

Δώμα

Διαφορική διάγνωση περιστατικού

Α' ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΝΤΑΤΙΚΗΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ – ΜΟΝΑΔΑ

ΠΝΕΥΜΟΝΟΛΟΓΙΑΣ ΚΑΙ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ

ΜΙΖΗ ΕΛΕΥΘΕΡΙΑ ΕΙΔ/ΝΗ

Έ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ

ΑΔΑΜΟΣ ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΕΙΔ/ΝΟΣ

Παρούσα νόσος

- Ασθενής 58 ετών με δύσπνοια στην κόπωση, σταδιακά επιδεινούμενη, και αδυναμία απο μηνός
- Θωρακικό άλγος επιδεινούμενου με τον βήχα απο 24 ώρου (αριστερά)
- Απώλεια 30 kg το τελευταίο έτος

Ατομικό αναμνηστικό

καπνιστής (80 pack/years), αταξινόμητο μυελουπερλαστικό σύνδρομο σε αγωγή με υδροξυουρία απο το 2010, θρόμβωση μηριαίας αρτηρίας με τοποθέτηση stent και λήψη ASA έκτοτε.

Φυσική εξέταση

Αιμοδυναμικά σταθερός, ταχυκαρδικός (100 bpm), απύρετος, ταχυπνοικός (32/min) και εμφάνιζε υποξαιμία (sat: 87% FiO₂=21%)

Μειωμένο αναπνευστικό ψιθύρισμα βάσεων, τρίζοντες βάσεων

S1S2, χωρίς διάταση σφαγιτίδων, χωρίς οιδήματα οσφύος ή κάτω άκρων

Ηπαρ (+), σπλήνας(+)

Πληκτροδακτυλία, κάτω άκρα χωρίς οίδημα ή διαφορά

θερμοκρασίας

Εργαστηριακός έλεγχος

Γενική αίματος

WBCs 27.960 , (83% Neu, 5% Mon, 0% Bas 0% Eo) HCT 34%, MCV
111.8, MCH 36.9, MCHC 36.9, PLTs 367.000

Βιοχημικός έλεγχος

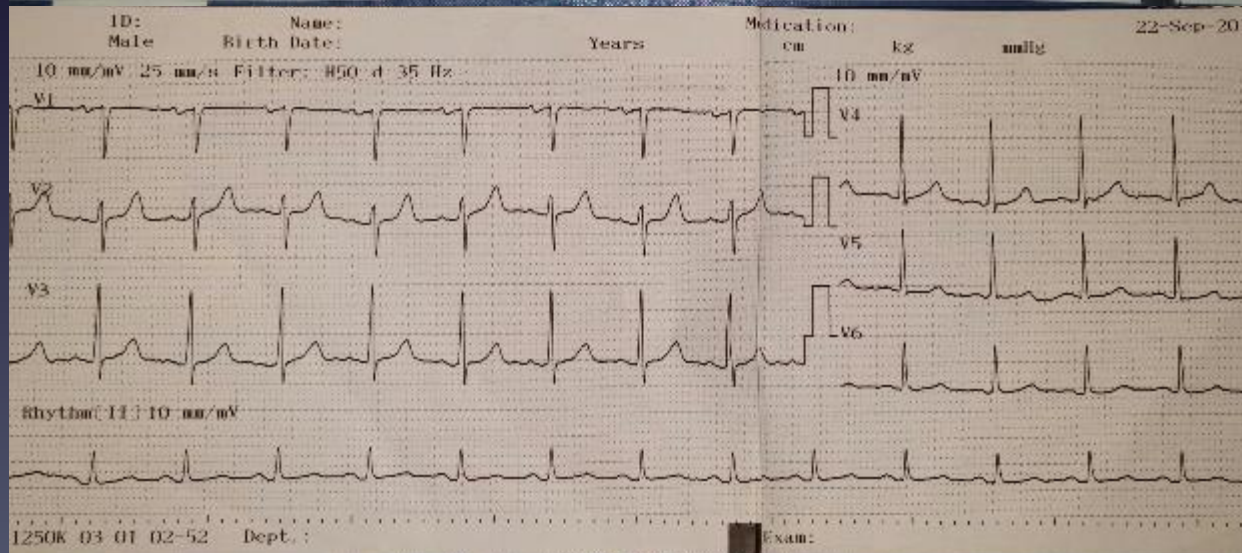
Glu 110 Ur 42, Cr 1.31, Na 138, K 4.48, Sgot/Sgpt 11/8, ALP 56, alb 3.7,
TP 6.25, LDH 175, Ca 8.5, crp 1.3

