

Akut Laringotrakeal Havayolu Obstrüksiyonu ile Başvuran Wegener Granulomatozisi

A Wegener Granulomatosis Case Presenting with Acute Laryngotracheal Airway Obstruction

Sinem Nedime Sökücü¹, Levent Karasulu¹, Sedat Altın¹, Erdoğan Çetinkaya¹, Ekrem Cengiz Seyhan¹, Nur Ürer²

¹Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZET

İki yıldır nefes darlığı şikayeti olan 52 yaşındaki erkek hasta kaldığı hastanede akut solunum yetmezliği nedeniyle yoğun bakıma alınmış ve 14 günlük kortikosteroid tedavisi sonrasında genel durumu düzelmiş. Hastanın P-A akciğer grafisinde her iki akciğerinde saptanan kaviter lezyonların ileri tetkik ve tedavisi için hastanemize yönlendirilmiş. Hastada pulmoner enfeksiyon düşünülerek antibiyotik tedavisi başlandı fakat ateşi devam ettiğinden fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Kanamaya eğilimli sahadan biopsi alındıktan sonra hastanın nefes darlığı ve stridoru gelişti ve ilerledi. Bu nedenle yapılan bronkoskopisinde subglottik miks tip trakeal stenoz tespit edildi ve bu bölgeye stent yerleştirildi. Klinik ve radyolojik olarak şüphelenilen Wegener granulomatozu tanısı, biyopsi sonucunun lökositik vaskülit gelmesiyle doğrulandı. Hastanın C-ANCA ve P-ANCA değerleri negatif olarak saptandı. Bu olgu, laringotrakeal obstrüksiyon ile başvuran Wegener granulomatozlu hastalarda stent uygulanması yararının gösterilmesi için sunuldu. (*Tur Toraks Der 2011; 12: 32-5*)

Anahtar sözcükler: Wegener granulomatoz, subglottik stenoz, trakeal stent

Geliş Tarihi: 30.08.2007

Kabul Tarihi: 08.06.2008

ABSTRACT

A 52 years old male patient with a history of dyspnea for 2 years was admitted to hospital with acute respiratory failure, and his condition was stabilized after 14 days of corticosteroids treatment. He was referred to our hospital for diagnosis and treatment of the bilateral located cavitory lesions in his chest X-ray. Pulmonary suppuration was suspected and antimicrobial treatment was given, but his fever persisted so fiberoptic bronchoscopy was performed. After obtaining a biopsy from his tracheal lesions, dyspnea and hoarseness developed and progressed. In his second bronchoscopy, subglottic mixed type tracheal stenosis was detected and a stent was applied to the tracheal stenosis of the patient. Leucocytoclastic vasculitis was observed in his biopsy specimens and Wegener granulomatosis, which was suspected due to clinical and radiological findings, was proved pathologically. C-ANCA and P-ANCA values were negative. This case was presented to emphasize the benefit of stenting for Wegener granulomatosis patients suffering from laryngotracheal obstruction. (*Tur Toraks Der 2011; 12: 32-5*)

Key words: Wegener granulomatosis, subglottic stenosis, tracheal stent

Received: 30.08.2007

Accepted: 08.06.2008

GİRİŞ

Wegener granulomatozu (WG) en sık rastlanan ANCA-ilişkili nekrotizan vaskülitir. Klinik bulgular üst havayolu tutulumu (sinüzit, otit, ülserasyon, kemik deformiteleri ve subglottik veya bronşial stenoz), alt solunum sistemi katılımı (öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı ve hemoptizi) ve böbrek tutulumuna bağlı glomerulonefritir. Başlangıç başvurusunda bu üç bölgede de tutulumun olması şart değildir. İlk başvuruların sadece %40'ında renal tutulum mevcutken takiplerinde tüm vakaların %80-90'ında renal tutulum gelişir. Patolojik olarak WG'ü küçük-orta büyüklükte damarların nekrotizan vaskülit ve granulomatöz inflamasyon ile ilişkilidir ve genelde jeografik görünüme sahiptir [1]. Klasik olarak tanı etkilenen organlarda nekrotizan vaskülit ve granulom yapısının gösterilmesiyle konur ve akciğer dokusu histolojik tanı için en uygun yerlerden biridir [2].

