

Solunum yollarını tutan Wegener granülomatozu; olgu sunumu*

Mete Kaan Bozkurt¹, Merve Bozer², Ali Demirtaş², Feyzanur Dönmez², Melike Göçer², Emil Hasanov², Şerife Nur İyikörükçü², Onur Şahin², Musa Şen², Ahmet Sami Varol²

¹Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Konya

²Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dönem 3 Öğrencileri, Konya

Özet

Wegener granülomatozisi (WG), üst ve alt solunum yollarını tutabilen, etyolojisi tam olarak bilinmeyen multisistemik granümatöz bir vaskülitir. Burada bilateral nasal polipozis tanısı ile opere edilen ve 3. ay takibinde bilateral nasal kaviterlerde yaygın mukoza nekrozu ve akciğerde kaviter lezyonlarla WG tanısı konan 65 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Wegener granülomatozu, nazal polipozis, havayolu hastalığı

Abstract

Wegener's granulomatosis (WG) is a multisystemic granulomatous vasculitis with unclear etiology which may involve the upper and lower airway. Herein we present a 65 years old male patient with bilateral mucosal necrosis in the nasal cavities and cavity lesions in the lung recognised during third month follow-up after nasal polypectomy and finally diagnosed as WG.

Key words: Wegener granulomatosis, nasal polyposis, airway disease

Genel Tıp Derg 2016;26(3):100-102

Alınan: 08.10.2015 / 21.11.2015 / Yayınlanma: 30.09.2016

Yazışma adresi: Dr. Mete Kaan Bozkurt, Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Konya

E-posta: metekaanbozkurt@yahoo.com

Giriş

Wegener granülomatozu (WG), etyolojisi bilinmeyen, multisistem tutulumu ile seyreden, küçük damar vaskülitisi ile karakterize bir hastalıktır (1). WG kadın ve erkekte yaklaşık eşit oranda görülür ve prevalansı 3/100 000 civarındadır (2). Üst hava yolu tutulumu hastalık başlangıcında hastaların %70'inde, hastalığın seyri sırasında %90'ında görülür (3). Bu çalışmada nasal poliposis nedeni ile opere edilen hastanın takibinde ortaya çıkan WG olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

65 yaşında erkek hasta burunda kötü koku ve tıkanıklık şikayetleri ile başvurdu. Hastanın 3 ay önce bilateral nasal poliposis tanısı ile opere edildiği ve ilk 2 aylık takipte şikayeti olmadığı öğrenildi. Hastanın yapılan nasal endoskopik muayenesinde bilateral nasal kaviterlerinde yaygın mukoza nekrozu ve kabuklanma saptandı. Genel anestezi altında endoskopik olarak mükerrer debridmanlar yapılan hastadan multiple biyopsiler alındı.(Resim 1a) Genel durum bozukluğu nedeniyle yatırılarak takip edilen hastaya enfeksiyon hastalıkları konsültasyonu sonucu WG,

mantar enfeksiyonu, bakteriyel enfeksiyon ön tanıları ile geniş spektrumlu antibiyotik ve antifungal tedavi başlandı. Klinik takiplerinde debridman sonrası nazal semptomları düzelen fakat biyopsilerden tanısal bir sonuç alınamayan hasta başka odak araştırılması için göğüs hastalıkları bölümüne konsülte edildi. Çekilen toraks BT'sinde her iki akciğer parenkiminde en büyüğü 2,5 cm çapında düzensiz sınırlı, çoğunluğu kavitasyon içeren nodüller lezyonlar saptandı.(Resim 1b) Radyolojik olarak ayırıcı tanıda öncelikle WG düşünüldü. Akciğerdeki lezyonlardan alınan biyopsi sonuçlarında patolojik olarak süpüratif inflamasyon, vaskülit ve nekroz saptanması üzerine histomorfolojik bulguların WG ile uyumlu olduğu rapor edildi (Resim 2). Göğüs hastalıklarınca takip edilen hastaya siklofosfomid ve sistemik steroid tedavisi planlandı. Tedavisi başlanan hasta halen göğüs hastalıkları bölümünde takip edilmektedir.

Tartışma

1936'da Wegener tarafından ayrıntılı olarak tanımlanan bu hastalığın tanısal kriterleri 1990 yılında ACR(American College of Rheumatology) tarafından standartize edilmiştir (Tablo 1).

Tablo 1: ACR (American College of Rheumatology) tanı kriterleri.

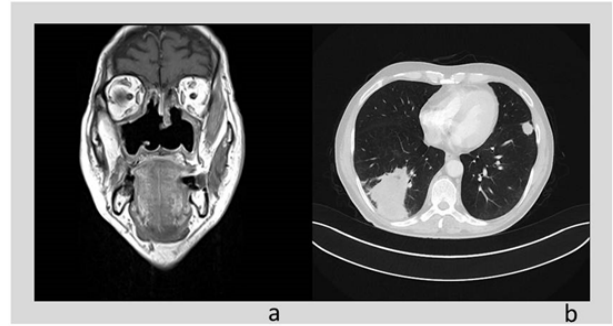
Kriter	Bulgu
1. Anormal idrar sedimenti	Eritrosit silenderleri ya da her büyütme alanında 5'den fazla eritrosit varlığı
2. Anormal akciğer grafisi	Nodül, kavite ya da sabit infiltrasyonlar
3. Oral ya da nazal enflamasyon olması	Ağrılı veya ağrısız ülserler, pürülan veya kanlı burun akıntısı
4. Biyopside granülomatoz enflamasyon	Histopatolojik olarak granülomatoz iltihabın gösterilmesi

