

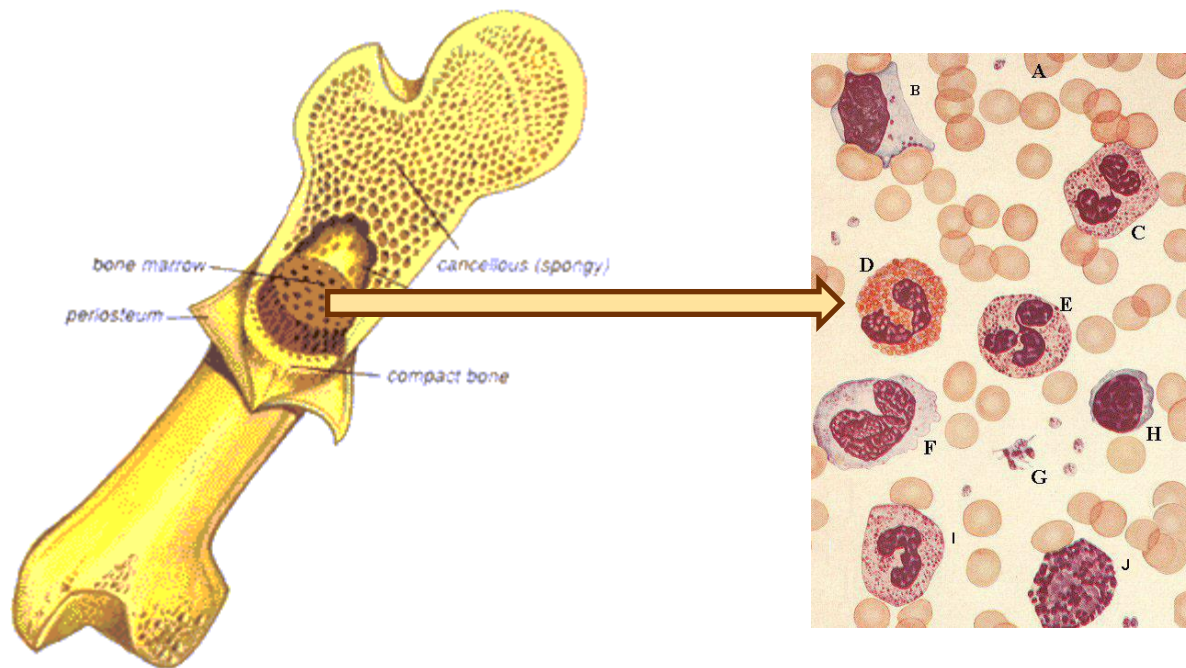
Haematologiai betegségek mozgásszervi vonatkozásai

Dr. Klasz Kornélia



A vérképző és csontrendszer között szoros
élettani kapcsolat:

hemopoézis a csontvelőben



Véralvadás zavarai:

- haemophilias arthropathia

Vérképzőrendszer betegségei:

- leukaemiák
- lymphomák
- myeloma multiplex

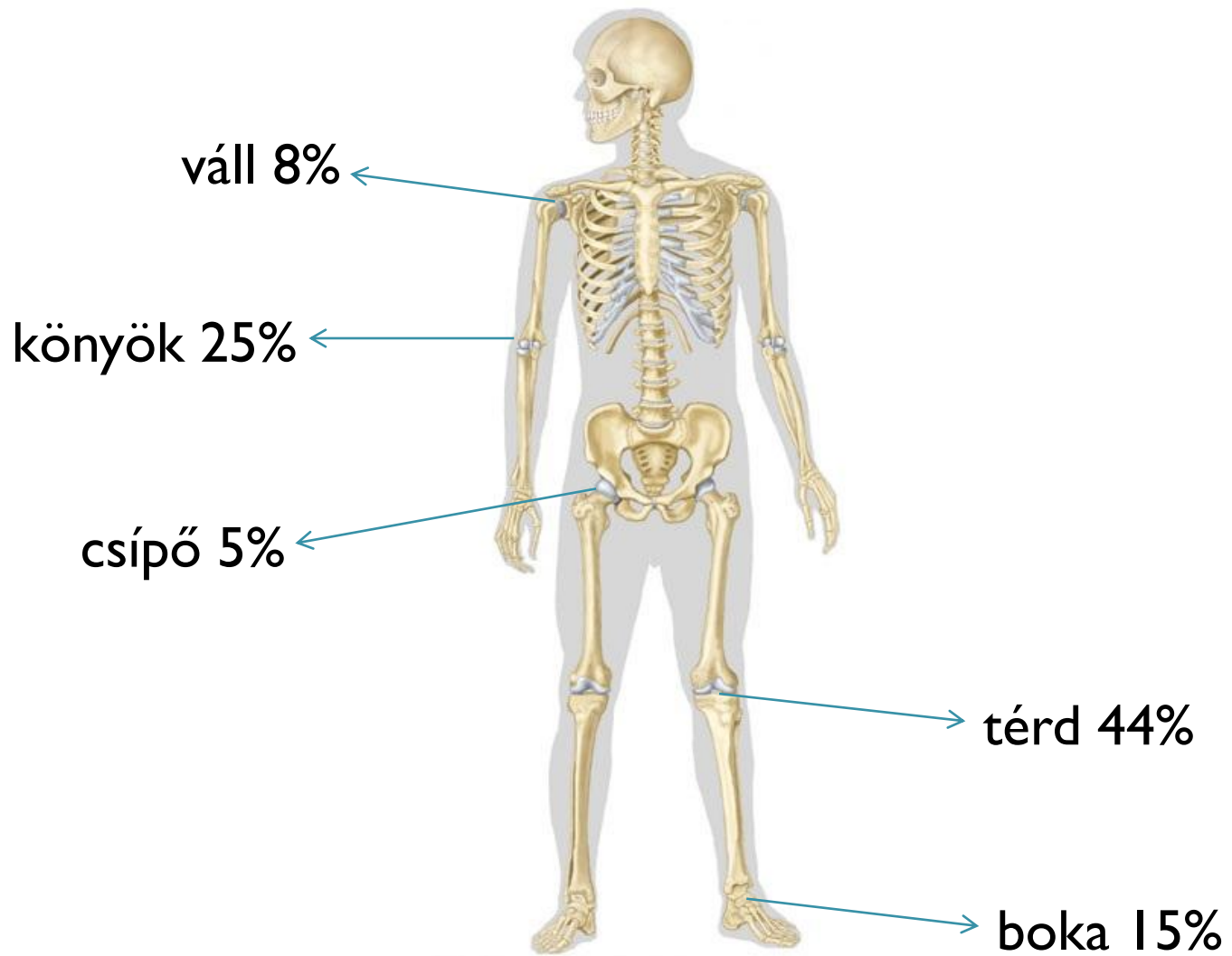
Haemophilia

- X kromoszómához kötött, recesszív öröklődésű
- előfordulási gyakorisága a teljes populációban 1:10.000
- Mo.-n kb. 1000 beteg: kb. 80% Haemophilia A (VIII.factor)
kb. 20% Haemophilia B (IX.factor)

Fő tünet: különböző helyeken spontán, vagy enyhe traumára bekövetkező vérzés.
(sc.,im.,ia.,gastroint.,KIR,húgyúti)

súlyos	faktoraktivitás <1%	spontán vérzések
középsúlyos	faktoraktivitás 1-5%	spontán vérzés ritka trauma vagy műtét kapcsán súlyos vérzés
enyhe	faktoraktivitás 5-40%	vérzés csak nagyobb trauma vagy műtét kapcsán

Haemophiliás arthropathia



3 stadiuma van

Acut haemarthros

- az ízület duzzadt, fájdalmas, meleg tap., flexiós tartásban van

Patológiai folyamat: az ízületi belhártya sérült ereiből kerül a vér az ízületi részbe. Kezelés nélkül a vérzés mindaddig folytatódik, amíg az ízületi tok és a környező szövetek által kifejtett nyomás elég nagy lesz ahhoz, hogy a vérzést megállítsa. Ekkora a csontvégek már eltávolodnak egymástól, a tok kitágul, feszül, ami komoly fájdalommal jár. Emiatt a beteg önkéntelenül a legkényelmesebb helyzetbe hozza az ízületet. (térd és könyök esetén hajlított, boka kissé nyújtott helyzet.)

