

WEGENERIO GRANULOMATOZĖ. KLINIKINIS ATVEJIS**Mariola Kovalevska¹, Dainora Kubiliūtė²**¹Lietuvos sveikatos mokslų universiteto Medicinos fakultetas, ²Vilniaus miesto klinikinė ligoninė

Raktažodžiai: Wegenerio granulomatozė, greitai progresuojantis glomerulonefritas, su antineutrofiliniais citoplazminiais antikūnais susijęs glomerulonefritas, granulomatozė su poliangitu.

Santrauka

Wegenerio granulomatozė, kitaip vadinama granulomatoze su poliangitu, priklauso su antikūnų prieš neutrofilų citoplazmos antigenus susijusių vaskulitų grupei. Ji, pagal 1994 metais Chapel Hillyje vykusiam konferencijos susitarime priimtą vaskulitų skirstymą, pažeidžia smulkiąsias kraujagysles. Granulomatoze su poliangitu serga įvairaus amžiaus žmonės, bet dažniausiai liga manifestuoja ketvirtą – penktą dešimtmetį. Ilgai laikoma blogos prognozės liga, taikant šiuolaikinį, inovatyvų gydymą ir atsiradus naujiems vaistams, Wegenerio granulomatozė buvo ištraukta iš blogos prognozės ligų sąrašo. Pacientų išgyvenamumo vidurkis, lyginant su mikroskopinio poliangito išgyvenamumo vidurkiu, padidėjo. Kliniškai Wegenerio granulomatozė prasideda į gripą panašiais požymiais: bendru silpnumu, karščiavimu, galvos skausmais, apetito stoka. Vėliau pasireiškia viršutinių kvėpavimo takų, plaučių, inkstų bei virškinimo trakto pažeidimas. Pusei iš sergančių šia liga pacientų pasireiškia odos bėrimas (hemoraginis bėrimas, poodiniai mazgai). Taip pat gali būti stebimas nervų sistemos pakenkimas. Pateikiame Wegenerio granulomatozės atvejį, kuriame matyti, kaip laiku pradėjus specifinį gydymą galima stebėti pažeistos inkstų funkcijos atstatymą, bendros ligonio būklės pagerėjimą bei klastingos ligos atkryčio atsiradimą.

Įvadas

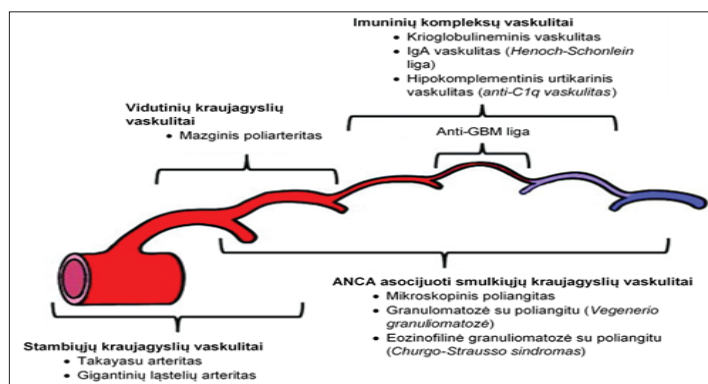
Wegenerio granulomatozė pirmą kartą minima 1930 metais ir nuo tada laikoma kaip atskiras sisteminio vaskulito tipas. Nuo 2012 metų vadinama granulomatoze su poliangitu (GPA) [1]. Amerikos reumatologų kolegija (ACR) 1990 metais sudarė esminius 4 kriterijus, nurodytus 1 lentelėje,

kuriomis remiantis buvo galima atskirti Wegenerio granulomatozė nuo kito vaskulito (diagnozės patvirtinimui užteko 2 iš 4). Bet ši klasifikacija negalėjo tinkamai diferencijuoti granulomatozės su poliangitu nuo mikroskopinio poliangito (toliau MP) ar nevaskulinės ligos dėl tam tikrų klinikinių panašumų [2]. 1994 metais Chapel Hillyje vykusios konferencijos susitarime (*Chapel Hill Concensus Conference* (CHCC) buvo apimtas kur kas didesnis ligų skaičius ir spektras. Ji buvo skirta pirminiams sisteminiams vaskulitams apibūdinti ir atskirti [3]. 2012 m. CHCC klasifikacijoje, kaip ir 1994 m. CHCC nomenklatūroje, kraujagyslių pažeidimas buvo suskirstytas pagal jų skersmenį (1 paveikslas): stambios (aorta ir jos pagrindinės šakos ir analogiškos venos), vidutinės (pagrindinės visceralinės šakos ir venos bei jų pirminės šakos), smulkios (intraparenchiminės arterijos, arteriolės, kapiliarai, venos ir venulės), bet į šią patobulintą klasifikaciją buvo įtraukti ir nauji, prieš tai neapibrėžti vaskulitai (įvairių kraujagyslių vaskulitai, vaskulitai, susiję su sistemineis ligomis, ir antriniai vaskulitai, sąlygoti kitų ligų) (2 lentelė) [3].

GPA – suaugusiųjų žmonių liga, dažniausiai pasireiškianti ketvirtą – penktą dešimtmetį, nors gali pasireikšti įvairiame amžiuje, nuo 8 iki 99 metų. Sergamumas Jungtinėse Ameri-

1 lentelė. 1990 metų Wegenerio granulomatozės diagnostiniai kriterijai.

Kriterijai	Apibrėžimas
Nosies ar burnos gleivinės uždegimas	Skausmingos ar neskausmingos burnos gleivinės opos ar nosies kraujingos ar pūlingos išskyros
Krūtinės ląstos rentgenogramoje anomalūs (neįprasti) radiniai	Plaučių rentgenogramoje stebimi infiltracijos židiniai, mazgai ar ertmės
Šlapimo tyrimo neįprasti radiniai	Mikrohematurija (>5 eritrocitų regėjimo lauke) ar matomi kraujo pėdsakai šlapime
Inkstų biopsijoje stebimas granulomatozinis uždegimas	Granulomatozinis uždegimas kraujagyslių sienelėse (arterijose ar arteriolėse)



1 pav. Vaskulitų klasifikacija pagal kraujagyslių pažeidimo skersmenį.

kos Valstijose 3/100 000 gyventojų, Europoje 1-2/100 000 gyventojų per metus. Sergamumas tarp moterų ir vyrų vienodas [4,5]. Liga priklauso labai retų ligų grupei. Išgyvenamumo vidurkis su metais didėja ir yra didesnis nei sergant MP. Taikant patogenezinį gydymą pagal pasaulinės inkstų ligų ekspertų grupės (*Kidney Disease: Improving Global Outcomes*, toliau KDIGO) rekomendacijas, dalinė vaskulito remisija pasiekama iki 90 proc. atvejų, o visiškai – iki 75 proc. [6]. Esant sunkiam inkstų pakenkimui, taikant dializes ir patogenezinį gydymą, pusei iš sergančių pacientų inkstų funkcija pagerėja ar visiškai atsistato [7].

GPA yra klatinga liga, kuri gali pasireikšti ir progresuoti lėtai net kelis mėnesius arba pasireikšti staigiai per kelias dienas. Jai būdingi nespecifiniai požymiai, tokie kaip: karščiavimas, bendras silpnumas, staigus svorio netekimas arba anoreksija. Šie prodrominiai simptomai gali tęstis mėnesiais be specifinio organų pažeidimo [8]. Dažniausiai liga manifestuoja vyraujančiu viršutinių kvėpavimo takų pažeidimu, kuris pasireiškia lėtiniu sinusitu, otitu. Ligoniai skundžiasi pasunkėjusiu kvėpavimu dėl obstrukcijos, susilpnėjusia klausa, ausų skausmu, otorėja, pastovia rinorėja, gali atsirasti burnos ar/ir nosies gleivinės opos, balno nosies deformacija [9]. Plaučių pažeidimas atsiranda iki 94 proc. atvejų, kurio metu pasireiškia kosulys, dusulys, skrepliavimas, stridoras, švokštimas, atsikosėjimas krauju. Krūtinės (pleuritinis) skausmas būna rečiau [10,11]. Pacientai skundžiasi virškinimo trakto (toliau VT) sutrikimais – pilvo skausmu, vėmimu krauju. Inkstų pažeidimas būna 77 – 85 proc. atvejų. Jis pasireiškia oligurija, eritrociturija, hematurija, proteinurija. 50 proc. GPA atvejų pasireiškia odos manifestacija: purpura, poodiniai mazgeliai (dažniausiai kojose), galūnių skausmas, tinimas, parėzė ir hipostezija [12]. Taip pat gali būti pažeidžiama skeleto raumenų sistema: mialgijos, artralgijos, artritas; nervų sistemos pakenkimas (pasireiškia mononeuritas).

Darbo tikslas: pristatyti Vilniaus miesto klinikinėje ligoninėje nustatyto granulomatozinio polianguito klinikinį atvejį, gydymo eigą ir rezultatus, apžvelgti naujausią mokslinę literatūrą.

2 lentelė. 2012 Tarptautinė CHCC Vaskulitų nomenklatūra.

Stambiųjų kraujagyslių vaskulitai:
<ul style="list-style-type: none"> Takajasu arteritas (<i>Takayasu arteritis TAK</i>) Gigantiųjų ląstelių arteritas (<i>Giant cell arteritis GCA</i>)
Vidutinių kraujagyslių vaskulitai:
<ul style="list-style-type: none"> Mazginis poliarteritas (<i>Polyarteritis nodosa PAN</i>) Kawasaki liga (<i>Kawasaki disease KD</i>)
Smulkiųjų kraujagyslių vaskulitai
<ul style="list-style-type: none"> Su antikūnais prieš neutrofilų citoplazmos antigenus susiję vaskulitai (ANCA asocijuoti) <ul style="list-style-type: none"> Mikroskopinis poliangitas (<i>Microscopic polyangiitis MPA</i>) Granulomatozė su poliangu (<i>Wegenerio granulomatozė</i>) (<i>Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) GPA</i>) Eozinofilinė granulomatozė su poliangu (<i>Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)</i>) Imuninių kompleksų vaskulitai <ul style="list-style-type: none"> Antikūnai glomerulų bazinės membranos antigenams anti-GBM liga (<i>Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease</i>) Krioglobulineminis vaskulitas (<i>Cryoglobulinemic vasculitis CV</i>) IgA vaskulitas (<i>Henoch-Schonlein purpura</i>) (<i>IgA vasculitis (Henoch-Schonlein) (IgAV)</i>) Hipokomplementinis urtikarinis vaskulitas (<i>Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)</i>)
Įvairių kraujagyslių vaskulitai
<ul style="list-style-type: none"> Behceto liga (<i>Behcet's disease BD</i>) Kogano sindromas (<i>Cogan's syndrome CS</i>)
Vieno organo vaskulitai
<ul style="list-style-type: none"> Odos leukocitoklastinis angitas (<i>Cutaneous leukocytoclastic angitis</i>) Odos arteritas (<i>Cutaneous arteritis</i>) Pirminis centrinės nervų sistemos vaskulitas (<i>Primary central nervous system vasculitis</i>) Izoliuotas aortitas (<i>Isolated aortitis</i>)
Vaskulitai susiję su sisteminėmis ligomis
<ul style="list-style-type: none"> Sisteminės raudonosios vilkligės vaskulitas (<i>Lupus vasculitis</i>) Reumatoidinis vaskulitas (<i>Rheumatoid vasculitis</i>) Sarkoidozinis vaskulitas (<i>Sarcoid vasculitis</i>)
Vaskulitai susiję su žinoma etiologija
<ul style="list-style-type: none"> Su hepatitu C susijęs krioglobulineminis vaskulitas (<i>Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis</i>) Su hepatitu B susijęs vaskulitas (<i>Hepatitis B virus-associated vasculitis</i>) Su sifiliu susijęs aortitas (<i>Syphilis-associated aortitis</i>) Su vaistais susijęs imuninių kompleksų vaskulitas (<i>Drug-associated immune complex vasculitis</i>) Su vaistais susijęs ANCA vaskulitas (<i>Drug-associated ANCA-associated vasculitis</i>) Su onkologine liga susijęs vaskulitas (<i>Cancer-associated vasculitis Others</i>)

