

Γ.Ν.Α. “Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ”

ΣΥΓΚΕΝΤΡΩΣΗ ΤΗΣ ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗΣ ΕΝΩΣΗΣ
ΔΩΜΑ ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΥ

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ

*Δερματομυοσίτιδα
με συνοδό πυρετό
και πανκυτταροπενία*

ΜΟΥΛΑΤΖΙΚΟΣ ΧΡΗΣΤΟΣ (ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΟΣ ΡΕΥΜ/ΚΗΣ ΚΛΙΝΙΚΗΣ)

Περιγραφή Περιστατικού

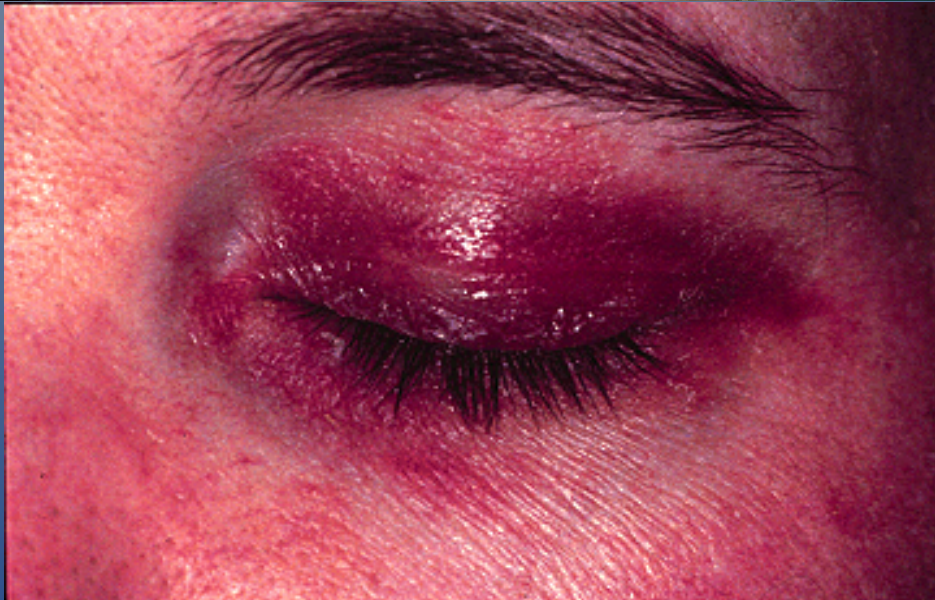
- Άντρας 66 ετών με ιστορικό δερματομυοσιτίδας από 9ετίας
- Παρατεινόμενο εμπύρετο από 20 ημέρου
- Πανκυτταροπενία
- Λήψη β-λακταμικού αντιβιοτικού και κατόπιν κινολόνης χωρίς αποτέλεσμα
- Εκτενής απεικονιστικός έλεγχος χωρίς ευρήματα

Διαγνωστικά κριτήρια φλεγμονωδών μυοπαθειών (Bohan A and Peter JB, 1975)

1. Συμμετρική, συχνά προοδευτική, αδυναμία των κεντρομελικών μυών
2. Χαρακτηριστικά ηλεκτρομυογραφικά ευρήματα
3. Αύξηση των επιπέδων των μυικών ενζύμων στον ορό
4. Ένδειξη χρόνιας φλεγμονής στην βιοψία μυός
5. Χαρακτηριστικά εξανθήματα δερματομυοσίτιδας

Εξάνθημα στις εκτατικές επιφάνειες





Heliotrope rash in dermatomyositis A reddish-purple eruption on the upper eyelid (the heliotrope rash), accompanied by swelling of the eyelid in a patient with dermatomyositis. This is the most specific rash in DM, although it is only present in a minority of patients. Courtesy of Marc Miller, MD.



Σημείο V



Αγωγές ασθενούς μετά τη διάγνωση και πορεία νόσου

1. Κορτικοειδή σταδιακά μειούμενα σε συνδυασμό με κάποιο από τα παρακάτω ανοσοτροποποιητικά (μόνα τους ή σε συνδυασμό)
 - αζαθειοπρίνη
 - μεθοτρεξάτη
 - μυκοφαινολικό οξύ
2. Έχει κάνει 2 υποτροπές (εντός του 2008) με αύξηση των μυικών ενζύμων και έκπτωση της μυικής ισχύος
3. Από 02/2010 έως 05/2010 λάμβανε AZA 75mg και MTX 12.5mg/wk και Medrol 8mg
4. Από 05/2010 διεκόπη η MTX και αυξήθηκε η AZA σε 150mg ενώ τα κορτικοειδή παρέμειναν στην ίδια δοσολογία.
Ένα μήνα αργότερα εμφάνισε τον πυρετό.

Εργαστηριακός έλεγχος 04/2010

Χωρίς παθολογικά εργαστηριακά και
απεικονιστικά ευρήματα

Εργαστηριακός έλεγχος 06/2010

Πανκυτταροπενία

Δείκτες φλεγμονής (CRP, ΤΚΕ)

Διαφορική διάγνωση εμπυρέτου πανκυτταροπενίας

1. Τοξικότητα φαρμάκων
2. Αυτοάνοσα νοσήματα
3. Αιματολογικά νοσήματα
4. Αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο
5. Υπερσπληνισμός
6. Λοιμώξεις

Τοξικότητα φαρμάκων

1. Μεθοτρεξάτη

2. Αζαθειοπρίνη

Αυτοάνοσα-Συστηματικά νοσήματα

1. Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος
2. Σύνδρομο Felty
3. Σαρκοείδωση

Και η Δερματομυοσίτιδα ;

Η ΔΜ/ΠΜ ΔΕΝ προκαλεί λευκοπενία ή/και
θρομβοπενία

Εμπύρετο στις εξάρσεις συνήθως με χαμηλή
πυρετική κίνηση.

Αιματολογικά νοσήματα

1. Έλλειψη βιτ.Β12 ή / και φυλλικού οξέος

2. Αιματολογικές κακοήθειες

- Πολλαπλούν μυέλωμα
- Λευχαιμία από τριχωτά κύτταρα
- Αλευχαιμική λευχαιμία
- Λεμφώματα
- Μυελοίνωση και μυελοσκλήρυνση
- Μυελοδυσπλαστικό σύνδρομο

Αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο

- Εκδήλωση λοιμώξεων, κακοηθειών
- Σπάνια εκδήλωση ρευματικών νοσημάτων
- Πυρετός, κακουχία, πανκυτταροπενία
- Διήθηση μυελού των οστών από αντιδραστικά ιστιοκύτταρα και φαγοκυττάρωση αιμοποιητικών κυττάρων
- Άμεση ανταπόκριση στα κορτικοειδή

Υπερσπληνισμός

- Σπληνομεγαλία
- Αναιμία, λευκοπενία, θρομβοπενία ή οποιοδήποτε συνδυασμό τους
- Ανάταξη της κυτταροπενίας με σπληνεκτομή

ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ

A) ΙΟΓΕΝΕΙΣ

B) ΒΑΚΤΗΡΙΑΚΕΣ

Γ) ΠΑΡΑΣΙΤΙΚΕΣ

Ιογενείς Λοιμώξεις

1. HIV
2. Epstein Barr (λοιμώδης μονοπυρήνωση)
3. CMV
4. HAV
5. Ιός Ιλαράς
6. Ιός Ερυθράς
7. Ιός Ανεμευλογιάς

Βακτηριακές Λοιμώξεις

1. Τυφοειδής Πυρετός
2. Βρουκέλλωση
3. Τουλارαιμία
4. Κεγχροειδής φυματίωση
5. Ρικετσιώσεις
6. Ελριχίαση

Παρασιτικές Λοιμώξεις

1. Καλά αζάρ (λειτουργία)
2. Ελονοσία

Συμπέρασμα 1ο

Η διαφοροδιάγνωση καταλήγει στα εξής:

- Εξέλιξη της ΔΜ σε ΣΕΛ
- Επικάλυψη της ΔΜ με ΣΕΛ
- Λοίμωξη

Συμπέρασμα 2ο

- A) Τα 1 και 2 αποκλείονται με βάση την κλινική εικόνα και τον ανοσολογικό έλεγχο
- B) Η πιθανότερη διάγνωση είναι η λοίμωξη και μάλιστα ειδικού τύπου σύμφωνα με τον υπάρχοντα εργαστηριακό έλεγχο

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ
ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