

Akciğer Kanserini Taklit Eden Büyük Kitle Görünümlü Wegener Granülomatozu Olgusu

A Wegener Granulomatosis Case with a Huge Lung Lesion Mimicking Lung Cancer

Mevlüt Karataş¹, Songül Özyurt¹, Aziz Gümüş¹, Halit Çınarka¹, Ünal Şahin¹, Recep Bedir²

Özet

Wegener granülomatozu primer olarak, akciğer, böbrek ve alt solunum yollarında hastalık yapan, küçük arterleri tutan bir vaskülit tipidir. Olguların %50-90'ında akciğer tutulumu görülmektedir. Akciğer tutulumu nodül ya da kitle lezyon olarak kendini gösterebilmektedir. Lezyonlar yaklaşık 30-70 mm büyüklüğünde olabilmektedir. Tanı aşamasında özellikle kitle lezyonlar yanlış değerlendirilip başta akciğer kanseri olmak üzere gerçek hastalık gözden kaçabilmektedir. Yirmi sekiz yaşında ön planda nefes darlığı, solda göğüs ağrısı şikâyeti olan bayan hastanın sigara ve başka hastalık öyküsü yoktu. Akciğer tomografisinde solda 92x103 mm ebadında, kenarları kısmen spiküler kitlesi olan ve ön tanıda akciğer kanserini düşündüren bir wegener granülomatozu olgusunu ve tanı koyma aşamasında karşılaştığımız güçlükleri tartıştık. Wegener granülomatozu akciğer tutulumunda tanı aşamasında dikkatli olunması gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Sözcükler: Wegener granülomatozu, vaskülit, akciğer kanseri.

Abstract

Wegener granulomatosis is a vasculitis of small arteries, primarily causing diseases of lung, kidneys and lower respiratory system. About 50 to 90 % of cases present with pulmonary involvement, sometimes with a nodule (single or multiple) or mass lesion. Lung lesions may range between 30 to 70 mm in size. These lesions can be evaluated false in the initial diagnosis and the main diseases such as lung cancer may be overlooked. A 28-year-old woman complaining of left-sided chest pain, shortness of breath with no history of smoking presented with a quite large and partly spiculated contours mass lesion of 92x103 mm in size on the left side of the lung on computed tomography, mimicking primarily lung cancer. In this case, we discuss the challenges we faced in the stage of diagnosis to emphasize that lung involvement of Wegener granulomatosis should be recognized in the diagnosis.

Key words: Wegener granulomatosis, vasculitis, lung cancer.

¹Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Rize

²Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi, Patoloji Kliniği, Rize

¹Department of Chest Disease, Recep Tayyip Erdoğan University, Rize, Turkey

²Department of Pathology, Recep Tayyip Erdoğan University, Rize, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 28.11.2015 **Kabul tarihi (Accepted):** 08.02.2016

İletişim (Correspondence): Mevlüt Karataş, Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Rize

e-mail: fmkaratas@yahoo.com



Wegener granülomatozu (WG) primer olarak akciğerlerde, böbreklerde ve alt solunum yollarında hastalık yapan, küçük arterleri tutan bir vaskülit tipidir. WG anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) ilişkili vaskülit olarak da tanımlanmaktadır (1). WG prevalansı Amerika Birleşik Devletleri'nde 3/100.000 olarak bildirilmektedir (2). WG tanısında yaygın olarak "The American College of Rheumatology's" (ACR) kriterleri kullanılmaktadır. ACR kriterlerine göre c-ANCA seroloji pozitifliği tanıya yardımcı olsa da, tanı için kesin kriter değildir (3).

Ülser ya da nazal akıntı ile seyreden nazal ya da oral inflamasyon, akciğer grafisinde değişiklikler, idrar sedimentinde anormallik ve biyopside granülatöz inflamasyon saptanması ACR WG tanı kriterlerini oluşturmaktadır (4). ACR kriterlerinden iki ya da daha fazlasının hastada bulunması WG tanısı için yeterlidir. ACR kriterlerinin sensitivitesi %88,2 ve spesifitesi %92,0'dir.

