

NADİR BİR TRAKEAL STENOZ NEDENİ: WEGENER GRANULOMATOSİS

A RARE CAUSE OF TRACHEAL STENOSIS: WEGENER GRANULOMATOSIS

Coşkun DOĞAN
Ali FİDAN

Sevda Sener CÖMERT
Elif TORUN

Serap DİKTAŞ
Benan ÇAĞLAYAN

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, İstanbul

Anahtar sözcükler: Wegener granulomatosis, trakeal darlık

Key words: Wegener's granulomatosis, tracheal stenosis

Geliş tarihi: 18 / 07 / 2011

Kabul tarihi: 12 / 09 / 2011

ÖZET

Wegener granülomatozisi solunum sisteminin granülomatöz enflamasyonu ve küçük-orta çaplı damarları tutan nekrotizan vaskülit ile karakterize sistemik bir hastalıktır. Olguların hemen tamamına yakınında üst solunum yollarına ait patoloji saptanır. Wegener hastalığının trakeo-bronşial tutulumları ise ülserasyon, psödotümör ve stenoza yol açar. Semptomatoloji astımı taklit edebilir. Olgumuz 48 yaşında kadın olup 3 yıldır astım tanısı ile tedavi almaktaydı. Kliniğimizde yapılan solunum fonksiyon testlerinde akım volüm hal-kasının inspiratuar fanında düzleşme görülmesi üzerine üst havayolu obstrüksiyonu kuşkusu ile incelendi. Bronkoskopik incelemede subglottik stenoz saptanması ve P ANCA'nın pozitif olarak raporlanması nedeniyle Wegener granülomatozisi tanısı aldı. Hastaya kliniğimizde trakeal dilatasyon uygulandı ve şifa ile taburcu edildi. Bu çalışmada trakeal stenozların nadir bir nedeni olan Wegener granülomatozisi nedeniyle subglottik bölgede darlık gelişmiş ve uzun süredir astım tedavisi almakta olan bir olgumuzu literatür bilgileri ışığında tartışmayı amaçladık.

SUMMARY

Wegener granulomatosis (WG) is a systemic disease characterized by granulomatous inflammation of respiratory system and necrotizing vasculitis of small and medium sized vessels. An upper respiratory tract pathology is detected almost all of the cases. Tracheobronchial involvement of WG causes ulceration, pseudotumor formation and stenosis. Symptomatology can mimic the asthma. Our case was 48 years old female treated as asthma since 3 years. She was examined with suspicion of upper airway obstruction since a plateau at the inspiration phase of flow-volume curve was established at our out-patient clinic. After the determination of subglottic stenosis at bronchoscopic examination and pANCA was reported as positive, she was diagnosed as WG. Tracheal dilatation was performed at our clinic and she was discharged with cure. Our aim was to discuss the case of subglottic stenosis due to WG a rare cause of tracheal stenosis and was treated as asthma for a long time.

GİRİŞ

Wegener granülomatosis'i (WG) üst ve alt solunum yollarının granülomatöz inflamasyonu, nekrotizan glomerulonefrit ve sistemik vaskülit ile karakterize bir küçük-orta damar vaskülitidir. Akciğer tutulumunun görüldüğü en sık vaskülit formu olup, granülomatöz inflamasyon bütün organları etkileyebilir. WG nadir görülür ancak anti-nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülitlerin en sık rastlanılan formudur. Her yaşta görülmekle birlikte 4. ve 5. dekadlarda daha sıktır. WG'de en sık üst solunum yolu, akciğer ve böbrek tutulumu görülmekle birlikte göz, cilt, kasiskelet ve nörolojik tutulum da olabilir. Akciğer tutulumu radyolojik olarak en sık kaviteli ya da kavitesiz nodüler lezyonlar şeklindedir. Bunun dışında WG'da plevral, mediastinal, trakeo-bronşial, diffüz alveolar hemorajiye (DAH) yol açan parankimal tutulumlar izlenebilir. Daha nadir görülmekle birlikte DAH ve trakeal tutulumlar (subglottik stenoz) klinik olarak hayatı tehdit edici acil durumlara sebep olabilmektedir (1,2).

