

Дифузна алвеоларна хеморагија у изолованом пулмоналном капиларитису – приказ болесника

Милић Меденица¹, Мираш Меденица²

¹ЈЗУ Специјална болница за плућне болести, Брезовик, Црна Гора;

²Студент медицине на Универзитету Сент Ендрјуз, Сент Ендрјуз, Велика Британија

КРАТАК САДРЖАЈ

Увод Плућни капиларитис се испољава као изоловани благи (имунски) капиларитис или је манифестација системског васкулитиса, колагеноваскуларних болести, односно реакција на трансплантирано плућно крило. Плућни капиларитис је узрок дифузне алвеоларне хеморагије. Клинички симптоми изолованог плућног капиларитиса су диспнеја, кашаљ, плеурални бол, грозница и хемоптизије.

Приказ болесника Жена стара 48 година, пушач, јавила са на преглед због прогресивне диспнеје. Налази серумских тестова на инфламаторни синдром, колагеноваскуларна обољења и системски васкулитис били су негативни. Радиографијом и компјутеризованом томографијом грудног коша уочени су инфилтрати по типу алвеоларног узорка. У бронхоалвеоларном лавату су установљени сидерофаги. Отвореном биопсијом плућа утврђен је капиларитис са дифузном интраалвеоларном хеморагијом. Лечењем болеснице кортикостероидима добијен је добар клинички и минималан радиолошки одговор. Приказани случај пулмоналног капиларитиса има све особине изолованог *p-ANCA* (антинеутрофилна цитоплазматска антители) негативног плућног капиларитиса.

Закључак Изоловани плућни *p-ANCA* негативни капиларитис је ретко обољење. Код приказане болеснице прве клиничке манифестације изолованог плућног капиларитиса били су симптоми прогресивне диспнеје и радиолошки и функционални знаци интерстицијумске фиброзе, док симптома ванплућних болести није било. На алвеоларну хеморагију је указивало постојање сидерофага у седименту бронхоалвеоларног лавата. Коначна дијагноза плућног капиларитиса постављена је након патохистолошке обраде узорка добијеног биопсијом плућа. У лечењу је била неопходна примена пролонгираних терапијских протокола кортикостероидима.

Кључне речи: капиларитис; дифузна алвеоларна хеморагија; диспнеја

УВОД

Плућни капиларитис се испољава као изоловани благи (имунски) капиларитис, а може бити и манифестација системског васкулитиса и колагеноваскуларних болести, односно реакција на трансплантирано плућно крило [1]. Узрок је дифузне алвеоларне хеморагије. Клинички симптоми изолованог плућног капиларитиса су диспнеја, кашаљ, бол у плеури, грозница и хемоптизије. Плућни капиларитис је још 1957. године описао Спенсер (*Spencer*) [2]. Инциденција примарног системског васкулитиса је 19,8 оболелих на милион становника [3]. У серији од 29 болесника с плућним капиларитисом код којих је урађена биопсија плућа, *p-ANCA* (антинеутрофилна цитоплазматска антители) негативни изоловани благи (имунски) капиларитис је дијагностикован код осам болесника [4, 5, 6]. Васкулитис се обично тешко дијагностикује због значајних варијација у клиничкој симптоматологији и преклапања симптома са симптомима и знацима инфективних и малигних болести. Код већине болесника с изолованим плућним капиларитисом налази имуносеролошких тестова су негативни. Код неких болесника у серуму су била позитивна *p-ANCA* [6, 7], што упућује на могућност да је ово обољење ограничени облик микроскопског полиангитиса [2, 4].

ПРИКАЗ БОЛЕСНИКА

Жена стара 48 година, службеница, пушач (10 цигарета дневно 20 година), јавила се у октобру 2010. на преглед због прогресивне диспнеје. Тегобе су трајале од јуна исте године, али су се погоршале месец дана пре одласка лекару. Негира је респираторне тегобе, попут хемоптизија, кашља или плеуралне боли. Анамнестички није лечена од других болести и није узимала лекове. Утврђено је да је пулмопекторални фремитус очуван, а перкуторни звук нормалан. Аускултаторно се чуло полифоно, нискотонско, дуготрајно експиријумско звиждање. Срчана акција је била ритмична, а тонови јасни. Остали физички налази су били без особености.