OLGU

Yirmi sekiz yaşında kadın hasta iki aydır süren sağ kulak ve baş ağrısı şikâyetiyle kulak-burun-boğaz doktoruna başvurmuş. Akut otit tanısıyla amoxicillin klavunik asit 1 gr tablet 2x1 başlamış. On gün sonra hastanemiz acil servisine, nefes darlığı, sol taraflı göğüs ağrısı, çay rengi idrar çıkarma, kanlı ishal ve şiddetli eklem ağrısı şikâyetiyle başvuran hasta, acil serviste değerlendirilip göğüs hastalıkları kliniğine yatırıldı.

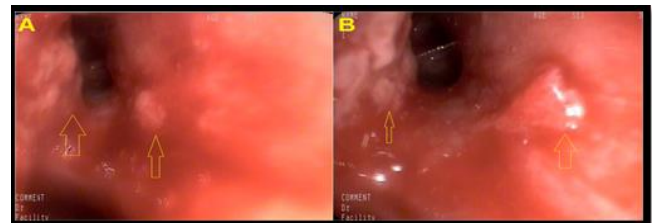
Hastanın öz geçmişi ve soy geçmişi özellik yoktu. Fizik muayenesinde dinlemekle orta-alt akciğer bölgelerinde solunum sesleri kaba karakterde, cildi ve skleraları soluktu. Ateş 36,7 °C, oksijen saturasyonu %96, nabız 98/dk, solunum hızı 18/dk, arteriyel tansiyon 80/60 mmHg ölçüldü. Laboratuvar değerleri; kan beyaz küre sayısı 21.700/mm³, hemoglobin 6,80g/dL, hematokrit %23,2, platelet 172.000 K/uL, kreatinin 0,58mg/dL, LDH 500 U/L, troponin 0,08ng/ml, ESR 16/saat ve EKG sinüs ritmindeydi. İdrar analizinde, eritrosit 12/HPF saptandı ve gaita mikroskopisinde patojen saptanmadı.

Hastanın çekilen akciğer grafisinde sol hilusu dolduran opasite görüldü. Bilgisayarlı tomografi (BT)'de sol akciğerde hiler bölgeden başlayan ve sol anterior plevraya kadar uzanan 92x103 mm ebadında kavite içermeyen, kenarı kısmen spiküler kitle lezyon görülmekteydi (Şekil 1). Birinci gün hastaya bronkodilatör nebül, moxifloxacin 400 mg i.v. 1x1, ceftriaxone 1gr i.v. 2x1 ve non-steroid antiinflamatuvar tablet 2x1 tedavi olarak başlandı. Kardiyoloji konsültasyonunda acil kardiyak patoloji saptanmadı.

İkinci gün hastaya fiberoptik bronkoskopi (FOB) yapıldı. FOB'da her iki endobronşial sistem mukozasında ödemli ülseröz karakterde lezyonlar görüldü (Şekil 2). Bu lezyonlardan punch biyopsi alındı. Kitle lezyondan transtorasik iğne aspirasyon biyopsi (TİAB) planlandı. Bu işlemine hasta onam vermedi. Kesin tanı için cerrahi biyopsi yapılması planlandı. Üçüncü gün, dirseklerde ve ayak dorsal yüzeylerinde ağrılı, makülopapüler karakterde cilt lezyonları görüldü (Şekil 3). Dermatoloji konsültasyonu yapıp lezyonlardan punch biyopsi alındı. Dördüncü gün, akciğer biyopsisi; "kronik aktif inflamasyon" olarak rapor edildi. Dördüncü gün hastanın genel durumu ani olarak bozuldu. Nefes darlığı arttı ve eklem ağrısıyla immobilité gelişti. Oksijen saturasyonu nazal 2-3 litre/dakika oksijenle %88-90'a geriledi. Aynı gün çekilen PA akciğer grafisinde sağ akciğer alt bölgede yeni pnömonik infiltrasyonlar görüldü (Şekil 4). Dördüncü gün, cilt biyopsi raporu ve c-ANCA sonucu beklenmeden ACR kriterleri temel alınarak hastaya WG tanısı konuldu. Mevcut tedaviye metilprednisolon 1 gr 1x1 i.v. ve siklofosfamid 50 mg tablet 2x1 eklendi. Beşinci gün, hastanın nefes darlığı düzeldi, göğüs sol yan ağrısı ve eklem ağrıları dramatik olarak iyileşti. Altıncı gün, cilt biyopsisi; "lökositoklastik vaskülit" olarak rapor edildi (Şekil 5). Yedinci gün, c-ANCA 19,58 U/mL (pozitif) tespit edildi. Tedavinin 10. günü çekilen kontrol BT ve akciğer grafisinde vaskülitte bağlı akciğer lezyonunun gerilediği 21x33 mm ebadında içi kaviter bir lezyona dönüştüğü görüldü.(Şekil 6).



