

Clinicopathological conference

26 พฤษภาคม 2554

อายุรแพทย์ อ.นพ.วศิน พุทธารี

รังสีแพทย์ อ.พญ.ศศิธร เพชรจรัสไพศาล

Diagnostician: to be announced

ผู้ป่วยชายคู่ อายุ 53 ปี ภูมิลำเนาจังหวัดอุดรธานี อาชีพเดิมรับจ้างทำสวน ปัจจุบันซื้อรถสามล้อรับจ้าง ประวัติได้จากผู้ป่วย ญาติ และเอกสารการรักษาเดิม

อาการสำคัญ: มีผื่นแดงบริเวณใบหน้ามา 2 เดือน ก่อนมาโรงพยาบาล

ประวัติปัจจุบัน:

2 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล มีผื่นแดง บริเวณใบหน้า แก้มสองข้าง สันจมูก ใบหูสองข้าง ไม่มีอาการเจ็บหรือคันที่ผื่น ผื่นค่อยๆเป็นมากขึ้น โดยผื่นเก่าที่ขึ้นมาก่อนจะมีสีแดงคล้ำลง ยังไปทำงานตามปกติได้

6 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล ผื่นเริ่มมาขึ้นบริเวณไหล่ หลัง และแขนสองข้าง จากนั้นมีตุ่มแดงและผื่นแดงขึ้นบริเวณฝ่ามือฝ่าเท้า มีปวดข้อใหญ่ ข้อมือ ข้อนิ้วมือทั้ง 10 นิ้ว ข้อเข่า ข้อเท้า และข้อนิ้วเท้าทั้ง 10 นิ้ว ทั้ง 2 ข้างพร้อมกัน แต่ไม่มีอาการข้อบวมแดงร้อนร่วมด้วย มีข้อติดเวลาตื่นนอนตอนเช้า ไม่มีอาการปลายมือปลายเท้าสีม่วงหรือซีดเวลาเจออากาศเย็น อ่อนเพลียไปทำงานไม่ไหว ไปตรวจที่โรงพยาบาลชุมชนได้ยากินและยาทา อาการไม่ดีขึ้นจึงส่งตัวไปรักษาที่โรงพยาบาลจังหวัดแห่งหนึ่ง



5 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล ไปตรวจที่โรงพยาบาลจังหวัดแห่งเดิม แพทย์บอกว่าสงสัยเป็นโรคพุ่มพวง เเจาะเลือดแล้วให้ยา chloroquine 250 mg/day, Vitamin B เเจาะเลือดและนัดฟังผล 1 เดือน หลังกินยา ผื่นที่ใบหน้าและใบหูดีขึ้นเล็กน้อย ผื่นที่ฝ่ามือฝ่าเท้าเท่าเดิม อาการปวดข้อเริ่มเบาลงแต่ไม่หายสนิท ลูกสังเกตว่าเวลานั่งกินข้าวที่พื้นจะลุกขึ้นยืนเองไม่ค่อยไหว ต้องใช้แขนทั้งสองข้างยันพื้นเพื่อลุกขึ้น

2 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล เริ่มมีไข้สูงไม่หนาวสั่นบางวัน มักเป็นไข้ช่วงเย็นและกลางดึก ไม่เหนื่อยแต่รู้สึกอ่อนเพลีย กินได้น้อย เป็นอยู่ 3 วัน ลูกเห็นอาการไม่ดีขึ้น จึงพาไปโรงพยาบาลชุมชน

10 วันก่อนมาโรงพยาบาล นอนรักษาตัวที่โรงพยาบาลชุมชน มีไข้สูงไม่หนาวสั่นเกือบทุกวัน ยังคงมีปวดข้อนิ้ว ข้อไหล่ และข้อศอกทั้ง 2 ข้าง ผื่นบริเวณฝ่ามือฝ่าเท้าเท่าเดิม แต่ผื่นที่ใบหน้าลดลง ได้ให้ ceftriaxone 2 gm IV OD, doxycycline 200 mg/day ร่วมกับกิน chloroquine 250 mg/day (ผลเพาะเชื้อในเลือด 2 ขวด ไม่พบเชื้อ) ยังคงมีไข้ตลอด

7 วันก่อนมาโรงพยาบาล ไปตรวจตามนัดที่โรงพยาบาลจังหวัดแห่งเดิม แพทย์บอกว่าเป็นโรคพุ่มพวง มีผลตรวจเลือดดังนี้

