

Παρουσίαση περιστατικού 216

Παπαγιάννη Γεωργία
Ειδικευόμενη Παθολογίας
Β΄ Προπ. Παθολογική Κλινική
Γ.Ν.Θ. "Ιπποκράτειο"
28 Ιανουαρίου 2013

Παρούσα Νόσος

- Άνδρας, 70 ετών
- Μυϊκή αδυναμία & έντονη μυαλγία ιδίως στα κάτω από 48h
- 5-6 διαρροϊκές κενώσεις
 - Από μηνός
 - Χωρίς πρόσμιξη αίματος-βλέννης
- Εργαστηριακός έλεγχος
 - Ηλεκτρολυτικές διαταραχές
 - Τρανσαμινασαιμία και ↑ CPK

Ατομικό Αναμνηστικό

- ΑΥ (προ έτους)
- Παροδικό ισχαιμικό ΑΕΕ (7 έτη)
- Ψωριασική αρθρίτιδα (15 έτη)
- Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα (15 έτη)
- Χολοκυστεκτομή (40 έτη)
- Μερική προστατεκτομή
- 2 νοσηλείες 11-12/2012 στη Β΄ΠΠ → σύνδρομο δυσαπορρόφησης

Προηγούμενες Νοσηλείες (1)

- Ιολογικός έλεγχος: (-)
- Ca δείκτες: (-)
- TSH: κφ
- Φερριτίνη/φυλλικό: κφ
- VitB₁₂: **100** (211-911 pg/mL)
- PTH: **102** (7-53 pg/mL)
- Αλδοστερόνη: **2.1** (3-10 ng/dL)
- Ρενίνη: **0.01** (0.2-3.3 ng/dL)

Προηγούμενες Νοσηλείες (2)

➤ CT ΑΚΚΟ:

- πάχυνση του τοιχώματος όλων των ελίκων του λεπτού εντέρου
- **υπόνοια συνδ. δυσαπορρόφησης**

➤ Διάβαση λεπτού εντέρου:

- ταχεία διέλευση του σκιαστικού
- **φλεγμονή των εντερικών ελίκων**



Προηγούμενες Νοσηλείες (3)

- Γαστροσκόπηση:
 - διαφραγματοκήλη
 - εντερική μεταπλασία στο άντρο & 12δάκτυλο
- Βιοψία 12δακτύλου:
 - εντερίτιδα
 - χρόνια γαστρίτιδα - εντερική μεταπλασία
- Κολονοσκόπηση:
 - ήπιο οίδημα βλεννογόνου π. εντέρου
- Βιοψία παχέος εντέρου:
 - οίδημα, φλεγμονή & διήθηση από κύτταρα

Αγωγή

- Άλατα ασβεστίου 500 mg S:1x2
- Αλφακαλσιδόλη 0.25 mg S:2x1
- Φυλλικό οξύ 5 mg S:1x1
- Ασπαρτικό Μαγνήσιο 614.8 mg S:1x2
- Σπειρονολακτόνη 25 mg S:1x1
- Vit B₁₂ S:1 ανά 3 μήνες
- Χλωριούχο Κάλιο 4.68 gr S:1x1

Κλινική Εξέταση

- Ζωτικά σημεία:
 - ΑΠ: **160/80** mmHg
 - HR: 73/min
 - SatO₂: 98%
 - Θ: 36 °C
- Αναπνευστικό σύστημα: **υποτρίζοντες (αρ) βάσης**
- Καρδιαγγειακό σύστημα:
 - S₁, S₂: ρυθμικοί, ευκρινείς
 - ΗΚΓ: SR
- Γαστρεντερικό σύστημα:
 - Κοιλιά: μαλακή-ευπίεστη-ανώδυνη
 - Ήπαρ-σπλήνας: αψηλάφητοι
 - Εντερικοί ήχοι: παρόντες
- Κορμός-άκρα:
 - Λεμφαδένες: (-)
 - Περ. σφύξεις: (+)
 - Οίδημα κάτω άκρων: (-)
- Αδρή νευρολογική εξέταση:
 - **Μυική αδυναμία άνω-κάτω άκρων**
 - **Ελάττωση τενόντιων αντανακλαστικών**

