

ΣΥΓΚΕΝΤΡΩΣΗ ΤΗΣ ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗΣ ΕΝΩΣΗΣ

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ ΣΤΟ ΔΩΜΑ, 10/11/2010, ΩΡΑ 13:00

Παρουσίαση/Διαφορική διάγνωση: Γεωργαλής Άρης, Ειδικευόμενος Ιατρός, Νεφρολογικό Τμήμα

Συντονισμός/Συζήτηση: Θ. Αποστόλου, Διευθυντής, Νεφρολογικό Τμήμα

Συζήτηση: Α. Τσιρογιάννη, Αν. Διευθύντρια, Τμήμα Ανοσολογίας-Ιστοσυμβατότητας

Γ. Κατσίκας, Επιμελητής Α', Ρευματολογικό Τμήμα

Δ. Σταλίκας, Επιμελητής Α', Α' Καρδιολογικό Τμήμα

«Ασθενής άνδρας 27 ετών με πλευριτική συλλογή, νεφρωσικό σύνδρομο,
οξεία νεφρική βλάβη και έμφραγμα μυοκαρδίου»

Αιτία εισόδου

Πλευριτικού τύπου άλγος, Οίδηματα κάτω άκρων και βλεφάρων

Παρούσα νόσος

Πρόκειται για ασθενή άνδρα, 27 ετών που παραπέμπεται από άλλο νοσοκομείο όπου και νοσηλεύεται από 20ημέρου λόγω άλγους πλευριτικού τύπου αριστερά, οιδημάτων βλεφάρων και κάτω άκρων. Κατά τη διάρκεια της εκεί νοσηλείας του διαπιστώθηκε η παρουσία πλευριτικής συλλογής αριστερά (μέτρια), υπέρτασης και βαρέως νεφρωσικού συνδρόμου με υπαλβουμιναιμία. (Λ.ούρων 13,1 gr/24h, αλβ.ορού 1,9 gr/dl). Έγινε διαγνωστική/εκκενωτική παρακέντηση της πλευριτικής συλλογής με την διαπίστωση εξιδρώματος και εν συνεχεία VATS με λήψη βιοψίας υπεζοκότα που ανέδειξε μη ειδική φλεγμονή. Κατά την νοσηλεία του παρουσίασε επιδείνωση της νεφρικής του λειτουργίας που εν συνεχεία βελτιώθηκε (κρεατινίνη 1,1 mg/dl → 1,8 mg/dl → 1,4 mg/dl), ενώ είχε ξεκινήσει μη ειδική αγωγή (ΑΜΕΑ, διουρητικά, ιν αλβουμίνη) για την αντιμετώπιση του νεφρωσικού συνδρόμου. Το άλγος αντιμετωπίστηκε συντηρητικά με χορήγηση παρακεταμόλης και παρουσίασε προοδευτική ύφεση. Ο ασθενής αναφέρει i) εμπύρετο προ 15ημέρου (προ της αρχικής εισαγωγής) έως 38,5 °C, χωρίς ρίγος, διάρκειας 3 ημερών με αυτόματη ύφεση ii) Οίδημα κάτω άκρων και βλεφάρων από 10ημέρου (προ της αρχικής εισαγωγής). iii) Πλευριτικού τύπου άλγος προοδευτικά επιδεινούμενο από τριήμερο προ της εισαγωγής του. Κατά τη διάρκεια της εκεί νοσηλείας του παρέμεινε απύρετος.

Ιστορικό

Ο ασθενής δεν αναφέρει αρθραλγίες ή πρωινή δυσκαμψία αρθρώσεων, δεν παρουσιάζει αρθρίτιδα κατά την εισαγωγή του ή στο παρελθόν. Δεν παρουσιάζει εξάνθημα. Δεν αναφέρει διάρροιες, βήχα, κεφαλαλγία ή αίσθημα ξηροφθαλμίας στην παρούσα φάση ή στο παρελθόν. Δεν αναφέρει πρόσφατη λήψη φαρμάκων, με εξαίρεση παρακεταμόλης. Δεν αναφέρει καταβολή, ή αδυναμία, ή νυχτερινή εφίδρωση. Δεν αναφέρει μακροσκοπική αιματουρία ούτε στην παρούσα φάση ούτε στο παρελθόν. Δεν αναφέρει δυσουρικά ενοχλήματα ή οσφυαλγία ή μείωση της διούρησής του. Στην παρούσα εξέταση δεν αναφέρει δύσπνοια ή θωρακικό άλγος.

