

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΗΜΕΡΙΔΑ

Αντικατοπτρισμοί: Μικρές Ιατρικές Ιστορίες - Μεγάλα Μαθήματα

9 Ιανουαρίου 2016, Ιωάννινα, Ξενοδοχείο Du Lac



ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΑΥΤΟΑΝΟΣΗ ΧΥΛΟΜΙΚΡΟΝΑΙΜΙΑ

ΚΛΟΥΡΑΣ ΕΛΕΥΘΕΡΙΟΣ
ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΟΣ Β' ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗΣ
ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΠΓΝΙ

ΚΛΙΝΙΚΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

- Ασθενής 37 ετών με ιστορικό ιδιοπαθούς θρομβοπενικής πορφύρας (ITP) από 10ετίας
- Έκτοτε δύο υποτροπές (προ 9 και 5 ετών)

- Σπληνεκτομή (προ 5ετίας)
- Λιπώδης διήθηση ήπατος



BASELINE TESTS

- Glu 97 mg/dL
 - Cre 0.9 mg/dL
 - TC 151 mg/dL
 - TRGs 98 mg/dL
 - HDL-C 53 mg/dL
 - LDL-C 79 mg/dL
 - PLTs 160.000/ μ L
 - BMI 29 kg/m²
-
- Φαρμακευτική αγωγή: καμία
 - Κατανάλωση αλκοόλ: κοινωνικά
 - Οικογενειακό ιστορικό: ελεύθερο

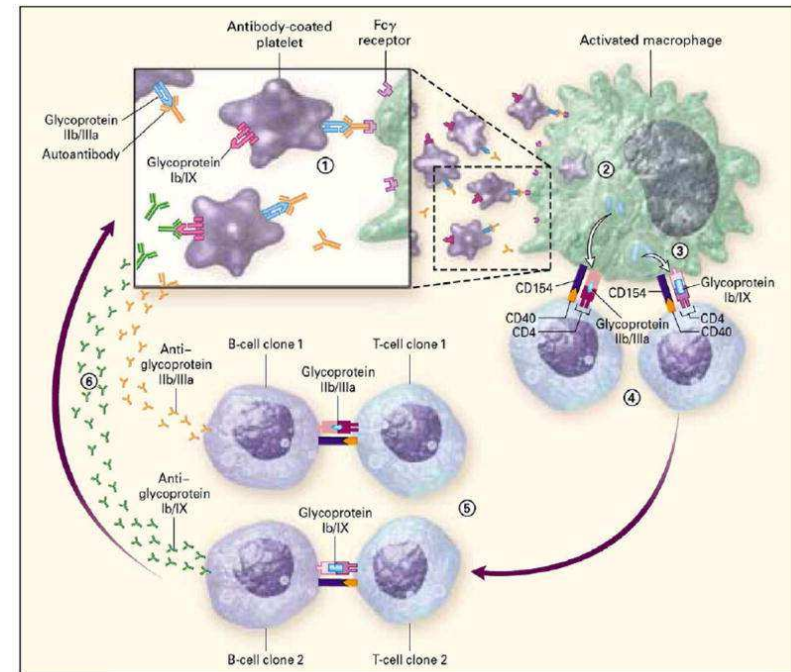


- Προσέρχεται λόγω εκσεσημασμένης υπερτριγλυκεριδαιμίας (TRGs 6600 mg/dL)
 - Χυλομικροναϊμία (TRGs > 1.000 mg/dL)
- Μείωση των PLTs (14.000/μL, υποτροπή ITP)
- Κορτιζόνη (Medrol 48 mg/d)
- Πλασμαφαίρεση για την άμεση μείωση των TRGs
- Κίνδυνος παγκρεατίτιδας



IMMUNE THROMBOCYTOPENIA

- $PLTs < 100.000 /\mu L$
- Διάγνωση εξ' αποκλεισμού
- Αυτοαντισώματα έναντι θρομβοκυττάρων/ μεγακαρυοκυττάρων (π.χ. Gp IIb/IIIa)
- Φαγοκυττάρωση PLTs
- Καταστολή παραγωγής μεγακαρυοκυττάρων
- Δευτεροπαθής ITP (π.χ. SLE)



IMMUNE THROMBOCYTOPENIA TREATMENT

- Κορτικοειδή
- Σπληνεκτομή
 - Απομάκρυνση PLTs στο σπλήνα
- Rituximab (anti- CD20)
- TPO agonists
- Ανοσοκαταστολή
 - Ανθεκτικές μορφές



ΠΡΟΤΟΠΑΘΕΙΣ ΔΥΣΛΙΠΙΔΑΙΜΙΕΣ

- I. Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)
- II. Οικογενής υπερχοληστερολαίμια
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. Μικτή υπερλιπιδαιμία
 - α) Οικογενής μικτή (1/300)
 - β) Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)
- IV. Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία
- V. Επίκτητη χυλομικροναίμια



ΑΥΞΗΣΗ ΤΡΙΓΛΥΚΕΡΙΔΙΩΝ

- I. **Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)**
- II. Οικογενής υπερχοληστερολαίμια
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. Μικτή υπερλιπιδαιμία
 - α) **Οικογενής μικτή (1/300)**
 - β) **Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)**
- IV. **Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία**
- V. **Επίκτητη χυλομικροναίμια**



ΠΡΟΤΟΠΑΘΕΙΣ ΔΥΣΛΙΠΙΔΑΙΜΙΕΣ

- I. Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)
- II. Οικογενής υπερχοληστερολαίμια
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. Μικτή υπερλιπιδαιμία
 - α) **Οικογενής μικτή (1/300)**
 - β) Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)
- IV. Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία
- V. Επίκτητη χυλομικροναίμια



ΟΙΚΟΓΕΝΗΣ ΜΙΚΤΗ ΥΠΕΡΛΙΠΙΔΑΙΜΙΑ

- 0.5 – 1% του γενικού πληθυσμού
- Αυτοσωμική επικρατής κληρονομικότητα
 - ↑ ολική και LDL CHOL (τύπος IIA)
 - ↑ TRGs (τύπος IV)
 - Συνδυασμός και των δύο (τύπος IIB)
- Εναλλαγή των φαινοτύπων στο ίδιο άτομο
- Θετικό οικογενειακό ιστορικό
 - Υπερλιπιδαιμία στο 50% των α' βαθμού συγγενών
 - Ίδια επίπτωση των τριών φαινοτύπων
- Οικογενειακό ιστορικό πρόωμης καρδιαγγειακής νόσου



ΣΥΝΘΕΤΗ ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

- ↑ ηπατική παραγωγή ApoB₁₀₀

+

- Διαταραχή καταβολισμού των λιποπρωτεϊνών
 - Γενετικές (ApoAI/CIII, MTP)
 - Επίκτητες (παχυσαρκία, αλκοόλ, αντίσταση στην ινσουλίνη)
- Ήπια αύξηση των λιπιδαιμικών παραμέτρων



	Ασθενής	Οικογενής μικτή
↑ TRGs	++++	++
↑ ApoB	65 mg/dL	> 120 mg/dL
Εναλλαγή φαινοτύπου	-	+
Οικογενειακό ιστορικό υπερλιπιδαιμίας	-	+
Οικογενειακό ιστορικό αθηροσκλήρωσης	-	+



