

Παρουσίαση περιστατικού

*Β' Προπαιδευτική Παθολογική
Νικολαΐδου Βαρβάρα
Ειδικευόμενη Παθολογίας
Μάιος 2012*

Παρούσα νόσος

- Άνδρας 30 ετών προσέρχεται αιτιώμενος από 2μήνου...
- Ζάλη
- Αδυναμία-Καταβολή
- Αστάθεια κατά τη βόδιση
- Αιμωδίες άνω και κάτω άκρων ~3 επεισόδια
- Δεκατική πυρετική κίνηση έως 37,4°C
- Απώλεια βάρους ~ 6 κιλών
- Αλλαγή χαρακτήρα κενώσεων
- Φυσιολογική όρεξη

Παρούσα νόσος

Ατομικό αναμνηστικό

- Λεύκη (15έτη)
- 2 επεισόδια αφαιρετικής κρίσης προ 15ετίας (ΗΕΓ→κφ)

Οικογενειακό ιστορικό

- Μητέρα: ελεύθερο
- Πατέρας: καρδιοπάθεια, πολυμορφική νευρίτιδα;

Παρούσα νόσος

Έξεις και τρόπος ζωής

- Αλκοόλ
- Κάπνισμα
- Αλλεργίες



Έχει κατοικίδια: σκύλο

Φαρμακευτική αγωγή

- Παντοπραζόλη 40mg 1x2

Παρούσα νόσος

Κλινική εξέταση

- ΑΠ: 100/50mmHg, HR: 97/min, SpO₂: 99%, θ: 36,5 °C, Βάρος σώματος: 57kg
- ΑΨ: κφ
- S₁S₂ ρυθμικοί ευκρινείς
- Κοιλιά μαλακή, ευπίεστη, ήχοι κφ, ήπαρ(-), σπλήν(-)
- Λεμφαδένες (-), Οιδήματα(-), Σ. Giordano(-), Σφύξεις (+)
- Απουσία ορθοστατικής υπότασης

ΗΚΓ

SR

α/α θώρακα

Χωρίς παθολογικά ευρήματα

Παρούσα νόσος

Εργαστηριακός έλεγχος

	29/9/2011
WBC	7980
NE	58,8
LY	29,1
MO	10,6
EO	1,1
Ht	46
Hb	15
RBC	5,25
MCV	87,64
MCH	28,6
MCHC	32,7
PLT	262000

PT	11,8
PTT	36,9
INR	1,05

TKE	1
CRP	<3,41
RF	<10,1

Παρούσα νόσος

Εργαστηριακός έλεγχος

SGOT	15
SGPT	13
ALP	84
γGT	10
LDH	145
CPK	141
Tot prot/ alb	7,6
Amylase	5
Chol/dir	0,4/0,13
Col	153
Trg	83
HDL/LDL	48/88

Glu	79
Ur	27
Cr	1,28
GFR	68
UA	4,2
K	4,2
Na	140
Ca	10,5

Cr_{min}: 1,22mg/dl

Cr_{max}: 1,36mg/dl

Παρούσα νόσος

Εργαστηριακός έλεγχος

Ειδικό βάρος	1005
PH	5,5
Λεύκωμα	ΟΧΙ
Πυοσφαίρια	0-1
Ερυθρά	0-1

Παρούσα νόσος

Πρόσθετες εξετάσεις

- Φερριτίνη: 69 (ΦΤ: 22-322ng/ml)
- Βιταμίνη B₁₂ : 405 (ΦΤ: 211-911pg/ml)
- Φυλλικό οξύ: **3,4** (ΦΤ: >5,38ng/ml)

- HbA1c: 5,4%

Διευρέυνηση

Ο ασθενής προσκομίζει μαζί του...

- Πλήρη εργαστηριακό έλεγχο
- Πλήρη ανοσολογικό έλεγχο
- Ορμονικό έλεγχο
- Μικροσκοπική εξέταση ούρων
- Υπερηχογράφημα άνω κοιλίας
- Γαστροσκόπηση
- Κολονοσκόπηση
- 24ωρη ηλεκτροκαρδιογραφική καταγραφή

επηρεασμένη
νεφρική λειτουργία
Cr~1,5mg/dl

ΚΦ

Διευρέυνση

Ο ασθενής προσκομίζει μαζί του...

Υπερηχογράφημα άνω κοιλίας

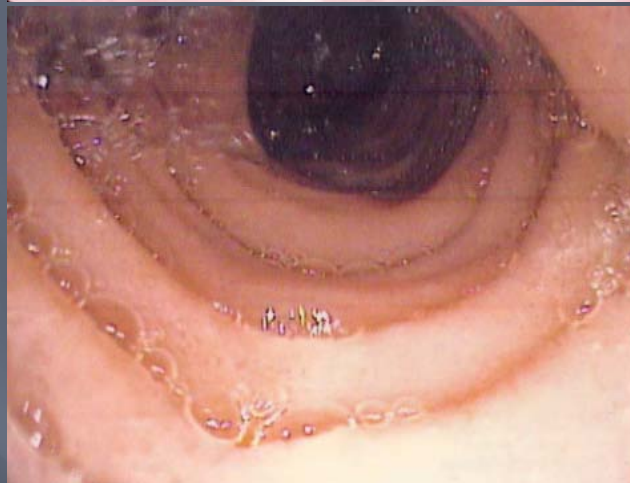
Χωρίς παθολογικά
ευρήματα

Διευρέυνση

Ο ασθενής προσκομίζει μαζί του

Γαστροσκόπηση

Οισοφαγίτιδα 2^{ου} βαθμού
και διαφραγματικήλη



Διευρέυνηση

Ιστολογική Έκθεση

- Χρόνια μη ειδική δωδεκαδακτυλίτιδα, χωρίς ατροφία λαχνών.
- Χρόνια φλεγμονή της καρδιακής μοίρας του στομάχου με θηλώδη υπερπλασία του καλυπτηρίου επιθηλίου.
- Στοιχεία κακοήθους εξεργασίας δεν παρατηρούνται.

