

**Case report / Olgu sunusu**

**Genç Erişkin Bir Hastada Wegener Granulomatozu; Olgu Sunumu**

**Wegener Granulomatosis in A Young Adult Patient: Case Report**

Mehmet Esen<sup>1</sup>, Murat Ayan<sup>1</sup>, Nurşah Başol<sup>1</sup>, Aslı Yasemen Çor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gaziosmanpaşa

Üniversitesi, Tıp

Fakültesi, Acil Tıp

Anabilim Dalı, Tokat

İletişim / Corresponding  
Author:

Yrd. Doç. Dr. Murat

Ayan,

Acil Tıp Anabilim Dalı

Gaziosmanpaşa Üniversitesi,

Tıp Fakültesi,

60000 Tokat, Türkiye.

**Tel:** +90 356 2129500

(3420)

**Fax:** +90 356 2129417

**E-mail:**

ayan421975@windowslive.com

Received / Başvuru

Tarihi:

04-01-2012

Accepted / Kabul

Tarihi:

02-02-2012

**Özet**

Wegener granülomatozu (WG) küçük ve orta boy damarları tutan, başta akciğer ve böbrek olmak üzere birçok dokuyu etkileyebilen multisistemik bir hastalıktır. Bir hastada WG bulunması pulmoner emboli (PE) gelişimi açısından risk faktörleri arasında bulunmaktadır. Bu olguda acil servise nefes darlığı, ateş şikayetleri ile başvuran ve pulmoner emboli ön tanısı düşünülen 18 yaşında erkek WG'lu bir olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Wegener granülomatozu, acil servis, tromboz

**Abstract**

Wegener's granulomatosis (WG) is a multisystemic disease that involves small and medium-sized vessels, effects in many tissues, particularly including lung and kidney. WG is one of the risk factors for development of PE. Shortness of breath, complaints of fever of 18 year old WG'lu administered with emergency department and presumed diagnosis of pulmonary embolism was presented case.

Key words: Wegener granulomatosis, emergency department, thrombosis

## GİRİŞ

Wegener granülomatozun (WG) endotel hücrelerini etkileyen küçük ve orta boy damarları tutan vaskülitlerin nadir bir formudur. Vücutta başta akciğer ve böbrek olmak üzere birçok dokuyu etkileyebilen multisistemik bir hastalıktır. (1) WG, pulmoner emboli (PE) gelişimi açısından risk faktörleri arasında bulunmaktadır (2) PE, günümüzde önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Amerika Birleşik Devletleri'nde PE insidansının %0.1' den yüksek olduğu, tanıdan sonraki ilk 3 ay içindeki mortalite oranının ise %15'ten fazla olduğu rapor edilmiştir (3). PE'ye bağlı ölüm oranının erken tanı ve tedavi ile %3'e kadar düşürülebildiği de bildirilmiştir (4). Bu nedenle erken tanı ve tedavi PE'de oldukça önemlidir.

## OLGU

Solunum sıkıntısı, göğüste batma hissi ve ateş yakınmaları olan 18 yaşındaki erkek hasta, son 24 saattir artan ateş yüksekliği ve solunum sıkıntısı nedeniyle hastanemiz acil servisine başvurdu. Fizik muayenesinde kan basıncı 90/60mmHg, nabız 130/dk, ateş 39°C, solunum sayısı 36/dk, kardiovasküler sistem muayenesinde kalp sesleri ritmik, taşikardikti, dinlemekle her iki akciğer bazalde sağda daha belirgin olmak üzere minimal kaba ralleri mevcuttu. Hastanın diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Hastanın oksijen saturasyonları belirgin derecede düşüktü (SpO<sub>2</sub>:69).

Laboratuvar tetkik sonuçları; üre:23.8 mg/dl, kreatinin:1.29mg/dl, sodyum:139mEq/l, potasyum: 4.02mEq/l, SGOT: 57u/L, SGPT: 21u/L, lökosit: 6.600/mm<sup>3</sup>, hemoglobin: 15.7 g/dL, trombosit sayısı: 300.000/UL, protrombin zamanı (INR):1.61 idi. Hastanın acil servise başvuru sırasında çekilen EKG'sinde sinüs taşikardisi (130/dk) mevcuttu. Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde, WG tanısıyla takip edildiği ve immüno-supresif tedavi aldığı, ayrıca daha önce geçirdiği derin ven trombozu (DVT) ve PE nedeni ile oral antikoagülan

(warfarin) kullandığı anlaşıldı. Hastada ilk planda aldığı immüno-supresif tedavi nedeni ile pnömoni düşünüldü. Fakat yapılan tetkiklerinde kan gazında respiratuar alkaloz, hipoksi ve hipokarbi saptanınca PE ayırıcı tanısı için pulmoner BT anjiyografisi (PBTA) istendi. PBTA'da mediastende multipl hiler lenfadenopatilerin olduğu, pulmoner arter, ven ve dalları açık ve intraluminal patoloji olmadığı görüldü.

Hastanın pnömoni ve solunum yetmezliği ön tanıları ile Göğüs Hastalıkları Kliniği'ne yatırışı yapıldı. Hasta klinik tablosunun kötüleşmesi nedeni ile entübe edildi ve yoğun bakım ünitesine alındı. Antibiyoterapisi düzenlendi, mevcut tedavisine devam edildi. Hastanın takiplerinde kan, idrar ve balgam kültürlerinde patojen mikroorganizma üremesi olmadı. 1gr/gün prednol tedavisi ile radyografisi düzelme saptanan hastanın, takiplerinde sağ bacağına ödem ve ısı artışı dikkati çekti, yapılan dopler ultrasonografisinde sağ süperior femoral vende akut trombüs saptandı. Hastanın oksijen saturasyonunun sürekli düşük seyretmesi nedenini araştırmak için yapılan transözefagial ekokardiografisinde sağ atriumda trombüs saptandı. Hasta yatışının 9. gününde kardiyak arrest gelişmesi üzerine exitus oldu.

