

## **BİR OLGU SUNUMU: TEKRARLAYAN POLİKONDRİT**

### **RELAPSING POLYCHONDritis: A CASE REPORT**

Sinem Özcan<sup>1</sup>, Zafer Günendi<sup>1</sup>, Feride Göğüş<sup>1</sup>, Vesile Sepici<sup>1</sup>

#### **ÖZET**

Tekrarlayan polikondrit; kartilagenöz eklemler ,kardiovas-küler sistem, göz, deri, böbrek ve sinir sistemini etkileyen tekrarlayıcı inflamasyonla karakterize, nadir görülen, kronik, otoimmün bir hastalıktır. Bu makalede ülseratif kolit ve astım öyküsü olan tekrarlayan polikondritli olguda böbrek tutulumu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** tekrarlayan polikondrit

#### **SUMMARY**

Relapsing polychondritis is a rare, chronic, autoimmune disorder, characterized by recurrent inflammation that affects cartilaginous joints, the cardiovascular system, eyes, skin, kidney and the nervous system. Here we reported a case of renal involvement of relapsing polychondritis associated with ulcerative colitis and asthma.

**Key Words:** relapsing polychondritis

#### **Yazışma Adresi / Correspondence Address:**

Sinem Özcan, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Ankara, Turkey  
e-mail: sinem.ozcan@gazi.edu.tr

---

<sup>1</sup> Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Ankara, Turkey

## GİRİŞ

Tekrarlayan polikondrit, kulak, burun, larinks ve trakeobronşial sistemin kartilaj yapılarını etkileyen, tekrarlayıcı inflamatuvar ataklarla karakterize, nadir görülen, ciddi sonuçlara yol açabilen bir hastalıktır. Tanısı, spesifik bir laboratuvar bulgusu olmadığından klinik, patolojik, radyolojik olarak konmaktadır (1).

## OLGU

40 yaşında erkek hasta, ses kısıklığı ve işitme azlığı şikayetiyle FTR Romatoloji polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden 3 yıl önce aniden sağ kulakta ağrı, dış kulakta tıkanıklık hissi ve daha sonra şişlik-ısı artışı-kızarıklık gelişmesi ile önce kulak-burun-boğaz polikliniğine başvurduğu, enfeksiyon düşünülerek antibiyotik başlandığı, şikayetlerinin devam etmesi üzerine ve sol kulakta da kızarıklık-şişlik oluşması üzerine dermatoloji bölümüne başvurduğu ve tragustan alınan biyopsi ile tekrarlayan polikondrit tanısı aldığı öğrenildi. Prednizolon 60mg/g başlanıp, doz azaltularak 16mg/gün ile devam edilmiş. Hasta kliniğimize başvurduğunda 16mg/gün prednizolon alıyordu.

Özgeçmişinden 6 yıldır remisyonunda ülseratif koliti olduğu, 1997'de sinüzit operasyonu geçirdiği, 10 yıl önce astım tanısı aldığı öğrenildi.

Olgunun fizik muayenesinde; TA:125/80mmHg nabız:76/dk olup, akciğerde öksürmekle kaybolan bilateral ronküsleri ve ekspiryum uzaması saptandı. Kalp oskültasyonu doğal olarak değerlendirildi. Kulak-burun-boğaz muayenesinde kulakta bilateral ödem, kızarıklık, distrofik değişiklikler mevcuttu. Ayrıntılı odyolojik incelemede mikst tipte işitme azlığı saptandı. Lökomotor sistem muayenesi doğaldı, aktif artrit bulgusu yoktu. Ses kısıklığı nedeniyle yapılan larinks BT'si normaldi, ses kısıklığının nedeni reflü olarak değerlendirildi ve proton-pompa-inhibitörü başlandı. Gözlerinde kızarıklık olan hastada bilateral episklerit saptandı.

Laboratuvar analizinde; Hb:13mg/dl Htc:%41 BK:17300 sedimentasyon-hızı: 30mm/sa CRP: 33mg/dl idi. Posteroanterior AC grafisinde bronkovasküler dallanmada belirginleşme dışında patoloji saptanmadı. Tam idrar tetkikinde 50 eritrosit, 3-5 lökosit saptandı. Total C3-C4, total IgG-IgA-IgM normal olarak geldi. 24 saatlik idrarda 274 mg proteinüri saptanan hastaya böbrek tutulumu yönünden biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucunda IgA birikimi içeren minimal mezengiyal proliferasyon gösteren, IgG-IgM-C3-fibrin ile diffüz global kapiller depolanma saptandı. Hastaya 3 kez 1000mg pulse steroid tedavisi verildi, ardından Prednizolon 60 mg'a geçildi. Böbrek tutulumu nedeniyle siklofosfamid 1gr, Ondansetron 8mg amp., Mesna 400

**Tablo-1**

Michet ve ark. tarafından modifiye edilen tekrarlayıcı polikondrit tanı kriterleri

Her iki kulak kepçesinde tekrarlayan kondrit
Non-eroziv inflamatuvar artrit
Burun kıkırdaklarında kondrit
Oküler inflamasyon
ÜSY'da kondrit
Kohlear ve/veya vestibüler disfonksiyon

mg verildi (3ay/aylık enjeksiyon şeklinde). Medikal tedavisi azotiyoprin 2.5 mg/kg/g olmak üzere düzenlendi.

