

## Ρήξη αρτηριακού ανευρύσματος και οπισθοπεριτοναϊκό αιμάτωμα σε ασθενή με κοκκιωμάτωση Wegener: παρουσίαση περιστατικού

Α. Γράβος<sup>1</sup>, Κ. Κατσιφα<sup>1</sup>, Π. Τσελιώτη<sup>1</sup>, Β. Γραμματικοπούλου<sup>1</sup>, Κ. Σακελλαρίδης<sup>1</sup>, Σ. Κανακάκη<sup>1</sup>, Α. Δεστούνης<sup>1</sup>, Χ. Τσάπας<sup>1</sup>, Ι. Μοσχούρης<sup>2</sup>, Α. Πρεκατές<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Μονάδα Εντατικής Θεραπείας (ΜΕΘ), και <sup>2</sup> Ακτινολογικό Τμήμα, ΓΝ Πειραιά «Τζάνειο»

### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η ρήξη ανευρύσματος είναι μια πιθανή, αλλά πολύ σπάνια επιπλοκή της κοκκιωματώσεως με πολυαγγειίτιδα (GPA), παλαιότερα γνωστή ως κοκκιωμάτωση του Wegener. Πρέπει να γίνεται άμεση διάγνωση και θεραπεία επειδή ένα ραγέν ανεύρυσμα μπορεί να είναι απειλητικό για τη ζωή. Παρουσιάζουμε την περίπτωση Έλληνα ασθενή ηλικίας 63 ετών, ο οποίος διαγνώστηκε προ μηνός με GPA και παρουσιάστηκε με οπισθοπεριτοναϊκό αιμάτωμα απότοκο ρήξης ανευρύσματος στη νεφρική αρτηρία και στην άνω παγκρεατοδωδεκαδακτυλική αρτηρία. Η κλινική πορεία του επειπλάκη επίσης από οξεία νεφρική ανεπάρκεια και οξεία αναπνευστική ανεπάρκεια λόγω κυψελιδικής αιμορραγίας. Διεξήχθη εμβολισμός του ραγέντος ανευρύσματος. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε μηχανική υποστήριξη της αναπνοής και συνεχή φλεβο-φλεβική αιμοδιαδιήθηση και έλαβε συνδυασμένη ανοσοκατασταλτική και υποστηρικτική θεραπεία. Κατέληξε 30 ημέρες μετά την εισαγωγή στο νοσοκομείο λόγω σπητικής καταπληξίας και πολυοργανικής ανεπάρκειας. Η ενδοαγγειακή θεραπεία είναι η θεραπεία πρώτης γραμμής ειδικά για τους αιμοδυναμικά σταθερούς ασθενείς με ρήξη ανευρύσματος. Η έγκαιρη διάγνωση είναι πολύ σημαντική, καθώς ο επείγων εμβολισμός και η έγκαιρη έναρξη ανοσοκατασταλτικής θεραπείας είναι η θεραπεία εκλογής.

*Λέξεις ευρετηρίου:* κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα, ανεύρυσμα, ανοσοκατασταλτική θεραπεία

### Παραπομπή

Α. Γράβος, Κ. Κατσιφα, Π. Τσελιώτη, Β. Γραμματικοπούλου, Κ. Σακελλαρίδης, Σ. Κανακάκη, Α. Δεστούνης, Χ. Τσάπας, Ι. Μοσχούρης, Α. Πρεκατές. Ρήξη αρτηριακού ανευρύσματος και οπισθοπεριτοναϊκό αιμάτωμα σε ασθενή με κοκκιωμάτωση Wegener: παρουσίαση περιστατικού. *Επιστημονικά Χρονικά* 2020; 25(2): 384-392

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (GPA), παλαιότερα γνωστή ως κοκκιωμάτωση Wegener, είναι πολυσυστηματική νόσος που χαρακτηρίζεται από συστηματική νεκρωτική

και / ή κοκκιωματώδη αγγειίτιδα. Η φλεγμονή στην GPA επηρεάζει συνήθως τις αρτηρίες μικρού και μεσαίου μεγέθους των ανώτερων αεραγωγών, των πνευμόνων και των νεφρών.[1]

