

ΣΥΓΚΕΝΤΡΩΣΗ ΤΗΣ ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗΣ ΕΝΩΣΗΣ
ΤΕΤΑΡΤΗ 13-10-2010 Ώρα 13:00 ΔΩΜΑ (11^{ος} όροφος)

«Ασθενής 16 ετών με πυρετό και οστικά άλγη»

Παρουσίαση περιστατικού: Καραντώνη Ελένη, Ειδικευόμενη Ιατρός Ε' Παθολογικού Τμήματος
Σαμάρκος Μιχαήλ, Επιμελητής Α' Ε' Παθολογικού Τμήματος
Διαφορική Διάγνωση: Πεσιρίδου Κυριακή, Ειδικευόμενη Ιατρός Γ' Παθολογικού Τμήματος
Σχόλια : Δ. Ροντογιάννη, Διευθύντρια Παθολογοανατομικού Εργαστηρίου
Δ. Έξαρχος, Επιμελητής Α' Ακτινολόγος, PET/CT

ΑΙΤΙΑ ΕΙΣΟΔΟΥ: Εμπύρετο, οστικά άλγη

ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ-ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ: Πρόκειται για ασθενή 16 ετών ο οποίος προ διμήνου περίπου εμφάνισε επεισόδιο κεφαλαλγίας διάρκειας λίγων ημερών, για το οποίο υποβλήθηκε σε CT εγκεφάλου σε εξωτερική βάση (φυσιολογική). Ο ασθενής ανέφερε επίσης ότι εμφάνιζε διογκώσεις στο κρανίο οι οποίες υποχώρησαν καθώς και άλγος στη γνάθο και "χαλαρά" δόντια. Στη συνέχεια εμφάνισε δεκατική πυρετική κίνηση για την οποία υποβλήθηκε σε έλεγχο. Στα πλαίσια του ελέγχου έγινε κ/α φαρυγγικού επιχρίσματος η οποία ανέδειξε β-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο, χωρίς όμως ο ασθενής να έχει κλινική εικόνα φαρυγγοαμυγδαλίτιδας. Τέθηκε υπό αγωγή με Ospren για περίπου 10 ημέρες αλλά επειδή η δεκατική κίνηση παρέμενε και επιπλέον εμφάνισε έντονο άλγος στον ΑΡ ώμο, ο ασθενής προσήλθε στο ΤΕΠ. Από τον έλεγχο στα ΤΕΠ δεν προέκυψε ένδειξη εισαγωγής του ασθενούς. Ωστόσο η εικόνα του ασθενούς επιδεινώθηκε με άνοδο του πυρετού ($\Theta > 39^\circ \text{C}$) και για το λόγο αυτό εισήχθη μετά από λίγες ημέρες.

Κατά τη νοσηλεία του υποβλήθηκε σε βασικό έλεγχο για πυρετό αγνώστου αιτιολογίας. Από τον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκε ήπια αναιμία και αύξηση των δεικτών φλεγμονής (CRP). Τέθηκε υπό αντιφλεγμονώδη με βελτίωση των συμπτωμάτων. Ο εργαστηριακός έλεγχος (αυτοαντισώματα, ορολογικός έλεγχος λοιμώξεων κλπ) ήταν αρνητικός.

Ο ασθενής εμφάνισε εκ νέου υψηλό πυρετό ($\Theta > 38^\circ \text{C}$) και άλγος με διόγκωση στο κατώτερο τριτημόριο του στέρνου καθώς και στις κατώτερες πλευρές αριστερά. Υποβλήθηκε σε CT θώρακος και κοιλίας η οποία ανέδειξε λυτικές βλάβες στο στήννο και στις πλευρές αριστερά και μικρούς λεμφαδένες παραορτικά. Έγινε οστεομυελική βιοψία κατά την οποία αναδείχθηκε αντιδραστικός μυελός. Ακολούθησε PET/CT scan στο οποίο αναδείχθηκε παθολογική πρόσληψη στα περισσότερα οστά του κρανίου, του κορμού και των κάτω άκρων, παρασπονδυλικά στο ύψος του Θ11, στη ΔΕ πνευμονική πύλη και στα ιγμόρεια άμφω. Σημειώνεται ότι σε απλή ακτινογραφία κρανίου αναδεικνύονται πολλαπλές λυτικές βλάβες ("γεωγραφικό" κρανίο). Με βάση τα ανωτέρω έγινε ανοικτή βιοψία στέρνου.

