

06.09.2023
09:27
A30118031

Otazka ad Hematologie-online.cz hematologicke kazuistiky

Dobry den, obraciam sa na Vás s otázkou voči liečbe chronickej JAK2+ MPN. Od zaciatku ochorenia excesivna trombocytoza 800-1.008. Uvodne rok 2006 JAK2+ esencialna trombocytemia/liecba hydroxyurea a Interferon, INF (vysadeny pre kozne alerg reakcie) Od 2014 anagrelid s vynikajucim efektom: dosiahnuty normalny pocet trombocytov. OD 2016 znovu snaha na INF- opakovane vysadeny pre excesivnu hepatopatu GMT cez 8, reverzibilnu po vysadeny Intron, Roferonu- a znovu kozne alergicke reakcie. INF preferovany pre de novo MF2 fibrozu v rebioprickej vzorke kostnej drene rok 2016, dg PET CMF MF2 fibroza bez prechodu do AML. Od roku 2018 (rebiopsia drene JAK2 + PET CMF MF1-2 f. broza bez zmnozenia blastov) cielene monoterapia s jakavi 2x20, vynikajuca bezpecnost a ucinnost liecbu pokles MPN SAFF TSS skore z 65 na 24 a uplne vymiznutie splenomegalie, ale od roku 2018 opakovane- TRVALE!! v krvnom obraze recidiva trombocytozy na 600- 900 t.sic. Posledny KO : 4.08.2023 Hb 121 ery:3,9 htk 0,37 leu 6,2 trc:750. Stav po akutnej brusnej prihode rok 2017 v danej dobe aj excesivna splenomegalia s infarktmi sleziny a extramed hemopoiozu a vtedy subezne aj Ctagiografia brucha, kde akutny uzaver arteria mesenterica superior a truncus celiacus. Vykonana PTA rok 2017, spriechodnena AMS, ostal chron uzaver truncus celiacus- Recidiva retrambozy stentu AMS rok 2022/ vtedy trombocyty 798 tis) nove PTA arteria mesenterica superior:(AMS), spriechodnena AMS, angiolog ponechal chronicky uzaver tr celiacus az dodnes. Nove CT brucha 8/2023 neverifikuje ziadnu ani splenomegaliu ani ischemicke ci zapalove poskodenie steny creva ako mozne sekund priciny trombocytozy. Pacient nema potvrdene ziadne ine priciny neaktivnej trombocytozy, hematologicky hodnotena stale ako "hyperproliferacna" trombocytov ramca JAK2+ MPN, NGS panel rok 2023 : negativny- okrem JAK2pozitivity. Navyse pacient ma aj chronicke postischemicke zmeny mozgu.

Naša otazka voci snahe trombocytoredukcii s cielom zabezpecit "bezpecnejšie hladiny trombocytov", (antiagregacna liecba je samozrejma):

1. Zvysit ruxolitrib na 2x25 mg?
2. prikombinovat ku Ruxolitribu v chronickej davke 2x20mg personalizovanu davku anagrelidu? (ako jediny liek "zabezpecil normalne hladiny trocytov?)
3. prikombinovat hydroxyureu? - neprefirujeme- , vek 45 rokov, ale ucinkoval v "salvage th" bezpecne a usinne
4. absolutna kontraindikacia Intronu, Roferonu/navyse su nedostupne/ ale aj pegasysu (kozne alerg reakcia a hepatopatia)
5. switch th na nove studiove lieky?

S uctou a vdakou za Vaš čas a názor
Košice