

## Farklı Açılardan Sarkoidoz: Bir olgu üzerinden

From different angles, Sarcoidosis: A case over

Erhan Uğurlu<sup>1</sup>, Göksel Altınışik<sup>1</sup>, Neşe Dursunoğlu<sup>1</sup>, İsmail Hakkı Akbudak<sup>2</sup>, Ümit Aydoğmuş<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

<sup>2</sup>Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

<sup>3</sup>Pamukkale Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Denizli

### Yazışma adresi:

Erhan Uğurlu

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

Tel : 05306043279

Email: drerhan724@gmail.com

**Geliş tarihi / Received:** 30.04.2015

**Kabul tarihi / Accepted:** 18.08.2015

### Öz

Sarkoidozis etiyojisi bilinmeyen, kronik inflamatuvar, vakaların % 90'ında akciğer tutulumu olan, multisistemik granümatöz bir hastalıktır. Tanı için spesifik bir test yoktur. Bu yüzden hastalığın tanısı, klinik ve radyografik bulguların birlikteliğine, tipik granülomların gösterilmesine dayanır ve çoğu zaman diğer granümatöz hastalıkların dışlanmasıyla konulabilir. Biz de tanı aşamalarının en başında, hatta en sonunda da, sarkoidozun her zaman akılda tutulması gerektiğine iyi bir örnek olan olgumuzu sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Sarkoidoz, Akciğer, Granümatöz

### Abstract

Sarkoidozis of unknown aetiology, chronic inflammatory, 90% of cases of lung disease, granulomatous involvement with multisystemic. That's why the diagnosis of the disease, clinical and radiographic findings are based on typical for together to appear of a Granuloma, and often other granulomatous diseases can be put in with the exclusion. We all know the beginning phases of even the highest-end, should keep in mind at all times is a good example of sarcoidosis has is aimed to present our case.

**Key Words:** Sarcoidosis, Lung, Granulomatous

### GİRİŞ

Sarkoidozis etiyojisi bilinmeyen, kronik inflamatuvar, vakaların % 90'ında akciğer tutulumu olan, multisistemik granümatöz bir hastalıktır (1).

Sarkoidozun insidansı dünya çapında yaygındır. Prevalansı 100.000' de 40' dan azdır (2). Tipik

olarak 40 yaşın altındakileri etkiler ve 3. dekatta pik yapar. Kadınlarda erkeklerden daha fazla görülür (3). Tanı için spesifik bir test yoktur. Bu yüzden hastalığın tanısı, klinik ve radyografik bulguların birlikteliğine, tipik granülomların gösterilmesine dayanır ve çoğu zaman diğer granümatöz hastalıkların dışlanmasıyla konulabilir (4).

En yaygın klinik özellikler solunum semptomları (öksürük, dispne, bronşiyal hiperreaktivite), yorgunluk, gece terlemesi, kilo kaybı ve eritema nodosumdur. Ancak hastaların % 50' sinde herhangi bir semptom bulunmayabilir ve tanı tesadüfen çekilmiş akciğer radyogramıyla konur. Sıklıkla bilateral hiler ve/veya sağ paratrakeal alanda dolgunluk saptanması üzerine ileri incelemeler yapılır. Löfgren Sendromu (ateş yüksekliği, eritema nodosum, artralji ve bilateral hiler lenfadenopatiler) dışında histopatolojik tanı konması gerekir. Radyolojik bulgular tanıya giden süreçte önemli ipuçları vermektedir (5-6).

Sarkoidoz lenfadenopatiler, mikronodüller, makronodüller, lenfanjitik yayılım, fibrotik değişiklik, bilateral perihiler opasiteler, konsolidasyonlar, lineer opasiteler, milier opasiteler, pevral hastalıklar, mozaik patern ve atelektazi her türlü radyolojik görüntüyle karşımıza çıkabilir (2). Biz de tanı aşamalarının en başında, hatta en sonunda da, sarkoidozun her zaman akılda tutulması gerektiğine iyi bir örnek olan vakamızı sunmayı amaçladık.

### OLGU

Yirmi dört yaşında kadın hasta. İki gündür istirahatte bile nefes darlığının olması üzerine acil servise başvurmuş. Acil serviste çekilen posteroanterior akciğer radyogramında bilateral orta ve alt zonlarda nodüler infiltrasyonlar görülmesi (Resim1) üzerine toplum kökenli pnömoni ve interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ön tanıları ile ileri tetkik ve tedavi için hospitalize edildi.

Nefes darlığı dışında bir yakınması yoktu. Fizik muayenesi normaldi. Özgeçmişinde oral kontraseptif kullanımı hariç özellik bulunmamaktaydı. Hiç sigara içmemişti. Aile öyküsünde özellik yoktu. Mesleki ve çevresel temas öyküsü yoktu.

