https://doi.org/10.33004/reumatizam-supp-73-1-71

## Bitka između glave i srca: eozinofilna angiocentrična fibroza velikih krvnih žila, eustahijeve tube i epifarinksa

## A battle between the head and the heart: eosinophilic angiocentric fibrosis of the great vessels, eustachian tube and nasopharynx

Nika Nikolac [1,2], Marija Bakula [3,4], Željko Đurić [5], Petar Martinčić [6], Katarina Đurić [7], Snježana Dotlić [8,4], Miroslav Mayer [3,4]

[1]*Zavod za reumatologiju i kliničku imunologiju, Klinički bolnički centar Rijeka*
[2]*Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci*
[3]*Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju, Klinički bolnički centar Zagreb*
[4]*Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu*
[5]*Klinika za kardijalnu kirurgiju, Klinički bolnički centar Zagreb*
[6]*Klinika za bolesti srca i krvnih žila, Klinički bolnički centar Zagreb*
[7] *Klinika za bolesti uha, nosa i grla i kirurgiju glave i vrata, Klinički bolnički centar Zagreb*
[8]*Klinički zavod za patologiju i citologiju, Klinički bolnički centar Zagreb*

**Uvod:** Eozinofilna angiocentrična fibroza (EAF) je iznimno rijetka, sporo progredirajuća kronična upalno-infiltrativna bolest. Etiologija je nerazjašnjena, no teoretizira se da spada u spektar bolesti povezanih s imunoglobulinom G4. Klinički se prezentira pseudotumorskim lezijama te najčešće zahvaća gornji dišni sustav, posebice sinonazalne strukture. Dijagnoza se postavlja patohistološkim nalazom, dok je temelj liječenja resekcija tvorbe. Dosadašnja literatura podupire primjenu glukokortikoida, a kao terapijska opcija izdvaja se i rituksimab.
**Prikaz slučaja:** 38-godišnji pacijent prezentirao se recidivirajućim upalama vanjskog i srednjeg uha. Od ranije je u praćenju reumatologa zbog leukocitoklastičnog vaskulitisa, sekundarne hipogamaglobulinemije te ankilozantnog spondilitisa koji je liječen adalimumabom. U ranijoj se anamnezi izdvaja i epizoda mioperikarditisa te plućne tromboembolije. CT-om piramida temporalnih kostiju evidentirane su upalne promjene desnog uha, dok je MR-om temporalnih kostiju vizualizirana infiltrativna tvorba desne Eustahijeve tube i epifarinksa. CT pulmonalnom angiografijom, snimljenom zbog grudnih opresija, registrirana je mekotkivna tvorba pulmonalnog trunkusa potvrđena CT-om toraksa, ultrazvukom te MR-om srca. Tvorba pulmonalnog trunkusa je radiološki prvenstveno odgovarala angiosarkomu, dok je tvorba Eustahijeve tube i epifarinksa shvaćena kao metastaza istog. Učinjena je biopsija tvorbe epifarinksa čiji patohistološki nalaz ukazuje na kroničnu upalu. Kontrolnim ultrazvukom srca verificirana je progresija veličine tvorbe uz značajnu opstrukciju glavne plućne arterije, zbog čega se pristupilo radikalnom kardiokirurškom zahvatu. Učinjena je resekcija infiltrativne tvorbe izlazišta desne klijetke te glavne plućne arterije; patohistološki nalaz odgovara eozinofilnoj angiocentričnoj fibrozi. Započeto je liječenje sistemskim glukokortikoidom, a potom i rituksimabom. Prati se zadovoljavajući klinički odgovor uz regresiju protrahiranog febriliteta te pad povišenih upalnih parametara.
**Zaključak:** Prema našem saznanju, ovo je prvi slučaj eozinofilne angiocentrične fibroze velikih krvnih žila i Eustahijeve tube opisan u literaturi. Naglašava važnost razmatranja eozinofilne angiocentrične fibroze kao diferencijalne dijagnoze multiorganskih pseudotumorskih tvorbi te afirmira ulogu imunosupresivne terapije u liječenju iste.

**Ključne riječi:** eozinofilna angiocentrična fibroza, bolest povezana s imunoglobulinom G4, velike krvne žile, Eustahijeva tuba
**Keywords:** eosinophilic angiocentric fibrosis, IgG4-related disease, large vessels, Eustachian tube
**E-mail adresa prezentirajućeg autora:** nika.nikolac505@gmail.com
**Izjava o sukobu interesa:** nema sukoba interesa