

Διαφορική διάγνωση



Κλινικά ευρήματα- συμπτώματα

- Παρατεινόμενο εμπύρετο έως 38,5 οC κυρίως τις απογευματινές ώρες
- Κεφαλαλγία (ινιακή-κροταφική), αυχενalγία, αρθραλγίες, οστικά άλγη
- Διαλείπουσα χωλότητα κάτω γνάθου
- Εφήμερο κνιδωτικό εξάνθημα κορμού-άκρων
- Παρουσία συστολικού φυσήματος στις εστίες ακρόασης αορτικής και μιτροειδούς βαλβίδας



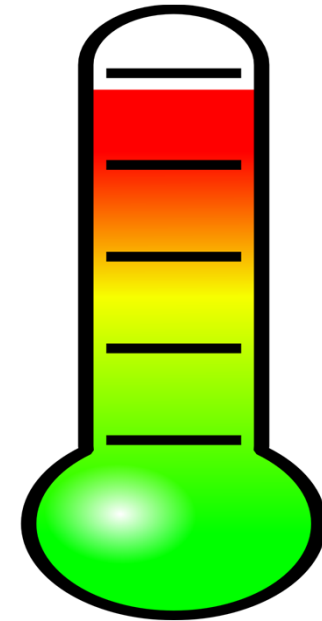
Εργαστηριακός έλεγχος

- Αναιμία (υπόχρωμη, μικροκυτταρική), θρομβοπενία
εικόνα στίγματος, rouleaux ερυθρών
- Τριψήφια ΤΚΕ, αύξηση CRP
- Μεγάλη αύξηση LDH, φερριτίνης
- Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων με
αύξηση των α2-σφαιρινών και
απουσία παραπρωτεϊναιμίας
- Γενική ούρων άνευ ευρημάτων



Παρατεινόμενο εμπύρετο

- Λοιμώδη νοσήματα
- Συμπαγή νεοπλάσματα
- Αιματολογικά νοσήματα/κακοήθειες
- Αυτοάνοσα/ιδιοπαθή νοσήματα
- Φάρμακα
- Αλκοολική ηπατίτιδα
- Μεταβολικά νοσήματα (νόσος Fabry)
- Κεντρική διαταραχή θερμορρύθμισης
- Κληρονομικά νοσήματα περιοδικού πυρετού



Λοιμώδη νοσήματα

Συστηματικές λοιμώξεις

- Ενδοκαρδίτιδα
- Φυματίωση
- Ιοί (HIV, HBV, HCV, EBV, CMV, Parvo B19, Coxsackie)
- Ζωονόσοι (Bartonella, Brucella, Rickettsia, Coxiella, Leptospira, Borrelia)
- Σύφιλη
- Λεϊσμάνια, ελονοσία

Εντοπισμένες λοιμώξεις

- Ενδοκοιλιακά αποστήματα
- Υποτροπιάζουσες λοιμώξεις χοληφόρων/ουροφόρων οδών
- Οστεομυελίτιδα
- Δισκίτιδα
- Άτυπες λοιμώξεις αναπνευστικού (Mycoplasma p., PCP)

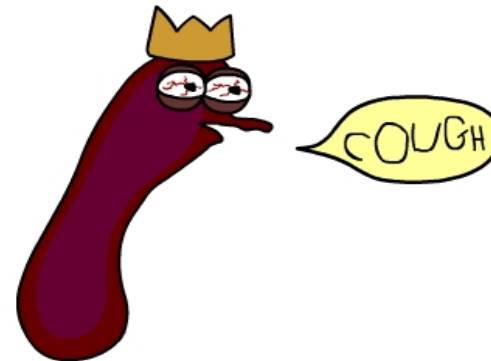
Ενδοκαρδίτιδα

- Παρουσία φυσημάτων
 - Υποψία εκβλάστησης αορτικής στο διαθωρακικό U/S
 - Αύξηση CRP, ΤΚΕ
 - Αρθραλγίες, φευγαλέο εξάνθημα
-
- Αρνητικό διοισοφάγειο U/S για παρουσία εκβλαστήσεων
 - Ορολογικός έλεγχος για *C. burnetti*: αρνητικός
 - Αρνητικές αιμοκαλλιέργειες



Φυματίωση

- Συμβατά απεικονιστικά ευρήματα στην CT θώρακος
- Λεμφαδενοπάθεια
- Αναιμία
- Τριψήφια TKE



- Αντίδραση Mantoux : αρνητική
- Γαστρικό υγρό για B-Koch: άμεσο παρασκεύασμα/καλλιέργεια (-)

