



Μυοσκελετικές εκδηλώσεις σχετιζόμενες με Αιματολογικά νοσήματα

Γεωργακόπουλος Χρήστος
Ειδικευόμενος Ρευματολογίας

Γ.Ν.Α. ΚΑΤ

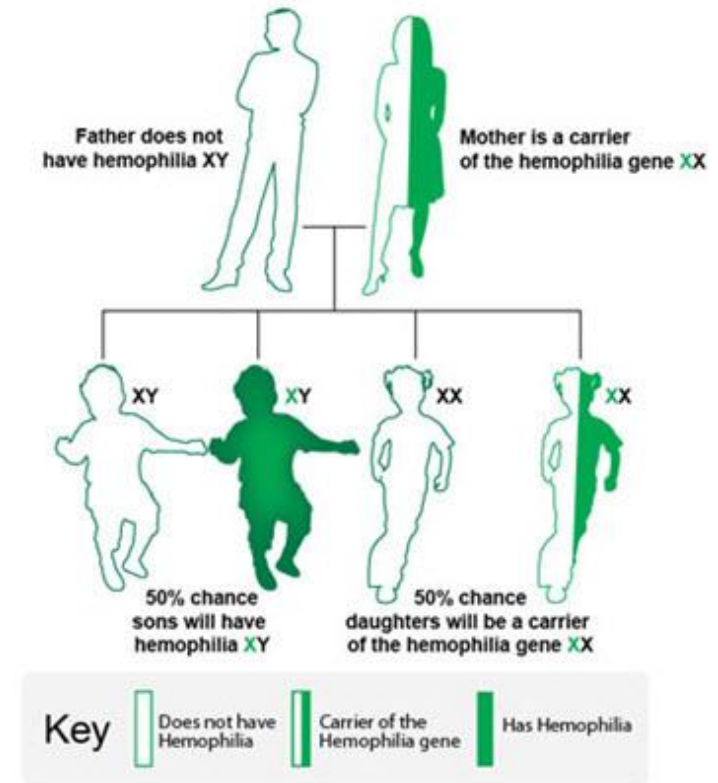
Σεπτέμβριος 2021

Σύγκρουση Συμφερόντων

KAMIA

Αιμορροφιλία Α(VIII) και Β(IX)

- Οξύ Αίμαρthro
- Υποξεία ή χρόνια αρθροπάθεια
- Τελικού σταδίου αρθροπάθεια(αρθροπλαστική)
- Υποπεριοστική αιμορραγία
- Σηπτική αρθρίτιδα
- Ενδομυϊκή αιμορραγία / σύνδρομο διαμερίσματος



Seuser A, Djambas Khayat C, Negrier C, Sabbour A, Heijnen L. Evaluation of early musculoskeletal disease in patients with haemophilia: results from an expert consensus. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2018 Sep;29(6):509-520. doi: 10.1097/MBC.0000000000000767. PMID: 30020119; PMCID: PMC6125749.

Οξύ αίμαρθρο σε έδαφος αιμορροφιλίας

- Διόγκωση δυσκαμψία και θερμότητα της άρθρωσης.
- Όλοι σχεδόν οι ασθενείς με σοβαρή ανεπάρκεια παράγοντα(< 1%) και ορισμένοι με μέτρια ανεπάρκεια 1%-5% κάνουν υποτροπιάζοντα επεισόδια.
- Η συλλογή προκαλεί αυτόματο επιπωματισμό και διακοπή της αιμορραγίας με σταδιακή απορρόφηση του αιμάρθρου εντός των ημερών.
- Γόνατα, αγκώνες, αστράγαλοι.
- Πρώτα επεισόδια σε παιδιά που ξεκινούν περπάτημα.

Θεραπεία

- Αναπλήρωση επιπέδων παράγοντα με στόχο $> 30\%$ (1 μονάδα/ kg ΒΣ αυξάνει κατά 2% τα επίπεδα).
- Παγοθεραπεία / αναλγησία.
- Ενδαρθρικά κορτικοστεροειδή.
- Φυσικοθεραπείες.

Seuser A, Djambas Khayat C, Negrier C, Sabbour A, Heijnen L. Evaluation of early musculoskeletal disease in patients with haemophilia: results from an expert consensus. Blood Coagul Fibrinolysis. 2018 Sep;29(6):509-520. doi: 10.1097/MBC.0000000000000767. PMID: 30020119; PMCID: PMC6125749.

