

İKTIYOZ VE MİTRAL STENOZU İLE BİRLİKTE OLAN BİR POLİARTERİTİS NODOSA VAKASI

TAŞÇIOĞLU C. (*) • AĞAN M. (**) • GÜLER K. (*) • ATEŞ A. (*) • RAİF K. (*) • KAYISI A. (*) • ORAN M. (*)

ÖZET: Edinsel ichtiyoz ve mitral stenozu ile birlikte olan ve lenf ganglion biopsisi ile tanısı konan bir poliarteritis nodosa vakası bu yönleri ile ilginç bulunarak ilgili literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

SUMMARY: A case of Polyarteritis Nodosa. Polyarteritis nodosa with acquired ichthyosis and mitral stenosis, whose diagnosis was made by lymph node biopsy is presented here and the literature is reviewed.

GİRİŞ

Poliarteritis nodosa (PAN), küçük ve orta boy arterleri tutan multisistemik bir nekrotizan vaskülitir. PAN sık görülmeyen bir hastalıktır. ortalama görülme yaşı 45'tir ve erkeklerde daha çok görülür. Arteriyel lezyonların yaygın oluşu pek çok klinik tabloya yol açar. En sık görülen klinik tablo karın ağrısı, akut glomerulonefrit, polinörit veya miyokard infarktüsüdür.

PAN, progressif bir hastalıktır ve vital organlarda dest-rüksiyonuna yol açar. Ölüm genellikle böbrek tutulumuna, kalb tutulumuna ve gastro-intestinal komplikasyonlara bağ-lıdır. Tedavisiz hastalarda 5 yıl yaşar kalma oranı % 13'tür. Tanı tutulan organ biopsisinde karakteristik vaskülit bulgu-larının görülmesi ile konulur (2,7,10).

VAKA

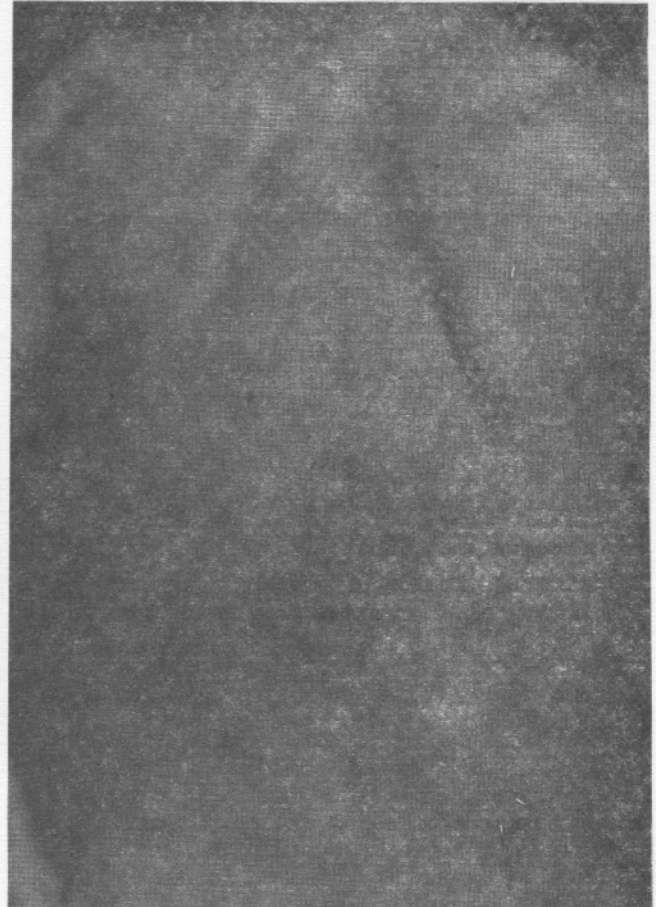
A.E 41 yaşında erkek hasta. 3060/90 protokol nosu ile 6.12.1990 tarihinde tetkik ve tedavi edilmek üzere yatırıldı. Yaklaşık 10 sene önce hastanın sağ bacağında kabuklu ül-serasyonu olmuş. 1 yıl sonra da sol dizinde aynı türden ya-ralar ortaya çıkmış. Daha sonra bu lezyonlar kollarına yayıl-mış. 8 sene önce fakültemiz romatoloji servisinde tetkik edilmiş, ancak tanı konulmamış. Hasta Kasım 1990'da Edir-ne tıp fakültesi dermatoloji kliniğine müracaat etmiş. Pyo-derma gangrenosum tanısı konan hastanın fizik muayene-sinde mitral stenozu ve yaygın lenfadenomegali saptanmış. Yapılan lenf ganglion biopsisinde anormal immün reaksiyon saptanarak kliniğimize sevk edilmiş.