WG'lu olguların %10-20'sinde saptanan subglottik stenoz, akut dönemde hastalığın ilk bulgusu olarak ya da hastalığın seyri sırasında gelişebilir ve ölümle sonuçlanabilir [3]. İlk başvurusu akut solunum yetmezliği nedeni ile solunum yoğun bakıma yatırılan 52 yaşında bir hastada gelişen subglottik stenoz ve semptomların endobronşial tedavi ile gerilemesi literatür eşliğinde sunuldu.

OLGU

İki yıldır nefes darlığı şikayeti olan 52 yaşında erkek hastaya özel bir doktor tarafından 4 ay önce kronik obstrüktif akciğer hastalığı tanısıyla bronkodilatatör tedavi başlanmış. Fakat hasta bu tedaviyi düzensiz olarak kullanmış. Son 6 ayda 5 kilo kaybı mevcut olan hasta son 2 aydır gittikçe artan nefes darlığı şikayeti, bilinç kapallılığı ve beraberinde eklenen respiratuar asidoz tablosu ile yoğun bakıma yatırılmış. Hastanın 14 gün steroid ve 8

günlük mekanik ventilatör tedavisi sonrası grafilerinde infiltrasyonları gerilemiş ve AKG ları normal değerlere ulaşmış. Çekilen Toraks BT'sinde hastanın sağ ve sol akciğer üst zonlarında kalın cidarlı kaviter lezyonlar saptanmış. Öksürük, balgam çıkarma şikayetlerinin olması ve radyolojik bulgularıyla hasta ön tanı olarak akciğer absesi ve tüberküloz düşünülerek hastanemize sevk edilmiş.

Hastanın anemnezinde 60 paket/yıl sigara kullanımı dışında özellik yoktu. Genel durumu orta şuur açık koopere, TA:120/60 mmHg Nabız:92/dakika, düzenli Solunum sayısı:14/dakika ödem ikter siyanozu yoktu, solunum sistemi muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor, sağ orta alanda ve bazalde yer yer kaba ralleri mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Hastanın rutin biyokimya, hemogram ve TIT'inde özellik yoktu.

P-A akciğer grafisinde, sağ akciğer üst zonda 4.5 cm çaplı düzensiz sınırlı spiküler uzantıları olan kaviter lezyon



Şekil 1. P-A akciğer grafisinde sağ akciğer üst zonda 4.5 cm çaplı düzensiz sınırlı spiküler uzantıları olan kaviter lezyon



Şekil 2. Toraks BT sağ akciğer üst lob anterior segmentte 4.5x2.5 cm boyutlu, düzensiz sınırlı kalın cidarlı düzensiz kavite, sağ akciğer alt lob apikal segmentte 2 cm çaplı düzgün konturlu kavite 1.5 cm ve 0.5 cm çaplı nodüller (sol akciğer üst lob apikoposterior segmentte 1.5 cm çaplı konsolidasyon)