Εργαστηριακός έλεγχος εισαγωγής

- WBC: **18420** μ /l
(NE: 88.4/ LE: 6.2)
- Ht: **35.7** %
(υπόχρωμη-νορμοκυτταρική)
- PLT: 277 μ /l
- PT: 12.9 sec
- PTT: 33.7sec
- INR:1.08
- SGOT: **224** IU/l
- SGPT: **67** IU/l
- CPK: **9398** U/l
- TKE: 10 mm
- Ουρία: 67 mg/dl
- Κρεατινίνη: 1.18 mg/dl
- K⁺: **2.3** mmol/l
- Na⁺: 147 mmol/l
- Ca⁺⁺: **6.6** mg/dl
- P: **1.0** mg/dl
- Mg: **0.7** mg/dl
- Λευκώματα: **5.1** g/dl
- Λευκωματίνες: **3.4** g/dl
- CRP: **18.5** mg/l

Χρόνια Διάρροια

- Αύξηση βάρους κοπράνων >250 gr/d
- Πολλές μαλακές ή υδαρείς κενώσεις $>3/d$
- >4 εβδομάδες

Αιτίες (1)

- σ. ευερέθιστου εντέρου
- Ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις νόσοι του εντέρου
- σ. δυσαπορρόφησης
- Εκκολπώματα /Ca παχέος
- Ηωσινοφιλική γαστρεντερίτιδα
- Παγκρεατική ανεπάρκεια – ηπατική νόσος

Αιτίες (2)

➤ Νευροενδοκρινείς όγκοι

- Καρκινοειδές, VIPωμα, μυελώδες Ca θυρεοειδούς, γαστρίνωμα

➤ Ενδοκρινικές διαταραχές

- Υπερθυρεοειδισμός, ΣΔ, ν. Addison

➤ ~~Κατάχρηση φαρμάκων, καθαρτικών και συμπληρωμάτων διατροφής~~

- Αντιβιοτικά, αντυπερτασικά, αντιαρρυθμικά, ΜΣΑΦ

➤ ~~Χρόνιες λοιμώξεις~~

- ~~AIDS, ταξιοια σε τροπικές χώρες~~

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΈΛΕΓΧΟΣ



➤ α/α θώρακος:

- ΚΘΔ: κφ
- Προπέτεια αορτικού τόξου
- Παχυπλευριτικά στοιχεία κορυφών
- Υπεραερισμός πνευμόνων



➤ α/α κοιλίας:

- Αερο-κοπρανοπλήθεια παχέος εντέρου
- Άτυπα υγραερικά επίπεδα

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΈΛΕΓΧΟΣ

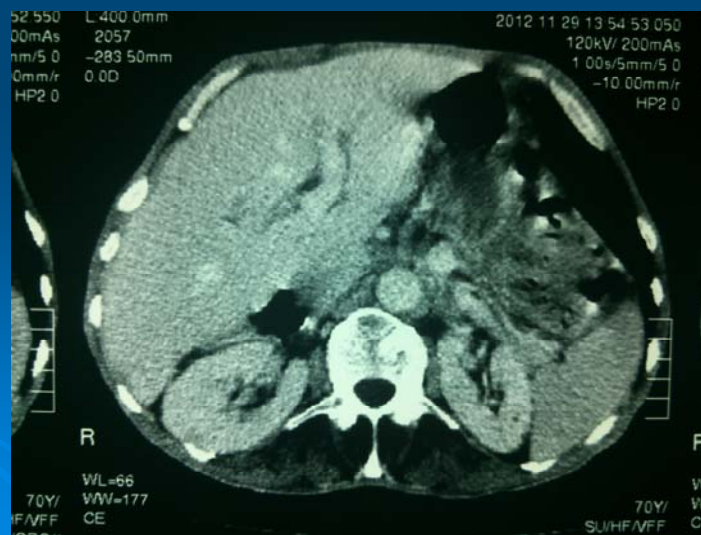
➤ Echo κοιλίας:

- Φυσιολογικό εύρος χοληδόχου πόρου & ενδοεξωηπατικών χολαγγείων
- Υπερηχογενές μórφωμα στο (δε) λοβό του ήπατος (αιμαγγείωμα)



➤ CT κοιλίας:

- Μικρού βαθμού **διάταση** κοινού χ. πόρου & ενδοηπατικών χολαγγείων
- Χωρίς πάχυνση του τοιχώματος των ελίκων λεπτού-παχέος εντέρου
- Λοιπά όργανα: κφ



ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΈΛΕΓΧΟΣ

➤ CT θώρακος:

- Μέτριος πνευμοθώρακας (αρ) με μικρή υπεζωκοτική συλλογή
- Ήπιες διηθήσεις-ταινιοειδείς ατελεκτασίες στο μέσο λοβό
- Χωρίς παθολογικούς λεμφαδένες



➤ α/α θώρακος:

- Υγροπνευμοθώρακας (αρ)

Εργαστηριακός έλεγχος

➤ Πνευμονολογική νόσος:

- Mantoux: (-)
- Aspergillus IgM: 1 U/ml (<8)
- Γαλακτομανάνη ασπέργιλλου: 0.3 (<0.5)

➤ Αέρια αίματος:

- pH: 7.40
- pCO₂: 36 mmHg
- HCO₃: 22.1 mmol/L
- pO₂: 87.4 mmol/L
- Sat: 95%

Αιτίες αυτόματου πνευμοθώρακα

Airway disease

Emphysema
Cystic fibrosis
Severe asthma

Infectious lung disease

Pneumocystis carinii pneumonia
Tuberculosis
Necrotising pneumonia

Interstitial lung disease

Idiopathic pulmonary fibrosis
Sarcoidosis
Histiocytosis X
Lymphangiomyomatosis

Connective tissue disease

Rheumatoid arthritis, scleroderma and ankylosing spondylitis
Marfan's syndrome
Ehlers Danlos syndrome

Malignant disease

Lung cancer
Sarcoma

Ενδοσκοπικός έλεγχος

➤ Γαστροσκόπηση:

- Μικρή διαφραγματοκήλη
- Εικόνα γαστρίτιδας-12/λίτιδας (σύνδρομο δυσαπορρόφησης;)

➤ Βιοψία στομάχου-12/λου:

- Χρόνια ενεργός γαστρίτιδα και εντερική μετάπλαση
- Απόπτωση σχεδόν όλων των λαχνών του λεπτού εντέρου
- Φλεγμονώδης διήθηση από λεμφοκύτταρα, πλασματοκύτταρα, ηωσινόφιλα και ουδετερόφιλα πολυμορφοπύρηννα
- Χρώση PAS για νόσο Whipple: (-)

Διάβαση λεπτού εντέρου

- Ταχεία διέλευση σκιαστικού από όλα τα τμήματα του λεπτού εντέρου και είσοδος αυτού στο παχύ
- Τελικό τμήμα του ειλεού: οιδηματώδες με ερήμωση των πτυχώσεων
- Εικόνα στένωσης δεν παρατηρείται
- Ευρήματα **υπέρ φλεγμονής των εντερικών ελίκων**

Εργαστηριακός έλεγχος

➤ Κακοήθεια:

- AFP: 1.6 ng/ml (0-15)
- CEA: 4.56 ng/ml
 - <5 μη καπνιστές
 - <10 καπνιστές
- Ca 15.3: 5.9 U/ml (0-32.4)
- Ca 125: 20.6 U/ml (0-35)
- Ca 19.9: 8.1 U/ml (0-37)
- PSA: 1.9 ng/ml (0-4)

➤ Δείκτες αναιμίας:

- Vit B₁₂: 487 pg/ml (211-911)
- Φυλλικό οξύ: 23.3 ng/ml (>5.38)
- Φερριτίνη: 170 ng/ml (22-322)
- Σίδηρος: 101 μg/dl (7-180)

