

Olgu Sunumu: Tekrarlayan Polikondrit

Case Report: Relapsing Polychondritis

Hacer Baran

Özel Zeytin Cerrahi Tıp Merkezi, Bursa, Türkiye

ÖZET

Tekrarlayan polikondrit, kırıldak ve bağ dokunun destrüksiyonu ve inflamasyonu ile seyreden nadir kronik otoimmün bir hastalıktır. Hastalığın klinik özellikleri aurikuler, nasal ve trakeal kartilajın kondritini; odyovestibüler disfonksiyonu; oküler inflamasyonu; vaskülit; myokarditi ve non-eroziv artrit içermektedir. Bu makalede otolarenjoloji kliniğimize her iki kulakta ağrı, ödem, eritem şikayetleri ile başvuran 54 yaşında bayan hasta sunuldu

Anahtar Kelimeler: Polikondrit, Tekrarlayan, Aurikuler Kartilaj, Artrit

ABSTRACT

Relapsing polychondritis is a rare chronic autoimmune systemic disease that presents with destruction and inflammation of cartilaginous and connective tissues. Clinical features of the disease include chondritis of the auricular, nasal, and tracheal cartilages; audiovestibular dysfunction; ocular inflammation; vasculitis; myocarditis and nonerosive arthritis. In this paper a 54-year-old woman who presented to our otolaryngology clinic with complaints of pain, erythema, edema on both auricles are reported.

Keywords: Polychondritis, Relapsing, Auricular Cartilage, Arthritis

İletişim / Correspondence:

Dr. Hacer BARAN

Özel Zeytin Cerrahi Tıp Merkezi, Bursa, Türkiye

E-mail: baranhacer@hotmail.com

Başvuru Tarihi: 22.02.2016

Kabul Tarihi: 10.07.2016

GİRİŞ

Tekrarlayan polikondrit; (TP) kartilajinöz dokunun rekürren ve progresif inflamasyonu ile karakterize multi sistematik tutulum ile seyreden nadir gözlenen otoimmün bir hastalıktır (1,2). Tekrarlayan polikondriti olan hastaların %33'ünde hastalığın aktif fazında tip 2 kollajene karşı otoantikör gelişimi olduğu tespit edilmiştir (3). Her iki cinste eşit oranda görülen TP, çocukluk veya ileri yaşlarda da görülmesine karşın en sık 44-51 yaş aralığında ortaya çıkar (1). Sıklıkla aurikula, burun, eklem, trakeobronşial yapılar gibi kartilaj ve proteoglikandan zengin yapılarda tutulum izlenir. Göz, kardiyak ve damar tutulumu değişik derecelerde izlenebilir (4). Kardiyovasküler ve respiratuar komplikasyonlar yüksek mortalite ve morbidite oranına sahiptir (5). Çalışmada kulakta tekrarlayan kızarıklık, şişlik, ağrı şikayetleri olan; yapılan tetkiklerinde artrit, sensörinöral işitme kaybı, periorbital ödem, kemozis tespit edilen; klinik olarak tekrarlayan polikondrit tanısı konan hasta literatür eşliğinde sunulmuştur.

OLGU

Elli dört yaşında kadın hasta her iki kulakta 3 gündür devam eden ağrılı kızarıklık ve şişlik şikayeti ile Kulak Burun Boğaz Polikliniğine başvurdu. Hastanın yaklaşık bir yıldır her iki kulağında ataklar şeklinde şişlik ve kızarıklık şikayeti olduğu ve 1 yıldır işitmede azalma olduğu belirlendi. Ayrıca ataklar döneminde eklem ağrısı olduğu öğrenildi. Son iki üç atak döneminde gözlerde kızarıklık ve şişlik şikayeti izlendiği öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde hipertansiyon nedeni ile antihipertansif kullandığı başka sistemik hastalığı olmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde belirgin özellik yoktu.

Hastanın fizik muayenesinde vital bulguları stabildi. Kulak burun boğaz muayenesinde her iki aurikula kıkırdak kısmında şişlik, ısı artışı, kızarıklık ve ödem olduğu izlendi. Kulak kepçesinin kıkırdak içermeyen yumuşak kısmı normaldi. Dış kulak yolu ve timpanmembran normal olarak değerlendirildi (Resim 1).



