

Γυναίκα 62 ετών με εμπύρετο, πτώση επιπέδου συνείδησης και μυξοιδηματικό λειχήνα

Παρουσίαση Περιστατικού: **Ηλίας Σιέμπος**, Εξειδικευόμενος Εντατικολογίας

Διαφορική Διάγνωση: **Ελένη Μάγειρα**, Επίκουρη Καθηγήτρια Εντατικολογίας

Σχολιασμός: **Γεώργιος Αναστασιάδης**, Συντονιστής Διευθυντής Δερματολογικού

Α΄ Κλινική Εντατικής Θεραπείας Ιατρικής Σχολής Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών,
Γενικό Νοσοκομείο «Ευαγγελισμός»



ΕΘΝΙΚΟ & ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ

Αιτία Εισόδου στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας

Ασθενής 62 ετών μεταφέρθηκε στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας από Παθολογική Κλινική του Νοσοκομείου μας μετά την ενδοτραχειακή διασωλήνωσή της λόγω πτώσης επιπέδου συνείδησης.

Παρούσα Νόσος

Από 5νθημέρου: εμπύρετο έως 39°C, μυαλγίες και διάχυτη κακουχία.

Από 24ώρου: κεφαλαγία, δυσαρθρία και κολλώδης ομιλία.

Εισήχθηκε στην Παθολογική Κλινική για τη διερεύνηση του εμπυρέτου και των νευρολογικών συμπτωμάτων.

Παρούσα Νόσος

Αμέσως μετά την εισαγωγή της στην Παθολογική Κλινική:

ολιγόλεπτο επεισόδιο απώλειας συνείδησης (επιληπτική κρίση?,
έναρξη λεβητιρακετάμης) →

Τις επόμενες 24 ώρες: συγχυτική →

Νέο επεισόδιο απώλειας συνείδησης →

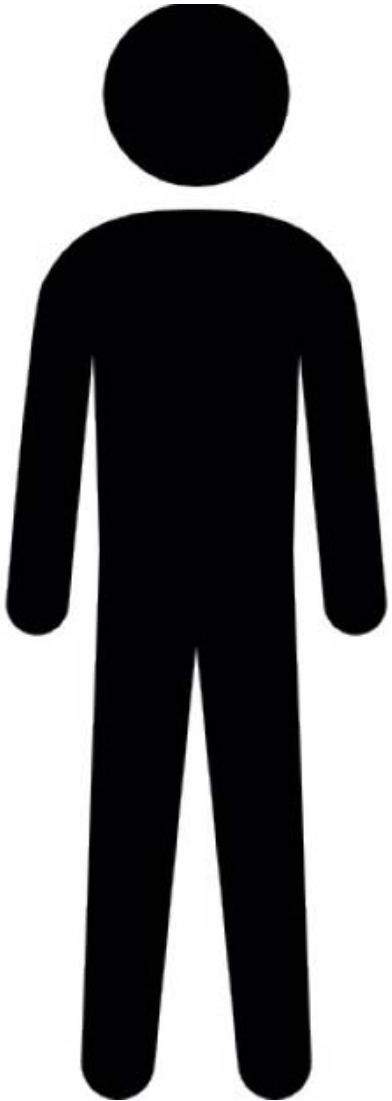
Διασωλήνωση για προστασία αεραγωγού →

Εντός 12ώρου: μεταφορά στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας.

