

**«Άνδρας 68 ετών με οξεία νεφρική
ανεπάρκεια, αιμολυτική αναιμία και
μονοκλωνική γαμμαπάθεια»**

Ανδρονικήδη Εύα, Ειδικευόμενη Ιατρός
Γ.Ν.Α. Ευαγγελισμός, Νεφρολογικό τμήμα «Αντώνιος Γ. Μπίλλης»
Διευθυντής Θ. Αποστόλου

Αιτία εισόδου

Άνδρας 68 ετών, Ελληνικής καταγωγής

Καλή γενική κατάσταση

Επίσκεψη στο νοσοκομείο λόγω επεισοδίου ανώδυνης μακροσκοπικής αιματουρίας

Παραπομπή από περιφερειακό νοσοκομείο λόγω:

- Οξείας νεφρικής βλάβης (Cr:4mg/dl)
- Αναιμίας (HCT: 18,5%, ορθόχρωμη, νορμοκυτταρική)
- Θρομβοπενίας (PLTs: 48.000)
- Παρουσίας σχιστοκυττάρων στο περιφερικό επίχρισμα αίματος

Ατομικό αναμνηστικό

Αρτηριακή υπέρταση

Δυσλιπιδαιμία

Νεφρολιθίαση

Cr: 0,8 mg/dl προ έτους

Πρώην καπνιστής, κοινωνικός πότης, συνταξιούχος δημόσιος υπάλληλος

Κληρονομικό ιστορικό: (-)

Φαρμακευτική αγωγή κατ'οίκον

Καντεσαρτάνη – Υδροχλωροθειαζίδη, Ροσουβαστατίνη, περιστασιακά
Ακετυλοσαλικυλικό οξύ

Αντικειμενική εξέταση

Ζωτικά σημεία

ΑΠ: 130/80 mmHg

Σφ: 73/min

SpO₂: 99% FiO₂ 21%

Όψη θρέψη καλή

Πλήρως προσανατολισμένος σε χώρο και χρόνο

Απουσία εξανθήματος

Χωρίς σημειολογία από τις αρθρώσεις

Φυσιολογικές κενώσεις

Αδρός νευρολογικός έλεγχος

GCS 15/15 χωρίς εστιακή νευρολογική σημειολογία

Αντικειμενική εξέταση

- Αναπνευστικό ψιθύρισμα ομότιμο άμφω
- S1/S2 ευκρινείς ρυθμικοί
- Κοιλιά μαλακή ευπίεστη ανώδυνη
- Χωρίς οιδήματα
- Ψιλαφητές περιφερικές σφύξεις

Αέρια αίματος
pH:7,42, pCO₂:29, HCO₃:20, Lac:1
Χ.Α:

ΗΚΓ
φλεβοκομβικός ρυθμός, χωρίς οξέα
ισχαιμικά ευρήματα

Παρούσα νόσος

Προ 2 μηνών

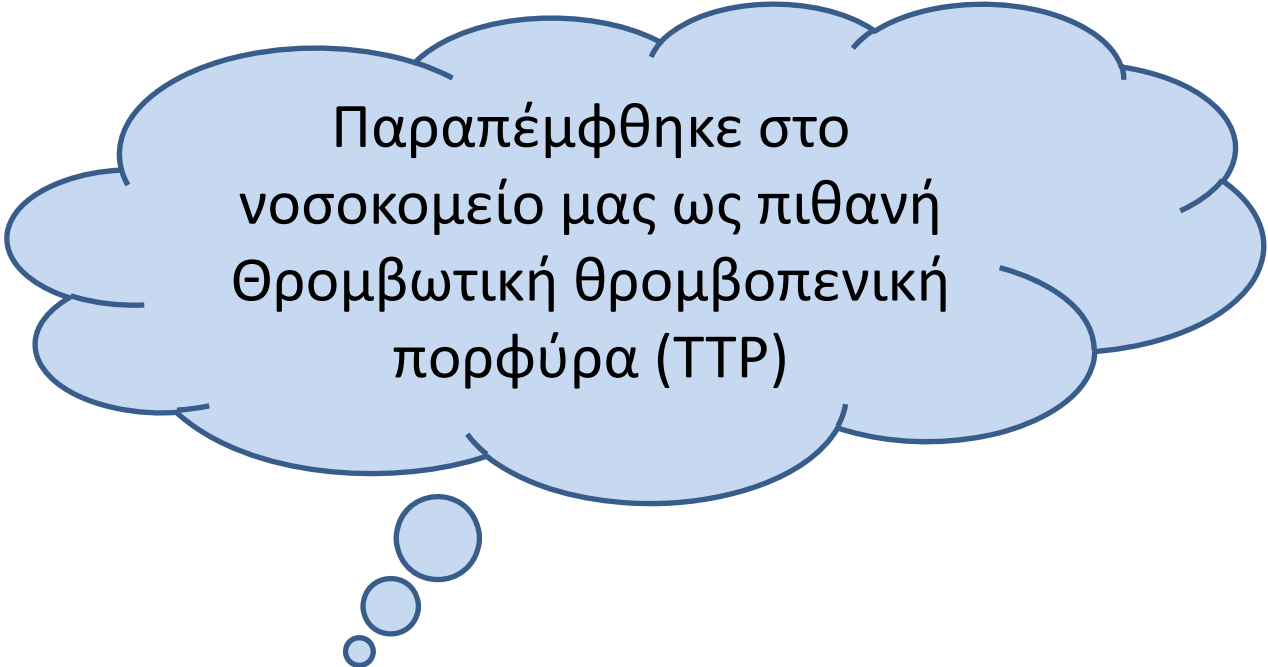
Αναιμία σε τυχαίο έλεγχο HCT: 27% ορθόχρωμη νορμοκυτταρική
PLTs:140.000, Cr: 1,3mg/dl
Άμεση Coombs : Αρνητική
G6PD : φυσιολογικό

