

Clinicopathological Conference

30 กันยายน 2553

Clinician: ผศ.พญ.สมนพร บุญยะรัตเวช สองเมือง

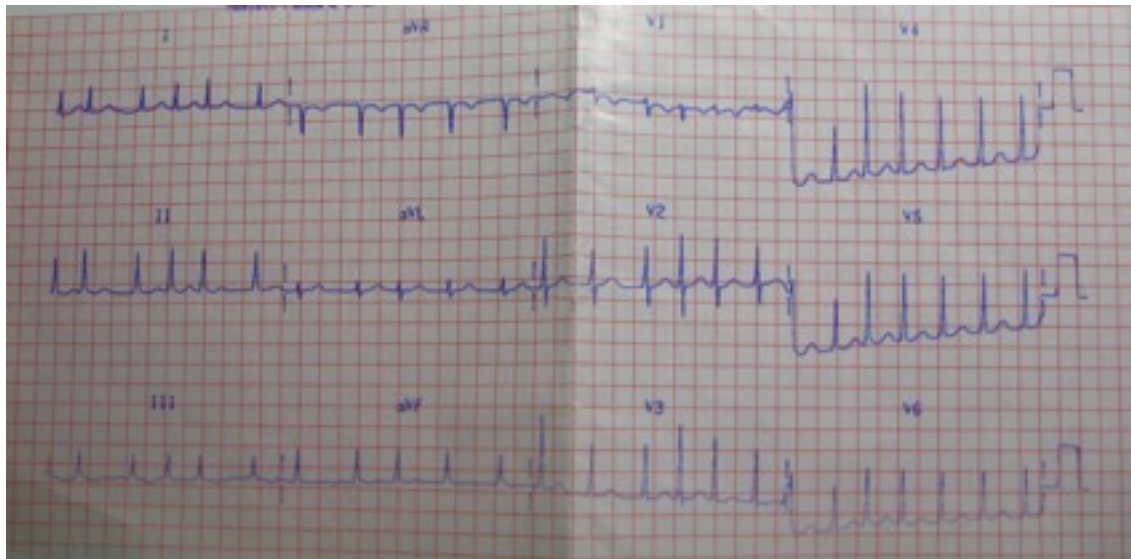
Radiologist: ผศ.พญ.นิทรา ปิยะวิเศษพัฒน์

Diagnostician: To be announced

ผู้ป่วยหญิงไทยม่าย อายุ 63 ปี แม่บ้าน ภูมิลำเนาเดิม อุบลราชธานี ปัจจุบัน กรุงเทพมหานคร นักร้องศาสนาพุทธ ประวัติได้จากผู้ป่วยและเวชระเบียน

CC: เหนื่อยมากขึ้น 1 วันก่อนมาโรงพยาบาล

PI: 20 ปีก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยมีอาการมีอาการเหนื่อยเวลาออกแรงทำงาน FC I-II เป็นมา 3 เดือน นอนราบไม่ได้ต้องหนุนหมอน 2 ใบ ต้องลุกขึ้นมาหอบเหนื่อยเวลานอนหลับ ไม่มีแน่นหน้าอก ขาบวม 2 ข้างมา 3-4 สัปดาห์ ผู้ป่วยมาตรวจที่ห้องฉุกเฉิน PE: BP 90/70 mmHg, HR 120 bpm, totally irregular, JVP: not engorged, Heart: tachycardia, no murmur; liver just palpable; pitting edema 1+ EKG (ดังแสดงด้านล่าง) CXR: evidence of most likely rheumatic mitral and aortic vulvular heart enlargement. ได้รับการรักษาด้วย digoxin 0.25 mg IV อาการเหนื่อยดีขึ้น ได้ยากลับบ้านเป็น digoxin (0.25) ½ tab po pc OD, propranolol (10) 1 tab po bid pc, Moduretic ½ tab po pc OD