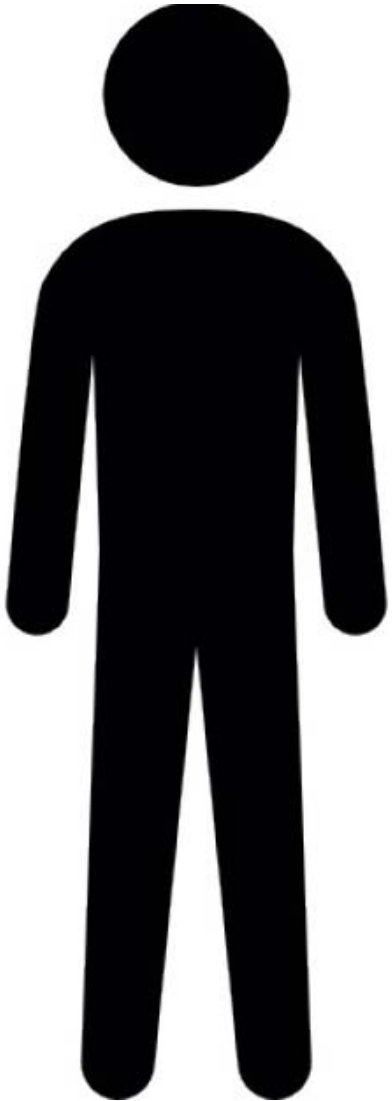
Ατομικό Αναμνηστικό

1. Μυξοιδηματικός λειχήνας (από 2ετίας, υπό τοπική δερματική αγωγή).
2. Νοσηλεία προ 16μήνου στο Νοσοκομείο «Ερυθρός Σταυρός» για επεισόδιο επιγαστραλγίας, κεφαλαγίας και δυσαρθρίας (διάγνωση ημικρανίας με αύρα, αγωγή με flunarazine/frovatriptan για 6 μήνες).
3. Γαστρική παράκαμψη (προ 6ετίας με μείωση σωματικού βάρους κατά 50 κιλά).

Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας

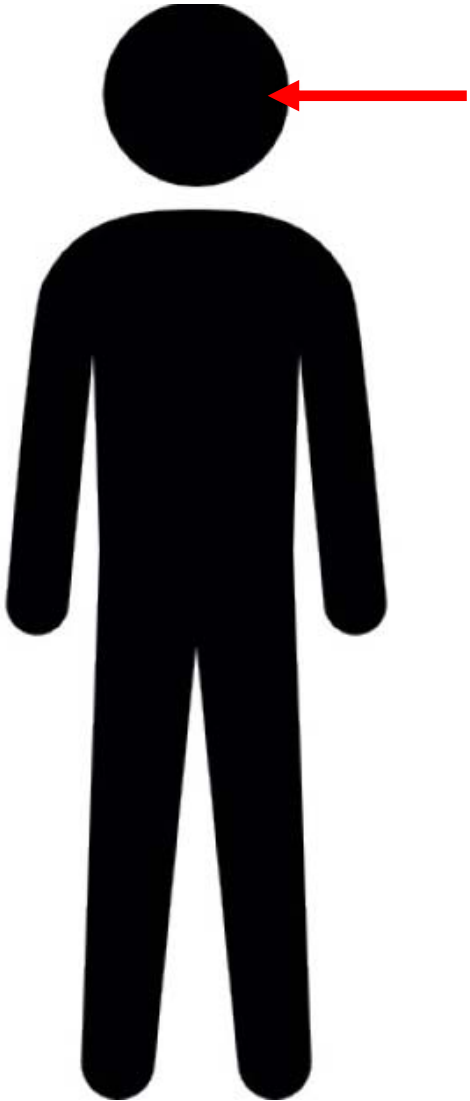


Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας



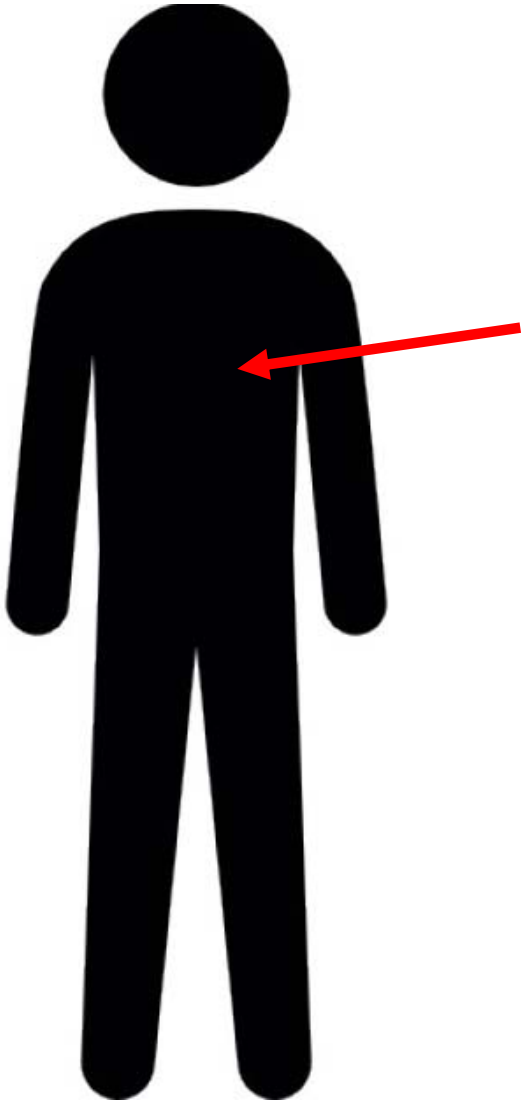
- Καλή θρέψη
- Εμπύρετη (39°C)

Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας



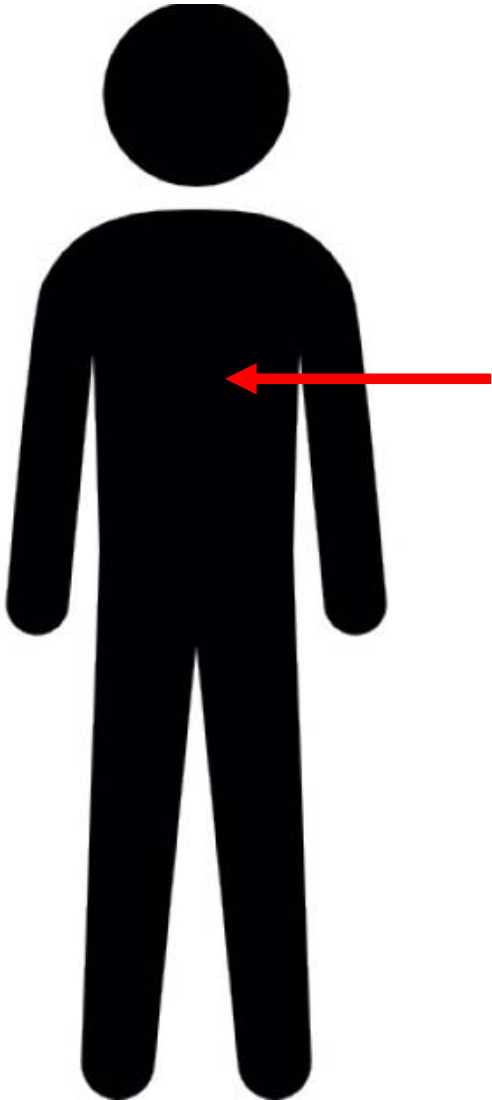
- Ισοκορική με θετικό, αλλά νωθρό φωτοκινητικό αντανακλαστικό
- Απουσία αυχενικής δυσκαμψίας
- Υπό καταστολή με μιδαζολάμη

Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας



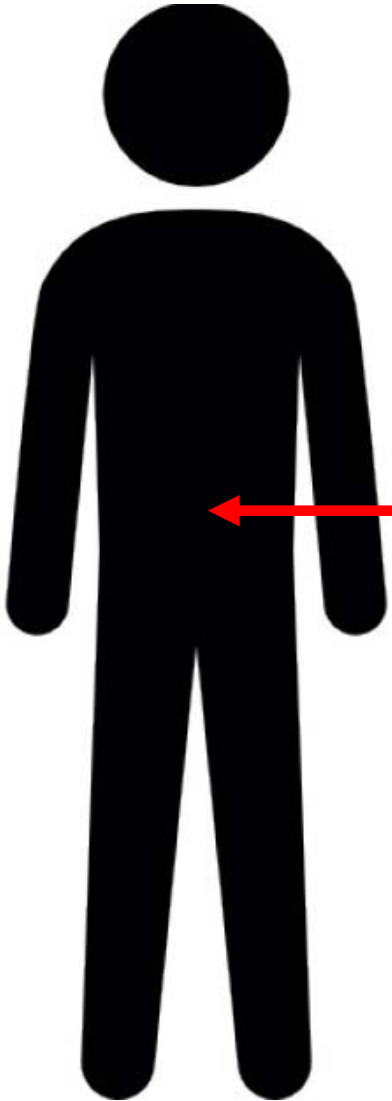
- Στοματοτραχειακά διασωληνωμένη
- Σε μηχανικό αερισμό ελεγχόμενου όγκου με μείγμα εισπνεομένου οξυγόνου (FiO_2) 60% και θετική τελο-εκπνευστική πίεση (PEEP) 5 cmH₂O με ικανοποιητική οξυγόνωση (PaO_2 141 mmHg) και αερισμό ($PaCO_2$ 35 mmHg, pH 7.43, H_2CO_3 24, Lac 0.5 mmol/L)
- Φυσιολογικό αναπνευστικό ψιθύρισμα

Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας



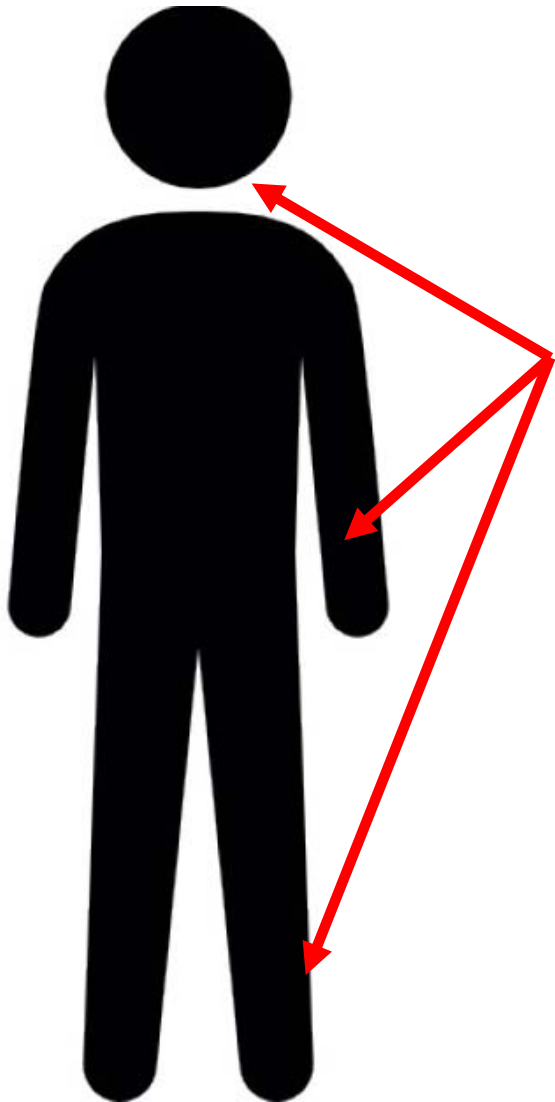
- Αιμοδυναμικά σταθερή (P_{art}= 122/75 mmHg)
- Ταχύκαρδη (130 σφύξεις/λεπτό)
- Φλεβοκομβικός ρυθμός

Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας



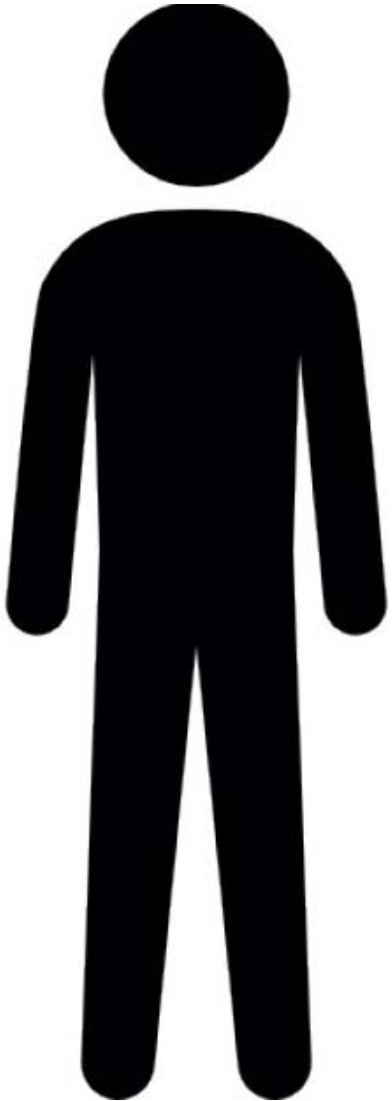
Μαλακή και ευπίεστη κοιλιά με
παρόντες εντερικούς ήχους

Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας



Βλατιδώδες εξάνθημα σε τράχηλο, άνω άκρα (ιδίως στους πήχεις) και κάτω άκρα (ιδίως στους μηρούς και στα γόνατα)

Κλινική Εξέταση κατά την εισαγωγή της στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας



Βλατιδώδες εξάνθημα:

Μικρές, κηροειδούς σύστασης βλατίδες διαμέτρου 2-3 mm σε μικρή απόσταση και γραμμοειδή διάταξη.