Ο ασθενής εμφάνισε προοδευτική αδυναμία, καταβολή και εμμονή των οστικών αλγών με εμφάνιση νέων επώδυνων διογκώσεων στην κάτω γνάθο. Από την επισκόπηση της στοματικής κοιλότητας ήταν ορατή η διογκωση της κάτω γνάθου χωρίς ορατή εξέλκωση. Από τον εργαστηριακό έλεγχο προέκυψε αναιμία ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική (Ht: 23%). Επίσης εμφάνισε εκσεσημασμένη πτώση της τιμής των ολικών λευκωμάτων (αλβουμίνης και σφαιρινών) με μικρή άνοδο της CRP.

Το υλικό από τη βιοψία του στέρνου δεν ήταν δυνατό να στηρίξει ιστολογική διάγνωση λόγω εκτεταμένης ιστικής νέκρωσης.

Διενεργήθηκε διαγνωστική εξέταση.

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ: ελεύθερο

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ:

Γενική κατάσταση: άτομο αρτιμελές, με ωχρότητα δέρματος και επιπεφυκώτων και πυρετό ως 39°C

Αναπνευστικό: φυσιολογικό αναπνευστικό ψιθύρισμα χωρίς πρόσθετους ήχους.

Καρδιά: φυσιολογικοί καρδιακοί τόνοι, ρυθμικοί και χωρίς πρόσθετους ήχους

Κοιλιά: μαλακή, ευπίεστη με φυσιολογικούς εντερικούς ήχους, ψηλαφητό ήπαρ 3 εκ κάτωθεν πλευρικού τόξου

Λεμφαδένες: ψηλαφητοί τραχηλικοί, μασχαλιαίοι, βουβωνικοί $< 1 \text{ cm}$

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ	ΕΙΣΟΔΟΥ	ΕΞΟΔΟΥ		ΕΛΕΓΧΟΣ ΠΗΞΗΣ			
Αιματοκρίτης	34,9	23	%	PT	13,8		(μάρτ)
Αιμοσφαιρίνη	11,5	7,4	g/dL	INR	1,11		1
MCV	82,3	82	fL	aPTT	31,5		26-42
MCH	27,1	26,4	Pg	Ινωδογόνο	427	mg/dl	200-400
MCHC	33	32	g/dL	D-διμερή		μg/ml	<0,75
ΔΕΚ			%	ΗΛΕΚΤΡΟΦΟΡΗΣΗ ΟΡΟΥ			
Λευκά /mm ³	6220	7800	/ UL	αλβουμίνη	46,8	%	
Πολύ/πύρρηνα	64,3	74,2	%	α1 σφαιρίνες	7,6	%	
Λεμφοκύτταρα	20,6	16,4	%	α2 σφαιρίνες	17,6	%	
Μονοκύτταρα	0,89	8,3	%	β σφαιρίνες	13,3	%	
Ηωσινόφιλα	0,8	0,06	%	γ σφαιρίνες	14,7	%	
Αιμοπετάλια	251	282	10 ³ / UL				
ΒΙΟΧΗΜΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ				ΑΝΟΣΗΛΕΚΤΡΟΦΟΡΗΣΗ			
	ΕΙΣΟΔΟΥ	ΕΞΟΔΟΥ	ΦΤ	IgG	1030	343	Mg/dl
TKE				IgA	167	96,2	Mg/dl
Σάκχαρο	89	71	76-110	IgM	82	39,6	Mg/dl
Ουρία	35	48	10-50	ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ			
Κρεατινίνη	0,97	0,65	0,6-1,4	ANA	αρνητικό	ASMA	αρνητ
Na	138	139	135-147	C3	124	AMA	αρνητ
K	4,06	4,09	3,5-5,1	C4	20	ANCA	αρνητ
Ca	10,09	8,09	8,5-10,5	CH50			
P	4,32	4,69	2,5-5	RF	<20		
Mg	1,88	1,6	1,58-2,55	ΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΙΚΟΙ ΔΕΙΚΤΕΣ			
SGOT	18	36	<37	CEA	0,53	NSE	
SGPT	16	35	<40	AFP	1,63	B2 mx20	2193
Αλκ. Φωσ/άση	111	71	35-104	CA 19-9	2,21		
γGT	9	7	7-32	CA 125			
Ολ.Χολερυθρ	0,39	0,08	<1	CA 15-3			
Αμ.Χολερυθρ	0,15		<0,25	PSA			
Εμμ.Χολερυθρ	0,24		<0,75	Free PSA			
LDH	230	270	240-480	ΕΛΕΓΧΟΣ ΟΡΜΟΝΩΝ			
CPK	46	28	<173	καλσιτονίνη	9,6	<10 pg/ml	
CK-MB	18	29	<18	PTH	17,3	10-93 pg/ml	
Χοληστερόλη	98		150-240	25-OH D3	37,1	<100 ng/ml	
LDL	52		<130				
HDL	37		45-120	ΕΛΕΓΧΟΣ ΛΟΙΜΩΞΕΩΝ			
Τριγλυκερίδια	44		50-200	EBV IgG	θετικό	VDRL	
Ουρικό οξύ	5,6		2-6	EBV IgM	αρνητικό	Parvo	αρνητικό
Αμυλάση ορού	57	46	<100	CMV IgG	αρνητικό	Rickettsia	αρνητικό
Αμυλάση ούρων				CMV IgM	αρνητικό	Coxciella	αρνητικό
CRP	7,5	2,9	<0,5				
Fe	17		55-140				
TIBC			274-385				
Φερριτίνη	20						
B12	400			ΕΝΔΟΚΡΙΝΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ			
Φυλλικό οξύ	3,9			T3	102	ng/dL	
Ολ. λευκώματα	6,71	3,96	6-8,2	T4	1,3	μg/dL	
Αλβουμίνη	4	2,5	3,5-5	TSH	1,67	μU/ml	
Σφαιρίνη	2,71	1,46		Anti-TPO	<5		
Troponin T.cardiac	0,01			Anti-TG	11,9		