Resim1: Sağ (a) ve sol (b) kulakta eritem, ödem ve şişlik, kulak lobülü korunmuş

Hastanın yapılan odyogramında sağ kulakta orta derecede sensörinöral tipte işitme kaybı gözlemlendi (45 db). Nasal dorsum doğal olarak değerlendirildi. Hastanın endoskopik muayenesinde laringeal kartilajlar doğal olarak değerlendirildi. Boyun muayenesinde palpabl lenfadenopati, trakeal kartilajda hassasiyet izlenmedi. Yapılan nörolojik muayenesinde vestibüler patoloji ve spontan nistagmus izlenmedi. Oftalmolojik muayenesinde periorbital ödem ve kemozis izlendi. Hastanın hemogramı, rutin biyokimya değerleri, tam idrar tetkiki normal sınırlardaydı. Sedimentasyon (63 mm/s) ve CRP (17,8 mg/dl) düzeyleri normalden yüksekti. Romatoid faktör (RF), antinükleer antikör (ANA) negatif idi. Akciğer grafisi normaldi. Ekokardiyografik incelemede yaş ile uyumlu değişiklikler saptandı. Artralji nedeniyle ortopedi bölümüne değerlendirilen hastanın sağ diz eklemine non-eroziv inflamatuvar artrit tespit edildi. Diğer sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirildi.

Hasta biyopsi işlemini kabul etmediği için mevcut bulgularla tekrarlayan polikondrit tanısı konuldu. Tedavide oral metilprednizolon 48 mg/gün olarak başlandı. Birinci hafta sonunda kulak şikayetlerinde gerileme izlendi. Steroid dozu kademeli olarak azaltıldı. Hastanın birinci ay kontrolünde aktif şikayeti olmadığı tespit edildi.

TARTIŞMA

TP; hedef antijenleri hala aydınlatılamamış, otoimmün bir hastalıktır (4). Ana patojenik mekanizmanın kartilaj komponentleri olan kollajen tip II, IX ve XI'e karşı gelişen otoimmünite olduğu düşünülmektedir. Ayrıca kartilaj spesifik protein olan martrilin-1'e karşı da otoimmünite tariflenmiştir. Özellikle tip II kollajen ve

martrilin-1'e karşı gelişen otoantikörlerin aktif hastalık döneminde artış gösterdiği bildirilmiştir (5).

TP için Mc adam ve arkadaşları tarafından tanımlanan tanı kriterleri kullanılmaktadır (6). Bu tanı kriterleri daha sonra Damiani ve ark. ve ayrıca Michet ve ark. tarafından modifiye edilmiştir (7,8). Tanı kriterleri Tablo.1'de gösterilmiştir.

Tablo.1 Tekrarlayan polikondrit tanı kriterleri		
Yazar	Tanı kriterleri	Koşul
Mc adam ve ark.(6)	<ul style="list-style-type: none"> Bilateral kulak kepçesinde tekrarlayan kondrit Non-eroziv, seronegatifinflatuvarpoliartrit Nazal kondrit Oküler inflamasyon (konjunktivit, keratit, sklerit ve/veya episklerit, üveit) Laringeal ve/veya trakeal kıkırdakların tutulduğu üst solunum yollarının kondriti Kohlear ve/veya vestibülerdisfonksiyon (sensörinöral işitme kaybı, tinnitus, vertigo) 	3 ve üzeri kriter varlığı
Damiani ve ark. (7)	<ul style="list-style-type: none"> En az 3 yada daha fazla Mc Adam kriterinin bulunması En az 1 ya da daha fazla Mc Adam kriterinin bulunması ve pozitif histopatoloji En az 2 farklı bölgede kondritin bulunması ve düşük doz steroidlere veya dapsone yanıt vermesi 	Kriterlerden herhangi biri
Michet ve ark. (8)	<ul style="list-style-type: none"> Aurikuler, nasal ve laringotrakealkartilajlarda 2 ve üzerinde kanıtlanmış inflamasyon 1 ve üzerinde inflamasyon ve 2 ve üzerinde diğer semptomlar(oküler inflamasyon, işitme kaybı, vestibülerdisfonksiyon, seronegatifinflatuvarartrit) 	Kriterlerden herhangi biri

Bizim hastamızda her iki aurikulada kıkırdak yapı üzerinde kızarıklık, ısı artışı, ödem mevcuttu. Sağ kulakta orta derecede sensörinöral işitme kaybı gözlemlendi. Periorbital ödem ve kemozis mevcuttu. Sağ diz ekleminde artrit tespit edildi. Bu bulgularla Mc Adam kriterlerine göre TP tanısı kondu.