Εργαστηριακά Ευρήματα

Γενική αίματος και πήξη: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

WBC	7.87x10 ³ /μL
NEU	70%
Ht	46%
PLT	213x10 ³ /μL
INR	1.21
FIB	526 mg/dL

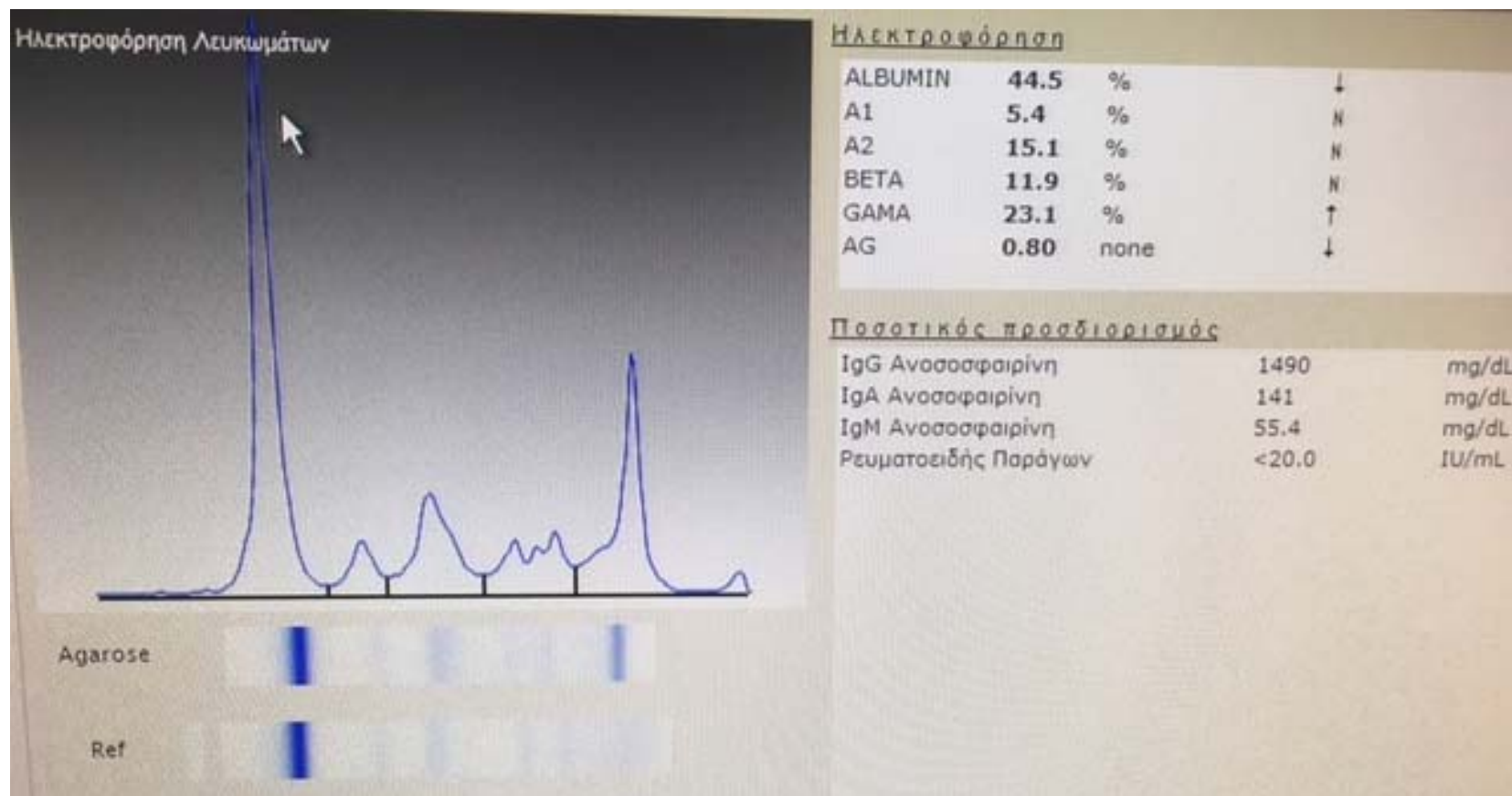
Βιοχημικός έλεγχος: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