Hasta öz geçmişinde akut romatizmal ateş tarif edmi-yor. İlaç olarak kortikosteroid kullanmamış.

Hastanın başvurduğunda yapılan fizik muayenesinde göğsün ön ve arka yüzünde, her iki kolda kabuklu, skuamlı ve kanamalı deri döküntüleri görüldü (Resim 1). Sağ aksiller ve her iki inguinal bölgede lenfadenomegali saptandı. Kalbin öskültasyonunda mitral stenozuna ait tipik dinleme bulgusu (Duroziez ritmi) duyuldu. Diğer sistem muayeneleri normal-di.

Laboratuvar incelemelerinde, sidementasyon 18 mm/saat, lökosit 9900/mm³, Hct % 37, Hb % 12 gr, trombosit 444000/mm³ bulundu Lökosit formülünde ve idrar tetkikinde

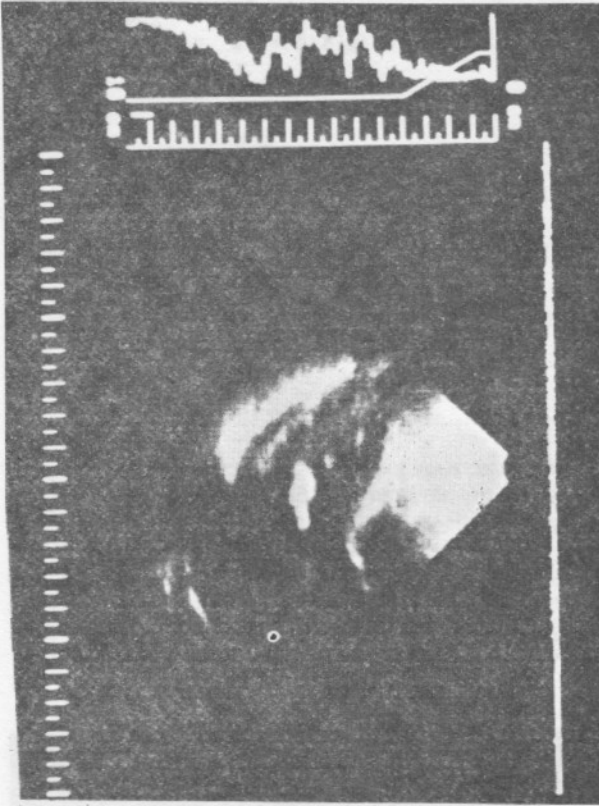
bir özellik yoktu. Kan biokimyasında patolojik olarak total protein % 5.2 gr, albümin % 2.56 gr bulundu. Antinüklear antikor, Lateks RF ve HB_sAg negatif olarak saptandı. IgE seviyesi 1000 ku/l'in üzerinde (N: ≤ 20 ku/l), IgG seviyesi 2080 mg/dl (N: 700-1700 mg/dl) bulundu. IgA, IgM, C₃, C₄ seviyeleri normal hudutlar içinde saptandı. Hastanın elekt-rokardiogramında bir özellik yoktu. Akciğer grafisinde pul-moner düzleştiği ve mitralizasyon olduğu görüldü. Ekokar-



Resim 1: İktiyoz, nekrotik krutlu lezyon ve livedo retikularisin görünümü.

* İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bi-lim Dalı

** İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Ana Bilim Dalı, Çapa İstanbul



Resim 2: Ekokardiografide mitral stenozunun görünümü.

