

■ Olgu Sunumu

Tekrarlayan polikondritli bir hastada açık açılı glokom varlığı

Open angle glaucoma in a patient with relapsing polychondritis

Mehmet Coşkun ^{1*} 

¹ Karabük Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Karabük, Türkiye

* Sorumlu Yazar: Mehmet Coşkun E-posta: mdmehmetcoskun@yahoo.com ORCID: 0000-0001-7315-2994

Gönderim: 22 Ocak 2019 Kabul: 18 Mayıs 2019

ÖZ

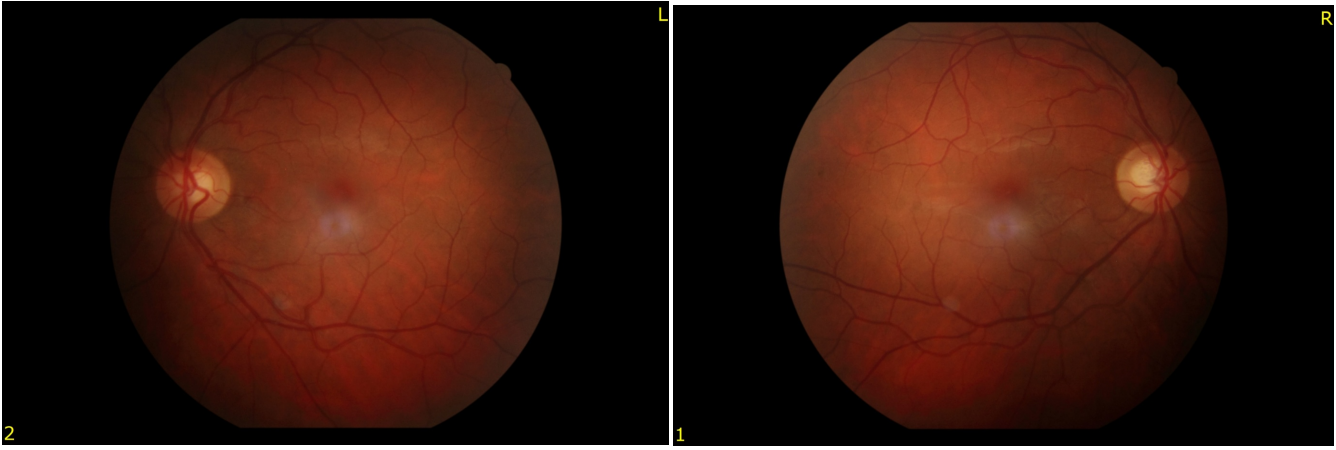
Tekrarlayan polikondrit (TP) nedeni tam olarak bilinmeyen, kırıldak ve bağ dokunun etkilendiği kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Tip 2 kollajen ve matrilin-1 proteinine karşı gelişen antikorlar hastalığın patogenezinden sorumlu tutulmaktadır. Göz tutulumu başlangıçta hastaların %19'unda, hastalık seyrinde %50'inde görülür. Periorbital ödem, tarsit, kemozis ve propitozis, kas felci gibi ekstraoküler tutulumlar, lokal veya diffüz episklerit, ön ve arka sklerit hastalık başlangıcında veya seyrinde ortaya çıkar. Polikliniğimize gözde ağrı, yanma, batma, kızarıklık şikayeti ile başvuran 36 yaşında erkek hastanın TP nedeniyle tedavi aldığı öğrenildi. Yapılan oftalmolojik değerlendirilmesinde açık açılı glokom tanısı konulmuş ve tedavisi başlanmıştır. Bu olgu sunumunda amaç TP hastasında glokomun daha önce tanımlanmamış açık açılı glokom şeklinde de kendini gösterebileceğini vurgulamaktır.