Διευρέυνση

Ο ασθενής προσκομίζει μαζί του

Κολονοσκόπηση

Φυσιολογικά ευρήματα



Διευρέυνηση

Αρχική προσέγγιση

- Έλεγχος θυρεοειδικής λειτουργίας
- Ποσοτικός προσδιορισμός
- Παρασιτολογική κοπράνων
- Καλλιέργεια κοπράνων
- CMV, Τοχο, HSV, EBV, W
- Δείκτες ηπατίτιδας, HIV
- Συλλογή ούρων 24ώρου για λεύκωμα

Νούρων=3350ml

Ουρία: 505,5mg/dl

Cr: 54mg/dl

UA: 16mg/dl

Ca: 6mg/dl

K: 7mmol/L

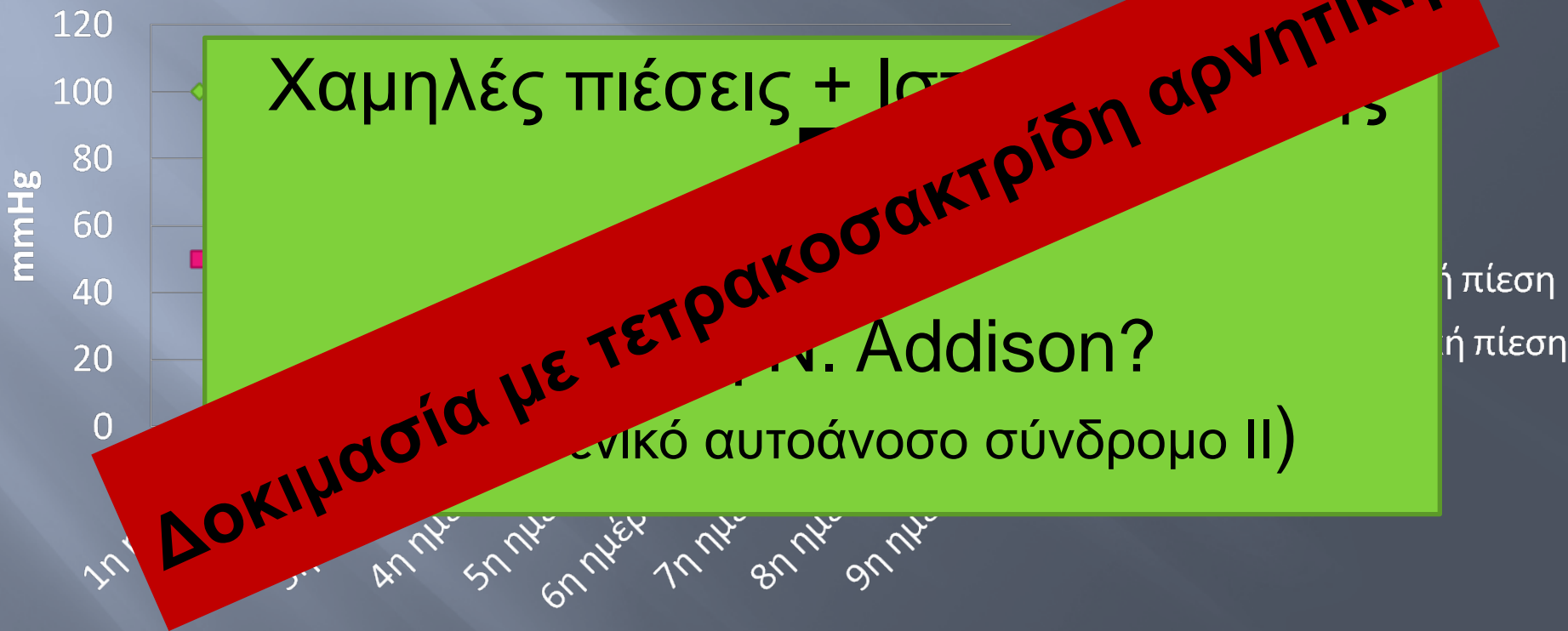
Na: 33mmol/L

Λεύκωμα: 2,3mg/dl

Μικροαβουμίνη: 1,6mg/dl

Διευρέυνηση

Διακύμανση αρτηριακής πίεσης



Διευρέυνση

CT θώρακος



Διευρέυνηση

CT ΑΚΚΟ

- Απουσία ηπατοσπληνομεγαλίας.
- Πάγκρεας επινεφρίδια και νεφροί απεικονίζονται φυσιολογικά.
- Υπόπυκνα μορφώματα στο φλοιό του κάτω πόλου του δεξιού νεφρού μπορεί να αντιπροσωπεύουν κύστεις, λόγω όμως της πυκνότητάς τους χρήζουν και US ελέγχου.
- Μικροί λεμφαδένες στις βουβωνικές περιοχές.

Διευρέυνση

Echo νεφρών

- Νεφροί φυσιολογικού μεγέθους με σχετική αύξηση της ηχογένειας του νεφρικού φλοιού αμφοτερόπλευρα, ιδίως ΔΕ.
 - Δεν παρατηρείται διάταση του πυελοκαλυκτικού συστήματος ή εικόνα λιθιάσεως.
 - Στην ανατομική θέση των επινεφριδίων δεν παρατηρείται παθολογική εξεργασία.
 - Ατελής πλήρωση της ουροδόχου κύστεως, δεν επέτρεψε την εκτίμηση του τοιχώματος αυτής.
- ΔΕ ΝΕΦΡΟΣ: ΜΗΚΟΣ > 8,5cm... ΠΑΧΟΣ ΦΛΟΙΟΥ > 1,5cm
- ΑΡ ΝΕΦΡΟΣ: ΜΗΚΟΣ > 8,5cm... ΠΑΧΟΣ ΦΛΟΙΟΥ > 1,5cm

Εξιτήριο

Συστάσεις...

- Να υποβληθεί σε νεφρόγραμμα
- Καθημερινή καταμέτρηση της θερμοκρασίας του σώματος
- Καθημερινό ζύγισμα
- Επάνοδο στην κλινική σε 20 ημέρες

Διευρέυνηση

2^η νοσηλεία εντός 4 ημερών

Αιτία εισαγωγής:

γενικευμένο ερυθηματώδες εξάνθημα

Διαπίστωση:

