

TOTALGIA SISTÈMICA

(Més allà de la fibromialgia)

GEAS-SISTÈMICA

Dr. Antonio Vidaller
Medicina Interna

 **Bellvitge**
Hospital

 Institut Català
de la Salut

MOTIVO DE CONSULTA

Mujer de 60 años, remitida para estudio por malestar general y dolores musculares generalizados de 3-4 años de duración.

A.P.:

- DLP hace 15 a. en tto. Farmacológico
- No hábitos tóxicos
- Un año antes hematuria franca, orientándose como cistitis hemorrágica. Exploración física y Eco. Normal. (Excepto litiasis biliar)
- Afonía de 2 a. de duración, de características intermitentes. Estudiada por ORL, se objetiva parálisis de cuerda vocal. Se amplia estudio realizándose TAC tórax y cuello 18/05/07, informado como normal.
- Analítica general: Hemograma, Bioquímica, TSH: normal/Varias determinaciones.
- Hernia Hiatus. No alergias farmacológicas.



Apellidos y nombre del Paciente

Historia

Edad actual : 63

Sexo : D

ECOGRAFIA ABDOMINAL

Apreciado Dr: Segura

HIGADO

De volumen normal y parénquima de ecoestructura homogénea.
Vasos y vías de calibre y distribución normales.

VESICULA BILIAR

De tamaño y forma normal, detectandose dos pequeños cálculos móviles de 10 mm cada uno.
Paredes finas y regulares.

COLEDOCO

De calibre normal.

PANCREAS

De dimensiones y ecoestructura normal, sin dilatación ductal.

BAZO

De ecoestructura homogénea y tamaño normal.

RIÑONES

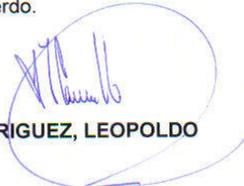
De tamaño, morfología y ecoestructura normal, con un quiste sinusal izquierdo de 14 mm.
No existen imágenes litiasicas ni dilatación de vías altas.
Se exploran grandes vasos abdominales que son de calibre normal.
Retroperitoneo libre.

CONCLUSIÓN

Litiasis biliar y quiste renal izquierdo.

Firmado: Dr. CARRILLO RODRIGUEZ, LEOPOLDO

Nº Colegiado : 13548





CENTRO MEDICO TEKNON

SERVICIO DE DIAGNÓSTICOS
MARQUESA DE VILALLONGA, 16
08017 BARCELONA
www.teknon.es

INFORMACIÓN Tel. 93 290 62 30
PROGRAMACIÓN DE EXPLORACIONES
Tel. 93 290 62 90 Fax 93 290 62 72
radiologia@cmteknon.com

N. Historia/Historia
Asistencia/Asistencia

F. I. / Edad : _____

RADIOLOGIA

SCANNER

TC TORÁCICO

INFORMACIÓN CLÍNICA:

Parálisis de cuerdas vocales.
Estudio mediastínico.

HALAZGOS:

Se realiza estudio radiológico de cavidad torácica mediante contraste e.v. y TC multicorte.

No se observa alteraciones mediastínicas no observándose adenopatías ni masas.

El estudio del parénquima pulmonar se encuentra dentro de los límites de la normalidad sin detectarse anomalías en el parénquima. Árbol bronquial sin alteraciones valorables.

Esqueleto sin anomalías.

CONCLUSIÓN:

Estudio radiológico dentro de los límites de la normalidad.

Fdo. Dr. J. M^a. Mata.

ENFERMEDAD ACTUAL

- Refiere dolores musculares de predominio en ambas EEl. Zona gemelar desde hace 4 a.
- Múltiples facultativos. Analíticas, Eco abdominal, todo normal. TSH, LDH, CPK normales.
- Empeoramiento de los dolores musculares, junto con debilidad en ambas EEl que al parecer limitan parcialmente el ejercicio físico.
- Diversos facultativos no documentan patología en la exploración física, analítica general completa Normal, la etiquetan de posible FIBROMIALGIA. Se inicia antidepresivos y es remitida a CCEE de NEUROLOGÍA sección NEUROMUSCULAR



EXPLORACIÓN FÍSICA

- TA 110/70, p 70x', T^a 36°C
- Normocoloreada, Normohidratada
- Cavidad oral: normal
- No adenopatías laterocervicales, supracervicales. No bocio.
- A. Cardíaca: Rítmico, soplo en foco accesorio. No IY, ni RHY.
- A. Respiratoria: Murmullo vesicular conservado.
- Abdomen: blando, depresible, no visceromegalias. No edemas. No lesiones cutáneas.
- E. Neurológica: pares craneales normales. Fuerza muscular normal. Balance muscular normal, Reflejos normales, Sensibilidad normal.



- A. Familiares:

- Padre cáncer de páncreas
- Hermanos, NEUMECTOMÍA (Cáncer pulmón?)

- Tratamiento:

- Colemín
- Tryptizol
- Stilnox
- RHB - Antidepresivos - FIBROMIALGIA

CEAS-SEMI



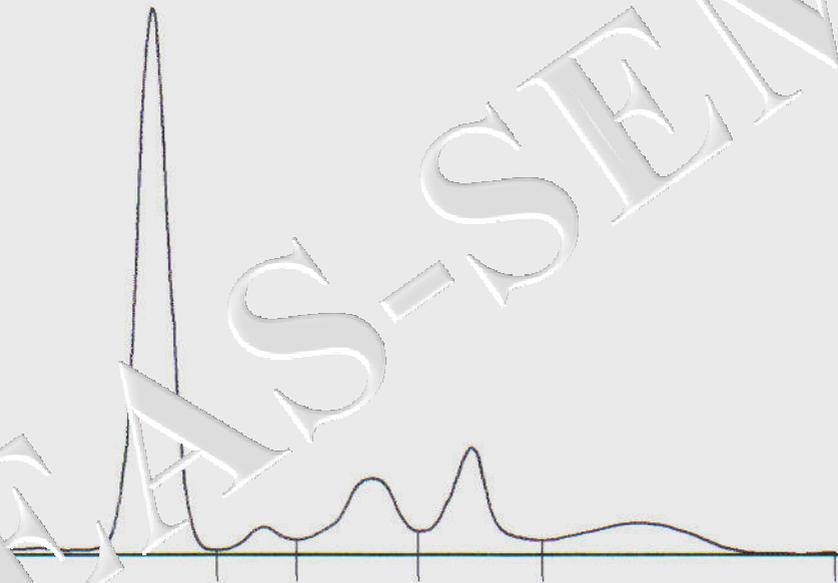
EXPLORACIÓN COMPLEMENTARIA (I)

