

ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΔΥΣΚΡΑΣΙΕΣ

**ΜΑΡΙΑ ΚΟΖΑΝΙΤΟΥ
ΕΠΙΜΕΛΗΤΡΙΑ Α΄ ΒΙΟΠΑΘΟΛΟΓΟΣ
ΓΝΑ ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ**

ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΔΥΣΚΡΑΣΙΕΣ

- πολλαπλό μύελωμα
- μονήρες πλασμοκύττωμα (μυελού ή εξωμυελικό)
- νόσος Waldenstrom
- νόσος των βαρειών αλύσεων («Αραβικό Λέμφωμα»)
- Μονοκλωνική Γαμμαπάθεια Αγνώστου Σημασίας-
Monoclonal Gammopathy of Unknown Significance
(MGUS)
- Αμυλοείδωση-AL

ΠΟΛΛΑΠΛΟ ΜΥΕΛΩΜΑ

Αποτελεί:

- 1% των κακοήθων νοσημάτων
- 15% των κακοήθων αιματολογικών νοσημάτων
- Προσβάλλονται περίπου 15000 άτομα το χρόνο στην Ευρώπη
- Στην Ελλάδα διαγιγνώσκονται 400 ασθενείς κάθε χρόνο

Η ΕΠΙΠΤΩΣΗ ΤΟΥ Π.Μ ΕΠΗΡΡΕΑΖΕΤΑΙ ΑΠΟ

- **Το φύλο** (↑ στους άνδρες)
- **την ηλικία** (σπάνιο κάτω των 40 ετών)
 - > 80 ετών → 64,5/100.000 άνδρες
 - 36,6/100.000 γυναίκες
- **Την φυλή**
 - 10,8/100.000 σε μαύρους άνδρες Αμερικής
 - 7,2/100.000 σε μαύρες γυναίκες Αμερικής

 - 5,3/100.000 σε λευκούς άνδρες Αμερικής
 - 3,3/100.000 σε λευκές γυναίκες Αμερικής

 - 2,3/100.000 σε Κινέζους άνδρες Αμερικής
 - 1,7/100.000 σε Ιάπωνες άνδρες Αμερικής

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΕΝΟΧΟΠΟΙΟΥΝΤΑΙ ΓΙΑ ΠΡΟΚΛΗΣΗ ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ ΔΥΣΚΡΑΣΙΩΝ

- Γενετικοί παράγοντες
Οικογενές Πολλαπλό Μυέλωμα
- Επαγγελματική έκθεση
- Έκθεση σε ακτινοβολία
Ασθενείς συχνά ακτινοβοληθέντες
επιβιώσαντες από την ατομική βόμβα
εργαζόμενοι σε πυρηνικά εργοστάσια
- Χρόνιος αντιγονικός ερεθισμός του ΔΕΣ
- Κυτταρογενετικές διαταραχές

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

Ανάλογα με την ανοσοσφαιρίνη που εκκρίνεται διακρίνεται σε:

- **IgG μυέλωμα (απαντάται σε ποσοστό 55%)**
- **IgA μυέλωμα (σε ποσοστό 25%)**
- **IgD και IgE μυέλωμα (σπάνια), IgM μυέλωμα (σπανιότατο).**
- **Μη εκκριτικό μυέλωμα (σπάνιο, δεν εκκρίνεται καμία ανοσοσφαιρίνη).**
- **Ελαφριές αλυσίδες ή μυέλωμα τύπου Bence – Jones (20%).**

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η νόσος εκδηλώνεται με πολλούς τρόπους (κλινική ετερογένεια).

- Εκδηλώσεις από τα οστά.
- Εκδηλώσεις από την υπερασβεστιαμία.
- Εκδηλώσεις από την παραπρωτεΐναιμία.
- Εκδηλώσεις από τη νεφρική βλάβη.
- Εκδηλώσεις από την αμυλοείδωση.
- Εκδηλώσεις από την ανοσολογική ανεπάρκεια

ΟΣΤΙΚΗ ΝΟΣΟΣ ΣΤΟ ΠΜ

- Αποτελεί τη συχνότερη επιπλοκή του ΠΜ (έως και το 80% των ασθενών στη διάγνωση).
- Χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση οστεολυτικών εστιών λόγω αυξημένης οστεοκλαστικής δραστηριότητας και μειωμένης οστικής παραγωγής.
- Κλινικά εκδηλώνεται με οσφυαλγία, οστικά άλγη ανθεκτικά στα παυσίπονα, αυτόματα κατάγματα οστεοπόρωση, συμπιεστικά φαινόμενα στο ΝΜ.

Η ΝΕΦΡΙΚΗ ΝΟΣΟΣ ΣΤΟ ΠΜ

- 20-40% των ασθενών εμφανίζουν νεφρική βλάβη κατά τη διάγνωση (50% των ασθενών εμφανίζουν νεφρική βλάβη σε κάποιο στάδιο της νόσου, 2-5% απαιτούν χρόνια αιμοκάθαρση).
- Η παρουσία της νεφρικής δυσλειτουργίας συνδέεται με μειωμένη επιβίωση και ευπάθεια σε λοιμώξεις.
- Η νεφρική δυσλειτουργία οφείλεται σε :
 - ✓ Διήθηση του νεφρού από κύτταρα του μυελώματος.
 - ✓ Καθίζηση των μονοκλωνικών ελαφρών αλυσίδων στα νεφρικά σωληνάρια.
 - ✓ υπερασβεστιαμία, υπερουριχαιμία.
 - ✓ αφυδάτωση, λοιμώξεις, αμυλοείδωση.
 - ✓ χορήγηση αναλγητικών και αντιβιοτικών με νεφροτοξική δράση.

ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΥΠΕΡΑΣΒΕΣΤΙΑΙΜΙΑ

- ✓ Η οστική διάβρωση συνεπάγεται υπερασβεστιαίμια, με ανάλογα κλινικά ευρήματα όπως
 - ευερεθιστότητα, σύγχυση, φωτοφοβία
 - ναυτία, ανορεξία, εμέτους, δυσκοιλιότητα,
 - Πολυουρία, πολυδιψία, νεφρολιθίαση.
- ✓ Βαριά υπερασβεστιαίμια συνοδεύεται από
 - προσβολή του ΚΝΣ,
 - καρδιακή αρρυθμία, βράχυνση του QT διαστήματος,
 - κώμα και shock.

ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΙΝΑΙΜΙΑ

- ✓ **Σύνδρομο υπεργλοιότητας** : Διαταραχές της όρασης, εκδηλώσεις από το ΚΝΣ, καρδιακή ανεπάρκεια, δύσπνοια, αιμορραγικές εκδηλώσεις. (10% των ασθενών ,πιο συχνά σε μύλωμα IgA).
- ✓ **Φαινόμενο Raynaud**, επειδή μερικές φορές η παραπρωτεΐνη συμπεριφέρεται σαν κρυσφαιρίνη.

ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ

- Μακρογλωσσία
- Ηπατοσπληνομεγαλία
- Λεμφαδενοπάθεια
- Καρδιακή ή νεφρική ανεπάρκεια
- Σύνδρομο του καρπιαίου σωλήνα
- Περιφερική νευροπάθεια

ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

- Βασικό χαρακτηριστικό του μυελώματος η ανοσολογική ανεπάρκεια.
- Ελλειμματική απάντηση σε εμβολιασμούς (δεν παράγονται αντισώματα).
- Εμβόλια με ζώντες μικροοργανισμούς **απαγορεύονται.**
- Συχνές οι βαριές λοιμώξεις και μάλιστα ακόμη και χωρίς έκδηλη - τυπική κλινική εικόνα (πυρετό).
- Συνήθη αίτια: κόκκοι, αιμόφιλος, κοινά μικρόβια, μύκητες, πνευμονοκύστις.
- Λοιμώξεις: κύρια αιτία θανάτου.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Περιφερικό αίμα.
- Μυελό.
- Βιοχημικά και ανοσολογικά ευρήματα.
- Κυτταρογενετικά ευρήματα.
- Ακτινολογικά ευρήματα.

ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΟ ΑΙΜΑ

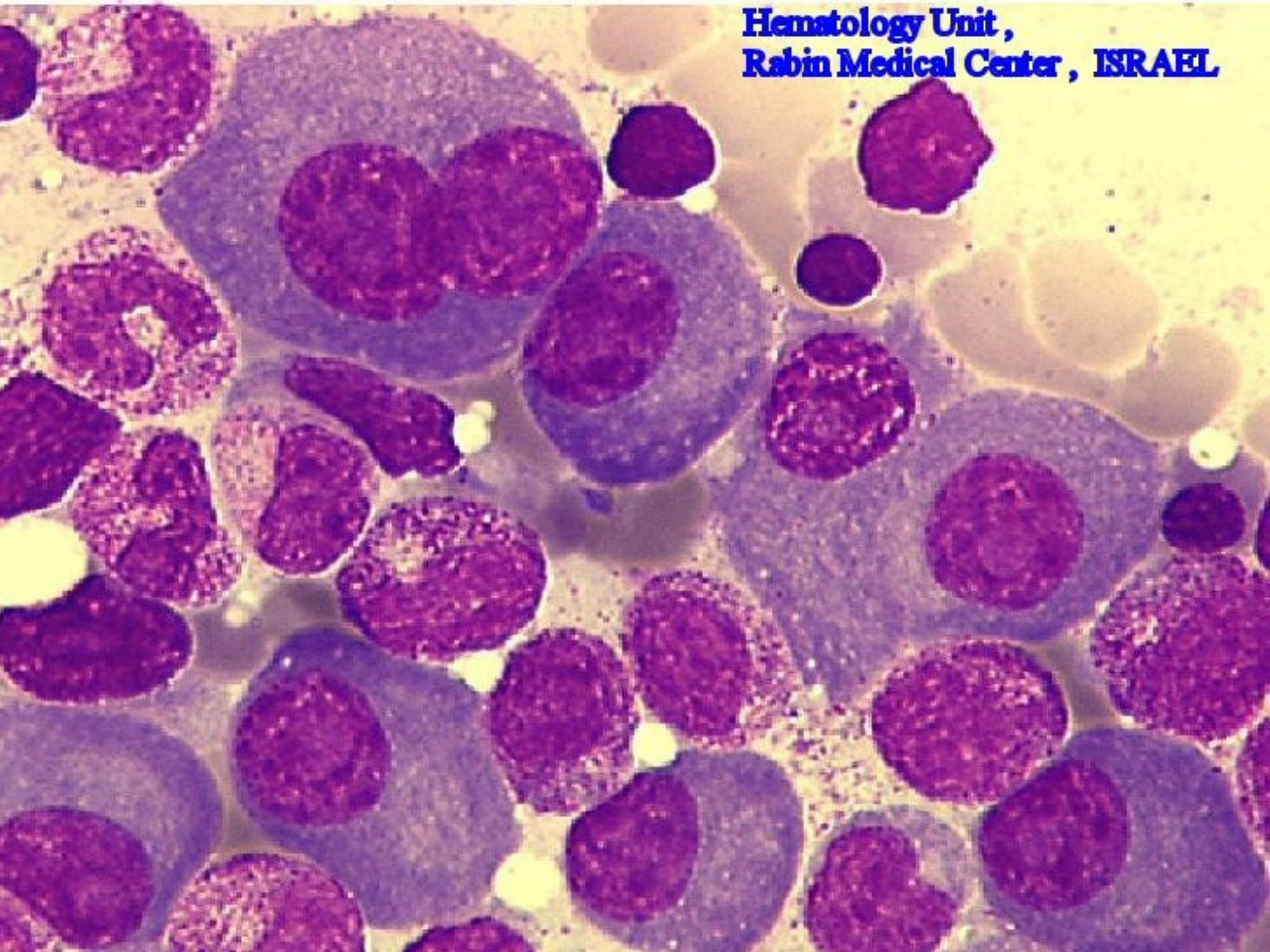
- **Αναιμία** ορθόχρωμη ή υπόχρωμη, **λευκοπενία** και **θρομβοπενία** λόγω της μυελικής ανεπάρκειας.
- Πιθανή ύπαρξη **πλασματοκυττάρων**.
- Σπάνια η εικόνα της πλασματοκυτταρικής λευχαιμίας (αυξημένα λευκοκύτταρα, από τα οποία 60-80% είναι πλασματοκύτταρα).
- Συχνά η **ΤΚΕ > 100 χιλ.** την 1^η ώρα.
(Στο ΠΜ τύπου Bence-Jones η ΤΚΕ είναι φυσιολογική, διότι οι ελαφρές αλυσίδες από τις οποίες αποτελείται η πρωτεΐνη αυτή αποβάλλονται από τα ούρα).
- Τάση προς αυτοσυγκόλληση και σχηματισμό **rouleaux** (συσσώρευση ερυθρών με μορφή στήλης νομισμάτων).

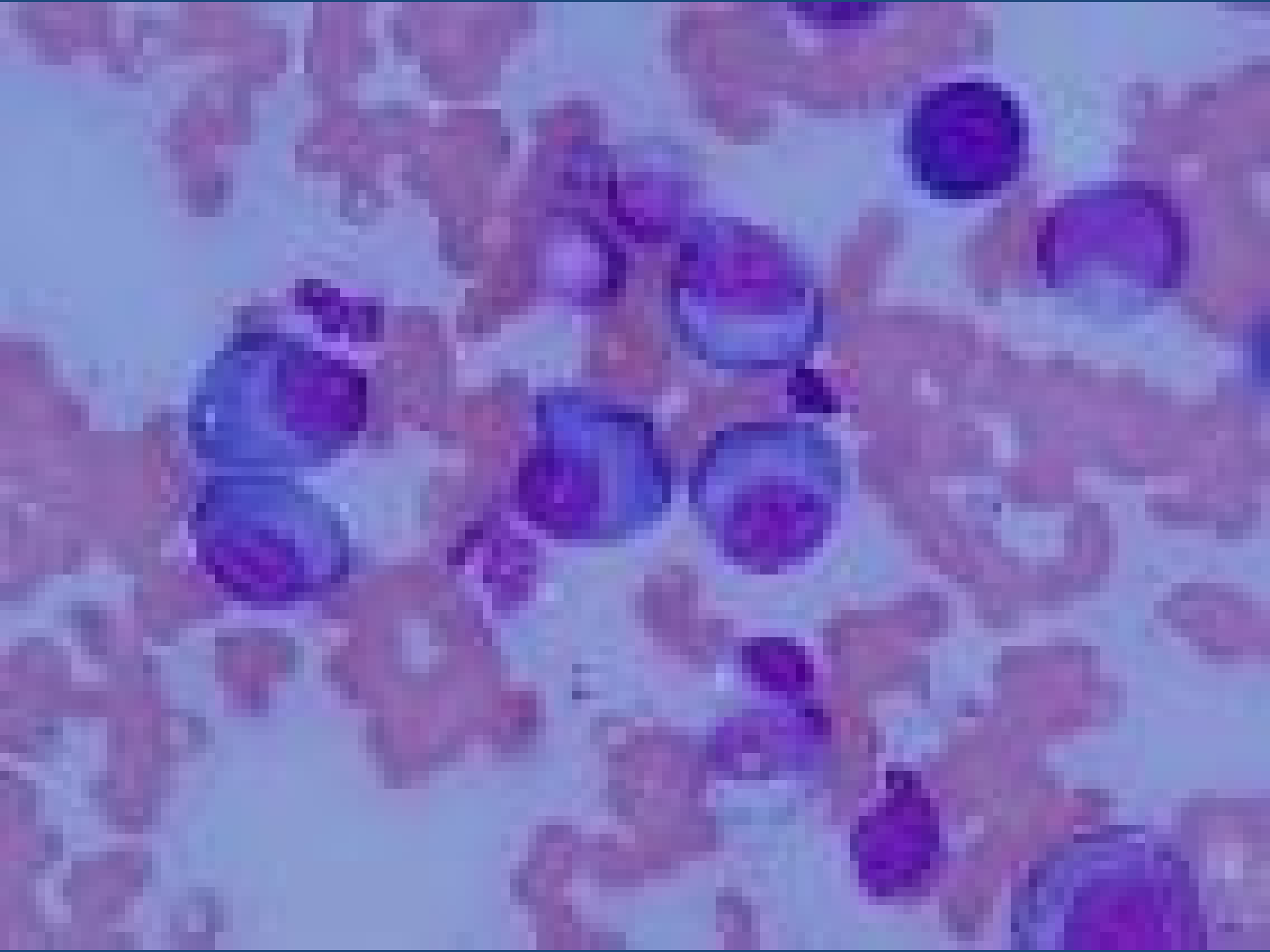
ΚΥΚΛΟΦΟΡΟΥΝΤΑ ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΑ- ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΣ ROULEAUX