GLU	122 mg/dL
UR	68 mg/dL
CREAT	1.0 mg/dL
Na	144 mmol/L
SGOT	119 iu/L
SGPT	85 iu/L
γGT	17 iu/L
LDH	442 iu/L
CK	127 iu/L
CRP	1.3 mg/dL

Θυρεοειδικός έλεγχος: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

T3	97 ng/dL
fT4	1.2 ng/dL
TSH	2.84 μ U/mL
anti-TPO	19.4 iu/mL
anti-TG	17.3 iu/mL

Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων με ανοσοκαθίλωση: Τυποποιήθηκε μονοκλωνική IgG λ



Οσφυνωτιαία παρακέντηση: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

Εγκεφαλονωτιαίο υγρό	Διαυγές
Κύτταρα	3 (2 ερυθρά)
GLU	92 mg/dL (176 mg/dL στο αίμα)
Total Protein	75.3 mg/dL
Καλλιέργεια	Αρνητική

Απεικονιστικός έλεγχος

Απλή ακτινογραφία θώρακος: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα



Απεικονιστικός έλεγχος: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

- Triplex καρωτίδων
- Υπερηχοκαρδιογραφία
- Αξονικές τομογραφίες κοιλιάς και θώρακα

Ηλεκτροεγκεφαλογράφημα: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

- Βραδέου τύπου
- Απουσία σημείων δηλωτικών επιληψίας

Αξονική τομογραφία εγκεφάλου και CT φλεβογραφία: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

- Μικροαγγειακού τύπου ισχαιμική εγκεφαλοπάθεια και διεύρυνση των υπαραχνοειδών χώρων
- Χωρίς παθολογική πρόσληψη σκιαγραφικού
- Χωρίς εικόνα ελλείμματος πλήρωσης στους φλεβώδεις κόλπους

Σύνοψη

Γυναίκα 62 ετών,

με ατομικό αναμνηστικό μυξοιδηματικού λειχήνα διασωληνώνεται με πτώση επιπέδου συνείδησης και εμπύρετο

χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα από τον εργαστηριακό και απεικονιστικό έλεγχο.

Διαφορική Διάγνωση

κα Μάγαιρα

Διαγνωστικός έλεγχος πιθανής εγκεφαλίτιδας: αρνητικός

PCR Rickettsia, Coxiella, Cryptococcus, Chlamydia	VDRL ENY FTA ENY
Coxiella IgG, IgM	Cryptococcus ENY
Mycoplasma IgG, IgM	PCR ENY West Nile Virus
PCR CMV, HSV1, HSV2, VZV, HHV6, Enterovirus	Ολιγοκλωνικές IgG σε ENY
ANA, Anti ds DNA, anti P/C-ANCA	Scl-70

Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου: χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα

- Χωρίς σαφείς εστιακές βλάβες από τον έλεγχο του εγκεφάλου
- Χωρίς εστιακή παθολογική ενίσχυση μετά ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού
- Φυσιολογικό εύρος κοιλιακού συστήματος και περιφερικών υπαραχνοειδών χώρων
- Υποπλασία αριστερής σπονδυλικής αρτηρίας
- Συλλογές μαστοειδών κυψελών

Συνέχιση της εμπειρικής αντιμικροβιακής και αντιϊκής αγωγής

- Acyclovir 12mg/kg (iv) q8h
- Ampicillin 2gr (iv) q4h

Τις πρώτες 3 ημέρες νοσηλείας στην Κλινική Εντατικής Θεραπείας

- Αμετάβλητη κλινική εικόνα
- Επιμονή του εμπυρέτου
- Χωρίς σημεία αφύπνισης παρά τη διακοπή καταστολής
- Ελήφθη τεμάχιο δέρματος από τις βλαβες για βιοψία

Τα διαγνωστικά κριτήρια σκληρομυξοειδήματος (Arndt-Gottron disease)
φάνηκαν να πληρούνται

1. Γενικευμένο βλατιδώδες σκληροδερμοειδές εξάνθημα
2. Μονοκλωνική γαμμοπάθεια
3. Απουσία θυρεοειδικής διαταραχής
4. Σε βιοψία: εναπόθεση βλεννίνης, πολλαπλασιασμός ινοβλαστών και ίνωση

Το νευρο-δερματικό σύνδρομο είναι μια σπάνια, δυνητικά θανατηφόρα εκδήλωση του σκληρομυξοειδήματος

- Μέση ηλικία προσβολής τα 60 έτη
- Κλινικές εκδηλώσεις: πυρετός, σύγχυση, σπασμοί, κώμα
- 40% θνητότητα (αν διαγνωσθεί).