Εργαστηριακός έλεγχος

- Ενδοκρινολογική νόσος:
 - 5-HIAA (ούρων): 7 mg /2000 ml (< 100)
 - Σεροτονίνη:
 - ούρων: 3.8 µg/2000 ml (<100)
 - ορού: 14.5 µg/l (<200)
 - καλσιτονίνη: 2.3 ng/l (1-10)
 - VIP: 19 ng/l (< 100)
 - PTH: **56.9** pg/ml (6.2-29)
 - Vit D 25(OH): **10.5** ng/ml (30-150)

Ανοσολογικός έλεγχος

- ASMA: (-)
- AMA: (-)
- APCA: (-)
- c-ANCA: 8.6 U/ml (<6)
- MPO: 6.8 U/ml (<3)
- LKM1: (-)
- IgA: 7 mg/dl (82-453)
- IgG: 214 mg/dl (751-1560)
- IgM: 6 mg/dl (46-304)
- C3: 68 µg/ml (79-152)
- C4: 16 µg/ml (16-38)
- Ra-Test: <20 IU/ml (0-20)

Εξετάσεις που αναμένονται

- ANA
- Anti-ENA
- Αντισώματα έναντι τρανσγλουταμινάσης
- Αντισώματα έναντι ενδομυίου



Εξέταση ούρων

- Γενική ούρων:
 - ΕΒ: 1020
 - ΡΗ: 6
 - Ηb: (-)
 - Πυοσφαίρια: 4-5 κοπ
 - Ερυθρά: 0-2 κοπ
- Λεύκωμα ούρων 24h:
1.252 gr
- Καλλιέργειες:
 - Ούρων: (-)
 - Αίματος: (-)

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ έΛΕΓΧΟΣ

➤ Echo καρδιάς:

- Ήπια υπερτροφία (δε) κοιλίας
- EF:60-65%

➤ DEXA:

- L2, L3, L4: T score -2.6
- Neck:T score -3

Νευρολογική εκτίμηση

➤ ΗΜΓ:

- ευρήματα συμβατά με φλεγμονώδη μυοπάθεια σε φάση χρονιότητας

➤ Βιοψία μυός:

- χωρίς στοιχεία φλεγμονής



Αιτίες

- ~~σ. ευερέθιστου εντέρου~~
- Ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις νόσοι του εντέρου
- σ. δυσαπορρόφησης
- ~~Εκκολπώματα /Ca παχέος~~
- ~~Ηωσινοφιλική γαστρίτιδα~~
- ~~Παγκρεατική ανεπάρκεια~~ – ηπατική νόσος
- ~~Νευροενδοκρινείς όγκοι~~
 - Καρκινοειδές, VIPoma, μυελώδες Ca θυροειδούς, γαστρίνωμα
- ~~Ενδοκρινικές διαταραχές~~
 - Υπερθυροειδισμός, ΣΔ, v. Addison

Σύνδρομο Δυσασπορρόφησης

- ~~Δυσανεξία στη λακτόζη~~
- ~~Κοιλιοκάκη~~
- v. Crohn
- ~~v. Whipple~~
- ~~Εντερεκτομές~~
- ~~Λέμφωμα, Ca παγκρέατος, γαστρίνωμα~~
- ~~Μετακτινική εντερίτιδα~~

Θεραπευτική προσέγγιση

- Ενυδάτωση 3-4 lt/24h εμπλουτισμένα με:
 - Ασβέστιο – Φωσφόρο – Κάλιο – Διττανθρακικά
- Άλατα ασβεστίου 500 mg S:2x2→ 1x2 po
- Ασπार्टικό Μαγνήσιο 614.8 mg S:2x2→ 1x2 po
- Αλφακαλσιδόλη 1gr S:1x1 po
- Φυλλικό οξύ 5 mg S:1x1 po
- Σπειρονολακτόνη 100 mg S:1x1→ 1/2x1 po

