

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Kazuistyka/Case report

Trudności w rozpoznaniu ziarniniakowości z zapaleniem naczyń u 8-letniej dziewczynki

Diagnostic problems in granulomatosis with polyangiitis in a 8-year-old girl



Ewelina Chrobak^{1,*}, Edyta Machura¹, Magdalena Wrzask¹,
Marta Szwakop¹, Piotr Gietka²

¹Katedra i Klinika Pediatrii, Wydział Lekarski z Oddziałem Lekarsko-Dentystycznym w Zabrzu ŚUM w Katowicach, Polska

²Klinika i Poliklinika Reumatologii Wieku Rozwojowego; Instytut Reumatologii w Warszawie, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 06.07.2014

Zaakceptowano: 09.09.2014

Dostępne online: 18.09.2014

Słowa kluczowe:

- ziarniniakowość z zapaleniem naczyń
- przeciwciała przeciw cytoplazmie neutrofilów (ANCA)
- limfadenopatia
- ziarniniak Wegenera

Keywords:

- Granulomatosis with polyangiitis
- Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA)
- Lymphadenopathy
- Wegener's granulomatosis

A B S T R A C T

Granulomatosis with polyangiitis (GP) is characterized by variability of the clinical picture. These atypical manifestations cause diagnostic difficulties and contribute to late diagnosis.

In this paper we present GP in a girl, in which uncharacteristic clinical picture delayed the final diagnosis by a few months. Despite the late instauration of appropriate treatment, the patient's vital organs were not affected by the disease.

The aim of this paper is to draw attention to the fact that this adult-onset disease should usually be taken into consideration in the differential diagnosis in children.

© 2014 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

* Adres do korespondencji: Katedra i Klinika Pediatrii w Zabrzu ŚUM w Katowicach ul. 3 Maja 13-15 41-800 Zabrze, Polska.
Adres email: ewelina.hamryszak@wp.pl (E. Chrobak).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2014.09.003>

0031-3939/© 2014 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Urban & Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

Wprowadzenie

Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (dawniej ziarniniak Wegenera) jest to rzadka wielonarządowa choroba autoimmunologiczna o nieznanym etiologii. Istotą choroby jest zapalenie małych i średnich naczyń krwionośnych z obecnością pozanaczyniowych ziarniniaków i martwicy „geograficznej”. W przebiegu ZZN możliwe jest szerokie spektrum objawów klinicznych, w zależności od stopnia zaawansowania choroby, ale dominują zaburzenia ze strony układu oddechowego i nerek.

U podłoża zapalenia leżą zaburzenia komórkowej odpowiedzi immunologicznej, inicjowane przez różne czynniki środowiskowe (w tym infekcyjne) u osób predysponowanych genetycznie. Częstość występowania ZZN wynosi w USA 3:100 tys. osób, zaś w Europie 3–14:1 mln mieszkańców na rok [1]. Według analizy Stegmayra i wsp. [2], rozpoznawalność ZZN u dzieci i młodych dorosłych wynosi 0,5:1 mln na rok.

W populacji europejskiej nieznacznie częściej chorują mężczyźni (1,5:1), a pierwsze objawy ZZN ujawniają się w wieku 35–55 lat. U dzieci ta jednostka chorobowa występuje rzadko, zwykle u młodzieży w wieku 15–17 lat [1], z przewagą płci żeńskiej (1:4). Poniżej zostanie zaprezentowana ZZN u dziewczynki, u której właściwe rozpoznanie ustalono dopiero po wielomiesięcznej obserwacji.

Opis przypadku

Dziewczynka 8-letnia (z CV PV, urodzona SN w 39. HBD, z m. ur. 2900 g, Apgar 10, rozwój prawidłowy), została przekazana 28.01.2013 ze szpitala rejonowego do Oddziału Ogólnopediatrycznego Katedry i Kliniki Pediatrii w Zabrze Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach z powodu przedłużających się stanów gorączkowych. Gorączka do 40°C z objawami infekcji górnych dróg oddechowych pojawiła się 10.01.2013 r. Po 3-dniowej antybiotykoterapii dziewczynka została przyjęta do szpitala rejonowego ze względu na znaczne osłabienie i nasilone bóle stawowo-mięśniowe. W trakcie powyższej hospitalizacji rozpoznano zapalenie płuc, obustronne wysiękowe zapalenie ucha środkowego i zatok szczękowych z towarzyszącą limfadenopatią szyjną, a także niedosłuch, z powodu którego pacjentka była leczona laryngologicznie od 6. roku życia. W badaniu RTG klatki piersiowej stwierdzono dyskretne zagęszczenia zapalne w mięszu płuc, w RTG zatok częściowe zacienienie zatok szczękowych, w USG jamy brzusznej i układu ruchu nie wykazano patologii. Badania serologiczne – profil przeciwciał przeciwjądrowych ANA (anti-nuclear antibodies), przeciwciał przeciw cytoplazmie neutrofilów ANCA (anti-neutrophil cytoplasmic antibodies), czynnik reumatoidalny RF, profil EBV (Ebstein-Barr virus) oraz przeciwciała przeciw *Mycoplasma pneumoniae* były prawidłowe. Pomimo dwukrotnej modyfikacji szerokospektralnej antybiotykoterapii dziecko nadal wysoko gorączkowało, a wskaźniki zapalne utrzymywały się na wysokim poziomie.

