



**ΕΝΩΣΗ ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟΥ ΠΡΟΣΩΠΙΚΟΥ
Γ.Ν.Α. «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»
ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ - ΤΕΤΑΡΤΗ 4 ΜΑΡΤΙΟΥ 2020
«ΔΩΜΑ» ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΥ (11^{ος}) - ΩΡΑ ΕΝΑΡΞΗΣ 13:30**

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ, Γ.Ν.Α. «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»

Διευθυντής: Χ. Σφοντούρης, Επιστημονικά και Διοικητικά Υπεύθυνος

Πρόεδρος: Μ. Βασιλαματζής, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Επιστημονικά και Διοικητικά Υπεύθυνος του Ογκολογικού Τμήματος

ΘΕΜΑ: «Άνδρας 62 ετών με πανκυτταροπενία και θετικό ανοσολογικό προφίλ για Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο που δεν ανταποκρίνεται στην αγωγή»

Παρουσίαση περιστατικού: Εμμανουήλ Αγγελική, Ιατρός, Ειδικευόμενη, Κατσίκας Γεώργιος, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Σφοντούρης Χαράλαμπος Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Επιστημονικά και Διοικητικά Υπεύθυνος, Ρευματολογικό Τμήμα

Διαφορική διάγνωση: Γιαννικοπούλου Κωνσταντίνα, Ιατρός, Ειδικευόμενη στο Ε΄ Παθολογικό Τμήμα

Σχολιασμός:

1. Εμμανουήλ Αγγελική, Ιατρός, Ειδικευόμενη, Κατσίκας Γεώργιος, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Σφοντούρης Χαράλαμπος, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Επιστημονικά και Διοικητικά Υπεύθυνος, Ρευματολογικό Τμήμα

2. Μαρίνος Λεωνίδας, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Αιμοπαθολογοανατομικό Τμήμα

Ασθενής 62 ετών μεταφέρθηκε από την Αιματολογική Κλινική του Αγίου Σάββα στη Ρευματολογική Κλινική του Νοσοκομείου μας για περαιτέρω αντιμετώπιση. Στην Αιματολογική Κλινική διερευνήθηκε για πορφυρικό εξάνθημα από μηνός, πανκυτταροπενία, σπληνομεγαλία, λεμφαδενοπάθεια, πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία. Αποκλείσθηκε η αιματολογική κακοήθεια και λόγω ανεύρεσης χαμηλών συμπληρωμάτων, θετικών αντιπυρηνικών αντισωμάτων, θετικών αντί ds DNA αντισωμάτων, θετικού ρευματοειδή παράγοντα και κρυοφαιρινών εκτιμήθηκε ρευματολογικά και μεταφέρθηκε. Με βάση τα ανωτέρω, τη βιοψία του δέρματος που αναδείκνυε λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα και την αρνητική για αιματολογική κακοήθεια οστεομυελική βιοψία,

ισχυρά πιθανολογήθηκε Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (ΣΕΛ) και ο ασθενής ξεκίνησε αγωγή. Έλαβε τρεις ώσεις Solu-Medrol 1gr/d και κατόπιν 1mg/kg ΣΒ πρεδνιζολόνη ημερησίως, ενώ μετά λίγες μέρες έλαβε την 1^η ώση με 1gr Κυκλοφωσφαμίδη IV. Παρουσίασε σταδιακή βελτίωση του εξανθήματος και της θρομβοπενίας, βελτίωση των συμπληρωμάτων και αρνητικοποίηση των κρυσφαιρινών. Δε βελτιώθηκε ιδιαίτερα η λευκοπενία και η αναιμία. Πριν τη δεύτερη ώση κυκλοφωσφαμίδης ως βοηθητική θεραπεία έλαβε IVIG (2gr/kg ΣΒ εντός πενθημέρου) χωρίς ιδιαίτερη ανταπόκριση και νέο τριήμερο σχήμα ώσεων με 0.5mggr μεθυλπρεδνιζολόνη ημερησίως με παροδική βελτίωση της αναιμίας και της λευκοπενίας. Λόγω αιφνίδιας εμφάνισης υπότασης και ταχυκαρδίας με συνοδό αύξηση της CRP και δραματικής επιδείνωσης της λευκοπενίας (WBC:720) σε συνεννόηση με τους λοιμωξιολόγους ζητήθηκε εκτεταμένος έλεγχος και καλύφθηκε με αντιβιοτική αγωγή (Voncon, Meronem, Colistin, Bactrimel, Tamiflu, AmBisome) με καλή ανταπόκριση. Θεωρήθηκε ότι στη συνολική εικόνα συνέβαλε και η δραστηριότητα του συστηματικού νοσήματος, έγινε πλασμαφαίρεση (5 συνεδρίες) με σχετικά καλή ανταπόκριση. Στην αγωγή προστέθηκε Mabthera (rituximab 1gr iv) μιας και θεωρήθηκε ότι η κυκλοφωσφαμίδη είχε αποτύχει πρωτοπαθώς. Λόγω της μη ικανοποιητικής ανταπόκρισης στην αγωγή (και πριν τη λήψη του rituximab) ζητήθηκε εκ νέου συνδρομή άλλης ειδικότητας για το ενδεχόμενο αναθεώρησης της διάγνωσης ή της συνύπαρξης δύο παθήσεων.

Έγινε μια εξέταση που έθεσε τη διάγνωση...

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

(παρατίθενται ενδεικτικά μόνο παθολογικά εργαστηριακά)

Γενική αίματος: HCT:21.7%, Hb:6.9gr/dl, MCV:88.6, MCH:27.1, ΔΕΚ:8.3%, WBC:5.300, LYM:760, PLTs:80.000, **ΤΚΕ:**140mm/hr, **CRP:**19mg/dl (<5).

Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων: alb:28.1%, a1:3.4%, a2:6.5%, beta:6.0%, gamma:64.2%, IgG:5260mg/dl, IgA:227mg/dl, IgM:49mg/dl.

Ανοσολογικός έλεγχος: ANA: Θετικά>1:640, Anti-dsDNA: Θετικά 23.8 (<7IU/ml), Κρυσσφαιρίνες: Θετικές, C3:83.3mg/dl ↓ (90-163mg/dl), C4:9.3mg/dl ↓ (16-44mg/dl), RF:51.3 IU/ml (φτ<20IU/ml).

ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗΣ

Η παρακολούθηση του Εκπαιδευτικού Προγράμματος της Ε.Ε.Π.Ν.Ε. είναι δωρεάν, με απαραίτητη τη δήλωση συμμετοχής, πριν την έναρξη της Επιστημονικής Εκδήλωσης.

*Μετά τη λήξη του/των περιστατικού/κών, θα χορηγείται πιστοποιητικό παρακολούθησης, από τη Γραμματεία της Ε.Ε.Π.Ν.Ε., μοριοδοτούμενο από τον Πανελλήνιο Ιατρικό Σύλλογο, με μόρια Συνεχιζόμενης Ιατρικής Εκπαίδευσης (CME-CPD credits). **Προϋπόθεση για την παραλαβή του πιστοποιητικού είναι η παρακολούθηση του συνολικού χρόνου της εκδήλωσης και της συμπλήρωσης του εντύπου αξιολόγησης.***

*Η Ε.Ε.Π.Ν.Ε. θα προσφέρει στους συμμετέχοντες καφέ, ελαφρύ γεύμα και αναψυκτικά.
Γραμματεία Ε.Ε.Π.Ν.Ε.: Τηλ.: 213-2041744, e-mail: sseh.evaggelismos@gmail.com.*