Συνοψίζοντας....

58 ετών με μυελουπερπλαστικό σύνδρομο σε αγωγή, και ιστορικό θρόμβωσης αριστερής μηριαίας που εμφανίζει δύσπνοια από μηνός στην κόπωση (υποξεία-χρόνια πορεία) και θωρακικό άλγος από 24 ώρου.

Λιγοστά παθολογικά ευρήματα από την κλινική εξέταση (τρίζοντες βάσεων, πληκτροδακτυλία, ήπατοσπληνομεγαλία) και τον εργαστηριακό έλεγχο

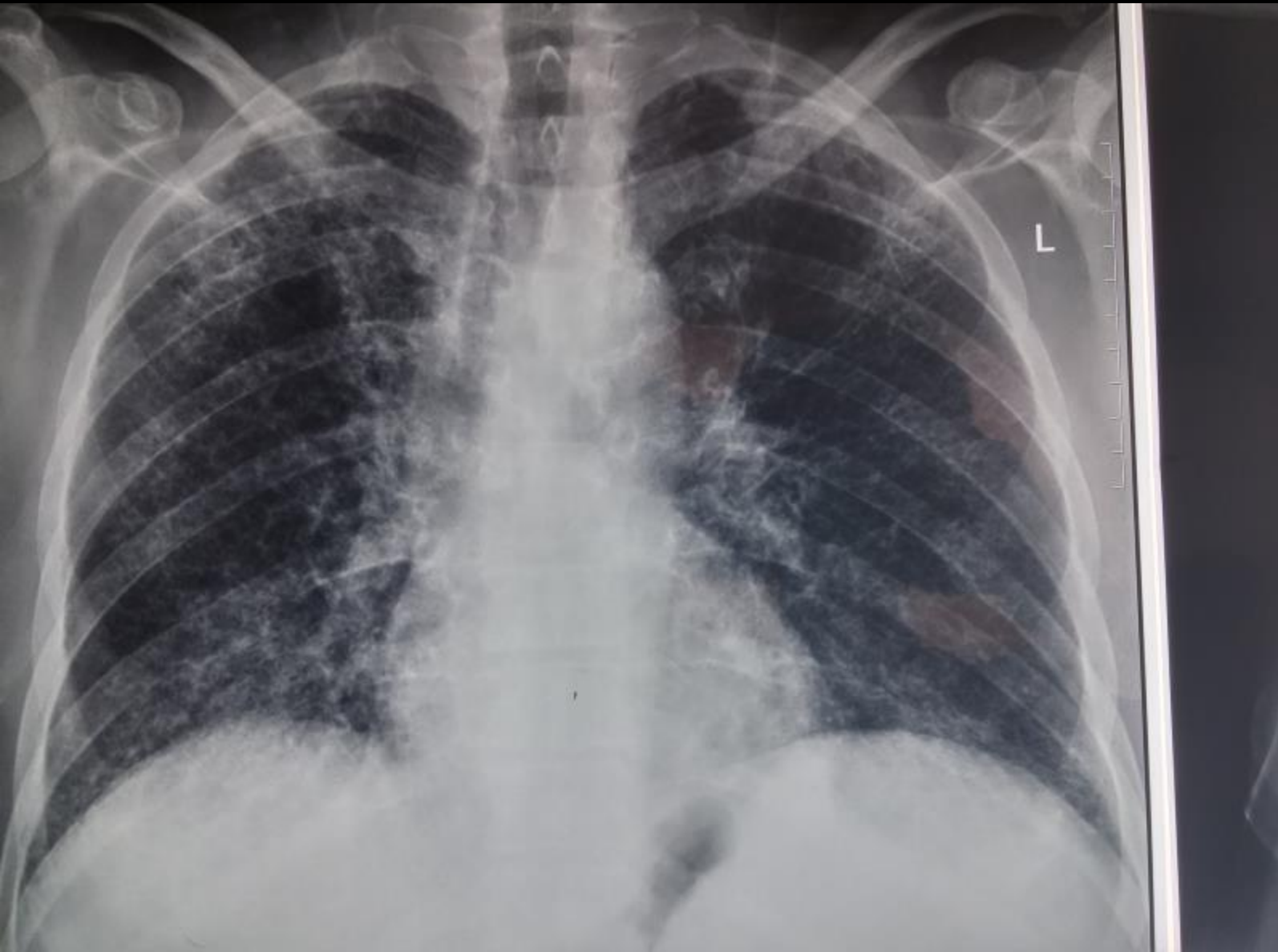
Καρδιογράφημα



Απεικονιστικός έλεγχος

- **Triplex φλεβών κάτω άκρων** : χωρίς ευρήματα DVT
- **Υπερηχογράφημα καρδιάς** : αριστερή κοιλία φυσιολογικών διατάσεων και πάχος τοιχωμάτων, χωρίς διαταραχές κινητικότητας. Δεξιές κοιλότητες με φυσιολογικές διαστάσεις, καλή συσπαστικότητα, Mc Connell sign(-), PASP < 35 mmHg

