



Tekrarlayan Polikondriti Ortaya Koyan İki Taraflı Ön Üveit

Bilateral Anterior Uveitis Revealing Relapsing Polychondritis

© Murat Hasanreisioğlu*, © Hüseyin Baran Özdemir**, © Fulya Yaylıoğlu*, © Mestan Ertop*, © Zeynep Aktaş*

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

**Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

Öz

Tekrarlayan polikondrit, ölümcül sonuçlara yol açabilen fakat nadir görülen sistemik otoimmün bir hastalıktır. Major enflamasyon alanı bağ doku olup, sıklıkla kulak, burun, gırtlak, trakeobronşiyal ağaç ve kardiyovasküler sistemi tutmaktadır. En sık göz komplikasyonları episklerit ve sklerit olsa da, üveit görülen olgular bildirilmiştir. Bu olgu takdiminde, her iki gözde ağrı ve kızarıklığa sebep olan ön üveit nedeniyle konsülte edilen 22 yaşında genç kadın hasta sunulmaktadır. Hastada ayrıca ağrılı ve kırmızı kulak fark edilmesi üzerine kartilajinöz enflamasyonun da birlikte olduğu düşünülmüştür. İki taraflı ön üveit ve kulak kondriti ile birlikte tekrarlayan polikondrit tanısı romatoloji iş birliği ile konulmuştur. Tekrarlayan polikondritli hastalarda iki taraflı ön üveit dikkatli değerlendirilmeli ve takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Ön üveit, tekrarlayan polikondrit, sistemik otoimmün hastalık

Abstract

Relapsing polychondritis is a potentially lethal but rare systemic autoimmune disease. The major site of inflammation is the connective tissue, usually involving the ears, nose, larynx, tracheobronchial tree, and cardiovascular system. Although scleritis and episcleritis are known to be the most probable ocular manifestation, it may also present with uveitis. We present the case of a 22-year-old young lady who initially referred with bilateral red and painful eyes caused by anterior uveitis. Her right ear was also red and painful, consistent with cartilaginous inflammation. She was diagnosed with relapsing polychondritis with bilateral anterior uveitis and chondritis of the ear in conjunction with the rheumatology department. Bilateral anterior uveitis should be evaluated and monitored carefully in patients with relapsing polychondritis.

Keywords: Anterior uveitis, relapsing polychondritis, systemic autoimmune disease

Giriş

Tekrarlayan polikondrit (TP), kulak, burun, gırtlak, trakeobronşiyal ağaç ve kardiyovasküler sistemi tutabilen idiyopatik enflamatuvar bir hastalıktır.^{1,2} Kardiyovasküler ve pulmoner tutulum hastalığın yüksek morbidite ve mortalitesinden sorumludur. TP tanı kriterleri, karakteristik klinik bulgulara dayanmaktadır.¹

TP hastalarının yaklaşık %60'ında oküler belirtiler görülür.³ En sık rastlanan bulgular sklerit, episklerit, keratit ve konjonktivittir. Nüks ve alevlenmeler sıklıkla görülür. TP hastalarının yaklaşık %25'inde üveit gelişir ve en sık olarak ön üveit veya skleroz üveit şeklinde ortaya çıkar.⁴ Propitoz, kornea

perforasyonu, retinal vaskülit ve körlüğe yol açan optik nörit, TP'nin diğer olası oküler belirtileridir.⁴ Bu olgu sunumunda, TP'nin oftalmik belirtisi olarak ön üveit izlenen bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

