

## MULTİPL AKCİĞER METASTAZINI TAKLİT EDEN PULMONER WEGENER GRANÜLOMATOZU: OLGU SUNUMU

### PULMONARY WEGENER GRANULOMATOSIS MIMICKING MULTIPLE LUNG METASTASIS: CASE REPORT

Onur AKÇAY<sup>1</sup>      Özgür SAMANCILAR<sup>1</sup>      Kenan Can CEYLAN<sup>1</sup>  
Filiz GÜLDAVAL<sup>2</sup>      Sülün ERMETE<sup>3</sup>      Şeyda ÖRS KAYA<sup>1</sup>

Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

<sup>1</sup>Göğüs Cerrahisi Kliniği, <sup>2</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği, <sup>3</sup>Patoloji Bölümü

**Anahtar sözcükler:** Pulmoner nodül, wegener granülomatozu

**Key words:** Pulmonary nodule, wegener granulomatosis

Geliş tarihi: 22 / 12 / 2010

Kabul tarihi: 05 / 03 / 2011

#### ÖZET

Wegener granülomatozu, özellikle üst solunum yolu, akciğer ve böbrekleri tutan nekrotizan granülomatöz vaskülit ile tanımlanan bir hastalıktır. Sınırlı ve yaygın olmak üzere iki tipi vardır. Sınırlı tipte böbrek tutulumu ve sistemik vaskülit bulguları yoktur ve prognozu daha iyidir. Görüntüleme yöntemlerinde genellikle kavitasyonla kendini gösterir. Nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvuran 42 yaşındaki kadın hastanın, toraks bilgisayarlı tomografisinde sol akciğerde iki adet nodül saptandı ve metastatik akciğer hastalığı ön tanısı ile çekilen pozitron emisyon tomografisinde lezyonlarda malignite ile uyumlu artmış FDG tutulumu izlendi. Tanısal amaçlı operasyon uygulandı ve nodüllerin histopatolojik inceleme sonucu Wegener granülomatozu olarak değerlendirildi. Olgumuz wegener granülomatozunun nodüler formunun nadir görülmesi nedeni ile literatür eşliğinde sunuldu.

#### GİRİŞ

Wegener granülomatozu (WG) özellikle üst solunum yolları (ÜSY), akciğer ve böbrekleri

#### SUMMARY

Wegener granulomatosis is a necrotising granulomatous vasculitic disease that especially involves upper respiratory tract, lung and kidney. Patients were categorized as having severe or limited disease. No kidney involvement and systemic vasculitis are present in limited disease prognosis is better. It is usually characterized with cavitation in imaging modalities. A 42-years-old female patient that presented with dyspnea and chest pain, having two nodules in left lung in thoracic computerized tomography, with an FDG uptake consistent with malignancy by positron emission tomography. Exploratory thoracotomy is applied and the patient is diagnosed with wegener granulomatosis in histopathological evaluation. Our case is presented for the nodular form of this disease is quite rare with the review of the literature.

tutan nekrotizan granülomatöz vaskülit ile tanımlanan bir hastalıktır (1-3). Kadınlarda daha sık rastlanan sınırlı formunda ÜSY ve

