

***«Άνδρας 71 ετών με προοδευτικά
επιδεινούμενη νεφρική βλάβη και
παραπρωτεϊναιμία»***

Λιότση Χριστίνα, Ειδικευόμενη Ιατρός
Νεφρολογικό Τμήμα «Γ.Ν.Α ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»
Διευθυντής Θ. Αποστόλου



ΑΙΤΙΑ ΕΙΣΟΔΟΥ

Άνδρας, 71 ετών, ελληνικής καταγωγής

- Καλή γενική κατάσταση

Παραπομπή λόγω

- σταδιακής αύξησης τιμών κρεατινίνης ορού από μηνός (cr:5,4mg/dl)
- αναιμίας (Hct:30%, ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική)
- παραπρωτεϊναιμίας (μονοκλωνικές ζώνες IgG-κ/IgA-κ)

όπως διαπιστώθηκε σε προγραμματισμένο εξωτερικό εργαστηριακό έλεγχο

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ

Αρτηριακή Υπέρταση, Σακχαρώδης Διαβήτης τύπου II υπό δισκία, ΣΝ (ACS-PTCI, 2014)

Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια αγνώστου σταδίου

Καλοήθης Υπερτροφία Προστάτη

Φαρμακευτική αγωγή

- υδροχλωρική ταμσουλοζίνη, αλογλιπτίνη
μετφορμίνη, σιμοδιτίνη, μετοπρολόλη, αλλοπουρινόλη, ορβιτιδίνη, ακετυλοσαλιν

Πρώην καπνιστής (40py)

Κοινωνικός πότης

Συνταξιούχος, εργαζόταν ως αγρότης

Κληρονομικό ιστορικό:-

ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Ζωτικά σημεία

- ΣΑΠ:110 mmHg,ΔΑΠ:60 mmHg,SPO2:95%,Τ:απύρετος, 90 bpm/min

Όψη, θρέψη καλή, σε εγρήγορση, πλήρως προσανατολισμένος

Ωχρότητα δέρματος κι επιπεφυκότων

Αναπνευστικό
ψιθύρισμα:παράταση εκπνοής, εκπνευστικός συριγμός διάχυτα άμφω χωρίς σημεία αναπνευστικής δυσχέρειας

Καρδιαγγειακό:S1 S2 βύθιοι ρυθμικοί,χωρίς φυσήματα, χωρίς περιφερικό οίδημα,χωρίς οίδημα οσφύος

ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Κοιλία:μαλακή, ευπίεστη, ανώδυνη, χωρίς ηπατοσπληνομεγαλία, παρόντες εντερικοί ήχοι φυσιολογικής συχνότητας και χροιάς

Αδρός νευρολογικός έλεγχος:GCS:15/15, χωρίς εστιακή νευρολογική σημειολογία

Απουσία εξανθήματος

Διόγκωση αριστερής κατά γόνυ άρθρωσης χωρίς σημεία φλεγμονής

Λοιπές κεντρικές και περιφερικές αρθρώσεις:κατά φύση

ABG:pH:7,21, pCO₂:22,7 mmHg, HCO₃:8,7 mEq/l, Lac:1,5mmol/L, X A:14

ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

Προ 6μήνου

- Εύκολη, κόπωση, αδυναμία,
- Αναιμία **Hct:33%**, δεν διερευνάται περαιτέρω

Προ μηνός

- **Νοσηλεία** (Γενικό Νοσοκομείο Αθήνας) λόγω **λοίμωξης κατωτέρου αναπνευστικού** όπου διαπιστώνεται:
- **Αναιμία Hct:30%**, αποκλεισμός οξέος συμβάματος με ενδοσκοπικό έλεγχο
- Επηρεασμένη νεφρική λειτουργία: **cr:1,5-1,8 mg/dl**(τιμή αναφοράς:0,5mg/dl)

Μετά την έξοδο:

- Παρακολούθηση νεφρικής λειτουργίας, σταδιακή **επιδείνωση Cr:5,4 mg/dl**
- Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού: παραπρωτεΐναιμία **IgG-κ/IgA-κ**

Εισαγωγή στη Νεφρολογική κλινική «**Γ.Ν.Α Ευαγγελισμός**» για περαιτέρω διερεύνηση

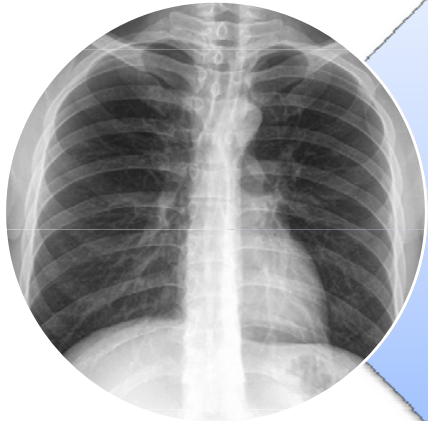
ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ

Ht:29,9%	INR:1,14	ALP:55 IU/L	TG:61	TKE:28
Hb:10.3 g/dl	FIB:400	γGT:29 IU/L	FOL:20 ng/ml	PSA:3,78
MCV:81,9 fl	GLU:125 mg/dl	UA:3,8 mg/dl	B12:535 pg/ml	CEA:2,09
MCH:28,2 pg/cell	Ur:137mg/dl	LDH:136 IU/L	TSH:4,8 μU/ml	AFP:2,61
PLT:134.000	Cr:5,62 mg/dl	CK:26 IU/L	T3:82,2	CA 15.3:25,4
WBC:4.780	Na:137 mEq/l	Ca:8,61 mg/dl	T4:1,1	CA 19.9:31,1
NEU:50,6%	K:3,93 mEq/l	P:4,42 mg/dl	PTH:41,6	
MONO:13%	TP:6,81 g/dl	Mg:1,92 mg/dl	HbA1c:5,6	
BASO:0,8%	ALB:4,1 g/dl	CRP:0,8	HBsAg:-	
EOS:8,2%	GLOB:2,71	TnT:34,48	HCV:-	
ΔΕΚ:3,11%	AST:16 IU/L	Amyl:67	HIV:-	
LYM:27,4%	ALT:12 IU/L	Chol:115	FER:648	

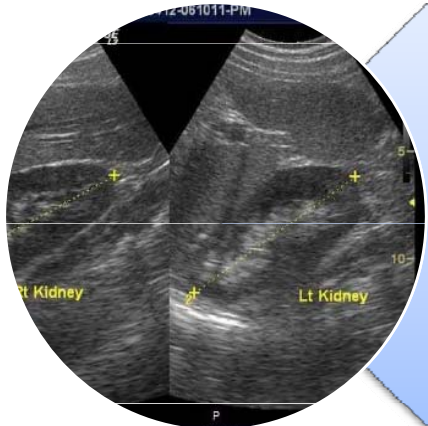
ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ

Ειδικό βάρος	1015
pH	6
Λευκοκύτταρα	όχι
Νιτρικά	-
Λεύκωμα	+
Σάκχαρο	++
Αιμοσφαιρίνη	όχι
Πυοσφαίρια	0-1 κοπ
Ερυθρά	0-1 κοπ
TPU	560 mg/24h

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΈΛΕΓΧΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ



Χωρίς ουσιώδη
παθολογικά
ευρήματα



φυσιολογικό
μέγεθος-ηπίως
αυξημένη
ηχογένεια

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Ετέθη σε ήπια **ενυδάτωση** με ισότονα διαλύματα, καθημερινή παρακολούθηση ισοζυγίου υγρών και σωματικού βάρους

- **Διούρηση** >30 ml/kg/h

Από την 5^η ημέρα νοσηλείας σταθεροποίηση τιμών κρεατινίνης (**plateau:4,7 mg/dl**)

Ανοσολογικός έλεγχος:

- -διπλή παραπρωτεϊναιμία, ελεύθερες αλυσίδες **κ:315 mg/L, λ:28,3 mg/L, free κ/λ ratio:11,13 mg/L**
- χαμηλά επίπεδα συμπληρώματος, **C3:57,8mg/dl, C4:5,84mg/dl**
- **p-ANCA:-, c-ANCA:-, ANA:-**

ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΈΛΕΓΧΟΣ

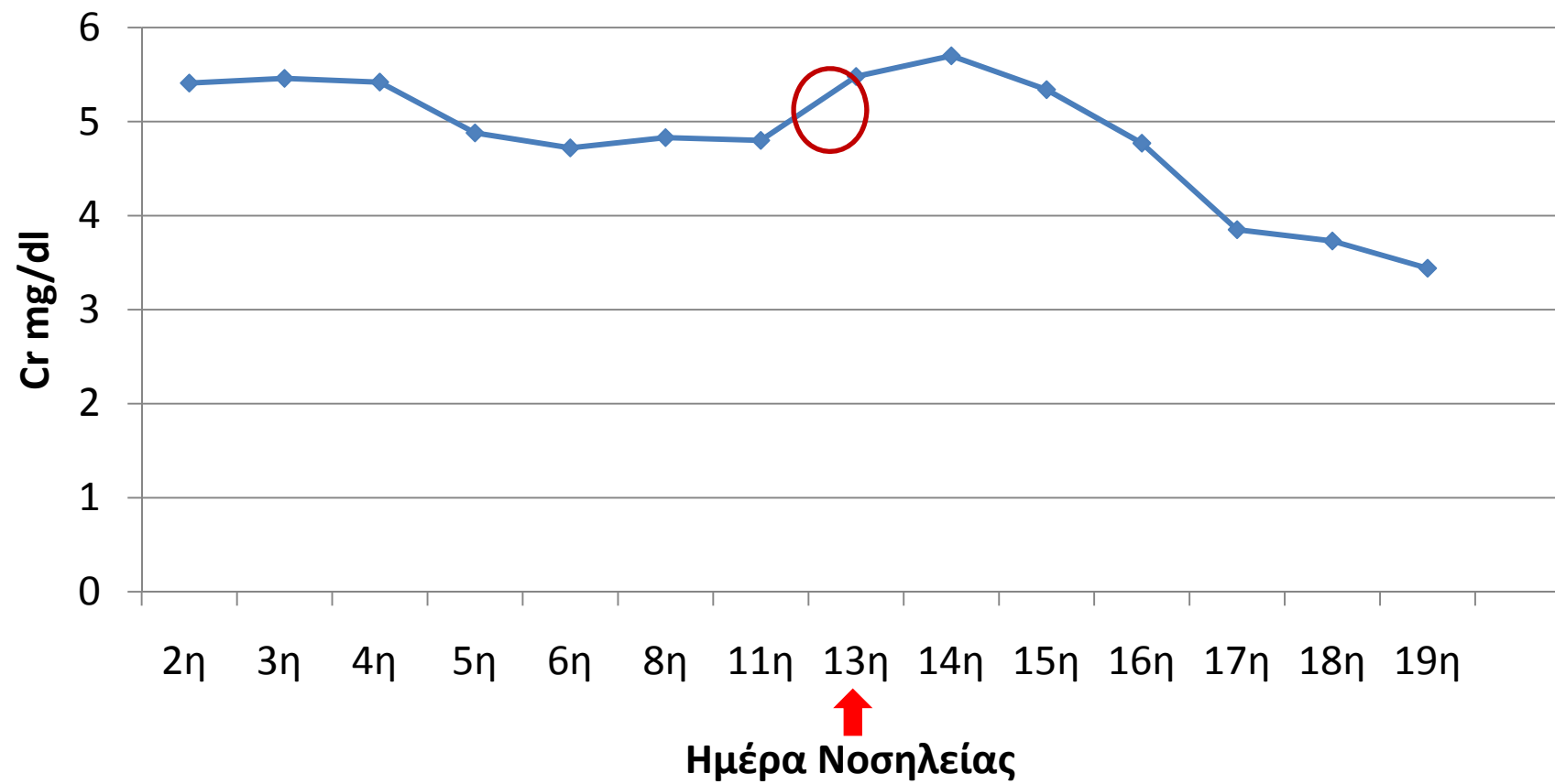
IgG	971 mg/dl
IgE	42,8 IU/ml
IgA	335 mg/dl
IgM	77,2 mg/dl
RF	178 IU/ml
C3	57,8 mg/dl
C4	5,4 mg/dl
Free λ	28,3 mg/L
Free κ	315 mg/L
κ/λ ratio	11,13
ANA	-
ANCA	-
Anti-dsDNA	-
Κρυοσφαιρίνες	Σε εκκρεμότητα