Σηπτική αρθρίτιδα σε έδαφος Αιμορροφιλίας

- Η παρουσία αίματος εντός της άρθρωσης ως θρεπτικό υλικό.
- Πυρετός – λευκοκυττάρωση στη γενική αίματος.
- Ο ασθενής δεν ανταποκρίνεται στην αναπλήρωση των επιπέδων του παράγοντα.
- Προδιαθεσικοί παράγοντες: HIV, χρήση ενδοφλέβιων ουσιών, προϋπάρχουσα βλάβη άρθρωσης.

Χρόνια αρθροπάθεια σε έδαφος Αιμορροφιλίας

- Υποτροπιάζοντα επεισόδια οδηγούν σε συσσώρευση αιμοσιδηρίνης-> πάχυνση αρθρικού υμένα/υμενίτιδα/χρόνια φλεγμονή -> εκφύλιση αρθρικού χόνδρου.
- Προφυλακτική χορήγηση παράγοντα με στόχο >5% για αποφυγή υποτροπών.

Ακτινολογικές αλλοιώσεις χρόνιας Αιμορροφιλικής αρθροπάθειας



Case courtesy of Dr Andrew Dixon, Radiopaedia.org, rID: 9381

Μυοσκελετικές εκδηλώσεις Δρεπανοκυτταρικής αναιμίας

- Πολυαρθραλγίες
- Hand-foot syndrome ή δακτυλίτιδα της δρεπανοκυτταρικής.
- Οστικό έμφρακτο.
- Οστεονέκρωση κεφαλής μηριαίου ή βραχιονίου.
- Ύδραθρο μη φλεγμονώδες.
- Χρόνια αρθρική φλεγμονή.
- Υπερουριχαιμία/ουρική αρθρίτιδα.
- Αίμαρθρο.
- Σηπτική αρθρίτιδα
- Οστεομυελίτιδα
- Εστιακή μυϊκή νέκρωση.
- Ραβδομυόλυση

