

ΠΟΛΛΑΠΛΟΥΝ ΜΥΕΛΩΜΑ

Μαρία Ι. Σταμούλη
Αιματολόγος

Περιστατικό ασθενούς

- ▣ Άνδρας 75 ετών με **επίμονη οσφυαλγία** από μηνός
- ▣ Συχνές επισκέψεις σε ορθοπεδικό
- ▣ Λήψη ΜΣΑΦ, κωδεΐνη
- ▣ Ναυτία, έμετοι, δυσκοιλιότητα: πιθανόν λόγω χρήσης ΜΣΑΦ και κωδεΐνης
- ▣ Λόγω επιδείνωσης της οσφυαλγίας συνεστήθη CT-ΟΜΣΣ με χορήγηση I.V σκιαγραφικού για καλύτερη απεικόνιση

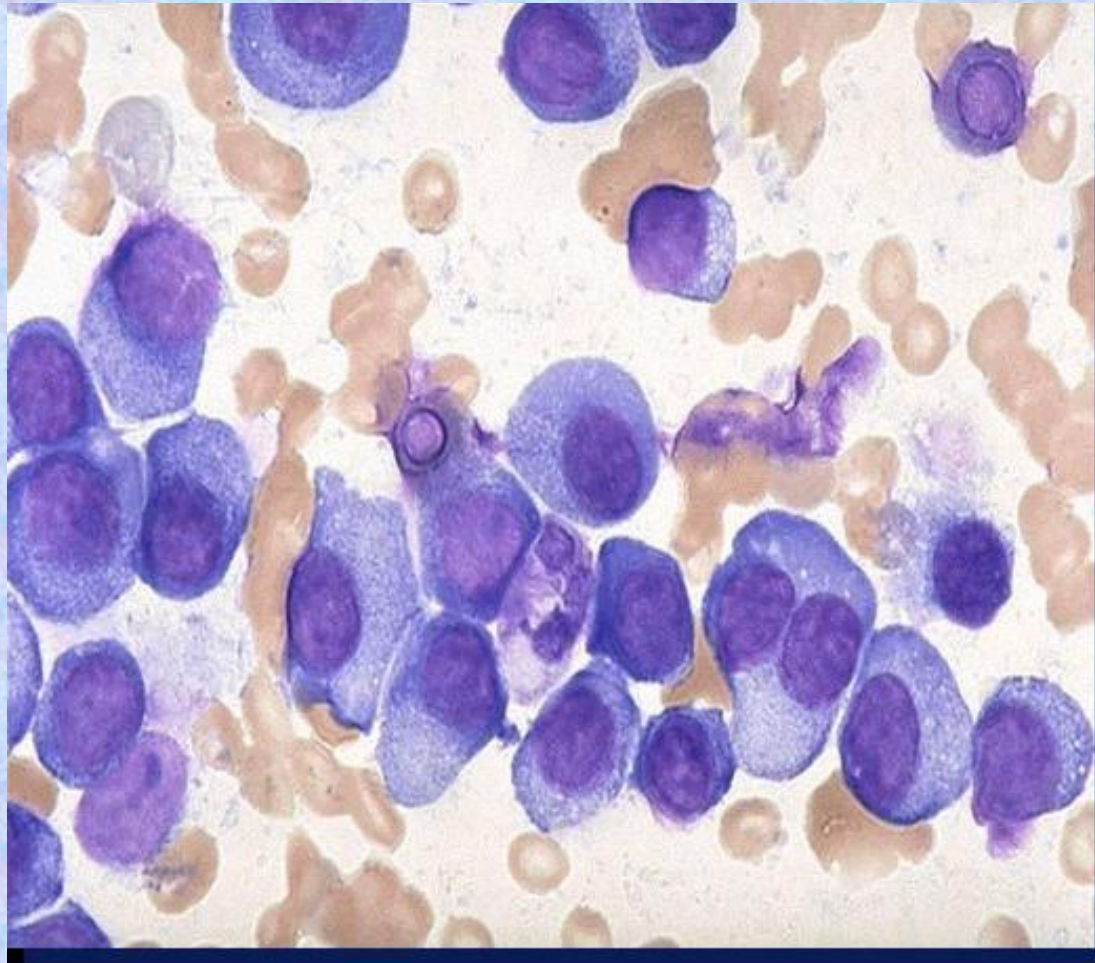
Περιστατικό ασθενούς



Περιστατικό ασθενούς

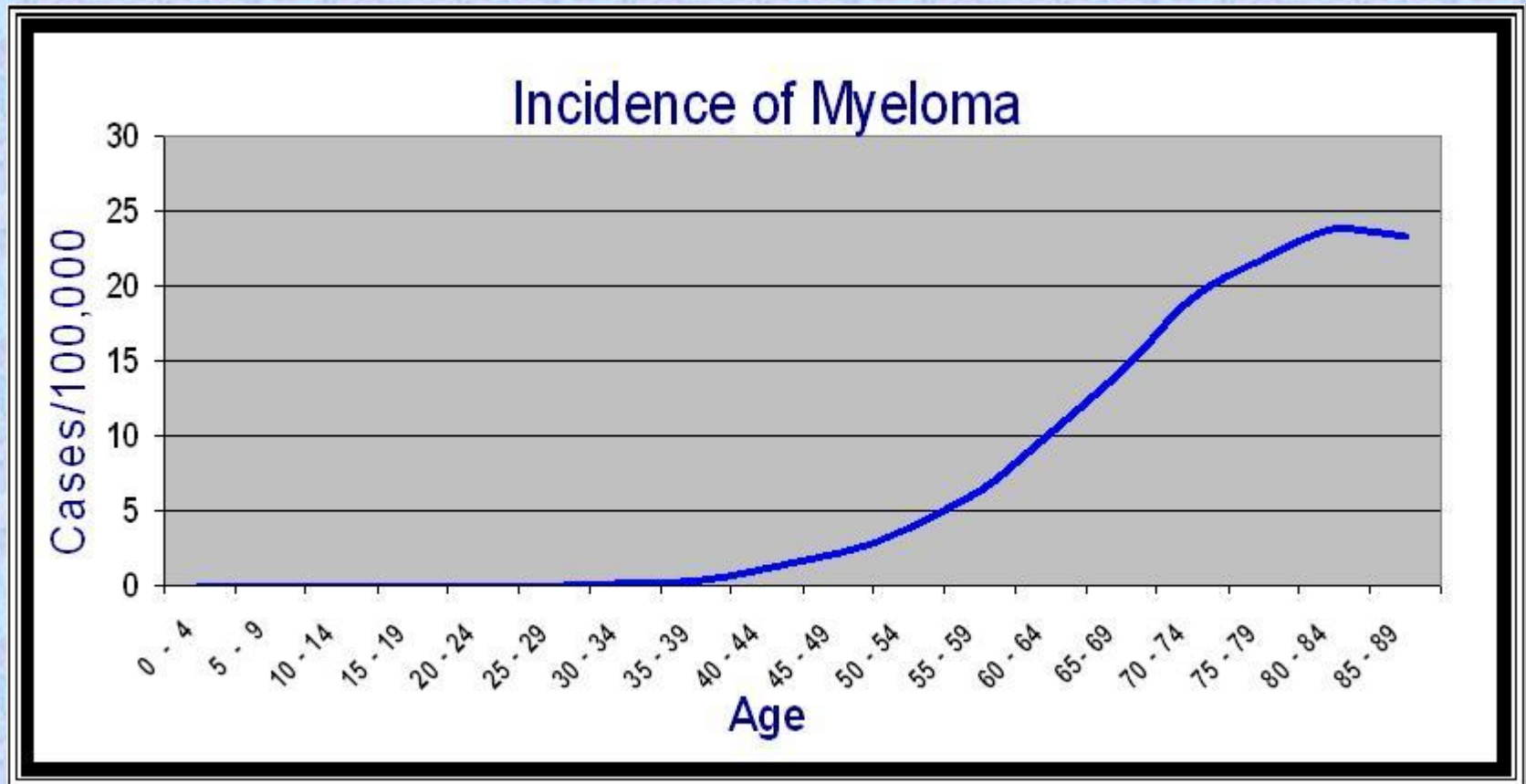
- ▣ 3 ημέρες αργότερα και ενώ ο ασθενής ήταν σε αναμονή των αποτελεσμάτων η κλινική του κατάσταση επιδεινώθηκε
- ▣ Παρουσίασε σταδιακά λήθαργο και σύγχυση και προοδευτικά κώμα
- ▣ Προσήλθε στα επείγοντα νοσοκομείου όπου διαπιστώθηκε:
 1. **Creatinine=7mg/dl,**
 2. **Ca=16mg/dl**
 3. **TKE=120 mm/h**

Τι είναι το Πολλαπλό Μυέλωμα;



- δεύτερη σε συχνότητα αιματολογική κακοήθεια (μετά τα μη Hodgkin λεμφώματα)
- 1% των κακοηθειών και 2% των θανάτων οφειλόμενων σε κακοήθεια
- συνηθέστερη ηλικία εμφάνισης: >60-65 έτη
- άνδρες > γυναίκες

Επίπτωση προσαρμοσμένη ως προς την ηλικία



Ποια η αιτία της νόσου;

Αίτια ασαφή

- ▣ Αυξημένη συχνότητα στους επιζήσαντες της Hiroshima & Nagasaki
- ▣ Αυξημένη συχνότητα σε εργαζόμενους σε περιβάλλον με ακτινοβολία
- ▣ Βετεράνους Βιετνάμ (agent orange)
- ▣ Πιθανοί γενετικοί παράγοντες

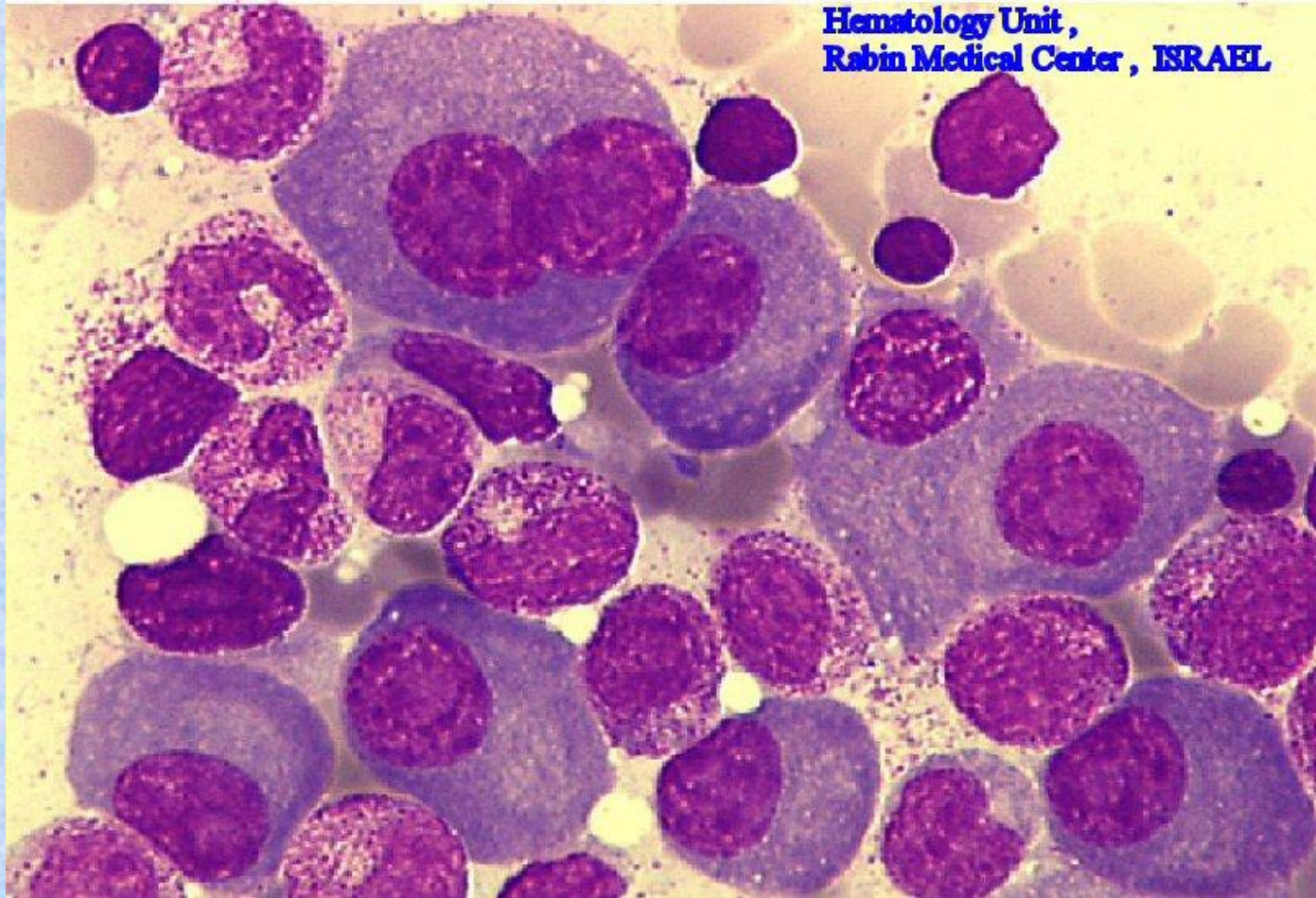
ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΔΥΣΚΡΑΣΙΕΣ

- Μονοκλωνική γαμμαπάθεια αδιευκρίνιστης σημασίας (MGUS)
- Ασυμπτωματικό (smoldering) πολλαπλούν μυέλωμα
- Συμπτωματικό (active) πολλαπλούν μυέλωμα

ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΔΥΣΚΡΑΣΙΕΣ

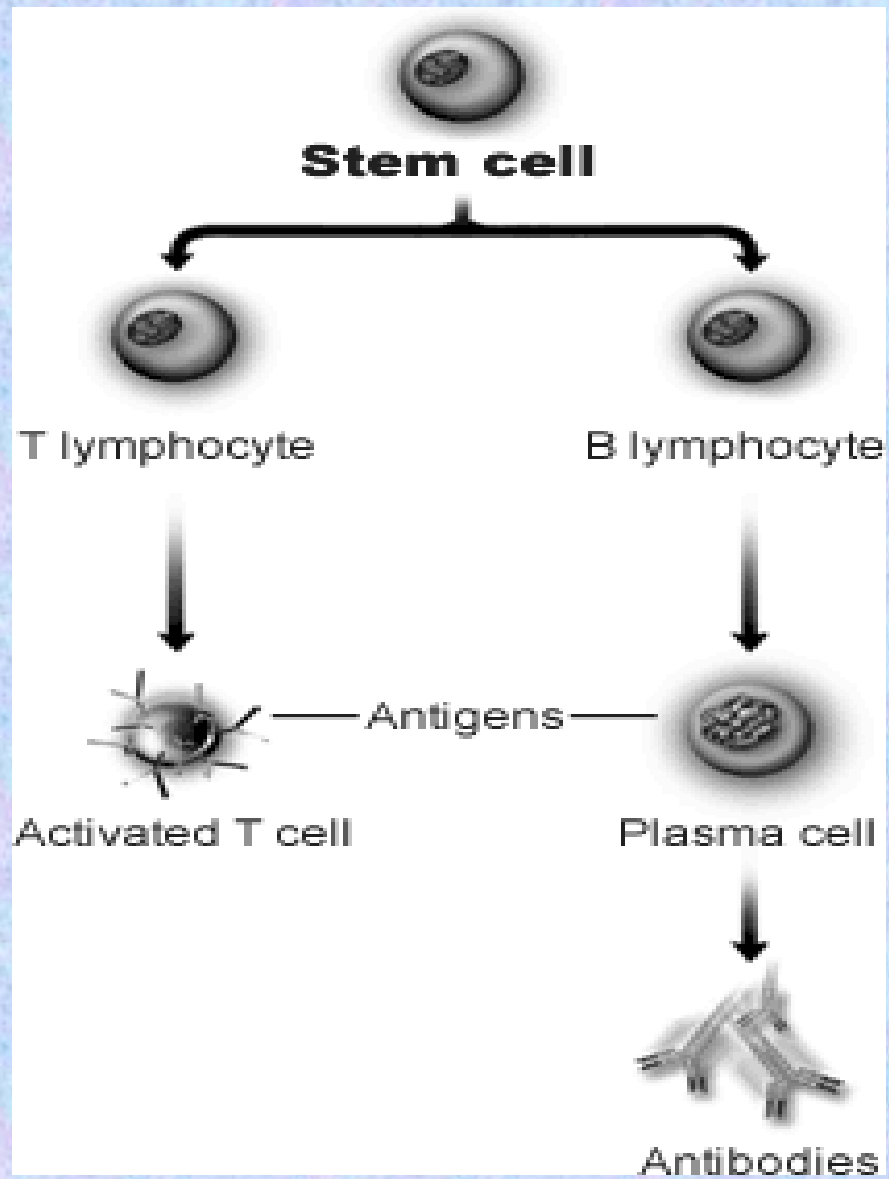
Μονοκλωνική ανάπτυξη
παθολογικών πλασματοκυττάρων

**Hematology Unit,
Rabin Medical Center, ISRAEL**

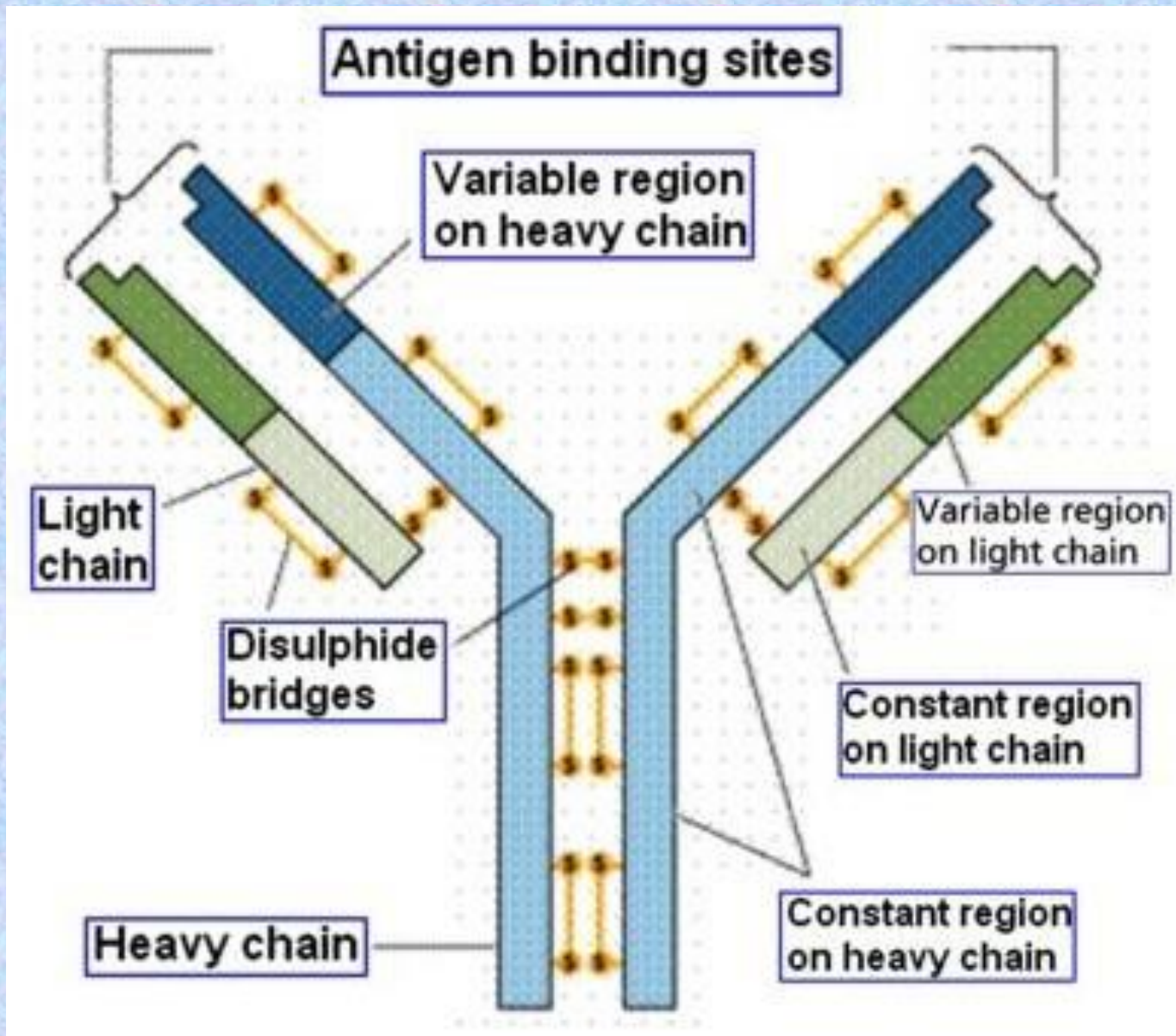


ΠΟΙΑ Η ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΑΠΟΣΤΟΛΗ ΤΟΥ ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΟΥ;