Η κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (GPA) είναι μια σύνθετη νόσος που προκαλείται από ανοσολογική διαταραχή, κατά την οποία ο τραυματισμός των ιστών είναι αποτέλεσμα αλληλεπίδρασης ενός αρχικού φλεγμονώδους συμβάντος και μιας ιδιαίτερα εξειδικευμένης ανοσοαπόκρισης. Μέρος αυτής της αντίδρασης κατευθύνεται έναντι των προηγούμενως θωρακισμένων επιτόπων των πρωτεϊνικών κοκκίων των ουδετερόφιλων, οδηγώντας σε αυτοαντισώματα γνωστά ως αντι-ουδετεροφιλικά κυτταροπλασματικά αυτοαντισώματα (ANCA).[2] Περίπου το 85% των ασθενών με GPA έχουν ANCA αυτοαντισώματα. Τα πλέον συχνά αναγνωρισμένα και αξιολογούμενα αυτοαντισώματα στην GPA είναι αυτά έναντι της πρωτεΐνης 3 (PR3-ANCA), που παρατηρούνται στο 70 έως 80% των ασθενών και έναντι της μυελοϋπεροξειδάσης (MPO-ANCA), που παρατηρούνται στο 10% των ασθενών.[3]

Στα αρχικά στάδια της αγγειίτιδας που σχετίζεται με ANCA, τα ενδοθηλιακά κύτταρα μπορούν να στρατολογήσουν φλεγμονώδη κύτταρα και να ενισχύσουν την πρόσφυση τους σε θέσεις αγγειακής βλάβης. Αυτό μπορεί να οδηγήσει στο σχηματισμό ανευρυσμάτων σε αυτές τις αρτηρίες καθώς και σε μεγαλύτερες.[4] Ο σχηματισμός ανευρύσματος είναι μια πολύ σπάνια επιπλοκή της GPA και μόνο λίγες περιπτώσεις [5-24] έχουν αναφερθεί στη βιβλιογραφία. Παρουσιάζουμε λοιπόν μια τέτοια σπάνια περίπτωση και τις θεραπευτικές παρεμβάσεις που διενεργήθηκαν.

## ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ένας 63χρονος Έλληνας, καπνιστής, εισήχθη στη Χειρουργική Κλινική του νοσοκομείου μας με ιστορικό δύσπνοιας από διμήνου και οξέος κοιλιακού άλγους από ωρών. Πριν από ένα μήνα διαγνώστηκε με GPA με βιοψία πνεύμονα και εργαστηριακό έλεγχο και έλαβε χαμηλή δόση δεξαμεθαζόνης (15 mg / ημέρα). Το λοιπό ιατρικό ιστορικό του ήταν ελεύθερο. Δεν είχε ιστορικό λήψης αντιπηκτικών. Κατά τη φυσική εξέταση ήταν απύρετος, η αρτηριακή πίεση ήταν 110/70 mmHg, οι σφύξεις 80 / λεπτό, η αναπνευστική συχνότητα 20 αναπνοές / λεπτό, το ύψος 170 cm και το βάρος 65 kg. Το αναπνευστικό ψιθύρισμα ήταν φυσιολογικό και δεν υπήρχαν επιπρόσθετοι τόνοι ή φυσημάτα από την ακρόαση της καρδιάς. Είχε κοιλιακή διάταση με διάχυτη ευαισθησία στην ψηλάφηση και επικρουστική αμβλύτητα. Δεν παρουσίαζε δερματολογικές βλάβες, ρινοφαρυγγικές ανωμαλίες ή φλεγμονώδεις αρθρώσεις. Κατά την εισαγωγή δεν υπήρχε ανάγκη διασωλήνωσης και μηχανικού αερισμού, ο ασθενής ήταν αιμοδυναμικά σταθερός, με ήπια υποξυγοναιμία ( $PaO_2/FiO_2=200$ ) και με φυσιολογική νευρολογική εξέταση.

