

**HEMOBİLİA VE GASTROİNTESTİNAL KANAMA İLE SEYREDEN BİR
POLİARTERİTİS NODOSA (PAN) OLGUSU****A CASE OF POLYARTERITIS NODOSA (PAN) PRESENTING WITH HEMOBILIA AND
GASTROINTESTINAL BLEEDING****Dr.Ekrem KAYA* Dr.Ruhi SAYAR*** Dr.Halil ÖZGÜÇ* Dr.Sema ÖZUYSAL****

SUMMARY: 16 year-old boy was hospitalized for fever, malaise, diarrhea, upper gastrointestinal bleeding and abdominal pain. Despite aggressive fluid replacement and blood transfusion, bleeding did not stop. Jaundice developed on the eighth day and endoscopic evaluation revealed hemobilia. Selective arteriel embolisation and bowel resection were performed. Immunosuppressive treatment was initiated. The patient recovered and was discharged. In his fourth year follow up, he is well.

Key Words: Polyarteritis Nodosa, Hemobilia, Gastrointestinal Bleeding.

Poliarteritis nodosa (PAN) orta ve küçük çaplı arterlerin tüm katlarını tutan; yoğun inflamasyon, fibrinoid nekroz ve bunların sonucu olarak multipl anevrizmalar, tromboz ve infarktlarla seyreden bir hastalıktır. Tanıdaki zorluklar nedeni ile insidansı ve prevalansı tam olarak bilinmemektedir. Erkeklerde daha fazla olmak üzere daha çok orta yaşlarda görülür. Çocuklarda nadirdir (1,2,3,4). Gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu %30-70 arasındadır. Ciddi GİS tutulumunda mortalite %75-100 civarındadır. PAN'a bağlı ölümlerin %16'sının GİS komplikasyonlarına bağlı olduğu bildirilmiştir (2,5,6).

Bu yazıda, hemobilia ve gastrointestinal kanama ile seyreden bir PAN olgusu rapor edilmektedir.

OLGU

Onaltı yaşında erkek hasta (M.Y.). Ateş, halsizlik, karın ağrısı ve diare ile hastanemize başvurdu. 3 yıl önce karın ağrısı nedeniyle başvurduğu başka bir hastanede apendektomi ameliyatı olmuştu. Yapılan fizik muayenede; 38.5 °C, bilateral aksiller lenfadenomegali (LAM), karında distansiyon ve sağ üst kadranda hassasiyet saptandı. Sağ alt kadranda insizyon skarı mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar: Lökosit: 16800/mm³, Hb:10 gr/dl. Periferik yaymada nötrofil hakimiyeti ve toksik granülasyon gözlemlendi. Eritrosit sedimentasyon hızı 47-138 (1/2h-1h)

* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi İlk ve Acil Yardım ABD.,

** Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD.,

*** SSK Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği.

Yazışma Adresi: Dr. Ekrem KAYA

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi İlk ve Acil Yardım Anabilim Dalı, Bursa.

ALT:118 U/L, AST: 107 U/L idi.

Yatışının 2.günü akut karın bulguları ve gaita çıkaramama şikayeti gelişti. Düz karın grafisinde hava - sıvı seviyeleri gözlemlendi. Akut karın ön tanısı ile ameliyata alındı. Laparotomide incebarsaklar arasında yapışıklık, mezoda yaygın (LAM) ve hepatomegali gözlemlendi. Lenf bezi biopsisi ve karaciğer biyopsinin histopatolojik incelemesi normal olarak değerlendirildi. Hastada postoperatif 8.günde melena ve ardından ikter gelişti. Yapılan duodenoskopi'de papilla vateriden kan geldiği görüldü, hemobilia ön tanısı ile abdominal anjiyografi yapıldı. Renal, hepatik, sol gastrik, gastroduodenal, pankreatikoduodenal arterlerde anevrizmalar gözlemlendi (Resim-I). Kan ve sıvı replasmanı ile hasta hemodinamik olarak stabilize edildi. Sol omuz bölgesi cilt altında gelişen nodüler yapıya biopsi yapıldı. Patolojik incelemede PAN ile uyumlu bulgular (fibrolipomatöz doku stromasında lümeni ileri derecede genişlemiş ve eritositlerle dolu, duvarında nekroz ve PNL infiltrasyonu olan arter ile çevresinde konjesyone kapiller damarlar, PNL ve mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu) gözlemlendi (Resim-II). Hastaya prednizolon (1 mg/kg), ve siklofosfamid tedavisi (1.5 mg/kg, 2 aylık tedavi) başlandı. Yatışın 1. ayında tekrar melenası oldu. Hemorajik şok tablosunda olan hastaya tedavi amaçlı selektif çöliak anjiyografi yapıldı ve jejunal arterde ekstravazasyon saptandı (Resim-III). Embolizasyon başarılı olmadı. Hastaya laparotomi yapıldı. Jejunumun mezosundaki 20 cm'lik bir segmentte arterlerde anevrizmatik genişleme saptandı. 30 cm'lik jejunum rezeksiyonu ve uç uca anastomoz yapıldı. Postoperatif dönemde sorun olmadı. Steroid tedavisi siklofosfamid tedavisinden sonra azaltılarak kesildi. Hasta şifa ile taburcu edildi. Hasta şu anda 4. yılda olup halen sağlıklı olarak yaşamaktadır.