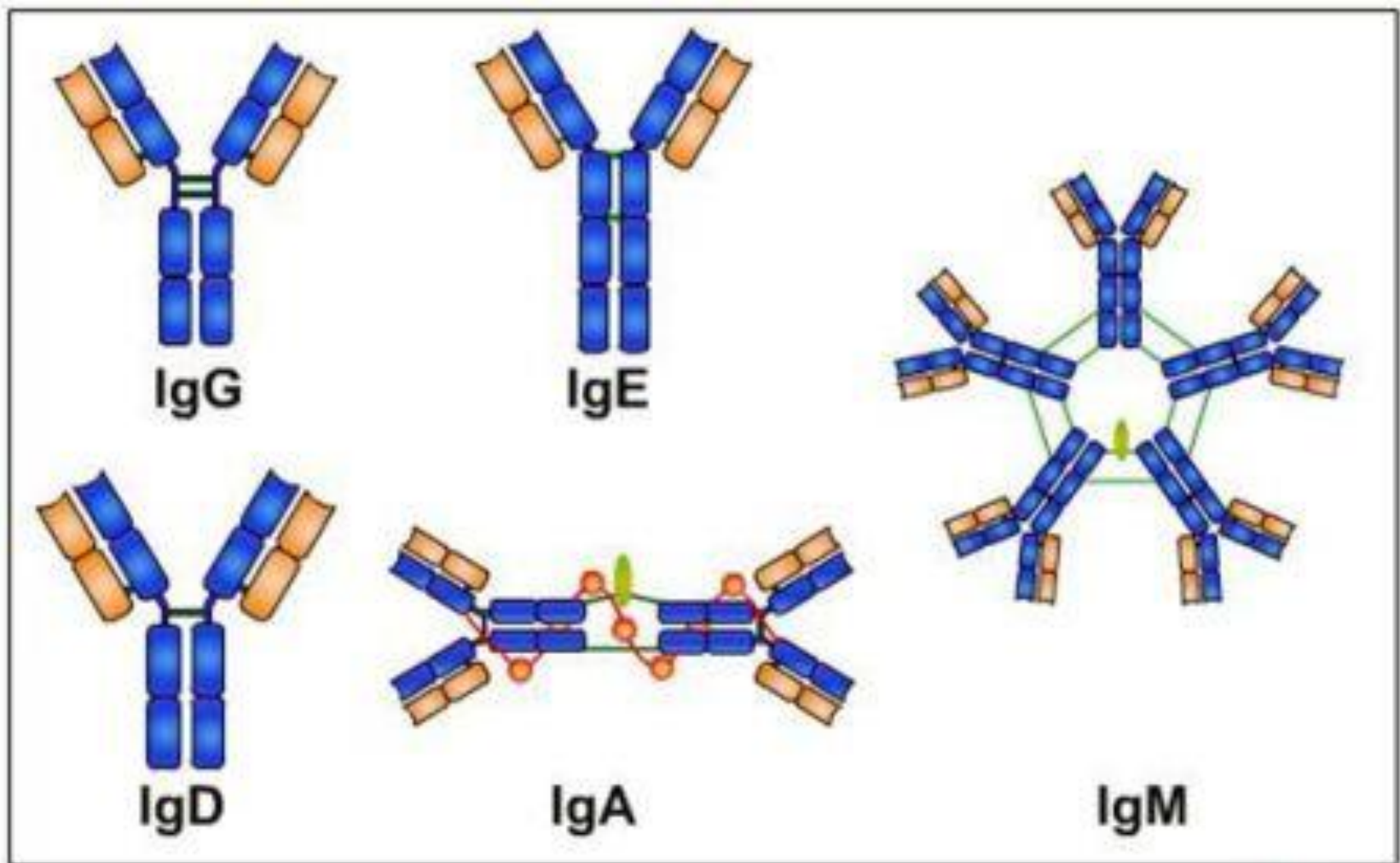
Η παραγωγή αντισωμάτων για την
καταπολέμηση λοιμωδών
παραγόντων



Η δομή του αντισώματος



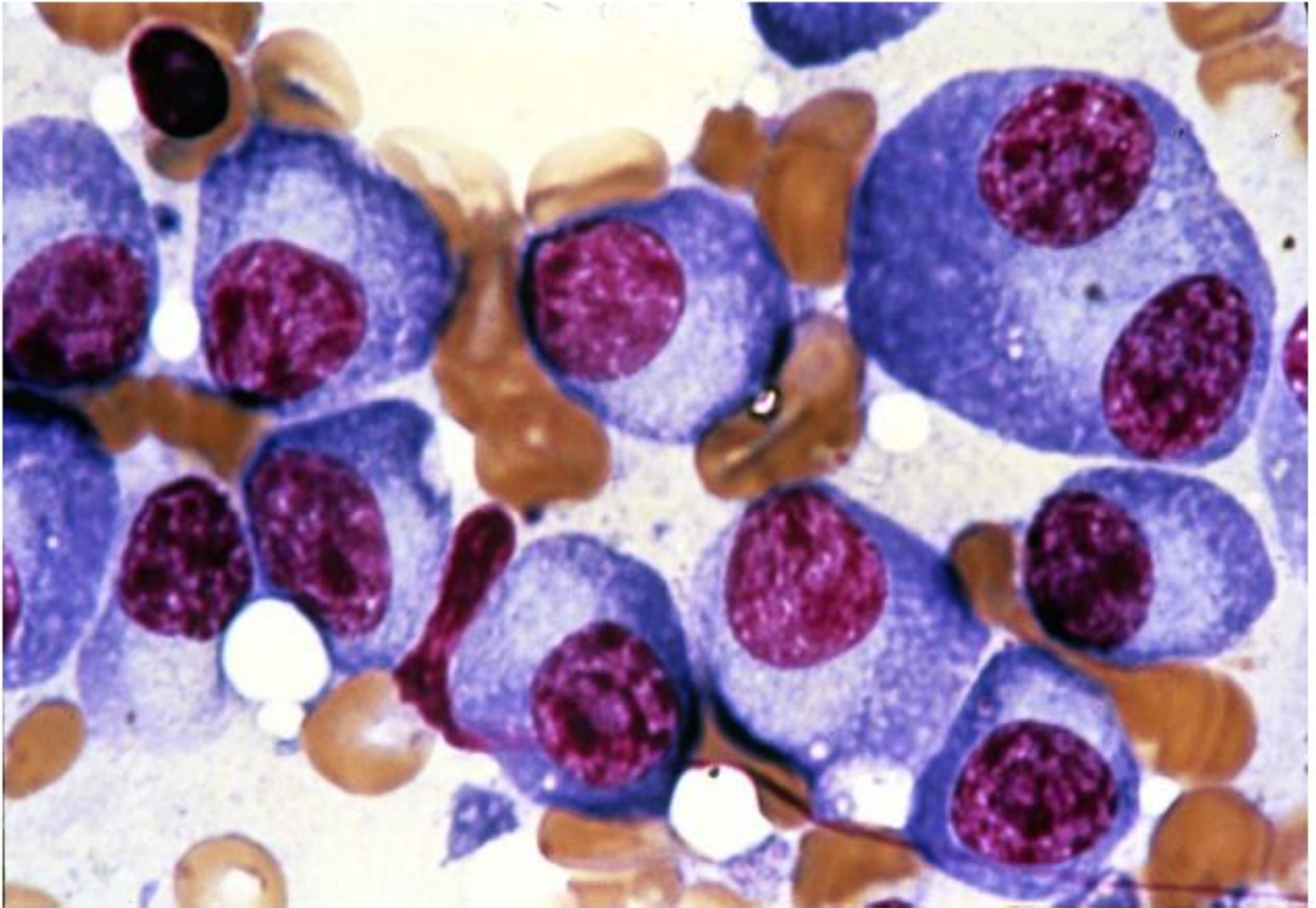
Τύποι αντισωμάτων

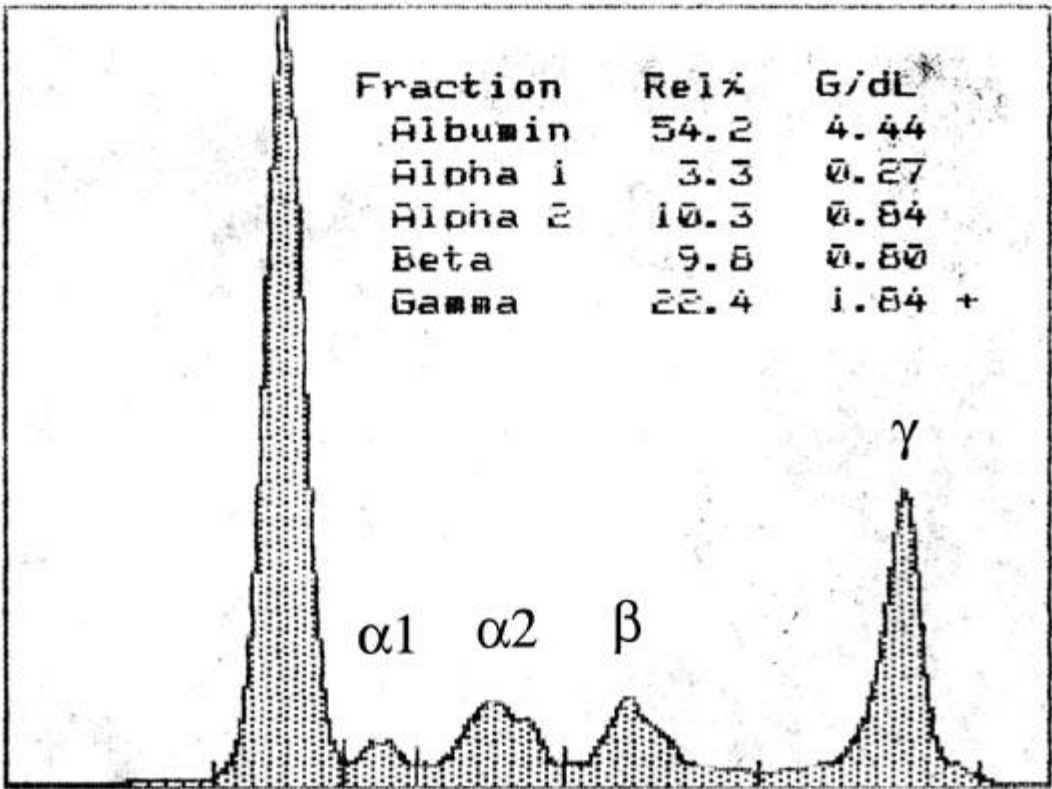


Πολλαπλό Μυέλωμα – Παθογένεια

- ❑ Νεοπλασματική εκτροπή με αναστολή διαφοροποίησης στο στάδιο του πλασματοκυττάρου
- ❑ Συσσώρευση στον μυελό των οστών μεγάλου αριθμού μονοκλωνικών πλασματοκυττάρων
- ❑ Παραγωγή μεγάλου ποσού μονοκλωνικής ανοσοσφαιρίνης
- ❑ Η ανίχνευση και η ποσοτικοποίηση της μονοκλωνικής ανοσοσφαιρίνης (παραπρωτεΐνη) γίνεται στον ορό του αίματος ή/και στα ούρα με την χρήση ειδικών τεχνικών (**99% ασθενών με πολλαπλούν μυέλωμα**)

Διήθηση μυελού από πλασματοκύτταρα



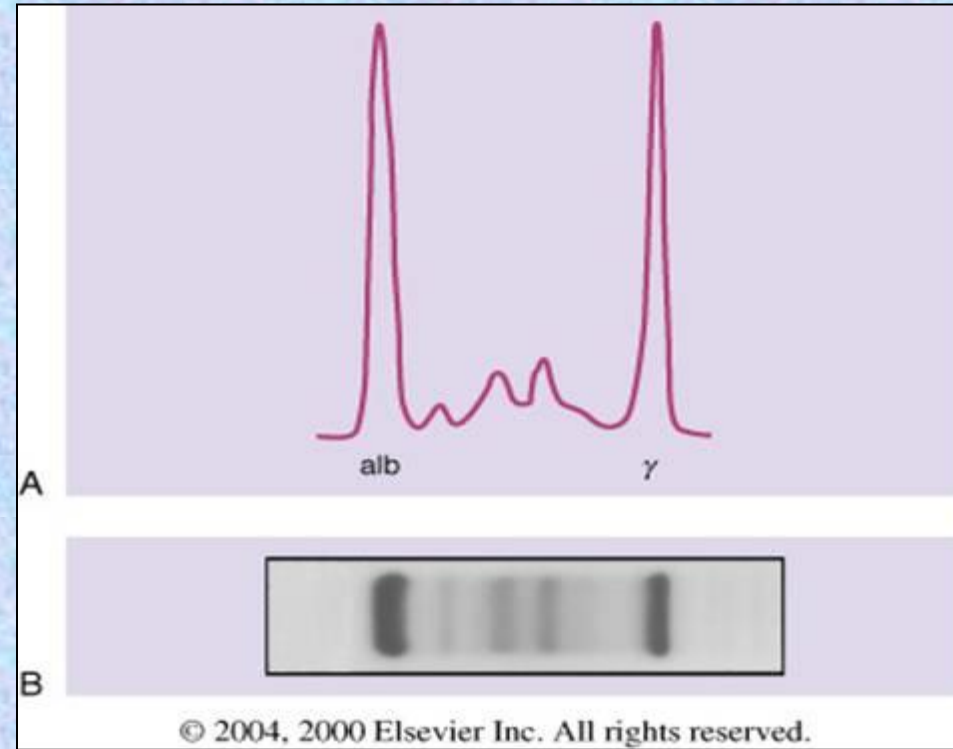
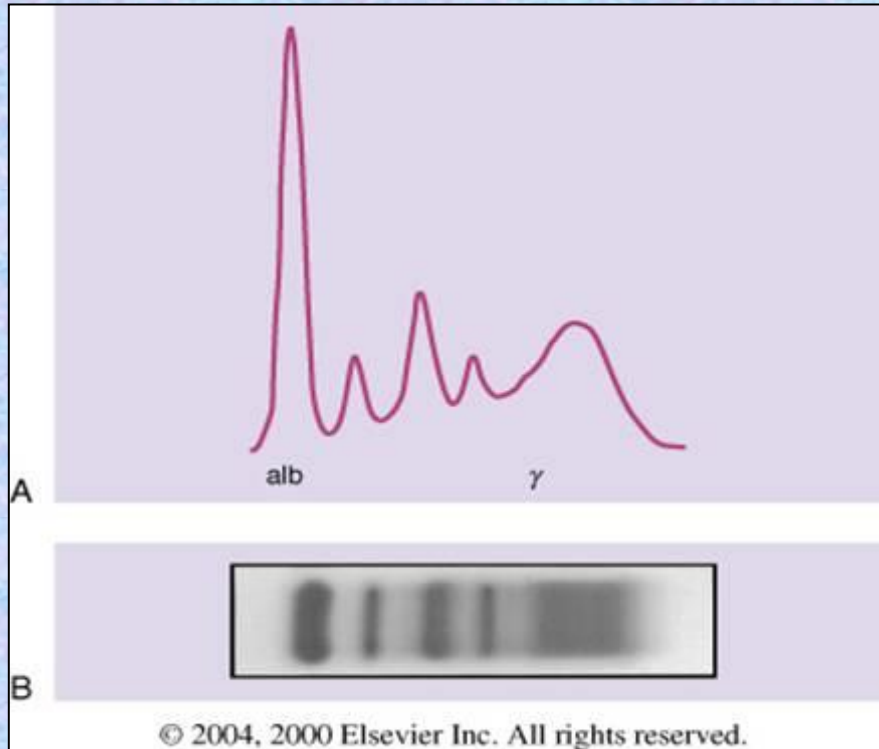


+



-

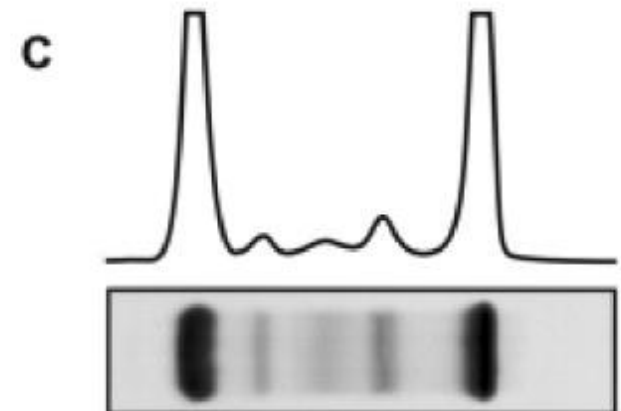
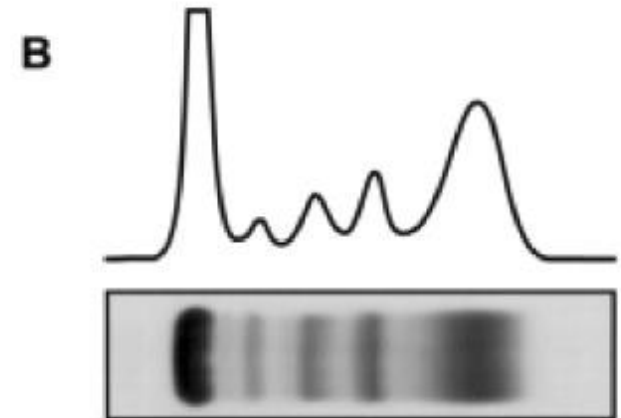
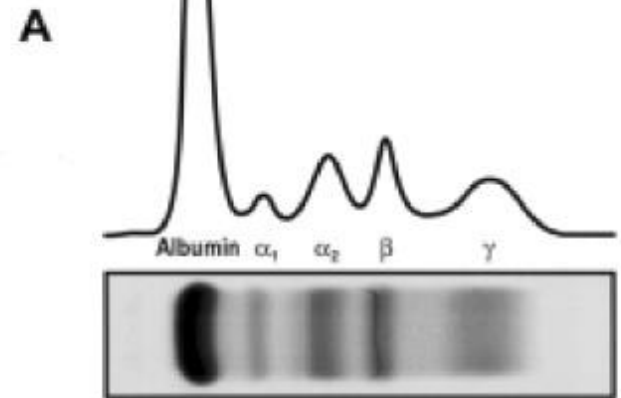
Ηλεκτροφορητικά διαγράμματα



