

Clinicopathological Conference

21 กุมภาพันธ์ 2556

Clinician: อ.นพ.สิทธิชัย อุกฤษฐาน

Radiologist: อ.พญ.นิทรา ปิยะวิเศษพัฒน์

Diagnostician: To be announced

ผู้ป่วยชายไทยใสด อายุ 55 ปี อาชีพข้าราชการ ภูมิลำเนาและที่อยู่ปัจจุบัน กทม.

ประวัติได้จากผู้ป่วยและเวชระเบียน เชื่อถือได้มาก

Chief Complaint: หอบเหนื่อยมากขึ้นมา 3 วันก่อนมา ร.พ.

Present Illness:

Status เดิมแข็งแรงดี NYHA FCI

5 เดือนก่อนมา ร.พ. มีอาการไอ เสมหะในลำคอ ไม่มีไข้ ไปตรวจรักษาที่ ร.พ.ใกล้บ้าน ได้ยา amoxicillin มารับประทาน หลังรับประทานยาแล้วไม่ดีขึ้น หายใจเหนื่อยมากขึ้น การรับกลืนปกติ การรับความรู้สึกสัมผัสสั่นเย็นยังปกติ มีลิ้นแตกเป็นรอยลึก ไม่มีแผลบริเวณเยื่อปาก อาการเป็นนาน 2 สัปดาห์ ไม่มีแผลในปากบริเวณกระพุ้งแก้ม มีอาการแสบ ลิ้นแตก ริมฝีปากลอก กลับไปปรึกษาแพทย์ที่เดิม สงสัย fixed drug eruption ได้ยา prednisolone 30 mg/day นาน 1 สัปดาห์ แผลในปากดีขึ้น กลับมาตรวจตามนัดแพทย์จึงปรับลดยา prednisolone เป็น 5 mg/day นาน 1 สัปดาห์ หลังปรับลดยา เริ่มมีแผลที่กระพุ้งแก้มเป็นมากขึ้นมาใหม่ แพทย์จึงปรับเพิ่มยา prednisolone 15 mg/day กินนาน 2 สัปดาห์ อาการแผลในปากไม่ดีขึ้น ผู้ป่วยปรับยาเองเป็น 30 mg/day ต่ออีก 2 สัปดาห์ อาการแผลในปากดีขึ้น กลับมาตรวจตามนัดแพทย์ตรวจพบเชื้อราในปาก จึงให้ fluconazole 200 mg/day for 7 days และให้หยุดยา prednisolone อาการเชื้อราในปากและแผลร่วมกับอาการแสบร้อนในปากดีขึ้น รวมรับประทานยา prednisolone ติดต่อกันนาน 6 สัปดาห์

3 เดือนครึ่ง ก่อนมา ร.พ. หลังหยุด prednisolone 1 สัปดาห์ เริ่มมีแผลในปากลักษณะเดิม ไม่มีไข้ ไม่มีเหงื่อออกกลางคืน มีน้ำหนักลด 12 กิโลกรัม จาก 70 กิโลกรัม เป็น 58 กิโลกรัม ในเวลา 2 เดือน เดือนที่ผ่านมา จึงมาตรวจ ร.พ.จุฬาลงกรณ์ ตรวจร่างกาย BT 37.2 °C พบ Crust and erosion size 2 cm at lower lip, erosion at buccal mucosa and tongue, crust at glans of penis; LN: cervical lymphadenopathies with 0.2-1 cm in size; KOH of oral mucosa and glans of penis: negative วินิจฉัย pemphigus vulgaris

Investigations

CBC: Hb 12.5 g/dl, Hct 39%, MCV 85 fl, MCH 27.4 pg, MCHC 32 g/dl, RDW 14.8%, WBC 5,690 / μ l (PMN 67.5%, Lym 24.6%, mono 7.2%, eo 0.5%, baso 0.2%), Plt 267,000 / μ l

LDH 267 U/L

CH50: 38.5 U/mL(19-40), C3: 103 mg/dL(76-171), C4: 22.1 mg/dL(10-40)

Antinuclear Ab < 80, Anti dsDNA <100 IU/mL

Immunofixation (blood): serum free light chain Kappa: 15 mg/L (3.3-19.4), serum free light chain Lambda: 18.2 mg/L (5.71-26.3)

Cryoglobulin: negative

Skin biopsy

The section shows a suprabasilar separation, which is contained acantholytic cells. The adjacent epidermis reveals hyperplasia and a focal of large keratinocytes with hyperchromatic nuclei. The dermis shows superficial perivascular lymphohistiocyte infiltration without atypical cells.

