

Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń – nowa nazwa ziarniniakowatości Wegenera i potrzeba jej upowszechnienia

Celem listu jest przypomnienie o zmianie nazwy ziarniniakowatości Wegenera na ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń i wskazanie potrzeby stosowania nowej nazwy.

Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń, dawniej zwana ziarniniakowatością Wegenera, ziarniniakiem Wegenera, a czasami też ziarnicą Wegenera, jest chorobą należąca do układowych zapaleń naczyń, która mimo postępów w jej leczeniu ciągle stanowi trudny i poważny problem kliniczny. Chorobę opisał po raz pierwszy w 1931 r. Heinz Karl Ernst Klinger (1907–?) [1], uważając ją za odmianę guzkowego zapalenia tętnic. Dokładny opis pochodzi od Friedricha Wegenera (1907–1990) z lat poprzedzających wybuch II wojny światowej [2, 3]. W latach 50. XX wieku określenie „ziarniniak Wegenera” (lub „ziarniniakowatość Wegenera”) weszło na stałe do terminologii medycznej [4], a choroba znalazła się w grupie układowych zapaleń naczyń opracowanej na konferencji w Chapel Hill [5]. W 2006 r. na łamach czasopisma *Lancet* ukazał się artykuł wskazujący na związki Friedricha Wegenera z partią i systemem nazistowskim w Niemczech [6]. Friedrich Wegener był członkiem Nationalsozialistische Deutsche Arbeiterpartei od 1932 r., a więc przed dojściem Adolfa Hitlera do władzy, był uczniem Martina Staemmlera (1890–1974) – głoszącego wyższość rasy aryjskiej, a w czasie wojny Friedrich Wegener był dyrektorem Instytutu Patologii w Łodzi, znajdującego się obok getta. Był poszukiwany przez United Nations War Crimes Commission na wniosek władz polskich. Jego udział w zbrodniach wojennych nie został jednak udowodniony [7, 8]. W konsekwencji tych ustaleń kierownictwo American College of Rheumatology, American Society of Nephrology i European League Against Rheumatology podczas spotkania 7 listopada 2010 r. podjęto decyzję o zmianie nazwy choroby, co zostało ogłoszone w kwietniu 2011 r. na łamach *Annals of the Rheumatic Diseases* [9]. Pozbawiono też Friedricha Wegenera tytułu „Master Clinician”, przyznanego przez The American College of Chest Physicians w 1989 r.

Nową nazwą angielską omawianej choroby jest *granulomatosis with polyangiitis*. Wydaje się, że odpowiada jej termin „ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń” i pod tą nazwą choroba występuje w najnowszym wydaniu „Interny Szczeklika” [10]. Zgodnie z zaleceniem wspomnianego powyżej zespołu reprezentującego trzy międzynarodowe organizacje naukowe, aby nie stwarzać wrażenia u chorych, iż zmienione zostało rozpoznanie ich choroby, zaleca się podawanie w nawiasie po aktualnej nazwie zwrotu: „dawniej ziarniniakowatość Wegenera”.

Zmiana nazwy choroby wpisuje się w ogólną tendencję rozwoju terminologii medycznej, jaką jest stopniowa eliminacja eponimów, co jest najlepiej zauważalne w nazewnictwie anatomicznym [11].

Wspomnieć należy również, że w ostatnich latach zostało zmienionych kilka innych eponimów, aby nie honorować lekarzy czynnie służących systemowi hitlerowskiemu. Z terminów używanych w reumatologii wymienić należy „zespół Reitera” – od nazwiska Hansa Conrada Reitera (1881–1969), lekarza niemieckiego związanego z doświadczeniami prowadzonymi na więźniach obozów koncentracyjnych. Reiter był za to sądzony i skazany. Dla określenia wspomnianego zespołu proponowana jest nazwa „reaktywne zapalenie stawów”. Z innych eponimów sugerowanych do zmiany wymienić należy: „komórki Clary” – nowa nazwa „komórki maczugowate” (angielskie *club cells*) [Max Clara (1899–1966) był czynnym członkiem ruchu nazistowskiego, a komórki nazywane jego nazwiskiem zostały wyizolowane od skazanego na śmierć więźnia]. Zmieniła się też nazwa „choroba Hallervordena i Spatza” (nowa nazwa: „neurodegeneracja związana z kinazą pantoteinianową”) – Julius Hallervorden (1882–1965) był odpowiedzialny za śmierć wielu pacjentów psychiatrycznych w szpitalach Brandenburgii, Hugo Spatz (1888–1969) był natomiast odpowiedzialny za zabicie wielu chorych psychicznie w tym regionie. Do tej listy można byłoby dodać kolejne eponimy.