Απεικονιστικός έλεγχος



Απεικονιστικός έλεγχος

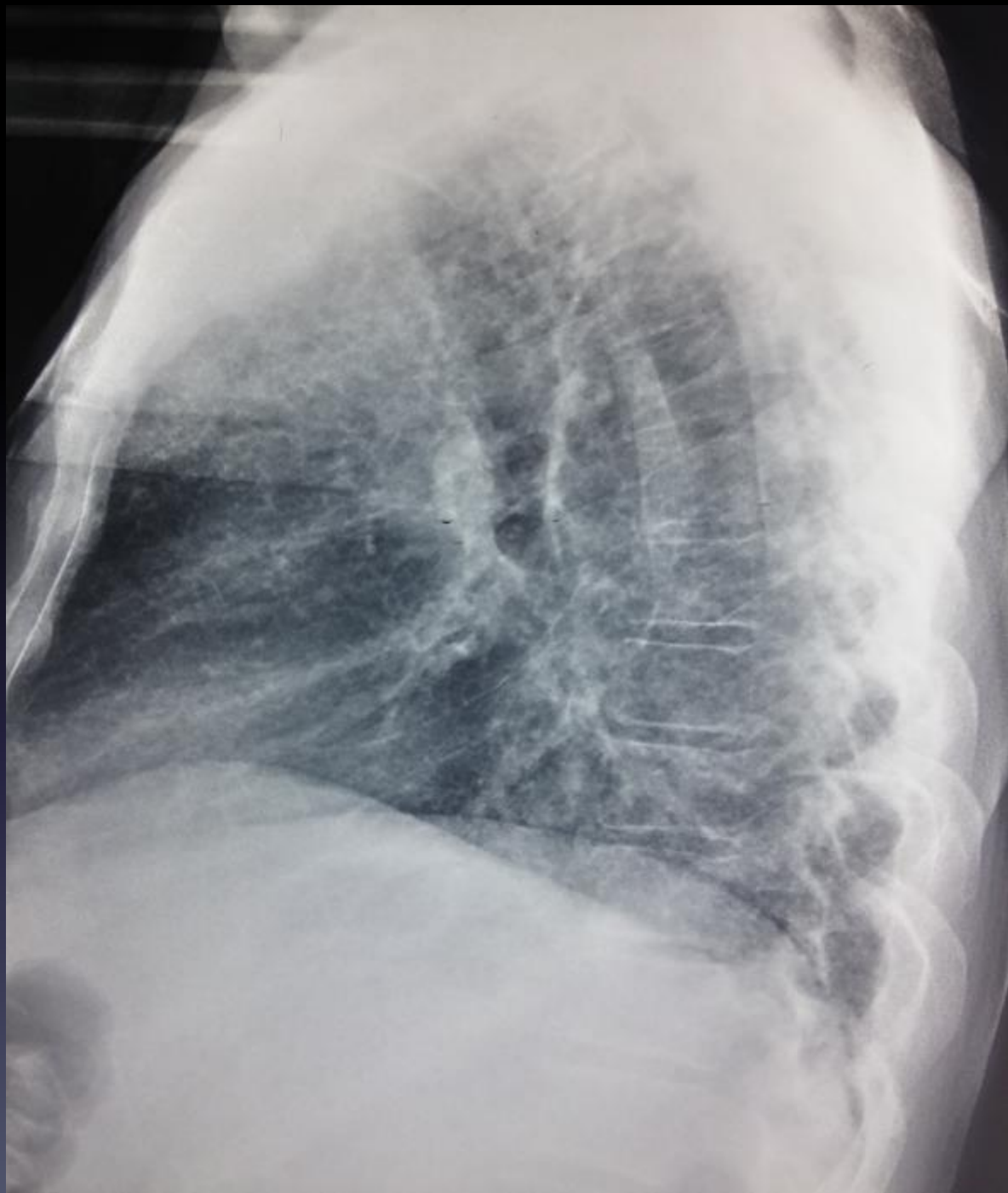


Table 1. Differential Diagnosis of Chronic Dyspnea

<i>System</i>	<i>Type</i>	<i>Possible diagnosis</i>
Pulmonary	Alveolar	Bronchoalveolar carcinoma, chronic pneumonia
	Interstitial	Drugs (e.g., methotrexate, amiodarone) or radiation therapy, lymphangitic spread of malignancy, passive congestion
	Obstructive	Asthma/bronchitis/bronchiectasis, bronchiolitis obliterans, chronic obstructive pulmonary disease, intrabronchial neoplasm, tracheomalacia
	Restrictive (extrinsic)	Kyphoscoliosis, obesity, pleural disease/effusion, pneumothorax
	Vascular	Chronic pulmonary emboli, idiopathic pulmonary hypertension
Cardiac	Arrhythmia	Atrial fibrillation, inappropriate sinus tachycardia, sick sinus syndrome/bradycardia
	Myocardial	Cardiomyopathies, coronary ischemia
	Restrictive	Constrictive pericarditis, pericardial effusion/tamponade
	Valvular	Aortic insufficiency/stenosis, congenital heart disease, mitral valve insufficiency/stenosis
Gastrointestinal	Dysmotility	Gastroesophageal reflux disease/aspiration, neoplasia
Neuromuscular	Metabolic	Acidosis
	Neurogenic	Amyotrophic lateral sclerosis, muscular dystrophies, phrenic nerve palsy, poliomyelitis
Other	Anemias	Iron deficiency, hemolysis
	Deconditioning/obesity	Sedentary lifestyle
	Pain/splinting	Pleural-based malignancy
	Psychological/functional	Anxiety/hyperventilation, depression

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

- 1) Πνευμονική υπέρταση
- 2) Θρομβοεμβολικά επεισόδια
- 3) Εξωμυελική αιμοποίηση (πνευμονικό παρέγχυμα, υπεζωκότας)
- 4) Διάσπαρτα διηθήματα πνευμονική στα πλαίσια Σ.Sweet
- 5) Πνευμονική κυψελιδική πρωτείνωση

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

1) Πνευμονική υπέρταση (ΠΥ)

Η ακριβής επίπτωση της ΠΥ σε ασθενείς με μυελουπερπλαστικά σύνδρομα είναι δύσκολο να προσδιοριστεί.