Hastanın nefes darlığının olması ve oral

kontraseptif kullanımı nedeniyle emboli protokolünde toraks bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. Toraks BT'de emboli saptanmadı ancak bilateral üst loblarda paraseptal amfizem, üst ve orta zonlarda en büyüğü 13mm hava kistleri, bilateral alt zonlarda belirgin sentrilobüler milimetrik nodüller, mediastende ve heriki hiler alanda sınırdaki büyümüş lenf nodları mevcuttu (Resim 2).

Solunum fonksiyon testlerinde restriktif patern (FEV1/FVC %88, FVC beklenenin %64'ü) ve difüzyon kapasitesinde düşüklük (DLco beklenenin %61'i) saptandı. Laboratuvar testlerinde sedimentasyon 44mm/1saat, serum anti nötrofilik antikor (ANA) ve ANA profili negatif, romatoid faktör (RF) sınırdaki yüksek (18,9) olarak bulundu.

Kistik akciğer hastalıklarından Lenfanjiyoleiyomiyomatozis, önceden tanı almış Romatoid artrit olması nedeniyle Lenfositik interstisyel pnömoni ön tanıları arasında idi. Tipik görünüm olmaması, İAH' larından hiçbirini için tanı koyduracak karakteristik bulgu saptanmaması nedeniyle ayırıcı tanı için tetkikler planlandı.

Doku tanısının konulabilmesi için torakoskopik akciğer biyopsisi yapıldı. Histopatolojik inceleme sonucu "Kronik granülomatöz yangı" olarak rapor edildi. Tüberkülin cilt testi anejiktir. Serum anjiotensin convertent enzim (ACE) düzeyi yüksek bulundu (80).

Sarkoidoz tanısı ile 32 mg/gün metil prednizolon tedavisi başlandı. Herhangi bir yan etki olmadı. Klinik düzelme ilk 2 haftada gözlemlendi. Dördüncü ayda öksürük ortaya çıkması üzerine inhale kortikosteroid eklendi ve hızla yanıt alındı. Oral kortikoterapiyi 8 ay süre ile aldı. Toraks BT kontrolü tanıdan 10 ay sonra yapıldı. Önceki ile karşılaştırıldığında üst loblardaki paraseptal amfizem alanları ve kistlerin devam ettiği, nodüllerin tama yakın kaybolduğu ve mediastinal lenf nodlarında da belirgin küçülme olduğu saptandı (Resim 3).

### TARTIŞMA

Sarkoidozun tanısı klinik ve radyolojik bulguların varlığıyla beraber, bu bulguların histopatolojik kanıtlarla desteklenmesiyle konulur (7). Bizim vakamızda da klinik ve radyolojik bulgulara ilaveten tanı biyopsi ile konulmuştur.

Sarkoidozun klinik belirtileri yorgunluk, halsizlik, kilo kaybı, öksürük, nefes darlığı ve daha az sıklıkla ateş gibi non spesifik belirtilerdir ve genellikle tanı koyma aşamasında yardımcı olmazlar (7).

Sarkoidozis en yaygın radyolojik bulgusu bilateral hiler lenfadenopatilerdir (7). Bizim olgumuzda bilateral hiler lenfadenopatiler mevcuttu. Bununla beraber sarkoidoz için atipik radyolojik bulgularda eşlik etmekteydi.

Viral pnomoniler radyolojik görüntüleri; bilateral 4-10 mm çaplı multiple nodüller, konsolidasyonlar ve peribronşiyal büyük opasitelerdir [8]. Olgumuzun genç olması, bilateral nodülleri olması atipik pnomoni (viral pnomoni) olabileceğini düşündürmüştür. Klinik olarak ateş yüksekliği, pürülan balgam gibi enfeksiyon bulguları olmadığı için bu tanıdan uzaklaşmıştır.

