

WEGENEROVA GRANULOMATÓZA

MUDr. Soňa Zlámalová

Psychiatrická léčebna, interní oddělení, Kroměříž

Ve sdělení je prezentováno systémové onemocnění, které podle literatury postihuje častěji muže než ženy (1,3:1) a může se vyskytnout v kterémkoli věku, nejčastěji mezi 45–55 lety (1). Upozorňuje, že i v běžné praxi se můžeme setkat s tímto onemocněním ze skupiny vaskulitid, zahrnuje možnosti diagnostiky a léčby s následným dosažením remise.

Kazuistika

Ze spádové infekční ambulance byla v lednu 2004 na naše interní oddělení odeslána pacientka M.Š. (1969) pro artralgie k vyloučení revmatického onemocnění.

Rodinná anamnéza: u dcery byla nově zjištěna Henoch-Schönleinova purpura.

Alergická anamnéza: negativní.

Farmakologická anamnéza: Cilest, NSA (Brufen).

Osobní anamnéza: prodělala běžné dětské nemoci, jinak bezvýznamná operace: SC, AE, úraz: 0.

Domácí zvířectvo: pes, kožní onemocnění 0, oční onemocnění 0, klíště 0, střevní onemocnění 0, gynekologické potíže 0, fotosenzitivita-jen „jarní“ exantém po prvním sluníčku, ORL potíže 0, nekuřačka, alkohol a káva příležitostně.

Pracovní a sociální anamnéza: vdaná, 2 děti, pečovatelka v ÚSP.

Nynější onemocnění

V lednu 2004 opět zvýraznění kloubních potíží, proto byla odeslána do infekční ambulance, kde byla již opakovaně vyšetřována. Doplněny revmatické testy (RF ve třídách IgG, IgM, IgA negativní) a následně odeslána pro celkové zhoršení zdravotního stavu k hospitalizaci na interní oddělení k došetření.

Při cílených dotazech udává již od konce srpna 2003 zhoršení stavu – vodnatá rýma, pocit plného a ucpaného nosu, pomýšlela na alergii. Dále se objevuje únava, bolesti svalstva a všech kloubů. Nejprve postihuje drobné klouby nohou, potom kotníky, paty, postupně i otok. Následně bolesti velkých kloubů – ramena, kyčle, kolena. Praktický lékař nasadil antibiotika (přeléčena 2x Sumamedem, pak Deoxymykoin), efekt antibiotik byl vždy jen krátkodobý.

Při přijetí uvádí od ledna 2004 větší únavnost, nemohla dojít do práce pro bolesti nohou, otoky drobných kloubů na ruku, neotevře minerálku, nezapne si boty, nezvládá běžné domácí práce. V noci buzena bolestmi kloubů, subfebrilie do 37,5 °C, brnění prstů na rukou, ranní ztuhlost asi hodinu, pocity pálení v očích, nechutenství a hubnutí.

Objektivní nálezy

Hmotnost 56 kg, krevní tlak 130/70, tělesná teplota 37 °C, klidová eupnoe, bledá,

anemického vzhledu, astenického habitu, naznačená rinolalie.

Hlava – zarudnutí spojivek, jazyk bělavě povleklý, krk – hraniční štítná žláza.

Hrudník fyziol. nález, AS prav. o. o., břicho fyziol. nález, DK lýtka nebol., bez zn. flebitidy artritida MCP II.–IV. bilat., PIP II.–V. bilat., RC kl. bilat., TC kl. bilat.