Aurikular inflamasyon TP'in karakteristik bulgusudur ve tanı anında %96.1 oranında izlenir. Kulak kepçesinin kıkırdak kısmında şişlik, ısı artışı, kızarıklık tipik başlangıç bulgusudur. Kulak lobülü normaldir. Tekrarlayan inflamasyona bağlı olarak kulakta şekil değişikliği izlenebilir (1,4). TP'li hastalarda izlenen sensörinöral işitme kaybı ve vertigonun, internal auditor arterin kohlear ve vestibüler dallarında oluşan vaskülitin yol açtığı sirkülasyon bozukluğu nedeniyle oluştuğu

düşünülmektedir (1). İkinci sıklıkta izlenen semptom olan nasal kondrit; ağrı kızarıklık, ısı artışı ve tekrarlayan inflamasyonlara bağlı olarak saddle nose deformitesine neden olabilir (1). Eklem tutulumu en sık metakarpofalangeal, proksimal interfalangeal ve diz eklemlerinde; non-eroziv; seronegatif; inflamatuvarve poliartritik olarak izlenir (9).

Laringotrakeal tutulum TP'de morbidite ve mortalitenin en önemli sebeplerindendir ve hastalarda %50 oranında izlenir (1). TP'li hastalarda oküler tutulum (sklerit, episklerit, konjontivit) ve cilt tutulumu(eritema nodosum, eritema multiforme gibi) izlenebilir (9). Kardiyovasküler tutulum %24-52 oranında izlenir ve ikinci en sık mortalite nedenidir. Sık olmasa da izlenen renal tutulumun mortalite oranı yüksektir (2).

TP nadir gözlemlendiği için kabul edilmiş bir tedavi protokolü yoktur. Aurikular ve nasal kondrit, artralji gibi daha az ciddi semptomlar non-steroid anti-inflatuar ilaçlar ile tedavi edilebilir.Kolşisin ve dapsone tedavide kullanılmaktadır. Ciddi polikondrit; oküler, laringotrakeal tutulum; sistemik vaskülit; glomerülonefrit gibi hayatı tehdit eden durumlarda sistemik steroid; metotreksat, siklofosamid, azotiopüringibi immünsüpresan ilaçlar tedavide etkilidir. Sistemik steroid tedavisinde 1 mg/kg dozda başlanması ve zamanla azaltılarak uzun süre devam edilmesi atak sıklığını azaltmada etkili olduğu gözlenmiştir. Steroid tedavisine yanıtız veya intolerans gösteren hastalarda immünsüpresan ilaçların tercih edilmesi önerilmektedir (1,2,9).

Tekrarlayan polikondrit nadir bir hastalık olmasına rağmen pek çok sistemi etkileyerek ciddi komplikasyonlara ve mortaliteye neden olmaktadır. Erken tanı ve tedavi, hastalığın mortalite ve morbiditesini önemli derecede etkilemektedir. TP, tekrarlayan aurikular perikondriti olan hastalarda ayırıcı tanıda akılda tutulmalı ve bu hastalara multidisipliner bir şekilde yaklaşılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Sharma A, Gnanapandithan K, Sharma K, et.al. Relapsing polychondritis: a review. Clin Rheumatol 2013;32:1575-83.

2. Melikoğlu MA, Şenel K. Relapsing polychondritis: inflamed joints and ears. *Balkan Med J* 2015;32:121-3.
3. Giroux L, Paquin F, Guerard-Desjardins MJ, et al. Relapsing polychondritis: an autoimmune disease. *Semin Arthritis Rheum* 1983;13:182-7
4. Sharma A, Law AD, Bamberg P, et al. Relapsing polychondritis: clinical presentations, disease activity and outcomes. *Orphanet J Rare Dis* 2014;9:198.
5. Sosada B, Loza K, Bialo-Wojcicka E. Relapsing polychondritis. *Case Rep Dermatol Med* 2014;2014:791951.
6. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, et al. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Med (Baltimore)* 1976;55:193-215
7. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis—report of ten cases. *Laryngoscope* 1979;89:929-46
8. Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, et al. Relapsing polychondritis: Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986;104:74-8
9. Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, et al. Relapsing polychondritis: A clinical review. *Semin Arthritis Rheum* 2002;31:384-95.