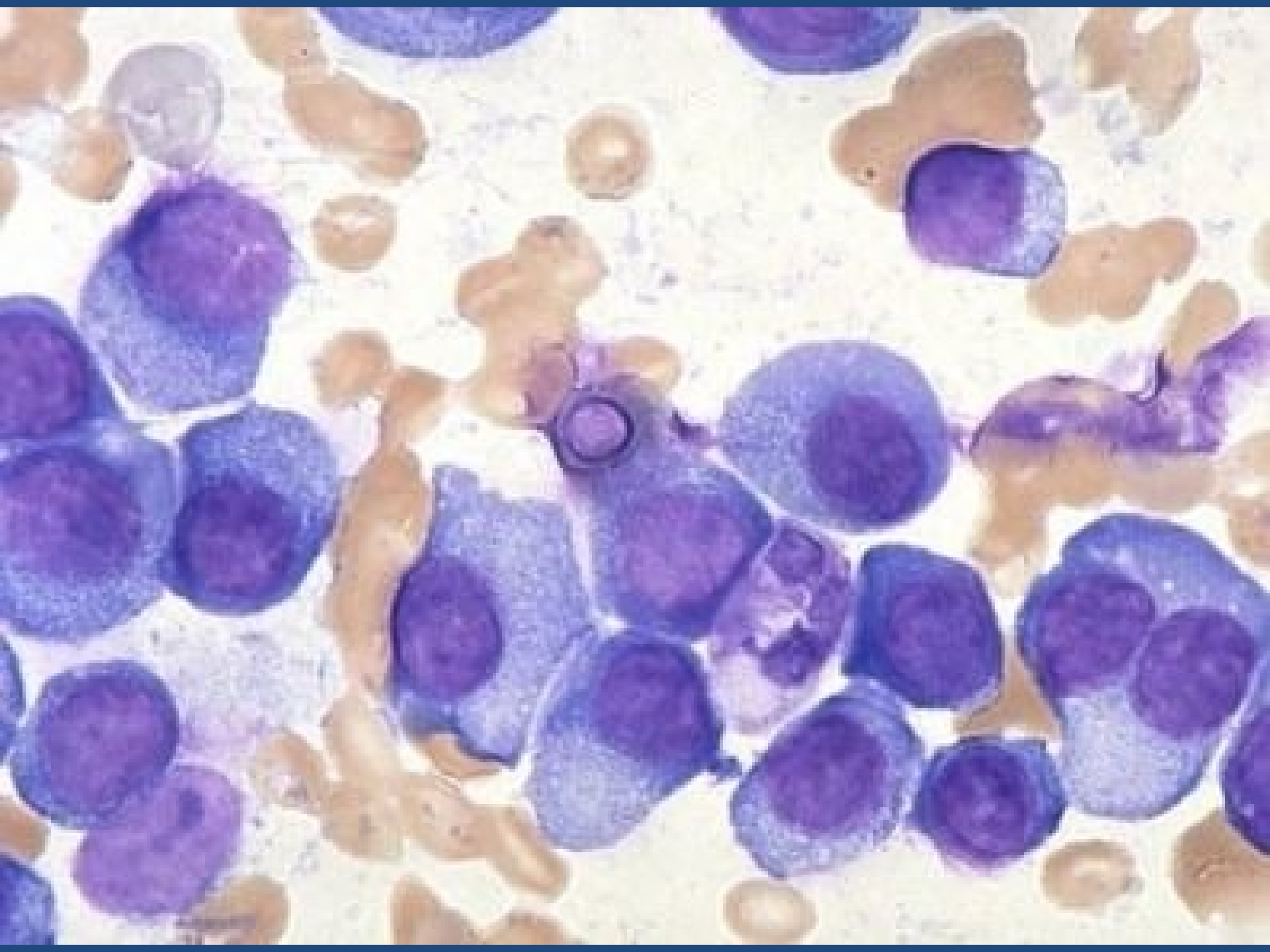


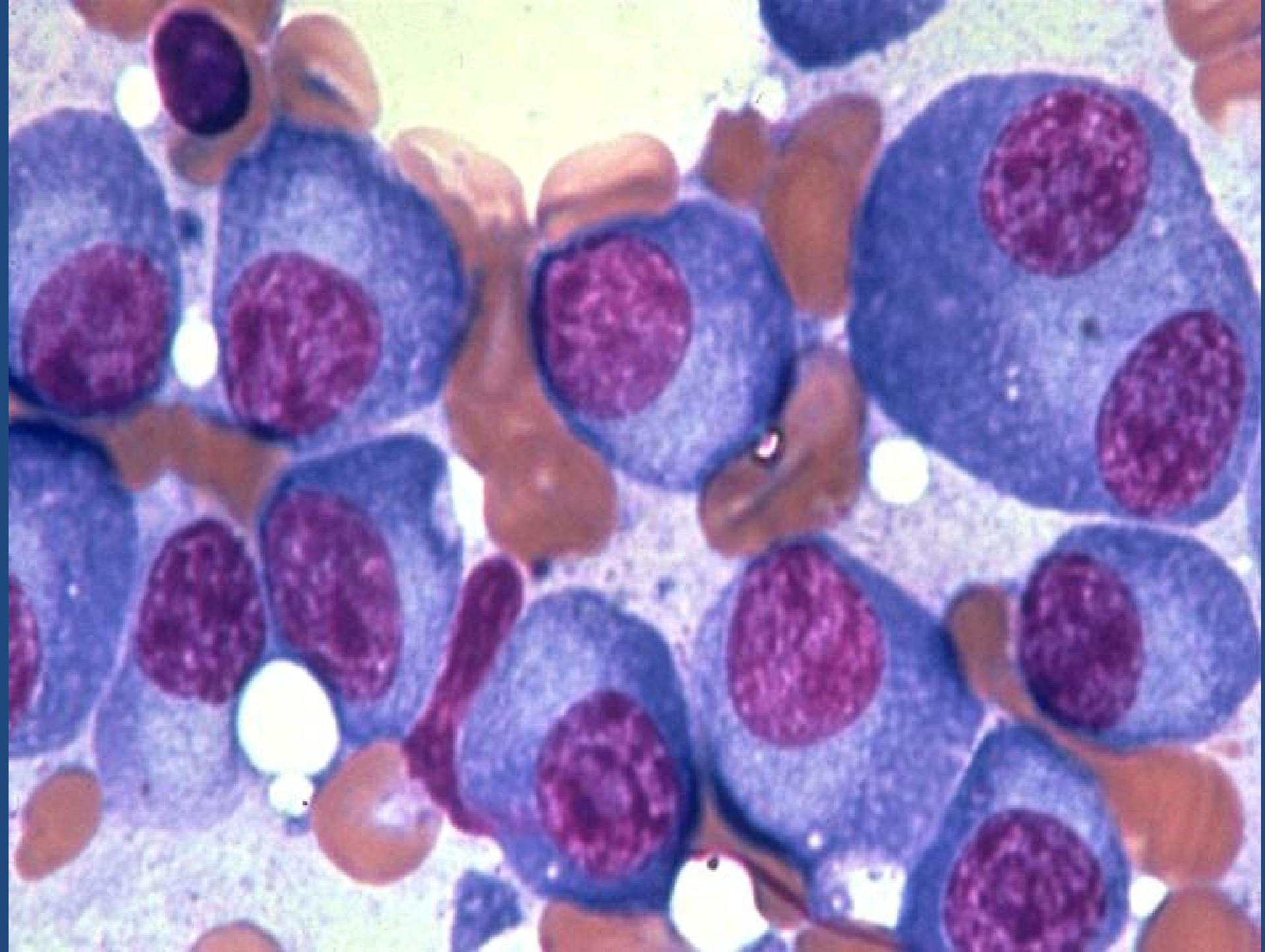
ΜΥΕΛΟΣ

- Πλασματοκυτταρική διήθηση (>15%) .
- Χαρακτηριστικό κύτταρο το **πλασματοκύτταρο**: είτε καλά **διαφοροποιημένο** μικρό κύτταρο ωοειδές με στρογγυλό έκκεντρο πυρήνα με τροχοειδή διάταξη χρωματίνης, άφθονο έντονα βασεόφιλο πρωτόπλασμα με χαρακτηριστική φωτεινή περιπυρηνική άλως (συσσκευή Golgi) ή μεγάλο και **αδιαφοροποίητο**.
- **Πολυπύρηννα πλασματοκύτταρα** δεν είναι ασυνήθη.
- **Κύτταρα Mott**: πρωτόπλασμα γεμάτο κενοτόπια που μοιάζουν με ρόγες από σταφύλι. Κάθε κενοτόπιο αποτελεί συνάθροιση ανοσοσφαιρινών.
- Πλασματοκύτταρα με ερυθρό πρωτόπλασμα (**flaming cells**) και βασεόφιλες γραμμώσεις (**θησαυροκύτταρα**).
- Κύτταρα με έγκλειστα γνωστά ως **σωμάτια Russel** .