CBC: Hb 13 g/dL, Hct 39%, WBC 3,730/mm³ (N 57%, L 33%), Platelet 148,000/mm³

Urinalysis: specific gravity 1.005, pH 7, protein -ve, WBC 0-1 cell, RBC 0-1 cell

BUN 11 mg/dL, creatinine 1.01 mg/dL

Anti-nuclear antibody: positive > 1: 320 (nucleolar pattern), Anti-dsDNA: negative

Total protein 7.2 g/dL, albumin 3.4 g/dL, total bilirubin 0.7 mg/dL, direct bilirubin 0.3 mg/dL, SGOT 35 U/L, SGPT 18 U/L, ALP 64 U/L

จึงได้ให้ prednisolone 60 mg/day, chloroquine 250 mg/day หลังกินยาได้ 2-3 วัน อาการไข้ลดลง อาการปวดข้อดีขึ้นแต่ไม่หายสนิท ผื่นบริเวณฝ่ามือฝ่าเท้าไม่ดีขึ้น ยังอ่อนเพลียมาก กินได้น้อย

3 วันก่อนมาโรงพยาบาล หลังจากตื่นนอนขึ้นมามีอาการสะอึก ยังกลืนข้าวกลืนน้ำได้ปกติ ไม่สำคัญรู้สึกแขนขาอ่อนแรงกว่าข้างขวาแต่ไม่มาก มุมปากซ้ายเบี้ยว เดินเองพอได้ ไม่มีเซ ยังมีอาการไข้และอ่อนเพลียอยู่ ลูกเห็นอาการไม่ดีขึ้น จึงขอมารักษาต่อที่กรุงเทพฯ

ในระหว่างไม่สบาย 2 เดือน น้ำหนักลดลง 6 กิโลกรัม (56 → 50 กิโลกรัม)

Past history:

- ปฏิเสธโรคประจำตัว ไม่เคยตรวจสุขภาพ

Personal/social history:

- ปฏิเสธการได้รับโลหิต การฉีดยาเสพติดเข้าหลอดเลือดและการสัก
- เคยใช้บริการผู้หญิงบริการตอมสัมนุ่มๆ แต่เลิกมาตั้งแต่แต่งงาน
- สูบบุหรี่ ½ ซอง/วัน นาน 40 ปี หยุดมา 2 เดือน เนื่องจากการเจ็บป่วยครั้งนี้
- ดื่มสุราเป็นบางครั้ง

Physical examination:

General appearance: An elderly Thai male patient, good consciousness, look chronically ill.

Vital sign: BT 36.2 °C, HR 84/min regular with positive Water-Hammer pulses but negative Quincke's sign, RR 20/min

BP Right Arm 110/70 mmHg , Left Arm 115/80 mmHg

BP Right Leg 140/100 mmHg, Left Leg 150/100 mmHg

Skin and appendage:

- Multiple discrete erythematous to violaceous macules, mostly are blanchable, some are not.
- Palpable purpura on both palms and soles.
- Post inflammatory hyperpigmentation macules at ear helix, nose, cheek and upper back.
- Few erythematous scaly lesions at lower back.
- No splinter hemorrhage.



HEENT: not pale, no icteric sclerae, no conjunctival hemorrhage, no Roth's spot, multiple dental caries, no oral candidiasis.

CVS: apical beat at fifth intercostal space, 1 cm. lateral to mid clavicular line, no heave, no thrill
normal S1S2, diastolic blowing murmur grade III/VI at RUPSB, not radiate to neck.

Chest: equal breath sound, no adventitious sound.

Abdomen: soft, not tender, liver and spleen can't be palpated (Liver span 10 cm.)

Ext: no pitting edema, no joint inflammation.

LN: bilateral inguinal lymph nodes, 0.5-0.8 cm in size.

Neurological examination:

Consciousness: E4M6V5,

Cranial nerves: normal except mild left facial palsy (UMN type)

Motor:

Tone: increased tonicity of left upper and lower limbs.

Power: upper left grade V/IV+, right grade V/V

lower left grade V/V, right grade V/V

Deep tendon reflex 2+ all, Babinski's sign: dorsiflexion left and plantar flexion right,

Clonus –ve

Sensory: intact of both pin prick and proprioception sensations.

Cerebellar functions: normal.

Laboratory investigations:

CBC: Hb 12.1 g/dL, Hct 36%, WBC 5,120 cell/uL (N 88%, L 7%), platelet 144,000 cell/uL, MCV 95 fL, RDW 14.8%, PTT 26.5/27 second, PT 13.5/12.2 second, INR 1.10

Urinalysis : specific gravity 1.016, pH 6.5, blood negative, Protein 1+, Glucose negative
WBC 1-2, RBC 0-1

Spot urine protein 29.2 mg/dL, spot urine creatinine 55.1 mg/dL, UPCI 0.53

24-hour urine: creatinine 63 mg, protein 0.25 g, volume 750 mL

BUN 13 mg/dL, creatinine 0.57 mg/dL

Na 138 mEq/L, K 4.0 mEq/L, Cl 105 mEq/L, HCO 26 mEq/L

Random Blood Glucose 107 mg/dL

Total protein 7.0 g/dL, albumin 3.2 g/dL, total bilirubin 0.86 mg/dL, direct bilirubin 0.41 mg/dL, SGOT 96 U/L, SGPT 37 U/L, ALP 57 U/L

LDH 1071 U/L, Calcium 7.8 mg/dl, corrected Calcium 8.1 mg/dl, phosphate 3.1 mg/dl

Uric acid 3.2 mg/dl (3.5-7.0), CPK 342 U/L (30-190), LDH 1,393 U/L (230-460)

FT3 1.94 pg/ml (1.6-4.0), FT4 1.72 ng/dl (0.8-1.8), TSH 0.322 mU/ml (0.3-4.1)

C-reactive protein 28 mg/L (<5), ESR: 36 mm/hour (0-15)

Immunology/serology

Anti-HIV: negative

Anti-HCV: positive (sample 12.42, cutoff < 1.00)

HBsAg: negative, Anti-HBs: negative, Anti-HBc: negative

Anti-nuclear antibody: <80 (<80), Anti-dsDNA: < 10 (<10)

Anti-cardiolipin IgG, IgM and IgA: < 12 Ig-U/ml (negative < 12 IgG-U/ml, positive \geq 12 Ig-U/ml)

CH50 14.3 U/ml (19-40), C3 65.5 mg/dl (76-171), C4 15.6 mg/dl (10-40)

Direct antiglobulin test (Direct Coombs' test): positive 3+ (Anti-IgG positive 2+, Anti-C3d positive 2+)

Indirect antiglobulin (Indirect Coombs' test): negative

Serum electrophoresis: polyclonal gammopathy

Rheumatoid factor 105 IU/ml (<15), Anti-CCP 0.8 U/ml (<5)

P-ANCA: negative, C-ANCA: positive, Anti-MPO: negative RU/ml, Anti-PR3: negative RU/ml

Anti-mitochondria antibody: negative, Anti-smooth muscle antibody: negative

IgG 1,790 mg/dL (700-1,600), IgM 92.2 mg/dL (40-230), IgA 323 mg/dL (70-400),
Total IgE 2,650 IU/ml (<100), IgG1 1,260 mg/dL (490-1,140), IgG2 391 mg/dL (150-640),
IgG3 125 mg/dL (20-110), IgG4 155 mg/dL (8-140),

serum free light chain – kappa: 66.1 mg/L (3.30-19.40)

serum free light chain – lambda: 116 (5.71-26.30)

Pathology:

Skin biopsy at tip of finger (section 1) and forearm (section 2)

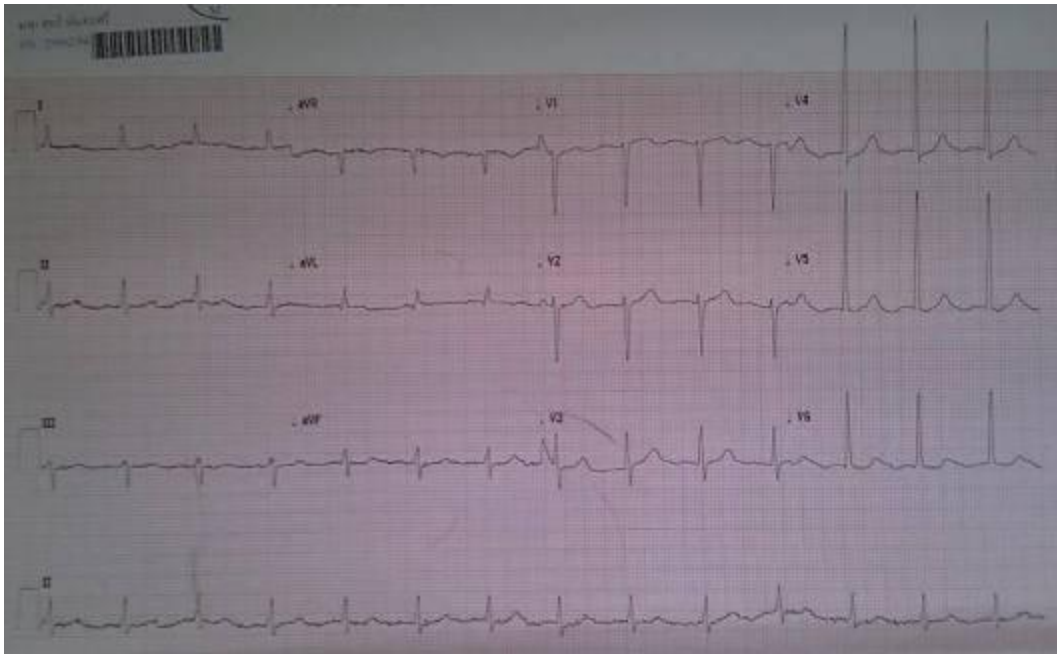
Section 1: The section shows hyperkeratosis and acanthosis of epidermis. The underlying dermis appears normal. No evidence of thrombosis and fibrinoid deposition in blood vessels.

Section 2: The epidermis shows basal hyperpigmentation and effacement of rete ridges. There are solar elastosis in the dermis. No evidence of thrombosis and fibrinoid deposition in blood vessels.

Diagnosis: 1. Normal skin.

2. Skin atrophy.

EKG:



Imaging: Chest x-ray



Transthoracic echocardiogram:

HR 96 bpm, BP 110/60 mmHg, sinus rhythm

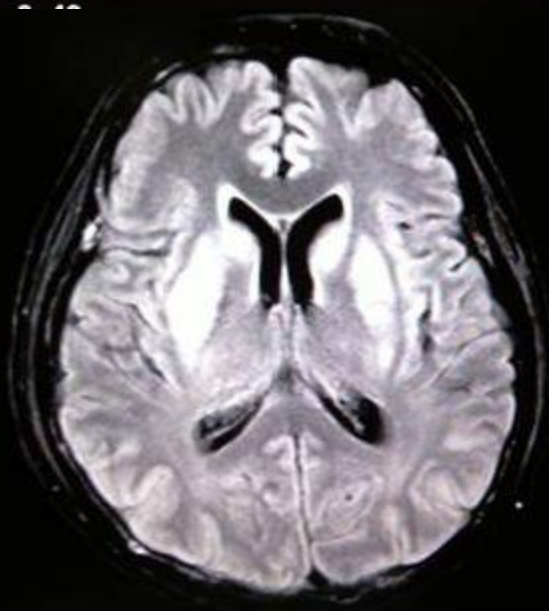
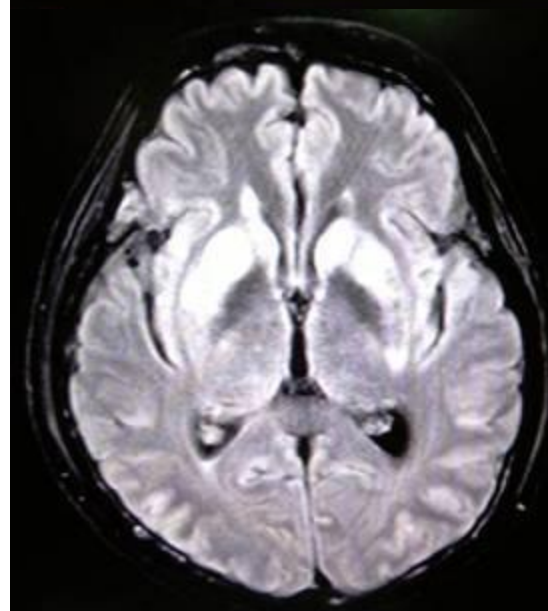
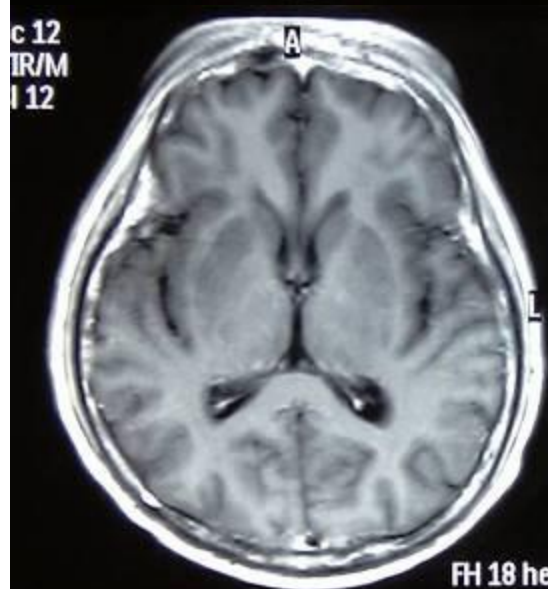
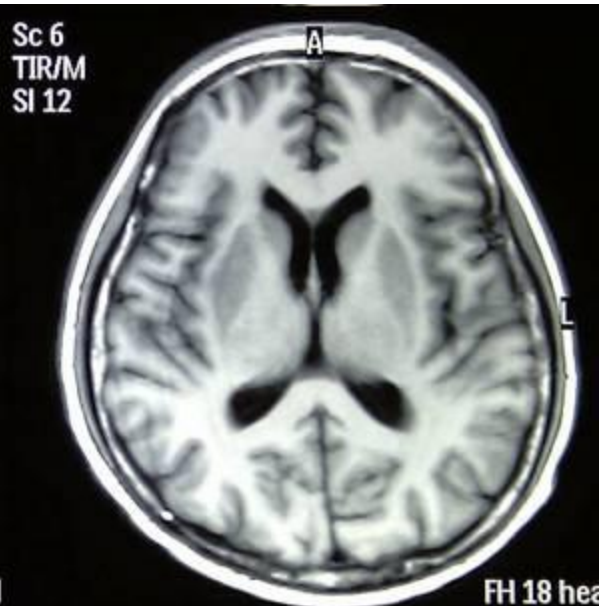
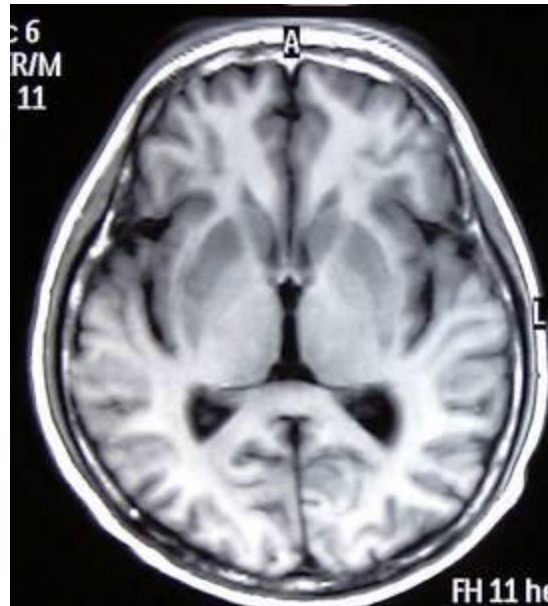
Limitation of the study due to poor window.

1. severely dilated LV (LVEDD/BSA = 4.2 cm/sq.m.). Mildly impaired LV systolic function (LVEF = 46 % by Teicholt'z method, 44 % by biplane method). Global hypokinesia. Mitral inflow study showed diastolic dysfunction stage II with increase LV filling pressure ($E/e' = 14$). Normal LA size.
2. Normal RV size. Normal RV systolic function (lateral tricuspid $s' = 18$ cm/sec.). Normal RA size.
3. mildly calcified and thickened AV. Suspected of bicuspid AV causing moderate posteriorly-directed jet AR (eccentric jet) without identified oscillating mass/paravalvular echo free-space (diastolic reversal flow in thoracic descending aorta = 12 cm.). Increased flow across AV without significant AS physiology (MPG = 10.8 mmHg, PPG = 2.27 cm/sec).
4. Thickened MV. No MS/MR. No vegetation.
5. Mildly thickened TV. No TR. No vegetation.
6. Not well visualized PV. No PR. No dilated main pulmonary artery.
7. No pericardial effusion.
8. No intracardiac thrombus.
9. Dilated ascending aorta (37 mm). Not well visualized thoracic descending aorta to identify the coarctation of aorta.

Impression: Dilated LV with mild LV dysfunction. Moderated AR (suspected of bicuspid AV). No vegetation identified by TTE. Dilated ascending aorta. The coarctation of aorta cannot be identified.

MRI brain :

Symmetrical high signal abnormality on T2W1 and FLAIR at bilateral caudated, putamina and some right frontal lobe cortex with some foci of restricted diffusion and no contrast enhancement, probably from systemic or metabolic disease. Vascular cause is less likely.



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