

מקרה גדול 1

בת 34, בריאה בד"כ, אושפזה עקב כאבים עזים באצבעות כף הרגל הימנית. בבדיקה: בوهן כחולה כששאר האצבעות חיוורות.

1. מה החשד ומה דחיפות הטיפול ?

[BLUE TOE]

הדחיפות מיידית! חשד לאירוע קרישתי חריף]

2. אילו פרטים חשובים באנמנזה, ומדוע ?

[גלולות, עישון,

מאורעות וסקולרים קודמים- עורקיים/ורידים/מיילדותיים

סיפור משפחתי

מעורבות פרקים, פריחות

חום, ירידה במשקל

דפיקות לב]

3. מה יש לחפש בבדיקת הגוף, ומדוע ?

[סימנים חיוניים- חום, לחץ דם

קולות לב- סדיר לא סדיר.

אוושות

סימנים לאנדוקרדיטיס- אמבוליות?

דפקים פריפריים

ארטריטיס, פריחה]

4. אילו בדיקות עזר תשלים, באיזה סדר, ומה מטרת כל אחת ?

[ספירת דם ומשטח דם - טרומבוציטופניה- תכנון אולי לTTP. אנמיה- המוליזה.

כימיה- אי ספיקת כליות יכולה לרמז על מחלה סיסטמית, משקע שתן

תפקודי קרישה - PTTמוארך?

תרביות דם- SBE

קרישיות יתר- APLA, LAC, פרוטאין C S

אק"ג- פרפור?

דופלר עורקי רגליים

[CTA

לחולה כאב עז ביותר

5. כיצד תטפל בכאב ?

[משככי כאבים לפי סולם. להתחיל בטיפול אקמול, אופטלגין ולהתקדם לנרקוטיקה – איזה ואיך?
איליופרוסט]

6. מה הוא Iloprost ?

[Iloprost is a synthetic analogue of prostacyclin PGI₂. Iloprost dilates systemic and pulmonary arterial vascular beds].

מסור לנבחן את המשך פרטי המקרה:

בבדיקות המעבדה בקבלתה- ספירת דם וכימיה תקינות. תפקודי קרישה APTT מוארך.

7. מה האפשרויות שיסבירו ממצא זה, בכלל ובמקרה זה?

[LAC
חסר פקטור קרישה כגון פקטור 8 [מולד VS נרכש- נוגדנים]

8. האם ממצא זה משנה את ההחלטות הטיפוליות המיידיות, לאור

חומרת המצב?

[כן, חשד ל- APLA, התחלת נוגדי קרישה – LMWH]

מסור לנבחן את המשך פרטי המקרה:

מתקבלת תשובה של LAC חיובי
ב- CT ANGIO חשד לאוטמים בכיליות.

9. מה האבחנה של החולה?

[APLA SYN]

10. מה הסרולוגיה האופיינית ל- APLA SYN. ומה משמעותה?

]

- **Anti-cardiolipin** IgG and/or IgM measured on 2 or more occasions, not less than 12 weeks apart; medium or high titre (i.e., > 40 GPL or MPL, or > the 99th percentile)
- **Anti-β₂ glycoprotein I** IgG and/or IgM measured on 2 or more occasions, not less than 12 weeks apart; medium or high titre (> the 99th percentile)
- **Lupus anticoagulant** detected on 2 occasions not less than 12 weeks apart

The Lupus anticoagulant antibodies are those that show the closest association with thrombosis.

Patients with both Lupus anticoagulant antibodies and moderate/high titre anticardiolipin antibodies show a greater risk of thrombosis than with one alone.

11. באיזה ברור נוסף תרצה להעמיק?

[סרולוגיה ל-SLE]

חיפוש סימנים ל- CATASTROPHIC APLA SYNDROME:
שברי תאים במשטח/ אוטמים במספר איברים
לאבחנה ודאית צריך גם ביופסיה]

12. מה הוא CATASTROPHIC APLA SYNDROME ?

[Catastrophic antiphospholipid syndrome - an acute and complex biological process that leads to occlusion of small vessels of various organs.

Clinically, the syndrome affects at least three organs and may affect many organs systems. Peripheral thrombosis may be encountered affecting veins and arteries.]

13. האם ניתן להמיר את הטיפול ב- LMWH ל- NOAC ?

[לא. יש לעבור לקומדין. אין עדות ליעילות NOAC]

מסור לנבחן את המשך פרטי המקרה:

על טיפול בנוגדי קרישה וסטרואידים, החולה לא מתייצבת, ונמשכים אירועים טרומבוטיים נוספים.

14. מה הטיפול ?

[IVIG / פלסמה פרזיס/מבטרה]