Eur Respir J. 2010 Jun;35(6):1396-406

Τα μυελουπερπλαστικά σύνδρομα ωστόσο συμπεριλαμβάνονται απο το 2008 ανάμεσα στα αίτια της πνευμονική υπέρτασης της οποίας η αιτιολογία δεν είναι σαφής ή πολυπαραγοντική (group 5)

J Am Coll Cardiol 2009; 53: 1573–1619

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

1) Πνευμονική υπέρταση (ΠΥ)

1. Pulmonary arterial hypertension

- 1.1 Idiopathic pulmonary arterial hypertension
- 1.2 Heritable
 - 1.2.1 BMPR2
 - 1.2.2 ALK1, endoglin (with or without hereditary haemorrhagic telangiectasia)
 - 1.2.3 Unknown
- 1.3 Drug and toxin-induced
- 1.4 Associated with
 - 1.4.1 Connective tissue diseases
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart diseases
 - 1.4.5 Schistosomiasis
 - 1.4.6 Chronic haemolytic anaemia
- 1.5 Persistent pulmonary hypertension of the newborn
- 1'. Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary haemangiomatosis

2. Pulmonary hypertension owing to left heart disease

- 2.1 Systolic dysfunction
- 2.2 Diastolic dysfunction
- 2.3 Valvular disease

3. Pulmonary hypertension owing to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
- 3.2 Interstitial lung disease
- 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Sleep-disordered breathing
- 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
- 3.6 Chronic exposure to high altitude
- 3.7 Developmental abnormalities

4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension

5. Pulmonary hypertension with unclear multifactorial mechanisms

- 5.1 Haematological disorders: myeloproliferative disorders, splenectomy
- 5.2 Systemic disorders: sarcoidosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis, lymphangioleiomyomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
- 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
- 5.4 Others: tumoural obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure on dialysis

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

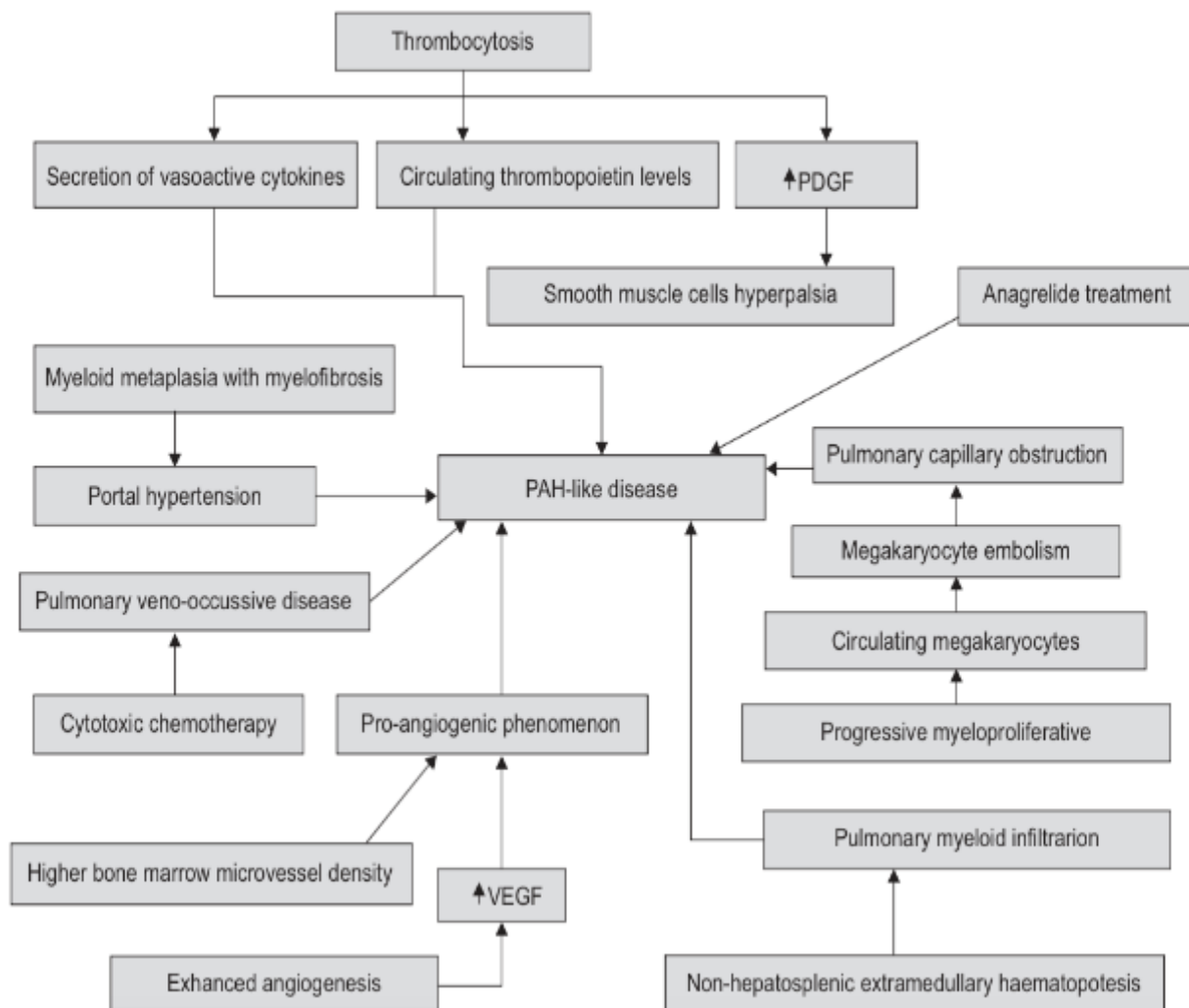
1) Πνευμονική υπέρταση (ΠΥ)

