

# Σχολιασμός Περιστατικού

Εμμανουήλ Αγγελική  
Ειδικευόμενη Ρευματολογικού  
τμήματος

# Διάγνωση

- Η εξέταση που έθεσε τη διάγνωση ήταν η 2<sup>η</sup> ΟΜΒ
  - Υπερπλασία ερυθράς σειράς και μεγακαρυοκυτταρική υπερπλασία με ήπιες δυσπλαστικές αλλοιώσεις
  - ~10 % πλασματοκυτταρική παρουσία πολυκλωνικού χαρακτήρα
  - Παρουσία μικροοργανισμών *Leishmania donovani* στα πλαίσια λεισμανίασης

# Αυτό που τελικά βοήθησε..

- ✓ AmBisome ( **Λιποσωμική Αμοτερικίνη Β**)  
Την οποία ο ασθενής έλαβε για πέντε ημέρες  
εμπειρικά ως αντιμυκητιασική αγωγή
- ✓ Ο ασθενής επανεισήχθη για  
επαναπροσδιορισμό αγωγής
- ✓ Έναρξη αντιμικροβιακής θεραπείας →  
Λιποσωμική Αμοτερικίνη Β **3mg/kg d 1-5, 14<sup>η</sup>,  
21<sup>η</sup> total 21mg/kgΣΒ**

# Σπλαγχνική Λεισμανίαση

- Συστηματική λοίμωξη προκαλείται από πρωτόζωα του γένους *Leishmania* , *L. donovani*, *L. infantum*
- Η μετάδοση στον άνθρωπο και τα ζώα ξενιστές γίνεται μέσω ενοφθαλμισμού από δήγμα εντόμου-ξενιστή του γένους *Phlebotomus*

# Κύκλος ζωής

- Ενδοκυττάριο παράσιτο
- Στο έντομο-ξενιστή βρίσκεται στην μαστιγοφόρο μορφή του (promastigotes)
- Από τη στιγμή που θα εισέλθει στην κυκλοφορία του αίματος, φαγοκυτταρώνεται από τα μακροφάγα και αποβάλλει το μαστίγιο (amastigotes)
- Πολλαπλασιάζεται μέσα στα μακροφάγα και διασπείρεται σε όλο το ΔΕΣ
- Τα μολυσμένα μακροφάγα μεταναστεύουν στο δέρμα, τους βλεννογόνους, το μυελό των οστών, το ήπαρ, τον σπλήνα

# Κλινικές εκδηλώσεις

- Πυρετός
- Καχεξία-απώλεια βάρους
- Καταστολή του μυελού-**πανκυτταροπενία**
- Εκσεσημασμένη **σπληνομεγαλία**
- Ηπατομεγαλία
- **Λεμφαδενοπάθεια**
- **Πορφυρικό μη ψηλαφητό εξάνθημα στα πλαίσια θρομβοπενίας**

# Διάγνωση

- Ανεύρεση του παρασίτου σε επίχρισμα ή καλλιέργεια ιστού( μυελός ή σπλήνας)
- Ορολογικές μέθοδοι : Abs έναντι λεισμάνιας
- PCR : ανίχνευση του DNA του παρασίτου σε ιστικό παρασκεύασμα ή στον ορό ασθενούς
- ✓ Πολύ υψηλός τίτλος Abs, αρνητική η PCR στον ορό

Τελικά ο ασθενής μας έχει ΣΕΛ;



# Που βασίστηκε η διάγνωση του ΣΕΛ

- Πανκυτταροπενία → υπάρχει και στη λεισημανίαση

## Που βασίστηκε η διάγνωση του ΣΕΛ

- Πανκυτταροπενία → υπάρχει και στη λεισημανίαση
- Λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα

Ann Dermatol Venereol. 2016 Dec;143(12):841-845. doi: 10.1016/j.annder.2016.09.027. Epub 2016 Oct 11.

**[Uncommon cutaneous presentation of visceral Leishmaniasis associated with HIV].**

[Article in French]

Cossart C<sup>1</sup>, Le Moal G<sup>2</sup>, Garcia M<sup>2</sup>, Frouin E<sup>3</sup>, Hainaut-Wierzbicka E<sup>4</sup>, Roblot F<sup>2</sup>.

Trop Doct. 2018 Jan;48(1):38-40. doi: 10.1177/0049475517718971. Epub 2017 Jul 3.

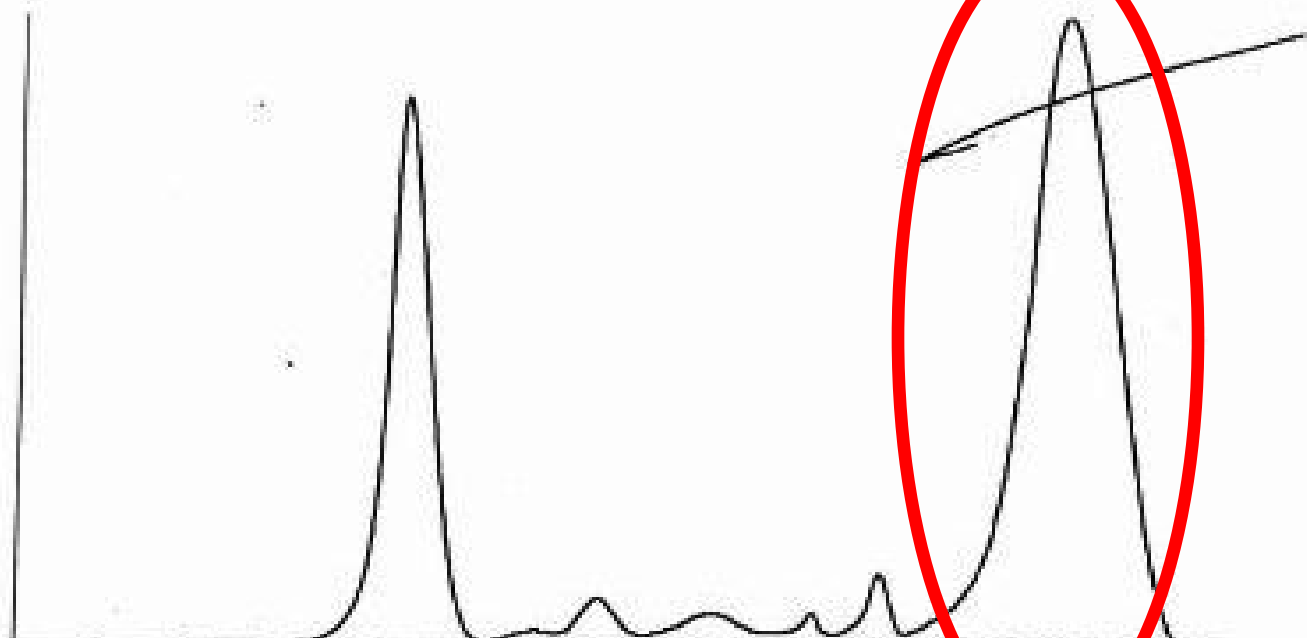
**Cutaneous leucocytoclastic vasculitis in visceral leishmaniasis.**

Shumy F<sup>1</sup>, Anam AM<sup>2</sup>, Chowdhury MJ<sup>3</sup>.