Ελήφθη πλήρης εργαστηριακός έλεγχος και αέρια αίματος και διενεργήθηκε επείγουσα αξονική τομογραφία (CT) θώρακος και άνω και κάτω κοιλίας. Η ακτινογραφία θώρακος ανέδειξε διήθημα στον αριστερό άνω λοβό (Εικόνα 1α), ενώ η αξονική τομογραφία ανέδειξε πολλαπλούς ενδοπαρεγχυματικούς οζώδεις σχηματισμούς στον αριστερό πνεύμονα (Εικόνα 1β) και ένα μεγάλο οπισθοπεριτοναϊκό αιμάτωμα και πολλαπλά



**Εικόνα 1.** Ακτινογραφία Θώρακος (α), Αξονική Τομογραφία Θώρακος (β), Αξονική Τομογραφία Άνω – Κάτω Κοιλίας (γ)

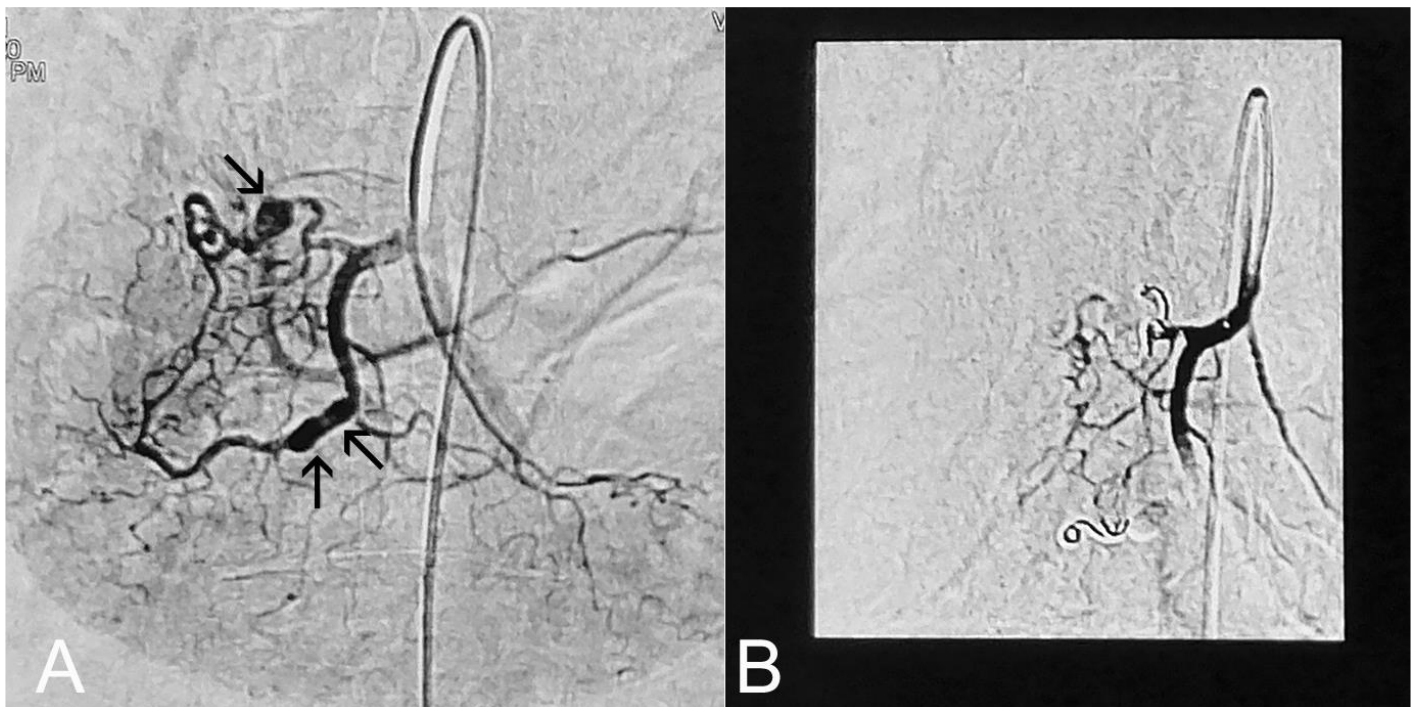
ανευρύσματα των νεφρικών, ηπατικής και παγκρεατοδωδεκαδακτυλικών αρτηριών (Εικόνα 1γ).

