

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Bilateral kronik otitis media ve fasiyal paralizi ile kendini gösteren Wegener granülomatozu

M.G. Güvenç, D.T. Edizer, N. Korkut

Wegener's granulomatosis presenting with bilateral chronic otitis media and facial paralysis

Wegener's granulomatosis (WG) is characterized by granulomatous vasculitis of the upper and lower airways and kidneys. Otorhinolaryngologic manifestations of this autoimmune disease are common and might be the first presentation of WG. Although otologic involvement is encountered in approximately 40% of cases, it is rare as the first presentation of the disease. In this article, we report a case of WG presenting with bilateral chronic otitis media and facial paralysis. Since an early diagnosis is critical, WG should take part in differential diagnosis when unusual otological problems with treatment difficulties are encountered in young or middle-aged patients.

Key Words: Wegener's granulomatosis, facial paralysis, chronic otitis media.

Özet

Wegener granülomatozu (WG) üst ve alt havayolları ile böbreklerin granülomatöz vaskülit ile karakterize bir hastalıktır. Bu otoimmün hastalığın otorinolarenkolojik tutulumu siktir ve WG'nin ilk ortaya çıkışı kulak burun boğaz semptomları ile olabilir. Otolojik tutulum olguların %40'ında görülebilse de, hastalık fark edildiğinde otolojik semptomların bulunması nadirdir. Bu yazıda 41 yaşında bir bayan hastada, bilateral kronik otitis media ve fasiyal paralizi ile kendini gösteren bir WG olgusu sunulmuştur. Erken tanı önemli olduğundan, genç ya da orta yaşlı hastalarda açıklanamayan ve tedavi güçlüğü yaşanan otolojik sorunlar ortaya çıktığında WG ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Anahtar Sözcükler: Wegener granülomatozu, fasiyal paralizi, kronik otitis media.

Türk Arch Otolaryngol, 2010; 48(1): 42-46

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2010; 48(1): 42-46

Dr. Melih Güven Güvenç
İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı, İstanbul
Dr. Deniz Tuna Edizer, Dr. Nazım Korkut
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş

Wegener granülomatozu (WG) nedeni bilinmeyen nadir bir vaskülit ve prevalansı 3/100.000 civarındadır.¹ Üst ve alt solunum yollarının granülomatöz vaskülit ve glomerülo nefrit karakteristik özellikleridir. Prognoz büyük ölçüde renal tutulumla bağlıdır ve renal tutulum böbrek yetmezliği ve ölüm

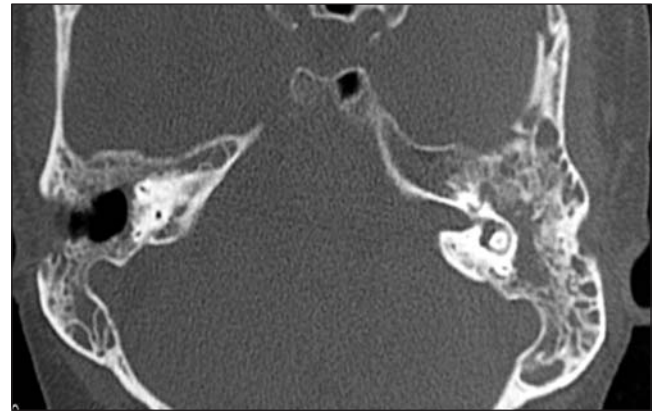
ile sonuçlanabilir. Erkek-kadın oranı 1:1 olarak bildirilmektedir.² Ortalama görülme yaşı 20–40 arasındadır ve adolesan dönemden önce WG'ye çok nadir rastlanmaktadır.² WG her ne kadar sistemik bir vaskülit olsa da, hastalar sadece üst solunum yolu (ÜSY) tutulumu ile başvurabilirler.³ ÜSY tutulumu yanında alt solunum yolu ve böbrek tutulumu da sıktır. Bu sistemik tutulum nedeniyle, birçok uzmanlık alanı hastalığın tedavisi ile ilgilenmektedir. Her ne kadar etiyoloji tam olarak bilinmese de, WG'nin klinik ve histopatolojik özellikleri otoimmün orijini desteklemektedir.⁴ WG özellikle beyaz ırkta görülmekte, diğer ırklarda nadiren ortaya çıkmaktadır.⁵