Üst hava yolları ve akciğerin nekrotizan granülomatöz lezyonları, genellikle “pauci-immune” fokal segmental nekrotizan glomerülo nefrit (GN) ve diğer organ patolojilerine de neden olan yaygın bir vaskülit ile karakterizedir. Olgular multisistem tutulumlu olmakla birlikte, olgumuzda olduğu gibi rinolojik bulgular en sık görülen bileşenidir. Sinus mukozasında inflamasyonun neden olduğu yüz ağrısı ve hassasiyet, tekrarlayan epistaksisler, kanlı pürülan burun akıntısı, ağız mukoza ülserleri, nazal septum perforasyonu veya hastalık için karakteristik olan nazal deformite “eyer burun deformitesi” ortaya çıkabilir. Bu nedenle, Wegener granülomatozunun erken tanı ve sağaltımında Kulak Burun Boğaz kliniklerinin yeri önemlidir (3, 5). Bizim olgumuzda da hasta rinolojik şikayetlerle başvurmuştu ve her ne kadar patoloji ile konfirme edilemese de WG ile uyumlu rinolojik bulgular görülmüştü.

Hastalık süresince olguların yaklaşık %87'sinde akciğer tutulumu vardır. Nodüller, WG'unda en sık görülen ve tipik kabul edilen radyolojik akciğer belirtisidir (3,4). Bizim olgumuzda da her iki akciğer parankiminde çoğunluğu kavitasyon içeren nodüler lezyonlar gözlenmişti. Hastalığın tanısında ve aktivite değerlendirilmesinde c-ANCA (sitoplazmik antinötrofilik sitoplazma antikor) tayini kullanılmaktadır. Duyarlılığı %91, özgüllüğü %99 olan bu test klasik WG'de %80-90, sınırlı WG'de ise %55-60 pozitifdir. Tipik klinik bulgular ve c-ANCA pozitifliği WG'yi düşünmek için yeterli ise de, kesin tanı için biyopsi örneklerinin incelenmesiyle patolojik tanı zorunludur (2). Bizim olgumuzda da c-ANCA testi negatif idi, tanı histomorfolojik bulgular ile konuldu.

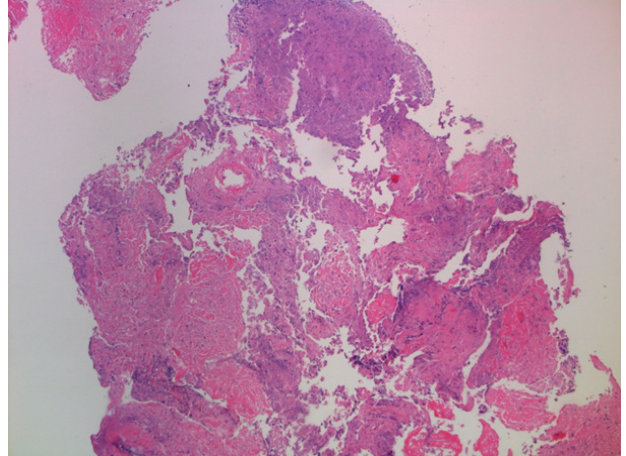
WG tedavi edilmezse ölümcüldür ve ortalama yaşam süresi tedavisiz olgularda yaklaşık 5 aydır. Günümüzde “standart” tedavi siklofosfamid ve prednizolondur (2). Bizim olgumuzda da WG tanısı konulduktan sonra siklofosfamid ve sistemik prednizolon tedavisi başlanmıştır.

Sonuç olarak her ne kadar nadir görülse de burunda kötü kokulu akıntı ve nekroz bulguları saptanan hastalarda ek sistemik bulgu olmasa da WG ayırıcı tanıda mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.



Resim 1a: Debridmanlar sonrası paranazal MRI.

Resim 1b: Her iki akciğer parankiminde çoğunluğu kavitasyon içeren nodüler lezyonlar.



Resim 2: Akciğerde süpüratif inflamasyon, vaskülit ve nekroz.

Kaynaklar

1. Çalıkoğlu M, Atış S, Cinel L, Düşmez D, İkizoğlu G. Wegener Granülomatozunun Nadir Bir Formu: Eozinofilik Varyant. Solunum Hastalıkları 2003; 14: 62.

2. Özşeker F, Güneylioğlu D, Bilgin S, Bayram Ü. Wegener Granulomatozu: İki Olgu Nedeniyle Türkiye'den Bildirilen Olguların inceleme. Toraks Dergisi 2002;3:109-11.
3. Keser G. Anti-Nötrofil Sitoplazmik Antikor (ANCA) pozitif vaskülitler. Read Dergisi 2009;1:1-14.
4. Perincek G, Tabakoğlu E, Pamuk ÖN. Massif Alveoler Hemorajiyle Seyreden Wegener Granulomatozu; Olgu Sunum. Balkan Med J 2011; 28: 463.
5. Etit D, Kuş Z, Öncel S, Uçan ES. Üst solunum yollarında Wegener granulomatozu: Olgu sunumu. Türkiye Ekopato-
loji Dergisi 2005; 11: 45-8.