

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

ΠΑΡΑΤΕΙΝΟΜΕΝΟ ΕΜΠΥΡΕΤΟ - ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

ΜΟΝΙΚΑ ΤΣΑΡΤΣΑΛΗ

ΠΑΙΔΙΑΤΡΟΣ – ΠΝΕΥΜΟΝΟΛΟΓΟΣ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΣΥΜΒΟΥΛΟΣ

ΠΑΙΔΩΝ ΜΗΤΕΡΑ

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Αγόρι 5 ετών με ελεύθερο ατομικό και οικογενειακό ιστορικό

Αιτία εισόδου: Εμπύρετο από 10 ημέρου

Συνοδά συμπτώματα:

- βήχας
- καταβολή δυνάμεων, αδυναμία
- αιμορραγικό εξάνθημα

Αντικειμενική εξέταση εισαγωγής

- Επηρεασμένη γενική κατάσταση
- Παθολογικά ευρήματα από την κατά συστήματα εξέταση:

- Λεπτοί υγροί ρόγχοι ΔΕ
- Ήπαρ ψηλαφητό (~2cm)
- Πετέχειες κάτω άκρων και κορμού

Εργαστηριακός έλεγχος εισαγωγής

Γενική αίματος

Λευκά: **1.230/μl**

Π/16%, **Λ/58%**

Hb: 12,7g/dl, Hct: 37,1%

PLT: **24.000/μl**

Πλακάκι: φυσιολογικό

Εργαστηριακός έλεγχος εισαγωγής

Γενική αίματος

Λευκά: **1.230/μl**
Π/16%, Λ/58%
Hb: 12,7g/dl, Hct: 37,1%

PLT: **24.000/μl**

Πλακάκι: φυσιολογικό

Βιοχημικός έλεγχος

Glu: 86 mg/dl
Ur: 20 mg/dl
Cr: 0,3 mg/dl
K: 3,4 meq/l
Na: 137 meq/l
Cl: 102 meq/l
CPK: 127U/L
SGOT: **967 U/L**
SGPT: **375 U/L**
γGT: 99U/L
LDH: **2.163U/L**
Ολικά λευκώματα: 5,5g/dl
Αλβουμίνη: 3,1g/dl
Τριγλυκερίδια: 161mg/dl
APTT: **51,7**
INR: 1,12
Ινωδογόνο: **0,97g/L**

Εργαστηριακός έλεγχος εισαγωγής

Γενική αίματος

Λευκά: **1230/μl**
Π/16%, Λ/58%
Hb: 12,7g/dl, Hct: 37,1%
PLT: **24000/μl**

Πλακάκι: φυσιολογικό

Βιοχημικός έλεγχος

Glu: 86 mg/dl
Ur: 20 mg/dl
Cr: 0,3 mg/dl
K: 3,4 meq/l
Na: 137 meq/l
Cl: 102 meq/l
CPK: 127U/L
SGOT: **967 U/L**
SGPT: **375 U/L**
γGT: 99U/L
LDH: **2163U/L**
Ολικά λευκώματα: 5,5g/dl
Αλβουμίνη: 3,1g/dl
Τριγλυκερίδια: 161mg/dl
APTT: **51,7**
INR: 1,12
Ινωδογόνο: **0,97**

Δείκτες λοίμωξης

CRP: 0,01 mg/dl
ΤΚΕ: 15mm
PCT: 0,1 ng/ml

Απεικονιστικός έλεγχος εισαγωγής

Υπερηχογράφημα άνω/κάτω κοιλίας:

- ✓ Ηπατομεγαλία
 - 14,5cm (φτ: έως 10,4cm)
 - φυσιολογική ηχοδομή
- ✓ Σπλήνας ελαφρά διογκωμένος
 - 10,1cm (φτ: έως 9,5cm)
 - φυσιολογική ηχοδομή

Ακτινογραφία θώρακος:

- ✓ Πνευμονικό διήθημα ΔΚΛ



ΔΕΔΟΜΕΝΑ

Παρατεινόμενο εμπύρετο	Θρομβοπενία	Λευκοπενία Ουδετεροπενία
Αυξημένες τρανσαμινάσες (Ηπατική δυσλειτουργία)	Ηπατοσπληνομεγαλία	Πνευμονικό διήθημα



Διάγνωση?



ΑΙΤΙΑ ΠΑΡΑΤΕΙΝΟΜΕΝΟΥ ΕΜΠΥΡΕΤΟΥ

ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ

Συστηματικές (Αίτια)

Συχνότερα

Ιοί (EBV, CMV, αδενοϊός)
Bartonella
Salmonella
Φυματίωση
Ελονοσία

Σπάνια

Αρμπιοϊός
Εντεροϊός
Μύκητες
Ιοί της ηπατίτιδας
HIV, ρικέτσιες κ.α.

Λιγότερο συχνά

Βρουκέλλα
Λεισμάνια
Λεπτοσπείρα
Τοξόπλασμα
Τουλαραιμία

Εντοπισμένες

- Λοιμώξεις του ανώτερου αναπνευστικού (μαστοειδίτιδα, παραρρινοκολπίτιδα, περιαμυγδαλικό απόστημα)
- Λοιμώξεις του ουροποιητικού
- Ενδοκαρδίτιδα
- Ενδοκοιλιακά αποστήματα
- Λοιμώξεις του ήπατος (βακτηριακή χολαγγειίτιδα, κοκκιωματώδης ηπατίτιδα)
- Οστεομυελίτιδα και σηπτική αρθρίτιδα

ΑΙΤΙΑ ΠΑΡΑΤΕΙΝΟΜΕΝΟΥ ΕΜΠΥΡΕΤΟΥ

ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ	ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ	
<p>Συστηματικές (Αίτια)</p> <p><u>Συχνότερα</u> Ιοί (EBV, CMV, αδενοϊός) Bartonella Salmonella Φυματίωση Ελονοσία</p> <p><u>Λιγότερο συχνά</u> Βρουκέλλα Λεισμάνια Λεπτοσπείρα Τοξόπλασμα Τουλαραιμία</p>	<p><u>Σπάνια</u> Αρμποϊός Εντεροϊός Μύκητες Ιοί της ηπατίτιδας HIV, ρικέτσιες</p> <ul style="list-style-type: none"><input type="checkbox"/> Ιδιοπαθής νεανική αρθρίτιδα<input type="checkbox"/> Συστηματικός ερυθρηματώδης λύκος<input type="checkbox"/> Αγγειίτιδα	
<p>Εντοπισμένες</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Λοιμώξεις του ανώτερου αναπνευστικού (μαστοειδίτιδα, παραρρινοκολπίτιδα, περιαμυγδαλικό απόστημα)▪ Λοιμώξεις του ουροποιητικού▪ Ενδοκαρδίτιδα▪ Ενδοκοιλιακά αποστήματα▪ Λοιμώξεις του ήπατος (βακτηριακή χολαγγειίτιδα, κοκκιωματώδης ηπατίτιδα)▪ Οστεομυελίτιδα και σηπτική αρθρίτιδα		