Terápia: mielőbbi faktor pótlás, nyugalomba helyezés, jegelés. Arthrocentésist ne, csak ha septicusra gyanús, vagy nagyon feszül. Fájdalomcsillapításra paracetamol, tramadol adható.

Chr. synovitis

- az ízület tartósan duzzadt, nem fájdalmas, enyhén meleg tap., mozgása korlátozott lehet.

Patológiai folyamat: az ismétlődő bevérzések következtében synovialis hyperplasia alakul ki, haemosiderin rakódik le a belhártyába. A csontokban diffus porosis, atrophia alakul ki, melynek oka a megnövekedett ia.nyomás következtében az erek kompressiója, valamint az inaktivitás. Az ízfelszínek porcborítékainak pereme alatt megindul a csontállomány usurációja. Erósiók főként a tibia prox.és a humerus dist.részén alakulnak ki. A porc szövet pusztulása következtében az ízületi rés beszűkül. Az ízfelszíneken pseudoosteophyták , subcondralis cysták jelennek meg.

- Terápia: sz.e. ia. szteroid. NSAID-ot inkább ne, ha szükséges nagyon rövid ideig. (aszpirin tilos, ibuprofent, szelektív COX2 gátlót inkább). Synovectomy.

Fizioterápia .(legfontosabb a gyógytorna az izomerő és ízületi mozgások fenntartására, contractúrák megakadályozására)

Degeneratív végstadium

- az ízület deformált, mozgása korlátozott.
- deformált epifízisek, ízrészűkület, osteophyták, subluxatió, a regeneráció révén elsimult ízfelszínek.
Jellegzetes deformitások : négyzet alakú patella, kiszélesedett caput radii.

Terápia: fiziotherápia, protezis impl.

Profilaxis

Mo.-on 1999 óta van lehetőség kontrollált otthoni kezelésre (KOK).

- a beteg vagy a szülő kérésére, előzetes orvosi felkészítést, képzést követően
- feltétele a jó perifériás véna, mivel a faktorpótlás kizárólag iv.úton történhet.

Folyamatos profilaxis: 2 éves kortól 18 éves korig, az év legalább 46 hetében, haemophilia A-ban heti 3x, haemophilia B-ben heti 2x faktor pótlás.

Ezáltal a súlyos formát közepsúlyossá alakítjuk, megelőzhetők a spontán bevérzések, a súlyos ízületi destrukciók kialakulása, a beteg életminősége javul.

Leukaemia

A vérképző szervek (csontvelő és nyirokrendszer) malignus betegsége. Az összes daganatos megbetegedés 2 %-a.

Akut leukaemia :

- -a fehérvérsejtek érési folyamata szakad meg, az éretlen sejtek (blastok) gyorsan osztódnak és kiszorítják a többi vérsejt termelődését.

Krónikus leukaemia:

- normalis ,érett kinézetű, de működésképtelen sejtek képződnek.

Lymphoid: T és B lymphocyták

Myeloid: granulocyták, monocyták.

ALL: leggyakoribb 3-7 éves kor között

AML: 50 éves kor felett

CLL: 60-70 éves kor között

CML: középkorúak (átlagéletkor 42 év).

Mozgásszervi manifesztáció előfordulási gyakorisága:

- gyerekekben 14-65%
- felnőttekben 4-13 %
- acut lymphoid leukaemiában a leggyakoribb (a blastos krízis kifejezett tünetekkel járhat)
- a krónikus formák mozgásszervi tünetei ritkábbak és enyhébbek.
- akár egy évvel is megelőzhetik az alapbetegség igazolhatóságát.

Tünetek

Gyerekkori akut leukaemiában:

- -láz és diffúz csontfájdalmak dominálnak, a csontok nyomásérzékenyek lehetnek
- -aszimmetrikus migráló polyarthrititis lehet
- -JCA vagy rheumás láz képét utánozhatja.

