

Ασθενής 52 ετών με εμπύρετο παγκυτταροπενία

Γ' Παθολογική Κλινική
ΓΝΑ «Ευαγγελισμός»

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Παρούσα Νόσος

- Γυναίκα 52 ετών, καταγωγή από Φιλιππίνες
- Από 5ημέρου παρουσιάζει εμπύρετο έως 38,5C δίχως ρίγος και επώδυνο έλκος έξω γεννητικών οργάνων
- Λόγω της παρούσας συμπτωματολογίας, υπεβλήθη σε ε/ε όπου ανευρέθη λευκοπενία, αναιμία και αύξηση της CRP και παραπέμφθηκε από το θεράποντα ενδοκρινολόγο για θεραπεία στην κλινική μας
- Από μηνός, μετά από ανεύρεση υπερθυρεοειδισμού σε τυχαίο εργαστηριακό έλεγχο, λαμβάνει θειαμαζόλη
- Προ 15ημέρου εμφάνισε αρθραλγίες και γενικευμένο κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα κορμού και ράχης, συμπτωματολογία που υφέθη μετά από χορήγηση βηταμεθαζόνης

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Ατομικό Αναμνηστικό

- Α.Α.: χολοκυστεκτομή, σκωληκοειδεκτομή, φαινόμενο Raynaud από παιδική ηλικία
- Φ.Α.: unimazole, Mag2, Calcioral
- Κ.Α.: οικιακή βοηθός, μητέρα 2 τέκνων (δεν αναφέρει αποβολές), ποτέ καπνίστρια, δεν καταναλώνει αλκοόλ, δεν αναφέρει πρόσφατο ταξίδι / επαφή με κατοικίδια ζώα / δήγμα εντόμου / κατανάλωση μη παστεριωμένων γαλακτοκομικών

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Αντικειμενική Εξέταση

- Περιπατητική, ωχρότητα δέρματος-βλεννογόνων, καλή θρέψη και σπαργή
- SpO₂:98%, σφ:80/min, Α.Π.:105/70mmHg, θ:37,1C, GCS:15/15
- Δίχως ευρήματα από την εξέταση καρδιαγγειακού, αναπνευστικού, κοιλίας, νευρικού
- Επώδυνο έλκος έξω γεννητικών οργάνων AP σε ερυθρή βάση δ~2εκ
- Μικροί ανώδυνοι κινητοί βουβωνικοί λεμφαδένες AP, δίχως λοιπή λεμφαδενοπάθεια
- Δίχως εικόνα αρθρίτιδος
- Δίχως εξάνθημα
- Δίχως έλκη στοματικής κοιλότητας
- Δίχως ευαισθησία παραρρινίων

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΕΙΣΑΓΩΓΗ

WBCs	1.170/μL	Hct	29%
Poly	90/μL	Hg	9.7gr/dL
Lymph	1.060/μL	MCV	76.7fl
Mono	20/μL	MCH	25.7pg/ερυθρό
Baso	0/μL	PLT	161.000/μL
Eos	0/μL	ΔΕΚ	0.31%
RBCs	3.780.000/μL	TKE	38mm/h

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΕΙΣΑΓΩΓΗ

GLU	91mg/dL	AST	25IU/L	LDH	190IU/L
UREA	18mg/dL	ALT	32IU/L	CK	35IU/L
CREA	0.43mg/dL	AlkP	118IU/L	TnT	27.44 pg/mL
Na	135mmol/L	γGT	35IU/L	Ca	8.17mg/dL
K	3.99mmol/L	Bil	0.51mg/dL	Phos	2.54mg/dL
TP	5.81 gr/dL	Chol	114 mg/dL	Mg	1.82mg/dL
Alb	2.7 gr/dL	LDL	73mg/dL	Fe	35 μg/dL
Glob	3.11	HDL	22 mg/dL	Amyl	87IU/L
UA	4.3mg/dL	Trig	94mg/dL	CRP	2.98 mg/dL

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ειδικό Βάρος	1008	Επιθήλεια	Σπάνια
pH	7	Βλέννη	Σπάνια
Λεύκωμα	-	Μύκητες	-
Νιτρικά	-	Κρύσταλλοι	-
Γλυκόζη	-	Άλατα	-
Κετόνες	-	Κύλινδροι	-
Χολερυθρίνη	-	Μικροοργανισμοί	-
Ουροχολινογόνο	κφ	Αιμοσφαιρίνη	-
Πυοσφαίρια	0-1 κοπ	Ερυθρά	0-1 κοπ