Προ μηνός

Οστεομυελική βιοψία: αύξηση της ερυθράς σειράς, χωρίς λοιπές αλλοιώσεις, 5% πολυκλωνικά πλασματοκύτταρα

Προ 2 ημερών

Εισαγωγή σε περιφερειακό νοσοκομείο λόγω επεισοδίου μακροσκοπικής αιματουρίας
Διαπιστώθηκε αναιμία, θρομβοπενία, επηρεασμένη νεφρική λειτουργία, σχιστοκύτταρα περιφερικού επιχρίσματος αίματος



Παραπέμφθηκε στο
νοσοκομείο μας ως πιθανή
Θρομβωτική θρομβοπενική
πορφύρα (ΤΤΡ)

*Εισαγωγή στη Νεφρολογική κλινική του «Γ.Ν.Α. Ευαγγελισμός»
για περεταίρω διερεύνηση...*

Εργαστηριακός έλεγχος

HCT:	21,6%
Hb:	7,5g/dl
MCV:	89,3fL
MCH:	31pg/cell
PLT:	32.000/μL
WBC:	4.500
Neu:	3.100/μL
Mono:	510/μL
Baso:	10/μL
Eos:	0
Lym:	880/μL
ΔΕΚ :	3.34%

*Παρουσία 20
σχιστοκυττάρων στο
περιφερικό
επίχρισμα αίματος*

Άμεση Coombs

Αρνητική

Έμμεση Coombs

Αρνητική

Εργαστηριακός έλεγχος

INR: 1	ALP: 53 IU/L	TG: 114mg/dL
FIB: 366mg/dL	γGT: 9 IU/L	
Glu: 125 mg/dL	UA: 13.1 mg/dL	
Ur: 250mg/dL	LDH: 2715 IU/L	TSH: 1,81 μU/mL
Cr: 5,9mg/dL	CK: 229IU/L	PTH: 130pg/mL
K : 4,8 mmol/L	Ca: 8,8mg/dL	HbA1c: 3.9%
Na: 136mmol/L	P: 5,9mg/dL	HBsAg : Αρνητικό
Tp: 6.3g/dL	Mg: 2,05 mg/dL	HCV: Αρνητικό
Alb: 4g/dL	CRP: 0,67mg/dL	HIV: Αρνητικό
Glob: 2,3	T. Chol: 2,15mg/dL	FER: 493.4 ng/mL
AST: 60IU/L	ΆμChol: 0,37mg/dL	TKE: 28mm/h
ALT: 16 IU/L	ΈμChol: 1,78mg/dL	

Διαπιστώθηκε

- Αναιμία
- Θρομβοπενία
- Σχιστοκύτταρα
- Στοιχεία αιμόλυσης
- Οξεία νεφρική ανεπάρκεια

