

# Wegener Granulomatosisli Bir Olgu

Adnan Yılmaz, Birol Bayramgürler, Edhem Ünver, Sevim Düzgün, Sülhattin Arslan, Özlem Uzman\*

\* SSK Süreyyapaşa Göğüs Kalp ve Damar Hastalıkları Eğitim Hastanesi, İstanbul

## ÖZET

Wegener Granulomatosis, birden çok sistemi tutabilen nadir bir hastalıktır. Hastalık üst ve alt solunum yolları, böbrekler ve çeşitli organların granulomatöz vaskülit ile karakterizedir. Bu yazıda çok sayıda sistemi tutan bir olgu sunulmuştur.

*Akciğer Arşivi: 2002; 2: 57-59*

**Anahtar kelime:** Wegener Granulomatosis

## SUMMARY

### A Case of Wegener's Granulomatosis

Wegener's Granulomatosis is a rare disease with multisystem involvement. It is characterized by granulomatous vasculitis of the upper and lower respiratory tracts, kidneys and a variety of several organs. A case with multisystem involvement was presented in this paper.

*Archives of Pulmonary: 2002; 2: 57-59*

**Key word:** Wegener Granulomatosis

## Giriş ve Amaç

Wegener Granulomatosis, etyolojisi bilinmeyen bir hastalık olup, ilk kez 1936 yılında Wegener tarafından tanımlanmıştır (1). Nadir görülen bu hastalığın prevalansı Amerika'da yaklaşık 3/100000 olarak tahmin edilmektedir (2). Başta solunum sistemi ve böbrekler olmak üzere çok sayıda organ ve dokuyu tutabilir (1,3). Hastalığın klasik formuna ek olarak 1966 yılında böbrek tutulumunun olmadığı sınırlı formu tanımlanmıştır (4). Hastalığın tanısı ELK sınıflamasındaki bulguların biyopsi ya da c-ANCA pozitifliği ile desteklenmesi veya Amerikan Romatoloji Derneği'nin tanımladığı kriterlere göre yapılır (5). Bu yazıda, klinik ve radyolojik bulguların c-ANCA pozitifliği ile desteklendiği bir olgu sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

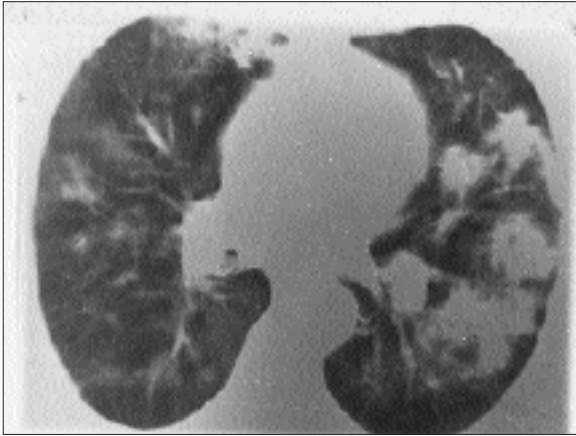
HA, 52 yaşında, erkek hasta. Öksürük, hemoptizi, nefes darlığı, kemik ve eklem ağrısı yakın-

maları ile Ocak 2000'de merkezimize başvuran hasta yatırıldı. Yaklaşık 6 aydır devam eden kemik ve eklem ağrısı olan hastada, 2 ay önce nefes darlığı yakınması başlamış. Hasta son 15 gündür hemoptizi tanımlıyordu. Hasta sorgulandığında 5 ay önce impotans nedeni ile üroloji polikliniğine başvurduğu, son 3 aydır hapşırık ve burun akıntısı, 2 aydır ise gözlerde kaşıntı, göz yaşı salgısında artma ve işitmede azalma yakınmalarına sahip olduğu öğrenildi. 35 paket-yıl sigara öyküsü olan hastanın özgeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik incelemede TA: 115/70 mmHg, nabız: 94/dk ritmik, ateş: 36.8°C ve solunum sayısı: 21/dk ölçüldü. Konjunktivalarda hiperemi, ağız boşluğunda yaygın mikotik enfeksiyon ile uyumlu lezyonlar ile dil sağ bölümünde 0.5x 0.7 cm çapında aftöz lezyon, bilateral perimalleoler bölgede purpurik ve ekimotik cilt lezyonları saptandı. Diğer sistem incelemelerinde bir özellik yoktu. Rutin laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı: 80mm/sa, lökosit: 14300, hemoglobin: 11.6 gr/dl, üre: 65 mg/dl, kreatinin: 2.2 mg/dl, idrarda proteinüri ve her mikroskop sahasında 25-30 eritrosit bulundu.

