



**ΕΝΩΣΗ ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟΥ ΠΡΟΣΩΠΙΚΟΥ Γ.Ν.Α. «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»  
ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ - ΤΕΤΑΡΤΗ 6 ΜΑΡΤΙΟΥ 2019  
«ΔΩΜΑ» ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΥ (11<sup>ος</sup>) - ΩΡΑ ΕΝΑΡΞΗΣ 13:30**

**ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ, Γ.Ν.Α. «Ο ΕΥΑΓΓΕΛΙΣΜΟΣ»**

**Διευθυντής: Χ. Σφοντούρης, Επιστημονικά και Διοικητικά Υπεύθυνος**

**Πρόεδρος: Θ. Αποστόλου, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Επιστημονικά και Διοικητικά Υπεύθυνος του Νεφρολογικού Τμήματος «ΑΝΤΩΝΙΟΣ ΜΠΙΛΛΗΣ»**

**ΘΕΜΑ: «Άνδρας 58 ετών με πολύμορφο ερύθημα, εμπύρετο, αναιμία και ηωσινοφιλία»**

**Παρουσίαση περιστατικού: Καραμπέτσου Μαρία, Ιατρός, Ειδικευόμενη Ρευματολογίας**

**Διαφορική διάγνωση: Δημητράκη Ευαγγελία-Κυριακή, Ιατρός, Ειδικευόμενη Αιματολογίας**

**Σχολιασμός:**

**Καραμπέτσου Μαρία, Ιατρός, Ειδικευόμενη Ρευματολογίας, Κατσίκας Γεώργιος, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Σφοντούρης Χαράλαμπος, Διευθυντής Ε.Σ.Υ., Επιστημονικά και Διοικητικά Υπεύθυνος, Ρευματολογικό Τμήμα**

**ΑΙΤΙΑ ΕΙΣΟΔΟΥ**

Ασθενής 58 ετών με από 4μήνου διάγνωση **δερματομυοσίτιδος (ΔΜ)** υπό αγωγή με κορτικοειδή και έχοντας λάβει δύο ενδοφλέβιες μηνιαίες ώσεις κυκλοφωσφαμίδης, προσέρχεται λόγω εμπυρέτου έως 38°C από εβδομάδος με συνοδό έκθυση εκτεταμένου κνησμώδους, συρρέοντος ροδόχρου κηλιδοβλατιδώδους εξανθήματος σε κορμό, γλουτούς, άνω και κάτω άκρα, με συνοδό παραγωγικό βήχα, ρινική καταρροή και περιφερικά οιδήματα κάτω άκρων. Προ 3ημέρου είχε εκτιμηθεί από δερματολόγο ιατρό και του είχε χορηγηθεί αγωγή με αντιισταμινικά (tb Zirtek 1x2), χωρίς υποχώρηση της συμπτωματολογίας.

**ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ**

ΔΜ, ΑΥ, υπερουριχαιμία, δίπτυχη αορτική βαλβίδα.

**ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ**

Tb Medrol 16mg 1x1 (από 24/11), Tb Bactrimel Forte 1x1, 3 φορές εβδομαδιαίως (ΔΕ-ΤΕ-ΠΑ), Tb Ideos 1x2, Tb Alendronate 70mg 1xw άπαξ), Caps omeprazole 20mg 1x1, Tb Lopressor 100mg ¼ x2, Tb Irbotens 300/12.5 1x1.

**ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ (εισαγωγής)**

- **ΑΠ:** 110/75mmHg, Θ=36.6°C, SpO<sub>2</sub>=98%, σφύξεις=70bpm, Αναπνοές: 16/min
- **Καρδιά:** S1-S2 ρυθμικοί, συστολικό φύσημα στην εστία της αορτικής βαλβίδας και διαστολικό φύσημα στην εστία της μιτροειδούς (προϋπήρχαν). Χωρίς ήχο τριβής
- **Αναπνευστικό:** κφ, χωρίς πρόσθετους ήχους
- **Κοιλία:** Μαλακή, ευπίεστη, ανώδυνη, ήχοι υπαρκτοί. Ήπαρ: Αψηλάφητο. Σπλήνας: Αψηλάφητος
- **Λεμφαδένες:** Μικροί, ανώδυνοι, ευκίνητοι σε αρ. μασχάλη και βουβώνες άμφω
- **Αρθρώσεις:** Χωρίς ενεργό αρθρίτιδα
- **Μυϊκή ισχύς:** Όλες οι μυϊκές ομάδες 4-5/5 (βελτιωμένη ισχύς υπό αγωγή με κορτικοειδή και κυκλοφωσφαμίδη)
- **Νευρικό σύστημα:** Αντανακλαστικά εκλυόμενα ομότιμα άμφω. Χωρίς διαταραχές αισθητικότητας

- **Δέρμα:** Εκτεταμένο **συρρέον κνησμώνδες ροδόχροο κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα** σε κορμό, άνω άκρα, γλουτούς και κάτω άκρα
- **Οιδήματα:** **Ζυμώδη οιδήματα σφυρών** αμφοτερόπλευρα.

### ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (εισαγωγής)

**Γενική αίματος:** WBC:7020 (NEUT: 63.5%, LYMPH: 8.5%, MONO: 8.8%), **Hct: 28.9%, Hb: 9.8g/dl**, MCV: 89.2fl, MHC: 30.3pg/cell, PLT: 236.000, TKE: 9mm/hr.