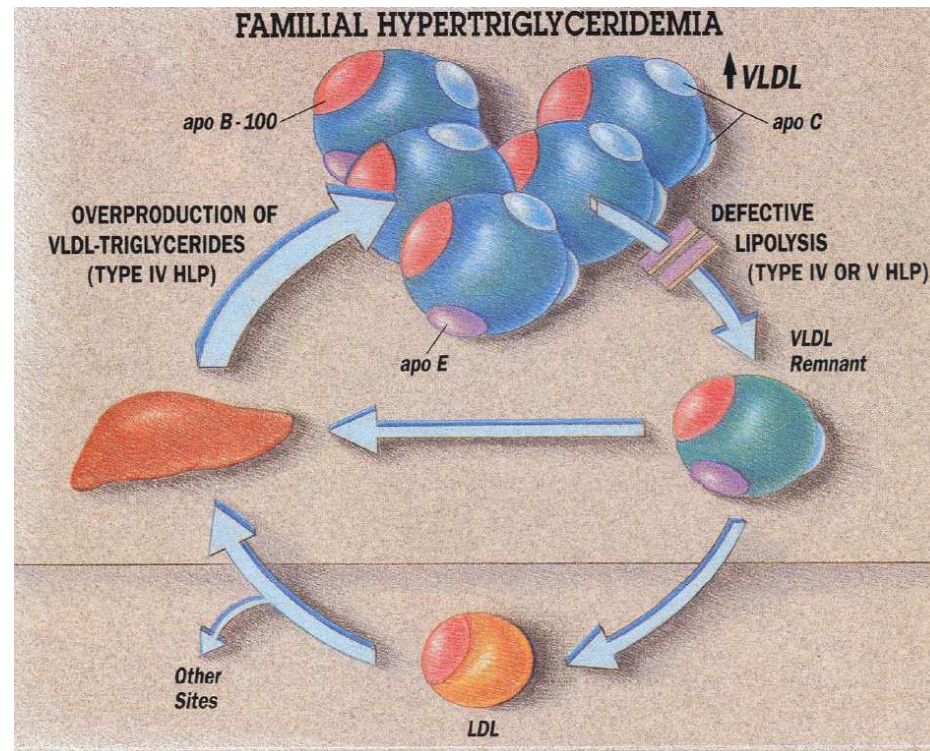
ΠΡΟΤΟΠΑΘΕΙΣ ΔΥΣΛΙΠΙΔΑΙΜΙΕΣ

- I. Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)
- II. Οικογενής υπερχοληστερολαίμια
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. Μικτή υπερλιπιδαιμία
 - α) Οικογενής μικτή (1/300)
 - β) Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)
- IV. **Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία**
- V. Επίκτητη χυλομικροναίμια



ΟΙΚΟΓΕΝΗΣ ΥΠΕΡΤΡΙΓΛΥΚΕΡΙΔΑΙΜΙΑ

- Συχνή διαταραχή
- Αυτοσωμική επικρατούσα κληρονομικότητα
- ↑ πολύ χαμηλής πυκνότητας λιποπρωτεϊνών (VLDL)



ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ

- Μετρίως αυξημένα TRGs (200-500 mg/dL)
- Μεταβολικό σύνδρομο
- ↑ ή φυσιολογική ApoB
- Συνήθως απουσία αθηρωμάτωσης



	Ασθενής	Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία
↑ TRGs	++++	++
↑ ApoB	-	+/-
Μεταβολικό σύνδρομο	-	+
Οικογενειακό ιστορικό υπερτριγλυκεριδαιμίας	-	+++
Οικογενειακό ιστορικό αθηροσκλήρωσης	-	-



ΠΡΟΤΟΠΑΘΕΙΣ ΔΥΣΛΙΠΙΔΑΙΜΙΕΣ

- I. Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)
- II. Οικογενής υπερχοληστερολαίμια
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. Μικτή υπερλιπιδαιμία
 - α) Οικογενής μικτή (1/300)
 - β) Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)
- IV. Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία
- V. **Επίκτητη χυλομικροναίμια**

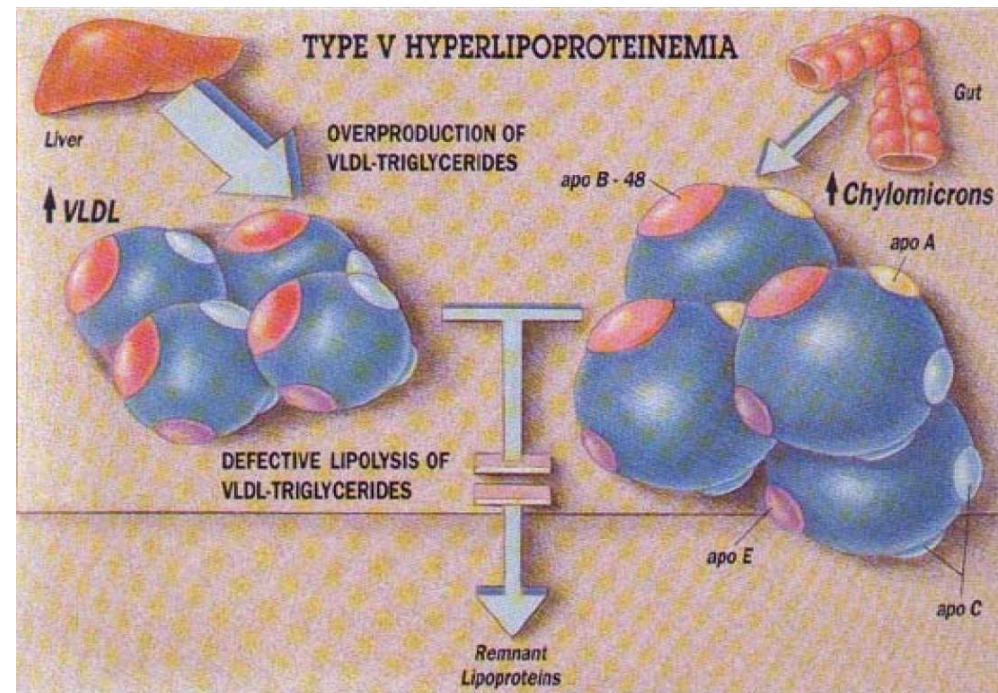


ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΧΥΛΟΜΙΚΡΟΝΑΙΜΙΑ

- Παρουσία γενετικού υπόβαθρου
 - ↑ ηπατική παραγωγή VLDL

+

- Επίκτητοι παράγοντες
 - Διαβήτης
 - Παχυσαρκία
 - Κατάχρηση αλκοόλ
 - Υποθυρεοειδισμός
 - Νεφρική νόσος
 - Κύηση
 - Φάρμακα



- Εμφάνιση χυλομικροναιμίας (TRGs >1000 mg/dL)



	Ασθενής	Επίκτητη χυλομικροναμία
↑ TRGs	++++	++++
Διαβήτης	-	+
Παχυσαρκία	-	+
Κατάχρηση αλκοόλ	-	+
Υποθυρεοειδισμός	-	+
Νεφρική νόσος	-	+
Φάρμακα	-	+

