

Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία ως πρώιμη εκδήλωση κοκκιωμάτωσης Wegener

Κ. Κίτσιος, Γ. Βασιλειάδης,
Π. Παναγιωτοπούλου, Α. Τοκμακτσής,
Ι. Αγγελόπουλος, Β. Στούπας, Α. Δημητριάδης
.....
Γενική Κλινική Θεσσαλονίκης «Euromedica», Θεσσαλονίκη

Autoimmune hemolytic anemia as an early manifestation of Wegener's granulomatosis

Abstract at the end of the article

Λέξεις ευρητηρίου: ANCA αγγειίτιδα, Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, Κοκκιωμάτωση Wegener, Πνευμονικές κοιλότητες

Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία (AAA) χαρακτηρίζεται η αναιμία που οφείλεται σε καταστροφή των ερυθροκυττάρων από αυτοαντισώματα. Διακρίνεται σε πρωτοπαθή ή ιδιοπαθή και δευτεροπαθή (όταν συνυπάρχει με άλλο νόσημα ή οφείλεται στη χορήγηση φαρμάκου). Με βάση τη θερμοκή συμπεριφορά των αντισωμάτων, η AAA διακρίνεται σε αναιμία από θερμά (αντιδρούν καλύτερα στους 37 °C), ψυχρά (αντιδρούν σε θερμοκρασία <37 °C) ή μικτά αντισώματα. Τα θερμά αντισώματα είναι συνήθως IgG τάξης. Τα συχνότερα υποκείμενα νοσήματα σε AAA από θερμά αντισώματα περιλαμβάνουν τη χρόνια λεμφοκυτταρική λευχαιμία, τα λεμφώματα, το μυέλωμα, το θύμωμα, άλλα κακοήθη νεοπλασμάτα, αυτοάνοσα νοσήματα, λοιμώξεις κ.ά.¹

Παρά τη σαφή συσχέτιση της AAA με την ενεργό φάση αυτοάνοσων νοσημάτων, όπως ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ), δεν υπάρχει αναφορά σε AAA ως πρόδρομη ή συνοδό εκδήλωση σε συστηματικές αγγειίτιδες. Παρουσιάζεται η περίπτωση ηλικιωμένου ασθενούς με AAA ως πρώιμη εκδήλωση κοκκιωμάτωσης Wegener.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΣ

Άνδρας 72 ετών εισήχθη στο Παθολογικό Τμήμα για εγκατάσταση πυρετού έως 38 °C από 24ώρου, με συνοδά

συμπτώματα βήχα με βλεννοπυώδη απόχρεμψη χωρίς πρόσμιξη αίματος, διάχυτες μυαλγίες και αρθραλγίες, καθώς και έντονη αδυναμία των κάτω άκρων που καθιστούσαν αδύνατη τη στήριξη και τη βάδιση από 10ημέρου.