Mycobacterium tuberculosis

- ! Όταν η TB ενοχοποιείται για παρατεινόμενο εμπύρετο συνήθως πρόκειται για εξωπνευμονική νόσο
- ! Υπάρχει το ενδεχόμενο της κρυπτογενούς κεγχροειδούς φυματίωσης που συχνά είναι Mantoux (-) και απαιτεί ιστολογικές τομές ήπατος ή μυελού για τη διάγνωση

Συμπαγή νεοπλάσματα

- Νεφροκυτταρικό Ca
 - Ηπατοκυτταρικό Ca
 - Ηπατικές μεταστάσεις
 - Μύξωμα κόλπου
-
- Απουσία αδρών ευρημάτων στον απεικονιστικό έλεγχο
 - Φυσιολογική γαστροσκόπηση
 - Αρνητικό U/S καρδιάς
 - Φυσιολογική τιμή AFP
 - Ca δείκτες χωρίς αξιόλογες αποκλίσεις



Αιματολογικά νοσήματα/κακοήθειες

- Λευχαιμίες
- Λεμφοϋπερπλαστικά νοσήματα (λεμφώματα, πολλαπλούν μυέλωμα, μακροσφαιριναιμία, νόσος Castleman's, κ.α.)
- Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα (TTP)
- Ουραιμικό αιμολυτικό σύνδρομο (HUS)
- Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστιοκυττάρωση
- Υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο

Λευχαιμίες

- Αναιμία, θρομβοπενία
 - Πολύ αυξημένη LDH
 - Χωρίς ύποπτους κυτταρικούς πλυθησμούς/ βλάστες σε επιχρίσματα περιφερικού αίματος
 - Σχετικά ήπια θρομβοπενία
- ! Αλευχαιμικές μορφές

Πολλαπλούν μυέλωμα/ Μακροσφαιριναιμία

- Αναιμία, θρομβοπενία, τριψήφια ΤΚΕ
- Rouleaux ερυθροκυττάρων σε επίχρισμα περιφερικού αίματος
- Ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών χωρίς μονοκλωνική γαμμαπάθεια
- Ανοσοκαθήλωση αίματος και ούρων για ελεύθερες αλυσίδες κ και λ ήταν φυσιολογική

TTP/ HUS

- Αναιμία- θρομβοπενία
 - Υψηλή τιμή LDH
 - ? Μικροαγγειοπαθητική αιμόλυση
-
- Φυσιολογική τιμή έμμεσης χολερυθρίνης
 - Αυξημένες απτοσφαιρίνες ορού
 - Απουσία σχιστοκυττάρων σε επίχρισμα περιφερικού αίματος
 - Χωρίς νεφρική ανεπάρκεια ή συμπτωματολογία ΚΝΣ

Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστιοκυττάρωση

- Φλεγμονώδες σύνδρομο ανεξέλεγκτης ιστικής καταστροφής
- Ανεπάρκεια μηχανισμών αναστολής ενεργοποιημένων μακροφάγων/ λεμφοκυττάρων
- Η αιμοφαγοκυττάρωση είναι ενδεικτική του συνδρόμου αλλά όχι παθογνωμονική ούτε απαραίτητη για τη διάγνωση
- Πρωτοπαθής ή οικογενής όταν οφείλεται σε συγκεκριμένες μεταλλάξεις
- Δευτεροπαθής όταν οφείλεται σε υποκείμενο εκλυτικό παράγοντα (ιογενής λοίμωξη, αυτοάνοσο νόσημα, λέμφωμα)
- Εκδηλώσεις: πυρετός, κακουχία, λεμφαδενοπάθεια, κυτταροπενίες, μεγάλη αύξηση φερριτίνης

Διαγνωστικά κριτήρια (τουλάχιστον 5)

1. Πυρετός $> 38,5^{\circ}\text{C}$
2. Σπληνομεγαλία
3. Τουλάχιστον 2 από :
 - Hb $< 9\text{g/dL}$
 - PLTs < 100.000
 - Απόλυτος αριθμός PMNs < 1.000
4. Υπερτριγλυκεριδαιμία (νηστείας $> 265\text{mg/dL}$) ή/και χαμηλό ινωδογόνο ($< 150\text{mg/dL}$)
5. Αιμοφαγοκυττάρωση σε παρασκεύασμα μυελού, σπλήνα, λεμφαδένια ή ήπατος
6. Χαμηλή ή απύσχα δραστηριότητα NK κυττάρων
7. Φερριτίνη $> 500\text{ng/mL}$ (συχνά > 2.000)
8. Αυξημένο διαλυτό CD25

Αυτοάνοσα/ιδιοπαθή νοσήματα

- Νοσήματα του συνδετικού ιστού:
 - συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
 - αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο
 - ρευματοειδής αρθρίτιδα
 - νόσος του Still ενηλίκων
 - αγγειίτιδες (γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα)
 - ρευματική πολυμυαλγία
- Ιδιοπαθή κοκκιωματώδη νοσήματα:
 - νόσος Crohn
 - σαρκοείδωση
 - κοκκιωματώδης ηπατίτιδα
- Υποξεία θυρεοειδίτιδα (de Quervain)
- Ιδιοπαθείς πνευμονοπάθειες (COP, LIP, κ.α.)
- Κρυοσφαιριναιμία

Γιγαντοκυτταρική αρτηρίτιδα

- Αναφερόμενη κεφαλαλγία, διαλείπουσα χωλότητα κάτω γνάθου
 - Τυπικό επιδημιολογικό προφίλ
 - Αρθραλγίες
 - Αναιμία, τριψήφια ΤΚΕ
-
- Θρομβοπενία
 - Βιοψία κροταφικής αρτηρίας: αρνητική



Ρευματική πολυμυαλγία

- Αναιμία, αύξηση ΤΚΕ, CRP
 - Αρθραλγίες, ωμαλγίες
 - Τυπικό επιδημιολογικό προφίλ
-
- Λεμφαδενοπάθεια
 - Εξάνθημα
 - Κλινική διάγνωση εξ' αποκλεισμού

Λοιπές αγγειίτιδες

- Αρθραλγίες
 - Αναιμία, τριψήφια ΤΚΕ
 - Λεμφαδενοπάθεια
-
- Θρομβοπενία
 - Ανοσολογικός έλεγχος (ANA, ANCA): αρνητικός
 - CT άνω-κάτω κοιλίας: φυσιολογική μορφολογία αγγείων
 - Απουσία εμφανούς νεφρικής προσβολής
 - Βιοψία δέρματος-μυός-αγγείου: αρνητική

Νόσος του Still ενηλίκων

- Αναιμία, τριψήφια ΤΚΕ, αύξηση CRP
 - Αρθραλγίες, εφήμερο εξάνθημα
 - Μεγάλη αύξηση φερριτίνης
 - Λεμφαδενοπάθεια
-
- Θρομβοπενία
 - Απουσία λευκοκυττάρωσης
 - Κλινική διάγνωση εξ' αποκλεισμού



Φιναλίστ

- Φυματίωση (αρνητική Mantoux)
- Οστεομυελίτιδα μη προφανούς εστίας
- Αλευχαιμική μορφή λευχαιμίας
- Λεμφοϋπερπλαστική διαταραχή
- Σαρκοείδωση
- Νόσος του Still
- Ρευματική πολυμυαλγία



Νέκρωση μυελού των οστών

- Σύνολο των εκφυλιστικών αλλοιώσεων που επισυμβαίνουν στο παρέγχυμα του μυελού των οστών ως συνέπεια ισχαιμίας
- Διαταραχές ενδομυελικής κυκλοφορίας ως συνέπεια:
 1. Αιματολογικής κακοήθειας
 2. Μεταστατικής νόσου (αδενοκαρκινώματα, μελάνωμα)
 3. Πολλαπλών μικροθρομβώσεων
 4. Λοιμώξεων
 5. Τοξικών παραγόντων
- Κλινικά: Ισχυρά οστικά άλγη, πυρετός
- Εργαστηριακά: Αναιμία, θρομβοπενία, μεγάλη αύξηση LDH , ALP

Νέκρωση μυελού των οστών: αίτια

- Κακοήθειες αιμοποιητικού/λεμφικού ιστού (60-70%)
- Συμπαγή νεοπλάσματα μεταστατικά στον μυελό (20-30%)
- Μικροθρομβώσεις :
 - Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο
 - Δρεπανοκυτταρική/ μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία
 - Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη (DIC)
 - TTP ή HUS
- Λοιμώδη αίτια:
 - TB μυελού -HIV -Parvo B19 -Leishmaniasis -Μυκητιάσεις
- Τοξικοί παράγοντες (χημειοθεραπευτικά φάρμακα, ναρκωτικά)
- Νευρογενής ανορεξία

Επόμενα βήματα

- ? Βιοψία λεμφαδένων
- ? Διενέργεια νέας ΟΜΒ με σκοπό:
 - επαναληπτικό έλεγχο για αιματολογικό νόσημα
 - καλλιέργεια μυελού για B-Koch
 - έλεγχος για Leishmania, Parvo B19, μύκητες (ανοσοϊστοχημεία, PCR)
- ? Νέος ορολογικός έλεγχος για Leishmania, Parvo B19
- ? Κολονοσκόπηση προς ολοκλήρωση του βασικού ελέγχου για συμπαγές νεόπλασμα



Ευχαριστώ για την προσοχή σας