MV	normal	RV	2.3	cm (<2.4)	IVS	0.7	cm (0.7-1.2)		
AV	normal	LV (es)	2.8	cm (2.6-3.4)	PW	0.8	cm (0.7-1.1)		
TV	normal	LV (ed)	4.3	cm (3.8-5.3)	RA		cm		
PV	not clearly seen	SV	5.8	ml	DOPPLER STUDY				
MPA	not clearly seen	cm	HR	68	b/m	MS	neg	MR	neg
MVA		sq.cm	CO	3.9	L/m	TS	neg	TR	neg
LA	3.3	cm (2.0-4.0)	EF	0.73	(.62-.85)	PS	neg	PR	neg
AORTA	2.2	cm (2.0-3.8)	%FS	35%	(34-44)	AS	neg	AR	neg
Aortic separation 1.7 cm									
IMPRESSION All valvular structures appeared intact. No evidence of chamber enlargement. Left ventricular contraction was satisfactory. Doppler interrogation could not demonstrate significant valvular regurgitation or stenosis.									
CONCLUSION: No abnormality found.									

หลังจากนั้น ผู้ป่วยมาตรวจตามนัดตลอด อาการเหนื่อยลดลงมาก ปรึบยาเป็น aspirin gr V 1 tab po pc OD, digoxin (0.25) 1 tab po pc OD, furosemide (40) 1 tab po pc OD ผู้ป่วยไม่ได้มาติดตามการรักษาต่อที่โรงพยาบาล จุฬาลงกรณ์ เนื่องจากอาการคงที่ และเวลาตรวจต้องเจาะเลือด ซื้อมาขนาดเดิมทานเองที่โอสถศาลา FC I-II อาการบวมที่ขาเป็น ๆ หาย ๆ ถ้ามีอาการก็จะทานยา

2 ปีก่อนมาโรงพยาบาล เริ่มมีอาการเหนื่อยเวลาออกแรง นั่งพักแล้วดีขึ้นกลับไปทำงานต่อได้ เดินขึ้นชั้น 2 ไม่ได้ เวลานอนต้องนอนหนุนหมอน 2 ใบ ไม่มีลูกขึ้นมาหอบเหนื่อย ไม่มีแน่นหน้าอก ไม่มีใจสั่น สังเกตว่ามีเท้าบวม 2 ข้าง ไม่มีหนังตาบวม เป็น ๆ หาย ๆ อาการเหนื่อยค่อย ๆ เป็นมากขึ้น FC II ยังคงซื้อมาทานเองที่โอสถศาลา ไม่ได้ปรับขนาดยาเอง แต่ไม่ได้ทานทุกวัน

6 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยยังคงมีอาการเหนื่อยเวลาออกแรง FC II-III ยังคงพอทำงานบ้านไหว แต่ขึ้นบันไดชั้น 2 ไม่ได้ เริ่มมีลูกขึ้นมาหอบเหนื่อยตอนกลางดึกบางคืน ทานยาไม่สม่ำเสมอ

3 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล มาตรวจโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ PE HEENT: mildly pale conjunctivae, mild icteric sclera; jugular vein: giant V wave Heart: RV heave, palpable P₂, pitting edema 2+ 1 ได้ยา furosemide (40) 1 tab po bid pc เข้า, เทีย่ง, warfarin (3) 1 tab po hs, atenolol (100) 1 tab po OD pc

2 วันก่อนมาโรงพยาบาล อาการเหนื่อยเป็นมากขึ้น FC III-IV ทำงานบ้านได้น้อยลง นอนหนุนหมอน 2 ใบ ต้องลุกขึ้นมาหอบเหนื่อยตอนกลางดึกทุกคืน ขาบวม 2 ข้างไม่ยุบลง อาการไม่ดีขึ้น จึงมาโรงพยาบาล