- **Analítica:** glc 5.7 mmol/l, colesterol 4.7 mmol/l, urea 6.7 mmol/l, calcio normal, creat 69 umol/l, Na 146 mmol/l, K 5.15 mmol/l, prot 67 g/dl, alb 45 g/dl%, Bi total 12, Bi directa 5, FA 2.6, ALT 1.2 ukat/l, AST 1.09 ukat/l, fe 13, ferritina 78.4, GGt 2.81, PCR 8.9, beta 2, LDH y CPK normales. beta2microglobulina, FR <7, TSH 2.93, cobalaminas 285.6, folatos 23, proteinúria 0.15 g/l, hb 12.8 g/dl, Hto 39.6%, VCM 87 fl, CHM 28 pg/l, leucocitos 6.970 (61%N, 33%L, 3.1Mo), plaquetas 197.000, TP 1.04, TTPA 0.79, fibrinógeno 7, virus hepatitis (B y C (-))



HCLC

Sequencia: 5



Srm--Proteïnes; arb.(electroforesi)

fracció massa	%		interval referència %
Albumina	64,2		57,0 - 65,0
Alfa 1	2,9		2,0 - 4,0
Alfa 2	11,6	>	6,0 - 10,0
Beta	12,0		8,0 - 12,0
Gamma	9,3	<	12,0 - 19,0



GEASISSEMI

- cuantificación de inmunoglobulinas: IgG 6.230, IgA 281, IgM <161 (normal)



EXPLORACIÓN COMPLEMENTARIA (II)

- **ECG**: RS sinusal, PR <0.20 , eje QRS estrecho con escaso crecimiento de la R en cara lateral.
- **Rx. Tórax**: poco inspirada, cardiomegalia importante sin signos de redistribución ni imagen de condensación. Senos costofrénicos libres.
- **Ecografía abdominal**: normal



Rx. Tórax 4 (8/06/07)



- Remitida a EMG desde ambulatorio para valorar dolor muscular de 4 años de evolución.
- EMG demuestra actividad espontánea en todos los territorios, con patrones de contracción normales.

GEAS SEMI



SERVEI DE NEUROLOGIA
 UNITAT DE PATOLOGIA NEUROMUSCULAR
ELECTROMIOGRAFIA

30/03/2007

Médec examinator: POVEDANO

Médec especialista: RIBAS

Notas: Paciente de 62a, DL, no otros AP
 Refiere historia de larga evolució de dolor en L4/L5, no parestesies, incremento de los síntomas con la deambulació
 Expl normal, no dolor a la palpació de masas musculares, Ref presentes, BM normal

Sensory NCS

Nervio / Lugar	Rec. Sit	Lat ms	Amp. µV	Duration ms	Distance cm	Lat Diff ms	Velocity m/s
D SURAL - antidro.							
"sura"	malelo ext	2,65	6,2	1,25	14	2,65	52,8

EMG Summary	Spontaneous					MUAP			Recruitment
	IA	Fib	PSW	Fasc	H.F.	Amp	Dur.	PPP	Pattern
R. TIB ANTERIOR	N	None	1+	None	None	N	N	1+	N
D. QUADRICEPS	N	1+	1+	None	None	N	N	1+	N
QUADRICEPS	N	None	1+	None	None	N	N	1+	N
L. DELTOID	N	None	None	None	None	N	N	1+	N
L. BICEPS	N	None	None	None	None	N	N	1+	N
L. THOR PSPINALS	N	None	1+	None	None	N	N	N	N

CONCLUSIO:

Los hallazgos EMG sugieren afectació primaria de fibras musculares
 Citamos a la enferma en la Unidad de neuromuscular (Dra Olive), agradeceria aportara analítica con CK totales (a pinchar tras 2 semanas de realizar el EMG)

