

BÖLÜM 9



Granülomatöz Polianjitis: Adölesan Dönemde Tanı Alan Olgu

Şeyda DOĞANTAN¹
Sema Nur TAŞKIN²

GİRİŞ

Granülomatöz polianjitis (GPA), nekrotizan granülomatöz vaskülitir. Küçük-orta çaplı damarları tutar. ANCA ilişkilidir. ANCA, immünfloresan mikroskop görüntüsüne göre tanımlanır. PR3-ANCA, sitoplazmik boyanma gösterir, ön planda GPA ile ilişkilidir. MPO-ANCA ise perinükleer boyanır ve sıklıkla mikroskopik polianjit (MPA) ya da eozinofilik granüloamatöz polianjit (EGPA) ile ilişkilidir (1).

GPA, çocuklarda en sık 2. dekatta görülür. Kızlarda daha sıktır. ANCA ilişkili vaskülitler içinde en sık görülenidir. GPA üst ve alt solunum yollarına sınırlı kaldığında lokalize hastalık, diğer organları tuttuğunda jeneralize hastalık terimleri kullanılır (2). Yazımızda GPA tanısı konulan pediatrik bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On yedi yaşında kız hasta, kronik sinüzit, hemoptizi bulguları mevcuttu. Burnunu masaya çarpma sonrasında burunda semen burun deformitesi gelişmişti (Resim 1). Sağ ayak üst lateral kesimde subkutan nodül mevcuttu. Kulak Burun Boğaz Bölümü tarafından paranazal sinüs bilgisayarlı

tomografi (BT) istenmiş. BT’de her iki ethmoid sinüste, sfenoid sinüste ve frontal sinüste yumuşak doku yapılanmaları izlendi. Endoskopik bakıda septal perforasyon ve granülomatöz lezyonlar saptandı, subglottik alana doğru anterior komissür civarında granülomlar görüldü.

Yapılan biyopside, nekroinflamatuvar döküntülerin arka planında çok sayıda nekrotizan granülom ve yabancı cisim tipi dev hücreler görüldü.

Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı:50 kg (25-50p), boy:165 cm (50-75p) vücut sıcaklığı:36,5 derece, kan basıncı: 103/72 mmHg sağ kol, 96/68 mmHg sol kol, genel durumu iyiydi. Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin: 14,5 gr/dl, lökosit: 10480 /mm³, trombosit: 350000 /mm³, C- reaktif protein (CRP): 5,5 mg/dl, sedimentasyon: 55 mm/saat, tam idrar incelemesi: 1010 dansite: protein negatifti. ANA: negatif, Anti nükleer antikor (ANA) profil: negatif, Anti fosfolipid antikorları: negatif, cANCA: 9,8 pozitif, pANCA: negatif saptandı. C3-C4: normal, Hepatit markerları, HIV, TORCH, EBV, Salmonella, Brucella: negatifti. PPD: anerjikti. İnterferon Gamma Salınım Testi: negatif saptandı. Kan kültüründe üre-

¹ Uzm. Dr., Mersin Şehir Hastanesi, Pediatrik Romatoloji Kliniği, drseydacayan@gmail.com, ORCID: 0000-0002-9082-6804

² Uzm. Dr., MD, Pediatrik Romatoloji Kliniği, Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Pediatrik Romatoloji Kliniği, sntistanbul@gmail.com, ORCID: 0000-0003-3400-1514

TARTIŞMA

Granülomatöz polianjitis (GPA), nekrotizan granülomatöz vaskülitir. Küçük-orta çaplı damarları tutar. ANCA ilişkilidir (1). ANCA ilişkili vaskülitler içinde en sık görülenidir. GPA üst ve alt solunum yollarına sınırlı kaldığında lokalize hastalık, diğer organları tuttuğunda jeneralize hastalık terimleri kullanılır. Ayırıcı tanıda mikobakteri, mantar ya da helmintler gibi granülomatöz vaskülit yapan enfeksiyonlar, kanserler, sarkoidoz, immunglobulin G4 ilişkili hastalık, kronik granülomatöz hastalık, inflamatuvar barsak hastalıkları düşünülmelidir (2). 2008 yılında Ankara vaskülit grubu toplantısı ile pediatrik vaskülitlerinin sınıflama kriterleri tanımlanmıştır. Hastalığın tanısı için aşağıdaki altı özellikten üçünün olması gereklidir: histopatolojik olarak kanıtlanmış granülomatöz inflamasyon, ANCA pozitifliği, renal tutulum, üst hava yolu tutulumu, laringo-trakeo-bronşial tutulum, pulmoner tutulum (3). GPA hastaları, izole kulak burun boğaz semptomları ile seyir gösterebilmektedir. Üst solunum yolları tutulumu sıklıkla rinit, sinüzit, epistaksis, subglottik stenoz olarak ortaya çıkabilmektedir. Bazı hastalarda nekrotizan granülomatöz lezyon sebebiyle nazal septum perforasyonu görülebilir. Alt solunum yollarında ise sıklıkla tek veya multipl kavite oluşturan nodul saptanabilir. Böbrek tutulumu erişkinlerdekinden daha az görülür. Böbrek tutulumu prognoz ve morbiditenin en önemli belirleyicisidir (4). Tedavide ilk basamak tedavi kortikosteroidlerdir. Prednizolon 2 mg/kg/gün ile başlanılır, 6. Ayda 0,2 mg/kg/gün dozuna ulaşılması ve 1. yılında kortikosteroidin kesilmesi önerilir. Ciddi organ tutulumunda pulse steroid verilmesi ve siklofosfamid verilmesi önerilir.

Siklofosfamid iv tedavisine direnç varsa veya aile siklofosfamid tedavisini kabul etmiyorsa rituximab iv verilebilir. Siklofosfamid tedavisi 3-6 ay ile sınırlandırılır. Plazma değişimi, infliksimab, mikofenolat mofetil akut dönemde kullanılabilecek diğer ilaçlardır. İdame tedavisi 2-4 yıl daha az immünsüpresyonla sürdürülür. İdame tedavisinde günlük oral prednizolon; azatiyopirin, metotretksat, mikofenolat mofetil ile kombine edilebilir (5).

SONUÇ

Kronik sinüzit, hemoptizi bulguları olan hastada granülomatöz polianjitis akla gelmelidir. Erken tanı ve tedavi hayat kurtarıcıdır.

KAYNAKLAR

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013 Jan;65(1):1-11. doi: 10.1002/art.37715. PMID: 23045170.
2. de Graeff N, Groot N, Brogan P, et al. *European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides - the SHARE initiative.* *Rheumatology (Oxford).* 2020 Apr 1;59(4):919. doi: 10.1093/rheumatology/keaa057. Erratum for: *Rheumatology (Oxford).* 2019 Apr 1;58(4):656-671. PMID: 32073621.
3. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). *EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria.* *Ann Rheum Dis.* 2010 May;69(5):798-806. doi: 10.1136/ard.2009.116657. PMID: 20413568.
4. Jariwala M, Laxer RM. *Childhood GPA, EGPA, and MPA.* *Clin Immunol.* 2020 Feb;211:108325. doi: 10.1016/j.clim.2019.108325. Epub 2019 Dec 11. PMID: 31837445.
5. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, et al. *EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update.* *Ann Rheum Dis.* 2023 Mar 16;ard-2022-223764. doi: 10.1136/ard-2022-223764. Epub ahead of print. PMID: 36927642.