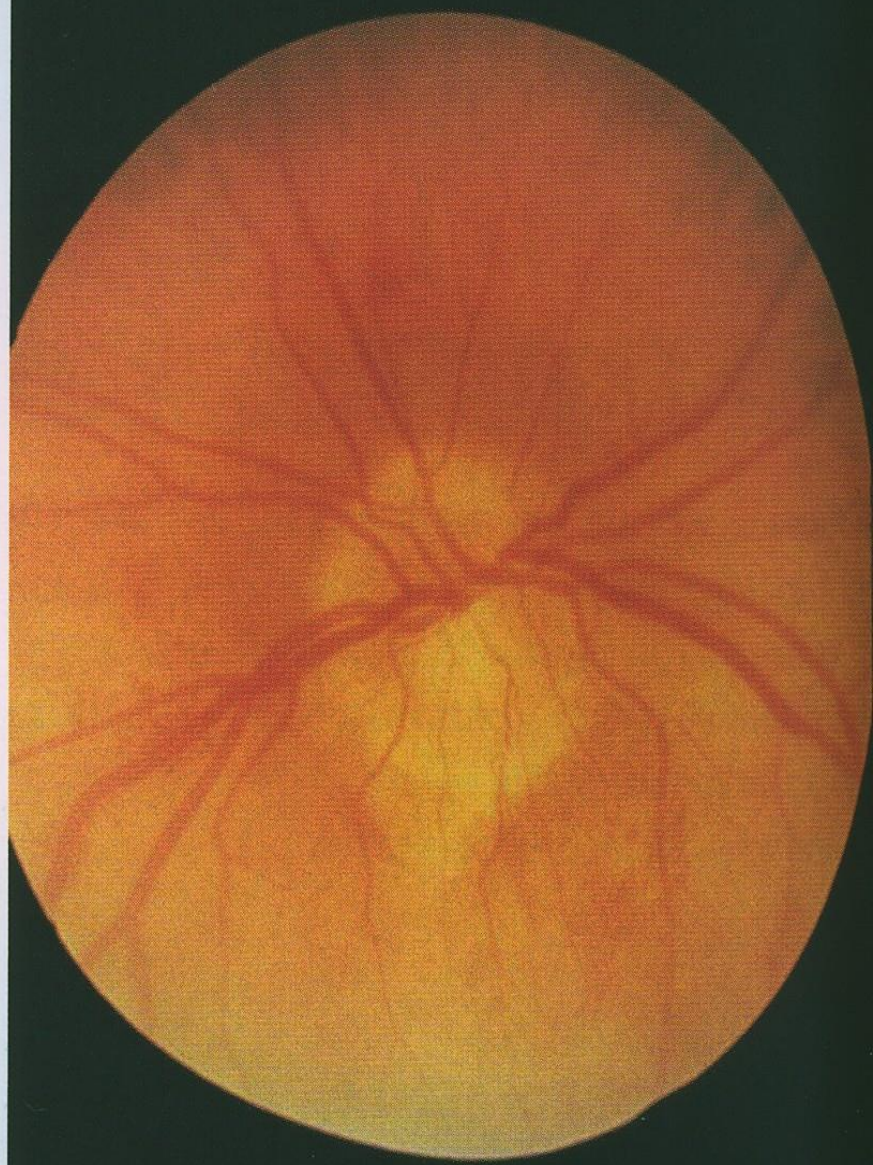
Lambda

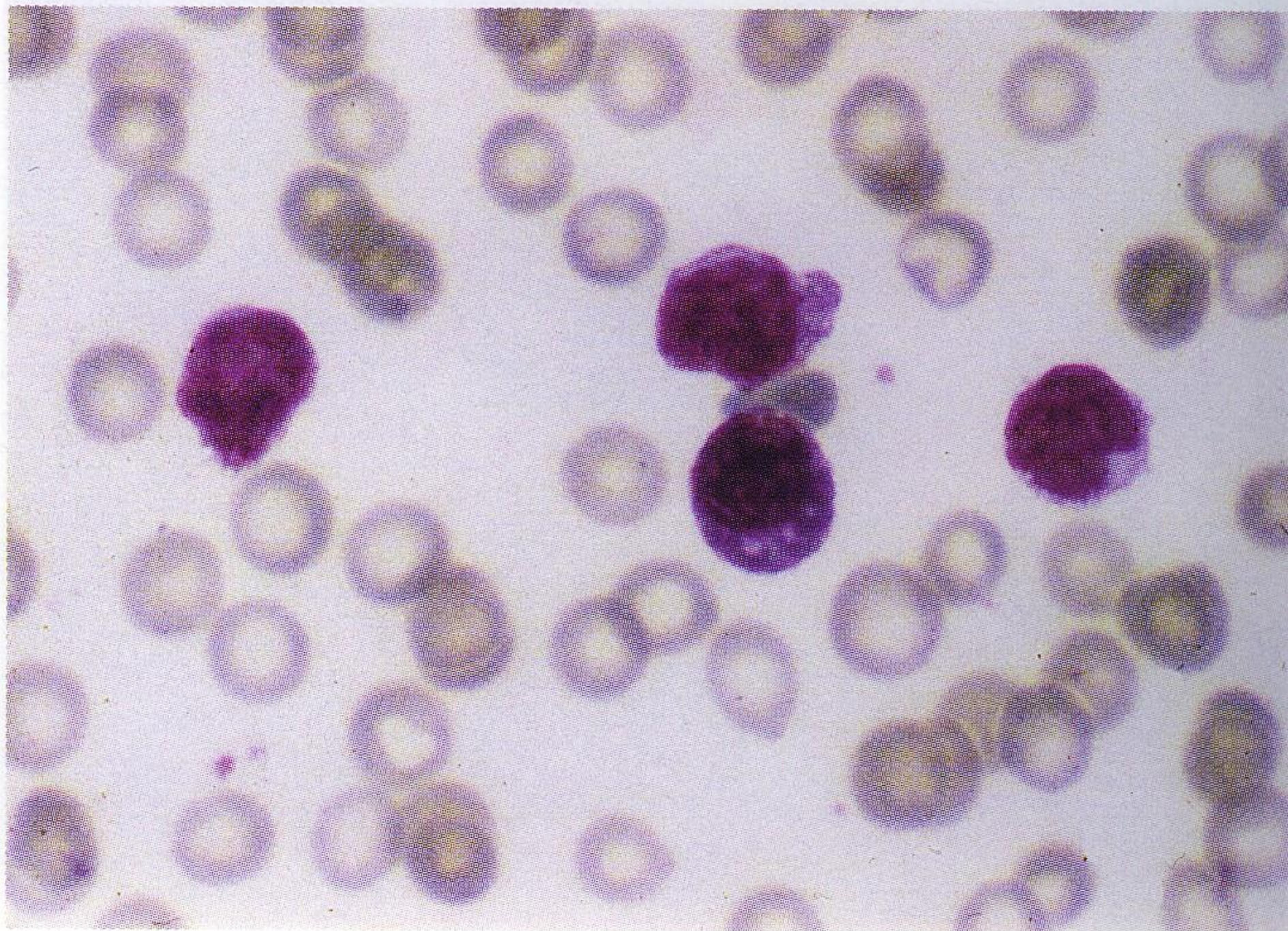
IgMK

A,B



(a)





ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ανάγκη επείγουσας αντιμετώπισης: Πλασμαφαίρεση

- Αφαίρεση 2-4 lt πλάσματος οδηγεί κατά κανόνα σε βελτίωση των συμπτωμάτων => αντικατάσταση με αλβουμίνη και φυσιολογικό ορό => ταχεία πτώση IgM
- Αφαίμαξη, λευκαφαίρεση, αφαιμαξομετάγγιση κλπ
- **Απαγορεύεται η άμεση μετάγγιση και επί μεγάλης αναιμίας**
- Μετάγγιση ερυθρών ή θεραπεία με ερυθροποιητίνη μπορεί να επιδεινώσει το σύνδρομο υπεργλοιοτότητας
- Ανάγκη πλασμαφαίρεσης **πριν τη μετάγγιση ερυθρών**
- Απαιτείται πάντοτε χορήγηση χημειοθεραπείας