Akciğer grafisinde özellikle orta ve alt zonlarda,

Yazışma Adresi: Dr. Adnan Yılmaz  
Zümrütevler Atatürk Cad. Abant Apt. No: 30 81530  
Maltepe-İstanbul Tel: 0216 3058324  
e-posta: elifim@rt.net.tr

bilateral sınırları net seçilemeyen yoğunluk artışları vardı. Bilgisayarlı toraks tomografisi solda daha belirgin olmak üzere bilateral çok sayıda yama tarzında yoğunluk artışları, nodüler lezyonlar ve değişik büyüklüklerde mediastinal lenf adenopatiler gösteriyordu (resim 1). Solunum fonksiyon testinde FVC % 76, FEV1 % 71 bulundu. Yüz sinüsleri grafisinde iki taraflı maksiller sinüzit saptandı. Göz muayenesinde konjunktivit ve nükleer skleroz, KBB muayenesinde ağız boşluğu ve farinksde yaygın mikotik enfeksiyon ve dilde aftöz lezyon, burun mukozasında rinit ile uyumlu değişiklikler rapor edildi. Romatoloji açısından yapılan incelemelerde bir özellik saptanmadı. Cildiye konsültasyonunda hastaya cilt biyopsisi yapıldı. Biyopsi tanısı "lökositoklastik vaskülit" olarak rapor edildi. Böbrek USG incelemesinde bir özellik yoktu. Hastanın c-ANCA değeri pozitif bulundu. Hastaya ELK sınıflamasına ve c-ANCA pozitifliğine dayanarak Wegener Granülomatozis tanısı konuldu. Hastaya oral prednisolon (1 mg/kg/gün, oral siklofosamid (2mg/kg/gün) ve oral TMP-SMT forte tablet 2x1/gün tedavisi başlandı. Tedaviyi takiben 10 gün sonra hemoptizi ve ağız şikayetleri düzeldi. 15 gün sonra göz şikayetleri, yaklaşık 1 ay sonra burun, kemik-eklem ve nefes darlığı yakınmaları kayboldu. Tedavinin ikinci ayında üre, kreatinin ve idrar bulguları normale döndü ve cilt lezyonları kayboldu. Kontrol toraks bilgisayarlı tomografisi lezyonların tama yakın düzeldiği-



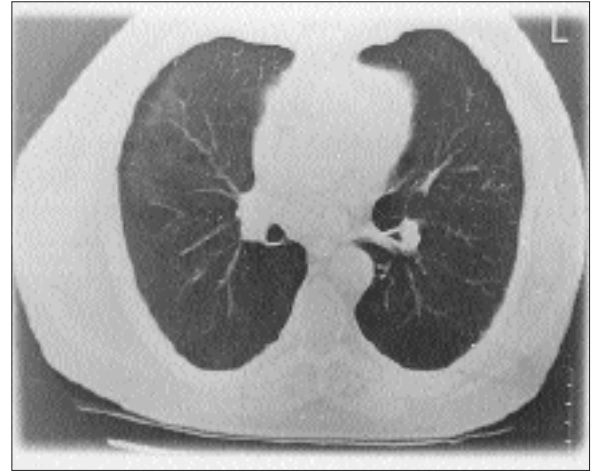
**Resim 1.** Olgunun bilgisayarlı toraks tomografisi (parankim kesiti). Bilateral, solda daha belirgin yama tarzında yoğunluk artışları ve nodüler lezyonlar.

ni gösterdi (resim 2). Tedavinin altıncı ayında yapılan kontrolünde impotans ve işitme ile ilgili yakınmalarının düzeldiği öğrenildi. Tedavi bitimini takiben 9 ay sonraki kontrolünde her hangi bir patoloji saptanmadı.

### Tartışma

ELK sınıflamasında belirtilen organlara ait yakınmaları ve bulguları, cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit ve c-ANCA pozitifliği ile tanı koyduğumuz bir Wegener Granülomatozis olgusunu sunduk. ELK sınıflamasına göre tipik yakınmaların varlığının biyopsi veya c-ANCA pozitifliği ile desteklenmesi tanı için yeterli kabul edilmektedir (5). Amerika Romatoloji Derneği tarafından önerilen tanı kriterleri ise anormal idrar sedimenti, göğüs grafisinde anormal bulgular, oral ülserler veya burun yakınmaları ve biyopsi ile saptanmış granümatöz iltihaptır. Bu bulgulardan iki veya daha fazlasının varlığı Wegener Granülomatozis için % 92 özgül, % 88 duyarlı kabul edilmektedir (6). Sunulan olgu, biyopsi dışındaki tanı kriterlerine sahip idi.