Από το ατομικό του αναμνηστικό αναφερόταν επεισόδιο κολπικής μαρμαρυγής με ηλεκτρική ανάταξη πριν από 4 χρόνια, χωρίς περαιτέρω καρδιολογική διερεύνηση, και ολική αρθροπλαστική αριστερής κατ' ισχίον άρθρωσης πριν από 10 μήνες λόγω οστεοαρθρίτιδας. Πριν από δύο περίπου μήνες, ο ασθενής ανέφερε προοδευτικά επιδεινούμενη καταβολή και αδυναμία, εξ αιτίας των οποίων νοσηλεύτηκε σε άλλο νοσηλευτικό ίδρυμα, όπου διαπιστώθηκε αναιμία (Hb: 9 g/dL) ορθόχρωμη, ορθοκυτταρική και θετικές -άμεση και έμμεση- αντιδράσεις Coombs. Υποβλήθηκε σε αξονική τομογραφία θώρακα και κοιλίας χωρίς εμφανή παθολογικά ευρήματα, οστεομυελική βιοψία που ανέδειξε υπερπλασία της ερυθράς σειράς και ανοσοκαθίλωση ορού με απουσία μονοκλωνικής ανοσοσφαιρίνης. Ο έλεγχος αντισωμάτων απέβη αρνητικός για οξεία λοίμωξη από HBV, HCV, HIV, CMV, EBV, τοξόπλασμα, *Mycoplasma pneumoniae*. Με τη διάγνωση της ιδιοπαθούς αυτοάνοσης αιμολυτικής αναιμίας με θερμού τύπου IgG αντισωμα τέθηκε σε αγωγή με μεθυλπρεδνιζολόνη 64 mg ημερησίως, με ικανοποιητική ανταπόκριση της αναιμίας (Hb: 11,7 g/dL δύο εβδομάδες μετά από την έναρξη της αγωγής). Πριν από ένα μήνα περίπου παρουσίασε υψηλή τιμή γλυκόζης πλάσματος, καθώς και έκθυση ανώδυνου εξανθήματος στη δεξιά οσφυϊκή χώρα, το οποίο, κλινικά και χωρίς περαιτέρω εργαστηριακή διερεύνηση, χαρακτηρίστηκε ερπητικό στο πλαίσιο ανοσοκαταστολής από τη λήψη κορτιζόνης. Τέθηκε σε αγωγή με ινσουλίνη και φαμκυκλοβίρη και μειώθηκε η μεθυλπρεδνιζολόνη σε 48 mg ημερησίως. Πριν από 20 ημέρες, ο ασθενής εισήχθη σε άλλο νοσηλευτικό ίδρυμα λόγω έντονης αδυναμίας των κάτω άκρων, με άλγος γαστροκνημίων άμφω και πυρετό έως 38,5 °C. Διαπιστώθηκε κεντρομελικού τύπου έκπτωση μυϊκής ισχύος κάτω άκρων, ιδιαίτερα του αριστερού, χωρίς αισθητικές διαταραχές. Η μαγνητική τομογραφία της οσφυϊκής μοίρας της σπονδυλικής στήλης δεν ανέδειξε πιεστικά φαινόμενα στο νωτιαίο μυελό. Ο ασθενής απυρέτησε στο δεύτερο 24ωρο νοσηλείας. Χωρίς περαιτέρω έλεγχο για λοιμώδη νοσήματα, συστήθηκε συνέχιση της αγωγής με φαμκυκλοβίρη, μειώθηκε η μεθυλπρεδνιζολόνη σε 24 mg ημερησίως και συστήθηκε περαιτέρω προοδευτική ελάττωση της δόσης σε 16 mg ημερησίως.

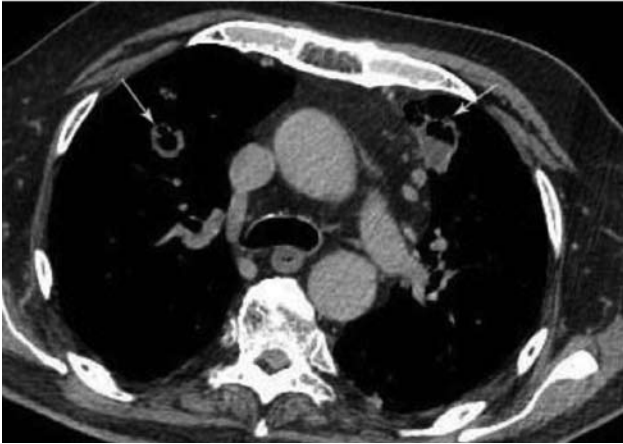
Κατά την εισαγωγή του στο τμήμα μας, ο ασθενής είχε όψη βαρέως πάσχοντος. Η θερμοκρασία του ήταν 37,2 °C, η αρτηριακή πίεση 110/60 mmHg, οι σφύξεις 105/min, οι αναπνοές 18/min και ο κορεσμός O₂ του αρτηριακού αίματος 98%. Από την κλινική εξέταση υπήρχαν τρίζοντες