Przy przyjęciu do naszego oddziału dziewczynka gorączkowała, była osłabiona i apatyczna, zgłaszała bóle kończyn o zmiennej lokalizacji. W badaniu fizykalnym z odchylen od

normy stwierdzono błądność powłok skórnych i śluzówek jamy ustnej, hipertroficzne migdałki podniebienne, powiększone, bolesne węzły chłonne szyjne (L > P) oraz pojedyncze świsty i trzeszczenia u podstawy obu płuc. W wykonanych badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższone wskaźniki stanu zapalnego (CRP 78 mg/l; prokalcytonina 2,76 ng/ml; leukocytoza 14,5 tys/mm³), niedokrwistość mikrocytarną (Hb 10,4 g/dl; MCV 78 fl; MCH 25 pg), hipergamaglobulinemię (IgM 2,93 g/l; IgG 24,6 g/l; IgA 1,56 g/l). Posiewy płynów ustrojowych były jałowe, krew utajona w kale nieobecna, w wymazach z nosa i gardła nie wyhodowano flory patogennej. Próba tuberkulinowa i potowa wypadła prawidłowo, panel ANA negatywny, cANCA ujemne, pANCA graniczne. W zdjęciu RTG klatki piersiowej, EKG, ECHO, USG i TK jamy brzusznej nie uwidoczono patologii. Badanie histopatologiczne szyjnego węzła chłonnego oraz biopsja szpiku kostnego wykluczyły chorobę rozrostową szpiku i węzłów chłonnych, a prawidłowe wydalanie katecholamin w dobowej zbiórce moczu – neuroblastoma. Oznaczenia serologiczne nie potwierdziły zakażenia patogenami inicjującymi limfadenopatię szyjną, takimi jak: *Bartonella henselae*, *Yersinia enterocolitica*, *Toksoplazma gondii*, cytomegalowirus oraz wirus Epsteina i Barr. Zastosowanie 8-tygodniowej modyfikowanej antybiotykoterapii nie spowodowało ustąpienia gorączki ani obniżenia wskaźników zapalnych, utrzymywały się wędrujące bóle kończyn oraz pogłębiła niedokrwistość (Hb 8,5 g/dl w 10. dniu hospitalizacji). Konsultujący reumatolog nie widział podstaw do rozpoznania choroby układowej. Po ponad miesięcznej antybiotykoterapii znormalizowała się prokalcytonina – PCT (0,12 ng/ml) i w związku z tym zakończono antybiotykoterapię. Wobec utrzymywania się wysokiego stężenia CRP wykonano TK klatki piersiowej, która poza pojedynczym zagęszczeniem guzkowym o wymiarach 3 × 4 mm w segmencie IV płuca prawego nie wykazała patologii. Natomiast w MR głowy i TK zatok potwierdzono masywne zmiany śluzówkowe w obrębie wszystkich zatok obocznych nosa.

Ze względu na niejednoznaczny obraz kliniczny dokonano ponownej oceny histopatologicznej pobranego węzła chłonnego w Zakładzie Patomorfologii Wieku Rozwojowego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Wynik badania: węzeł chłonny z obrazem zmian reaktywnych, na który składa się: hiperplazja grudek chłonnych, skupienia komórek nabłonkowych z tworzeniem ziarniniaków i reakcja monocytoidalna. W jednym z ziarniniaków centralna martwica o geograficznych kształtach. Poza opisanymi zmianami stwierdzono obecność naczyń z martwicą włóknikową w ścianie, co każe wykluczyć chorobę Wegenera w rozpoznaniu różnicowym.

Z podejrzeniem ziarniniaka Wegenera dziewczynkę przekazano do Oddziału Laryngologii Dzieci Górnośląskiego Centrum Zdrowia Dziecka w Katowicach. W Oddziale Laryngologii usunięto zmiany torbielowate z zatok szczękowych (w badaniu hist-pat stwierdzono przewlekły stan zapalny z polipami i ogniskową metaplastją płaskonabłonkową). Po 14-dniowej antybiotykoterapii dożylniej uzyskano znaczne obniżenie wskaźników stanu zapalnego (CRP 37 mg/l; WBC 9,8 tys.) i pacjentkę wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym.

Po 5 dniach pobytu w domu z powodu nawrotu gorączki do 39°C, niedokrwistości, bólów kończyn i obrzęku prawego stawu kolanowego dziewczynka była ponownie hospitalizowana

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10162927>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10162927>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)