ΑΙΤΙΑ ΠΑΡΑΤΕΙΝΟΜΕΝΟΥ ΕΜΠΥΡΕΤΟΥ

ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ	ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ	ΚΑΚΟΗΘΕΙΕΣ
<p>Συστηματικές (Αίτια)</p> <p><u>Συχνότερα</u> Ιοί (EBV, CMV, αδενοϊός) Bartonella Salmonella Φυματίωση Ελονοσία</p> <p><u>Σπάνια</u> Αρμποϊός Εντεροϊός Μύκητες Ιοί της ηπατίτιδας HIV, ρικέτσιες</p> <p><u>Λιγότερο συχνά</u> Βρουκέλλα Λεισμάνια Λεπτοσπείρα Τοξόπλασμα Τουλαραιμία</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Ιδιοπαθής νεανική αρθρίτιδα <input type="checkbox"/> Συστηματικός ερυθρηματώδης λύκος <input type="checkbox"/> Αγγειίτιδα 	<p>Συχνότερες</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Λευχαιμία <input type="checkbox"/> Λέμφωμα
<p>Εντοπισμένες</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Λοιμώξεις του ανώτερου αναπνευστικού (μαστοειδίτιδα, παραρρινοκολπίτιδα, περιαμυγδαλικό απόστημα) ▪ Λοιμώξεις του ουροποιητικού ▪ Ενδοκαρδίτιδα ▪ Ενδοκοιλιακά αποστήματα ▪ Λοιμώξεις του ήπατος (βακτηριακή χολαγγειίτιδα, κοκκιωματώδης ηπατίτιδα) ▪ Οστεομυελίτιδα και σηπτική αρθρίτιδα 		<p>Σπανιότερες</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Ηπάτωμα <input type="checkbox"/> Νευροβλάστωμα <input type="checkbox"/> Σάρκωμα <input type="checkbox"/> Μύξωμα κόλπου

ΑΙΤΙΑ ΠΑΡΑΤΕΙΝΟΜΕΝΟΥ ΕΜΠΥΡΕΤΟΥ

ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ	ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ	ΚΑΚΟΗΘΕΙΕΣ	ΔΙΑΦΟΡΑ
<p>Συστηματικές (Αίτια)</p> <p>Συχνότερα Ιοί (EBV, CMV, αδενοϊός) Bartonella Salmonella Φυματίωση Ελονοσία</p> <p>Σπάνια Αρμποϊός Εντεροϊός Μύκητες Ιοί της ηπατίτιδας HIV, ρικέτσιες</p> <p>Λιγότερο συχνά Βρουκέλλα Λεισμάνια Λεπτοσπείρα Τοξόπλασμα Τουλαραιμία</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Ιδιοπαθής νεανική αρθρίτιδα <input type="checkbox"/> Συστηματικός ερυθρηματώδης λύκος <input type="checkbox"/> Αγγειίτιδα 	<p>Συχνότερες</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Λευχαιμία <input type="checkbox"/> Λέμφωμα 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Νόσος Kawasaki ▪ Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκύτωση ▪ Ανοσοανεπάρκεια ▪ Φλεγμονώδης νόσος του εντέρου ▪ Παγκρεατίτιδα ▪ Περιοδικά εμπύρετα σύνδρομα ▪ Σαρκοείδωση ▪ Ορονοσία ▪ Θυρεοτοξίκωση
<p>Εντοπισμένες</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Λοιμώξεις του ανώτερου αναπνευστικού (μαστοειδίτιδα, παραρρινοκολπίτιδα, περιαμυγδαλικό απόστημα) ▪ Λοιμώξεις του ουροποιητικού ▪ Ενδοκαρδίτιδα ▪ Ενδοκοιλιακά αποστήματα ▪ Λοιμώξεις του ήπατος (βακτηριακή χολαγγειίτιδα, κοκκιωματώδης ηπατίτιδα) ▪ Οστεομυελίτιδα και σηπτική αρθρίτιδα 		<p>Σπανιότερες</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Ηπάτωμα <input type="checkbox"/> Νευροβλάστωμα <input type="checkbox"/> Σάρκωμα <input type="checkbox"/> Μύξωμα κόλπου 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Δυσλειτουργία του ΚΝΣ ▪ Άποιος διαβήτης ▪ Φαρμακευτικός πυρετός ▪ Εκτοδερμική δυσπλασία ▪ Οικογενής δυσαυτονομία ▪ Νόσος Kikuchi

ΑΙΤΙΑ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑΣ

Αυξημένη καταστροφή

Με ανοσολογικό μηχανισμό

- Ιδιοπαθής θρομβοπενική πορφύρα
- Θρομβοπενία που προκαλείται από φάρμακα
- Συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (ΣΕΛ)
- Αυτοάνοσο λεμφουπερπλαστικό σύνδρομο
- Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο
- Κοινή ποικίλη ανοσοανεπάρκεια
- Σύνδρομο Di George

Ενεργοποίηση και κατανάλωση αιμοπεταλίων

Μικροαγγειοπαθητικές διαταραχές

Ουραιμικό αιμολυτικό σύνδρομο
Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα
Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη

Μείζον χειρουργείο ή τραύμα

Σύνδρομο Kasabach-Merritt

Μηχανική καταστροφή

Καρδιοπνευμονικό bypass

Παγίδευση

- Υπερσπληνισμός
- Τύπος 2β της νόσου von Willebrand

Μειωμένη παραγωγή

Λοιμώξεις

EBV, CMV, παρβοϊός, ανεμευλογιά, ρικέτσιες, σηψαιμία κ.α.

Διατροφικές ανεπάρκειες

Φυλλικό οξύ, βιταμίνη B12, σίδηρος

Επικτητη καταστολή του μυελού

Απλαστική αναιμία
Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα
Φάρμακα
Ακτινοβολία

Διηθητικά νοσήματα του μυελού

Λευχαιμία
Λέμφωμα
Μεταστατικοί όγκοι
Κοκκιώματα
Νοσήματα εναπόθεσης
Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοιστιοκύττωση
Γενετικά αίτια διαταραχής θρομβοποίησης
Σύνδρομο Wiskott-Aldrich
Κληρονομικά σύνδρομα ανεπάρκειας του μυελού

- Αναιμία Fanconi
- Συγγενής δυσκεράτωση
- Σύνδρομο Shwachman-Diamond
- Συγγενής αμεγακαρουκυτταρική θρομβοπενία

Θρομβοπενία με απουσία κερκίδας
Οικογενής δυσλειτουργία των αιμοπεταλίων με προδιάθεση για αιματολογική καοήθεια
Σύνδρομο Bernard-Soulier
MYH9 σχετιζόμενες διαταραχές
Χ σχετιζόμενη θρομβοπενία με δυσερυθροποίηση

ΑΙΤΙΑ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑΣ

Αυξημένη καταστροφή

Με ανοσολογικό μηχανισμό

- Ιδιοπαθής θρομβοπενική πορφύρα
- Θρομβοπενία που προκαλείται από φάρμακα
- Συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (ΣΕΛ)
- Αυτοάνοσο λεμφουπερπλαστικό σύνδρομο
- Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο
- Κοινή ποικίλη ανοσοανεπάρκεια
- Σύνδρομο Di George

Ενεργοποίηση και κατανάλωση αιμοπεταλίων

Μικροαγγειοπαθητικές διαταραχές

Ουραιμικό αιμολυτικό σύνδρομο
Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα
Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη

Μείζον χειρουργείο ή τραύμα

Σύνδρομο Kasabach-Merritt

Μηχανική καταστροφή

Καρδιοπνευμονικό bypass

Παγίδευση

- Υπερσπληνισμός
- Τύπος 2β της νόσου von Willebrand

Μειωμένη παραγωγή

Λοιμώξεις

EBV, CMV, παρβοϊός, ανεμευλογιά, ρικέτσιες, σηψαιμία κ.α.

