

MİKROSKOPİK POLİANJİTİS OLGUSU

Sevda Şener CÖMERT, Nesrin KIRAL, Ali FİDAN, Gülşen SARAÇ, Banu SALEPÇİ, Benan ÇAĞLAYAN

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

Mikroskopik polianjiitis sıklıkla akciğerleri, böbreği ve cildi tutan, sistemik, nongranümatöz bir küçük damar hastalığıdır. ANCA pozitifliği, kresentik glomerulonefrit, pulmoner kapillerit ve biyopsilerde immüno-depozitlerin bulunmaması ile kendini gösterir. Olgular alveoler hemoraji ile presente olabilirler. Bu yazıda, hemoptizi, gastrointestinal kanama ve cilt lezyonları ile seyreden olgu nedeniyle mikroskopik polianjiitisin özellikleri gözden geçirilmiştir.

Anahtar Sözcükler: Gastrointestinal kanama; hemoptizi; mikroskopik polianjiitis.

MICROSCOPIC POLYANGIITIS: CASE REPORT

Microscopic polyangiitis is a systemic, nongranulomatous, small vessel disease involving the lung, kidney and skin. The disease is characterized by the presence of ANCA, crescentic glomerulonephritis, pulmonary capillaritis, and no immune deposits in the involved vessels. Some cases may present with alveolar hemorrhage. We reviewed the different features of microscopic polyangiitis due to our case who presented with gastrointestinal bleeding, hemoptysis and skin lesions.

Key Words: Gastrointestinal bleeding; hemoptysis; microscopic polyangiitis.

Davson ve ark.nın^[1] bildirdiği, sistemik vaskülit ve hızlı ilerleyen böbrek yetmezliği ile seyreden segmental nekrotizan glomerulonefritli mikroskopik poliarterit olguları klasik poliarteritis nodoza'dan (PAN) farklılıklar göstermektedir. 1994 yılında *Chapel Hill Concensus* Konferansı sınıflamasında, bu mikroskopik poliarterit tablosu mikroskopik polianjiitis (MPA) olarak isimlendirilmiş ve klasik PAN'dan ayrı olarak tanımlanmıştır.^[2,3] Mikroskopik polianjiitis, küçük damarları tutan, sistemik bir nekrotizan vaskülit türüdür. MPA küçük arterler, arteriyoller, venüller ve kapillerlerin nekrotizan bir enflamasyonudur. Sıklıkla böbrek ve akciğer tutulumu görülür ancak

cilt, gastrointestinal sistem, göz, kalp ve sinir sistemi gibi diğer organları da tutabilir. Mikroskopik, nekrotizan ve kresentik PAN'de %80 oranında p-ANCA pozitifliği vardır. Bu nedenle de patogenezi, immün sistemin tetiklenmesinde anti-nötrofilik sitoplazmik antikorların da rolü önemli görülmektedir.

OLGU SUNUMU

Altmış yaşında erkek hasta, bir ay önce başlayan nefes darlığı, öksürük, hemoptizi ve halsizlik şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Sistemik sorgulamasında yaklaşık üç aydır eklem ağrılarının olduğu ve son bir haftadır da buna makattan taze kan

Başvuru tarihi: 15.11.2008 **Kabul tarihi:** 2.12.2008

İletişim: Dr. Sevda Şener Cömert. Pembe Köşk Sok., Emek Apt., No: 16, Da: 14, Kadıköy, İstanbul.

Tel: +90 - 216 - 441 39 00 **e-posta:** sevdasener2@yahoo.com



Şekil I. Ağzı içinde ülser görünümlü aftlar.



Şekil II. Malleoller üzerinde koyu kırmızı renkli purpuralar.

gelmesinin eklendiği öğrenildi. Otuz paket-yıl sigara kullanımı olan hastanın özgeçmişinde peptik ülser tanısı ve iki yıl önce geçirilmiş pnömoni hikayesi mevcuttu. Hasta düzenli bir ilaç kullanımı tanımlamıyordu. Soy geçmişinde anne ve babada konjestif kalp yetmezliği tanısı mevcuttu.

Fizik muayenede ateş 36°C, nabız 100/dakika/R, solunum sayısı 20/dakika, tansiyon 160/90 mmHg idi. Hastanın solunum sistemi muayenesi doğal idi. Sistem muayenelerinde ağız içinde ülser görünümlü aftlar ve bacaklarda tibia ve malleoller üzerinde koyu kırmızı renkli purpuralar mevcuttu (Şekil I ve II). Diğer sistem muayenelerinde bir özellik yoktu.