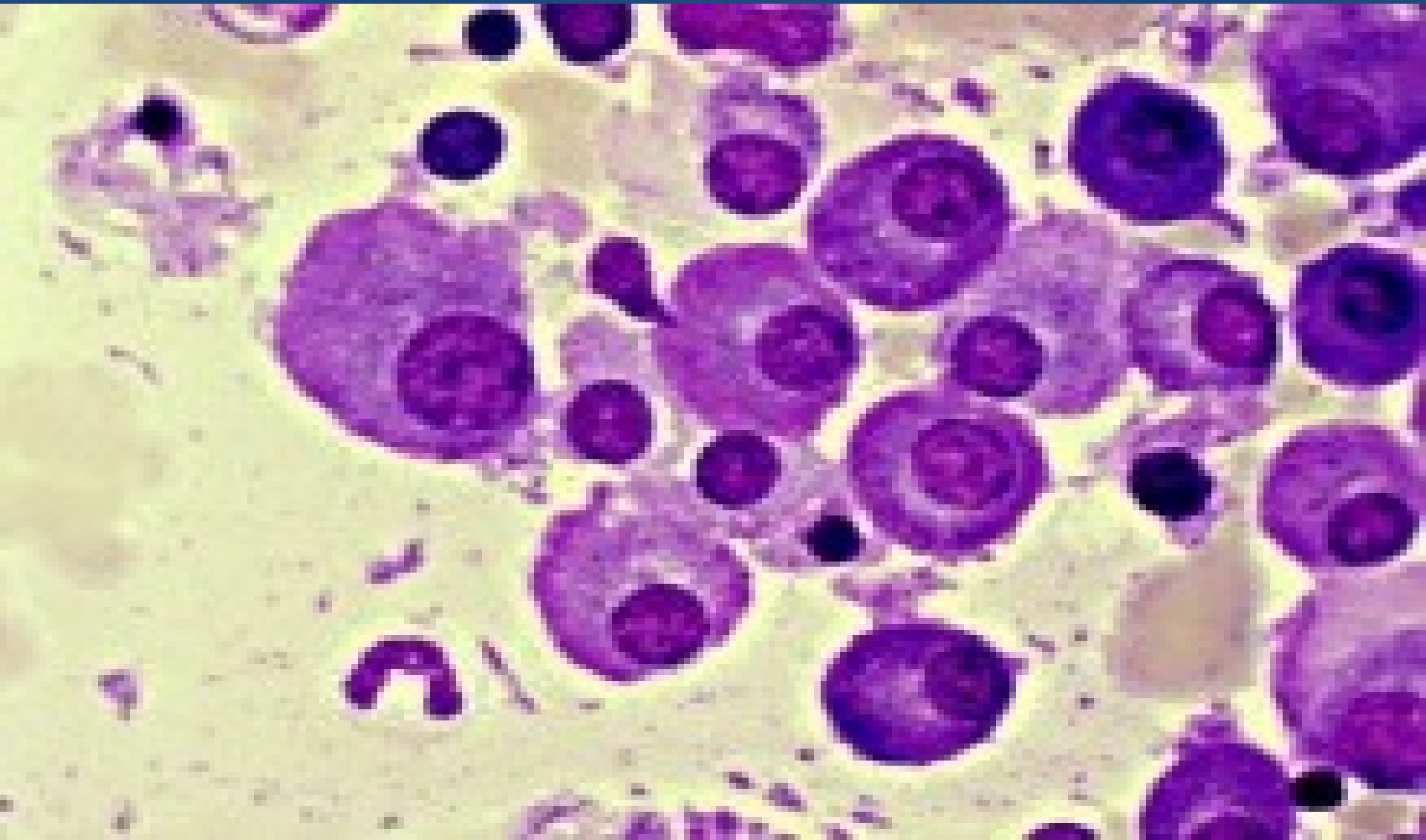




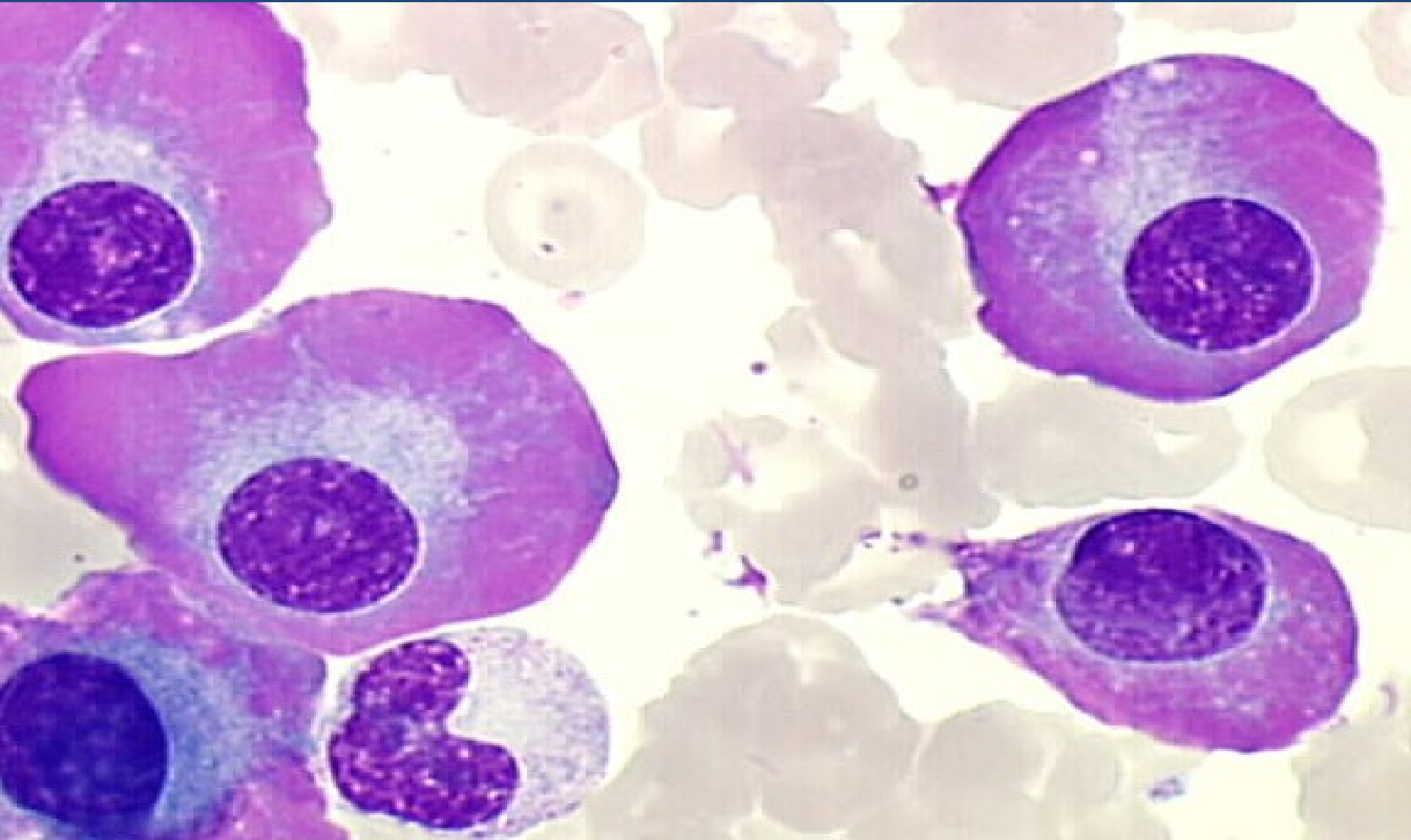




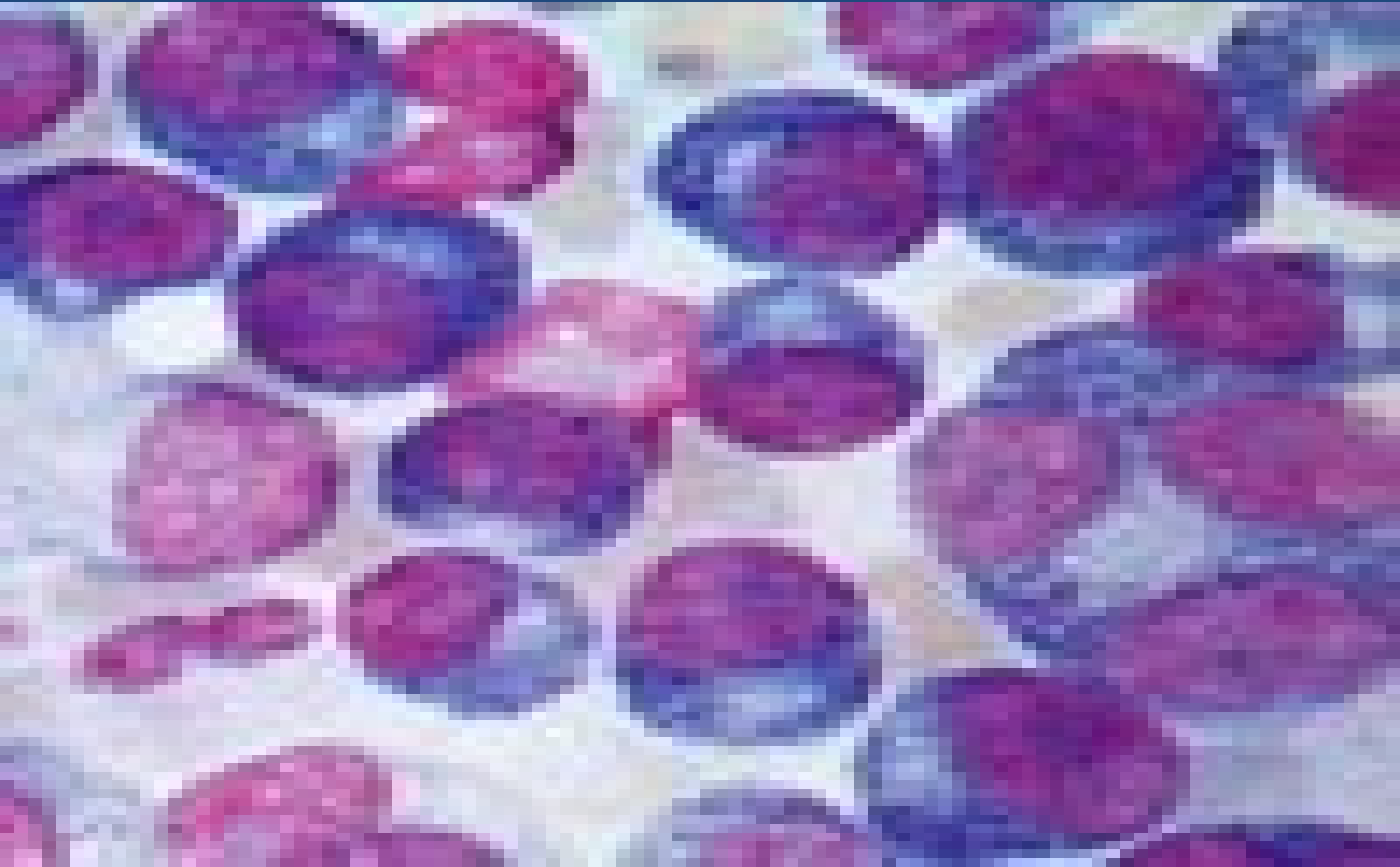
**ΦΛΟΓΩΔΗ ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΑ
(ΣΥΧΝΟΤΕΡΑ ΟΤΑΝ ΠΑΡΑΓΕΤΑΙ IgA)**



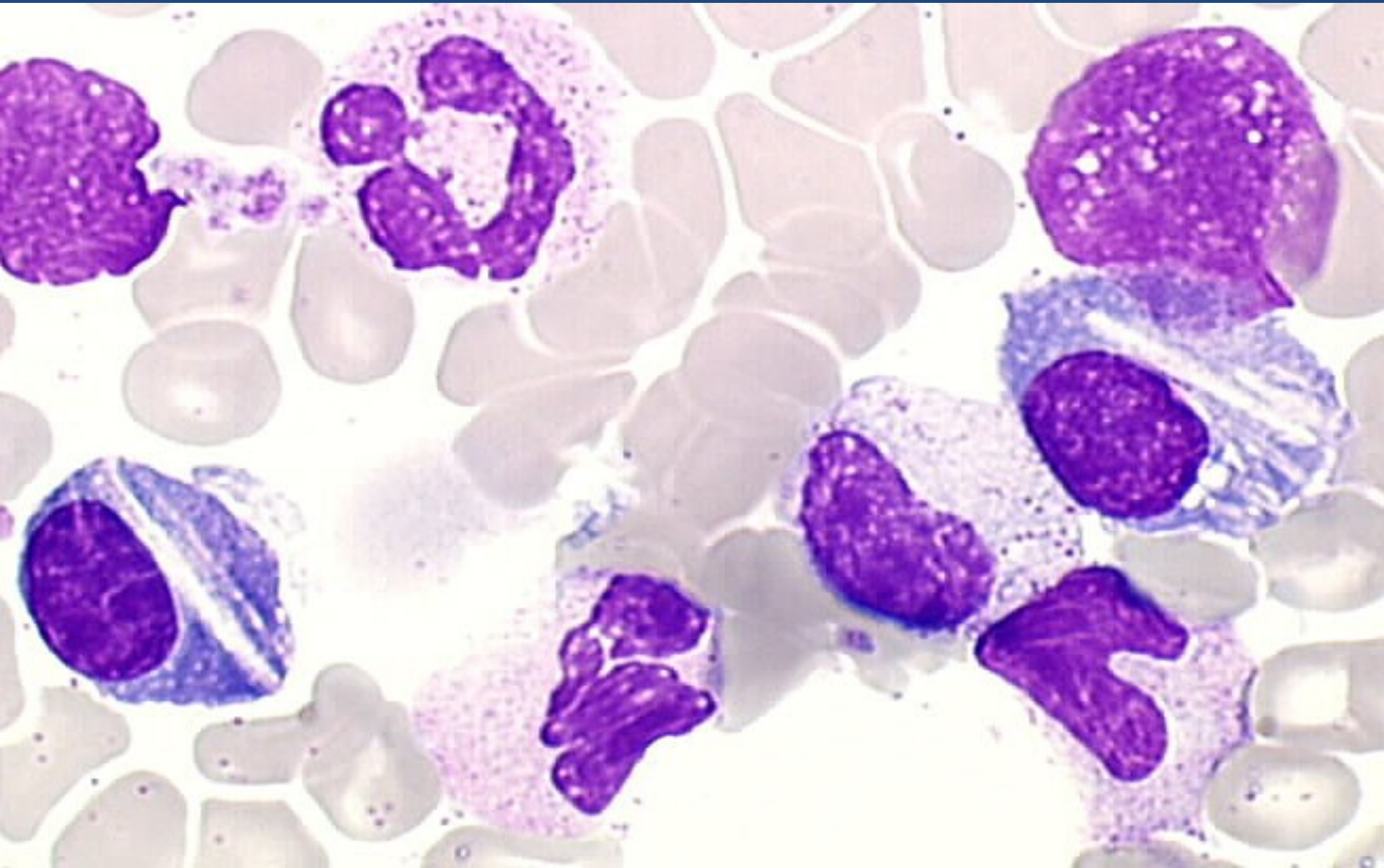
ΦΛΟΓΩΔΗ ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΑ



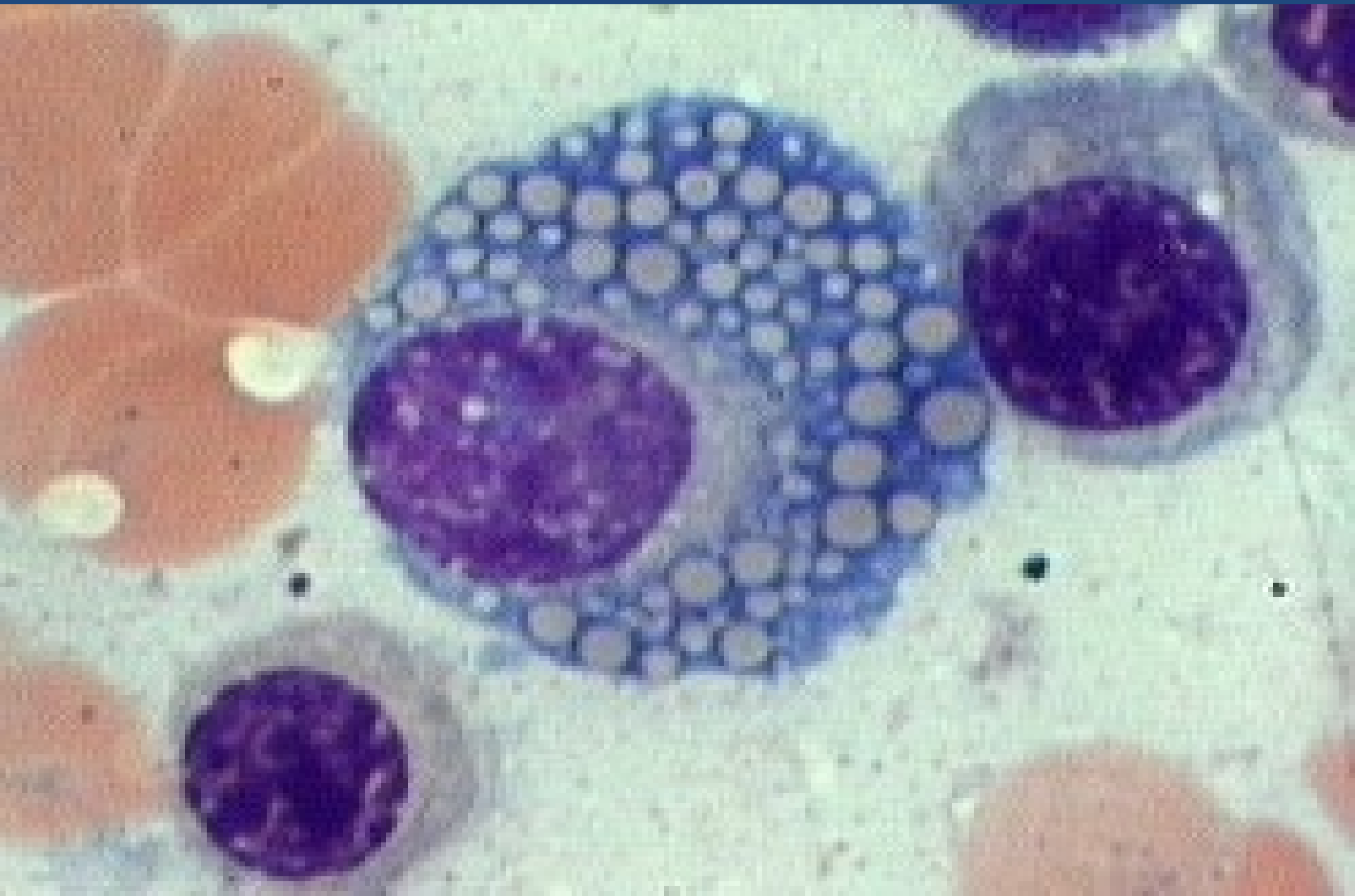
ΠΟΛΥΠΥΡΗΝΑ ΜΥΕΛΩΜΑΤΙΚΑ ΚΥΤΤΑΡΑ



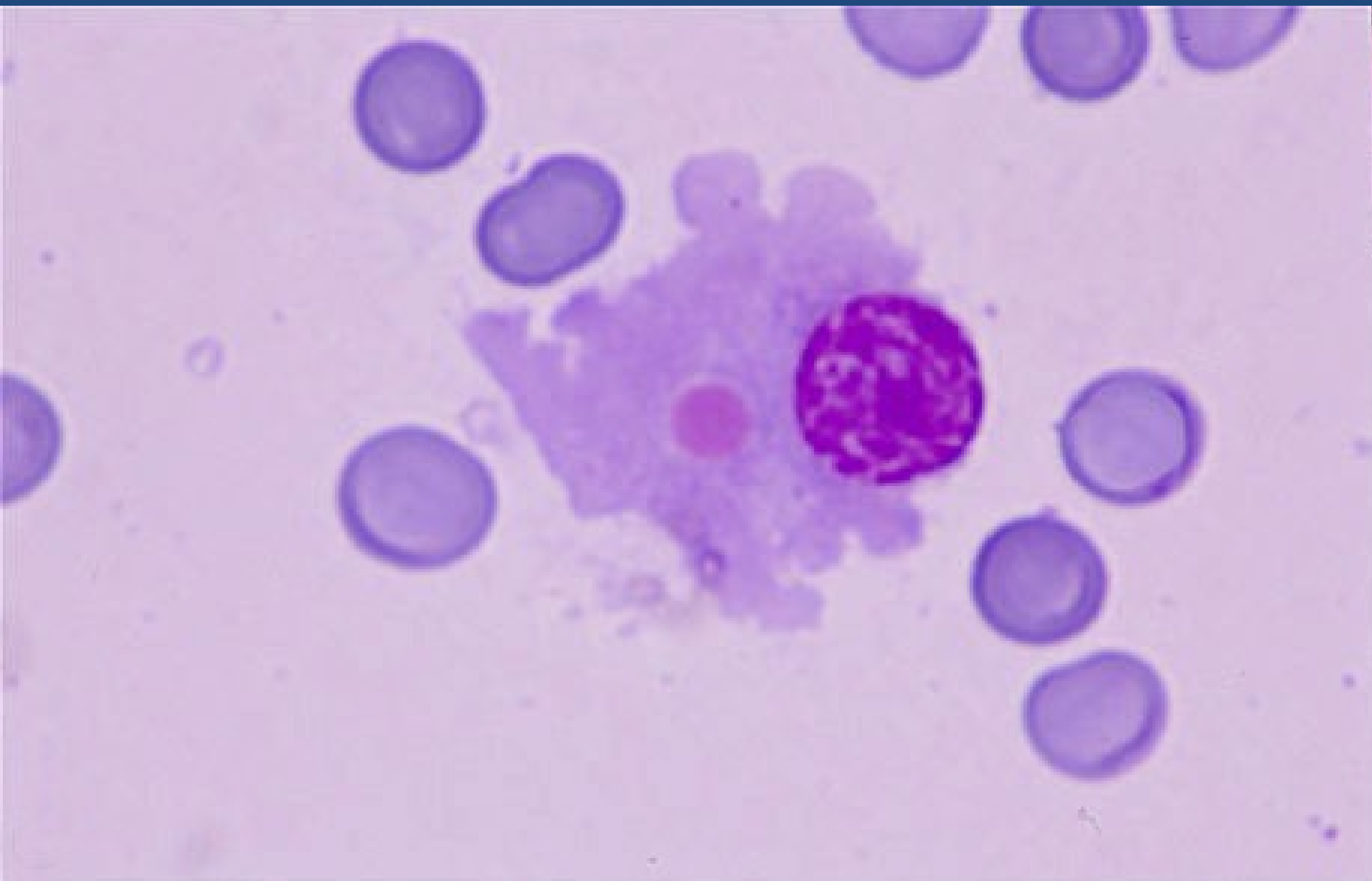
ΜΥΕΛΩΜΑΤΙΚΑ ΚΥΤΤΑΡΑ ΜΕ ΚΡΥΣΤΑΛΛΟΥΣ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΗΣ. ΜΥΕΛΩΜΑ ΒJ-Κ



ΜΥΕΛΩΜΑΤΙΚΑ ΚΥΤΤΑΡΑ ΤΥΠΟΥ ΜΟΤΤ



ΜΥΕΛΩΜΑΤΙΚΟ ΚΥΤΤΑΡΟ ΜΕ ΣΩΜΑΤΙΟ RUSSEL



ΒΙΟΧΗΜΙΚΑ ΚΑΙ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Αύξηση της ουρίας και της κρεατινίνης.
- Αύξηση του ουρικού οξέος.
- Πιθανή υπερασβεστιαμία.
- Αύξηση β2 μικροσφαιρίνης ορού (β2m).
- Αύξηση γαλακτικής δεϋδρογενάσης ορού (LDH).
- Αύξηση της CRP .
- Αλκαλική φωσφατάση ορού φυσιολογική λόγω της αυξημένης δραστηριότητας των οστεοκλαστών (σε αντίθεση με τις οστικές μεταστάσεις σε νεόπλασμα μαστού, πνεύμονα, νεφρών όπου η αλκαλική φωσφατάση είναι αυξημένη λόγω αυξημένης δραστηριότητας των οστεοβλαστών).
- Αυξημένα ολικά λευκώματα ορού και αυξημένες σφαιρίνες.
- Χαμηλή αλβουμίνη.
- Ελάττωση των φυσιολογικών ανοσοσφαιρινών του ορού.