Διάγνωση εργασίας: Νευρο-δερματικό σύνδρομο στο πλαίσιο σκληρομυξοιδήματος

- Πλασμαφαίρεση
- Συστηματική κορτικοθεραπεία
- Ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη, IVIG

Έναρξη αγωγής για νευρο-δερματικό σύνδρομο στο πλαίσιο σκληρομυξοιδήματος

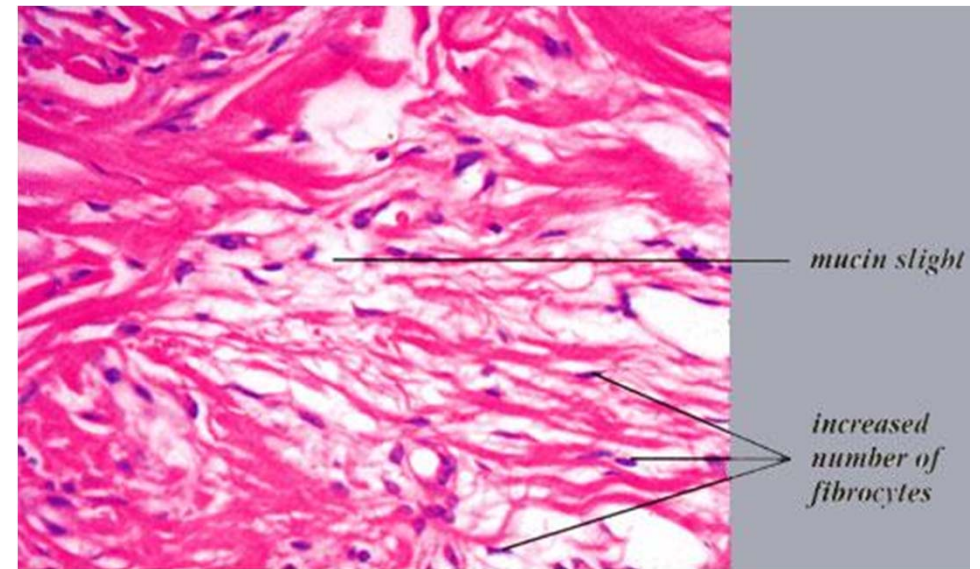
Υψηλή δόση ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης, IVIG
(συνολική δόση 2gr/kg εντός 5 ημερών)

Κλινική απάντηση στην αγωγή για νευρο-δερματικό σύνδρομο στο πλαίσιο σκληρομυξοιδήματος

- Εντός 24ώρου από την έναρξη IVIG, η ασθενής απυρέτησε
- Εντός των επομένων ημερών, αφυπνίστηκε

Απάντηση από τη βιοψία δέρματος (κα Βουρλάκου)

- Προέρχουσα υπερπλασία των ινοβλαστών του χορίου και αύξηση του κολλαγόνου του ιστού (βλεννίνωση δέρματος)
- Ευρήματα συμβατά με τα παρατηρούμενα σε **σκληρομυξοίδημα**



Αγωγή συντήρησης για το σκληρομυξοίδημα

1. Μηνιαία σχήματα ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης, IVIG
2. Θαλιδομιδη per os εφ' όρου ζωής
3. Τακτική παρακολούθηση από τη Δερματολογική Κλινική
(κος Αναστασιάδης)

Τακτική παρακολούθηση της ασθενούς

κος Αναστασιάδης

Το Google μπορεί να βοηθήσει τους κλινικούς να διευρύνουν τη διαφορική τους διάγνωση

Googling for a diagnosis—use of Google as a diagnostic aid: internet based study

Hangwi Tang, Jennifer Hwee Kwoon Ng

Το Google μπορεί να βοηθήσει και μη ιατρούς να 'θέσουν διάγνωση'

Original article

SWISS MED WKLY 2008;138(49-50):741-745 · www.smw.ch

Peer reviewed article

Non-physicians may reach correct diagnoses by using Google: a pilot study

Siempos II. Swiss Med Wkly 2008