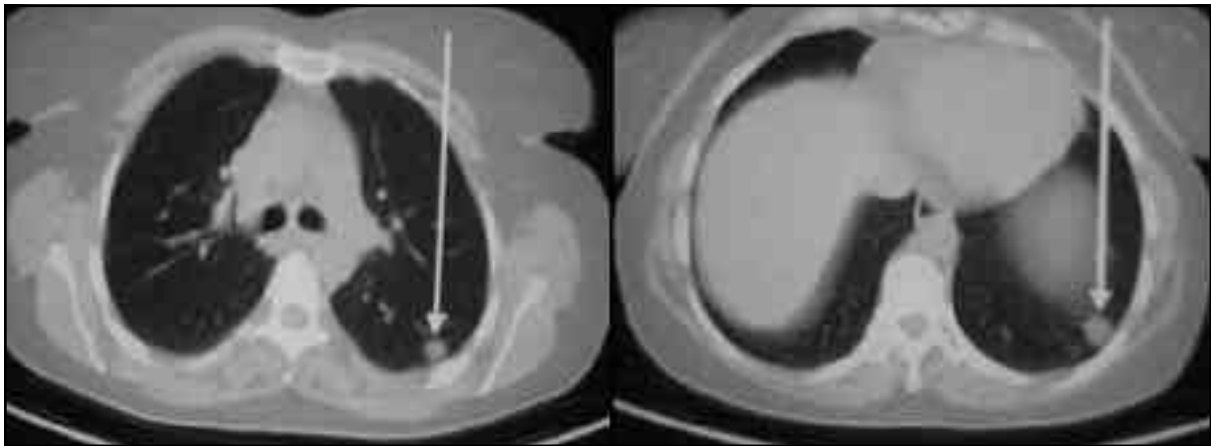
akciğerler tutulurken, yaygın formunda böbrekler de tutulmuştur ve erkeklerde daha sık görülür (4). Bu çalışmada, toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğerde iki adet inhomojen nodül saptanan tanısal amaçlı operasyon uygulanan, nodüllerin histopatolojik inceleme sonucu WG olarak değerlendirilen 42 yaşındaki kadın olgu, nadir görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde sunulmaktadır.

### OLGU

42 yaşında kadın olgu, nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde iki yıldır mevcut olan öksürük şikayeti nedeni ile astım tedavisi mevcuttu. Soygeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde vital bulguları taşikardi haricinde normaldi. Solunum sistemi muayenesinde solunum sesleri bilateral kabalaşmıştı, diğer fizik muayene bulguları olağandı. Meme muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar değerlerinde, hemoglobin: 10.6 g/dl, hematokrit: %33.5, beyaz küre sayısı: 8.5 10 e/mmE, trombosit sayısı: 318 10 e/mmE idi. Eritrosit sedimentasyon hızı 22 mm/saat idi. Rutin biyokimyasal değerleri normaldi. Çekilen PA AC grafisinde sol alt zonda, diafragmanın hemen üzerinde yerleşmiş, yaklaşık 1.5 cm'lik, düzgün sınırlı, inhomojen dansite artışı izlendi.

Toraks BT'de sol akciğer alt lobda 1 cm ve 1.5 cm çaplı 2 adet nodül saptandı (Resim 1). Pozitron emisyon tomografisinde (PET/CT) parankimal nodüler lezyonlar ile uyumlu alanlarda artmış (sırasıyla SUVmax: 6.6 ve 3.7) 18FDG tutulumu izlenmişti. Sağ over ve uterus ile uyumlu alanlarda hafif düzeyde artmış hipermetabolik 18FDG tutulumu saptanmış olup bulguların hastanın çekim halinde mevcut olan menstrüel siklusu ile uyumlu olabileceği belirtilmişti.

Radyolojik görünümün metastatik pulmoner nodüllere benzemesi, PET/CT'de ekstrapulmoner bir primer bir tümör tespit edilmese de pulmoner metastaz görülebilme ihtimali nedeniyle nodüllerin öncelikle metastatik olabileceği öngörüldüğünden ve radyolojik olarak tespit edilemeyecek nodüllerin de palpasyonla saptanabilmesi açısından açık cerrahi girişim planlandı. Sınırlı torakotomi ile alt lobdaki her iki nodüle "wedge rezeksiyon" operasyonu uygulandı. İntraoperatif yapılan "frozen" inceleme sonucu "benign, nekrotizan granülatöz inflamasyon ile uyumlu" olarak rapor edildi. Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmeyen olgu beşinci günde taburcu edildi. Kesin histopatolojik inceleme sonucu "Wegener granülomatozu ile uyumlu" olarak rapor edildi (Resim 2).



**Resim 1.** Toraks BT'de sol akciğer alt lobda iki adet pulmoner nodül izlenmekte.



**Resim 2.** HE ile boyanan preparatta intramural nekrotizan granuloma ait görünüm izlenmekte.

Olgunun intraoperatif olarak alınan örneklemelerinden yapılan mikrobiyolojik çalışmalarında tüberküloz direkt bakısı menfi olarak saptandı, mantar kültürü, tüberküloz kültürü ve non-spesifik kültür örneklerinde üreme izlenmedi. Hastanın postoperatif incelemelerinde, paranasal sinüs BT'de bilateral etmoidal sinüsler ve maksiller sinüslerde kronik sinüzitle uyumlu bulgular saptandı. c-ANCA sonucu pozitif bulundu. Olgu Wegener granülomatozu tanısı ile romatoloji kliniğine yönlendirildi.

