

Clinicopathological conference

26 มิถุนายน 2557

อายุรแพทย์ นพ.เจตชนก แก้วสงคราม

รังสีแพทย์ พญ.สุกัลยา เลิศล้ำ

Diagnostician: Concealed Identity

ผู้ป่วยชายไทย อายุ 45 ปี ทำงานโรงงานผลิตชิ้นส่วนเครื่องยนต์ ทำหน้าที่ตรวจสอบเครื่องยนต์ที่ จ.ระยอง
ภูมิลำเนาจ.สุรินทร์ ที่อยู่ปัจจุบัน จ.สมุทรปราการ

รับไว้ในรพ.จุฬาฯเป็นครั้งที่ 2

ประวัติได้จากผู้ป่วยและ OPD card เชื่อถือได้มาก

CC: ตาขวาและตาซ้ายมัวแดงมากขึ้นมานาน 5 เดือน

PI :

Status เดิมแข็งแรงดี

6 เดือน PTA มีอาการปวดที่หูซ้าย ลักษณะจี๊ดๆราวไปทิ่มระยะทางด้านซ้าย ไม่ปวดใบหู ไม่สังเกตว่าใบหูบวม
หรือแดง ยังได้ยินปกติ ตายังมองปกติ มีไข้ต่ำๆ ต่อมา 1 สัปดาห์หูซ้ายเริ่มได้ยินลดลง ไปปรึกษาพ.เอกชน ตรวจ
กับแผนก ENT แพทย์วินิจฉัยว่าเป็น Conductive hearing loss ของหูซ้าย ได้ยามาหยอด อาการไม่ดีขึ้น

5 เดือนครึ่ง PTA หูขวามีอาการปวดลักษณะเหมือนหูซ้ายและต่อมาได้ยินลดลง ไปตรวจ ENT รพ.เอกชนแห่งเดิม
otoscope right tympanic membrane แดงทึบ Diagnosis : acute otitis media with effusion right ear

5 เดือน PTA เริ่มมีอาการตามัวด้านซ้าย ค่อยๆมัวมากขึ้น ร่วมกับมีอาการปวดตาซ้ายเวลากลอกตา มีภาพซ้อน
แนวราบบางครั้ง ไม่ได้ลองปิดตามองตาเดียว อาการตามัวลงเรื่อยๆ ช่วงแรกไม่ได้ไปพบแพทย์

4 เดือน PTA เริ่มมีอาการกลืนแล้วเจ็บคอด้านในด้านซ้าย มีอาการกลืนแล้วสำลักขึ้นจมูก เป็นทั้งของแข็งและ
ของเหลวเป็นตลอด ไม่มีกลิ่นคาวบริเวณหน้าอก ทานอาหารได้ลดลง เบื่ออาหาร ยังรับรสได้ ไม่มีปากเปื่อยหรือ
หน้าเขียว และมีเริ่มไข้สูงไม่หนาวสั่น อาการเป็น 2-3 วันครั้ง ไปตรวจ ENT ตามนัด

Audiogram พบ Mixed hearing loss both ears , PE: nasopharyngeal mass

Nasopharyngeal mass biopsy

*The section showed fragments of benign appearing stratified squamous epithelium with orderly maturation with
necrotic inflammatory debris and fibrotic stroma, the stroma also contains mixed inflammatory cells including
lymphocytes, plasma cells, collections of epithelioid macrophages with scattered multinucleated giant cells.*

There is no definite cellular atypia

Impression: Necrotic inflammatory debris and dense chronic inflammation

Repeat nasopharyngeal biopsy left side: *chronic inflammation with necrotic inflammatory debris and vague granuloma, no malignancy, AFB negative, GMS negative*

MRI nasopharynx and brain: infiltrative enhancing lesion involved left side nasopharynx, oropharynx and filled in left side valleculae and attach the epiglottis, extension to left parapharyngeal space with encased cervical part left ICA with suspicious destructive inferior part of left petrous apex and encroach to left jugular foramen