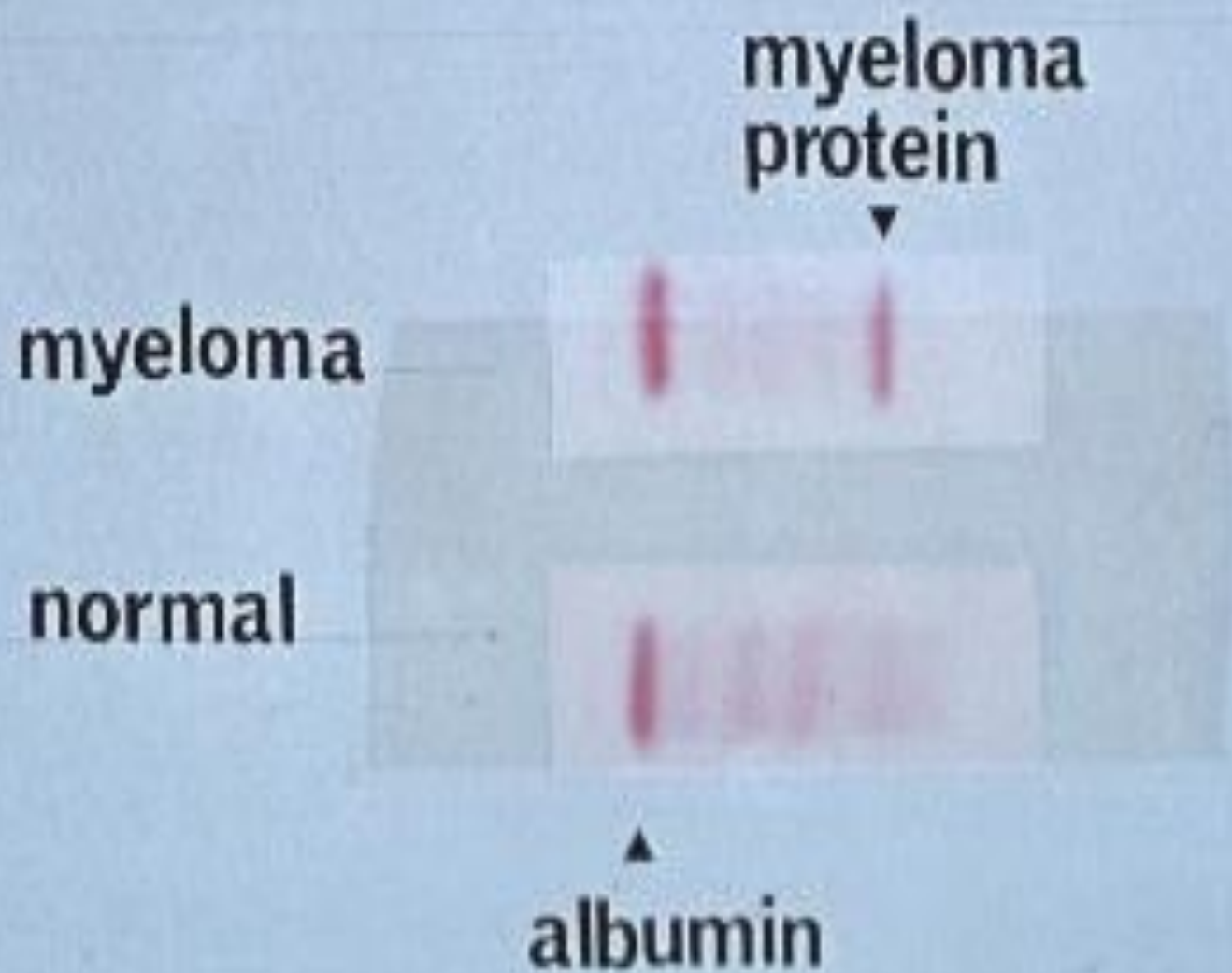
Φυσιολογικό

**Διάχυτη
υπεργαμμασφαιριναιμία**

**μονοκλωνική
γαμμασφαιρινοπάθεια**



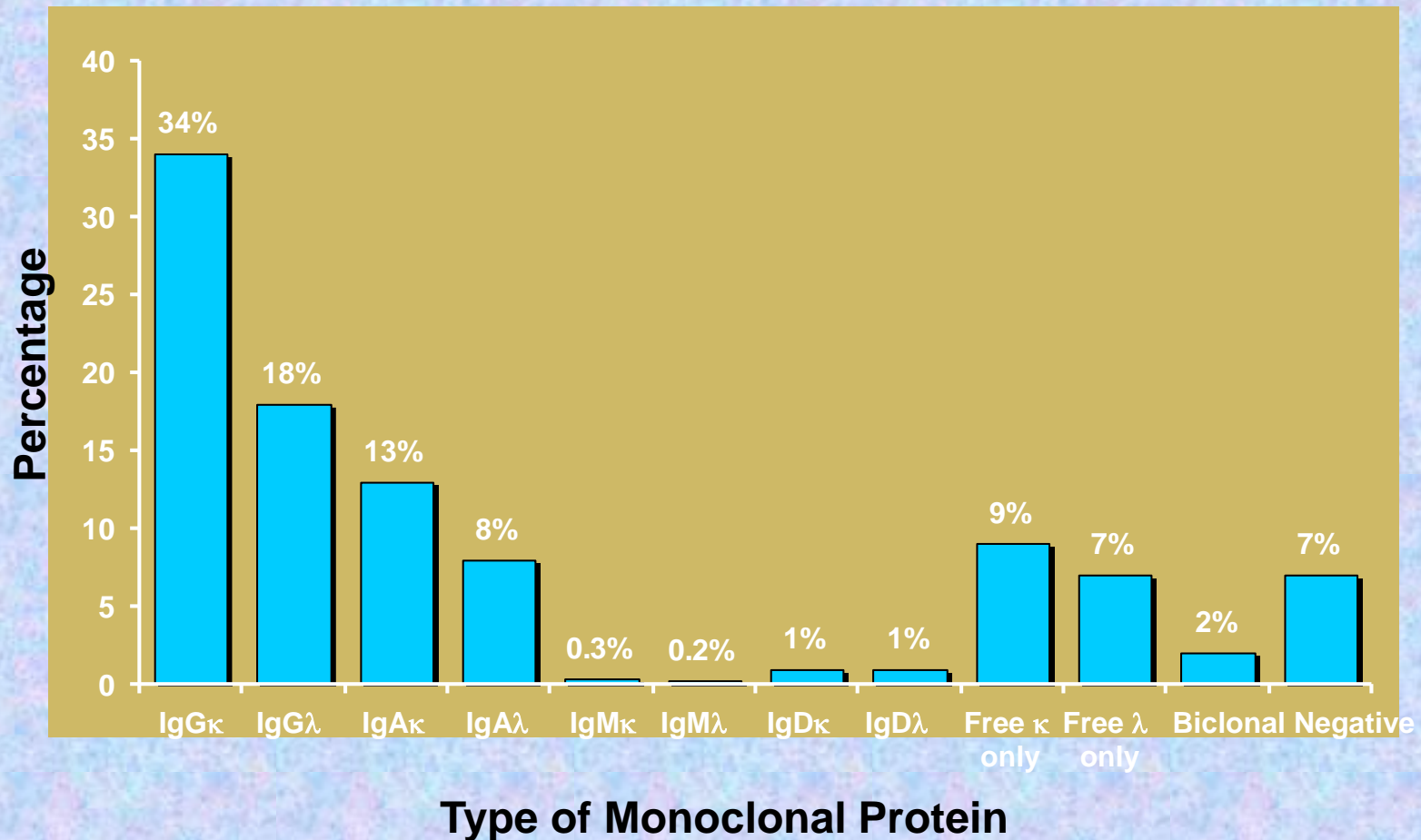
Serum protein electrophoresis in myeloma



Μονοκλωνικό κλάσμα

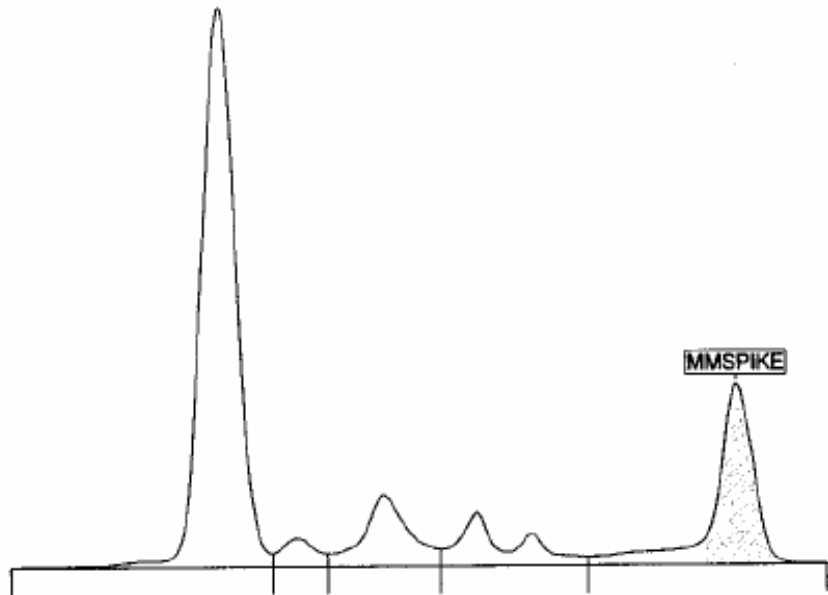
- ▣ IgG: 60%
- ▣ IgA: 20%
- ▣ IgD: 1%
- ▣ IgM: 0,5%
- ▣ IgE: <<0,5%
- ▣ Μόνο ελαφρές αλυσεις (κ ή λ): 20%

Types of Serum Monoclonal Proteins in 1027 Patients With Multiple Myeloma



Multiple myeloma (IgG kappa)

Serum Protein Electrophoresis



TSP g/dL: 7.3

A/G 1.95

Fractions	%	G/dL	Ref. G/dL
Albumin	66.1	4.83	3.90 - 5.00
Alpha 1	2.3	0.17	0.10 - 0.22
Alpha 2	7.9	0.58	0.56 - 0.96
Beta	6.7	0.49 *	0.65 - 1.10
Gamma	17.0	1.24	0.62 - 1.32
MMSPIKE	13.7	1.00	

Interpretation:

A band in the gamma region consistent with a monoclonal protein is demonstrated by electrophoresis. Review of records reveals a diagnosis of thalassemia and plasma cell dyscrasia.

IgG 2080

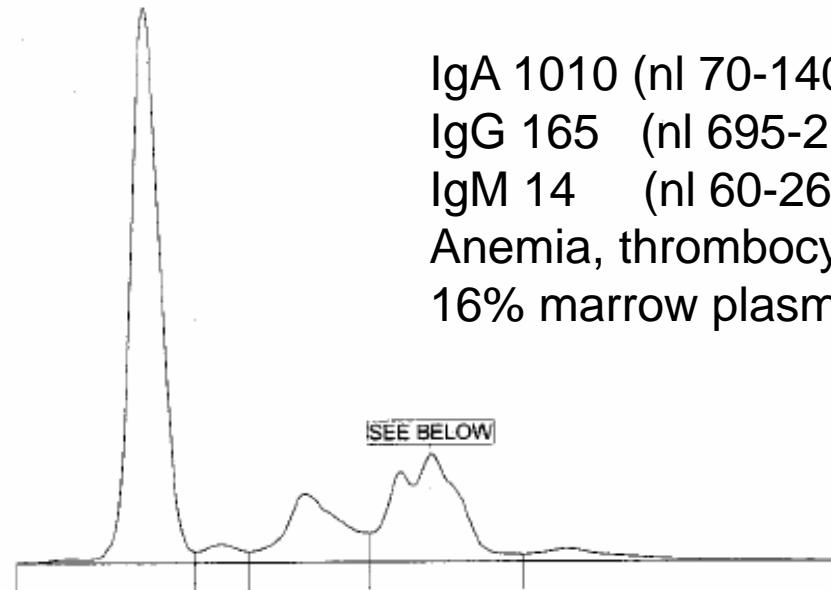
Anemia, leukopenia

Lytic bone lesions

10% marrow plasma cells

Multiple myeloma (IgA)

Serum Protein Electrophoresis



IgA 1010 (nl 70-140)
IgG 165 (nl 695-2190)
IgM 14 (nl 60-265)
Anemia, thrombocytopenia
16% marrow plasma cells

TSP g/dL: **6.2**

A/G 1.77

Fractions	%	G/dL	Ref. G/dL
Albumin	63.9	3.96	3.90 - 5.00
Alpha 1	1.9	0.12	0.10 - 0.22
Alpha 2	11.4	0.71	0.56 - 0.96
Beta	19.6	1.22 *	0.65 - 1.10
Gamma	3.2	0.20 *	0.62 - 1.32
SEE BELOW	1.4	0.09	

Interpretation:

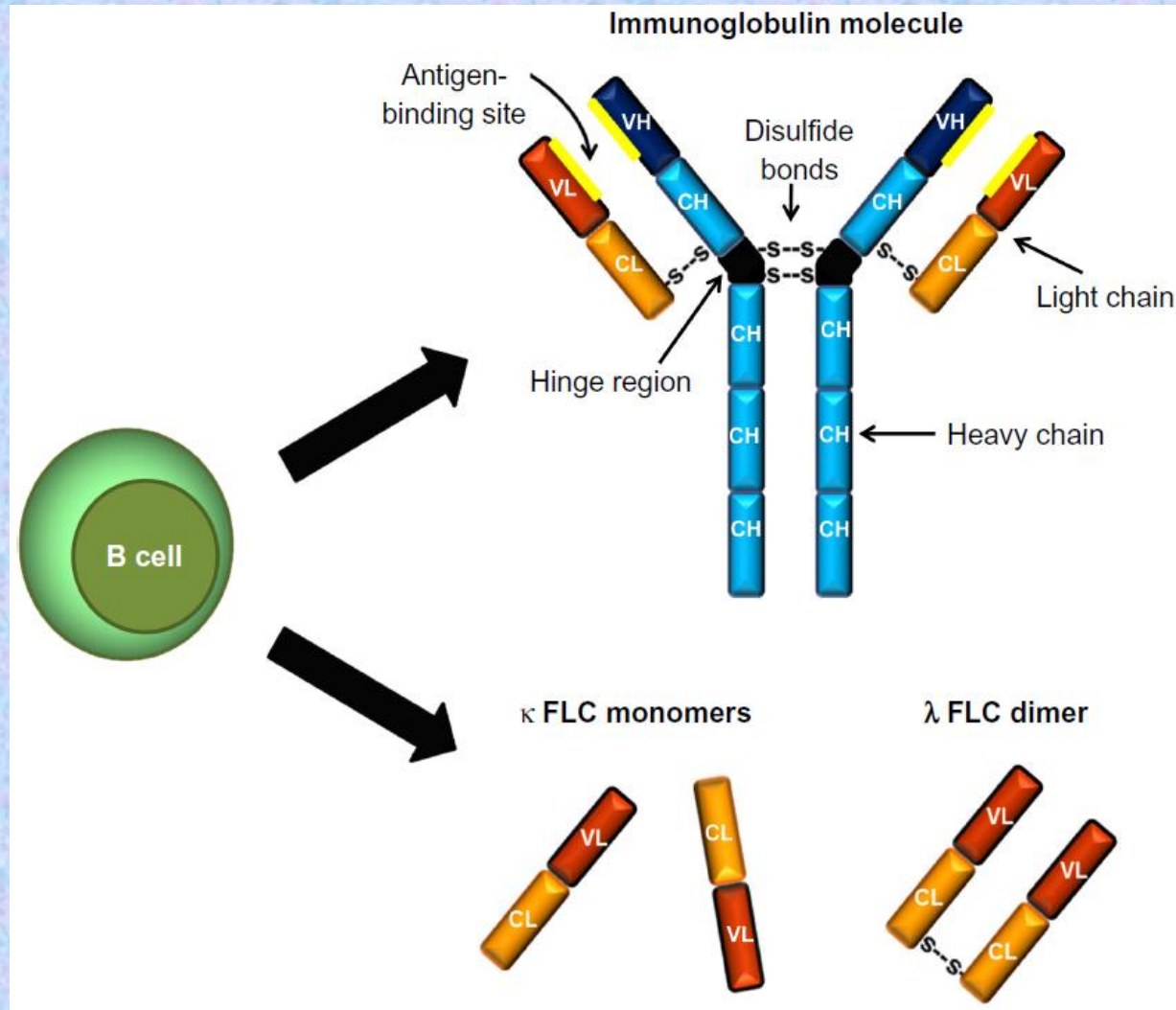
A band in the beta region consistent with a monoclonal protein is demonstrated by electrophoresis. The band (or M-spike) cannot be differentiated from the other proteins in the region for quantitation by scanning. Review of records reveals a diagnosis of multiple myeloma.