На радиограмима грудног коша уочене су инфилтративне сенке, доминантно по типу алвеоларног узорка, уз наглашен интерстицијум (Слика 1). Налаз компјутеризоване томографије високе резолуције (*HRCT*) указао је на мешане дифузне инфилтративне сенке (Слика 2).

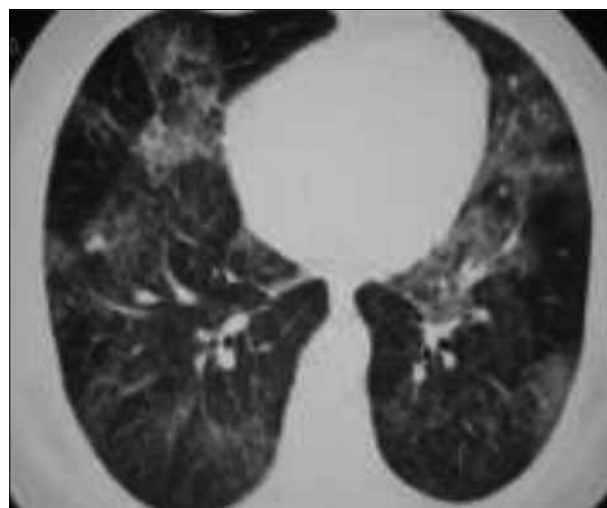
Налаз испитивања функције плућа по пријему у болницу показао је следеће: спирометријски су регистроване опструктивне сметње вентилације средње тешког степена; *FVC* – 3,30 l (98%); *FEV₁* – 1,84 l (64%); *FEV₁/FVC* – 55,59%. Бронходилататорни тест био је негативан. Дифузијски капацитет за

Correspondence to:

Milić MEDENICA
Special Hospital for Lung Diseases
Brezovik
Montenegro
miras.medenica@gmail.com



Слика 1. Радиограм грудног коша указује на дифузне обостране алвеоларне инфилtrate
Figure 1. Chest radiograph showing diffuse bilateral alveolar infiltrates



Слика 2. Налаз HRCT указује на мешане дифузне инфилtrate
Figure 2. HRCT showing mixed diffuse infiltrate

угљен-моноксид (*DLCO*) био је 5,27 l (60,1%), а коефицијент дифузије (*KCO*) 1,36 (85,3%). Бронхолошким прегледом нису уочене патолошке промене. Нису нађени ни трагови хема. Узорци бронхоалвеоларног лавата били су замућени. У седименту лавата су запажени бројни сидерофаги. Сцинтиграфијом плућа су доказани мултипли дефекти у перфузији, првенствено у горњим режњевима, средњем режњу и лингули (Слика 3). Налази доплера крвних судова доњих екстремитета и срца били су нормални.

Брзина седиментације еритроцита (*SE*) била је 8 mm/1 h, а број леукоцита (*Le*) $5,5 \times 10^9/l$. Тестови на колагене болести, антинуклеарни фактор (*ANF*), реуматоидни фактор (*RF*) и системски васкулитис, *p-ANCA*, *c-ANCA* и антифосфолипидна антитела били су негативни. Вредности *D*-димера и тропонина биле су у физиолошким границама, а комплемент фактор је био нормалан. Вредности биомаркера инфламаторног синдрома такође су биле у физиолошким границама (*SE*, *Le*, *CRP* и фибриноген). Директном и обрадом културе спутума и узорка бронхоалвеоларног лавата није изолован *Mycobacterium tuberculosis*. Спутум на биограм био је стерилан. Резултати биохемијске анализе крви и мокраће, укључујући и коагулограм, били су нормални. У крвној слици нису нађени знаци анемије. На основу наведене дијагностике, из диференцијалне дијагнозе су искључени колагеноваскуларне болести и запаљењски синдром. Индикувана је отворена биопсија плућа (горњи режањ десно).

Патохистолошки налаз: морфолошки налаз највише је упућивао на мултипле инфаркте плућа. Ни у једном узорку није било туморске инфилтрације, грануломског запаљења, нити елемената за постојање интерстицијумске болести (Слика 4).

Лечење болеснице отпочело је преднизолоном у дози од 30 mg дневно (0,5 mg/kg ТТ) шест недеља. Доза лека је постепено смањивана за по 5 mg седмично до дозе одржавања од 10 mg наредних пет месеци, након чега се прешло на другу схему у дози од 20 mg годину

дана. Истовремено је преписана терапија за смањење опструкције (инхалациони кортикостероиди и бета-2 агонисти). Предложу терапију циклофосфамидом болесница је одбила, као и предлог увођења већих доза кортикостероида.

Последњи контролни преглед обављен је у априлу 2012. године. На радиограмима грудног коша нису нађени знаци прогресије болести. Налаз контролне сцинтиграфије плућа открио је обострано изузетно неравномерну и нехомогену перфузију с перфузионим оштећењима. Перфузија се побољшавала, али су се раније запажена оштећења и даље видела (Слика 5). Вредности параметара функције плућа биле су без значајних промена у односу на почетне. Анамнестички, болесница је саопштила да је запазила смањење диспнеје.

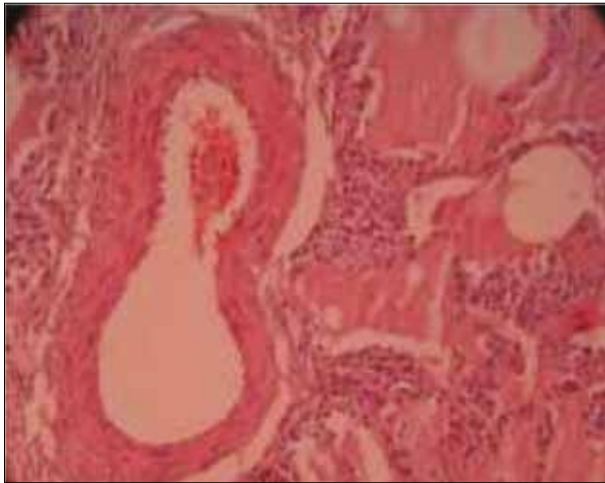
ДИСКУСИЈА

Благи (имунски) пулмонални капиларитис је васкулитис малих крвних судова који захвата само плућа и нема клиничких или серумских показатеља који би указивали на удруженост с колагеним болестима, системским васкулитисом или запаљењским синдромом [4, 6, 7]. Из диференцијалне дијагнозе се мора искључити идиопатска плућна хемосидероза. У ретроспективној студији осам болесника с изолованим плућним капиларитисом клиничком сликом су доминирали симптоми диспнеје, кашља, плеуритичног бола, грознице и хемоптизија [6]. Код око половине болесника симптоми болести су се јавили након претходне инфекције горњег респираторног система.

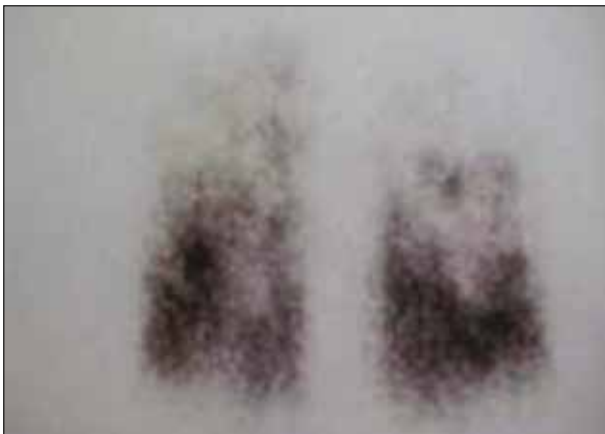
Дифузна алвеоларна хеморагија (ДАХ) је тешко клиничко стање које може, али не мора, бити удружено с аутоимунским болестима. Премда су хемоптизије најчешћи симптом обољења, код трећине болесника се ипак не дијагностикују [7, 8]. Хемоптизије могу бити дискретне, интермитентне или континуиране, а понекад масивне и фулминантне.



Слика 3. Сцинтиграфија плућа децембра 2010.
Figure 3. Pulmonary scintigraphy in December 2010



Слика 4. У биоптату плућа се уочава плућни капиларитис са дифузном алвеоларном хеморагијом, без инфилтрације алвеоларних зидова неутрофилима, едема или некрозе
Figure 4. Pulmonary capillaritis in the area of the lung biopsy with diffuse alveolar hemorrhage without the infiltration of alveolar walls by neutrophils, edema or necrosis



Слика 5. Сцинтиграфија плућа априла 2012.
Figure 5. Pulmonary scintigraphy in April 2012

Болеснику за којег се сумња да болује од васкулитиса, поред историје болести, физикалног прегледа, клиничких лабораторијских тестова и испитивања серума на аутоимунска обољења, неопходно је урадити биопсију плућа, која је тзв. златни стандард у дијагностиковању ове болести. Најчешћи патохистолошки налаз у ДАХ је инфилтрација алвеоларних септа и плућног ин-

терстицијума неутрофилима. Истовремено се бележе едем алвеоларних зидова и фибриноидна некроза капилара [8]. Неутрофилни гранулоцити ослобађају оксигене радикале и цитоплазматске ензиме, што доводи до оштећења базалне мембране алвеоларних капилара и алвеола. Услед некрозе, интегритет ових структура се губи и еритроцити продиру из капилара у интерстицијум и алвеоларни простор. Фибрин се ослобађа из оштећених капилара, након чега настаје права фибриноидна некроза зида капилара и интерстицијума. Патохистолошке особине плућног капиларитиса су тромбоза алвеоларних капилара, хиперплазија типа II алвеоларних епителних ћелија, интраалвеоларна организирајућа пнеумонија и инфилтрација алвеоларног интерстицијума мононуклеарним ћелијама [2]. Током фазе резолуције ДАХ депозити хемосидерина се налазе у интерстицијуму и алвеоларним макрофагима [7].

Други патохистолошки ентитет ДАХ су блага плућна хеморагија и дифузно оштећење алвеола. Ова хеморагија није праћена запаљењем и некрозом алвеоларних структура, који се јављају код плућног капиларитиса. Патохистолошке особине ДАХ су испуњеност алвеола еритроцитима и хиперплазија алвеоларних епителних ћелија типа II [8]. Након понављаних епизода ДАХ, јавља се интерстицијумска фиброза, која се патохистолошки дијагностикује биопсијом плућа, а функционално спирометријом и дифузијским капацитетом за угљен-моноксид. Морфолошка дијагностика фиброзе се заснива на радиолошком и СТ налазу уочавањем појачане интерстицијумске шаре [9]. Дифузно оштећење алвеола је последица ДАХ, а главне особине овога оштећења су интерстицијумски и алвеоларни едем са формирањем хијалине мембране [8, 9].

У овом приказу болесника патохистолошки налаз је указао на изоловани плућни капиларитис и блага ДАХ. Дијагностикована је и хронична опструктивна болест плућа (ХОБП), која је вероватно ентитет сам за себе, али је и могућа компликација основне болести. Пушење (болесница је била дугогодишњи пушач) истовремено лоше делује на ток ХОБП и на плућни васкулитис. Познато је да пушење активира алвеоларне макрофаге, који су функционално већ измењени, што вероватно доприноси појачаном лучењу интерлеукина 1, имунског интерферона, фактора раста за фибробласте, чиме се додатно појачавају фиброзни процеси.

Етиолошки гледано, много је болести које су удружене с клиничким синдромом ДАХ (Табела 1) [10]. Вегенерова (*Wegener*) грануломатоза је најчешћи узрок ДАХ, потом следе Гудпастанов (*Goodpasture*) синдром, идиопатска плућна хемосидероза и колагеноваскуларне болести. У 41% случајева Вегенерове грануломатозе и микроскопског полиангитиса (МАП) бележе се симптоми ДАХ [4]. Вегенерова грануломатоза је системски васкулитис малих и крвних судова средње величине који типично захвата крвне судове горњег и доњег респираторног система и бубрега. Типичан плућни патохистолошки налаз је некротизирајући грануломатозни васкулитис. Биопсијом бубрега се добија патохистолошки налаз фокалног сегментног некро-

Табела 1. Узроци дифузне алвеоларне хеморагије сврстане према патохистолошком налазу

Table 1. Causes of diffuse alveolar hemorrhage categorized according to histopathologic findings

Са плућним капиларитисом With pulmonary capillaritis	Вегенерова грануломатоза Wegener's granulomatosis
	Микроскопски полиангитис Microscopic polyangitis
	Иzolовани плућни капиларитис Isolated pulmonary capillaritis
	Системски еритемски лупус Systemic lupus erythematosus
	Болести везивног ткива Connective tissue diseases
	Примарни антифосфолипидни синдром Primary antiphospholipid syndrome
	Мешана криоглобулинемија Mixed cryoglobulinemia
	Бехтеров синдром Bechter's syndrome
	Хенох–Шенлајнова пурпура Henoch–Schönlein purpura
	Гудпастуров синдром Goodpasture syndrome
	<i>Rauci</i> -имунски гломерулонефритис Rauci-immune glomerulonephritis
	Гломерулонефритис удружен с имунским комплексом Immune-complex-associated glomerulonephritis
	Капиларитис изазван лековима Drug-induced capillaritis
Реакција одбацивања пресађеног плућног крила Acute lung allograft rejection	
Са благом плућном хеморагијом With mild pulmonary hemorrhage	Идиопатска плућна хеморагија Idiopathic pulmonary hemosiderosis
	Гудпастуров синдром Goodpasture syndrome
	Митрална стеноза Mitral stenosis
	Анхидричне киселине, изоцијанити Acid anhydrides, isocyanates
	Пенициламин Penicillamine
	Амјодарон, нитрофурантоин Amiodarone, nitrofurantoin
	Плућна капиларна хемангиоматоза Pulmonary capillary hemangiomatosis
	Лимфангиолејомиоматоза Lymphangiomyomatosis
	Туберозна склероза Tuberous sclerosis
	Болести коагулације Coagulation disorders
	Системски еритемски лупус Systemic lupus erythematosus
	Дифузна алвеоларна оштећења (укључујући инхалацију кокаина) Diffuse alveolar damage (including cocaine inhalation)
Плућно-венска оклузивна болест Pulmonary veno-occlusive disease	

тизирајућег гломерулонефритиса (ФСНГ) [4]. МАП је васкулитис малих крвних судова и варијанта је полиартеритиса нодозе (ПАН). Манифестација болести готово увек укључује ФСНГ и плућни капиларитис. Обележја Гудпастуровог синдрома су плућна хемора-

гија и фокални пролиферативни и некротизирајући гломерулонефритис. У серуму се налазе циркулишућа антитела усмерена на базалну мембрану гломерула (анти-ГБМ) и плућних алвеола [11].

Дифузне алвеоларне лезије се јављају у бројним обољењима, као што су пулмоналне венооклузивне болести. Блага неинфламаторна хеморагија се бележи у митралној стенози, у коагулопатијама и током примене антикоагулантне и тромболитичне терапије [4]. ДАХ се може развити у системском васкулитису и колагеноваскуларним болестима, као нпр. у системском лупусу, реуматоидном артритису и мешаној болести везивних ткива, склеродерми и примарном антифосфолипидном синдрому [2, 4, 12]. Ретиноични синдром (плућни капиларитис и ДАХ) се јавља код болесника с акутном промијелоцитном левкемијом који се лече трансретиноичном киселином [13]. ДАХ, након узимања кокаина, искључиво се односи на његове киселине у термално-стабилној форми (*crack*) [14].

Типично за ДАХ је нагли наступ болести. Највећи број оболелих особа тражи лекарску помоћ седам дана након појаве симптома обољења. Клиничком сликом доминирају диспнеја, хемоптизије и кашаљ. Мањи број болесника се жали на грозницу и бол у грудном кошу. Трећина болесника не даје податке о хемоптизијама чак и када постоји екстензивна интраалвеоларна хеморагија [7, 8]. Када нема хемоптизија, на радиограмима грудног коша се виде дифузни алвеоларни инфилтрати. Узорци бронхоалвеоларног лавата су хеморагични [4, 7]. Други симптоми обично указују на придружену системску болест. Премда је физички налаз неспецифичан, аускултацијом плућа се могу чути инспираторни пукоти или се бележе знаци плућне консолидације [15].

Радиограми грудног коша у ДАХ указују на неспецифичне мрљасте и дифузне обостране алвеоларне инфилтрације. Инфилтрати су обично симетрични, а могу бити и једностранни. У понављаној ДАХ на радиограмима се може уочити интерстицијумски узорак који указује на фиброзу плућа. Керлијеве (*Kerley*) Б-линије у ДАХ су последица посткапиларне плућне хипертензије, што се види нпр. у митралној стенози и пулмоналној венскооклузивној болести [16]. Налаз СТ је неспецифичан и односи се на слику „зрнастог стакла“ и „мрљастих“ консолидација [17]. Магнетна резонанција у идиопатској плућној хемосидерози је корисна у откривању скорашњих појава плућне хеморагије, што се доказује смањеним Т2 релаксационим временом [16].

Рутинским лабораторијским испитивањима се откривају снижен ниво хематокрита и анемија, која је последица акутног губитка крви и/или дефицита гвожђа. С обзиром на то да неки облици ДАХ доводе до инсуфицијенције бубрега, рутинска испитивања се морају односити на одређивање креатинина у серуму, анализу мокраће и седимента мокраће на црвена крвна зрнца [7]. Хипоксемија је готово увек заступљена. При респираторној слабости неопходна је примена механичке вентилације [15]. У субакутној ДАХ дифузијски капацитет за угљен-моноксид је повећан, будући да СО

има висок афинитет везивања за хемоглобин, тако да вредности дифузијског капацитета нису реалан одраз интензитета интерстицијумских промена. Рекурентна и хронична ДАХ је удружена с рестриктивним синдромом и ХОБП. Петогодишње преживљавање је око 65% [8]. У Вегенеровој грануломатози релапс васкулитиса се јавља код 40–65% болесника [9].

Болесницима којима није неопходна механичка вентилација дају се преднизон за оралну употребу у дози од 1 mg/kg дневно и циклофосфамид у дози од 2 mg/kg дневно. Након постизања терапијског одговора, лечење кортикостероидима се наставља наредних 2–6 месеци, а лечење циклофосфамидом 6–12 месеци [4, 18]. Код болесника којима је неопходна примена асистираних вентилација индикувана је интравенска примена метилпреднизолон у дози од 250 до 1000 mg дневно током три до пет дана и циклофосфамида у дози 500–1000 mg/m² једнократно. По постизању терапијског одговора, лечење кортикостероидима се наставља 3–6 месеци. У перзистентној болести индикувана је примена имуноглобулина [18]. Плазмафереза се ко-

ристи код болесника резистентних на медикаментно лечење, међутим, ефикасност овог терапијског поступка је извесна само код оболелих од Гудпастуровог синдрома [3]. С обзиром на високу инциденцију инфекције гљивицом *Pneumocystis jiroveci*, током лечења овим протоколима препоручује се профилакса триметоприм-сулфаметоксазолом. Инфекције могу одавати нетипичну клиничку слику и обично су узроковане неуобичајеним микроорганизмима [11].

Болесници с изолованим плућним капиларитисом имају бољу прогнозу у односу на болеснике са ДАХ уколико болују од системског васкулитиса или колаgenoваскуларних болести [5].

У приказаном случају патохистолошком обрадом узорка добијеног отвореном биопсијом плућа постављена је дијагноза плућног капиларитиса. На основу серумских имунолошких тестова закључено је да је реч о серум-негативном *p*-ANCA изолованом плућном капиларитису. Била је оправдана пролонгирана примена терапије преднизолоном, којом је постигнут извештај терапијски одговор.

ЛИТЕРАТУРА

- Schwarz MI, Zamora MR, Hodges TN, Chan ED, Bowler RP, Tuder RM. Isolated pulmonary capillaritis and diffuse alveolar hemorrhage in rheumatoid arthritis and mixed connective tissue disease. *Chest*. 1998; 113:1609-15.
- Spencer H. Pulmonary lesions in polyarteritis nodosa. *Br J Tuberc Dis Chest*. 1957; 51:123-30.
- Watts RA, Lane SE, Bentham G, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis: a ten year study in the United Kingdom. *Arthritis Rheum*. 2000; 33:414-9.
- Schwarz MI, Brown KK. Rare diseases bullet 10: Small vessel vasculitis of the lung. *Thorax*. 2000; 55:502-10.
- Abigali RL, Marvin I, Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage. *Chest*. 2010; 127:1164-71.
- Jennings CA, King TE, Tuder R, Cherniack RM, Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage with underlying isolated, pauciimmune pulmonary capillaritis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1997; 155:1101-9.
- Schwarz MI. Pulmonary vasculitis and hemorrhage. In: Khan M, Almond G, editors. *Comprehensive Respiratory Medicine*. Basildon: Mosby; 1999. p.1-9.
- Geen RJ, Ruoss SJ, Kraft AS, Duncan SR, Berry GJ, Raffin TA. Pulmonary capillaritis and alveolar hemorrhage – update on diagnosis and management. *Chest*. 1996; 110:1305-16.
- Merkel PA, Choi R, Roth MD, Shay AH, Kleerup EC, Simmons MS. Evaluation and treatment of vasculitis in the critically ill patient. *Crit Care Clin*. 2002; 18:321-44.
- Olson AL, Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage. *Prog Respir Res*. 2007; 36:250-63.
- Bourgarit A, Le Toumelin P. Deaths occurring during the first year after treatment onset for polyarteritis nodosa, microscopic polyangitis, and Churg-Strauss syndrome: a retrospective analysis of causes and factors predictive of mortality based on 595 patients. *Medicine*. 2005; 84:323-30.
- Crasman RS, Achenback GA, Pluss WT. Pulmonary capillaritis and alveolar hemorrhage associated with the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol*. 1995; 22:554-6.
- Nicolls RM, Terada SL, Tuder MR. Diffuse alveolar hemorrhage with underlying pulmonary capillaritis in the retinoic acid syndrome. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998; 158:1302-5.
- Baldwin GC, Choi R, Roth MD, Shay AH, Kleerup EC, Simmons MS, et al. Evidence of chronic damage to the pulmonary microcirculation in habitual users of alkaloidal „crack“ cocaine. *Chest*. 2002; 121:1231-8.
- Schwarz MI, Albert RK. „Imitators“ of the ARDS: implications for diagnosis and treatment. *Chest*. 2004; 125:1530-5.
- Rockall AG, Rickards D, Shaw PJ. Imaging of the pulmonary manifestation of systemic disease. *Postgrad Med J*. 2001; 77:621-38.
- Marten K, Schnyder E, Schirg E, Prokop M, Rummeny J, Engelke C. Pattern-based differential diagnosis in pulmonary vasculitis using volumetric CT. *Am J Roentgenol*. 2005; 184:720-33.
- Lynch JP, McCune WJ. Immunosuppressive and cytotoxic pharmacotherapy for pulmonary disorders. *Am Respir Crit Care*. 1997; 155:395-420.

Diffuse Alveolar Hemorrhage in Isolated Pulmonary Capillaritis – Case Report

Milić Medenica¹, Miraš Medenica²

¹Special Hospital for Lung Diseases, Brezovik, Montenegro;

²Student of Medicine at the University of St. Andrews, St. Andrews, Fife, UK

SUMMARY

Introduction Pulmonary capillaritis is a small-diameter vessel vasculitis of the lung, which may occur in isolation as in isolated pauci-immune capillaritis, usually associated with the systemic vasculitis but it could be also related to collagen vascular diseases and in lung transplant rejection. Pulmonary capillaritis leads to diffuse alveolar hemorrhage. The clinical presentation includes symptoms like dyspnea, cough, pleuritic chest pain, fever and hemoptysis.

Case Outline A 48 year-old female patient, smoker, presented with progressive dyspnea. Serum tests for infectious diseases, collagen disorders and vasculitis were negative. Radiography and computed tomography of the chest showed diffuse alveolar infiltrates. Cytology of bronchoalveolar lavage showed presence of siderophages. A thoracoscopic lung biopsy was performed to clarify the diagnosis. The histopathological findings showed capillaritis and diffuse intraalveolar hemorrhage.

Patient was treated with steroids, and good clinical and minimal radiographic response was obtained. Recently described pauci-immune pulmonary capillaritis has been characterized as p-ANCA (antineutrophil cytoplasmic antibodies) negative isolated pulmonary capillaritis.

Conclusion Isolated pauci-immune pulmonary capillaritis is a rare disease. First clinical manifestations of the isolated pulmonary capillaritis were the symptoms of progressive dyspnea, radiographic and functional signs of the interstitial fibrosis. At the same time, the signs of extrapulmonary diseases were not found. Presence of siderophages in bronchoalveolar lavage indicated alveolar hemorrhage. Histopathological tests of the sample of the lung pointed to pulmonary capillaritis and intraalveolar hemorrhage. Prolonged treatment with corticosteroids was necessary.

Keywords: capillaritis; diffuse alveolar hemorrhage; dyspnea

Примљен • Received: 06/08/2012

Прихваћен • Accepted: 30/11/2012