

Ekvivalent: Obostrana paraliza ličnog živca kao početni simptom granulomatoznog poliangitisa - prikaz slučaja

Ćustić, Zrinka

Professional thesis / Završni specijalistički

2024

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, School of Medicine / Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:105:363106>

Rights / Prava: [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2025-02-23**



Repository / Repozitorij:

[Dr Med - University of Zagreb School of Medicine Digital Repository](#)



Sveučilište u Zagrebu

Medicinski fakultet

Zrinka Čustić

OBOSTRANA PARALIZA LIČNOG ŽIVCA KAO
POČETNI SIMPTOM GRANULOMATOZNOG
POLIANGITISA- PRIKAZ SLUČAJA

Završni specijalistički rad

Zagreb, lipanj, 2024. godine

Ovaj rad je ekvivalent završnog rada na poslijediplomskom specijalističkom studiju Otorinolaringologija u akademskoj godini 2021./2022.

Rad je objavljen u časopisu Medica Jadertina u prosincu 2022. godine.

Ćustić Z, Ajduk J, Kelava I, Košec A, Ries M, Trotić R. Obostrana paraliza ličnog živca kao početni simptom granulomatoznog poliangitisa- prikaz slučaja. Medica Jadertina 52(3), 231-234.

<https://doi.org/10.57140/mj.52.3.9>

Naziv ustanove u kojoj je rad izrađen: Zavod za otologiju i otoneurologiju, Klinika za otorinolaringologiju, KBC Sestre Milosrdnice.

Voditelj rada: prof. dr. sc. Jakov Ajduk, dr. med.

Redni broj rada:

Obostrana paraliza ličnog živca kao početni simptom granulomatoznog poliangitisa – prikaz slučaja

Bilateral paralysis of the facial nerve as a first symptom of granulomatous polyangiitis – a case report

Zrinka Ćustić, Jakov Ajduk, Iva Kelava, Andro Košec, Mihael Ries, Robert Trotić*

Sažetak

Uvod: Granulomatozni poliangitis, poznatiji pod ranije korištenim nazivom Wegenerova granulomatoza, rijetka je bolest karakterizirana nekrotizirajućim vaskulitisom koji zahvaća male arterije i vene, te dovodi do stvaranja granuloma. Simptomi ovise o zahvaćenim organima, a najčešće je riječ o gornjim i donjim dišnim putovima, te bubrezima. Obostrana akutna upala srednjeg uha, uz obostranu parezu ličnog živca, izrazito je rijedak prvi simptom granulomatoznog poliangitisa. Pregledom literature na engleskom jeziku uspjeli smo naći desetak do sada opisanih slučajeva.

Prikaz slučaja: U slučaju naše bolesnice radi se o iznimno rijetkim prvim simptomima granulomatoznog poliangitisa. Riječ je o tridesetogodišnjoj bolesnici, bez ranije poznatih sistemskih bolesti, koja se inicijalno javila otorinolaringologu zbog akutne upale oba uha, praćene parezom ličnog živca na desnom uhu. Usprkos provedenom liječenju, koje je uključivalo obostranu miringotomiju i sistemsku antibiotsku i kortikosteroidnu terapiju, došlo je do pogoršanja upale lijevog uha, uz razvoj pareze ličnog živca i s te strane. Radiološkom obradom (CT, MR) nije nađen lokalni uzrok pogoršanja bolesti, te je učinjena daljnja obrada. Nađene su povišene vrijednosti ANCA-e, a naknadnom imunološkom obradom potvrđena je dijagnoza granulomatoznog poliangitisa.

Zaključak: Pareza ličnog živca uzrokovana akutnom upalom uha izrazito je rijetko prvi simptom granulomatoznog poliangitisa, no ovu bolest treba uzeti u obzir u diferencijalnoj dijagnostici kod bolesnika bez odgovarajućeg poboljšanja na liječenje.

Ključne riječi: granulomatozni poliangitis, lični živac, upala uha

Summary

Introduction: Granulomatous polyangiitis, formerly known as Wegener granulomatosis, is a rare disease characterized by necrotizing vasculitis that affects small arteries and veins and leads to the formation of granulomas. Symptoms depend on organs affected. Upper and lower respiratory tract and kidneys are the most common sites. Bilateral acute otitis media with bilateral paresis of the facial nerve is an extremely rare first symptom of granulomatous polyangiitis.