#### TARTIŞMA

Wegener granülomatozu, üst ve alt solunum yolları ile böbrekleri, sık olmasa da göz, kulak, eklemler, deri, sinir sistemi ve kalbi de tutabilen multisistemik granülomatöz vaskülit ile karakterize bir hastalıktır (1-3). Nadir görülmekte olup prevalansının 3/100000 olduğu tahmin edilmektedir (2). Sınırlı ve yaygın olmak üzere iki tipi vardır. Sınırlı tipte böbrek tutulumu ve sistemik vaskülit bulguları yoktur ve prognozu daha iyidir.

Üst solunum yolu hastalığı yaygın olarak pürülan veya kanlı akıntı, epistaksis, sinüzit ve otitis media atakları ile kendini göster-

mektedir (5). Bizim olgumuzda da, post-operatif dönemde çekilen paranasal sinüs BT'de bilateral etmoidal sinüsler ve maksiller sinüslerde kronik sinüzitle uyumlu bulgular saptandı. Alt solunum yolu belirtileri hastaların %90'ında mevcut olup öksürük, dispne ve hemoptizi en sık görülen semptomlardandır. Bizim olgumuzun da başvuru şikayeti öksürük olup astım nedeniyle tedavi görmekteydi. WG'de pulmoner tutulum yaklaşık %70'dir (4). Pulmoner tutulumu olan vaskülitler içinde en sık görülen vaskülit tablosudur ve granülomatöz inflamasyona eşlik eder (4). Klinik, nonspesifik akciğer hastalığından, hızlı ilerleyen erişkin sıkıntılı solunum sendromuna kadar değişmektedir (5).

Wegener granülomatozlu hastaların çoğunluğunda toraks BT'de patolojik bulgular izlenmektedir. En yaygın bulgu birkaç mm'den birkaç cm'ye kadar değişen büyüklükte, multipl bilateral nodüller veya parankimal infiltrasyonlardır. İnfiltrasyonla beraber kaviteasyonlar veya nodüllerde kaviteasyonlar olabilir (1,6). Çoğu zaman akciğer tüberkülozu ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Bizim olgumuzda saptanan nodüller solid kitle şeklinde izlenmekteydi. Bu nedenle ön tanı olarak tüberküloz ve WG ayırıcı tanıda düşünülmedi. Çekilen PET-CT'de, nodüllerde malignite ile uyumlu görünüm mevcut olması bizim olgumuzda daha çok metastatik akciğer hastalığı lehine yorumlandı ancak literatür incelendiğinde, bazı çalışmalarda Wegener granülomatozunda da, bizim hastamızda da olduğu gibi, PET-CT'de artmış FDG tutulumu saptandığı bildirilmiştir (7,8).

Wegener granülomatozu olan hastaların çoğunluğunda ANCA geliştirmektedir, c-ANCA bu hastalıkta hakim olan ANCA'dır. Diğer vaskülit sınıflarında olduğu gibi, ANCA'nın WG patogenezinde primer rolü oynadığına dair açık kanıt yoktur (9). Tedavi edilmemiş olgu-

larda c-ANCA düze yi %90'nın üzerinde yüksek bulunmakta, remisyonda ise seviyesi azalmaktadır. Olgumuzun postoperatif dönemde bakılan c-ANCA'sı pozitif bulundu ve hastamızın tanısını destekler nitelikteydi.

Wegener granülomatosisinin histopatolojik özellikleri intravasküler veya ekstravasküler granülom oluşumu ile birlikte küçük arterlerin ve venlerin nekrotizan vaskülitidir. Akciğer tutulumu biyopside hemen her zaman değişmeden, bizim olgumuzda da olduğu gibi, tipik nekrotizan granülomatöz vaskülit olarak görülmektedir (9).

