

## Granülomatöz Polianjiitis Olgusu

**Uzm. Dr. Gözde Kübra YARDIMCI**

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

**32 yaşında erkek hasta, evli, 1 Çocuklu**

**Şikayeti:** İdrarda yanma, sık idrara çıkma ve karın ağrısı, göz çevresinde şişlik

Öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan hastanın Ekim 2016'da sağ kulakta işitme azlığı başlamış. Kulak burun boğaz (KBB) uzmanınca otitis media tanısı ile antibiyotik tedavisi verilmiş. İzlemede işitme azlığı gerilemeyen hastanın kanlı burun akıntısı, öksürük ve kanlı balgam şikayeti eklenmiş.

Ocak 2017'de devam eden işitme kaybı, öksürük ve kanlı balgam şikayeti ile yapılan KBB muayenesinde nazal kavitede kurutlu lezyonlar görülmüş. Alınan nazal mukoza biyopsisi, vaskülitin de görüldüğü nekrotizan granülomatöz iltihap olarak raporlanmış. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol üst lobda 3,5 cm kaviter lezyon, sol üst ve alt lobda en büyüğü 1 cm nodüler opasiteler saptanması üzerine yapılan bronkoskopik biyopsinin patolojisi nekrotizan granülomatöz iltihap olarak raporlanmış. Tüberküloz tanı paneli negatif olarak rapor edilmiş.

ELISA ile bakılan c-anca pozitif saptanmış ve hastaya granülomatöz polianjiitis (GPA) tanısı konulmuş. Bu tanı ile ilk olarak glukokortikoid ve rituksimab tedavisi başlanmış. Tedaviden altı ay sonraki kontrolünde üst solunum yolu semptomları ve akciğer lezyonlarında progresyon olması nedeniyle tedavisi siklofosamid olarak değiştirilmiş. Bu tedavi ile izlemede hastanın üst solunum yolu bulguları ve kontrol görüntüleme akciğerdeki lezyonların boyutlarında gerileme saptanmış.

Aralık 2017'de siklofosamid ve düşük doz glukokortikoid tedavisi altında herhangi bir üst ve alt solunum yolu şikayeti olmayan hastanın idrar yaparken yanma ve idrardan kan gelmesi şikayeti başlamış. İdrar yolu enfeksiyonu ön tanısı ile antibiyotik tedavisi verilmiş. Tedavi almasına rağmen idrar yaparken yanma, idrardan kan gelmesi ve sık idrara çıkma şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle kendi isteği ile Şubat 2018'de Hacettepe ÜTF Romatoloji kliniğine başvurdu.

Hastanın başvurusunda idrar yaparken yanma, günde 30-40 defa idrar yapma ihtiyacı, idrarda kan ve karın ağrısı şikayetleri mevcuttu.

15-20 gündür gözlerinin çevresinde şişlik gelişmiş. Kısmen görmesini etkilemeye başlamış.

Fizik muayenesinde derin palpasyonda abdomende hafif hassasiyet ve bilateral gözlerde proptozis mevcuttu.

Laboratuvar değerlerinde ALT 42 U/L, AST 19 U/L, kreatinin 0,77 mg/dL, C-Reaktif Protein 11,2 mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı 60 mm/sa, hemoglobin 11,9 gr/dL, lökosit 14,8 x10<sup>3</sup>/µL, ANCA IFA 1/100 ve ELISA pr3+ c-ANCA pozitif saptandı. Tam idrar tetkikinde 1+ protein, 16 eritrosit ve 91 lökosit mevcuttu. İdrar kültüründe aerob bakteri ve tüberküloz kültüründe mikobakteri türleri üremesi olmadı, idrar ARB boyaması negatifti. 24 saat idrarda kantitatif protein miktarı 120mg/gün saptandı. Üriner ultrasonografi normal sınırlardaydı. Antibiyotik tedavisi ve negatif idrar kültürüne rağmen devam

eden üriner sistem semptomları olması üzerine prostatit şüphesi ile planlanmış olan prostat manyetik rezonans görüntüleme (MRG) prostatta heterojenite ve etrafında belirgin kontrastlanma izlenen 15x7 mm apse kavitesi mevcuttu. Prostat iğne biyopsisi patolojisinde nekroz ve nötrofillerin eşlik ettiği abortif granülomlar mevcut olduğu belirlendi.

Granülatöz polianjitis relapsı tanısı ile metilprednizolon 48mg/gün ve rituximab 1000 mg/15 gün ara ile iki doz olarak başlandı. İzlemde sensörinöral işitme kaybı ve proptozisi devam eden hastanın alt üriner sistem semptomlarının tamamen kaybolduğu, prostat MRG'de apse boyutunun gerileyerek kontrast tutmadığı ve akciğer lezyonlarının fibrotik çekintilerle iyileştiği görüldü.