απώλεια 2 κιλών το τελευταίο 4ήμερο

Παρούσα νόσος

Έξεις και τρόπος ζωής

- Αλκοόλ
- Κάπνισμα
- Αλλεργίες



→ Έχει κατοικίδια: σκύλο



Φαρμακευτική αγωγή

- Παντοπραζόλη 40mg 1x2

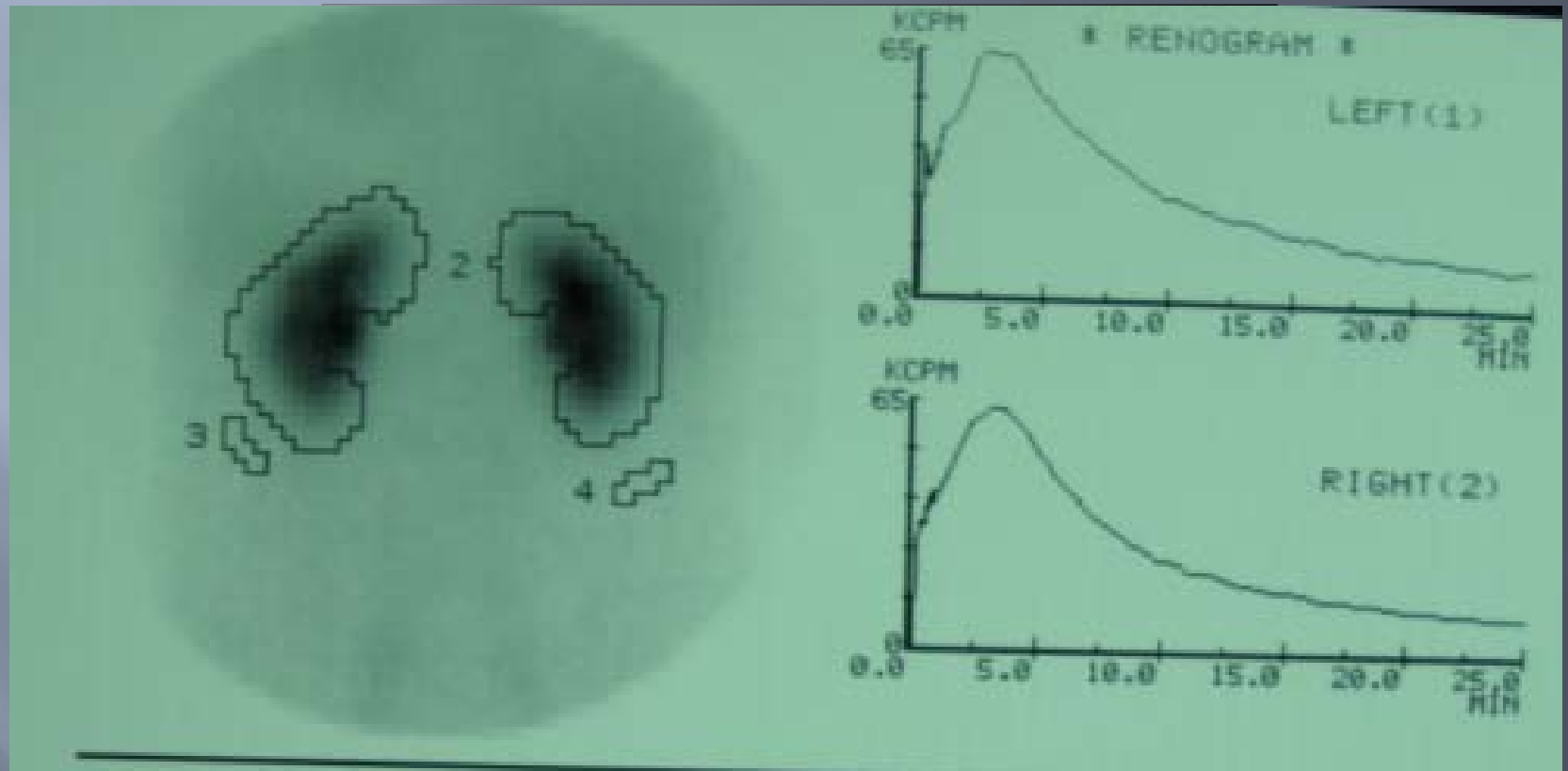
Διευρέυνηση

Έλεγχος για παράσιτα

- Εχινόκοκκος
- Αμοιβάδα
- Λειψοθήλια
- Τριχινέλλα
- Τοξοπλασμά
- Τυφλοζοκάρια



Διευρέυνση



Βιοψία νεφρού ?

Διευρεύνηση

Νευρολογική εκτίμηση

Απουσία παθολογικής
νευρολογικής σημειολογίας

Οφθαλμολογική εκτίμηση-οπτικά πεδία

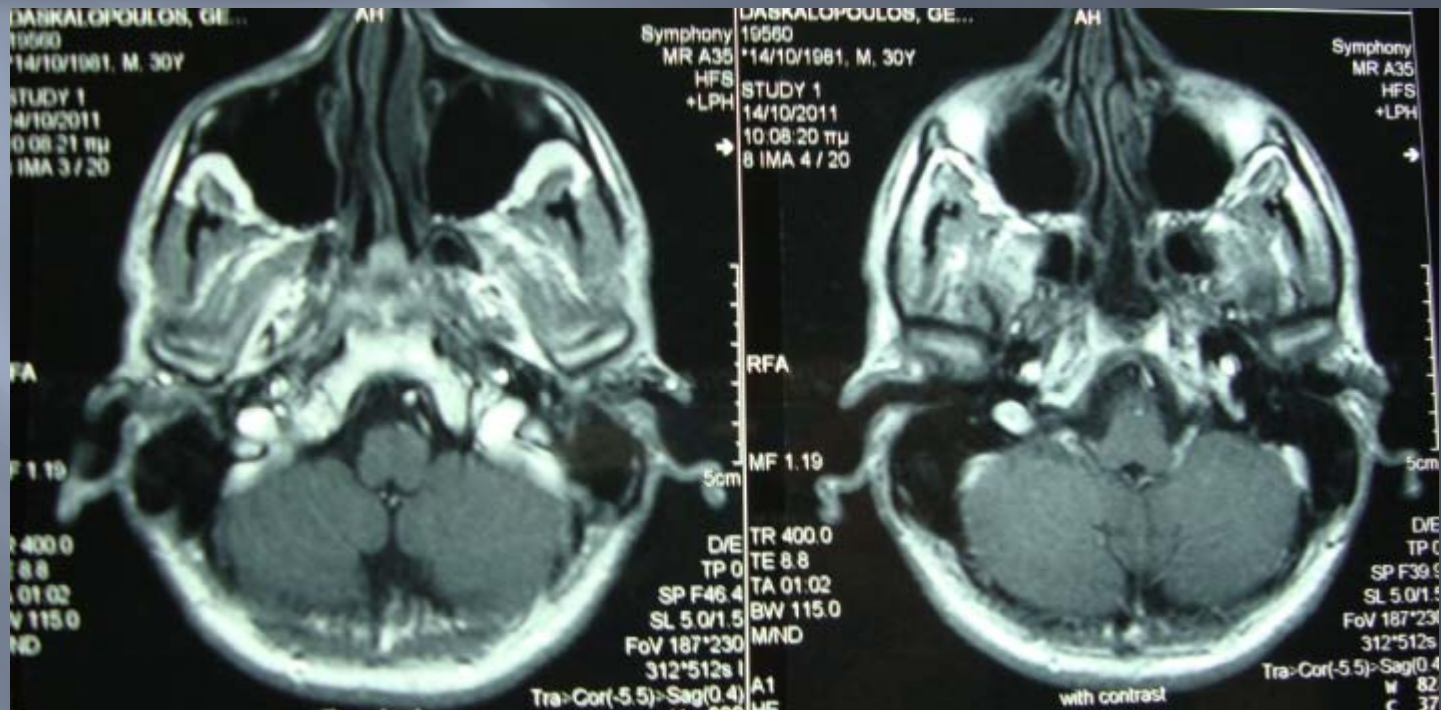
MRI εγκεφάλου

Αυξημένη ενδοφθάλμια πίεση

Παρασίτωση ?
Πολλαπλή σκλήρυνση ?