ในช่วง 6 เดือนที่ผ่านมา น้ำหนักเพิ่มขึ้นจาก 55 เป็น 58 kg

Past history: No other known underlying disease, no history of blood transfusion,

No drug allergy, no history of surgery

Personal history: ไม่สูบบุหรี่ ไม่ดื่มสุรา

Family history: น้องสาวเป็นโรค "หัวใจโต"

Physical examination:

General appearance: An elderly Thai female

Vital signs: BT 37 °C, RR 18/min, HR 85 bpm, totally irregular, BP 96/60 mmHg

BW 55 kg, Ht 160 cm, BMI 21.48 kg/m²

HEENT: moderately pale conjunctivae, no icteric sclerae

Pharynx and tonsils not enlarged

Thyroid gland not enlarged, no bruit and no thrill

No parotid enlargement, no spider nevi

Jugular vein: engorged 4 cm above sternal angle with giant V wave

Lymph node: no cervical lymphadenopathy

CVS: Apical beat at Lt 6th ICS, 2 cm lateral to MCL

RV heave, palpable P₂,

Normal S₁, increased S₂

Pansystolic murmurs grade III at LLPSB with increased intensity when inspiration, positive Carvallo's sign

Lungs: Trachea in midline, normal breath sound, no adventitious sound

Abdomen: No distension, normoactive bowel sound; soft, not tender

Liver 3 FB below right costal margin, smooth surface, firm consistency, blunt edge, liver span 15 cm

Splenic tip at 4 FB below left costal margin,

No shifting dullness, no caput medusae

Ext: Pitting edema 1+ up to midtibias, no clubbing fingers, no palmar erythema

Neuro: Grossly intact

Lab investigations:

CBC: Hb 8 g/dl, Hct 25.5% MCV 84 fl, RDW 20.2% WBC 5,500/mm³ (N 45%, L 43%) Plt 222,000/mm³

Peripheral blood smear: normochromic, microcytic RBC, anisocytosis 1+, poikilocytosis 3+, polychromasia few, no schistocyte or microspherocyte, normal platelets

BUN 15 mg/dl, Cr 0.84 mg/dl

PT 17.4/11.3, INR 1.6, PTT 37.1/28.9

Sodium 137 potassium 4.4 chloride 98 HCO₃ 28 mmol/L

Calcium 7.8 mg/dl (8.1-10.4), PO₄ 2.6 mg/dl (2.7-4.5)

LFT: TB 2.61 mg/dl, DB 0.55 mg/dl, AST 36 U/ml, ALT 27 U/ml, ALP 46 IU, albumin 3.7 g/dl, total protein g/dl

UA: yellow clear urine, Sp gr 1.010, pH 6.0, protein negative, glucose negative, RBC 0-1/HPF, WBC 0-1/HPF, squamous epithelium 3-5/HPF

Arterial blood gas (room air): pH 7.471, pO₂ 59.2, pCO₂ 37.4, HCO₃ 27.5, O₂ Sat 91.9%