WG'nin tanısında solunum yollarının granülomatöz inflamasyonunun histopatolojik olarak gösterilmesinin gerekmediği, radyolojik ve klinik bulguların patolojiyi tanımlamada yeterli olabileceği bildirilmektedir. Bugün için WG tanısı klinik, patolojik ve serolojik bulguların korelasyonu ile konulmaktadır (2).

Nefes darlığı, hışıltılı solunum yakınmaları ile kliniğimize başvuran ve astım tanısı ile bronkodilatör tedavi almakta olan WG'e bağlı izole subglottik stenoz ile seyreden olgumuzu trakeal stenozların ayırıcı tanısında nadir de olsa WG akla getirilmesini vurgulamak amacıyla sunmayı amaçladık.

OLGU

Yaklaşık üç yıldır nefes darlığı şikayeti olan, 48 yaşında kadın hastanın nefes darlığı eforla

artar nitelikte idi. Hasta, nefes darlığının son bir yılda progresif olarak artması nedeni ile çeşitli sağlık kuruluşlarına başvurmuş ve astım-alerji tanısı konarak bronkodilatör, sistemik steroidler ve antihistaminik tedaviler kullanmıştı. Uygulanan medikal tedavilerle nefes darlığı geçmeyen ve son bir aydır şiddetlenen, nefes almakla boğazından ses gelme (stridor) şikayeti başlayan hasta polikliniğimize başvurdu ve ileri tetkik ve tedavi amacı ile interne edildi.

Özgeçmişinde hipertansiyon öyküsü vardı. Sigara kullanımı ve tüberküloz teması yoktu. Soygeçmişinde annesinde beyin tümörü, babasında serebrovasküler hastalık ve Alzheimer vardı.

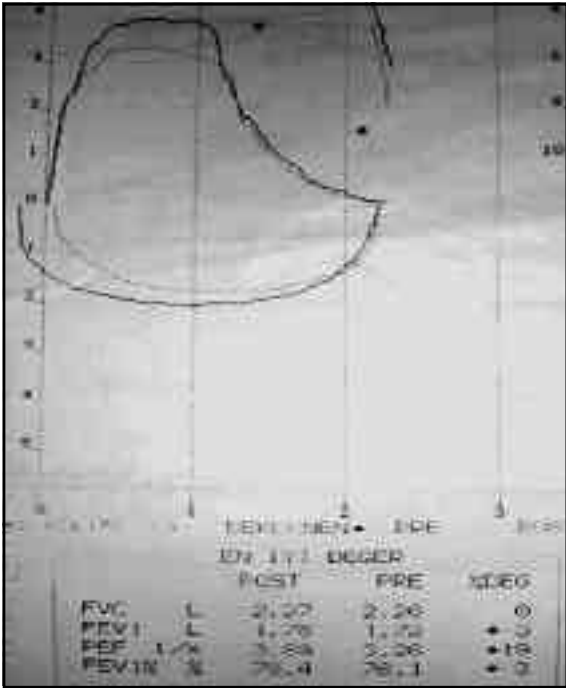
Fizik muayene bulgularında hastanın genel durumu iyi, bilinç açık, koopere, oryante idi. Ödem, ikter, siyanoz yoktu. Ateş 36°C, TA: 120/80 mmHg, nabız: 70/dk, solunum sayısı: 18/dk idi. Solunum sistemi muayenesinde inspiryumda stridoru mevcuttu bunun dışında özellik arz eden solunum sistemi bulgusu yoktu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Bakılan rutin hemogram, biyokimya, tam idrar tahlili normal olup sedimentasyon 21 mm/saat bulundu.

PA akciğer grafisi, trakea üst kesitlerinde izlenen şüpheli bir kalibrasyon azalması dışında normaldi (Resim 1). Solunum fonksiyon testinde FVC: 2260 ml (%80), FEV1: 1720 ml (%72), FEV1/FVC: %78.4, FEF2575: 1.55 L/sn (%48) idi ve akım-volüm halkasının inspiratuar bölümündeki düzleşme dik-kati çekmekteydi (Resim 2).

Stridor ve akım-volüm halkasının inspiratuar bölümümde düzleşme olan hastadan üst havayolu daralması ve nedenini araştırmaya yönelik olarak KBB konsültasyonu istendi. Yapılan kulak burun boğaz muayenesi sonucunda patoloji saptanmadı.

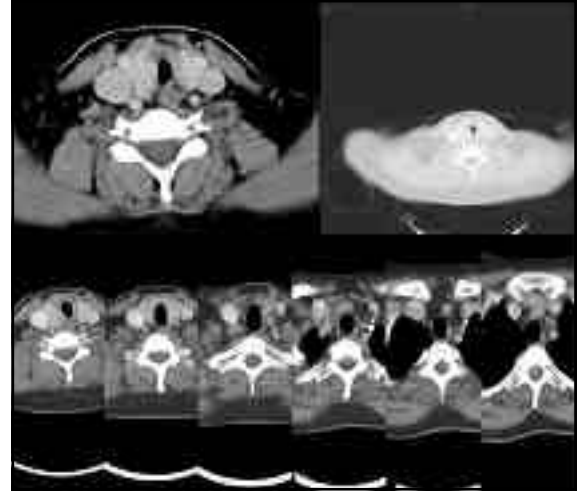


Resim 1.

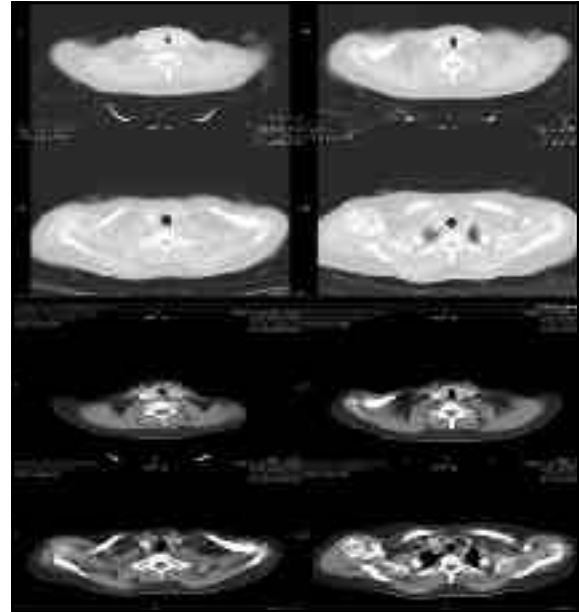


Resim 2.

Hastanın boyun ve toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) çekildi. Boyun BT normal olarak raporlanırken, toraks BT'de trakeada tiroid seviyesinde kalibrasyon azalması saptandı. Başka bir mediastinal veya parankimal patoloji tespit edilmedi (Resim 3a-b).

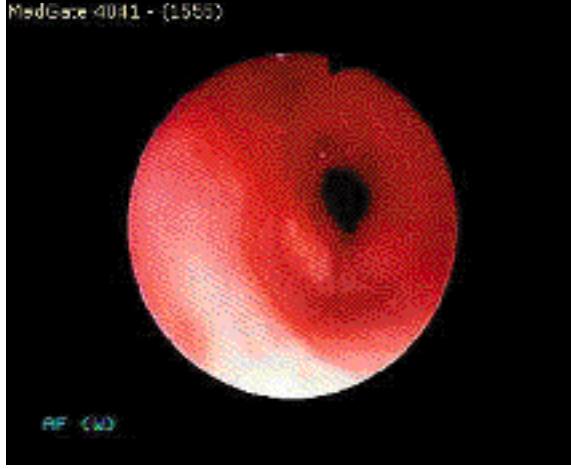


Resim 3a.



Resim 3b.

Videobronkoskopik incelemede subglottik bölgede, hemen trakea girişinde 1 cm'lik pasajı olan ve trakea lümenini bronkoskopun geçişine zorlukla izin verecek düzeyde daraltan stenoz saptandı. Mukozada yer yer skatris dokusunu düşündüren değişiklikler izlendi. Darlık geçildikten sonra her iki bronş sistemi açık ve normal izlendi (Resim 4).

