

Caplani sündroom. Haigusjuhu kirjeldus

Renata Melnikova¹, Andres Pille², Jelena Bogovskaja³, Viive Pille^{3, 4},
Svetlana Sergejeva^{1, 3}

Caplani sündroomi ehk reumatoidse pneumokonioosi patognoomiline tunnus on iseloomulik radioloogiline leid kopsudes reumatoidartriidi ja pneumokonioosiga patsientidel. Diferentsiaaldiagnoosideks on pahaloomulised kasvaja ja tuberkuloos. Caplani sündroomi ravi on sümptomaatiline, haiguspetsiifiline ravi puudub. Seetõttu jääb kõige olulisemaks haiguse profülaktika.

Artiklis on kirjeldatud haigusjuhtu Caplani sündroomiga patsiendil, kellel iseloomulikud muutused kopsudes avastati rutiinse radioloogilise uuringu käigus. Diagnoosi õige hüpotees tekkis tänu põhjalikult võetud anamneesile, eelkõige tööanamneesile.

Reumatoidartriidil on mitmeid liigesteväliseid avaldusi. Üks nendest on reumatoidne pneumokonioos ehk Caplani sündroom. Reumatoidsele pneumokonioosile tüüpilisi perifeerseid sõlmi kopsude röntgeniülevõtetel kirjeldas Caplan esimest korda 1953. aastal reumatoidartriidiga Walesi söekaevuritel. Tema arvates olid sõlmekesed tuberkuloosse etioloogiaga (1), kuid see ei leidnud hiljem kinnitust (2).

MÕISTE

Kuigi Caplani sündroomi põhitunnused on hästi kirjeldatud, siiski kindlat definitsiooni tänapäeval ei ole. Caplani sündroomiks nimetatakse rohkete hästi eristuvate sõlmede (nn Caplani sõlmed) esinemist kopsude (enam perifeerias) röntgenogrammidel anorgaanilisele tolmu eksposioneeritud reumatoidartriidipatsientidel (1, 2). Samas on kirjeldatud ka juhtumeid, kus tüüpilise kopsuleiuga haigetel reumatoidartriit diagnoosimise hetkel oli kliiniliselt sümptomiteta või ägenes hiljem. Seega on kokku lepitud, et reumatoidset pneumokonioosi saab diagnoosida, kui on olemas tüüpiline radioloogiline leid ja anamneesis ekspositsioon anorgaanilisele tolmu (2).

EPIDEMIOLOOGIA

Reumatoidne pneumokonioos on harva esinev haigus, mis hõlmab 0,4–1,5% pneumokonioosi juhtudest (1, 3). Riskirühmas on inimesed, kes töötavad kaevanduses, kivimurdudes, valukodades või puutuvad igapäevaselt kokku asbesti, keraamika, liivapritsi ja süsielektroodidega (2). Kind-

laks soodustavaks teguriks peetakse suitsetamist (4). Kuigi reumatoidartriit on sagedamini naistel esinev haigus, on Caplani sündroomi enam kirjeldatud meestel (2).

PATOHISTOLOOGIA

Caplani sõlmede histoloogiline ehitus meenutab teiste lokalisatsioonide nekrobiotilisi reumatoidsõlmi, erinedes siiski selle poolest, et Caplani sõlmed sisaldavad tolmu (vt pilt 1–3). Sõlme nekrootiline keskosa koosneb vahelduvatest tolmu ja nekroosi kontsentrilistest kihtidest. Peri-

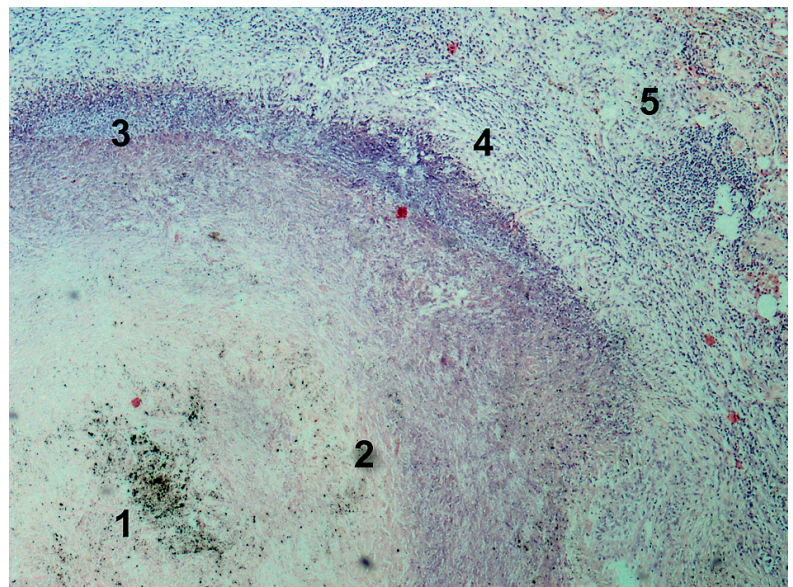
Eesti Arst 2012;
91(7):361–367

Saabunud toimetusse:
14.05.2012
Avaldamiseks vastu võetud:
24.07.2012
Avaldatud internetis:
31.08.2012