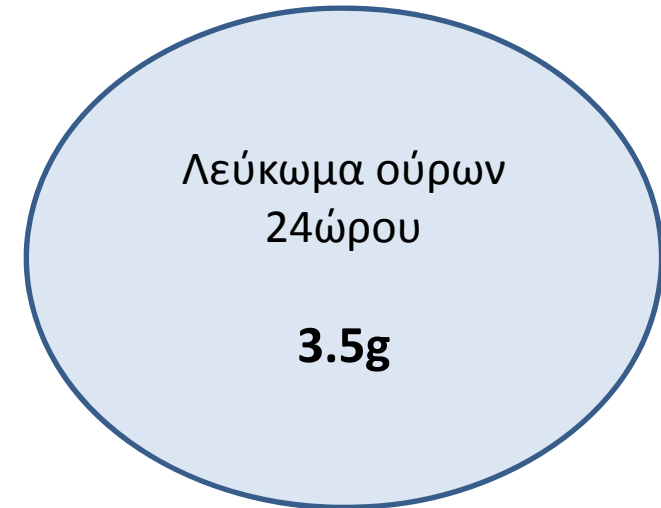
Μικροαγγειοπαθητική
αιμολυτική αναιμία
(ΜΑΗΑ)

Σύνδρομο θρομβωτικής
μικροαγγειοπάθειας
(ΤΜΑ)

Εργαστηριακός έλεγχος

Γενική ούρων

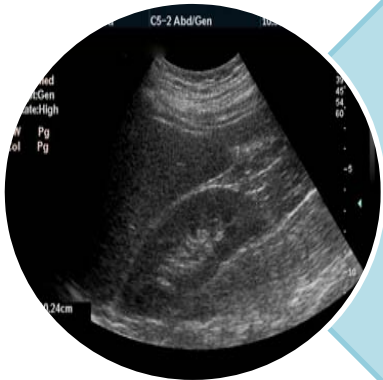
Ειδικό βάρος	1019
pH	5 ΟΞΙΝΟ
Λευκοκύτταρα	ΟΧΙ
Νιτρικά	ΑΡΝΗΤΙΚΟ
Λεύκωμα	(++++)
Σάκχαρο	ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟ
Αιμοσφαιρίνη	(+++++)
Πυοσφαίρια	15-30 κοπ
Ερυθρά	10-15 κοπ
Κύλινδροι	Αρκετοί κοκκώδης



Απεικονιστικός έλεγχος εισαγωγής



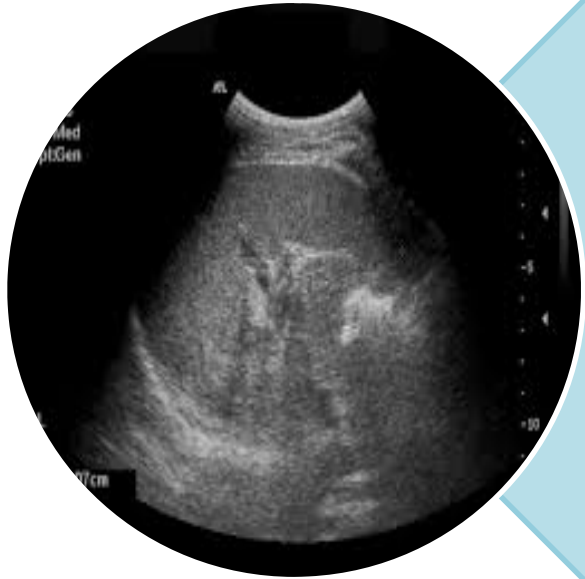
Χωρίς ουσιώδη παθολογικά ευρήματα



Νεφροί φυσιολογικού μεγέθους και πάχους
παρεγχύματος χωρίς διάταση των ΠΚΣ

Παρουσία λίθου 1,11εκ. στο κάτω πόλο του
ΔΕ νεφρού και παρουσία παρεγχυματικής
κύστης 2,14εκ. στον ίδιο νεφρό

Απεικονιστικός έλεγχος εισαγωγής



Ήπαρ φυσιολογικών διαστάσεων
και ηχογένειας παρεγχύματος
Σπλήνας με φυσιολογικές
διαστάσεις και ομοιογενή
ηχοδομή

Πορεία νόσου

Θεωρήθηκε πιθανή η διάγνωση του **ουραιμικού αιμολυτικού συνδρόμου**

Έγινε άμεσα έναρξη συνεδριών πλασμαφαίρεσης και αιμοκάθαρσης

Έγινε έναρξη κορτικοστεροϊδών αρχικά ενδοφλεβίως και στη συνέχεια από του στόματος σε υψηλές δόσεις

Περαιτέρω έλεγχος

Η δραστηριότητα του ADAMTS-13
διαπιστώθηκε εντός
φυσιολογικών ορίων

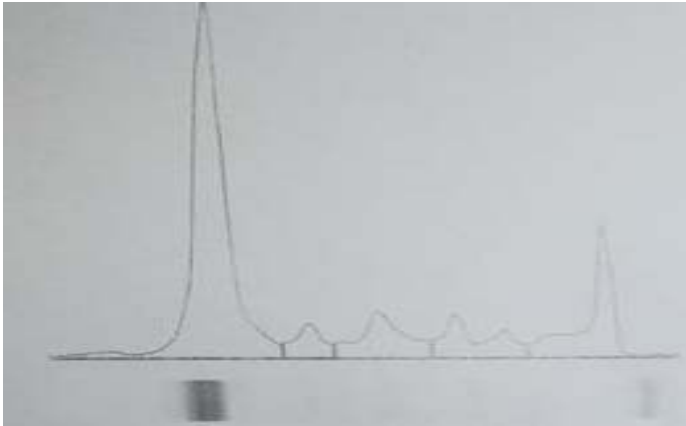
Ανοσολογικός έλεγχος

Έλεγχος αυτοαντισωμάτων

ANA	ΑΡΝΗΤΙΚΑ
P- ANCA	ΑΡΝΗΤΙΚΑ
C-ANCA	ΑΡΝΗΤΙΚΑ
ΚΡΥΟΣΦΑΙΡΙΝΕΣ	ΑΡΝΗΤΙΚΕΣ

Ανοσολογικός έλεγχος

Ηλεκτροφόρηση-Ανοσοκαθήλωση λευκωμάτων ορού



Κλάσμα	%	Τιμές αναφοράς
ALBUMIN	59.3	49.7-64.4%
A1	4.6	4.8-10.1%
A2	10.2	8.5-15.1%
BETA	9.2	7.8-13.1%
GAMA	16.7	10.5-19.5%

ΠΟΣΟΤΙΚΟΣ ΠΡΟΣΔΙΟΡΙΣΜΟΣ ΠΡΩΤΕΪΝΩΝ		Φυσιολογικές τιμές
IgG	1420	690 - 1618 mg/dL
IgA	90.6	72 - 400 mg/dL
IgM	23.2	40 - 235 mg/dL
C3	73.1	63 - 158 mg/dL
C4	26.1	14 - 33 mg/dL
Free Kapa	233	3.3 - 19.4 mg/L
Free Lambda	12	5.71 - 26.3 mg/L
Free k/λ ratio	18.06	0.26 - 1.65

Τυποποιήθηκε μονοκλωνική IgG-κ μετά από ανοσοκαθήλωση

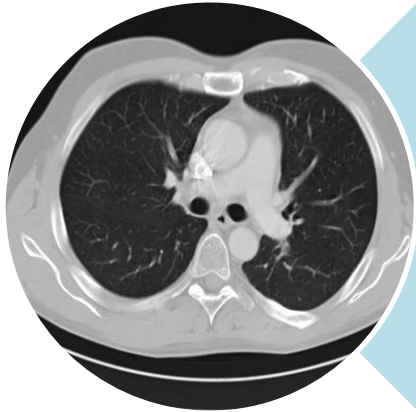
Ανοσολογικός έλεγχος

Ηλεκτροφόρηση-Ανοσοκαθήλωση λευκωμάτων ούρων

Διαπιστώθηκε ολική πρωτεϊνουρία

Διαπιστώθηκε η αποβολή ολόκληρου μορίου IgG – κ και κ
ελαφρών αλύσων

Απεικονιστικός έλεγχος



Αξονική θώρακος:

Απουσία λεμφαδένων > 1εκ

Ανευρυσματική διάταση κατιούσης
θωρακικής αορτής (4εκ)



Αξονική άνω - κάτω κοιλίας:

Ανεύρυσμα υπονεφρικού τμήματος
κοιλιακής αορτής (4.2εκ) και δεξιάς
κοινής λαγονίου (2εκ)

Λιθίαση νεφρών άμφω

Βιοψία Νεφρού

Μετά από 30 συνεδρίες πλασμαφαιρέσεων η τιμή των αιμοπεταλίων σταθεροποιήθηκε στα 120.000 οπότε και πραγματοποιήθηκε βιοψία νεφρού...