## TARTIŞMA

Tekrarlayan polikondrit, Jacksch-Wartenhost tarafından ilk defa 1923 yılında tanımlanmıştır. Bildirilen hastaların çoğunluğu beyaz olmakla birlikte tüm etnik gruplarda bulunabilir. Her yaşta görülebilir de genelde ortalama başlangıç yaşı 40-50'dir. Cinsiyet farklılığı görülmemektedir (2, 3).

Kulak, burun, laringotrakeal bölge ve periferik eklemler gibi kartilagenöz eklemleri tutabilen, göz tutulumu, nadiren vasküler, kardiyak, deri, böbrek, nörolojik tutulumla da seyredabilen, inflamatuvar ataklarla karakterize, yaşamı tehdit edebilen, otoimmün nadir bir hastalıktır (1).

Tekrarlayan polikondrit için sıklıkla McAdam ve arkadaşları tarafından belirlenen tanı kriterleri kullanılmaktadır (2), daha sonra Michet ve arkadaşları (3) ve Diamani (4) tarafından modifiye edilmiştir (Tablo1).

Buna göre tanı için,

- en az üç ya da daha fazla kriterin bulunması veya
- en az bir ya da daha fazlasının olup, (+) histopatolojik tetkik veya
- en az iki farklı bölgede kondrit bulunması ve düşük doz steroidlere yanıt vermesi gerekmektedir.

Tekrarlayan polikondritin patogenezi henüz bilinmemektedir. Diğer otoimmün hastalıklara sekonder gelişebilir (Tablo 2) (5). Bizim olgumuzda da ülseratif kolit öyküsü mevcuttu.

Tekrarlayan polikondritli olgularda sağlıklı kontrollere göre daha fazla HLA DR pozitifliği bildirilmiştir. Lupus antikoagülanı, kartilaj matriks proteini olan matrinin 1'e karşı antikorlar, dimerik matriks proteine karşı antikorlar, tip2-tip9-tip11 kollajene karşı antikorlar saptanmıştır. Solunum sistemi tutulumunun %69 vakada matrinin 1'e karşı antikor titresiyile korele olduğu bildirilmiştir. Olguların doku lezyonlarında CD4 T lenfositleri, plazma hücreleri, Ig ve kompleman varlığı da saptandı.

**Tablo-II**  
Tekrarlayıcı polikondrit'in eşlik edebileceği otoimmün hastalıklar

Romatizmal Hastalıklar Romatoid artrit Juvenil idiopatik artrit Sistemik lupus eritematozus Progressif sistemik skleroz Sjögren sendromu Mikst konnektif doku hastalığı	Hematolojik Hastalıklar Myelodisplastik sendrom Hodgkin hastalığı MALT tip 1 lenfoma Non-Hodgkin lenfoma Akut lenfoblastik lösemi Pernisiyöz anemi
Seronegatif Artropatiler Ankilozan spondilit Psöriatik artrit Reiter sendromu	Endokrin Hastalıklar Tip 1 diabetes mellitus Hashimoto tiroiditi Graves hastalığı Hipotiroidizm
Vaskülitler Lökositoklastik vaskülit Wegener granülamatozus Poliarteritis nodoza Mikroskopik polianjitis Churg straus sendromu Behçet hastalığı Mikst kriyoglobulinemi	Gastrointestinal Hastalıklar Krohn hastalığı Ülseratif kolit Primer bilyer siroz Retroperitoneal fibrozis
	Diğer Hastalıklar Miyastenia graves Pyoderma gangrenosum Psöriasis vulgaris Kondrosarkom

tanmıştır (1).

Özellikle bilateral tekrarlayıcı auriküler inflamasyonda tekrarlayan polikondritin ilk anda düşünülmesi gerekir; bu bulgu tanı konan hastaların %85'inde bulunmaktadır. Nadiren iç kulak tutulumu da bildirilmektedir (6). Bizim olgumuzda da mikst tipte işitme kaybı mevcuttu.

Sık rastlanılan semptomlardan biri de artrit/arthralji'dir (%50-80). Artrit genellikle asimetric, migratuar, seronegatif, nonerozif özelliktedir. Periferik artritin varlığı, yaygın hastalık ve kötü prognozla ilişkilidir (7).