Free light chain (FLC) assay δοκιμασία FLC

κ-αλυσίδες

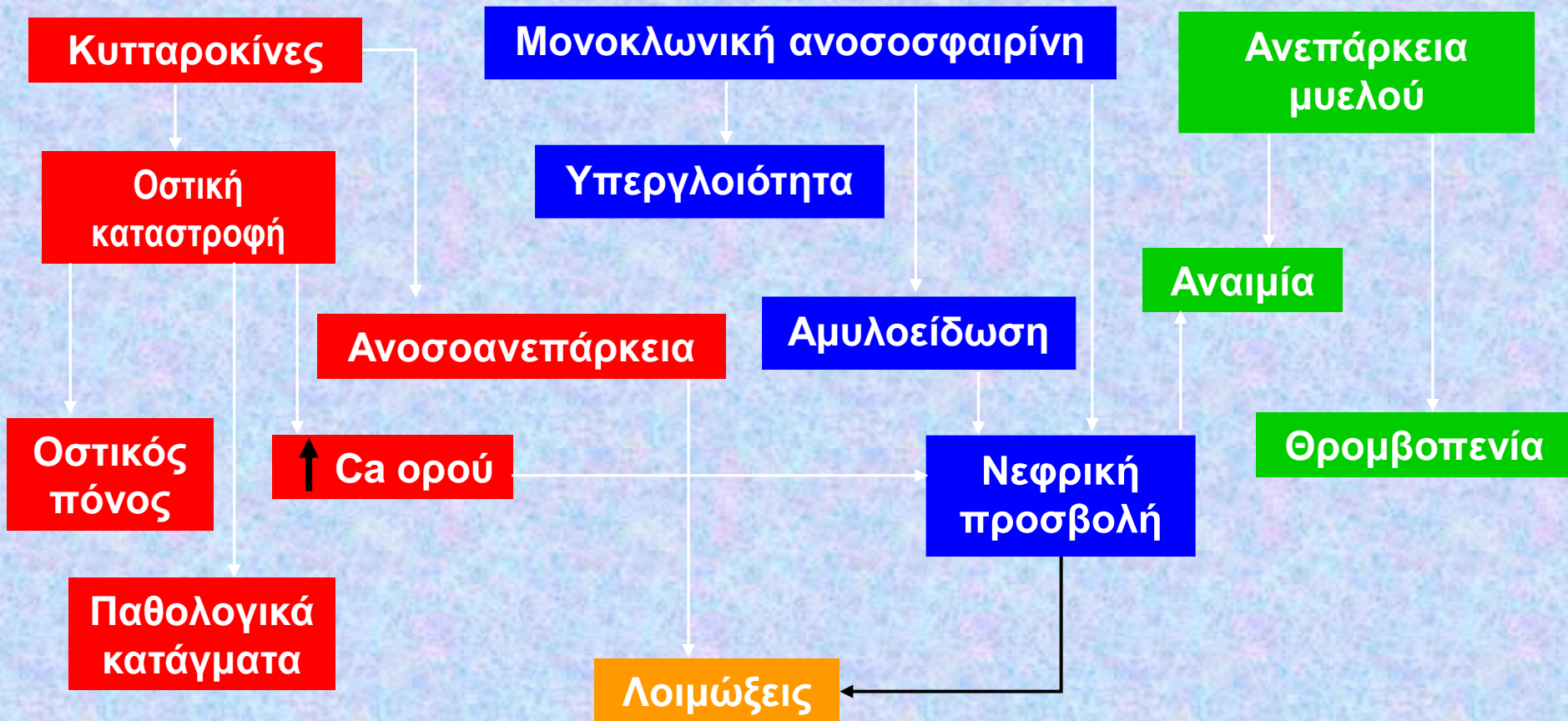
λ-αλυσίδες

λόγος κ/λ



Η ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ;

Πολλαπλασιασμός Μυελωματικού Κλώνου στο Μυελό των Οστών



ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΟ ΠΟΛΛΑΠΛΟΥΝ ΜΥΕΛΩΜΑ

- **C** = Calcium (elevated)
- **R** = Renal failure
- **A** = Anemia
- **B** = Bone lesions

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΟ ΠΟΛΛΑΠΛΟΥΝ ΜΥΕΛΩΜΑ

- C = Ca ορού > 10.5 mg/L
- R = Cre > 2 mg/dL
- A = αιμοσφαιρίνη < 10 g/dL ή 2g/dL
κάτω από το κατώτερο φυσιολογικό όριο
- B = οστεολύσεις ή οστεοπόρωση που
σχετίζεται με το ΠΜ

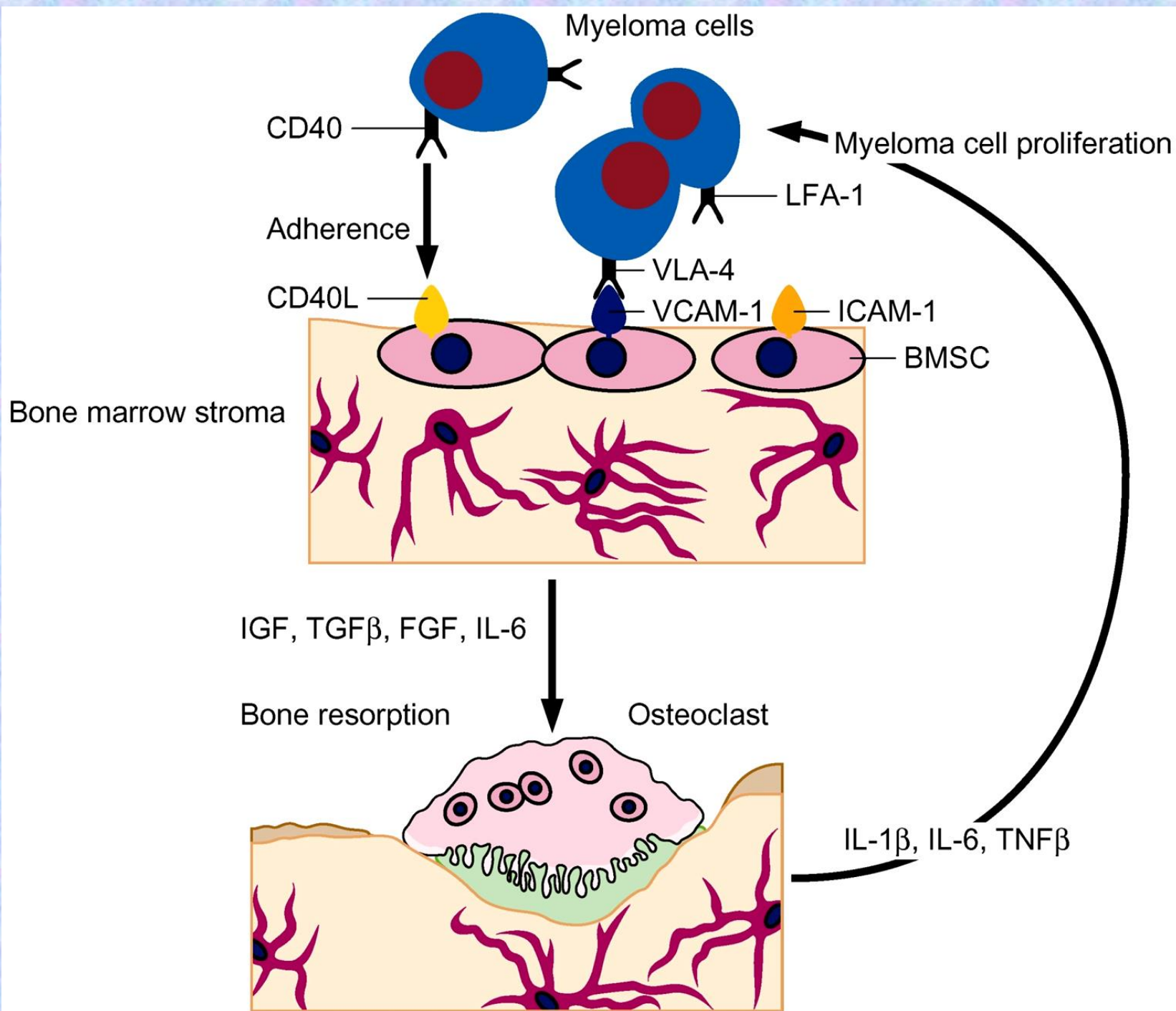
ΠΟΛΛΑΠΛΟΥΝ ΜΥΕΛΩΜΑ

- οστικά άλγη - 58%
- κόπωση - 32%
- απώλεια βάρους - 24%

- ασυμπτωματικό - 11%

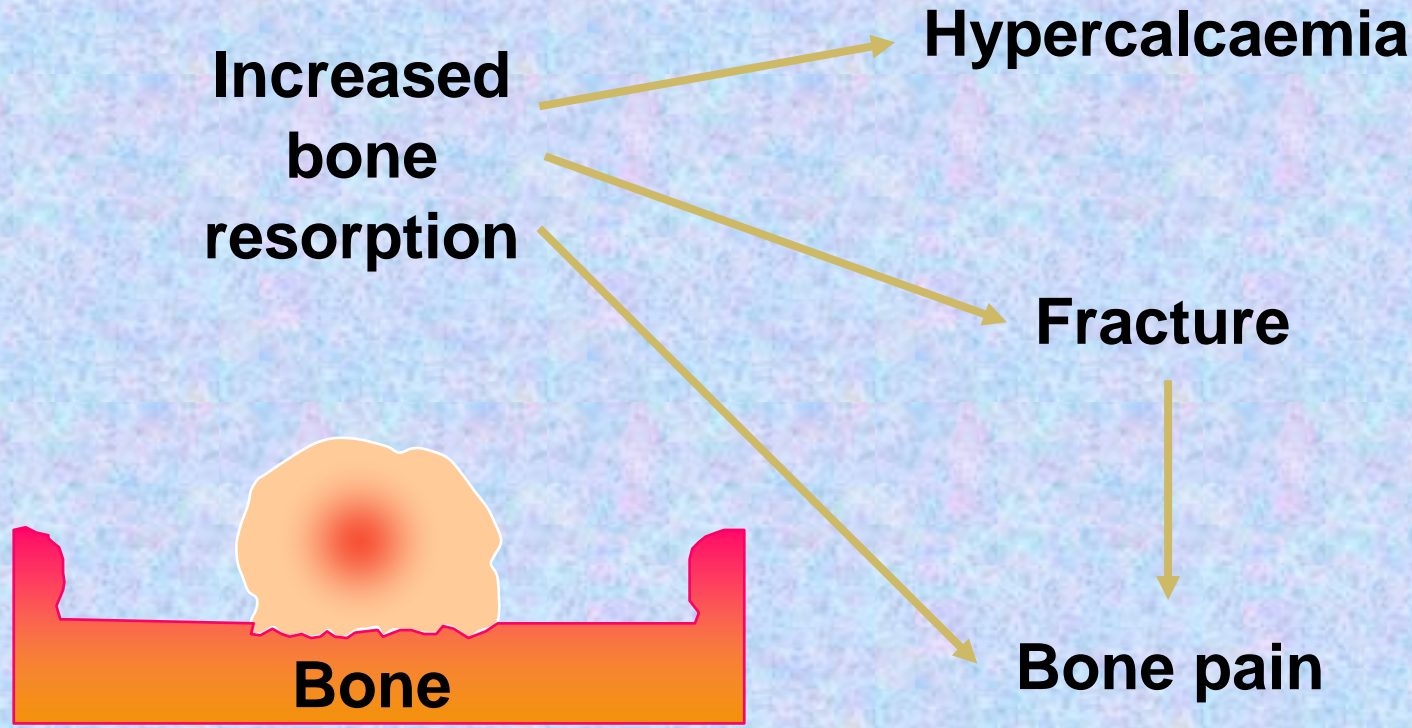
ΟΣΤΑ

- Μυελωματικά πλασματοκύτταρα ⇒ κυτταροκίνες (IL-6) ενεργοποιεί τους οστεοκλάστες ⇒ καταστροφή του οστού ⇒ υπερασβεστιαμία
- Λυτικές οστικές αλλοιώσεις (απλή ακτινογραφία, CT, MRI)



C

Αυξημένη οστική αποδόμηση λόγω αναστολής οστεοβλαστών και ενεργοποίησης οστεοκλαστών



Κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου

- Οστική προσβολή
 1. Οστεπόρωση
 2. Οστικές λύσεις
 3. Αυτόματα κατάγματα
 4. Υπερασβεστιαϊμία

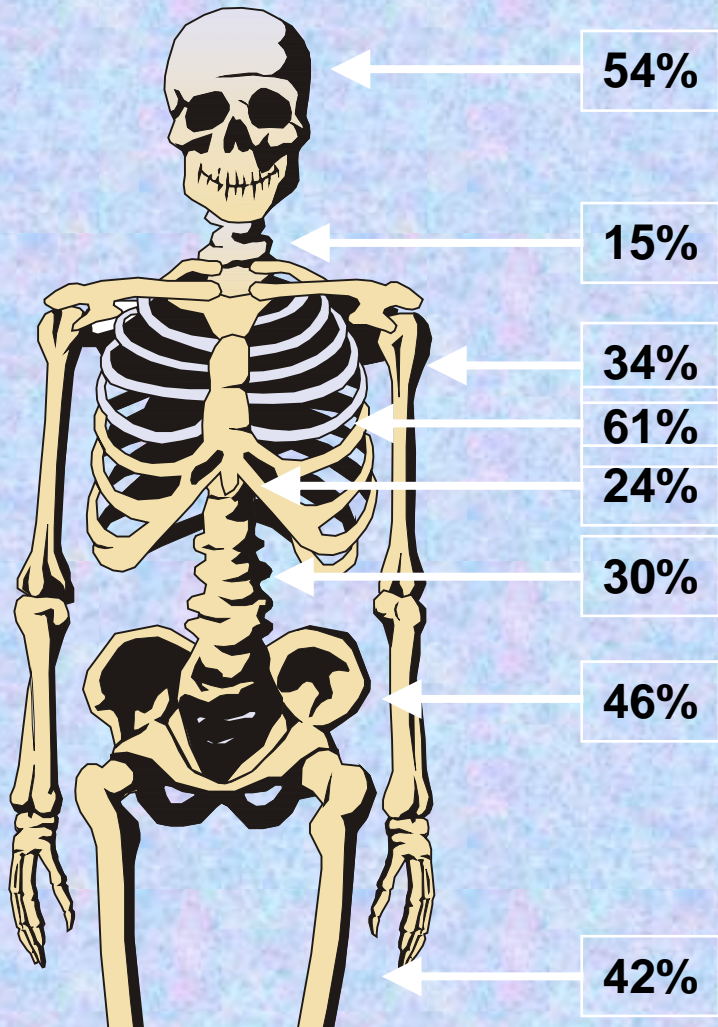
ΟΣΤΑ



- Προσβολή σπονδυλικής στήλης ⇒ πίεση ΝΜ
- Παθολογικά κατάγματα

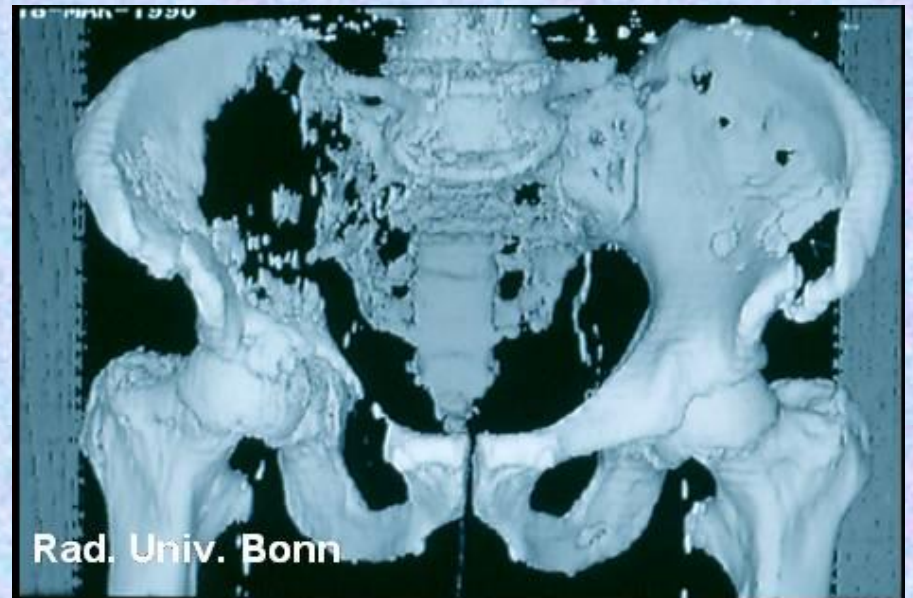


Importance of Osteolytic Lesions in Multiple Myeloma

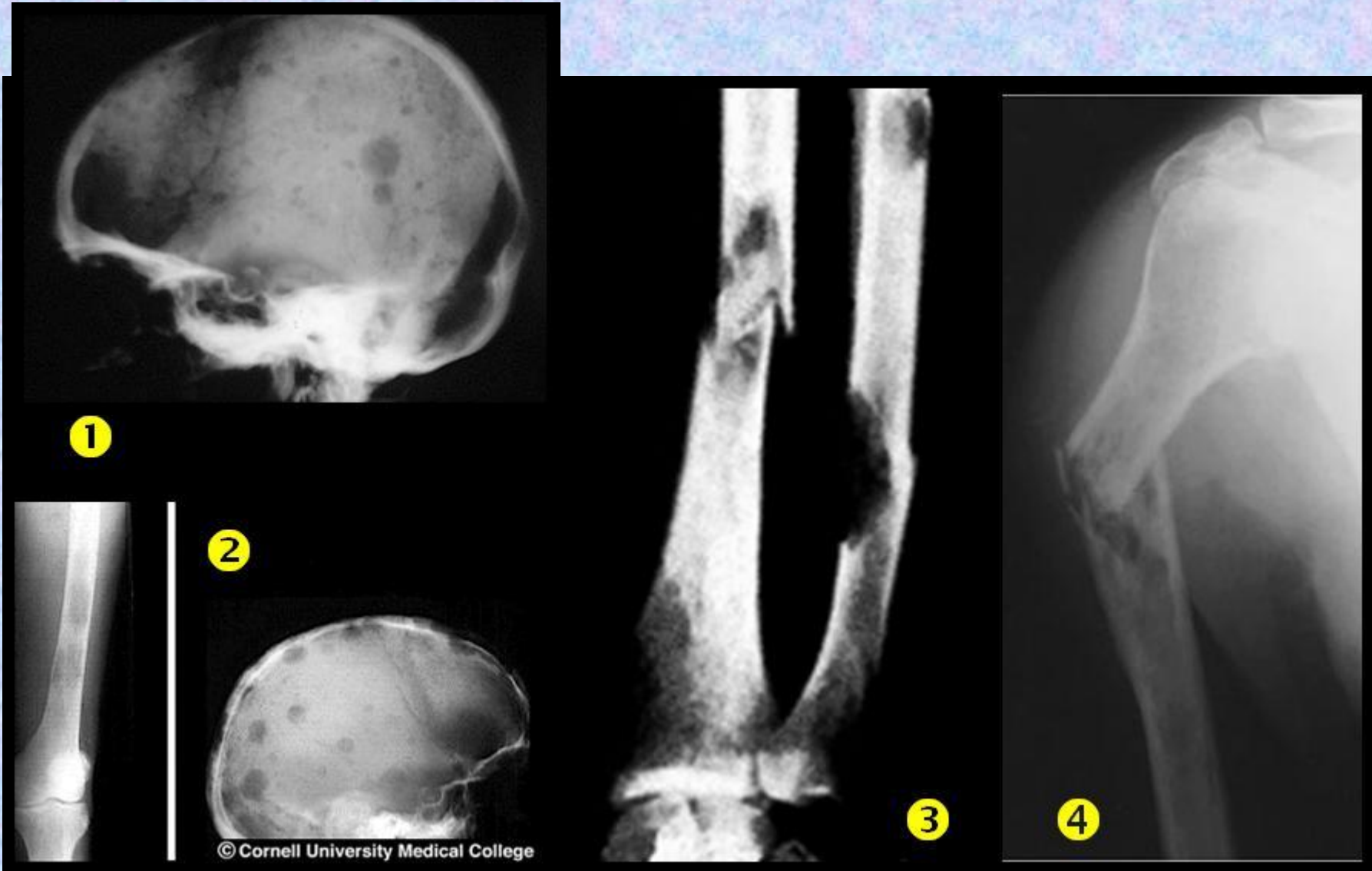


Important source of morbidity

- Invalidity
- Bone pain
- Hypercalcemia
- Fractures may occur in CR



Ακτινολογικός έλεγχος σκελετού



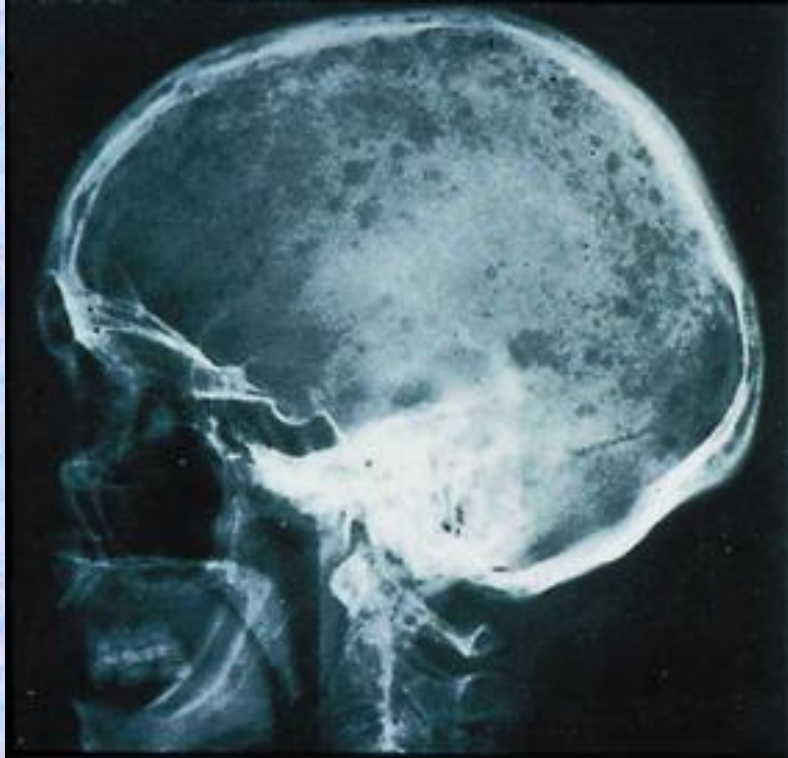


Figure 1



Figure 2







Απεικονιστικός έλεγχος

- ▣ Απλές ακτινογραφίες
- ▣ Αξονική τομογραφία
- ▣ Μαγνητική τομογραφία
- ▣ Σπινθηρογράφημα οστών
- ▣ PET-scan