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Την 7^η ημέρα νοσηλείας διενεργήθηκε βιοψία νεφρού

- Κύριο εύρημα αλλοιώσεις **σωληναριοδιάμεσης νεφρίτιδας** με προέχοντα φλεγμονώδη στοιχεία στο διάμεσο ιστό τα **λεμφοκύτταρα και τα ιστιοκύτταρα** και με λιγότερα πλασματοκύτταρα και μικρή συμμετοχή ηωσινοφίλων, σωληναριακές αλλοιώσεις πιθανά νεφροτοξικού τύπου και **αρνητικά ευρήματα από τον ανασοφθορισμό**
- Την 13^η ημέρα νοσηλείας έναρξη αγωγής με **πρεδνιζολόνη per os** (0.5mg/kg/day)

Πρόοδος τιμών νεφρικής λειτουργίας



*Η διενέργεια μιας εξέτασης έθεσε τελικά
τη διάγνωση...*



ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Ανοσοκαθήλωση ούρων

- αποβολή ολόκληρων μορίων IgG-κ, IgG-λ

Οστεομυελική βιοψία

- διήθηση από **πλασματοκύτταρα ωρίμου τύπου** σε ποσοστό 15-17% με **αρνητικό έλεγχο αμυλοειδούς**, ευρήματα συμβατά με **μονοκλωνική γαμμασφαιρινοπάθεια** με δυνατότητα εξέλιξης

Ακτινολογικός έλεγχος πλατεών και μακρών οστών:

- χωρίς οστεολυτικές βλάβες

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

IgG ούρων	1,13
Αλβουμίνη ούρων	5,4
Τρανσφερίνη ούρων	0,26
β2 μικροσφαιρίνη ούρων	0,04
α1 μικροσφαιρίνη ούρων	1,49
Κάπα ελαφρές αλυσίδες ούρων	9,52
Λάμδα ελαφρές αλυσίδες ούρων	1,49
κ/λ ελαφρές αλυσίδες	6,39
Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ούρων	Αποβολή αλβουμίνης και σφαιρινών
Ανοσοκαθήλωση λευκωμάτων ούρων	Αποβολή ολόκληρων μορίων IgG-κ,IgA-κ
Κρυοσφαιρίνες ορού	αρνητικές

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του ο ασθενής ανέφερε ξηροφθαλμία, ξηροστομία

- **BUT TEST**:παθολογικό δεξιό οφθαλμό
- **Schirmer Test**:παθολογικό αριστερό οφθαλμό

Βιοψία σιελογόνου αδένου (εξωτερική βάση)