Οι εργαστηριακές εξετάσεις ανέδειξαν: αριθμός λευκοκυττάρων:  $16 \times 10^3 / \mu\text{L}$  (80% ουδετερόφιλα, 10% λεμφοκύτταρα, 5% μονοκύτταρα και 2% ηωσινόφιλα). αιμοσφαιρίνη: 7,2 g / dL. αιματοκρίτης: 21,1%. αριθμός αιμοπεταλίων:  $235 \times 10^3 / \mu\text{L}$ ; C-αντιδρώσα πρωτεΐνη: 46 mg / dL. ουρία: 236 mg / dL. κρεατινίνη ορού (SCr): 7,6 mg / dL (2 μήνες πριν την εισαγωγή, το επίπεδο SCr ήταν 0,7 mg / dL) και λευκωματίνη: 2 gr / dL. Τα επίπεδα ηλεκτρολυτών και ηπατικών ενζύμων ήταν φυσιολογικά. Η Ταχύτητα Καθίζησης Ερυθρών (ΤΚΕ) ήταν 122 mm / h. Η γενική ούρων ανέδειξε πρωτεΐνη 2+, αίμα 2+, αλλά χωρίς δύσμορφα ερυθρά αιμοσφαίρια ή ερυθροκυτταρικούς κυλίνδρους. Τα αντισώματα PR3-ANCA, c-ANCA και τα αντιπυρηνικά ήταν θετικά, ενώ τα αντισώματα έναντι μυελοϋπεροξειδάσης (MPO) και βασικής μεμβράνης (GBM) ήταν αρνητικά. Τα επίπεδα ολικού συμπληρώματος ορού και συμπληρώματος 3 και 4 και η ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών ορού ήταν εντός

των φυσιολογικών ορίων. Ο έλεγχος για HIV, ηπατίτιδα Β και ηπατίτιδα C ήταν αρνητικός.

Τέθηκε η διάγνωση της αυτόματης ρήξης ανευρύσματος με συνοδό οπισθοπεριτοναϊκό αιμάτωμα και έγινε επείγουσα αγγειογραφία της κοιλιακής αρτηρίας. Η αγγειογραφία ανέδειξε πολλαπλά ανευρύσματα της ηπατικής, των νεφρικών και των παγκρεατοδωδεκαδακτυλικών αρτηριών και πραγματοποιήθηκε εμβολισμός της άνω παγκρεατοδωδεκαδακτυλικής αρτηρίας, καθώς αυτή η αρτηρία ήταν η πιθανή αιτία του οπισθοπεριτοναϊκού αιματώματος (Εικόνα 2).

Την επόμενη ημέρα του εμβολισμού ο ασθενής επιδεινώθηκε αναπνευστικά και διασωληνώθηκε λόγω οξείας αναπνευστικής ανεπάρκειας και μεταφέρθηκε στη ΜΕΘ. Η αναπνευστική του ανεπάρκεια αποδόθηκε σε κυψελιδική αιμορραγία, όπως επιβεβαιώθηκε από τη διενεργηθείσα βρογχοσκόπηση και βρογχοκυψελιδική έκπλυση. Στη ΜΕΘ ο ασθενής ήταν αιμοδυναμικά σταθερός, σε φαρμακευτική καταστολή και μηχανικό αερισμό. Τα αέρια αίματος βελτιώθηκαν



**Εικόνα 2.** Ψηφιακή αφαιρετική αγγειογραφία αναδεικνύει 3 ανευρύσματα των παγκρατοδωδεκαδακτυλικών αρτηριών (βέλη), πριν (Α), και μετά (Β), από εμβολισμό με μικροσπειράματα και gelfoam.

αμέσως μετά τη διασωλήνωση. Λόγω της οξείας νεφρικής ανεπάρκειας, ετέθη σε συνεχή φλέβο-φλεβική αιμοδιαδιήθηση (CVVHDF) και έλαβε θεραπεία με μεθυλπρεδνιζολόνη (1 gr / ημέρα) για 3 ημέρες ακολουθούμενη από δόση συντήρησης με πρεδνιζολόνη (50 mg / ημέρα) και 700 mg κυκλοφωσφαμίδη, μετά από επαρκή ενυδάτωση, τρεις φορές ανά δύο εβδομάδες. Η ημερήσια δόση πρεδνιζολόνης βαθμιαία μειώθηκε.

