

DIJAGNOSTIKA WEGENEROVE GRANULOMATOZE: PRIKAZ SLUČAJA

DIAGNOSTICS OF WEGENER GRANULOMATOSIS: CASE REPORT

¹Fejzo DŽAFIĆ, ²Emir HODŽIĆ, ²Suada MULIĆ, ¹Damir SABITOVIĆ,
²Mario KRIŽIĆ, ¹Jasmina NURKIĆ

¹Poliklinika za laboratorijsku dijagnostiku

²Klinika za interne bolesti, Univerzitetski klinički centar Tuzla, 75000 Tuzla, Bosna i
Hercegovina

APSTRAKT

Opisan je slučaj Wegenerove granulomatoze u bolesnice 20 godina starosti, sa karakterističnim promjenama na koži, plućima, bubrezima i pozitivnim nalazom serumskih antineutrofilnih citoplazmatskih antitijela (c-ANCA).

Ključne riječi: Wegenerova granulomatoza, c-ANCA

ABSTRACT

Present a case of Wegener granulomatosis in patient 20 years old with change skin, lung, kidney, and positive cytoplasmic-autoantibodies recognising antigens in the cytoplasmic granules of neutrophils (c-ANCA).

Key words: Wegener granulomatosis, c-ANCA.

UVOD

Wegenerova granulomatoza je karakterizirana granulomatoznim multisistemskim vaskulitisom, naročito u gornjim i donjim vazdušnim putevima i bubrezima¹.

Bolest je prvi put opisana 1936. godine od Friedrich Wegener². Obilježena je klasičnim trijasom:

1. nekrotizirajući granulomi gornjih dišnih puteva (uho, nos, grlo) ili donjih dišnih puteva ili pak obiju,
2. nekrotizirajući ili granulomski vaskulitis malih arterija i vena, prije svega u plućima ali moguće i bilo gdje drugdje te
3. nekrotizirajući, često brzo progredirajući glomerulonefritis³.

Wegenerova granulomatoza je sistemski vaskulitis sa mogućim prvim promjenama u očima⁴, a moguće su prve promjene i u sinonazalnoj regiji⁵.

C-ANCA enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) je pouzdan test za dijagnostiku i praćenje pacijenta sa Wegenerovom granulomatozom⁶.

To je sistemska bolest sa kompleksnom genetičkom pozadinom u nastanku. Smatra se da je jedan od odgovornih gena HLA-DPB1 i DAXX⁷.

METODOLOGIJA

Dijagnostika Wegenerove granulomatoze.

PRIKAZ BOLESNIKA

U septembru 2003. godine bolesnica O.S., 20 godina starosti primljena je u Kliniku za plućne bolesti i tuberkulozu UKC Tuzla zbog povišene

tjelesne temperature, brzog zamaranja, iskašljavanja svježije krvi u tragovima, gubitka apetita i tjelesne težine te opšte slabosti i malaksalosti. Po prijemu tretirana kao akutni inflamatorni plućni incident zbog pozitivnog nalaza sputuma na bakterije i patološkog rendgenograma (obostrano apikalno, nekoliko homogeno i nejasno ograničenih sjena, srednja trećina desnog pluća izmijenjena homogenim naglašenim zasjenjenjem). Laboratorijski registrovana ubrzana sedimentacija (95/115mm/h), leukocitoza ($29,4 \times 10^9$), i pozitivan urinarni sindrom, zbog kojeg je tri dana prije prijema pregledana od strane urologa (Dg: Pyelonephritis acuta), a tokom liječenja od strane oftalmologa (Dg: Conjunctivitis acuta) i hematologa zbog leukocitoze. Indicira se premještanje u hematološko odjeljenje Interne klinike. Uradi se sternalna punkcija i dobije uredan nalaz. Zbog pojave učestalih i krvavih stolica premjesti se u gastroenterološko odjeljenje, gdje se uradi **kolonoskopija**: lumen crijeva izrazito sužen, sluznica edematozna sa erozijama i ulceracijama. Transverzalni kolon intaktne površine a u sluznici descendnog kolona sigme i rektuma vidljive mnogobrojne aftozne erozije i velike nepravilne ulceracije.

Patohistološki nalaz: uzorci površne mukoze sa znacima hronične inflamacije.

RTG snimak P/C: lijevo infrahilarno i u projekciji klavikule vide se nodozne promjene te pneumonično ognjište desno parahilarno koje je neoštro ograničeno i pruža se prema bazalno. Otpuštena je u 11. mjesecu 2003. godine pod dijagnozama:

Morbus Crohn, Infiltratio pulmonum bilateralis, Anaemia secundaria.

