



Ασθενής 58 ετών με πολύμορφο ερύθημα, εμπύρετο, αναιμία και ηωσινοφιλία

Μαρία Καραμπέτσου

Ειδικευόμενη ρευματολογικού τμήματος

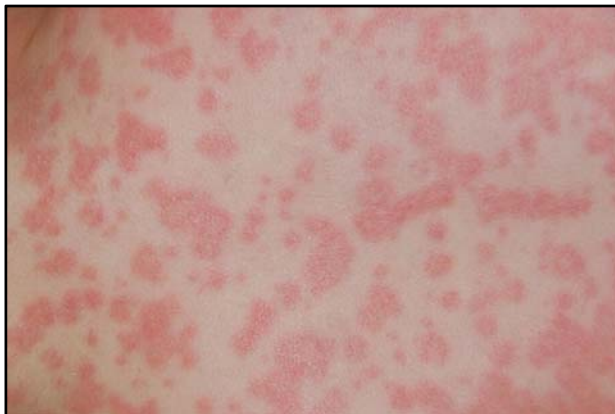
Γ.Ν.Α «ο Ευαγγελισμός»

Αθήνα, 06 Μαρτίου 2019

Παρούσα νόσος

Άνδρας 58 ετών με πρόσφατη διάγνωση **δερματομυοσίτιδας** (από 4 μήνου) και ευρισκόμενος υπό ανοσοκατασταλτική αγωγή, προσέρχεται στο ΤΕΠ του Γ.Ν.Α «ο Ευαγγελισμός» αιτιώμενος:

- **Εμπύρετο** έως 38°C από εβδομάδος (1-2 κύματα ημερησίως), **ρινική καταρροή** και **παραγωγικό βήχα**
- Έκθυση εκτεταμένου **κνησμώνους, συρρέοντος κηλιδοβλατιδώδους εξανθήματος** σε άνω και κάτω άκρα, κορμό και γλουτούς αμφοτερόπλευρα



- Δεν αναφέρει επανεμφάνιση μυϊκής αδυναμίας
- Δεν αναφέρει λήψη ΜΣΑΦ, αντιβιοτικής αγωγής παρά μόνο λήψη αντιϊσταμινικού τις τελευταίες 3 ημέρες για την αντιμετώπιση του εξανθήματος και του κνησμού, χωρίς αποτέλεσμα.

Ατομικό αναμνηστικό

08/2017: διάγνωση **δερματομυοσίτιδας**

Κλινικές εκδηλώσεις δερματομυοσίτιδας του ασθενούς

- Συμμετρική κεντρομελική αδυναμία άνω και κάτω άκρων
- Ερυθρότητα προσώπου
- Φωτοευαίσθητο ερυθηματώδες εξάνθημα στο “V” του τραχήλου και ωμικής χώρας
- Εξάνθημα δίκην ηλιοτροπίου
- Βλατίδες Gottron
- Υψηλές τιμές μυικών ενζύμων (CPK, SGOT, LDH, Tnl)
- Ορθόχρωμη ορθοκυτταρική αναιμία
- Εργαστηριακό φλεγμονώδες σύνδρομο

Η διάγνωση είχε τεκμηριώθηκε με **βιοψία μυός** και συμβατό **ηλεκτροφυσιολογικό έλεγχο**.

Λοιπό ιστορικό: αρτηριακή υπέρταση, υπερουριχαιμία, δίπτυχη αορτική βαλβίδα

Φαρμακευτική αγωγή

Για την αντιμετώπιση της ρευματολογικής νόσου:

- Tb **Medrol 16mg**: 1x1 (σε σταδιακό tapering από τον 08/2017)
- Ενδοφλέβιες μηνιαίες ώσεις **κυκλοφωσφαμίδης 1gr** (συνολικά είχε λάβει 2gr, με την τελευταία ώση να έχει χορηγηθεί 13 ημέρες πριν την επανεισαγωγή του στην κλινική μας)
- Tb **Bactrimel Forte 800/160mg**: 1x1 κάθε ΔΕ-ΤΕ-ΠΑ (προφύλαξη για Pn.carinii)

Λοιπή αγωγή

- Tb Ideos 1x2
- Tb Fosamax 70mg: άπαξ εβδομαδιαίως
- Caps Belifax 20mg: 1x1
- Tb Lopressor 100mg: ¼ x1
- Tb Irbotens 300/12.5mg: 1x1

Ολιγόημερη λήψη
αντιισταμινικού (Tb Zirtek: 1x2)

Φυσική εξέταση (κατά την εισαγωγή)

Ζωτικά σημεία: ΑΠ: 110/75mmHg, Θ= 36.6 C, SpO₂ = 98%, σφύξεις= 70bpm

Καρδιά: S1 S2 ρυθμικοί, συστολικό φύσημα στην εστία της αορτικής βαλβίδας και διαστολικό φύσημα στην εστία της μιτροειδούς (προϋπήρχαν). Χωρίς ήχο τριβής.

