

Prikaz bolesnice sa sekundarnim oblikom sistemske amiloidoze i primarnim hiperparatireoidizmom

Matijaca, Hana; Gaćina, Petar; Deak, Dajana; Brblić, Tomislav

Source / Izvornik: *Liječnički vjesnik*, 2020, 142, 57 - 57

Journal article, Published version

Rad u časopisu, Objavljena verzija rada (izdavačev PDF)

<https://doi.org/10.26800/LV-142-supl4-13>

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:220:346654>

Rights / Prava: [Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International/Imenovanje-Nekomercijalno-Bez prerada 4.0 međunarodna](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-12-26**



Repository / Repozitorij:

[Repository of the Sestre milosrdnice University Hospital Center - KBCSM Repository](#)

PRIKAZ BOLESNICE SA SEKUNDARNIM OBLIKOM SISTEMSKE AMILOIDOZE I PRIMARNIM HIPERPARATIREOIDIZMOM

MATIJACA H., Gačina P., Deak D., Brblić T.

KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb, Hrvatska
hanamatijaca@gmail.com

Ključne riječi: sekundarna, sistemska, amiloidoza, primarni, hiperparatireoidizam

Bolesnica u dobi od 70 godina inicijalno je upućena nakon biopsije ciste orofarinksa čiji je patohistološki nalaz odgovarao amiloidozi. U osobnoj anamnezi je zbog osteoporoze u periodu od pet godina dobivala antiresorptivnu terapiju inicijalno alendronatom, a kasnije denosumabom. Od ranije su se pratile konstantno povišene vrijednosti PTH uz interval vrijednosti ukupnog kalcija od 2.4 do 2.65 mmol/L i nisko normalnu razinu fosfata. Serumske vrijednosti vitamina D su bile uredne uz nadomjesnu terapiju. Osim navedenog bolesnica je u tri navrata liječena zbog nefrolitijaze. Rutinski laboratorijski nalazi, uključujući bubrežnu funkciju, sedimentaciju i NT pro BNP su bili uredni. Analizom 24 h urina isključena je patološka proteinurija. Elektroforezom bjelancevina nije dokazana monoklonska komponenta. Imunofiksacija seruma i urina je bila negativna, razina slobodnih lakih lanaca je bila uredna kao i njihov omjer. Elektrokardiografski i ehokardiografijom nije bilo znakova srčanog oštećenja. Radiološkim snimkama aksijalnog skeleta nije vizualizirano jasnih osteoliza. Dodatno je učinjena biopsija kosti kojom su verificirane blago umnožene plazma stanice (do 10%) dominantno intersticijski, a u području periosta metodom Kongo red dokazane su nakupine amiloida, međutim imunohistokemijom biopsata i protočnom citometrijom koštane srži nije dokazana klonalnost plazma stanica. Dodatno je učinjen PET CT, UZV štitnjače i paratireoideja, te scintigrafija SESTAMIBI-jem kojim nije vizualizirano patoloških promjena. Temeljem navedene obrade mišljenja smo da se kod bolesnice radi o normokalcemičnom primarnom hiperparatireoidizmu, bez jasno dokazanog adenoma ili zloćudne novotvorine endokrinog ili drugog podrijetla praćenog sekundarnom sistemskom amiloidozom. Amiloidoza je rijetka bolest koju karakterizira nakupljanje patoloških netopivih amiloidnih fibrila u različitim tkivima i organima ometajući njihovu funkciju. Postoji više oblika amiloidoze, a najčešći oblici su primarna (AL) vezana uz plazmamastaničnu diskraziju s pretjeranom produkcijom lakih lanaca imunoglobulina, sekundarna (AA) povezana s odlaganjem fragmenata serumskog amiloida u kroničnim upalnim i autoimunim bolestima, te transtiretinska (senilna i obiteljska) amiloidoza. U literaturi se najčešće sekundarna amiloidoza povezuje s kroničnim upalnim i autoimunom bolestima, a od endokrinoloških neoplazmi medularnim karcinomom štitnjače. Ovaj prikaz pokazuje i druga moguće stanja praćena sekundarnom amiloidozom te ostavlja prostor za daljnje rasvjetljavanje patofizioloških mehanizama njihove povezanosti i terapijskih mogućnosti.

ISKUSTVA KBC SESTRE MILOSRDNICE U LIJEČENJU RR BOLESNIKA S MULTIPLIM MIJELOMOM IRD PROTOKOLOM

RINČIĆ G., Novaković Coha S., Gačina P., Genzić Z.

KBC Sestre milosrdnice, Zagreb, Hrvatska
grincic@yahoo.com

Ključne riječi: mijelom, relapsno refraktoran, IRD, nuspojave

Multipli mijelom karakterizira neoplastična proliferacija klonalnih plazma stanica uz sekreciju monoklalnog imunoglobulina ili samo njegovih dijelova (laki odnosno teški lanci imunoglobulina). Neoplastične stanice najčešće proliferiraju u koštanoj srži dok se bolest najčešće prezentira koštanom destrukcijom, zatajivanjem bubrega, anemijom, hiperkalcemijom te sklonosti infekcijama. Bolest karakteriziraju brojni relapsi koji najčešće traju sve kraće i kraće. Na Zavodu za hematologiju KBC SM smo analizirali bolesnike s relapsno/refraktornim mijelomom liječenim po Iksazomib Lenalidomid dexametazon protokolu u periodu od 14 mjeseci. Medijan dobi liječenih bolesnika iznosi 75.5 god (raspon 61–82 godine). 50% bolesnika ima >75 godina. 50% bolesnika je muškog spola. Medijan vremena od dijagnoze do početka IRD protokola je 43 mjeseca. Medijan prethodnih linija je 2 (raspon 1–4). Ukupno je 25% bolesnika primalo IRD kao 2.liniju, 37.5% kao 3. te 37.5% kao 4. ili višu liniju liječenja. 18.7% bolesnika je prethodno liječeno autolognom transplantacijom koštane srži. Prethodne