Η κλινική, αιμοδυναμική και αεριομετρική εικόνα του ασθενούς, παρά την αρχική βελτίωση, σταδιακά επιδεινώθηκε, ενώ παράλληλα παρουσίασε σοβαρή λευκοπενία και θρομβοπενία, που αποδόθηκε στην κυκλοφωσφαμίδη. Υποβλήθηκε σε τραχειοστομία την 15η ημέρα της νοσηλείας. Από τις καλλιέργειες αίματος απομονώθηκε

*Acinetobacter baumannii*, για το οποίο έλαβε συνδυασμένη και στοχευμένη αντιβιοτική αγωγή. Κατέληξε την 30η ημέρα νοσηλείας λόγω σοβαρής σηπτικής καταπληξίας και πολυοργανικής ανεπάρκειας.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τον Ιανουάριο του 2011, το Αμερικανικό Κολλέγιο Ρευματολογίας (ACR), η Αμερικανική Νεφρολογική Εταιρεία (ASN) και ο Ευρωπαϊκός Σύνδεσμος κατά των Ρευματολογικών Νοσημάτων (EULAR) συνέστησαν να αλλάξει η ονομασία "Κοκκιωμάτωση Wegener" σε "Κοκκιωμάτωση με Πολυαγγειίτιδα" (GPA). Αυτή η αλλαγή αντικατοπτρίζει ένα σχέδιο για τη σταδιακή

μετάβαση από τις τιμητικές επωνυμίες σε μια ονοματολογία που περιγράφει τη νόσο ή την αιτιολογία της. Η αγγειίτιδα που συσχετίζεται με αυτοαντισώματα έναντι του κυτταροπλάσματος των ουδετεροφίλων (AAA) περιλαμβάνει την κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (GPA), τη μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα (MPA), συμπεριλαμβανομένης της νεφρικής περιορισμένης αγγειίτιδας (RLV) και την ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (EGPA, Churg-Strauss). Όλες σχετίζονται με τα ANCA αυτοαντισώματα και έχουν παρόμοια χαρακτηριστικά στη νεφρική βιοψία.[25,26]

Η GPA είναι μια σπάνια και πολυσυστηματική νόσος που χαρακτηρίζεται από συστηματική νεκρωτική και / ή κοκκιωματώδη αγγειίτιδα. Η παθογένεση της GPA ξεκινά με την έκφραση των ενζύμων γλυκοπρωτεΐνης όπως το PR3 στην επιφάνεια των ουδετερόφιλων που έχουν ενεργοποιηθεί με κυτοκίνη. Το PR3-ANCA συνδέεται με αυτό το αντιγόνο, ενεργοποιώντας ουδετερόφιλα και προκαλώντας κυτταροτοξικότητα στα αγγειακά ενδοθηλιακά κύτταρα μέσω απελευθέρωσης υπεροξειδίων, λυτικών ενζύμων και προφλεγμονωδών κυτοκινών. Η GPA συνήθως προσβάλλει τις μεσαίες και μικρές αρτηρίες της αναπνευστικής οδού και των νεφρών.[27,28] Αυτή η φλεγμονή μπορεί επίσης να οδηγήσει σε σχηματισμό ανευρυσμάτων σε αυτές και σε μεγαλύτερες αρτηρίες, αν και ο σχηματισμός ανευρυσμάτων είναι ένα πολύ σπάνιο φαινόμενο. Μόνο λίγες περιπτώσεις[5-24] περιγράφονται στη διεθνή βιβλιογραφία με

ανευρύσματα σε μεσαίου και μεγάλου μεγέθους αρτηρίες σε ασθενείς με GPA.

