

# Wegener-granulomatosis talaján kialakult krónikus gennyes középfülgyulladás komplex kezelése

Tóth István dr.<sup>1</sup> ■ Kaszás Bálint dr.<sup>2</sup> ■ Horváth Gábor dr.<sup>3</sup>  
 Piski Zalán dr.<sup>1</sup> ■ Bakó Péter dr.<sup>1</sup> ■ Lujber László dr.<sup>1</sup>  
 Gerlinger Imre dr.<sup>1</sup> ■ Révész Péter dr.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pécsi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Klinikai Központ,  
 Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Pécs

<sup>2</sup>Pécsi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Klinikai Központ, Pathológiai Intézet, Pécs

<sup>3</sup>Pécsi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Klinikai Központ,  
 Reumatológiai és Immunológiai Klinika, Pécs

A Wegener-granulomatosis – újabb nevén polyangiitis granulomatosis – súlyos, antineutrofil citoplazmatikus antitest asszociálta, kis ereket érintő vasculitis, melyet a légúti traktus és a renalis rendszer nekrotizáló, granulomatosisus gyulladására jellemez. A fülészeti manifesztációk a kórkép korai fázisában fordulhatnak elő, melyek közül a leggyakrabban savós középfülgyulladás, maszkolt otomastoiditis, esetenként sensorineuralis halláscsökkenés jelentkezhet. A diagnózis felállítása a klinikai képen, az immunserológiai, valamint a hisztopatológiai vizsgálatokon alapszik. A kombinált immunosuppresszív terápia mellett a lokális manifesztációk szanálása szükséges. A terápiarezisztens, Wegener-granulomatosis talaján kialakult elhúzódó középfülgyulladás gyakran komoly kihívás elé állítja a fül-orr-gégészt. Ilyen esetekben a felkészült fülbész kezében stabil megoldást jelent a subtotalis petrosectomia, amellyel zárt, reakciómentes középfül kerül kialakításra, s abban szimultán vagy halasztottan végezhető hallásrehabilitáció modern, implantálható hallásjavító készülékekkel. A jelen közleményben a szerzők áttekintik a vonatkozó irodalmat és egy esetbemutatót kereszttül ismertetik a Wegener-granulomatosis fülészeti megjelenésének komplex ellátását a modern szakmai szemlélet jegyében.

Orv Hetil. 2019; 160(4): 151–157.

**Kulcsszavak:** polyangiitis granulomatosis, halláscsökkenés, cochlearis implantáció

## Modern management of otologic consequences of Wegener's granulomatosis – a case report and review of the literature

Wegener's granulomatosis – or, in other words, granulomatosis with polyangiitis – is an anti-neutrophil cytoplasmic antibody associated granuloma forming vasculitis, mainly affecting the respiratory tract and the renal system. Otologic manifestations of Wegener's disease can be otitis media with effusion or chronic silent mastoiditis with conductive hearing loss, but sensorineural hearing loss can also evolve. The diagnosis is based on the clinical appearance as well as the immunoserological and histopathological results. It is of paramount importance to begin a combined immunosuppressive treatment immediately, besides eradicating the otologic manifestations. The intractable cases of chronic otitis media due to Wegener's granulomatosis are challenging any ear surgeons. Subtotal petrosectomy has proved to be an effective solution in such cases to create a dry ear and to provide a safe surgical field for hearing restoration. The authors reviewed the literature and report a case history to present the modern management of Wegener's granulomatosis with otologic manifestation.

**Keywords:** granulomatosis with polyangiitis, hearing loss, cochlear implant

Tóth I, Kaszás B, Horváth G, Piski Z, Bakó P, Lujber L, Gerlinger I, Révész P. [Modern management of otologic consequences of Wegener's granulomatosis. Case report]. Orv Hetil. 2019; 160(4): 151–157.

(Beérkezett: 2018. augusztus 1.; elfogadva: 2018. szeptember 3.)

## Rövidítések

ANCA = antineutrofil citoplazmatikus antitest; CD20 = (cluster of differentiation) a jelen esetben a B-sejtekre jellemző, monoklonális antitesttel kimutatható molekula; CT = (computed tomography) számítógépes tomográfia; dB = decibel; HIV = humán immunodeficienciavírus; HRCT = (high-resolution CT) nagy felbontású CT; MPO = mieloperoxidáz; MPO-ANCA = mieloperoxidáz ellen termelt antineutrofil citoplazmatikus antitest; MRI = (magnetic resonance imaging) mágnesesrezonancia-képzőanyag; OMAAV = antineutrofil citoplazmatikus antitest asszociálta polyangitises otitis media; PR3 = proteináz-3; PR3-ANCA = proteináz-3 ellen termelt antineutrofil citoplazmatikus antitest; PTE = Pécsi Tudományegyetem; PTE KK = Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ; TSH = thyreoidstimuláló hormon

A Wegener-granulomatosis – újabb nevén polyangitis granulomatosis – egyike a súlyos, antineutrofil citoplazmatikus antitest (ANCA) asszociálta, kis ereket érintő vasculitiseknek. A kórképet kezdetben granulomatosis elváltozások jellemzik elsősorban a felső és alsó légutakban, illetve az esetek nagy részében rapidan progrediáló glomerulonephritis is jelentkezhet [1]. A legújabb közlemények külön entitásként jelölik meg az ANCA-asszociált vasculitisekhez társult középfülgyulladást (OMAAV) [2].