Dra Povedano

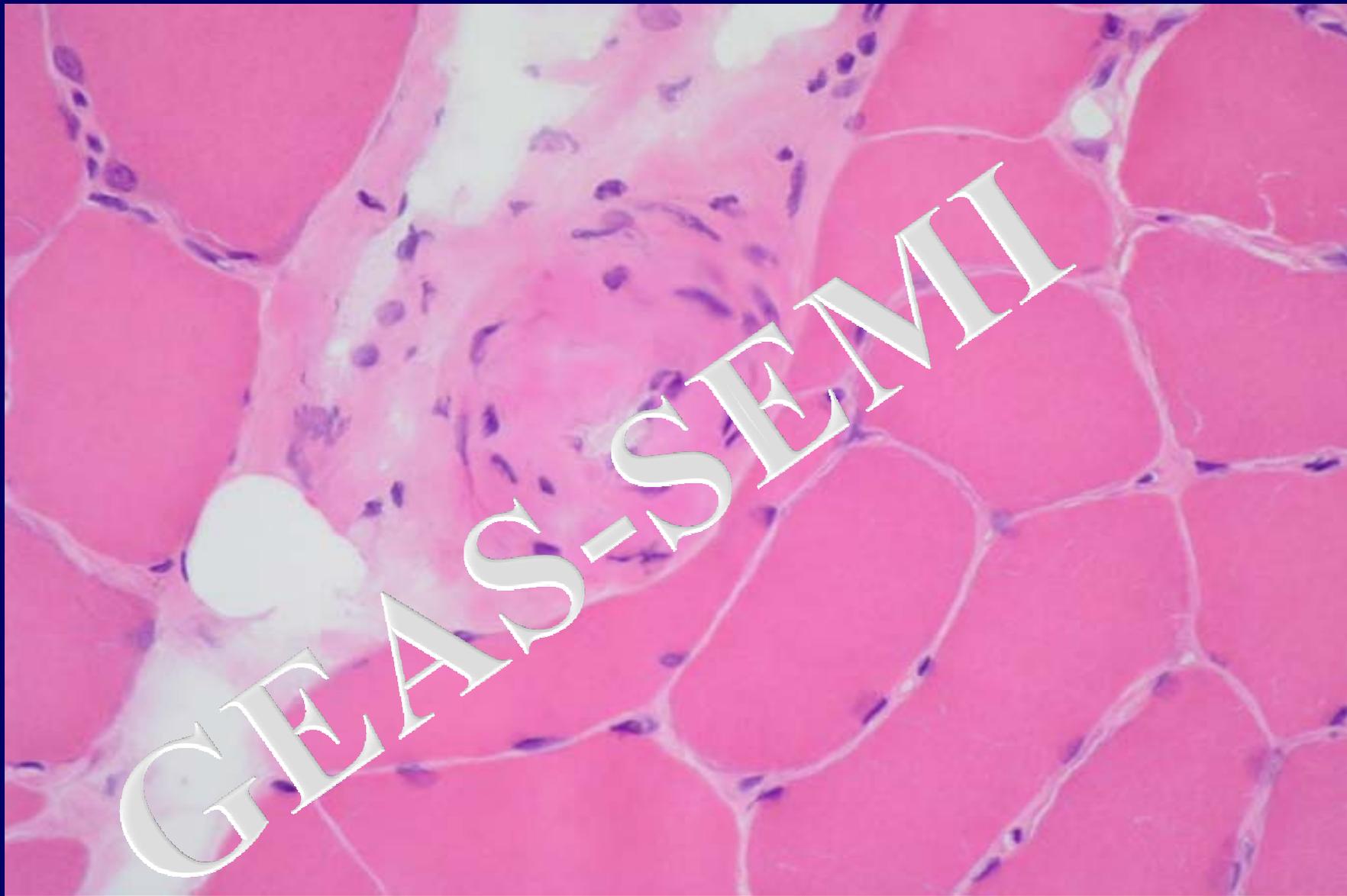
GEAS? **QMM**





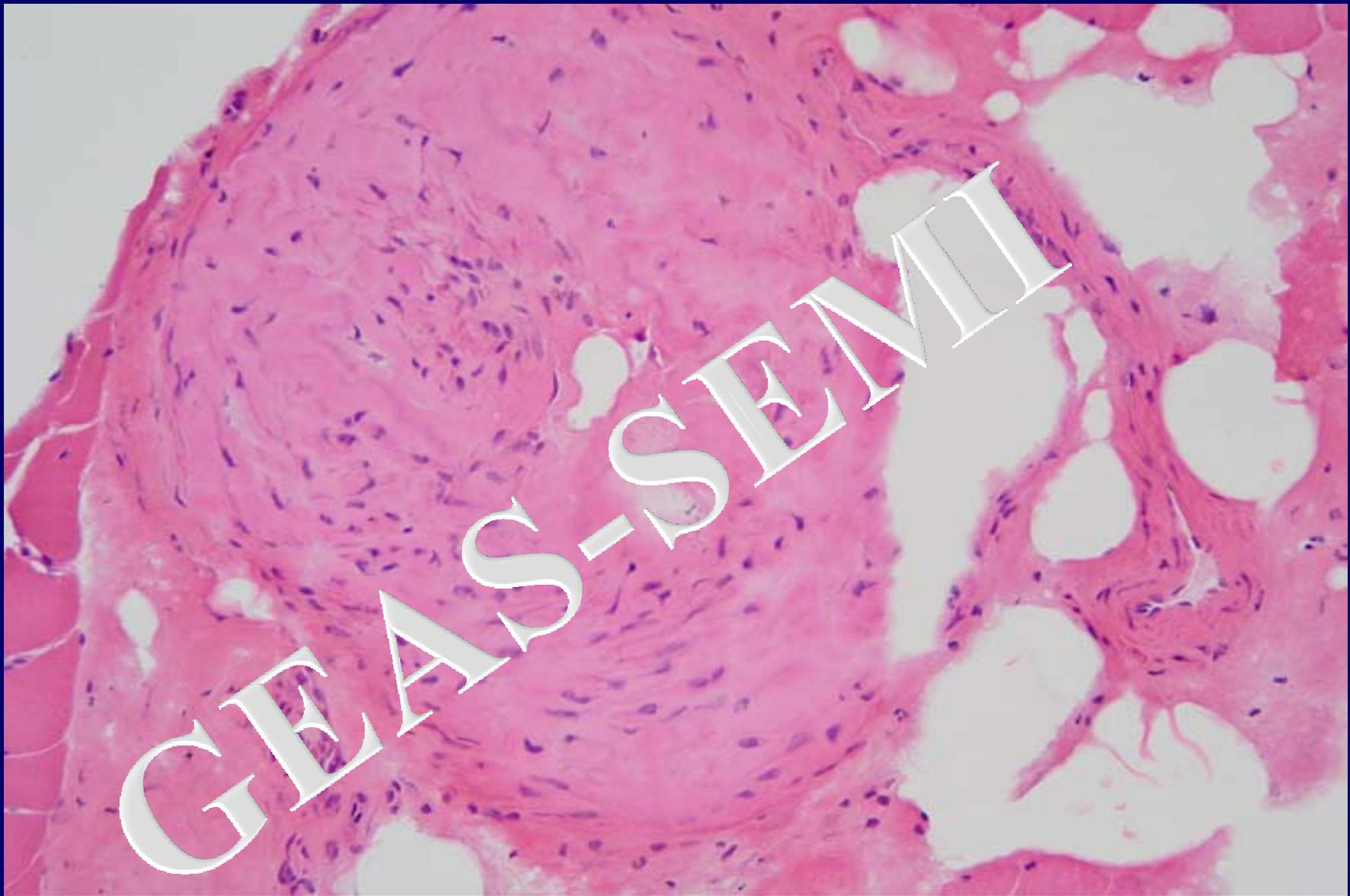
Músculo con arquitectura bien conservada. Variación de tamaño de las fibras. Llama la atención el aspecto hialino de los vasos intramusculares (flechas)