Μια ανασκόπηση του 2017[5] έδειξε ότι αυτά τα αρτηριακά ανευρύσματα παρατηρούνται συχνότερα στους άνδρες και τα περισσότερα διαγνώστηκαν εντός ενός μηνός από την αρχική διάγνωση της νόσου (όπως η περίπτωση μας). Οι περισσότεροι ασθενείς είχαν συμπτώματα αγγειακής ισχαιμίας ή αορτίτιδας, όπως κοιλιακό άλγος και ραχιαλγία. Οι περισσότερες περιπτώσεις ήταν ανευρύσματα μεγάλων αγγείων, της ηπατικής αρτηρίας, των κλάδων της κοιλιακής αρτηρίας και κλάδων της νεφρικής αρτηρίας (όπως η περίπτωση μας). Η ρήξη δεν είναι σπάνια επιπλοκή και απαιτείται επείγουσα αναγνώριση και θεραπεία είτε με εμβολισμό είτε με χειρουργική επέμβαση.

Η θεραπεία της ανευρυσματικής αγγειίτιδας σε ασθενείς με GPA θα πρέπει να περιλαμβάνει συνδυασμό χειρουργικών ή ενδοαγγειακών τεχνικών με ανοσοκατασταλτικούς παράγοντες όπως υψηλή δόση μεθυλπρεδνιζολόνης, κυκλοφωσφαμίδης και / ή ριτουξιμάμπης για την πρόληψη της ρήξης του ανευρύσματος και τον έλεγχο της αιμορραγίας.[29,30] Ο ασθενής μας αντιμετωπίστηκε με ενδοαγγειακή παρέμβαση σε συνδυασμό με υψηλή δόση μεθυλπρεδνιζολόνης και κυκλοφωσφαμίδης.

Η υβριδική θεραπεία που συνδυάζει τόσο χειρουργικές όσο και ενδοαγγειακές επεμβάσεις για ανευρύσματα σε ασθενείς με GPA είναι μια εναλλακτική προσέγγιση ειδικά για τους ασθενείς με ρήξη ανευρύσματος ή για ανευρύσματα που

βρίσκονται σε αγγειακές παραλλαγές. Η ανίχνευση του σημείου της ρήξης σε ένα τεράστιο αιμάτωμα και η αναγνώριση των ανατομικών παραλλαγών είναι μερικές φορές δύσκολη.[5]

Η αρχική ανοσοκατασταλτική θεραπεία στην GPA και στη μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα (MPA) αποτελείται συνήθως από γλυκοκορτικοειδή συνδυασμένα είτε με κυκλοφωσφαμίδη είτε με ριτουξιμάμπη. Μερικές μελέτες περιγράφουν τη χρήση τόσο κυκλοφωσφαμίδης όσο και ριτουξιμάμπης για την αρχική θεραπεία (αντί να χρησιμοποιείται ένας από αυτούς τους δύο παράγοντες), αν και αυτή η προσέγγιση είναι αμφλεγόμενη. Ασθενείς με σοβαρή και επιπλεγμένη νόσο μπορεί να ωφεληθούν από τη διενέργεια πλασμαφαίρεσης, ειδικά εκείνοι με ταυτόχρονη παρουσία αυτοαντισωμάτων έναντι της βασικής μεμβράνης (GBM) και κυψελιδική αιμορραγία.[31]

Η χρήση επιθετικής αρχικής ανοσοκατασταλτικής αγωγής δικαιολογείται

επειδή το ποσοστό θνησιμότητας στη διέτια στη γενικευμένη GPA είναι 90%, συνήθως λόγω αναπνευστικής ή νεφρικής ανεπάρκειας. Η θνησιμότητα μειώθηκε αισθητά με την εισαγωγή επιθετικής αρχικής θεραπείας με κυκλοφωσφαμίδη και γλυκοκορτικοειδή.[32]