Resim-I: Selektif çöliak anjiyografi: Hepatik, renal ve intestinal arterlerde anevrizmatik değişiklikler.



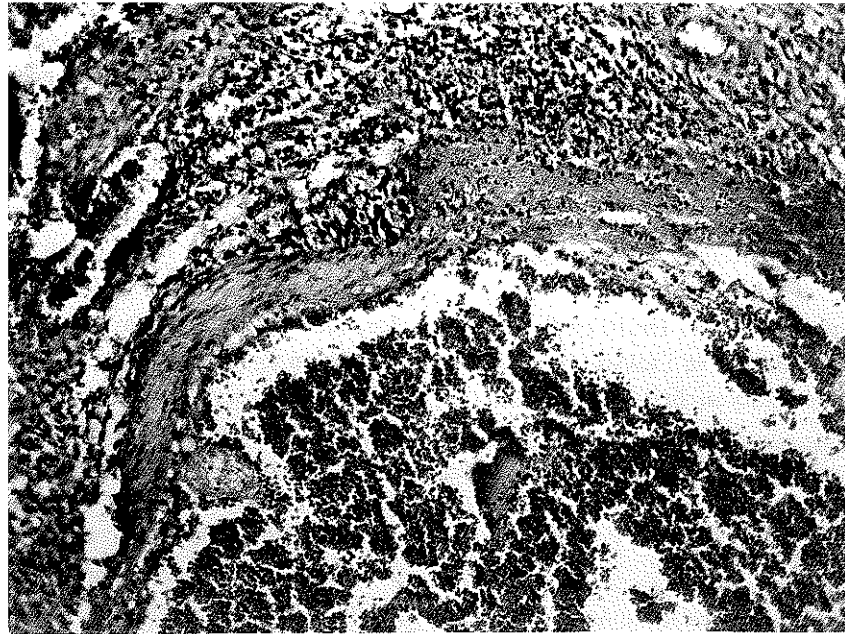
TARTIŞMA

PAN ilk olarak Kusmaull ve Muies tarafından 1886'da tanımlanan, orta ve küçük çaplı arterleri tutan bir hastalıktır. Her yaşta görülebilmeye karşın çocuklarda veya adolesanlarda nadirdir (1,3,7). Lezyonlar tüm vücudu tutabilir, ancak genellikle pulmoner ve splenik arterler daha az etkilenir (7). Gastrointestinal sistemde karaciğer ve jejunal damarlar en fazla etkilenen damarlardır.

Hastalığın etyopatogenezi kesin olarak belli değildir. En sık görülen semptomları kilo kaybı, ateş, halsizlik gibi nonspesifik şikayetlerdir (3,4,8). Ancak birçok olguda klinik tablonun belirleyicisi tutulan organ ya da sistemlerdir. Lightfoot ve ark. 118 olguluk kontrollü bir seride spesivite ve sensitivite açısından tanıya en yardımcı semptom ve bulguları; erkek hasta, 4 kg'dan fazla kilo kaybı, halsizlik, mono-polinöropati, AST ve ALT yüksekliği ve visseral arteriografik anormallikler olarak belirlemişlerdir. Guillmevin ve ark. da benzer oranlar vermektedirler (1,3).

Semptomların başlaması ile tanı arasında geçen süre bazen uzayabilmekte ve hastalar bu dönemde appendisit şüphelenilerek ameliyat edilebilmektedirler (7). Nitekim patolojik tanısı bilinmemekle beraber bizim hastamızda daha önce bu nedenle appendektomi geçirmiş olabilir. GIS semptomlarının varlığında bir yıllık sağkalım %85,5 yıllık sağkalım %55, yokluğunda ise bu oranlar %95 ve %67 olmaktadır(3). Bizim olgumuz ciddi GIS semptomlarına rağmen 4. yılında halen yaşamaktadır.

Resim-II: Sol omuz bölgesinden cilt biopsisi: Duvarında nekroz ve PNL infiltrasyonu gözlenen arter dokusu (Hematoksilen-Eozin, X 200).



Resim-III: Selektif çöliak anjiyografi: Jejunal arterden aktif kanama.



PAN'ın laboratuvar bulguları içerisinde en sık görülenleri; lökositoz (nötrofili), periferik yaymada toksik granülasyon, eritrosit sedimantasyon hızında artma AST ve ALT seviyelerinde yükselme, hipoalbuminemi şeklindedir (1,3,4,9). Bizim hastamızda da benzer bulgular vardı. Bazı olgularda (%30 oranında) HBsAg pozitifliği ve ASO titrasyonun da yükselme görülebilir (1,7,4,9). Bizim hastamız da HBsAg negatif ve ASO değeri normaldi.

PAN'da cilt lezyonları hastalığın başlangıcında yada seyri esnasında ortaya çıkabilmektedir. Travers 17 olguluk serisinde 11 olguda cilt lezyonu saptamıştır (9). Bizim olgumuzda da sol omuz bölgesinden alınan biopsi de PAN ile uyumlu bulgular gözlemlendi. Diğer doku biopsilerinde ise PAN için spesifik bir bulgu yoktu.

Multipl intraparenkimal anevrizmalar PAN için oldukça değerli bir tanı kriteridir. PAN'a benzer anjiyografik bulgular nörofibromatozis, fibromusküler displazi gibi hastalıklarda da değişen oranlarda bildirilmektedir. Ancak bu hastalıkların klinik bulguları oldukça farklıdır. PAN'ın anjiyografik bulguları visseral

arterlerde fusiform anevrizmalar şeklindedir (8,9). Bazı yazarlar kas ve sinir tutulumu yoksa tanı için abdominal anjiyografi yapılmasını tavsiye etmektedirler. Bu şekilde tanı %70-80 doğrulukla konulabilmektedir (4). Bizim olgumuzda da olduğu gibi tanıdaki güçlükler nedeni ile akut karın tablosu ile bu hastalara negatif laparotomi yapılabilmektedir (7). Olgumuzda postoperatif dönemde farkedilen cilt lezyonu hastalığın PAN olabileceğini düşündürmüştü, hemobilyanın da gelişmesi ile yapılan abdominal anjiyografi ile PAN tanısı konulmuştur. Literatürde vaskülitte bağlı hemobilia olgularının selektif hepatik arteriyel embolizasyonla tedavi edildikleri bildirilmektedir (10,11). İkinci kez yapılan anjiyografi, tedavi amaçlı (embolizasyon) olup başarılı olunamamıştır. O nedenle laparotomi yapılarak incebarsak rezeksiyonu yapılmıştır. Hemobilia kendiliğinden düzelmiştir.

Hastamız postoperatif 4. yılındadır ve yaşamaktadır. Literatürle kıyasladığında hastanın tedaviye iyi cevap verdiği söylenebilir. PAN tedavisinde yalnızca steroid, steroid + siklofosfamid yada bunlara ek olarak plazma exchange uygulanabilmektedir. Prednizolon + siklofosfamid ile 3 yıllık sağkalım %76 iken plazma exchange ile kombine edildiğinde sağkalımın %82'ye çıkabileceği iddia edilmektedir (3).

Olgumuzda da olduğu gibi klinik bulguları ile PAN şüphesi olan hastalarda sadece kanamanın yerini belirlemek için değil aynı zamanda tanı amaçlı abdominal anjiyografi yapılmalı ve böylece spesifik tedavide gecikilmemelidir. İmmunosupressiv tedaviden de olumlu sonuçlar alınabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Lightfoot RW., Michael BA., Bloch DA., et al.: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis and Rheumatism* 33 (8): 1088 - 1093, 1990.
2. Kotiloğlu E, Çağlar M, Akyüz C, et al.: Vasculitis as a cause of diarrhea and gastrointestinal hemorrhage: A case Report. *Pediatric Pathology*. 13: 127 - 132, 1993.
3. Guillevin BL., Huong Du LT., Godegu P., et al.: Clinical finding and prognosis of polyarteritis nodosa and churg-strauss angiitis: A study in 165 patients. *Br J Rheum* 27: 258 - 264, 1988.
4. Fan BPT., Davis JA., Somer T., et al.: A Clinical approach to systemic vasculitis. *Semin Arthritis and Rheum* 9(4): 248 - 303, 1980.
5. Edward WH., Martin RS., Edward WH., et al.: Surviving gastrointestinal infarction due to polyarteritis nodosa. *Am Surg* 58: 167 - 172, 1992.

6. CaCoub P., Le Thi Hung., Guilevin L., et al.: Causes of death in systemic vasculitis of polyarteritis nodosa Analysis of series of 165 patients. *Ann Interne Med* 139 (6): 381 - 90,1988.
7. Blau EB., Morris RF., Yunis EJ.: Polyarteritis nodosa in older children. *Pediadrics* 60(2): 227 - 234, 1977.
8. Conn DL., Hunder GG.: *Vasculitis and Related Disorders. Textbook of Rheumatology Chapter 67. 1167 - 1214. WB Saunders Company Third Ed. Philadelphia.*
9. Travers BR., Allison DJ., Berettic RP., et al.: Polyarteritis nodosa: A Clinical and Angiographic Analysis of 17 cases. *Semin Arthritis and Rhem* 8(3): 184 - 199, 1979.
10. Hidalgo F., Narvaez JA., Rene M.: Treatment of hemobilia with selective hepatic artery embolization. *J Vasc Invest Radiol* 6(5): 793 - 798, 1995.
11. Czerniak A., Thompson JN., Hemingway AP.: Hemobilia. A disease in evolution. *Arch Surg* 123 (6): 718 - 721, 1988.