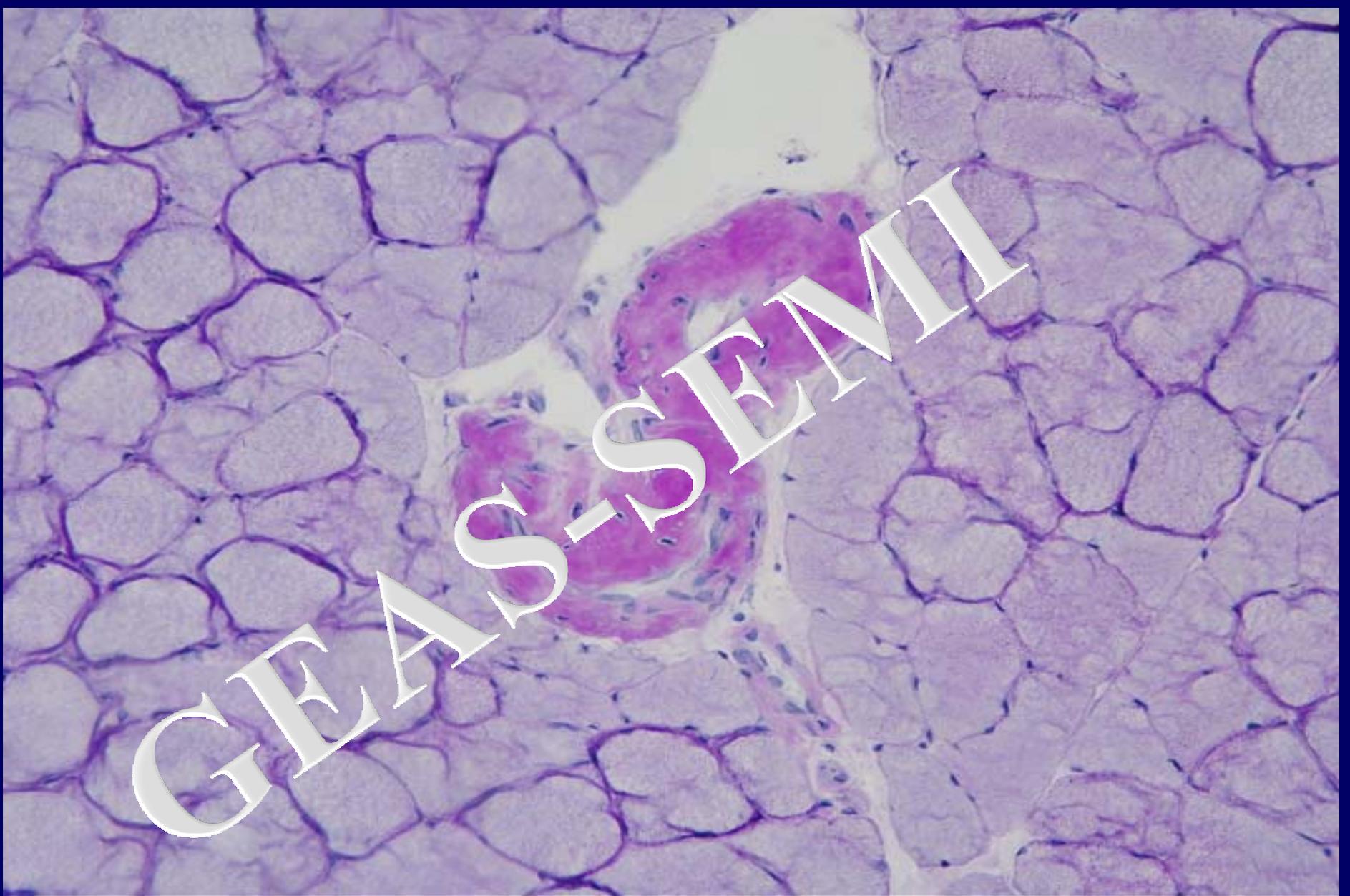
A mayor aumento, las paredes de los vasos se encuentran engrosadas y contienen un material eosinófilo.