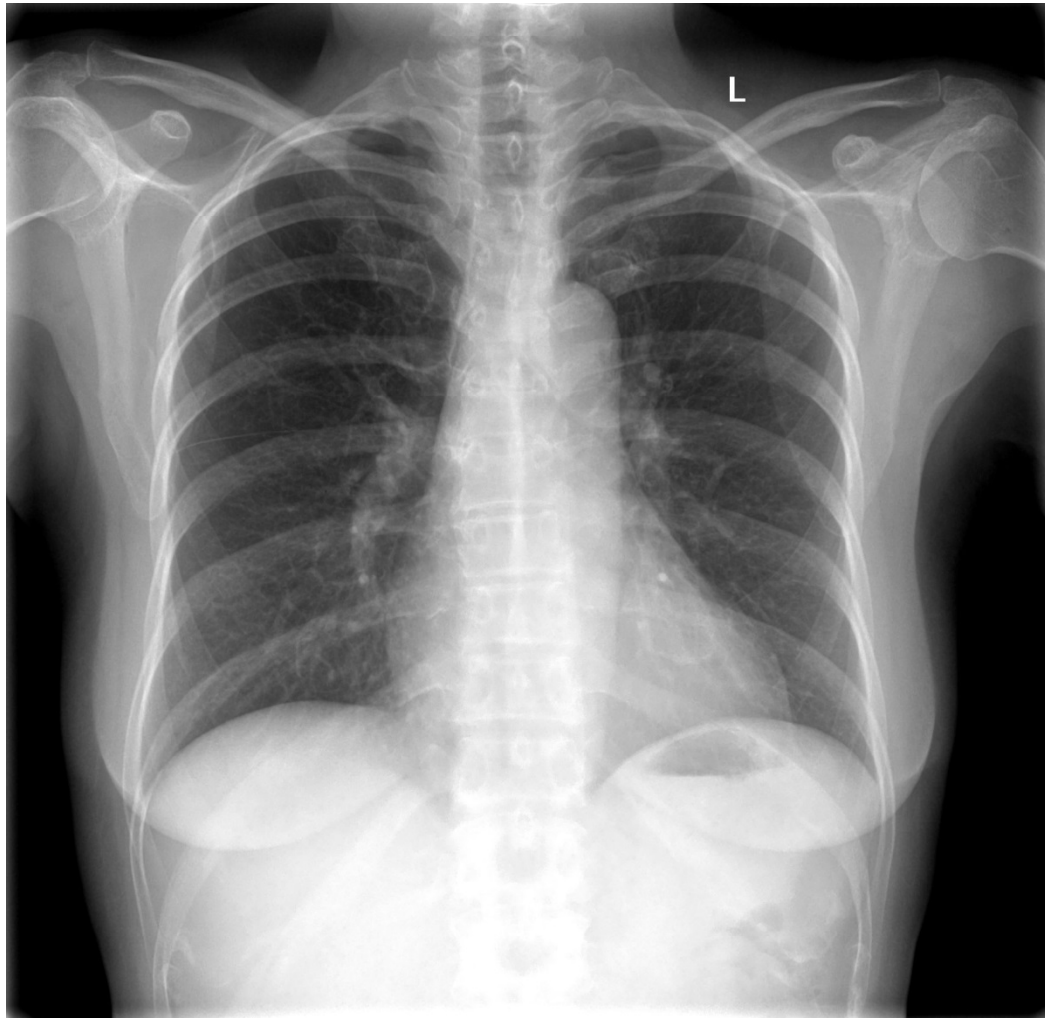
ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΕΙΣΑΓΩΓΗ

PT	102%
PTsec	12.4sec
aPTT	35.4sec
INR	0.99
Fib	433 mg/dL

TSH	<0.05 μU/dL
T3	56.7 ng/dL
fT4	0.8 ng/dL

HBsAg	αρνητικό
Anti-HCV	αρνητικό
HIV Ag/Ab combo	αρνητικό

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (Ro θώρακος)



ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (υ/s άνω και κάτω κοιλίας)

- Έπαρ φυσιολογικών διαστάσεων χωρίς αδρές παρεγχυματικές αλλοιώσεις
- Δίχως διατάσεις ενδο/εξω-ηπατικών χοληφόρων
- Πάγκρεας φυσιολογικών διαστάσεων
- Κοιλιακή αορτή δίχως ανευρυσματικές διατάσεις
- Νεφροί φυσιολογικού μεγέθους δίχως διάταση του ΠΚΣ
- Ουροδόχος κύστη σε ατελή πλήρωση
- Δίχως εικόνα ελεύθερου ενδοπεριτοναϊκού υγρού
- Δίχως εικόνα λεμφαδενοπάθειας

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

- Πυρετικό κύμα έως 39C δίχως ρίγος κατά τις απογευματινές ώρες
- Καλλιέργειες ούρων και αίματος αρνητικές
- PCR έλκους για HSV αρνητικό
- 1^{ος} ανοσοδιαγνωστικός έλεγχος για EBV, CMV, parvoB19, VZV, T.Pallidum, Toxoplasma αρνητικός
- Επίχρισμα περιφερικού αίματος: μικροκυττάρωση(+), υποχρωμία(+), αιμοπετάλια ~160.000/μL, δεν ανευρίσκονται ουδετερόφιλα, λεμφο 84%, μονο 7%, ηωσ 7%,
- Έναρξη εμπειρικής αντιβιοτικής αγωγής ως επί εμπύρετου ουδετεροπενίας με πιπερακιλλίνη-ταζομπακτάμη και βανκομυκίνη
- Έναρξη G-CSF

3 ημέρες αργότερα



3 ημέρες αργότερα



3 ημέρες αργότερα



3 ημέρες αργότερα

- Εμμονή εμπυρέτου, λευκοπενίας, αναιμίας και έλκους γεννητικών οργάνων
- Εμφάνιση γενικευμένου, μη-κνησμώδους κηλιδοβλατιδώδους εξανθήματος σε κορμό, ράχη, άκρα, παλάμες, πέλματα, παρειές
- Μεταβολή της αντιβιοτικής αγωγής σε μεροπενέμη και δαπτομυκίνη
- Συνέχιση αγωγής με G-CSF
- Προσθήκη ακυκλοβίρης

6 ημέρες αργότερα

- Εμμονή κλινικής εικόνας παρά την αγωγή
- Εμφάνιση επώδυνου έλκους σκληράς υπερώας, δίχως κεφαλαλγία-επίσταξη-ευαισθησία παραρρινίων-νευρολογική σημειολογία
- Εμφάνιση θρομβοπενίας – Αντικατάσταση μεροπενέμης από κεφεπίμη
- Εμφάνιση αρθραλγιών φαλαγγοφαλαγγικών αρθρώσεων άνω άκρων άμφω
- Quantiferon TB: απροσδιόριστο αποτέλεσμα, Mantoux (-)
- Λεύκωμα ούρων 24ώρου: 0,29gr/dL
- Υπαλβουμιναιμία, διάχυτη υπεργαμμασφαιριναιμία από ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων
- Επίχρισμα περιφερικού αίματος: μικροκυττάρωση(+), υποχρωμία(+), ελλειπτοκύτταρα(+), ακανθοκύτταρα(+), σχιστοκύτταρα 0-2 κ.ο.π. / PLTs~90.000/μL/ δεν ανευρίσκονται ουδετερόφιλα, λεμφο 84%, μονο 7%, ηωσ 7%, μεγάλα πλασματοκυτταροειδή ως σε ανοσολογική διέγερση 2%
- Εξιδρώματα αμφιβληστροειδούς από βυθοσκόπηση

- Λόγω της εμμονής της κλινικοεργαστηριακής εικόνας της ασθενούς παρά την αγωγή διεξήχθη κατά την 8^η ημέρα νοσηλείας της :
- Μυελόγραμμα: άωρα ουδετερόφιλα, ερυθροβλάστες με δυσερυθροποιητικές αλλοιώσεις, παρουσία λεμφοπλασμακυττοειδών και πλασματοκυττάρων, απουσία μεγακαρυοκυττάρων, παρουσία αιμοφαγοκυτταρικής δραστηριότητας
- ΟΜΒ: υποπλαστικός μυελός, ευρήματα συμβατά με απλαστική αναιμία
- Τα ευρήματα παρατηρήθηκαν εκ νέου και σε επαναληπτικό έλεγχο

Συνοψίζοντας

Εξετάσεις	9/7/2017	8/7/2017	7/7/2017	6/7/2017	5/7/2017	4/7/2017	3/7/2017	2/7/2017	30/06/17	29/06/17	28/06/17	27/06/17	26/06/17
WBC	1.09	0.58	0.76	1.11	1.13 0.88	0.67	1.29	1.17	1.16	0.94 1.01	0.75	1.17 0.94	0.95
NEU%	32.1	24.2	6.6	4.5	0.0 1.1	3	0.7		0.9	2.1 12.9	1.3	7.7 8.0	0
LYM%	56.9	63.8	90.8	93.7	99.1 96.6	92.5	97.7	98	86.2	85.1 86.1	78.7	90.6 90.0	89.4
MONO%	10.1	10.3	1.3	1.8	0.9 2.3	3	0.8	2	2.6	1.1 1.0	6.7	1.7 2.0	3.2
NEU#	0.35	0.14	0.05	0.05	0 0.01	0.02	0.01		0.01	0.02 0.13	0.01	0.09 0.08	0
LYM#	0.62	0.37	0.69	1.04	1.12 0.85	0.62	1.26	1.15	1	0.80 0.87	0.59	1.06 0.85	0.85
MONO#	0.11	0.06	0.01	0.02	0.01 0.02	0.02	0.01	0.02	0.03	0.01 0.01	0.05	0.02 0.02	0.03
BASO#	0.01	0.01	0.01	0	0.00 0.00	0	0.01	0.01	0	0.00 0.00	0.01	0.00 0.00	0
RBC	3.27	3.51	3.33	3.65	3.51 3.82	3.77	4.01	3.88	3.92	3.79 3.75	3.84	3.78 3.59	3.84
HCT	24	25.5	24.4	27	27.1 28.5	28.2	30	28.6	29.3	28.1 27.4	28.5	29.0 26.2	28.2
HGB	8.1	8.9	8.5	9.2	9.0 9.5	9.5	10	9.8	9.8	9.6 9.6	9.5	9.7 9.2	9.6
MCV	73.4	72.6	73.3	74	77.2 74.6	74.8	74.8	73.7	74.7	74.1 73.1	74.2	76.7 73.0	73.4
MCH	24.8	25.4	25.5	25.2	25.6 24.9	25.2	24.9	25.3	25	25.3 25.6	24.7	25.7 25.6	25
MCHC	33.8	34.9	34.8	34.1	33.2 33.3	33.7	33.3	34.3	33.4	34.2 35.0	33.3	33.4 35.1	34
RDW-SD	41	40.9	40.7	40.4	42.5 40.7	41.1	40.3	40	39.6	39.6 39.0	39.4	41.6 38.7	39.1
RDW-CV	15.3	15.2	15.1	15	14.9 14.9	15	14.8	14.8	14.7	14.6 14.5	14.5	14.6 14.5	14.6
PLT	3	8	8	13	11 27	50	76	90	127	139 135	160	161 154	163
PDW	-				-				14.7	16.1 13.7	12.8	12.1 12.9	12.5
MPV	-				-				11.3	10.4 10.8	10.5	10.1 10.5	10.2
P-LCR	-				-				35.8	30.5 31.7	30.2	27.6 29.3	27.3
PCT	-				-				0.14	0.14 0.15	0.17	0.16 0.16	0.17
ΔΕΚ%	0.05	0.02	0.04	0.06							0.25	0.31 0.30	
Εμπύρηννα ερυθρά (NRBC%)	0	0	0	0	0.0 0.0	0	0	0	0	0.0 0.0	0	0.0 0.0	0
TKE		68		45		77						38	
FER				1710									
Χρόνος μάρτυρα PT	11					11						11	11
PTsec	11.3					11.9						12.6	12.4
PT%	132					114						98	102
INR	0.91					0.95						1.01	0.99
APTT	29.7					40.5						35.3	35.4
FIB						407							433
D-dimer						0.58							

Συνοψίζοντας

[illegible]

Συνοψίζοντας

- Γυναίκα 52 ετών με εμπύρετο και απλαστική αναιμία μετά από λήψη θειαμαζόλης που λάμβανε για υπερθυρεοειδισμό
- Επιπλοκή της κλινικής πορείας της νόσου από έλκη γεννητικών οργάνων-στοματικής κοιλότητας, γενικευμένο κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα και σοβαρή θρομβοπενία ταχείας εγκατάστασης
- Αδυναμία ανταπόκρισης στο συνδυασμό αυξητικού των λευκών παράγοντα και αντιβιοτικής-αντικής αγωγής