

# ΑΤΤΙΚΕΣ ΗΜΕΡΕΣ ΠΑΘΟΛΟΓΙΑΣ

22-23 Οκτωβρίου 2021

Ξενοδοχείο Divani Caravel  
Αθήνα



Ιατρική Εταιρεία  
Αθηνών

ΟΡΓΑΝΩΣΗ



Β' Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική  
του Πανεπιστημίου Αθηνών  
Π.Γ.Ν. «Αττικόν»

ΥΠΟ ΤΗΝ ΑΙΓΙΔΑ



της Ελληνικής Σχολής  
Εθνικού και Καποδιστριακού  
Πανεπιστημίου Αθηνών

## EA10

Θρόμβωση φλεβωδών κόλπων σε ασθενή πάσχουσα από μονοκλωνική γαμμαπάθεια αδιευκρίνιστης αιτιολογίας (MGUS) και παρουσίαζε HLA B51 και HLA B5 θετικά γονίδια

**Βασιλική Χριστοπούλου<sup>1</sup>**, Χρυσάνθη Νασιάδη<sup>1</sup>, Ιωάννης Λιακόπουλος<sup>1</sup>, Ηλίας Κυριάκου<sup>2</sup>, Ιωάννης Παναγιωτίδης<sup>3</sup>, Περικλής Φούκας<sup>3</sup>, Αριστοτέλης Μπάμιας<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Β' Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική ΠΓΝ «ΑΤΤΙΚΟΝ», Αθήνα

<sup>2</sup>Αιματολογικό Εργαστήριο-Μονάδα Αιμοδοσίας ΠΓΝ «ΑΤΤΙΚΟΝ», Αθήνα

<sup>3</sup>Β' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής ΠΓΝ «ΑΤΤΙΚΟΝ», Αθήνα

**ΣΚΟΠΟΣ:** Η παρουσίαση μιας σπάνιας περίπτωσης ασθενούς με θρόμβωση φλεβωδών κόλπων, που συγχρόνως διαγνώστηκε ότι έπασχε από μονοκλωνική γαμμαπάθεια αδιευκρίνιστης αιτιολογίας (MGUS) και πιθανό σύνδρομο Αδαμαντιάδη-Behcet (AB).

**ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ:** Ασθενής ετών 48, προσήλθε στο ΤΕΠ λόγω βαριάς σιδηροπενικής αναιμίας (Hb:5.9g/dl), η ασθενής ανέφερε μια αιμορραγική κένωση προ ημερών. Ατομικό αναμνηστικό: Διπολική διαταραχή. Λαμβανόμενη αγωγή: tbl Abilify 15mg 1x1. Ζωτικά σημεία: ΑΠ: 157/93 mmHg, ΣΦ: 105 bpm, Θ: 36,6ο και SO<sub>2</sub>: 96%. Κλινική εξέταση: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα. Δακτυλική εξέταση: αρνητική. Εργαστηριακός έλεγχος: Εικόνα σιδηροπενικής αναιμίας Hb: 4.8mg/dl, φερριτίνη: 5mg/dl, CRP: 11mg/L, ΤΚΕ: 64mm. Γενική ούρων: κφ. PCR για SARS-Cov-2: Αρνητικό. Η ασθενής μεταγγίστηκε με 3 μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών. Λόγω αναφερόμενης κεφαλαλγίας από 5ημέρου έγινε CT εγκεφάλου: θρόμβωση φλεβωδών κόλπων και ανεύρυσμα πρόσθιας αναστομωτικής αρτηρίας. Έγινε άμεσα έναρξη αντιπηκτικής αγωγής με ενοξαπαρίνη. Επίσης πραγματοποιήθηκε οσφυονωτιαία παρακέντηση: χωρίς παθολογικά ευρήματα. Έγινε MRA εγκεφάλου: Θρόμβωση AP εγκάρσιου και σιγμοειδούς κόλπου και του απεικονιζόμενου τμήματος της σφαγίτιδας. Ανεύρυσμα πρόσθιας αναστομωτικής αρτηρίας με διάμετρο 7mm και έτερο ανεύρυσμα της μέσης εγκεφαλικής δεξιά με διάμετρο 3mm. CT θώρακος: κφ και κοιλίας η οποία ανέδειξε ηπατοσπληνομεγαλία. Λόγω θρόμβωσης φλεβωδών κόλπων εγκεφάλου, εστάλη έλεγχος θρομβοφιλίας και ανοσολογικός έλεγχος που ήταν αρνητικός. Από την ανοσοκαθλήση ορού ανιχνεύθηκε μονοκλωνικό κλάσμα IgG-κ και από την οστεομυελική βιοψία διήθηση πλασματοκυττάρων της τάξης 5-7%, εικόνα συμβατή με MGUS. Η γαστροσκόπηση ανέδειξε: γαστροπάθεια και η κολονοσκόπηση: κφ. Επίσης παρουσίαζε αύξηση του αμυλοειδούς ορού και αύξηση των επιπέδων IgG4 (5,5 g/L) χωρίς την ανίχνευση αμυλοειδούς σε βιοψίες χείλους, ορθού και υποδορίου λίπους. Λόγω υπερμελάγχρωσης δέρματος έγινε βιοψία: εικόνα συμβατή με έμμονο δυσχρωμικό ερύθημα. Επίσης παρουσίαζε αλλοιώσεις παρειάς τύπου θυλακίτιδας και χείλους στόματος. Ακολούθως λόγω ηπατομεγαλίας διενεργήθη βιοψία ήπατος: ήπιες αλλοιώσεις στεάτωσης. Η ασθενής εξήλθε με οδηγίες για λήψη αντιπηκτικής αγωγής με δαβιγατράνη.

**ΣΧΟΛΙΑ/ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑ:** Η φλεβική θρόμβωση του εγκεφάλου παρατηρείται σε 3-4 ενήλικες ανα 1 εκ. πληθυσμού. Λοιμώξεις, χρήση αντισυλληπτικών, κύηση, λοχεία, διαταραχές πηκτικότητας, κακοήθειες και σε μεγαλύτερο ποσοστό οι αιματολογικές, αυτοάνοσα νοσήματα, όπως συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, το σύνδρομο AB, το σύνδρομο Sjogren και το σύνδρομο καρδιολιπίνης, φαίνεται να σχετίζονται με θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων του εγκεφάλου. Η ασθενής μας παρουσίαζε θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων του εγκεφάλου και συγχρόνως διεγνώσθη ότι έπασχε από MGUS που προδιαθέτει σε θρομβώσεις. Επίσης η ασθενής παρουσίαζε HLA B51 και HLA B5 θετικά γονίδια, που προδιαθέτουν για σύνδρομο AB. Επιπλέον η ασθενής παρουσίαζε θρόμβωση φλεβωδών κόλπων, ανευρύσματα εγκεφαλικών αρτηριών, δερματικές βλάβες, γαστροπάθεια, και schirmer test (+), στοιχεία που απαντώνται στο σύνδρομο AB. Η ασθενής έλαβε αντιπηκτική αγωγή και βρίσκεται σε τακτική ιατρική παρακολούθηση.