U terapiji preporučeno: Higijensko-dijetetski režim, Sulfasalazin tablete 500 mg 3×2, Prednizolon tablete 5 mg 4+0+0 (smanjiti dozu sedmično za 5 mg), Cefalexin caps 500 mg 4×1 (8 dana), Pantoprazol tablete 40 mg 1×1.

U aprilu 2004. godine bolesnica primljena u Odjeljenje intenzivne njege Interne klinike UKC Tuzla dosta teškog opšteg stanja sa simptomatologijom u kojoj dominiraju gušenje, izražena malaksalost, iskašljavanje svježije krvi u tragovima, skvamozne promjene na koži u predjelu laktova i trbuha. Urađeni su osnovni laboratorijski nalazi i uočeno pogoršanje laboratorijskih parametara bubrežne funkcije: kreatinin 1352 mmol/l, dekompenzovana metabolička acidoza, hiperkalijemia, hipertenzija i anurija.

Odmah se započne akutni dijalizni tretman. Zbog multisistemskog zatajenja formira se stručni konzilij: hematolog, reumatolog i nefrolog, koji nakon uvida u medicinsku dokumentaciju postavi radnu dijagnozu Wegenerove granulomatoze i predlože svakodnevni dijalizni tretman, biopsiju kožnih promjena, biopsiju bubrega i nalaz serumskih antineutrofilnih citoplazmatskih antitijela (c-ANCA).

Biopsija kože: u više krvnih sudova retikularnog derma uoče se znaci vaskulitisa sa izraženom fibrinoidnom nekrozom zida. U površnom dermu nađu se fibrinski depoziti, pojedinačne džinovske ćelije, umjereno gust perivaskularni upalni infiltrat što zadovoljava kriterije vaskulopatije.

Punkcioni biopsijski uzorak bubrega: morfološke promjene analiziranog isječka bubrežnog parenhima odgovaraju hroničnom sklerozirajućem glomerulonefritisu. Intersticijalne i tubularne promjene su takođe hronične fibrozirajuće u smislu hroničnog intersticijalnog nefritisa, dok promjene na krvnim sudovima odgovaraju arteriolohialinozi.

Metodom ELISA testa c-ANCA dobije se pozitivan rezultat u vrijednosti od 30,98 u/ml.

Osim simptomatske terapije uključi se i specifična terapija (kortikosteroidi, ciklofosfamid) nakon koje se primijeti poboljšanje opšteg stanja bolesnice.

Zbog trajnog oštećenja bubrežne funkcije uključena u hronični program hemodijalize tri puta sedmično po četiri sata.

ZAKLJUČAK

U prikazanom slučaju radi se o karakterističnoj simptomatologiji Wegenerove granulomatoze sa pozitivnim nalazom c-ANCA i poboljšanjem opšteg stanja bolesnice nakon uvođenja adekvatnog terapijskog tretmana.

LITERATURA

1. Alatas F, Metintas M, Ozkan R, Erginel S, Ucgun I, Yildirim H. Wegener granulomatosis: three cases. Tuber Toraks. 2003; 51(4): 440-445.
2. Ljaljević Jasmina i saradnici. Klinička imunologija 2. U: Mičić Jovan i saradnici. Autoimune bolesti. Evropski centar za mir i razvoj Univerziteta za mir Ujedinjenih nacija. SEZAM Medico Beograd. 2002; 861.
3. Kumar V, Cotran SR, Robbins SL. Basic pathology, fifth Edition. Copyright 1992 by W. B. Saunders Company, Philadelphia, Pennsylvania; 289.

4. Torres RM, Herreras JM, Becerra E, Blanco G, Mendez MC, Saornil MA. Ocular presentation in Wegener granulomatosis. Arch Soc Esp Ophthalmol. 2004; 79(3):135-8.
5. Burns P, Keogh IJ, Waheed K, Timon CV. Wegener's granulomatosis masquerading as unilateral sinusitis. Ir Med J. 2004; 97(2): 51.
6. Trevisin M, Neeson P, Savage J. The binding of proteinase 3 antineutrophil cytoplasmic antibodies (PR3-ANCA) varies in different ELISAs. J Clin Pathol. 2004; 57(3): 303-308.
7. Jagiello P, Gencik M, Arning L, Wieczorek S, Kunstmann E, Csernok E, Gross WL, Epplen JT. New genomic region for Wegener's granulomatosis as revealed by an extended association screen with 202 apoptosis-related genes. Hum Genet. 2004; 114(5): 468-77.

Rad primljen: 22. 2. 2008.

Rad prihvaćen: 16. 4. 2008.