Suspicious an infiltrative soft tissue filled in bilateral ethmoid and left sphenoid sinus with mass effect causing compression prechiasmatic part of optic nerve and orbital apex and compression anterior part of left cavernous sinus. Thickening with enhancement of bilateral maxillary sinuses were observed. There was a turbid desiccated content at right maxillary sinus. Fluid filled at bilateral mastoid aircell, right petrous apex and right middle ear could be otomastoiditis, enhanced soft tissue filled in left middle ear. Multiple lymphnodes at bilateral neck level Ib, IIa and IIb were observed

Bone scan TC99m: no evidence of bony metastasis

U/S upper abdomen no significant abnormality

3 เดือน PTA ตาซ้ายมัวเรื่อยๆ จนมัวสนิท ยังมีอาการปวดหู หูอื้อทั้งสองข้างลักษณะเดิม มีอาการกลืนลำบากพอๆ เดิม รพ.เดิมส่งตัวมารักษาต่อรพ.จุฬา พบแพทย์ ENT ตรวจร่างกายพบ left submandibular lymph node size 2 cm fixed firm/rubbery consistency

FNA LN pathology : *epithelial tumor*

DDx included salivary gland tumor (So-called monomorphic adenoma group e.g. Basal cell tumor) both benign and malignant (low grade) tumor

2 เดือน PTA Admit ENT รพ.จุฬา PE: tympanic membrane dull both ears no discharge, bulging at left nasopharynx, indirect laryngoscope within normal limit, palpable lymph node 2 cm at left submandibular area firm not fixed not tender, visual acuity right eye 20/50 PH 20/25 , left eye no light perception, pupil RE 2 mm RTL, LE 6 mm NRTL RAPD+ve on left eye, both lens clear both cornea clear, anterior chamber clear, both EOM full, consult ophthalmologist

PE: fundus Rt eye C:D 0.3 sharp disc, flat retina, dull macular reflex, Left eye: C:D 0.5 mild pale temporal flat retina dull macular reflex R/O left optic nerve compression from ENT condition

Audiogram mixed hearing loss both ears

ENT: Nasopharyngeal biopsy with left uncinectomy with left MMA with left ethmoidectomy (anterior and posterior)

Pathology: Nasopharynx : negative for malignancy, left maxillary ostium : chronic sinusitis, left anterior ethmoid sinus : chronic and acute sinusitis with nasal polyp

Submandibular gland excision: salivary tissue composed of atrophic acini associated with numerous chronic inflammatory cells infiltration. Focal fibrosis is noted. Neither granuloma nor malignancy is seen.

Impression: chronic sialadenitis, no granuloma, no malignancy

Lab investigation ที่ รพ. จุฬาฯ

-P-ANCA negative, C-ANCA positive

-Rheumatoid factor: positive (19.7) , anti MPO negative, Anti PR3 strongly positive, LDH 308, cryoglobulin positive

-Direct Coombs' test gel test: positive 2+ AntiIgG: 2+, AntiC3d: negative, Antibody screening: negative

Review pathology Nasopharyngeal biopsy: no organism, negative AFB GMS or malignancy, Necrotizing granulomatous inflammation

CXR : multiple pulmonary nodule

CT chest: multiple pulmonary nodules of various size in both lungs. In peribronchovascular distribution, many of them having irregular margin and cavitation

Segmental and subsegmental bronchiectasis in both lungs findings suggestive of Wegener's granulomatosis, no significant mediastinal or hilar node enlargement , A 1.5x1.5 rim calcified nodule in left thyroid lobe, A 1.9x1.6 cm well-defined hypodense lesion at lower pole of left kidney, probably renal cyst