Case report: We describe a case of a thirty-three-year-old patient, with no previous known systemic diseases, who initially attended an otorhinolaryngologist due to acute inflammation of both ears accompanied with paresis of the facial nerve on the right ear. Myringotomy was performed on both ears and the patient received a parenteral antibiotic and corticosteroid therapy. Despite the treatment, the deterioration of the inflammation on the left ear occurred, also with the development of paresis of the facial nerve on the left side. The radiological examination (CT, MR) did not find a local cause that would explain such a severe inflammation. Elevated ANCA values were found, and further testing confirmed the diagnose of granulomatous polyangiitis.

Klinički bolnički centar „Sestre milosrdnice“, Klinika za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata (Zrinka Ćustić, dr.med., doc.dr.sc. Jakov Ajduk, dr.med., dr.sc. Iva Kelava, dr.med., dr.sc. Andro Košec, dr.med., doc.dr.sc. Mihael Ries, dr.med., prof.dr.sc. Robert Trotić, dr.med.)

Adresa za dopisivanje / *Correspondence address:* Zrinka Ćustić, Seget 14 A, 23000 Zadar. E-mail: zrincus@gmail.com

Primljeno/Received 2022-08-31; Ispravljeno/Revised 2022-09-28; Prihvaćeno/Accepted 2022-10-07

Conclusion: Bilateral paresis of the facial nerve caused by acute otitis media is an extremely rare first symptom of granulomatous polyangitis but this disease should be considered in the differential diagnosis of these patients

Key words: granulomatous polyangitis, facial nerve, ear infection

Med Jad 2022;52(3):231-234

Uvod

Granulomatozni poliangitis, ranije poznat pod nazivom Wegenerova granulomatoza, bolest je koja se ubraja u vaskulitise malih krvnih žila, a povezana je s antineutrofilnim citoplazmatskim protutijelima (c-ANCA).^{1,2} Bolest je karakterizirana nekrotizirajućim vaskulitisom koji zahvaća male arterije i vene, te dovodi do stvaranja granuloma i stvaranja granulomatozne upale, najčešće u gornjem i donjem dišnom sustavu i bubrezima, ali može biti zahvaćen bilo koji organ u tijelu. Pri postavljanju dijagnoze najčešće su prisutni opći simptomi bolesti i zahvaćenost više organskih sustava, dok je tek u četvrtine bolesnika inicijalno prisutan lokalizirani oblik bolesti samo jednog sustava organa. Incidencija granulomatoznog poliangitisa je oko 40 na milijun stanovnika, može se javiti u bilo kojoj životnoj dobi i spolu, a prosječna dob u kojoj se javljaju prvi simptomi je oko 40. godine.¹ Kako granulomatozni poliangitis zahvaća cijeli niz organa, tako i simptomi mogu biti različiti, ovisno o zahvaćenom organu. Najčešće se radi o krvarenju iz nosa, perforaciji septuma, upalama sinusa, upalama srednjeg uha, iskašljavanju krvi, a može doći i do nekrotizirajućeg glomerulonefritisa.^{1,2} Početak i tijek bolesti također su varijabilni. Prvi simptomi mogu se javiti postupno, uz blagu kliničku sliku, no moguć je i nagli razvoj simptoma uz brzo pogoršanje i napredovanje u generalizirani diseminirani oblik. Dok je smrtnost kod lokalizirane bolesti relativno niska, u slučaju razvoja diseminiranog oblika bolesti procjenjuje se da učestalost smrtnog ishoda može biti i do 90% unutar dvije godine, pogotovo ako se bolest ne prepozna i ne liječi adekvatno i na vrijeme.² Zbog različitosti simptoma dijagnostika granulomatoznog poliangitisa može biti izrazito otežana. Dijagnozu također otežava i činjenica da ne postoji test koji bi sa sigurnošću potvrdio ili odbacio dijagnozu granulomatoznog poliangitisa. Najčešće se u dijagnostici koristi određivanje c-ANCA protutijela i biopsija zahvaćenih područja. Osjetljivost c-ANCA protutijela u dijagnostici granulomatoznog poliangitisa procjenjuje se na 75%–95% u bolesnika s generaliziranim oblikom bolesti, dok se u bolesnika s lokaliziranim bolešću pozitivna c-ANCA protutijela nalaze samo u oko 40-50 % bolesnika.^{1,3,5} Za