Διατροφικές ανεπάρκειες

Φυλλικό οξύ, βιταμίνη B12, σίδηρος

Επικτητη καταστολή του μυελού

Απλαστική αναιμία
Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα
Φάρμακα
Ακτινοβολία

Διηθητικά νοσήματα του μυελού

Λευχαιμία
Λέμφωμα
Μεταστατικοί όγκοι
Κοκκιώματα
Νοσήματα εναπόθεσης
Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοιστιοκύττωση
Γενετικά αίτια διαταραχής θρομβοποίησης
Σύνδρομο Wiskott-Aldrich
Κληρονομικά σύνδρομα ανεπάρκειας του μυελού

- Αναιμία Fanconi
- Συγγενής δυσκεράτωση
- Σύνδρομο Shwachman-Diamond
- Συγγενής αμεγακαρουκυτταρική θρομβοπενία

Θρομβοπενία με απουσία κερκίδας
Οικογενής δυσλειτουργία των αιμοπεταλίων με προδιάθεση για αιματολογική καοήθεια
Σύνδρομο Bernard-Soulier
MYH9 σχετιζόμενες διαταραχές
Χ σχετιζόμενη θρομβοπενία με δυσερυθροποίηση

ΑΙΤΙΑ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑΣ

Αυξημένη καταστροφή

Με ανοσολογικό μηχανισμό

- Ιδιοπαθής θρομβοπενική πορφύρα
- Θρομβοπενία που προκαλείται από φάρμακα
- Συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (ΣΕΛ)
- Αυτοάνοσο λεμφουπερπλαστικό σύνδρομο
- Αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο
- Κοινή ποικίλη ανοσοανεπάρκεια
- Σύνδρομο Di George

Ενεργοποίηση και κατανάλωση αιμοπεταλίων

Μικροαγγειοπαθητικές διαταραχές

Ουραιμικό αιμολυτικό σύνδρομο
Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα
Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη

Μείζον χειρουργείο ή τραύμα

Σύνδρομο Kasabach-Merritt

Μηχανική καταστροφή

Καρδιοπνευμονικό bypass

Παγίδευση

- Υπερσπληνισμός
- Τύπος 2β της νόσου von Willebrand

Μειωμένη παραγωγή

Λοιμώξεις

EBV, CMV, παρβοϊός, ανεμευλογιά, ρικέτσιες, σηψαιμία κ.α.

Διατροφικές ανεπάρκειες

Φυλλικό οξύ, βιταμίνη B12, σίδηρος

Επικτητη καταστολή του μυελού

Απλαστική αναιμία
Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα
Φάρμακα
Ακτινοβολία

Διηθητικά νοσήματα του μυελού

Λευχαιμία
Λέμφωμα
Μεταστατικοί όγκοι
Κοκκιώματα
Νοσήματα εναπόθεσης
Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοιστιοκύττωση
Γενετικά αίτια διαταραχής θρομβοποίησης
Σύνδρομο Wiskott-Aldrich
Κληρονομικά σύνδρομα ανεπάρκειας του μυελού

- Αναιμία Fanconi
- Συγγενής δυσκεράτωση
- Σύνδρομο Shwachman-Diamond
- Συγγενής αμεγακαρουκυτταρική θρομβοπενία

Θρομβοπενία με απουσία κερκίδας
Οικογενής δυσλειτουργία των αιμοπεταλίων με προδιάθεση για αιματολογική καοήθεια
Σύνδρομο Bernard-Soulier
MYH9 σχετιζόμενες διαταραχές
Χ σχετιζόμενη θρομβοπενία με δυσερυθροποίηση

ΑΙΤΙΑ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑΣ

Αυξημένη καταστροφή

Με ανοσολογικό μηχανισμό

- Ιδιοπαθής θρομβοπενική πορφύρα
- Θρομβοπενία που προκαλείται από φάρμακα
- Συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (ΣΕΛ)
- Αυτοάνοσο λεμφουπερπλαστικό σύνδρομο
- Αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο
- Κοινή ποικίλη ανοσοανεπάρκεια
- Σύνδρομο Di George

Ενεργοποίηση και κατανάλωση αιμοπεταλίων

Μικροαγγειοπαθητικές διαταραχές

Ουραιμικό αιμολυτικό σύνδρομο
Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα
Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη

Μείζον χειρουργείο ή τραύμα

Σύνδρομο Kasabach-Merritt

Μηχανική καταστροφή

Καρδιοπνευμονικό bypass

Παγίδευση

- Υπερσπληνισμός
- Τύπος 2β της νόσου von Willebrand

Μειωμένη παραγωγή

Λοιμώξεις

EBV, CMV, παρβοϊός, ανεμευλογιά, ρικέτσιες, σηψαιμία κ.α.

Διατροφικές ανεπάρκειες

Φυλλικό οξύ, βιταμίνη B12, σίδηρος

Επικτητη καταστολή του μυελού

Απλαστική αναιμία
Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα
Φάρμακα
Ακτινοβολία

Διηθητικά νοσήματα του μυελού

Λευχαιμία
Λέμφωμα
Μεταστατικοί όγκοι
Κοκκιώματα
Νοσήματα εναπόθεσης
Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοιστιοκύττωση

Γενετικά από διαταραχής θρομβοποίησης

Σύνδρομο Wiskott-Aldrich
Κληρονομικά σύνδρομα ανεπάρκειας του μυελού

- Αναιμία Fanconi
- Συγγενής δυσκεράτωση
- Σύνδρομο Shwachman-Diamond
- Συγγενής αμεγακαρουκυτταρική θρομβοπενία

Θρομβοπενία με απουσία κερκίδας
Οικογενής δυσλειτουργία των αιμοπεταλίων με προδιάθεση για αιματολογική καοήθεια
Σύνδρομο Bernard-Soulier
MYH9 σχετιζόμενες διαταραχές
Χ σχετιζόμενη θρομβοπενία με δυσερυθροποίηση

ΑΙΤΙΑ ΛΕΥΚΟΠΕΝΙΑΣ - ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΑΣ

Επίκτητη	Συγγενής
Λοιμώξεις Μικροβιακές, Παρασιτικές, Ιογενείς	Συγγενής ουδετεροπενία (σύνδρομο Kostmann)
Νοσήματα του κολλαγόνου Σύνδρομο Felty Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος	Shwachman – Diamond –Oski σύνδρομο
Διηθητικά νοσήματα του μυελού Λευχαιμία Λέμφωμα Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκύττωση	Κυκλική ουδετεροπενία
Ενεργοποίηση του συμπληρώματος Αιμοδιάλυση ARDS	Chediak- Higashi σύνδρομο
Από φάρμακα Μετά από χημειοθεραπεία	Δικτυωτή δυσγενεσία
Αυτοάνοση Καλοήθης της παιδικής ηλικίας Θύμωμα	Συγγενής δυσκεράτωση
Μετά από μετάγγιση Μεμονωμένη απλασία της λευκής σειράς Υπερσπληνισμός Διατροφική ανεπάρκεια Ανεπάρκεια Β12 και φυλλικού οξέος Ανεπάρκεια χαλκού με χαμηλή σερουλοπλασμίνη	
Υποπλασία της λευκής σειράς (απλαστική αναιμία, αναιμία Fanconi)	