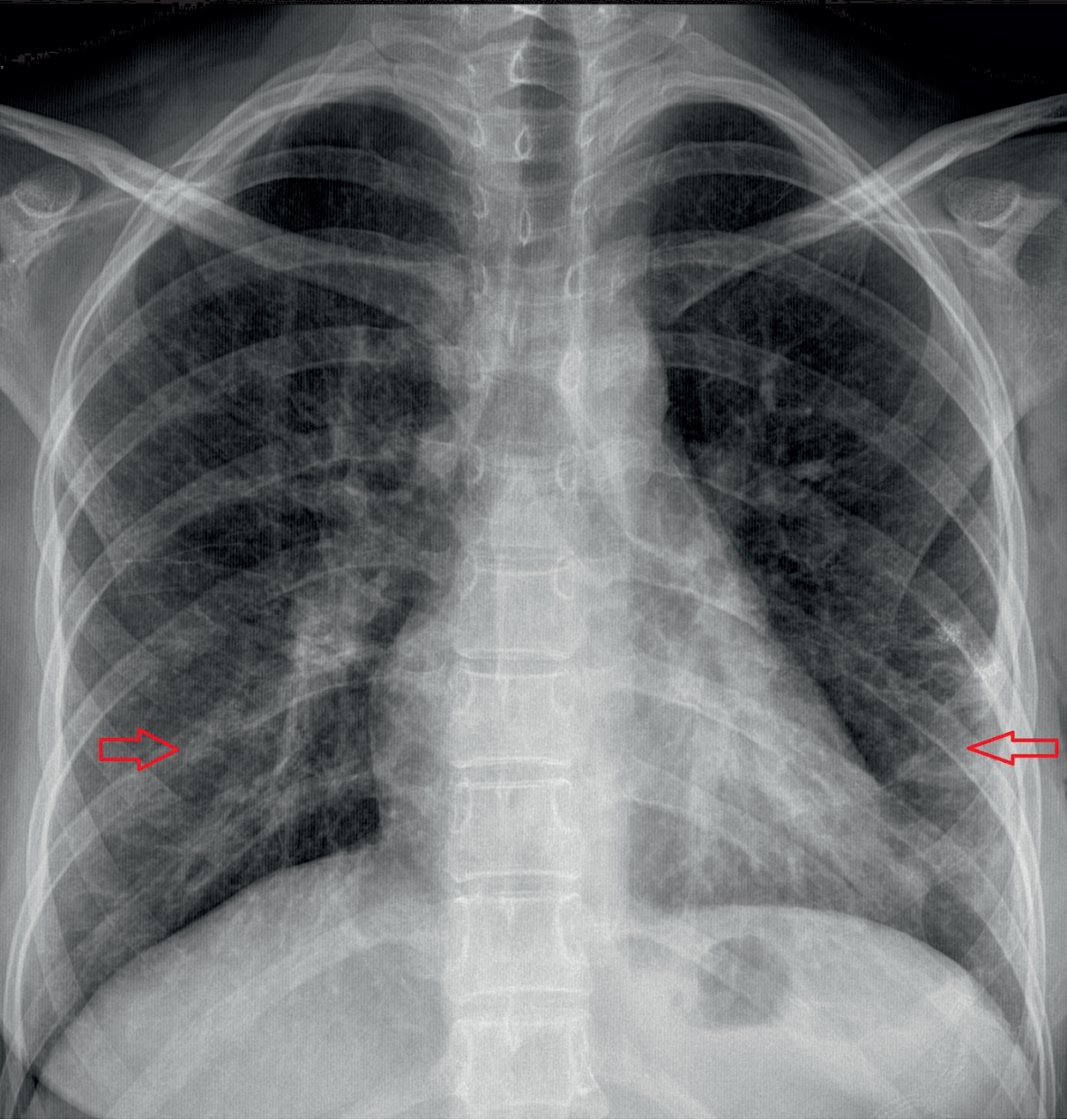
Ani başlayan nefes darlığı, göğüs ağrısı, hemoptizi vb semptomlarının olması, daha önceden

pulmoner emboli geçirmesi, derin ven trombozunun olması ve diğer risk faktörlerinin olması (malignite, immobilizasyon, majör cerrahi, gebelik, oral kontraseptif kullanımı vb.) durumunda pulmoner emboliden şüphelenilir (9). Bizim hastamızda ani başlayan nefes darlığı olması ve oral kontraseptif kullanması nedeniyle pulmoner emboli düşünüldü. BT anjiyografi çekildi. Emboli saptanmadı.

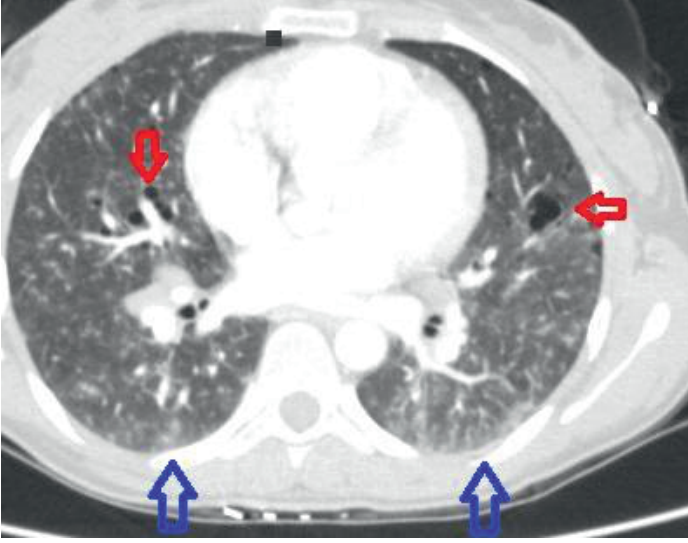
Lymphangiomyomatosis (LAM) özellikle prodüktif çağıdaki kadınları etkileyen kistik akciğer lezyonları, böbrek ve lenfatik sistem tümörleriyle ilişkili bir multisistem hastalığıdır (10). Bizim hastamızda prodüktif çağıda olması ve bilateral kistik lezyonları olması üzerine LAM düşünülerek radyolojiye konsülte edilmiştir. Radyoloji LAM düşünmemiştir.