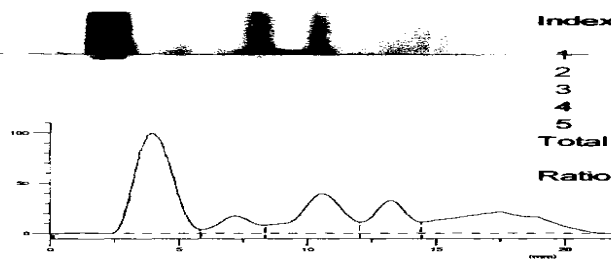
ΒΙΟΧΗΜΙΚΑ ΚΑΙ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- **Ηλεκτροφορητικά** καθορίζουμε τη μονοκλωνικότητα της νόσου. Χαρακτηριστικό είναι το peak στην περιοχή των γ- και β- σφαιρινών.
- **Ανοσηλεκτροφορητικά** καθορίζουμε την παθολογική ανοσοσφαιρίνη και τον τύπο των ελαφρών αλυσίδων, χρησιμοποιώντας ειδικούς αντιορούς.
- Με την **ανοσοδιάχυση** ή τη **νεφελομετρία** γίνεται ποσοτικός προσδιορισμός της ανοσοσφαιρίνης. Συνήθως παρατηρείται αύξηση της IgG > 60g/l ή της IgA > 40g/l, με σύγχρονη μείωση των άλλων ανοσοσφαιρινών.

ΛΟΙΠΑ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΕΠΙ ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ

- Παρατεταμένοι χρόνοι πήξεως
- Η παραπρωτεΐνη αφ' ενός «επικαλύπτει» τα αιμοπετάλια και τα κάνει μη λειτουργικά και αφ' ετέρου δεσμεύει παράγοντες πήξης του αίματος όπως V, VII, VIII, ινωδογόνο κ.λ.π.
- Αποτέλεσμα, ο καταρράκτης των παραγόντων πήξεως δεν ενεργοποιείται σωστά.

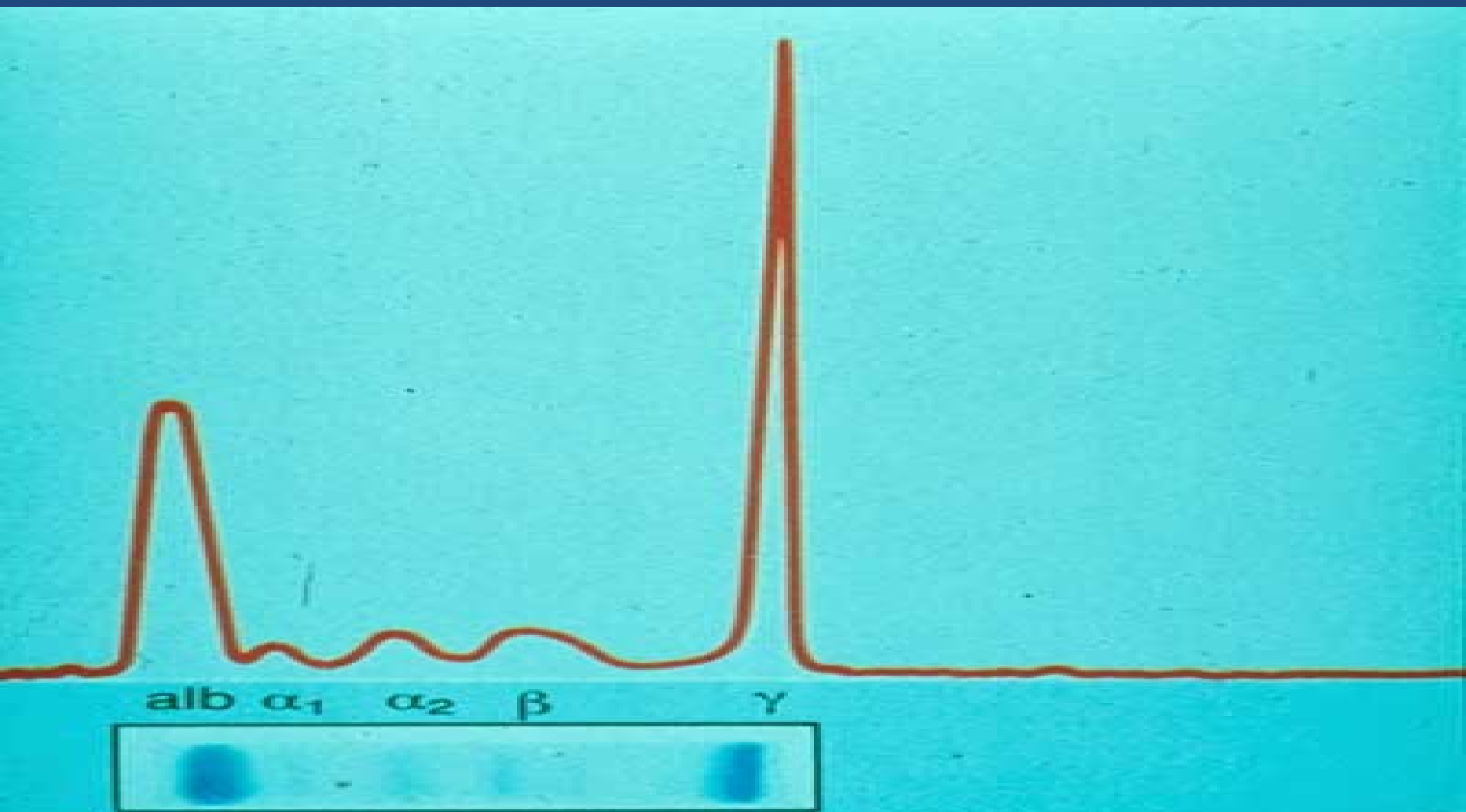
ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΗΛΕΚΤΡΟΦΟΡΗΣΗ ΛΕΥΚΩΜΑΤΩΝ



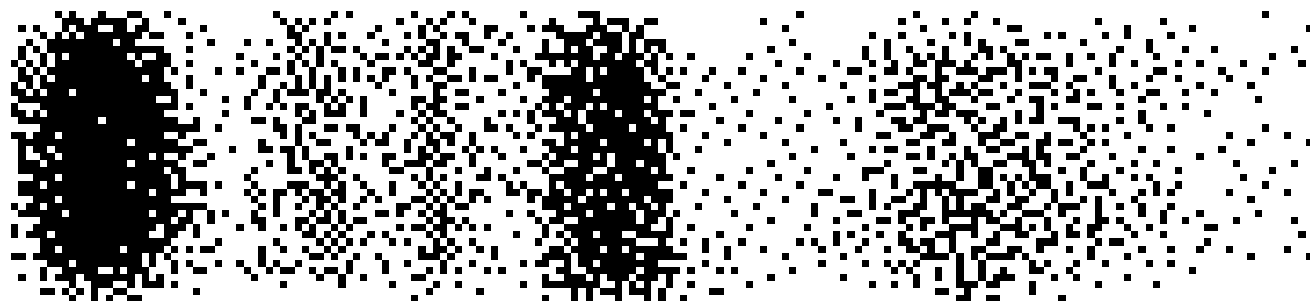
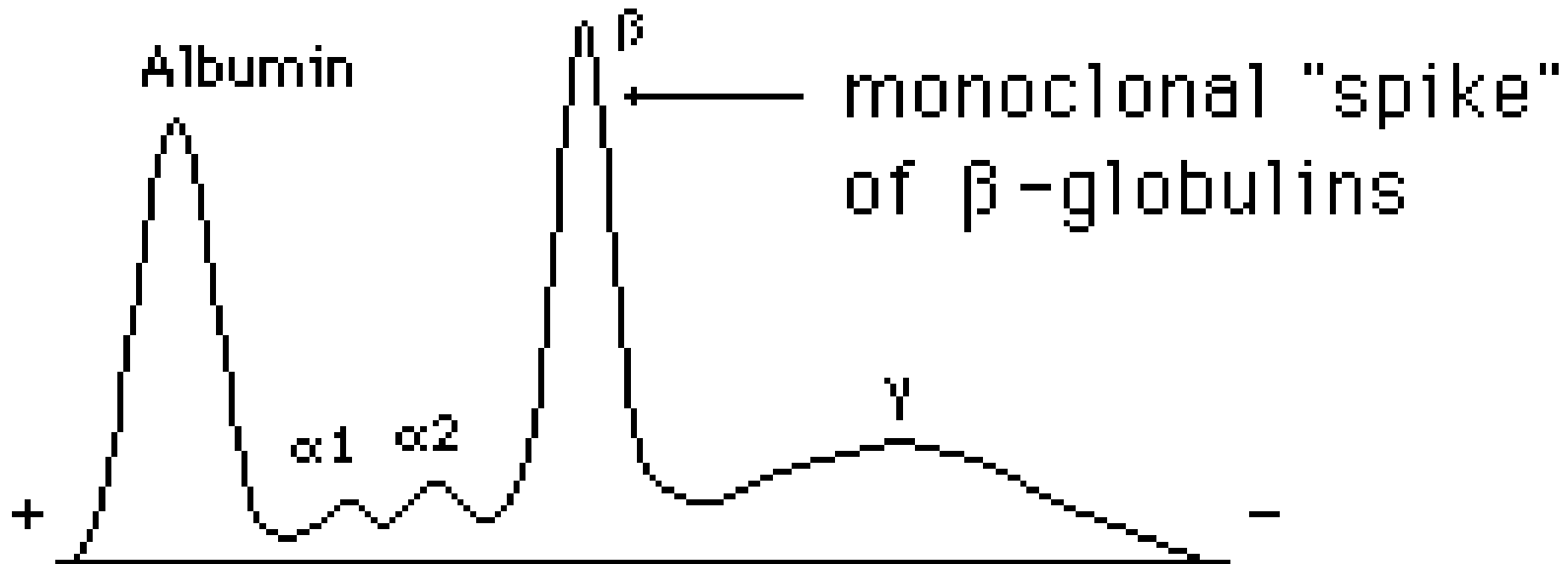
Index	Band	Rel.Area	Conc. (g/l)	Range (g/l)
1	Albumin	49.00% L	0.00	56.30% ... 66.20%
2	Alpha 1	6.75% H	0.00	2.20% ... 5.50%
3	Alpha 2	18.76% H	0.00	6.50% ... 10.60%
4	Beta	12.14%	0.00	8.80% ... 13.10%
5	Gamma	22.34% H	0.00	11.80% ... 19.00%
Total			0.00	
Ratio		0.67		