Anahtar kelimeler: tekrarlayıcı polikondrit, açık açılı glokom

ABSTRACT

Relapsing polychondritis (RP) is a chronic inflammatory disease that affects cartilage and connective tissue, the cause of which is unknown. Antibodies against type 2 collagen and matrilin-1 protein are responsible for the pathogenesis of the disease. Ocular involvement initially occurs in 19% of patients and in 50% of disease course. Periorbital edema, tarsitis, chemosis and propitis, extraocular involvements such as muscle palsy, local or diffuse episcleritis, anterior and posterior scleritis occur at the onset or course of the disease. A 36-year-old male patient who was admitted to the outpatient clinic with complaints of pain, burning, stinging, redness in the eye was being treated for RP. On the ophthalmologic evaluation, open angle glaucoma was diagnosed and the treatment started. In this case report, the aim is to emphasize that glaucoma in RP patients can also manifest itself as an open glaucoma not previously defined.

Keywords: relapsing polychondritis, open angle glaucoma



Resim 1. Hastanın sağ-sol göz renkli fundus resimleri

GİRİŞ

Tekrarlayan polikondrit (TP), artiküler ve non-artiküler kıkırdak dokuda epizodik inflamatuvar ataklarla seyreden ve nadir görülen otoimmün bir hastalıktır. Hastaların yarısının serumunda tip-2 kollagene karşı gelişen IgG tipi antikorlar gösterilmiştir [1]. Klinikte en sık aurikuler kondrit şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Hastalığın insidansı 3,5 /1000000'dir. TP, klinikte hastaların %83'ünde günler veya haftalar süren, bilateral veya unilateral aurikuler kondrit şeklinde karşımıza çıkmaktadır [2]. Kulak ve burunda elastik, periferik eklemlerde hyalin kıkırdak, aksial iskelette fibrokartilajinöz yapı, trakeobronşiol sistemdeki kartilaj tiplerinin tümü tutulabilir. Ayrıca göz, kalp, kan damarları ve iç kulak gibi proteoglikandan zengin yapılar da hastalıktan etkilenebilir [3].

TP hastalarında silier cisim inflamasyonu, iris lens diyaframının öne yer değiştirmesi sonucunda açık kapanması bildirilmiştir [4]. Bu olgu sunumunda hem TP ile açık açılı glokomun bir arada olabileceğini göstermeyi hem de bu olgudaki göz bulgularını göstermeyi amaçladık.

Hastadan bilgilendirilmiş gönüllü onam formu alınmıştır.

OLGU SUNUMU

36 yaşında erkek hasta gözlerinde ağrı, yanma, batma, kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastanın anamnezinde 2 yıldır TP nedeniyle tedavi aldığı son 1 aydır göz şikayetlerinin olduğu anlaşıldı. Yapılan oftalmolojik muayenesinde görmeleri her iki gözde -0.50 tashih ile tamdı. Göz içi basınçları sağda 24 mm Hg, solda 23 mm Hg idi. Biomikroskopik muayenesinde konjonktivaları hafif hiperemik, kornealar saydam, ön kamara derinliği doğal olarak izlendi. Gözdibi incelemesinde artmış cup/disk oranı dışında patolojik bulgu izlenmedi (**Resim 1**). Göz hareketleri her yöne serbestti. Işık reaksiyonları hem direkt hem indirekt

pozitif. Her iki gözde açı açık olarak izlendi. Topikal anestezişiz schirmer testi 5.dakikada sağda 12 mm, solda 13 mm idi. Gözyaşı kırılma zamanı sağda 9 saniye, solda 10 saniyeydi. Merkezi kornea kalınlıkları sağda 540 µm solda 537 µm bulundu. Kornea speküler mikroskopi incelemesinde endotel hücre yoğunluğu sağda 2795 hücre/mm², solda 2513 hücre/mm², varyasyon katsayısı sağda %33, solda %40, hexagonalite değerleri ise her iki gözde %44 olarak bulundu. Oküler A/B mod ultrasonografide ön kamara derinliği sağda 3,14 mm, solda 3,20 mm bulunurken retina yatışıktı ve belirgin vitreus ve retina patolojisi izlenmedi. Yapılan bilgisayarlı görme alanı incelemesinde her iki görme alan defektleri izlendi (**Resim 2**). Optik koherens tomografi (OKT) incelemesinde retina sinir liflerinde bazı kadrantlarda incelleme ve ganglion hücre-iç pleksiform tabaka kalınlıklarında azalma izlendi (**Resim 3**). Bu bulgular ışığında hastaya açık açılı glokom tanısı konularak Brimonidin-Timolol damla 2x1 ve suni gözyaşı damla (Na Hyaluronat) 4x1 başlandı. Tedavinin 1. ayında hastanın göz şikayetleri büyük oranda azalmıştı. Bu tedaviyle hastaya 6 aylık kontroller önerildi.