Απλές ακτινογραφίες

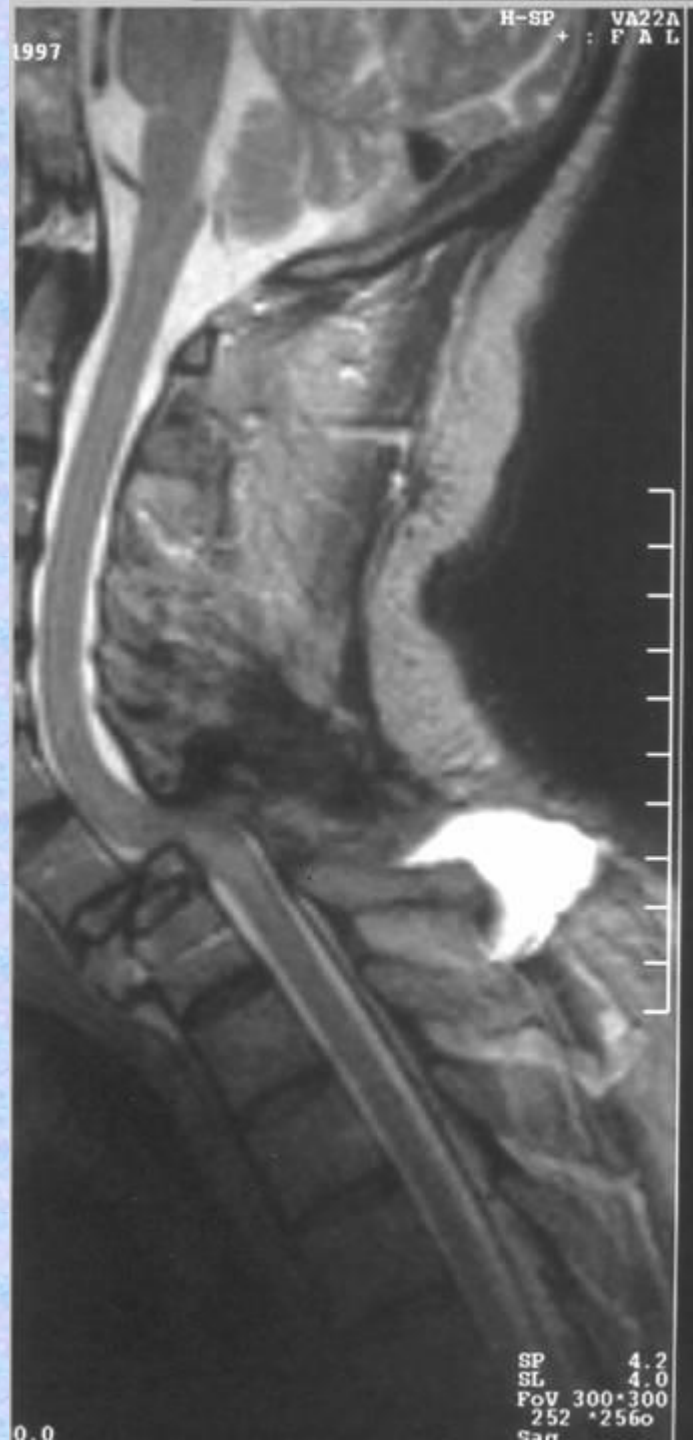
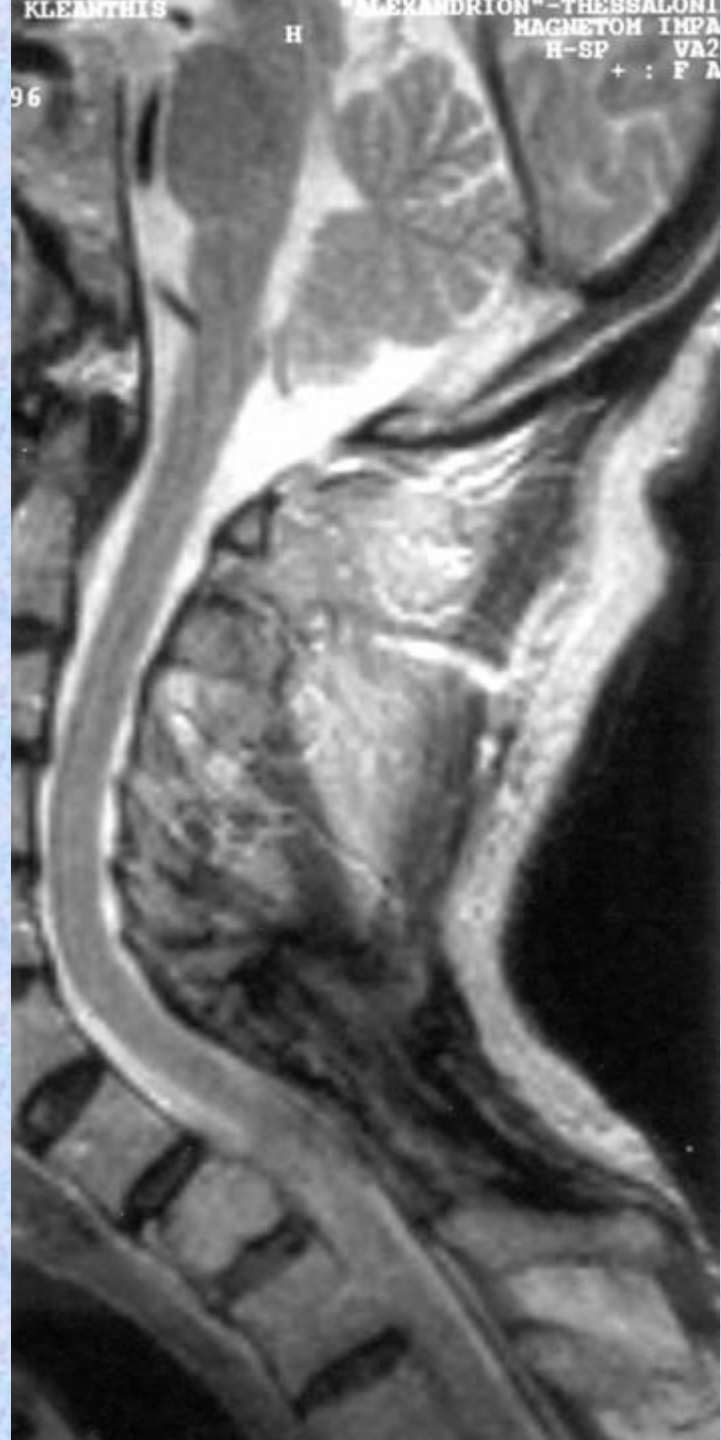
- ▣ Αρχική εκτίμηση (Ro-κρανίου, ΑΜΣΣ, ΘΜΣΣ, ΟΜΣΣ, Λεκάνης-ισχίων, μηριαία αμφω, βραχιόνια άμφω F+P)
- ▣ Περιορισμοί της μεθόδου
- ▣ Οχι επαρκής για την ανάδειξη μικρών λύσεων ή διάχυτης ήπιας οστεοπόρωσης
- ▣ Δεν μπορεί να διακρίνει την αιτία της οστεοπενίας
- ▣ Δεν δύναται να χρησιμοποιηθεί σαν μέθοδος για την διαπίστωση της υποχώρησης της νόσου

Αξονική τομογραφία

- Δύναται να δείξει με ακρίβεια την έκταση της καταστροφής του οστικού φλοιού
- Δύναται να αναδείξει μικρές οστεολύσεις
- Χαμηλής δόσης ακτινοβολίας ολόσωμη
- αξονική τομογραφία υπερέχει των απλών ακτινογραφιών

Μαγνητική τομογραφία

- Μέθοδος εξαιρετικής ακρίβειας (MRI-SPINE)
- Δύναται να εκτιμήσει την διήθηση μυελού
- Δύναται να αναγνωρίσει επέκταση του μυελώματος σε περισοτικές δομές
- Σε ασθενή με σφηγοειδή παραμόρφωση σπονδύλου (οστικό κάταγμα σπονδυλικού σώματος) δύναται να βοηθήσει στην διάκριση μεταξύ απλού οστεοπορωτικού κατάγματος και διήθησης από πολλαπλό μυέλωμα



Αιφνίδια πάρεση/παράλυση λόγω πίεσης το νωτιαίου μυελού

- ▣ **Στόχος: ΑΜΕΣΗ ΑΠΟΣΥΜΠΙΕΣΗ!!!!**
- ▣ Χειρουργική αντιμετώπιση
- ▣ Τοπική ακτινοθεραπεία στο σημείο της βλάβης
- ▣ Χορήγηση υψηλών δόσεων κορτιζόνης:
λύση πλασματοκυτταρικής μάζας
(πλασματοκύττωματος)

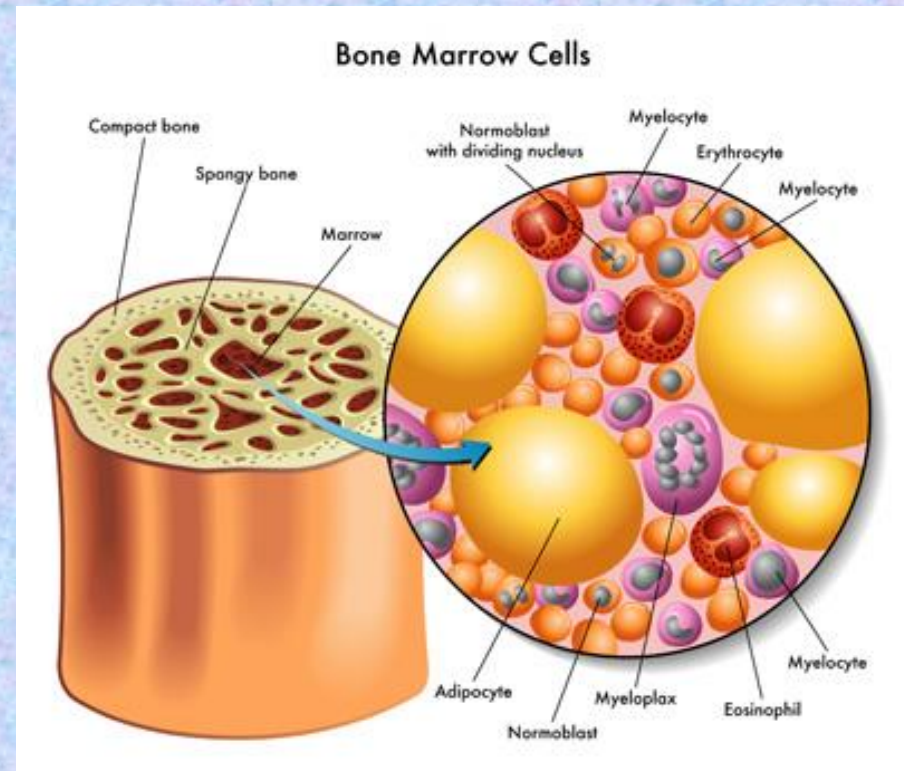
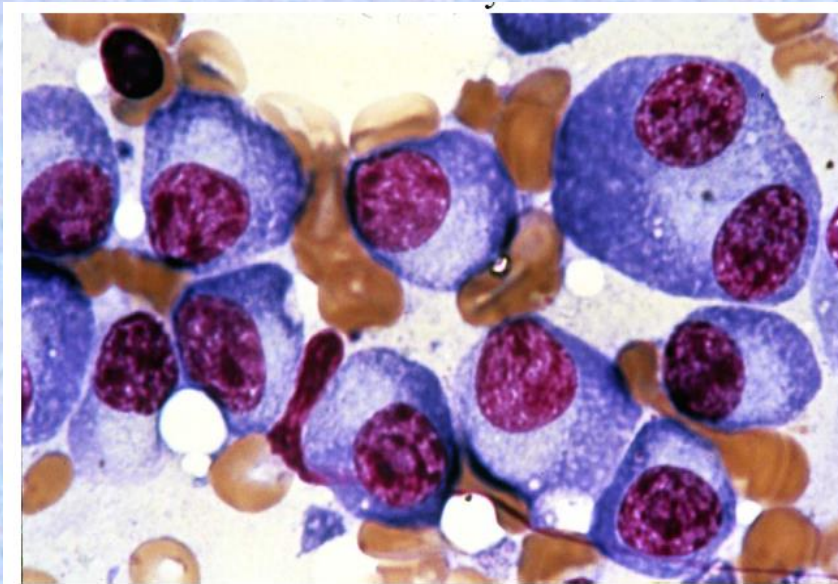
Κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου

- Διήθηση μυελού των οστών

1. Αναιμία

2. Θρομβοπενία

3. Ουδετεροπενία



Παθοφυσιολογία των λοιμώξεων στο πολλαπλούν μυέλωμα

- Ελάττωση σύνθεσης των πολυκλωνικών ανοσοσφαιρινών
- Ελάττωση επιπέδων ειδικών αντισωμάτων
- Διαταραχή απάντησης μετά ανοσοποίηση

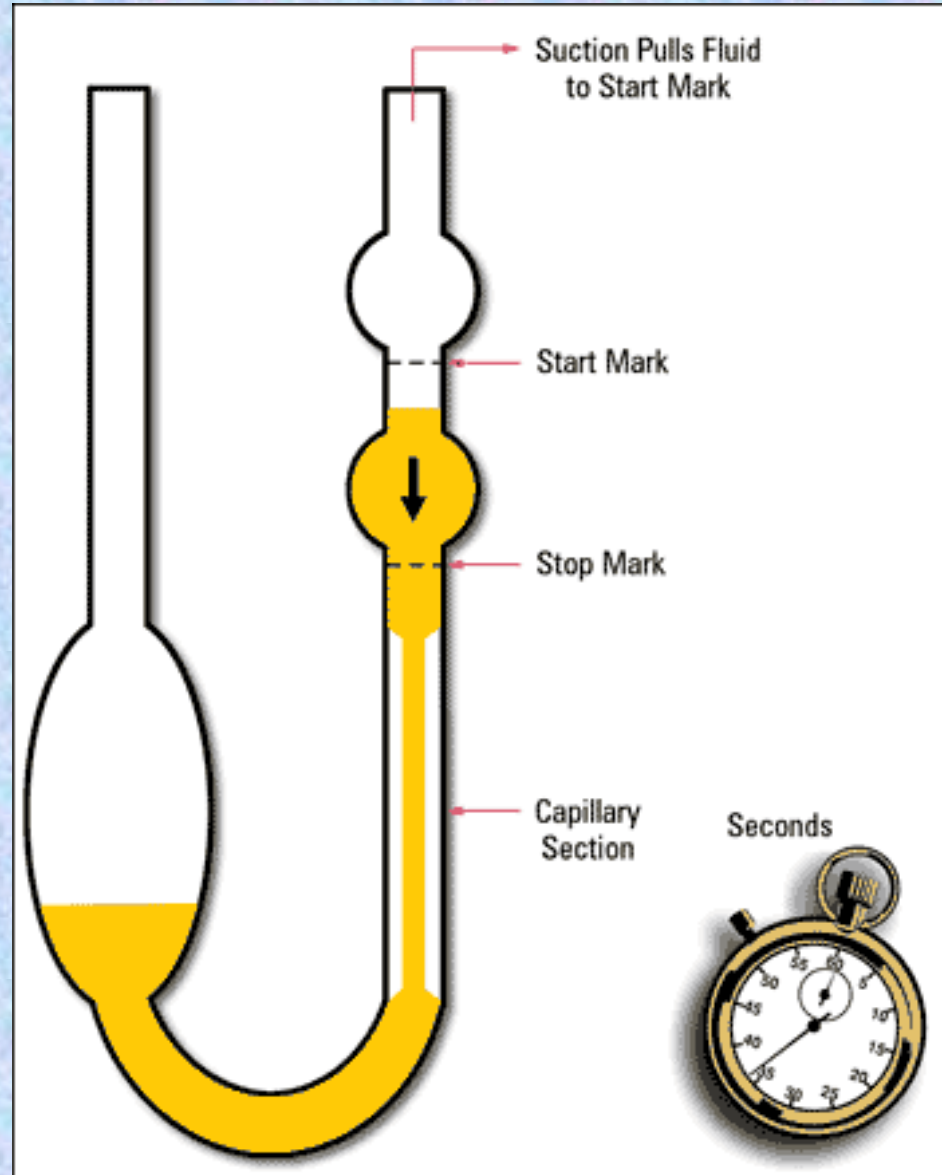
Νεφρική βλάβη

- ❑ Myeloma kidney: σωληναριακή βλάβη, νεφρική ανεπάρκεια
- ❑ Αμυλοείδωση νεφρού, Light chain / light and heavy deposition disease – νεφρωσικό σύνδρομο
- ❑ Υπερασβεστιαμία
- ❑ Αφυδάτωση
- ❑ Υπερουριχαιμία
- ❑ Νεφροτοξικά φάρμακα- NSAIDs, σκιαγραφικά

Συχνότητα νεφρικής βλάβης στην διάγνωση

- 43% (of 998 pts) είχαν creatinine > 1.5 και 22% (of 423 pts) είχαν Cr > 2.0
- Η επιβίωση στο 1 έτος ήταν 80% ισε ασθενείς με Cr < 1.5 σε σύγκριση με 50% επιβίωση σε ασθενείς με Cr > 2.3