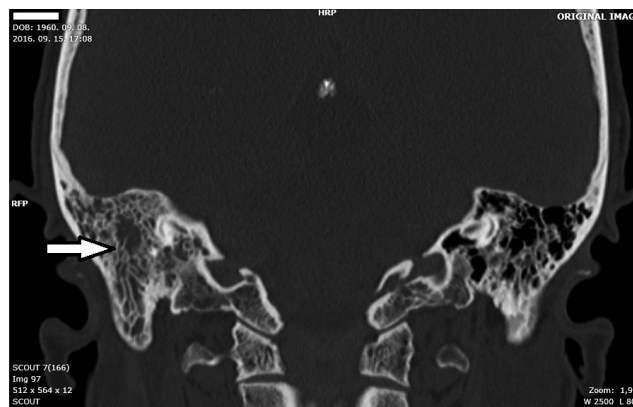
A betegség incidenciája 10–20/1 000 000 lakos évente, és a leggyakrabban a kaukázusi népcsoportot érintett [3]. A Wegener-granulomatosis bármelyik korcsoportban előfordulhat nemi predomancia nélkül [3], az ANCA-asszociált polyangitises otitis media (OMAAV) esetén azonban 73%-os női predomanciát állapított meg egy japán közlemény 235 eset alapján [4]. A betegség a leggyakrabban 40 és 65 év között jelenik meg, míg a gyermekkori manifesztáció rendkívül ritka [1]. Bár etiológiája és patofiziológiája nem tisztázott, feltehetően genetikailag predisponált egyénekben alakul ki infektológiai és környezeti faktorok hatására. A Wegener-granulomatosis patogenezisében az esetek 80%-ában proteináz-3 (PR3) ellen képződött antineutrofil citoplazmatikus antitest jelenléte figyelhető meg [3], míg OMAAV esetén gyakrabban fordul elő mieloperoxidáz (MPO)-ANCA-pozitivitás [2, 4]. A kezdeti stádiumban nem specifikus tüneteket (fáradékonyság, végtagi fájdalom, fogyás, láz) követően jelentkeznek a bőr- és nyálkahártya-elváltozások, fül-orr-gégészeti laesiók; visszatérő gennyes középfülgyulladások, orrvérzés, -pörkösödés, szájnálkahártya-fekélyek, subglotticus stenosis, vezetési és/vagy idegi jellegű halláscsökkenés. A felsoroltak mellett az alsó légutak érintettsége szintén gyakori; köhögés, véres köpet, kavitalódó tüdőgócok, pulmonalis bevérvések jellemzőek. A generalizált betegség részeként renalis eltérések, cardiovascularis laesiók, központi idegrendszeri manifesztációk jelenhetnek meg [3, 5, 6]. A diagnózis felállítása a klinikai képen, immunserológiai és szövettani vizsgálaton alapszik. A lokális manifesztációk szanálása mellett kombinált immunosuppresszív terápia bevezetése szükséges. A bevezet-

tő kezelés általában kortikoszteroid és ciklofoszfamid adását jelenti, majd a remisszió fenntartására metotrexát vagy azatioprin adása javasolt. Új terápiás opció a B-sejtek CD20 markere elleni monoklonális antitest, a rituximab alkalmazása. Az adekvát kezelés mellett több mint 90%-os remissziós arány érhető el [3].