Olgumuz üst solunum yolu, göz, kulak, ağız ve boğaz, dil, akciğer, kemik-eklem, cilt, böbrek ve genital sistem tutulumuna sahip idi. Kulak, kemik-eklem ve genital sistem tutulumu klinik ola-



**Resim 2.** Olgunun kontrol bilgisayarlı toraks tomografisi (parankim kesiti). Lezyonların tama yakın düzeldiği görülmekte.

rak, üst solunum yolu, göz, ağız-boğaz ve dil tutulumu klinik ve fizik inceleme ile, akciğer tutulumu klinik ve radyolojik olarak, böbrek tutulumu laboratuvar bulguları ile, cilt tutulumu ise biyopsi ile saptandı. Hemoptizi ve nefes darlığı yakınmalarının grafilerdeki yama tarzında yoğunluk artışları ve nodüllerin varlığı ile desteklenmesi akciğer tutulumunu gösteriyordu. Hemoptizi hastalığın sık görülen bir bulgusudur (1). Grafilerde olguların % 69'unda nodüler lezyonlar, % 54'inde ise yoğunluk artışı saptanmaktadır (7). Böbrek tutulumu çoğunlukla yakınmasız olup, laboratuvar incelemelerinde patolojik bulgular saptanabilir (5). Olgumuzda böbrek tutulumunu gösteren laboratuvar bulguları vardı. Cilt tutulumu olguların % 14'ünde bulunur. Klinik olarak en sık alt ekstremitelerde palpabl purpuralar saptanır. En sık görülen patolojik bulgu ise lökositoklastik vaskülitir (8). Olgumuz tipik olarak, alt ekstremitelerde palpabl purpuralara sahip idi ve patolojik olarak lökositoklastik vaskülit varlığı gösterildi. Tanıda c-ANCA pozitifliği önemli bir bulgu olup özellikle yaygın tutulumlu olgularda yüksek tanı değerine sahiptir (3,9). Olgumuzda c-ANCA testi pozitif bulundu. Siklofosamid'in kullanımı ile hastalarda remisyonlar elde edilmesine karşın % 28'e varan mortalite oranları bildirilmektedir. Wegener Granülomatozis'li olgularda sürvi ilk yılda % 90, ikinci yıl için % 87 ve 5 yıl için % 76 olarak rapor edilmiştir (5). Eğer hastalar tedavi edilmez ise ortalama yaşam süresi 5 aydır (3). Sevinç ve arkadaşları (10), olgularının tanıyı takiben kısa bir süre içinde öldüğünü bildirmişlerdir. Olgumuz tedavi bitiminden itibaren hastaliksız 9 aylık bir süreye sahip idi. Sonuç olarak, hastalığı düşündürecek yakınmalar ve bulguların varlığında ayırıcı tanıda Wegener Granülomatozis düşünülmeli, hastalığın tanısı için gerekli incelemeler hızla yapılmalı ve tanı konulan olgularda uygun tedavi derhal verilmelidir.

## Kaynaklar

1. Rubin LJ. Pulmonary vasculitis and primary pulmonary hypertension. In: Murray JF, Nadel JA (eds). Textbook of Respiratory Medicine. Volume 2. Third edition, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 2000; 1536-1537.
2. Cotch MF, Hoffman GS, Yerg DA, et al. The epidemiology of Wegener's granulomatosis: estimates of the five-year period prevalence, annual mortality, geographic disease distribution from population-based data sources. Arthritis Rheum 1996; 39: 87-92.
3. Akkalyoncu B, Öztürk A, Gözü A, Demirağ F, Samurkaşoğlu B. Bir Wegener Granülomatozis olgusu. Solunum Hastalıkları 2000; 11: 100-103.
4. Carrington CB, Liebow AA. Limited forms of angiitis and granulomatosis of Wegener's type. Am J Med 1966; 41: 497-527.
5. DeRemee RA. Pulmonary vasculitis. In: Fishman AP et al (eds). Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. Volume 1, third edition, NewYork: McGraw-Hill, 1998: 1357-1374.
6. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's Granulomatosis. Arthritis Rheum 1990; 33: 1101-1107.
7. Cordier JF, Valeyre D, Guillevin L, et al. Pulmonary Wegener's Granulomatosis: a clinical and imaging study of 77 cases. Chest 1990; 97: 906.
8. Daoud MS, Gibson LE, DeRemee RA, et al. Cutaneous Wegener's Granulomatosis: clinical, histopathologic, and immunopathologic fetures of thirty patients. J Am Acad Dermatol 1994; 31: 605-612.
9. Bajema IM, Hagen EC, van der Woude FJ, et al. Wegener's Granulomatosis: a meta-analysis of 349 literary case reports. J Lab Clin Med 1997; 129: 17.
10. Sevinç C, Uçan ES, Çamsarı T, ve ark. Bir olgu nedeni ile Wegener Granülomatozu. Solunum Hastalıkları Kongre Kitabı 1994; 19: 589-596.