

:: Θερμού τύπου αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία

Αριθμός Orphanet: 90033

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η είναι η πιο κοινή μορφή αυτοάνοσης αιμολυτικής αναιμίας (βλέπε τον όρο αυτό) που ορίζεται από την παρουσία θερμών αυτοαντισωμάτων έναντι ερυθρών αιμοσφαιρίων (αυτοαντισώματα τα οποία είναι δραστικά σε θερμοκρασίες μεταξύ 37-40 ° C).

Τα θερμά αυτοαντισώματα είναι υπεύθυνα για το 60/70% της ΑΙΗΑ, της οποίας η ετήσια επίπτωση υπολογίζεται να είναι μεταξύ 1 / 35.000-1 / 80.000 στη Βόρεια Αμερική και τη Δυτική Ευρώπη.

Η θερμού τύπου ΑΙΗΑ είναι πιο συχνή στις γυναίκες (αναλογία θήλεων προς άρρενες περίπου 2: 1 σε ενήλικες). Η ασθένεια χαρακτηρίζεται από συμπτώματα που οφείλονται στην αναιμία, συμπεριλαμβανομένων της κόπωσης, της δύσπνοιας κατά την άσκηση και σπανιότερα, από ίκτερο και σκούρα ούρα σε περίπτωση σοβαρής αιμόλυσης. Εάν η νόσος είναι σοβαρή, μπορεί να εμφανισθεί πυρετός, πόνος στο στήθος, συγκοπή ή καρδιακή ανεπάρκεια. Η αιμόλυση συμβαίνει κυρίως στον σπλήνα, με αποτέλεσμα η ήπια σπληνομεγαλία να είναι σχετικά συχνή.

Περίπου το ήμισυ των περιπτώσεων με θερμού τύπου ΑΙΗΑ είναι πρωτοπαθείς (ιδιοπαθείς), ενώ το άλλο μισό είναι επακόλουθο μιας υποκείμενης κατάστασης, συχνά χρόνιας λεμφοκυτταρικής λευχαιμίας ή μιας αυτοάνοσης συστηματικής νόσου, όπως ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ, δείτε αυτόν τον όρο).

Η διάγνωση βασίζεται σε κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα αιμολυτικής αναιμίας και την ανίχνευση των αυτοαντισωμάτων με τη δοκιμασία της άμεσης αντι-σφαιρίνης (DAT). Τυπικά στη θερμού τύπου ΑΙΗΑ, στην δοκιμασία DAT ανευρίσκεται IgG μόνη της ή IgG με το συστατικό C3 του συμπληρώματος.

Η διαφορική διάγνωση της θερμού τύπου ΑΙΗΑ περιλαμβάνει μια αλλοάνοση αιμολυτική αναιμία μετά από μετάγγιση και, όταν η DAT είναι αρνητική (σε λιγότερο από 5% του συνόλου των θερμών ΑΙΗΑs), κάθε άλλη αιτία, είτε κληρονομικής είτε επίκτητης αιμολυτικής αναιμίας.

Η πιο κοινή θεραπεία και ο ακρογωνιαίος λίθος της θεραπείας για τη θερμού τύπου ΑΙΗΑ είναι τα κορτικοστεροειδή. Εάν αυτά δεν είναι αποτελεσματικά, μπορεί να πραγματοποιηθεί σπληνεκτομή. Η ριτουξιμάμπη είναι μια επιλογή σε ανθεκτική νόσο και η χρήση των ανοσοκατασταλτικών μπορεί να είναι χρήσιμη σε χρόνιες σοβαρές ανθεκτικές περιπτώσεις.

Η θερμού τύπου ΑΙΗΑ είναι συχνά σοβαρή, αλλά ο θάνατος είναι συνήθως σπάνιος, εκτός από τους ηλικιωμένους ασθενείς που έχουν υψηλότερο κίνδυνο για καρδιαγγειακές



εκδηλώσεις (στις περιπτώσεις με σοβαρή αναιμία) και επίσης λόγω σοβαρών λοιμώξεων που προκαλούνται από τη θεραπεία. Η πρόγνωση εξαρτάται από την υποκείμενη νόσο.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Pr Marc MICHEL

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Κοσμά Κωνσταντίνα, MD. Κλινική Γενετίστρια
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Αύγουστος 2010

Μετάφραση: Οκτώβριος 2014



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