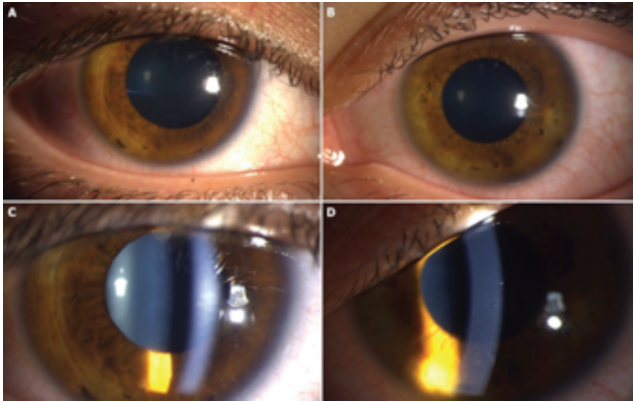
Yirmi iki yaşında kadın hasta, her iki gözde bir hafta önce başlayan fotofobi ve kızarıklık şikayetleri ile Gazi Üniversitesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı'na başvurdu. Hastanın her iki gözde düzeltilmiş en iyi görme keskinliği 20/20 idi, ancak hasta oküler rahatsızlık şikayeti olduğunu ifade etti. Biyomikroskopik muayenesinde bilateral konjonktival kızarıklık

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Hüseyin Baran Özdemir, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye Tel.: +90 505 871 92 39 E-posta: baranozdemir@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-5585-253X

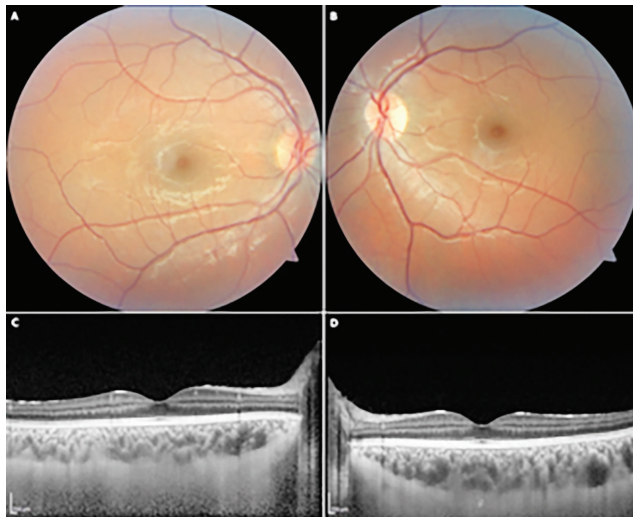
Geliş Tarihi/Received: 15.04.2018 **Kabul Tarihi/Accepted:** 13.08.2018

©Telif Hakkı 2019 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

ve ince, non-granülatöz keratik presipitatlar izlenen ve +4 olarak derecelendirilen ön kamara reaksiyonu mevcuttu (Resim 1). Dilate fundus muayenesinde retina bulguları normaldi, vasküler kılıflanma veya herhangi bir retinit belirtisi yoktu (Resim 2). Optik koherens tomografi (OKT), arttırılmış derinlik görüntüleme-OKT ve fundus otofloresansı normaldi (Resim 3). Oftalmik semptomlarına ek olarak, hastanın sağ kulağında kızarıklık ve ağrı vardı. Hastanın fizik muayenesinde sağ kulakta kartilajinöz enflamasyon görüldü (Şekil 3). Hasta daha ileri sistemik değerlendirme için romatoloji bölümüne yönlendirildi. Hematolojik incelemede serum eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein düzeyinin (sırasıyla 69 mm/saat ve 126 mg/L) arttığı bulundu. Tam kan sayımı ve diğer biyokimyasal parametreler normal sınırlardaydı. Enfeksiyon ve enflamasyon belirteçleri (anti-DNA, ANA, C3 ve C4 immünoglobulin, anti-SSA, anti-SSB, anti-SM, anti-SCL ve anti-JO) de normaldi. Hasta, saatte bir 0,1 mg/5 mL topikal deksametazon oftalmik



Resim 1. Hastanın ilk muayenesinde (A) sağ ve (B) sol gözde bilateral konjonktival hiperemi gösteren ön segment fotoğrafları. Sol gözde daha belirgin olan bilateral ön kamara reaksiyonu ve granülatöz olmayan keratik presipitatları gösteren sağ (C) ve sol (D) gözün biyomikroskopik görüntüleri



Resim 2. Sağ (A) ve sol (B) gözün normal fundus görüntüleri. Sağ (C) ve sol (D) gözde fovea ve koroid kalınlığını etkilenmediğini gösteren arttırılmış derinlik görüntüleme spektral-domain optik koherens tomografisi görüntüleri

damla, 8 saatte bir %1 siklopentolat damla ve sistemik oral 1 mg/kg/gün prednizolon ile tedavi edildi ve ilaçların azaltılarak kesilmesi planlandı.