ΑΙΤΙΑ ΛΕΥΚΟΠΕΝΙΑΣ - ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΑΣ

Επίκτητη	Συγγενής
Λοιμώξεις Μικροβιακές, Παρασιτικές, Ιογενείς	Συγγενής ουδετεροπενία (σύνδρομο Kostmann)
Νοσήματα του κολλαγόνου Σύνδρομο Felty Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος	Shwachman – Diamond –Oski σύνδρομο
Διηθητικά νοσήματα του μυελού Λευχαιμία Λέμφωμα Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκύτωση	Κυκλική ουδετεροπενία
Ενεργοποίηση του συμπληρώματος Αιμοδιάλυση ARDS	Chediak- Higashi σύνδρομο
Από φάρμακα Μετά από χημειοθεραπεία	Δικτυωτή δυσγενεσία
Αυτοάνοση Καλοήθης της παιδικής ηλικίας Θύμωμα	Συγγενής δυσκεράτωση
Μετά από μετάγγιση Μεμονωμένη απλασία της λευκής σειράς Υπερσπληνισμός Διατροφική ανεπάρκεια Ανεπάρκεια Β12 και φυλλικού οξέος Ανεπάρκεια χαλκού με χαμηλή σερουλοπλασμίνη	
Υποπλασία της λευκής σειράς (απλαστική αναιμία, αναιμία Fanconi)	

ΑΙΤΙΑ ΛΕΥΚΟΠΕΝΙΑΣ - ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΑΣ

Επίκτητη	Συγγενής
Λοιμώξεις Μικροβιακές, Παρασιτικές, Ιογενείς	Συγγενής ουδετεροπενία (σύνδρομο Kostmann)
Νοσήματα του κολλαγόνου Σύνδρομο Felty Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος	Shwachman – Diamond –Oski σύνδρομο
Διηθητικά νοσήματα του μυελού Λευχαιμία Λέμφωμα Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκύττωση	Κυκλική ουδετεροπενία
Ενεργοποίηση του συμπληρώματος Αιμοδιάλυση ARDS	Chediak- Higashi σύνδρομο
Από φάρμακα Μετά από χημειοθεραπεία	Δικτυωτή δυσγενεσία
Αυτοάνοση Καλοήθης της παιδικής ηλικίας Θύμωμα	Συγγενής δυσκεράτωση
Μετά από μετάγγιση Μεμονωμένη απλασία της λευκής σειράς Υπερσπληνισμός Διατροφική ανεπάρκεια Ανεπάρκεια Β12 και φυλλικού οξέος Ανεπάρκεια χαλκού με χαμηλή σερουλοπλασμίνη	
Υποπλασία της λευκής σειράς (απλαστική αναιμία, αναιμία Fanconi)	

ΑΙΤΙΑ ΛΕΥΚΟΠΕΝΙΑΣ - ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΑΣ

Επίκτητη	Συγγενής
Λοιμώξεις Μικροβιακές, Παρασιτικές, Ιογενείς	Συγγενής ουδετεροπενία (σύνδρομο Kostmann)
Νοσήματα του κολλαγόνου Σύνδρομο Felty Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος	Shwachman – Diamond –Oski σύνδρομο
Διηθητικά νοσήματα του μυελού Λευχαιμία Λέμφωμα Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκύττωση	Κυκλική ουδετεροπενία
Ενεργοποίηση του συμπληρώματος Αιμοδιάλυση ARDS	Chediak- Higashi σύνδρομο
Από φάρμακα Μετά από χημειοθεραπεία	Δικτυωτή δυσγενεσία
Αυτοάνοση Καλοήθης της παιδικής ηλικίας Θύμωμα	Συγγενής δυσκεράτωση
Μετά από μετάγγιση Μεμονωμένη απλασία της λευκής σειράς Υπερσπληνισμός Διατροφική ανεπάρκεια Ανεπάρκεια Β12 και φυλλικού οξέος Ανεπάρκεια χαλκού με χαμηλή σερουλοπλασμίνη	
Υποπλασία της λευκής σειράς (απλαστική αναιμία, αναιμία Fanconi)	

ΑΙΤΙΑ ΛΕΥΚΟΠΕΝΙΑΣ - ΟΥΔΕΤΕΡΟΠΕΝΙΑΣ

Επίκτητη	Συγγενής
Λοιμώξεις Μικροβιακές, Παρασιτικές, Ιογενείς	Συγγενής ουδετεροπενία (σύνδρομο Kostmann)
Νοσήματα του κολλαγόνου Σύνδρομο Feltz Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος	Shwachman – Diamond – Oski σύνδρομο
Διθητικά νοσήματα του μυελού Λευχαιμία Λέμφωμα Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκύττωση	Κυκλική ουδετεροπενία
Ενεργοποίηση του συμπληρώματος Αιμοδιάλυση ARDS	Chediak- Higashi σύνδρομο
Από φάρμακα Μετά από χημειοθεραπεία	Δικτυωτή δυσγενεσία
Αυτοάνοση Καλοήθης της παιδικής ηλικίας Θύμωμα	Συγγενής δυσκεράτωση
Μετά από μετάγγιση Μεμονωμένη απλασία της λευκής σειράς Υπερσπληνισμός Διατροφική ανεπάρκεια Ανεπάρκεια B12 και φυλλικού οξέος Ανεπάρκεια χαλκού με χαμηλή σερουλοπλασμίνη	
Υποπλασία της λευκής σειράς (απλαστική αναιμία, αναιμία Fanconi)	

ΑΙΤΙΑ ΣΗΜΑΝΤΙΚΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΩΝ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΩΝ

>15 φορές από το ανώτερο φυσιολογικό όριο

Λοιμώξεις

- Ιογενείς ηπατίτιδες (HAV, HBV, HCV, HSV, VZV, EBV, CMV, κ.α.)
- Σηψαιμία

Αυτοάνοση ηπατίτιδα

Νόσος του Wilson

Διηθητικά νοσήματα του ήπατος

- Κακοήθεια
- Λέμφωμα, λευχαιμία
- αιμοφαγοκυτταρική λεμφοιστιοκύττωση κ.α.

Έκθεση σε φάρμακα ή τοξίνες

Δηλητηρίαση από παρακεταμόλη, μανιτάρια κ.α.

Ισχαιμική ηπατίτιδα

ΑΙΤΙΑ ΣΗΜΑΝΤΙΚΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΩΝ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΩΝ

>15 φορές από το ανώτερο φυσιολογικό όριο

Λοιμώξεις

- Ιογενείς ηπατίτιδες (HAV, HBV, HCV, HSV, VZV, EBV, CMV, κ.α.)
- Σηψαιμία

Αυτοάνοση ηπατίτιδα

Νόσος του Wilson

Διηθητικά νοσήματα του ήπατος

- Κακοήθεια
- Λέμφωμα, λευχαιμία
- αιμοφαγοκυτταρική λεμφοιστιοκύττωση κ.α.

Έκθεση σε φάρμακα ή τοξίνες

Δηλητηρίαση από παρακεταμόλη, μανιτάρια κ.α.

Ισχαιμική ηπατίτιδα

ΑΙΤΙΑ ΣΗΜΑΝΤΙΚΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΩΝ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΩΝ

>15 φορές από το ανώτερο φυσιολογικό όριο

Λοιμώξεις

- Ιογενείς ηπατίτιδες (HAV, HBV, HCV, HSV, VZV, EBV, CMV, κ.α.)
- Σηψαιμία

Αυτοάνοση ηπατίτιδα

Νόσος του Wilson

Διηθητικά νοσήματα του ήπατος

- Κακοήθεια
- Λέμφωμα, λευχαιμία
- αιμοφαγοκυτταρική λεμφοιστιοκύττωση κ.α.