Klinikinis atvejis

73 metų vyras kreipėsi į bendrosios praktikos gydytoją dėl viduriavimo skystomis vandeningomis išmatomis, kojų tinimo ir skausmų čiurnų srityje, bė-

rimo čiurnų, rankų dilbių srityje, intensyvaus svorio kritimo (neteko 14 kilogramų per 7 mėnesius). Ligonio būklė blogėjo palaipsniui, atsirado bendras silpnumas, galvos svaigimas, sumažėjo šlapimo kiekis. Bendrame kraujo tyrime (BKT) stebima ryški anemija (hemoglobinas 84 g/l), nežymi leukocitozė (leukocitai $9,19 \times 10^9$). Šlapimo tyrime eritrociturija, hematurija, proteinurija. Pacientas dėl anemijos ir blogėjančios būklės išsiųstas į Vilniaus miesto klinikinės ligoninės priėmimo skyrių, hospitalizuotas į Nefrologijos skyrių. Atliktuose tyrimuose stebimi ženkliai padidėję ureminiai rodikliai (3 lentelė).

Iš anamnezės žinoma, kad ligonis serga pirmine arterine hipertenzija (PAH), pastoviai vartoja antihipertenzinius vaistus. Pacientas daug metų serga koronarine širdies liga (KŠL), 2008 m. persirgo miokardo infarktu Q (+), atlikta dešinioios vainikinės arterijos perkutaninė koronarinė intervencija (DVA PKI) ir stentavimas, aortokoronarinių jungčių suformavimo operacija (AKJO). 2016 m. diagnozuota podagra. 2016 m. tirtas Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikose (VULSK) dėl kairiame plautyje įtariamo darinio - atipijos

nebuvo aptikta. 2016 m. diagnozuota gerybinė prostatos hiperplazija (GPH). Vaikystėje persirgo tuberkuloze.

Objektyvaus ištyrimo metu pacientas sąmoningas, kontaktiškas. Normosteniškas. Oda blyški, rankų dilbių srityje, kojų čiurnų ir pėdų šonuose stebimas hemoraginis bėrimas, paspaudus neišnykstantis (2-4 paveikslas). Širdies veikla ritmiška. Plaučiuose alsavimas vezikulinis, kairėje pusėje susilpnėjęs, iš klausomi smulkūs drėgni karkalai. Pilvas minkštas, neskausmingas. Inkstų sutrenkimo simptomas neigiamas abipus. Kojose nežymūs patinimai.

Krūtinės ląstos rentgenologiniame tyrime stebimas skysčių kairėje pleuros ertmėje, įtartiną infiltraciją.

Pilvo organų echoskopijos metu nustatyta tulžies pūslės akmenligė, be įstrigimo požymių. Inkstai normalaus dydžio, stazės nematyti.

Įvertinus tyrimų rezultatus ir blogėjančią paciento būklę (3 lentelė) - didėjo ureminiai rodikliai, hiperkalemija, išliko oligurija, hemoraginis bėrimas rankose ir kojose, gautas teigiamas autoantikūnų tyrimas su c-ANCA švytėjimu - buvo galvojama apie greitai progresuojantį glomerulonefritą su vaskulitu, todėl atlikta

3 lentelė. Paciento tyrimų rezultatai.