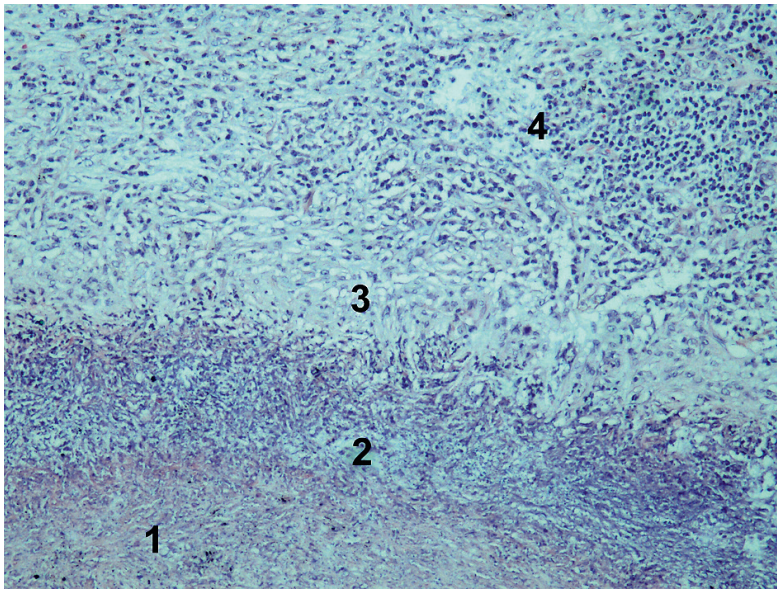
¹ TÜ tehnoloogiainstituut,
² Ida-Tallinna Keskhaigla,
³ Põhja-Eesti
Regionaalhaigla,
⁴ TTU kliinilise meditsiini
instituut

Korrespondeeriv autor:
Renata Melnikova,
renatamelnikova@gmail.com

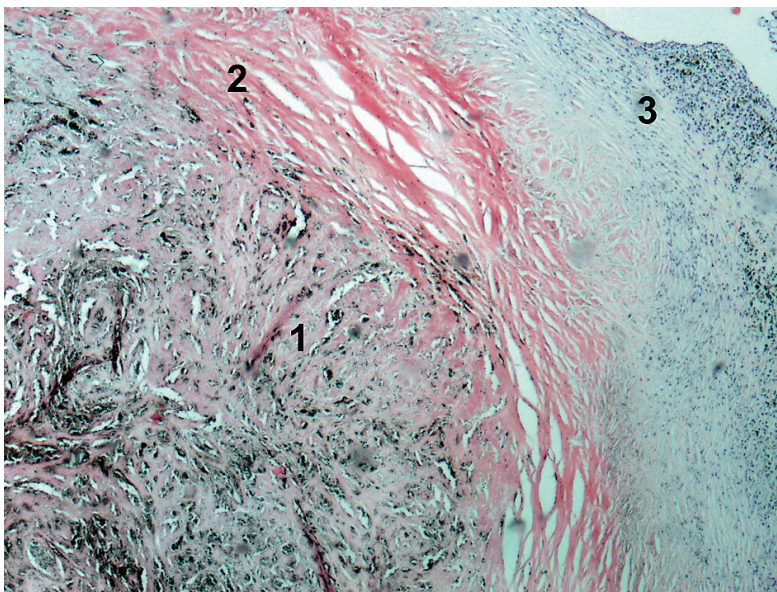
Võtmesõnad:
Caplani sündroom,
reumatoidartriit,
pneumokonioos



Pilt 1. Noorem Caplani sõlm hematoksüliin-eosiiniga värvitud kopsubiopstaadi lõigul. 1. Tolmuosised. 2. Nekroos. 3. Granulotsütaarne detriit. 4. Histiotsütaarsed palissaadid. 5. Makrofaagid ja lümfoplasmarakulised infiltraadid. Suurendus 40 korda (mikroskoop Nikon ECLIPSE 50i).



Pilt 2. Noorem Caplani sõlm hematoksüliin-eosiiniga värvitud kopsubiopstaadi lõigul. 1. Nekroos. 2. Granulotsütaarne detriit. 3. Histiotsütaarsed palissaadid. 4. Makrofaagid ja lümfoplasmarakulised infiltraadid. Suurendus 100 korda (mikroskoop Nikon ECLIPSE 50i).



Pilt 3. Vanem Caplani sõlm hematoksüliin-eosiiniga värvitud kopsubiopstaadi lõigul. 1. Nekroos ja tolm. 2. Kentsentriline hüalinoos. 3. Üksikud palissaadid ja lümfotsüütide kogumikud fibrooskoes. Suurendus 40 korda (mikroskoop Nikon ECLIPSE 50i).

feerses osas võib leida nekrobioosi koldeid, polümorfonukleaarsete granulotsüütide, tolmuosakesi sisaldavate makrofaagide ja mõnikord üksikute hiidrakkudega põletikulist infiltratsiooni ja histiotsütaarse rea rakkude palissaadseid struktuure (3). Võib öelda, et reumatoidse pneumokonioosi sõlmed on omapärane silikootiliste ja reumatoidsete sõlmede kombinatsioon (5).