postavljanje dijagnoze granulomatoznog poliangitisa jedna od metoda je i biopsija zahvaćenog područja gdje nam je važno dokazati sve tri histološke karakteristike granulomatoznog poliangitisa a to su granulomatozna upala, vaskulitis krvnih žila i nekroza tkiva.^{3,4} Pozitivni nalaz biopsije uvelike ovisi o mjestu i količini dobivenoga tkiva. Kod izvođenja biopsije različita je dostupnost i pouzdanosti biopsije određenih sijela. Iako su gornji dišni putovi najdostupniji biopsiji, te je postupak uzimanja biopsije jednostavniji i manje invazivan, najpouzdanija je biopsija zahvaćenih pluća, gdje u 91% uzoraka nalazimo prisutne sve tri histološke karakteristike koje nam omogućuju pozitivan nalaz biopsije. Za razliku od toga, biopsija nosne sluznice pozitivna je u samo 20-50% oboljelih.⁴

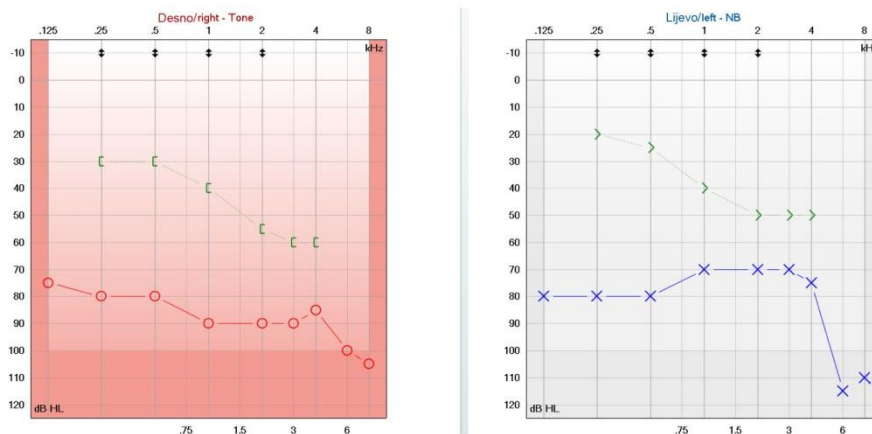
Prikaz slučaja

Riječ je o, do tada zdravoj, tridesettrogodišnjoj ženi, bez ranije poznatih sistemskih bolesti, koja se javila u hitnu otorinolaringološku ambulantu zbog akutne upale oba uha. Desno uho ju je povremeno boljelo i secerniralo unazad dva mjeseca, te je u tom razdoblju u dva navrata propisan oralni antibiotik. Tri tjedna prije dolaska u ORL ambulantu razvila je i parezu ličnog živca desno, House Brackmann V/VI, uz bol u lijevom uhu. Također je primijetila slabiji sluh, prvo na desno, a zadnjih nekoliko dana i na lijevo uho. Ranije bolesnica nije uopće imala upala uha, niti ikakvih problema sa sluhom i ušima.

Pregledom je ustanovljena obostrana upala uha uz izbočen desni bubnjić i sekret iza lijevog bubnjića, te pareza ličnog živca desno, House Brackmann V/VI. Tonalni audiogram obostrano je pokazao jako mješovito oštećenje praga sluha između između 85-105 dB desno i 70 i 110 dB lijevo (Slika 1). Bolesnica je hospitalizirana, te joj je učinjena miringotomija obostrano, uz aspiraciju sekreta i postavljanje ventilacijskih cjevčica. Primila je i parenteralnu antibiotsku (ceftriakson) i kortikosteroidnu terapiju. Učinjen je i MSCT temporalnih kostiju koji je pokazao znakove akutne upale, bez znakova kolesteatoma (Slika 2). Nalaz mikrobioloških briseva uzetih tijekom operacije naknadno je došao sterilan. Na provedenu je terapiju bolesnica bila bolje, te je kroz iduća dva mjeseca došlo do postupnog

poboljšanja funkcije desnog ličnog živca, no i dalje uz povremena pogoršanja i egzacerbacije upale oba uha. Sluh je također varirao - nalazima tonkog audiograma praćena su povremena poboljšanja i pogoršanja sluha obostrano. Na kontrolnom pregledu nakon dva mjeseca primijećena je izraženija upala na lijevom uhu usprkos postavljenoj cjevčici. Također je došlo do pareze ličnog živca, sada lijevo House Brackmann V/VI, a bolesnica je razvila i rinosinusogene smetnje unatoč ranije propisanom intranazalnom kortikosteroidu. U kliničkom ORL nalazu vidjela se izrazito zadebljana sluznica nosa, bez ulceracija. S obzirom na to da nismo našli lokalni uzrok bolesti, te da je usprkos provedenoj terapiji dolazilo do pogoršanja, postavljena je sumnja na autoimunu bolest, odnosno na granulomatozni