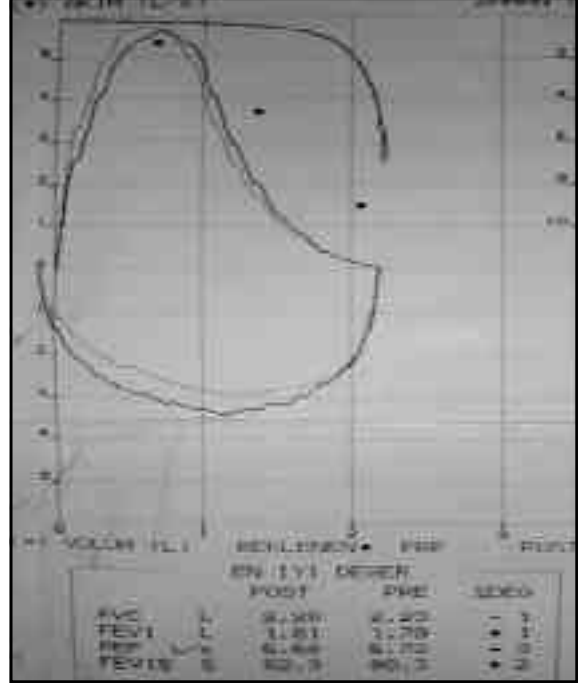


Resim 4.

Trakeal stenozun dilatasyonu amacıyla genel anestezi altında yapılan rijid bronkoskopide darlık bronkoskop ve balon ile dilate edildi ve lümende yeterli açıklık sağlandı, lezyon bölgesinden multipl mukoza biyopsileri alındı. Hastanın biyopsi sonuçları fibrozis ve kronik non-spesifik enflamasyon olarak raporlandı.

Hastada trakeal stenoz/subglottik stenoz yapabilecek nedenlerin ayırıcı tanısı yeniden irdelendi. Etiyolojide konjenital ve akkiz nedenler gözden geçirildi. Erişkin hastada konjenital nedenler ilk planda düşünülmedi. En sık görülen akkiz trakeal stenoz/subglottik stenoz nedeni olan uzun süreli endotrakeal entübasyon öyküsü olgumuzda yoktu. İkinci sıklıkta görülen neden external radyoterapi olup, hastanın bilinen baş boyun malignitesi ve radyoterapi öyküsü yoktu. Olgunun enflamatuvar/granümatöz hastalıklar açısından tetkik edilmesi planlandı. Balgamda ARB negatif olarak geldi. PPD 8 mm ölçüldü.

Hastanın romatolojik belirteçlerinden, p-ANCA: pozitif (18.429 EU/L), c-ANCA: negatif, ANA: negatif, anti-CCP: negatif, anti-dsDNA: negatif, anti-SM, anti-la ve anti-ro negatif olarak gelmesi üzerine hastaya klinik-radyolojik ve laboratuvar bulguları ile Wegener granülomatosis



Resim 5.

tanısı konuldu. WG'un sık tutabileceği diğer sistem (üst solunum yolu, böbrek, göz, cilt, kas-iskelet ve nörolojik sistem) taramaları yapıldı. Üst solunum yolu tutulumu sıklıkla eşlik ettiği için hasta KBB tarafından WG açısından tekrar değerlendirildi. Paranasal sinüs BT'si çekirildi normal olarak raporlandı KBB tarafından WG açısından patoloji saptanmadı.

Trakeal dilatasyon sonrası nefes darlığı ve stridoru tamamen geçen, kontrol SFT'de akım volüm halkası düzelen (Resim 5) hasta, ayaktan takibi planlanarak taburcu edildi. WG'nin klasik tedavisi kortikosteroid ve siklofosfamid gibi immün süpresif tedavilerdir. Olgumuzun trakeal darlık dışında diğer sistem tutulumları olmadığı için ve dilatasyon sonrası yakınması kalmadığı için kortikosteroid veya siklofosfamid tedavisi başlamadık 3 ay sonraki kontrolünde hiçbir yakınmasının olmadığını saptadık.

TARTIŞMA

Wegener granülomatozisi ANCA ilişkili olup, üst ve alt solunum yollarını nekrotizan granülomatöz lezyonlar şeklinde tutabilen bir küçük damar vaskülitidir. Radyolojik olarak pulmoner infiltrasyon, nodül ve kaviteler saptanabilir. Subglottik bölge sıklıkla tutulur. Larenks ve trakeanın granülomatöz iltihabı nedeniyle ülserasyon ve kitle oluşarak stridora neden olabilir (3).