PATOGENEES

Kuigi haiguse kliiniline leid on hästi kirjeldatud, siis haiguse patogenees ei ole tänapäevani lõplikult selge. Nimelt pole senini teada, kas reumatoidartriit soodustab pneumokonioosi teket või vastupidi, kokkupuude tolmu või ränidioksiidiga (SiO_2) soodustab reumatoidartriidi teket (2).

Uuringutega on näidatud suuremat reumatoidartriidi esinemissagedust ränidioksiidile eksponeeritud isikutel (6, 7). Samuti on leitud sagedamat tuumavastaste antikehade esinemist ja suurenenud reumatoidfaktori kontsentratsiooni pneumokonioosiga söekaevuritel (8). Eeltoodut arvestades on püstitatud hüpotees, et ränidioksiid võib mõjutada immuunsüsteemi, ning see on hiljem leidnud kinnitust mitmel uuringutel (9–11). On näidatud, et ränidioksiid aktiveerib alveolaarseid makrofaage, epiteelirakke ja fibroblaste ning et see toob kaasa laia spektri põletikumediaatorite vabanemise, näiteks interleukiin-1, tuumorinekroosifaktor alfa (TNF-alfa), proteolüütilised ensüümid, arahhidoonhappe metaboliidid (eikosanoidid) ja reaktiivsed hapniku- ja lämmastikuosakesed. Lisaks sellele võivad kahjustusprotsessi käivitada ka ränidioksiidi osakesed ise nende pinnal olevate reaktiivsete hapnikuosakeste kaudu (11). Vabastatud mediaatorid soodustavad eelkõige makrofaagide, kuid ka neutrofiilide ja lümfotsüütide kogunemist alveoolidesse, mille tulemusena tekib põletik (10). Need põletikurakud, vabastades omakorda uusi põletikumediaatoreid, tekitavad rakkude ja DNA täiendavaid kahjustusi ning toetavad põletikku (9, 10). Ränidioksiidi efekt immuunsüsteemile on tugevdatud ka selle adjuvantse toimega (6, 9, 12). Lisaks sellele vabaneb makrofaagide poolt fagotsüteeritud ränidioksiid pärast rakusurma ja see fagotsüteeritakse uuesti. Selline korduv protsess põhjustab immuunsüsteemi kroonilise aktivatsiooni ja järgneva fibroosi (2).

Põletikulisele faasile järgneb paranemisfaas, mis on tüsistunud kollageeni, fibronktiini ja proteoglükaani ladestumisega ekstratsellulaarsesse maatriksisse ja kudede remodelleerumisega. Kopsude makrofaagid vabastavad hulga mesenhümaalsetele rakkudele mõjuvaid tegureid, näiteks fibrogeensed tsütokiinid (TNF-alfa, interleukiin-1 ja transformeeriv kasvufaktor beeta), kasvufaktorid (vereliistakutest pärinev kasvufaktor, insuliinisarnane kasvufaktor)

ja fibronektiin (10). On viiteid, et ka lümfootsüüdid, neutrofiilid ja epiteelirakud võivad omakorda tugevdada fibrootilist vastust, vabastades maatriksi proteiine, põletikulisi ja profibrootilisi mediaatoreid (10).

Haiguse patogeneesis mängib olulist rolli ka elavnenud rakkude apoptoos. On näidatud, et Caplani sündroomi korral esineb hulk muutusi Fas-ligandi vahendatud apoptoosis, mis on oluline T-rakkudega seotud autoimmuunse protsessi regulatsioonis (9). Rakkude programmeeritud surma käigus vabastatud valke, DNAd ja RNAd võib immuunsüsteem käsitleda autoantikehadena (11) ning see tõstatab autoimmuunse protsessi tekkimise võimaluse.

DIAGNOOSIMINE

Vereanalüüsid

Umbes 70%-l Caplani sündroomiga patsientidest on test reumatoidfaktori suhtes veres positiivne. Positiivne test leitakse ka ligikaudu 25%-l silikoosiga patsientidest, kellel ei ole kaasvalt reumatoidartriiti. Viimastel aastatel on reumatoidartriidi diagnostikas kasutatud tsüklilise tsitrulliiniid peptiidi vastaste antikehade (anti-CCP) määramist, mis on suurema spetsiifilisusega. Samas ei ole nende autoantikehade tähendust Caplani sündroomi puhul veel piisavalt uuritud (2).

Rindkere röntgenogramm

Reumatoidsele pneumokonioosile on iseloomulik radioloogiline leid: selgelt eristuvad 0,5–5 cm suurused ümmargused varjused, mis paiknevad laiali kopsuväljades, aga enam kopsude perifeerias (1). Sõlmed kaltsifitseeruvad sageli või tekivad nendes tühikud (2, 13). Sõlmed võivad ühineda konglomeraatideks ja selliseid laatuvaid sõlmi, eriti tühikuga keskel, on raske eristada tuberkuloosi korral esinevatest kollektidest (2, 13, 14) ja kasvajatest. Samas tuleb nende haiguste esinemise või koosesinemise võimalusele kindlasti mõelda, sest ränidioksiidiga kokkupuude on nii tuberkuloosi kui ka pahaloomuliste haiguste riskitegur (15).