ทาง ENT discharge ผู้ป่วย ให้ยา Maxiphed 1tab bid po pc , NSS ถ้างมูก, cetirizine 1 tab hs และนัด F/U Med, ENT, Ophthalmologist หลังจากกลับบ้าน อาการทางหูดีขึ้น อาการปวดลดลง แต่ยังไม่หายสนิท อาการกลืนติด ทูเลา และหายสนิทกลืนได้ตามปกติ มีไข้รุมๆบางวัน

6 สัปดาห์ PTA. มาตรวจกับhematologist เรื่อง R/O NK/T cell lymphoma Review pathology: no malignant cell, EBER negative, ไม่ได้ส่งตรวจ Immunohistochemistry เนื่องจากไม่มีลักษณะ malignant cell ทาง hematologist ไม่นึกถึง lymphoma จึง consult Rheumatologist R/O Wegener's granulomatosis

4 สัปดาห์ PTA ตาขวาแดง แสบตา ตาซ้ายไม่แสบมองไม่เห็นเหมือนเดิม ตาขาวสู้แสงไม่ได้ กลอกตาไม่เจ็บ บอกว่าตาขวามัวลงเล็กน้อย มองเห็นเป็นเส้นๆ แขนวนอน ยังพออ่านหนังสือออก มีน้ำตาไหลแสบตาตลอด ไม่มีภาพ

ซ้อน กลอดตาไม่ปวด ไม่มีไข้ หรือตัวรุม ทานอาหารได้บ้าน น้ำหนักลดลง 74 → 54 กก. ใน 6 เดือน ในช่วงเดือนนี้มีแขนขาสองข้างกระดูกเป็นพักๆ เป็นบางครั้งวันละ 1-2 ครั้ง อาการเป็นทั้งตอนกลางวันและกลางคืน ไม่มีเกร็งตื่นรู้เรื่อง ไม่มีแขนขาอ่อนแรง ไม่มีมุมปากกระดูก ไม่มีขา มาตรวจกับ ophthalmologist 22/2/56 PE: mild injected right eye, fine KP, no edema cornea, anterior chamber cell 1+, left eye cell trace at anterior chamber fundus left eye mild pale disc at temporal flat retina, Diagnosis: anterior uveitis right eye, FFA+ICG: no vasculitis both eyes

1 สัปดาห์ PTA มา OPD rheumatologist แพทย์ให้ Admit เพื่อ work up cause and proper management อาการวันที่มารพ. ตาซ้ายมองไม่เห็น และขยับเขยื้อนด้านขวา มองเห็นแต่มัว ยังเห็นตัวหนังสือ หูอื้อทั้งสองข้าง หูขวาได้ยินชัดเจนกว่าหูซ้าย ยังปวดหูทั้งสองข้างบางครั้ง ปวดศีรษะด้านซ้ายมากกว่าด้านขวา กลืนอาหารได้ไม่ติด

Past history

No known underlying disease

Personal and social history

Alcohol social drinking

Smoking เคยสูบ 2-3 ปี วันละมวน เลิกมา 10 ปี เนื่องจากมีบุตร

ปฏิเสธยาเสพติด ยาสมุนไพร ยาหม้อ หรือยาลูกกลอน No IVDU

Family history

No family history of allergic disease

No family history of malignancy

มีบุตรสองคน แข็งแรงดี คนสุดท้องอายุ 9 ปี

Physical examination

Vital signs: BT 36.6 c RR18/min Pulse 66/min BP 133/83mmHg

Ht 168 cm BW 54.9 kg BMI 19.45 kg/m²

GA: A middle age Thai male with good consciousness and well cooperative

Skin: Normal skin turgor, no discoid/malar rash, no significant rash, no clubbing finger/toe, nail, normal appearance, no sign of chronic liver disease

HEENT : eye examination

	Rt eye (OD)	Lt eye (OS)
VA	20/30 ⁻³ PH 20/30 ⁻²	no PL
Pupil	2.5 mm RTL	3 mm poor RTL with RAPD positive
Conjunctiva	mild injected	mild injected
Sclera	scleritis	scleritis