Solunum sistemi semptomları da sıktır ve mortalitenin en önemli sebebidir. %25-50 hastada hastalığın başlangıcında saptanmaktadır. En sık larinks ve trakea etkilenmektedir. Kartilaj tutulumu kaba ses, non-produktif-persistent öksürük, dispne, wheezing, inspiratuar stridor ile kendini gösterir; çoğunlukla astımla karışabilmektedir (8). Bizim hastamızda da astım öyküsü mevcuttu. Yaklaşık %50 hastada nasal kondrit görülmektedir. Burunda ağrı, kızarıklık, terleme, rinore, bazen epistaksis ile kendini gösterebilir. Tekrarlayan ataklar sonucunda karakteristik "eyer burun" deformitesi görülmektedir.

Göz tutulumu da temel bulgulardan biridir. Hafif veya görmeyi azaltacak kadar şiddetli olabilmektedir. En fazla sklerit, episklerit, keratokonjunktivitis sicca saptanmaktadır. Bizim olgumuzda da episklerit mevcuttu.

Kalp tutulumu yaygın olmamakla birlikte, mortalite

sebeplerinden biridir. En önemli komplikasyonlar; komplet dal bloğu, aortik valv rüptürü ve akut kalp yetmezliğidir (1).

Renal tutulum çok nadirdir (%10) ve varlığı kötü prognozu gösterir. Mikroskopik hematüri, proteinüri ve bazen de şiddetli böbrek fonksiyon kaybı ile giden, genellikle biyopsi ile gösterilebilen kresentrik pauci-immün glomerulonefrit, segmental nekrotik glomerulonefrit, glomerülosklerozis, IgA nefropatisi, tübülointerstiyel nefrite bağlanabilecek böbrek tutulumu saptanabilir (9). Bizim olgumuzda da biyopsi ile IgA birikimi içeren minimal mezengial proliferasyon gösteren IgG-IgM-C3-fibrin ile diffüz global kapiller depolanma saptanmıştır.

Hastalığın tedavisi primer olarak semptomatiktir. NSAİ ilaçlar, kulak ya da burunda kondriti olan ve/veya artraljisi olan bazı vakalarda tek başına etkili olabilmektedir (10). En çok kullanılan ajan kortikosteroidlerdir. Akut solunum yolu obstrüksiyonlarında da IV pulse steroidlerin kullanılması önerilmektedir. Steroide yanıt vermeyen veya tolere edemeyen hastalarda azotiyoprin, siklofosamid, klorambusil, siklosporin A, metotreksat gibi immünsupresif ajanlar kullanılabilir. Bunun dışında oral minosiklin ile birkaç hastada düzelleme gözlenmiştir. AntiCD4 monoklonal antikorlar, TNFalfa inhibitör kullanımının da tekrarlayan polikondritli hastada etkili olduğu rapor edilmiş ancak klinik olarak daha ileri dönem yararlılığı kanıtlanamamıştır. Plazmaferez veya yüksek doz Ig'lere yanıt vermeyen

hastalar, otolog kök hücre transplantasyonu gibi deneysel yöntemlere aday olabilirler.

Bizim olgumuza da pulse steroid tedavisi ardından böbrek tutulumu nedeniyle siklofosfamid (3ay süreyle) verilmiştir. Hastanın sosyal durumu göz önüne alınarak, tedavisi azotioprin ile devam etmektedir.

### KAYNAKLAR

1. E.D.Harris, R.C.Budd, M.C.Genovese et al.: Relapsing Polychondritis. Kelley's Textbook Of Rheumatology. 2006;94:1541-1546.
2. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, et al: Relapsing Polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature, Medicine (Baltimore). 1976;55:193-215.
3. Michet Jr, CJ McKenna CH, Luthra HS et al: Relapsing Polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. Ann Intern Med. 1986;104:74-78.
4. Damiani JM, Levin HL: Relapsing Polychondritis -report of ten cases. Laryngoscope 1979; 89:929-946.
5. Benito Calavia JR, Alvenes Blanco A, Recurrent polychondritis associated with ulcerative colitis. An Med Interna. 1997;14:46.
6. Kumakiri K, Sakamoto T, Karahashi T, et al, A case of relapsing polychondritis preceded by inner ear involvement. Auris Nasus Larynx. 2005;32:71-76.
7. Balsa A, Expinosa A, Cuesta M et al, Joint symptoms in relapsing polychondritis. Clinical and Experimental Rheumatology. 1995;13:425-430.
8. Segel MS, Godfrey S, Berkman N, Relapsing Polychondritis: reversible airway obstruction is not always asthma. Mayo Clin Proc. 2004;79:407-409.
9. Barzegar C, Vrtovsnik F, Devars JF, et al: Vasculitis with mesengial IgA deposits complicating relapsing polychondritis. Clin Exp Rheumatol. 2002;20:89-91.
10. Gergely P Jr, Poor G.: Relapsing Polychondritis. Best Practise & Research Clinical Rheumatology. 2004;18:723-738.