Caplani sõlmed võivad tekkida samal ajal reumatoidartriidi kujunemisega, kuid lisanduda ka hiljem. Samas on palju juhtumeid, kus kopsude tüüpilise radioloogilise leiu esinemise korral ei ole reumatoidartriidi nähte, vaid need lisanduvad hiljem. Harva

võib lisanduda pleuraalefusioon või tekkida pneumotooraks (2). Sõlmed tekivad kiiresti ja kasvavad oma lõppsuuruseni nädalate või mõne kuuga. Seejärel jäävad need tavaliselt aastateks muutumatuks (1, 2). Samas võib kopsuleid progresseeruda ja seda ka siis, kui ekspositsioon tolmu suhtes on lõppenud (16, 17). Sõlmed võivad paraneda, jättes täheksulise armi (2).

Muud uuringud

Kuigi reumatoidsele pneumokonioosil on tüüpiline röntgenleid, on siiski korrektse diagnoosi püstitamiseks sageli vaja teha lisauuringuid. Praegusel ajal kasutatakse selleks laialdaselt kopsude Ktd. Sageli on vaja kasutada histoloogilisi ja mikrobioloogilisi uuringuid (2) nii diagnoosi täpsustamiseks kui ka eristamiseks tuberkuloosist ja kasvajatest. Komplitseerumata Caplani sündroomi korral kopsufunktsiooni halvenemist või patoloogilisi muutusi bronhoskoopial tavaliselt ei täheldata (2). Pneumokonioosi raskematel juhtudel võivad areneda nii restriktiivset kui ka obstruktiivset tüüpi muutused kopsudes ning kopsude difusioonivõime võib halveneda (21).

KLIINILINE PILT

Enamikul Caplani sündroomiga patsientidel jääb kopsuleid asümptomaatiliseks ning kliiniline pilt sõltub ainult reumatoidartriidi aktiivsusest. Samas on aga kirjeldatud ka raskemaid juhtumeid, kus esines kiiresti progresseeruv kopsufibroos (14, 16, 17), veriköha või pneumotooraks. Pneumokonioosile võib lisanduda tuberkuloos või aspergilloos (2, 15, 21).

Hinnates Caplani sündroomi prognoosi, tuleb arvesse võtta reumatoidartriidi aktiivsust, mis on oma olemuselt krooniline haigus ja võib põhjustada vaatamata ravile süveneva liigesekahjustuse, liigeste deformatsioone, töövõimekaotuse ja puude. Kirjanduses on leidnud kirjeldamist ka sellised harva esinevad Caplani sündroomi tüsistused nagu perikardiit (18), südameklappide kahjustus, skleromalaatsia (19) ja tserebraalne vaskuliit (20). Nagu ka teiste autoimmuunsete haiguste korral võib Caplani sündroomiga kaasneda muu autoimmuunne haigus (16).

ENNETAMINE JA RAVI

Caplani sündroomi ravi on sümptomaatiline, sest siiaamaani ei ole teada tõhusat haigus-

spetsiifilist ravi (2). Pneumokoniooside (k.a reumatoidse pneumokonioosi) meditsiiniline käsitlus seisneb eelkõige preventsionis ja vajaduse korral tüsistuste ravis (21). Esmane pneumokoniooside preventsiioon seisneb ohutute töötingimuste loomises ja töötajate töökeskkonna ohutegurite kohta informeerituse tagamises. Eestis peab tagama tolmuks ekspositsiooni minimeerimise ja vastavate isikukaitsevahendite kasutamise tööandja ning riiklikku järelevalvet selle üle teeb Tööinspektsioon.

Isikud, kes on eksponeeritud rändioksiidi tolmuks, peavad läbima tööttervishoiuarstliku tervisekontrolli enne tööle asumist ja hiljem 2aastase intervalliga. Hingamisteede kaebuste tekkimise korral teeb tööttervishoiuarst täiendavad uuringud, ning kui vaja, soovib töötaja üle viia töökohale, kus tolmu kokkupuude on väiksem, nagu on soovitatud ka kirjanduses (21). Vajaduse korral suunab tööttervishoiuarst edasisteks uuringuteks ja raviks neid patsiente pulmonoloogi juurde. Tervisekontrolli korraldamise kohustus lasub tööandjal.

Suitsetamine on tugev täiendav riskitegur pneumokonioosi tekkeks ja süvenemiseks, seetõttu peab patsiente nõustama suitsetamisest loobumise suhtes. Soovituslik on ka gripi- ja pneumokokivastane vaksineerimine (21). Kuna pneumokonioosiga patsientidel (Caplani sündroomiga patsiendid kaasa arvatud) on suurenenud risk haigestuda nii tuberkuloosi kui ka pahaloomulistesse haigustesse, peavad nad olema jälgimisel pulmonoloogi juures.