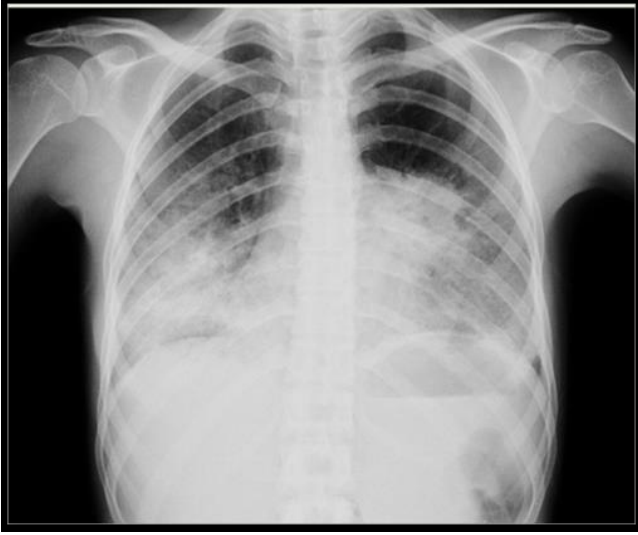
Şekil 1A, B ve C: Sol akciğerde 92x103 mm ebadında kavitesiz, kenarları kısmen spiküler kitle imajı, toraks BT mediasten kesiti (A), parankim kesiti (B). PA akciğer grafisinde, sol akciğer orta bölgede dansite artışı (Sarı oklar: Metal imajlar) (C).



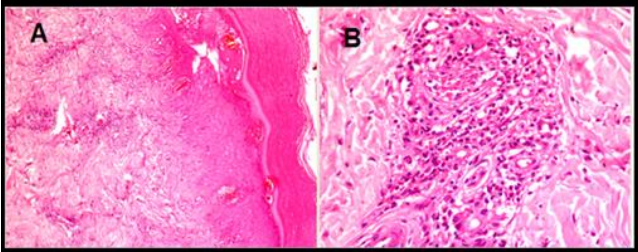
Şekil 2A ve B: Fiberoptik bronkoskopide endobronşial ödemli ülseröz lezyonlar (sarı oklar) (A,B).



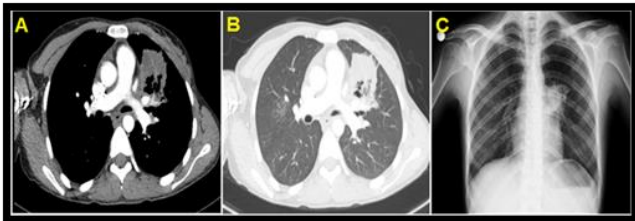
Şekil 3: Ayak sırtında makülo papuler lezyonlar (Sarı ok).



Şekil 4: PA akciğer grafisinde sağ akciğer alt bölgede yeni pnömonik infiltrasyon.



Şekil 5A ve B: Lökositoklastik vaskülit (H&E, x100)(A), (H&E, x400) (B).



Şekil 6A, B ve C: Tedavi sonrası kontrol toraks BT'de, sol akciğerde 21x33 mm ebadında kaviteli, küçülmüş kitle imajı, mediasten kesiti (A), parankim kesiti (B), PA akciğer grafisinde sol akciğer orta bölgede küçülmüş infiltrasyon (C).

TARTIŞMA

Wegener granülomatozu klinikte en sık üst solunum tutulumu ve otitis media ile kendini gösterir. Nazal obstrüksiyon ve anosmi sıklıkla ilk semptom olarak karşımıza çıkar. Olguların %10-50'sinde mukokutanöz lezyonlar özellikle vasküler purpura görülmektedir. WG ayrıca renal, gastro-

intestinal, oküler, serebral, kardiyak sistemleri de etkileyebilmektedir.

Wegener granülomatozu olgularının %50-90'ında akciğer tutulumu görülmektedir. Akciğer tutulumu akciğer malignitelerini de taklit edebilir. Akciğer tutulumunda alveoler hemoraji, parankimal nodül ve trakeal ya da subglottik stenoz görülebilmektedir (5). Akciğerde tek ya da multiple (genellikle 10 nodülü geçmez) kaviteli parankimal nodüller ve nodüllerin etrafını saran buzlu cam opasitesinin oluşturduğu halo görüntüsü görülebilmektedir (6,7). Radyolojik olarak, akciğer parankiminde 30 mm'den büyük nodül ve nodül etrafında buzlu cam opasitesi bulunması, WG'nin klinik olarak aktif olduğunu gösterir (8).

Parankimal tutulum akciğer kanserini taklit edip spiküler uzantılarla birlikte fissüre, diaframa ya da plevraya invazyon gösterebilir. Bir çalışmada WG'ye bağlı 126 akciğer nodül ya da kitlesinin 28'inde (%22) spiküler görüntü olduğu bildirilmektedir (9). Aynı çalışmada bu lezyonların büyüklüğünün 30-78 mm (ortalama 26 mm) arasında olduğu da tespit edilmiştir. Literatürde radyolojik olarak büyük görünümde olup akciğer neoplazmını taklit eden ve trakeaya invazyon görüntüsü veren WG olguları da yer almaktadır (10,11).

Balgam sitolojisi, transbronşiyal biyopsi, endobronşiyal biyopsi ya da TİAB, pulmoner tutulumlu WG tanısını koymakta kullanılan yöntemler olmakla beraber cerrahi biyopsi genellikle kesin tanı koymak amaçlı uygulanır (12). Olgumuzda hasta onamı alınmadığından TİAB yapılmadı. Bronkoskopide de endobronşiyal kitle lezyona rastlanamadı. WG'ye bağlı akciğer imajlarını inflamatuvar, enfektif ve neoplastik lezyonlardan ayırt etmek zor olabilmektedir. Olgumuzda, sol akciğerde 92x103 mm çapında oldukça büyük, kavitesiz, kısmen spiküler kenarlı ve buzlu cam imajı içermeyen kitle görünümü mevcuttu. Radyolojik görünüm ilk planda malign bir akciğer patolojisini düşündürmekteydi.

Literatürde TİAB ile WG tanısı konulmuş 6 hastanın 4'ünde sonradan yapılan tetkiklerle akciğer skuamöz hücreli karsinomu tanısı konulduğunu da bildirilmektedir (13). Bununla birlikte TİAB ile WG tanısı konulmuş iki olguda sonradan yapılan biyopsi ile diffüz büyük B hücreli lenfoma tanısı konulduğu da bildirilmektedir (14,15). Tüberküloz insidansının yüksek olduğu ülkelerde ayırıcı tanıda özellikle akciğer tüberkülozunu da düşünmekte fayda vardır (16).

TİAB yapılmasını kabul etmeyen olgumuza, akciğer neoplazmı şüphesiyle kesin tanı amaçlı cerrahi biyopsi planlandı. Tedavinin dördüncü günü pulmoner fonksiyonları

nın bozulması ve kontrol akciğer grafisinde sağ akciğer alt bölgede yeni infiltrasyonların ortaya çıkması WG'nin akciğerde yayıldığını düşündürdü. Bu tablo karşısında, c-ANCA ve cilt biyopsi sonucu beklenmeden ACR kriterleriyle olguya WG tanısı konuldu. Hastaya pulse steroid ve siklofosfamid tedavisi başlandı. Tedavi sonrası birinci günde hastanın genel durumu hızla düzeldi.

Sonuç olarak, WG akciğer tutulumunun radyolojik olarak birçok hastalığı taklit edebileceği unutulmamalıdır. Genç yaştaki hastalarda, WG özellikle akciğer kanseri, lenfoma ve akciğer tüberkülozu başta olmak üzere birçok akciğer hastalığı ile karışılabilirliğinden ayırıcı tanı için uygun tanı yöntemlerine başvurulmalıdır. WG akciğerdeki vaskülitik lezyonların hızlı ilerleyebileceği de göz önünde tutulup steroid tedavisinde gecikilmemelidir. Olası yanlış tanıları önlemek için tanı yöntemleri sonuna kadar götürülmelidir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - M.K., S.Ö., A.G., H.Ç., Ü.Ş., R.B.; Tasarım ve Dizayn - M.K., S.Ö., A.G., H.Ç., Ü.Ş., R.B.; Denetleme - M.K., S.Ö., A.G., H.Ç., Ü.Ş., R.B.; Kaynaklar - M.K., S.Ö., H.Ç.; Malzemeler - M.K., Ü.Ş., R.B.; Veri Toplama ve/veya İşleme - M.K., Ü.Ş., R.B.; Analiz ve/veya Yorum - M.K., S.Ö., R.B., A.G.; Literatür Taraması - M.K., S.Ö., Ü.Ş.; Yazıyı Yazan - M.K., S.Ö., Ü.Ş.; Eleştirel İnceleme - M.K., S.Ö., Ü.Ş.

KAYNAKLAR

- Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, Hoffman G, Jayne DR, Jennette JC, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Ann Rheum Dis* 2011; 70:704. [\[CrossRef\]](#)
- Cotch MF, Hoffman GS, Yerg DE, Kaufman GI, Targonski P, Kaslow RA. The epidemiology of Wegener's granulomatosis. Estimates of the five-year period prevalence, annual mortality, and geographic disease distribution from population-based data sources. *Arthritis Rheum*. 1996; 39:87-92.
- Boomsma MM, Stegeman CA, van der Leij MJ, Oost W, Hermans J, Kallenberg CG, et al. Prediction of relapses in Wegener's granulomatosis by measurement of antineutrophil cytoplasmic antibody levels: a prospective study. *Arthritis Rheum*. 2000; 43:2025-33. [\[CrossRef\]](#)
- Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1101-7. [\[CrossRef\]](#)
- Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992; 116:488-98. [\[CrossRef\]](#)
- Rockall AG, Rickards D, Shaw PJ. Imaging of the pulmonary manifestations of systemic disease. *Postgrad Med J* 2001; 77:621-38. [\[CrossRef\]](#)
- Seo JB, Im JG, Chung JW, Song JW, Goo JM, Park JH, et al. Pulmonary vasculitis: the spectrum of radiological findings. *Br J Radiol* 2000; 73:1224-31. [\[CrossRef\]](#)
- Komócsi A, Reuter M, Heller M, Muraközi H, Gross WL, Schnabel A. Active disease and residual damage in treated Wegener's granulomatosis: an observational study using pulmonary high-resolution computed tomography. *Eur Radiol* 2003; 13:36-42.
- Guneyli S, Ceylan N, Bayraktaroglu S, Gucenmez S, Aksu K, Kocacelebi K, et al. Imaging findings of pulmonary granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis): lesions invading the pulmonary fissure, pleura or diaphragm mimicking malignancy. *Wien Klin Wochenschr* 2016 (in press).
- Rau AR, Kimi H, Pai RR, Shetty AB. Wegener's granulomatosis mimicking paraneoplastic syndrome. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2008; 50:295-7.
- Cesario A, Meacci E, Mulè A, Margaritora S. Wegener disease mimicking central lung cancer. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:626. [\[CrossRef\]](#)
- Schnabel A, Holl-Ulrich K, Dalhoff K, Reuter M, Gross WL. Efficacy of transbronchial biopsy in pulmonary vasculitides. *Eur Respir J* 1997; 10:2738-43.
- Awasthi A, Malhotra P, Gupta N, Gupta D, Rajwanshi A. Pitfalls in the diagnosis of Wegener's granulomatosis on fine needle aspiration cytology. *Cytopathology* 2007; 18:8-12. [\[CrossRef\]](#)
- Miyahara N, Eda R, Umemori Y, Murakami T, Kunichika N, Makihata K, et al. Pulmonary lymphoma of large B-cell type mimicking Wegener's granulomatosis. *Intern Med* 2001; 40:786-90. [\[CrossRef\]](#)
- Cohen Y, Amir G, Schibi G, Amariglio N, Polliack A. Rapidly progressive diffuse large B-cell lymphoma with initial clinical presentation mimicking seronegative Wegener's granulomatosis. *Eur J Haematol* 2004; 73:134-8. [\[CrossRef\]](#)
- 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.