Patológiai folyamat: a kóros sejtek csontvelői burjánzása, a synoviális hártya sejtes infiltrációja és a környező periosteum irritációja okozza a klinikai tüneteket.

Felnőttkorban

- arthralgia, asszimetrikus mono-,oligo-,vagy polyarthrititis (a térd érintettsége gyakori), gerincfájdalom.

Patológiai folyamat: a csontfájdalom oka a malignus csontvelő proliferáció következtében létrejövő periostealis infiltráció, osteolyticus laesió, oszteoporoticus fractura, csontinfarctus. Ezek radiológiailag is kimutathatók. A csontelváltozások detektálásában segíthet még a csontscintigraphia. A synovialis folyadék enyhén gyulladáisos típusú, a synovialis biopszia diagnosztikus értékű lehet.

Mind gyerek, mind felnőttkorban a betegek fogékonyak a fertőzésekre, de osteomyelitis vagy septicus arthritis ritka.

A kéz kis csontjainak leukaemiás infiltrációja lágyrészduzzanattal, dobverőujjal és csontdestrukcióval a leukaemiás dobverőujj.

A betegség és kezelés során hyperuricaemia, secunder köszvény is jelentkezhet.

Lymphomák

A lymphomákat szövettanilag a lymphoreticularis rendszerből származó sejtek (lymphocyták, histiocyták ,és prekurzor sejtek) proliferációja jellemzi. Klinikai megjelenésüket és lefolyásukat tekintve igen változatos kórképek. Osztályozásukra, stadium beosztásukra számos klasszifikációs rendszer létezik.

	Sternberg-Reed óriássejtek	Gyakoriság	Férfi dominancia
Hodgkin	+	100.000 lakos 2-3/év	+
non-Hodgkin	-	100.000 lakos 5-10/év	+

	Kialakulásának ideje	Leggyakrabban érintett csontok	Prognózis
Secunder csontlymphoma	átlagosan 57 hónap a betegség dg-a után	<u>axiális</u> : medence, koponya, gerinc, bordák	IV. stadium
Primer csontlymphoma	6 hónappal az egyéb (nodalis) manifeszt. előtt	<u>hosszú csöves csontok</u> , bordák, csigolyák, medence	I. stadium

A primer csontlymphomák leginkább 20 és 50 év között alakulnak ki, jellemző a férfi dominancia.(3:2). Leggyakrabban a hosszú csöves csontok érintettek, ezt követik a bordák, csigolyák és a medence.

Szinte mindig mozgásszervi panasszal kezdődik: az érintett csont fájdalma, mozgási nehezítettség, a medence csontjainak megbetegedése esetén lumboischialgiás panaszok, csípőtáji fájdalom lehet a tünet.

Hagyományos röntgenfelvételen, ha kimutatható, az rendszerint rosszul határolt, osteolyticus vagy vegyes típusú (lyticus és scleroticus) csontdestrukcióként ábrázolódik. Patológiás csonttörés is előfordul. CT vagy MR segíthet a diagnózisban.
Biopszia.

Lymphomákban szinovialis reakció ritkább, mint leukaemiában, mono-, vagy polyarticularis nem erosív, seroneg. arthritis lehet. A szinovialis biopszia diagnosztikus értékű. Előfordulhat hypertrophiás osteoarthropathia és sec.köszvény is.

Esetbemutató

- 1937-ben született férfi
- 2006.jún., ambulancia: osteoporosis irányában kéri vizsgálatát

Előzmények:

- 2005.nov .: emelést követően derékfájdalom
- 2006.márc.: RTG:TH.X.csigolya compressiós fracturája
- Belgyógyászaton tu. kutatás negatív, Neodolpasse inf. hatástalan
- 2006.máj.: PTE Idegseb.Klinikán kétoldali percután vertebroplastica

- Távlabbi anamnesisben 1992.óta ismert és kezelt hypertónia.
- OP rizikó tényezők hiánya ! (Máj,vese,pm betegsége nincs, vérnyomáscsökkentőn kívül egyéb gyógyszert nem szed, nem dohányzik, alkoholt nem fogyaszt, egyéb törés nem volt)

- DEXA 2006.06.14. Pécsi DG.KP:
- LI-L4 T score $-4,59$
- Csípő tot. T.score $-0,71$
- Radius tot. T score $-0,26$

- Labor: We : 35mm/h, koll.X –kötés 1069 pg/ml, egyéb norm.tart.belül.