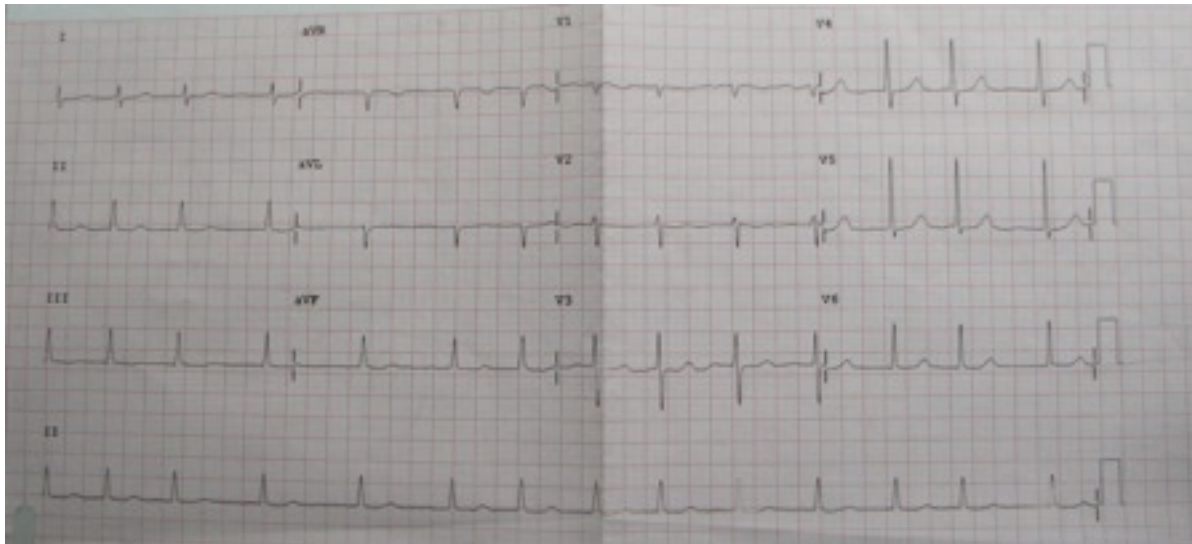
Anti-HIV: negative

HBsAg negative, antiHCV negative

CXR:



EKG:



Echocardiography report:

- **M mode echocardiogram**
LA 47 mm (20-40), LV (ED) 40 mm (38-53), LV (ES) 29 mm (26-34), Ao 21 mm (20-38), Ao separation 14 mm, LV EF 55%, LV FS 27.5%, IVS 10 mm, LV PW 10 mm, LV mass 127.09 g, LV mass index 83.07 g/m²
- **2-D mode echocardiogram**
MV restricted, AV thickened, TV thickened, PV normal, main PA 25 mm, RV 29 mm (<24), MVA 3.3 cm² (4-6), LVOT diameter 17 mm, Ao sinus 27 mm, sinu-tubular junction 23 mm
- **Doppler echocardiogram**
Mild AR, no AS

Mild MR (MR peak velocity 4.53 m/s, flow rate 15.31 ml/sec, regurgitation volume 5.34 ml, PISA radius 2.5 mm), no MS

No TS

Severe TR (peak TR velocity 3.27 m/s, peak instantaneous gradient 42.77 mmHg, estimated RA pressure 20 mmHg, calculated RV systolic pressure 62.77 mmHg)

No PS

Mild PR (end-diastolic velocity 1.37m/s, PA end-diastolic pressure 27.51 mmHg)

