

Ασθενής με σκληρόδερμα και πανκυτταροπενία

Παναγιώτης Γαραντζιώτης
Μεταπτυχιακός φοιτητής, 'Μοριακή Βιοϊατρική' ΕΚΠΑ

Ενημερωτικό εισόδου

Ασθενής, θήλυ, **68 ετών**

Αιτία εισόδου:

- **Πυρετός** από 4μέρου έως 39^ο C

Παρούσα νόσος

- Από 4μέρου **πυρετός έως 39^ο C** με φρίκια, προσήλθε ΤΕΠ Γ.Ν. Άργους, όπου διαπιστώθηκε **πανκυτταροπενία**, ετέθη σε αντιμικροβιακή αγωγή (πιπερακιλλίνη/ταζοβακτάμη) και διακομίστηκε στο Αττικόν
- Από 2μήνου αναφέρει **κακουχία, αρθραλγίες, δυσκολίες ορθοστάτησης**
- Αττικόν (εισαγωγή) : 1. **πανκυτταροπενία** 2. **αρθρίτιδα** 3. **ήπια σπληνομεγαλία**

Ατομικό αναμνηστικό

- **Σκληρόδερμα** (διάγνωση 2012) – Αναφερόμενες 3-4 εξάρσεις/έτος
 - Κυκλοφωσφαμίδη 1gr/mo για 6-8 μήνες (2012-2013)
 - Medrol 4mg/d για 4-5 έτη
 - MTX 10mg/w για 3-4 έτη
- **Πέμφιγα**
- **Πνευμονική ίνωση** (δεν προσκομίζει CT θώρακα)
- **Οστεοπόρωση**
 - Τεριπαρατίδη
- **Κολπική μαρμαρυγή**
- **Αρτηριακή υπέρταση**

Ενημερωτικό εισόδου (2)

Ανασκόπηση συστημάτων

- **Τριχόπτωση**
- **Φωτοευαισθησία**
- **Raynaud**

Φυσική εξέταση (ευρήματα)

- Απύρετη
- Αναπνευστικό: **μη μουσικούς βάσεις άμφω**
- **Ήπια σπληνομεγαλία**
- **Αρθρίτιδα ΜΚΦ, ΜΤΦ**
- **Τηλεαγγειεκτασίες με κατανομή παρειών, πιθανή χρυσαλίδα**

Εργαστηριακός έλεγχος

- **Πανκυτταροπενία** (Hb 8.1 g/dL, WBC 2.31 K/μl (NEU 0.88 K/μl), PLT 50 K/μl)
- **Φερριτίνη 5690 ng/ml**, Tg 227 mg/dl, Φυλλικό οξύ 11.8 ng/ml, LDH 725 U/L
- Επίχρισμα περιφερικού αίματος: χωρίς αξιόλογα ευρήματα
- Ακτινογραφία θώρακος: δικτυοοζώδες πρότυπο

Ενημερωτικό εισόδου (3)

Φαρμακευτική αγωγή

1. Σπιρονολακτόνη 25mg 1x2
2. Φουροσεμίδη 1x1
3. Medrol 4mg 1x1
4. Μετοπρολόλη 25mg επί παλμών
5. Αμιωδαρόνη 200 mg 1x2
6. MTX 10 mg/w
7. Φυλλικό οξύ 5mg/w
8. Τεριπαρατίδη 2cc/d

Έξεις

- Αρνείται κάπνισμα και κατανάλωση αλκοόλ

Κοινωνικό αναμνηστικό

- Αγρότης, κατοικεί Άργος



Εκτίμηση ασθενούς - Προγραμματισμός

Υποψία: Αιμοφαγοκυτταρικό: 1. Πανκυτταροπενία 3. Σπληνομεγαλία
σύνδρομο 2. ↑ Φερριτίνη, Tg 4. ↓ Ινωδογόνο

• Λοίμωξη

- Πυρετός, MMP (πιθανή εστία κατώτερο αναπνευστικό)
- Λεισμανίαση: 1. Πανκυτταροπενία 2. Σπληνομεγαλία 3. Κοινωνικό αναμνηστικό
- Ε/ε: 1. Αιμοκαλλιέργειες
2. Προγραμματισμός **OMB**: Αποκλεισμός παρασιτικής λοίμωξης (σπλαχνική λεισμανίαση)
- Έναρξη **πιπερακιλίνη/ταζοβακτάμη, βανκομυκίνη, tamiflu**

• Νόσηματα συνδετικού ιστού

- Χαμηλή επίπτωση αιμοφαγοκυτταρικού συνδρόμου σε Σκληρόδερμα (<1%)
- Πιθανό **εφιπτεύον σύνδρομο ΣΕΛ/Σκληροδέρματος**:
 1. Αρθρίτιδα, κακουχία
 2. Πιθανή χρυσαλίδα
 3. Αναφερόμενη τριχόπτωση, φωτοευαισθησία
- Έναρξη υδροκορτιζόνη

• Κακοήθεια

- Μικρή υποψία για Σκληρόδερμα με **λέμφωμα, οξεία λευχαιμία, συμπαγείς νεοπλασίες**:
 1. **Απουσία** παρατεταμένου εμπυρέτου, λεμφαδενοπάθειας – Ασύμβατη κλινική εικόνα, ε/ε
 2. Προγραμματισμός **OMB**

Πορεία νόσου

- Απύρετη, αιμοδυναμικά σταθερή
- Σταθερή **αύξηση φερριτίνης** (έως 19.000 ng/ml), **Ig**
- **Επεισόδια ρινορραγίας**, υφέθηκαν αυτόματα (**PLT min 50 K/μl**)
- 4^η μέρα νοσηλείας: **OMB -> 1. Αιμοφαγοκυττάρωση 2. Λεισμανίαση (PCR)**
 - Έναρξη **αμφοτερικίνη Β**
 - Δραματική πτώση φερριτίνης, βελτίωση σειρών
 - Κλινική βελτίωση ασθενούς
- Καθετηριασμός πνευμονικής αρτηρίας: **αρνητικός για πνευμονική υπέρταση**

Ευχαριστώ