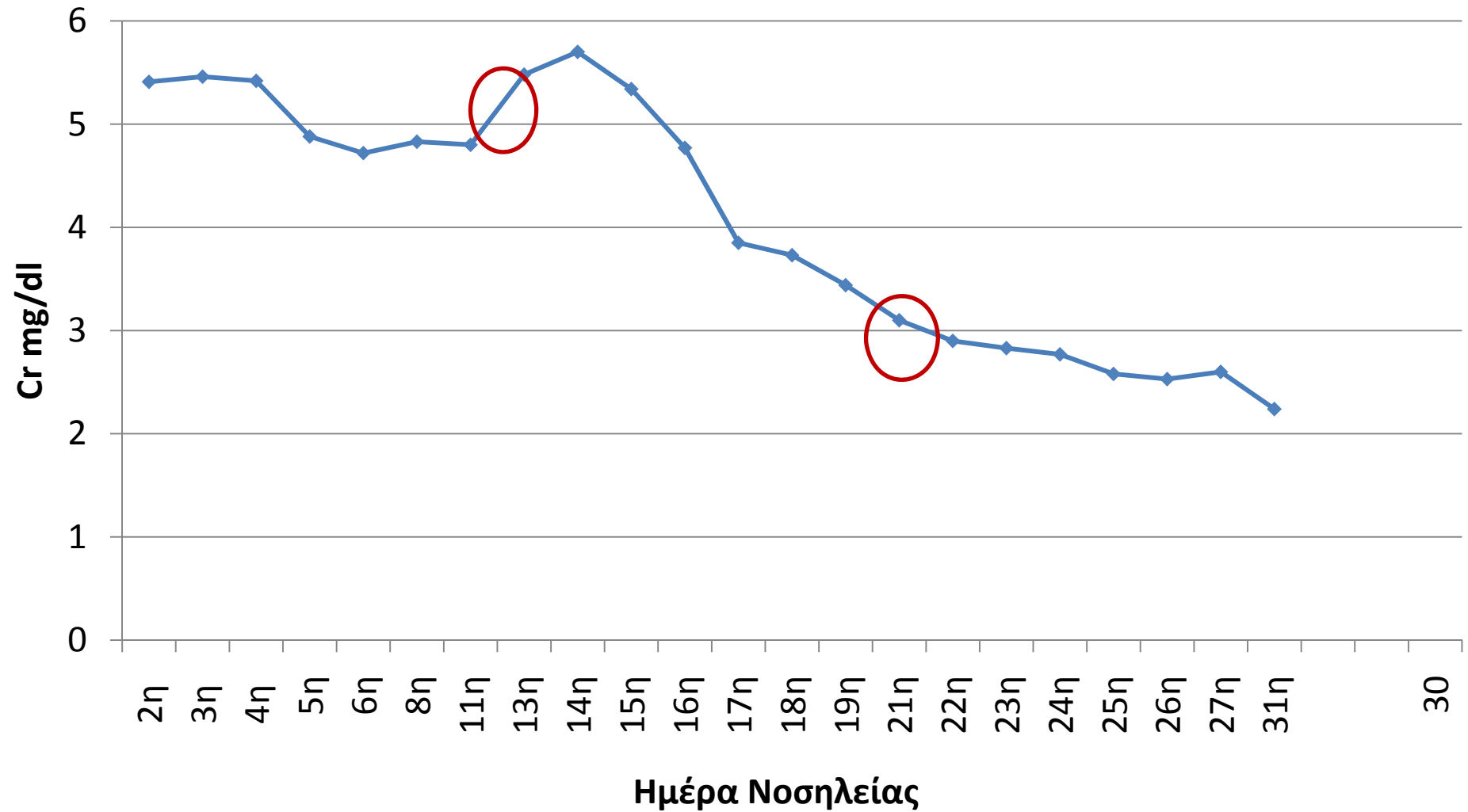
- Εικόνα συμβατή με **σύνδρομο Sjogren** ιστολογικού score 1

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Βάσει των ευρημάτων, την 21^η ημέρα νοσηλείας έγινε έναρξη αγωγής με **bortezomib** και **δεξαμεθαζόνη** ενώ έγινε διακοπή της πρεδνιζολόνης

Ο ασθενής παρουσίασε κλινικοεργαστηριακή **βελτίωση** κι εξήλθε

Πρόοδος τιμών νεφρικής λειτουργίας





ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