Direct IF studied of skin specimen showed deposition of IgG and C3 in linear granular pattern at D-E junction. There were also deposition of C3 at intracellular spaces at lower part of epidermis some areas. This finding is consistent with LE, but paraneoplastic pemphigus should also be considered.

Biopsy of right groin node

Right groin node 0.6 cm

Pathology: Few tiny pieces of core tissue diffusely infiltrated by numerous small mature lymphocytes without significant cytologic atypia

Diagnosis: Lymphoproliferation, predominantly small mature cells

Bone marrow aspiration and biopsy

Specimen: Bone marrow 1 cm

Cellularity: 50:50

Megakaryocyte:

Amount: appropriate

Morphology: normal

M:E = 2:1

Myeloid cell, erythroid cell: normal

Lymphocyte: focal minute lymphohistiocytic aggregation around one adipocyte

Plasma cell, histiocyte: no increase

Background: no fibrosis

Others: no granuloma

Diagnosis: No histologic and immunohistochemical evidences of lymphoma. No histologic and immunohistochemical evidences of plasma cell neoplasm

CXR



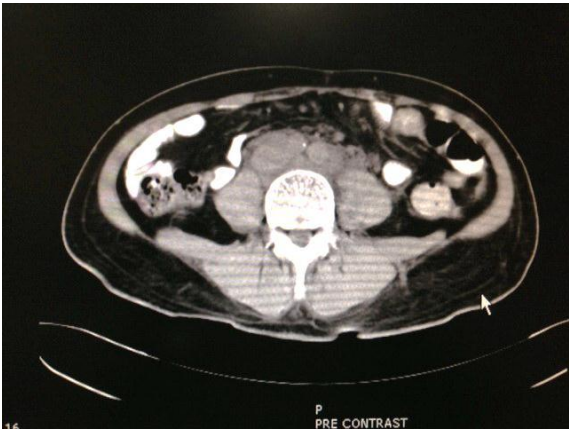
CT scan chest



IMPRESSION

- Multiple enlarged lymph nodes at the bilateral supraclavicular and axillary regions, subcentimeter up to 1.7 cm in short axes, largest at left axilla.
- Several small subpleural nodules at RUL and both lower lobes, indeterminate lesions
- Minimal fibrosis at the medial aspect of the anterior segment of RUL and lingula segment of LUL
- No evidence of mediastinal mass or significantly enlarged mediastinal lymph nodes

CT scan of the upper and lower abdomen



IMPRESSION

-Multiple tiny and small non-enhanced hypodensity nodules in both right and left lobes, likely small cysts

-Multiple matted and irregular enhanced aortocaval, retrocaval and para-aortic lymph nodes

-Minimal ascites

Management: prednisolone 45 mg/day, esomeprazole 20 mg/day หลังรับประทานยาไป 1 สัปดาห์ ผลดีขึ้นเริ่มแห้งลงทั้งแผลในปากและอวัยวะเพศ หลังจากนั้นปรับลด prednisolone เป็น 30 mg/day

2 เดือนก่อนมา ร.พ.ปรับลด dose prednisolone เป็น 40 mg/day วันเว้นวัน อาการแผลในปากและอวัยวะเพศดีขึ้นแต่ยังไม่หายสนิท ปรับลด prednisolone ลงเรื่อยๆ จนถึง 25 mg/day ให้ต่ออีก 1 สัปดาห์ แล้วหยุด (รวมได้ prednisolone นาน 2 เดือน)