Η παθοφυσιολογία της ΠΥ σε ασθενείς με μυελουπερπλαστικά σύνδρομα είναι σύνθετη κ πολυπαραγοντική στα πλαίσια

- χρόνιας θρομβοεμβολικής νόσου
- μικροεμβόλων πνευμονικών αγγείων απο μεγακαρυοκύτταρα λόγω διαμετάθεσης απο τον μυελό-ήπαρ,
- αυξημένη αγγειογένεση (αυξημένα επίπεδα VEGF)
- ο παράγοντας PDGF που απελευθερώνεται απο ενεργοποιημένα αιμοπετάλια και αποτελεί ισχυρό ερέθισμα για υπερπλασία των λείων μυικών ινών μεταξύ άλλων

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

1) Πνευμονική υπέρταση (ΠΥ)



Μυελοπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

2) Θρομβοεμβολικά επεισόδια

Η κλινική πορεία των μυελοπερπλαστικών νοσημάτων χαρακτηρίζεται από μια κατάσταση θρομβοφιλίας με υποτροπιάζοντα, πολλές φορές, θρομβωτικά επεισόδια τόσο αρτηριακών κλάδων όσο και του φλεβικού δικτύου.

Leukemia 2008; 22: 2020–2028.

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

3) Εξωμυελική αιμοποίηση (πνευμονικό παρέγχυμα, υπεζωκότας)

Η εξωμυελική αιμοποίηση είναι σπάνια και συνήθως σχετίζεται με μυελοίνωση. Ωστόσο η σπληνεκτομή σε ασθενείς με μυελουπερπλαστικά σύνδρομα μπορεί να οδηγήσει σε επιδείνωση της εξωμυελικής αιμοποίησης και πιθανότητα πνευμονικής διήθησης.

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

3) Εξωμυελική αιμοποίηση (πνευμονικό παρέγχυμα, υπεζωκότας)

- Επηρεάζει την ΘΜΣΣ αλλά μπορεί να προσβάλλει τον πνεύμονα καθώς και τον υπεζωκότα.

Mayo Clin Proc 2003; 78: 1223–1233.