Έκθεση σε φάρμακα ή τοξίνες

Δηλητηρίαση από παρακεταμόλη, μανιτάρια κ.α.

Ισχαιμική ηπατίτιδα

ΑΙΤΙΑ ΣΗΜΑΝΤΙΚΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΩΝ ΤΡΑΝΣΑΜΙΝΑΣΩΝ

>15 φορές από το ανώτερο φυσιολογικό όριο

Λοιμώξεις

- Ιογενείς ηπατίτιδες (HAV, HBV, HCV, HSV, VZV, EBV, CMV, κ.α.)
- Σηψαιμία

Αυτοάνοση ηπατίτιδα

Νόσος του Wilson

Διηθητικά νοσήματα του ήπατος

- Κακοήθεια
- Λέμφωμα, λευχαιμία
- Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκυττώση κ.α.

Έκθεση σε φάρμακα ή τοξίνες

Δηλητηρίαση από παρακεταμόλη, μανιτάρια κ.α.

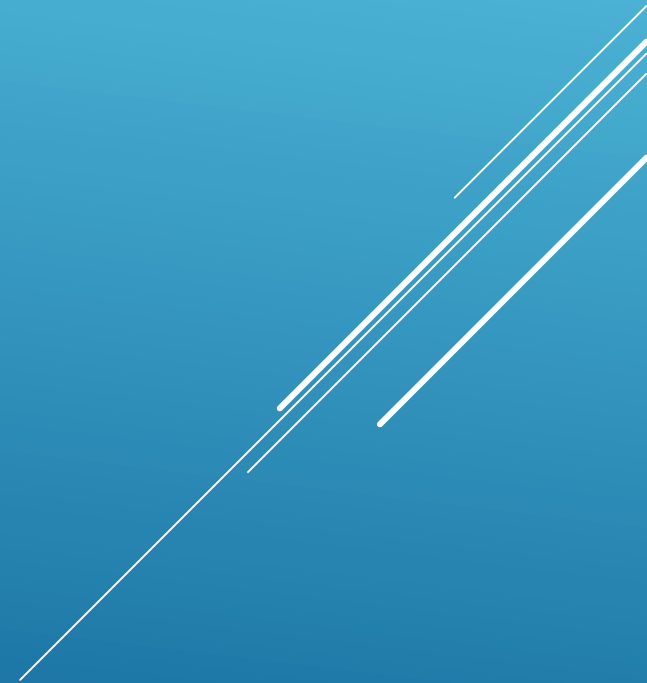
Ισχαιμική ηπατίτιδα

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

ΛΟΙΜΩΞΗ

ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ
ΚΑΚΟΗΘΕΙΑ

ΑΥΤΟΑΝΟΣΟ
ΝΟΣΗΜΑ



ΕΛΕΓΧΟΣ ΛΟΙΜΩΞΗΣ

Καλλιέργειες

αίματος: στείρα

ούρων: στείρα

κοπράνων: φυσιολογική χλωρίδα

φαρυγγικού επιχρίσματος: φυσιολογική χλωρίδα

Film array ανώτερου αναπνευστικού: γρίππη H1N1

Abs EBV IgM (-), IgG (-), Monotest: (-)

Abs CMV IgM (-), IgG (-)

Abs toxo Igm (-), IgG (-)

Wright: (-)

Abs για leishmania: (-)

Παχιά σταγόνα για ελονοσία: (-)

Abs για ρικέτσιες: (-)

Abs για bartonella: (-)

Mantoux: (-) Quantiferon: (-)

ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗΣ ΚΑΚΟΗΘΕΙΑΣ

- ✓ Πλακάκι γενικής αίματος: φυσιολογικό
- ✓ Αντικειμενική εξέταση, απεικονιστικός έλεγχος:
αρνητικά για λεμφαδενική διόγκωση
- ✓ Μυελόγραμμα ?

ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΥΤΟΑΝΟΣΟΥ ΝΟΣΗΜΑΤΟΣ

Ανοσοσφαιρίνες

IgG: 706mg/dl (φτ:708-1622)

IgM: 47mg/dl (φτ: 69-251)

IgE: 15lu/ml

IgA: 44mg/dl (φτ: 32-245)

Υποτάξεις ανοσοσφαιρινών

IgG1: 5,89g/L (φτ: 3,7-10)

IgG2: 0,95g/L (φτ: 0,72-34)

IgG3: 0,25g/L (φτ: 0,13-1,33)

IgG4: 0,1g/L (φτ: 0,03-1,58)

Άμεση Coombs: (-) ANA: (-), anti DNA: (-)

Φερριτίνη: **>16500ng/ml**

ΑΙΤΙΑ ΑΥΞΗΜΕΝΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ

Αυξημένη σύνθεση φερριτίνης από εναπόθεση σιδήρου

- Κληρονομική αιμοχρωμάτωση
- Κληρονομική έλλειψη σερουλοπλασμίνης
- Αυξημένο φορτίο σιδήρου λόγω μεταγγίσεων ή πολύ αυξημένης πρόσληψης σιδήρου
- Αναποτελεσματική ερυθροποίηση (σιδηροβλαστική αναιμία, μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα, αιμολυτικές αναιμίες)

ΑΙΤΙΑ ΑΥΞΗΜΕΝΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ

Αυξημένη σύνθεση φερριτίνης από εναπόθεση σιδήρου	Αυξημένη σύνθεση φερριτίνης χωρίς αύξηση σιδήρου	
<ul style="list-style-type: none">▪ Κληρονομική αιμοχρωμάτωση▪ Κληρονομική έλλειψη σερουλοπλασμίνης▪ Αυξημένο φορτίο σιδήρου λόγω μεταγγίσεων ή πολύ αυξημένης πρόσληψης σιδήρου▪ Αναποτελεσματική ερυθροποίηση (σιδηροβλαστική αναιμία, μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα αιμολυτικές αναιμίες)	<ul style="list-style-type: none">▪ Κακοήθειες▪ Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστικοκύττωση▪ Κληρονομική υπερφερριτιναιμία με ή χωρίς καταρράκτη▪ Νόσος Gaucher▪ Οξεία και χρόνια λοίμωξη▪ Αυτοάνοσα νοσήματα	

ΑΙΤΙΑ ΑΥΞΗΜΕΝΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ

Αυξημένη σύνθεση φερριτίνης από εναπόθεση σιδήρου	Αυξημένη σύνθεση φερριτίνης χωρίς αύξηση σιδήρου	Αύξηση της φερριτίνης ως αποτέλεσμα κυτταρικής καταστροφής
<ul style="list-style-type: none">▪ Κληρονομική αιμοχρωμάτωση▪ Κληρονομική έλλειψη σερουλοπλασμίνης▪ Αυξημένο φορτίο σιδήρου λόγω μεταγγίσεων ή πολύ αυξημένης πρόσληψης σιδήρου▪ Αναποτελεσματική ερυθροποίηση (σιδηροβλαστική αναιμία, μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα αιμολυτικές αναιμίες)	<ul style="list-style-type: none">▪ Κακοήθειες▪ Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστιοκύττωση▪ Κληρονομική υπερφερριτιναιμία με ή χωρίς καταρράκτη▪ Νόσος Gaucher▪ Οξεία και χρόνια λοίμωξη▪ Αυτοάνοσα νοσήματα	<ul style="list-style-type: none">▪ Ηπατοπάθειες που χαρακτηρίζονται από νέκρωση ηπατοκυττάρων

ΑΙΤΙΑ ΜΕΓΑΛΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ (>10.000ng/l)

✓ Νόσος του Still



ΑΙΤΙΑ ΜΕΓΑΛΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ ($>10.000\text{ng/l}$)

✓ ~~Νόσος του Still~~

A series of three parallel white lines of varying lengths, slanted upwards from left to right, located in the bottom right corner of the slide.