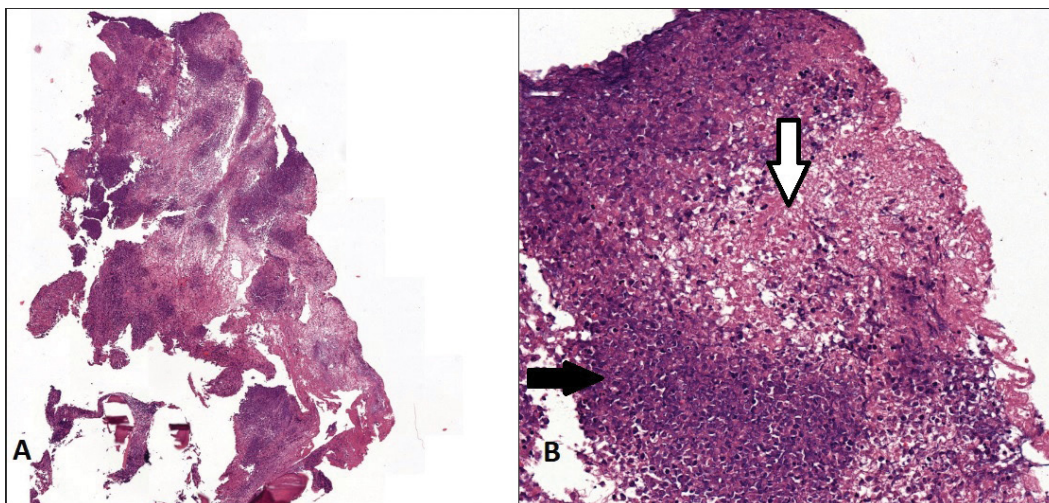
A Wegener-granulomatosis talaján azonban jelentkezhet terápiareszisztens, elhúzódó középfülgyulladás, illetve nagyfokú, maradandó idegi halláscsökkenés is, melyek megoldása komoly kihívás elé állítja a gyakorló fül-orr-gégészt [5, 6]. A konzervatív kezelésre és limitált műtéti beavatkozásokra (mastoidectomia, tympanoplastica) nem javuló fülészeti status esetén subtotalis petrosectomia a javasolható műtéti megoldás egy zárt, reakciómentes középfül kialakításához, lehetőséget teremtve a hallás rehabilitálására is. A műtét a temporalis csont sejtrendszerének teljes exenterációját jelenti a külső hallójárat és a fülkürt lezárásával [7]. Közleményünkben egy középkorú nőbeteg esetében mutatjuk be a kórkép fülészeti manifesztációját, valamint ennek megoldását a modern szakmai szemlélet jegyében.

## Esetismertetés

Egy 56 éves nőbetegünknel 2016 nyarán kétoldali genyves középfülgyulladást diagnosztizáltak egy másik intézet szakrendelésén. Több ciklus *per os* antibiotikumkezelés és kétoldali paracentesis ellenére tünetei perzisztáltak. A PTE Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinikájára 2016 szeptemberében progrediáló állapota miatt került felvételre. Szédülékenységre, hányingerre, fülzúgásra, kétoldali közepes fokú vezetési típusú halláscsökkenéssel a részletes anamnéziszfelvétel fél éve fennálló kislüketi fájdalomra, fáradékonyságra, szemszárazságra derített fényt. Korábbi laborparamétereiből magasabb TSH-szintje tűnt ki. Endokrinológiai konzílium alapján véleményezett Hashimoto-thyreoiditis miatt szubsztitúciós terápiát indítottak. A páciens progrediáló tüneteire való tekintettel koponya-CT készült, amely jobb oldali maszkolt otomastoiditis klinikai diagnózisát erősítette meg (1. ábra), emiatt 2016. szeptember 23-án jobb ol-



1. ábra | A nagy felbontású CT (HRCT) képen a jobb oldali processus mastoideus fedettségére látható (nyíl)



2. ábra

A 2016. 10. 23-án végzett bal oldali mastoidectomia során az antrum területéről eltávolított szövet histológiai vizsgálata Wegener-granulomatosis igazolt (A, HE, 4 $\times$ ). Az eozinofil festődésű terület nekrozisra (fehér nyíl), míg a bazofil festődésű terület az abszcedáló, granulomatosis gyulladásra jellemző epithelioid makrofágokra utal (fekete nyíl) (B, HE, 20 $\times$ )

HE = hematoxilin-cozín festés

dali mastoidectomiát végeztünk (op. dr. Lujber). A posztoperatív 7. napon a páciensnél jobb oldali House-Brackmann III/VI-os facialis paresis alakult ki. A perisztáló jobb oldali fülzörgés és erős fejfájás miatt kért neurológiai vizsgálat a meningitist kizárta, a kontrollsziklacsont-HRCT azonban a processus mastoideus néhány sejtjében további fedettséget mutatott, emiatt alapos, kiterjesztett mastoidectomia elvégzése mellett döntöttünk (op. dr. Lujber). A remittáló bal oldali középfülgyulladás miatt egy ülésben széles bal oldali paracentesist is végeztünk. Tekintettel a terápiaerezisztens, makacs középfülgyulladásra, felmerült immunológiai betegség lehetősége, azonban az ekkor kért immunológiai konzílium és immunszerológiai vizsgálatok ezt kizárták. A fülvadász mikrobiológiai vizsgálata *Achromobacter xylosoxidans* igazolt, melyre célzott antibiotikumterápiát indítottunk infektológussal történt egyeztetést követően (piperacillin/tazobaktám napi 3  $\times$  1 g, majd meropenem napi 3  $\times$  1 g). A stagnáló klinikai kép miatt antifungális kezelést is bevezettünk (flukonazol 200 mg napi dózisban). Egy hónappal később a betegnél ismételt egyensúlyzavar, szédülés jelentkezett. Vestibularis vizsgálatainkkal a labyrinthus funkcióvesztését kizártuk, az intracranialis szövődmény irányában a kért koponya-MRI sem mutatott kóros eltérést. Ismételt osztályos obszervációnk során a páciens halláscsökkenése fokozódott, az arcidegbénulás bilaterálissá vált és tovább romlott. A koponya-CT bal oldali mastoid fedettséget mutatott, emiatt a klinikai képre alapozva bal oldali mastoidectomiát végeztünk (op. dr. Bakó). A mastoid üregből vett szövettani minta vizsgálata granulomatosis gyulladást igazolt (leletszám: 14541–2016). A klinikai kép alapján differenciáldiagnosztikai szempontból immunhiány, autoimmun vasculitis, neoplasia merült fel, a HIV-szerológia negatív volt. A nyaki és hasi ultrahang nem mutatott kóros eltérést. A mellkas-CT kétoldali infiltratív gócot írt