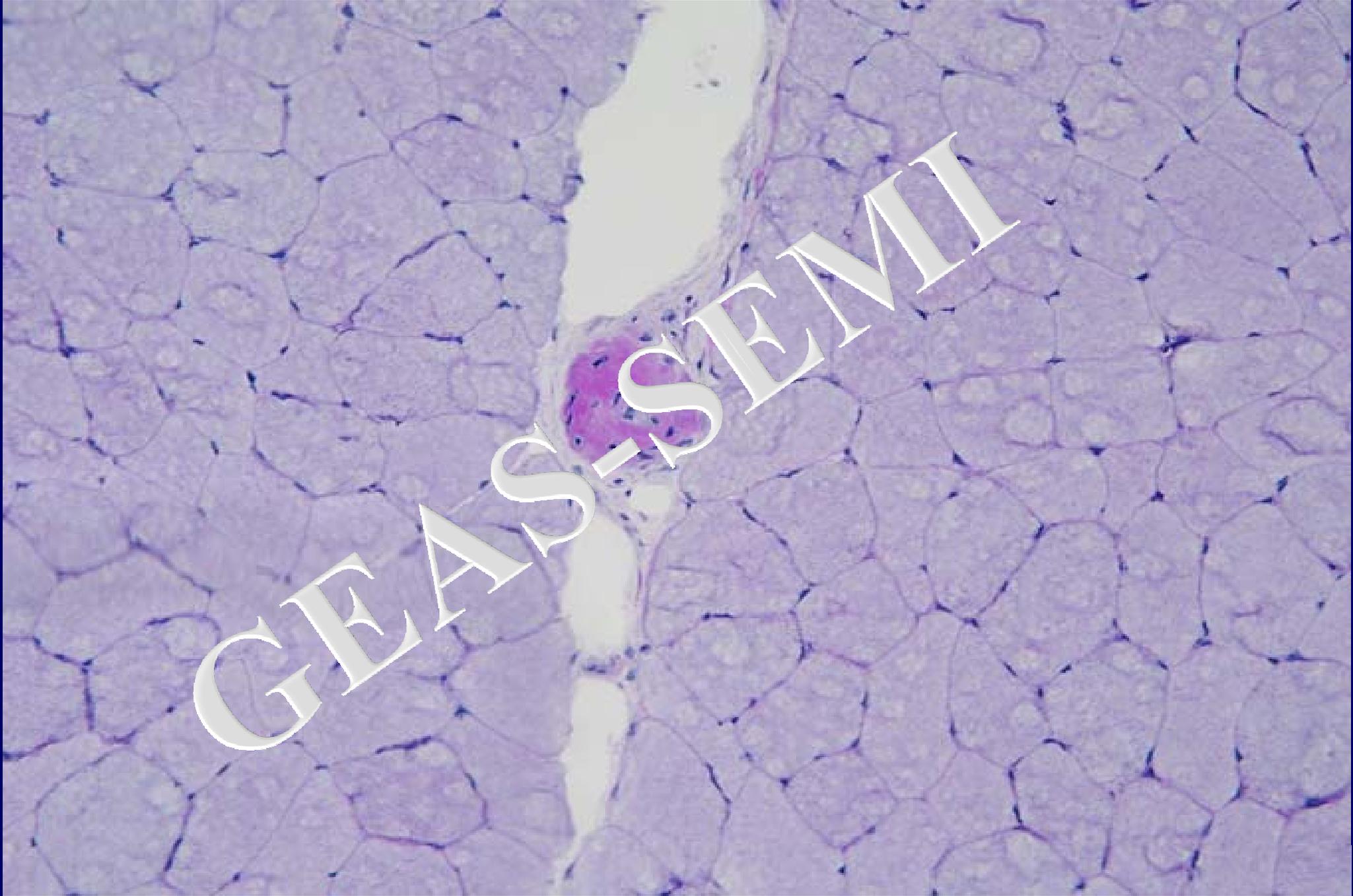
Otro vaso intramuscular cuyas paredes contienen el material descrito.





Tinción de PAS. Otra imagen mostrando el material en las paredes vasculares

GEASISEMI



CEASIS SEMI

Tinción de Rojo Congo

CEASISSEMI

Tinción de Rojo Congo

GEAS? **QMI**



IMMUNOGLOBULINES SERIQUES (Nefelometria)

IgG serica	*	6280 mg/L	[6900 - 14000]
A partir del dia 20/12/2006 les unitats canvien de mg/dL a mg/L.			
IgA serica	*	281 mg/L	[100 - 3700]
A partir del dia 20/12/2006 les unitats canvien de mg/dL a mg/L.			
IgM serica	*	<161,00 mg/L	[400 - 2400]
A partir del dia 20/12/2006 les unitats canvien de mg/dL a mg/L.			

ESTUDI BANDA MONOCLONAL
(IMMUNOFIXACIO)

LLEUGERES ANOMALIES A LES CADENES LLEUGERES KAPPA

ESTUDI BANDA MONOCLONAL CR

Presència de cadenes kappa monoclonals
ES PROCEDEIX A L'ESTUDI DE CADENES LLEUGERES KAPPA LLIURES.

Estudi qualitatiu de bandes monoclonals (cadenes kappa i lambda lliures) a l'orina

S'OBSERVA PRESENCIA MONOCLONAL DE CADENES LLEUGERES KAPPA LLIURES A LA ORINA.

Facultatiu·s Responsables - BAS MINGUET, JORDI
- MESTRE PLAYA, MARIA

SECCIÓ : CITOLOGIA ESPECIAL

Punció medul.la òssia
 Estudi Moll d'Os

Os	Punció Esternal
Duresa.....:	++
MOS-"Grumolls".....:	+++
MOS-"Cel.lularitat".....:	Augmentada.
MOS-"Greix"	++
MOS-"Aspiració"	Normal.

Sèrie Granulopoiètica

MOS-Mieloblasts,q.....:	7 %	[50 - 65]
MOS-Promielocits,q.....: *	1 %	[2 - 5]
MOS-Mielocits,q.....:	3 %	[8 - 16]
MOS-Metamielocits,q.....:	1 %	[9 - 25]
MOS-Segmentats,q.....:	- %	[15 - 27]
San-Eosinòfils.....:	3 %	[1,1 - 7,6]
Mos-Basòfils.....:		

Sèrie Eritroblàstica

MOS-Proeritroblasts,q.....: *	34 %	[18 - 33]
MOS-Eritroblasts p. fíl. q.....:	1 %	[<= 2]
MOS-Eritroblasts p. ortocromàtic	4 %	[1 - 5]
MOS-Eritroblasts p. ortocromàtic	14 %	[10 - 20]
MOS-Eritroblasts p. ortocromàtic	15 %	[10 - 20]
MOS-Limfocits,q.....: *	1 %	[10 - 20]
MOS-Cel.lules plasmàtiques,q.: *	8 %	[<= 4]
MOS-Macrocits,q.....:		
MOS-Histiocits,q.....:		

MOS-Cél.lules blàstiques,q

MOS-CARIORREXI

MOS-"Elements extramedul.lars"	No se n'observen
MOS-Paràsits	No se n'observen
MOS-"Mitosi",q	

MOS-"Nuclis nus",q.....:

Sèrie eritroblàstica

Lleugerament augmentada. Morfologia conservada.

Sèrie Granulopoiètica
-----Normal. Morfologia conservada.
Eosinofília.Sistema mononuclear fagocític

Histiòcits amb detritus

Sèrie Limfoide

Infiltració intersticial per plasmàtiques atípics, petites i mitjanes, nuclèol, semimadures i citoplasma amb abundantíssimes inclusions.

Sèrie megacariocítica

Megacariòcits en proporció augmentada i morfologia conservada.

Orientació plasmocítica

Plasmocitosi atípica.