1 เดือนก่อนมา ร.พ. มีอาการหายใจเหนื่อยเวลาออกแรง เดินขึ้นบันได 2 ชั้นต้องหยุดพัก นอนราบได้ ไม่มีลูกมาหอบเหนื่อยกลางดึก ไม่มีขาบวม ไม่มีไอ ไม่มีไข้ ไม่มีถ่ายอุจจาระสีดำ อาการแผลในปากเป็นเท่าๆเดิม อาการเหนื่อยค่อยๆเป็นมากขึ้นในเวลา 2 สัปดาห์ จึงมาตรวจที่ห้องฉุกเฉิน ร.พ.จุฬาลงกรณ์

ตรวจรับ vital signs: RR 28 /min, T 37.2 °C, PR 92/min, BP 166/80 mmHg; ulcerative lesions at lips, murmur, Lungs: fine crepitation both lower lungs

ABG at room air: pH 7.46, PaO₂ 65 mmHg, PaCO₂ 36.1 mmHg, HCO₃⁻ 25.6, SaO₂ 94%

CXR



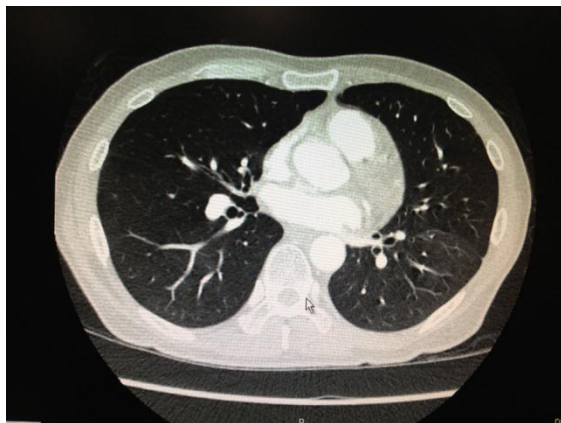
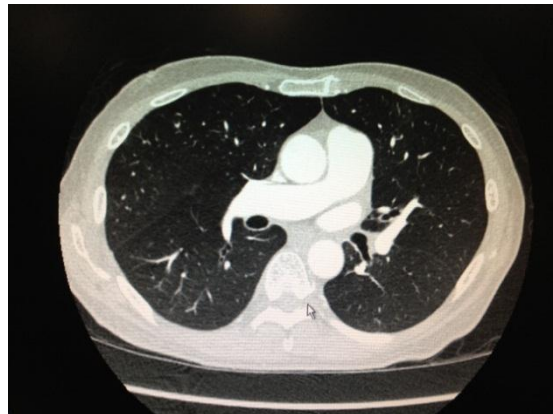
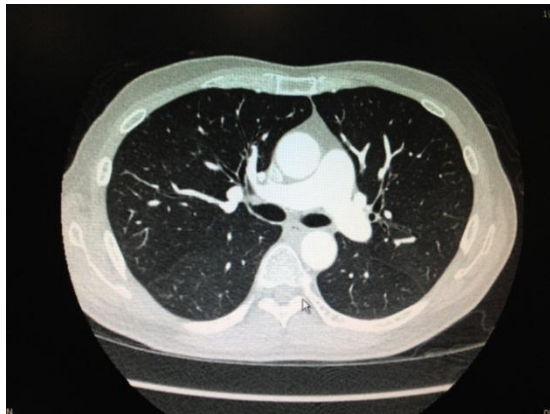
ขณะสังเกตอาการที่ห้องฉุกเฉินอาการดีขึ้นเอง จึงให้กลับบ้านนัดมาทำ PFT วันรุ่งขึ้น

6 minute walk test: มี desaturation O₂ 92% เท่าๆเดิม

Pulmonary function test

	Pre-bronchodilator	Post bronchodilator
FEV1	0.83 (27%)	0.85 (49%)
FVC	1.80 (46%)	1.93 (49%)
FEV1/FVC	46 (decrease)	44
DLCO	10 (55%) (decrease)	12.7 (69%)

CT pulmonary angiography



IMPRESSION

-No evidence of pulmonary thromboembolism

-Newly seen a 0.9 cm speculated nodules in anteromedial basal segment of LLL, malignancy cannot be excluded, please correlate with clinical or close follow up scan

-Two 0.3 cm nodules in apical segment of RUL, lateral basal segment of RLL, likely indeterminate nodule