Εκ του λοιπού ατομικού αναμνηστικού:

- Φαινόμενο Raynaud από 9ετίας
- Φωτοευαισθησία από 5ετίας
- Εξάνθημα στο πρόσωπο (αριστερή παρειά) προ 5ετίας που η έκθεση στον ήλιο το επιδείνωνε με βιοψία δέρματος συμβατή με Δερματικό Ερυθηματώδη Λύκο (ΑΝΑ θετικά: 1/320 σε μία μέτρηση μόνο προ 5ετίας) ΔΔ Δισκοειδής, Υποξύς Δερματικός Λύκος έλαβε τότε Plaquenil επί 2μήνου.
- Αντισώματα έναντι καρδιολιπίνης IgG (x 2 σε διάστημα > 3 μήνες) θετικά προ 5 ετίας (20,1 και 24,8 IGG αντίστοιχα) χωρίς θρομβοεμβολικό επεισόδιο.
- Λήψη αντιμυκητιασικής αγωγής προ 5 μήνου (φλουκοναζόλη επί τριμήνου) λόγω ονυχομυκητίασης κάτω άκρου
- Εμπύρετο προ διμήνου έως 40°C, χωρίς ρίγος, διάρκειας 1 εβδομάδας, με αυτόματη ύφεση

Συνήθειες: Αλλεργίες (-), κάπνισμα (-), αλκοόλ(-).

Οικογενειακή κατάσταση: άγαμος **Επάγγελμα:** λογιστής

Οικογενειακό ιστορικό: Μητέρα: ελεύθερο. Πατέρας: Χρόνια κολπική μαρμαρυγή, αρτηριακή υπέρταση. Αδέλφια: 2 ♀ με ελεύθερο ιστορικό

Φυσική εξέταση κατά την εισαγωγή

Σωματομετρικά στοιχεία: Ύψος 1,75 m, Βάρος 78 Kg (σύνηθες 74 Kg)

ΑΠ 150/90mmHg, SR 80/min, 14 αναπνοές /min, θ: 36,7° C

- Όψη: Ήρεμος, Θρέψη: καλή. Επιπεφυκότες-βλεννογόνοι: ωχρότητα.
- Δέρμα, κεφαλή, τράχηλος: Χωρίς παθολογία
- Θώρακας - αναπνευστικό: μειωμένο αναπνευστικό ψιθύρισμα αριστερά, στο κάτω έως μέσο πνευμονικό πεδίο
- Κυκλοφορικό: καρδιακοί τόνοι ευκρινείς, ρυθμικοί, χωρίς πρόσθετους ήχους. Περιφερικές σφύξεις: ομότιμα ψηλαφητές άμφω, Κοιλιά: μαλακή, ευπίεστη. Εντερικοί ήχοι αυξημένοι. Ήπαρ, σπλήνας ψηλάφητα. Νευρολογική εξέταση: δεν διαπιστώθηκαν εστιακά νευρολογικά ευρήματα. Λεμφαδένες: ψηλάφητοι
- Οιδήματα κάτω άκρων, συμμετρικά

Εργαστηριακά ευρήματα

Εξέταση – Φυσ. Τιμές	Εισαγωγής – Νοσηλείας στο αρχικό νοσοκομείο	Εισαγωγής στο Ν Ευαγγελισμός	Εξόδου από Ν Ευαγγελισμός
Γενική αίματος			
Ht	29%	28,1%	31,6%
Hb	9,2	9,8	10,9
MCV	79	82	83
WBC	6700	9240	7460
Τύπος Π/Λ	81% / 11%	76% / 16%	75% / 15%
PLT	275000	373000	339000
Βιοχημικά			
Σάκχαρο	131	102	67
Ουρία	60 → 152	155	48
Κρεατινίνη	1,1 → 1,8	1,4	0,83
Ολικά λευκώματα	4,3	4,5	4,9
Αλβουμίνη	1,9	1,9	2,3
Σφαιρίνες	2,4	2,6	2,6
ALP	70	52	52
AST	23	18	12
ALT	70	20	12
γ-GT	33	24	23
Na	135	138	140
K	5,1	5,46	4,02
Ca	6,9	7,73	8,47
P	4,1	5,45	4,81
Ουρικό οξύ	8,1	7,2	7,1
LDH	190	154	123
Χολερυθρίνη ολική	0,2	0,06	0,2
CK	20	86	17
CK – MB	5	20	11
Τροπονίνη	< 0,01	< 0,01	< 0,01
χοληστερόλη	290	213	249
HDL		36	37
LDL		149	183
τριγλυκερίδια		138	143
Φερριτίνη		299	
Πλευριτική συλλογή			
Ολική Πρ/Αλβουμίνη	3,4 / 1,3		
Σάκχαρο	103		
Αμυλάση / ADA	75 / 28 (< 40)		
Κυτταρα -Τυπος	4500 / 42% πολυ 16 % λεμφ		
Κυτταρολογική	Αρνητική		
Πήξη			
INR			1,07
aPTT			34,9
Ινωδογόνο			723
Δείκτες Φλεγμονής			
CRP (< 0.5)		0,2	0,5
TKE	112	129	

