

Παρουσίαση περιστατικού :

“Σοβαρού βαθμού αναιμία σε ασθενή 18 ετών”

Αιματολογική Κλινική – Λεμφωμάτων –
M.M.M.O.

Γ.Ν.Α Ευαγγελισμός

Απρίλιος 2018

Κουνατίδης Δημήτρης

Αιτία προσέλευσης

Νεαρή ενήλικας 18 ετών προσέρχεται στο Παθολογικό ΤΕΠ λόγω καταβολής δυνάμεων από ημερών.

Προσκομίζει πρωινή γενική εξέταση αίματος με :

WBC = 2.900/μl,

Hb = 6 gr/dl,

PLTs = 270.000/μl.

Ατομικό αναμνηστικό :

Μυασθένεια Gravis υπό αγωγή με νεοστιγμίνη με την προσθήκη αζαθειοπρίνης προ 10μήνου.

Αντικειμενική εξέταση : Διαπιστώθηκε ωχρότητα με συνοδό ταχυκαρδία (σφύξεις = 120/λεπτό), ενώ τα λοιπά ζωτικά σημεία ήταν εντός φυσιολογικών ορίων και η δακτυλική εξέταση από το ορθό αρνητική.

ΗΚΓ : Επανελέγχθηκε η φλεβοκομβική ταχυκαρδία

Αέρια αίματος : Δεν ανέδειξαν διαταραχές της οξεοβασικής ισορροπίας

Εργαστηριακός έλεγχος :

Γενική εξέταση αίματος :

- * RBC = 1.690, Ht = 15,5 %, Hb = 5,7 gr/dl
(MCV = 91,7/MCH = 33,7/MCHC = 36,8/RDW-CV = 13,3)
- * WBC = 2.320 (Neut = 41 %, Lym = 52 %), PLTs = εφο
- * ΔΕΚ = 0,14 %

Έλεγχος αιμόστασης με PT, APTT, Fib : εφο

Βιοχημικός έλεγχος :

Φυσιολογική νεφρική και ηπατική λειτουργία με χολερυθρίνη = 0,58 και LDH = 476

Δείκτες φλεγμονής εφο

Απεικονιστικός έλεγχος :

1.Ακτινογραφία θώρακα χωρίς παθολογικά ευρήματα

2.Υπερηχογράφημα άνω κοιλίας χωρίς παθολογικά ευρήματα

Αρχική αιματολογική εκτίμηση :

Μελέτη του επιχρίσματος :

Λευκοπενία και ποικιλοκυττάρωση (++) χωρίς άλλες μορφολογικές αλλοιώσεις

Σύσταση για τα ακόλουθα :

- * Διακοπή της αζαθειοπρίνης
- * Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού
- * Προσδιορισμός άμεσης Coombs
- * PCR για παρβοϊό B19
- * Μετάγγιση με συμπυκνωμένα ερυθρά αιμοσφαίρια
- * Επί πυρετού χορήγηση αντιμικροβιακού ευρέος φάσματος
- * Άμεση διενέργεια μυελογράμματος με PCR για παρβοϊό B19

Η ασθενής εισάγεται στην Α Παθολογική Κλινική για περαιτέρω διαγνωστική προσέγγιση και θεραπευτική αντιμετώπιση.

Διαγνωστική προσέγγιση στην κλινική μας

Στοιχεία από το ιστορικό :

Ασθενής υπό αγωγή με αζαθειοπρίνη :

- * Προσκομίζει MRI θώρακος προ 6μήνου χωρίς παθολογικά ευρήματα
- * Προσκομίζει γενική εξέταση αίματος προ 2μήνου με WBC = 8.000/μl, Hb = 12,4 gr/dl, PLTs = 250.000/μl
- * Στο μεσοδιάστημα αυτό η ασθενής δεν εμφάνισε κάποιο κλινικό συμβάν

Μπορούν να αποκλεισθούν τα ακόλουθα :

- * Συγγενή και κληρονομικά σύνδρομα
- * Χημικοί παράγοντες με προφανή τοξική δράση στον μυελό των οστών
- * Οξεία απώλεια αίματος
- * Χρόνια ενδοκρινολογικά νοσήματα
- * Αναιμία χρόνιας λοίμωξης
- * Αναιμία χρόνιας νεφρικής νόσου

Επίχρισμα περιφερικού αίματος

Μορφολογία ερυθροκυττάρων συμβατή με επίκτητη μακροκυττάρωση – λόγω της αζαθειοπρίνης ; - επί εδάφους ετερόζυγης θαλασσαιμίας. Αιμοπετάλια κφ, Τύπος λευκών : πολυμορφοπύρηννα 42 %, λεμφοκύτταρα 40 %, μονοκύτταρα 8 %, ηωσινόφιλα 2 %, μεγάλα λεμφομονοπυρηνοειδή (εκτιμώνται ως αντιδραστικά ως επί ανοσολογικής διέγερσης) 8 %, Συστήνεται ηλεκτροφόρηση Hb μακράν των μεταγγίσεων.

