

ΕΠΙΤΥΧΗΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΛΙΠΟΕΙΔΙΚΗΣ ΝΕΚΡΟΒΙΩΣΗΣ ΜΕ RUXOLITINIB ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΜΕΤΑΓΓΙΣΙΟΕΞΑΡΤΩΜΕΝΗ β-ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ.

ΒΕΤΣΙΟΥ ΕΥΑΓΓΕΛΙΑ¹, ΧΡΥΣΟΓΛΟΥ ΣΟΦΙΑ-ΙΦΙΓΕΝΕΙΑ², ΚΛΩΝΙΖΑΚΗΣ ΦΙΛΙΠΠΟΣ³, ΝΙΚΟΛΑΪΔΟΥ ΧΡΙΣΤΙΝΑ⁴, ΓΟΥΛΑ ΜΑΡΙΑ⁵, ΨΑΡΡΑΣ ΚΥΡΙΑΚΟΣ⁶, ΒΛΑΧΑΚΗ ΕΥΘΥΜΙΑ³

¹ ADDENBROOKE'S HOSPITAL, CAMBRIDGE

² Ε. Α. Ν. Π. ΜΕΤΑΞΑ, ΠΕΙΡΑΙΑΣ

³ ΜΟΝΑΔΑ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΗΣ ΑΝΑΙΜΙΑΣ ΕΝΗΛΙΚΩΝ, ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ, ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ

⁴ ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ, ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ, ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ

⁵ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΑΦΡΟΔΙΣΙΩΝ ΚΑΙ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΝΟΣΩΝ, ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ

⁶ Β' ΠΡΧ, ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ, ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ



Εισαγωγή

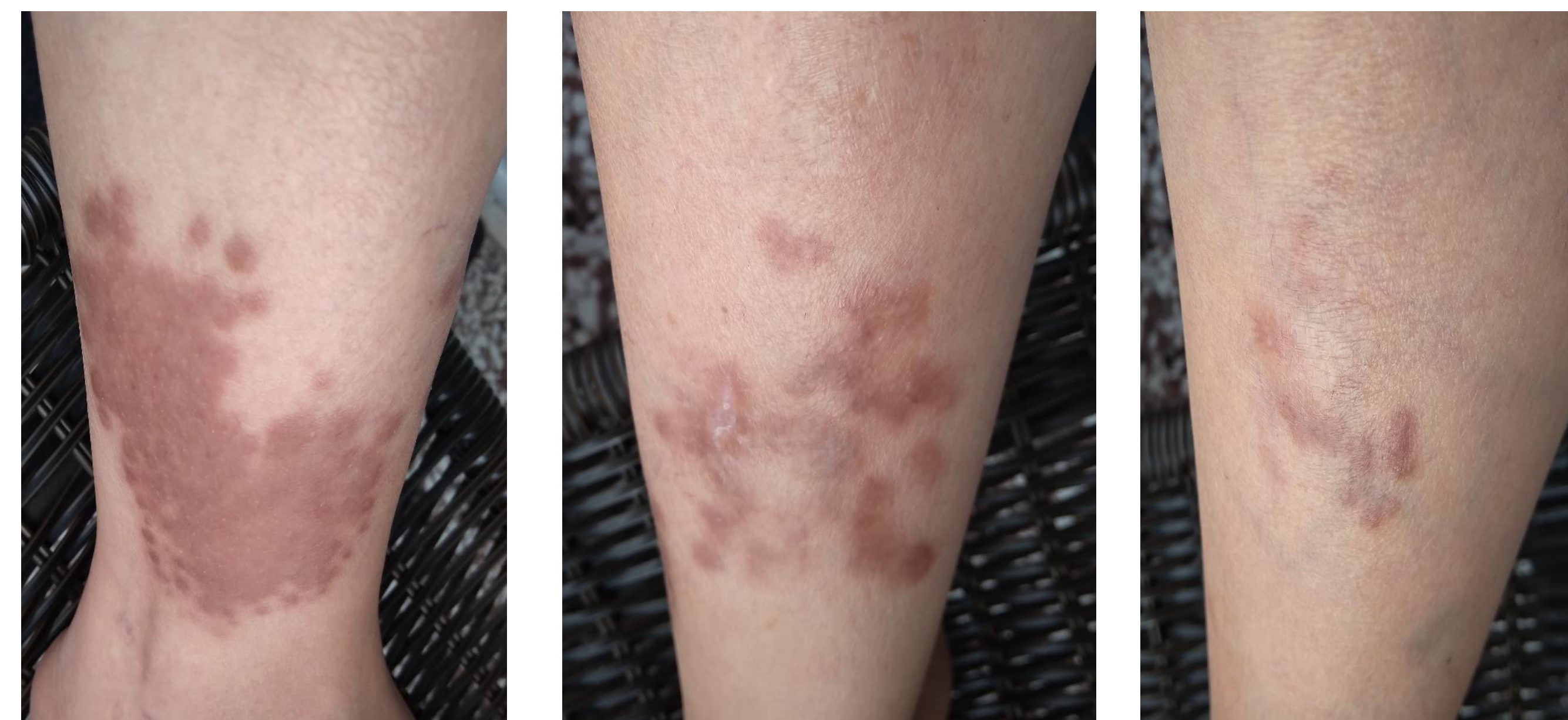
Η Λιποειδική Νεκροβίωση (ΛΝ) είναι σπάνια κοκκιωματώδης νόσος που προσβάλλει κυρίως γυναίκες μέσης ηλικίας. Συνυπάρχει συνήθως με σακχαρώδη διαβήτη, ρευματοειδή αρθρίτιδα ή άλλες μεταβολικές νόσους. Η β-Θαλασσαιμία είναι η πιο συχνή κληρονομική αιμολυτική αναιμία. Τα κυριότερα δερματολογικά προβλήματα των ασθενών με Μεταγγισιοεξαρτώμενη β-Θαλασσαιμία (β-ΜΘ) είναι η ξηροδερμία, η κνίδωση, το ψευδοζάνθωμα, η υπέρχρωση του δέρματος, τα άτονα έλκη και η αγγειίτιδα μικρών αγγείων. Το ruxolitinib είναι αναστολέας της JAK2 κινάσης και υπάρχουν αναφορές ελάττωσης της σπληνομεγαλίας στη θαλασσαιμία με βελτίωση της αναιμίας και αναφορές με καλά αποτελέσματα στη ΛΝ.