στα κατώτερα πνευμονικά πεδία άμφω. Οι καρδιακοί τόνοι ήταν ευκρινείς, ρυθμικοί, ταχείς, χωρίς παρουσία τρίτου ή τέταρτου τόνου ή ήχου περικαρδιακής τριβής, με παρουσία συστολικού φυσήματος 2/6 στην εστία ακρόασης της αορτικής βαλβίδας. Η μυϊκή ισχύς των κάτω άκρων ήταν έκδηλα μειωμένη (1/5 κεντρικά, 3/5 περιφερικά) με καταργημένα αμφοτερόπλευρα τα Αχίλλεια αντανακλαστικά και ελαττωμένα (-2) τα επιγονατιδικά αντανακλαστικά. Η εν τω βάθει αισθητικότητα των κάτω άκρων ήταν μειωμένη. Στην περιοχή της οσφύος παρασπονδυλικά δεξιά και σε έκταση δύο περίπου σπονδυλικών σωμάτων υπήρχε ανώδυνο μη κνηστώδες κηλιδοβλατιδώδες/ερυθηματώδες εξάνθημα, χωρίς τυπική δερματομική κατανομή. Από την κλινική εξέταση των υπολοίπων συστημάτων δεν προέκυψαν παθολογικά ευρήματα. Η φαρμακευτική αγωγή που ελάμβανε ο ασθενής κατά την εισαγωγή του ήταν μεθυλπρεδνιζολόνη 16 mg ημερησίως, μετοπρόλη 50 mg ημερησίως και 30 μονάδες μίγματος 30% κρυσταλλικής και ισοφανικής ινσουλίνης την ημέρα. Πριν από δύο ημέρες είχε διακοπεί η φαμκυκλοβίρη. Ο εργαστηριακός έλεγχος που διενεργήθηκε κατά την εισαγωγή του ασθενούς παρουσιάζεται στον **πίνακα 1**. Επί πλέον, ελήφθησαν καλλιέργειες αίματος και πτυέλων για αερόβια και αναερόβια μικρόβια, οξεάντοχα μυκοβακτηρίδια και μύκητες. Διενεργήθηκε αξονική τομογραφία θώρακα, η οποία ανέδειξε πολλαπλές παχυτοιχωματικές κοιλότητες στους άνω λοβούς των πνευμόνων και στο κορυφαίο τμήμα του δεξιού κάτω λοβού με κατά τόπους οζιδιακή διαμόρφωση και εικόνα θολής υάλου, καθώς και διογκωμένους μεσοθωρακικούς και αριστερούς πυλαίους λεμφαδένες με μικρή υπεζωκοτική συλλογή αριστερά (**εικ. 1**). Η ανωτέρω ακτινολογική εικόνα θα μπορούσε να αποδοθεί σε σηπτικά έμβολα, κοιλοποιημένες μεταστατικές εστίες, μυκητιασική λοίμωξη (π.χ. ασπεργίλωση) ή κοκκιωμάτωση Wegener. Η αξονική τομογραφία τραχήλου και σπλαγχνικού κρανίου ανέδειξε παρουσία υλικού στα ιγμόρεια άντρα και στους σφηνοειδείς κόλπους. Η αξονική τομογραφία κοιλίας δεν ανέδειξε παθολογικά ευρήματα. Από το νευροφυσιολογικό έλεγχο των περιφερικών νεύρων των άκρων διαπιστώθηκε βαριά αισθητικοκινητική πολυνευροπάθεια αξονικού κυρίως τύπου, με ιδιαίτερη επιβάρυνση των νεύρων των κάτω άκρων. Τα ανωτέρω ευρήματα θα μπορούσαν να αποδοθούν σε νευρολογικές εκδηλώσεις συστηματικού νοσήματος ή υποκείμενης νεοπλασίας. Διενεργήθηκε ορολογικός έλεγχος που απέκλεισε ενεργό λοίμωξη από CMV, EBV, VZV, HSV1, HSV2, *Mycoplasma pneumoniae*. Η δοκιμασία ιντερφερόνης για το *Mycobacterium tuberculosis* ήταν αρνητική. Ζητήθηκε ανοσολογικός έλεγχος (**πίν. 2**). Λόγω της βαριάς κλινικής εικόνας, σε αναμονή των αποτελεσμάτων και με το σκεπτικό της κάλυψης έναντι ενός ευρέος φάσματος παθογόνων μικροοργανισμών που θα μπορούσαν να προκαλέσουν σοβαρή λοίμωξη σε έναν ανοσοκατασταμένο

Πίνακας 1. Αποτελέσματα εργαστηριακού ελέγχου εισαγωγής.