Reumatoidartriidi ravi peab vastama nüüdisaegsetele ravijuhenditele sõltumata reumatoidsele pneumokonioosile iseloomulike sõlmede esinemisest või puudumisest kopsus (2). Viimasel ajal on bioloogiline ravi TNF-alfa blokaatoriga laialdaselt kasutusel reumatoidartriidiga patsientide ravis (2, 21). Kuna tuberkuloosi riskiteguriteks on nii TNF-alfa blokaatoritega ravi kui ka pneumokonioos (2), on kindlasti vajalik reumatoidse pneumokonioosiga patsientide hoolikas uurimine latentse tuberkuloosi suhtes ja nende jälgimine bioloogilise ravi ajal (2).

HAIGUSJUHT KIRJELDUS

2007. aasta

53aastane meespatsient pöördus reumatoloogi poole, kaevates viimase kahe aasta

jooksul kestnud hommikust jäikustunnet (kestus kuni 15 minutit) ning valu õlgades, küünar- ja randmeliigestes ning mõlema jala päkkades. Esmalt haigestus parem õlg, poole aasta pärast lisandus valu küünarliigestes ja teises õlas ning hiljem tekkis valu päkkades.

Anamneesiteave. Kehakaalu langust ei ole esinenud. Patsient eitab nii tuberkuloosi põdemist kui ka kontakti tuberkuloosi põdenud isikutega. Kaasuvatest haigustest esines kaksteistsõrmiksoolehaavand. 1998. aastal oli patsient põdenud südameinfarkti. Vähemalt 20 aasta jooksul, s.o kuni 1998. aastani suitsetas paki päevas. Töötamises ei pööranud siis tähelepanu.

Kliinilise leiu (sümmeetriline polüartriit) ja vereanalüüside tulemuste (suurenenud reumatoidfaktori (114 IU/ml, norm <15 IU/ml) ja anti-CCP (36,8 U/ml, norm < 17 U/ml) kontsentratsioon, kiirenenud veresete reaktsiooni (45 mm tunnis, norm < 10 mm tunnis)) alusel diagnoositi seropositiivne reumatoidartriit ning määrati baasraviks leflunomiid 20 mg üle päeva.

Kuigi hingamisteede kaebusi ei esinenud, siis arvestades suitsetamise anamneesi ja võimalikku reumatoidartriidi kopsuhaaratust, tehti rindkere otseülevõte, mis näitas mõlemas kopsus peennodulaarset varjustust.

Rindkere radioloogilise leiu täpsustamiseks tehti KT, kus samuti olid näha difuusselt paiknevad 7 kuni 8 mm läbimõõduga ümarkolded, keskseinandi lümfadenopaatia ning fibrootilised väädid kopsude ülasagarates.

Täiendava uuringuna tehti diagnostiline mediastinoskoopia. Histoloogiliseks uuringuks võetud lümfisõlmedes esines koedestruktiooni jälgedega hüalinoosi ja sidekoestumist, mida tõlgendati kui tuberkuloosse protsessi jääknähte. Lisaks esines bioptaatides väljendunud siinushistiotsütoos, tolmu ladestumine ja makrofaagidega ümbritsetud tolmuosakesi. Happekindlaid baktereid ei leidunud lümfisõlmede ägepreparaatidel ega külvides.

Määratud raviga oli reumatoidartriit kontrolli all ning patsient jätkas ravi perearsti jälgimisel. 2008. aastaks oli artriit remissioonis ja patsient lõpetas baasravi.

2009. aasta

Patsient pöördus uuesti reumatoloogi konsultatsioonile, kaevates lisandunud valu randmeliigestes. Lisaanamneesist selgus, et esines ka kuiv kõha.



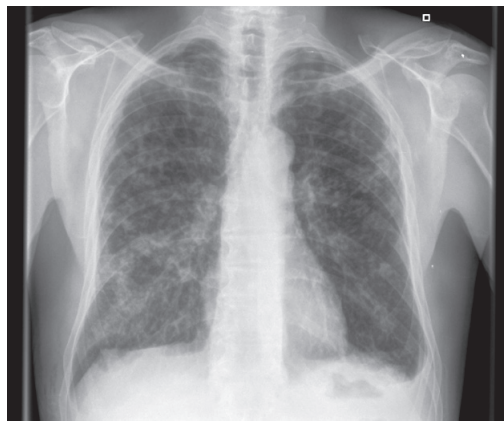
Pilt 4. Röntgeniülesvõtte vasakust ja paremast labakäest. Näha paremal lodiluul, III MCP, vasakul II ning IV PIP servades väikesed erosioonid. Mõlemal käel III MCP liigesepilud kitsenenud, teised liigesepilud ühtlase, tavalise laiusel. Luude struktuur ühtlane, tavaline.