ESTUDI FENOTÍPIC DE CÈL.LULES PLASMÀTIQUES

CD38 (plasm. T i B activats)	POSITIU
CD56 (NK + mon)	POSITIU
CD19 (pan-B ampli)	NEGATIU
CD38/CD56+:	90
CD19+/CD56-:	5 %
Impressió Diagnostica.....:	

Les plasmàtiques expressen fenotip de mieloma CD38 / CD56 positives.

Mostra : MOLL D'OS

Resultats

Intervals de referència

SECCIÓ : CITOLOGIA ESPECIAL

Citogenètica

CARIOTIP:

46,XX [20].

Cariotip

Aquest resultat ha estat rea-

litzat a l'Hospital Trias i

Pujol

Hibridació in situ

TÈCNICA FISH (SONDA UTILITZADA) :

LSI IGH dual color.

LSI 13/Rb-1 (valor de detecció 95%).

FISH

Aquest resultat ha estat rea-

litzat a l'Hospital Trias i

Pujol

COMENTARI :

S'han comptat 200 nuclis per sonda, totes

dues s'observa un patró d'hibridació

normal.

Sèrie eritroblàstica

En proporció normal. Morfologia conservada.

Sèrie Granulopoiètica

Disminuïda. Morfologia conservada. Eosinofília i basòcits al grupoll medul·lar.

Sistema mononuclear fagocític

Normal

Sèrie Limfoide

Granulocitosis intersticial per plasmàtiques atípiques, tamany petit i algunes joves, semimadures, citoplasma ampli amb abundantíssimes inclusions. S'hi

observa una zona petita reemplaçada per plasmàtiques i limfòcits petits i madurs.

Sèrie megacariocítica

Megacariòcits en proporció normal i morfologia conservada.

Interpretació diagnòstica

Plasmocitosi atípica compatible amb mieloma múltiple.
(Es cursa citogenètica)

Punció medul·la òssia

↓
CITOGÈNÈTICA (14/6/07) → NORMAL

Ecocardiograma

Ecocardiografía

Diam. Diastólico VI	33 mm	Diam. Sistólico VI	21 mm
Grosor TIV	18 mm	Grosor PP	16 mm
Aurícula Izquierda	38 mm	Raíz Aórtica	32 mm
Ventrículo Derecho	20 mm	Fracc. de Acort. VI	36 %
Fracc. Eyec. VI 2D	75 %	Masa VI	21 g

Comentario

FE en 4c de 75% (35/ 9ml). AI en 4c de 59mm. Grosor de la pared del VD de 8mm. Masa izquierda 16/16m. Valvulas normales.

Estudio Doppler

Válvula mitral

Onda E	1,4 m/s	E/A	1,75
Regurgitación	0	Deceleración	171 ms

Válvula aórtica

Regurgitación 0

Válvula tricúspide

Regurgitación V. máx. regurgitación 2,16 m/s

Presión arterial pulm

Grad.VD-AD 35 mm Hg PAP Estimada 35 mm Hg

Coment

FIT 1,4 m/s A- 0,2 m/s T de 182ms.

Fl V. máx. de 2,16 m/s, claro p dominio diastolico, con tiempos anterogrados breves e inversiones sistolica y con la contrac. auricular.

DTI

S- 0,1 m/s, E'- 0,10 m/s

An M 0,11 m/s, E'- 0,10 m/s

Conclusiones

- Ventriculo izquierdo con severo aumento del grosor de las paredes y buena contractilidad.
- No se detecta llenado restrictivo.
- Ventriculo derecho con aumento del grosor de sus paredes.
- No se detecta llenado restrictivo.
- Presion vnosa central algo elevada.
- Presion arterial pulmonar de 35mmHg.
- = Compatible con afectacion amiloidotica de ambos ventriculos sin llenado restritivo

Informe Médico

Servicio : HEMATOLOGIA CLINICA - ICO Fecha Informe

Atendido por :

Diagnóstico : MIELOMA MÚLTIPLE DE CADENAS LIGERAS KAPPA, B-J + , CON AMILOIDOSIS ALFA 2 MACROGLOBULINA

Procedimientos : TRATAMIENTO CON CICLOS DE MELFALAN Y DEXAMETASONA

GLAXO-SANTALAB



EVOLUCIÓN

Se diagnostica de M.M. y Amiloidosis sistémica (A.L.)

Tratamiento Melfalan + Prednisona

Posteriormente se añade Leflunamida respuesta parcial e ingresada en varias ocasiones por insuficiencia cardíaca



The activity of lenalidomide with or without dexamethasone in patients with primary systemic amyloidosis.