**Αιμόσταση:** INR: 1.06, aPTT: 37.3, **Fib: 180mg/dl, d-dimers: 0.63.**

**Βιοχημικός έλεγχος:** **Glu: 126mg/dl, Urea: 101mg/dl**, Cr: 1.2mg/dl, Na: 137mmol/L, K: 3.9mmol/L, SGOT: 35IU/L, **SGPT: 73IU/L, ALP: 162IU/L, γ-GT: 103IU/L, CHOL: 127mg/dl**, Tg: 156mg/dl, HDL: 32mg/dl, LDL: 64mg/dl, **UA: 11.5mg/dl, LDH: 465IU/L**, CPK: 101IU/L, Ca: 8.5, **CRP: 4,56mg/dl.**

**Γενική ούρων:** Χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα.

**Ακτινογραφία θώρακος:** Χωρίς εικόνα ενεργού νόσου από το παρέγχυμα.

**U/S άνω και κάτω κοιλίας:** Οριακές διαστάσεις σπληνός (13cm). Λοιπά κφ.

### ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Ο ασθενής εμφάνιζε καθημερινά εμπύρετο έως 38.5°C (1-2 πυρετικά κύματα ημερησίως). Κατά τις πρώτες ημέρες νοσηλείας επιδεινώθηκε ραγδαία η κλινική εικόνα του ασθενούς με ανάπτυξη **βαριάς υπότασης, βύθιων καρδιακών τόνων, επιδείνωση περιφερικών οιδημάτων** και αλλαγή του χαρακτήρα του εξανθήματος από συρρέον κηλιδοβλατιδώδες σε **πολύμορφο ερύθημα**. Από τον εργαστηριακό έλεγχο εμφανίζει σταδιακά **αύξηση της απόλυτης τιμής των ηωσινοφίλων** (έως  $5.7 \times 10^3$ ), περαιτέρω **πτώση του αιματοκρίτη** (έως Ht=21.1%) και **πτώση της τιμής των αιμοπεταλίων** (PLTs έως 70.000).

### ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΚΑΙ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ (εστάλη εντός νοσηλείας):

**Ιολογικός έλεγχος** (HBV, HCV, HIV): Αρνητικός.

**Μικροβιολογικός έλεγχος** με καλλιέργειες αίματος, ούρων, κοπράνων, πτυέλων, μυελού οστών (Leishmania, Brucella, β.Koch): Όλες αρνητικές.

**Λοιπός 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): Αρνητικός.

**Quantiferon:** Αρνητικό.

**Μοριακός έλεγχος** (PCR για EBV, HSV1, HSV2, HHV6): Αρνητικός.

**Panel ιών αναπνευστικού:** Αρνητικό.

**Ανοσολογικός έλεγχος:** Αρνητικός.

**Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων:** **Επικράτηση της IgE (=2030IU/ml) με καταστολή της IgA** - Χωρίς παραπρωτεΐναιμία.

**Επίχρισμα περιφερικού αίματος:** Παρουσία **βλαστών και άτυπων λεμφοκυττάρων**.

**Triplex καρδιάς:** EF=60%, μικρή περικαρδιακή συλλογή και ήπια πάχυνση των τοιχωμάτων με **λαμπυρίζουσα απεικόνιση**.

**Βιοψία μυελού οστών (μυελόγραμμα):** Υπερκυτταρικός μυελός με προεξάρχουσα την ηωσινοφιλία και τα δυσπλαστικά στοιχεία των αιμοποιητικών σειρών.

**Ανοσοφαινότυπος μυελού, καρυότυπος, έλεγχος μεταλλάξεων** (BCR/ABL, Jak2, CARL, MPL, PDGFRα και PDGFRβ): Χωρίς παθολογικά ευρήματα.

**Βιοψία δέρματος:** Αλλοιώσεις του τύπου της **interface δερματίτιδας** με κενοτοπιώδη εκφύλιση της βασικής στοιβάδας της επιδερμίδα. Συνοδό **οίδημα** και **φλεγμονώδες διήθημα** στο επιφανειακό τμήμα του χορίου (λεμφοκύτταρα, ιστιοκύτταρα, λοιπά μονοπύρρηνα και ηωσινόφιλα).

**Με βάση τα ανωτέρω... ποια ήταν η διάγνωση και η τελική έκβαση;**

#### ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗΣ

Η παρακολούθηση του Εκπαιδευτικού Προγράμματος της Ε.Ε.Π.Ν.Ε. είναι δωρεάν, με απαραίτητη τη δήλωση συμμετοχής, πριν την έναρξη της Επιστημονικής Εκδήλωσης.

Μετά τη λήξη του/των περιστατικού/κών, θα χορηγείται πιστοποιητικό παρακολούθησης, από τη Γραμματεία της Ε.Ε.Π.Ν.Ε., μοριοδοτούμενο από τον Πανελλήνιο Ιατρικό Σύλλογο, με μόρια Συνεχιζόμενης Ιατρικής Εκπαίδευσης (CME-CPD credits). **Προϋπόθεση για την παραλαβή του πιστοποιητικού είναι η παρακολούθηση του συνολικού χρόνου της εκδήλωσης και της συμπλήρωσης του εντύπου αξιολόγησης.**

Η Ε.Ε.Π.Ν.Ε. θα προσφέρει στους συμμετέχοντες καφέ, ελαφρύ γεύμα και αναψυκτικά.