- RTG: LI-III-IV. csigolya felső zárólemezőnek beroppanása

- TH: Calcisedron

Idegsebészeti:

- L gerinc MR 2006.06.16.: LI, III, IV csigolya compr., az LI.subacut jellegű. Polydiscopathia. HDI.LIV., Spondylosis, scoliosis
- 2006.06.30-án kétoldali percutan L.I. vertebroplastica
- 2006.07.21-08.03-ig rehab.kezelés intézetünkben. Bot nélkül jár, dereka fáj, nem tud előre hajolni, gyöki tünete nincs. Javultan távozik.

- 2006.09.29. labor: We: 58 mm/h , koll.X-kötés 369 pg/ml ,egyéb norm.tart.belül.
- 2007.06.13-06.30-ig újabb rehab.kezelés intézetünkben. Járása nehezített, dereka fáj, nem tud előrehajolni. Nem javult.

- DEXA 2007.08.23.Pécsi Dg.KP:
- L gerinc tot.T score $-4,0$
- Csípő tot.T score $-1,8$
- Radius tot.T score $-0,0$

- 2008. febr. újabb kivizsgálás : myeloma multiplex
- Cytostaticus kezelést kezdtek. I.ciklus után pitvarfibr., cardialis decomp. lépett fel, kémiai cardioversio történt.

PTE I.Belklinika haematológia:

- Cytostaticus th. 4 ciklus (bortezomib :Velcade)
- Zolendronat infúzió (Zometa)
- Fentanyl 25 ug tapasz
- Alapbetegségének progressiója nem észlelhető. We: 20 mm/h

2009.12.14-2010.01.04-ig rehab.kezelés intézetünkben .

Bottal jár, megrövidült törzs (5 cm), 20 kg-os fogyás,
hypothroph.végtagizomzat, renyhe av.-i mélyreflexek,alsó
végtagi fájdalom, zsibbadás (polyneuropathia)

2010-ben a beteg exitált

Myeloma multiplex

- malignus hematológiai betegségek 10-15 %-a
- átl.életkor 60-70 év
- enyhe férfidominancia
- a plasmasejtek malignus betegsége , melyek a csontvelőben kórosan túltermelődnek

Következmények:

- M-proteinnek vagy paraproteinnek nevezett abnormalis antitest fokozott termelése, a normál vörös és fehérvérsejtek számának csökkenése, veseműködés károsodása (extrém gyorsult We, anaemia, magas se-kreatinin, magas se-összfehérje, elektroforesissel M gradiens, immunelektroforesissel monoklonalis protein)
- a monoklonalis plasmasejtek által termelt citokinek (IL-6) osteoclastokat aktiválnak
(diffus porosis, osteolyticus laesiók, patológiás törések)

Klinikai tünetek:

- csontfájdalom (gerinc, mellkas)
- patológiás törések
- ált.gyengeség, fogyás, láz
- recurrens fertőzések

Radiológiai elvált:

- axialis csontokon (csigolyák, borda, koponya, medence, femur) diffus porosis vagy multiplex osteolyticus laesiók

Myelomás csontelváltozások terápiás lehetőségei:

- a bisphosfonatok kedvező hatása egyértelműen bizonyított
- mozgásaktivításra serkentés az osteopenia és thrombosis megelőzése érdekében
- fájdalomcsillapítás, ha szükséges kábító fájdalomcsillapítókkal. NSAID-ok kerülendők.
- radioterápia a fájdalmas csont laesiókra, ha az nem reagál fájdalomcsillapítókra, vagy ha gyöki tünetek vannak.
- sebészi beavatkozás a patológiás fracturák megelőzésére vagy kezelésére
- a lokalizált csigolya laesioknál vertebroplastica, vagy kyphoplastica fájdalomcsillapítás, vagy nyomáscsökkentés céljából



Köszönöm a figyelmet !