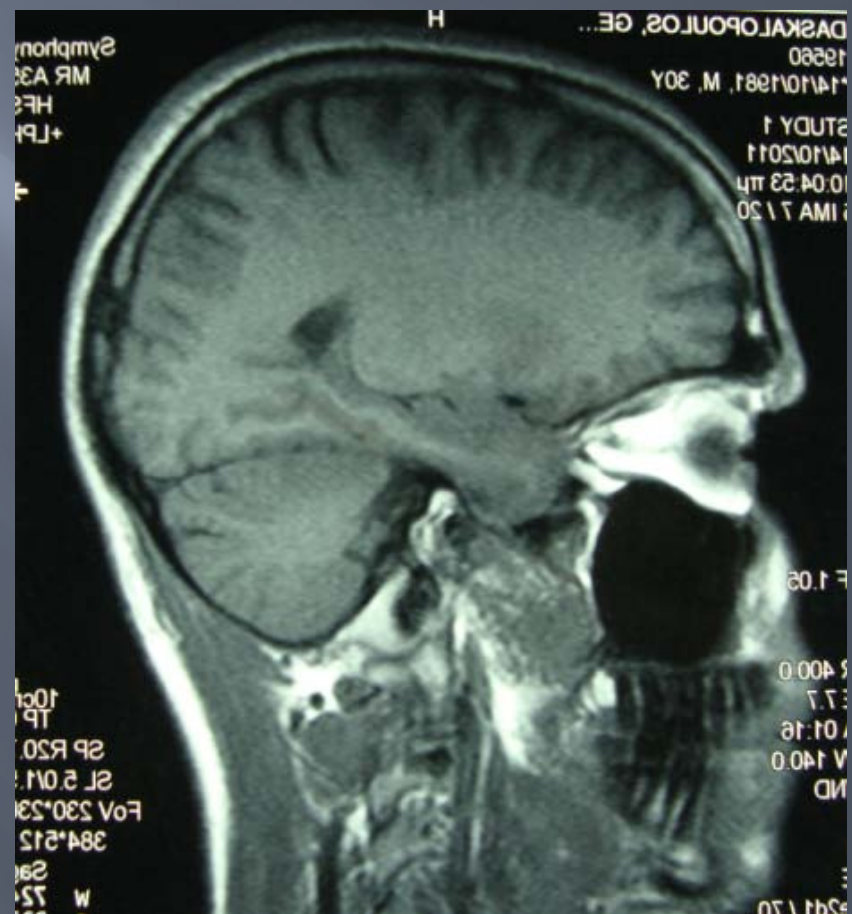
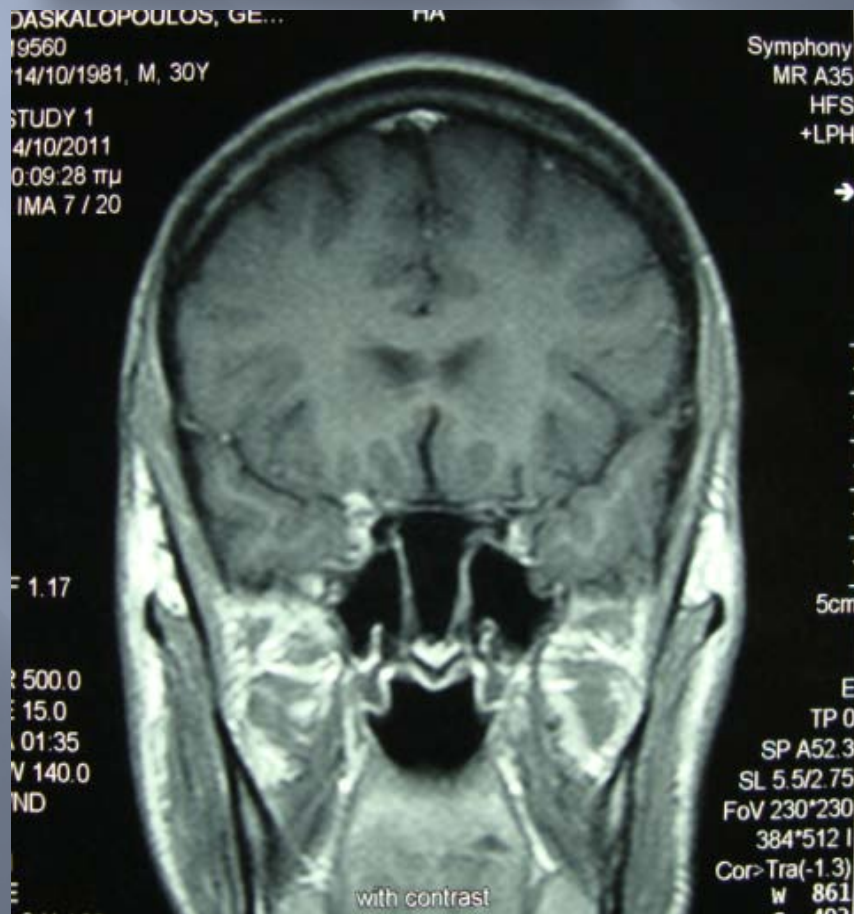
Διευρέυνση

MRI εγκεφάλου



Διευρέυση

MRI εγκεφάλου



Διευρεύνηση

Ψυχιατρική εκτίμηση



Διευρέυση

Αντισώματα για κοιλιοκάκη

- ✓ IgA Anti-tTG
- ✓ IgA EMA
- ✓ IgA AGA

Διευρέυνηση

Εκ νέου γαστροσκόπηση

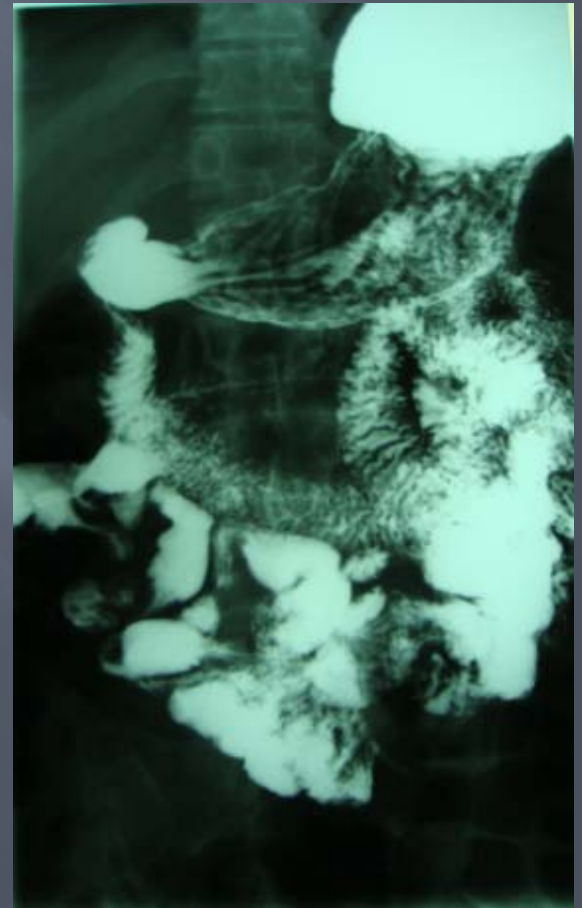
- Φυσιολογικά ευρήματα
- Λήφθησαν βιοψίες

Διευρέυνηση

Διάβαση λεπτού εντέρου

Η εξέταση έγινε με απλή τροποποιημένη μέθοδο

- Πρόσθια κλήση του θόλου επί του σώματος του στομάχου προκαλεί ΓΟΠ κατά ώσεις
- Απουσία τοιχωματικής και βλεννογονικής αλλοίωσης στα τμήματα του λεπτού εντέρου που απεικονίστηκαν με ευκρίνεια.
- Τελικός ειλεός φυσιολογικός



