

IZOLIRANA IGG4 POVEZANA BOLEST SREDNJEG UHA KOD MLADE BOLESNICE – PRIKAZ RIJETKE LOKALIZACIJE I TERAPIJSKOG ODGOVORA

ISOLATED IGG4-RELATED MIDDLE EAR DISEASE IN A YOUNG PATIENT – A REPORT OF RARE LOCALIZATION AND THERAPEUTIC RESPONSE

Martina Held ¹, Ljiljana Smiljanić Tomičević ¹, Miroslav Mayer ¹, Branimir Anić ¹

¹Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju, Klinika za unutarnje bolesti, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb, Zagreb, Hrvatska

Uvod: IgG4 povezana bolest (engl. IgG4 related disease, IgG4-RD) je rijetki, fibroupalni sistemski poremećaj nepoznate etiologije od koje većinom obolijevaju muškarci srednje do starije životne dobi, a često se očituje masama poput tumora i/ili bezbolnim povećanjem više organa. Prikazujemo slučaj 20-godišnje bolesnice s izoliranim IgG4-RD srednjeg uha, klinički praćene kao kronični otitis media uz konduktivni gubitak sluha, a kod koje je dijagnoza potvrđena tek nakon ponovljenih kirurških zahvata i detaljne imunohistokemijske analize.

Prikaz slučaja: Bolesnici, sada u dobi 20 godina, koja od 12. godine boluje od Hashimotovog tireoiditisa i na redovitoj je supstituciji levotiroksinom, od ljeta 2021. godine pojavljuju se rekurentne epizode smanjenog sluha i bistro-služave sekrecije iz lijevog uha. Timpanogram je pokazivao B krivulju zbog čega su tijekom 2022. i 2023. učinjene dvije operacije (miringotomija i timpanoplastika) kojom se ustanovila mekotkivna masa koja ispunjava timpanon i prolazila kroz bubnjić, a u PHD nalazu opisan je nespecifični limfoplazmocitni infiltrat bez definitivne dijagnoze. U ožujku 2024. izvedena je retimpanoplastika zbog recidiva simptoma i polipoidne mase koja se vidjela iza bubnjića. PHD je pokazao limfoplazmocitni infiltrat s prominentnim germinativnim centrima i više od 50 IgG4+ plazma stanica po velikom vidnom polju, potvrđeno imunohistokemijskom analizom (IgG, IgG4, CD138, CD3, CD20, bcl2, Ki67). Serumske koncentracije IgG4 bile su u granicama normale. MSCT temporalne kosti prikazao je patološki sadržaj u mastoidnim celulama te lobuliranu tvorbu u timpanonu. Na temelju kliničke slike i PHD nalaza postavljena je dijagnoza IgG4-RD srednjeg uha.

Terapijski je započet Decortin 10 mg dnevno uz subjektivno i objektivno poboljšanje sluha. Zbog steroidnih nuspojava bolesnica prekida terapiju nakon čega dolazi do pogoršanja sluha i recidiva te je uveden metotreksat s folacinom uz daljnje multidisciplinarno praćenje.

Zaključak: Ovaj prikaz ističe važnost razmatranja IgG4-RD u diferencijalnoj dijagnozi rekurentnih otoloških tegoba budući je IgG4-RD srednjeg uha izuzetno rijetka i često se klinički ne prepoznaje. Dijagnoza se potvrđuje histološki i imunohistokemijski čak i uz uredne serumske vrijednosti IgG4, a pravodobna imunosupresivna terapija može spriječiti ponovljene kirurške zahvate i očuvati funkciju sluha.

Ključne riječi: IgG4 povezana bolest, rijetka lokalizacija, imunosupresivi

E-pošta glavnog autora: martinaheld17129@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa