

Wegener Granulomatozu

Gonca TAMER (*)

SUMMARY

Wegener's Granulomatosis

Wegener's granulomatosis is a rare disease with clinicopathologic complex such as glomerulonephritis, granuloma formation and vasculitis of the upper and lower respiratory tracts, which results diffuse alveolar hemorrhage.

Key words: *Wegener's granulomatosis, granuloma formation, vasculitis, diffuse alveolar hemorrhage*

Anahtar kelimeler: *Wegener granulomatozu, granuloma formasyonu, vaskülit, diffüz alveoler hemoraji*

OLGU

C.T., 52 yaşında, bayan hasta, ev hanımı. Nefes darlığı ile SSK Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları Hastanesi'ne başvuran hastanın oskültasyonunda her iki akciğerinde inspiyumda yaş raller duyulmuş ve kalp yetersizliği düşünülerek hastanemizin acil dahiliye servisine sevk edilmiş. Hastanın bu sırada kahverengi balgamı ve öksürüğü varmış. Özgeçmişinde astım bronşit var, soygeçmişinde özellik yok. Fizik muayenede; TA 160/90 mmHg, nabız 90/dk sinüzal ritimde. Kardiyovasküler sistem muayenesi normal, her iki akciğerin oskültasyonunda bilateral yaygın yaş raller ve yer yer sibilan raller duyuldu. Sindirim sistemi, üriner sistem ve lokomotor sistem muayeneleri normal bulundu. KBB muayenesinde sinüzit bulguları mevcuttu.

Laboratuvar bulguları; üre 325 mg/dL, kreatinin 5.5 mg/dL, SGOT 23 U/l, SGPT 18 U/l, ALP 346 U/l, total protein 7.5 g/dL, albumin 3.1 g/dL, globulin 4.4 g/dL, IgG 2.32 g/l (normalden yüksek), IgA 3.74 g/l, IgM 1.53 g/l, total bilirübin 0.56 mg/dL, direkt bilirübin 0.34 mg/dL, indirekt bilirübin 0.22 mg/dL, lökosit 14.700/mm³, Hgb 12.1 g/dL, Htc % 38.9, PLT 715.000/mm³, sedimantasyon 114/saat, c-ANCA (+), antids-DNA normal, alfa 1 antitripsin 175 mg/dL. İdrar sedimenti; 5-6 eritrosit, 1-2 granüler silendir, 20-25 lökosit. Kemik iliği aspirasyon yayması normosellüler.

Palpabl purpuradan alınan cilt biyopsisinin histopatolojik incelemesinde, eritema multiforme ile uyumlu bulgular bulundu. Perkütan renal biyopsinin histopatolojik incelemesinde

bazal membran boyunca IgG, IgM ve C3 birikimi, arteriyollerde IgM ve C3 birikimi görüldü (membranöz glomerülonefrit).

Akciğer PA grafisinde sağ hiler dolgunluk, sağ akciğer orta zonda kitle görünümü. Akciğer BT'de sağ akciğerde diffüz alveoler hemorajiye ait bulgular. Batın US'de her iki böbrek ekosunun hafif artışı dışında özellik görülemedi. Sağ akciğerde diffüz alveoler hemorajisi ve böbrek tutulumu olan hastanın c-ANCA sonucunun pozitif gelmesiyle Wegener granulomatozu tanısı koyduk.

Üç gün ard arda 1 g metil prednisolon ve endoksan 1 g pulse verildi. Üre 325 mg/dL'den 95 mg/dL'ye, kreatinin 5.5 mg/dL'den 1.7 mg/dL'ye, sedimantasyon 114/saatten 37/saate indi. Akciğer tomografisinde diffüz alveoler hemoraji görülen hastanın tedaviden sonra tomografisi tekrarlandı ve normal bulundu.

TARTIŞMA

Wegener granulomatozu, nedeni bilinmeyen, ortalama 40 yaşlarında rastlanılan, kadınları ve erkekleri eşit sıklıkta tutan bir hastalıktır (1). Üst ve/veya alt solunum yollarının destrüktif tutulumu ile aynı anda glomerulonefritin olması Wegener granulomatozunu düşündürür. Pulmoner infiltratlar ve nodüller, hastaların % 50'sinde vardır ve kendilerini öksürük, hemoptizi ve plevritis ile belli ederler (1,2). Reküran epistaksis, mukozal ülserasyon, nasal septal perforasyon, sinüzit, nazal deformite bulunabilir. Fakat, sonunda hastaların çoğunda (% 75) glomerulonefrit gelişir (1-4).

Aktif üriner sedimentle birlikte olan glomerulonefrit, pulmoner infiltrat veya nodüller, bazen diffüz alveoler hemoraji ve artmış sedimantasyon hızının varlığı ilk kez şüphelendirmesi gereken bulgulardır. Bazen nedeni açıklanamayan anemi ve son yıllarda bulunan c-ANCA pozitifliği ile Wegener granulomatozundan şüphelenilir (1,4-8).

Hastaların % 2'sinde optik sinir iskemisine bağlı retro-orbital psödotümör gelişir. Üst veya alt solunum yolları tutulumunda veya glomerülonefrit varlığında, tanıda en yardımcı göz bulgusu proptozistir. Bizi tanıya götüren en kuvvetli delil ise, tutulan organlardan alınan biyopsidir.

Miyalji, hastalarda genelde mevcuttur. Hastaların % 60'ında romatoid faktör (RF) pozitifliğine rastlanır. Cilt lezyonları, subkütanöz nodülleri ve palpabl purpuraları da içerir (1).

Kan tablosunda genelde anemi, trombositoz ve lökositoz mevcuttur (1,7,9). Kortikosteroid (1 mg/kg/ gün) ve her ay verilen, pulse intravenöz siklofosamid, tercih edilen tedavi şeklidir. Sistemik tutulum olduğunda diğer seçenekler, metotreksat, siklosporin A, yüksek doz immünglobulin ve monoklonal antikordardır. Tedavi sırasında reaktivasyon görülebilir. Hastalığın aktivitesi sedimentasyon hızı, c-ANCA düzeyleri ile idrarın mikroskopik incelenmesi ile kontrol edilir. Wegener granulomatozundaki erken mortalite % 37 olup, sıklıkla respiratuar ve renal yetersizliğe bağlıdır (1,7,10). Biz de glomerülonefrit bulguları ile birlikte diffüz alveoler hemorajisi olan hastada Wegener granulomatozundan şüphelendik, c-ANCA'nın pozitif gelmesiyle Wegener granulomatozu tanısını koyduk.

Churg Strauss sendromundan eozinofilinin olmasıyla, Goodpasture sendromundan alfa-1-antitripsin düzeyinin normal çıkmasıyla, lenfoid granulomatozisten de interstisiyel nefrit bulunmaması ve glomerüllerin tutulmuş olması ile ayırıcı tanıya gittik.

KAYNAKLAR

1. Klippel JH, Dieppe PA (ed): Rheumatology, Mosby-Year Book Europe Ltd., London 1994, p.19.01-10.
2. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, et al: Wegener granulomatozis: an analysis of 158 patients. Ann Intern med 116(6):488-98, 1992.
3. Doebbeling BN, Bonsib SM, Walker WP: Pulmonary-renal syndrome with "triad" involvement due to small vessel vasculitis. J Rheumatol 17(8):1087-90, 1990.
4. de Groot K, Gross WL: Wegener's granulomatosis: disease course, assessment of activity and extent and treatment. Lupus 7(4):285-91, 1998.
5. Gross WL, Schmitt WH, Csernok E: ANCA and associated diseases: immunodiagnostic and pathogenetic aspects. Clin Exp Immunol 91(1):1-12, 1993.
6. Lorini R, Alibrandi A, Ravelli A, et al: Wegener's granulomatosis presenting with life-threatening pulmonary hemorrhage in a boy with type 1 diabetes (letter) Diabetes Care 22(9):1591-2, 1999.
7. Murray JF, Nadel JA, et al: Textbook of respiratory medicine, 2nd ed., WB Saunders Co., Philadelphia p.1894, 1994.
8. Fujita T, Ohi H, Endo M, et al: Level of red blood cells in the urinary sediment reflects the degree of renal activity in Wegener's granulomatosis. Clin Nephrol 50(5):284-8, 1998.
9. Fauci AS, Wolff SM: Wegener's granulomatosis: studies in eighteen patients and a review of the literature. Medicine 52(6):535-61, 1973.
10. Karaaslan Y, et al: Klinik romatoloji. HYB, Ankara, 1996, s.168.