-Focal consolidation in posterior basal segment of RLL, possibly inflammatory/infectious process

Management: Berodual MDI 2 puff prn for dyspnea และสังเกตอาการต่อและนัดติดตามอาการ

10 วันก่อนมา ร.พ. มาตรวจตามนัด ได้ try treat low grade lymphoma โดย start: chlorambucil 3 tab PO b.i.d and prednisolone 60 mg/day for 5 days, acyclovir (200 mg) 2 tab PO t.i.d ทุกวันจันทร์, พุธ, ศุกร์, cotrimoxazole 2 tab PO

3 วันก่อนมา ร.พ. มีอาการเหนื่อยมากขึ้นเวลาออกแรง เดินขึ้นบันได 1 ชั้น แล้วเหนื่อย เดิมเดินได้ แต่ยังทำกิจวัตรประจำวันได้ ไม่มีไอ ไม่มีไข้ ไม่มีเจ็บแน่นหน้าอก นอนราบได้ปกติ ไม่มีลูกมาหอบเหนื่อยกลางดึก ขา 2 ข้างไม่บวม

1 วันก่อนมา ร.พ. มีอาการเหนื่อยมากขึ้น ขึ้นบันไดไม่ไหว จึงมา ร.พ.

โดยรวมน้ำหนักตัวในช่วง 5 เดือนที่ผ่านมา ลด 15 กิโลกรัม จาก 70 กิโลกรัม เป็น 53 กิโลกรัม

Past history

ปฏิเสธโรคประจำตัว

Personal/Social history

ปฏิเสธการสูบบุหรี่ ปฏิเสธการดื่ม alcohol

Physical examination

A middle-aged Thai male, fully conscious, no cyanosis

BT 35.7 °C, PR 72 /min, regular, RR 20/min, BP 126/90 mmHg

HEENT: not pale conjunctivae, anicteric sclera, no lymphadenopathy, ulcerative lesions at lips 2 cm with exudate and crust, erosion at buccal mucosa and tongue, tonsil and pharynx not injected

Heart: JVP 3 cm above sternal angle, no active precordium, apical beat at 5th ICS, MCL, no heaving, no thrills, normal S1, S2, no murmurs, no loud P2

Lungs: trachea in midline, no cyanosis, equal chest movement of both lungs, equally tympanic on percussion both lungs, normal vocal resonance, expiratory rhonchi & coarse crackles of both lungs

Abdomen: Soft, no distension, normoactive bowel sound, no hepatosplenomegaly

PR: yellow stool, no mass

Ext: no edema

LN: cervical lymphadenopathies 0.2-1 cm in size

Neurological system: good consciousness, E4M6V5

CN: III, IV, VI: full EOM

II: Pupil 3 mm reactive to light both eyes

Eye ground: no papilledema

No visual field defect

V: Normal facial sensation, temporalis muscle, masseter and pterygoid muscle power, Normal corneal reflex

VII: No facial weakness

VIII: normal

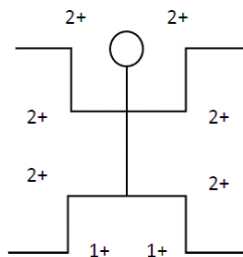
IX, X: normal gag reflex

XI, XII: normal, no tongue deviation, uvula in midline

Motor: No fasciculation, normal muscle volume, normal muscle tone

Motor power: grade V all

Deep tendon reflex



BBK: plantar response both sides, Clonus: absent both sides

Sensory:

Pin prick & proprioception: grossly intact

Cerebellar signs: finger to nose: normal, no dysdiadochokinesia

Stiff neck: negative

Laboratory investigations

CBC: Hb 14.4 g/dl, Hct 44%, MCV 86.1 fl, MCH 28.2 pg, MCHC 32.7 g/dl, RDW 14.7%, WBC 10,230 / μ l (PMN 79.6%, Lym 13.2%, mono 6.4%, eo 0.7%, baso 0.1%), Plt 352,000 / μ l

PT = 10.2 sec (12.3), INR = 0.83, PTT = 23.9 sec (25.8)