Σύνδρομο υπεργλοιότητας



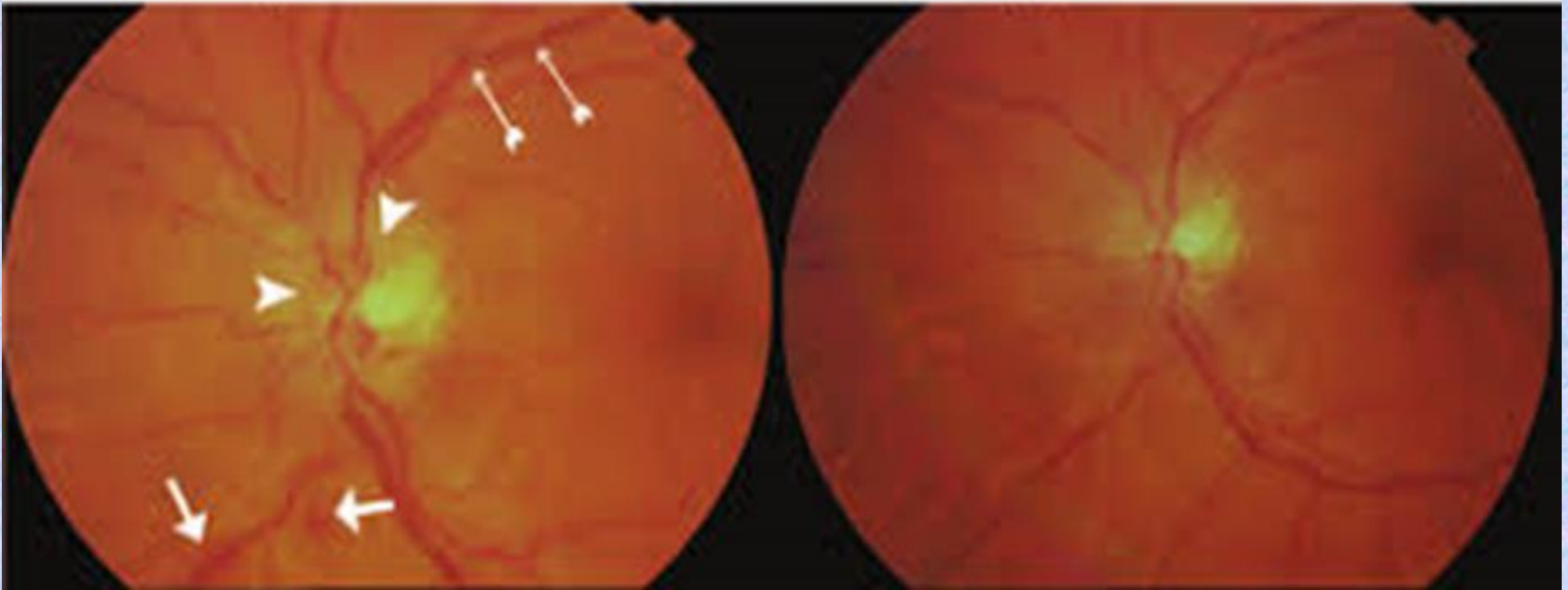
Σύνδρομο υπεργλοιότητας

- ▣ Αιμορραγικές εκδηλώσεις
- ▣ Θρομβώσεις
- ▣ Επιδείνωση καρδιακής ανεπάρκειας
- ▣ Διαταραχές όρασης
- ▣ Ίλλιγγος, εμβοές ώτων, διαταραχές ακοής
- ▣ Διαταραχές από το ΚΝΣ: Κεφαλαλγία, λήθαργος, σύγχυση, κώμα

Βυθοσκόπηση

Before Plasmapheresis

After Plasmapheresis



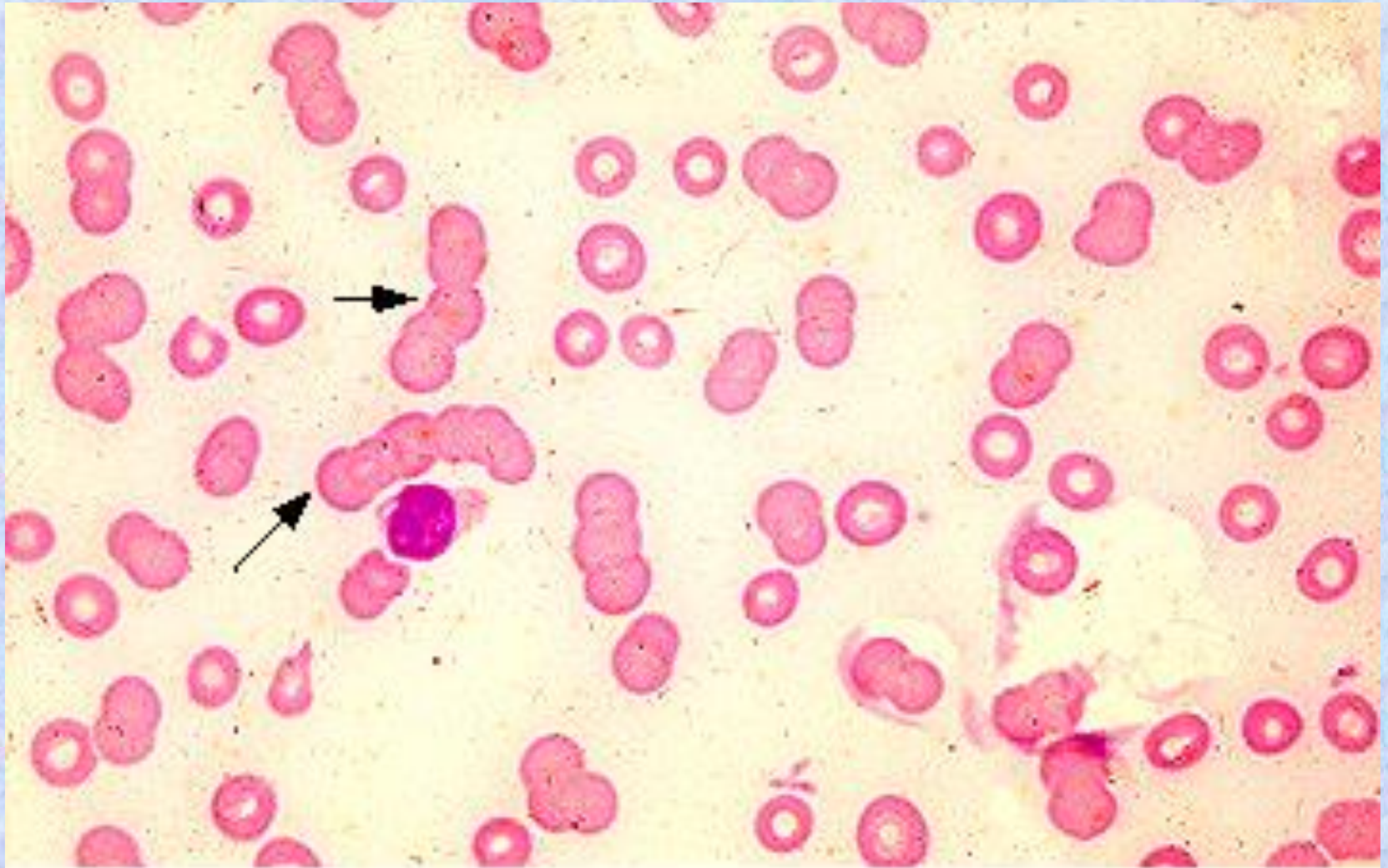
Κλινικοεργαστηριακά χαρακτηριστικά στην διάγνωση

- ▣ Οστική νόσος (67%)
- ▣ Αναιμία (73%)
- ▣ Υπερασβεστιαμία >11 (13%)
- ▣ Νεφρική νόσος, creatinine >2.0 (19%)
- ▣ Λοίμωξη
- ▣ Σε τυχαίο έλεγχο με ηλεκτροφόρηση

Εργαστηριακός έλεγχος

- ▣ Γενική αίματος
- ▣ Βιοχημικός έλεγχος
- ▣ Ηλεκτροφόρηση – Ανοσοκαθήλωση λευκωμάτων ορού και ούρων
- ▣ Ελεύθερες ελαφρές αλυσίδες ορού
- ▣ Οστεομυελική βιοψία
- ▣ Απεικονιστικός έλεγχος για ανάδειξη οστικής νόσου

Rouleaux formation



ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΔΥΣΚΡΑΣΙΕΣ

- Μονοκλωνική γαμμαπάθεια αδιευκρίνιστης σημασίας (MGUS)
- Ασυμπτωματικό (smoldering) πολλαπλούν μυέλωμα
- Συμπτωματικό (active) πολλαπλούν μυέλωμα

Διαγνωστικά κριτήρια

MGUS

- <3 g M spike
- <10% PC

Smoldering MM

- ≥ 3 g M spike
- **OR** 10-60% PC

Active MM

- $\geq 10\%$ PC
- M spike +

AND

AND

No anemia, bone lesions
normal calcium and
kidney function

Anemia, bone lesions,
high calcium or
abnormal kidney function

Durie-Salmon Staging System for Myeloma

Stage	Criteria	Myeloma cell mass ($\times 10^{12}$ cells/m ²)
I	All of the following: Hemoglobin >10 g/dL Serum calcium level \leq 12 mg/dL (normal) Normal bone or solitary plasmacytoma on x-ray Low M component production rate: IgG <5 g/dL; IgA <3 g/dL Bence Jones protein <4 g/24 hr	<0.6 (low)
II	Not fitting stage I or III	0.6–12 (intermediate)
III	One or more of the following: Hemoglobin <8.5 g/dL Serum calcium level >12 mg/dL Multiple lytic bone lesions on x-ray High M-component production rate: IgG >7 g/dL; IgA >5 g/dL Bence Jones protein >12 g/24 hr	>1.2 (high)

Subclassification

A

B

Criteria

Normal renal function (serum creatinine level <2.0 mg/dL)

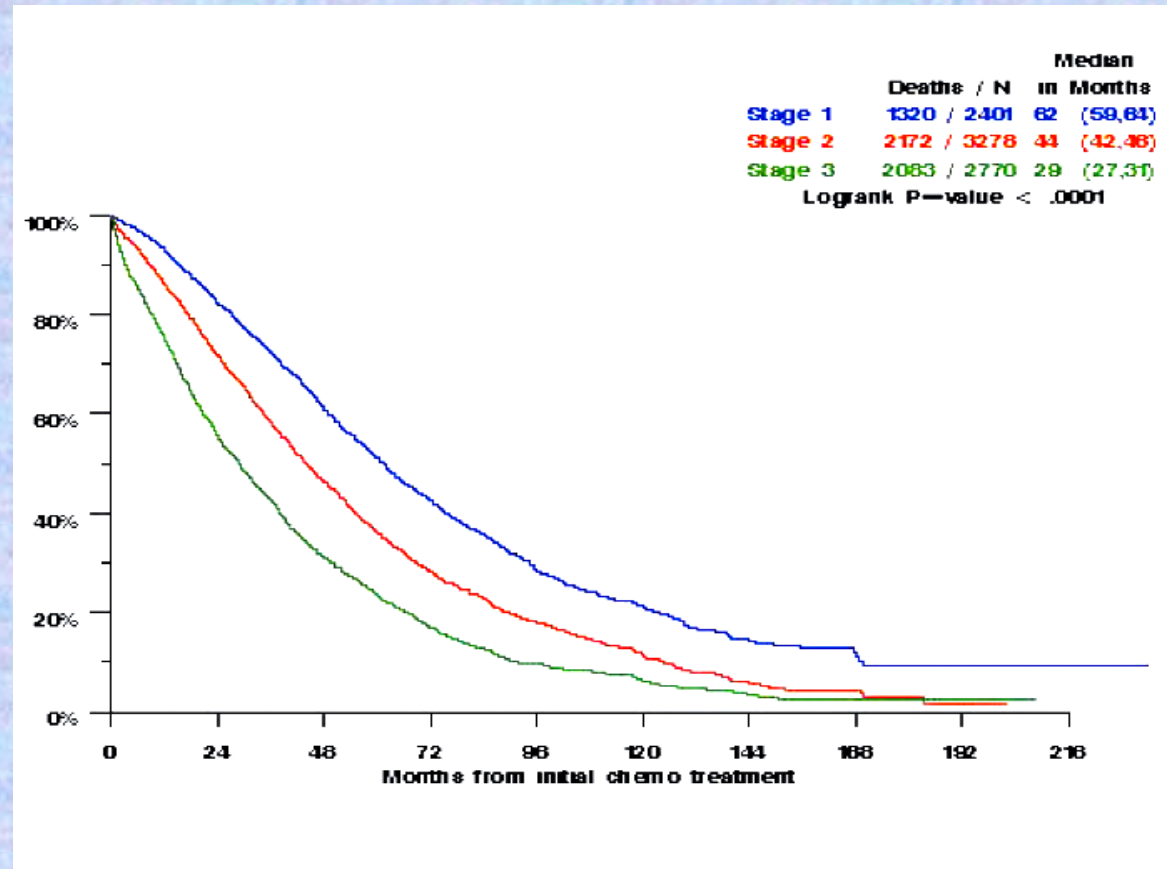
Abnormal renal function (serum creatinine level \geq 2.0 mg/dL)

International Staging System (ISS) for Multiple Myeloma

□ **Στάδιο I**
 $\beta_2M < 3.5 \text{ mg/L}$
λευκωματίνη $> 3.5 \text{ g/dL}$

□ **Στάδιο II**
 $\beta_2M < 3.5 \text{ mg/L}$
λευκωματίνη $< 3.5 \text{ g/dL}$
ή $\beta_2M 3.5- 5.5 \text{ mg/L}$

□ **Στάδιο III**
 $\beta_2M > 5.5 \text{ mg/L}$



ΠΡΟΓΝΩΣΗ

International Staging System (ISS)

αλβουμίνη + β2 μικροσφαιρίνη

Στάδιο 1 : 62 μήνες

Στάδιο 2 : 45 μήνες

Στάδιο 3 : 29 μήνες

Revised International Staging System (R-ISS)

□ **Στάδιο I**
 $\beta_2M < 3.5 \text{ mg/L}$
λευκωματίνη $> 3.5 \text{ g/dL}$

□ **Στάδιο II**
 $\beta_2M < 3.5 \text{ mg/L}$
λευκωματίνη $< 3.5 \text{ g/dL}$
ή $\beta_2M 3.5- 5.5 \text{ mg/L}$