Bu yazıda bilateral kronik otitis media (KOM) ve fasiyal paralizi (FP) ile kendini gösteren bir WG olgusunu sunarak, WG'nin kulak burun boğaz pratiğinde alışılmadık otolojik bulgularla karşımıza çıkabileceğini hatırlatmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

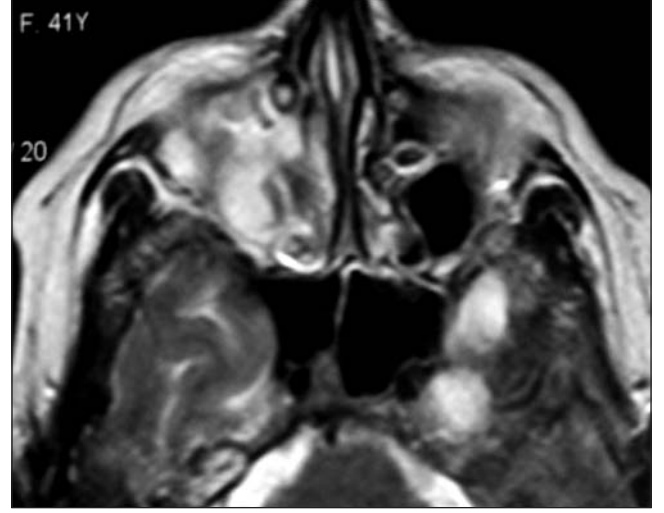
Kırk bir yaşındaki bir kadın hasta baş dönmesi, sağ kulağında akıntı, ağrı ve her iki kulakta işitme kaybı şikayetleri ile Kulak Burun Boğaz Kliniği'ne başvurdu. Anamnezinde kulak hastalığı dışında bir özellik yoktu. Hastanın işitme kaybının son birkaç yıldır olduğu, kulak akıntılarının ara ara tekrarladığı ancak baş dönmesinin sağ kulağından kötü kokulu akıntı ve ağrı ile birlikte yaklaşık iki hafta önce ortaya çıktığı öğrenildi. Fizik muayenede sağ kulağında totale yakın perforasyon ve pürülan akıntı, sol kulağında da santral perforasyon tespit edildi. Bunun dışındaki kulak burun boğaz muayene bulguları normaldi, FP'si yoktu ve fistül testi negatifti. Hastanın kulak akıntısı medikal tedavi ile kontrol edildi, ardından yapılan saf ses odyometrik incelemesinde bilateral ileri derecede mikst tip işitme kaybı tespit edildi. Temporal kemik bilgisayarlı tomografisinde

(BT) bilateral KOM ve kolesteatom varlığı ile uyumlu bulgular elde edildi. Operasyon kararı alınan hastanın preoperatif tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkik sonuçları normal sınırlardaydı. Hasta operasyona alındı ve cerrahi eksplorasyonda sağ timpanomastoid kaviteyi dolduran kolesteatom görülerek radikal mastoidektomi yapıldı. Fasiyal sinirin timpanik segmenti peroperatif olarak iki bölgede dehisan olarak bulundu ve kolesteatomun temizlenmesinden sonra fasiyal sinir temporal kas fasya grefti ile örtüldü. Çıkarılan örneğin histopatolojik inceleme sonucu kolesteatom tanısını destekler nitelikteydi. Postoperatif birinci günde hastada sağ taraflı periferik (FP) ortaya çıktı ve üç gün içerisinde House-Brackmann evre V'e ilerledi. Hasta bunun üzerine tekrar ameliyata alınarak fasiyal sinir dekompresyonu yapıldı. Operasyon sırasında fasiyal sinirin bütünlüğünün bozulmamış olduğu görüldü. Operasyon sonrası hasta takibe alınmak üzere taburcu edildi. Postoperatif ikinci ayda, hastada sol taraflı FP de klinik tabloya eklendi (House-Brackmann evre V). Buna sol kulaktan kötü kokulu akıntı da eşlik etmekteydi. Temporal kemik BT'sinde sol mastoid ve timpanik kaviteyi dolduran yumuşak doku dansitesi tespit edildi (Resim 1). Bunu takiben hastaya sol ra-