Αναπνευστικό: φυσιολογικό αναπνευστικό ψιθύρισμα

Κοιλία: μαλακή, ευπίεστη, ανώδυνη. Εντερικοί ήχοι, υπαρκτοί. Ήπαρ (-). Σπλην (-)

Αρθρώσεις: χωρίς ενεργό αρθρίτιδα

Λεμφαδένες: μικροί, ανώδυνοι, ευκίνητοι σε αρ. μασχάλη και βουβώνες άμφω

Μυική ισχύς: όλες οι μυικές ομάδες 4-5/5 (βελτιωμένη ισχύς)

Νευρικό σύστημα: αντανακλαστικά εκλυόμενα ομότιμα άμφω. Χωρίς διαταραχές αισθητικότητας

Δέρμα: εκτεταμένο συρρέον κνησμώνες ροδόχροο κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα σε κορμό, άνω άκρα, γλουτούς και κάτω άκρα

Οιδήματα: Ζυμώδη οιδήματα σφυρών αμφοτερόπλευρα

Εργαστηριακός έλεγχος

Ο αρχικός έλεγχος ανέδειξε

Αναιμία ορθόχρωμη ορθοκυτταρική: **Ht= 28.4, MCV=87.9**

Αυξημένοι δείκτες φλεγμονής: **CRP=4.56** <0.5

Βιοχημικός έλεγχος:

- Έπια διαταραχή νεφρικής λειτουργίας (**ουρία=101, Cr=1.2**)
- Έπια διαταραχή ηπατικής βιοχημείας (SGOT=35, **SGPT=73, ALP=163 γGt=103, LDH=465**)

Ακτινογραφία θώρακος: χωρίς εικόνα ενεργού νόσου από το παρέγχυμα

Υπερηχογράφημα άνω και κάτω κοιλίας: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

Η πορεία νόσου κατά τη νοσηλεία

1. Βαριά υπόταση (ΑΠ: 70/40mmHg) μη ανταποκρινόμενη στη χορήγηση υγρών και την διακοπή αντιυπερτασικής αγωγής, με βύθιους καρδιακούς τόνους
2. Αγγειοίδημα χειλέων, οίδημα γλώσσας
3. Επιδείνωση των περιφερικών οιδημάτων
4. Περαιτέρω πτώση αιματοκρίτη (Ht έως 21.1%), αύξηση αριθμού ηωσινοφίλων (EO# έως 5.7×10^3) και πτώση αιμοπεταλίων (PLTs έως 95.000)
5. Η εικόνα του εξανθήματος έλαβε χαρακτήρα πολύμορφου ερυθήματος
6. Πολτώδεις κενώσεις
7. Συνέχισε να πυρέσσει καθημερινά



Η διαγνωστική μας προσέγγιση

Κακοήθεια

- Συμπαγείς όγκοι
- Λεμφώματα (B ή T αρχής)
- Μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα
- Υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο

Ανοσοανεπάρκεια

- Hyper-IgE syndrome

Αλλεργική αντίδραση

- Άσθμα
- Αλλεργική ρινίτιδα
- Υπερευαισθησία σε φάρμακα

Πιθανές αιτίες

Λοίμωξεις

- Ιογενείς (πχ HIV)
- Παρασιτώσεις
- Μυκητιάσεις

Νοσήματα συνδ.ιστού

- EGPA
- Ηωσινοφιλική περιτονίτιδα
- Σύνδρομο ηωσινοφιλίας-μυαλγίας

Άλλες αιτίες

- Έκθεση σε ραδιενέργεια
- Ανοσοθεραπεία με IL-2
- Χοληστερινικά έμβολα

Ο έλεγχος που πραγματοποιήθηκε

Αποκλεισμός πιθανής λοίμωξης

- **Καλλιέργειες**
 - Αίματος
 - Ούρων
 - Κοπράνων
 - Πτυέλων
 - Μυελού οστών
 - **Quantiferon**
 - **Ορολογικός έλεγχος λοιμώξεων** (EBV, CMV, HSV1, HSV2, VZV, Echovirus, Adenovirus, Coxsackie, Influenza A, Parvo B19, Borrelia burgorferi, Wright, Brucella, Coxiella burnetti, Listeria, Yersinia enterocolitica, Leishmania, Legionella pneumophila, Aspergillus, Candida, Entamoeba)
 - **Μοριακός έλεγχος** (PCR για EBV, HSV1, HSV2, HHV6)
 - **Panel ιών αναπνευστικού**
- Ετεθη σε IV **αντιβιοτική** αγωγή (πιπερακιλλίνη/ταζομπακτάμη, μεροπενέμη, λινεζολίδη)
 - Έλαβε και **αντιπαρασιτική** αγωγή (μεβενδαζόλη 100mg: 1x3, 3 ημέρες)

Ο έλεγχος που πραγματοποιήθηκε

Αποκλεισμός πιθανής υποκείμενης κακοήθειας (αιματολογικής)

- Επίχρισμα περιφερικού αίματος: παρουσία **άτυπων λεμφοκυττάρων**
- Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού: **επικράτηση της IgE (=2030 IU/ml)** και **καταστολή της IgA (<25 IU/ml)** – χωρίς ανίχνευση παραπρωτεϊναιμίας
- Οστεομυελική βιοψία
 - Μυελόγραμμα: υπερκυτταρικός μυελός με **προεξάρχουσα την ηωσινοφιλία** και τα **δυσπλαστικά στοιχεία** των αιμοποιητικών σειρών (EO=55% της κοκκιώδους σειράς)
 - Καρυότυπος: φυσιολογική χρωμοσωμική σύσταση άρρενος
 - Ανοσοφαινότυπος: δεν διαπιστώθηκε ύπαρξη μονοκλωνικού λεμφοκυτταρικού πληθυσμού
 - Ανίχνευση μεταλλάξεων (BCR/ABL, Jak2, CARL, MPL, PDGFRα και PDGFRβ): αρνητικός έλεγχος

Ο έλεγχος που πραγματοποιήθηκε

Λόγω της βαριάς υπότασης και των βύθιων καρδιακών τόνων

Triplex καρδιάς: EF=60%, μικρή περικαρδιακή συλλογή και ήπια πάχυνση των τοιχωμάτων με **λαμπυρίζουσα απεικόνιση** (δ/δ υπερτροφίας ή διηθητικής νόσου)

Λόγω των δερματικών εκδηλώσεων

Βιοψία δέρματος (με ανοσοφθορισμό και ανοσοϊστοχημεία):

- ανέδειξε αλλοιώσεις του τύπου **της interface δερματίτιδας** με κενοτοπιώδη εκφύλιση της βασικής στοιβάδας της επιδερμίδα
- **οίδημα και φλεγμονώδες διήθημα** στο επιφανειακό τμήμα του χορίου (λεμφοκύτταρα, ιστιοκύτταρα, λοιπά μονοπύρηνα και ηωσινόφιλα). Η φλεγμονή ήταν κυρίως περιαγγειακή.
- Μη ειδικά ευρήματα καθήλωσης IgM –απουσία ανοσοφαινοτυπικών ευρημάτων αυτοάνοσου νοσήματος πχ τύπου ΣΕΛ

Συνοψίζοντας

- Ασθενής με **πρόσφατη διάγνωση δερματομυοσίτιδας** υπό αγωγή με κορτικοειδή και κυκλοφωσφαμίδη
- Προσήλθε λόγω **εμπυρέτου-αναιμίας-ηωσινοφιλίας** και **δερματικού εξανθήματος** (πολύμορφο ερύθημα)
- Έλεγχος για **πιθανή λοίμωξη** ήταν **αρνητικός**
- Είχε ήδη υποβληθεί σε εκτεταμένο έλεγχο **αποκλεισμού πιθανής νεοπλασματικής εστίας** (αρνητικός)
- Η βασική ρευματολογική νόσος ήταν σε **κλινικοεργαστηριακή ύφεση**

Ποια ήταν η τελική μας διάγνωση;