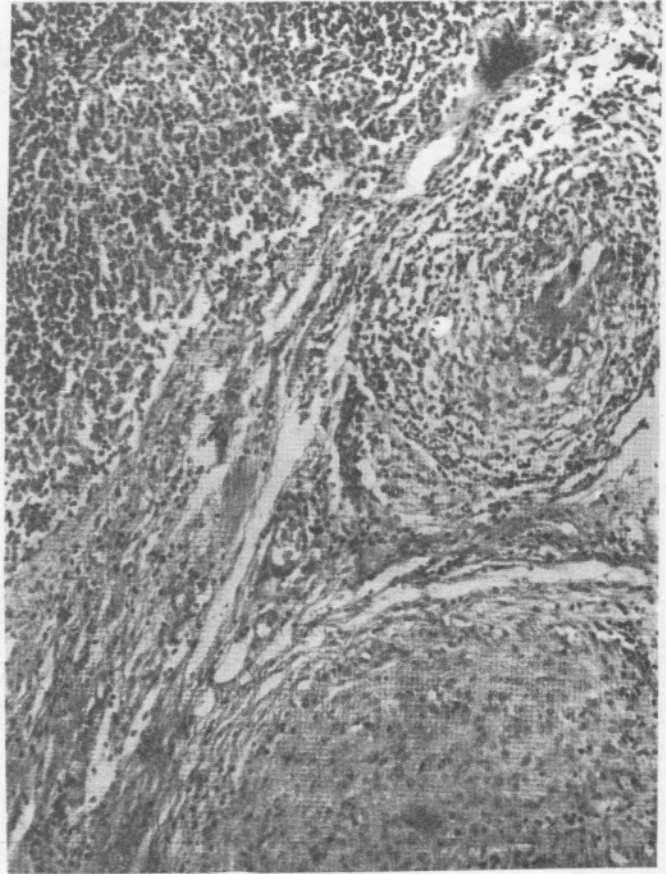
diografisinde mitral stenozu olduğu saptandı (Resim 2).

Hastada dermatolojik konsültasyon sonucu edinsel iktiyoz ve nekrotik krutlu lezyon, gövdede livedo retikularise uyan desen saptandı. Edinsel iktiyozun lenfoma grubu hastalıklarla birlikte olabileceği düşünüldü. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Bir özellik saptanmadı. Batın ultrasonografisi ile paraaortik lenf ganglionları arandı. Patolojik bir bulguya rastlanılmadı. Sağ aksiller lenf ganglionu çıkartıldı. Lenf ganglion biopsisinde (prot. no: 15025/90), lokal nodüler histiositozis, plazmositozis saptandı. Ancak periganglioner yumuşak dokuda nekrotizan tromboanjitis tespit edildi (Resim 3). Hastanın PAN olabileceği düşünüldü. Ancak klinik tablo PAN'ya uygunluk göstermiyordu. Hastaya cilt lezyonlarının bulunduğu yerden cilt biopsisi yapıldı (prot. no: 15697/90). Epidermal nekroz ve lenfositik vasküler değişiklikler bulundu. PAN tanısını doğrulamak üzere kas biopsisi yapıldı (prot. no: 403/91). Küçük ve orta boy damarlarda panneritis nodosa vaskülitisi saptandı (Resim 4).

Hastanın daha sonra ateşleri olmaya başladı. Ateşini izah edecek bir infeksiyon kaynağı bulunamadı. Ateşinin PAN'ya ait olabileceği düşünüldü. Yapılan romatolojik konsültasyon sonucu hastaya 60 mg prednisolon başlandı. Bu tedavinin sonrasında hastanın ateşi düştü, iktiyozu geriledi. Tedavinin 2. haftasında ciltteki lezyonları tamamen kayboldu. Herhangi bir şikayeti olmayan hasta ayaktan kontrol edilmek üzere hastaneden çıkarıldı.

TARTIŞMA

PAN, ilk defa 1966 yılında Kussmaul ve Maier tarafından

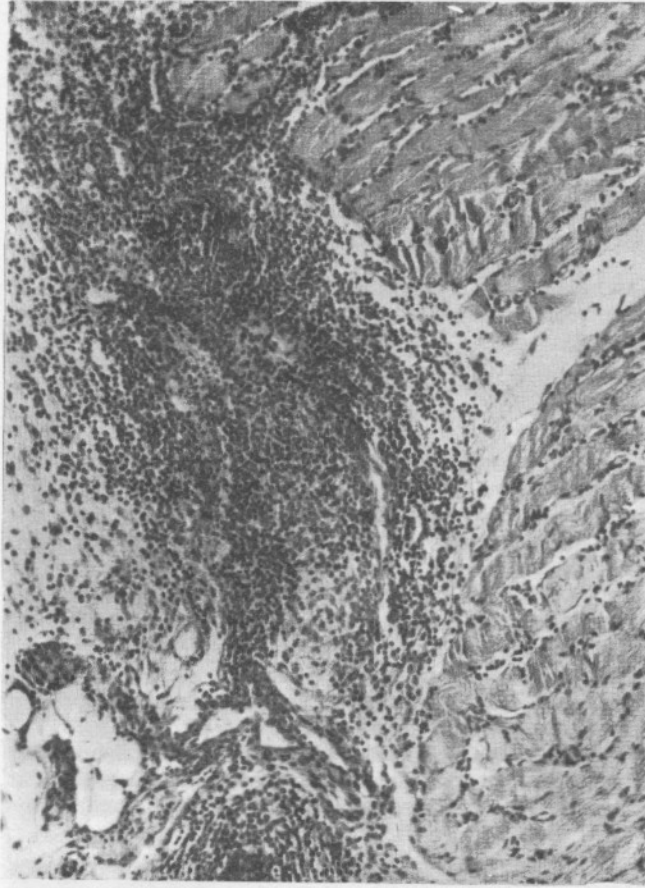


Resim 3: Periganglioner dokuda damar lumeninde daralma, cidarda fibrinoid nekroz ve iltihabi hücre infiltrasyonu. H+E. 125 kez büyütülmüştür.

bildirilmiştir. PAN, küçük ve orta boy arterleri tutan nadir bir hastalıktır. Arteriyel lezyonlar sıklıkla damarların bufirikasyon yerlerindedir. Etkilenen arterlerde anevrizma oluşumuna, tromboza ve infarktüse yol açar. Histolojik olarak, akut safhada damar duvarının tüm katlarında ve perivasküler alanlarda polimorf nüveli hücre infiltrasyonu görülür. Değişik derecelerde intimal proliferasyon, damar duvarında fibrinoid nekroz, tromboz, iske mi ve infarktüs bulunur. Damar duvarındaki zayıflama sonucunda multipl anevrizma formasyonu oluşur. Arteriyel tutulma segmenter olabileceği gibi massif te olabilir. PAN, daha çok böbrek, adele, beyin, sinirler, kalb, karaciğer, safra kesesi ve gastrointestinal sistemi etkiler (1,7,10,11,12,13).

PAN'ın etyolojisinde B hepatit virüsünün rol oynadığı bildirilmiştir (2,10). PAN'lı hastaların % 25-40'ında HB_sAg pozitif bulunmuştur. PAN'nın patogenizinde immün kompleksler ve hipersensitivite rol oynar. Erkeklerde daha fazla görülen bu hastalık, herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir. Ortalama görülme yaşı 45'tir. PAN'ın başlangıcı akut ve hızlıdır. Sıklıkla görülen klinik bulgular şunlardır. Ateş, kilo kaybı, nefrit, hipertansiyon, akut abdomen, myokard infarktüsü, adele ağrısı ve periferik nöropatidir (5,10,12).

PAN'da deri tutulumu % 20-30 oranında görülür. Deri lezyonları subkutan dokuların küçük musküler arterlerindeki vaskülitine bağlıdır. Lezyonlar genellikle ağrılı, eritematöz subkutan nodüllerdir. Diğer deri lezyonları ürtiker, palpabl purpura, ülserasyonlar, livedo retikularis ve distal parmak-



Resim 4: Çizgili kas dokusu içerisinde küçük ve orta boy damarlarda lenfositten zengin iltihabi hücre infiltrasyonu. H+E. 125 kez büyütülmüştür.

larda iskemik değişiklikler şeklindedir (2,3,7,8,10). Vakamızda deri lezyonu olarak livedo retikularis, nekrotik krutlu lezyon ve iktiyoz saptandı. Pek çok iktiyotik deri hastalığı herediterdir. Ancak edinsel olarak çeşitli sistemik hastalıklarda (lenfoma, hipotiroidi ve lepra gibi) görülebilen bir belirtidir. Vakamızda görülen iktiyozun lenfomanın bir belirtisi olabileceği düşünülerek hastaya lenf nodülü biopsisi yapılmıştır. Ancak lenfoma saptanmamıştır. Hastaya kesin PAN tanısı konulduktan sonra uygulanan steroid tedavisi sonucu, cilt lezyonlarının tamamen geçmiş olması iktiyozun PAN'ya bağlı olabileceğini düşündürmüştür.

PAN'da kalb tutululu patolojik olarak sıkırtı, ancak klinik olarak daha az tanınır. Sessiz myokard infarktüsü görülebilir. Koroner yetersizliği ve hipertansif kardiovasküler hastalık görülebilen diğer klinik bulgulardır. Patolojik olarak % 80 oranında kalb tutulumu görülür. Ayrıca PAN'da % 33 oranında patolojik olarak perikardit saptanır. Kardiak üfürümler % 37 oranında hastalığın seyrinde ortaya çıkabilirler. Bütün üfürümler sistoliktir ve hem apikal hem de bazal olabilirler. Elektrokardiogram % 85 oranında anormal bulunur. En sık görülen anormal bulgu T dalga değişikliğidir (2,7,8,9,10).

Vakamızda mitral stenozuna ait tipik dinleme bulguları vardı. Yapılan ekokardiografi ile de klasik mitral stenozu olduğu gösterildi. Hastanın öz geçmişinde akut romatizmal ateşe ait anamnez yoktu. Mitral stenozu ile PAN'nın birlikte görülmesi ile ilgili herhangi bir literatür bilgisine de rastlanılmadı. Vaka bu yönü ile de özellik arz etmektedir.

PAN'da antinükleer antikorlar % 33 oranında, romatoid faktör % 29, ve HB_sAg % 6 oranında pozitifdir. Vakamızda antinükleer antikor, romatoid faktör ve HB_sAg negatif bulunmuştur. PAN'da tanı biopsi ile konulur. Biopsi genellikle purpurik deri lezyonundan veya etkilenen dokudan yapılmaktadır. Ancak pratikte kör kas biopsisi yapılmaktadır. Ayrıca PAN tanısında anjiyografi önemini giderek artırmaktadır. Anjiyografide orta ve küçük boy arterlerde multipl anevrizma görülmesi tanıyı kuvvetlendirir (2,10,12). Hastamıza hem kas biopsisi hem de lenf ganglion biopsisi ile PAN tanısı kondu. Literatürde PAN olgularında lenfadenomegalinin bulunmasına ait bir bilgiye rastlanılmadı.

PAN'nın tedavisinde kortikosteroidler ve diğer immüno-süpresif ilaçlar kullanılmaktadır (4,6,7). Hastalığın prognozu tutulan organın fonksiyonuna ve vaskülitin şiddetine bağlıdır. Ölüm genellikle kalb ve böbrek yetersizliğinden olmaktadır.

Sonuç olarak, PAN sistemik belirtiler olmadan deri lezyonları ile birlikte ortaya çıkabilir. Bu vaka nedeni ile lenfadenomegalin ve edinsel iktiyozun PAN ile birlikte bulunabileceğini söyleyebiliriz.

KAYNAKLAR

- Alarcón. D.: The Necrotizing Vasculitides. A new pathogenetic classification. The Medical clinics of North America 61: 2(241), 1977.
- Conn, L.D., Hunder, G.G: Vasculitis and Related Disorders, in Textbook of Rheumatology, Kelley, N.W. et all (eds). W.B. Saunders Company 1989, pp: 1167-1199.
- Cupps, R.T., Springer, M.R., Fauci, S.A.: Chronic, Recurrent Small-Vessel Cutaneous Vasculitis. JAMA 247: 1994 (1982).
- Duthie, J.J.R., Rose G., Wakefield, G.: Treatment of Polyarteritis with Cortisone: Results after three years. Brit Med -Jour May 7: 1399 (1960).
- Fauci, S.A., Haynes, F.B., Katz, P.: The Spectrum of Vasculitis. clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. Ann Inter Med 89: 660 (1978).
- Fauci, S.A., Katz, P. Haynes. B.G., Wolff, M.S.: Cyclophosphamide therapy of severe systemic necrotizing vasculitis. The New England Journal of Medicine 301: 235 (1979).
- Fauci, S.A., Leavitt, Y.R.: Vasculitis, in Arthritis and allied conditions. McCarty, J.D. et all (eds), Philadelphia, London 1989, pp: 1166-1188.
- Griffith, C.G., Vural, L.I.: Polyarteritis nodosa. A correlation of clinical and postmortem findings in seventeen cases. Circulation 3: 481 (1951).
- Holsinger, D.R., Osmundson, P.J., Edwards, J.E.: The Heart in Periarteritis Nodosa. Circulation 25: 610 (1962).
- Hughes, G.R.V.: Polyarteritis Nodosa, in Connective Tissue Diseases. Huhges, G.R.V. et all (eds), Blackwell Scientific Publications 1977 pp: 177-196.
- Owano, L.R., Sueper, R.H: Polyarteritis Nodosa a syndrome. Amer Jour Clin Patho 40: 527 (1963).
- Patalano, J.V., Sommers, C.S.: Biopsy Diagnosis of Periarteritis Nodosa. Archives of Pathology 72: 15 (1961).
- Zeek, M.P.: Periarteritis Nodosa: A critical review. Amer Jour Clin Path 22: 777 (1952).