Tyrimai \ Tyrimo atlikimo data	2017.11 Gydymo pradžia	2018.01	2018.03 Nutrauk- tos dializės	2018.06	2018.08	Norma
WBC (leukocitai) ($10^9/l$)	9,19	9,95	14,51	10,55	9,38	(4 – 9)
PLT (trombocitai) ($10^9/l$)	328	182	192	262	155	(140 – 440)
HGB (hemoglobinas) (g/l)	77	119	102	116	115	(135 – 160)
Šlapalas (mmol/l)	45,9	4,5	14,7	18,5	17,9	(2,76 – 8,07)
Kreatininas ($\mu\text{mol/l}$)	1044	249	195	187	192	(62 – 115)
GFG (CKD-EPI) ($\text{mL}/\text{min}/1,73 \text{ m}^2$)	4	22	29	31	30	Nuo 90
pH	7,193	-	-	-	-	(7,35 – 7,45)
HCO ₃	10,8	-	-	-	-	(22,2 – 28,3)
K (mmol/l)	5,51	4,66	4,53	4,04	4,08	(3,5 – 5,1)
Na (mmol/l)	133	140	142	144	145	(134 – 145)
Eritrocitų nusėdimo greitis	58	-	-	-	-	(0 – 20)
Reumatoidinis faktorius (RF) (kU/l)	32,02	-	-	-	-	(0–14,0)
Antikūnai prieš neutrofilų citoplazmą (ANCA)	> 1:40 (+), švytėjimo tipas c-ANCA	-	-	-	-	Neigiamas
C3 (g/l)	1,47					(0,9 – 1,8)
C4 (g/l)	0,28					(0,1 – 0,4)
Bendras šlapimo tyrimas: Baltymas (PRO) (g/l)	1,5	0,25	0,25	0,25	0,25	(0 – 0,25)
Bendras šlapimo tyrimas Eritrocitai šlapime (ERY) (μL)	250	50	10	nėra	10	(Iki 0)

inksto biopsija. Ūminio inkstų nepakankamumo gydymui įkištas trumpalaikis centrinės venos kateteris ir pradėtos hemodializės. Stacionare kelis kartus stebėtas kraujavimas iš virškinimo trakto, atliktas endoskopinis skrandžio ir dvylikapirštės žarnos opos kraujavimo stabdymas. Anemijos korekcijai atliktos eritrocitų masės transfuzijos.

Gavus inkstų biopsijos atsakymą, suformuota galutinė diagnozė: greitai progresuojantis nefritinis sindromas; židininis nekrotizuojantis ir puse-nulinis glomerulonefritas be imunoreaktantų depozicijos. ANCA asocijuotas vaskulitas. Ūminis inkstų nepakankamumas. Kraujavimas iš virškinimo trakto: dvylikapirštės žarnos opa.

Remiantis KDIGO ANCA-asocijuotų vaskulitų gydymo rekomendacijomis

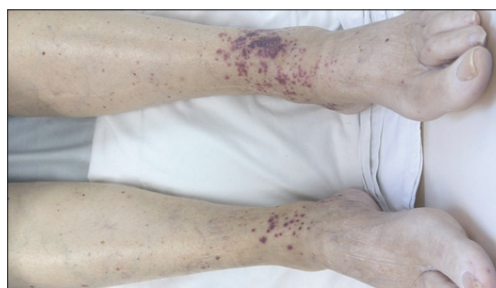
[6], pradėtas specifinis gydymas metilprednizolonu (Sol. Methylprednisoloni 500 mg + sol. NaCl 0,9% 500 ml i/v. (3 dienas iš eilės), vėliau tęsiant gydymą tabletėmis Tab. Methylprednisoloni 48 mg per dieną, mažinant dozę per 3-4 mėnesius) ir ciklofosfamidu (4-tą dieną sulašinta sol. Cyclofosfamidi 1 g + sol. NaCl 0,9% 500ml i/v. (dozė sumažinta pagal amžių (> 60 metų) ir GFG), vėliau kas mėnesį kartoti dar 2 kursai (iš viso 3 g).

Taikant specifinį gydymą, paciento būklė pagerėjo, sumažėjo tinimai kojose, išnyko hemoraginis bėrimas, bendra savijauta pagerėjo. Hospitalizacijos VMKL Nefrologijos skyriuje metu buvo taikyta 13 hemodializės procedūrų. Būklei pagerėjus ligonis išleistas į namus tolimesnei ambulatorinei nefrologo priežiūrai, atvykstant hemodializės 3 kartus per savaitę; pagerėjus ureminiams rodikliams, vėliau sumažinta iki 2 kartų per savaitę. 2018.03 mėn. pagerėjus inkstų funkcijai (3 lentelė), hemodializės buvo visiškai nutrauktos. Toliau tęsiamas metilprednizolono peroralinis vartojimas mažinant dozę iki palaikomosios (4 mg). Baigus ciklofosfamido kursą, palaikomajam gydymui buvo pradėtas skirti azatioprinas, tačiau pacientas vaistą blogai toleravo ir vartojimą nutraukė.