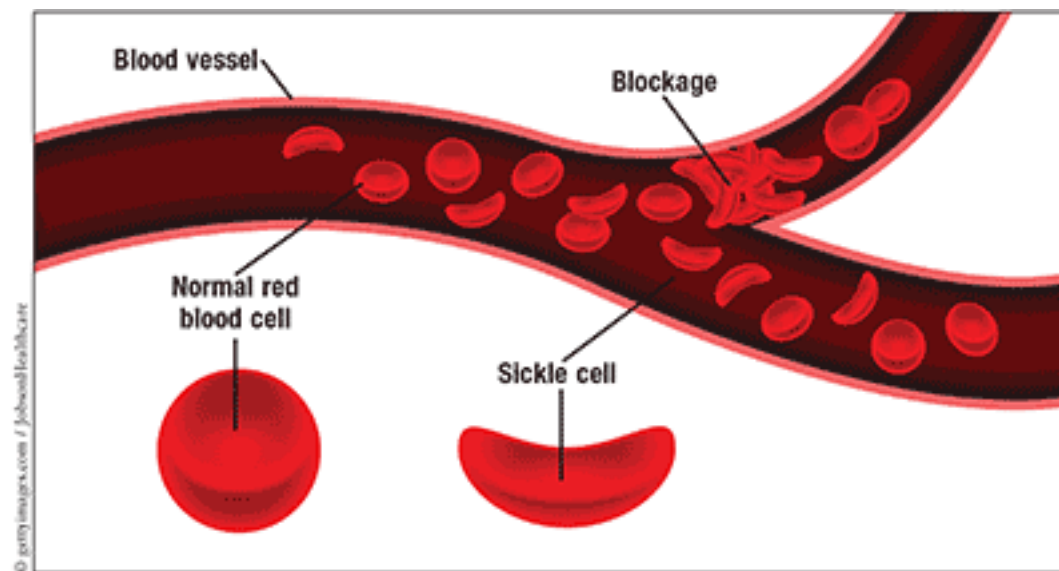
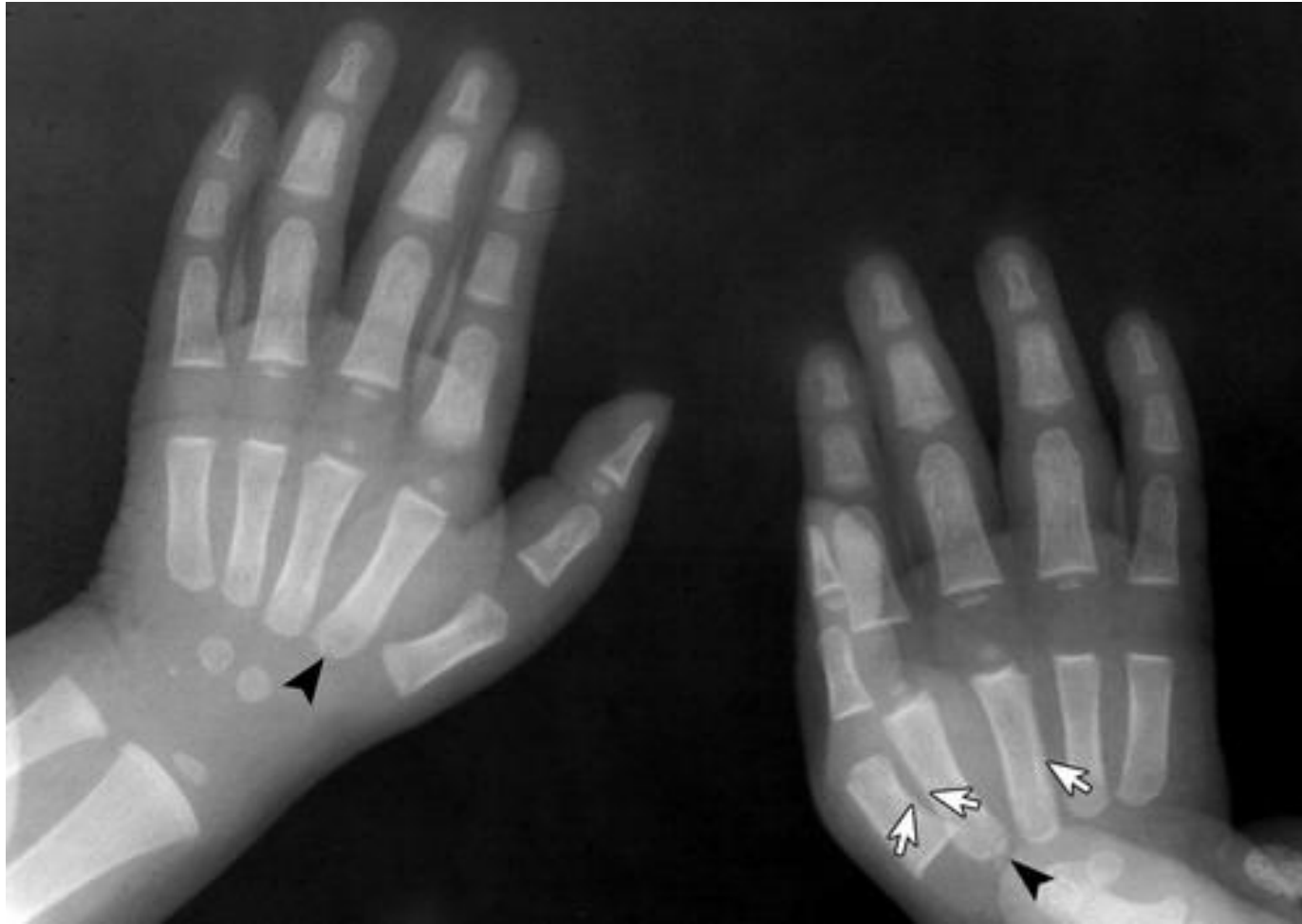


Figure 1. Illustration of a vaso-occlusive event.

Μυοσκελετικές εκδηλώσεις Δρεπανοκυτταρικής αναιμίας Hand-Foot Syndrome

- Δακτυλίτιδα σε νήπια ή παιδιά. Οξύ επώδυνο οίδημα δακτύλων των άνω και κάτω άκρων χωρίς εντύπωμα.
- Πυρετός, πόνος, φλεγμονή.
- Πιθανή παρουσία σχηματισμού οστού στο υποπεριόστεο, σε ακτινογραφία δύο εβδομάδες μετά το επεισόδιο.

Μυοσκελετικές εκδηλώσεις Δρεπανοκυτταρικής αναιμίας



Musculoskeletal Manifestations of Sickle Cell Disease¹ - Scientific Figure on ResearchGate. Available from: https://www.researchgate.net/figure/Dactylitis-in-the-hands-of-an-infant-Radiograph-shows-periosteal-new-bone-formation_fig5_6218395 [accessed 31 Aug, 2021]

Μυοσκελετικές εκδηλώσεις Δρεπανοκυτταρικής αναιμίας

- Οι αρθρικές εκδηλώσεις εμφανίζονται σε δρεπανοκυτταρικές κρίσεις.
- Μονοαρθρίτιδα, ολιγοαρθρίτιδα.
- Οστεονέκρωση παρατηρείται στο περίπου 40% των ασθενών.
- Επεισόδια ουρικής αρθρίτιδας οφειλόμενα στην αυξημένη κυτταρική καταστροφή κατά τις κρίσεις δρεπανοκυτταρικής.
- Η λειτουργική ασπληνία της νόσου μπορεί να οδηγήσει σε οστεομυελίτιδα οφειλόμενη σε *Salmonella* στο 50%. (Διασπόρα μέσω εντερικής λοίμωξης).

β-θαλασσαιμία

- Παρόμοιες εκδηλώσεις στο μυοσκελετικό με τη δρεπανοκυτταρική αλλά πιο σπάνιες (συμπεριλαμβάνονται Hand-foot σύνδρομο και gout).
- Μόνο η μείζων β-θαλασσαιμία πραγματοποιεί μυοσκελετικές εκδηλώσεις.
- Σε ασθενείς με β-θαλασσαιμία η θεραπεία αποσιδήρωσης με deferiprone προκαλεί αρθραλγία στο 20%.

Αιμοχρωμάτωση

- Πρωτοπαθής ως γενετική διαταραχή (αυτοσωμική υπολειπόμενη). Δευτεροπαθής σε έδαφος πολλαπλών μεταγγίσεων.
- Υπερφόρτωση αποθηκών σιδήρου και εναπόθεση αιμοσιδηρίνης σε ιστούς και όργανα.
- Αρθροπάθεια στο 40 – 60 %.
- Χρόνια καταστροφική αρθρίτιδα 2^{ης} και 3^{ης} ΜΚΦ με συμμετρία.
- Προκαλεί χονδρασβέστωση ως μεταγενέστερη επιπλοκή στο 50% των ασθενών και επεισόδια ψευδοουρικής αρθρίτιδος.
- Οστεοπόρωση μέσω υπογοναδισμού(μέσω εναπόθεσης σιδήρου).

Ρευματοειδής Αρθρίτιδα



Αιμοχρωμάτωση



Ρευματολογικές εκδηλώσεις Μυελοδυσπλαστικού Συνδρόμου(MDS).

Αυτοανοσία και φλεγμονή στο 25% των ασθενών με MDS.

- Εικόνα PAN ή GCA 32%.
- Εικόνα ΣΕΛ, υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα 23%.
- Φλεγμονώδεις πολυαρθρίτιδα(RA) 23%.
- Άλλα: Μυοσίτιδα, ιριδοκυκλίτιδες, θετικά ANA/ANCA/RF/APS abs/κρυοσφαιρίνες.

Μυοσκελετικές εκδηλώσεις Λευχαιμίας

- Συμμετρική, ασύμμετρη ή μεταναστευτική αρθρίτιδα καθώς και οστικό άλγος.
- Παρουσιάζονται στο 14-50% των παιδιών με ΟΛΛ.
- Πιο έντονη συμπτωματολογία τη διάρκεια της νύχτας.
- Αγγειτιδικό εξάνθημα.

Μυοσκελετικές εκδηλώσεις Λεμφώματος

- Το 25% των ασθενών με non-Hodgkins παρουσιάζουν συμπτώματα από το μυοσκελετικό.
- Συνηθεστερα οστικά άλγη.
- Σπάνια λεμφωματώδης αρθρίτιδα (επιβεβαίωση με βιοψία αρθρικού υμένα).
- Το **αγγειοβλαστικό T-cell Λεμφωμα** μπορεί να προκαλέσει εικόνα ομοιαζουσα με ΣΕΛ(πολυαρθρίτιδα, εξάνθημα, αιμολυτική αναιμία)

Λεμφώματα / Λευχαιμία

- Οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν ουρική αρθρίτιδα ύστερα από την έναρξη των κυτταροτοξικών θεραπειών.
- Προσοχή σε εμφάνιση σηπτικής αρθρίτιδος και έλεγχος της αρθρικής συλλογής.