Από το επίχρισμα του περιφερικού αίματος απομακρυνόμαστε από τα ακόλουθα :

- * Οξεία αιμόλυση ανοσολογικής αρχής
- * Οξεία αιμόλυση από ενζυμοπάθεια
- * Μικροαγγειοπαθητική αιμόλυση
- * Μικτή ένδεια αιματινικών παραγόντων

* ΔΕΚ = 0,14 %

* Άμεση Coombs αρνητική

* Φυσιολογική G – P – PD και απτοσφαιρίνες

* LDH = 476, 180, 164 IU/l

* Φερριτίνη = 289,5 ng/ml

* B12 = 344 pg/ml

* Φυλλικό οξύ = 5,8 pg/ml

Από τα μορφολογικά ευρήματα του επιχρίσματος του περιφερικού αίματος δεν μπορούν να αποκλεισθούν τα ακόλουθα

- * Επίκτητα πρωτοπαθή νοσήματα του μυελού των οστών**
(Οξεία λευχαιμία, MDS, Απλαστική αναιμία, Παροξυσμική νυκτερινή αιμοσφαιρινουρία)
- * Τοξική δράση στην ερυθροποίηση – αιμοποίηση από λοιμώδη ή φαρμακευτικό παράγοντα**
- * Αναιμία που σχετίζεται με αυτοάνοσα νοσήματα**

Λοιπός εργαστηριακός έλεγχος

Μπορεί να αποκλειστεί αναιμία που σχετίζεται με ιογενείς – ειδικές λοιμώξεις

- * Ηπατίτιδες Β και C (HBsAg, anti – HCV) αρνητικά
- * HIV Ag/Ab combo αρνητικό
- * EBV Abs IgG θετικά
- * EBV Abs IgM αρνητικά
- * CMV Abs IgG αρνητικά
- * CMV Abs IgM αρνητικά
- * HSV1 Abs IgG αρνητικά
- * HSV1 Abs IgM αρνητικά
- * HSV2 Abs IgG αρνητικά
- * HSV2 Abs IgM αρνητικά
- * VZV Abs IgG θετικά
- * VZV Abs IgM αρνητικά

- * Echovirus Abs IgG αρνητικά
- * Echovirus Abs IgM αρνητικά
- * Adenovirus Abs IgG αρνητικά
- * Adenovirus Abs IgM αρνητικά
- * Coxsackie Abs IgG αρνητικά
- * Coxsackie Abs IgM αρνητικά
- * RSV Abs IgG θετικά
- * RSV Abs IgM αρνητικά
- * Parvovirus B19 Abs IgG θετικά
- * Parvovirus B19 Abs IgM αρνητικά
- * r HTLV I/II αρνητικό

Λοιπός εργαστηριακός έλεγχος

Μπορεί να αποκλειστεί αναιμία που σχετίζεται με αυτοάνοσα νοσήματα

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none">* Ρευματοειδής παράγοντας < 20 IU/ml* C3 συμπλήρωμα = 111 mg/dl* C4 συμπλήρωμα = 15,2 mg/dl* Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA) αρνητικά* Anti – dsDNA αρνητικά* Anti – ENA αντισώματα αρνητικά* Anti – RNP αντισώματα αρνητικά* Anti – Sm αντισώματα αρνητικά | <ul style="list-style-type: none">* Anti – SSA(Ro) αντισώματα αρνητικά* Anti – SSB(La) αντισώματα αρνητικά* Αντισώματα έναντι των μιτοχονδρίων αρνητικά* Αντισώματα έναντι των p – ANCA αρνητικά* Αντισώματα έναντι των c – ANCA αρνητικά |
|---|---|

Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού φυσιολογική

A. Έλεγχος πρωτεϊνών :

- * IgG ανοσοσφαιρίνη = 983 mg/dl
- * IgA ανοσοσφαιρίνη = 79,5 mg/dl
- * IgM ανοσοσφαιρίνη = 107 mg/dl

B. Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού :

- * ALBUMIN = 60,6
- * A1 = 4,7
- * A2 = 12,1
- * BETA = 9,2
- * GAMMA = 13,4

Έλεγχος μυελού

ΜΥΕΛΟΓΡΑΜΜΑ

Ερυθροβλαστοπενία. Επιχρίσματα πτωχά για μυελικά στοιχεία, πλην όμως αξιόπιστα για την εκτίμηση της απλασίας της ερυθράς σειράς.

Αρνητική η PCR του μυελού των οστών για παρβοϊό B19

* 6 ημέρες μετά τη διακοπή της αζαθειοπρίνης διενεργείται νέο μυελόγραμμα με οστεομυελική βιοψία καθώς και ανοσοφαινότυπος μυελού

2ο μυελόγραμμα :

Μυελός υποκυτταρικός για την ηλικία της ασθενούς με αμιγή απλασία της ερυθράς σειράς

Ανοσοφαινότυπος μυελού με φυσιολογικά ευρήματα

* Η ασθενής μεταγγίσθηκε με 2 μονάδες συμπυκνωμένων ερυθρών με συνέπεια τη σταθεροποίηση του αιματοκρίτη και της αιμοσφαιρίνης

Σε όλη τη διάρκεια της νοσηλείας της παρέμεινε απύρετη και αιμοδυναμικά σταθερή σε καλή κλινική κατάσταση

Ακολούθως παραπέμφθηκε στο Αιματολογικό Τμήμα για περαιτέρω αντιμετώπιση

Σας ευχαριστώ πολύ για την προσοχή σας !