Διευρεύνηση

Εξιτήριο εν αναμονή των αποτελεσμάτων

Διευρέυνηση

Παθολογοανατομική έκθεση

1. Τα ιστοτεμάχια εμφανίζουν υφή βλεννογόνου στομάχου με ήπιες αλλοιώσεις χρόνιας ενεργού γαστρίτιδας.
2. Τα ιστοτεμάχια εμφανίζουν υφή βλεννογόνου εντέρου. Οι **λάχνες** κατά θέσεις εμφανίζουν **ελάττωση του ύψους** και **εύρος** και κατά θέσεις **ελάττωση του ύψους** των **υψίλων** τους. Στο χόριο παρατηρούνται **επίπονα** **αδενώδεις** **διηθήσεις** από **λεμφοκύτταρα** και **λίγα** **εωσινόφιλα** και **ουδετερόφιλα**. Λεμφοκύτταρα διηθούν τόσο το **καλάρι** και το **επιθήλιο** λίγων αδενίων.

ΚΟΙΛΙΟΚΑΚΗ

Σχόλιο: Η παραπάνω ιστολογική εικόνα σε σχέση με το υπόλοιπο κλινικοεργαστηριακό ιστορικό, είναι συμβατή με σύνδρομο **δυσασπορρόφησης**.

Διάγνωση

ΚΟΙΛΙΟΚΑΚΗ

Αντιμετώπιση



Δίαιτα ελεύθερη γλουτένης



Επανάληψη γαστροσκόπησης σε 1 έτος

Παρακολούθηση

Αύξηση του σωματικού βάρους του ασθενούς κατά 5 κιλά το πρώτο εξάμηνο

ΚΟΙΛΙΟΚΑΚΗ

(CELIAC DISEASE)

Εισαγωγή

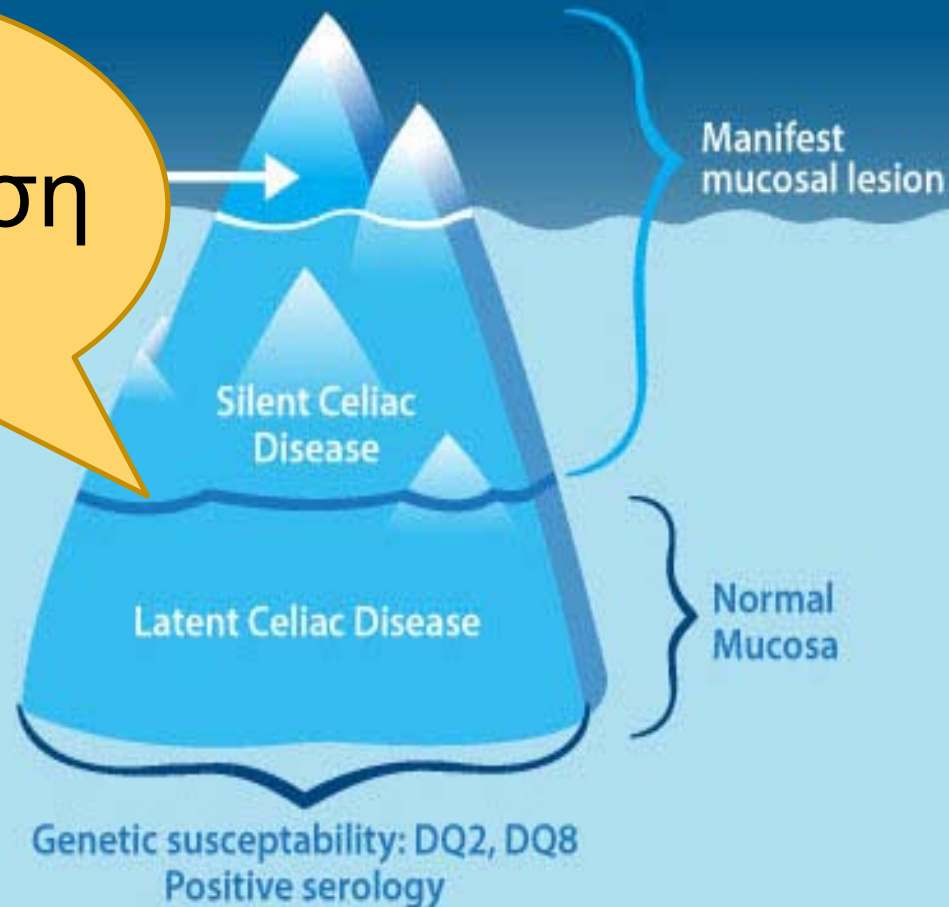
Ο όρος «celiac» προέρχεται από την ελληνική λέξη κοιλιακός (abdominal)

Η νόσος περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Αρεταίο τον Καππαδόκη τον 1^ο αιώνα μ.Χ.

