

Cough an unusual initial symptom of Takayasu's disease

Kaszel nietypowym objawem początkowym choroby Takayasu

Marcelina Korzeniowska, Mariusz Sikora, Katarzyna Rybak

Department of Internal Medicine, Pneumology, Allergology, Clinical Immunology and Rare Diseases,
Military Institute of Medicine – National Research Institute in Warsaw, Poland

*Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumonologii, Alergologii, Immunologii Klinicznej i Chorób Rzadkich,
Wojskowy Instytut Medyczny – Państwowy Instytut Badawczy w Warszawie, Polska*

Key words: cough, Takayasu arteritis, anakinra, vasculitis

Słowa kluczowe: kaszel, choroba Takayasu, anakinra, zapalenie naczyń

Introduction: Takayasu's disease has an insidious course in its early stages, which is related to delayed diagnosis. The most frequent initial symptoms are: low-grade fever, fatigue, muscle and joint pain. In Takayasu disease, cough occurs with a frequency of approximately 1.5% and is a late symptom. It is suggested that its cause is irritation of the vagus nerve by inflamed vessels along the nerve.

Case description: A 38-year-old female complained of a cough that had persisted for 7 months, accompanied by general weakness, weight loss, persistent low-grade fever interspersed with episodes of fever above 38°C.

Laboratory tests showed persistently high inflammatory markers (CRP 15.0 mg/dl, n: 0–0.5, ESR 81 mm). No significant abnormalities were found in the physical examination. Infection, autoimmune disease and neoplastic process were excluded. A chest CT scan showed an area of interstitial lesions of the right lung. The patient received broad-spectrum antibiotic therapy without improvement. In the next step, the patient was suspected of having an autoinflammatory disease. According to literature data and our own experience, PET examination in autoinflammatory diseases is not specific. Due to the lack of typical clinical symptoms indicating large vessel inflammation, previously performed imaging tests, and most importantly, the patient's clinical condition, we decided not to prolong the diagnostics process and to perform it. Test administration of anakinra, which is a safe and short-acting drug in the process of diagnosing autoinflammatory diseases, allows, with a good response to treatment, to isolate patients with interleukin-1 mediated autoinflammatory disease.

Glucocorticosteroids even when used at doses of 0.5–1 mg/kg body weight, do not bring sustained improvement and do not help differentiate the causes of FUO or autoinflammatory disease. As a diagnostic and therapeutic test, the patient received anakinra monotherapy (100 mg s.c./day) with partial improvement. Repeated after 4 month chest CT revealed the features of Takayasu disease t. IV (Fig. 1). Anakinra was discontinued and systemic steroids and methotrexate were added to the treatment, with good results.

Conclusions: Takayasu's disease, especially in its initial stages, has a non-specific and insidious course. Anakinra in monotherapy although partially effective was not sufficient to control the disease, indicating the need to verify the diagnosis of autoinflammatory disease.

Wprowadzenie: Choroba Takayasu w początkowym okresie ma podstępny przebieg, co wiąże się z opóźnieniem rozpoznania. Najczęściej opisywane objawy początkowe to stany podgorączkowe, uczucie osłabienia oraz bóle mięśni i stawów. W chorobie Takayasu kaszel występuje z częstością ok. 1,5% i jest objawem późnym. Sugeruje się, że jego przyczyną jest podrażnienie nerwu błędnego przez zmienne zapalenie naczyń na przebiegu nerwu.

Opis przypadku: Pacjentka, 38 lat, zgłosiła się z powodu utrzymującego się od 7 miesięcy kaszlu z towarzyszącym ogólnym osłabieniem, utratą masy ciała, utrzymującym się stanem podgorączkowym przeplatany epizodami gorączki powyżej 38°C. W badaniach laboratoryjnych utrzymywały się wysokie wykładniki stanu zapalnego (CRP 15,0 mg/dl, n: 0–0,5, OB po 1 godz. 81 mm). Nie stwierdzono istotnych odchyień w badaniu przedmiotowym. Wykluczono infekcję, chorobę autoimmunizacyjną oraz proces nowotworowy.

W badaniu TK klatki piersiowej stwierdzono obszar zmian śródmiąższowych w prawym płucu. Pacjentka otrzymywała szerokospektralną antybiotykoterapię bez poprawy.

W kolejnym etapie u pacjentki wysunięto podejrzenie choroby autozapalnej. Według danych literaturowych i doświadczeń własnych badanie PET w chorobach autozapalnych nie jest charakterystyczne. Ze względu na brak typowych objawów klinicznych wskazujących na zapalenie dużych naczyń, wykonane wcześniej badania obrazowe, a przede wszystkim stan kliniczny pacjentki nie zdecydowaliśmy się na przedłużanie diagnostyki i na jego wykonanie.

Testowe podanie anakinry, która jest lekiem bezpiecznym i krótko działającym w procesie diagnostyki chorób autozapalnych, pozwala przy dobrej odpowiedzi na leczenie na wyodrębnienie pacjentów z zespołem autozapalnym mediowanym przez interleukinę 1. Glikokortykosteroidy nawet stosowane w dawkach 0,5–1 mg/kg m.c. nie przynoszą trwałej poprawy i nie pomagają w różnicowaniu przyczyn FUO ani zespołu autozapalnego. Jako test diagnostyczno-terapeutyczny podano pacjentce anakinrę w monoterapii (100 mg s.c./dobę), uzyskując częściową poprawę. Po 4 miesiącach ponownie wykonano badanie TK klatki piersiowej, które ujawniło cechy choroby Takayasu typu IV (ryc. 1). Odstawiono anakinrę, do leczenia włączono steroidy systemowe oraz metotreksat z dobrym efektem.

Wnioski: Choroba Takayasu, zwłaszcza w początkowym okresie, ma przebieg niecharakterystyczny i podstępny. Anakinra w monoterapii nie była wystarczająca do kontroli przebiegu choroby, co wskazywało na potrzebę weryfikacji rozpoznania choroby autozapalnej.

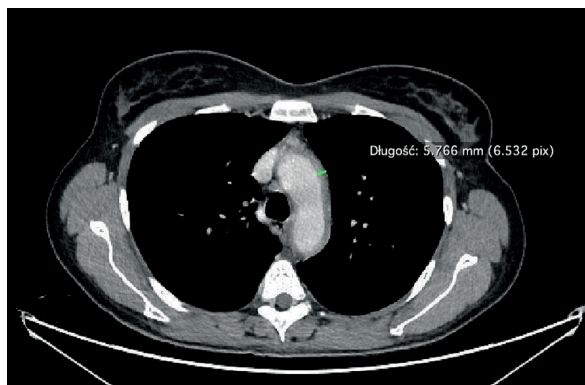


Fig. 1. Thickening of the thoracic aorta, the ascending section, the arch with the sites of departure of the arterial trunks, the descending portion up to the Th9/10 level, the brachiocephalic trunk and the site of departure of the right subclavian artery and the right common carotid artery, the right and left pulmonary arteries.

Ryc. 1. Pogrubienie ściany aorty piersiowej w zakresie części wstępującej, łuku z miejscami odejścia pni tętniczych, części zstępującej do poziomu Th9/10, pnia ramiennie-głowego i miejsca odejścia prawej tętnicy podobojczykowej i prawej tętnicy szyjnej wspólnej, prawej i lewej tętnicy płucnej.