UA: sp.gr 1.015, pH 6.0, protein: neg, glucose: neg, WBC 0-1, RBC 0-1

Electrolytes = Na 135 mmol/L, K 4.4 mmol/L, Cl 97 mmol/L, HCO₃ 29 mmol/L

BUN/Cr = 20/0.66 mg/dl

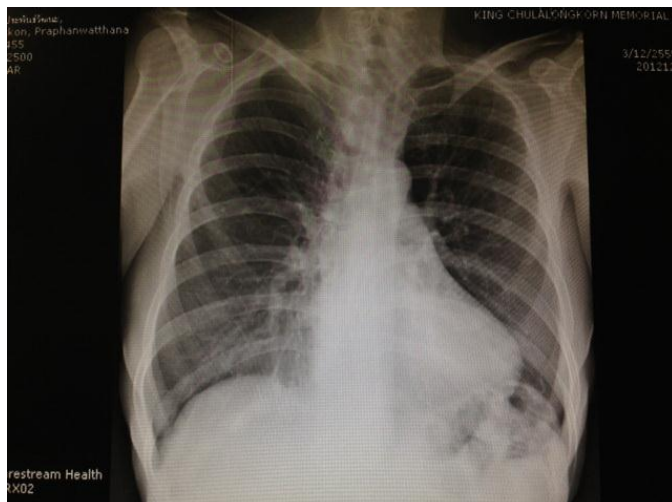
LFT: TB/DB = 0.33/0.13 mg/dl, AST/ALT = 14/30 U/L, Alb = 3.5 g/dl, Globulin = 2.2 g/dl, ALP = 69U/L

Ca 8.7 mg/dl, PO₄ 3.9 mg/dl, Mg 0.92 mmol/L

Anti HIV: negative

HBsAg: negative, Anti HBs: negative, Anti HBc: negative, Anti HCV: negative

CXR



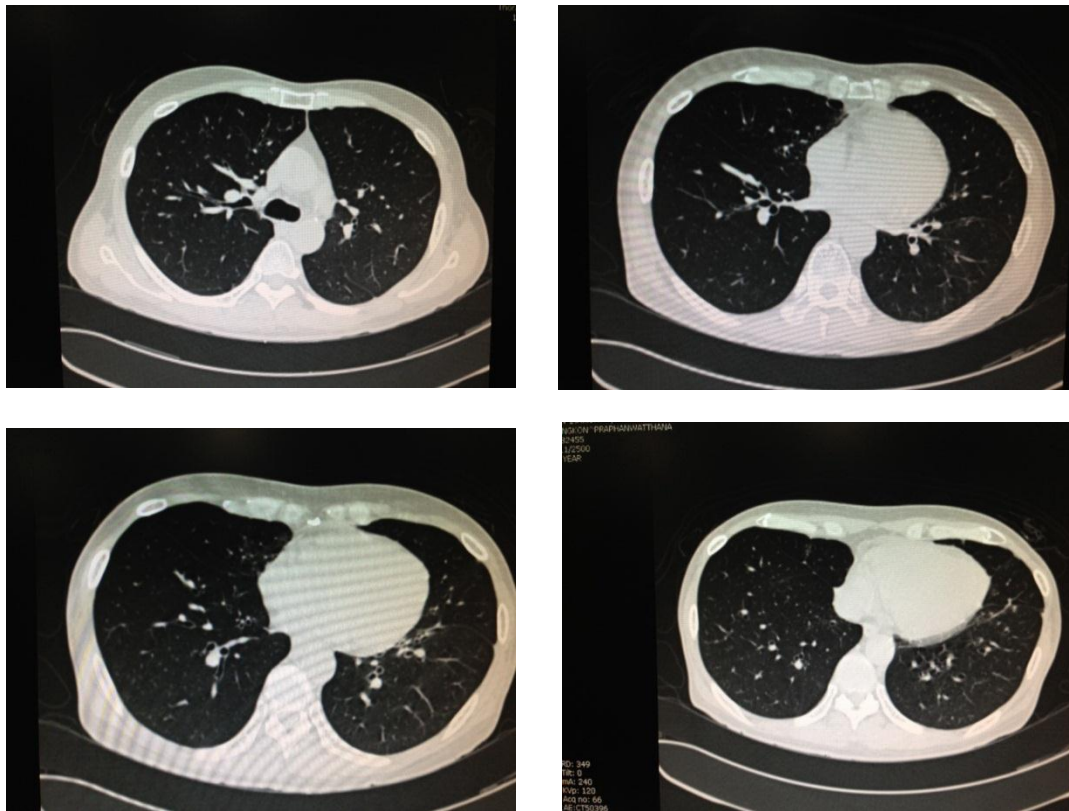
Biopsy of lip

Microscopic examination: Section show acute fibrinous exudate covered the underlying tumor cells. Mostly of tumor cells have spindle-shaped arrange as irregular fascicle around the slit like vascular spaces. Focal prominent endothelial cells are noted. Extravasation of red blood cells and hyaline globules are also seen. Mitoses are commonly seen. Resection margin is not free.

Immunohistochemistry: CD31 & 34: Positive, HHV-8: negative

Diagnosis: Sarcoma with spindle cell features. This case also exhibit negative result of HHV-8, thus if patient had one lesion the angiosarcoma is preferred. If the lesion is multiple, then Kaposi's sarcoma is more likely than angiosarcoma

HRCT of the lung





IMPRESSION

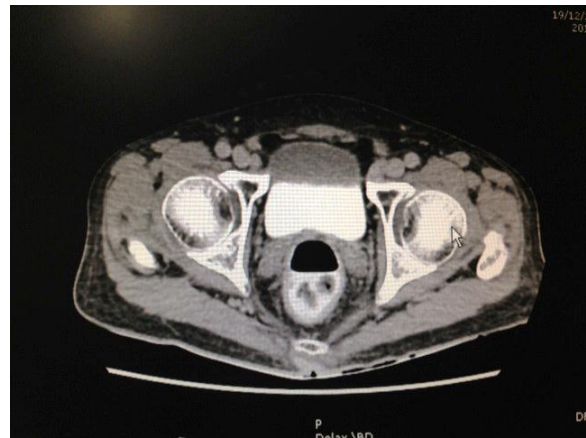
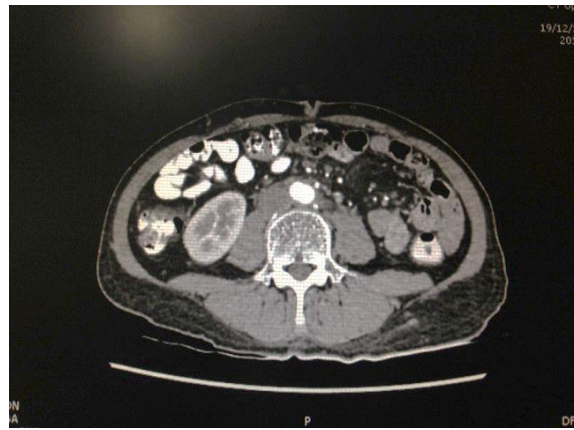
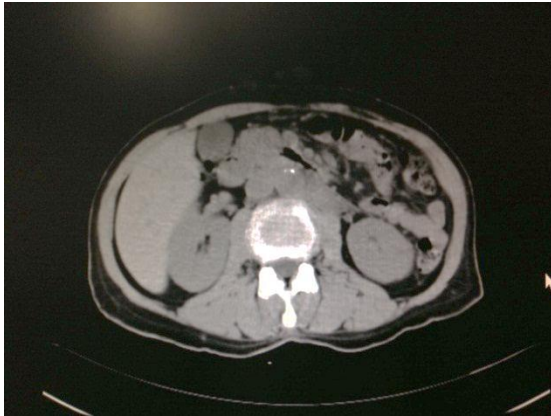
1 Diffuse cylindrical bronchiectasis with air trapping in both lungs, this would result from bronchiectasis from any causes itself or from bronchiolitis obliterans

2 Centrilobular ground glass nodules and tree-in-bud pattern in RUL, peribronchovascular consolidation in RLL and LLL, representing infectious process.

3 A 5-mm indeterminate nodule, stable

CT whole abdomen





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