Resim 1. Aksiyal kesit temporal kemik BT'de, sol orta kulak ve mastoid bölgede yoğun yumuşak doku dansitesi görülmekte.

dikal mastoidektomi ve sol fasiyal sinir dekompresyonu yapıldı. İncelenen rezeksiyon materyalinin histopatolojik sonucu yine kolesteatom ile uyumlu bulundu. Postoperatif dönemde, hastada geniş spektrumlu antibiyotiklere cevap vermeyen pürülan postnazal akıntı ve gingivitis ortaya çıktı. Akıntıdan yapılan kültürde *Candida albicans* üremesi görüldü ve antifungal tedaviye başlandı. Semptomlar giderek azaldı ancak hastada dispne ve göğüs ağrısı gibi kardiyolojik şikayetler belirdi. Kardiyolojik tetkik sonrasında dilate kardiyomiopati tanısı koyuldu. Birbirinden bu denli farklı tabloların varlığı nedeniyle vaskülit ya da immün yetersizlik tanıları ön planda tutularak gerekli incelemeler yapıldı. Ancak hastanın ANCA (*anti-neutrophil cytoplasmic antibody*; anti-nötrofil sitoplazmik antikor) ve immünoglobülin düzeyleri normal sınırlardaydı. Hasta genel durumu düzeldikten sonra taburcu edildi. Takibinde sağ FP'si giderek iyileşip sol kulak opere edildikten yaklaşık 1 ay sonra evre II'ye geriledi. Ancak sol retroauriküler insizyon hattında konservatif tedavilere yanıt vermeyen bir açılma ortaya çıktı. Postoperatif üçüncü ayda pürülan burun akıntısı ve nazal kavitede yaygın kabuklanma da tabloya eklendi. Paranasal sinüs manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ maksiller sinüste inflamatuvar mukozal kalınlaşma ve maksiller sinüs medial duvarında destrüksiyon görülmekteydi (Resim 2). Hastada 1 ay gibi kısa bir süre içinde geniş nazal septal perforasyon ve semer burun deformitesi ortaya çıktı (Resim 3). Halsizlik, miyalji ve efor dispnesi gibi şikayetleri de olan hastanın P-A akciğer grafisinde, sağ alt zonda yaklaşık 5x5 cm boyutlarında homojen bir opasite tespit edildi (Resim 4). Nazal mukoza biyopsisi sonucunda WG ile uyumlu bulgular elde edildi. Hastanın tetkiklerinde C reaktif protein (CRP) 185 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 100 mm/saat, hemoglobin düzeyi 6.4 g/dl, p-ANCA (perinükleer ANCA) dü-



Resim 2. T2 ağırlıklı aksiyal paranasal sinüs MRG'de sağ maksiller sinüste yumuşak doku intansitesi ve medial duvarda destrüksiyon izleniyor.



Resim 3. Hastada semer burun deformitesi görünümü. [Bu resim, derginin www.turkarchotolaryngol.org adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

zeyi yüksek, c-ANCA'sı (sitoplazmik ANCA) ise normal düzeyde tespit edildi. Bronkoskopisinde, sağ ana bronş seviyesinde %50'nin üzerinde daralma ve nodüler gelişim görüldü. Nodüllerden alınan materyalin histopatolojik incelenmesinde belirgin subepitelial fibrozis ve mikroabse formasyonları tespit edildi. WG tanısıyla hastaya siklofosfamid (2 mg/kg) ve prednizolon (1 mg/kg) tedavisi başlandı. Bu teda-



Resim 4. P-A akciğer grafisinde sağ alt zonda yaklaşık 5x5 cm'lik homojen opasite görülmekte.

vinin başlangıcından sonra 2 ay içerisinde hastanın biyokimyasal değerlerindeki düzelme ile birlikte sistemik şikayetleri de geriledi. Hasta takipleri sırasında, tanıdan 5 ay kadar sonra, hemorajik serebrovasküler hastalığa bağlı olarak kaybedildi.