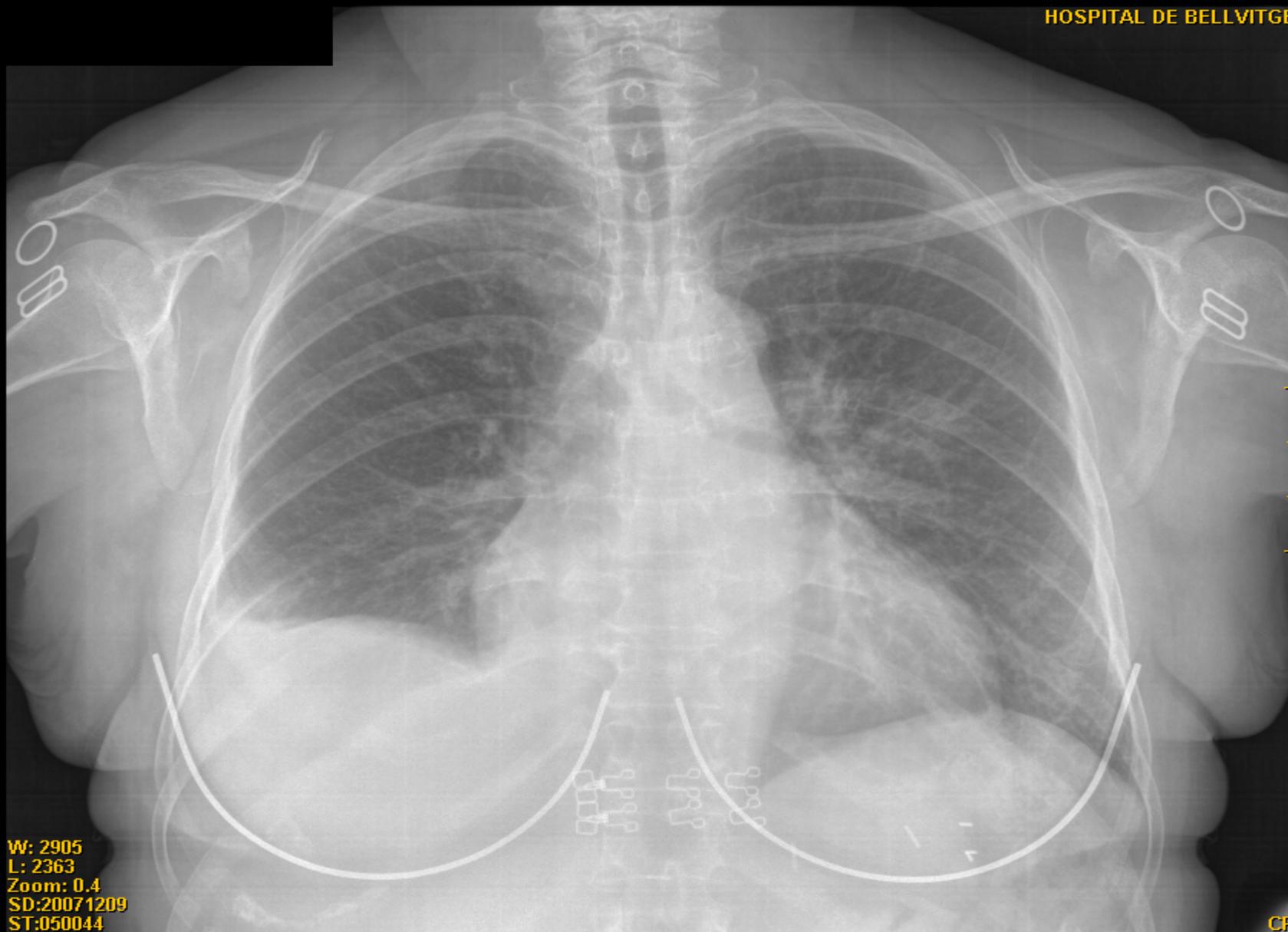
Dispenzieri A, Lacy MQ, Zeldenrust SR, Hayman SR, Kumar SK, Geyer SM, Lust JA, Allred JB, Witzig TE, Rajkumar SV, Greipp PR, Russell SJ, Kabat B, Gertz MA.

Department of Biostatistics, Mayo Clinic, Rochester, MN 55905, USA. dispenzieri.angela@mayo.edu

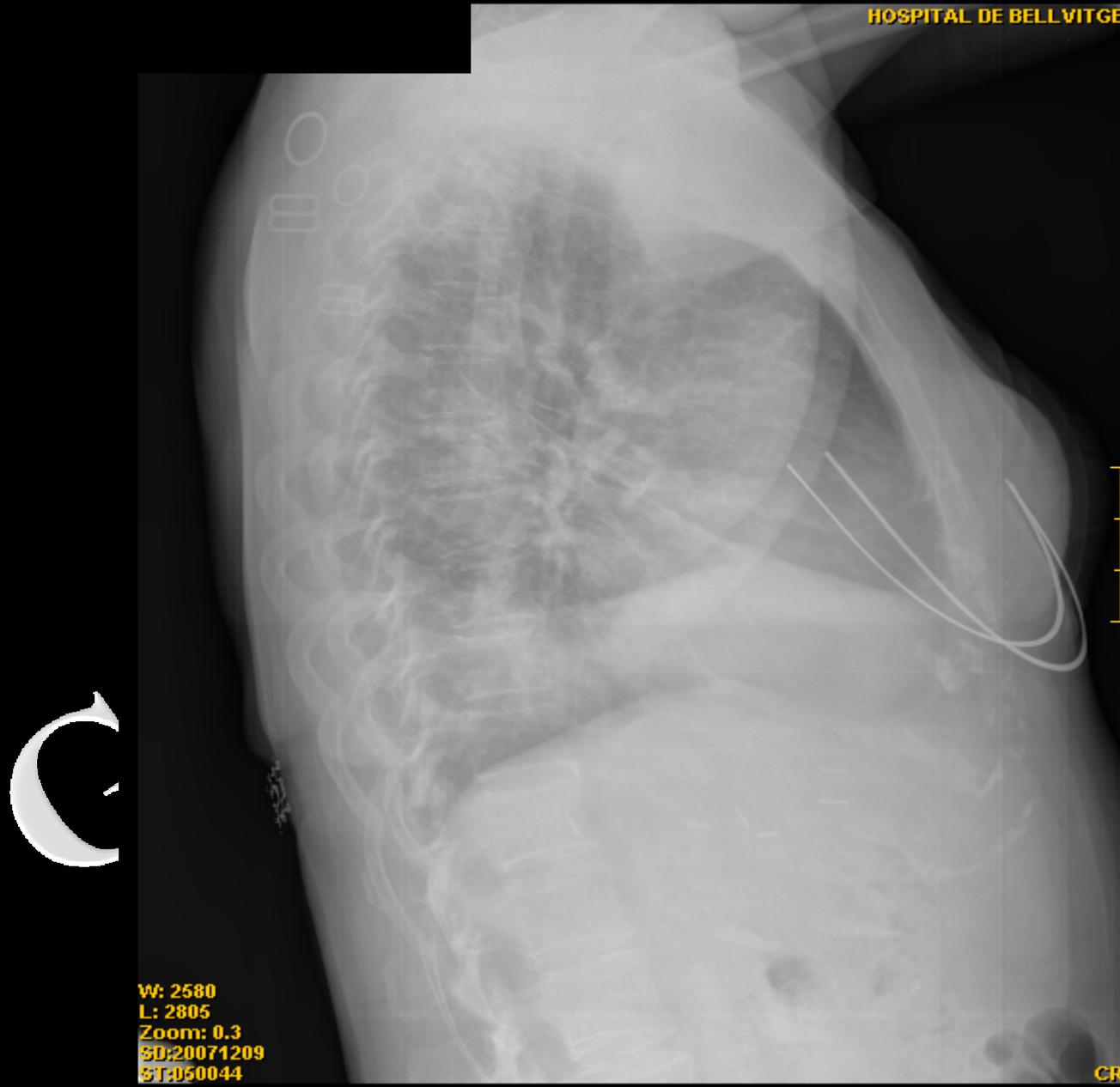
Primary systemic amyloidosis (AL) is an incurable plasma cell disorder. Lenalidomide, especially in conjunction with dexamethasone, is highly active in patients with multiple myeloma. We studied the toxicity and efficacy of lenalidomide in patients with AL. Patients with symptomatic AL, a measurable plasma cell disorder, and adequate hematologic and renal reserve were eligible. Patients received single-agent lenalidomide. If there was no evidence of response after 3 months or of hematologic response after 3 cycles, dexamethasone was added. Twenty-three patients were enrolled. Thirteen were previously treated. Organ involvement was cardiac (64%), renal (73%), hepatic (23%), and nerve (14%). Within the first 3 cycles of therapy, 10 patients discontinued treatment: 4 early deaths, 3 adverse events, and 3 other causes. With a median follow-up of 17 months, 10 patients responded to treatment. In these patients, responses included 9 hematologic, 4 renal, 2 cardiac, and 2 hepatic. All but one of the responders had dexamethasone added to their treatment program. The most common grade 3 or 4 adverse events at least possibly attributable to lenalidomide were neutropenia (45%), thrombocytopenia (27%), rash (18%), and fatigue (18%). In AL patients, we saw limited activity of single-agent lenalidomide, but significant activity of the combination with dexamethasone, which warrants further investigation.