Niezależnie od zmiany nazewnictwa chorób związanych z nazwiskami osób niechlubnie zapisanymi w historii, niedawno opracowano nowy podział układowych zapaleń naczyń.

W 2012 r., ponownie w Chapel Hill, odbyła się konferencja, na której po wielomiesięcznych analizach wypracowano konsensus uaktualniający podział i nazwy układowych naczyń. Nowy uaktualniony podział przedstawia definicje poszczególnych grup zapaleń naczyń zgodnie z obowiązującą wiedzą oraz zmienia nazwy

poszczególnych zapaleń naczyń, będące eponimami, na nazwy mówiące o charakterze zmian chorobowych. Nowe nazwy więcej mówią o etiologii i patogenezie poszczególnych zapaleń naczyń.

Oprócz zmiany nazwy ziarniniakowości Wegenera, zmieniono nazwę zespołu Churga i Straussa na *eosinophilic granulomatosis with polyangiitis* (EGPA) oraz plamicy Schönleina i Henocha na *IgA vasculitis* [12].

Jako reumatolodzy polscy, zrzeszeni z reumatologami europejskimi za pośrednictwem European League Against Rheumatism, powinniśmy adaptować i wprowadzić do praktyki klinicznej i naukowej aktualną nomenklaturę zgodną z terminologią angielską proponowaną przez organizację międzynarodową i taka jest intencja niniejszego listu.

Eugeniusz J. Kucharz, Maria Majdan, Anna Kotulska

Piśmiennictwo

1. Klinger H. Grenzformen der Periarteritis Nodosa. *Frankf Z Pathol* 1931; 42: 455-480.
2. Wegener F. Über generalisierte septische Gefäßerkrankungen. *Verh Deut Pathol Ges* 1936; 29: 202-210.
3. Wegener F. Über eine eigenartige rhinogene Granulomatose mit besonderer Beteiligung des Arteriensystems und der Nieren. *Beitr Pathol Anat* 1939; 102: 3068.
4. Godman GG, Churg J. Wegener's granulomatosis pathology and review of the literature. *AMA Arch Pathol* 1954; 58: 533-553.
5. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. *Arthritis Rheum* 1994; 37: 187-192.
6. Woywodt A, Haubitz M, Haller H, et al. Wegener's granulomatosis. *Lancet* 2006; 307: 1362-1366.
7. Woywodt A, Matteson EL. Wegener's granulomatosis – probing the untold past of the man behind the eponim. *Rheumatology (Oxford)* 2006; 45: 1303-1306.
8. Feder BJ. A Nazi past cast a pall on name of a disease. „The New York Times” 2008, 22 stycznia, p. Health.
9. Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Ann Rheum Dis* 2011; 70: 704.
10. Szczekliak A, Musiał J, Sznajd J. Układowe zapalenia naczyń. W: *Interna Szczeklika. Medycyna Praktyczna, Kraków* 2012; 1834-1849.
11. Gielecki J, Zurada A, Osman N. Terminologia anatomica in the past and future from perspective of 110th anniversary of Polish Anatomical Terminology. *Folia Morphol (Warsz)* 2008; 67: 87-97.
12. Lionaki S, Blyth ER, Hogan SL, et al. Classification of antineutrophil cytoplasmic autoantibody vasculitides. *Arthritis Rheum* 2012; 64: 3452-3462.