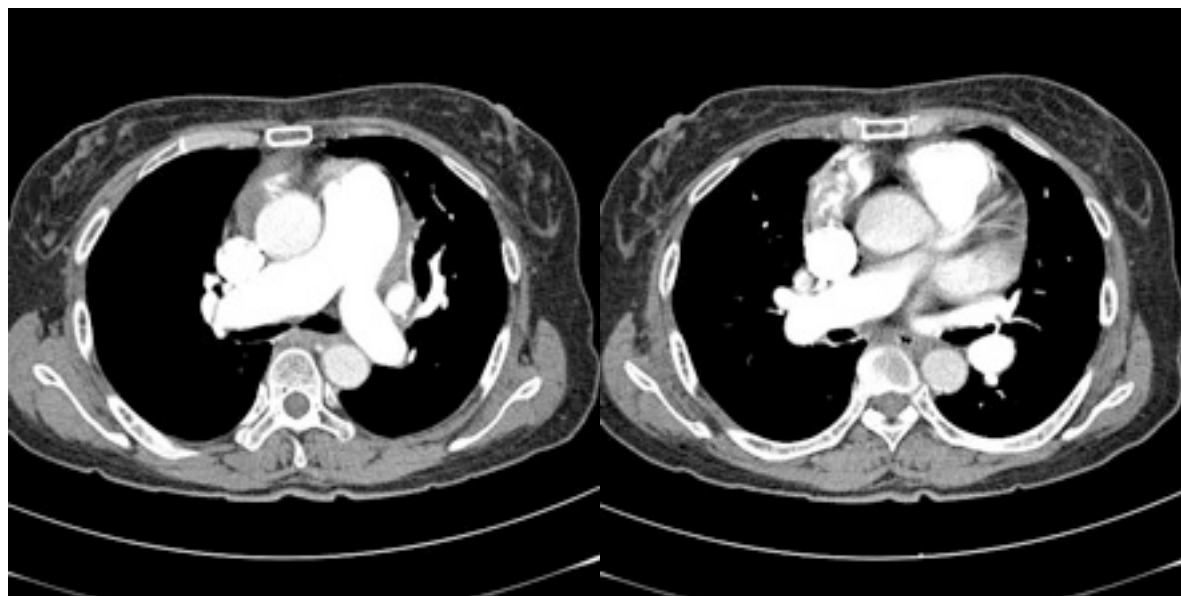
Impression

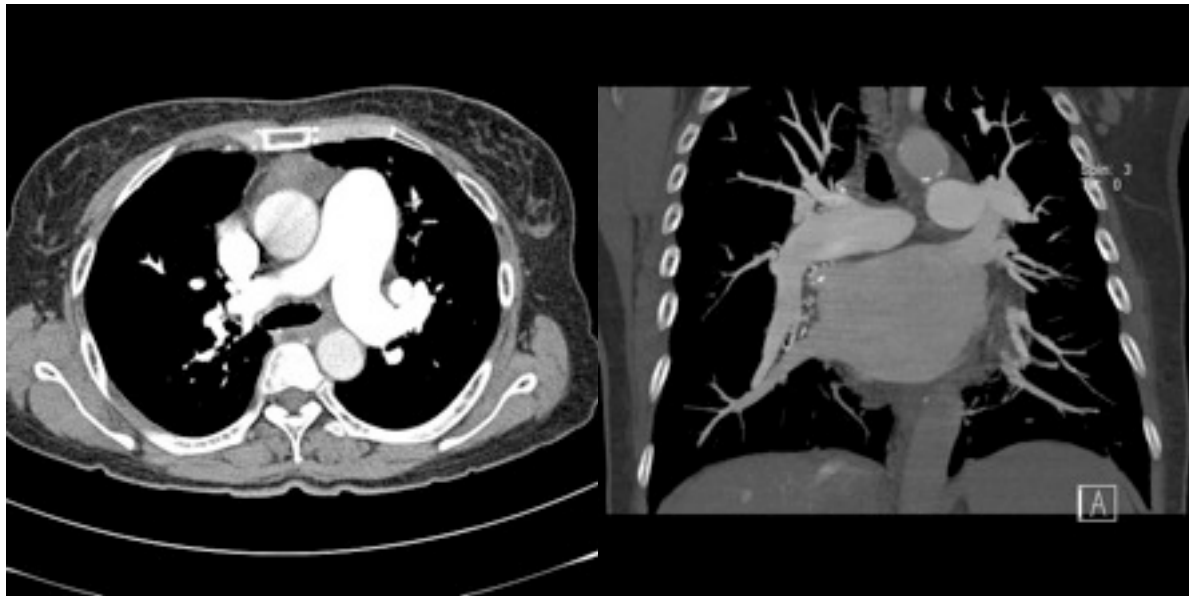
1. Thickened AV with mild AR (RJW = 21%)
2. Restricted PML with MAC. Mild MR (posteriorly directed jet, ERO = 0.03). No MS.
3. Thickened TV with severe TR (venacontracta = 8.5 mm, holosystolic reversal flow in hepatic vein) Normal PV. Estimated PAP = 62/27 mmHg
4. Dilated LA (LAVI = 68 m³/m²). Good LV systolic function (LVEF = 55% by Teicholtz's method) with diastolic and systolic LV D-shaped. No RWMA. Mild increase LV filling pressure (E/E' = 12)
5. Dilated RA and RV. Good RV systolic function (TAPSE = 18 mm, TDI of lat TV annulus = 10 cm/s, MPI = 0.1)
6. Neither intracardiac thrombus nor pericardial effusion was detected
7. Agitated saline: positive contrast in LA and LV chamber