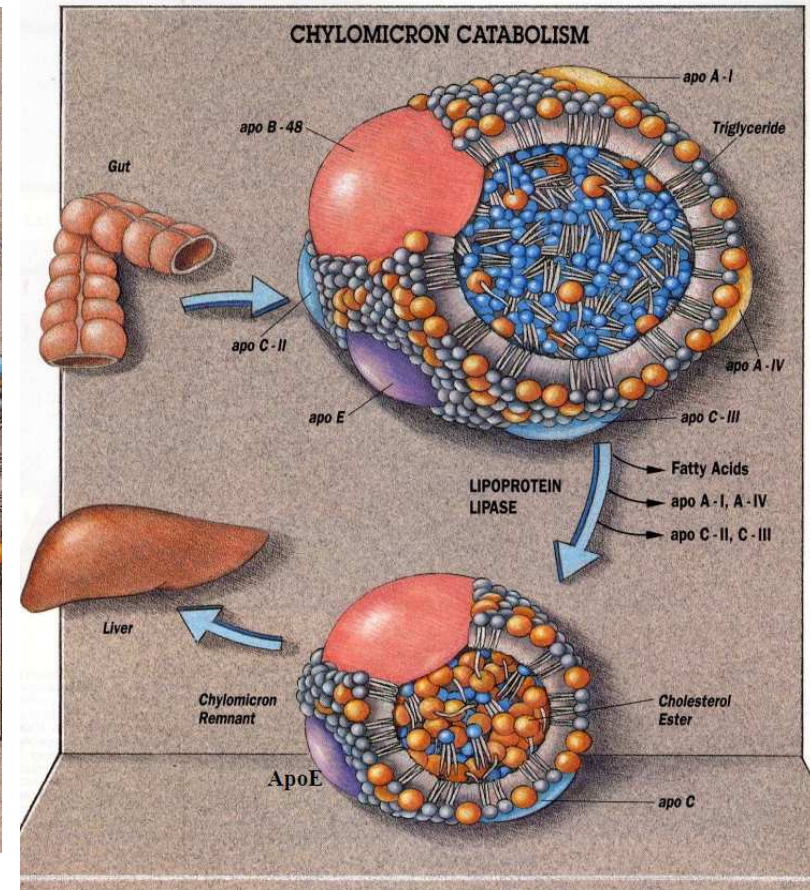
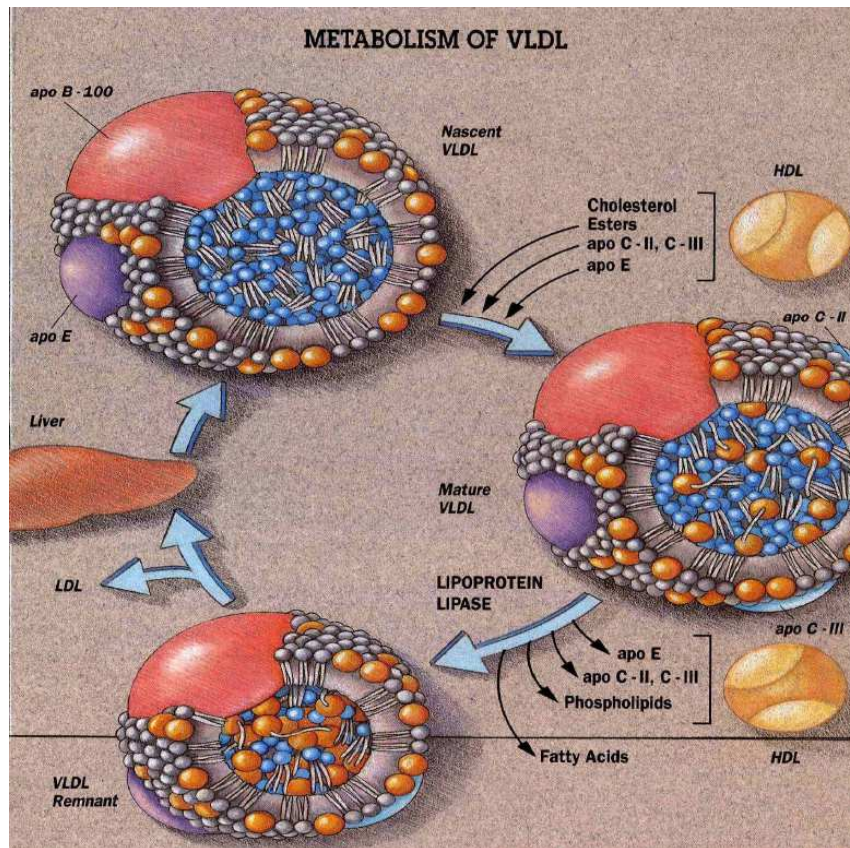


ΠΡΟΤΟΠΑΘΕΙΣ ΔΥΣΛΙΠΙΔΑΙΜΙΕΣ

- I. Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)
- II. Οικογενής υπερχοληστερολαίμια
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. Μικτή υπερλιπιδαιμία
 - α) Οικογενής μικτή (1/300)
 - β) **Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)**
- IV. Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία
- V. Επίκτητη χυλομικροναίμια



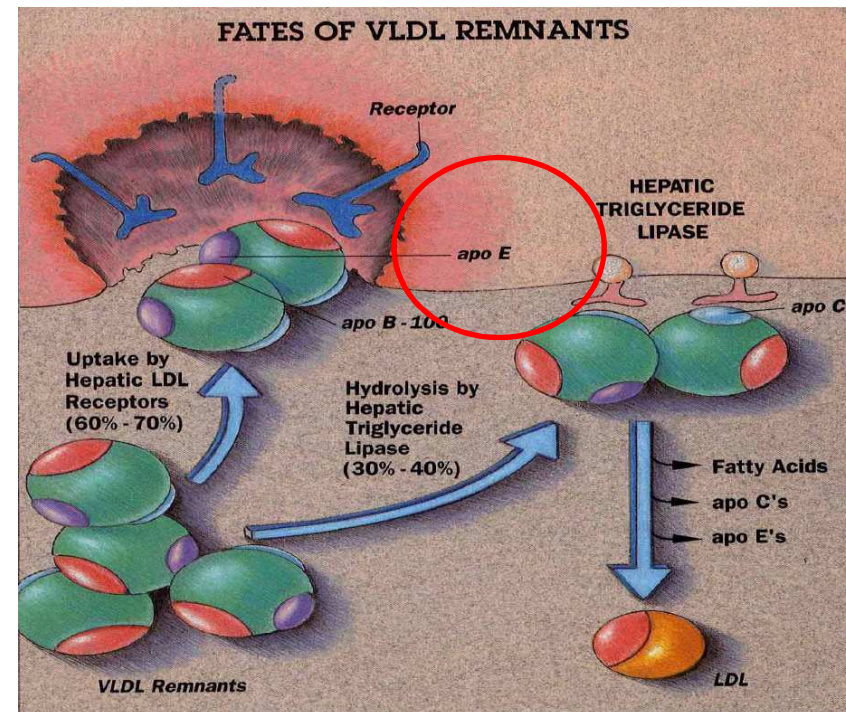
ΔΥΣΒΗΤΑΛΙΠΟΠΡΩΤΕΪΝΑΙΜΙΑ



ΛΙΠΟΠΡΩΤΕΪΝΙΚΑ ΚΑΤΑΛΟΪΠΑ (REMNANTS)

ΑΠΟΜΑΚΡΥΝΣΗ ΤΩΝ ΚΑΤΑΛΟΙΠΩΝ

- Πρόσληψη από το ήπαρ μέσω υποδοχέων
- Κεντρικός ο ρόλος της ApoE
- 3 ισομορφές
 - Διαφορετική δραστηριότητα
- $E_4 > E_3 > E_2$



- Ομοζυγωτία για την ισομορφή E_2 (1/100)
 - Μειωμένη πρόσληψη των καταλοίπων
- Δυσβηταλιποπρωτεϊναιμία μόνο στο 1% των ομοζυγωτών (1/10.000)
- Απαιτείται επιπρόσθετη διαταραχή
 - Αυξημένη παραγωγή καταλοίπων
 - Παχυσαρκία, αλκοόλ, διαβήτης, εμμηνόπαυση, υποθυρεοειδισμός, φάρμακα



ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ

- Παλαμιαία ξανθώματα
 - ταινιοειδή



- Οζώδη – οζωδο-εξανθηματικά ξανθώματα
 - > 2cm

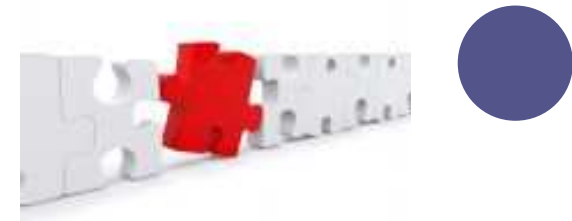


ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ

- ↑ TCHOL και ↑↑ TRGs
- VLDL / TRGs (mg/dL) >0.3
 - Επιβεβαίωση διάγνωσης



	Ασθενής	Δυσβηταλιποπρωτεϊναιμία
↑ TRGs	++++	++++
↑ TCHOL	-	+
Ξανθώματα	-	+
VLDL/TRGs	<0.1	>0.3
Διαβήτης	-	+
Παχυσαρκία	-	+
Κατάχρηση αλκοόλ	-	+
Υποθυρεοειδισμός	-	+
Νεφρική νόσος	-	+
Φάρμακα	-	+

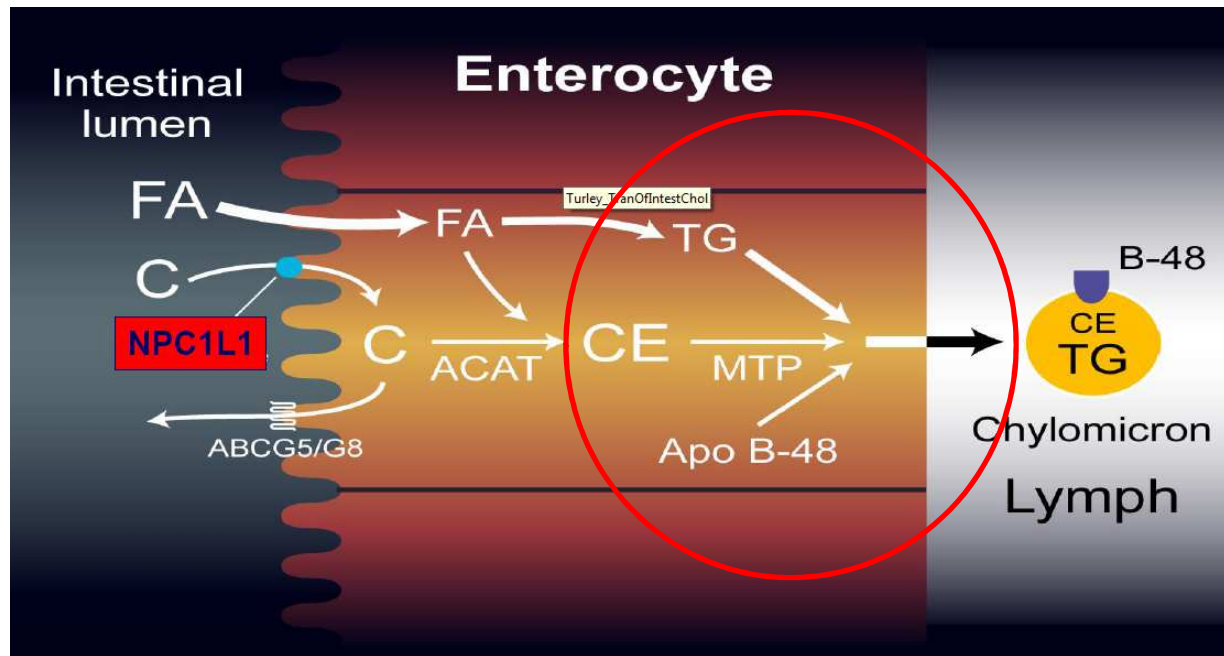


ΠΡΟΤΟΠΑΘΕΙΣ ΔΥΣΛΙΠΙΔΑΙΜΙΕΣ

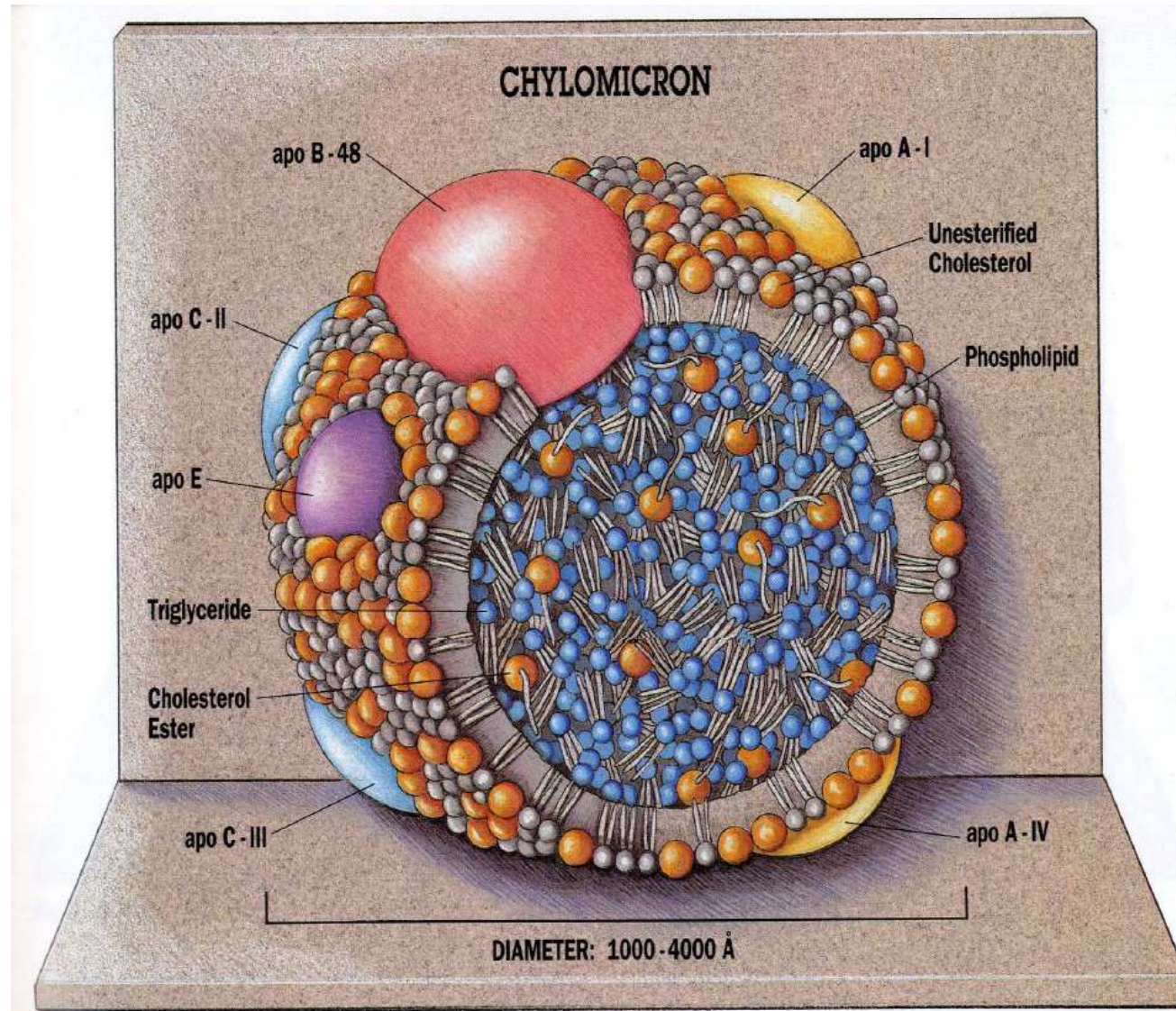
- I. **Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)**
- II. Οικογενής υπερχοληστερολαίμια
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. Μικτή υπερλιπιδαιμία
 - α) Οικογενής μικτή (1/300)
 - β) Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)
- IV. Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία
- V. Επίκτητη χυλομικροναίμια