## TARTIŞMA

Pulmoner embolinin (PE), günümüzde etkin tedavisi olmamasına rağmen erken tanı ve tedavi ile ölüm oranının belirgin olarak düşürülebildiği bildirilmiştir (4). Bu nedenle erken tanı ve tedavi PE'de oldukça önemlidir. Ancak PE'li hastalarda semptomların, radyografik bulguların spesifik olmaması ve ani gelişen ölümler nedeniyle olguların çok az bir kısmına tanı konulabilmektedir (5). PE'de klinik bulgular; pulmoner vasküler obstrüksiyonun yaygınlığı, embolinin sayı, boyut ve lokalizasyonu, hastanın yaşı ve kardiyopulmoner hastalığın birlikteliğine bağlı olarak değişiklik gösterir (6). PE'nin semptomları, fizik muayene bulguları ve laboratuvar sonuçları hastalığa özgü değildir. PE için derin ven trombozu dışında kırıklar, cerrahi

girişim sonrası immobilizasyon, gebelik, doğum, kanser, östrojen içeren oks kullanımı önemli predispozan sebepler arasında yer alır (7). Bunların dışında WG'da PE için bir risk faktörü oluşturmaktadır (8). Bizim vakamızda çok karmaşık bir tablonun eşlik etmesi (wegener + immün süpresif tedavi, pnomoni, solunum yetmezliği vb), PE tanısında gold standart olan PBTA'nın (8) emboli açısından negatif gelmesi bu hastada aldığı tedavi açısından agresif (fibrinolitik tedavi) davranmayı engellemiş olabilir.

Uygun tedavi yaklaşımı için anahtar nokta klinik riskin belirlenmesidir. Yüksek riske sahip hastalar ise antikoagülan tedaviye ilaveten fibrinolitik tedavi veya embolektomiden fayda görebilirler (9). Bu hastada oral antikoagülan tedaviye ve hastalığın pirimer tedavisine devam edilmesine rağmen immün supresyon tedavisi ile araya giren enfeksiyonlar ile hastalığın progresyonunu hızlandırıp altta ölümcül olan bir klinik tablo kendini göstermiş (PE) olabilir.

Hastanın takiplerinde DVT saptanması, daha önceden DVT ve PE tanısı ile tedavi görmüş olması, tedaviye yanıt vermeyen hipoksisi ve ayrıca WG tanısının bulunması bu hasta için yüksek risk oluşturmakta idi. Literatürde bazı kaynaklar pulmoner emboli semptomları olan bir hastada derin ven trombozu varlığı kanıtlanırsa hasta pulmoner emboli olarak kabul edilip tedavisine başlanılabileceği belirtilmiştir (10). Son resüsitasyon rehberinde PE tanısı alan veya yüksek olasılıklı PE düşünülen ve kardiyopulmoner arreste giren hastalarda resüsitasyon esnasında dahi trombolitik tedavi önerilmektedir (11).

PE'nin erken tanı ve tedavisi ile olumlu sonuçlar elde edilebileceği düşünüldüğünde değişik klinik bulgular ile prezente olabilen kompleks vakalarda PE tanısı acil hekimlerince olası bir tanı olarak her zaman hatırdta tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

- 1- Mowad C et al; Wegener Granulomatosis, Medscape, Jun 2010
- 2- Valentini PR et al; Pediatric Wegener Granulomatosis, Medscape, Apr 2011
- 3- Wicki J, Perrier A, Perneger TV, Bounameaux H, Junod AF. Predicting adverse outcome in patients with acute pulmonary embolism: a risk score. *Thromb Haemost.* 2000; 84: 548–52.
- 4- Carson JL, Kelley MA, Duff A, et al. The clinical course of pulmonary embolism. *N Engl J Med* 1992; 326: 1240–5.
- 5- Özsu S, Bülbül Y, Öztuna F, Özlü T. Pulmoner Tromboemboli: Başvuru Kliniği ve Radyografik Özelliklerinin Karşılaştırılması. *Akciğer Arşivi*: 2006; 7: 6–10.
- 6- Görenek B, Çavuşoğlu Y, Ata N. Pulmoner Tromboembolizm Tanısında Ekokardiyografi. *Türk Kardiol Dern Arş* 2000; 28: 254–261.
- 7- Greaves M, Baglin T, Laboratory testing for heritable thrombophilia: Impact on clinical management of thrombotic disease annotation. *Br J Haematol* 2000; 109:699-703
- 8- Goodman LR, Lipchik RI. Diagnosis of acute pulmonary embolism: Time for a new approach. *Radiology* 1996;199:25-27.
- 9- Goldhaber SZ. Pulmonary embolism. *Lancet.* 2004; 363: 295–305.
- 10- Schiff MJ, Feinberg AW, Naidich J. Noninvasive venous examinations as a screening test for pulmonary embolism. *Arch Intern Med* 1987;147:505-7.
- 11- Nolan JP, Soar J, Zideman DA, et al.; ERC Guidelines Writing Group. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 1. Executive summary. *Resuscitation.* 2010 ;81:1219-76.