Bu hastamız genç olması, nefes darlığının giderek artması ve doku tanısının konulması açısından direk torakoskopik biyopsiye gönderilmiştir.

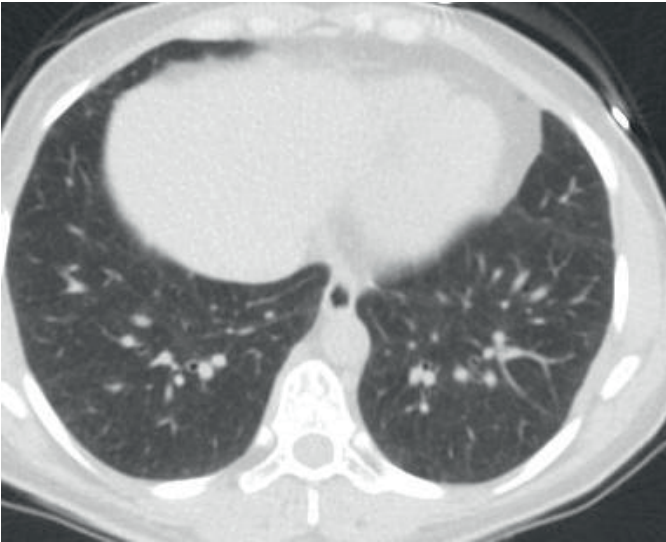
Sonuç olarak, olgumuzda pnomoni, pulmoner emboli, LAM ayırıcı tanıda düşünülmüş ancak alınan biyopside kronik granülamatöz yangı gelmesi üzerine sarkoidoz tanısı konulmuştur. Başlıkta da dediğimiz gibi sarkoidoz ilk tanınız, ikinci tanınız hatta son tanınız olmasa bile her an karşınıza çıkabilecek bir durumdur.



**Resim 1:** Bilateral orta ve alt zonlarda nodüler infiltrasyonlar



**Resim 2:** Kırmızı oklar hava kistlerini, mavi oklar sentrilobüler milimetrik nodülleri göstermektedir



**Resim 3:** Nodüllerin tamamen kaybolduğu görülmektedir

**Kaynaklar:**

- 1-Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society(ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS board of directors and by the ERS executive committee 1999. Am J Respir Crit Care Med 1999;160(2):736-55.
- 2-Pulmonary sarcoidosis: typical and atypical manifestations at high-resolution CT with pathologic correlation. RadioGraphics 2010;30(6):1567-86.
- 3-Hillerdal G, Nöu E, Osterman K, Schmekel B.

- Sarcoidosis: epidemiology and prognosis a 15-year european study. Am Rev Respir Dis 1984;130(1):29-32.
- 4-Israel-Biet D, Valeyre D. Diagnosis of pulmonary sarcoidosis. Curr Opin Pulm Med 2013;19(5):510-5.
  - 5- Lynch JP, Kazerooni EA, Gay SE. Pulmonary sarcoidosis. Clin Chest Med 1997;18(4):755-85.
  - 6-Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager H Jr, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. Am J Respir Crit Care Med 2001;164:1885-9.

- 7-Hyun Jin Park, Jung Im Jung, Myung Hee Chung, Song SW, Kim HL, Baik JH et al. Typical and atypical manifestations of intrathoracic sarcoidosis. Korean J Radiol 2009;10(6):623-31
- 8-Kim EA, Lee KS, Primack SL, Yoon HK, Byun HS, Kim TS, et al. Viral pneumonias in adults: radiologic and pathologic findings. RadioGraphics 2002; 22:137-149.
- 9-Türk toraks dergisi. Pulmoner tromboembolizm tanı ve tedavi uzlaşısı raporu. Cilt 10, Ek 11, 2009.
- 10- Taveira-DaSilva AM, Moss J. Optimizing treatments for lymphangioleiomyomatosis. Expert Rev Respir Med. 2012;6(3):267-76.