TARTIŞMA

Tekrarlayan polikondrit; nedeni tam olarak bilinmeyen, kıkırdak ve bağ dokunun etkilendiği kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Tip 2 kollajen ve matrilin-1 proteinine karşı gelişen antikolar hastalığın patogenezinin sorumlu tutulmaktadır. Tekrarlayan polikondrit olgularının %30'undan fazlasında, lökositoklastik vaskülit, Liken planus, Juvenil/Adult Romatoid Artrit, Sjögren, SLE, Hashimoto tiroiditi gibi diğer otoimmün hastalıklar eşlik edebilmektedir. Hastamızda diğer otoimmün hastalıklar yoktu. Klinikte en sık aurikuler kondrit şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Erkek/kadın oranı 1/1'dir. Her yaşta görülebilmekle birlikte 4. ve 5. dekatta sıklığı artmaktadır [5].

TP'in histopatolojisinde glikozaminoglikan azalmasına bağlı kıkırdakta bazofilik boyanmasında kayıp, perikondrial dokuda polimorfonükleer lenfosit plazma hücre infiltrasyonu görülür. Hastalığın son evresinde kıkırdak dokunun yerini fibröz doku alır. TP için özgün laboratuvar testleri bulunmamakla birlikte akut alevlenme sırasında eritrosit sedimentasyon hızında ve CRP değerlerinde yükselme, anemi, lökositoz, trombositoz görülebilir. Kortikosteroidler tedavide altın standart olup, akut alevlenmeyi ve atakların görülme sıklığını ve şiddetini azaltmaktadır. Buna rağmen, uzun dönem hastalığın progresyonunu etkileyebileceği belirtilmiştir. Başlangıç dozu olarak oral prednizon 30-60 mg (akut atak) sonrasında mümkünse giderek azaltılan en düşük dozda (5-10 mg) önerilmektedir. Bazı hastalar belirgin organ tutulumu olmadan lokal aktif bir hastalığa sahiptir. Bu grup hastalar, aurikuler, nasal kondrit veya periferik artrit bulguları ile başvururlar. Bu grupta NSAİI (salisilat, naproxen, indometazin) belki yeterli olabilir ancak klinik süreç doğrudan takip edilmelidir. Kortikosteroidler dışında çeşitli immünmodülatör ve antiinflamatuvar ilaçlar da TP tedavisinde yer almaktadır. Siklofosfomid bu ajanlar içinde en sık kullanılanıdır [6]. Hastalığın öngörülemez gidişatından dolayı klinik bulgular gerilemeye başlamadan önce steroid veya diğer alternatif ilaçların ne kadar süre ile kullanılacağını kesin gösteren yayınlar yoktur. Ampirik olarak klinik gidiş laboratuvar değerleri ile birlikte ele alındığında en az 3 aylık bir süre ile stabil seyrediyorsa ilaçlar kesilebilir. Hastalığın prognozu oldukça değişken olup hastaların %30'u bir şekilde hastalıkla ilişkili olarak ölmektedir [7].

Tekrarlayan polikondritli olguların %60'ında erkek predominansı ile göz bulgularına rastlanmaktadır. En sık olarak sklerit, episklerit ve konjunktivit görülür. Sklerit ve keratiti olan olguların %30'unda iridit görülür. En sık görülen oküler adneksiyal bulgu orbital pseudotümörü taklit eden kemozis ve proptozisdir, proptozis genelde glob arkasındaki