Objektiivselt esines kopsudes nõrgenenud hingamiskahin, ülaväljades hingamiskahin peaaegu puudus. Südametegevus oli regulaarne, toonid ilma kõrvalkahinateta. Liigestest olid turses parema käe kolmanda sõrme metakarpofalangeaalliiges (MKF), kolmanda ja neljanda sõrme proksimaalsed interfalangeaalliigesed (PIF), vasaku jala põia proksimaalne interfalangeaalliiges ja vasaku käe kolmanda sõrme metakarpofalangeaalliiges. Palpatooriselt olid valulikud paremal III, IV MKF, I, IV PIF, IV metatarsofalangeaalliiges (MTF), vasakul III MKF, I ja IV MTF. Haiguse aktiivsuse skoor (DAS28) oli 4,8, mis reumatoidartriidi ravijuhendi järgi (22) viitab mõõduka aktiivsuse astmele.

Vereanalüüsides esines kiirenenud settereaktsioon (71 mm tunnis), kergelt suurenenud C-reaktiivse valguga kontsentratsioon (21 mg/l, norm < 10 mg/l) ega esinenud leukotsütoosi.

Korratud röntgeniülesvõtted labakätest (vt pilt 4) näitasid, et kahe aastaga olid tekkinud reumatoidartriidile iseloomulikud erosioonid paremal lodiluul ja III MKFil ning vasakul II ja IV PIFil. Mõlemal käel olid III MKF liigesepilud muutunud kitsamaks.

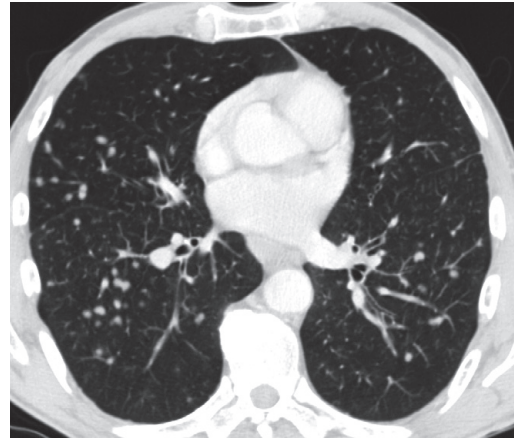
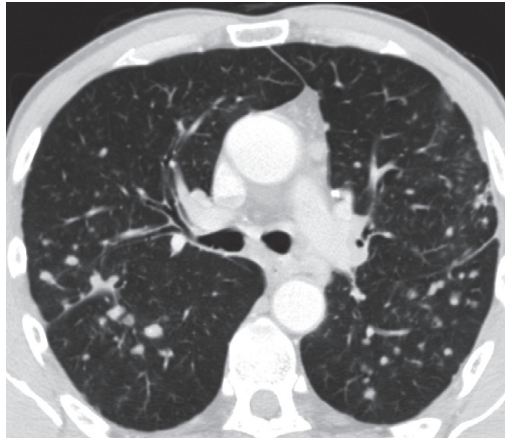
Raviks määrati leflunamiid (20 mg üle päeva) ja metüülprednisoloon 4 mg päevas



Pilt 5. Leid kopsudest rindkere röntgeniülesvõttel.

ning plaanis oli alustada bioloogilist ravi TNF-alfa blokaatoritega.

Kuna patsiendil olid lisandunud kuiva köha kaebus ja tekkinud muutused kopsude auskultatsioonil, otsustati varasema radioloogilise leiu muutuse hindamiseks korrata kopsu radioloogilised uuringud. Rindkere röntgeniülesvõttel (vt pilt 5) leiti mõlemas kopsus palju keskmise suurusega ja küllaltki selgete kontuuridega intensiivseid koldeisi varje. KT-1 (vt pilt 6) esines mõlemas kopsus difuusselt hulgi ümaraid suhteliselt tihedaid, kohati laatuvaid sõlmjaid koldeid. Valdav osa kolletest püsis muutusetu



Pilt 6. Leid kopsudest kompuutertomograafilisel uuringul. Näha ümaraid selgelt piiritletud tihedaid varjustusi, mis paiknevad laiali kopsuväljades, enam kopsude perifeerias, lisaks ka kopsujoonise tihenemist.

võrreldes 2007. aastal tehtud uuringuga, samas oli osa kolledest suurenenud ning lisandunud olid ka uued kolded. Keskseinandi ja kopsuväratite lümfisõlmed püsisid suurenenuna.

Arvestades kopsu radioloogilist leidu ja selle dünaamikat, korraldati detailne lisaküsitlus, mille käigus selgus, et patsiendil oli kokkupuude mitmete hingamissüsteemi kahjustatavate ainetega, eelkõige ränidioksiidi ja tolmu. Patsient oli töötanud ligi 20 aastat valutsehhis valupuhastajana (puhastas malmi valumullast, mis sisaldab suures hulgas SiO_2). Arvestades radioloogilist leidu, reumatoidartriidi esinemist ja ränidioksiidiga kokkupuudet tööol, tekkis reumatoidse pneumokonioosi kahtlus. Diferentsiaaldiagnostiliselt kaaluti ka kopsutuberkuloosi ning otsustati teha bronhoskoopia. Uuringu ajal võetud bronhiaspiraadist tuberkuloositekitajaid ei tuvastatud ei äigepreparaadist ega külvist. Lisauuringuna tehtud test Quantiferon-TB osutus positiivseks.