Lab	20 y PTA	10 y PTA	6 y PTA	This visit
WBC		9,100	6,160	5,510
%N		50	45.7	45.3
%L		38	41.9	43.6
%Mo		9.4	4.5	6.9
%E		1.7	4.5	3.3
Hb		9.3	9.5	8.0
Hct		29.3	31.0	25.5
MCV		80	84	84
RDW		17.9	21.0	20.2
Platelets		387,000	218,000	222,000
PT		12.2		16.5
INR		1.2		1.5

BUN		9	10	18
Cr		0.8	0.7	0.71
TB				1.91
DB				0.67
AST				37
ALT				26
ALP				59
Albumin				3.8
Globulin				4.3
O2 sat (%)	No record	No record	No record	91.9
Echocardiogram:				
LV				
ES (26-34mm)	28			292
ED (38-53 mm)	43			40
LA diameter (20-40 mm)	33			47
RV (< 24 mm)	23			29
RA (mm)	-			-
PA pressure (mmHg)	-			62/27

CTA of pulmonary artery





The pulmonary trunk is enlarged, approximately 3.7 cm. There is no filling defect in the pulmonary trunk and its branches. The right atrium and right ventricle are enlarged. The IVC is dilated and there are also refluxing of the contrast medium refluxing into hepatic veins.

There is small pericardial effusion.

There are few enlarged aortopulmonary window and right paratracheal nodes, up to 1.3 cm in short axis diameter. There are few small superior mediastinal, left paratracheal and bilateral axillary nodes, up to 8 mm in short axis diameter. Trachea and both main bronchi are patent.

There are areas of mosaic attenuation scattering throughout both lungs. There is a small consolidation in anterior segment of LUL. There are also few small areas of ground glass opacity in anterior segment of RUL, inferior segment of lingular segment of LUL and lateral basal segment of LLL.

Bilateral pleural spaces are clear.

The included upper abdomen reveals splenomegaly with streak calcification.

There is no osteolytic or osteoblastic lesion.

Impression:

Enlarged pulmonary trunk, enlarged right-sided heart chambers, dilated IVC and refluxing contrast medium into hepatic veins and small pericardial effusion, representing pulmonary arterial hypertension (PAH).

Mosaic attenuation scattering in both lungs would result from PAH.

No evidence of pulmonary in anterior segment of LUL, and small GGO in RUL, left lingual and LLL, probably representing infection or inflammatory process.

Few enlarged mediastinal nodes, possibly reactive nodes.

USG upper abdomen:



The liver shows enlarged size with normal parenchymal echogenicity without demonstrable space-taking lesion. There is no intrahepatic bile duct dilatation. CBD caliber is about 6 mm, not dilated. Gallbladder is normally distended without stone.

Splenomegaly is observed, measured about 13.4 cm in craniocaudal axis. There is no space-taking lesion.

Pancreas appears normal.

Both kidneys are of normal size, shape and echotexture. The sizes of right and left kidneys are about 10.5x4.4 cm and 11.1x5.0 cm, respectively. There is no mass, stone or hydronephrosis, bilaterally.

Urinary bladder is normally distended with smooth outline. Uterus appears unremarkable.

There is no ascites or intraabdominal lymphadenopathy.

Impression: Hepatosplenomegaly without demonstrable space-taking lesion

Unremarkable otherwise

Questions

1. What are the diagnostic investigations leading to final diagnosis?
2. What is the most likely diagnosis?