Vyšetření

Laboratorní a pomocná vyšetření:

- biochemické vyšetření séra – vše v normě, CK 0, 42 µkat/l, LD 4, 2 µkat/l
- biochemické vyšetření moče – bílk. 0–1, ery 21–40, leu 0–4
- hematologické vyšetření – Hb 111g/l, HTK 31, 7, leu 8, 4 10⁹/l, ery 3, 7 10¹²/l, trombo 276 10⁹/l, TIFF. segm 0, 7 eos. 0, 07, mono 0, 03, lymfo 0, 20
- FW 74/118, Quick 0, 98 INR, aPTT 35, 3s, D-dimer 2063 mg/l, Coombsův test přímý negativní
- Latex 1:160, Rose-Wallerův test 1:64, CRP 42 mg/l
- Hemocare 3x negativní, stolice BC negativní
- výtěr z krku BC: běžná flora HCD
- Mantoux 0 mm
- Hamburger-ery 9000 arb. j., leu 3000 arb. j.
- Kv. proteinurie – 321, 2g/d, Cl. kreatininu – 2, 69 ml/s v normě
- imunologické vyšetření – ANF 1:400 homogenní, CIK 0, 11
- anti SS-B negativní, anti SS-A negativní, anti Scl-70 negativní
- ANCA c pozitivní, ANCA p negativní, ANCA c proteinasa 3 pozitivní
- chlamydie pneumonie-IgG negativní, IgM pozitivní 1, 8, IgA pozitivní 1, 9
- Imunoelfo-Bence-Jones. bílkovina neprokázána, atypické rozdělení při elektroforéze
- EKG-prav. sin. rytmus, fr. QRS 90/min, bez ložisek.

Zobrazovací vyšetření

- rtg plic a srdce – nález přiměřený věku (obrázek 1).
- rtg rukou, kolenních kloubů, hlezen. kl. – bez patol. nálezu

- rtg PND – členité, bez patologie
- UZ břicha ledvin – zvětšení intraabdominálních uzlin, jinak bez patologického nálezu
- rtg plic a srdce, pravé plicní křídlo bez ložisek a bez infiltrace, vlevo v rozsahu středního a dolního plicního pole rozsáhlá zánětlivá infiltrace s obrazem pseudoložiska ve stř. plic. poli, srdce nezvětšeno (obrázek 2)
- rtg plic a srdce zánětlivá infiltrace v levém plic. křídle vykazuje progresi, zaujímá celé dolní a střední plic. pole vlevo a rozšiřuje

Obrázek 1. RTG srdce a plic



Obrázek 2. Nález na levém plicním poli



Obrázek 3. Progrese nálezu



se i na dolní partii horního plicního pole. Zastření je nehomogenní, mechovitého charakteru, ostatní nález nezměněn (obrázek 3).

Konziliární vyšetření

- spirometrie–ventilační funkce plic je dobrá
- neurologické vyšetření – závěr – iritace v nerv. n. ulnaris bilat., méně n. medianus l. sin., tč. bez paretických projevů – možná souvislost s předpokládaným systémovým onemocněním, jinak neurotop. bez patologického nálezu
- oční pozadí ODS – bez patologie
- echokardiograf – bez patologie
- sternální punkce – změny spíše reaktivní, nález v periferní krvi tč. nesvědčí pro hematologickou malignitu.

Průběh hospitalizace

Pětařicetiletá pacientka byla přijata pro symetrickou polyartritidu drobných ručních kloubů, vysokou sedimentaci, váhový úbytek. Během hospitalizace provedena vyšetření k vyloučení malignity, doplněny imunologické odběry a funkční vyšetření ledvin, vysloveno podezření na systémové onemocnění. Nasazena pulzní terapie kortikoidy, po kterých dochází k ústupu polyartritidy a částečnému zlepšení stavu, pacientka ponechána na udržovací dávce kortikoidů (Medrol). Průběh hospitalizace komplikován kašlem s hemoptýzou a nálezem na rtg snímku, zaléčena antibiotiky (Klacid SR, Tavanic). Dle kliniky, laboratorních a imunologických výsledků byla diagnostikována Wegenerova granulomatóza. Nálezy byly konzultovány s as. doc. MUDr. Horákem, CSc. v revmatologické ambulanci III. interní kliniky FN Olomouc a po domluvě byla pacientka přeložena k provedení bioptických vyšetření.