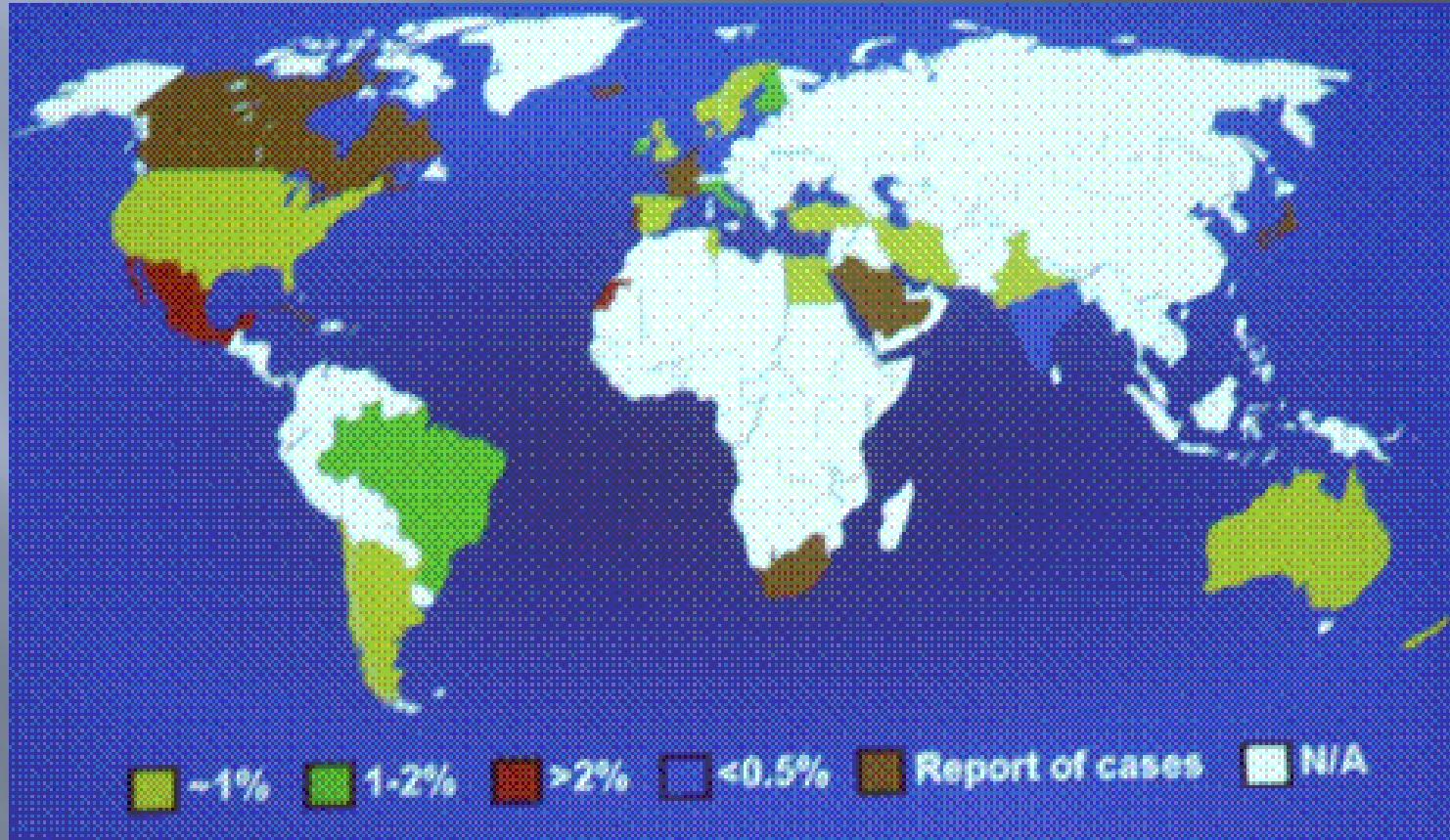
Επιδημιολογία

The Celiac Iceberg

Υποεκτίμηση



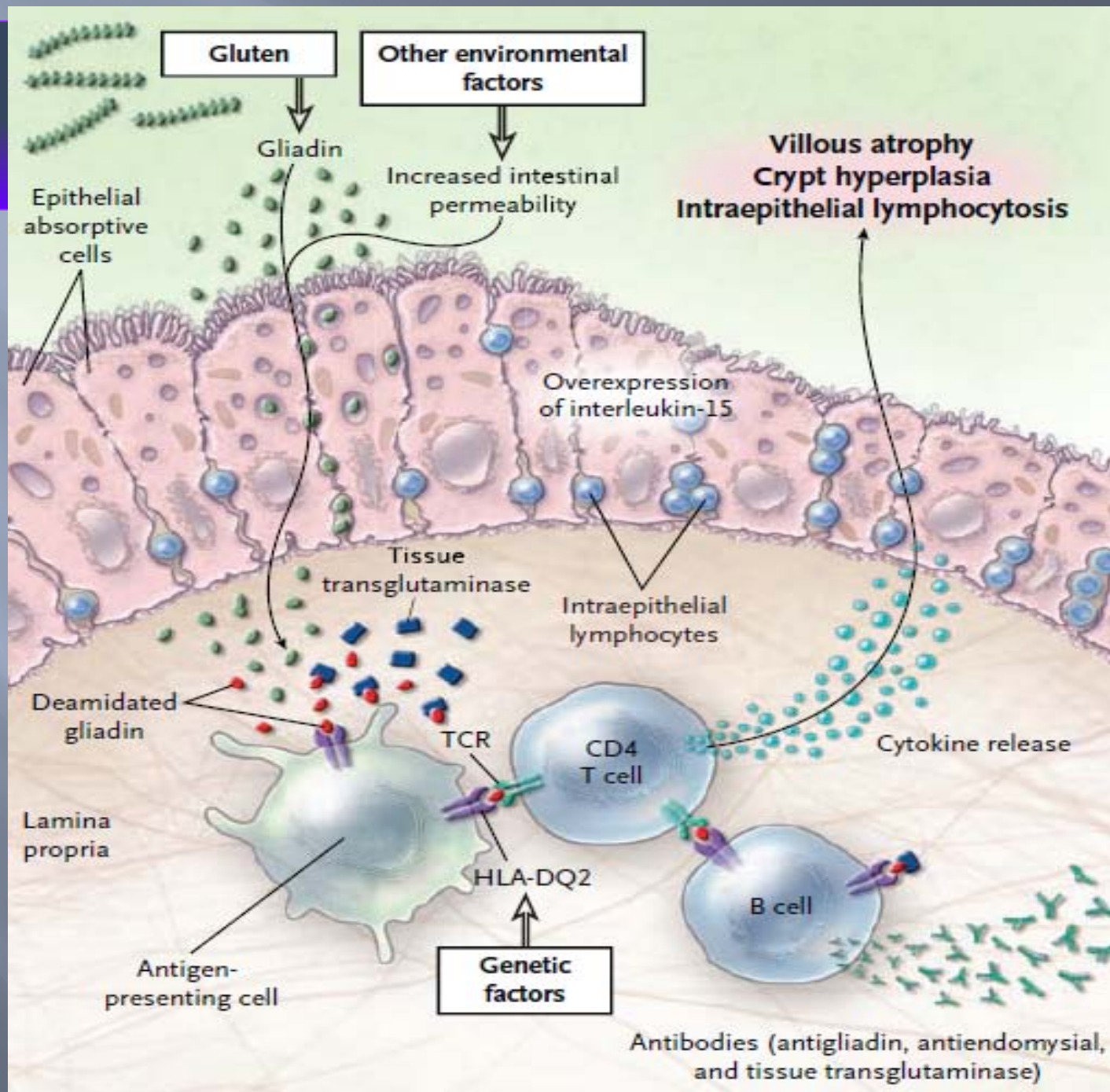
Επιδημιολογία



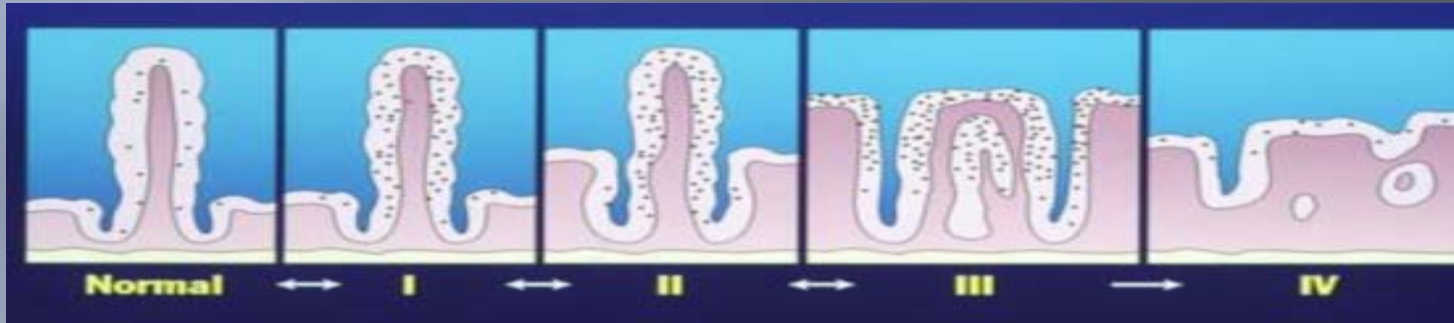
Ορισμός

Η κοιλιοκάκη είναι μια εντεροπάθεια ανοσολογικά επαγόμενη, η οποία προκαλείται από την τοξική επίδραση της γλουτένης σε άτομα με γενετική προδιάθεση