Εξέταση	Αποτέλεσμα	Τιμές αναφοράς
Λευκά αιμοσφαίρια	10,81	4,0–10,0 mm/μL
Πολυμορφοπύρρηνα	76	40–75%
Λεμφοκύτταρα	20,5	20–45%
Μονοπύρρηνα	2,6	2–10%
Ηωσινόφιλα	0,2	1–5%
Βασεόφιλα	0,7	0–1%
Αιμοσφαιρίνη	10	11,8–17,8 g/dL
Αιματοκρίτης	30	40,0–52,0%
MCV	95,9	80–99 fL
Αιμοπετάλια	144	150–450 mm/μL
SGOT	28	5,0–38,0 U/L
SGPT	45	5,0–43,0 U/L
γGT	52	8,0–50,0 U/L
Αλκαλική φωσφατάση	82	40,0–129,0 U/L
LDH	1.053,9	240–480 U/L
Ολική χολερυθρίνη	0,74	<1,2 mg/dL
Ουρία αίματος	50,2	10,0–50,0 mg/dL
Κρεατινίνη ορού	0,64	0,7–1,2 mg/dL
eGFR (mL/min)	80	
Ολικά λευκώματα	5,4	6,5–8,5 g/dL
Λευκωματίνες ορού	2,6	3,9–5,3 g/dL
Σφαιρίνες ορού	2,8	2,3–3,2 g/dL
Ανοσοσφαιρίνη IgG	842	650–1.600 mg/dL
Ανοσοσφαιρίνη IgM	37	50–300 mg/dL
Ανοσοσφαιρίνη IgA	177	40–410 mg/dL
Νάτριο ορού	135	137–150 mEq/L
Κάλιο ορού	4,6	3,5–5,3 mEq/L
Ολικό ασβέστιο ορού	7,72	8,5–10,5 mg/dL
Μαγνήσιο ορού	1,67	1,7–2,7 mg/dL
ΤΚΕ	123	1,0–10,0 mm/1η ώρα
C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (hsCRP)	20,47	0,0–0,5 mg/dL
Άμεση Coombs	Θετική	Αρνητική
Γενική ούρων	Ειδικό βάρος: 1.015 Λεύκωμα: + Ερυθρά: 1–3 Πυοσφαίρια: 6–8	1.015–1.030 Αρνητικό 0–5 0–5
Λεύκωμα ούρων 24ώρου	1.012	<140 mg/24ωρο

ασθενή, τέθηκε αγωγή με μοξιφλοξασίνη, τριμεθοπρίμη/σουλφαμεθοξαζόλη, ριφαμπικίνη, ισονιαζίδη, πυραζιναμίδη και βορικοναζόλη. Η δόση της μεθυλπρεδνιζολόνης αυξήθηκε σε 40 mg ημερησίως. Την τρίτη ημέρα νοσηλείας, ο ασθενής εξακολουθούσε να εμφανίζει πυρετό έως 39 °C



Εικόνα 1. Παχυτοιχωματικές κοιλότητες στους άνω λοβούς αμφοτέρων των πνευμόνων (βέλη).

Πίνακας 2. Αποτελέσματα ανοσολογικού ελέγχου.

Εξέταση	Αποτέλεσμα	Τιμές αναφοράς
Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)	Θετικά: 1/160	Αρνητικά: 1/40
Αντι-dsDNA αντισώματα	Αρνητικά	Αρνητικά
Αντι-Ro αντισώματα	Αρνητικά	Αρνητικά
Αντι-La αντισώματα	Αρνητικά	Αρνητικά
Αντι-U1RNP αντισώματα	Αρνητικά	Αρνητικά
c-ANCA αντισώματα	Θετικά	Αρνητικά
p-ANCA αντισώματα	Αρνητικά	Αρνητικά
Ρευματοειδής παράγοντας (RF)	22,8	0–14 IU/mL