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Συμπερασματικά, παρουσιάζουμε μια σπάνια περίπτωση GPA που εκδηλώθηκε με ρήξη ανευρύσματος και κοιλιακό άλγος. Ο σχηματισμός ανευρύσματος είναι μια σπάνια επιπλοκή της GPA, αλλά μπορεί να αποβεί απειλητικός για τη ζωή σε περίπτωση ρήξης. Η άμεση διάγνωση και η πρόωπη ανοσοκατασταλτική θεραπεία σε συνδυασμό με εμβολισμό πρέπει να διενεργούνται σε ασθενείς με ρήξη. Η ενδοαγγειακή θεραπεία είναι η θεραπεία πρώτης γραμμής και πρέπει να συνοδεύεται από χειρουργική επέμβαση, εάν ο εμβολισμός αποτύχει ή δεν είναι διαθέσιμος.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Jenette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med*, 1997; 337: 1512–1523.
2. Jennette JC, Falk RJ. Pathogenesis of antineutrophil cytoplasmic autoantibody-mediated disease. *Nat Rev Rheumatol*, 2014; 10:463.
3. Bossuyt X, Cohen Tervaert JW, Arimura Y, et al. Position paper: Revised 2017 international consensus on testing of ANCA in granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis. *Nat Rev Rheumatol*, 2017 Nov. 13 (11):683-692.
4. Berger SP, Seelen MA, Hiemstra PS, et al. Proteinase 3, the major autoantigen of Wegener's granulomatosis, enhances IL-8 production by endothelial cells in vitro. *J AmSoc Nephrol*, 1996; 7:694.
5. Toshihide Tomosugi, Takuji Takahashi, Yoshihisa Kawase, et al. Accessory left gastric artery aneurysms in granulomatosis with polyangiitis: a case report and literature review. *Nagoya J. Med. Sci*, 2017;79. 75-83.

6. den Bakker MA, Tangkau PL, Steffens TW, et al. Rupture of a hepatic artery aneurysm caused by Wegener's granulomatosis. *Pathol Res Pract*, 1997; 193: 61–66.
7. Baker SB, Robinson DR. Unusual renal manifestations of Wegener's granulomatosis. Report of two cases. *Am J Med*, 1978; 64: 883–889.
8. Moutsopoulos HM, Avgerinos PC, Tsampoulas CG, et al. Selective renal angiography in Wegener's granulomatosis. *Ann Rheum Dis*, 1983; 42: 192–195.
9. Sieber SC, Cuello B, Gelfman NA, et al. Pulmonary capillaritis and glomerulonephritis in an antineutrophil cytoplasmic antibody-positive patient with prior granulomatous aortitis. *Arch Pathol Lab Med*, 1990; 114: 1223–1226.
10. Aoki N, Soma K, Owada T, et al. Wegener's granulomatosis complicated by arterial aneurysm. *Intern Med*, 1995; 34: 790–793.
11. Blockmans D, Baeyens H, Van Loon R, et al. Periaortitis and aortic dissection due to Wegener's granulomatosis. *Clin Rheumatol*, 2000; 19: 161–164.
12. Shitrit D, Shitrit AB, Starobin D, et al. Large vessel aneurysms in Wegener's granulomatosis. *J Vasc Surg*, 2002; 36: 856–858.
13. Senf R, Jurgensen JS, Teichgraber U, et al. Ruptured arterial aneurysm of the kidney in a patient with Wegener's granulomatosis. *Nephrol Dial Transplant*, 2003; 18: 2671–2673.
14. Famularo G, De Cata A, Bracci M, et al. Fatal rupture of an inflammatory arterial aneurysm in a patient with Wegener's granulomatosis. *Scand J Rheumatol*, 2004; 33: 277–279.
15. Takei H, Komaba Y, Kitamura H, et al. Aneurysmal subarachnoid hemorrhage in a patient with Wegener's granulomatosis. *Clin Exp Nephrol*, 2004; 8: 274–278.
16. Carels T, Verbeken E, Blockmans D. p-ANCA-associated periaortitis with histological proof of Wegener's granulomatosis: case report. *Clin Rheumatol*, 2005; 24: 83–86.
17. Arlet JB, Le Thi Huong D, et al. Arterial aneurysms in Wegener's granulomatosis: case report and literature review. *Semin Arthritis Rheum*, 2008; 37: 265–268.
18. Minnee RC, van den Berk GE, Groeneveld JO, et al. Aortic aneurysm and orchitis due to Wegener's granulomatosis. *Ann Vasc Surg*, 2009; 23: 786. e15–e19.
19. Durai R, Agrawal R, Piper K, Brohi K. Wegener's granulomatosis presenting as an abdominal aortic aneurysm: a case report. *Cases J*, 2009; 2: 9346.
20. Luebke T, Aleksic M, Brunkwall J. Superficial femoral artery aneurysm: a rare complication of Wegener granulomatosis. *Vascular*, 2009; 17: 213–217.
21. Unlu C, Willems M, Ten Berge IJ, et al. Aortitis with aneurysm formation as a rare complication of Wegener's granulomatosis. *J Vasc Surg*, 2011; 54: 1485–1487.
22. Musuruana JL, Cavallasca JA, Berduc J, et al. Coronary artery aneurysms in Wegener's granulomatosis. *Joint Bone Spine*, 2011; 78: 309–311.
23. Onodera H, Hiramoto J, Morishima H, et al. Treatment of an unruptured fusiform aneurysm of the internal carotid artery associated with Wegener's granulomatosis by endovascular balloon occlusion. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2012; 52: 216–218.
24. Ohta N, Waki T, Fukase S, et al. Aortic aneurysm rupture as a rare complication of granulomatosis with polyangiitis: a case report. *J Med Case Rep*, 2013; 26: 202.
25. Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum*, 2011; 63:863.

26. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*, 2013;65:1-11.
27. Savage CO, Pottinger BE, Gaskin G, et al. Autoantibodies developing to myeloperoxidase and proteinase 3 in systemic vasculitis stimulate neutrophil cytotoxicity toward cultured endothelial cells. *Am J Pathol*, 1992; 141: 335-342.
28. Kessenbrock K, Krumbholz M, Schonermarck U, et al. Netting neutrophils in autoimmune small-vessel vasculitis. *Nat Med*, 2009; 15: 623-625.
29. de Groot K, Harper L, Jayne DR, et al. Pulse versus daily oral cyclophosphamide for induction of remission in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a randomized trial. *Ann Intern Med*, 2009; 150: 670-680.
30. Stone JH, Merkel PA, Spiera R, et al. Rituximab versus cyclophosphamide for ANCA-associated vasculitis. *N Engl J Med*, 2010; 363: 221-232.
31. Yates M, Watts RA, Bajema IM, et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis*, 2016; 75:1583.
32. Flossmann O, Berden A, de Groot K, et al. Long-term patient survival in ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis*, 2011; 70:488.



## *Ruptured Arterial Aneurysm and retroperitoneal hematoma in Wegener's Granulomatosis: A Case Report*

A. Gravos<sup>1</sup>, K. Katsifa<sup>1</sup>, P. Tselioti<sup>1</sup>, K. Sakellaridis<sup>1</sup>, V. Grammatikopoulou<sup>1</sup>, S. Kanakaki<sup>1</sup>, A. Destounis<sup>1</sup>, C. Tsapas<sup>1</sup>, H. Moschouris<sup>2</sup>, A. Prekates<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Intensive Care Unit (ICU) and <sup>2</sup>Radiology Department, Tzaneio General Hospital of Piraeus, Greece

### ABSTRACT

Aneurysm formation is a potential, but very rare complication of granulomatosis with polyangiitis (GPA), previously known as Wegener's granulomatosis. Immediate diagnosis and therapy should be performed because a ruptured aneurysm can be life-threatening. We therefore present the case of a 63-year-old Greek man who was diagnosed with GPA and retroperitoneal hematoma due to aneurysm rupture in renal artery and upper pancreaticoduodenal artery. His clinical course was complicated by acute renal failure and acute respiratory failure due to alveolar hemorrhage. Emergency coil embolization was performed. Post embolization recovery was uneventful; no bleeding occurred. The patient underwent mechanical ventilation, continuous veno-venous hemofiltration and received combined immunosuppression therapy. He eventually died 30 days after admission to hospital, due to severe septic shock and multiple organ failure. Endovascular intervention is the first-choice therapy especially for hemodynamically stable patients with ruptured aneurysms or aneurysms located on variant arteries, which may have multiple blood supplies. Early diagnosis is very important, as urgent embolization and early initiation of immunosuppression therapy are the treatment of choice.

**Keywords:** granulomatosis with polyangiitis, aneurysm, immunosuppression therapy

### Citation

A. Gravos, K. Katsifa, P. Tselioti, K. Sakellaridis, V. Grammatikopoulou, S. Kanakaki, A. Destounis, C. Tsapas, H. Moschouris, A. Prekates. Ruptured arterial aneurysm and retroperitoneal hematoma in Wegener's granulomatosis: a case report. *Scientific Chronicles* 2020; 25(2): 384-392