Placa Tórax 1

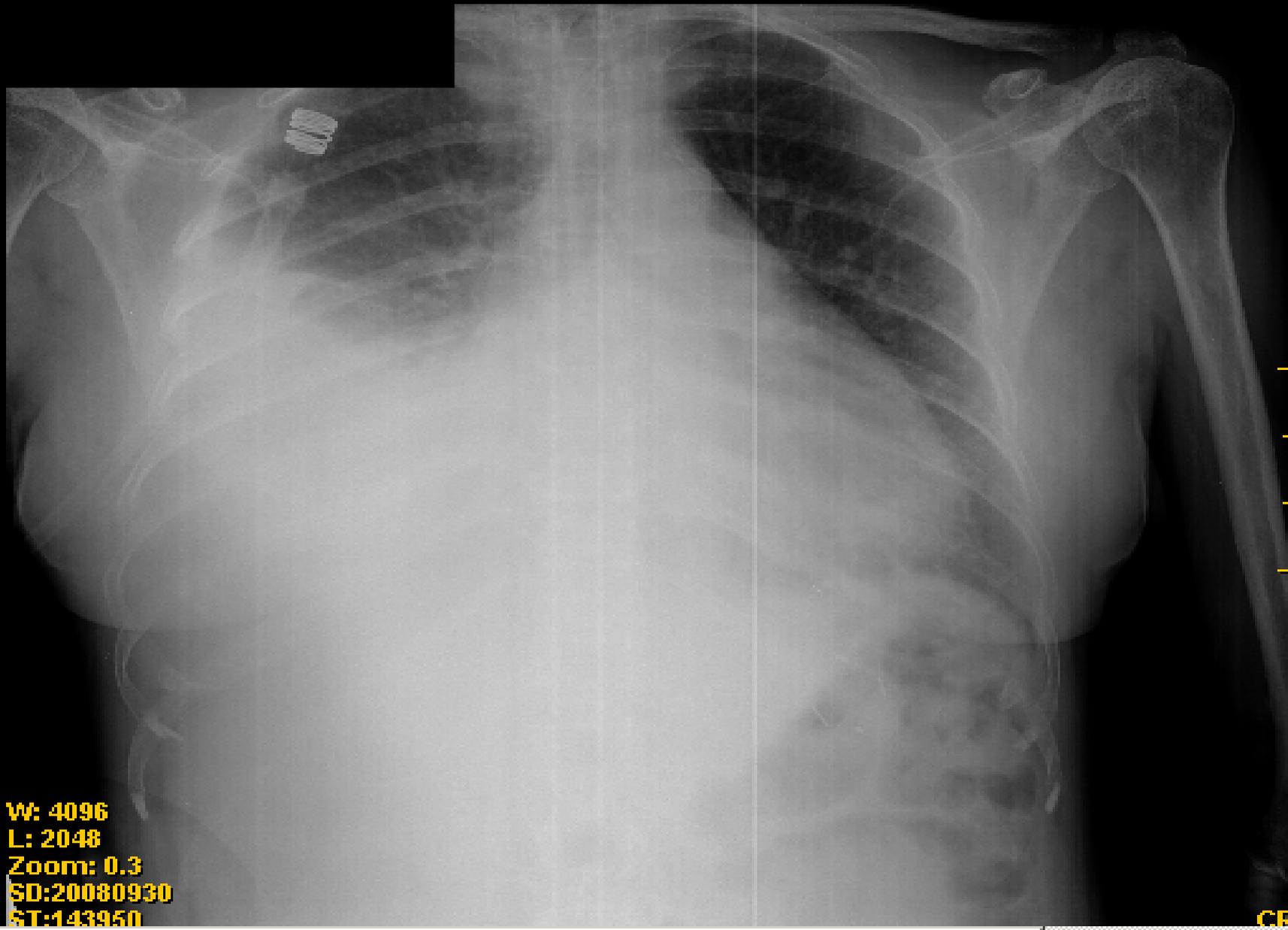
HOSPITAL DE BELLVITGE



Placa Tórax 2



Placa Tórax 3



W: 4096
L: 2048
Zoom: 0.3
SD:20080930
ST:143950

CR

