

7. Kongres Hrvatskog  
torakalnog društva

7<sup>th</sup> Congress of Croatian  
Thoracic Society

**TORAKS**

2017

Hotel Westin Zagreb

**26. – 29. TRAVANJ / APRIL**



## **TEŠKA MULTIPLA MONONEUROPATIJA U ANCA NEGATIVNOJ EOZINOFILNOJ GRANULOMATOZI S POLIANGIITISOM U TPMT HETEROZIGOTNE BOLESNICE : PRIKAZ SLUČAJA**

ŠTAJDUHAR A.<sup>1</sup>, Krmpotić D.<sup>1</sup>, Erdeljić-Turk V.<sup>2</sup>, Božina N.<sup>3</sup>, Šepec B. I.<sup>4</sup>, Smojver-Ježek S.<sup>5</sup>, Mažuranić I.<sup>6</sup>

<sup>1</sup> KBC Zagreb, Zagreb, Croatia  
*Klinika za plućne bolesti Jordanovac*

<sup>2</sup> KBC Zagreb, Zagreb, Croatia  
*Zavod za kliničku farmakologiju*

<sup>3</sup> KBC Zagreb, Zagreb, Croatia  
*Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku*

<sup>4</sup> KBC Zagreb, Zagreb, Croatia  
*Klinika za neurologiju*

<sup>5</sup> KBC Zagreb, Zagreb, Croatia  
*Klinički zavod za patologiju i citologiju*

<sup>6</sup> KBC Zagreb, Zagreb, Croatia  
*Klinički zavod za dijagnostičku i intervencijsku radiologiju*

### UVOD

Eozinofilna granulomatoza s poliangiitismom, EGPA (Churg- Strauss) je sistemski vaskulitis za koji su karakteristični astma, eozinofilija u krvi te eozinofilna infiltracija organa. Periferna neuropatija nije rijetka pojava u bolesnika s

7. Kongres Hrvatskog  
torakalnog društva

7<sup>th</sup> Congress of Croatian  
Thoracic Society

# TORAKS

## 2017

Hotel Westin Zagreb

**26. - 29. TRAVANJ / APRIL**



ANCA pozitivnom EGPA, dok se teški mononeuritis multiplex ne javlja često, povezan je s lošom prognozom te može dovesti do trajne invalidnosti. Relapsi bolesti su česti. U indukciji remisije se koriste kortikosteroidi i imunosupresivi te azatioprin ili metotreksat u terapiji održavanja.

### PRIKAZ SLUČAJA

47-godišnja bolesnica s višegodišnjom alergijskom astmom, kroničnim sinuitisom i nosnom polipozom je premještena kao Churg Strauss iz opće bolnice gdje je hospitalizirana zbog submandibularne limfadenopatije, subfebriliteta i malaksalosti s masivnom eozinofilijom u krvi, te nalazom kompjuterizirane tomografije plućnih infiltrata uz krvne žile, „ground glass“ opaciteta i mediastinalne limfadenopatije na kompjuteriziranoj tomografiji. U tijeku dijagnostike na Klinici stanje bolesnice se naglo pogoršava s hipoestezijama, utrnutošću te slabošću stopala s peronealnim hodom i nemogućnošću samostalnog kretanja.

Iz nalaza se izdvaja: leukocitoza ( $17.1 \times 10^9$ ), eozinofilija (53% ; 9060 Eo/mikroL), visoki IgE (515 kIU/L) i CRP (102.24 mg/L), negativna ANA i ANCA te niski IgA (0.58 g/L). Citološki u iskašljaju masa eozinofila te eozinofilni tip lavata (80% eozinofila). Histološki u biopatu pluća se nađu brojni eozinofili u intersticiju i oko sitnih krvnih žila. Na elektromiografiji se nađe teška senzomotorna aksonalna multipla mononeuropatija.

Započne se parenteralno metilprednizolon 500 mg tri dana, potom 64 mg p.o., te mjesečni pulsevi ciklofosfamida (500mg/m<sup>2</sup>) uz merkaptotansulfonat. Nakon sedam mjeseci ciklofosamid se prekida zbog eritrociturije i bolesti bubrega u obitelji. Postignuta je djelomična remisija bolesti s potpunom regresijom plućnih infiltrata i limfadenopatije, padom broja eozinofila, te samo manjim poboljšanjem oduzetosti peronealnog živca. Liječenje se nastavlja azatioprinom 2mg/kg dnevno. Unutar četiri tjedna bolesnica razvija tešku pancitopeniju te se primjena azatioprina prekida. Farmakogenetički nalaz ukazuje na smanjenu aktivnost enzima tiopurinmetiltransferaze (TPMT \*1/\*3A). Nakon oporavka krvne slike oprezno se uvodi metotreksat do ukupno 0.3mg/kg/tjedno bez uočenih nuspojava te postupno ukida kortikosteroid. Time se bolesnica održava u postignutoj remisiji uz daljnji oporavak senzibiliteta i motorike.

### ZAKLJUČAK

Prikazali smo slučaj bolesnice s ANCA negativnom EGPA i brzo progresivnom teškom multiplom mononeuropatijom koja je razvila mijelosupresiju na azatioprin u terapiji održavanja remisije zbog niske aktivnosti tiopurinmetiltransferaze. Testiranje TPMT genotipa može spriječiti toksične učinke azatioprina u osoba s deficijencijom enzima te doprinijeti boljoj personalizaciji liječenja.