ΣΧΟΛΙΑ

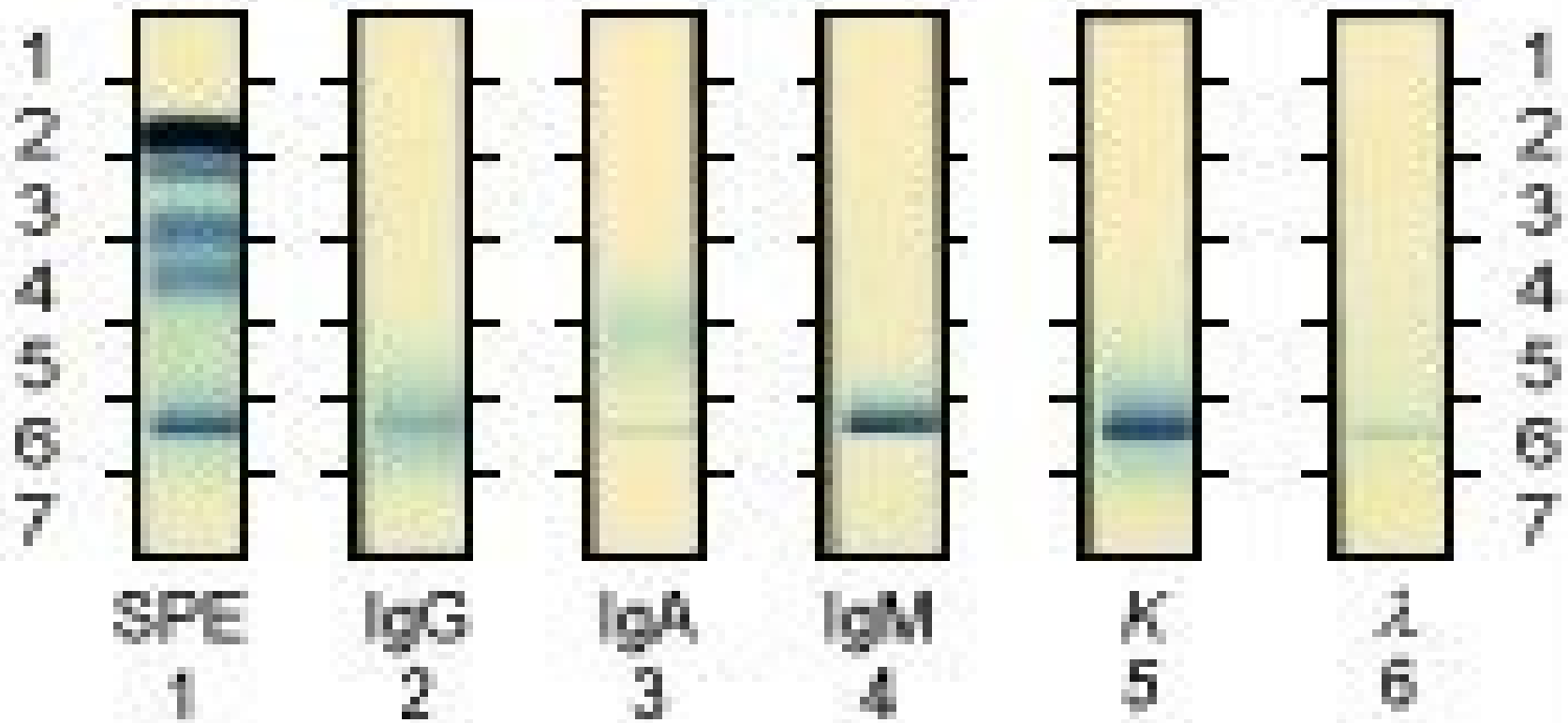
ΗΛΕΚΤΡΟΦΟΡΗΣΗ ΛΕΥΚΩΜΑΤΩΝ ΟΡΟΥ ΣΕ ΠΜ



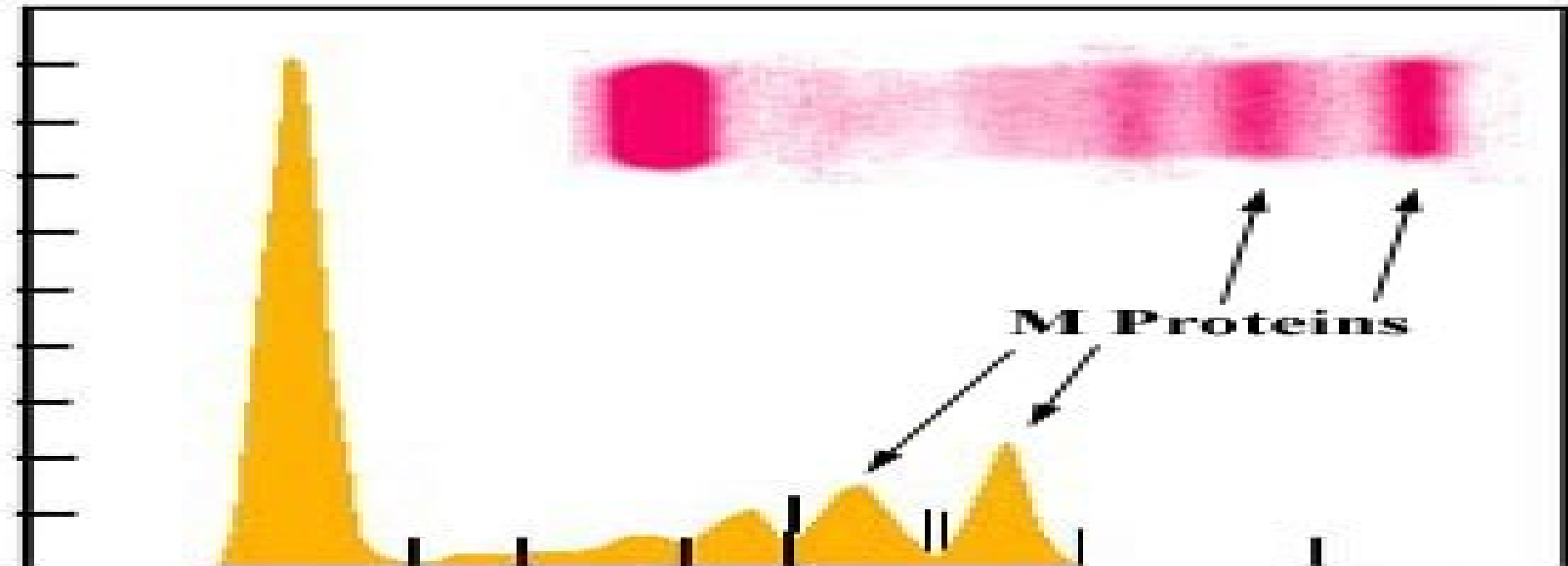
ΗΛΕΚΤΡΟΦΟΡΗΣΗ ΛΕΥΚΩΜΑΤΩΝ ΟΡΟΥ ΣΕ ΠΜ



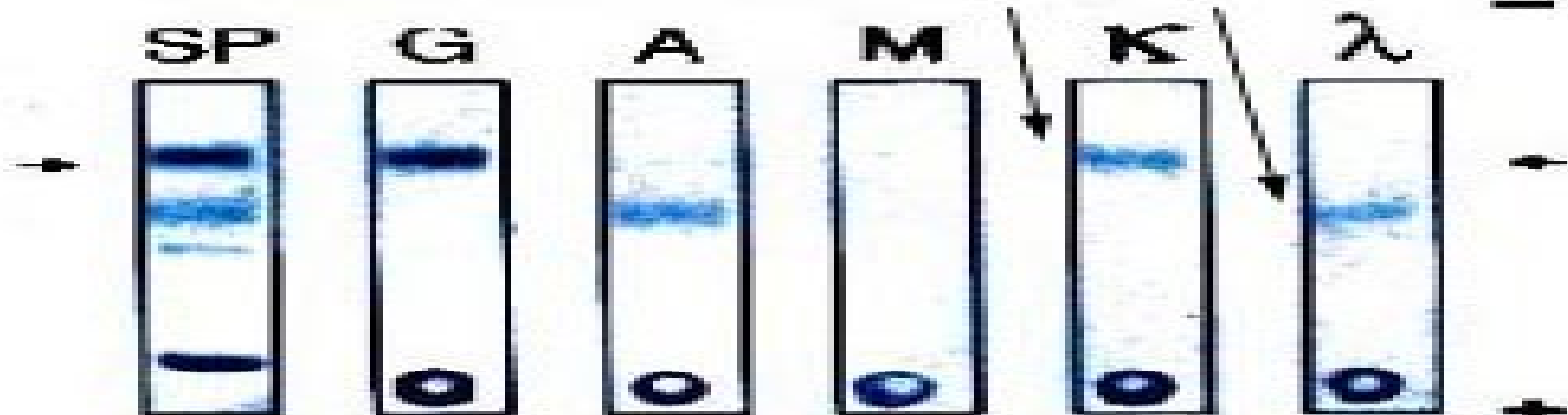
ΑΝΟΣΟΚΑΘΗΛΩΣΗ ΣΕ ΙGM ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΑΙΜΙΑ



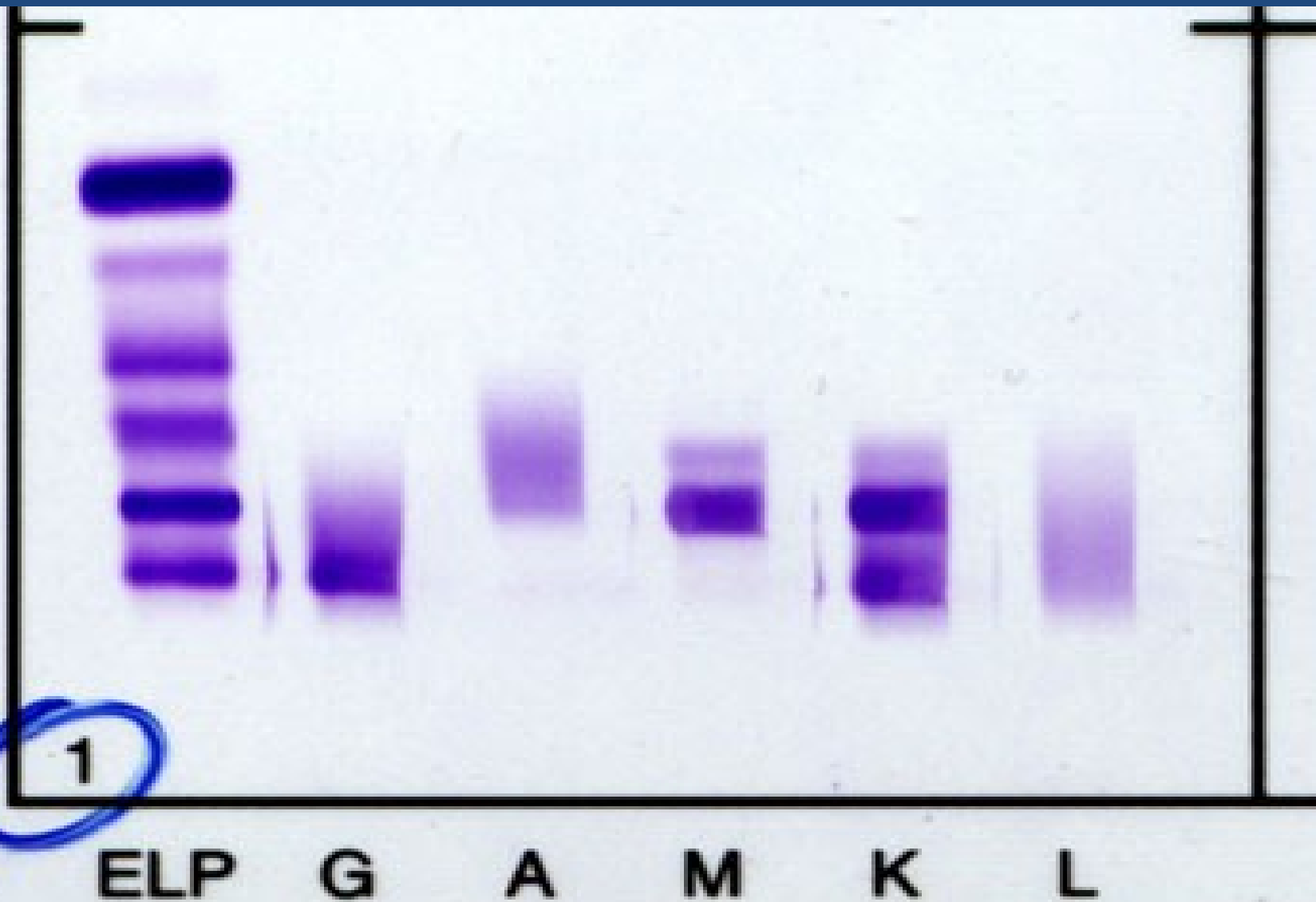
ΔΙΚΛΩΝΙΚΗ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΑΙΜΙΑ



M Proteins



ΔΙΚΛΩΝΙΚΗ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΑΙΜΙΑ



ΟΥΡΑ ΑΝΙΧΝΕΥΣΗ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΗΣ (70% ΤΩΝ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ)

- Με τον όρο παραπρωτεΐνη ούρων εννοούμε την παρουσία ελεύθερων ελαφρών αλύσεων κ ή λ στα ούρα (λεύκωμα Bence Jones).
- Το λεύκωμα BJ στο ΠΜ είναι ισχυρός παράγων κινδύνου νεφρικής βλάβης .
- Το λεύκωμα Bence Jones χαρακτηρίζει μυέλωμα ή νόσο Waldenstrom και συνήθως απουσιάζει στο MGUS.
- Στον ορό **δεν** υπάρχουν ελεύθερες αλύσεις (μη ανιχνεύσιμες).
- Ανευρίσκονται στον ορό **μόνον** επί συνυπάρξεως νεφρικής ανεπαρκείας.
- Σε 20% των ασθενών με μυέλωμα ανευρίσκονται **μόνον** ελαφρές αλυσίδες στα ούρα.

ΜΕΛΕΤΗ ΤΗΣ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΗΣ ΣΤΑ ΟΥΡΑ

- Στα ούρα εφαρμόζεται ανάλογη μελέτη αναζήτησης της παραπρωτεΐνης με τον ορό, δηλαδή **ανοσοηλεκτροφόρηση** και **ανοσοκαθήλωση** (χαρακτηριστική συμπαγής παχιά ταινία στην περιοχή των α2 πρωτεϊνών.)
- Παλαιότερα εφαρμοζόταν η **«θερμική μέθοδος»**. Βασίζεται στην ιδιότητα του λευκώματος Bence Jones να καθιζάνει κατά την θέρμανση του στους 40-60°C και να αναδιαλύεται και πάλι με το βρασμό. Για τη μέθοδο αυτή χρησιμοποιούμε θειοσαλικυλικό οξύ.
- Σήμερα τείνει να εγκαταλειφθεί λόγω μικρής ευαισθησίας.

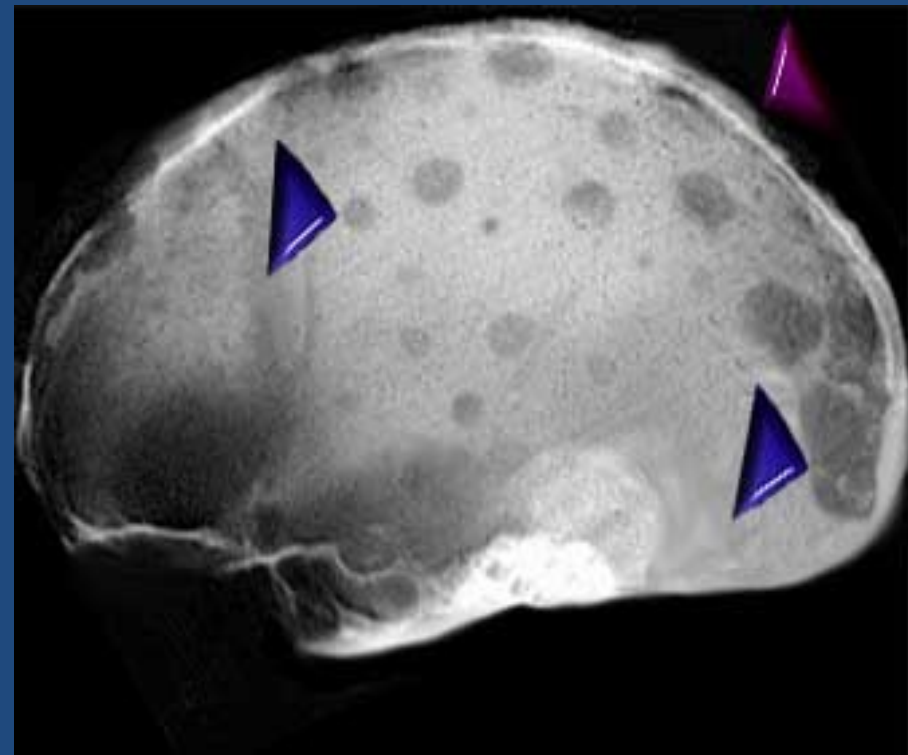
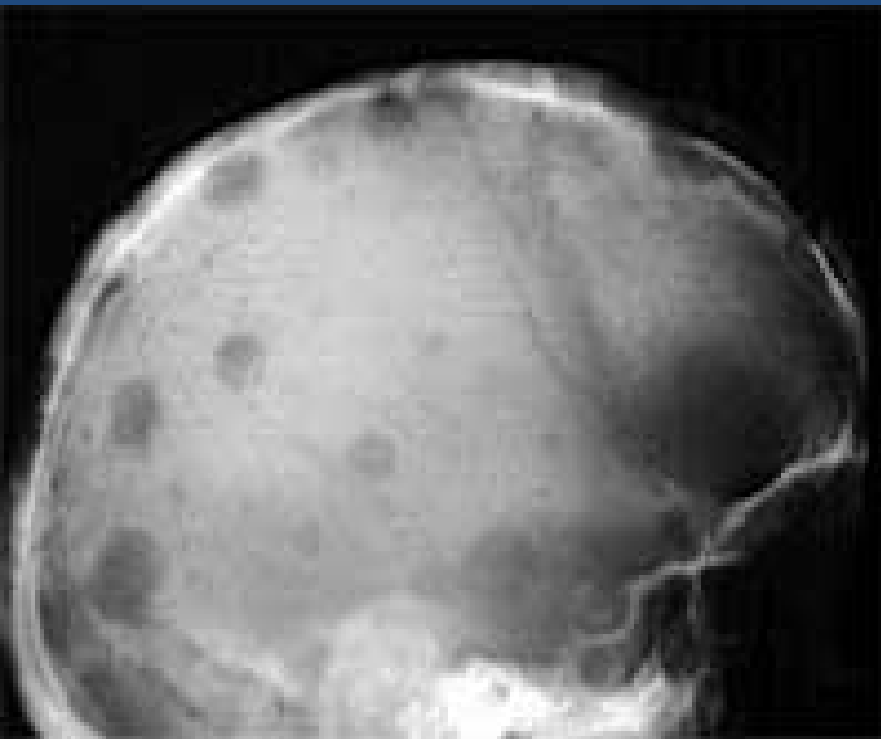
ΚΥΤΤΑΡΟΓΕΝΕΤΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

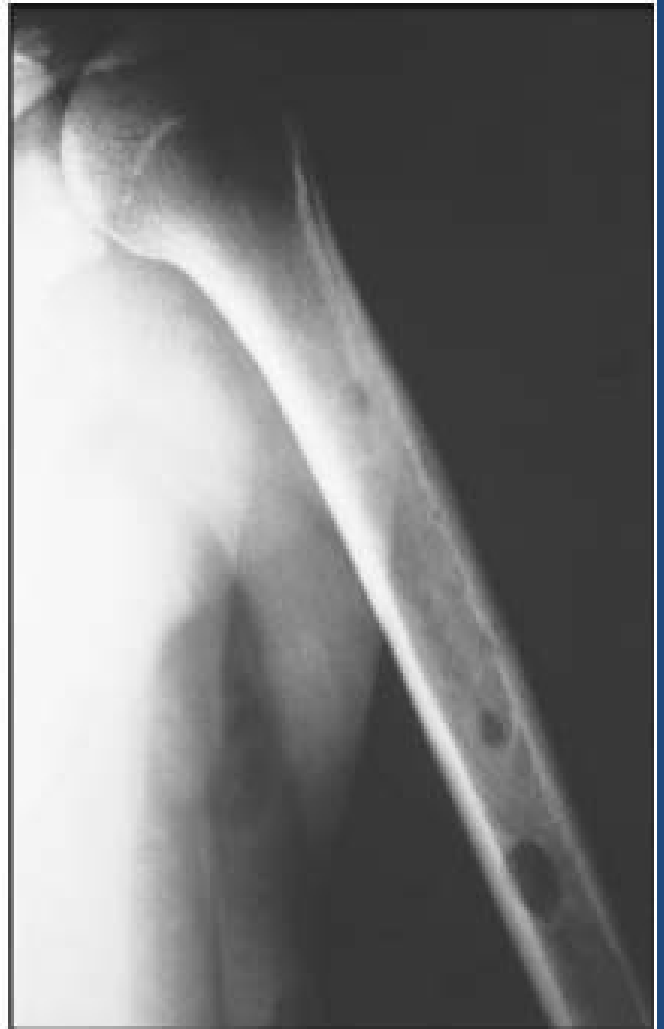
- Αριθμητικές και δομικές ανωμαλίες, συναντώνται στο 30% των ασθενών.
- Ύπαρξη χρωμοσωματικής ανωμαλίας αποτελεί σημείο **κακής πρόγνωσης**.

ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Διάχυτη οστεοπόρωση και χαρακτηριστικές οστεολυτικές διαβρωτικές βλάβες στην οσφυϊκή μοίρα, στο κρανίο κ.α. Πρώιμες διαβρωτικές βλάβες ανιχνεύονται καλύτερα με μαγνητική τομογραφία.

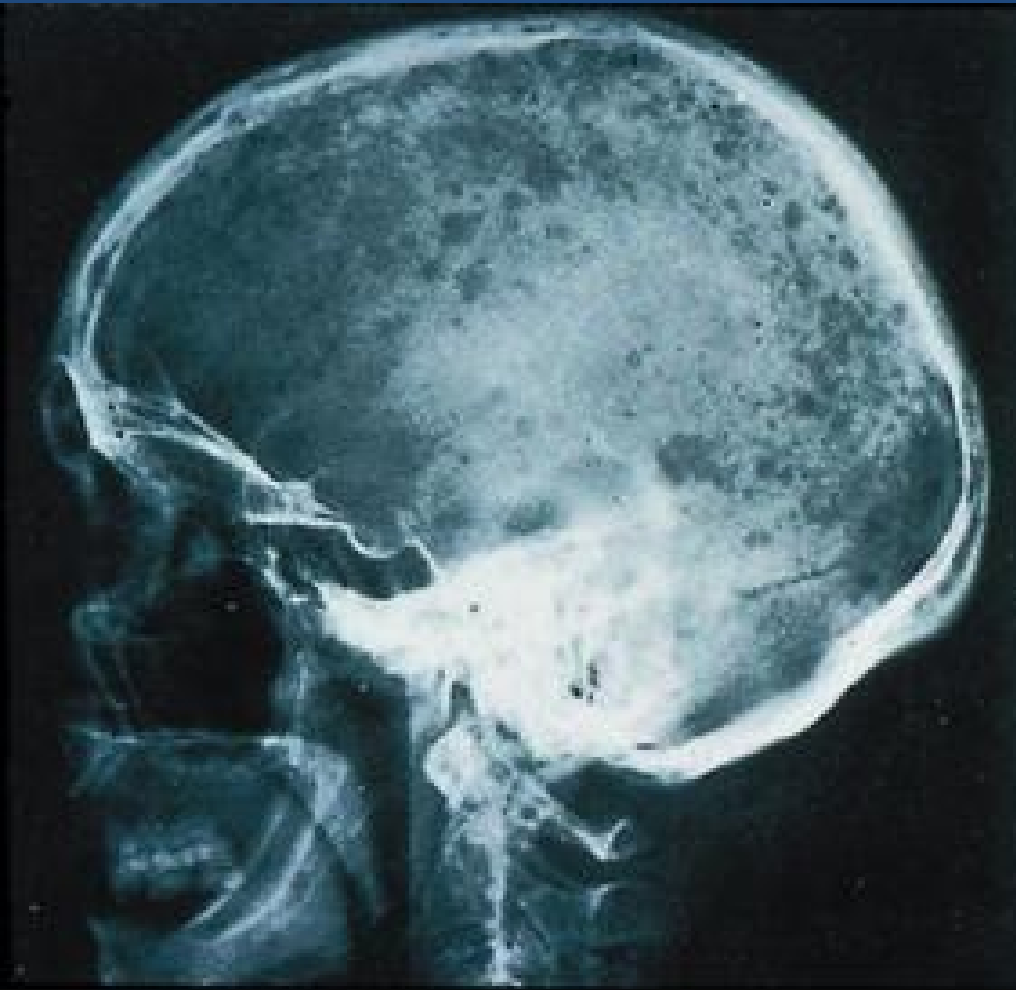
ΟΣΤΕΟΛΥΣΕΙΣ ΚΡΑΝΙΟΥ ΕΠΙ ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ ΣΧΕΔΟΝ ΠΑΘΟΓΝΩΜΟΝΙΚΕΣ





©1999 Elsevier Science/Garland Publishing

ΣΚΕΛΕΤΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ



ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΤΟΥ Π.Μ.

ΜΕΙΖΟΝΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

- Πλασματοκύττωμα σε βιοψία οστού.
- Πλασματοκύτταρα στο μυελό των οστών άνω του **30%**.
- Μεγάλο ποσό παραπρωτεΐνης στον ορό (**IgG >3.5g%** ή **IgA>2.0g%**), ή πρωτεΐνης B.J. στα ούρα (**>1.0g/24h**)

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΤΟΥ Π.Μ.

ΕΛΑΣΣΟΝΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ

- Σχετικά μικρού βαθμού πλασματοκυτταρική διήθηση (<30%).
- Μικρό ποσό παραπρωτεΐνης στον ορό (<3,5g% IgG και <2.0g%IgA) ή πρωτεΐνης B.J. στα ούρα (<1,0g/24h).
- **Οστεολυτικές βλάβες** (οστεοπόρωση, οστεολύσεις, κατάγματα.)
- Ελάττωση των επιπέδων των φυσιολογικών ανοσοσφαιρινών στο πλάσμα. (IgG<600mg%, IgA<100mg%, IgM<50mg%) .

Σταδιοποίηση κατά Durie και Salmon του Π.Μ.

• **Στάδιο I** (όλα τα επόμενα)

- ✓ **Αιμοσφαιρίνη** > 10 g/dl
- ✓ **Ca** ορού < 12 mg/dl
- ✓ **Ακτινογραφίες οστών** : κ.φ. (στ. οστικής νόσου: 0* ή μονήρης οστική βλάβη).
- ✓ **Μικρή ποσότητα πρωτεΐνης M**: IgG < 5g/dl, IgA < 3 g/dl, **Ελαφρές άλυστοι ούρων** < 4g/24ωρο

• **Στάδιο II**

Ενδιάμεσο μεταξύ I και III

• **Στάδιο III** (ένα ή περισσότερα από τα επόμενα)

- ✓ **Αιμοσφαιρίνη** < 8,5 g/dl
- ✓ **Ca** ορού > 12 mg/dl
- ✓ Προχωρημένες **οστικές βλάβες** (στ. 3*)
- ✓ **Μεγάλη ποσότητας πρωτεΐνης M**: IgG > 7 g/dl, IgA > 5 g/dl, **Ελαφρές άλυστοι ούρων** > 12g/24ωρο

Υποδιαίρεση σταδίων

- A** : **κρεατινίνη** ορού \leq 2 mg/dl
- B** : **κρεατινίνη** ορού > 2 mg/dl

0 = φυσιολογικές α/α 1 = οστεοπόρωση ή μονήρη οστεόλυση 2 = πολλαπλές οστεολύσεις
3 = μείζονες κ' πολλαπλές οστικές καταστροφές ή κατάγματα

ΔΙΕΘΝΕΣ ΠΡΟΓΝΩΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ISS

- **Στάδιο I:** $\beta_2 - M < 3.5 \text{ mg/l}$ και **λευκωματίνη** $\geq 3.5 \text{ g/dl}$
(μέση επιβίωση 62 μήνες)
- **Στάδιο II:** $\beta_2 - M 3.5-5.5 \text{ mg/l}$ ή $\beta_2 - M < 3.5 \text{ mg/l}$ και **λευκωματίνη** $< 3.5 \text{ g/dl}$ (μέση επιβίωση 44 μήνες)
- **Στάδιο III:** $\beta_2 - M > 5.5 \text{ mg/l}$. (μέση επιβίωση 29 μήνες)

ΔΥΣΜΕΝΕΙΣ ΠΡΟΓΝΩΣΤΙΚΟΙ ΒΙΟΧΗΜΙΚΟΙ ΔΕΙΚΤΕΣ (MARKERS) ΤΟΥ ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ

- Αυξημένη τιμή β2-μικροσφαιρίνης (**β2m**) στον ορό.
- Υψηλά επίπεδα ιντερλευκίνης-6 (**IL-6**) στον ορό.
- Παρουσία διαλυτού υποδοχέα ιντερλευκίνης-6(**IL-6R**) στον ορό.
- Παρουσία **CRP** (C αντιδρώσας πρωτεΐνης) στον ορό.
- Αυξημένα επίπεδα **LDH** ορού.

ΕΥΡΗΜΑΤΑ «ΕΠΙΘΕΤΙΚΟΥ» ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ

- Άφθονα πλασματοκύτταρα μυελού. (όσο μεγαλύτερος ο αριθμός πλασματοκυττάρων στο μυελό τόσο χειρότερη η πρόγνωση).
- Πολλά πλασματοκύτταρα στο περιφερικό αίμα. (Αυτό συμβαίνει στο 2% των περιπτώσεων και λέγεται πλασματοκυτταρική λευχαιμία). Τα «φευγαλέα» πλασματοκύτταρα στο περιφερικό αίμα είναι σύνηθες εύρημα.
- Πολλαπλές χρωμοσωμικές ανωμαλίες.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΠΜ ΣΕ ΥΦΕΣΗ

- Φυσιολογικός αριθμός πλασματοκυττάρων μυελού.
- Απουσία παραπρωτεΐνης στον ορό.
- Παρουσία των οστικών - λυτικών βλαβών. (οι οστικές βλάβες **διατηρούνται**. Η «επαναμετάλλωση» των λυτικών βλαβών του οστού συμβαίνει **μόνο** μετά επιτυχή μεταμόσχευση).

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΜ

- Μονήρες πλασμοκύττωμα
- Μονοκλωνική Γαμμαπάθεια Αγνώστου Σημασίας
-Monoclonal Gammopathy of Unknown Significance
(MGUS)
- νόσος Waldenstrom
- νόσος των βαρειών αλύσεων («Αραβικό Λέμφωμα»)
- Αμυλοείδωση-AL

ΜΟΝΗΡΕΣ ΟΣΤΙΚΟ ΠΛΑΣΜΟΚΥΤΤΩΜΑ

- Μυελωματικός ιστός (πλασματοκύτταρα) εντοπισμένος σε μια περιοχή μόνον του σώματος εντός του μυελού των οστών.
- Η συχνότερη προσβολή αφορά την σπονδυλική στήλη.
- Διαγνωστικά κριτήρια είναι η μονήρης πλασματοκυτταρική βλάβη, η φυσιολογική οστεομυελική βιοψία και ανοσοφαινοτυπικός έλεγχος και η απουσία συστηματικής νόσου με την χρήση MRI.
- Παραπρωτεΐνη στον ορό ή στα ούρα ανευρίσκεται σε 50%.
- Η θεραπεία περιλαμβάνει ακτινοβολία .(ποσοστό πλήρους ίασης 30%)
- 50%των ασθενών θα εκδηλώσει πολλαπλό μυέλωμα σε διάρκεια 2-6 ετών.

ΕΞΩΜΥΕΛΙΚΟ ΠΛΑΣΜΟΚΥΤΤΩΜΑ (EMP)

- Ασθενείς με μεμονωμένους όγκους από πλασματοκύτταρα, με αρνητική α/α για λυτικές βλάβες και μυελόγραμμα με <5% πλασματοκύτταρα έχουν EMP.
- Το EMP μπορεί να ανευρεθεί σε όλο το σώμα, 90% κεφαλή και τράχηλο, ρινική κοιλότητα, παραρρίνια, φάρυγγας, σιελογόνοι αδένες, λάρυγγας.
- Σπάνιες θέσεις νεφροί, όρχεις, κύστη, ουρήθρα, μαστός, ωθήκες, πνεύμονες, πλευρές, θυροειδής, οφθαλμός, εγκέφαλος, δέρμα, έντερο, πάγκρεας, σπλήνας. →
- Το 25% των ασθενών εμφανίζει παραπρωτεΐνη στον ορό ή/και στα ούρα .
- Η θεραπεία περιλαμβάνει τοπική ακτινοβολία με ή χωρίς χειρουργική αφαίρεση.(ποσοστό πλήρους ίασης 70%)

ΜΟΝΟΚΛΩΝΙΚΗ ΓΑΜΜΑΠΑΘΕΙΑ ΑΓΝΩΣΤΟΥ ΣΗΜΑΣΙΑΣ-MONOCLONAL GAMMOPATHY OF UNKNOWN SIGNIFICANCE (MGUS)

- Η παραπρωτεΐνη αποτελεί τυχαίο εργαστηριακό εύρημα στον ορό ή στα ούρα κατά τα άλλα υγιών ατόμων.
- Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει:
 - ✓ Αποκλεισμός πρωτογενούς νοσήματος που προκαλεί παραπρωτεΐναιμία (λέμφωμα κλπ)
 - ✓ Έλεγχος για αναιμία, νεφρική ανεπάρκεια κλπ
 - ✓ Μελέτη ποσοτική-ποιοτική ανοσοσφαιρινών ορού
 - ✓ Αναζήτηση λευκώματος και ελαφρών αλύσεων στα ούρα
 - ✓ Πλήρης οστικός έλεγχος
 - ✓ Βιοχημική μελέτη (αλκ. φωσφατάση, ασβέστιο)
 - ✓ Μυελόγραμμα

ΜΟΝΟΚΛΩΝΙΚΗ ΓΑΜΜΑΠΑΘΕΙΑ ΑΓΝΩΣΤΟΥ ΣΗΜΑΣΙΑΣ-MONOCLONAL GAMMOPATHY OF UNKNOWN SIGNIFICANCE (MGUS)

- Όταν οι αρχικές εξετάσεις είναι μη-διαγνωστικές.
 - μελέτη ανοσοφαινοτύπου κυττάρων αίματος-μυελού (σχέση κ/λ)
 - αναζήτηση τυχόν κυκλοφορούντων πλασματοκυττάρων (θετικά στο ΠΜ/αρνητικά σε MGUS).
- Σημαντικό στη μελέτη μιας παραπρωτεϊναιμίας.
 - να επισημάνουμε εάν η παρουσία παραπρωτεΐνης στην ηλεκτροφόρηση των λευκωμάτων του ορού ήδη συνοδεύεται από αντίστοιχη **ελάττωση των φυσιολογικών (πολυκλωνικών) γ σφαιρινών.**
 - αυτό το στοιχείο είναι ύποπτο για μύελωμα ή νόσο Waldenstrom που είναι κακοήθεις καταστάσεις και όχι MGUS που θεωρείται καλοήθης.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΜΕΤΑΞΥ ΠΜ ΚΑΙ MGUS

ΠΜ	MGUS
Παραπρωτεΐνη αυξανόμενη προοδευτικά	Σταθερά
Bene Jone μπορεί να υπάρχει	συνήθως απουσιάζει
Οστεολύσεις υπάρχουν	Οστεολύσεις απουσιάζουν
Πλασματοκύτταρα στον μυελό >10%	Πλασματοκύτταρα μυελού φυσιολογικά
Λοιπές γ-σφαιρίνες ελαττωμένες	Λοιπές γ-σφαιρίνες φυσιολογικές
Θέλει θεραπεία	Θέλει μόνο παρακολούθηση
Επιπλέκεται με αμυλοείδωση	Όχι
ΤΚΕ αυξημένη	Δεν είναι αυξημένη
Αύξηση β2 μικροσφαιρίνης	β2 μικροσφαιρίνη δεν υπάρχει

ΕΞΕΛΙΞΗ ΤΗΣ MGUS

- Είτε παραμένει σταθερή και ο ασθενής πεθαίνει από άλλη αιτία, είτε εξελίσσεται σε άλλο κακόηθες νόσημα.
- Η στάθμη παραπρωτεΐνης κατά τη διάγνωση MGUS είναι παράγων κινδύνου της εξελίξεως του MGUS προς μυέλωμα.

ΠΩΣ ΚΑΙ ΠΟΤΕ ΓΙΝΕΤΑΙ ΕΞΕΛΙΞΗ MGUS ΠΡΟΣ ΜΥΕΛΩΜΑ

- Η εξαλλαγή προς μυέλωμα συνδυάζεται με κυτταρογενετικές χρωμοσωμικές μεταβολές, και ανώμαλη έκφραση κυτταροκινών ή μορίων προσκολλησεως.
- Υποστηρίζεται ότι κατά τη διάρκεια της εξέλιξης από MGUS προς μυέλωμα συμβαίνουν και μεταβολές της αγγειογενέσεως στο μικροπεριβάλλον του μυελού. (ευνοείται η ανάπτυξη αγγείων και προκύπτει αγγειοβρίθεια).
- Φαίνεται ότι το 8% συνολικώς των ασθενών με MGUS εξελίσσεται προς μυέλωμα ή λέμφωμα ή νόσο Waldstrom ή χρόνια λεμφική λευχαιμία ή αμυλοείδωση. Η συνολική πιθανότητα εξέλιξης προς ένα απ' αυτά τα νοσήματα είναι 10% την πρώτη δεκαετία, 20% την πρώτη εικοσαετία και 25% την πρώτη 25ετία.
- Ο κίνδυνος εξέλιξης MGUS προς ΠΜ κάθε χρόνο που περνάει από την διαπίστωση του MGUS υπολογίζεται ότι είναι 1%.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΤΗΣ MGUS

- Όσο υψηλότερη η στάθμη της παραπρωτεΐνης τόσο υψηλότερος ο κίνδυνος. Ακόμη έχει σημασία ή σταθερότητα της στάθμης και η τυχόν άνοδος αυτής. Στάθμη παραπρωτεΐνης που ανέρχεται συνεχώς είναι ύποπτη για εξέλιξη MGUS προς μυέλωμα.
- Μεταξύ ατόμων με MGUS και ατόμων χωρίς MGUS της ίδιας ηλικίας δεν υπάρχει διαφορά επιβίωσης .
- Ανά 6-12 μήνες στα άτομα με MGUS πρέπει να μετράται η στάθμη της παραπρωτεΐνης για να φανεί εγκαίρως η τυχόν εξέλιξη προς μυέλωμα.

ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ WALDENSTROM

- Λεμφοπλασματοκυτταρικό λέμφωμα του μυελού των οστών που παράγει μονοκλωνική IgM.
- Ο μυελός διηθείται από ώριμα λεμφοκύτταρα, πλασματοκυτταροειδή λεμφοκύτταρα και πλασματοκύτταρα.
- Διαγνωστικά κριτήρια της νόσου αποτελούν η παρουσία μονοκλωνικής IgM οποιασδήποτε συγκέντρωσης και η διήθηση του μυελού από μικρά λεμφοκύτταρα με πλασματοκυτταρικούς χαρακτήρες.
- Προσβάλλει άτομα μεγάλης ηλικίας (50-70 ετών).
- Οι κλινικές εκδηλώσεις είναι ποικίλες και οφείλονται:
 - ✓ Απευθείας διήθηση ιστών και οργάνων από το λέμφωμα.
 - ✓ Στην IgM που κυκλοφορεί στο αίμα (σύνδρομο υπεργλοιοπάθειας, κρυσφαιριναιμία).
 - ✓ Στην ιδιότητα της IgM να συμπεριφέρεται ως αυτοαντίσωμα (περιφερική νευροπάθεια, νόσος ψυχροσυγκολλητινών).