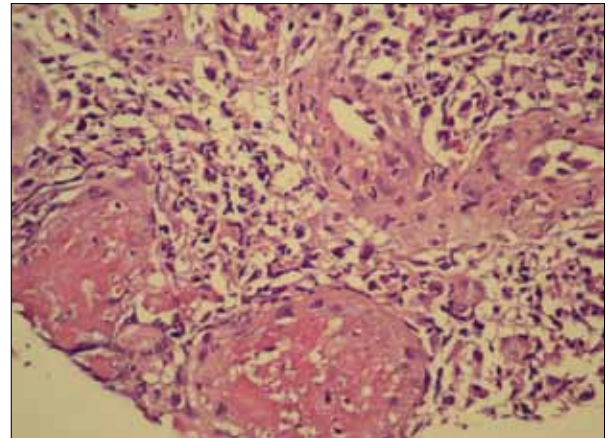
saptandı (Şekil 1). Toraks BT de yaygın amfizematöz görünüm mevcuttu. Sağ akciğer üst lob anterior segmentte 4.5x2.5 cm boyutlu, düzensiz sınırlı kalın cidarlı periferinde heterojen konsolidasyonu ve santrali düzensiz kaviteli, hiler uzantılı lezyon mevcut olup, sağ akciğer alt lob apikal segmentte 2 cm çaplı düzgün konturlu kavite



Şekil 3. Trakea lumenini %80 oranında daraltan kompleks (tip3) trakeal stenoz tespit edildi



Şekil 4. Trakeaya 16x14x16 vergnon silikon stent yerleştirildi



Şekil 5. x200 H+E mikst tipte iltihap hücreleri, damar cidarında kalınlaşma, şişkin endotel hücreleri ve damar cidarında lökosit

komşuluğunda 1.5 cm ve 0.5 cm çaplı nodüller konsolidasyonlar izlenmekteydi (Şekil 2). Sol akciğerde ise yaygın buzlu cam manzarası ve üst lob apikoposterior segmentte 1.5 cm çaplı benzer özellikte konsolidasyon izlenmekteydi.

Arter kan gazında PH:7.46, PO2:92 mmHg, PCO2:30 mmHg, HCO3:21.7, O2 sat:97.8 bulunurken, solunum fonksiyon testlerinde FVC:2.50L (65%), FEV₁:1.42L (45%), FEV₁/FVC:%56.8 idi. Balgam yayma sonucunda gram pozitif kapsüllü diplokoklar saptanmış olup hastanın 3 kez istenen balgam ARB D/T sonucu da negatif idi. Daha öncesinde hastane yatışının olması ve uzun süreli nonspesifik antibiyotik kullanımı olduğu için 3. kuşak sefalosporin olarak seftriakson 1 gr 1x2 başlandı.

Bronskopisinde larenks normal bulunurken, trakea proksimalinde kord vokalleri geçer geçmez kaldırım taşı manzarasında mukozal kabartılar mevcuttu. Sağ bronş sisteminde sekonder karina ve üst lob bronş segmentlerini ayıran karina ödem ile genişlemiş, segment ağızları bu nedenle daralmıştı. Sol bronş sisteminde sekonder karina genişlemişti. Trakeadaki lezyonlardan alınan mukozal biopsi kronik aktif bronşit, iltihaplı fibrinler, bronş lavajı ve postbronkoskopik balgam normal respiratuar sitoloji şeklindeydi. Bu sonuçlara göre hastanın kaviter akciğer lezyonlarına TTIA planlandı, fakat lezyonların antibiyoterapi ve nefes darlığı için yoğun bakımda başlanmış olan ve doz düşülerek devam edilen metilprednizolon altında gerilediği görülünce, işlem yapılmadı.

