

Hidropnömotoraksın Eşlik Ettiği Bir Wegener Granülomatozisi Olgusu

A case of Wegener's Granulomatosis with Hydropneumothorax

Seyfettin Gümüş¹, Ömer Deniz¹, Bülent Karaman², Ergün Uçar¹, İsmail Şimşek³, Ergun Tozkoparan¹, Metin Özkan¹, Hayati Bilgiç¹

¹ *Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz AD, Ankara*

² *Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Radyoloji AD, Ankara*

³ *Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Romatoloji BD, Ankara*

ÖZET

Wegener granülomatozisi (WG) başlıca paranazal sinüsleri, üst solunum yollarını, akciğerleri ve böbreği tutan granülomlarla karakterize, sistemik bir vaskülitir. Radyolojik olarak akciğerlerde solid nodül(ler), kitle(ler) ya da kaviter gözlenebilir. WG'nin ayırıcı tanısında, benzer radyolojik özellik gösteren akciğer absesi, akciğer kanseri ve akciğer tüberkülozu gibi birçok hastalık vardır. Çok nadiren de kaviter lezyonların ya da nekrotik materyalin plevral boşluğa açılması pnömotoraks ya da hidropnömotoraksa yol açabilir. Literatürde az sayıda hidropnömotoraksa yol açmış WG olgusu olması nedeniyle, hastalığın seyri sırasında hidropnömotoraks gelişen ve cerrahi tedavi olmaksızın iyileşen bir WG olgusunu sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: Wegener granülomatozisi, hidropnömotoraks

ABSTRACT

Wegener's granulomatosis (WG) is a systemic vasculitis characterized by granulomas involving mainly paranasal sinuses, upper airways, lungs and kidneys. Solid nodule(s) or mass(es) or cavity(ies) might be seen radiologically. Several diseases such as lung abscess, lung cancer and pulmonary tuberculosis may be observed in the differential diagnosis of WG. Very rarely, opening of the cavity(ies) or necrotic material into the pleural space may lead to pneumothorax or hydropneumothorax. Since there have been few WG cases with hydropneumothorax in the literature, we have found it appropriate to present a case of WG with hydropneumothorax healed without any surgical intervention.

Keywords: Wegener's granulomatosis, hydropneumothorax

GİRİŞ

Wegener granülomatozisi (WG) klinik olarak başlıca paranazal sinüsleri, üst solunum yollarını, akciğerleri ve böbreği tutan granülomlarla karakterize, sistemik bir vaskülitir. WG küçük çaplı damarları tutar ve lenfositik doku infiltrasyonu gözlenir. Akciğerleri tutan vaskülitler arasında en sık karşılaşılan vaskülit WG'dir.¹ Tedavi edilmezse hastalığın mortalitesi oldukça yüksektir. WG birçok farklı klinik tablo ile ortaya çıkabilir. Ancak daha çok burun kanaması, tekrarlayan kronik sinüzit, hemoptizi, hematüri gibi semptomların baskın olduğu klinik tablolarla görülür. Hastalık bazen silik bir klinik tabloyla or-

taya çıkabildiği gibi bazen de alveolar hemoraji sendromu şeklinde ve daha az oranda solunum yetmezliği tablosu ile gelebilir.^{1,2} Solunum sistemi tutulumu, mortaliteyi etkileyen önemli faktörlerden biridir. Radyolojik olarak akciğerlerde solid nodül(ler) ya da kitle(ler) şeklinde görülebileceği gibi bu lezyon(ların) kaviteleşmesi sonucunda kaviter akciğer hastalığı şeklinde de izlenebilir.^{1,3} Çok nadiren de kaviter lezyonların ya da nekrotik materyalin plevral boşluğa açılması pnömotoraks ya da hidropnömotoraksa yol açabilir.^{4,5} Literatürde az sayıda hidropnömotoraksa yol açmış WG olgusu bulunması nedeniyle, hastalığın seyri sırasında akciğer absesi ve hidropnömotoraks gelişen bir WG olgusunu sunmayı uygun bulduk.

Alındığı tarih: 20 Mayıs 2010; **Revizyon sonrası alınma:** 16 Ağustos 2010; **Kabul tarihi:** 4 Aralık 2010

Yazışma adresi (Address for correspondence): Dr. Seyfettin Gümüş, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz AD Etlik/Ankara; *E-posta:* seyfettingumus@gmail.com

© 2012 Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği (TÜSAD)

Solunum 2012;14(1):47-50 doi: 10.5505/solunum.2012.29291

Solunum Dergisi'ne www.solunum.org.tr adresinden ulaşabilirsiniz.

OLGU

Altmış bir yaşında, 30 paket-yıl sigara içme öyküsü olan ve son beş yıldır sigara içmeyen olgunun Nisan 2007 tarihine kadar önemli bir yakınması yokmuş. Bu tarihte öksürük, ateş, burun kanaması yakınmaları başlayan hastaya, bir dış merkezde atipik pnömoni tanısıyla geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi uygulanmış. Tedaviyle yakınmaları gerilemeyen, radyolojik progresyon gözlenen (**Resim 1a, 1b**) hastanın bilgisayarlı toraks tomografisinde (toraks BT) kavite izlenmesi üzerine (**Resim 2**), yakınmalarının başlangıcından yaklaşık bir ay sonra polikliniğimize gönderilmiş. Başvuru anındaki hemoglobin 12,5 g/dL, hematokrit %38,6, lökosit $13,6 \times 10^3$ /mikroL, eritrosit sedimentasyon hızı 112 mm/saat, üre 45 mg/dL, kreatinin 1 mg/dL idi.

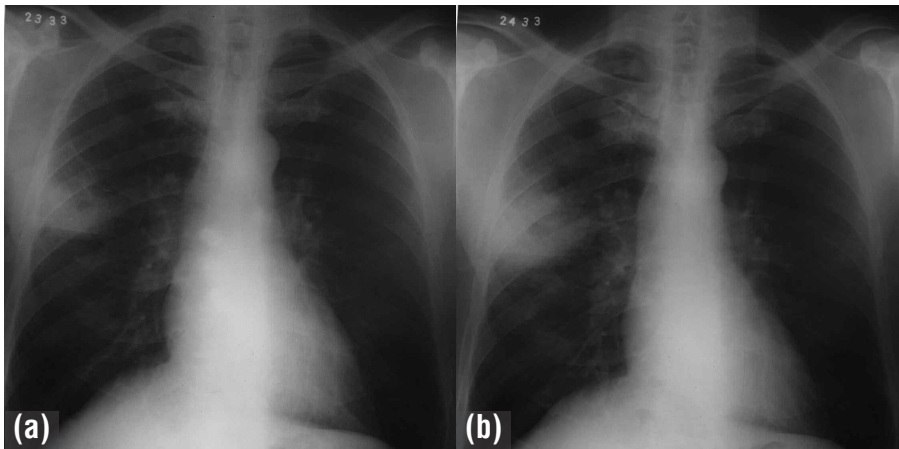
Kaviter akciğer lezyonu etiyojisini araştırma amacıyla hastaya bronkoskopi işlemi planlandı. Bronkoskopide endobronşiyal lezyon saptanmayan hastanın sağ üst lob posterior segmentinden transbronşiyal parankim biyopsisi alındı. Patolojik inceleme sonucu granülomatöz inflamasyon ile uyumlu bulundu ve başta tüberküloz (TB) olmak üzere granülomatöz hastalıklar yönünden araştırılması önerildi. Granülomatöz inflamasyon histopatolojisi ve kaviter lezyon varlığı nedeniyle ayırıcı tanıda WG düşünülerek c-ANCA düzeyleri ölçüldü ve negatif bulundu. Bronş lavajında asido-rezistan basil (ARB) direkt bakışı negatifti. c-ANCA negatifliği de göz önüne alınarak, mevcut bulguları ile akciğer TB ön tanısı düşünülen hastaya anti-TB tedavi başlandı ve takip edildi. Anti-TB tedavinin başlamasından birkaç gün sonra kötü kokulu balgam ve ateş yakınmaları olan hasta, mevcut hastalığına eklenmiş bir anaerob akciğer infeksiyonu (akciğer absesi) düşünülerek kliniğimize yatırıldı ve ek olarak bu duruma yönelik tedavi başlandı. Hastanın toraks BT'sinde havası seviyesi gösteren kaviter lezyon ve aynı tarafta pleval effüzyon saptandı (**Resim 3**). Lökosit ve eritrosit sedimentasyon hızı değerlerinde artış ve hemoglobin ile hematokritte azalma gözlemlendi. Bu dönemde hastada üre ve kreatinin yük-

seldi. Başlangıçta anti-TB ilaçların yan etkisi olabileceği düşünülse de, serum c-ANCA testi tekrar edildi ve negatif bulundu. Diğer yandan hastanın 24 saatlik idrarda protein düzeyleri arttı. Bu dönemde genel durumu bozulan hasta yoğun bakıma alındı. ANCA negatifliğine rağmen mevcut bulguları ile WG olarak değerlendirilen hastaya üç gün süreyle pulse steroid (1 gr/gün) tedavisi başlandı. Genel durumu iyileşen hasta WG tanısıyla romatoloji kliniğine nakledildi. Bu dönemde tekrarlanan c-ANCA düzeyi pozitif olarak raporlandı. Klinik, radyolojik ve laboratuvar bulgularıyla WG tanısı konan hastaya steroidle birlikte siklofosamid tedavisi başlandı. Steroid dozu azaltılarak tedavisine devam edilen hastanın tedavisi esnasında hidropnömotoraks gelişti (**Resim 4**). Hidropnömotoraks nedeniyle hastaya göğüs tüpü takıldı. Uzun süre akciğeri ekspansiyon olmayan hastaya açık drenaj uygulandı. Akciğerin yeterince ekspansiyon olmaması nedeniyle cerrahi tedavi düşünülen hasta, cerrahi tedaviyi kabul etmedi. Bunun üzerine yaklaşık dört ay açık drenaj ile takip edildi. Olgunun takiplerinde yapılan radyolojik kontrollerde regresyonun devam ettiği gözlemlendi. Bu şekilde takip edilen hastanın dokuz ay sonra toraks BT ile yapılan radyolojik kontrolünde akciğerin ekspansiyon olduğu ve hidropnömotoraksın kaybolduğu gözlemlendi (**Resim 5**).

TARTIŞMA

Bu olgu ile hidropnömotoraksa yol açan ve büyük cerrahi girişim olmadan hidropnömotoraksın iyileştiği gözlenen bir WG olgusu sunuldu. Olgumuz birkaç yönden ilgi çekicidir: Hastalığın az görülmesi nedeniyle ayırıcı tanıda ilk sıralarda düşünülmemesi, hidropnömotoraks gelişmesi ve hidropnömotoraksın cerrahi tedavi olmaksızın uzun sürede rezolüsyona uğraması.

WG çok az görülen bir hastalıktır. Bazen siliik bazen de ağır olabilmekte ve farklı klinik tablolarla ortaya çıkabilmektedir. Hastalığın nadir görülmesi ve radyolojik olarak solid



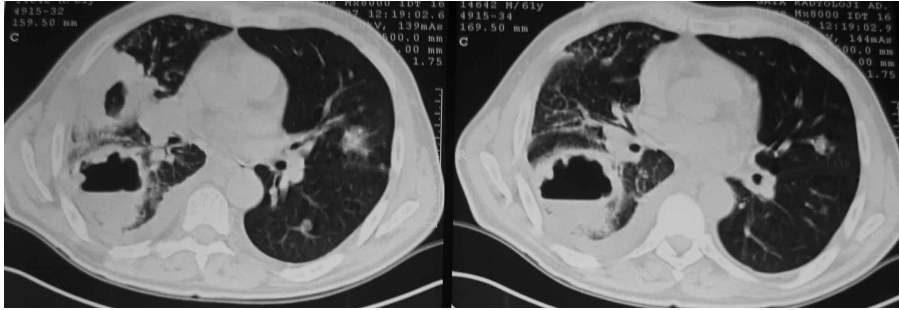
Resim 1. a) İlk başvuru P/A akciğer grafisi; **b)** Nonspesifik antibiyotik tedavisi sonrası P/A akciğer grafisi



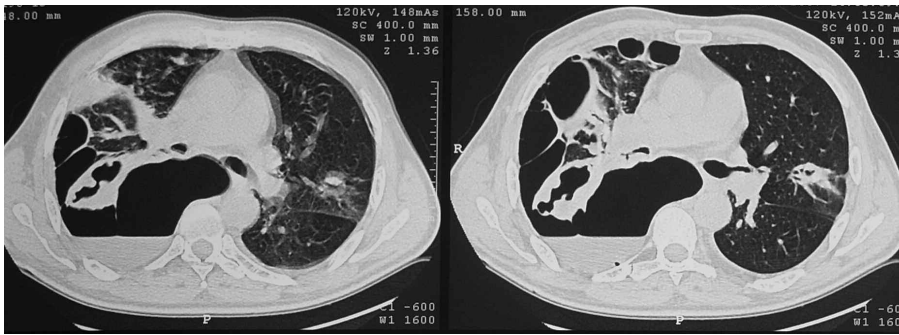
Resim 2. İlk başvuru toraks BT incelemesi

kitle, nodül ya da kalın cidarlı kavitasyon şeklinde görülmesi nedeniyle ayırıcı tanıda akciğer kanseri, -TB insidansının yüksek olduğu ülkelerde- akciğer TB gibi hastalıklardan

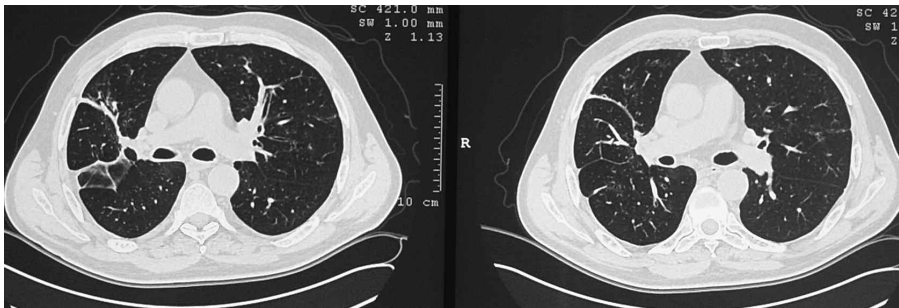
sonra akla gelmektedir.⁶ Olgumuzun da başlangıçta akciğerde kavitasyon gösteren kitle lezyonu ile başvurması, ağır sigara öyküsünün olması ve hastanın yaşı nedeniyle öncelikle malignite düşünülmüştür. Radyolojik olarak üst lobda kaviter bir lezyon olması ve serum c-ANCA ölçümünün negatif bulunması, üre ve kreatinin değerlerinin normal olması ile birlikte granülomatöz inflamasyon, hastada akciğer TB olasılığını artırmış ve akciğer TB ön tanısı ile anti-TB tedavi başlanmasına yol açmıştır. Bronş lavajı ARB negatifliği bu tanıdan uzaklaştırmamıştır. Çok iyi bilindiği gibi, kaviter de olsa akciğer TB hastalarının önemli bir kısmında yayma negatifliği olabilmektedir.⁷ Kaviter akciğer hastalıklarını değerlendirirken, kavite çeperinin kalınlığı önemlidir. Kavite çeperinin 15 mm'den daha fazla olması, malignite lehine yorumlanmaktadır. Ancak kavite çeper kalınlık ölçümünün spesifitesi %100 değildir, yani kavite çeperi kalın olsa bile mutlaka malign bir oluşum olması beklenmez.^{8,9} Başka bir açıdan bakıldığında, radyolojik olarak akciğer TB tanısı konulmaması, tanının bakteriyolojik ya da histopatolojik olması gereklidir. Ancak önemli sayıda olguda yalnızca



Resim 3. Hastanın durumunun kötüleştiği dönemdeki toraks BT incelemesi



Resim 4. Hidropnömotoraks geliştiği dönemdeki toraks BT incelemesi



Resim 5. Hastanın remisyonundaki toraks BT incelemesinde akciğer ekspansiyonunun olduğu ve hidropnömotoraksın kaybolduğu izlenmektedir

radlyoloji ve klinik ile TB tanısı konulsa bile, bu olgularda tedavi başlandıktan sonra hastanın yakın monitörizasyonu ve tedaviye yanıtın uygun aralıklarla kontrol edilmesi gereklidir.⁷

Eritrosit sedimentasyon hızı sistemik hastalıklarda büyük oranda artar.¹⁰ Çok duyarlı bir test olmasa ve her ne kadar TB ve sistemik vaskülitlerde, malignitelere göre daha yüksek bir eritrosit sedimentasyon hızı beklense de, eritrosit sedimentasyon hızının aşırı yüksek olması da akciğer kanseri ön tanısından uzaklaşılmasına neden olmamıştır.

Hastada bronkoskopiden birkaç gün sonra kötü kokulu pürülan balgam, ateş, genel durumda bozulmanın eşlik ettiği bir klinik tablo gelişmiştir. Bu durum var olan hastalığa eklenmiş bir anaerobik akciğer infeksiyonu (akciğer absesi) olarak değerlendirilmiş ve uygun antibiyoterapi başlanmıştır. Ancak bu durumun infeksiyona bağlı bir abse mi yoksa WG'ye bağlı bir klinik durum mu olduğunun ayırt edilmesi başlangıçta WG tanısı olmayan hastalarda oldukça zordur. Ayırıcı tanıda lökosit sayısı ve CRP değerlerinin spesifitesi oldukça düşüktür ancak serum prokalsitonin ölçümlerinin spesifitesinin yüksek olduğunu gösteren yayınlar mevcuttur.¹¹ Diğer yandan pis kokulu pürülan balgam olması, anaerob infeksiyon lehine düşünülmesi gereken bir parametredir.

ANCA negatifliği olmasına rağmen klinik ve diğer laboratuvar bulgulara göre WG tanısı ile pulse steroid başlanması ve dramatik yanıt alınması literatürle uyumlu olarak bulunmuştur.¹²⁻¹⁴

Üre ve kreatinin yüksekliği başlangıçta anti-TB ilaçların yan etkisi olarak düşünülse de tekrar edilen serum c-ANCA testi pozitif olarak bulunmuştur. Böbrek tutulumunun serum ya da idrar testleri ile gösterilmediği olgularda serum c-ANCA düzeyleri negatif olabilmektedir. Diğer yandan negatif bir serum c-ANCA değeri de WG tanısını dışlamamaktadır.¹³⁻¹⁵

Sonuç olarak olgumuz, literatürle uyumlu olarak böbreklerde belirgin tutulum olmadığında c-ANCA testinin tanıya katkısının olmayabileceğini, akciğerdeki lezyonların hidropnömotoraksa yol açabileceğini göstermesi yönünden önem arz etmektedir. Daha da önemlisi göğüs tüpü takıldıktan sonra ekspanse olmayan akciğer herhangi ek bir cerrahi tedaviye gerek kalmadan yalnızca medikal tedavi ile iyileşmiştir. Bu durum, bu tür olguların tedavi planlamasında büyük cerrahi tedaviler için acele edilmemesi gerektiğini de düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

1. DeRemee RA. Pulmonary vasculitis. In: Fishman AP (ed). Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. New-York: Mac-Graw-Hill Companies, 1998:1357-74.
2. Mahr A, Girard T, Agher R, Guillemin L. Analysis of factors predictive of survival based on 49 patients with systemic Wegener's granulomatosis and prospective follow-up. Rheumatology 2001;40:492-498.
3. Allen SD, Harvey CJ. Imaging of Wegener's granulomatosis; Pictorial Review. The British Journal of Radiology 2007;80:757-765.
4. Delèvaux I, Khellaf M, André M, Michel JL, Piette JC, Aumaître O. Spontaneous Pneumothorax in Wegener Granulomatosis. Chest 2005;128:3074-3075.
5. Epstein DM, Geftter WB, Miller WT, Gohel V, Bonavita JA. Spontaneous Pneumothorax: An Uncommon Manifestation of Wegener Granulomatosis. Radiology 1980;135:327-328.
6. Ertürk A, Ulukavak T, Demirağ F, Şentürk T. Wegener granülomatozisi (akciğer tüberkülozunu ve kanserini taklit eden bir olgu nedeniyle). Tüberküloz ve Toraks Dergisi 1998;46:269-273.
7. American Thoracic Society/Centers for Disease Control and Prevention/Infectious Diseases Society of America. Controlling Tuberculosis in the United States. Am J Respir Crit Care Med 2005; 172:1169-1227.
8. Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP. Roentgenologic Signs in the Diagnosis of Chest Diseases. In: Dean Manke (Ed). Diagnosis of Diseases of the Chest. 3th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1988:458-693.
9. Erbaycu AE, Aksel N, Çakan A, Özsöz A, Soy Ö. Kaviter Akciğer Hastalıklarında Toraks Bilgisayarlı Tomografisinin Ayırıcı Tanıya Katkısı. Toraks Dergisi, 2003;4:43-47.
10. Bridgen ML. Clinical utility of the erythrocyte sedimentation rate. Am Fam Physician 1999;60:1443-1450.
11. Zycinska K, Wardyn KA, Zielonka TM, Tyszko P, Straburzynski M. Procalcitonin as an indicator of systemic response to infection in active pulmonary Wegener's granulomatosis. J Physiol Pharmacol 2008;59:839-844.
12. Özşeker F, Güneşlioğlu D, Bilgin S, Bayram Ü. Wegener Granülomatozu: İki Olgu Nedeniyle Türkiye'den Bildirilen Olguların inceleme. Toraks Dergisi 2002;3:109-112.
13. Rao JK, Weinberger M, Oddone EZ, Allen NB, Landsman P, Feussner JR. The Role of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (c-ANCA) Testing in the Diagnosis of Wegener Granulomatosis; A Literature Review and Meta-analysis. Ann Intern Med 1995;123:925-932.
14. Çetinkaya E, Sökücü SN, Kadakal F, Altın S, Günlüoğlu G, Ürer N. c-ANCA Negatif Wegener Granülomatozu-İki Vaka Sunumu. Solunum 2009;11:32-35.
15. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, et al. Wegener granülomatozisi: an analysis of 158 patients. Ann Intern Med 1992;116:488-498.