## Που βασίστηκε η διάγνωση του ΣΕΛ

- Πανκυτταροπενία → υπάρχει και στη λεισημανίαση
- Λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα
- Πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία

## ΗΛΕΚΤΡΟΦΟΡΗΣΗ ΠΡΩΤΕΪΝΩΝ ΟΡΟΥ



Κλάσματα	Ευρεθείσα Τιμή %	Τιμές Αναφοράς %
Αλβουμίνη	28,1	54,7 - 69,7
$\alpha_1$	2,6	2,6 - 5,0
$\alpha_2$	2,2	4,9 - 10,5
$\beta_1$	0,9	5,4 - 9,2
$\beta_2$	2	2,4 - 7,1
$\gamma$	64,2	9,7 - 18,9

# Πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία

- **SLE** :  
υπερδραστηριότητα του Β κυτταρου με συνέπεια χαρακτηριστική για το νόσημα **πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία**
- **Λεισμανίαση**:  
Καθώς το παράσιτο πολλαπλασιάζεται μέσα στα μακροφάγα παράγει **ουσίες που δρουν σαν μιτογόνα των Β κυττάρων οδηγώντας σε πολυκλωνική ενεργοποίηση του Β κυττάρου και διάχυτη υπεργαμμασφαιριναιμία και παραγωγή πολλαπλών αντισωμάτων μεταξύ αυτών και αυτοαντισωμάτων.**

# Που βασίστηκε η διάγνωση

- Πανκυτταροπενία → υπάρχει και στη λεισημανίαση
- Λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα
- Πολυκλωνική υπεργαμμασφαιριναιμία
- Ανοσολογικός έλεγχος ( ANA θετικά, Anti-dsDNA θετικά, C3 και C4 χαμηλά, Rf θετικός)
- Coombs Άμεσος θετική
- Κρυοσφαιρίνες θετικές

# Αυτοαντισώματα σε σπλαγχνική λεισημανίαση

- ANA
- Anti-dsDNA
- Anti-Sm
- Anti-CCP
- Rf
- ACL
- ASMA
- Άμεση Coombs
- C3↓, C4↓
- Κρυοσφαιρίνες



Ann Rheum Dis. 2004 Oct;63(10):1348-9.

### **Visceral leishmaniasis resembling systemic lupus erythematosus.**

Voulgari PV, Pappas GA, Liberopoulos EN, Elisaf M, Skopouli FN, Drosos AA.

Clin Biochem. 2008 Jan;41(1-2):65-8. Epub 2007 Oct 25.

### **Immunological features of visceral leishmaniasis may mimic systemic lupus erythematosus.**

Sakkas LI<sup>1</sup>, Boulbou M, Kyriakou D, Makri I, Sinani C, Germanis A, Stathakis N.

Rev Soc Bras Med Trop. 2019 Feb 21;52:e20180208. doi: 10.1590/0037-8682-0208-2018.

### **Visceral leishmaniasis mimicking systemic lupus erythematosus.**

Bueno GCL<sup>1</sup>, Koerich ATS<sup>2</sup>, Burg LB<sup>1</sup>, Kretzer SL<sup>3</sup>, Moral JÂGD<sup>4</sup>, Pereira IA<sup>2</sup>.

Semin Arthritis Rheum. 2015 Aug;45(1):e3-4. doi: 10.1016/j.semarthrit.2015.04.001. Epub 2015 Apr 8.

### **A case of leishmaniasis with a lupus-like presentation.**

Çakar M<sup>1</sup>, Çinar M<sup>2</sup>, Yılmaz S<sup>2</sup>, Sayin S<sup>3</sup>, Özgür G<sup>3</sup>, Pay S<sup>2</sup>.

# Συμπέρασμα;

- Σε κανένα από τα περιστατικά δεν έχουμε διαθέσιμο follow up των ασθενών και των αυτοαντισωμάτων
- Ο ασθενής μας είχε βελτίωση όσον αφορά στο αγγειιδικό εξάνθημα με την ανοσοκατασταλτική αγωγή
- Στη βιβλιογραφία αναφέρεται λεισμανίαση με ANA, anti-dsDNA, με χαμηλά συμπληρώματα, με λευκοκυταρροκλαστική αγγειιτιδα

Συνδυασμό όλων αυτών;

Ο χρόνος θα δείξει...

Ευχαριστώ πολύ!