poliangitis, te je preporučeno određivanje ANCA protutijela, učinjena biopsija nosne sluznice i bolesnica upućena imunologu. Biopsija nosne sluznice nije potvrdila da je riječ o granulomatoznom poliangitisu, ali je nalaz ANCA protutijela bio pozitivan. Bolesnica nije imala smetnji od strane donjeg dišnog sustava, no u sklopu obrade učinjeni RTG, a kasnije i MSCT pluća, ukazivali su na nalaz granulomatoznog poliangitisa. Prema nalazu MSCT-a u plućnom parenhimu, u oba plućna krila nađeno je nekoliko solidnih tvorbi sa znacima kavitiranja centralno (Slika 3). Bolesnica je hospitalizirana u Klinici za imunologiju, gdje je započeto s liječenjem. Provedena je pulsna terapija glukokortikosteroidima i započeto liječenje ciklofosfamidom, jedan ciklus liječenja raspodijeljeno u 6 doza kroz 8 mjeseci.



Slika 1. Tonalni audiogram 2021 godine, *Tonal audiometry in 2021*

Tonalni audiogram obostrano pokazuje mješovito oštećenje praga sluha između 85-105 dB desno i 70 i 110 dB lijevo

Figure 1 Tonal audimetry shows a mixed damage of the hearing threshold on both sides 85-105 dB to the right and 70 and 110 dB to the left



Slika 2. MSCT temporalnih kostiju 2021. godine.
Figure 2 MSCT imaging of the temporal bones in 2021

U oba bubnjišta vidi se patološki sadržaj koji djelomično okružuje slušne koščiće. U pneumatskim celulama oba mastoidna nastavka vidi se tekući sadržaj.



Slika 3. MSCT pluća 2021 godine
Figure 3 MSCT imaging of the lungs in 2021

U plućnom parenhimu vidi se solidna nodozna tvorba u anteriornom segmentu gornjeg plućnog režnja lijevo, ventralno subpleularno, vel. 1,2×0,7cm.

Rasprava

Granulomatozni poliangitis rijetka je autoimuna bolest. Uglavnom se liječi i dijagnosticira po imunologu, no s obzirom na to da su početni simptomi raznoliki i ovise o zahvaćenim organima, bolesnici kod kojih nema znakova sistemske bolesti mogu biti upućeni na obradu kod različitih specijalista. U odsustvu sistemskih znakova bolesti teže je postaviti sumnju na granulomatozni poliangitis, što može dovesti do odgođenog postavljanja dijagnoze. S obzirom na to da je tijek ove bolesti također nepredvidiv i da u neliječenim slučajevima smrtnost nije rijetka, nužno je na vrijeme posumnjati na ovu bolest. Otorinolaringolozi su relativno često uključeni u dijagnostiku granulomatoznog poliangitisa jer se bolest često očituje simptomima od strane gornjih dišnih putova.⁶ Rinosinusogene smetnje, kao što su česte epistakse, rinoreja, stvaranje krusti u nosnom kavumu, te upale sinusa, mogu se naći i u do 90% bolesnika s granulomatoznim poliangitisom, dok su otogene smetnje nešto rjeđe i nalaze se u oko 20-61% bolesnika, no puno rjeđe kao prvi i jedini simptom.⁷

Klinička slika kakva je nađena kod naše bolesnice, a koja uključuje obostranu upalu uha, uz razvoj obostrane pareze ličnog živca, izrazito je rijetko opisana kao prvi simptom bolesti.⁷ Pregledom engleske literature pronašli smo svega desetak do sada opisanih slučajeva.⁸

Osim obostrane zahvaćenosti ličnih živaca, prikaz naše bolesnice zanimljiv je i iz razloga što je razvila mješovito oštećenje sluha, uz izraženu zamjedbenu komponentu gubitka sluha na oba uha (Slika 1). Zamjedbeni tip oštećenja sluha kao mogući simptom granulomatoznog poliangitisa i ranije je opisan u literaturi kao rijedak simptom granulomatoznog poliangitisa.^{5,8,9} Dok se provodna komponenta gubitka sluha može objasniti sekretom i upalom u srednjem uhu, uzrok zamjedbene komponente u granulomatoznom poliangitisu nije sasvim jasan.⁹ U literaturi se obično kao mogući uzroci navode moguće granulomatozne lezije uz slušni živac, vaskulitis na razini unutarnjeg uha, te stvaranje autoimunih depozita na razini pužnice.^{8,9}