Hastalığın tanısı için ELK klasifikasyonu kullanılabilir ki, buna göre E-kulak burun boğaz, L-akciğer, K-böbrek tutulumunu ifade etmektedir (4). Hastalarda E, L ve K ile tanımlanan bu bölgelerin tek başına veya ikili, üçlü kombinasyon şeklinde tutulumları saptanabilir. ELK tutulumlarından biri, pozitif biyopsi veya yüksek serum c-ANCA düzeyleri ile birlikte olduğunda tanı konulabilir. Amerikan Romatoloji Derneği'nin önerdiği tanı kriterleri de tanıda kullanılabilir. Bunlar; nazal veya oral inflamasyon (ülser-

ler, pürülan veya kanlı akıntı), anormal akciğer radyolojisi, mikrohematüri veya anormal idrar sedimenti ve biyopside granülomatöz inflamasyonun gösterilmesidir. Bu 4 kriterden en az 2'sinin olması halinde WG tanısından söz edilebilir. Hastamızda saptanan bulgular tanı açısından her iki klasifikasyona da uymaktadır.

Wegener granülomatozu tedavi edilmezse ölümcüldür ve ortalama yaşam tedavisiz olgularda beş aydır (1). Tedavi verilen olgularda 1 yıllık yaşam %90, 5 yıllık yaşam %76'dır (4). Glukortikoidler tek başına semptomatik bir düzelme yapar, fakat seyri üzerinde büyük bir etkisi yoktur (9). Günümüzde standart tedavi siklofosamid ve prednizolondur. Bu tedavi ile belirgin düzelme %90, tam remisyon %75'dir (9).

Sonuç olarak, multipl ve PET/CT'de malignite düzeyinde artmış FDG tutulumu olan akciğer nodüllerinin tanısında öncelikle akciğer metastazı akla gelse de, özellikle kronik üst solunum yolu semptomları da eşlik eden olgularda Wegener granülomatozu da ayırtıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Rubin LJ. Pulmonary vasculitis and primary pulmonary hypertension. In: Murray JF, Nadel JA (eds). Textbook of Respiratory Medicine. Philadelphia: WB Saunders Company, 2000: 1533-56.
2. Cotch MF, Hoffman GS, Yerg DA, et al. The epidemiology of Wegener's granulomatosis: estimates of the five-year period prevalence, annual mortality, geographic disease distribution from population-based data sources. Arthritis Rheum 1996; 39: 87-92.
3. Aydın Z, Gürsu M, Karadağ S, Uzun S, Tatlı E, Tayfur F, Öztürk S, Kazancıoğlu R. Metastatik Akciğer Kanseri Taklit Eden Wegener Granülomatozu, Plazmaferez Uygulaması - Olgu Sunumu. Haseki Tıp Bülteni 2010; 48: 85-8.
4. DeRemee RA. Pulmonary vasculitis. In: Fishman AP (ed). Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. New-York: Mac-Graw-Hill Companies, 1997: 1357-74.
5. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, Rottem M, Fauci AS. Wegener granulomatosis: An analysis of 158 patients. Ann Intern Med 1992; 116: 488-98.
6. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel AB, Hunder GG, Arrend WP, Calabrese LH, Fries JF, Lie JT, Lightfoot RW, Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Stevens B, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the Classification of Wegener's Granulomatosis. Arthritis Rheum 1990; 33: 1101-07.

7. Beggs AD, Hain SF. F-18 FDG-positron emission tomographic scanning and Wegener's granulomatosis. Clin Nucl Med 2002; 27: 705-6.
8. Ueda N, Inoue Y, Himeji D, Shimao Y, Oryoji K, Mitoma H, Arinobu Y, Niuro H, Tsukamoto H, Horiuchi T, Ueda A, Akashi K. Wegener's granulomatosis detected initially by integrated 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. Mod Rheumatol 2010; 20: 205-9.
9. Langford CA, Fauci SA. The vasculitis syndromes. In: Fauci SA, Kasper DL, Longo DL,

Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J (eds). Harrison's principles of internal medicine. McGraw-Hill Companies, Inc.; 2008: 2119-32.

---

**Yazışma Adresi:**

Dr. Onur AKÇAY  
İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi, Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, 2. Göğüs Cerrahisi Kliniği,  
Yenişehir / İZMİR  
e-posta: drerbaycu@yahoo.com

---