και παραγωγικό βήχα με βλεννοπυώδη απόχρεμψη, αλλά παρέμενε αιμοδυναμικά σταθερός με κορεσμό οξυγόνου 98% υπό συμπληρωματική χορήγηση 4 L οξυγόνου με ρινογυάλια, ενώ ο ίδιος ανέφερε επιδείνωση της μυϊκής αδυναμίας και δυσχέρεια στην κατάποση. Στις καλλιέργειες πτυέλων και αίματος απομονώθηκε *Klebsiella pneumoniae*, ευαίσθητη στη μοξιφλοξασίνη. Συστήθηκε η διενέργεια βρογχοσκόπησης, την οποία αρνήθηκε ο ασθενής. Την τέταρτη ημέρα νοσηλείας παρουσίασε σύνδρομο οξείας αναπνευστικής δυσχέρειας και εικόνα σηπτικής καταπληξίας. Διακομίστηκε στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας και διασωληνώθηκε. Δώδεκα ώρες μετά από τη διασωλήνωσή του, ο ασθενής απεβίωσε. Οι οικείοι του δεν συγκατατέθηκαν στη διενέργεια νεκροτομής. Δύο εβδομάδες μετά από το θάνατο του ασθενούς, ο ανοσολογικός έλεγχος ανέδειξε την παρουσία c-ANCA αντισωμάτων. Η τελική διάγνωση ήταν θάνατος από σήψη σε έδαφος ANCA αγγειίτιδας, πιθανή κοκκιωματώση Wegener, με πρώιμη εκδήλωση αυτοάνοσης αιμολυτικής αναιμίας.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η κοκκιωματώση Wegener (WG) είναι μια συστηματική πρωτοπαθής κοκκιωματώδης αγγειίτιδα που προσβάλλει κυρίως το ανώτερο και το κατώτερο αναπνευστικό σύστημα, καθώς και τους νεφρούς.² Η ετήσια επίπτωση της νόσου αναφέρεται σε 5–12 νέες περιπτώσεις ανά εκατομμύριο πληθυσμού.³ Οι ανώτερες αεροφόρες οδοί προσβάλλονται στο 95% των περιπτώσεων με κύριες κλινικές εκδηλώσεις παραρρινοκολπίτιδα, ρινική συμφόρηση, ρινορραγία, καταστροφή ρινικού διαφράγματος, μέση ωτίτιδα και απώλεια ακοής. Ο συγκεκριμένος ασθενής, αν και δεν πρόβαλε ενοχλήματα από το ανώτερο αναπνευστικό, παρουσίασε στην αξονική τομογραφία εικόνα ιγμορίτιδας και σφηνοειδίτιδας. Στους ηλικιωμένους ασθενείς, τα συμπτώματα από το ανώτερο αναπνευστικό αναφέρονται λιγότερο συχνά απ' ό,τι στους νεότερους.⁴

Οι πνεύμονες προσβάλλονται στη WG σε ποσοστό 85–90% των περιπτώσεων. Η προσβολή συνήθως έχει τη μορφή δικτυοζωδών διηθημάτων με ή χωρίς σχηματισμό κοιλότητων. Στα 2/3 των περιπτώσεων συνοδεύεται από βήχα, αιμόπτυση, δύσπνοια ή πλευροδυνία, ενώ στο 1/3 των περιπτώσεων οι ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί.⁵ Ο ασθενής είχε συμπτώματα από το αναπνευστικό, καθώς και ακτινολογική εικόνα οζωδών διηθημάτων και παχυτοιχωματικών κοιλότητων, τα οποία δεν προϋπήρχαν στην αξονική τομογραφία θώρακα που είχε διενεργηθεί πριν από ένα δίμηνο.

Νεφρική συμμετοχή αναφέρεται στο 80% των περιπτώσεων WG και εκδηλώνεται συνήθως ως σπειραματονεφρίτιδα.^{2,4} Η παρουσία ενεργού ιζήματος ούρων και λευκωματουρίας στην περίπτωση του εν λόγω ασθενούς, έστω και χωρίς έκδηλη νεφρική ανεπάρκεια, θα μπορούσε να αποδοθεί σε συνοδό νεφρική προσβολή.

