

PRIKAZ SLUČAJA - 9/10.MJ 2024. (DR. IVA MIŠIĆ)

Pacijentica rođ. 1992.god

DG: D80- imunodeficijencija s prevladavajućim poremećajima protutijela

Dijagnoza: Hypogammaglobulinemia vrs CVID (IgG, IgA, IgM)

Nalaz: Prvi pregled. Gospodja iz Mostara, nije još udana, nema djece, liječnica, dolazi na prvi pregled zbog imunodeficijencije.

Obiteljska anamneza: majka ima Mb Hashimoto, otac zdrav. Sestra ima APL sy, samo u trudnoći koristila Clexane. Neg. OA na PID. Rodica po majci ima AS i Sjorgen sy, s majčine strane jedna rodica ima MB Hashimoto. Ujak i njegova kći imaju psorijazu.

Osobna anamneza: rođjena iz uredne trudnoće, nije dojena. Uredan rast i razvoj, uredno cijepljena prema kalendaru, bez nuspojava. Zubi uredno ispadali. U 9. god. života preboljela mononukleozu. U 10. god. života preboljela varicelle. Sa 12 godina prvi simptomi u smislu napadaja kašlja, rečeno joj da ima bronhitis, povremeno inhalacije.

2011. i 2012. god učestali sinusitisi, bronhitis, te u brisu nosa pronađen H. influenzae, dugotrajno liječena AB, pregledana od strane ORL i pulmologa te shvaćena kao zdravi nosilac H. influenzae te da je potrebno liječenje samo u slučaju febriliteta. Od tada ima 1-2 x godišnje pneumoniju (auskultacijski postavljena sumnja na pneumoniju), od 2017.god. do 11mj 2022. u 2-3 navrata imala radiološki potvrđenu pneumoniju, no od 11mj 2022. krenule češće infekcije.

10\2020. preboljela Covid 19 infekciju- asimptomatski.

11/2022. lobarne pneumonije dolje desno, liječena i.v. th.

1/2023., 2/2023. (RTG potvrđena) i 4/2023. (RTG potvrđena) ponovo desnostrana pneumonija, te ponovno ista lokacija.

Posljednja pneumonija u 8/2023, sada lijevostrana pneumonija, uz CRP 250. Tada hospitalizirana na pulmologiji, imala je i hemoptize odnosno oskudne primjese krvi. Liječena Decortinom 20 mg. te fluvonazolom i Forspiro inh.

Učinjen CT th, bronhoskopija, nadjeni IgG, A, M. Zadnje dvije godine praktički stalno prehladna uz subfebrilitete. Nije sklona kožnim infekcijama, GI infekcijama, mokraćnim infekcijama. Ima herpes na usni 1-2x godišnje, nikad nije imala zoster.

Nije sklona gljivičnim infekcijama, osim što je u aspiratnu bronha imala Candidu. Negira oticanje zglobova. Osjeća pojačan umor i mišićnu slabost, napor dobro podnosi.

Kardiorespiratorno kompenzirana, negira dispneju.

ema smetnji gutanja, disfagije.

Bez osipa na koži, nema fotoosjetljivosti.

Nema afti po ustima i po spolovilu.

Negira suhoću očiju i oko usta.

Nema Reynaudovog fenomena.

Nema upale očiju. Druge tegobe ne navodi.

Funkcije i navike: apetit dobar, TT stabilna (TT 65 kg, TV 169 cm), stolica redovita , bez patoloških primjesa, mokrenje uredno , bez diziurije. Ciklusi redoviti, no u 6/2023 preskočen jedan ciklus (anovulacijski), ovaj mjesec ponovno preskočila. G0,P0, Ab0. Pušila 8 godina u prosjeku 2 kutije dnevno, prestala 2016., alkohol prigodno konzumira. Alergije na lijekove negira.

Lijekovi: Forspiro PP.

Status: RR mm Hg, c/p/min.