ΑΙΤΙΑ ΜΕΓΑΛΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ ($>10.000\text{ng/l}$)

- ✓ ~~Νόσος του Still~~
- ✓ Οξεία ηπατική ανεπάρκεια


ΑΙΤΙΑ ΜΕΓΑΛΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ (>10.000ng/l)

- ✓ ~~Νόσος του Still~~
 - ✓ ~~Οξεία ηπατική ανεπάρκεια~~
- 

ΑΙΤΙΑ ΜΕΓΑΛΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ (>10.000ng/l)

- ✓ ~~Νόσος του Still~~
 - ✓ ~~Οξεία ηπατική ανεπάρκεια~~
 - ✓ Σηψαιμία
- 

ΑΙΤΙΑ ΜΕΓΑΛΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ (>10.000ng/l)

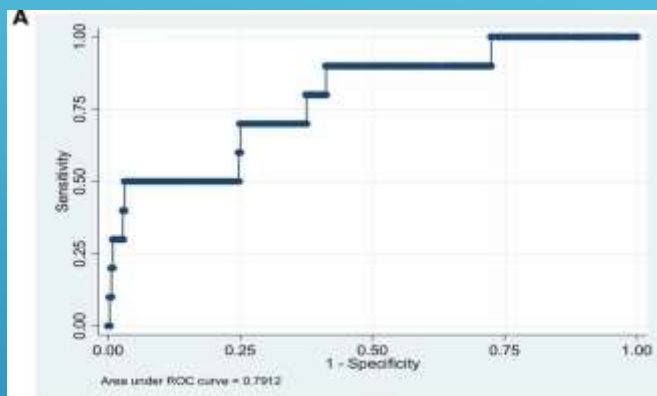
- ✓ ~~Νόσος του Still~~
 - ✓ ~~Οξεία ηπατική ανεπάρκεια~~
 - ✓ ~~Σηψαιμία~~
- 
- A decorative graphic consisting of several parallel white lines of varying lengths and orientations, located in the bottom right corner of the slide.

ΑΙΤΙΑ ΜΕΓΑΛΗΣ ΑΥΞΗΣΗΣ ΤΗΣ ΦΕΡΡΙΤΙΝΗΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ (>10.000ng/l)

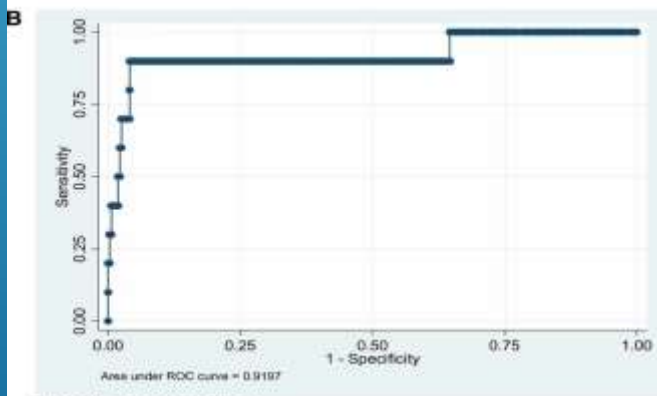
- ✓ ~~Νόσος του Still~~
- ✓ ~~Οξεία ηπατική ανεπάρκεια~~
- ✓ ~~Σηψαιμία~~
- ✓ Αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστοκύττωση

Highly elevated ferritin levels and the diagnosis of HLH

- Αναδρομική μελέτη σε παιδιατρικό νοσοκομείο της Αμερικής
- Μελετήθηκαν 330 παιδιά που νοσηλεύτηκαν με επίπεδα φερριτίνης >500ng/ml
- Επίπεδα φερριτίνης >10.000 ng/l είχαν ευαισθησία 90% και ειδικότητα 96% για τη διάγνωση της HLH σε ασθενείς με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό και εμπύρετο νόσημα



95% CI: (0.7430, 0.8335)



95% CI - (0.8832, 0.9454)

Κριτήρια HLH (HLH -2004 trial)

Η διάγνωση τίθεται όταν πληρούνται $\geq 5/8$ κριτήρια

- Πυρετός $\geq 38,5C$
- Σπληνομεγαλία
- Πτώση των σειρών στο περιφερικό αίμα με τουλάχιστον δύο από τα ακόλουθα:
αιμοσφαιρίνη $< 9g/dl$, αιμοπετάλια < 100.000 , απόλυτος αριθμός ουδετεροφίλων < 1.000
- Υπερτριγλυκεριδαιμία και /ή υποϊνωδογοναιμία
- Αμοφαγοκυττάρωση στο μυελό, σπλήνα, λεμφαδένα ή ήπαρ
- Χαμηλή ή απύσα δραστηριότητα των NK κυττάρων
- Επίπεδα φερριτίνης $> 500ng/ml$ (επίπεδα φερριτίνης $> 3000ng/ml$ είναι πιο ενδεικτικά HLH)
- Αυξημένοι διαλυτοί υποδοχείς IL-2

Κριτήρια HLH (HLH -2004 trial)

- Πυρετός $\geq 38,5C$
- Σπληνομεγαλία
- Πτώση των σειρών στο περιφερικό αίμα με τουλάχιστον δύο από τα ακόλουθα: αιμοσφαιρίνη $<9g/dl$, αιμοπετάλια <100.000 , απόλυτος αριθμός ουδετεροφίλων <1000
- Υπερτριγλυκεριδαιμία και /ή υποϊνωδογοναιμία
- Αμοφαγοκυττάρωση στο μυελό, σπλήνα, λεμφαδένα ή ήπαρ
- Χαμηλή ή απύσα δραστηριότητα των NK κυττάρων
- Επίπεδα φερριτίνης $>500ng/ml$ (επίπεδα φερριτίνης $>3000ng/ml$ είναι πιο ενδεικτικά HLH)
- Αυξημένοι διαλυτοί υποδοχείς IL-2

Κριτήρια HLH (HLH -2004 trial)

- Πυρετός $\geq 38,5C$
- Σπληνομεγαλία
- Πτώση των σειρών στο περιφερικό αίμα με τουλάχιστον δύο από τα ακόλουθα: αιμοσφαιρίνη $< 9g/dl$, αιμοπετάλια < 100.000 , απόλυτος αριθμός ουδετεροφίλων < 1000
- Υπερτριγλυκεριδαιμία και /ή υποϊνωδογοναιμία
- Αμοφαγοκυττάρωση στο μυελό, σπλήνα, λεμφαδένα ή ήπαρ
- Χαμηλή ή απύσα δραστηριότητα των NK κυττάρων
- Επίπεδα φερριτίνης $> 500ng/ml$ (επίπεδα φερριτίνης $> 3000ng/ml$ είναι πιο ενδεικτικά HLH)
- Αυξημένοι διαλυτοί υποδοχείς IL-2

Κριτήρια HLH (HLH -2004 trial)

- Πυρετός $\geq 38,5C$
- Σπληνομεγαλία
- Πτώση των σειρών στο περιφερικό αίμα με τουλάχιστον δύο από τα ακόλουθα: αιμοσφαιρίνη $< 9g/dl$, αιμοπετάλια < 100.000 , απόλυτος αριθμός ουδετεροφίλων < 1000
- Υπερτριγλυκεριδαιμία και /ή υποϊνωδογοναιμία
- Αμοφαγοκυττάρωση στο μυελό, σπλήνα, λεμφαδένα ή ήπαρ
- Χαμηλή ή απύσα δραστηριότητα των NK κυττάρων
- Επίπεδα φερριτίνης $> 500ng/ml$ (επίπεδα φερριτίνης $> 3000ng/ml$ είναι πιο ενδεικτικά HLH)
- Αυξημένοι διαλυτοί υποδοχείς IL-2

Κριτήρια HLH (HLH -2004 trial)

- Πυρετός $\geq 38,5C$
- Σπληνομεγαλία
- Πτώση των σειρών στο περιφερικό αίμα με τουλάχιστον δύο από τα ακόλουθα: αιμοσφαιρίνη $< 9g/dl$, αιμοπετάλια < 100.000 , απόλυτος αριθμός ουδετεροφίλων < 1000
- Υπερτριγλυκεριδαιμία και /ή υποϊνωδογοναιμία
- Αμοφαγοκυττάρωση στο μυελό, σπλήνα, λεμφαδένα ή ήπαρ
- Χαμηλή ή απύσα δραστηριότητα των NK κυττάρων
- Επίπεδα φερριτίνης $> 500ng/ml$ (επίπεδα φερριτίνης $> 3000ng/ml$ είναι πιο ενδεικτικά HLH)
- Αυξημένοι διαλυτοί υποδοχείς IL-2

Κριτήρια HLH (HLH -2004 trial)

- Πυρετός $\geq 38,5C$
- Σπληνομεγαλία
- Πτώση των σειρών στο περιφερικό αίμα με τουλάχιστον δύο από τα ακόλουθα: αιμοσφαιρίνη $< 9g/dl$, αιμοπετάλια < 100.000 , απόλυτος αριθμός ουδετεροφίλων < 1000
- Υπερτριγλυκεριδαιμία και /ή υποϊνωδογοναιμία
- Αμοφαγοκυττάρωση στο μυελό, σπλήνα, λεμφαδένα ή ήπαρ
- Χαμηλή ή απύσα δραστηριότητα των NK κυττάρων
- Επίπεδα φερριτίνης $> 500ng/ml$ (επίπεδα φερριτίνης $> 3000ng/ml$ είναι πιο ενδεικτικά HLH)
- Αυξημένοι διαλυτοί υποδοχείς IL2

Αντιμετώπιση ασθενή

✓ Αρχικά αντιμετωπίστηκε με

- Tamiflu pos
- IV κεφοταξίμη

εν αναμονή των καλλιεργείων

λόγω του πνευμονικού διηθήματος στην Rο θώρακος

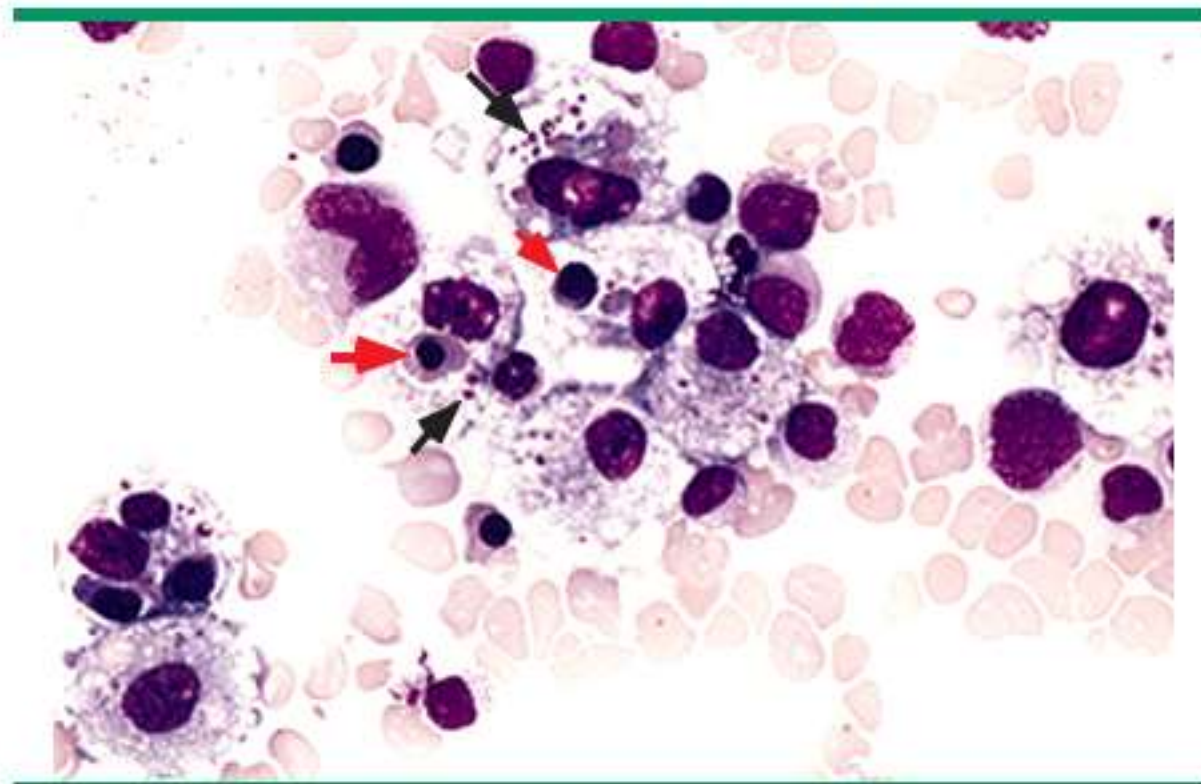
✓ Έλαβε μετάγγιση αιμοπεταλίων και υποβλήθηκε σε μυελόγραμμα το οποίο ανέδειξε

- Ικανοποιητική κυτταροβρίθεια

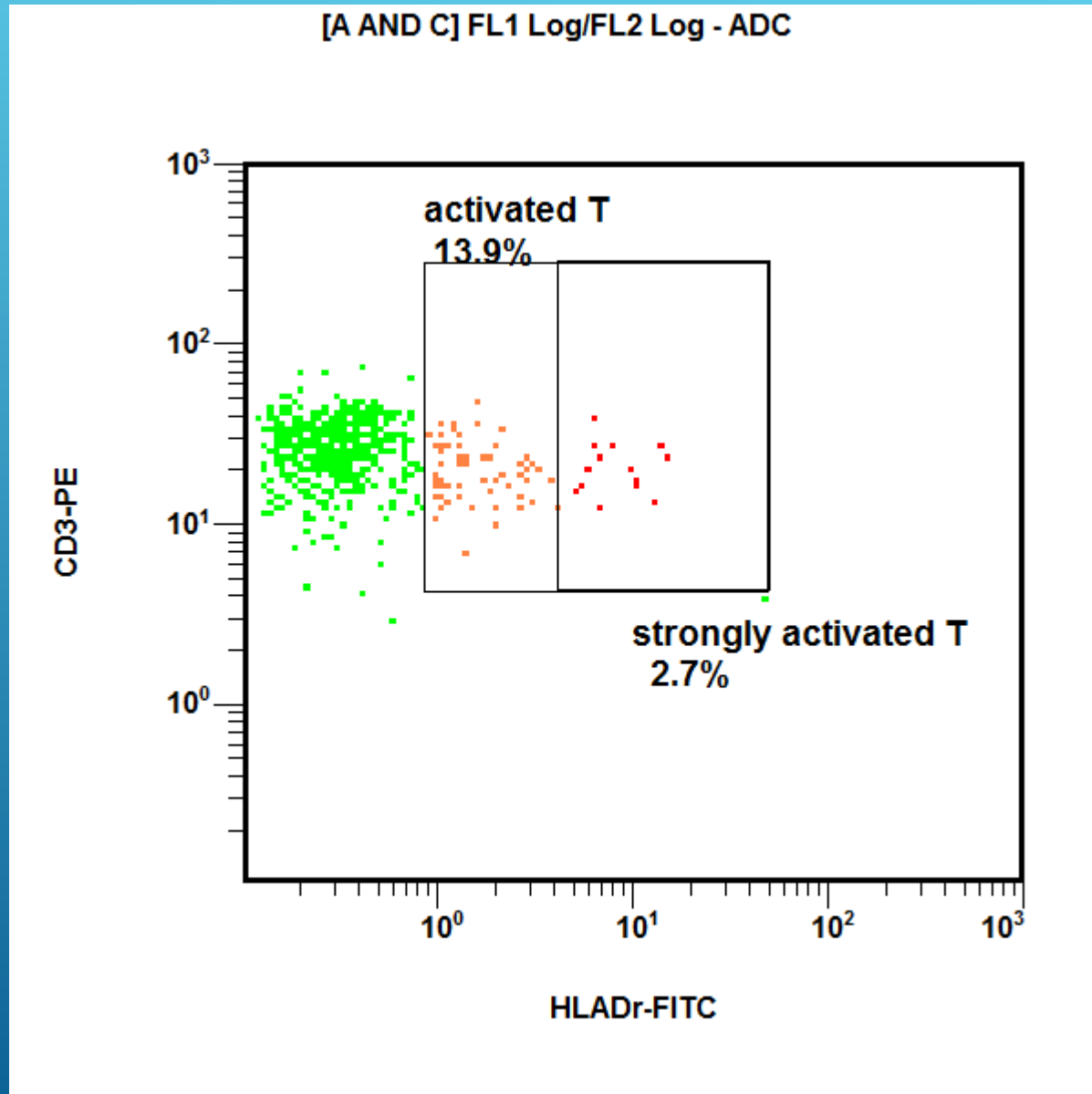
▪ Αυξημένο αριθμό μακροφάγων της σειράς των ιστιοκυττάρων αρκετά των οποίων παρουσίαζαν φαγοκυττάρωση

- Ανοσοφαινότυπος μυελού

Εικόνα αμοφαγοκυττάρωσης
στο μυελό



Ανοσοφαινότυπος μυελού



Διαγνωστικά αμοφαγοκυτταρικού:

Strongly activated T > 60%

Παρουσίαση περιστατικού

- ✓ PCR στο μυελό για EBV, CMV, H1N1, HSV1, HSV2, VZV, parechovirus, HSV8, HIV, leishmania : αρνητική
Παρβοϊό: **Θετική**
- ✓ Καλλιέργεια μυελού για βρουκέλλα: αρνητική
- ✓ PCR στο αίμα για παρβοϊό: θετική

Αντιμετώπιση ασθενή

Με δεδομένα τη διάγνωση της HLH και της ενεργού λοίμωξης από παρβοϊό το παιδί αντιμετωπίστηκε βάσει πρωτοκόλλου με χορήγηση:

- ✓ Δεξαμεθαζόνης $10\text{mg}/\text{m}^2/24\text{h}$ (έναρξη την 3^η ημέρα νοσηλείας)
- ✓ γ-σφαιρίνης ($1\text{g}/\text{kg}$) (4^η ημέρα νοσηλείας) την οποία έλαβε για 3 ημέρες

Παρουσίαση περιστατικού

Ημέρα νοσηλείας	3η	4η	5η	7η	8η	11η
Λευκά (μl) (ουδετερόφιλα)	940(20%)	1810(37%)	1620(40%)	1700(40%)	4260(30%)	7620(40%)
Αιμοπετάλια(μl)	19.000	30.000	33000	65000	172000	486000
SGOT (U/L)	1374	834	508	272	99	66
SGPT (U/L)	543	394	293	270	224	197
LDH (U/L)	2654	2226	1231	689	495	407
Τριγλυκερίδια (mg/dl)	99	259	413	658	968	882
Φερριτίνη (ng/ml)	>16.500	>16.500	9214	2315	1007	624
Ινωδογόνο (g/L)	0,84	1,18	0,98	0,99	1,04	1,2

Παρουσίαση περιστατικού

Έναρξη
κορτιζόνης



Ημέρα νοσηλείας	3η	4η	5η	7η	8η	11η
Λευκά (μl) (ουδετερόφιλα)	940(20%)	1810(37%)	1620(40%)	1700(40%)	4260(30%)	7620(40%)
Αιμοπετάλια(μl)	19.000	30.000	33000	65000	172000	486000
SGOT (U/L)	1374	834	508	272	99	66
SGPT (U/L)	543	394	293	270	224	197
LDH (U/L)	2654	2226	1231	689	495	407
Τριγλυκερίδια (mg/dl)	99	259	413	658	968	882
Φερριτίνη (ng/ml)	>16.500	>16.500	9214	2315	1007	624
Ινωδογόνο (g/L)	0,84	1,18	0,98	0,99	1,04	1,2

Παρουσίαση περιστατικού

Έναρξη
κορτιζόνης


Έναρξη
γ-σφαιρίνης

Ημέρα νοσηλείας	3η	4η	5η	7η	8η	11η
Λευκά (μl) (ουδετερόφιλα)	940(20%)	1810(37%)	1620(40%)	1700(40%)	4260(30%)	7620(40%)
Αιμοπετάλια(μl)	19.000	30.000	33000	65000	172000	486000
SGOT (U/L)	1374	834	508	272	99	66
SGPT (U/L)	543	394	293	270	224	197
LDH (U/L)	2654	2226	1231	689	495	407
Τριγλυκερίδια (mg/dl)	99	259	413	658	968	882
Φερριτίνη (ng/ml)	>16.500	>16.500	9214	2315	1007	624
Ινωδογόνο (g/L)	0,84	1,18	0,98	0,99	1,04	1,2

Αντιμετώπιση ασθενή

- ✓ Το παιδί εξήλθε την 11^η ημέρα νοσηλείας του με οδηγίες συνέχισης της δεξαμεθαζόνης στη δόση 10mg/m² /24h
- ✓ Επανεισαγωγή μετά από μία εβδομάδα για τη διενέργεια νέου μυελού
Μυελόγραμμα: φυσιολογικό
PCR στο μυελό για παρβοϊό: θετική
PCR στο αίμα για παρβοϊό: αρνητική
- ✓ Ακολουθήθηκε το σχήμα χορήγησης της δεξαμεθαζόνης για 8 εβδομάδες με σταδιακή μείωση (υποδιπλασιασμός της δόσης/2^η εβδομάδα)

Σημεία κλινικού ενδιαφέροντος

- ✓ Σπάνιο νόσημα: αιμοφαγοκυτταρική λεμφοϊστιοκύτωση ως αποτέλεσμα μεικτής λοίμωξης από γρίππη H1N1 και παρβοϊό
 - ✓ Σημασία αναζήτησης της φερριτίνης σε κάθε παρατεινόμενο εμπύρετο που προβληματίζει
- 



Ευχαριστώ!!