Κεντρικό διαγνωστικό στοιχείο αποτέλεσε η ανίχνευση των c-ANCA αντισωμάτων στον ορό του ασθενούς. Τα ANCA αποτελούν μια τάξη αυτοαντισωμάτων έναντι συστατικών των κοκκίων των κυττάρων της κοκκώδους σειράς.⁶ Ανιχνεύονται με τη μέθοδο του έμμεσου ανοσοφθορισμού σε υπόστρωμα ουδετεροφίλων. Διακρίνονται κυρίως δύο τύποι φθορισμού: Ο περιπυρηνικός τύπος p-ANCA και ο κυτταροπλασματικός τύπος c-ANCA που αναγνωρίζει την πρωτεΐνη-3 του κυτταροπλάσματος (PR3-ANCA). Η παρουσία c-ANCA αυτοαντισωμάτων έχει ευαισθησία 83–96% για τη διάγνωση WG και ειδικότητα 95%.⁷ Σχεδόν το σύνολο των ασθενών με ενεργό, γενικευμένη WG παρουσιάζει θετικά c-ANCA αντισώματα.^{6,7} Στις ANCA αγγειίτιδες κατατάσσεται επίσης η μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα και το σύνδρομο Churg-Strauss. Στη μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα,

καθώς και στο σύνδρομο Churg-Strauss, ο συνηθέστερα απαντώμενος τύπος ANCA είναι ο p-ANCA. Η εμπλοκή του ανώτερου αναπνευστικού απουσιάζει στη μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, όπου προεξάρχουν οι νεφρολογικές εκδηλώσεις και είναι λιγότερο συχνή η προσβολή των πνευμόνων. Η απουσία ιστορικού βρογχικού άσθματος και περιφερικής ηωσινοφιλίας απομακρύνουν από τη διάγνωση του συνδρόμου Churg-Strauss.⁴

Το 15% των ασθενών με WG παρουσιάζουν περιφερική νευροπάθεια του τύπου της πολλαπλής μονονευρίτιδας,⁸ που διαπιστώθηκε και αντικειμενοποιήθηκε και στο συγκεκριμένο ασθενή. Δερματικές εκδηλώσεις μη ειδικού τύπου, όπως βλατιδοφυσαλιδώδεις βλάβες, έλκη, οζίδια, ψηλαφητή πορφύρα, αναφέρονται στο 13–46% των περιπτώσεων και μπορεί να προηγούνται των υπολοίπων κλινικών εκδηλώσεων.⁹ Ο εν λόγω ασθενής εμφάνισε άτυπο ερπητόμορφο εξάνθημα, χαρακτηριστικά ανώδυνο.

Η αναιμία αποτελεί συχνό εύρημα στις ANCA θετικές αγγειίτιδες. Συνήθως έχει το χαρακτήρα της ορθόχρωμης, ορθοκυτταρικής αναιμίας της χρόνιας νόσου. Αν και έχουν περιγραφεί σπάνιες περιπτώσεις μικροαγγειοπαθητικής αιμολυτικής αναιμίας σε συστηματικές αγγειίτιδες, εν τούτοις δεν υπάρχει αναφορά σε AAA και συστηματικές αγγειίτιδες.¹⁰

Η παρουσία των c-ANCA αντισωμάτων, καθώς και τα ακτινολογικά δεδομένα στην περίπτωση του ασθενούς μας, καθιστούν τη διάγνωση της WG ως την πλέον πιθανή. Η ανεύρεση κοκκιωματώδους φλεγμονής στη βιοψία πνευμονικού ιστού θα καθιστούσε τη διάγνωση αδιαμφισβήτητη.²

Ιδιαίτερο ενδιαφέρον στην περίπτωση που περιγράφεται έχει η σειρά εμφάνισης των συμπτωμάτων της νόσου. Απ' όσο γνωρίζουμε, αυτή είναι η πρώτη περίπτωση ANCA αγγειίτιδας με πρόδρομη εκδήλωση αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία. Επί πλέον, οι νευρολογικές εκδηλώσεις και το εξάνθημα προεξάρχουν στην κλινική εικόνα εβδομάδες πριν την εμφάνιση των συμπτωμάτων από το αναπνευστικό.