2018 m. 06 mėn. ambulatorinės apžiūros metu vėl stebimas hemoraginis bėrimas kojų blauzdų ir pėdų srityje, inkstų funkcijos rodikliai išliko stabilūs (3 lentelė). Pacientas išsiųstas į VULSK reumatologo konsultacijai dėl įtariamo vaskulito progresavimo, diagnozės patvirtinimo ir tolimesnės gydymo taktikos. Reumatologas patvirtino granulomatozės su poliangu (Wegenerio granulomatozės) diagnozę, skirtas specifinis gydymas Tab. Methotrexati 15 mg 1 kartą per savaitę, folio rūgštis. Metilprednizolono dozė padidinta iki 12 mg. Paciento inkstų funkcijos rodikliai dinamikoje išlieka stabilūs, anemija išnyko, periferinių edemų nėra, paciento savijauta pagerėjusi, jis tapo aktyvesnis. Tęsiama ambulatorinė nefrologo ir reumatologo priežiūra.

4 lentelė. GPA ir paciento ligos požymių palyginimas.

Požymis	GPA	Nagrinėjamas atvejis
Amžius	40 – 50 metų	73 metai
Prodrominio laikotarpio trukmė	Nuo kelių savaičių iki kelių mėnesių	7 mėnesiai
Prodrominiam laikotarpiui būdingi simptomai	Svorio netekimas, bendras silpnumas, VT sutrikimai, anoreksija	Svorio netekimas, bendras silpnumas, VT sutrikimai
Viršutinių kvėpavimo takų sutrikimai	Sinusitas, otitas, pasunkėjęs kvėpavimas, susilpnėjęsi klausos, ausų skausmas, otorėja, pastovi rinorėja, burnos ar/ir nosies gleivinės opos, balno nosies deformacija	Pasunkėjęs kvėpavimas
Plaučių pažeidimas	Infiltracija, mazgai, ertmės	Infiltracija
VT pažeidimas	Pilvo skausmas, kraujavimas iš VT	Kraujavimas iš VT
Inkstų pažeidimas	Oligurija, hematurija, eritrociturija, proteinurija	Oligurija, hematurija, proteinurija
Bėrimas	Purpura, poodiniai mazgeliai apatinėse galūnėse	Hemoraginis bėrimas virš. ir apat. galūnėse
Nervų sistemos simptomatika	Būdingas mononeuritas	Nebuvo



2 pav. Blauzdų ir pėdų hemoraginis bėrimas.



3 pav. Kairiosios pėdos šoninio paviršiaus hemoraginis bėrimas.



4 pav. Dešinėsios alkūnės dilbio vidinio paviršiaus hemoraginis bėrimas.

Klinikinio atvejo aptarimas. Mūsų aprašyto klinikinio atvejo ligos pradžia buvo tipinė kaip ir minėta anksčiau literatūroje: pasireiškė prodrominiai simptomai, tokie kaip svorio netekimas, progresuojantis bendras silpnumas, virškinimo trakto sutrikimai (tuštinimasis vandeningomis išmatomis). Minėti simptomai tęsėsi apie 7 mėnesius, palaipsniui ryškėjo, atsirado galvos svaigimas, rankų dilbiuose ir kojų čiurnose - skausmingas hemoraginis bėrimas, sumažėjo šlapimo kiekis. Be įprastų šiai ligai būdingų prodrominių simptomų, hemoraginis bėrimas buvo ne tik kojose, bet ir rankose (2-4 pav.). Pacientui pasunkėjo kvėpavimas, bet tai buvo galima diferencijuoti su dešimtmečiu be-

sitęsiančia koronarine širdies liga, progresuojančiu širdies nepakankamumu. Kaip ir būdinga GPA, ligoniui vystėsi greitai progresuojantis nefritinis sindromas, kuris reikalavo skubios pakaitinės inkstų terapijos.