Σκοπός της μελέτης

Η παρουσίαση της επιτυχούς αντιμετώπισης της ΛΝ με τη χορήγηση του ruxolitinib σε ασθενή με β-ΜΘ.

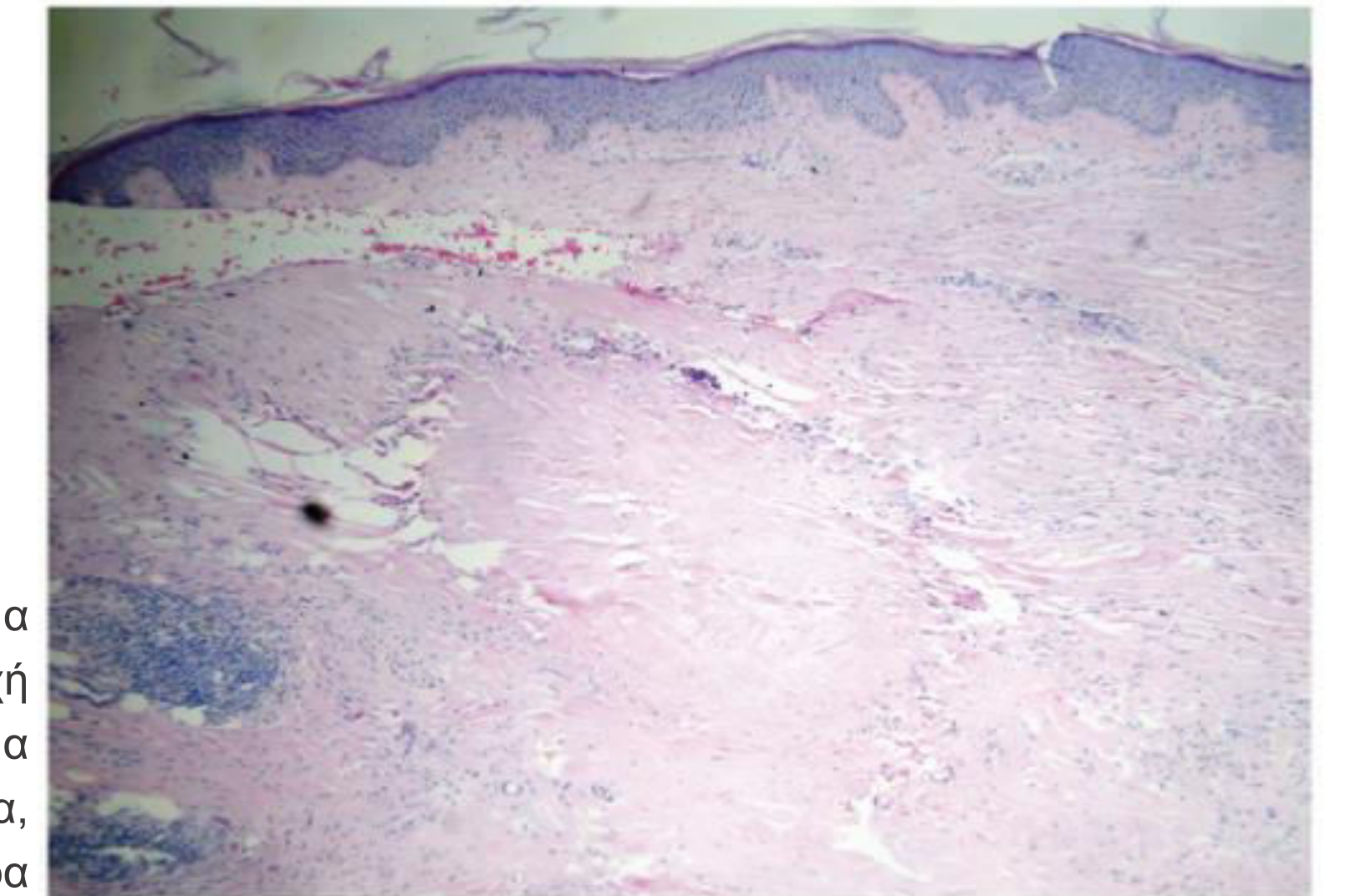
Ασθενείς και μέθοδοι

Ασθενής 40 ετών με β-ΜΘ και σπληνομεγαλία, παρουσιάζει δερματικές βλάβες στις κνήμες αμφοτερόπλευρα συμβατές με λιποειδική νεκροβίωση κατά την ιστολογική εξέταση από 20ετίας. Η ασθενής εκτός της δυσφορίας από αισθητικής άποψης, λόγω της επιδείνωσης των βλαβών, παραπονείται για έντονο κνησμό που δεν υποχωρεί με τις κορτιζονούχες αλοιφές, τη δαυόνη και την πεντοξυφυλλίνη. Τον Ιούνιο 2020, μετά από έγκριση ΣΗΠ, χορηγείται tb ruxolitinib 5mg δύο φορές την ημέρα με σκοπό τη μείωση της σπληνομεγαλίας, το φορτίο των μεταγγίσεων και την πιθανή βελτίωση της ΛΝ.



Αποτελέσματα

Σταδιακά παρατηρήθηκε ανακούφιση του κνησμού των βλαβών και πλήρης υποχώρηση της λιποειδικής νεκροβίωσης δύο έτη μετά.



Ηωσίνη αιματοξυλίνη X 40: δακτυλιωδές κοκκίωμα επιθηλιοειδούς κυττάρου με κεντρική περιοχή νεκροβίωσης, που βρίσκεται παράλληλα στην επιφάνεια του δέρματος, διήθηση με επιθηλιοειδή ιστοκύτταρα, λεμφοκύτταρα και πλασματοκύτταρα

Συμπεράσματα

✓ Το ruxolitinib έχει ευεργετικά αποτελέσματα στην αντιμετώπιση της ΛΝ ωστόσο χρειάζονται κλινικές μελέτες για την τεκμηρίωση της αποτελεσματικότητας.

References

1. ReKota SK, Jammula S, Kota SK, et al. Necrobiosis lipoidica diabetiformis: a case review of the literature. Indian J Endocrinol Metab. 2012;16(4):614-620.
2. Dogramaci AC, Savas N, Ozer B, et al. Skin diseases in patients with b-thalassemia major. Int J Dermatol. 2009;48 (10):1057-1061