Cornea	clears with fine KP	clear
A/C	formed, cell trace	formed, cell trace
Lens	clear	clear
Fundus	C:D= 0.3, pink disc	C:D= 0.3, pale disc
	A:V= 2:3	A:V= 2:3

No pale conjunctivae, anicteric sclera, injected conjunctiva both eyes marked at upper part, cornea clear, no hypopyon, swelling inferior turbinate no redness or discharge, normal pinna, EAC both ear normal, Tympanic membrane dull, decrease light reflex both ears without erythema or bulging, no parotid gland enlargement, no OC or OHL, oropharynx normal appearance, thyroid not enlarge, surgical scar at left submandibular area with palpable LN size 1 cm rubbery not tender, no other lymph nodes enlargement

Pulmonary: trachea in midline, symmetrical chest movement, equal breath sound, no adventitious sound

CVS: Neck vein not engorged, pulse full and equal, apical impulse at 5th ICS MCL, no heave no thrill, normal S1S2, no murmur

Abdomen: Not distended, no superficial vein dilatation, soft not tender, no guarding or rebound tenderness, liver span 6 cm, liver spleen cannot be palpated

Musculoskeletal system: No pitting edema, no joint swelling redness or limit ROM, No raynaud phenomenon no cervical, axillary, epitrochlear or groin lymph node enlargement

Neurological exam : E4M6V5, Orientation to time place and person, normal speech , no stiffneck, CN pupil RE 3 mm RTL, LE 6 mm SRTL with RAPD+ve, left VA no light perception, LE, EOM full no nystagmus, normal muscle of mastication, normal facial sensation, no facial palsy, decrease hearing both ears, gag reflex+ve both, tongue deviation to left with tongue atrophy left side with suspected tongue fasciculation, Motor gr V all normal tone, PPS intact, Proprioception intact, no truncal ataxia, Reflex 2+, Finger-to-nose intake, BBK plantar flexion both, Clonus negative

Breast : no mass

Lab investigation

CBC: Hb 11g/dl, Hct 32%, MCV 71 fl, MCH 24 pg, MCHC 33.7 g/dl, RDW 17.6%, WBC 7520/ μ L, N 60% L 28% M 6% Eo 6.1% Ba 0.5%, platelet 260000/ μ L, PT 12.7/12 PTT 25/27

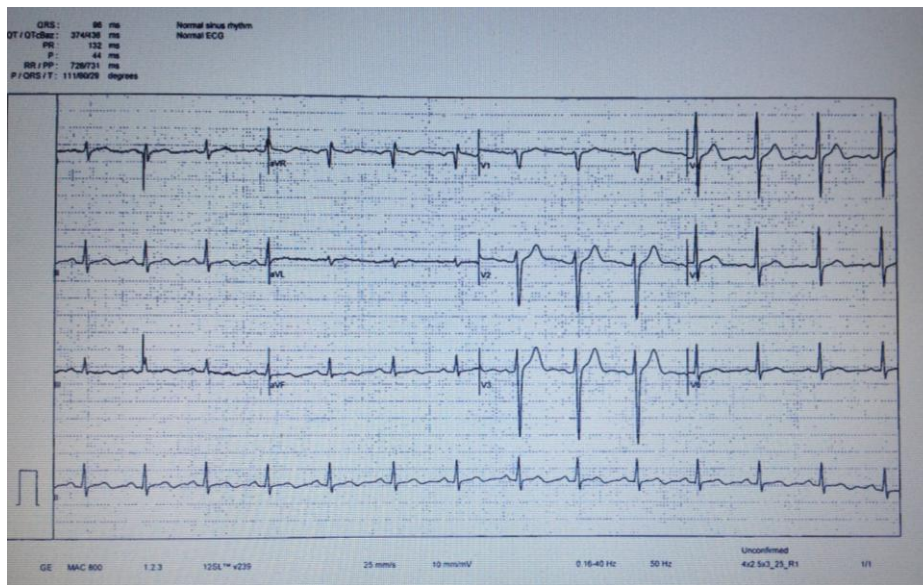
Electrolyte: Na 140 mmol/L, K 3.8 mmol/L, Cl 100 mmol/L, HCO₃ 31 mmol/L