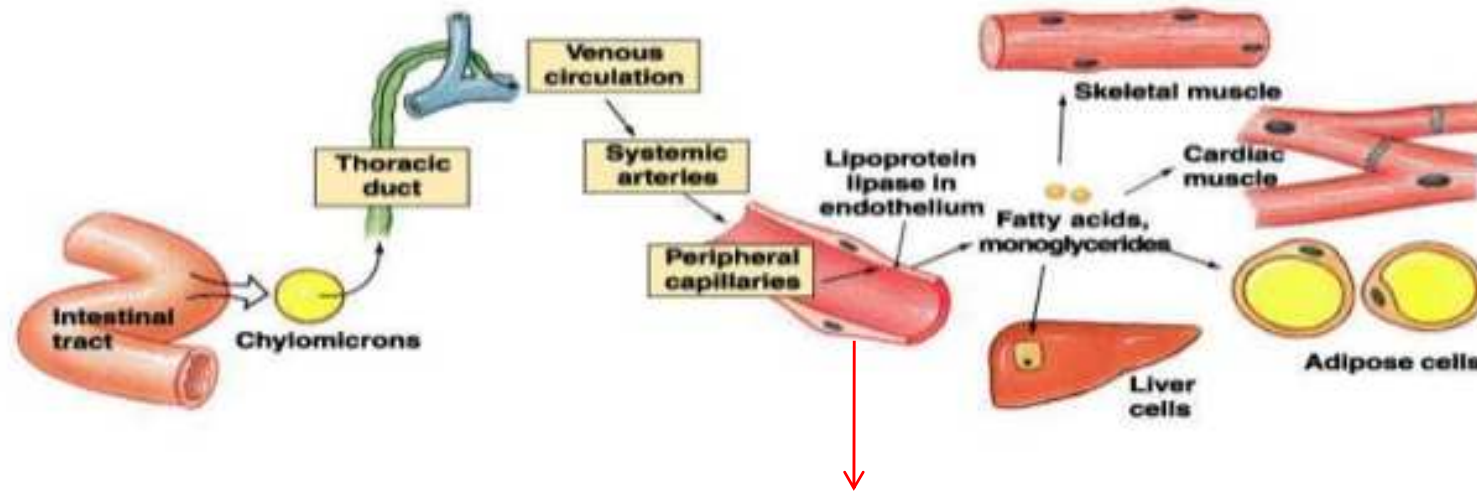
ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΣ ΤΩΝ ΧΥΛΟΜΙΚΡΩΝ