Εξέταση – Φυσ.Τιμές	Εισαγωγής – Νοσηλείας στο αρχικό νοσοκομείο	Εισαγωγής στο ΠΓΝ Ευαγγελισμός
Ορμονολογικός έλεγχος θυρεοειδούς		
FT4 (0,9 - 1,7)		0,8
T3 (60 – 200)		68
TSH (0,3 – 4,0)		3,66
Ανοσολογικός έλεγχος		
ANA	1/160 (δεν αναγράφεται μορφή ανοσοφθορισμού)	Αρνητικά
ENA		Αρνητικά
dsDNA		Θετικά
dsDNA (RIA)		14 (< 7)
Sm		Αρνητικά
RNP		Αρνητικά
SSA (Ro)		Αρνητικά
SSB (La)		Αρνητικά
Scl 70		Αρνητικά
Αντικαρδιολιπίνης IgG		8,9 (< 20)
Αντικαρδιολιπίνης IgM		16,9 (< 20)
pANCA		Αρνητικά
cANCA		Αρνητικά
Anti GBM		Αρνητικά
C3 (63 – 158)		89,3
C4 (14 – 39)		13,9
αντιπηκτικό λύκου		Αρνητικά
RF (< 20)		< 20
Άμεση Coombs	Θετική (IgG)	Θετική (IgG)
Γενική ούρων		
EB	1026	1011
Ph	7	7
Ερυθρά	15-20 κοπ	10-15 κοπ (δύσμορφα 70%)
πυοσφαίρια	σπάνια	5-10 κοπ
Λεύκωμα	+ 4	+ 4
κύλινδροι		Σπάνιοι υαλοκοκκώδεις και κηρώδεις
Κ/α ούρων	Στείρα	Στείρα
Λεύκωμα ούρων 24h	13,1 gr	12,9gr
Ποσοτικός προσδιορισμός πρωτεϊνών ούρων		
IgG		63,7 (< 1,0 mg/dl)
Τρανσφερίνη Ούρων		59,1 (< 1,0 mg/dl)
Αλβουμίνη Ούρων		694 (< 3,0 mg/dl)
A1 μικροσφαιρίνη		5,4 (< 1,2 mg/dl)
B2 μακροσφαιρίνη		0,1 (< 0,01 mg/dl)
Κάππα αλύσεις		17,3 (< 0,7 mg/dl)
Λάμδα αλύσεις		13,2 (< 0,4 mg /dl)
Όγκος ούρων		2,2 lt
Έλεγχος λοιμώξεων		
Brucella IgM	Αρνητικά	
Brucella IgG	Αρνητικά	
Brucella IgA	Αρνητικά	
Coxackie B1-B6 IgM	Θετικά	Αρνητικά
Coxackie B1-B6 IgG	Αρνητικά	Θετικά
Echovirus IgM	Θετικά	
Echovirus IgG	Αρνητικά	
VZV Ig M	Αρνητικά	
VZV Ig G	Θετικά	
HSV1 Ig M	Αρνητικά	
HSV 1 Ig G	Θετικά	
HSV 2 Ig M	Αρνητικά	
HSV 2 Ig G	Θετικά	
CMV Ig M	Αρνητικά	
CMV Ig G	Θετικά	
HBsAg	Αρνητικά	
HBcAb	Αρνητικά	
anti HCV	Αρνητικά	
anti HIV	Αρνητικά	

Ποιοτικός και ποσοτικός προσδιορισμός πρωτεϊνών πλάσματος:
Αλβουμίνη 33,8% ΦΤ 49,7-64,4
IgG 511 mg/dl ΦΤ 690-1618
α1 σφαιρίνες 9,1% ΦΤ 4,8 - 10,1
IgA 264 mg/dl ΦΤ 72 - 400
α2 σφαιρίνες 27,9% ΦΤ 8,5 - 15,1
IgM 95,9 mg/dl ΦΤ 40-235
β σφαιρίνες 17,5% ΦΤ 7,8-13,1
γ σφαιρίνες 11,7% ΦΤ 10,5-19,5
A/G 0,5 ΦΤ 0,99-1,81
Παράγων Β ορού 23,1 mg/dl ΦΤ 19-50
Kappa free light chain serum 39,9 mg/l ΦΤ 3,3-19,4
Lamda free light chain serum 59,5 mg/l ΦΤ 5,71-26,3

Ανοσοηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών ορού και ούρων:
δεν ανιχνεύεται παραπρωτεΐνη.