Akciğer grafisinde sağ akciğerde daha belirgin olmak üzere iki taraflı, yaygın, yama tarzında, yer

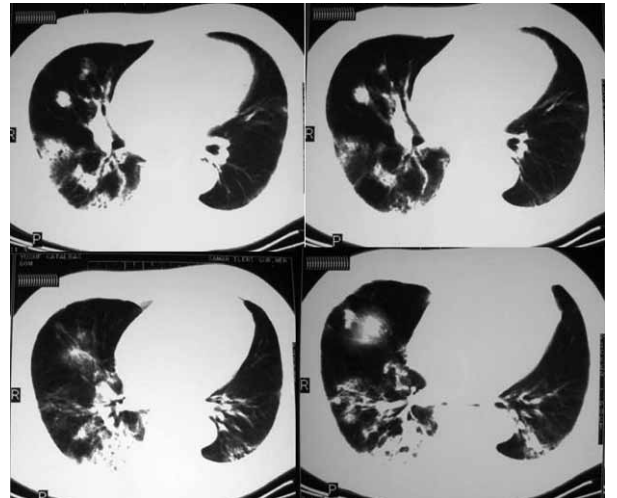
yer birleşme eğiliminde olan, heterojen infiltrasyonlar mevcuttu (Şekil III).

Solunum fonksiyon testlerinde ise FVC: 2470 ml %59, FEV1: 2000 ml %61, FEV1/FVC: %81, FEF25-75: 2,26 L/sn %64 idi. Hastanın koopere olamaması nedeniyle karbonmonoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) testi yapılamadı.

Hastanın laboratuvar incelemelerinde Hb: 10,1 gr/dl, Hct: %32,5, APTT: 50,7 sn, CRP: 204 mg/L, sedimentasyon: 96 mm/saat, LDH: 484 U/L, üre: 97 mg/dl, kreatinin: 2,64 mg/dl, T. protein: 6,4 gr/dl, albümin: 3,1 gr/dl, Na: 132 mEq/L, K: 5,8 mEq/L olarak saptandı. Diğer tüm rutin laboratuvar parametreleri normaldi. AKG'nda pH 7,41, PaCO₂: 36 mmHg, PaO₂: 51 mmHg, SaO₂: %86,8, HCO₃: 22,3 mmol/L idi.



Şekil III. Her iki akciğerde yaygın, yama tarzında yer yer birleşme eğiliminde olan heterojen infiltrasyonlar.



Şekil IV. Toraks BT incelemesinde iki taraflı, yaygın yamalı tarzda, yer yer birleşme eğiliminde olan infiltrasyonlar.

Toraksın bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde iki taraflı, yaygın yamalı tarzda, yer yer birleşme eğiliminde olan infiltrasyonlar izlendi (Şekil IV). Hastanın iki yıl önce çekilen toraks BT kesitleri incelendiğinde iki taraflı plevral kalınlaşmaların olduğu görüldü.

Hastaya ilk yatışında seftriaskon 2 gr/gün + klaritromisin 1000 mg/gün tedavi başlandı. Bu arada hastaya yapılan PPD testinde endürasyon saptanmadı. Balgam kültüründe üreme olmadığı ve balgam ARB incelemesinin negatif olduğu görüldü. Hastanın tedavisi devam ederken, hematoşezi tarzında yaklaşık 500 cc kadar rektal kanaması oldu. Genel durumunda belirgin bozulma izlenen hastanın hipoksemisi hafif artarak devam etmekte idi. Tedavi altında hastanın kliniğinde progresyon görülmesi, ateşinin 38°C olarak ölçülmesi üzerine



Şekil V. Nonspesifik antibiyoterapi altında progresyon izleniyor.



Şekil VI. İlk doz tedavi sonrası akciğer garfisinde belirgin regresyon izleniyor.

çekilen kontrol akciğer grafisinde belirgin progresyon izlendi (Şekil V). Gastrointestinal kanama nedeni ile istenilen gastroenteroloji konsültasyonu sonrasında hastaya yapılan kolonoskopik incelemede rektumda birden fazla, peteşiyal, üzeri koagulumla kaplı kanama odağı olduğu düşünülen lezyon görüldü.

Rutin yatış tetkikleri sırasında yapılan tam idrar tahlilinde mikroskopik hematüri görülen hastaya renal ultrasonografi yapıldı, sağ böbrek boyutu 65 mm ve parankim kalınlığı 4 mm; sol böbrek boyutu 77 mm ve parankim kalınlığı 5 mm, her iki böbrek parankim ekoları grade I artmış olarak saptandı ve sonuç iki taraflı renal parankimal hastalık olarak rapor edildi.

Cilt lezyonları ve hemoptizisi olan hastadan dermatoloji konsültasyonu sonrasında Behçet hastalığı ayırıcı tanısı için istenen Paterji testi negatif idi. Romatoloji ile konsülte edilen hastadan bazı sistemik hastalıkların akciğer tutulumunun ayırıcı tanısını yapmak için istenen testlerin sonuçları ise şu şekilde bulundu; antiGBM: (-), c-ANCA: (-), RF: (+), ANA: (+) ve p-ANCA: (+).