□ **Στάδιο III**
 $\beta_2M > 5.5 \text{ mg/L}$

+

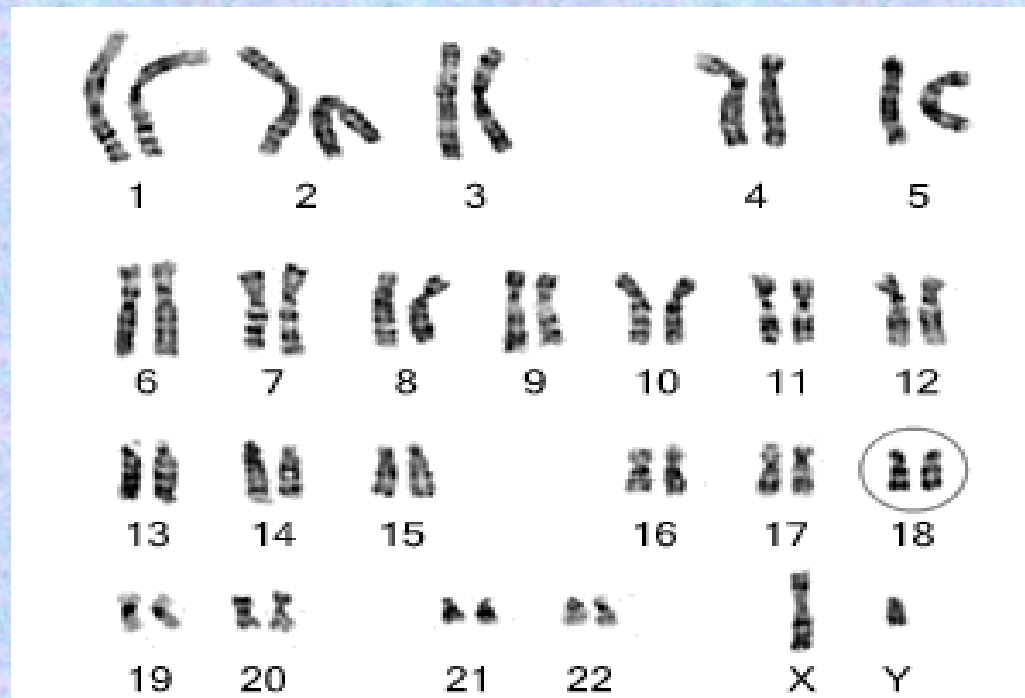
**Χρωμοσωμικές
ανωμαλίες**

LDH

Χρωμοσωμικές ανωμαλίες

καρυότυπος

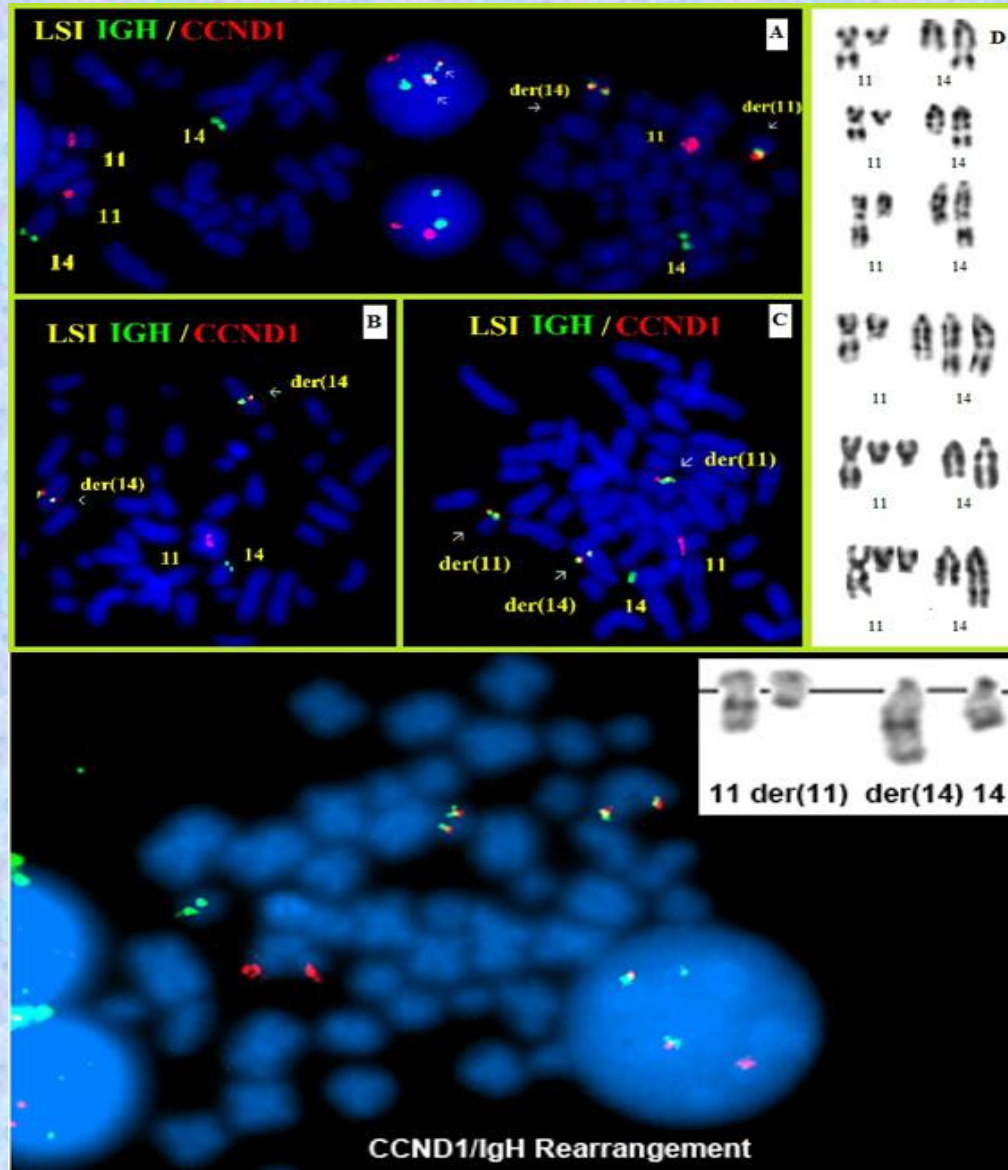
- Μελέτη χρωμοσωμάτων στη μετάφραση

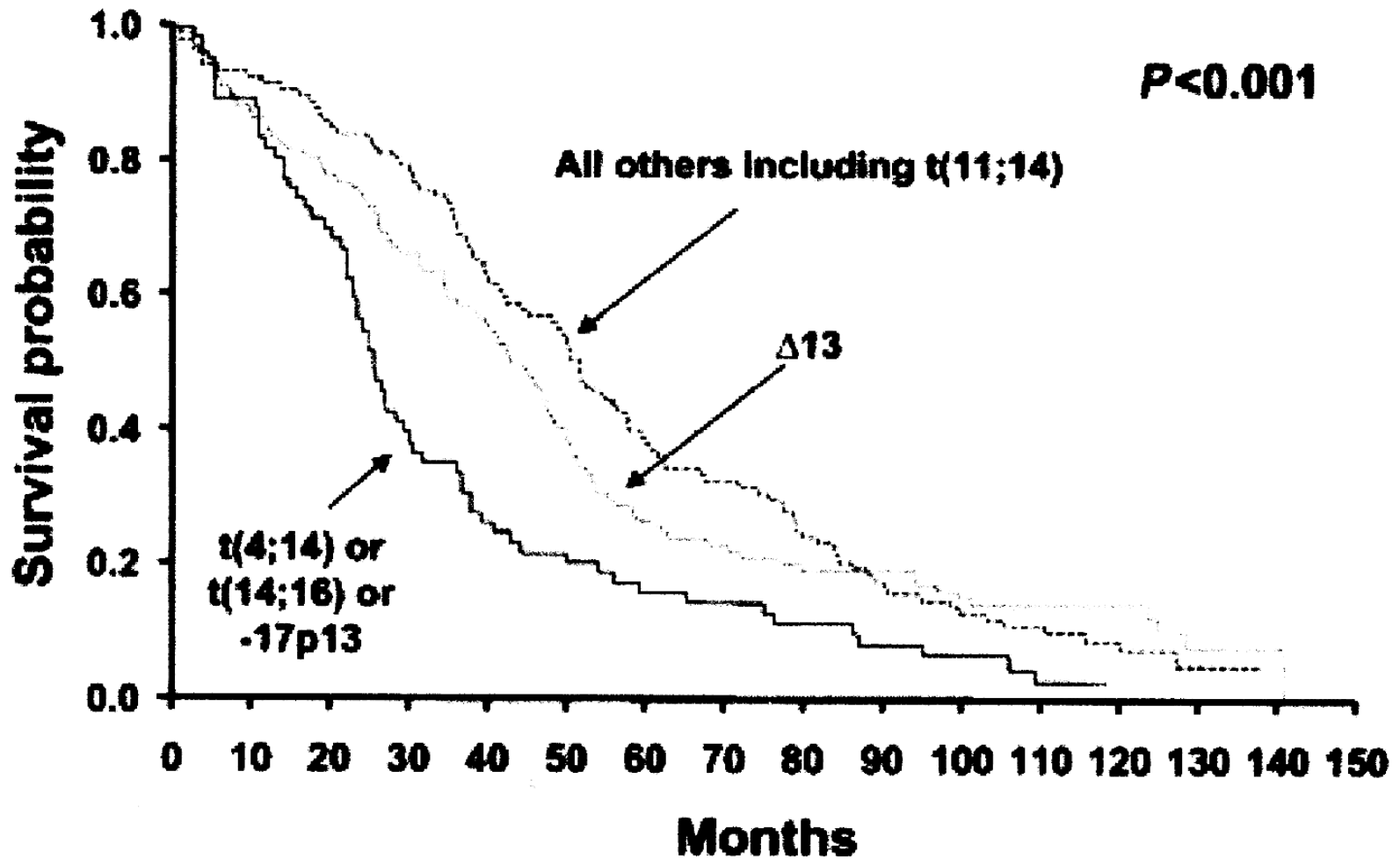


Μελέτη καρυοτύπου στο πολλαπλούν μυέλωμα

- Βραδύτατος πολλαπλασιασμός πλασματοκυττάρων
- Λίγες μεταφάσεις
- Δυσχερέστατη η μελέτη του καρυοτύπου

Fluorescence in situ hybridization (FISH)





OS of patients stratified by the hierarchic classification model

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Ειδική Θεραπεία
 - Χημειοθεραπεία/ανοσοθεραπεία
 - Αυτόλογη μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων
- Υποστηρικτική Θεραπεία
 - Ακτινοβολία
 - Διφωσφονικά
 - Σπονδυλοπλαστική

ΧΗΜΕΙΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Συμβατική χημειοθεραπεία
 - Κυκλοφωσφαμίδη
 - Μελφαλάνη
 - Δοξορουμπικίνη

- Κορτιζόνη

- Νεώτεροι παράγοντες
 - Αναστολείς πρωτεσώματος
 - Ανοσοτροποποιητικοί παράγοντες
immunomodulatory drugs (IMiDs)

ΑΝΑΣΤΟΛΕΙΣ ΠΡΩΤΕΑΣΩΜΑΤΟΣ

➤ Μμπορτεζομίμη

➤ Καρφιλζομίμη

ΑΝΟΣΟΤΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ immunomodulatory drugs (IMiDs)

- Θαλιδομίδη
- Λεναλιδομίδη
- Πομαλιδομίδη

ΘΑΛΙΔΟΜΙΔΗ

Θαλιδομίδη τι γνωρίζουμε ;

- Χρησιμοποιήθηκε για την ηρεμιστική και αντιεμετική δράση της

Bartlett JB, et al. Nat Rev Cancer 2004;4:314

- Αποσύρθηκε στα μέσα του 1960 λόγω της τοξικότητας στα έμβρυα και νευροτοξικότητας

- Αποτελεσματική στη θεραπεία οζώδους ερυθήματος λέπρας

- Αντιφλεγμονώδη, ανοσορυθμιστική δράση που οφείλεται μερικώς σε αναστολή παραγωγής TNF-α

Sampaio EP, et al. J Exp Med 1991;173:699

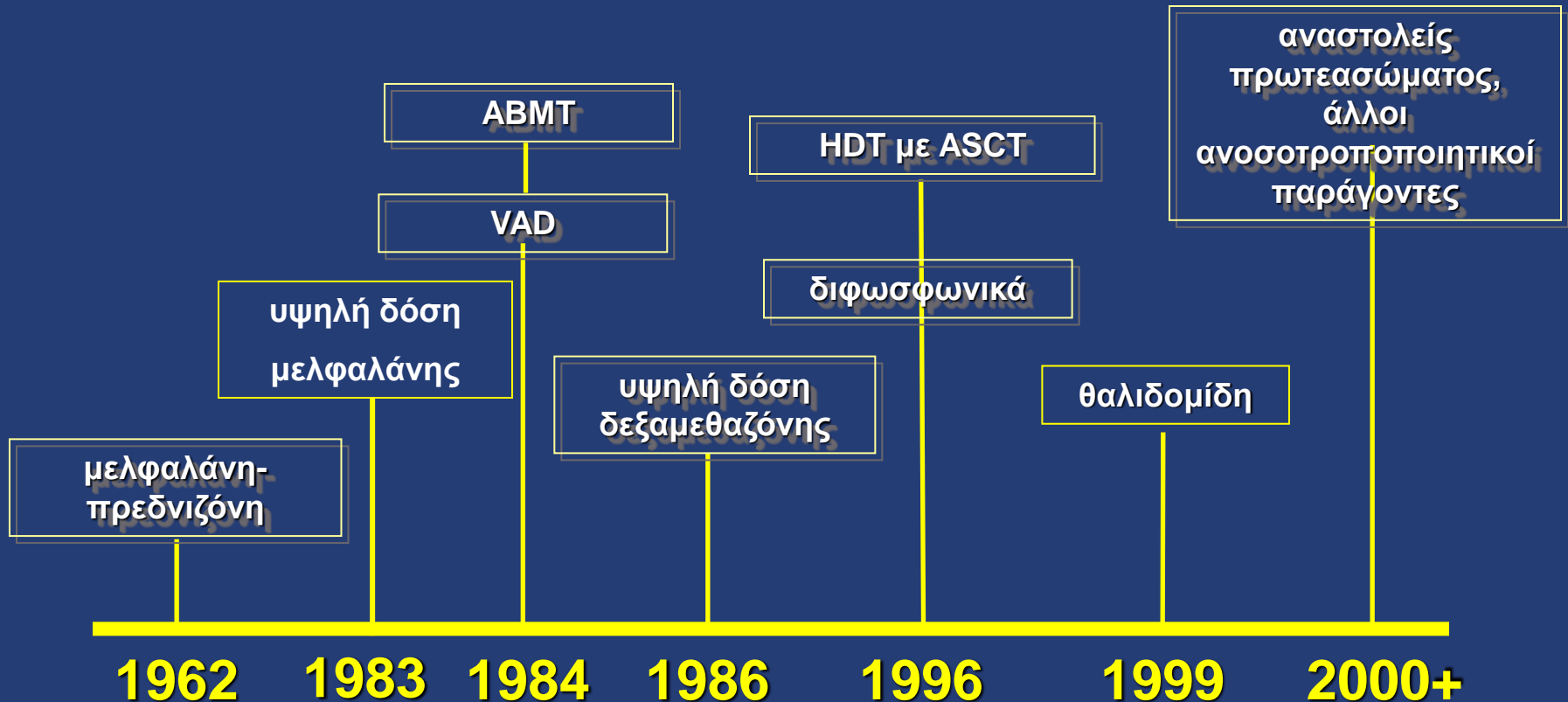
- Αντιαγγειογενετική δράση

D'amato RJ, et al. PNAS 1994;91:4082

- Διεγερτική δράση στα T λεμφοκύτταρα

Haslett PA, et al. J Exp Med 1998;187:1885

Εξέλιξη της θεραπείας του ΠΜ στον χρόνο



ΑΝΟΣΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Daratumumab (anti-CD38)
- Elotuzumab (anti-CS1)

Ασθενείς < 65-70 ετών

χημειοθεραπεία (τριπλό σχήμα)

+

αυτόλογη μεταμόσχευση

Ασθενείς >70 ετών

- χημειοθεραπεία (τριπλό σχήμα)
- Αντιαγγειογενετικοί παράγοντες
(λεναλιδομίδη)
+
κορτιζόνη

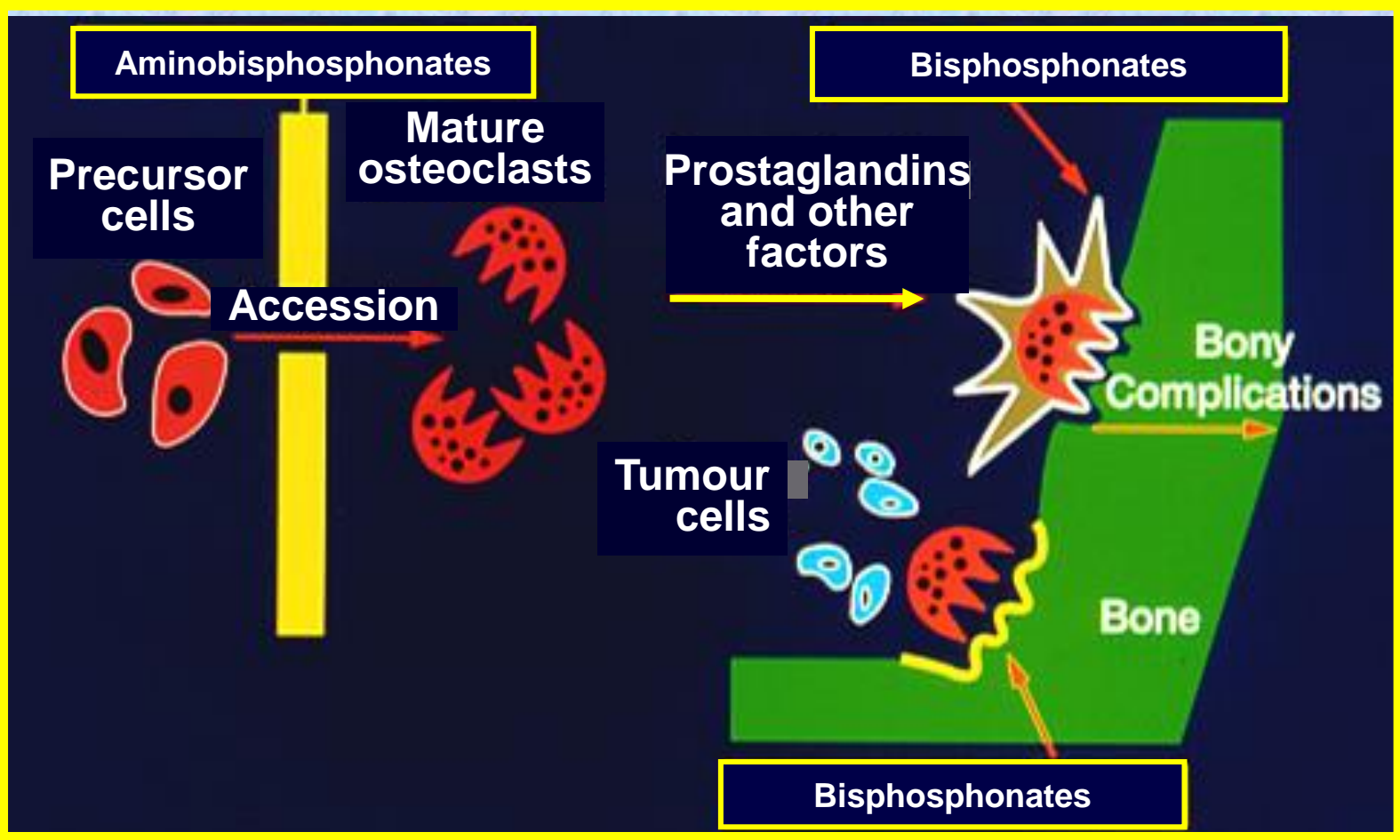
Υποστηρικτική αγωγή

Αντιμετώπιση

- ▣ Οστικής νόσου
- ▣ Αναιμίας
- ▣ Λοιμώξεων
- ▣ Νεφρικής ανεπάρκειας

Bisphosphonate Pharmacology

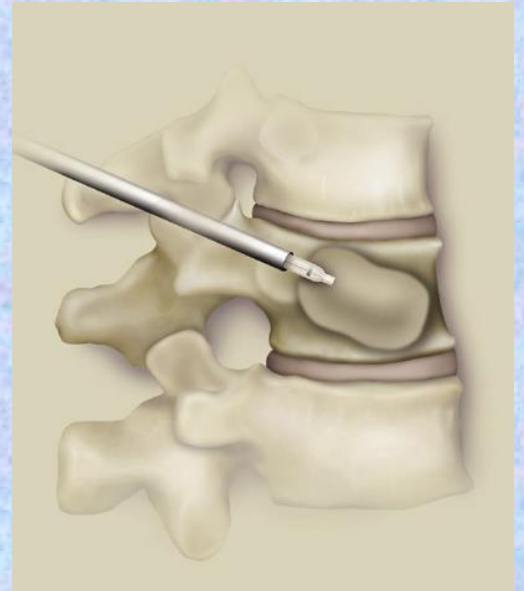
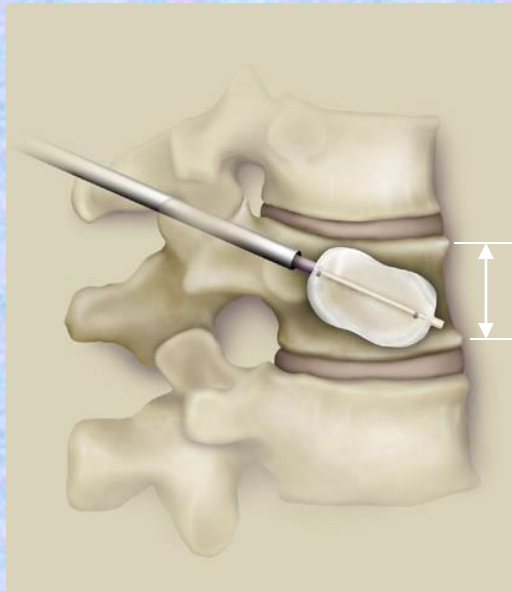
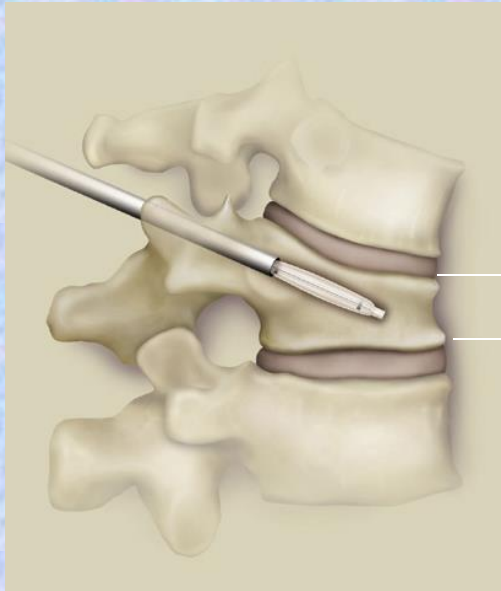
Proposed mode of action



Σπονδυλοπλαστική (Vertebroplasty)

Vertebroplasty is a high pressure injection of low viscosity material into the vertebral body

- Designed to stabilize painful VCFs
- Advantages
 - Outpatient procedure by interventional radiology
- Shortcomings
 - Risk of filler leaks
 - High pressure injection
 - Uncontrolled fill
 - Freezes spinal deformity
 - Does not reduce fracture
 - Does not restore vertebral height



Αναιμία στο Πολλαπλούν Μυέλωμα

Μέγεθος του προβλήματος

Hb < 12g/dl **62% των ασθενών.**

Kyle RA et al (JCO 12: 1577, 94)

Hb < 10g/dl **49% των ασθενών.**

Hb < 7,5g/dl **19% των ασθενών.**

MRC trial (Br J Cancer 42: 831, 80)