BUN/Cr 5/0.74, TB 0.24 mg/dl, DB0.12 mg/dl, AST 17 U/L, ALT 24 U/L, ALP 86 U/L, albumin 3.9 g/dl, globulin 3.7 g/dl, LDH 261 U/L

FBG 95 mg/dl

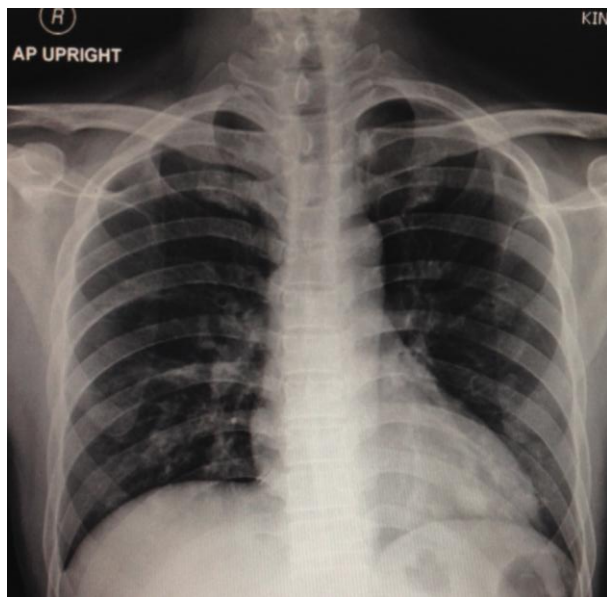
antiHIV: negative, HBsAg: negative, antiHBs: positive, antiHBc: negative, antiHCV: negative

ECG 12 leads

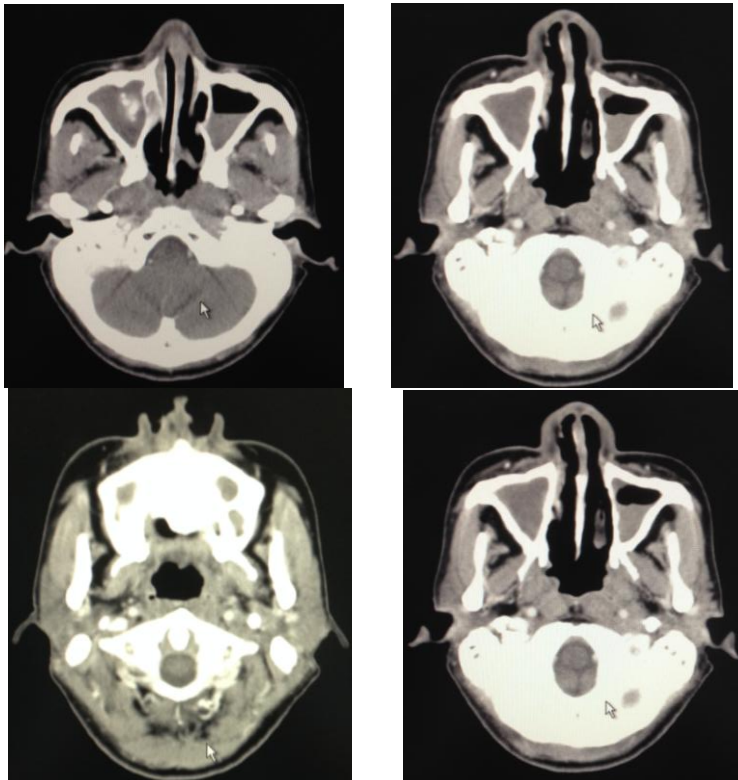


UA: yellow color, sp.gr 1.015, pH 6.0, protein: negative, glucose: negative, ketone: negative, RBC 0-1 cell/HPF, WBC 0-1 cell/HPF, squamous cell: 0-1 cell/HPF