Θεραπευτική προσέγγιση

- Σουλφαμεθοξαζόλη/τριμεθοπρίμη 960 mg
S:1x2 iv →
- Τικαρκιλίνη/κλαβουλανικό οξύ 3.2 gr
S:1x4 iv
- Πρεδνιζολόνη 25 mg S:1x2 iv

Θεραπευτική προσέγγιση

- Συντηρητική θεραπεία
- O₂ στα 2 l/min
- Αναπνευστική φυσιοθεραπεία

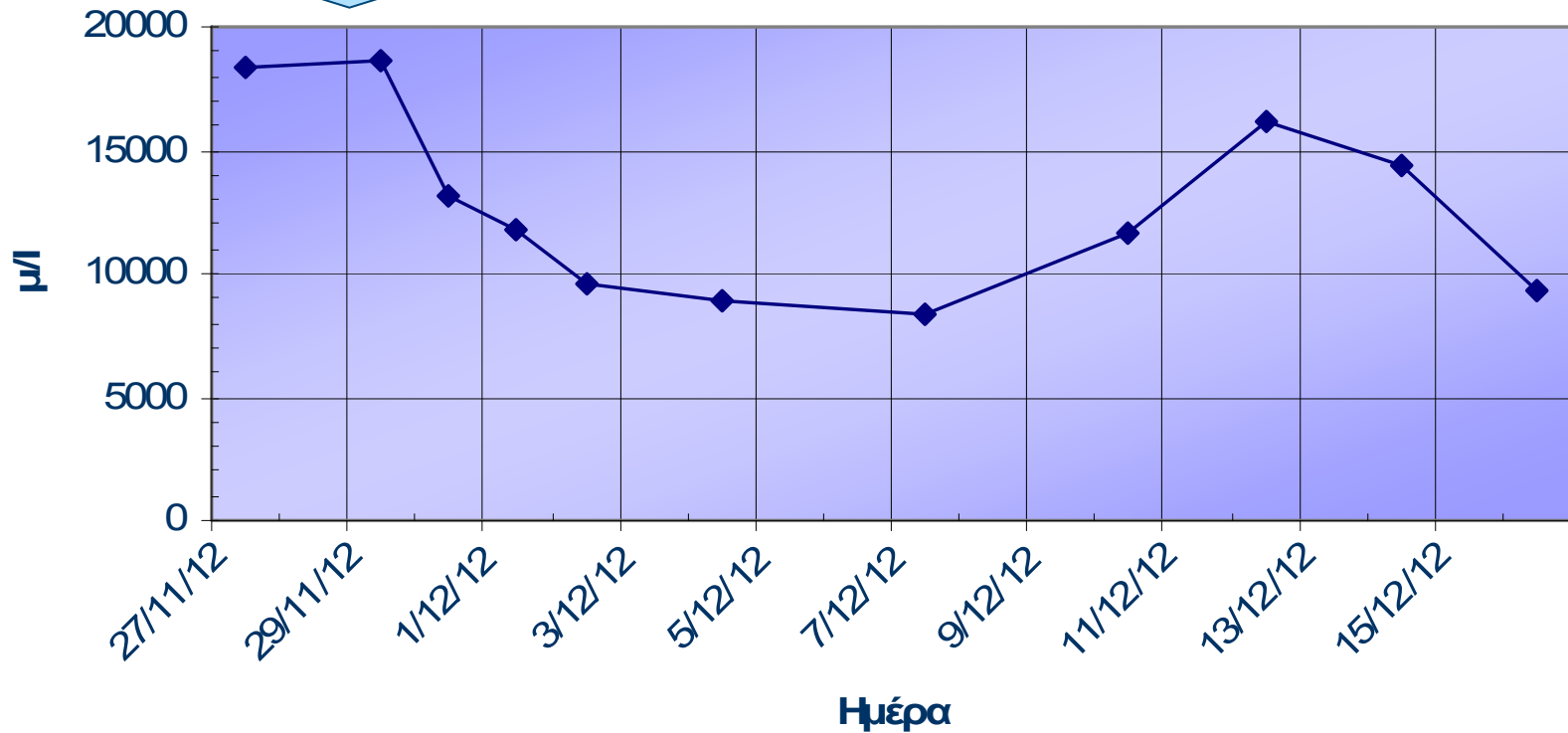


Πορεία νόσου

- 13^η ημέρα νοσηλείας:
 - εμπύρετο έως 39 °C
 - ύφεση το πρώτο 24ώρο
- Κλινική εξέλιξη:
 - σταδιακή βελτίωση
 - πλήρης αποκατάσταση της μυικής αδυναμίας
- Εργαστηριακή εξέλιξη:
 - σταδιακή βελτίωση
 - πλήρης αποκατάσταση των τιμών ηλεκτρολυτών & τρανσαμιναςών
- Σύσταση για επανεκτίμηση σε ένα μήνα