Νεοπλασματικοί δείκτες:
PSA 1,32 , CEA 0,7 , AFP 2,69 ,
CA 19-9 3,85

Παρακλινικές εξετάσεις

ΗΚΓ : φλεβοκομβικός ρυθμός , χωρίς αλλοιώσεις ST

Rö θώρακος : Πλευριτική συλλογή αριστερά χωρίς ενεργή παρεγχυματική νόσο

Υπερηχογράφημα NOK: Φυσιολογικό.

Υπερηχογράφημα ήπατος-οσχέου: Ήπαρ οριακών διαστάσεων (μέγιστη επιμήκης διάμετρος στη δεξιά μεσοκλειδική γραμμή 14,4 εκ) με παρουσία 6 υπερηχογενών μορφωμάτων (4 στον αριστερό λοβό διαμέτρου 2,4 εκ, 9,6 χιλ, 8,7 χιλ και 8,4 χιλ αντίστοιχα και 2 στο δεξιό λοβό υποδιαφραγματικά διαμέτρου 7,2 χιλ και 8,8 χιλ αντίστοιχα). Τα ανωτέρω ευρήματα θα μπορούσαν να αντιστοιχούν σε αιμαγγειώματα, συνιστάται ωστόσο επιβεβαίωση είτε με CT και έγχυση σκιαγραφικού σε κατάλληλους χρόνους. Ο αριστερός όρχις ελέγχεται με διαστάσεις 4,8 x 1,9 x 3,4 εκ. Ο δεξιός όρχις ελέγχεται με διαστάσεις 5 x 2,4 x 3,3 εκ. Δεν απεικονίζεται εστιακή αλλοίωση της ηχομορφολογίας τους. Στην κεφαλή της δεξιάς επιδιδυμίδος παρατηρείται κύστη διαμέτρου 1,56 εκ. Στην έσω επιφάνεια του αριστερού όρχεως παρατηρείται έτερο κυστικό μόρφωμα διαμέτρου 2,1 εκ με ηχογενές περιεχόμενο (σπερματικό υγρό;). Φυσιολογική αγγείωση σε αμφότερους τους όρχεις.

Υπερηχογράφημα ήπατος με σκιαγραφικό: Έγινε IV έγχυση σκιαγραφικού υπερήχων για τη μελέτη μορφωμάτων ήπατος που ευρέθησαν σε προηγούμενο απεικονιστικό έλεγχο. Όλες οι εστιακές βλάβες εμφανίζουν την ίδια απεικονιστική συμπεριφορά, δηλαδή: α) υποηχογενή απεικόνιση σε σχέση με το γειτονικό παρέγχυμα σε πρώιμη αρτηριακή και πυλαία φάση, β) υπερηχογενή απεικόνιση στην καθυστερημένη φάση. Η ανωτέρω απεικονιστική συμπεριφορά είναι χαρακτηριστική αιμαγγειωμάτων.

Triplex νεφρικών αρτηριών: Φυσιολογικό (RI 0,6).

ΥΤ θώρακος και άνω – κάτω κοιλίας: Ινώδη στοιχεία στο πρόσθιο οπίσθιο βασικό τμήμα του ΑΚΛ και στο πρόσθιο τμήμα του ΑΛ παρά το μεσοθωράκιο. Πλευριτική συλλογή αριστερά. Υπόπυκνη βλάβη 2 εκ στον αριστερό λοβό του ήπατος. Χωρίς σαφή εικόνα πνευμονικής εμβολής. Παρουσία μικρών μασχαλιαίων λεμφαδένων καθώς και απεικόνιση λεμφαδένων έως 1 εκ στο μέσο μεσοθωράκιο και προαορτικά σε σχέση με το θυμικό αδένα.

Ιστολογική εξέταση τμήματος πλευριτικής μοίρας τοιχωματικού υπεζ. ΑΡ: Αλλοιώσεις μη ειδικού τύπου πλευρίτιδος .

Γαστροσκόπηση: Εξέρυθρος βλεννογόνος σώματος στομάχου, μικρή εξέλκωση μείζονος τόξου – βιοψίες:χωρίς ουσιώδεις αλλοιώσεις

Κολοσκόπηση: Φυσιολογική κολοσκόπηση μειωμένης όμως διαγνωστικής ακρίβειας λόγω της μέτριας προετοιμασίας.

Στο πλαίσιο διερεύνησης τους νεφρωσικού συνδρόμου, ο ασθενής υπεβλήθει σε **βιοψία νεφρού**.

Συζητείται η πολυπλοκότητα της περίπτωσης, η διαφορική διάγνωση και η μετέπειτα εξέλιξη της κλινικής πορείας του ασθενούς