- Συνήθως εμφανίζεται ως ογκόμορφες εξεργασίες στο οπίσθιο μεσοθωράκιο έχουν αναφερθεί ωστόσο περιστατικά με απόφραξη αεραγωγού εκ πίεσης ή αμφοτερόπλευρα πνευμονικά οζίδια (αιμοποιητικές μάζες)

Cancer 1965;18:727-36

- καθώς και διάμεσο πρότυπο πνευμονικής συμμετοχής (ίνωση)

Chest 1994;105:1866-8, Hematology 2005;10:501-3

Μυελουπερπλαστικά σύνδρομα και πνεύμονας

4) Διάσπαρτα διηθήματα πνευμονική στα πλαίσια Σ.Sweet

Διάσπαρτα πνευμονικά διηθήματα μπορεί να εμφανιστούν στα πλαίσια συνδρόμου Sweet .

10-20% των περιπτώσεων με αυτό το σύνδρομο έχουν υποκείμενη νεοπλασία κυρίως της αιμοποιητικής σειράς (ΧΜΛ)

J Clin Oncol 1988;6:1887-97

5) Πνευμονική κυψελιδική πρωτείνωση (PAP)

Αιματολογικά νοσήματα (MDS,ΧΜΛ) αποτελούν τα κυριότερα αίτια δευτερογενούς PAP

Υδροξυουρία και πνεύμονας

- Πνευμονίτιδα

Πυρετός, δύσπνοια, υποξαιμία, διηθήματα σε ακτινογραφία θώρακος εντός ολίγων εβδομάδων απο την έναρξη θεραπείας με υδροξυουρία και υποχώρηση των συμπτωμάτων με την διακοπή του φαρμάκου

Can Respir J 2000;7(6):491-495

- Πνευμονική ίνωση

Αποτελεί ακόμη πιο σπάνια εκδήλωση του φαρμάκου αλλά έχουν αναφερθεί περιστατικά με ίνωση που εκδηλώθηκε μετα την έναρξη θεραπείας με υδροξυουρία χωρίς να αναδειχθεί άλλος αιτιολογικός παράγοντας

J Postgrad Med. 2005;51(1):76-7

Table 1. Differential Diagnosis of Chronic Dyspnea

<i>System</i>	<i>Type</i>	<i>Possible diagnosis</i>
Pulmonary	Alveolar	<u>Bronchoalveolar carcinoma</u> , chronic pneumonia
	<u>Interstitial</u>	Drugs (e.g., methotrexate, amiodarone) or radiation therapy, lymphangitic spread of malignancy, passive congestion
	Obstructive	Asthma/bronchitis/bronchiectasis, bronchiolitis obliterans, chronic obstructive pulmonary disease, intrabronchial neoplasm, tracheomalacia
	Restrictive (extrinsic)	Kyphoscoliosis, obesity, pleural disease/effusion, pneumothorax
	Vascular	<u>Chronic pulmonary emboli</u> , idiopathic <u>pulmonary hypertension</u>
Cardiac	Arrhythmia	Atrial fibrillation, inappropriate sinus tachycardia, sick sinus syndrome/bradycardia
	Myocardial	Cardiomyopathies, coronary ischemia
	Restrictive	Constrictive pericarditis, pericardial effusion/tamponade
	Valvular	Aortic insufficiency/stenosis, congenital heart disease, mitral valve insufficiency/stenosis
Gastrointestinal	Dysmotility	Gastroesophageal reflux disease/aspiration, neoplasia
Neuromuscular	Metabolic	Acidosis
	Neurogenic	Amyotrophic lateral sclerosis, muscular dystrophies, phrenic nerve palsy, poliomyelitis
Other	Anemias	Iron deficiency, hemolysis
	Deconditioning/obesity	Sedentary lifestyle
	Pain/splinting	<u>Pleural-based malignancy</u>
	Psychological/functional	Anxiety/hyperventilation, depression

Πιθανές διαγνώσεις

- 1) **Θρομβοεμβολική νόσος** (V/Q lung scanning, CTPA)
- 2) **Διάμεση πνευμονοπάθεια** (καλύτερο ιστορικό, HR-CT)