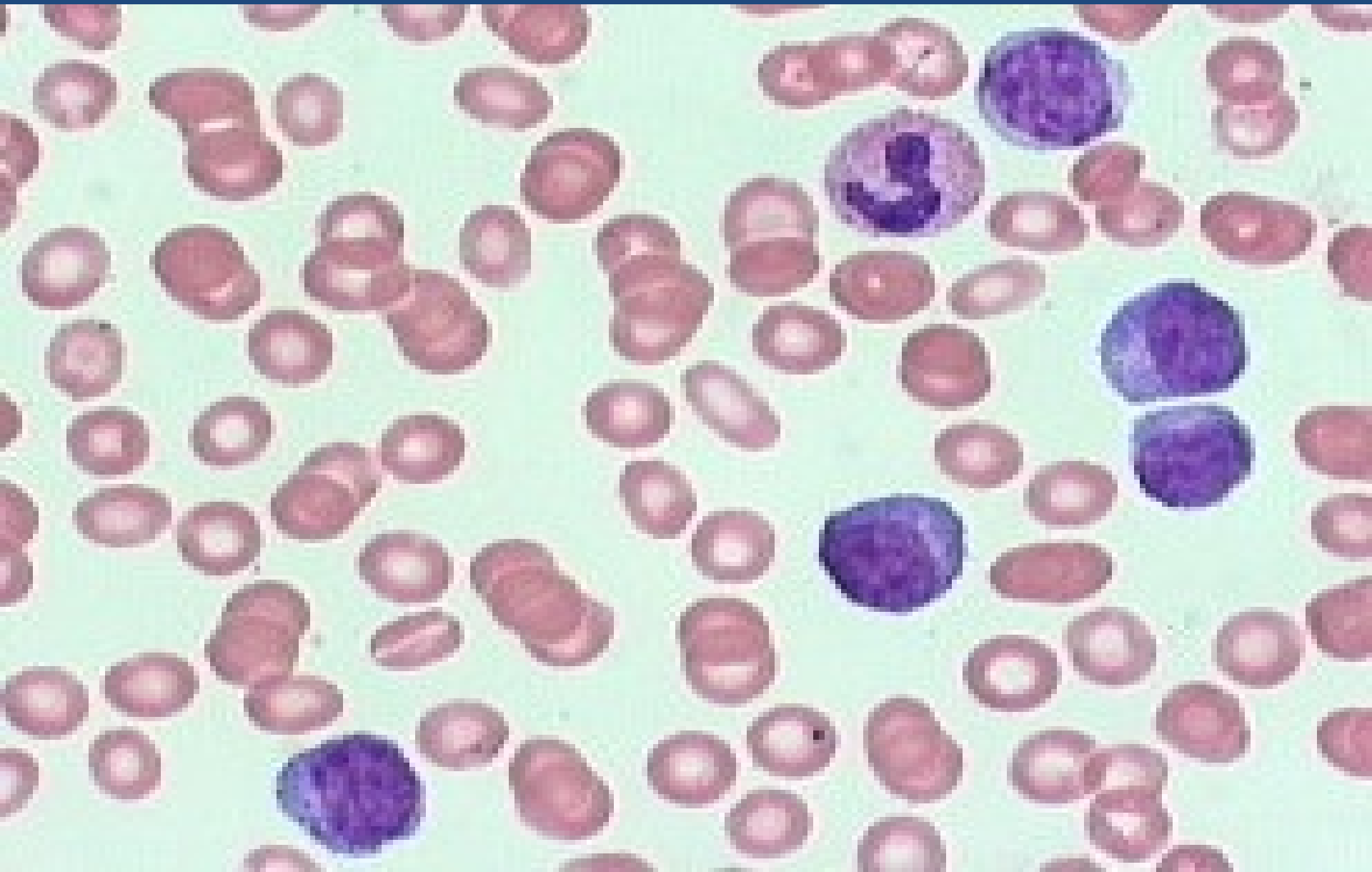
ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ WALDENSTROM

- Αναιμία ορθόχρωμη ορθοκυτταρική απαντά σε 80% των ασθενών και οφείλεται σε μυελική διήθηση.
- Ουδερεροπενία και θρομβοπενία :δεν είναι έκδηλες κατά την διάγνωση αλλά σε προχωρημένη νόσο.
- Οι χρόνοι πήξεως μπορεί να είναι παρατεταμένοι.
- Ο μυελός των οστών διηθείται από άφθονα άτυπα λεμφοκύτταρα με πλασματοκυτταρικούς χαρακτήρες (πλασματοκυτταρικά λεμφοκύτταρα).
- Τα επίπεδα της IgM είναι >30 mg/ml.
- Ο ανοσοφαινότυπος των νεοπλασματικών κυττάρων είναι μονοκλωνικός και εκφράζει τα αντιγόνα της επιφάνειας των Β-λεμφοκυττάρων.

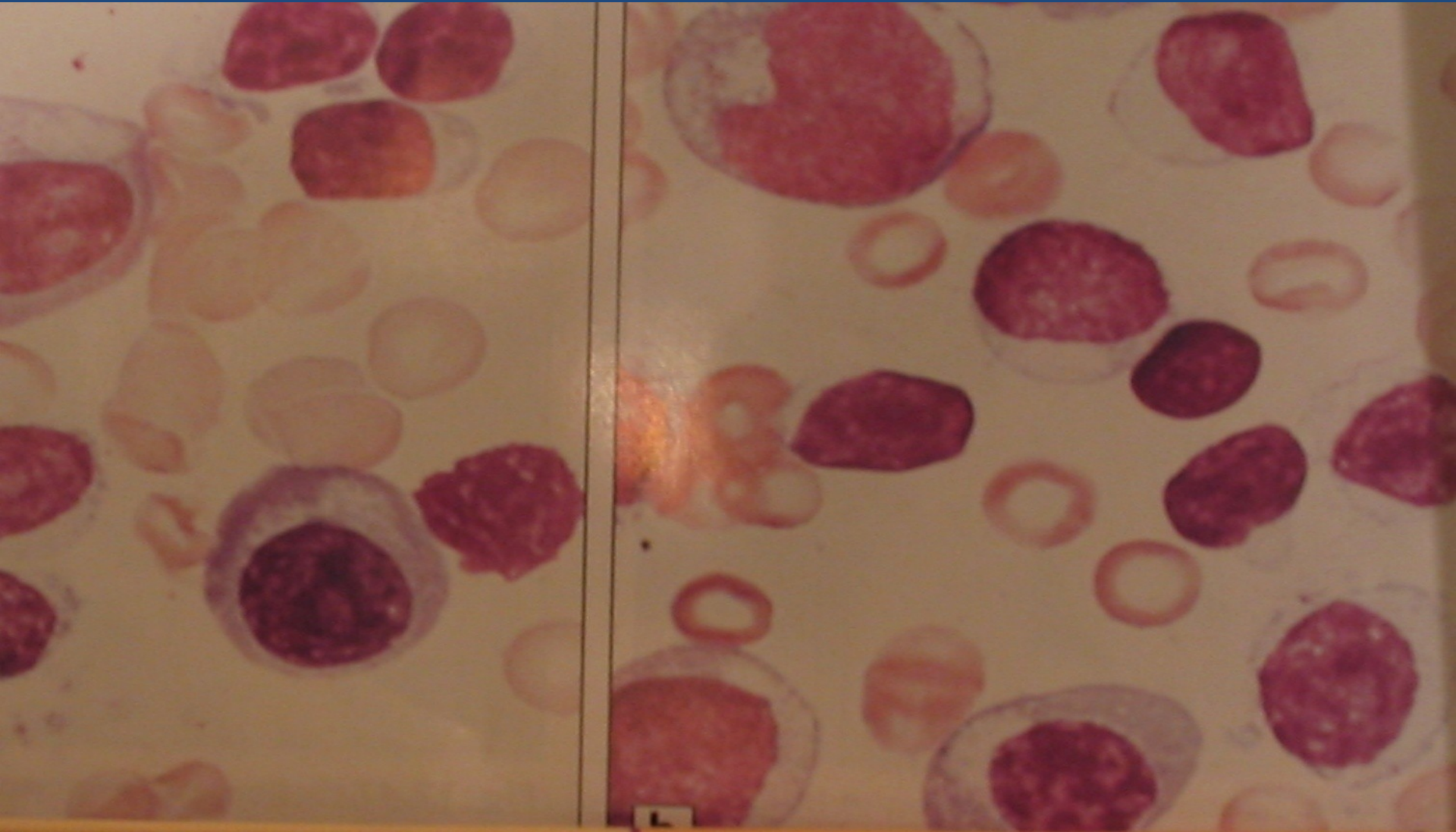
ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ WALDENSTROM

- Η μέση επιβίωση κυμαίνεται μεταξύ 5-10 έτη.
- Οι σημαντικότεροι προγνωστικοί παράγοντες είναι η ηλικία, η αιμοσφαιρίνη και η β2-μικροσφαιρίνη του ορού.
- Ασθενείς που διαγιγνώσκονται τυχαία χωρίς συμπτώματα ή σημεία τίθενται σε παρακολούθηση.
- Σε συμπτωματικούς ασθενείς εφαρμόζεται χημειοθεραπεία (αλκυλιούντες παράγοντες ή ανάλογα νουκλεοτιδίων).
- Σε σύνδρομο υπεργλοιότητας διενεργείται πλασμαφαίρεση

ΝΟΣΟΣ WALDENSTROM ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΟΕΙΔΗ ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΑ

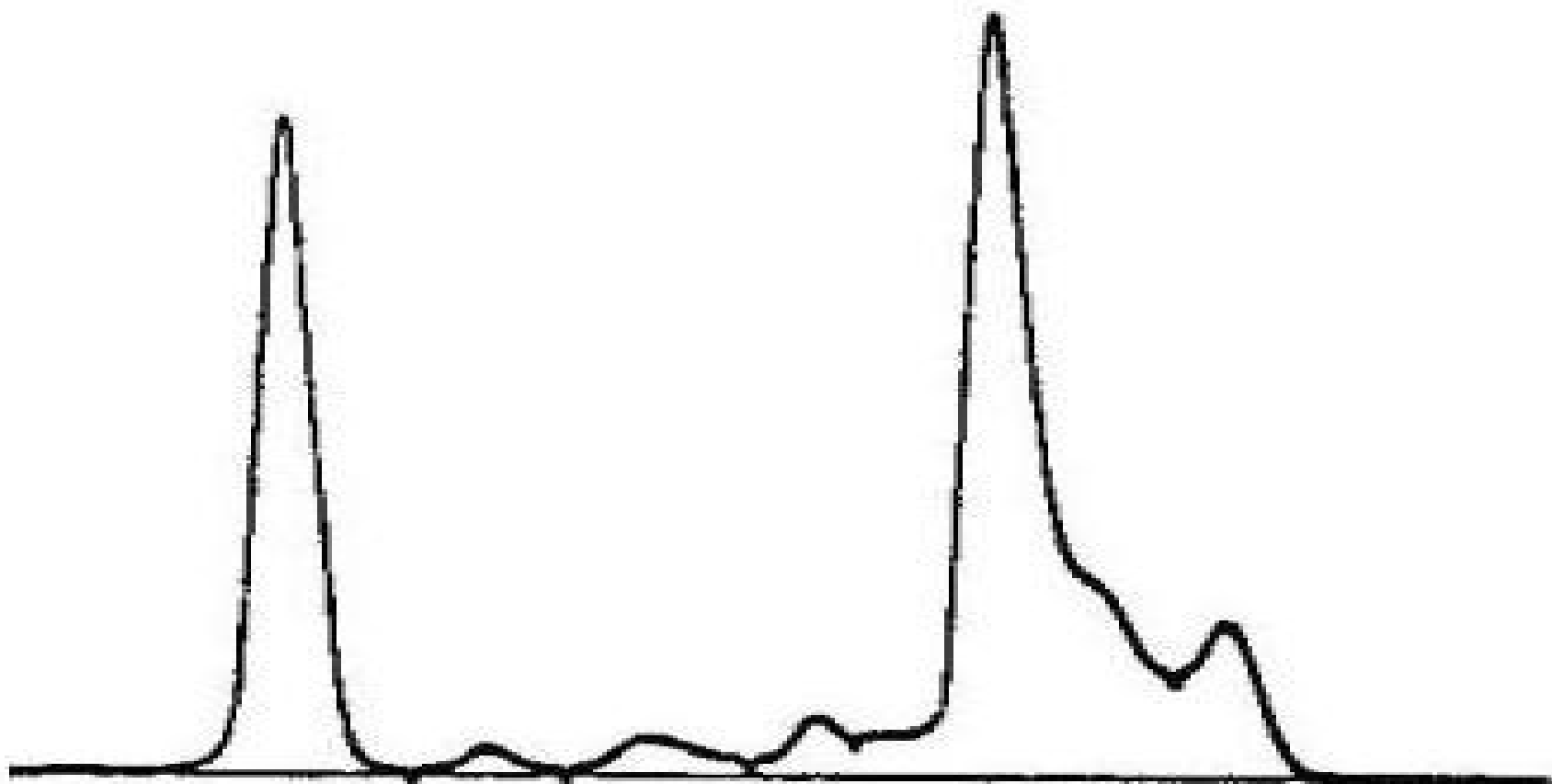


N. WALDENSTROM ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΟΕΙΔΗ ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΑ



ΜΑΚΡΟΣΦΑΙΡΙΝΑΙΜΙΑ WALDENSTROM

CASE 6 Macroglobulinemia



ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΜΕΤΑΞΥ ΠΜ ΚΑΙ Ν. WALDENSTROM

	ΠΜ	Waldenstrome
<u>Μυελός</u>	Πλασματοκύτταρα	Λεμφοειδή λεμφοκύτταρα
<u>Παραπρωτεΐνη</u>	IgA, IgD, IgE, IgG	Μόνο IgM
<u>Οστεολύσεις:</u>	Στο 70% των περιπτώσεων	Σχεδόν ποτέ
<u>Υπερασβεστιαμία</u>	συχνότερη	σπανιότερη
<u>Νεφρική προσβολή:</u>	25% των περιπτώσεων	Σχεδόν ποτέ
<u>Ηπατοσπληνικό:</u>	Σχεδόν ποτέ	Συχνή
<u>Λεμφαδενική διόγκωση:</u>	Σχεδόν ποτέ	Συχνή
<u>Αμυλοείδωση:</u>	Συχνή	Σπανιότερη
<u>Σύνδρομο υπεργλοιοτήτος:</u>	Σπάνιο	Συχνότερο
<u>Ανοσοπάρυση</u>	Συχνότερη	Ίσως σπανιότερη
<u>Κρυοσφαιριναιμία:</u>	Σπανίως	10%
<u>Πρόγνωση:</u>	Χειρότερη	καλύτερη
<u>Επιβίωση:</u>	Βραχύτερη	Μακρύτερη
<u>Ενδειξη για θεραπεία</u>	Με την διάγνωση	Αρχικά μόνον παρακολούθηση
<u>β2 μικροσφαιρίνη.</u>	Όσο υψηλότερα τα επίπεδα τόσο χειρότερη πρόγνωση	β2 μικροσφαιρίνη. Όσο υψηλότερα τα επίπεδα τόσο χειρότερη πρόγνωση

ΝΟΣΟΣ ΤΩΝ ΕΛΑΦΡΩΝ ΑΛΥΣΕΩΝ

- Είναι ουσιαστικώς ένα μύελωμα στο οποίο η παραπρωτεΐνη που παράγεται είναι ελαφρές αλύσεις μόνον χωρίς να παράγονται βαριές αλύσεις.
- Οι ελαφρές αλύσεις αποβάλλονται στα ούρα (γι' αυτό σε αυτή τη μορφή υπάρχει συχνά νεφρική βλάβη) και ανιχνεύονται στον ορό μόνον σε ίχνη επί νεφρικής ανεπάρκειας.
- Στη νόσο ελαφρών αλύσεων δεν υπάρχει παραπρωτεΐνη στον ορό.
- Κατά τα λοιπά ισχύει ότι για ένα βαρύ μύελωμα.