Tartışma

WG, ANCA ilişkili vaskülitler arasında en sık görülenlerden biridir.⁴ Klinik olarak üst ve alt solunum yolu ve böbrek tutulumu ile karakterizedir.³ Bu üçleme, ilk başvuruda her zaman tam olarak görülmemektedir.^{6,7} Ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, yorgunluk gibi konstitüsyonel semptomlar da sık görülmekte ve oküler, cilt, kas-iskelet sistemi ve periferik sinir sistemi tutulumu da değişik oranlarda tabloya eklenebilmektedir.⁸ Olgumuzda, konstitüsyonel semptomlar hastalığın seyrinde göreceli olarak geç ortaya çıkmış ve böbrek tutulumu görülmemiştir.

WG'nin semptom ve bulgularının %70'inden fazlası kulak burun boğaz ile ilişkilidir.⁹ Her ne kadar olgumuzda renal tutulum olmasa da en sık ölüm nedenleri böbrek yetmezliği ve/veya sepsis olarak bilinmektedir.¹⁰ Otolojik tutulum olguların %30-40'ın-

da eşlik etmektedir.⁴ Efüzyonlu otitis media (EOM), sensorinöral işitme kaybı, KOM ve eksternal otit kulak tutulumunun en sık şekilleri arasındadır.⁷ WG'li hastaların yaklaşık %30'unda, EOM nedeniyle ventilasyon tüpü gereksinimi doğmaktadır.¹¹ FP nadirdir. Fasiyal sinirin kompresyonu ve/veya vasa nervorum'un vaskülitli fasiyal sinir tutulumunun olası nedenleridir. Literatürde, bilateral EOM ve bilateral FP ile ortaya çıkan WG bildirilmiş olsa da, bilateral KOM ile birlikte bilateral FP'nin sunulduğu olgu sunumuna rastlamadık.⁴ Diğer taraftan epistaksis, akıntı, kabuklanma ve nazal septumda destrüksiyon ile kendini gösterebilen nazal tutulum da sıkça karşımıza çıkmaktadır. Olgumuzda olduğu gibi, nazal tutulumu genellikle bakteriyel kolonizasyon ve hatta mantar üremesi eklenmektedir. Nazal muayenede sıklıkla kabuklanma, hiperemik mukoza gibi bulgular görülmektedir. Oral kavite tutulumu gingivitis, oral mukozada derin ülserler veya daha nadir olarak oroantral fistül ve yumuşak damakta nekroz şeklinde görülebilir.¹¹ Çilek dişeti olarak da bilinen bir gingival hiperplazi tipi WG'nin önemli bulgularından biridir.^{11,12}

Olgumuzda, bilateral FP ve KOM'a ek olarak, ikinci kulak cerrahisi sonrasında ortaya çıkan pürülan rinosinüzit, gingival ülserasyonlar ve miyokardiyal hastalık sistemik bir hastalık şüphesi uyandırmıştır. Ancak hastanın ANCA dahil birçok biyokimyasal parametreleri incelenmesine rağmen hepsi normal olarak bulunmuştur. Klinik tablodaki kısmi düzelme doğru tanıyı koymayı geciktirmiştir. Postoperatif ikinci ayda retroauriküler insizyon hattında ortaya çıkan açılma ve takibinde tespit edilen nazal septum perforasyonu ile akciğer grafisinde görülen homojen opasite hastanın yeniden incelenmesine neden olmuş ve WG tanısına ulaşılmıştır. Gerçekte, WG'de akciğer tutulumunun P-A grafide tek bir homojen opasite olarak görülmesi de oldukça nadirdir; daha sıklıkla her iki akciğerde multipl nodüller ve kaviter lezyonlar ile karşılaşılmaktadır. Bunun dışında olgumuzda c-ANCA yerine p-ANCA pozitifliği de ilginç

bir bulgu olarak kabul edilebilir. Pradhan ve ark., 23 hastalık serilerinde, c-ANCA pozitifliğini %65.2, p-ANCA pozitifliğini ise %13 olarak bildirmiştir.¹³