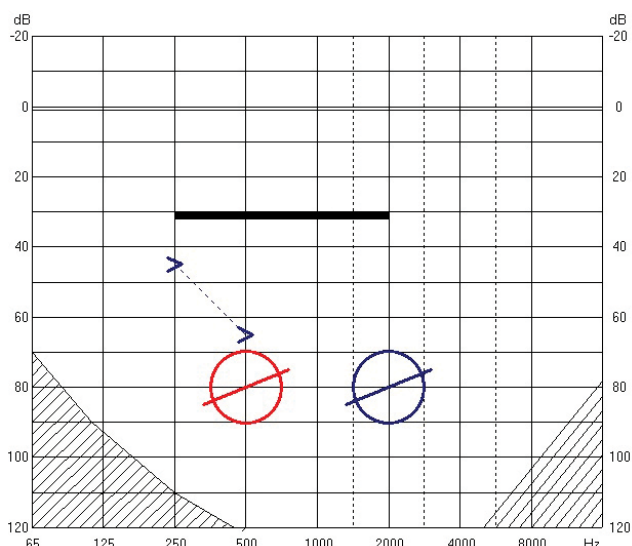
le a tüdőkből, melyek vonatkozásában a bronchoszkopos vizsgálat a malignitást kizárta. A liquorvizsgálat, koponya-MR továbbra is negatív eredményt hozott. Az immunszerológiai vizsgálat azonban a proteináz-3 anti-neutrofil citoplazmatikus antitest (PR3-ANCA) emelt szintjét igazolta, így az ezt követően történt ismételt patológiai konzultáció (leletszám: 14541-2016, 2. ábra) és a klinikai adatok alátámasztották a Wegener-granulomatosis diagnózisát.

A beteget a PTE Reumatológiai és Immunológiai Klinikájára irányítottuk, ahol metilprednizolon és ciklofoszamid alkalmazásával immunszuppresszív terápia kezdődött. Az elkövetkező három hónapban panaszai jelentősen regrediáltak, a bakteriológiai vizsgálatok negatívnak bizonyultak. A páciens hallása és mindkét oldali arcidegfunkciója javult, a metilprednizolon dózist folyamatosan csökkentették.

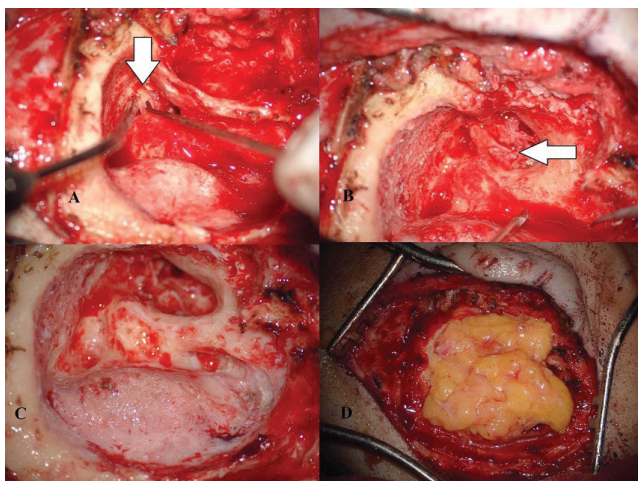


3. ábra

A jobb oldali subtotalis petrosectomiát megelőzően készült CT-felvétel a továbbra is váladékozó jobb oldali mastoid üreg látható (nyíl)

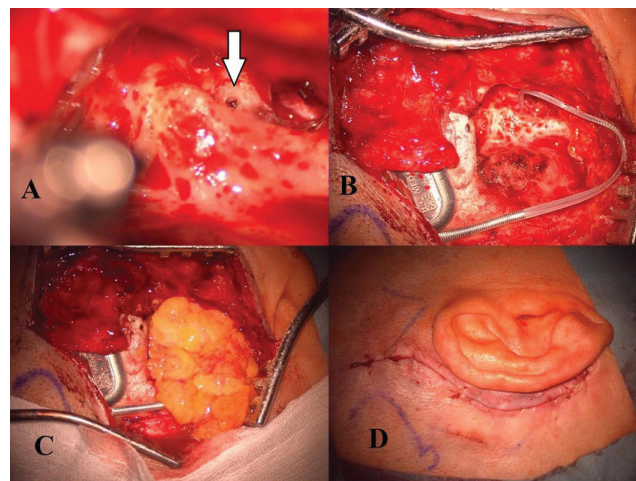


4. ábra | A subtotalis petrosectomiát megelőzően készült összvont audiogram, amely mindkét fülre vonatkozik. Hallás egyik oldalon sem mutatható ki (piros szín: jobb oldal; kék szín: bal oldal)



5. ábra | A korábbi mastoidectomia ürege, az incus környékén gyulladt nyálkahártya (nyíl) (A). Eltávolított hátsó hallójáratfal mellett jól látható a dobüregget kitöltő szövetplusz (nyíl) (B). A subtotalis petrosectomia komplettált csontmunkával (C). A subtotalis petrosectomia ürege hasi zsírral obliterálva (D)

A páciensnél 2017 februárjában a harmadik ciklofoszfamidkezelés ellenére ismételten forgó jellegű szédülés jelentkezett, melynek háttérében jobb oldali akut vestibularis kiesést igazoltunk. A koponya-CT intracranialisan továbbra sem mutatott kóros eltérést (3. ábra). Immunológiai javaslatra emeltünk (16 mg) a *per os* szteroid dózisán, illetve az emelkedett gyulladásos laborparaméterek miatt *ex juvantibus* antibiotikumterápiát indítottunk (amoxicillin/klavulánsav 3 × 1,2 g). Mindkét oldali fülvadászból *Achromobacter xylosoxidans* tenyésztett ki. A kért immunológiai szakvélemény a ciklofoszfamidkezelést eredménytelennek ítélte, ehelyett rituximabkezelést indítottak. A negyedik ciklus immunszuppresszív terápia ellenére a betegnél hallást regisztrálni nem tud-



6. ábra | A subtotalis petrosectomia üregében végzett cochleostomia (nyíl) (A). A cochleostomába bevezetett elektróda. Az elektródát a kerekablak hozzáférhetetlensége miatt cochleostomán keresztül sikerült bevezetni (B). A subtotalis petrosectomia üregét frissen vett hasi zsírral obliteráljuk (C). Intracutan varrattal zárt műtéti terület (D)

tunk, szédülése is változatlanul fennállt (4. ábra). Tekintettel a jobb oldali vestibulocochlearis funkcióvesztésre, a folyamatosan fennálló, terápiarezisztens fülfolyásra, valamint az opportunistá kórokozó jelenlétére, jobb oldali subtotalis petrosectomia mellett döntöttünk.

Megfelelő előkészítést követően a beavatkozást 2017. május 29-én végeztük el, melynek során a külső hallójáratot lezártuk, a középfül üregrendszerét érintő gyulladt nyálkahártyát eltávolítottuk, a retrofacialis, retrosigmoid, pericarotidealis, supratubaris és hypotympanalis sejteket elvettük. A fülkürtöt izomdarabbal, míg a műtéti területet hasi zsírral obliteráltuk (op. dr. Révész, 5. ábra). A dobüregből eltávolított gyulladt sarjszövet szövettani vizsgálata specifikus folyamatot nem igazolt (leletszám: 06991-2017). A műtétet követően 1 hónappal a javuló klinikai kép és normális laborparaméterek miatt a páciensnél fenntartó dóziszú metotrexát bevezetését kezdtük el, a szisztémás szteroid dózist csökkentettük. A havonta történő immunológiai vizsgálat a kezelés hatékonyságát igazolta, a beteg panaszmentes volt, a laborvizsgálatok során nem találtunk eltérést.

A remisszióban lévő Wegener-granulomatosis, illetve a gyulladásmentes fülstatus miatt a tervezett jobb oldali cochlearis implantációra a subtotalis petrosectomiát követően fél évvel került sor, mely sikeresnek bizonyult (op. dr. Révész, 6. ábra). Ezt követően a rituximabkezelést megismételtük, a metilprednizolont tovább csökkentettük, majd fokozatosan elhagytuk. Jelenleg a páciens fenntartó metotrexátkezelése folyik. A terápia mellett a beteg állapota és mindkét oldali arcidegfunkciója jelentősen javult, a cochlearis implantációt követően 2 hónappal mindkét oldalon House-Brackmann II/VI-os funkciót regisztráltunk (7. ábra). Bekapcsolt készülékkel a beszédfrekvenciák átlagán mért hallásküszöb 2018 márciusában a 4. posztoperatív beállítás so-



7. ábra | A subtotalis petrosectomiát követően 2 hónappal észlelt facialis funkció; szemzárás (A); fogmutatás (B); csücsörítés (C); homolokráncolás (D)

rán 43,75 dB volt (8. és 9. ábra). A páciens állapota azóta is stabil, a műtéti terület reakciómentes mindkét oldalon.