Η κοιλιοκάκη είναι μια αυτοάνοση εντερική παθολογία που προκαλείται από την τοξική επίδραση της γλουτένης σε άτομα με γενετική προδιάθεση

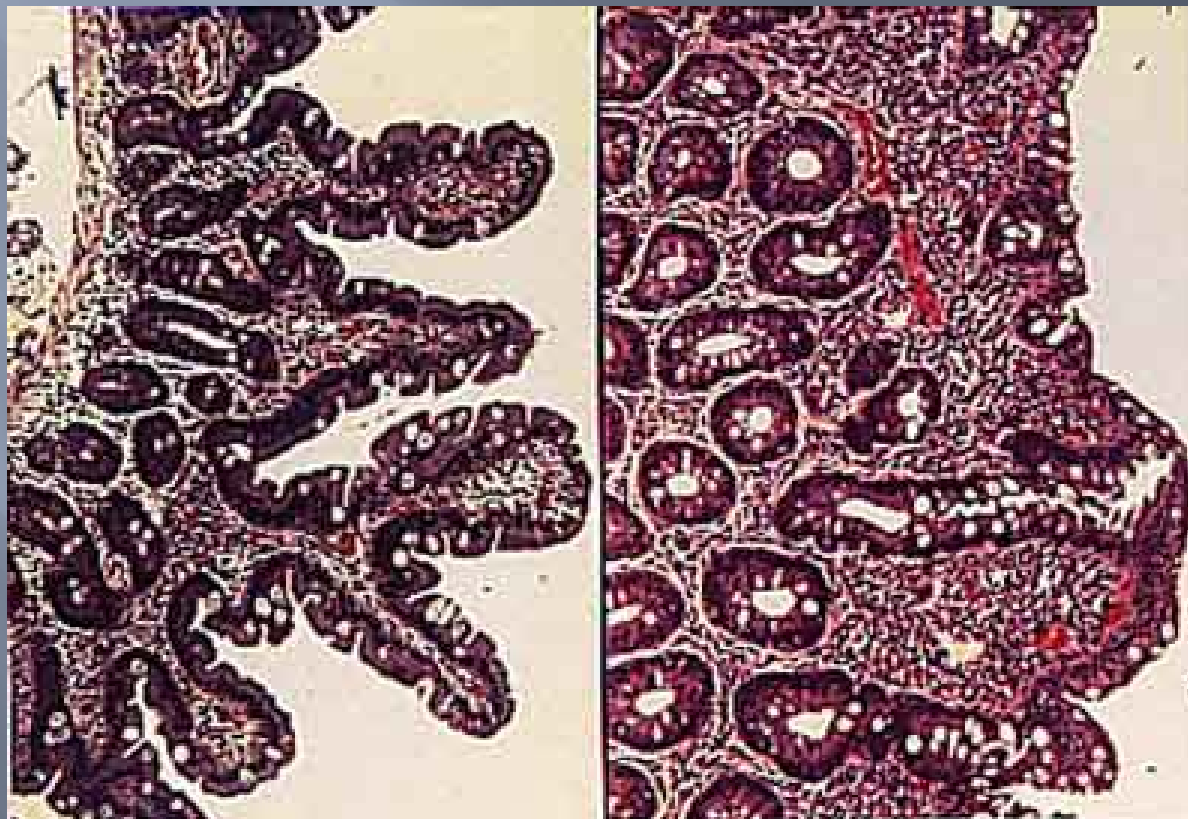


Ιστολογική ταξινόμηση



- Marsh stage 0 : φυσιολογικός βλεννογόνος
- Marsh stage 1 : αυξημένος αριθμός δια – επιθηλιακών λεμφοκυττάρων
- Marsh stage 2 : υπερπλασία κρυπτών
- Marsh stage 3 : μερική ή πλήρης ατροφία λαχνών
- Marsh stage 4 : υποπλασία-κατάργηση αρχιτεκτονικής

Ιστολογική αλλοίωση



Κλινικές Εκδηλώσεις-Σημεία

Παιδιά - έφηβοι

- Ανορεξία
- Ναυτία
- Έμετοι
- Διάρροια
- Δυσκοιλιότητα
- Κοιλιαλγία
- Καθυστέρηση ανάπτυξης
- Χαμηλό ανάστημα
- Ευερεθιστότητα
- Νευρολογικά συμπτώματα

Ενήλικες ♀ > ♂

- Διάρροια
- Δυσκοιλιότητα
- Κοιλιαλγία
- Απώλεια βάρους
- Ωχρότητα-αναιμία
- Εύκολη κόπωση
- Νευρολογική σημειολογία
- Ερπητική δερματίτιδα
- Στειρότητα
- Υπολευκωματιναιμία
- Υπασβεστιαίμια
- Τρανσαμινασαιμία

Κλινικές Εκδηλώσεις

Ομάδες κινδύνου-συνυπάρχουσες διαταραχές



- Rheumatologic diseases
 - Rheumatoid arthritis
 - Sjögren's syndrome
- Heart diseases
 - Idiopathic dilated cardiomyopathy
 - Autoimmune myocarditis
- Cutaneous diseases
 - Dermatitis herpetiformis
 - Psoriasis
 - Vitiligo
- Others
 - Iron-deficiency anemia
 - Osteoporosis
 - Increased risk of fractures
 - Infertility
 - Amenorrhea
 - Dental enamel defects
 - Depression and anxiety
 - Chronic asthenia

Διόγνωση



Ορολογικές δοκιμασίες



Βιοψία βλεννογόνου

Διάγνωση

Ορολογικές δοκιμασίες

- ✓ IgA Anti-tTG
 - ✓ IgA EMA
 - ✓ IgA & IgG AGA
 - ✓ IgA Anti-Reticulin Antibodies (ARA)
 - ✓ DAG-pA
- ↑ Ευαισθησία
Ειδικότητα



Οι ορολογικές δοκιμασίες χρησιμοποιούνται και για παρακολούθηση

Διάγνωση

Βιοψία

Gold Standard

- Απαραίτητη η λήψη 4-6 ιστοτεμαχίων από το 12δάκτυλο
- Τα ιστολογικά ευρήματα της κοιλιόκακης είναι χαρακτηριστικά αλλά όχι ειδικά.
- Επιβεβαίωση της διάγνωσης είναι η θετική απάντηση σε δίαιτα ελεύθερη γλουτένης

