

# Wegener Granülopatozlu 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 Granülopatozu, birden çok sistemi tutabilen nadir bir hastalıktır. Hastalık üst ve alt solunum yolları, böbrekler ve çeşitli organların granülopatöz vaskülit ile karakterizedir. Bu yazıda çok sayıda sistemi tutan bir olgu sunulmuştur. Hasta öksürük, hemoptizi, nefes darlığı, eklem ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Üst solunum yolu, göz, kulak, ağız ve boğaz, dil, akciğer, kemik-eklem, cilt, böbrek ve genital sistem tutulumuna sahip idi. Cilt biyopsisi ile lökositoklastik vaskülit saptandı. C-ANCA testi pozitif bulundu. Hasta tedavi sonrası 9 aydır remisyonunda idi.

*Akciğer Arşivi: 2002; 3: 162-165.*

**Anahtar kelimeler:** Wegener Granülopatozu

## 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 organs. A case with multisystem involvement is presented in this paper. The patient was admitted to our hospital with the complaints of cough, hemoptysis, dyspnea, and arthralgias. He had involvement of upper respiratory tract, eye, ear, oral cavity, throat, tongue, lung, bone, joint, skin, kidney, and genital system. Skin biopsy obtained leukocytoclastic vasculitis. A positive test for c-ANCA was found. The patient has had remission for 9 months after treatment.

*Archives of Pulmonary: 2002; 3: 162-165.*

**Key words:** Wegener Granulomatosis

## Giriş

Wegener Granülopatozu, 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. ELK sınıflamasında; E kulak, burun ve boğaz, L akciğer, K ise böbrek tutulumunu gösterir (5). Hastalarda E, L ve K ile tanımlanan bu bölgele-

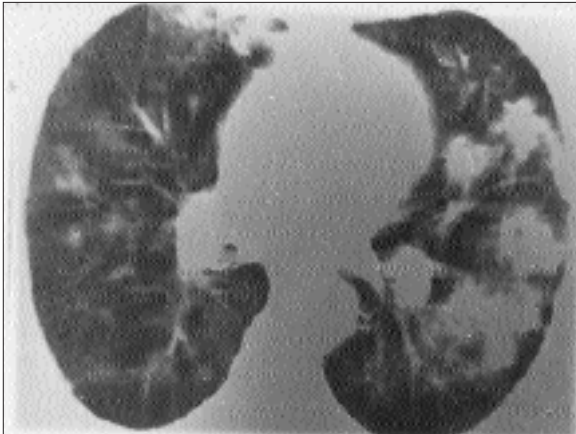
rin tek başına veya ikili-üçlü kombinasyon şeklinde tutulumları saptanabilir (5,6). Bu yazıda, klinik ve radyolojik bulguların c-ANCA pozitifliği ile desteklendiği bir olgu sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

HA, 52 yaşında, erkek hasta. Öksürük, hemoptizi, nefes darlığı, kemik ve eklem ağrısı yakınmaları 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, vücut ısısı: 36.8°C ve solunum sayısı: 21/dk

Yazışma Adresi: Dr. Adnan Yılmaz  
Zümrütevler, Atatürk Cad. Abant Apt. No: 30  
81530 Maltepe-İstanbul  
E-mail: elifim@rt.net.tr.

ölçüldü. Konjunktivalarda hiperemi (kırmızı göz), 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: 80 mm/saat, lökosit: 14300/mm<sup>3</sup>, 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, 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 adenopatileri gösteriyordu (Resim 1). Solunum fonksiyon testinde FVC % 76, FEV1 % 71 bulundu. Yüz sinüsleri grafisinde iki taraflı maksiller sinüzit saptandı. Göz muayenesinde konjunktivit ve nukleer skleroz, KBB muayenesinde ağız boşluğu ve farenksde yaygın mikotik enfeksiyon ve dilde aftöz lezyon, burun mukozasında rinit ile uyumlu değişiklikler rapor edildi. Romatoloji açısından yapılan fizik muayene ile bilateral diz eklem grafisi, sağ omuz grafisi, Romatoid Faktör ve C-Reaktif Protein incelemelerinde bir özellik saptanmadı. Cildiye konsültasyonunda hastaya

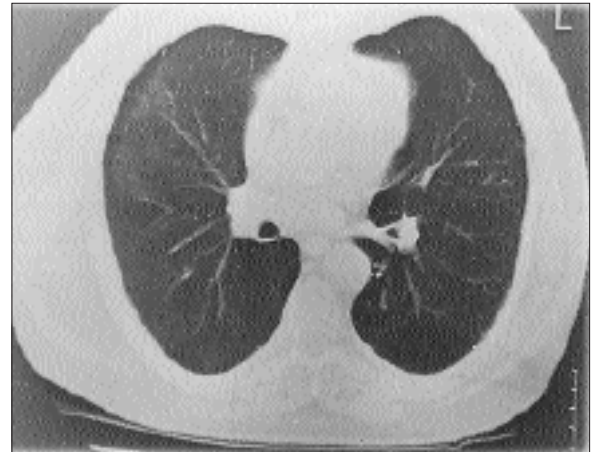


**Resim 1:** Olgunun bilgisayarlı toraks tomografisi (parankim kesiti). Bilateral, solda daha belirgin yama tarzında yoğunluk artışları ve nodüler lezyonlar.