Diferentsiaaldiagnostiliselt oli ka pahaloomulise protsessi kahtlus. Diagnoosi täpsustamiseks tehti videotorakoskoopia kopsubiopsia võtmise eesmärgil. Videotorakoskoopia käigus visualiseerusid hallikasvalged granuloomid nii vistseraalsel kui ka parietaalsel pleural. Makroskoopiliselt kopsubiopaatides, mis võeti paremast kesk- ja alasagarast, esines mitmeid kuni 5 mm läbimõelduga tihkeid granulome. Kopsukoes leidis erineva vanusega sõlmi. Histoloogiliselt vanema sõlme (vt pilt 3) keskosas oli näha lamellaarset kontsentrilist hüalinoosi rohke musta tolmu; hüalinoosi

ümber leidis reumatoidsõlmekestele iseloomulikke histiotsütaarse rea rakkude palissaadseid struktuure ning tolmuosakestega makrofaage. Noorema sõlme (vt pilt 1, 2) keskosa koosnes väheses musta pigmendiga mittekaseossest nekroosist, mille ümber leidis analoogseid histiotsüütide palissaade, granulotsütaarset detriiti, lümfoplasmarakulist põletikulist infiltratsiooni ja makrofaage. Sõlmedel esinesid nii reumatoidse kui ka silikootilise sõlme histoloogilised tunnused, mis on iseloomulikud reumatoidsele pneumokonioosile. Kopsubiopaatides ei tuvastatud mikrobioloogilisel uuringul tuberkuloositekitajaid.

Diferentsiaaldiagnostiliselt tuli eristada järgmisi haigusseisundeid:

1. Pahaloomuline protsess. Radioloogilise leiu kaheaastane dünaamika, lümfisõlmede ja kopsukoebiopaatide histoloogiline leid ei kinnitanud seda diagnoosi.

2. Kopsutuberkuloos. Kopsude radioloogiline leid ei olnud spetsiifiline tuberkuloosile ja teadaolevalt ei esinenud patsiendil kontakti tuberkuloosihaiigega, puudus haigusetekitaja kasv bronhiaspiraadide, kopsukoe ja keskseinandi lümfisõlmede kultuurides. Samas viitas kopsutuberkuloosi võimalusele hüalinoosi esinemine nii keskseinandi lümfisõlmedes kui ka kopsukoes ja positiivne test Quantiferon-TB. Patsient suunati ftisiaatri konsultatsioonile. Lisauuringuna tehti bronhoskoopia ning bronhoalveolaarlavaaži vedeliku uuring mükobakterite suhtes. Aktiivse tuberkuloosi diagnoosi ei kinnitatud. Diagnoositi kopsude latentset tuberkuloosi, ja kuna plaanis oli alustada reumatoidartriidi ravi

TNF-alfa blokaatoritega, määras ftisiaater ravi isoniasiidiga.

Kutsehaiguse kahtluse tõttu suunati patsient täiendavateks uuringuteks Põhja-Eesti Regionaalhaigla kutsehaiguste ja töötervishoiu keskusesse. Diagnoosi täpsustamiseks võeti detailne tööanamnees ning koguti dokumentatsioon töö tingimuste ja erinevate tolmude suhtes ekspositsiooni kohta. Nende andmete alusel diagnoositi Eestis esimene ning kutsehaiguste ja töötervishoiu keskuse andmetel ainus Caplani sündroomi haigusjuhtum, mille tõenäolisteks põhjusteks oli töötaja ekspositsioon tolmule valutsehhis ja hingamisteede korralike kaitsevahendite puudumine. Sarnast haigusjuhtumit oli kirjeldanud ka Caplan patsiendil, kes samuti töötas aastaid valutsehhis (14).

Täiendava uuringuna tehtud spiogramm ei sedastanud hingamisfunktsiooni muutust. Esines kopsude difusioonivõime vähene langus, mida saaks seostada algavate fibrootiliste muutustega. Veregaaside uuring oli iseärasusteta.

Praegu on patsient jälgimisel nii pulmonoloogi kui ka reumatoloogi juures.

KOKKUVÕTE

Vaatamata sellele et viimasel ajal on võetud kasutusele järjest uuemaid diagnostikameetodeid, jäävad pulmonoloogias diagnostika vundamendiks ikkagi haiguse anamnees, läbivaatus ja rindkere röntgeniülesvõte. Kopsuhaiguste käsitluses on eriti oluline pöörata tähelepanu töökeskkonna teguritele, mis võivad olla mitmete kopsuhaiguste (bronhiaalastma, krooniline obstruktiivne kopsuhaigus, kopsukasvajad, interstitsiaalsed kopsuhaigused) põhjuseks või ägenemist esilekutsuvateks teguriteks. Töökeskkonna riskitegurite samastamine aitab sageli kaasa õige diagnoosihüpooteesi püstitamisele. Kirjeldatud haigusjuht on hea näide sellest, kus rindkere röntgeniülesvõte ning detailne tööanamnees lubasid püstitada õige diagnoosi, mis õnnestus kinnitada ka patohistoloogiliselt. Õige uuringuplaani koostamisele aitasid kaasa teadmised riskiteguritest, mis patsiendil esinesid.