ΝΟΣΟΣ ΒΑΡΕΙΩΝ ΑΛΥΣΕΩΝ (ΠΑΛΑΙΟΤΕΡΑ ΛΕΓΟΤΑΝ «ΑΡΑΒΙΚΟ ΛΕΜΦΩΜΑ»)

- Σπάνια οντότητα, θυμίζει λέμφωμα ή χρόνια λεμφική λευχαιμία με σπλήνα, λεμφαδένες κλπ και συνοδεύεται από παρουσία στον ορό τμήματος του κλάσματος Fc της ανοσοσφαιρίνης.
- Η νόσος των βαρειών αλύσεων είναι α-, γ- και μ- αναλόγως με το είδος της βαριάς αλύσου.
- Θεραπεύεται όπως η ΧΜΛ και έχει την ίδια πρόγνωση.

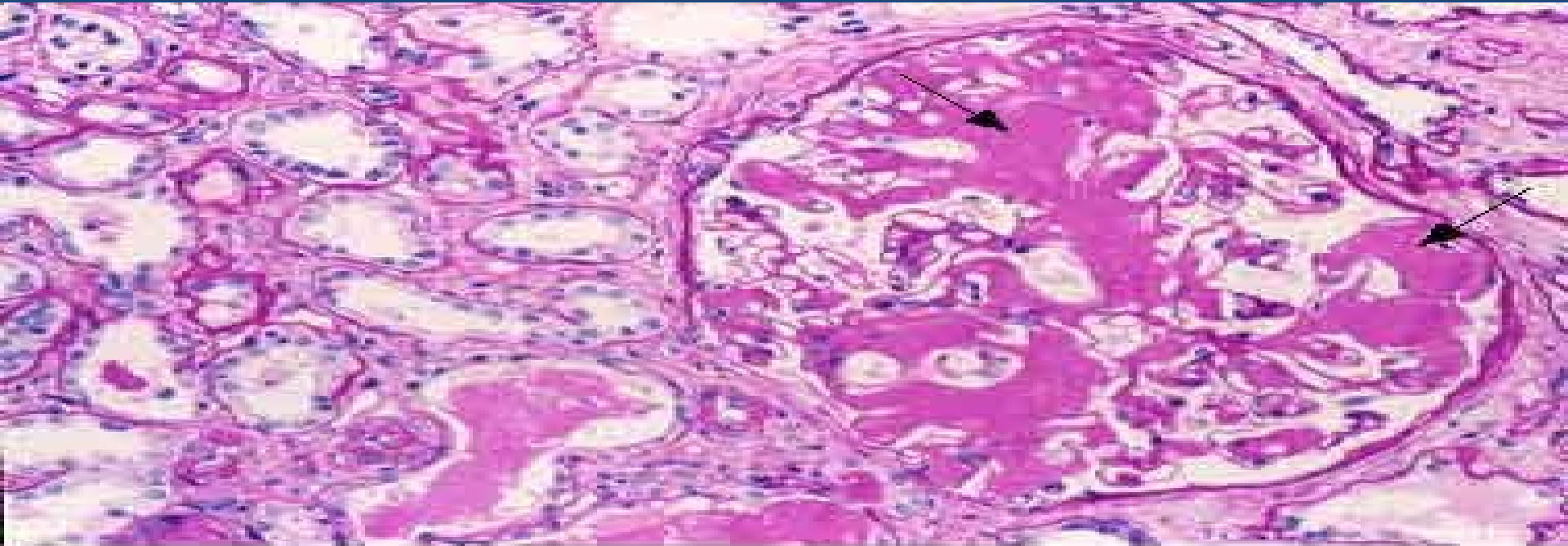
ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ (AL)

- Η πρωτοπαθής αμυλοείδωση είναι νόσος που οφείλεται στην διαταραχή της δομής της μονοκλωνικής ανοσοσφαιρίνης που παράγεται στα πλαίσια μιας πλασματοκυτταρικής δυσκρασίας.
- Χαρακτηρίζεται από εξωκυττάρειες εναποθέσεις τμημάτων ελαφρών αλύσεων της μονοκλωνικής ανοσοσφαιρίνης με την μορφή παθολογικών αδιάλυτων ινιδίων(αμυλοειδές).
- Οι νεφροί, η καρδιά ,το περιφερικό νευρικό σύστημα και το ήπαρ είναι τα όργανα που προσβάλλονται συνηθέστερα.
- Η συσσώρευση του αμυλοειδούς οδηγεί σε ανεπάρκεια των οργάνων που διηθεί.
- Η φυσική ιστορία της νόσου είναι η προοδευτική επιδείνωση που οδηγεί στο θάνατο εντός 2 ετών στο 80% των αρρώστων.

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ (AL)

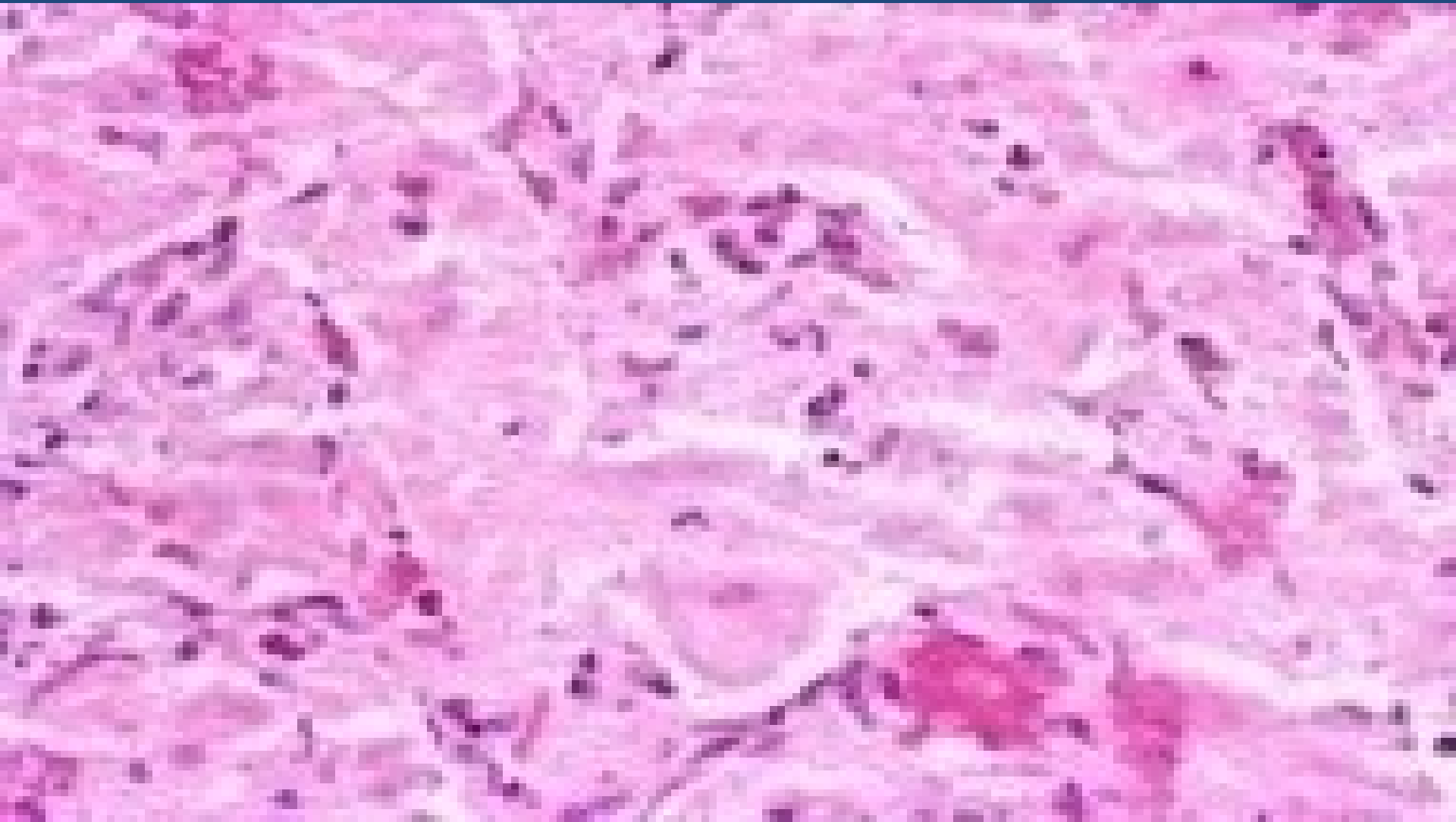
- Η διάγνωση της πρωτοπαθούς αμυλοείδωσης μπορεί να συμπίπτει χρονικά με την διάγνωση πολλαπλού μυελώματος ή άλλης Β-κυτταρικής κακοήθειας.
- 10-15% των ασθενών με πολλαπλό μύελωμα και μικρότερο ποσοστό των ασθενών με μακροσφαιριναιμία ή άλλες συγγενικές κακοήθειες θα παρουσιάσουν πρωτοπαθή αμυλοείδωση κάποια στιγμή κατά την διάρκεια της νόσου τους.
- Η διάγνωση γίνεται με χρώση του αμυλοειδούς με ερυθρό του Congo σε βιοψία προσβεβλημένου ιστού και καθορισμό της φύσης του αμυλοειδούς με ανοσοϊστοχημικές χρώσεις .
- Η θεραπεία στοχεύει στην καταστολή της υποκείμενης πλασματοκυτταρικής δυσκρασίας και στην εφαρμογή υποστηρικτικών μέτρων για την διατήρηση ικανοποιητικής λειτουργίας των οργάνων-στόχων.

ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ ΝΕΦΡΟΥ



Glomerular amyloidosis Light micrograph of glomerular amyloidosis shows nodular, amorphous material (arrows) extending from the mesangium into the capillary loops and narrowing or closing the capillary lumens. The nodules are more amorphous than those seen in diabetic nephropathy but demonstration of amyloid fibrils on electron microscopy or demonstrating green birefringence on Congo red staining is required to confirm the diagnosis. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ ΣΠΛΗΝΟΣ



ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΑΙΜΙΑ

- Η παραπρωτεΐνη που συνοδεύει την πορεία άλλων νοσημάτων:
 - Κυρίως λεμφοϋπερπλαστικών (ΧΛΛ, λεμφωμάτων) ή μυελοϋπερπλαστικών (πρωτοπαθής πολυερυθραιμία, θρομβοκυτταραιμία) ή μυελοσκλήρυνση.
 - Σπανιότερα συνοδεύει ηπατικά νοσήματα, μυασθένεια, χρόνιες δερματοπάθειες.
- Η παρουσία παραπρωτεΐνης δεν τροποποιεί την πορεία ή την θεραπεία της βασικής νόσου.
- Απαιτείται όμως, ΔΔ από βαρύτερο νόσημα (ΠΜ).

Η ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ ΠΑΡΑΠΡΩΤΕΪΝΑΙΜΙΑ

Διακρίνεται σε :

- ✓ **οξεία ή παροδική** που μπορεί να αναπτύσσεται κατά την διαδρομή οξειών λοιμώξεων (ιοί, ρικέτσιες κλπ) και υποχωρεί αυτομάτως.
- ✓ **χρονία ή μόνιμη** που απαιτεί ΔΔ από τα άλλα σοβαρότερα νοσήματα της ομάδας των παραπρωτεΐναιμιών (ΠΜ).

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΔΙΔΑΚΤΙΚΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Προέλευση:

Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Αθηνών,
Αιματολογικό Εργαστήριο

- ▶ Άνδρας, 56 ετών
- ▶ ρίγη και πυρετός 39°

Γενική Αίματος

- ▣ Ht:34.8%
- ▣ Hb:11.2 g/dl
- ▣ MCV:91.1 fl
- ▣ MCH:29.4 pg
- ▣ MCHC:32.3 g/dl
- ▣ RDW:18.2%
- ▣ WBC:4190 κ.κ.χ.
- ▣ PLT:180000 κ.κ.χ.
- ▣ T.K.E.=85 mm
- ▣ rouleaux(++)

τύπος λευκοκυττάρων:

Ουδετερόφιλα 68%

Λεμφοκύτταρα 20%

Μονοκύτταρα 10%

Ηωσινόφιλα 2%

Βιοχημικός έλεγχος

- Urea : 75 mg/dl
- Cre : 2,0 mg/dl
- Ca : 11.2 mg/dl

Γενική ούρων

- Πυοσφαίρια - άφθονα
- Ερυθρά - αρκετά
- Πρωτεΐνουρία

Ουροκαλλιέργεια

Αρνητική

Διάγνωση

ουρολοίμωξη

- έλαβε την κατάλληλη αντιβίωση
- συνιστάται η περαιτέρω διερεύνηση του οροποιητικού

Μετά την αντιβίωση και την υποχώρηση της οξείας λοίμωξης

εμφανίζει:

- ✓ καταβολή
- ✓ αίσθημα κόπωσης
- ✓ αναπνευστική δυσχέρεια

α/α Ν.Ο.Κ.

Λυτικές βλάβες των οστών της λεκάνης

ΚΥΣΤΕΟΣΚΟΠΗΣΗ

θηλωματώδεις εκβλαστήσεις

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

- Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού
(μικρή “M” ταινία)
- Ποσοτικός προσδιορισμός ανοσοσφαιρινών
(IgD= 4374 mg/dl – φ.τ.=304 ως 735 mg/dl)
- Ανοσοηλεκτροφόρηση, ανοσοκαθήλωση (IgD-λ)
- Bence-Jones στα ούρα : +

ΜΥΕΛΟΓΡΑΜΜΑ

- **Ελάττωση και των τριών σειρών.**
- **Δυσπλαστικοί χαρακτήρες ερυθράς σειράς.**
- **Πλασματοκυτταρική διήθηση περίπου 60%.**

ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Λυτικές βλάβες στα πλατέα οστά του κρανίου

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

IgD πολλαπλό μυέλωμα

Ο ασθενής μετέβη στον «Ευαγγελισμό» για
πλασμαφαίρεση έκτοτε δεν υπάρχουν
στοιχεία ...

ΣΤΗΝ MGUS ΤΙ ΑΠΟ ΤΑ ΠΑΡΑΚΑΤΩ ΔΕΝ ΙΣΧΥΕΙ;

- A. Η νόσος είναι συνήθως ασυμπτωματική.
- B. Τα πλασματοκύτταρα του μυελού είναι >10%.
- Γ. Η β2-μικροσφαιρίνη είναι φυσιολογική.
- Δ. Ο ανοσοφαινότυπος είναι φυσιολογικός.
- Ε. Τα επίπεδα της παραπρωτεΐνης είναι >30 g/l.

ΔΕΝ ΙΣΧΥΕΙ

- A. Η νόσος είναι συνήθως ασυμπτωματική.
- B. Τα πλασματοκύτταρα του μυελού είναι >10%.
- Γ. Η β2-μικροσφαιρίνη είναι φυσιολογική.
- Δ. Ο ανοσοφαινότυπος είναι φυσιολογικός.
- Ε. Τα επίπεδα της παραπρωτεΐνης είναι >30 g/l.

**ΠΟΙΑ ΑΠΟ ΤΑ ΠΑΡΑΚΑΤΩ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ
ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΕΙΝΑΙ ΚΑΤΑ ΤΗΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΤΟΥ
ΠΟΛΛΑΠΛΟΥ ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ;**

A. Φυσιολογικά λευκώματα αίματος

B. Rouleaux στο περιφερικό αίμα

Γ. Φυσιολογικό ασβέστιο ορού

Δ. Φυσιολογική β2-μικροσφαιρίνη

Ε. Πλασματοκύτταρα στον μυελό πάνω από 30%.

ΚΑΤΑ ΤΗΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΤΟΥ ΠΟΛΛΑΠΛΟΥ ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ

A. Φυσιολογικά λευκώματα αίματος.

B. Rouleaux στο περιφερικό αίμα.

Γ. Φυσιολογικό ασβέστιο ορού.

Δ. Φυσιολογική β2-μικροσφαιρίνη.

Ε. Πλασματοκύτταρα στον μυελό πάνω από 30%.

ΣΩΣΤΟ Η ΛΑΘΟΣ

**ΑΠΟΥΣΙΑ ΜΟΝΟΚΛΩΝΙΚΗΣ ΑΝΟΣΟΣΦΑΙΡΙΝΗΣ
ΣΤΟΝ ΟΡΟ ΔΕΝ ΑΠΟΚΛΕΙΕΙ ΤΟ ΜΥΕΛΩΜΑ**

ΣΩΣΤΟ

ΣΩΣΤΟ Η ΛΑΘΟΣ

ΠΛΑΣΜΑΤΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΔΙΗΘΗΣΗ
ΜΙΚΡΟΤΕΡΗ ΑΠΟ 5% ΑΠΟΤΕΛΕΙ
ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΟ ΚΡΙΤΗΡΙΟ ΠΟΛΑΠΛΟΥ
ΜΥΕΛΩΜΑΤΟΣ

ΛΑΘΟΣ

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ!!!