**Lütfen hastaya ait aşağıdaki aktivite ve hasar indekslerini hesaplayınız.**

**Revize Beş Faktör Skorunda hastaya ait pozitif parametreleri işaretleyiniz.**

- Yaş >65	
- Kalp yetmezliği	
- Gastrointestinal tutulum	
- Böbrek yetmezliği	
- Kulak burun boğaz semptomunun olmaması	

- **Bir sonraki sayfada yer alan BVAS-WG formunu doldurunuz.**
- **Takip eden sayfadaki Vaskülit Hasar İndeksi formunu doldurunuz.**

**Birmingham Vaskülit Aktivite Skoru - Wegener Granulomatozusu, BWAS/WG**

<b>Hasta Adı Soyadı:</b>		<b>Doğum Tarihi:</b>					
<b>Değerlendirici:</b>		<b>Total skor:</b>					
<b>Değerlendirme (vizit) tarihi:</b>							
Sadece aktif Wegener Granulomatozusuna atfedilebilecek patoloji varsa işaretleyiniz. Son 28 günlük değerlendirmede yeni ortaya çıkan birşey varsa yeni veya kötüleşen seçeneğini işaretleyin, bir önceki değerlendirmeden devam eden durum varsa persistan hastalık durumunu işaretleyin. Eğer sistemlerle ilgili tutulum yoksa, "yok" seçeneğini işaretleyiniz. Major durumlar kalın punto ile belirtilmiştir ve başında * işareti bulunmaktadır. Tüm WG ilişkili klinik durumlar-eğer aktif hastalığa bağlı ise bu form ile doküman edilmelidir. Gereklik halinde "DİĞER" kategorisini kullanabilirsiniz.							
	<b>Persistan</b>	<b>Yeni/ Kötüleşen</b>	<b>Yok</b>		<b>Persistan</b>	<b>Yeni/ Kötüleşen</b>	<b>Yok</b>
<b>1. GENEL</b>				<b>8. RENAL</b>			
<b>a.</b> artralji/artrit				<b>a.</b> hematüri (RBC silendiri yok) (> 1 + or > 10 RBC/hpf)			
<b>b.</b> ateş (> 38 °C)				<b>b.</b> *RBC silendiri			
<b>2. DERİ (kutanöz)</b>				<b>c.</b> *kreatinin > %30 yükselme veya kreatinin klirensi > %25 düşüş			
<b>a.</b> purpura				Note: Hem hematüri hem de RBC silendiri varsa, sadece RBC silendiri işaretlenecek. (major durum).			
<b>b.</b> deri ülseri				<b>9. SİNİR SİSTEMİ</b>			
<b>c.</b> *gangren				<b>a.</b> *menenjit			
<b>3. MUKÖZ MEMBRANLAR/GÖZLER</b>				<b>b.</b> *spinal lezyon			
<b>a.</b> ağız ülserleri				<b>c.</b> *inme			
<b>b.</b> konjonktivit/episklerit				<b>d.</b> *kranial sinir tutulumu			
<b>c.</b> retro-orbital kitle/proptosis				<b>e.</b> *sensorial periferik nöropati			
<b>d.</b> üveit				<b>f.</b> *motor mönonöritis multipleks			
<b>e.</b> *sklerit				<b>10. DİĞER</b> (tüm durumları tanımlayınız)			
<b>f.</b> *retinal eksudalar/hemoraji				Major			
<b>4. KULAK, BURUN &amp; BOĞAZ</b>							
<b>a.</b> Kanlı burun akıntısı / Nazal kabuklanma / ülser							
<b>b.</b> sinüs tutulumu							
<b>c.</b> tükürük bezlerinde şişme							
<b>d.</b> subglottik inflamasyon							
<b>e.</b> iletim tipi sağırılık							
<b>f.</b> *sensorinöral sağırılık							
<b>5. KARDİYOVASKÜLER</b>				<b>11. TOTAL BİLEŞEN SAYISI:</b>			
<b>a.</b> perikardit				a.	b.	c.	d.
<b>6. GASTROİNTESTİNAL</b>				-----	-----	-----	-----
<b>a.</b> *mezenterik iskemi				Major	Minör	Major	Minör
<b>7. PULMONER</b>				Yeni/Kötüleşen	Yeni/Kötüleşen	Persistan	Persistan
<b>a.</b> plörezi				<b>12. GÜNCEL HASTALIK DURUMU</b>			
<b>b.</b> nodül ya da kavite				Şiddetli hastalık/Alevlenme			
<b>c.</b> WG' ye sekonder diğer infiltrasyonlar				Sınırlı hastalık/Alevlenme			
<b>d.</b> endobronşial tutulum				Persistan Hastalık			
<b>e.</b> *alveolar hemoraji				Remisyon			
<b>f.</b> *solunum yetmezliği							
<b>HASTALIK DURUMUNU BELİRLEME:</b> <b>Şiddetli hastalık/Alevlenme:</b> ≥1 yeni/kötüleşen major durum <b>Sınırlı hastalık/Alevlenme:</b> ≥ 1 yeni/kötüleşen minor durum <b>Persistan Hastalık:</b> Devam eden hastalık (yeni/kötüleşen bulgu yok) <b>Remisyon:</b> Aktif hastalık yok, yeni/kötüleşen bulgu ve persistan hastalık yok							
<b>13. DOKTOR GLOBAL DEĞERLENDİRME (DGD)</b> Son 28 gün içindeki WG hastalık aktivitesini (uzun süreli hasarı içermeden) belirlemek için işaretleyiniz: Remisyon 0 ————— 10 Maksimum aktivite							

