

Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju ♦ Klinika za unutarnje bolesti
Klinički bolnički centar Zagreb ♦ Kišpatićeva 12 ♦ 10000 Zagreb

WEGENEROVA GRANULOMATOZA LOKALIZIRANA U GORNJEM RESPIRATORNOM TRAKTU - PRIKAZ BOLESNICE

WEGENER'S GRANULOMATOSIS OF THE UPPER RESPIRATORY TRACT - A CASE REPORT

Marko Barešić ♦ Dubravka Bosnić ♦ Mislav Cerovec ♦ Mirna Sentić
Miroslav Mayer ♦ Ljiljana Smiljanić ♦ Goran Šukara ♦ Marija Bakula
Ivan Padjen ♦ Nada Čikeš ♦ Branimir Anić

Wegenerova granulomatoza (WG) je nekrotizirajući vaskulitis karakteriziran zahvaćanjem srednje velike krvne žile. Najčešće zahvaćeni dijelovi tijela su gornji i donji respiratorni trakt i bubrezi. Zahvaćanje paranazalnih sinusa nekrotizirajućim granulomima pogoduje destrukciji okolnih struktura s posljedičnim deformacijama lica. Zahvaćanje donjeg respiratornog trakta najčešće uključuje pojavu radiološki karakterističnih nodularnih infiltrata različite veličine. Bolest se može očitovati zahvaćanjem intersticija i pojavom izljeva, a ponekad zaostaju kaviteti kao posljedica granulomske upale. Među najtežim posljedicama WG je oštećenje dušnika i subglotična stenoza. Bubrežna slika bolesti uključuje pojavu glomerulonefritisa najčešće fokalnog segmentalnog uz laboratorijske znakove renalne insuficijencije. Bolest prate različiti nespecifični simptomi poput opće slabosti i malaksalosti, visoke temperature, tjelesnog propadanja, pojačanog znojenja, polimijalgija/poliartralgija. Za vaskulitis je karakteristična prisutnost antineutrofilnih citoplazmatskih protutijela (c-ANCA, protutijela na proteinazu-3). c-ANCA nisu patognomonična za WG, no njihova prisutnost ima visoku pozitivnu prediktivnu vrijednost. Lijek izbora za WG je ciklofosfamid, najčešće se liječi primjenom kombinirane imunosupresivne terapije.

Prikazujemo slučaj bolesnice u dobi od 72 godine koja se nekoliko godina obrađivala zbog postupne defor-

macije lica te učestalih upala sinusa praćenih periodima febriliteta. Postupno je primijećivala nastanak udubljenja obraza, pojavu sedlastog nosa te promjene kože u smislu upale i crvenila iznad zahvaćenih regija lica. Čitavo vrijeme u laboratorijskim nalazima prati se ubrzana SE i povišen CRP. Višekratno je liječena različitim vrstama antibiotika uz minimalno poboljšanje. Klinička slika deformacije lica je postupno progredirala. S obzirom na prvenstveno kožnu patologiju u početku je liječena pod dijagnozom Sweetovog sindroma - febrilne neutrofilne dermatoze koja je histološki potvrđena u biopsiji kože lica. Zbog perzistencije promjena usprkos terapiji učinjena je reevaluacija. Scintigrafski nalaz upućivao je na patološko nakupljanje tehnećija izolirano u području lica, a ponovljeni PHD nalaz govorio je u prilog granulomatozne nekazeozne upale. Uz pozitivan nalaz c-ANCA zaključeno je da se radi o WG lokaliziranoj u gornjem dišnom traktu (bez promjena na plućima i bubrezima). Bolesnica je liječena antibioticima (sekundarna infekcija) te kombinacijom glukokortikoida i ciklofosfamida. Uz primijenjenu terapiju dolazi do normalizacije upalnih parametara, normalizacije temperature te postupne sanacije kožnih promjena na licu. Bolesnica je nastavila ambulantne kontrole, te je na stabilnim dozama glukokortikoida i ciklofosfamida.

Ključne riječi: Wegenerova granulomatoza, destrukcija tkiva, glukokortikoidi, ciklofosfamid.