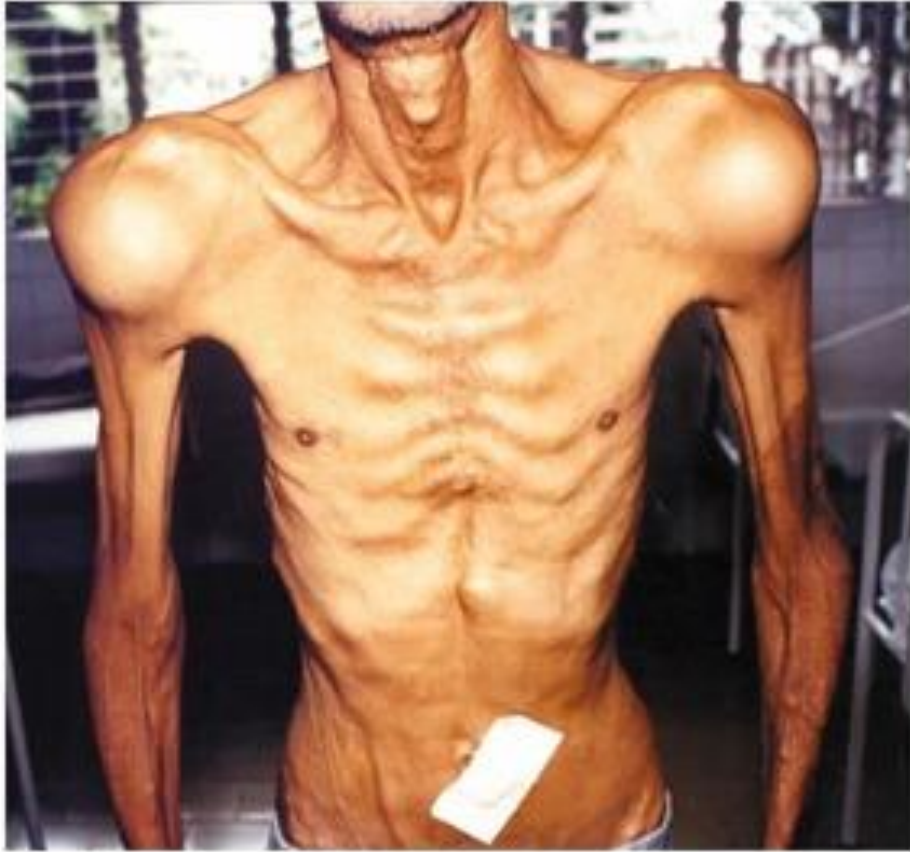
Παραπρωτεΐνεμίες με ρευματολογικές εκδηλώσεις

- Το πολλαπλούν μυέλωμα και η μακροσφαιριναιμία Waldenström προκαλούν συχνότερα αμυλοείδωση(AL) και αρθροπάθεια της αμυλοείδωσης.
- Το πολλαπλούν μυέλωμα προκαλεί οστικά άλγη, γενικευμένη οστεοπενία και παθολογικά κατάγματα.
- Σπάνια αρθρίτιδα μέσω επινέμησης του αρθρικού υμένα από πλασματοκύτταρα(μυελωματώδης αρθρίτιδα).

Αρθροπάθεια της Αμυλοείδωσης

- Αρθρίτιδα συχνά συμμετρική με συχνότερη εντόπιση σε ώμους, μετακάρπιο και γόνατα(ομοιάζουσα RA).
- Ενδαρθρικές συλλογές μη φλεγμονώδεις($<2000 \times 10^6$).
- Shoulder-pad sign.
- Λοιπές συνοδές εκδηλώσεις: περιφερική νευροπάθεια, σύνδρομο καρπιάιου σωλήνα, μακρογλωσσία, καρδιομυοπάθεια , ηπατοσπληνομεγαλία.

Shoulder-Pad sign



de Moura CGG, de Souza SP. "Shoulder Pad" Sign. N Engl J Med. 2004 Dec 16;351(25):e23.

P(olyneuropathy) O(rganomegaly)
E(ndocrinopathy) M(onoclonic gammopathy) S(kin
changes)

- Μονοκλωνική διαταραχή πλασματοκυττάρων.
- Εικόνα ομοιάζουσα με συστηματικό ρευματολογικό νοσήμα λόγω χρόνιας υπερπαραγωγής κυτοκινών.
- Αλλαγές στο δέρμα ομοιάζουσες σκληροδέρματος.
- Φαινόμενο Raynaud, ισχαιμία δακτύλου.

Fam AG, Rubenstein JD, Cowan DH. POEMS syndrome. Study of a patient with proteinuria, microangiopathic glomerulopathy, and renal enlargement. Arthritis Rheum. 1986 Feb;29(2):233-41. doi: 10.1002/art.1780290212. PMID: 3954805.

Σας ευχαριστώ για την προσοχή σας