WG'ü sistemik bir hastalık olduğundan yalnız subglottik stenoz bulgusu ile başvuru nadir görülmektedir. Alaani A ve ark. (4), subglottik stenozun başvuru bulgusu olarak %10-20 sıklıkta görülebileceğini bildirmişlerdir. Olguların büyük bir kısmında stenozun derecesi ileri seviyelere gelmedikçe, WG ilk planda akla gelmemekte ve uzun yıllar astım tanısı ile bronkodilatör tedavi kullanmaktadırlar. Bu nedenle non-invaziv ve kolay ulaşılabilir bir test olan SFT'de akım-volüm eğrisinde gözlenen ekstratorasik büyük solunum yollarında hava yolu obstrüksiyonu bulguları uyarıcı olmalıdır (5).

Subglottik stenoz aktif WG bulguları olmadan da görülebilmektedir. Genç hastalarda daha siktir. Başlıca semptomları nefes darlığı, öksürük, horlama ve bizim olgumuzda da olduğu gibi stridordur. WG'un nadir görülen bir prezentasyonu olmakla birlikte hayatı tehdit eden bir tabloya neden olabilir (1,6). WG'nin trakeobronşial tutulumlarında ülserasyon, mukozada kaldırım taşı görünümü, psödotümör oluşumu gibi aktif hastalığa işaret eden bulgular görülebilmekle beraber bazı olgularda iyileşme sürecinin sonunda stenoz ve skatrisyel lezyonlar da görülebilir (7). Bizim olgumuzda bronkoskopik olarak aktif hastalıktan çok, subglottik bölgede skatrisyel bir daralma mevcuttu.

Literatürde subglottik stenoz ve trakeal stenozlu olgu serilerinde çeşitli cerrahi yakla-

şımlar bildirilmekle birlikte bugün için basit ve tekrarlanabilir olmasından dolayı mekanik dilatasyon veya balon dilatasyon önerilmektedir. Schokkenbroek AA ve arkadaşları Şubat 2001 ile Eylül 2005 tarihleri arasında trakeal dilatasyon uyguladıkları hastaları retrospektif olarak incelemişler, bir hastada trakeostomiye ihtiyaç duymuşlar ve toplam dokuz olgunun yedisinde birden fazla dilatasyon gerektiğini bildirmişler, işlemin nispeten kolay ve tekrarlanabilir olduğunu vurgulamışlardır. Benzer olarak WG'lu 3 hastanın takiplerinde subglottik stenoz gelişmesi üzerine dilatasyon tedavisi yapılmış ve subglottik stenozlu vakalarda endobronşial dilatasyon tedavisinin önemi vurgulanmıştır, Peters JE ve ark. 20 yaşında idiopatik solunum yolları stenozu tanısı izlenen bir hastada WG tanısı konulmuş ve böyle hastalarda WG akılda tutulması gerektiği vurgulanmıştır (8-10).

Wojciechowski I. ve arkadaşları WG'lu subglottik stenoz olgularında medikal tedavi ve cerrahi tedavilerin ana yaklaşım olduğunu belirtmişler ve özellikle subglottik stenoz vakalarında erken tanı ve tedavinin subglottik stenozun komplikasyonlarını önlemede önemli olduğuna dikkat çekmişlerdir (11).

Böbrek tutulumu olmayan hastalar için genellikle sınırlı WG tanımı kullanılmakla birlikte bugün için sınırlı hastalık patolojik olarak belirgin vaskülitik komponent olmadan, başlıca nekrotizan granülomatöz patolojinin olması ve etkilenen organda geri dönüşümsüz hasar olmaması olarak kabul edilir. Sınırlı hastalık genelde minimal morbidite ile seyreder. Olgumuzun bakılan tam idrar tahlili ve 24 saatlik idrarında proteinürinin olmaması, böbrek fonksiyonlarının normal olması, renal ultrasonografide renal parankimal hastalık bulgusu olmaması bizi böbrek tutulumundan uzaklaştırdı. WG tedavisi sistemik steroid ve sitoksik tedaviler gibi immün-

süpresif tedavilere da yanmakla birlikte teda vi kararı hastalığın yaygınlığı, ağırlığı, sınırlı ya da genaralize olup olmamasına bağlı olarak verilmektedir (1). Olgumuzda mukozal ülserasyon, psödötümör gibi aktif hastalığa işaret eden bronkoskopik bir bulgu görmediğimiz ve daha çok iyileşme sürecinde görülen skatrisyel daralma gördüğümüz için tedavi başlamayıp hastayı takip etmeyi uygun gördük. Bizim hastamızın öyküsünde astım nedeniyle zaman zaman sistemik steroid kullanımlarının olması belki de aktif hastalığın gerilemesine ve skatris dokusunun oluşumuna neden olmuştu. Hastamızda alınan bronkoskopik mukoza biyopsileride daha

çok fibrozis lehine gelmişti. Biz hastamızda WG tanısını trakeal stenozu açıklayacak bir hastalık öyküsü olmaması sonucu, klinik kuşku ve serolojik incelemelerle koyduk. Hastanın üç ay sonraki kontrollerinde herhangi bir şikayetinin olmadığı öğrenilmiş bakılan P-ANCA değeri 13.132 EU/L (< 10: negatif >12: pozitif) olarak gelmiştir ve hasta halen 3 aylık periyodlarla takip edilmektedir.

Sonuç olarak trakeal stenoz olgularında, stenoz neden olabilecek bir hastalık yoksa hastanın WG olabileceği akla getirilmelidir. Bu tür olgularda bronkoskopik trakeal dilatasyon, basit, ucuz, tekrarlanabilir ve güvenli bir yöntemdir.

KAYNAKLAR

1. Çilekdağ A, Karnak D, Pulmoner vaskülitler (Bölüm 6) Editör: Özlü T, Metintaş M, Karadağ M, Kaya A. Solunum sistemi ve hastalıkları 1. baskı. İstanbul, İstanbul Tıp Kitabevi 2010; 1291-97.
2. Specks U, Pulmonary Vasculitis (Chapter 22). In Interstitial Lung Disease Schwarz MI, King jr TE, (eds). BC Decker inc, Hamilton, London 2003; 599-631.
3. Cordier JF. Pulmonary manifestations of the vasculitides. Rev Prat 2008; 58(5): 492-8.
4. Alaani A, Hogg RP, Drake Lee AB. Wegener's granulomatosis and subglottic stenosis: management of the airway. J Laryngol Otol 2004; 118(10): 786-90.
5. Yıldırım N, Aydın G, Gemicioğlu B, Aksoy F, Gölken A, Yenel F. Limited form of Wegeners Granulomatosis 6/5/2011 available from <http://endoskopi.tgv.org.tr/eskisayilar/>
6. Sökücü SN, Karasulu L, Altın S, Çetinkaya E, Seyhan EC, Ürer N. Akut Laringotrakeal Hava yolu Obstrüksiyonu ile Başvuran Wegener Granulomatosisi Turkish Thoracic Journal 2011; 12(1): 32-5.
7. Ulrich Specs. Pulmonary Vasculitis. In Swartz MI, King TE. Ed. Interstitial Lung Disease. Forth Edition. BC Decker Inc. Hamilton London 2003: 599-613.
8. Schokkenbroek AA, Franssen CF, Dikkers FG. Dilatation tracheoscopy for laryngeal and tracheal stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. Eur Arch Otorhinolaryngol 2008; 265(5): 549-55.
9. Zielonka TM, Dobrzynski P, Pogorzelski R. Subglottic tracheal stenosis in Wegener's granulomatosis. Report of 3 cases. Otolaryngol Pol 1996; 50(2): 189-93.
10. Peters JE, Salama AD, Ind PWJ. Wegener's granulomatosis presenting as acute systemic vasculitis following 20 years of limited tracheobronchial disease. Laryngol Otol 2009; 123(12): 1375-7.
11. Wojciechowski I, Piotrowski S, Zaniwska-Kulesza I, Komorowska E. The case of Wegener's granulomatosis of the nose, larynx and ear. Otolaryngol Pol 2001; 55(3): 323-6.

Yazışma Adresi:

Dr. Coşkun DOĞAN
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, İSTANBUL
e-posta: coskund24@hotmail.com