ΔΟΜΗ ΤΩΝ ΧΥΛΟΜΙΚΡΩΝ

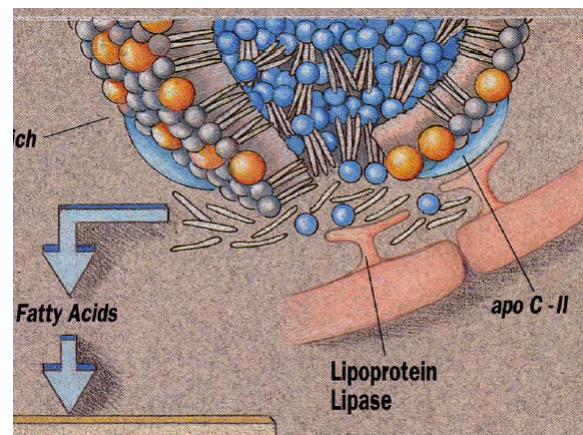


ΡΟΛΟΣ ΤΩΝ ΧΥΛΟΜΙΚΡΩΝ

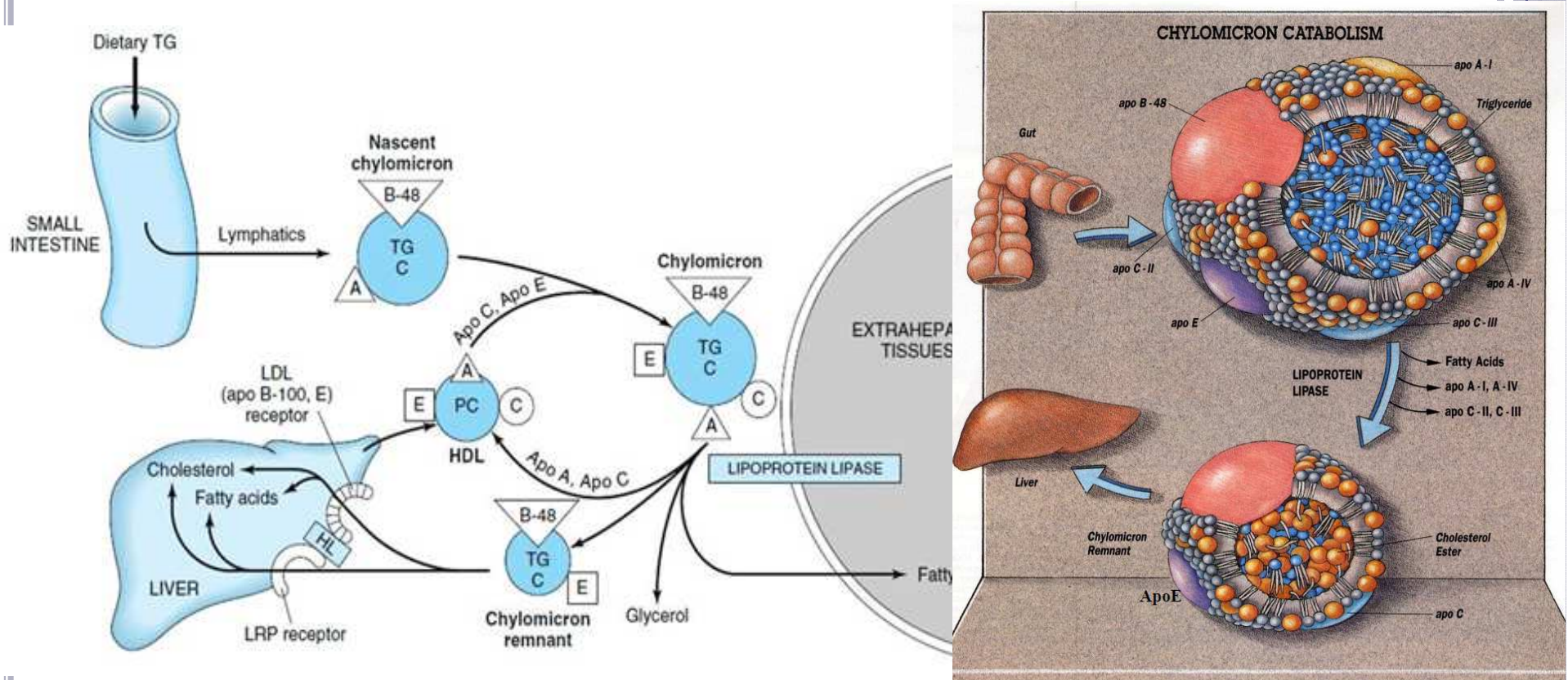


Μεταφορά των τριγλυκεριδίων
σε όλη την περιφέρεια

Κομβικός ο ρόλος της
λιποπρωτεϊνικής λιπάσης



ΚΑΤΑΒΟΛΙΣΜΟΣ ΤΩΝ ΧΥΛΟΜΙΚΡΩΝ



ΟΙΚΟΓΕΝΗΣ ΧΥΛΟΜΙΚΡΟΝΑΙΜΙΑ

- Σπάνιο γενετικό νόσημα (1/1.000.000)
- Αυτοσωμική υπολειπόμενη κληρονομικότητα
- Ανεπάρκεια/ Απουσία λιποπρωτεϊνικής λιπάσης (LPL)
 - >220 μεταλλάξεις
- Ανεπάρκεια/ Απουσία αποπρωτεϊνης CII (ApoCII)
- ApoA5, LMF1, GPIHBP1

- Σπάνια αντισώματα ή αναστολείς έναντι της λιποπρωτεϊνικής λιπάσης



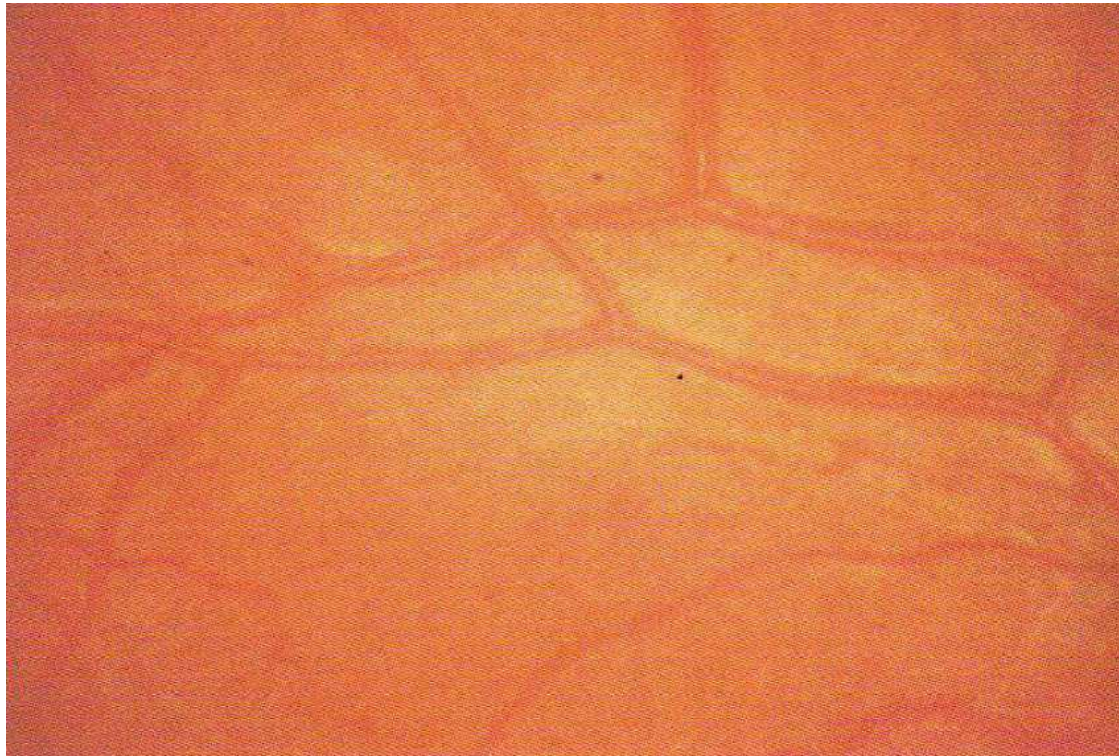
ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

- Υποτροπιάζοντα κοιλιακά άλγη στην παιδική ηλικία (οξεία παγκρεατίτιδα)
- ↑ ελεύθερα λιπαρά οξέα + παγκρεατική λιπάση
→ φλεγμονή του παγκρεατικού ιστού
 - πιθανώς χωρίς αυξημένη αμυλάση ορού
- Σπανίως πολυοργανική ανεπάρκεια
 - ARDS
 - Οξεία νεφρική προσβολή
- Σύνδρομο υπεργλοιότητας
 - Θόλωση όρασης
 - Δύσπνοια
 - Διαταραχές μνήμης



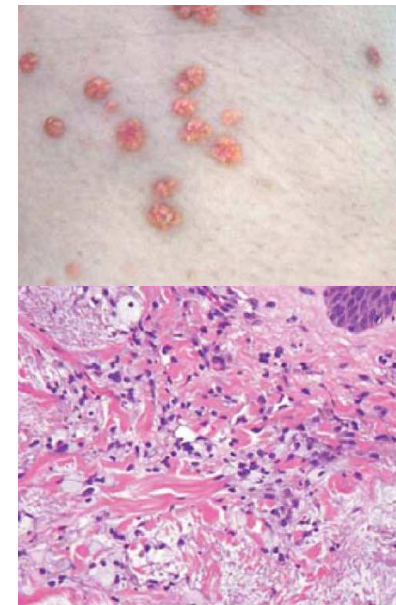
ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΙΙ

- Lipaemia retinalis
 - Ωχρότητα του βυθού
 - Λευκά αγγεία αμφιβληστροειδούς



ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ III

- Εξανθηματικά ξανθώματα
 - TRGs >2000mg/dL
 - Εκτατικές επιφάνειες άκρων, ράχη, γλουτοί



ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ IV

- Ηπατομεγαλία, σπληνομεγαλία
 - Εναπόθεση χυλομικρών
- Διήθηση μυελού από αφρώδη κύτταρα
- Σπάνια κυτταροπενία λόγω υπερπληνισμού