Sonuç olarak, WG bilateral KOM ve FP'si olan olgularda akla getirilmesi gereken hastalıklardan biridir. WG'de erken tanı ile tedaviye başlanması, hastalığın erken evrelerde kontrol altına alınabilmesi için önemlidir. Bu olguda görüldüğü gibi biyokimyasal parametreler özellikle hastalığın erken dönemlerinde normal sınırlar içinde olabilmekte ve karakteristik belirteç olan c-ANCA hastalığın seyri sırasında negatif kalabilirken, p-ANCA pozitif olarak bulunabilmektedir.

Kaynaklar

1. **Hartl DM, Aïdan P, Brugière O, Sterkers O.** Wegener's granulomatosis presenting as a recurrence of chronic otitis media. *Am J Otolaryngol* 1998; 19: 54-60.
2. **Cotch MF, Hoffman GS, Yerg DE, Kaufman GI, Targonski P, Kaslow RA.** The epidemiology of Wegener's granulomatosis. Estimates of the five-year period prevalence, annual mortality, and geographic disease distribution from population-based data sources. *Arthritis Rheum* 1996; 39: 87-92.
3. **Nikolaou AC, Vlachtsis KC, Daniilidis MA, Petridis DG, Daniilidis IC.** Wegener's granulomatosis presenting with bilateral facial nerve palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001; 258: 198-202.
4. **Ferri E, Armato E, Capuzzo P, Cavaleri S, Ianniello F.** Early diagnosis of Wegener's granulomatosis presenting with bilateral facial paralysis and bilateral serous otitis media. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34: 379-82.
5. **Murty GE.** Wegener's granulomatosis: otorhinolaryngological manifestations. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1990; 15: 385-93.
6. **Yapıcıoğlu S, Erer OF, Yalçın YA, Özkan SA.** Wegener granulomatosis: Tanısal zorluk yaşanan bir olgu nedeniyle Türkiye'den bildirilen olguların literatür eşliğinde incelenmesi. *İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi* 2004; 1: 33-40.
7. **Tetik Kurt C, Koçyiğit E.** Wegener Granulomatosisinde tanı ve tedavi. *T Klin Tıp Bilimleri* 1992; 12: 360-2.
8. **Akkalyoncu B, Öztürk A, Gözü A, Demirağ F, Samurkaşoğlu B.** Bir Wegener Granulomatosis olgusu. *Solunum Hastalıkları* 2000; 11: 100-3.
9. **Carroll WR, Morgan CE.** Diseases of the Salivary Glands. In: Snow JB, Ballenger JJ, editors. *Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery*. 16th ed. Hamilton, Ontario: BC Decker Inc; 2003. p. 1441-54.
10. **Atula T, Honkanen V, Tarkkanen J, Jero J.** Otitis media as a sign of Wegener's granulomatosis in childhood. *Acta Otolaryngol Suppl* 2000; 543: 48-50.
11. **Gubbels SP, Barkhuizen A, Hwang PH.** Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2003; 36: 685-705.
12. **Manchanda Y, Tejasvi T, Handa R, Ramam M.** Strawberry gingiva: a distinctive sign in Wegener's granulomatosis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 335-7.
13. **Pradhan VD, Badakere SS, Ghosh K, Almeida A.** ANCA: serology in Wegener's granulomatosis. *Indian J Med Sci* 2005; 59: 292-300.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. Melih Güven Güvenç
Oğuzhan Cad. Uğurpalas Apt. No:21/5
Fındıkzade 34270 İSTANBUL
Tel: (0212) 212 88 11 / 419
e-posta: guvenmg@yahoo.com