Závěr

Podle rozdělení vaskulitid je toto onemocnění zařazováno jako vaskulitida postihující malé cévy (1, 2, 6). Jedná se o se granulomatózní, nekrotizující angitidu neznámé etiologie, postihující horní i dolní dýchací cesty a ledviny. Pro diagnostiku je důležitá klasická trias postižení (ORL, plíce, ledviny), dále histologické vyšetření (biopsie z nosu, PND, plic, ledvin), imunologie (zvláště stanovení ANCA protilátek), rtg nálezy (2). Klinická posloupnost příznaků může být různá – může začít i renálním postižením a postižení dýchacích cest se vyvine až postupně. Mohou být též myalgie nebo postižení periferních nervů, dále postižení trávicího ústrojí (krvácení do GIT, průjemy) či oční symptomatologie (episkleritis, konjunktivitis, exoftalmus) (2, 4).

Bohužel na našem pracovišti nebylo možné provést potřebná bioptická vyšetření k úplné verifikaci diagnózy, proto byla pacientka přeložena na vyšší pracoviště.

Na III. interní klinice FN Olomouc byly doplněny biopsie z nosu a ledvin a další laboratorní vyšetření. Diagnóza Wegenerovy granulomatózy byla potvrzena (pozitivní c-ANCA, proteinasa 3, eosinofilie), postižení ledvin glomerulonefritidou, postižení plic prchavými plicními infiltráty, periferní symetrická polyartritida.

Pacientka byla zaléčena cyklofosfamidem (2×50 mg denně), kortikoidy (nejprve Medrol 48 mg denně, dále potom v sestupné dávce), chemoterapeutiky (Bismoral) (5, 7, 8).

Literatura

1. Bečvář R, Tesář V, Rychlík I. Vaskulitidy v klinické praxi–diagnostika a terapie: Medprint 1994: 94–103.
2. Braun J, Dormann A. Vademecum lékaře: Galén 2000: 541–542.
3. Fučíková T. Klinická imunologie v praxi: Galén 1997: 177–179.
4. Klener P, et al. Vnitřní lékařství: Galén 1999: 422.
5. Pavelka K, et al. Pokroky v revmatologii: Alter 1996: 115–120.
6. Trnavský K, Dostál C, et al. Klinická revmatologie: Avicenum 1990: 198–200.
7. Trnavský K. Příručka farmakoterapie revmatických chorob: Avicenum 1994: 110.
8. Vencovský J. Autoimunitní systémová onemocnění: Triton 1998: 129–130.

Vzhledem k terapii kortikoidy nasazen omeprazol (Loseprazol 20 mg denně) ke zmírnění rizika postižení GIT a zároveň substituován vápník a vitamin D (Kombi-kalz 1× denně) ke zmírnění rizika léky indukované osteoporózy. Dochází k ústupu kloubních a subjektivních potíží, regresi rtg nálezu a následné remisi. Pacientka byla propuštěna a předána do ambulantní péče.

Postupně v listopadu 2004 snížena dávka cyklofosfamidů a následně redukována i dávka kortikoidů.

Pro rizika léčby cyklofosfamidem (útlum krvetvorby, hemoragická cystitida, nádorová onemocnění atd.) je na místě upozornit na nutnost pravidelné monitorace laboratorních odběrů. Dále při snižování dávek kortikoidů a imunosupresiv hrozí nebezpečí relapsu systémového onemocnění.

Pacientka nadále sledována v revmatologické ambulanci FN Olomouc i v dalších odborných ambulancích dle místa svého bydliště (nefrologická, TRN, interní).

Po roce (únor 2005) od stanovení diagnózy Wegenerovy granulomatózy se pacientka cítí dobře, vykonává své původní povolání na částečný úvazek.

Chtěla bych touto cestou poděkovat as. doc. MUDr. Horákovi, CSc., a všem pracovníkům III. interní kliniky FN Olomouc za vstřícnost a výbornou spolupráci, díky níž mohla být včas stanovena diagnóza u mladé pacientky s poměrně vzácným onemocněním, nasazena terapie a dosaženo remise.