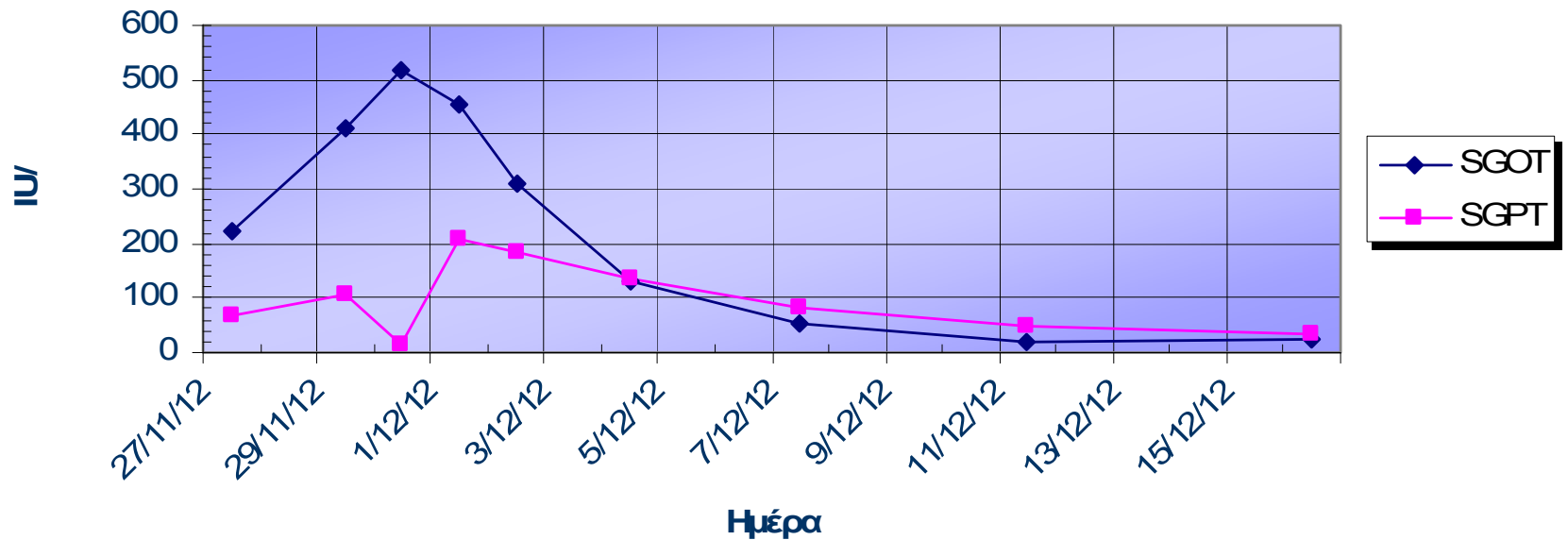
Λευκά αιμοσφαίρια

Έναρξη αντιβιοτικής