ΓΕΝΙΚΗ ΟΥΡΩΝ

Ειδικό βάρος: 1022	Ph: 5,5	Λεύκωμα: όχι
Σάκχαρο: όχι	Κετόνη: όχι	Ουροχολινογόνο: όχι
Αιμοσφαιρίνη: όχι	Ερυθρά: 1-2 κοπ	Πυοσφαίρια: 2κοπ

Mantoux: Αρνητική.

Καλλιέργειες αίματος: αρνητικές

Καλλιέργειες ούρων : αρνητικές

ΗΚΓ: Χωρίς αλλοιώσεις, φλεβοκομβική ταχυκαρδία

ΑΚΤΙΝΟΓΡΑΦΙΑ ΘΩΡΑΚΟΣ: Χωρίς παθολογικά ευρήματα.

ΥΠΕΡΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ ΚΑΡΔΙΑΣ

Αριστερή κοιλία φυσιολογικών διαστάσεων και συσταλτικότητας, χωρίς υποκινησίες, EF~60%.

Τρίπτυχη αορτική βαλβίδα.

Μυξωματώδης εκφύλιση πρόσθιας γλωχίνας της μιτροειδούς με μικρή διαφυγή.

Τριγλώχινα με μικρή διαφυγή.

Ανεπάρκεια πνευμονικής 1/4.

Δεξιά κοιλία και περικάρδιο κφ

Καθήλωση I(131) 24h = 30% (κφ)

Σπινθηρογράφημα τραχήλου με Tc99m χωρίς παθολογικά ευρήματα.

ΑΚΤΙΝΟΓΡΑΦΙΑ ΚΡΑΝΙΟΥ : Πολλαπλές λυτικές βλάβες (γεωγραφικό κρανίο)

CT ΘΩΡΑΚΟΣ (H.R.) και άνω, κάτω κοιλίας: Αύξηση των ορίων του ήπατος, σπληνός, κεφαλής παγκρέατος, παρουσία παραορτικών λεμφαδένων. Ανομοιογένεια σε σώμα κατώτερου θωρακικού σπονδύλου. Μικροί διογκωμένοι βουβωνικοί και μασχαλιαίοι λεμφαδένες. Παρουσία θύμου αδένος. Οστική ανομοιογένεια στη στερνοκλειδική, στο στέρνο, στην αριστερή ωμοπλάτη και στις κατώτερες πλευρές αριστερά. Πάχυνση παρασπονδυλικά αριστερά και στην αριστερή βάση του υπεζωκότα. Πνευμονικό παρέγχυμα φυσιολογικό.

PET/CT scan : Παθολογική πρόσληψη του FDG στα περισσότερα από τα οστά του κρανίου, του κορμού και των άνω και κάτω άκρων. Παθολογική πρόσληψη σε παθολογικό ιστό διαμέτρου 1,5 cm παρασπονδυλικά αριστερά στο ύψος του Θ11, στη δεξιά πνευμονική πύλη και σε ιστό στα ιγμόρεια άμφω.