Dauguma autorių pažymi, kad liga dažniausiai manifestuoja 4 – 5 dešimtmetį. Nagrinėjame atvejį, kai paciento amžius 74 metai. 4 lentelėje pateiktas būdingų GPA simptomų ir mūsų atvejo palyginimas. Remdamiesi įvairių autorių duomenimis galime pastebėti, kad ligos manifestacijos simptomai kiekvienam pacientui gali skirtis [13-15]. Vertinant vaskulito aktyvumą, vien tyrimų nepakanka. Liga reikalauja klinikinio objektyvaus ištyrimo. Nustatyti, ar vaskulitas yra aktyvus, ar ne, padeda Birmingemo vaskulitų aktyvumo skalė (BVAS) [16]. Joje nurodyti 10 GPA pažeidžiamų organų ar organų sistemų ir per paskutines 28 dienas juose naujai atsiradę ar atsinaujinę simptomai. Simptomai skirstomi į didžiuosius ir mažuosius ir skaičiuojami balais nuo 0 iki 68 (aktyvaus GPA atveju). Vertinimas nėra paprastas ir nėra patvirtintas Lietuvos sveikatos apsaugos ministerijos, bet parodo, kad objektyvus paciento vertinimas yra labai svarbus tolimesniai ligos eigos kontrolei užtikrinti.

Ambulatorinio objektyvaus tyrimo metu, praėjus 6 mėnesiams nuo gydymo pradžios, vėl išryškėjo hemoraginis bėrimas, kuris, remiantis BVAS – GPA skale, būtų laikomas naujai atsiradusiu mažuoju simptomu ir vienu atkryčio simptomų. GPA atkryčio dažnis siekia 25 – 50 proc. Tai įvyksta mažinant imunosupresinio vaisto dozes, kaip ir buvo daryta mūsų pacientui. Tokiais atvejais gydymas skiriamas iš naujo pagal pradinio gydymo schemą [6]. Literatūros duomenimis [17,18], taikant specifinį gydymą pagal KDIGO rekomendacijas dalinė vaskulito remisija pasiekama iki 91 proc. atvejų. Taikant dializes ir specifinį gydymą – pusei iš sergančių GPA inkstų funkcija pagerėja arba gali visiškai atsistatyti. Nagrinėjamas klinikinis atvejis rodo, kad paciento inkstų funkcija ženkliai pagerėjo (3 lentelė), GFG padidėjo nuo 4 iki 30 ml/min./1.73 m², gydymas hemodializėmis nutrauktas, sumažėjo baltymo kiekis šlapime, tinimai kojose. Nustačius granulomatozinio poliangito diagnozę, toliau tęsiamas specifinis vaskulito gydymas metotreksatu ir metilprednizolonu, pacientas toliau bus prižiūrimas ambulatoriškai reumatologo ir nefrologo.

Išvados

1. Granulomatozinis poliangitas - reta sudėtinga liga, pažeidžianti daugelį organų sistemų, tačiau taikant specifinį patogenezinį gydymą, daugiau nei pusei pacientų pasiekama remisija.

2. Granulomatozinio poliangito vaskulito aktyvumo ir ligos kontrolei vertinti rekomenduojama naudoti Birmingemo vaskulitų aktyvumo skalę (BVAS-GPA).

Literatūra

- Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990 Aug; 33(8):1101-72. <https://doi.org/10.1002/art.1780330807>
- Mahr A, Guillevin L, Poissonnet M, Aymé S. Prevalences of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener's granulomatosis, and Churg-Strauss syndrome in a French urban multiethnic population in 2000: a capture-recapture estimate. *Arthritis Rheum* 2004; 51:92. <https://doi.org/10.1002/art.20077>
- Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA. et al. Nomenclature of systemic vasculitides: The proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994; 37:187-192. <https://doi.org/10.1002/art.1780370206>
- Greco A, Marinelli C, Fusconi M, Macri GF. et al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2016 Jun;29(2):151-9. <https://doi.org/10.1177/0394632015617063>
- Marius G. Pakalniskis, Aaron D. Berg, Bruno A. Policeni, Lindell R. Gentry. et al. The many faces of granulomatosis with polyangiitis: a review of the head and neck imaging manifestations. *American Journal of Roentgenology* 2015;205:W619-W629. <https://doi.org/10.2214/AJR.14.13864>
- Kdigo Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. Chapter 13: Pauci-immune focal and segmental necrotizing glomerulonephritis. *Kidney International Supplements* 2012; 2: 233-239. <https://doi.org/10.1038/kisup.2012.26>
- Kuzminskis V., Bumblytė I. A., Skarupskienė I., Žiginskienė E., Stankuvienė A., Sribikienė B. Ir kt. Su ANCA susiję vaskulitai. Bumblytė I. A. Klinikinė nefrologija. Universiteto vadovėlis, 2015; 82-6.
- Jayne D. The diagnosis of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009; 23(3):445 <https://doi.org/10.1016/j.berh.2009.03.001>
- Cannady SB, Batra PS, Koenig C, Lorenz RR. et al. Sinusoidal Wegener granulomatosis: a single-institution experience with 120 cases. *Laryngoscope* 2009; 119(4):757. <https://doi.org/10.1002/lary.20161>
- Laurence Knott. Granulomatosis with polyangiitis. *Wegener's Granulomatosis* <https://patient.info/doctor/granulomatosis-with-polyangiitis-wegeners-granulomatosis-pro>
- Pai S, Panda M. Limited Wegener's granulomatosis presenting as lung nodules in a patient with rheumatoid arthritis: a case report. *Cases J* 2008 Dec; 231(1):417. <https://doi.org/10.1186/1757-1626-1-417>
- Hardi L, DeCastro F, Lohr KM. Clinical images: reticular rash in a patient with Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 2011 Mar63(3):861.

- <https://doi.org/10.1002/art.30142>
13. Haider T, Hugenberg S, Mesquida V, Gutarra M. Granulomatosis with polyangiitis: a case review.
 14. Francès C, Huong Du LThi, Piette JC. et al. Wegener's granulomatosis dermatological manifestations in 75 cases with clinicopathologic correlation. *Arch Dermatol* 1994; 130(7):861-867.
<https://doi.org/10.1001/archderm.1994.01690070055008>
 15. Mubashir E1, Ahmed MM, Hayat S, Latif S, Heldmann M, Berney SM. Wegener granulomatosis: a case report and update. *South Med J* 2006 Sep; 99(9):977-88.
<https://doi.org/10.1097/01.smj.0000232210.04881.d3>
 16. Mukhtyar C, Lee R, Brown D, Carruthers D, Dasgupta B, Dubey S. et al. Modification and validation of the Birmingham vasculitis activity score (version 3). *Ann Rheum Dis* 2009 Dec; 68(12):1827-32.
<https://doi.org/10.1136/ard.2008.101279>
 17. Carol A Langford. Wegener's granulomatosis: current and upcoming therapies. *Arthritis Res Ther* 2003; 5:180.
<https://doi.org/10.1186/ar771>
 18. Alana Biggers. MPH Granulomatosis with polyangiitis (GPA): what you need to know. <https://www.medicalnewstoday.com/articles/187807.php>

WEGENER'S GRANULOMATOSIS: CASE REPORT

M.Kovalevska, D.Kubiliūtė

Key words: Wegener's granulomatosis, rapidly progressive glomerulonephritis, antineutrophil cytoplasmic autoantibody associated glomerulonephritis, granulomatosis with polyangiitis.

Summary

Wegener's granulomatosis also known as granulomatosis with polyangiitis is antineutrophil cytoplasmic autoantibody - associated vasculitis. In 1994, The International Chapel Hill Consensus Conference categorized vasculitis based on their size (3 major categories) and granulomatosis with polyangiitis was classified as small vessels vasculitis. The disease affects a wide age range, but is more common in the fourth and fifth decades. For a long time it was known as poor prognosis disease, now Wegener's granulomatosis is not in this group anymore. New, innovative and modern medication helped to increase survival rate in comparison to the microscopic polyangiitis. Wegener's granulomatosis prodromal symptoms can be mistaken with symptoms of flu. It is unexplained fever, fatigue and weakness, loss of appetite and weight loss, headache. Clinical pattern is related with symptoms involving the upper airways, lungs, digestive system and kidneys. Half of patients have skin manifestation (palpable purpura, skin nodules). Wegener's granulomatosis also affects central nervous system. We present a Wegener's granulomatosis case report, in which we observe how timely treatment conception can lead to renal function recovery and how treacherous disease can relapse.

Correspondence to: dkubiliute@yahoo.com

Gauta 2018-10-02