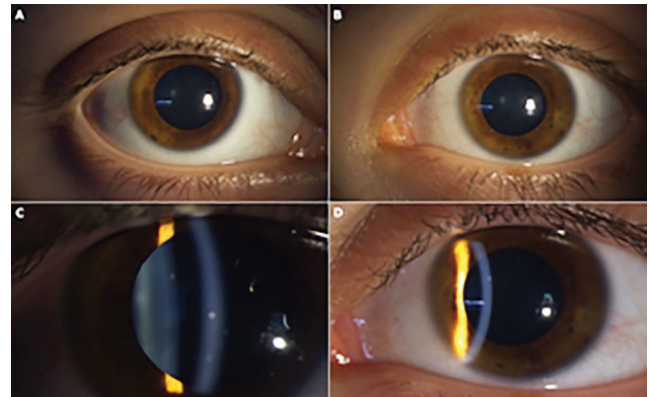
Topikal ve oral steroid tedavisi ile bir ay tedavinin sonunda, düzeltilmiş en iyi görme keskinliği stabildi ve görmede bozulma ortadan kalktı. Biyomikroskopik muayenede ön kamara reaksiyonunda dramatik regresyon izlendi. Sadece ön kamara çok az miktarda hücre/bulanıklık ve az sayıda keratik presipitat izlendi (Resim 4). Tedavi yavaş şekilde azaltılarak kesildi.

Tartışma

TP, vücutta tip 2 kollajen içeren kartilaksı yapıları tutan ve doku hasarı ve yıkıma neden olan tekrarlayan enflamasyon atakları ile karakterize nadir bir otoimmün hastalıktır.¹ Hastalık esas olarak kulakları, burnu ve trakeobronşiyal ağacı etkileyen tekrarlayan enflamasyona neden olur. Eklemler, gözler, iç kulak, kan damarları, kalp ve böbrekler gibi vücutta proteoglikan bakımından zengin yapılar da tutulabilir.⁵ TP'nin en sık görülen erken bulguları, hastaların %80'inden fazlasında ortaya çıkan



Resim 3. İlk muayenede sağ auriküler kondrit bulgusu



Resim 4. Bir aylık tedaviden sonra ön kamara reaksiyonunun azaldığını, az sayıda keratik presipitat bulunduğunu ve sineşi olmadığını gösteren ön segment görüntüleri (A, C: Sağ göz; B, D: Sol göz)

auriküler kondrit ve poliartrittir.⁶ Ancak, erken evrelerde sık görülen semptomlar genellikle mevcut değildir; bu nedenle eklem, oküler, kutanöz veya işitme-vestibüler disfonksiyona neden olabilen herhangi bir romatolojik hastalığı taklit edebilir ve tanı konmasında gecikmelere yol açabilir.

Oküler bulgular hastaların %50-70'inde mevcuttur ve hastalık aktivitesi ile ilişkili oldukları için büyük öneme sahiptir.⁷ Literatürde bildirilen iki ana oküler belirti, episklerit veya sklerit olmasına rağmen, üveit olguların %3-22'sinde rapor edilmiştir ve görmeyi etkileyebilir.⁷ Üveit, nadir olmasına rağmen, anterior yerleşimlidir ve granülomatöz değildir. Bir kulakta, dizlerde ve parmaklarda kondrit ile eşzamanlı bilateral ön üveit ile başvuran hastamız, bununla uyumludur. TP tanı kriterleri, karakteristik klinik bulgulara dayanmaktadır. Tanıdan şüpheleniliyorsa biyopsi ile doğrulanması gerekebilir. Bizim olgumuzda, biyopsi yapılması çok gerekli değildi çünkü kulak kondriti hastalığının tipik bir erken belirtisiydi. TP en çok 40-60 yaş aralığında yaygın olsa da olgumuzda olduğu gibi genç erişkinler veya çocuklarda da görülebilir. TP'li hastalarda prognoz değişkendir ve organ tutulumuna ve tedaviye yanıtı bağlıdır.⁸ Tedavi, hastalığın ciddiyetine ve bölgesine göre düzenlenir. Hafif formlarda, anti-enflamatuvar ve anti-nötrofilik ilaçlar verilir, ancak akut hava yolu obstrüksiyonu, birden çok relaps ve kardiyovasküler tutulum görülen ağır olgular, yüksek doz prednizon (günde 1 mg/kg) veya hatta intravenöz pals metilprednizolon ile tedavi edilebilir.⁶ Hastamıza başlangıçta topikal steroidler ve düşük doz oral prednisolon tedavisi verildi. Tedaviye cevap yavaş olduğundan ve kondrit ve üveit yalnızca belli bir dereceye kadar kontrol altına alınabildiğinden oral prednizon dozu kademeli olarak maksimum düzey olan 1 mg/kg seviyesine yükseltildi. Bu doz hastalık aktivitesini etkili şekilde azalttı.

Özetle, TP, bağ dokusunu etkileyen, etiyolojisi bilinmeyen enflamatuvar bir hastalıktır. Tanının doğrulanması zordur. Hastalık progresyonunun öngörülmesi ve tedavi edilmesi daha da güçtür. Oküler bulgular nadir olmasa da dikkatle değerlendirilmelidir, çünkü üveit gibi göreceli olarak daha az rastlanan belirtiler saptanmaz ve tedavi edilmezse görme kaybına neden olabilir.

Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Murat Hasanreisoglu, Fulya Yaylacioğlu, Mestan Ertop, Konsept: Murat Hasanreisoglu, Hüseyin Baran Özdemir, Zeynep Aktaş, Dizayn: Murat Hasanreisoglu, Hüseyin Baran Özdemir, Zeynep Aktaş, Veri Toplama veya İşleme: Murat Hasanreisoglu, Fulya Yaylacioğlu, Mestan Ertop, Analiz veya Yorumlama: Murat Hasanreisoglu, Hüseyin Baran Özdemir, Zeynep Aktaş, Literatür Arama: Murat Hasanreisoglu, Mestan Ertop, Yazan: Murat Hasanreisoglu, Hüseyin Baran Özdemir, Mestan Ertop.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Longo L, Greco A, Rea A, Lo Vasco VR, De Virgilio A, De Vincentiis M. Relapsing polychondritis: A clinical update. *Autoimmun Rev*. 2016;15:539-543.
2. Hansson AS, Heinegård D, Holmdahl R. A new animal model for relapsing polychondritis, induced by cartilage matrix protein (matrielin-1). *J Clin Invest*. 1999;104:589-598.
3. Shimizu J, Oka H, Yamano Y, Yudo K, Suzuki N. Cutaneous manifestations of patients with relapsing polychondritis: an association with extracutaneous complications. *Clin Rheumatol*. 2016;35:781-783.
4. Suzuki S, Ikegami A, Hirota Y, Ikusaka M. Fever and cough without pulmonary abnormalities on CT: relapsing polychondritis restricted to the airways. *Lancet*. 2015;3:385:88.
5. Nakajima T, Sekine Y, Yasuda M, Yasufuku K, Iyoda A, Suzuki M, Shibuya K, Iizasa T, Fujisawa T. Long-term management of polychondritis with serial tracheobronchial stents. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:24-26.
6. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Schölmerich J, Lang B. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol*. 1997;24:96-101.
7. Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology*. 1986;93:681-689.
8. Ben Salah R, Frikha F, Hentati Y, Kallel S, Ghorbel A, Mnif Z, Bahloul Z. Recurrent anterior uveitis with hypopyon revealing relapsing polychondritis. *Intern Med*. 2012;51:3173-3176.