FULMİNAN SEYİR GÖSTEREN BİR POLİARTERİTİS NODASA VAKASI

A CASE OF FULMINANT POLYARTERITIS NODOSA

Ali Rıza ODABAŞ, Ramazan ÇETINKAYA, Akın LEVENT, Yılmaz SELÇUK

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı **(ARO, RÇ, YS)** ve Radyoloji **(AL)** Anabilim Dalı, Erzurum

Özet

Poliarteritis nodosa (PAN), orta çaplı arterlerin inflamasyonu ve anevrizma oluşumu ile karekterize sistemik bir hastalıktır. Hastalıkta bir çok organ tutulabilmektedir. Renal tutulum sık olmakla birlikte vakaların ancak % 15-20 kadarında renal fonksiyon bozukluğu görülebilmektedir. Gastrointestinal tutuluma % 40 kadar hastada rastlanılmaktadır. Önemli bir morbidite ve mortalite sebebidir. PAN' nın seyrinde nadiren yaşamı tehdit eden fulminan bir tablo ile karşılaşılabilir. Fulminan bir seyir gösteren ve yoğun tedaviye rağmen kaybedilen bir hastayı nadir rastlanması sebebiyle sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: *Poliarteritis nodosa, Böbrek tutulumu ve gastrointestinal tutulum*

Summary

Polyarteritis nodosa (PAN) is a systemic illness characterised by necrotising inflammation of medium-sized arteries leading to aneurysm formation. It affects the viscera and other organs. Patients with PAN renal involvement are often mild only 15-20 per cent of patients has renal impairment. Gastrointestinal involvement is frequent found in 40 per cent of patients, and carries a high morbidity and mortality. Rarely, it is possible to fulminate and life threading progression on the course of PAN. A patient with fatal polyarteritis nodosa is described in spite of intensive therapy.

Key words: *Polyarteritis nodosa, Renal involmenent and gastrointestinal involvement*

Giriş

Poliarteritis nodosa, orta ve küçük çaplı arterlerin inflamatuar bir hastalığıdır. PAN'da her türlü organ tutulumuna rastlanabilmektedir. Deri, periferik sinirler, çizgili kaslar, gastrointestinal sistem, böbrekler ve eklemler en sık tutulan organlardır. PAN son derece seyrek olarak görülür. Yıllık görülme insidansı 5-10/milyon arasında değişmektedir (1). En belirgin semptomlar, ateş, kilo kaybı, iştahsızlık ve karın ağrısıdır. Şiddetli bir karın ağrısı gastrointestinal sistem tutulumunun en önemli belirtisidir. Hastalıkta laboratuar testlerinin çoğu tanısal olmayıp, sistemik inflamatuar bir patolojiyi yansıtacak özelliktedir. Bu hastaların yaklaşık olarak 1/4'ünde hepatit B yüzey antijeni pozitiftir. PAN kliniği oldukça değişik bir seyir gösterebilir. Bu nedenle yaşamı tehdit eden bir organ tutulumu başlamadan önce tanı konulmalıdır (1,2). Hastalıkta organ tutulumunun olup olmadığı biyopsi veya anjiografi ile konulabilmektedir. PAN' da sınırlı bir gidişten kısa sürede hayatı tehdit edebilen fulminan gidişe kadar değişen bir spektrum söz konusudur (2,3). Biz de bu vaka takdiminde hızlı seyir gösteren ve tedaviye rağmen kısa sürede kaybedilen bir hastayı nadir rastlanması itibarıyla sunmayı uygun bulduk.

Olgu

Yirmi dokuz yaşında erkek hasta, yaygın adale ağrıları, karın ağrısı, baş ağrısı ve vücudunda yaygın döküntü şikayetleri nedeniyle yatırıldı. İki ay öncesine kadar bir yakınması olmayan hasta hafif bir halsizlik, ateş, karın ağrısı ve adale ağrıları sebebiyle bir hastaneye başvurmuş. Kan basıncı 180 /100 mmHg bulunmuş. Laboratuar tetkiklerinde BUN: 18 mg/dl, serum kreatinini: 1.2 mg/dl, eritrosit sedimantasyon hızı: 110 mm/saat, hemoglobin: 13.2 gr/dl, lökosit: 28000/ mm^3, trombosit sayısı: 560000/ mm^3 olarak bulunmuş. Nonspesifik antibiyotik tedavisi ve analjezikler verilmiş. Kliniğimize başvurmadan 5 gün önce ise özellikle alt ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere tüm vücudunda yaygın döküntüler ortaya çıkmış. Ateşi ve karın ağrısı giderek artmış. Hastanın şikayetlerinin giderek artması ve genel durumunun kötüleşmesi üzerine hastanemize müracatla, tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı.

Fizik Muayene

Özellikle alt ekstremitelerin ekstansör yüzeylerinde daha belirgin olmak üzere yaygın palpabl purpuralar mevcuttu, kan basıncı: 190/110 mmHg, iki diz eklemi ve ayak bilekleri sıkmakla 2+ ağrılı ve hassastı. Solunum sistemi muayenesinde kayda değer özellik yoktu. Batın hafif hassas ancak rebound ve defans bulunamadı. Testisler normal büyüklükte idi ve hassas olarak palpe edildi. Her iki alt ekstremite kasları ve kol kasları sıkmakla hassas ve ağrılı olarak bulundu.

Şekil 1. *Sağ Renal Arterin Angiografik Görünümü; Çok Sayıda Mikroanevrizmaların Varlığı İzleniyor*

Şekil 2. *Sol Renal Arterin Angiografik Görünümü; Çok Sayıda Mikroanevrizmaların Varlığı İzleniyor*

Laboratuar Bulguları

BUN: 74 mg/dl, Kreatinin: 6.2 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı. 70 mm/saat, Na: 140 mEq/l, K: 4.9 mEq/l, Ca: 8.1 mg/dl, SGOT: 78 U/L, SGPT: 98 U/L, LDH: 714 U/L, total protein: 6.4 gr/dl, albumin: 3.5 gr/dl, lökosit 42000/ mm^3, hemoglobin 12 gr/dl, ANA (-), Anti ds DNA (-), p-ANCA (-), c-ANCA (-), HBs Ag (-), anti HCV (-), idrar tetkikinde: dansite: 1012, protein: 2+, idrar sedimentinde 8-10 lökosit görüldü. Batın ve böbrek ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi.

Klinik Seyir

Hasta servise yatırıldığı zaman genel durumu orta ve şuuru açıktı. İdrar miktarı 1500 cc/gün civarındaydı. Yatışının ikinci günü masif, sulu melanası oldu. Hastaya acil endoskopi yapıldı ve endoskopide duodenum arka yüzünde üzeri pıhtılı peptik ülser tespit edildi. Hastaya ranitidin başlandı ve oral alımı kesildi. Ancak hastanın melanası artarak sürdü ve aynı gün toplam 3 ünite transfüzyon yapıldı. Yatışının 3. günü kanaması hemoteşezia tarzında olmaya başladı. Ateşi 39-40 ^{0}C dolaylarında seyretti. Yaygın adale ağrıları artarak sürdü. Yatışının 4. günü üre ve kreatinin düzeylerinin gittikçe artması üzerine hastaya geçici kateter takılarak hemodiyalize alındı. Yatışının 5. günü melanası sürüyordu ve hematokrit düzeyi tansfüzyonlarla %25 üzerinde tutuldu. Hastanın ateşi, cilt döküntüleri, yaygın adale ağrıları ve hızla ilerleyen böbrek yetersizliği olması nedeni ile otoimmün bir hastalık olabileceği akla geldi ve buna yönelik tanısal girişimler yapılmaya başlandı. Ancak vaskülit açısından p-ANCA, c-ANCA, lupus açısından da ANA ve Anti ds DNA negatif bulundu. Bunun üzerine PAN olasılığına karşılık tanıya yönelik renal arterler ve çöliak arterlerin angiografisi çekildi. Angiografide yaygın mikroanevrizmaların varlığı tespit edildi (Şekil 1, 2).

Teşhisin PAN olarak kesinleşmesinin ardından yatışının 5. günü 1gr endoksan pulse ve ardından diğer günler 1 gr /3 gün steroid pulse yapılması planlandı. İlk gün 1 gr pulse endoksan ve ikinci gün 1 gr steroid yapıldı, hastanın ateşi düştü genel durumunda az da olsa düzelme gözlendi. Yatışının 6. günü sağ hemiparezi gelişti. Melanası belirgin derecede artış göstererek hemoteşezia karakterine dönüştü. Masif hematemez gelişti. Aynı gün 4 ünite kan transfüzyona rağmen Htc % 15'in üzerine çıkartılamadı ve hasta kaybedildi.