TÄNUAVALDUS

Artikli autorid tänavad koostöö eest patsiendiga tegelenud arste: dr Jelena Tederit, dr Nadežda Karjaginat, dr Olga Popovat, dr Tõnu Vanakesa, dr Ingemar Almret ja dr Karin Ojalat.

SUMMARY

Caplan syndrome: a case report

Renata Melnikova¹, Andres Pille², Jelena Bogovskaja³, Viive Pille^{3,4}, Svetlana Sergejeva^{1,3}

The pathognomic feature of Caplan syndrome or rheumatoid pneumoconiosis is a typical radiographic finding in the lungs of patients with rheumatoid arthritis and pneumoconiosis. Differential diagnosis includes malignancy and tuberculosis. Treatment is symptomatic; disease-specific treatment is currently unavailable. Prevention remains to be the most important measure.

The article describes a case of rheumatoid pneumoconiosis in a patient in whom specific radiological changes were revealed during routine screening. The correct diagnostic hypothesis was a direct result of a careful anamnesis, in particular, occupational anamnesis.

KIRJANDUS/REFERENCES

1. Caplan A. Certain unusual radiological appearances in the chest of coal-miners suffering from rheumatoid arthritis. *Thorax* 1953;8:29–37.
2. Schreiber J, Koschel D, Kekow J. Rheumatoid pneumoconiosis (Caplan's syndrome). *Eur J Intern Med* 2010;21:168–72.
3. Honma K, Vallyathan V. Rheumatoid pneumoconiosis: a comparative study of autopsy cases between Japan and North America. *Ann Occup Hyg* 2002;46(Suppl 1):265–7.
4. Kuo HW, Chang CL, Liang WM. Respiratory abnormalities among male foundry workers in central Taiwan. *Occup Med (Lond)* 1999;49:499–505.
5. Sporn TA, Roggli VL. Dail and Hammar's Pulmonary Pathology. 3rd ed., New York, Springer; 2008. p.917–8.
6. Olsson A, Skogh T, Axelson O. Occupations and exposures in the work environment as determinants for rheumatoid arthritis. *Occup Environ Med* 2004;61:233–8.
7. Cooper GS. Occupational exposures and risk of rheumatoid arthritis: continued advances and opportunities for research. *J Rheumatol* 2008;35:950–2.
8. Soutar CA, Turner-Warwick M, Parkes WR. Circulating antinuclear antibody and rheumatoid factor in coal pneumoconiosis. *BMJ* 1974;3:145–52.
9. Maeda M, Nishimura Y, Kumagai N, et al. Dysregulation of the immune system caused by silica and asbestos. *J Immunotoxicol* 2010;7:268–78. Epub 2010 Sep 20.
10. Hualux F. New developments in the understanding of immunology in silicosis. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2007;7:168–73.
11. Hamilton RF Jr, Thakur SA, Holian A. Silica binding and toxicity in alveolar macrophages. *Free Radic Biol Med* 2008;44:1246–58.
12. Pernis B. Silica and the immune system. *Acta Biomed*. 2005;76(Suppl 2):38–44.
13. Lindars DC, Davies D. Rheumatoid pneumoconiosis: a study in colliery populations in the East Midlands coalfield. *Thorax* 1967;22:525–32.
14. Caplan A, Cowen EDH, Gough J. Rheumatoid pneumoconiosis in a foundry worker. *Thorax* 1958;13:181–4.
15. Rees D, Murray J. Silica, silicosis and tuberculosis. *Int J Tuberc Lung Dis* 2007;11:474–84.
16. Davies D. Treatment of rapidly progressive rheumatoid pneumoconiosis. *Br J Ind Med* 1973;30:396–40.
17. Campbell JA. A case of Caplan's syndrome in a boiler-scaler. *Thorax* 1958;13:177–80.
18. Funck R, Achler C, Drude L, et al. Biventricular inflow tract compression by chronic organized hemopericardium in Caplan syndrome. *Herz* 1994;19:156–61.
19. Goette A, Huth C, Behrens-Baumann W, Evert M. Severe mitral regurgitation in a patient with a bluish right sclera: an 'extension' of Caplan's syndrome to the heart and eye. *Eur J Intern Med* 2009;20:e1–2.
20. Rizzo G, Scaglione C, Lopane G, et al. Parkinsonism in Caplan's syndrome. *Neurol Sci* 2006;27:67–9.
21. Reumatoidartriidi ravijuhend Eestis. *Eesti Arst* 2004;83:484–507.

¹ Technology Institute, University of Tartu, Tartu, Estonia

² East Tallinn Central Hospital, Tallinn, Estonia

³ North Estonia Medical Centre, Tallinn, Estonia

⁴ Institute of Clinical Medicine, Tallinn University of Technology, Tallinn, Estonia

Correspondence to: Renata Melnikova renatamelnikova@gmail.com

Keywords: Caplan syndrome, rheumatoid arthritis, pneumoconiosis