Bu laboratuvar sonuçları ile hasta değerlendirildiğinde hastaya böbrek biyopsisi yapılmasına karar verildi. Böbrek biyopsisi sonucu hızlı ilerleyen glomerülonefrit (RPGN) olarak rapor edildi.

Mikroskopik polianjiit tanısı ile hastaya endoksan 1 gr/ay + prednol 1 mg/kg tedavi başlandı. İlk doz tedaviden sonra hastanın kliniğinde belirgin düzelme ile beraber akciğer grafisinde de regresyon izlendi (Şekil VI). Hasta ikinci kür tedaviye gelmemesi üzerine evinden telefonla arandı ve hayatını kaybettiği öğrenildi.

TARTIŞMA

Mikroskopik polianjiit nongranümatöz enflamasyonun gözleendiği, immün birikimin olmadığı veya minimal birikim görülen, küçük damarları tutan, multisistemik nekrotizan bir vaskülitir. Kapiller, venül veya arteriollerini etkiler. Başlangıç yaşı sıklıkla 50'dir, erkeklerde görülme sıklığı kadınlara göre hafifçe daha fazladır. Bizim olgumuzda da olduğu gibi ağız ülserleri, vaskülitik rash, splinter hemoraji ve nekrotik ülser bu hastalıkta sık tanımlanmıştır. Histolojik incelemelerde

küçük damarları tutan lökositoklastik vaskülit tespit edilir.^[4] Granülom formasyonunun bulunmaması, immünfloresan (IF) çalışmanın negatif olarak bulunması hastalık için önemli karakteristik bulgulardır.

MPA'da böbrek sıklıkla olaya katılmış olup renal tutulumun ilk belirtisi mikroskopik hematüri ve proteinüridir. Tanı konulduğunda hastaların %80'inde renal fonksiyon bozukluğu, %30 olguda ise oligüri mevcuttur.^[5] Bizim olgumuzun da yatış tetkiklerinde mikroskopik hematüri ve üre kreatinin değerlerinde yükseklik saptanmış olup, daha sonra bu bulgu diğer klinik ve laboratuvar bulgular ile birleştirildiğinde hastaya böbrek biyopsisi yapılmasına karar verilmiştir.

Böbrek biyopsi incelemelerinde ışık mikroskopi görünümü çoğunlukla fokal segmental nekrotizan glomerulonefrit, bazen de bunun kresentrik formu şeklinde görülür.

Mikroskopik polianjiitis pulmoner-renal sendromun en sık nedenlerinden biridir ve bu sebeple birçok olguda, bizim olgumuzda da olduğu gibi alveoler hemoraji gelişir. Alveoler hemoraji olguların %12-50'sinde görülebilir ve yaşamı tehdit edicidir.^[6] Bizim olgumuzun da hastaneye ilk başvuru semptomları arasında hemoptizi yer almakta idi. Hastaların laboratuvar bulguları arasında anemi sıklıkla görülür. Alveoler hemoraji, oksijen transportunda bozulma nedeniyle hipoksemiye neden olur. DLCO'da artış görülmesi ve ar-

tışın kademeli olarak devam etmesi diffüz alveoler hemoraji için önemli bir göstergedir. İntraalveoler hemoglobinin miktarının artması nedeniyle DLCO artmış ya da normal olabilir.^[7]

Tedavide steroid ve sitotoksik ajanlar kullanılır. Prednizolon ile siklofosfamidin birlikte kullanımını yalnız başına prednizolon kullanımından, remisyon sağlama ve nüksü önlemede daha üstün bulunmuştur. Hastaların %25'inde hastalık ilk iki yıl içinde nüks etmektedir.^[2,3] Beş yıllık sağ kalım oranı %65'tir.

KAYNAKLAR

1. Davson J, Ball J, Platt R. The kidney in periarteritis nodosa. Q J Med 1948;17(67):175-202.
2. Savage CO, Harper L, Adu D. Primary systemic vasculitis. Lancet 1997;349(9051):553-8.
3. Yavuz M, Ersoy A, Güllülü M, Karabulut Y, Dalkılıç E, Filiz G ve ark. Ski olgu nedeniyle kresentik nekrotizan glomerulonefritli hastalarda ayırt edici tanı. Türk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Dergisi 1999;1:33-5.
4. Yalçın A, Arslan F, Kaya A. Hemoptizi ile başvuran bir mikroskopik polanjitis olgusu. Akciğer Aktüel 2007;1(3):111-4.
5. Guillevin L, Durand-Gasselin B, Cevallos R, Gayraud M, Lhote F, Callard P, et al. Microscopic polyangiitis: clinical and laboratory findings in eighty-five patients. Arthritis Rheum 1999;42(3):421-30.
6. Lhote F, Cohen P, Guillevin L. Polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis and Churg-Strauss syndrome. Lupus 1998;7(4):238-58.
7. Loachimescu OC. Alveoler Hemorrhage. Cleveland: Cleveland Clinic Foundation; 2006.