Klinik olarak stabil seyreden ve laboratuvar parametrelerinde de düzelme olan hastanın biopsilerin alınmasından bir kaç gün sonra progresif olarak nefes darlığında artış ve stridoru gelişti. Tedavisindeki Prednol 40 mg flk 1x2 olarak doz yükseltildi, mide koruyucu olarak ulcuran amp 1x2 eklendi ve bronkokonstriksiyonu için flutikazon 2x1 nebül olarak başlandı. Hastanın ameliyathanede yapılan bronkoskopisinde trakeal stenoz tespit edildi, trakeadaki mukozal kabartılardan biopsiler alındı ve stent takılması planlandı. İkinci seansta, genel anestezi altında rijid bronkoskop ile vokal kordları geçtikten 1 cm sonra başlayan, 2 cm uzunluğunda trakea lumenini %80 oranında daraltan kompleks (tip3) trakeal stenoz tespit edildi (Şekil 3). Gözlenen hemoraji odakları, öncelikle argon plazma koagulasyon ile koagüle edildi ve mekanik dilatasyon uygulandı. Trakeaya geçici 16x14x16 vergnon silikon stent yerleştirildi (Şekil 4). Lezyon distali fiberoptik bronkoskopiyle açık olarak izlendi. Stent sonrası hastanın stridoru ortadan kalktı. Hastanın yatışı sırasında istenen balgam örneklerinin Löwenstein Jensen kültür sonuçları negatif olarak geldi. Trakeadan alınan mukozal biopsi örneklerinin histopatolojik incelemesinde yoğun hücresel infiltrasyon mevcuttu. Orta ve büyük büyütmelerde hücresel infiltrasyon başlıca lökositler, lenfositler ve histiositlerden oluşurken çevrede yoğun fibrinoid nekroz dikkati çekmekteydi. Hücresel infiltrasyon özellikle damar çevresinde artış gösterip damar cidarında lökositler, fibrinoid birikim ve bazı damarlarda fibrinoid trombüsler eşlik etmekteydi. Bu lökositoklastik vaskülit bulguları, mikroab-

seleşmeler ön planda Wegener granuloatozisi desteklemekteydi (Şekil 5).

Paranasal Sinüs BT'sinde sfenoid sinüste mukozal hipertrofi ve sıvı kolleksiyonu (sinüzit), septum nazı deviasyonu mevcuttu (Şekil 6). Hastanın c ANCA ve p ANCA değerleri negatifti. Batın USG sinde her iki böbrek normal şekil ve büyüklükte kaliksiyel yapılar düzenliydi. Tam idrar tahlilinde 1-2 lökosit saptandı ve dansitesi 1015 di. Hastaya Wegener Granulomatozu tanısıyla 1g IV metilprednisolon ve 1g/m² IV siklofosamid tedavisi başlandı. 15 gün sonraki stent kontrolünde stente ait komplikasyon saptanmadı. Stenoz sahasında regresyon gözlemlendi. Hasta, klinik laboratuvar düzelme ile takibe alındı.

TARTIŞMA

Wegener Granulomatozu'nun birçok klinik bulgusunun mevcut olmasına karşın akut solunum yetmezliği ile başvurusu nadir olarak görülmektedir. Pubmed de olgu sunumu olarak rastlanmakla birlikte, ulusal veritabanında benzeri olgu sunumu yazım esnasında bulunamamıştır. Veri tabanındaki en geniş seride, 11 WG'lu vakanın hiçbirinde subglottik stenoz saptanmamıştır [4].

WG'unda subglottik stenoz hastalarda başvuru bulgusu olarak %10-20 sıklıkta görülebileceği gibi hastalığın ileri evresinde de gelişebilir [3]. WG'lu dokunun proliferatif olarak larinks ve trakeaya doğru büyümesiyle, subglottik stenozla bağlı akut solunum yolu obstrüksiyonuna ve ölüme neden olabilmekte ve acil müdahale bu hastalarda çok önem kazanmaktadır [5]. Literatürde, subglottik stenoz gelişen WG'lu olgulara farklı cerrahi tedavi girişimleriyle ilgili yayınlar bulunmaktadır [3,6,7,9].

Alaani ve arkadaşlarının 7 olguluk serisinde, aktif hastalık durumunda medikal tedaviye ek olarak trakeostomi, solunum yetmezliğinin giderilmesi için ilk cerrahi tedavi seçeneği olarak önerilmektedir. Daha agresif cerrahi girişimlerin ise aktif olmayan ve bir seneden az medikal tedaviye ihtiyaç duyan hastalarda uygulanması öneril-



Şekil 6. Paranasal sinüs Bt sinde sfenoid sinüste mukozal hipertrofi ve sıvı kolleksiyonu

miştir [3]. Lebovics ve arkadaşlarının çalışmasında 24 sene boyunca takip edilen 158 WG'lu hastanın 25 (%16) inde subglotik stenoz saptanmıştır. Bu hastaların 16 tanesinde (%80) dilatasyon, laser rezeksiyon, laringotrakeoplastiye de içeren cerrahi girişime gerek gösterecek subglottik stenoz mevcuttu. Bu çalışmada subglotik stenozu olan WG lu hastalara yaklaşımın kompleks olduğu ve her hastaya bireysel yaklaşılması gerektiği önerilmiştir [6]. Wegener Granulomatosisi tanısı konan, trakeal stenoz ile başvuran 8 hastaya, tekrarlayan trakeal dilatasyon uygulanan bir çalışmada tekrarlayan dilatasyonlar sonunda bir hastada destrüktif ülseratif trakeit oluşmuş ve bu kalıcı hasar trakeal stent ile onarılmıştır [7].

WG'da subglotik stenoz gelişimi, akut başvuru sırasında olabildiği gibi hastalığın seyri sırasında da görülebilir [8]. Benzer olarak remisyonda olup ANCA değerleri negatif olan Wegener Granulomatozlu 3 hastada subglottik stenoz gelişmesi üzerine bronkoskopik dilatasyon uygulanan bir çalışmada, olguların takiplerinde subglottik stenoz geliştiğinde endobronşial tedavi gerekliliği vurgulanmaktadır [9].

Çalışmamızda solunum yetmezliği nedeniyle yoğun bakıma yatan ve ilk bronkoskopisinde kronik aktif bronşit saptandıktan sonra progresif nefes darlığında artış ve stridoru gelişen hastaya yapılan biyopsi tekrarı, lökokuksitik vaskülit ile uyumlu bulunmuştur. Erken dönemde stent uygulanması ile havayolu açıklığı sağlanan sınırlı WG'lu olgumuzda, hastaya bu şekilde trakeostomi veya daha invazif girişimlere gerek kalmadan, medikal tedavi-

nin etkinliği görülünceye kadar vakit kazanılmış ve hastanın konforu sağlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Frankel SK, Cosgrove GP, Fischer A et al. Update in the diagnosis and management of pulmonary vasculitis. *Chest* 2006; 129: 452-65.
2. Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. *Ann Intern Med* 1983; 98: 76-85.
3. Alaani A, Hogg RP, Drake Lee AB. Wegener's granulomatosis and subglottic stenosis: management of the airway. *J Laryngol Otol* 2004; 118: 786-90.
4. Özşeker F, Güneylüoğlu D, Bilgin S, Bayram Ü. Wegener granülomatosisu: iki olgu nedeniyle Türkiye'den bildirilen olguların incelemesi. *Toraks Dergisi* 2002; 3: 109-12.
5. Matt BH. Wegener's granulomatosis, acute laryngotracheal airway obstruction and death in a 17-year-old female: case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996; 37: 163-72.
6. Lebovics RS, Hoffman GS, Leavitt RY. The management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope* 1992; 102: 1341-5.
7. Utzig MJ, Warzelhan J, Wertzel H et al. Role of thoracic surgery and interventional bronchoscopy in Wegener's granulomatosis. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1948-52.
8. Szmaja Z, Rydzewski B, Skrobisz W, Sawiński P. The treatment of tracheal stenosis in Wegener's granulomatosis by laser surgery. *Otolaryngol Pol* 1999; 53: 605-8.
9. Zielonka TM, Dobrzynski P, Pogorzelski R. Subglottic tracheal stenosis in Wegener's granulomatosis. Report of 3 cases. *Otolaryngol Pol* 1996; 50: 1989-93.
10. Brown KK. Pulmonary vasculitis. *Proc Am Thorac Soc* 2006; 3: 48-57.