Tartışma

PAN, orta ve küçük çaplı arterlerin inflamatuar ve multisistemik bir hastalığıdır. Hastalıktan herhangi bir organ etkilenebilir, ama deri, periferik sinirler, çizgili kaslar, bağırsaklar böbrek ve eklemler daha çok hastalığa iştirak ederler. Hastalık sınırlı bir gidişten fulminan seyire kadar geniş bir spektrum gösterebilir. Hastalarda gastrointestinal sistem tutuluşuna ait belirtiler genelde diğer sistemik vaskülit belirtileri ile beraberdir. Hastalarda karın ağrısı, genelde tutulan organın yerini gösterecek özellikte önemli bir belirtidir (1). Yaygın karın ağrısı mezenterik tutulum gösterebilir. Üst gastrointestinal sistemin tutulumunda hematemez alt gastrointestinal sistemin tutulumunda melana dikkati çeken özelliklerdir. Bazı serilerde böbrek tutulumu % 10-40 arasında bildirilmiştir. Buna karşılık sorun oluşturacak böbrek yetersizliği nadirdir. Anlamlı bir böbrek yetersizliğinin olmayışı diğer vaskülitlerden ayırt edilmesinde önemli bir kriterdir. (1,2) Hastalıkta tanı için altın standart tutulan organlarda angiografik olarak anevrizmaların varlığının gösterilmesidir (3). Biz de angiografik olarak hastada yaygın anevrizmaların varlığı ile tanıyı kesinleştirdik. Klasik PAN'da ciddi derecede seyir gösteren bir böbrek tutulumu nadir olmasına karşılık bizim hastamızda diyaliz tedavisi gerektirecek ölçüde böbrek yetersizliği mevcuttu. PAN olgularının % 70 kadarında eritrositüri ve proteinüri mevcuttur (1). Akut böbrek yetersizliği ve nefrotik sendrom anlamlı derecede nadirdir. Klasik PAN' da böbrek tutulumu renal vaskülitin sonucu olup, multipl renal infarktüsler böbrek yetersizliğinden ve malign hipertansiyon gelişiminden sorumlu olabilir. Hastalarda gastrointestinal tutulum sonucu gelişen kanamalar multipl sayıda odaktan kaynaklanmanın yanısıra kontrolü güç ve çoğu kezde hastayı ölüme götüren ana nedenlerin başında gelmektedir (2-5). Bizim vakamızda günlük 4 ünite kan transfüzyonunu gerektirecek kadar yoğun gastrointestinal kanaması vardı. Medikal tedavi ile muhtemelen çok sayıda odaktan kaynaklanan kanama durdurulamadı. Biz burada klasik PAN seyri sırasında böbrek yetersizliğinin de içinde bulunduğu fulminan bir gidişle karşılaşılabileceğinin göz önünde bulundurulması amacıyla hastayı takdim etmeyi uygun bulduk

Kaynaklar

1. Frohnert P, Sheps S. Long-term follow-up study of polyarteritis nodosa. Am J Med 1967;48: 8–14
2. Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. Medicine 1996;75:17-28
3. Gur H, Tchakmakjian L, Eherenfeld M, Sidi Y. Polyarteritis nodosa: a report from Israel. Am J Med Sci 1999;317:238-42

4. Inoue M, Akikusa B, Masuda Y, Kondo Y. Demonstration of microaneurysms at the interlobular arteries of the kidneys in microscopic polyangiitis: a three-dimensional study. Hum Pathol 1998; 29:223-7
5. Guillevin L. Treatment of classic polyarteritis nodosa in 1999. Nephrol Dial Transplant 1999;14:2077-79
6. Harada M, Yoshida H, Ikeda H, et al. Polyarteritis nodosa with mesenteric aneurysms demonstrated by angiography: report of a case and successful treatment of the patient with prednisolone and cyclophosphamide. Gastroenterol 1999;34:702-5

Yazışma Adresi:
Yrd. Doç. Dr. Ali Rıza ODABAŞ

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nefroloji Bilim Dalı, Erzurum
E-mail: alirizao@yahoo.com
Tel: 0.442.2331122-1093