

Long-term remission of granulomatosis with polyangiitis with hearing organ involvement – case report and literature review

Wieloletnia remisja ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń z zajęciem narządu słuchu – opis przypadku i przegląd literatury

Alicja Przybył-Dukat, Dorota Sikorska, Włodzimierz Samborski

Chair and Department of Rheumatology, Rehabilitation and Internal Medicine, Poznan University of Medical Sciences, Poland
Katedra i Klinika Reumatologii, Rehabilitacji i Chorób Wewnętrznych, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

Key words: granulomatosis with polyangiitis, remission, hearing organ involvement

Słowa kluczowe: ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń, remisja, zajęcie narządu słuchu

Introduction: Granulomatosis with polyangiitis (GPA) is a multi-system disease, which can progress aggressively, leading to the failure of many organs, including hearing loss. A quick diagnosis and implemented treatment are the basis for therapeutic success.

Case description: A patient diagnosed with GPA was admitted to the Clinic of Rheumatology to assess disease activity. Symptoms (among others – sudden bilateral deafness) appeared approximately 20 years ago (October 2004). Initially, the patient was hospitalized in the Department of Otorhinolaryngology, where inflammation of the left middle ear with surrounding perforation was diagnosed, the presence of antibodies against proteinase 3 was confirmed (cANCA), and the audiogram revealed severe bilateral hearing loss (Fig. 1). The patient was then referred to the Rheumatology Department, where the diagnosis of GPA was confirmed (January 2005). Cyclophosphamide and methylprednisolone were used in pharmacotherapy. Already after administering the first dose of immunosuppressive drug the patient reported an improvement in his clinical condition. Improvement in the audiometry was also confirmed (Fig. 2). The patient achieved full remission in 7 months of diagnosis.

During the last hospitalization at the Clinic of Rheumatology (April 2024), the patient reported feeling well, he denied hearing impairment or other symptoms. After conducting appropriate additional tests clinical and laboratory remission was confirmed.

Conclusions: The presented case is a proof that quick diagnosis and immediately initiated treatment are the key to stopping the progression of the disease and to achieving remission. For 20 years after completion of therapy, the patient hasn't required immunosuppressive treatment or glucocorticosteroid therapy.

Wprowadzenie: Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA) to choroba wieloukładowa, która może przebiegać agresywnie, prowadząc do niewydolności wielu narządów, w tym do utraty słuchu. Szybko ustalone rozpoznanie i wdrożona terapia stanowią podstawę sukcesu terapeutycznego.

Opis przypadku: Do Kliniki Reumatologii został przyjęty pacjent z rozpoznaniem GPA w celu oceny aktywności choroby. Objawy w postaci m.in. nagłej obustronnej głuchoty pojawiły się u pacjenta ok. 20 lat temu (październik 2004 r.). Początkowo pacjent był hospitalizowany na Oddziale Otorinolaryngologii, gdzie stwierdzono zapalenie ucha środkowego lewego z okoliczną perforacją, potwierdzono obecność przeciwciał przeciwko proteinazie 3 (cANCA), a w audiogramie wykryto ciężki obustronny niedosłuch (ryc. 1).

Pacjenta skierowano wówczas na Oddział Reumatologii, gdzie ustalono rozpoznanie GPA (styczeń 2005 r.). W farmakoterapii zastosowano cyklofosfamid oraz metyloprednizolon. Już po podaniu pierwszej dawki leku immunosupresyjnego pacjent zgłaszał poprawę stanu klinicznego. Potwierdzono również poprawę w badaniu audiometrii tonalnej (ryc. 2). Chory uzyskał remisję choroby w ciągu 7 miesięcy od ustalenia rozpoznania.

Podczas ostatniej hospitalizacji w Klinice Reumatologii (kwiecień 2024 r.) pacjent zgłaszał dobre samopoczucie, negował pogorszenie słuchu czy inne dolegliwości. Po przeprowadzeniu odpowiednich badań dodatkowych potwierdzono utrzymywanie się remisji klinicznej i laboratoryjnej choroby podstawowej.

Wnioski: Prezentowany przypadek jest dowodem na to, że szybko ustalone rozpoznanie oraz niezwłocznie włączone leczenie są kluczem do zahamowania postępu choroby oraz uzyskania remisji. Pacjent przez 20 lat od zakończenia terapii nie wymagał leczenia immunosupresyjnego ani terapii glikokortykosteroidami.

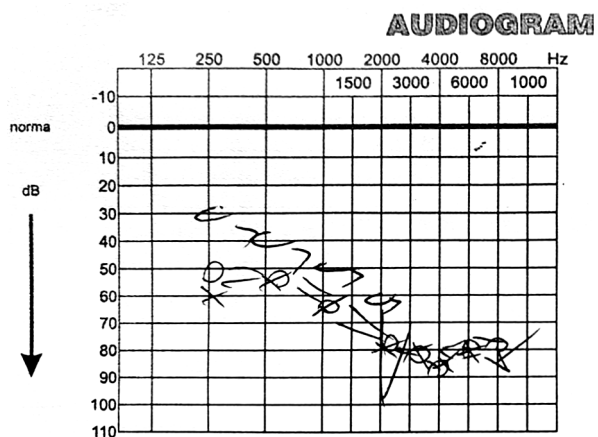


Fig. 1. Audiogram performed at the beginning of the disease.

Ryc. 1. Audiogram wykonany na początku pojawienia się objawów choroby.

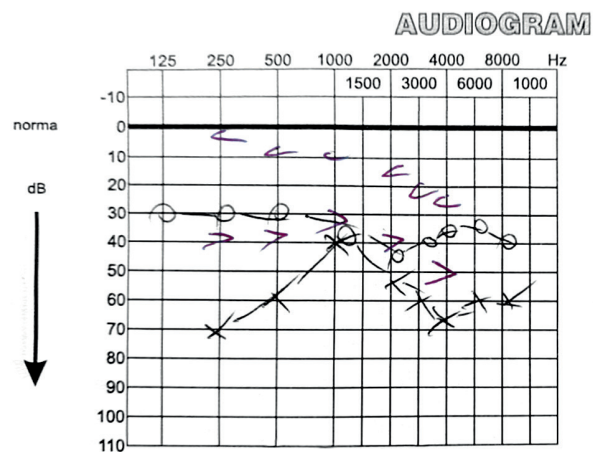


Fig. 2. Audiogram after induction therapy.

Ryc. 2. Audiogram po zastosowaniu terapii indukcyjnej.