Η επιδείνωση της κλινικής εικόνας του ασθενούς κατά τη νοσηλεία του ήταν ραγδαία, λόγω της σήψης. Η θνητότητα των ANCA αγγειιτιδικών συνδρόμων σε ηλικιωμένους ασθενείς φθάνει το 50% τους πρώτους 6 μήνες από τη διάγνωση της νόσου.⁴ Η έγκαιρη έναρξη θεραπείας με κυκλοφωσφαμίδη και γλυκοκορτικοειδή μπορεί να αυξήσει το ποσοστό διετούς επιβίωσης από 20% σε ασθενείς οι οποίοι δεν λαμβάνουν κάποια θεραπεία, στο 90%.¹¹ Τα δεδομένα αυτά καθιστούν επιτακτική την ανάγκη έγκαιρης διάγνωσης της WG, κάτι το οποίο, στην κλινική πράξη, μπορεί να αποδειχθεί ιδιαίτερα δύσκολο.

ABSTRACT

Autoimmune hemolytic anemia as an early manifestation of Wegener's granulomatosis

K. KITSIOS, G. VASILIADIS, P. PANAGIOTOPOULOU, A. TOKMAKTSIS, I. AGGELOPOULOS, V. STOUPAS, A. DIMITRIADIS

"Euromedica" General Clinic of Thessaloniki, Thessaloniki, Greece

Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής 2011, 28(1):106–110

The case is presented of a 72 year-old man with a two month history of autoimmune hemolytic anemia who was admitted for investigation of fever, productive cough, malaise and weakness of the lower limbs. Chest computed tomography (CT) revealed cavitory lesions in both lungs. Serum testing for autoantibodies was positive for c-ANCA. The patient died of acute respiratory distress syndrome with underlying sepsis. A late diagnosis of Wegener's granulomatosis was made. Autoimmune hemolytic anemia can in rare cases be an early manifestation of a systemic vasculitis.

Key words: ANCA vasculitis, Autoimmune hemolytic anemia, Cavitory lung lesions, Wegener's granulomatosis

Βιβλιογραφία

1. PROVAN D, WEATHERALL D. Red cells II: Acquired anaemias and polycythaemia. *Lancet* 2000, 355:1260–1268
2. MOOSIG F, LAMPRECHT P, GROSS WL. Wegener's granulomatosis: The current view. *Clin Rev Allergy Immunol* 2008, 35:19–21
3. ALBERT DA, ALBERT AN, VERNACE M, SEBASTIAN JK, HSIA EC. Analysis of a cluster of cases of Wegener granulomatosis. *J Clin Rheumatol* 2005, 11:188–193
4. HOGANSON DD, FROM AM, MICHET CJ. ANCA vasculitis in the elderly. *J Clin Rheumatol* 2008, 14:78–81
5. BROWN KK. Pulmonary vasculitis. *Proc Am Thorac Soc* 2006, 3:48–57
6. FINKIELMAN JD, MERKEL PA, SCHROEDER D, HOFFMAN GS, SPIERA R, St CLAIR EW ET AL. Antiproteinase 3 antineutrophil cytoplasmic antibodies and disease activity in Wegener granulomatosis. *Ann Intern Med* 2007, 147:611–619
7. FINKIELMAN JD, LEE AS, HUMMEL AM, VISS AM, JACOB GL, HOMBURGER HA ET AL. ANCA are detectable in nearly all patients with active severe Wegener's granulomatosis. *Am J Med* 2007, 120:643.e9–14
8. CATTANEO L, CHIERICI E, PAVONE L, GRASSELLI C, MANGANELLI P, BUZIO C ET AL. Peripheral neuropathy in Wegener's granulomatosis, Churg-Strauss syndrome and microscopic polyangiitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007, 78:1119–1123
9. COMFERE NI, MACARON NC, GIBSON LE. Cutaneous manifestations of Wegener's granulomatosis: A clinicopathologic study of 17 patients and correlation to antineutrophil cytoplasmic

- antibody status. *J Cutan Pathol* 2007, 34:739–747
10. ROSS CN, REUTER H, SCOTT D, HAMILTON DV. Microangiopathic haemolytic anaemia and systemic vasculitis. *Br J Rheumatol* 1996, 35:377–379
 11. GRAVES N. Wegener granulomatosis. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2006, 19:342–344

Corresponding author:

K. Kitsios, "Euromedica" General Clinic of Thessaloniki, 2 Gravias street, GR-546 45 Thessaloniki, Greece
e-mail: kitsios_k@yahoo.gr