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 Granülomatozu tanısı konuldu. Hastaya oral prednisolon (1 mg/kg/gün, oral siklofosfamid (2 mg/kg/gün) ve oral TMP-SM 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 geçti. Tedavinin ikinci ayında üre, kreatinin ve idrar bulguları normale döndü ve cilt lezyonları kayboldu. Kontrol toraks bilgisayarlı tomografisi, lezyonların tama yakın düzeldiğini 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 Granülomatozu olgusunu sunduk. ELK sınıflamasına göre tipik yakın-



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

maların 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 granülomatöz iltihaptır. Bu bulgulardan iki veya daha fazlasının varlığı Wegener Granülomatozu için % 92 özgül, % 88 duyarlı kabul edilmektedir (7). 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. ELK sınıflamasında tanımlanan üç bölgenin de tutulduğu olgumuzda hastalığın ELK kombinasyonu vardı (5). Kulak, kemik-eklem ve genital sistem tutulumu klinik olarak, 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 (1,6,8). Grafilerde olguların % 69'unda nodüler lezyonlar, % 54'inde ise yoğunluk artışı saptanmaktadır (9). 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. Diğer cilt bulguları nekrotizan ülserler, papül ve nodüller, peteşiler, yüzeysel erezyonlar, büller ve eritemdir. En sık görülen patolojik bulgu ise lökositoklastik vaskülitir. Diğer patolojik bulgular ekstrasvasküler granülom ve piyoderma gangrenozumdur (10). Olgumuz tipik olarak, alt ekstremitelerde palpabl purpuralara sahip idi ve patolojik olarak lökositoklastik vaskülit varlığı gösterildi. Göz ve orbita bulguları hastaların yaklaşık % 29'unda bulunur. Kırmızı

göz sendromu göz bulguları içinde en sık olanlardan biridir. Konjunktivit, episklerit veya korneal ülserasyona bağlı olarak gelişir. Hastalığın başlangıç belirtisi olabilir (11). Olgumuzda konjunktivite bağlı kırmızı göz bulgusu vardı. Diğer göz bulguları arasında üveit, kornea ve sklera ülserasyonları, retinal vaskülit, optik nöropati, propitoz ve orbital psödotümör sayılabilir (11). Wegener Granülomatozu'nda genital organlar tutulabilir. Prostat, üreter, testis ve penis tutulumu bildirilmektedir (5). Olgumuz impotans yakınmasına sahip idi. Fizik incelemede dış genital organ tutulumunu gösteren patolojik bir bulgu saptamadık. Tedavi ile bu yakınmanın düzelmesine bağlı olarak impotans nedeninin Wegener Granülomatozu olduğunu düşündük. Tanıda c-ANCA pozitifliği önemli bir bulgu olup özellikle yaygın tutulumlu olgularda yüksek tanı değerine sahiptir (3,6,12,13). Olgumuzda c-ANCA testi pozitif bulundu.

Wegener Granülomatozu için en seçkin tedavi rejimini siklofosfamid (2 mg/kg) ve prednizolon (1 mg/kg) oluşturur. Sistemik tutulum olmayan olgularda TMP-SM tedavisi önerilmektedir (5,6). Siklofosfamid tedavisinin süresi, tam remisyon sonrası 1 yıldır (5,14). Siklofosfamid'in kullanımı ile hastalarda remisyon elde edilmesine karşın % 28'e varan mortalite oranları bildirilmektedir. Wegener Granülomatoz'lu olgularda sağ kalım 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 ark. (15), olgularının tanıyı takiben kısa bir süre içinde öldüğünü bildirmişlerdir. Ergün ve ark. (6), 8 olguyu kapsayan serilerinde 2 olgunun böbrek yetmezliği ve solunum yetmezliği nedeni ile öldüklerini bildirmişlerdir. Olgumuz tedavi bitiminden itibaren hastalıksız 9 aylık bir süreye sahip idi.

Sonuç olarak, hastalığı düşündürecek yakınmalar ve bulguların varlığında ayırıcı tanıda Wegener Granülomatozu 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; 1536-7.
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: 100-3.
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: 1357-74.
6. Ergün P, Biber Ç, Erdoğan Y ve ark. Wegener Granülomatözi: Sekiz olgunun değerlendirilmesi. Tüberküloz ve Toraks 2001; 49: 477-82.
7. 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: 1101-7.
8. Fırat H, Aydemir S, Köktürk O ve ark. Plevral efüzyon ile seyreden bir Wegener Granülomatöz olgusu. Solunum Hastalıkları 1996; 7: 243-9.
9. Cordier JF, Valeyre D, Guillevin L, et al. Pulmonary Wegener's Granulomatosis: a clinical and imaging study of 77 cases. Chest 1990; 97: 906.
10. 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: 605-12.
11. Bullen CL, Liesegang TJ, McDonald TJ, DeRemee RA. Ocular complications of Wegener's Granulomatosis. Ophthalmology 1983; 90: 279-90.
12. 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: 17-22.
13. Altuğ E, Hasanoğlu C, Umut S. c-ANCA ile tanı konan bir Wegener Granülomatözis olgusu. Solunum Hastalıkları 1997; 8: 311-8.
14. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, et al. Wegener Granulomatosis: an analysis of 158 patients. Ann Intern Med 1992; 116: 488-98 .
15. Sevinç C, Uçan ES, Çamsarı T, ve ark. Bir olgu nedeni ile Wegener Granülomatozu. Solunum Hastalıkları Kongre Kitabı 1994; 19: 589-96.

## ÖZÜR

Dergimizin 3. cilt 2. sayısında yayınlanan, SSK Süreyyapaşa Göğüs Kalp ve Damar Hastalıkları Eğitim Hastanesinden Adnan Yılmaz, Birol Bayramgürler, Edhem Ünver, Sevim Düzgün, Sülhattin Arslan, Özlem Uzman'a ait **"Wegener Granülomatosisli Bir Olgu"** başlıklı makale dizgi hatası sonucu eksik yayınlanmıştır. Doğrusu yukarıda belirtildiği şekilde olacaktır. Bu nedenle makaleyi eksiksiz haliyle bu sayımızda yayınladık. Oluşan hatadan dolayı özür dileriz.