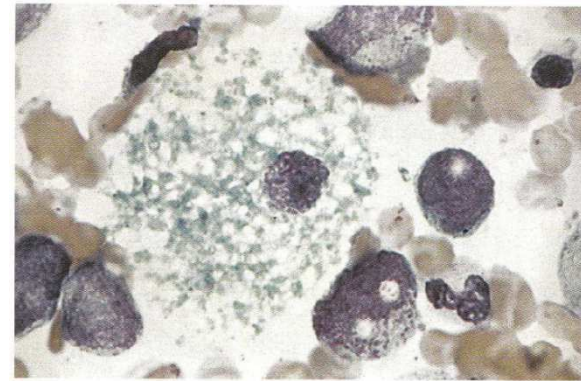
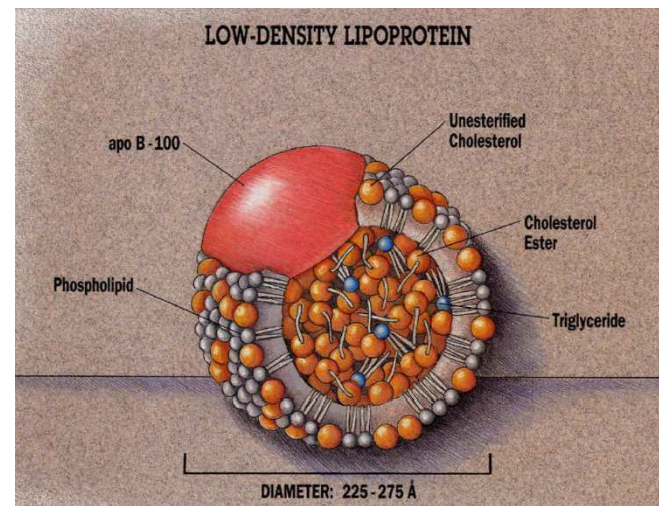
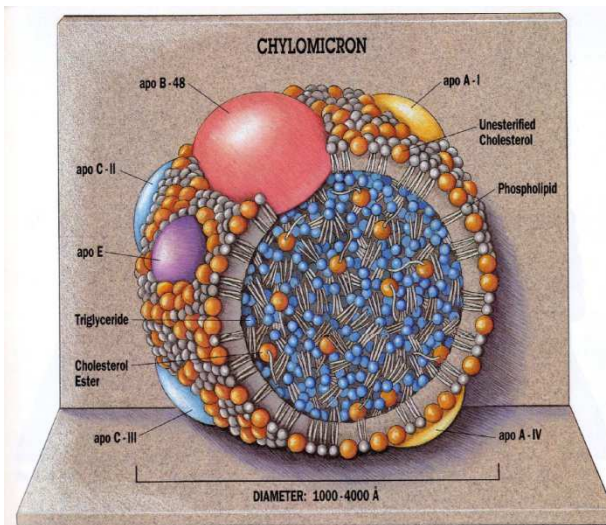


Plate 12 Bone marrow aspirate of a patient with familial lipoprotein lipase deficiency, showing a lipid-laden macrophage ('foam cell') (courtesy of Dr J.E. MacIver)



- Δεν υπάρχει κίνδυνος πρόιμης αθηρωμάτωσης
 - Τα χυλομικρά δεν διεισδύουν στο αγγειακό τοίχωμα



Διάμετρος 1000-4000 Å

έναντι

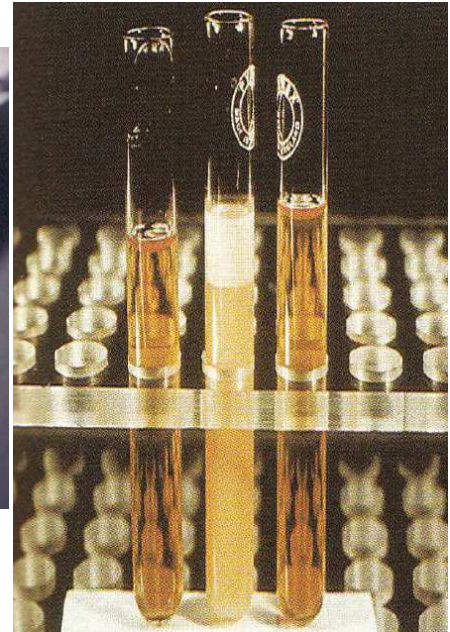
225-275Å της LDL-C



ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- ↑ ○ Τριγλυκερίδια νηστείας (>1000 mg/dL)

- Λιπαιμικός ορός



- Ηλεκτροφόρηση λιποπρωτεϊνών
 - Ξεχωρίζει η μπάνα των χυλομικρών
- Ψευδοϋπονατριαιμία
 - $\downarrow \text{Na}^+$ κατά 2-4mEq/L για κάθε \uparrow TRGs κατά 1000mg/dL



	Ασθενής	Οικογενής χυλομικροναμία
↑ TRGs	++++	>1000 mg/dL
Εμφάνιση στην παιδική ηλικία	-	+
Παγκρεατίτιδα	-	+
Εξανθηματικά ξανθώματα	-	+
Lipaemia retinalis	-	+
Λιπαιμικός ορός	+	+
Ψευδοϋπονατριαιμία	+	+



ΑΥΞΗΣΗ ΤΡΙΓΛΥΚΕΡΙΔΙΩΝ

- I. **Χυλομικροναίμια (1/1.000.000)**
- II. **Οικογενής υπερχοληστερολαιμία**
 - α) Ομόζυγη (1/1.000.000)
 - β) Ετερόζυγη (1/200-500)
- III. **Μικτή υπερλιπιδαιμία**
 - α) **Οικογενής μικτή (1/300)**
 - β) **Δυσβηταλιποπρωτεΐναιμία (1/10.000)**
- IV. **Οικογενής υπερτριγλυκεριδαιμία**
- V. **Επίκτητη χυλομικροναίμια**



ΑΙΤΙΑ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΟΥΣ ΧΥΛΟΜΙΚΡΟΝΑΙΜΙΑΣ

- Υποθυρεοειδισμός
- Κατάχρηση αλκοόλ
- Δίαιτα πλούσια σε κορεσμένα λιπη/υδατάνθρακες
- Νεφρική νόσος (νεφρωτικό σύνδρομο, αιμοδιήθηση)
- Σύνδρομο Cushing
- Μυέλωμα
- ΣΕΛ
- Σαρκοείδωση
- Μεταμόσχευση οργάνου
- Νευρική ανορεξία
- Τραύμα νωτιαίου μυελού
- Λιποδυστροφίες
- HIV



ΦΑΡΜΑΚΑ

- Γλυκοκορτικοειδή
- Οιστρογόνα
- Ταμοξιφαίνη
- Αντιρετροϊκή θεραπεία
- Ρετινοειδή
- Αντιψυχωσικά (κλοζαπίνη, ολανζαπίνη)
- Β-αναστολείς (μη εκλεκτικοί)



ΑΓΝΩΣΤΟ ΑΙΤΙΟ

- 5.6% (3/ 54) των ασθενών με TRGs >2000mg/dL δεν είχε κανένα αίτιο (πρωτοπαθές ή δευτεροπαθές)



ΟΙΚΟΓΕΝΗΣ ΧΥΛΟΜΙΚΡΟΝΑΙΜΙΑ

- Σπάνιο γενετικό νόσημα (1/1.000.000)
- Αυτοσωμική υπολειπόμενη κληρονομικότητα
- Ανεπάρκεια/ Απουσία λιποπρωτεϊνικής λιπάσης (LPL)
 - >220 μεταλλάξεις
- Ανεπάρκεια/ Απουσία αποπρωτεϊνης CII (ApoCII)
- ApoA5, LMF1, GPIHBP1

- Σπάνια αντισώματα ή αναστολεις έναντι της λιποπρωτεϊνικής λιπάσης



- Ιστορικό αυτοάνοσου (ITP)



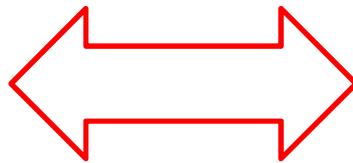
- Ένα αυτοάνοσο νόσημα αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης και άλλης αυτοανοσίας



ΑΥΤΟΑΝΟΣΟ ΠΟΛΥΑΔΕΝΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ



Αυτοανοσία



Χυλομικροναιμία



ΠΡΩΤΕΣ ΠΕΡΙΓΡΑΦΕΣ

- Συσχέτιση των γ-σφαιρινών με την υπερλιπιδαιμία
- Υπερλιπιδαιμία προκαλούμενη από αντισώματα

Ann Biol Clin (Paris). 1969 Oct-Dec;27(10):611-35

- Πρωτοεμφανιζόμενη υπερχυλομικροναϊμία (TRGs >2000mg/dL) σε ασθενή με ΙΤΡ (από 4ετίας) και νόσο Grave's (από 3ετίας)
- Ανιχνεύθηκε η παρουσία αυτοαντισώματος εναντίον της LPL (anti-LPL)

N Engl J Med. 1989 May 11;320(19):1255-9



ΣΕ ΠΟΙΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ?