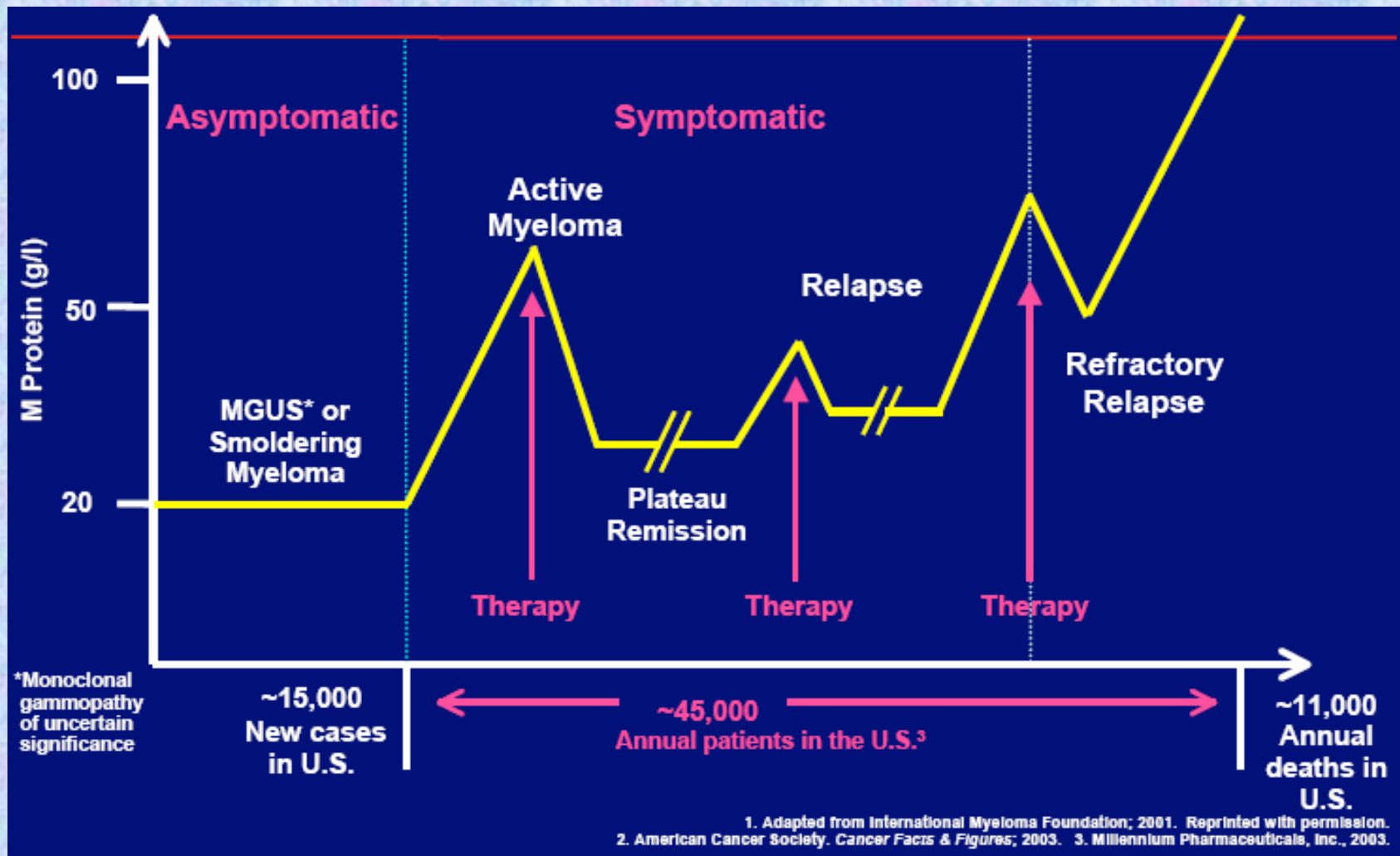
Hb < 12g/dl **39% των ασθενών.**

Riccardi A, et al. (Eur J Cancer 27: 1401, 91)

Hb < 12g/dl **85% των ασθενών.**

Κ. Ζέρβας και συν. (Ιατρική 75: 422,99)

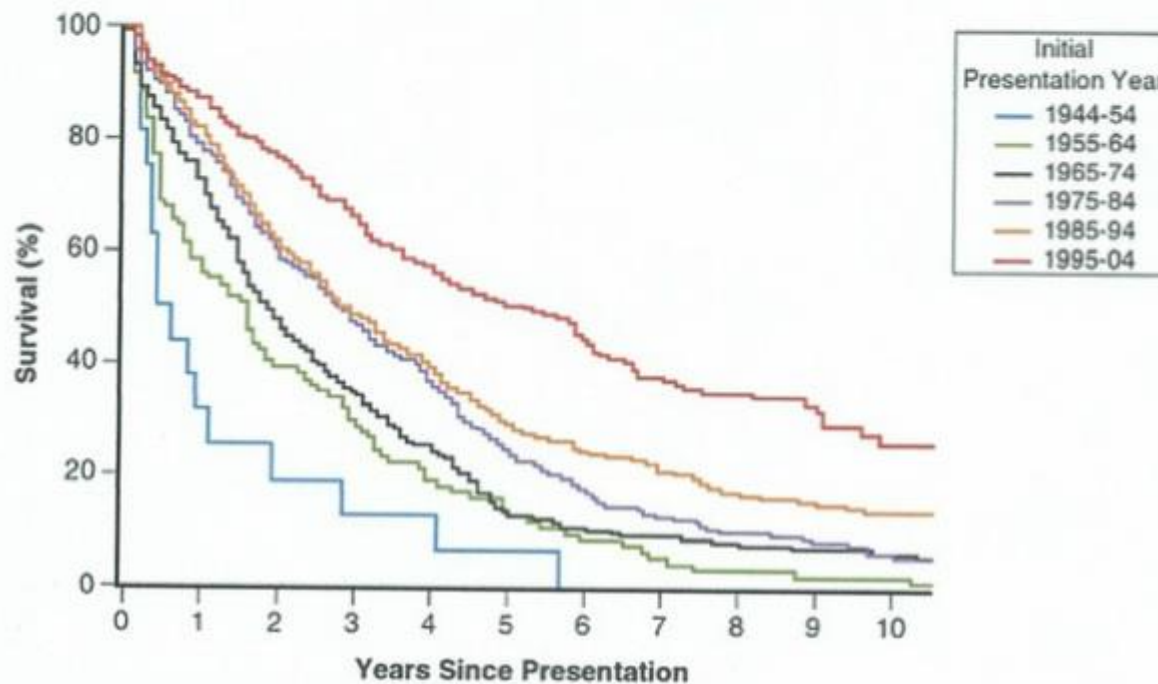
Πορεία της νόσου



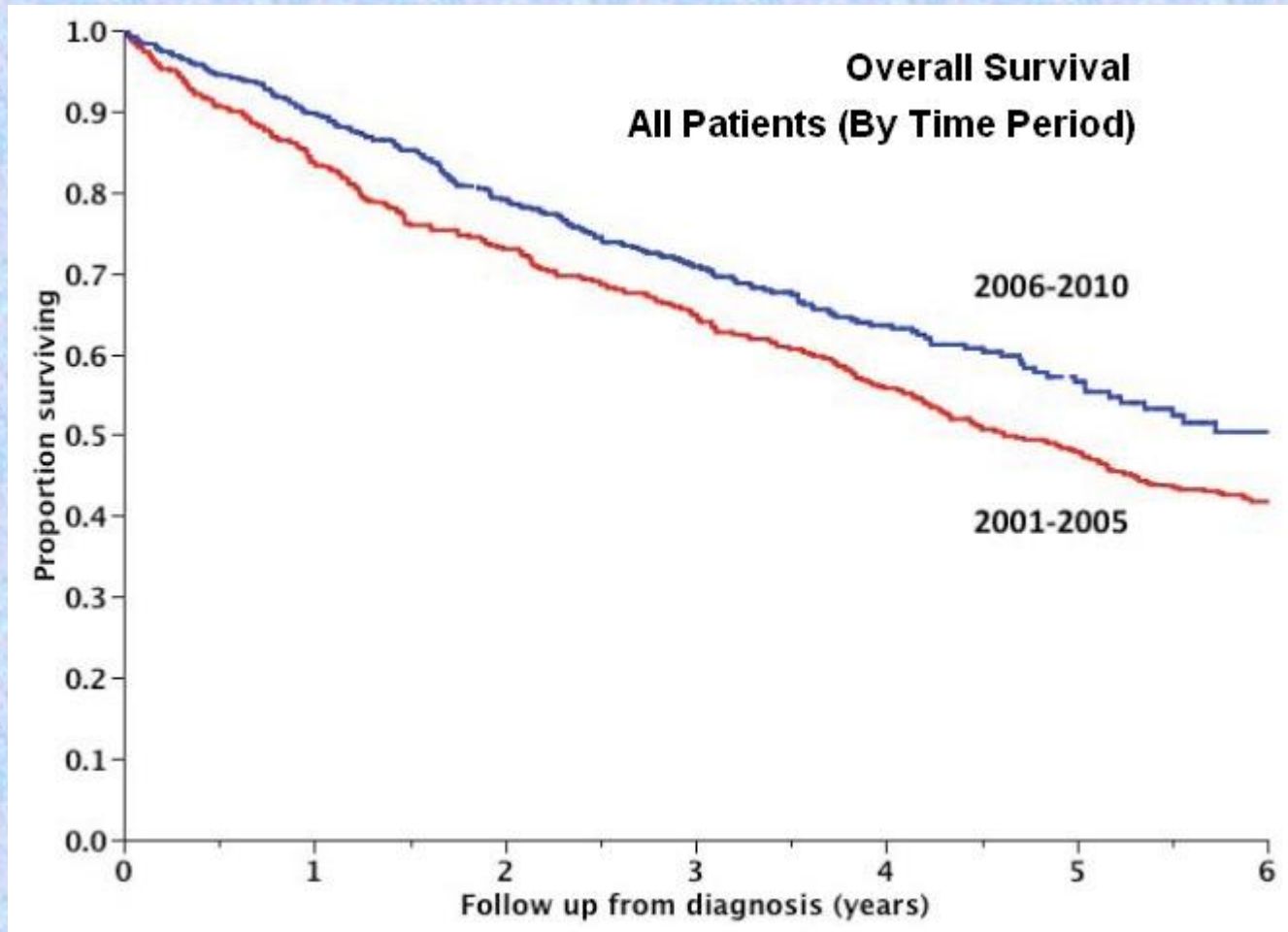
Βελτίωση στην επιβίωση

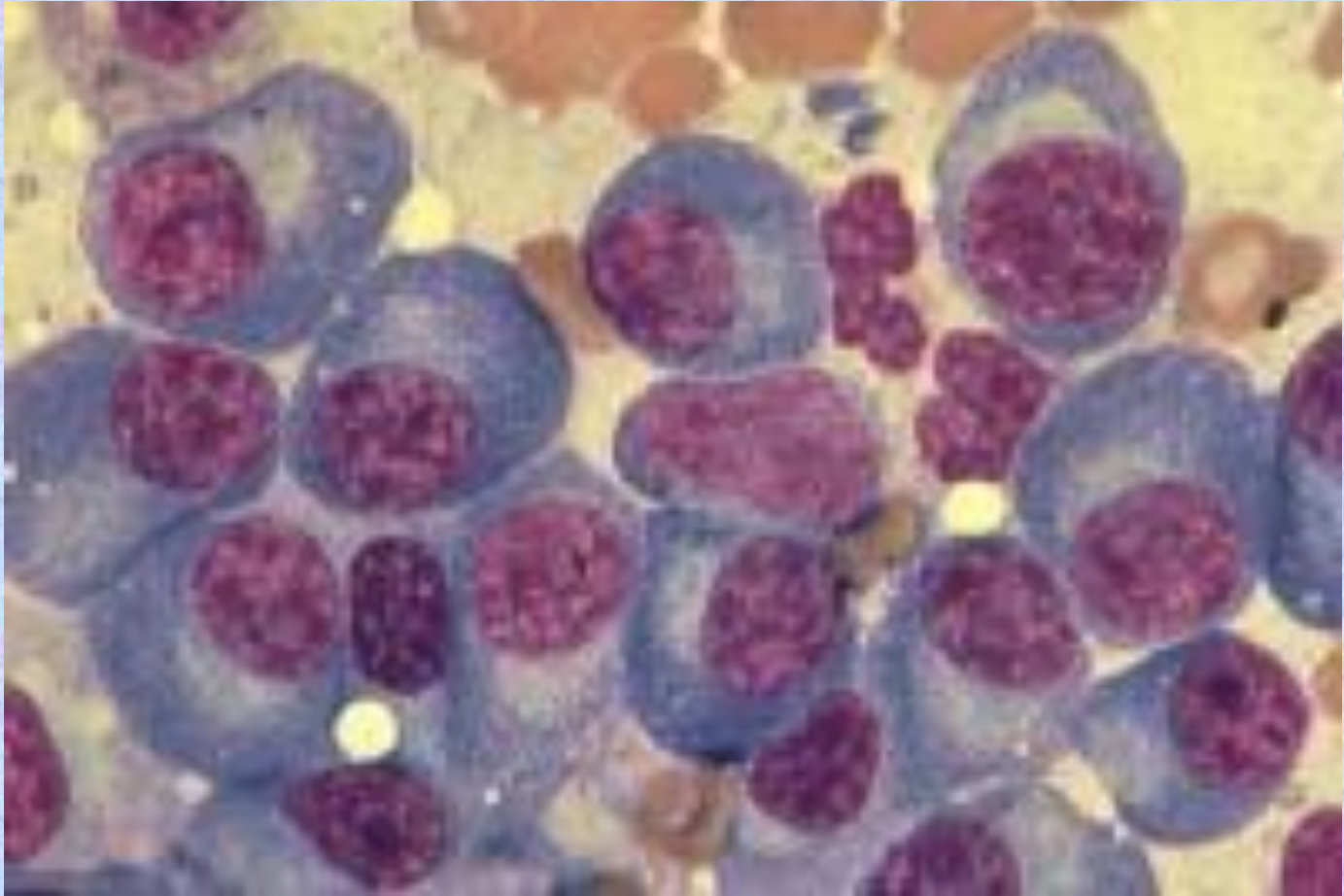
Table 24.1 Previously untreated patients with multiple myeloma treated at MD Anderson, 1944–2004

Years	No. of patients	Percent	Cumulative percent
1944–1954	16	1.3	1.3
1955–1964	95	7.9	9.2
1965–1974	245	20.4	29.6
1975–1984	236	19.6	49.3
1985–1994	284	23.6	72.9
1995–2004	326	27.1	100.0
<i>Total</i>	<i>1,202</i>	<i>100.0</i>	



Βελτίωση στην επιβίωση



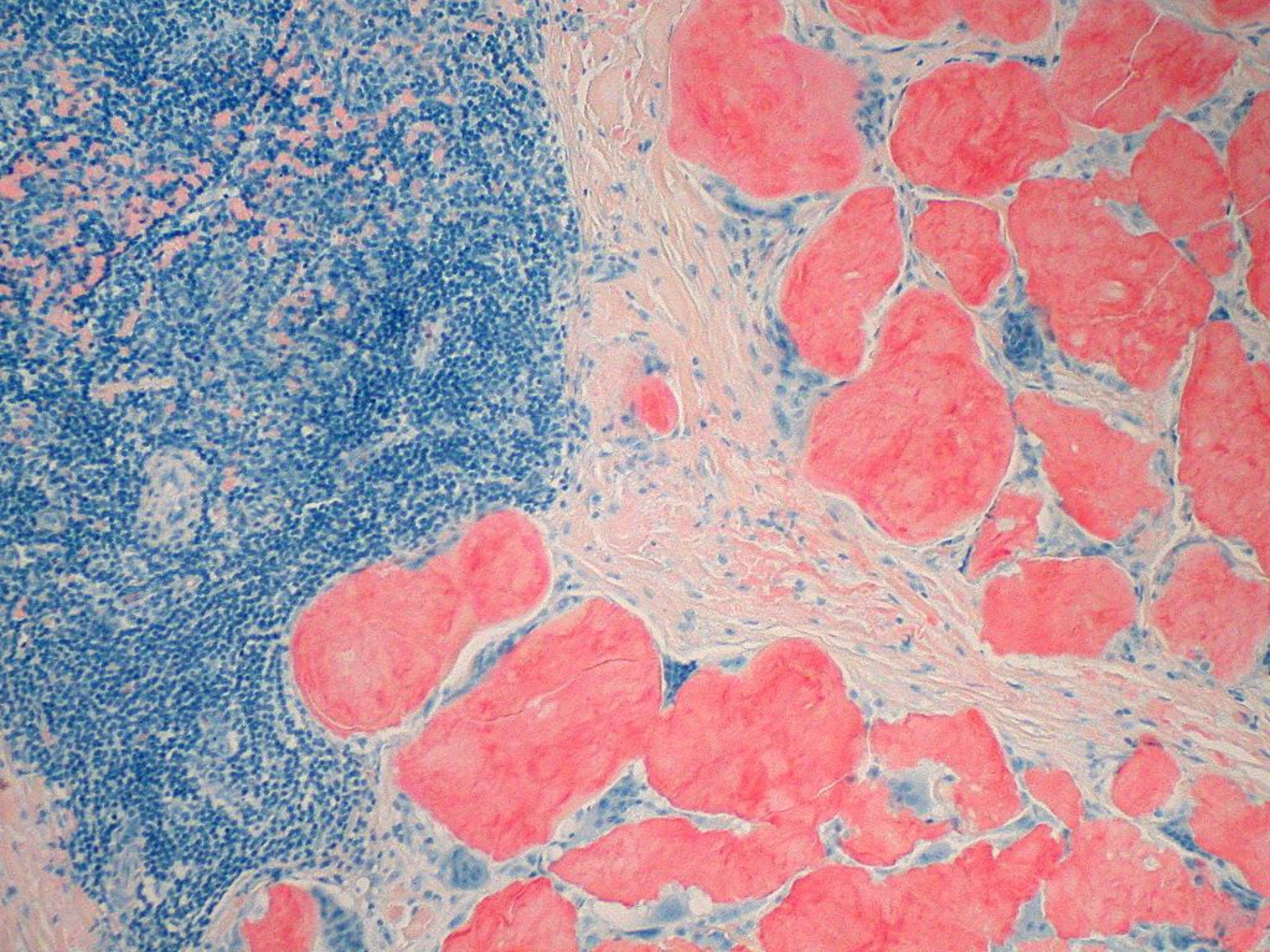


ΠΟΛΛΑΠΛΟΥΝ ΜΥΕΛΩΜΑ

- Ανίατη νόσος
- Μακροχρόνιες υφέσεις (>10 έτη)
- Η αυτόλογη μεταμόσχευση έχει βελτιώσει τις προοπτικές των ασθενών αλλά δεν προσφέρει ίαση
- Νεότερα φάρμακα (πομαλιδομίδη, καρφιλζομίμη, μονοκλωνικά αντισώματα)

ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ

Οφείλεται σε εναπόθεση
ινιδίων αμυλοειδούς
σε ιστούς και όργανα



Πρωτοπαθής αμυλοείδωση

Δευτεροπαθής αμυλοείδωση

Σχετίζεται με φλεγμονώδεις παθήσεις (πχ ρευματοειδής αρθρίτιδα) και χρόνιες λοιμώξεις (πχ φυματίωση)

Κληρονομική αμυλοείδωση

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ

Η συχνότερη μορφή

- >60 έτη
- άνδρες>γυναίκες
- πλασματοκυτταρική δυσκρασία με κλωνική ανάπτυξη πλασματοκυττάρων καρδιά, νεφρούς, γλώσσα, νεύρα, έντερο

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ-ΣΗΜΕΙΑ

- Αδυναμία-κόπωση
- Απώλεια βάρους
- Σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα
- Δερματικές βλάβες
- Δύσπνοια
- Οιδήματα κάτω άκρων
- Δυσκαταποσία
- Διάρροια
- Διαταραχές καρδιακού ρυθμού

ΣΗΜΕΙΟ ΒΑΤΤΑΣ ΩΜΟΥ



ΜΑΚΡΟΓΛΩΣΣΙΑ



ΜΑΚΡΟΓΛΩΣΣΙΑ





ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Βιοψία λίπους
- Βιοψία ορθού
- Βιοψία σιελογόνου αδένου (χείλους)

ή

Βιοψία προσβεβλημένου
ιστού/οργάνου

ΝΕΦΡΟΙ

πρωτεϊνουρία



Νεφρωσικό σύνδρομο

ΚΑΡΔΙΑ

- U/S καρδιάς: χαρακτηριστικά ευρήματα
- τροπονίνη και νατριουρητικό πεπτίδιο είναι σημαντικοί προγνωστικοί παράγοντες

ΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑ

- Κυρίως αισθητικές διαταραχές (αρχικά στα κάτω άκρα)
- Προσβολή αυτόνομου νευρικού συστήματος
 - Ορθοστατική υπόταση

ΘΕΡΑΠΕΙΑ-ΠΡΟΓΝΩΣΗ

- Εξαιρετικά σημαντική η έγκαιρη διάγνωση
- ΧΜΘ + αυτόλογη μεταμόσχευση