

Diffuse alveolar hemorrhage – a severe manifestation of antineutrophilic cytoplasmic antibody associated vasculitides in a single-centre case series

Rozlane krwawienie pęcherzykowe – ciężka manifestacja zapaleń naczyń związanych z przeciwciałami przeciw cytoplazmie neutrofilów w jednośrodkowej serii przypadków klinicznych

Wiktor Schmidt^{1,2}, Agnieszka Adamowska³, Katarzyna Pawlak-Buś^{1,2}, Piotr Leszczyński^{1,2}

¹Department of Internal Medicine, Poznan University of Medical Sciences, Poland

²Department of Rheumatology, Systemic Connective Tissue Diseases and Immunotherapy of Rheumatic Diseases, J. Strus Multidisciplinary Municipal Hospital in Poznan, Poland

³Student Scientific Club of Rheumatology, Systemic Connective Tissue Diseases and Immunotherapy of Rheumatic Diseases, Poznan University of Medical Sciences, Poland

¹Klinika Chorób Wewnętrznych, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

²Oddział Reumatologii, Układowych Chorób Tkanki Łącznej i Immunoterapii Chorób Reumatycznych,

Wielospecjalistyczny Szpital Miejski im. J. Strusia w Poznaniu, Polska

³Studenckie Koło Naukowe Reumatologii, Układowych Chorób Tkanki Łącznej i Immunoterapii Chorób Reumatycznych, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

Key words: ANCA associated vasculitis, vasculitis, granulomatosis with polyangiitis, microscopic polyangiitis

Słowa kluczowe: zapalenie naczyń, układowe zapalenia naczyń związane z ANCA, mikroskopowe zapalenie naczyń, ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń

Introduction: Granulomatosis with polyangiitis (GPA) and microscopic polyangiitis (MPA) are predominant cause of diffuse alveolar hemorrhage (DAH) – a severe manifestation requiring immediate diagnosis and treatment.

Cases description: This case series consists of 9 patients hospitalized in Rheumatology Ward, who were diagnosed with DAH in the course of GPA/MPA between 2020 and 2024. The majority experienced alveolar bleeding as the initial symptom of the disease that necessitated immediate treatment. The symptoms comprised cough, hemoptysis and severe fatigue. They were accompanied by increased levels of inflammatory markers, an elevated white blood cell count and anemia. High-resolution computed tomography (HRCT) of the lungs revealed interstitial alterations, predominantly characterized by ground-glass opacities. The diagnosis were corroborated by the presence of auto-antibodies against the neutrophil proteins leukocyte proteinase 3 (PR3-ANCA) or myeloperoxidase (MPO-ANCA).

Four patients necessitated treatment in the Intensive Care Unit with mechanical ventilation. All exhibited clinical improvement following the administration treatment including a combination of corticosteroids, intravenous immunoglobulins, cyclophosphamide, or rituximab. They were discharged a stable condition, with instructions to continue treatment. One patient died in a long-term follow-up due to disease relapse after 24 months of observation.

Conclusions: Antineutrophilic cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitides are predominant cause of DAH which can be fatal if overlooked. However, when early diagnosis is made, the administration of immunosuppressive medication is linked to a positive prognosis.

Wprowadzenie: Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA) i mikroskopowe zapalenie naczyń (MPA) stanowią główną przyczynę rozlanego krwawienia pęcherzykowego (DAH) – ciężkiej manifestacji wymagającej niezwłocznego rozpoznania i leczenia.

Opis przypadków: Seria przypadków obejmuje 9 pacjentów z DAH w przebiegu GPA/MPA hospitalizowanych na Oddziale Reumatologii w latach 2020–2024. U większości krwawienie do pęcherzyków płucnych pojawiło się wcześniej w przebiegu choroby i wymagało natychmiastowego leczenia. Objawy kliniczne obejmowały kaszel, krwiotok i ogólne osłabienie. Towarzyszyły im podwyższone parametry zapalne, leukocytoza i niedokrwistość.

Czterech pacjentów wymagało leczenia na Oddziale Intensywnej Terapii z użyciem mechanicznej wentylacji. Wszyscy uzyskali poprawę kliniczną po zainicjowaniu leczenia złożonego w różnych skojarzeniach z glikokortykosteroidów, immunoglobulin dożylnych, cyklofosfamidu lub rytuksymabu. Pacjenci zostali wypisani w stanie stabilnym z zaleceniem dalszego leczenia. Jeden z pacjentów zmarł z powodu nawrotu choroby po 24 miesiącach długoterminowej obserwacji.

Wnioski: Zapalenia naczyń związane z ANCA są główną przyczyną DAH, które związane jest z wysoką śmiertelnością, szczególnie w przypadku opóźnionego rozpoznania. W przypadku wczesnej diagnozy zainicjowanie leczenia immunomodulującego wiąże się z pomyślnym rokowaniem.