inflamasyona bağlı olarak görülür [8]. Ekstraoküler kaslardaki vaskülitte ya da sinir harabiyetine bağlı ortaya çıkan kas felçleri de bildirilmiştir. Nekrotizan sklerit ya da posterior sklerit de dahil skleral inflamasyonun tüm tipleri, anterior üveit ve skleroüveit görülebilir. Bazı olgularda korneal melting ve pannus oluşumu da bildirilmiştir [9]. Bizim hastamızda göz bulgularından kuru göz sendromu, korneal endotelial değişiklikler ve glokom görüldü. Isaac ve ark, intraretinal kanamalar, retinal ven tıkanıklıkları gibi retinopati bulgularından bahsetmişlerdir. Eksudatif retina dekolmanı, koryoretinit ve retinal infiltratlar da bildirilmiştir [8]. İskemik optik nöropati, kistoid maküla ödemi ve katarakt da nadir bulgulardandır [10]. Bizim olgumuzda ise herhangi bir retinal patolojiye rastlanmadı. Tekrarlayan polikondrit tanısında laboratuvar bulguları da önemli yer tutar. Spesifik bir test olmamasına rağmen, aktif dönemde anemi, lökositoz, trombositoz gözlenebilir. Sedimentasyon ve CRP artmış bulunabilir. Olgumuzda hafif yüksek CRP dışında laboratuvar bulguları normal olarak bulundu. Literatürde açılı kapanması glokomu ile TP'nin birliktelik gösterdiği olgu sunumları mevcuttur [4]. Bu olguda biz, iridokorneal açının açık olduğu bir TP hastasında glokom varlığını göstermeyi amaçladık. Aynı zamanda bu hastada kuru göz varlığı ve kornea endotel değişiklikleri de dokümanate edildi. Kornea endotelinde varyasyon katsayısının yüksek, hexagonalite oranının da düşük olması dikkat çekiciydi. Olgumuzun bir başka farklılığı da TP hastalarında sıklıkla kullanılan steroid tedavisi ile değil de topikal antiglokomatöz ve gözyaşı damlalarıyla tedavi edilmesiydi. Hastamız uzun süreli sistemik steroid kullanmasa da steroide hassas bir göz içi basınç artışı olması durumu da göz ardı edilmemelidir. Olgu sayılarının artması ve göz hekimine TP hastalarının yönlendirilmesi ile bu konunun daha açık hale geleceğini düşünmekteyiz. Tekrarlayan polikondrit nadir bir inflamatuvar hastalıktır. Burada genellikle gözler en önemli etkilenen bölgelerden biri olduğundan, beklenen göz bulgularına ek olarak açık açılı glokom olabileceğini düşünmek ve erken tanı ile uygun tedaviye başlamak önemlidir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI / FİNANSAL DESTEK BEYANI

Bu yazıdaki hiçbir yazarın herhangi bir çıkar çatışması yoktur. Yazının herhangi bir finansal desteği yoktur.

KAYNAKLAR

1. Rapini RP, Warner NB. Relapsing polychondritis. Clin Dermatol 2006;24(6):482-5
2. Cody DT, Sones DA. Relapsing polychondritis: audiovestibular manifestations. Laryngoscope. 1971;81(8):1208-22.

3. Estes SA. Relapsing polychondritis. A case report and literatüre review. *Cutis* 1983;32(5):471-4.
4. Ekinci B, Aslan BS, Duman S. Tekrarlayan Polikondritli Bir Olguda Silier Blok ve Akut Glokom Krizi. *Glo-Kat* 2007;2:131-4.
5. Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med.*1998;129(2):114-22.
6. Stewart KA, Mazonik DJ. Pulse intravenous cyclophosphamide for kidney disease in relapsing polychondritis. *J Rheumatol.* 1992;19(3):498-500.
7. Lahmer T, Treiber M, Werder von A, et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces; *Autoimmunity Reviews.* 2010;9(8): 540-6.
8. Isaac BL, Liesegang TJ, Michet CJ Jr.: Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology.* 1986;93(5): 681-689.
9. Trust SG, Watson PG.: Progression of scleral disease. *Ophthalmology.* 1991;98(4):467-71.
10. Killian PJ, Susac J, Lawless OJ.: Optic neuropathy in relapsing polychondritis. *JAMA.* 1978;239(1):49-50.