αγωγής



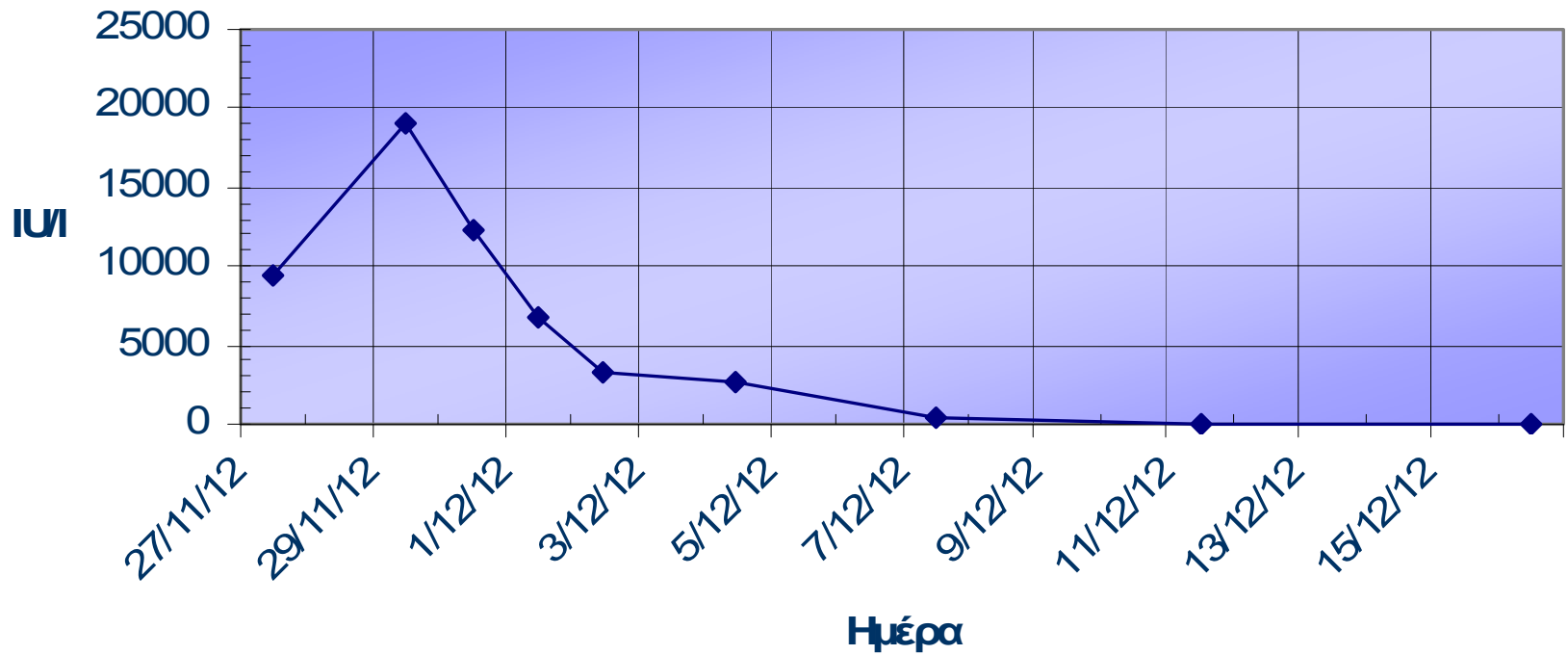
Ενζυμική κίνηση (1)