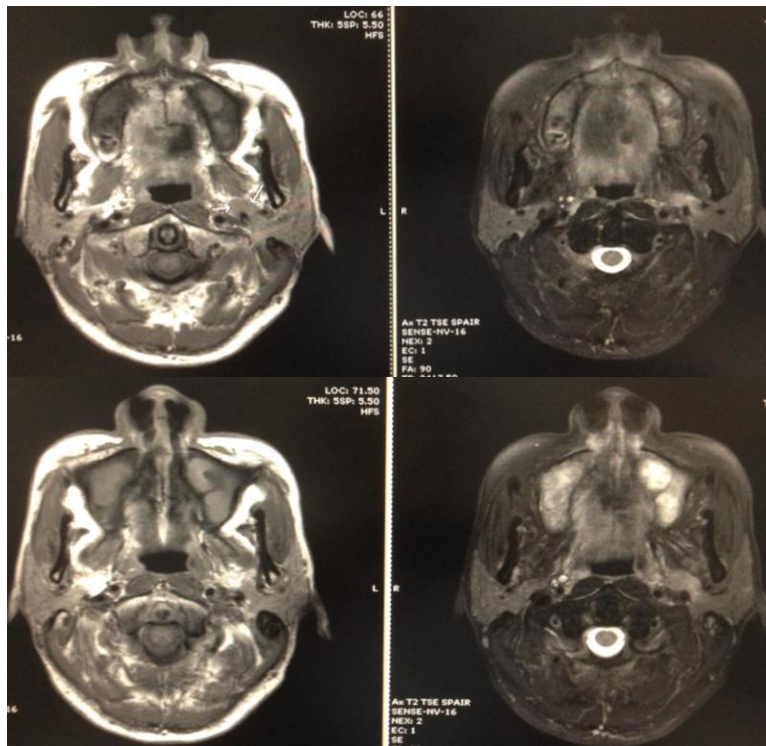
Chest radiography



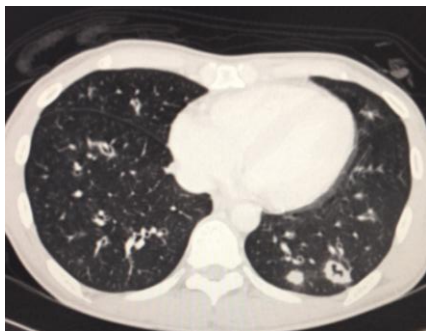
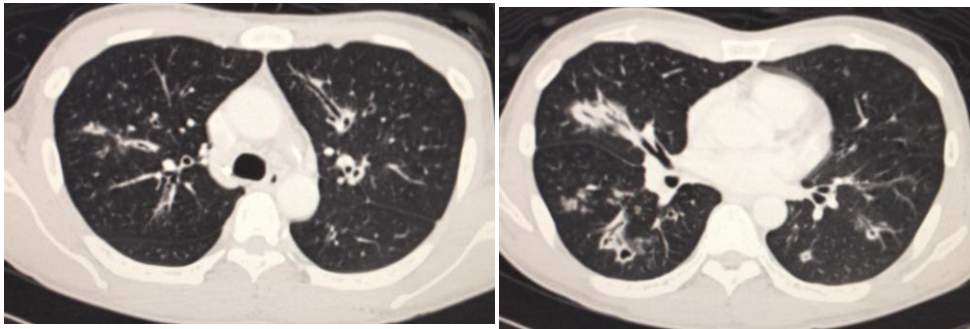
CT brain and nasopharynx



MRI nasopharynx



CT chest



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