Διάγνωση

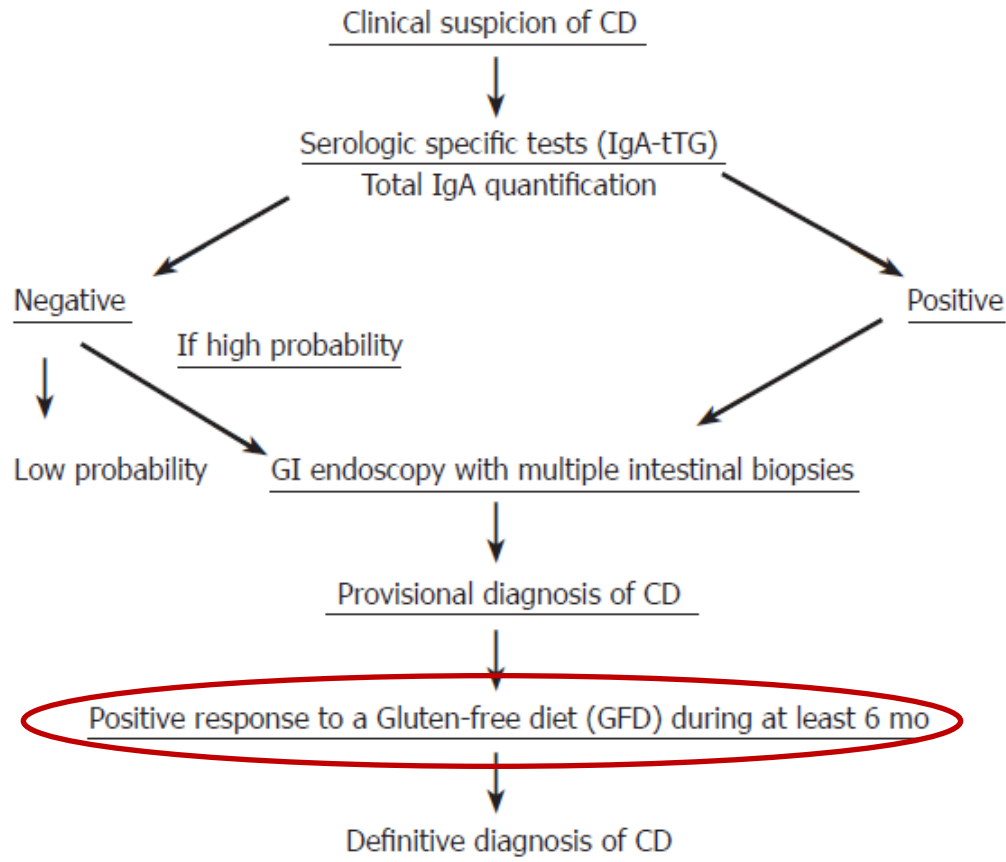
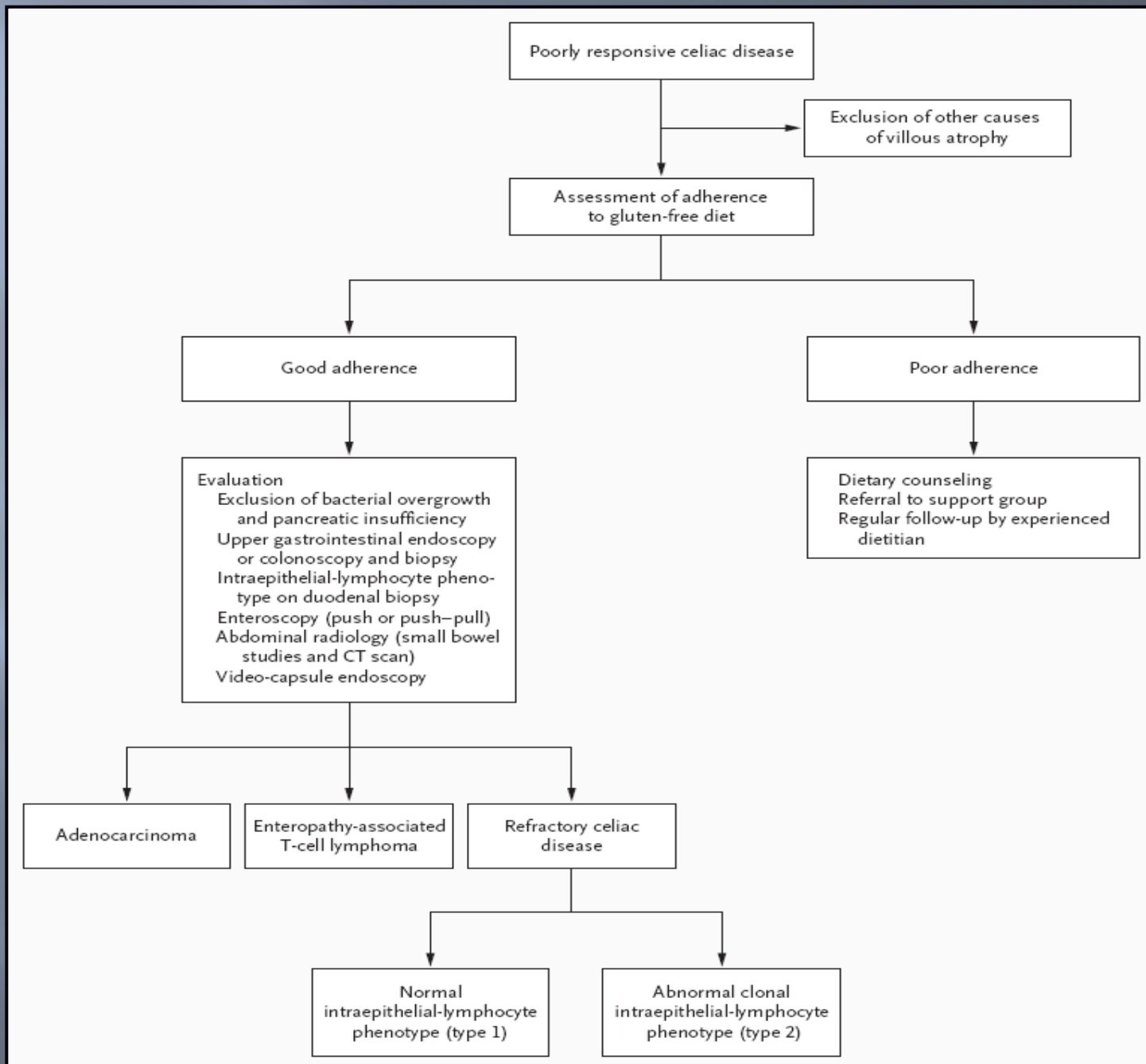


Figure 1 Algorithm for evaluation of patients suspected of CD.

Επιπλοκές

- Αδενοκαρκίνωμα λεπτού εντέρου
- Τ-Λέμφωμα
- Υποτροπιάζουσα-ανθεκτική κοιλιοκάκη



Θεραπεία

Gluten, a substance in wheat and other grains, may be found in a variety of foods including breads, cakes, cereals, pasta, commercial dairy products and alcoholic beverages



ADAM



ευχαριστώ