## Vaskülit Hasar İndeksi (VHI)

Bu form vaskülit semptomlarının başlangıcından beri oluşan organ hasarını kaydetmek için kullanılmaktadır. Formu doldururken hastaların eş zamanlı olan hastalıkları kaydedilmeli ve **hasar olarak alınmamalıdır**. Birmingham Vaskülit Aktivite Skoru (BVAS) kullanılarak aktivitesi olanlar kaydedilmelidir. Eğer aşağıdaki maddeler yoksa yeni bir hastanın **VHI skoru genellikle sıfır kabul edilmelidir**.

- Vaskülitli olan ve hastalık başlangıcından beri 3 aydan daha uzun süre geçenler
- Hastalık başlangıcından beri hasarı gelişen veya hasarda kötüleşme olanlar

1. Kas-İskelet	Evet	Adı	
<b>Hiçbiri</b>		<b>Çalışma Numarası</b>	
Anlamli kas atrofi veya zayıflığı		<b>Tarih</b>	
Deformite bırakıcı/eroziv artrit		<b>Merkez</b>	
Osteoporoz/vertebral çökme		<b>7. Periferik vasküler hastalık</b>	<b>Evet</b>
Avasküler nekroz		<b>Hiçbiri</b>	
Osteomyelit		Bir ekstremitede nabız kaybı	
<b>2. Cilt/Mukozal zarlar</b>		Bir ekstremitede ikinci kez nabız kaybı	
<b>Hiçbiri</b>		Major damar stenozu	
Alopesi		Kladikasyo ≥3 ay	
Cilt ülserleri		Minör doku kaybı	
Ağız ülserleri		Major doku kaybı	
<b>3. Göz</b>		Tekrarlayan major doku kaybı	
<b>Hiçbiri</b>		Komplike venöz tromboz	
Katarakt		<b>8. Gastrointestinal</b>	
Retinal değişiklikler		<b>Hiçbiri</b>	
Optik atrofi		Bağırsak infarktüsü/rezeksiyon	
Görme bozukluğu/çift görme		Mezenterik yetmezlik/pankreatit	
Tek gözde körlük		Kronik peritonit	
İkinci gözde körlük		Özafajial darlık/cerrahi	
Orbita duvarı hasarı		<b>9. Renal</b>	
<b>4. KBB</b>		<b>Hiçbiri</b>	
<b>Hiçbiri</b>		Tahmini/ölçülmüş GFR≤%50	
İşitme kaybı		Proteinüri≥0.5 gr/24 saat	
Burun tıkanması/kronik akıntı/kabuklanma		Son dönem böbrek yetmezliği	
Burun köprüsü çökmesi/septal perforasyon		<b>10. Nöropsikiyatrik</b>	
Kronik sinüzit/radyolojik hasar		<b>Hiçbiri</b>	
Subglottik stenoz(cerrahi gerektirmeyen)		Kognitif bozukluk	
Subglottik stenoz(cerrahi gerektiren)		Major psikoz	
<b>5. Pulmoner</b>		Nöbetler	
<b>Hiçbiri</b>		Serebrovasküler olay	
Pulmoner hipertansiyon		2. Serebrovasküler olay	
Pulmoner fibrozis		Kranial sinir lezyonu	
Pulmoner infarkt		Periferik nöropati	
Plevral fibrozis		Transvers miyelit	
Kronik astım		<b>11. Diğer</b>	
Kronik nefes darlığı		<b>Hiçbiri</b>	
Bozulmuş akciğer fonksiyonu		Gonadal yetmezlik	
<b>6. Kardiyovasküler</b>		Kemik iliği yetmezliği	
<b>Hiçbiri</b>		Diyabet	
Göğüs ağrısına bağlı anjioplasti		Kimyasal sistit	
Miyokard infarktüsü		Malinite	
Kardiyomiyopati		Diğer	
Kapak hastalığı		Total VHI skoru: Pozitif maddelerin sayısını kaydedin (Her birisi 1 puan). VHI skoru zaman içinde ya artar ya da sabit kalır. Daha önce olan hasar unsurlarını hatırlayınız.	
Perikardit ≥3 ay veya perikardiyektomi			
Diastolik KB≥95 veya antihipertansif gerektiren hipertansiyon			

VDI Modified from Exley AR, Bacon PA, luqmani et al (1997) Development and initial validation of the VDI ...Arthritis Rheum 40:371-380