Kod naše bolesnice nalaz biopsije nosne sluznice nije ukazivao na granulomatozni poliangitis, dok je nalaz c-ANCA protutijela bio pozitivan. Nepostojanje preciznog testa dodatni je problem u dijagnostici lokaliziranog tipa granulomatoznog poliangitisa. Dok su biopsije bubrega i pluća pouzdanije, biopsije nosne sluznice pozitivne su u samo oko 50% bolesnika. C-ANCA protutijela također su puno češće pozitivna kod generaliziranog tipa bolesti.^{1,3,5}

Zaključak

Kako zbog izrazite raznolikosti simptoma i tijeka bolesti granulomatoznog poliangitisa postavljanje dijagnoze može biti odgođeno, nužno je na vrijeme posumnjati na ovu bolest koja u nekim slučajevima može biti i smrtonosna. Obostrana akutna upala srednjeg uha, uz obostranu parezu ličnog živca, izrazito je rijedak prvi simptom granulomatoznog poliangitisa. Ovu bolest treba uzeti u obzir u diferencijalnoj dijagnostici kod bolesnika s teškim upalama uha bez odgovarajućeg poboljšanja na terapiju i bez lokalnog uzroka koji bi objasnio težinu upale.

Literatura

1. Comarmond C, Cacoub P. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener): clinical aspects and treatment. *Autoimmun Rev* 2014;13:1121-5.
2. Schilder AM. Wegener's Granulomatosis vasculitis and granuloma. *Autoimm Rev* 2010;9: 483-7.
3. Harman LE, Margo CE. Wegener's Granulomatosis. *Surv Ophthalmol* 1998; 42:458-480.
4. Langford CA. Wegener Granulomatosis. *The Am J Med Sci* 2001;321:76-82.
5. Sriskandarajah V, Bansal RA, Yeoh R, Bansal AS. Early Intervention in Localized Wegener's Granulomatosis with Sensorineural Hearing Loss Preserves Hearing. *Am J Audiol*, 2012;21:121-126.
6. Cannady SB, Batra PS, Koenig C et al. Sinonasal Wegener granulomatosis: a single-institution experience with 120 cases. *Laryngoscope* 2009;119:757-61.
7. Jeong SM, Park JH, Lee JI, Nam KE, Lee JS, Kim JH. Progressive Bilateral Facial Palsy as a Manifestation of Granulomatosis With Polyangiitis: a case report. *Ann Rehabil Med* 2016;40:734-40.
8. Yoshida N, Hara M, Hasegawa M et al. Reversible Cochlear Function With ANCA-Associated Vasculitis Initially Diagnosed by Otologic Symptoms. *Otol Neurotol* 2014; 35:114-20.
9. Kim SH, Jung AR, Kim SI, Yeo SG. Refractory Granulomatosis with Polyangiitis Presenting as Facial Paralysis and Bilateral Sudden Deafness. *J Audiol Otol* 2016;20:55-8.

Životopis

Zrinka Ćustić, doktor medicine, rođena je 09. svibnja 1983. godine u Zadru. Osnovnu školu kao i srednju opću gimnaziju Vladimir Nazor završila je u Zadru. Diplomirala je na Medicinskom fakultetu Sveučilišta u Zagrebu 2015. godine. Pripravnički staž odradila je 2016. godine u Nastavnom zavodu Andrija Štampar. Nakon toga je radila od 2016. do 2017. godine u Zavodu za hitnu medicinu Koprivničko križevačke županije tijekom čega je položila ITLS Tečaj - International Trauma Life Support i Tečaj izvanbolničke hitne medicinske službe. Od 2017. godine je zaposlena u Općoj bolnici Gospić gdje je dvije godine radila kao doktor medicine na OHBP. Od 2018. do 2023. godine specijalizirala je Otorinolaringologiju u KBC Sestre milosrdnice. Tijekom specijalizacije položila je 2019. godine Tečaj poslijediplomskog usavršavanja iz medicine ronjenja KBC Split, 2022. godine Tečaj UZV štitnjače i površinskih struktura glave i vrata, 2023. godine 23rd International Course on Reconstructive and Aesthetic surgery of the Nose and Face Nijmegen Nizozemska. Nakon položenog specijalističkog ispita, nastavlja sa radom u općoj bolnici Gospić. Članica je Hrvatskog društva za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata te Hrvatskog liječničkog zbora.