Πρωτοπαθής αμυλοείδωση

- ▶ Νόσος εξ εναποθέσεως μεταποιημένου παραγώγου ανοσοσφαιρίνης συνηθέστερα λ-αλυσίδας
- ▶ Κλινικές εκδηλώσεις με μικρό φορτίο παραπρωτεΐνης και χαμηλή πλασματοκυτταρική διήθηση μυελού
- ▶ Προσβολή ιστών και οργάνων
 - Νεφρών
 - Μυοκαρδίου
 - Ήπατος, σπληνός
 - Εντέρου
 - Αρθρώσεων
 - Ενδοκρινών αδένων
 - Περιφερικών νεύρων - **Το ΚΝΣ δεν προσβάλλεται**
- ▶ Διάγνωση με ειδική χρώση σε βιοψίες (Congo-Red)



© Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.

Πρωτοπαθής αμυλοείδωση – Κλινικές εκδηλώσεις I.

- ▶ Προοδευτική μη αναστρέψιμη νεφρική βλάβη
- ▶ Ολική καρδιακή ανεπάρκεια
- ▶ Διαταραχές αγωγιμότητας, αρρυθμίες
- ▶ Ηπατοσπληνομεγαλία
- ▶ Δερματικές – υποδόριες εναποθέσεις
- ▶ Μάτια racoon
- ▶ Μακρογλωσσία
- ▶ Περιφερική πολυνευρίτιδα
- ▶ Πολυαρθρικές εκδηλώσεις
- ▶ Εκδηλώσεις αγγειίτιδας
- ▶ Σύνδρομο δυσανορρόφησης
- ▶ Σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα

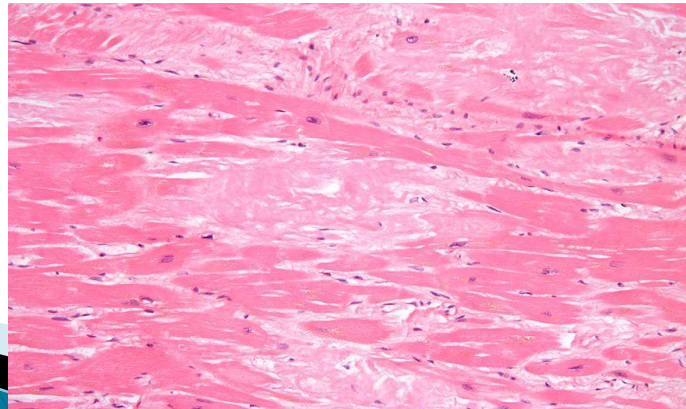


Πρωτοπαθής αμυλοείδωση - Κλινικές εκδηλώσεις II. **Σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα**



Πρωτοπαθής αμυλοείδωση – Εργαστηριακά ευρήματα

- ▶ Προοδευτική εγκατάσταση ολικής καρδιακής ανεπάρκειας
- ▶ Μεγαλοκαρδία – Ψευδής υπερτροφία κοιλιών
- ▶ Μεγάλη έκπτωση συσταλτικότητας – EF <40%
- ▶ Πάχυνση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος >12 mm απόλυτα διαγνωστικό
- ▶ Διάφορες βαλβιδοπάθειες
- ▶ Διαταραχές αγωγιμότητας - ΚΚ αποκλεισμός
- ▶ Διάφορες αρρυθμίες – Torsade de point
- ▶ Αιφνίδιος καρδιακός θάνατος



Πρωτοπαθής αμυλοείδωση – Νεφρική προσβολή

- ▶ Λευκωματουρία – λευκωματινουρία και μικρά συνήθως ποσά μονοκλωνικής σφαιρίνης κυρίως ελεύθερης αλυσίδας στα ούρα
- ▶ Κλινική και εργαστηριακή εικόνα νεφρωσικού συνδρόμου
- ▶ Και σπειραματική και σωληναριακή βλάβη
- ▶ Συνήθως μη αναστρέψιμη νεφρική ανεπάρκεια
- ▶ Απαιτείται πάντοτε βιοψία νεφρού για τη διάγνωση