Pri svijesti, kontaktibilna, orijentirana , eukardna, eupnoična u miru, afebrilna, pokretna, anikterična. Koža i vidljive sluznice urednoprokrvljene i hidrirane, bez osipa. ždrijelo mirno , bez afti u ustima. Bez periferne limfadenopatije. Akcija srca ritmična, tonovi jasni, šumova ne čujem. Nad plućima auskultatorno uredan šum disanja. Abdomen u razini prsnog koša, mekan, bezbolan na dodir, jetru i slezenu ne palpiram kao uvećane. Peristaltika čujna, LS obostrano bezbolna. Ekstremiteti simetrični, bez edema, palpabilnih art. pulsacija. Bez bolnih i otečenih zglobova. Šake formira, GMS šaka uredna. Kralježnica bezbolna na dodir. Lasuege neg. Menell neg.

Iz LAB nalaza:

spirometrija FVC 124%, FEV1 115.3%, Tiff 81.06, MEF50 81,4, Ventolin test neg.

Nalazi tijekom hospitalizacije 30.8.-06.09.2023. ;

Quantiferon neg.

ANA , ENA i ANCA neg.

C3 1.310, C4 4.050

ACE b.o.

uk prot 59 g\L, uk gamablob. 0,9 g\L.

IgG, 0.29, IgM 0.11, IgA 0.01.

beta2mikroblob. b.o.

CA125-3 46, CA125 42- kontrolni uredni.

uk prot u 24h urinu 0.08.

anti HBs 97.80, ostalo HBV neg (cijepljena)

HIV i HCV i HAV neg.

Brucella, Parvovirus, Toxoplasma, Borelia- sve neg.

CMV igG 16 poz. , HSV igG poz.

EBV igG neg.

VZV igG neg.

SARS- CoV-2 IgG neg.

Imunofeno ly perif krvi: CD 19 5%, CD 19 +lambda+ 32%, CD 19 + kappa 64%, CD20 5%, CD3 93%.

Granulociti 58%, mono 14%, ly 28%. 2% poliklonalnih B stanica i 26% T stanica.

CD3 77.97% (60-83%), apas 2.89 (0.88-2.55), CD4/CD8 1.54 (0.9-3.4), CD19 17.89% (4-14%), aps 0.66 (0.06-0.46), CD 16=56= 3.64% (10-31%), aps 0.13 (0.18-0.60)

CT pluća ; ground glass lijevo u donjem režnju , mjestimično konsolidacije plućnog parenhima i zadebljane interlobarne septe - rez. pl. infiltrat. Ipsilat peribronh u super seg par manjih ground glass (pn. infiltrat ili vaskularna patologija?). Lijevo hilarno limfonod 9mm (ranije 7.5mm). Bez izljevica , nusnalaz kalcifikati VII seg. jetre stacionarno.

UZV abd- hemangiom 15 mm. Slezena b.o.

Ambulantni nalazi:

beta2GPI neg, aCl neg, ECP 22.2, uk IgE < 0.100

2.10.2023.: IgG 0.31, IgA 0.01, IgM 0.06.

UZV 10.2023. slezena povećana 15.5 cm homogena, ostalo b.o.

Zaključak ; Indicirana doživotna mjesečna supstitucija IVIGom (30 god)

U početku preporuka za više doze do postizanja zadovoljavajućih vrijednosti igG (npr 40 gr svaka 3 tjedna).

Ciljana vrijednost IgG je svakako iznad 5 g\L, a preporučljivo je 7 g\L.

U obzir dolazi profilaktična AB terapija u zimskim mjesecima ukoliko se usprkos dobrim predsupstitucijskim razinama IgG i dalje ne bude postizao željeni učinak (smanjenje učestalosti i težine infekcija).

U obzir dolazi daljnja nadomjesna terapija supkutanim imunoglobulinima.

Vrijednosti IgG nakon početka nadomjesne th igG;

10/2023. 0.29

04/2024 8.59

09/ 2024. 8.68.