- Ανίχνευση anti-LPL (IgM ή IgG, immunoblotting)
 - 67% στο ΣΕΛ
 - 43% στη δερματομυοσίτιδα
 - 35% στο συστηματικό σκληρόδερμα
- Συσχέτιση της ανίχνευσης του αντισώματος με αύξηση των TRGs και της έκτασης της νόσου

J Rheumatol. 2005 Apr;32(4):629-36

- Παρουσία anti-LPL σε ασθενείς με ΣΕΛ συσχετίστηκε με 25% αύξηση των TRGs και αυξημένη CRP



Arthritis Rheum. 2004 Nov;50(11):3610-5

- Ανίχνευση anti-LPL σε ασθενή με PA αλλά μόνο ήπια αύξηση των TRGs
- Η παρουσία anti-LPL δεν οδηγεί απαραίτητα σε χυλομικροναϊμία



- Ανίχνευση anti-LPL σε ασθενή με χυλομικροναϊμία χωρίς κάποιο αυτοάνοσο νόσημα
 - Συνύπαρξη μετάλλαξης της LPL
- 38% μείωση των TRGs με τη χρήση αζαθειοπρίνης
 - Επάνοδος με τη διακοπή της
- Δεν έχει διερευνηθεί αν η μείωση των TRGs με την ανοσοκαταστολή οφείλεται στη μείωση του τίτλου των anti-LPL



- Δύο περιστατικά νεογνών με παροδική υπερτριγλυκεριδαιμία και μείωση της ενεργότητας της LPL, χωρίς άλλα νοσήματα
- Αντιμετώπιση με υγιεινοδιαιτητικά μέτρα και τριγλυκερίδια μέσης αλύσου
- Μείωση των TRGs αλλά παραμονή της μειωμένης ενεργότητας της LPL

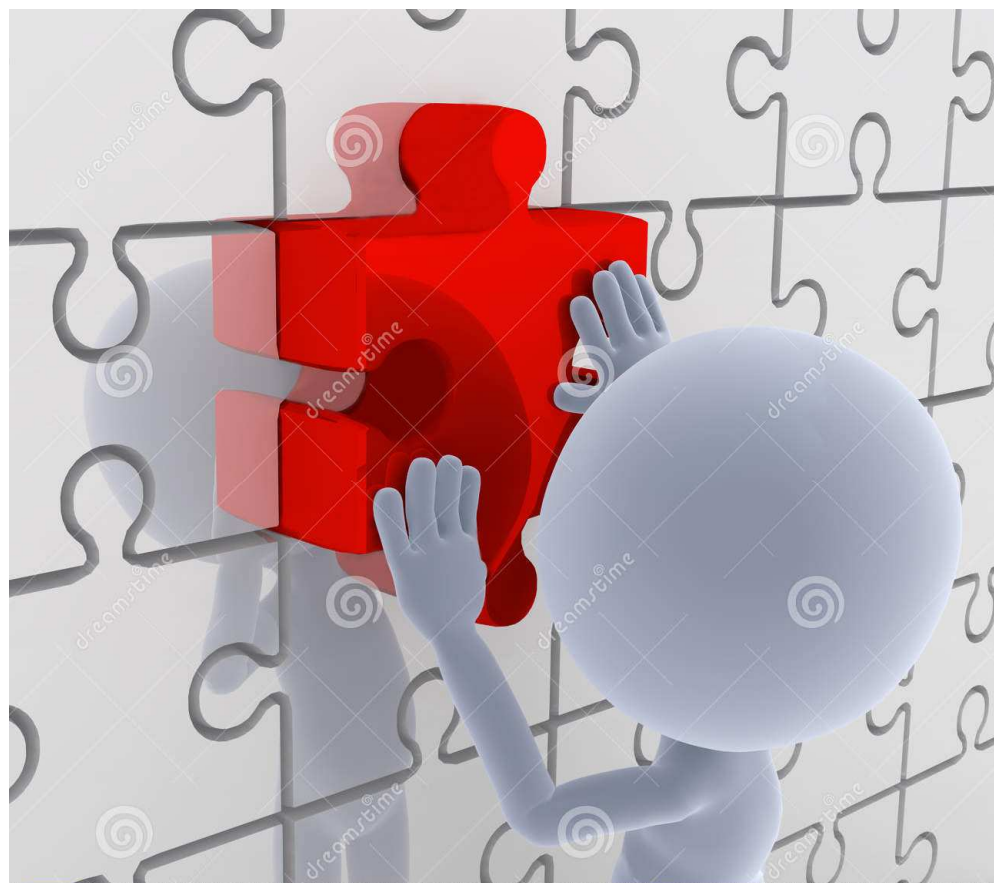


ΧΥΛΟΜΙΚΡΟΝΑΙΜΙΑ ΚΑΙ ΙΤΡ

- Εγκυμονούσα με θρομβοκυτταροπενία (8.000/ μ L)
- TRGs >5000 mg/dL
- Anti-LPL (αναστολή δραστηκότητας της LPL με την προσθήκη πλάσματος της ασθενούς)
- Χορήγηση πρεδνιζολόνης (40mg/d) αύξησε τα αιμοπετάλια (88.000/ μ L) και μείωσε τα TRGs (280mg/dL)



ΑΥΤΟΑΝΟΣΗ ΧΥΛΟΜΙΚΡΟΝΑΙΜΙΑ ΣΕ ΕΔΑΦΟΣ ΙΤΡ



ΑΝΟΣΟΚΑΤΑΣΤΟΛΗ

- Μείωση των TRGs από 3233mg/dL σε 130mg/dL με τη χορήγηση αζαθειοπρίνης (100mg/d) και πρεδνιζολόνης (20mg/d)
- Διακοπή της πρεδνιζολόνης μετά από 2 μήνες και παραμονή ↓ TRGs
- Άυξηση TRGs με τη μείωση της δόσης της αζαθειοπρίνης (25mg/d)
- Μακροχρόνιος έλεγχος των TRGs με ανοσοκαταστολή



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Στόχος: TRGs νηστείας <1000 mg/dL
- Αυστηρά άλιπος διαίτα
 - Λιποδιαλυτές βιταμίνες
- Φιμπράτες/Ω3 λιπαρά οξέα
 - Πιθανώς αναποτελεσματικά
- Η χορήγηση ιν ηπαρίνης απελευθερώνει και ↑ την ενεργότητα της λιποπρωτεϊνικής λιπάσης
 - Μείωση TRGs
- Πλασμαφαίρεση
 - ↓TRGs κατά 70 -90%
- Σε έλλειψη ApoCII μετάγγιση φυσιολογικού πλάσματος
 - Ταχεία ↓ TRGs
- Γονιδιακή θεραπεία
 - Alipogene tiparvovet (LPL gene + adenovirus)



Πορεία του ασθενούς

TRGs (mg/dL)	6600	500	98	269	266
PLTs (/μL)	14.000	25.000	160.000	127.000	175.000
Θεραπεία	-	Πλασμαφα ίρεση	Medrol 48 mg/d	Medrol 8mg/d	-
			Fenofibrate	Fenofibrate	Fenofibrate
			Ω3 λιπαρά	Ω3 λιπαρά	Ω3 λιπαρά
		Αυστηρά υγιεινοδιαιτητικά μέτρα			



ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ