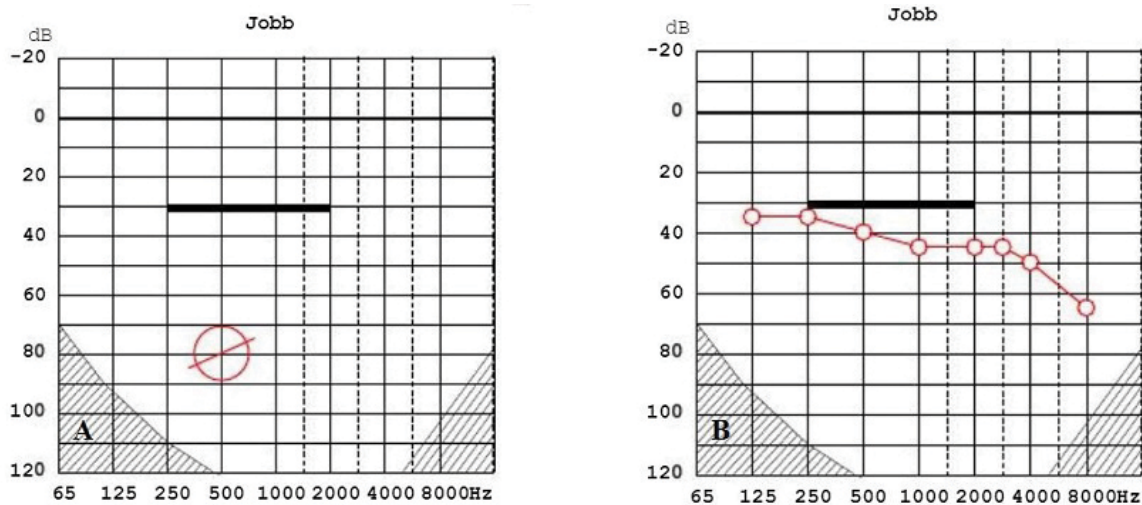
### Megbeszélés

A Wegener-granulomatosis a leggyakrabban a légúti traktust és a renalis rendszert érintő, nekrotizáló, granulomatousus gyulladással járó kórkép [1]. A fül-orr-gégé-

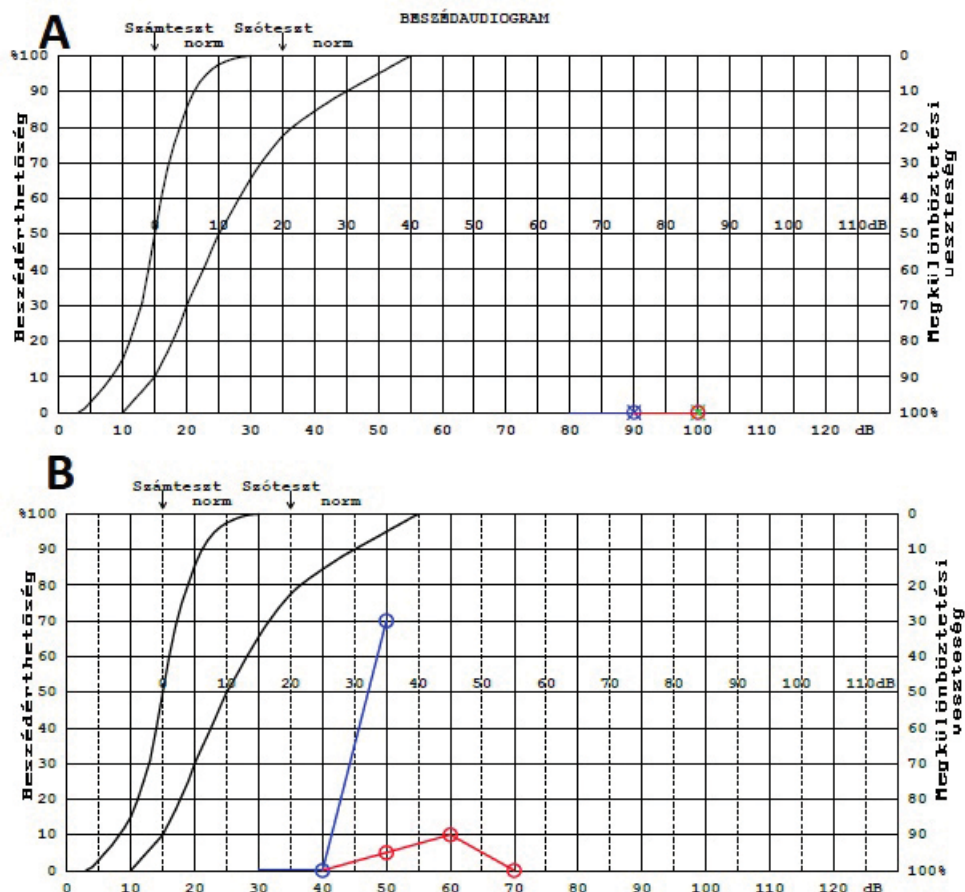
zeti manifesztációk közül a savós középfülgyulladás, a maszkolt otomastoiditis és a sensorineuralis halláscsökkenés jellemző [5, 6].

A subtotalis petrosectomia technikája már az 1950-es években bemutatásra került, azonban a fogalmat elsőként *Ugo Fisch* használta 1965-ben [8]. Ez a technika megoldást kínál a krónikus, rekuráló középfülgyulladások szanálására, illetve újabban sikeresen alkalmazzák a középfül üregrendszerét érintő paragangliomák eltávolítására is [9]. A subtotalis petrosectomia előnye, hogy száraz, reakciómentes műtéti területet eredményez, ami a hallásrehabilitáció szempontjából előnyös [7, 9]. *Prasad és mtsai* hangsúlyozzák, hogy a precízen operált subtotalis petrosectomia mellett egy időben elvégezhető a cochlearis implantáció, és csak kétséges szanáció esetében szükséges halasztott implantáció mellett dönteni [9]. Hasonló az álláspontja *Szymańskinak és munkatársainak* is, akik 14 esetben végeztek szimultán, 5 esetben pedig halasztott subtotalis petrosectomiát és cochlearis implantációt. A kétüléses beavatkozást mindig a gyógyszeres kezelésre nem reagáló bakteriális infekció okozta gyulladás esetén végezték. A betegség szanálását követően mind a 19 esetben sikeres hallásrehabilitációt értek el [7].

Esetünkben a teljes vestibulocochlearis kiesés, valamint a többszöri mastoidectomiára, célzott antibiotikus terápiára és a megkezdett kétféle immunosuppresszív kezelés ellenére sem gyógyuló, a középfül üregrendszerét érintő specifikus gyulladás miatt végeztünk subtotalis petrosectomiát. A műtétet megelőzően a Gram-negatív, opportunista *Achromobacter xylosoxidans*t célzott gyógyszeres terápiával nem sikerült eradikálni. Egy tanulmány az *Achromobacter xylosoxidans* okozta rekuráló, szeptikus arthritis kapcsán hangsúlyozta a kombinatív műtéti és konzervatív terápia szükségességét, amely végül sikeres kezelésnek bizonyult [10]. Esetünkben az immunosuppresszív kezelés mellett várható magasabb morbiditási ráta miatt döntöttünk második ülésben végzett cochlearis implantáció mellett.



8. ábra | Preoperatív mért siketség (A). A cochlearis implantációt követő 4. beállítás során regisztrált audiogram (B)



9. ábra

Preoperatív készült beszédaudiogram, melynek során beszédértést nem regisztráltunk (A). A cochlearis implantációt követő 4. beállítás alkalmával regisztrált jobb oldali beszédaudiogramon a beszédértés javuló tendenciát mutat (B) (kék szín: beszédküszöb, számteszt; piros szín: beszédértés, szóteszt)

Wegener-granulomatosis esetén a halláskárosodásnak három mechanizmusa lehetséges: fülkürtelzáródás okozta savós középfülgyulladás, a középfül üregrendszerét roncsoló granulomatosis gyulladás, illetve a cochlea ereinek gyulladása lévén sensorineuralis halláscsökkenés [11]. Amennyiben az alapbetegség remisszióba kerülése mellett sem látható hallásjavulás, úgy a beteg alkalmas lehet cochlearis implantációra. *Abou-Elhmd és mtsai* sikeresen végeztek cochlearis implantációt Wegener-granulomatosis talaján kialakult siketség esetében. Konklúziójuk szerint a megfelelően kezelt, remisszióban lévő betegség nem jelenti a cochlearis implantáció kontraindikációját [12]. *Tagboto és mtsai* egy olyan Wegener-granulomatosisban szenvedő betegnél végeztek sikeres cochlearis implantációt, akinek az amikacinnal kezelt, *Mycobacterium abscessus* okozta elhúzódó pulmonalis infekció mellett az alapbetegség talaján kialakult siketségét rehabilitálták [13]. *Elmas munkacsoportja* esetünkhöz hasonlóan, a recidiváló középfülgyulladások háttérben igazolt Wegener-granulomatosis kapcsán az infekció veszélye miatt végzett subtotalis petrosectomiát. A szerzők az aktív fertőzés hiányában egy ülésben végezték el a cochlearis implantációt, mellyel sikeresen rehabilitálták a beteg hallását [14].

A modern fülbészeti módszerekkel ma már a korábban nehezen szanálható, a sziklacsonatot érintő krónikus betegségek hatékonyan és hosszú távon kezelhetők. A többszöri tympanoplastica ellenére fennálló krónikus gennyes középfülgyulladás, a középfüldaganatok egyes típusai, a sziklacsontot érintő granulomatosis betegségek, traumák stabil megoldását jelentő subtotalis petrosectomia egyre inkább elterjed a felkészült fülbébszék között. A műtét előtt, illetve a szanációt követően kialakult halláscsökkenések az implantálható hallásjavító készülékek széles tárházával sikerrel rehabilitálhatók.

## Következtetés

Közleményünkben a Wegener-granulomatosishoz társult, konzervatív kezelésre rezisztens granulomatosis középfülgyulladás és az ebből következő komplikációk modern fülbészeti megoldását mutattuk be. Fontos hangsúlyozni, hogy a szokatlan klinikai kép háttérben gondolni kell immunológiai kórképekre, és javasolt mihamarabbi célzott vizsgálatok indikálása, továbbá a megfelelő kezelési eredmény eléréséhez elengedhetetlen a szakmák közötti kommunikáció, a mihamarabbi im-

munszuppresszív kezelés megkezdése, valamint – ahogy esetünkben is – a legújabb műtéti technikák és hallásrehabilitációs lehetőségek ismerete.

*Anyagi támogatás:* A szerzők anyagi támogatásban nem részesültek.

*Szerzői munkamegosztás:* T. I.: Levelező szerző, a kézirat szerkesztője. R. P.: Lektor, a bemutatott beteg kezelőorvosa. K. B.: A szövettani minta véleményezője. H. G.: A beteg kezelésében részt vevő immunológus. P. Z., B. P., L. L.: A beteg kezelésének résztvevői. G. I.: A közlemény lektora. A szerzők a cikk végleges változatát elolvasták és jóváhagyták.

*Érdekeltségek:* A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

## Köszönetnyilvánítás

A szerzők köszönetüket fejezik ki a Pécsi Tudományegyetem Radiológiai Klinika munkatársainak a publikációban megjelent radiológiai képanyag elkészítéséért és leletezéséért.

## Irodalom

- [1] Relle M, Föhr B, Fasola F, et al. Genetics and pathophysiology of granulomatosis with polyangiitis (GPA) and its main autoantigen proteinase 3. *Mol Cell Probes* 2016; 30: 366–373.
- [2] Yoshida N, Iino Y. Pathogenesis and diagnosis of otitis media with ANCA-associated vasculitis. *Allergol Int.* 2014; 63: 523–532.
- [3] Lutalo PM, D’Cruz DP. Diagnosis and classification of granulomatosis with polyangiitis (aka Wegener’s granulomatosis). *J Autoimmun.* 2014; 48–49: 94–98.
- [4] Harabuchi Y, Kishibe K, Tateyama K, et al. Clinical features and treatment outcomes of otitis media with antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV): a retrospective analysis of 235 patients from a nationwide survey in Japan. *Mod Rheumatol.* 2017; 27: 87–94.
- [5] Del Pero MM, Chaudhry A, Rasmussen N, et al. A disease activity score for ENT involvement in granulomatosis with polyangiitis (Wegener’s). *Laryngoscope* 2013; 123: 622–628.
- [6] Safavi Naini A, Ghorbani J, Montazer Lotf Elahi S, et al. Otolgic manifestations and progression in patients with Wegener’s granulomatosis: a survey in 55 patients. *Iran J Otorhinolaryngol.* 2017; 29: 327–331.
- [7] Szymański M, Ataide A, Linder T. The use of subtotal petrosectomy in cochlear implant candidates with chronic otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2016; 273: 363–370.
- [8] Coker NJ, Jenkins HA, Fisch U. Obliteration of the middle ear and mastoid cleft in subtotal petrosectomy: indications, technique, and results. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1986; 95: 5–11.
- [9] Prasad SC, Roustan V, Piras G, et al. Subtotal petrosectomy: surgical technique, indications, outcomes, and comprehensive review of literature. *Laryngoscope* 2017; 127: 2833–2842.
- [10] Patel PK, von Keudell A, Moroder P, et al. Recurrent septic arthritis due to *Achromobacter xylosoxidans* in a patient with granulomatosis with polyangiitis. *Open Forum Infect Dis.* 2015; 2: ofv145.
- [11] McDonald TJ, DeRemee RA, Weiland LH. Wegener’s granulomatosis and polymorphic reticulosis – two diseases or one? Experience with 90 patients. *Arch Otolaryngol.* 1981; 107: 141–144.
- [12] Abou-Elhmd KA, Hawthorne MR, Flood LM. Cochlear implantation in a case of Wegener’s granulomatosis. *J Laryngol Otol.* 1996; 110: 958–961.
- [13] Tagboto SK, Venkatesh AG. Progressive dyspnoea following the treatment of *Mycobacterium abscessus* infection in an individual with relapsing granulomatosis with polyangiitis (Wegener’s), complicated by hearing loss requiring cochlear implantation. *BMC Pulm Med.* 2012; 12: 47.
- [14] Elmas F, Shrestha BL, Linder TE. Subtotal petrosectomy and cochlear implant placement in otologic presentation of “Wegener’s granulomatosis”. *Kathmandu Univ Med J.* 2017; 15: 93–98.

(Tóth István dr.,  
Pécs, Munkácsy M. u. 2., 7621  
e-mail: drtoth.i7@gmail.com)

## Felhívás előfizetésre

Legyen Olvasónk a következő évben is!

Fizessen elő az *Orvosi Hetilap* 2019-es évfolyamára!

Egy füzet ára: 1150 Ft.

Éves előfizetési díj: 49 900 Ft, nyugdíjasoknak: 39 900 Ft.

Az online változat éves előfizetési díja: 29 900 Ft.