Τρανσαμινάσες



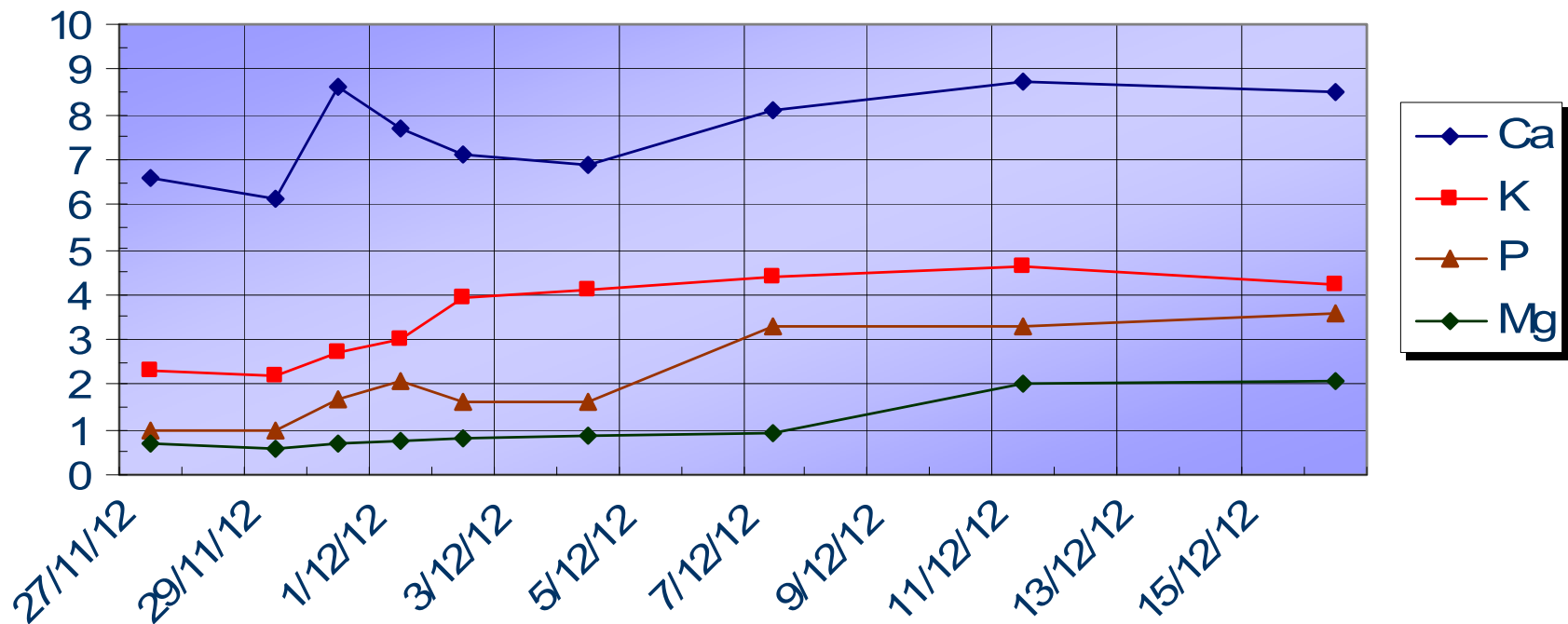
Ενζυμική κίνηση (2)

CPK



Ηλεκτρολύτες

Ηλεκτρολύτες



Αγωγή εξόδου

- Άλατα ασβεστίου 500 mg S:1x2 po
- Αλφακαλσιδόλη 1 gr S:1x1 po
- Φυλλικό οξύ 5 mg S:1x1
- Μαγνήσιο S:1x2
- Σπειρονολακτόνη 50 mg S:1x1
- Vit B₁₂ S:1 ανά 3 μήνες
- Πρεδνιζολόνη 5 mg S:50 mg/ ημέρα με σταδιακή μείωση
- Λανσοπραζόλη 30 mg S:1x1

Υποκαλιαιμία – ραβδομυόλυση

- Σε τιμή $K^+ < 2.0 \text{ mEq/L}$
- Συνήθη αίτια που έχουν αναφερθεί:
 - Μη καλιοσυντηρητικά διουρητικά
 - Πρωτοπαθής αλδοστερονισμός
 - Νεφρική σωληναριακή οξέωση
 - Φλεγμονώδεις νόσοι εντέρου
 - Κατάχρηση διττανθρακικών
 - Αμφοτερικίνη Β
 - Βουδεσονίδη
 - Κατανάλωση γλυκόριζας
 - Κατάχρηση καθαρτικών

Σύνοψη

- Ασθενής με χρόνια διαρροϊκό σύνδρομο
- Γνωστό ιστορικό αγκυλοποιητικής σπονδυλίτιδας
- Πιθανή διάγνωση: ν. Crohn, μυοπάθεια, αγγειΐτιδα;
- Αγωγή: κορτιζόνη με tapering
- Παρακολούθηση

ευχαριστώ

