

# İŞİTMENİN ETKİLENDİĞİ RELAPSİNG POLİKONDRİT OLGUSU: NADİR BİR OLGU

Otoloji

Başvuru: 01.07.2021

Kabul: 24.12.2021

Yayın: 24.12.2021

Süha Ertuğrul<sup>1</sup>, Muhammed Harun Bayrak<sup>1</sup>, Emre Söylemez<sup>1</sup>, Gökşen Ertuğrul<sup>1</sup>, Habibullah Aktaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Karabük Üniversitesi Tıp Fakültesi

## Özet

### İŞİTMENİN ETKİLENDİĞİ RELAPSİNG POLİKONDRİT OLGUSU: NADİR BİR OLGU

Relapsing polikondrit, kulak, burun, trakeabronşial sistemin kıkırdaklarını ve bağ dokusunu etkileyen; kronik, otoimmün, epizodik inflamatuvar ataklarla karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Ayrıca göz, kan damarları, kalp gibi proteoglikandan zengin yapılar ve iç kulak etkilenebilir. Relapsing Polikondrit çoğu hastada progresif bir seyir izlerken, yaşam süresinde kısalmaya neden olabilir. Major klinik özellikleri aurikular ve nazal kondrit, non-eroziv artrit, oftalmik sistemde inflamatuvar tutulum, respiratuar sistemde kıkırdak tutulumu; dermatolojik, renal, kardiyak ve odyo-vestibüler tutulumdur. Bu makalede KBB polikliniğimize her iki kulakta ağrı, şişlik, kızarıklık, işitme kaybı şikayetleri ile başvuran ve relapsing polikondrit tanısı konulan 65 yaşında erkek hasta sunuldu.

**Anahtar kelimeler:** Relapsing Polikondrit, işitme, koklea

## Abstract

### A CASE OF RELAPSING POLYCHONDRITIS IN WHICH HEARING IS AFFECTED: A RARE CASE

Relapsing polychondritis, affecting the cartilage and connective tissue of the ear, nose, tracheobronchial system; It is a rare disease characterized by chronic, autoimmune, episodic inflammatory attacks. In addition, proteoglycan-rich structures such as the eye, blood vessels, heart, and inner ear may be affected. While relapsing polychondritis has a progressive course in most patients, it may cause a shortened life expectancy. Major clinical features are auricular and nasal chondritis, non-erosive arthritis, inflammatory involvement in the ophthalmic system, cartilage involvement in the respiratory system; dermatological, renal, cardiac and audio-vestibular involvement. In this article, a 65-year-old male patient who was admitted to our ENT outpatient clinic with complaints of pain, swelling, redness, and hearing loss in both ears and diagnosed with relapsing polychondritis is presented.

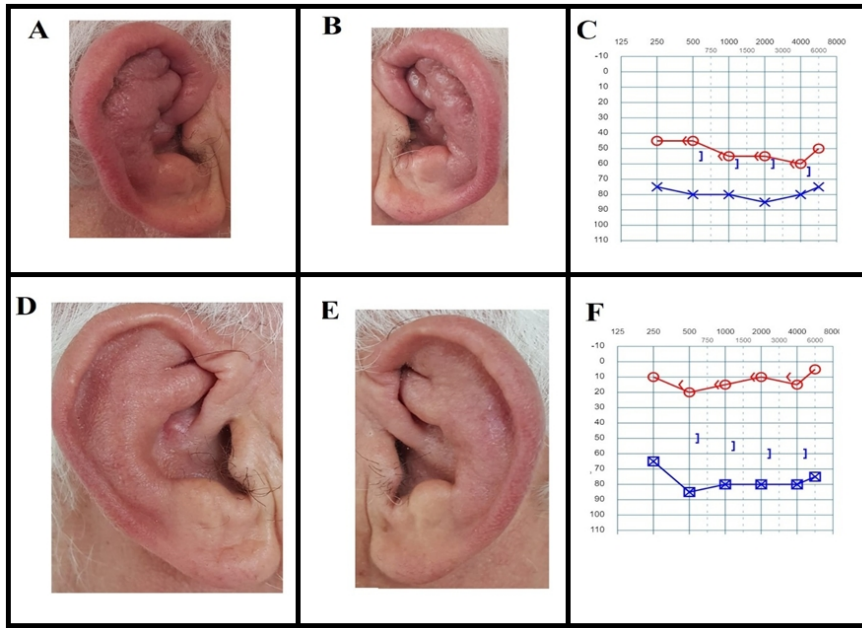
**Keywords:** Relapsing Polychondritis, hearing, cochlea

## Giriş

Relapsing polikondrit (RP) tanısı konulmasında klinik, patolojik ve radyolojik bulgular önemlidir [1]. RP, kıkırdak dokularda epizodik inflamatuvar ataklarla seyreden ve nadir görülen otoimmün bir hastalıktır [2]. Tahmini insidansı yılda binde birden daha küçüktür [3]. Tanı yaşı en sık beşinci dekat olup her iki cinste eşit sıklıkta görülür [4]. RP'nin patogenezi tam bilinmemekle beraber; İnsan Lökosit Antijeni (HLA-DR4) ile ilişkilidir [5]. RP'li hastaların aktif fazında tip-2 kollajene karşı gelişen IgG tipi otoantikor tespit edilmiştir [6]. Sıklıkla aurikula, odyo-vestibüler sistem, burun kıkırdakları, aksiyal ve periferik büyük- küçük eklem, trakeobronşial yapılardaki kıkırdak yapı ve proteoglikandan zengin dokularda tutulum izlenir. Göz, kalp, böbrek, nörolojik, dermatolojik ve damar tutulumu değişik derecelerde izlenebilir [2]. Çalışmamızda yapılan muayenesinde ve tetkiklerinde; her iki kulak aurikulasında ağrı, şişlik, kızarıklık; bir kulakta sensörinöral diğer kulakta mixt tip tip işitme kaybı, periferikartrit tespit edilen; klinik olarak relapsing polikondrit tanısı konan hasta literatür eşliğinde sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

Altmış beş yaşında erkek hasta her iki kulağında kızarıklık, şişlik ve ağrı şikayeti ile Dermatoloji ve Kulak Burun Boğaz Hastalıkları polikliniklerine başvurdu. Hastanın öyküsünde, son 1 yılda ara ara ataklar halinde her iki kulağında kızarıklık ve şişlik yakınmasının olduğu, son 1 yılda işitme kaybının arttığı ve 4 aydır dış merkezlerde defalarca antibiyotik tedavisi aldığı halde şikayetlerinde hiçbir düzelme olmadığı öğrenildi. Ayrıca ataklar döneminde ve yaklaşık 3 yıldır olan diz, kalça, vertebra, omuz başlarını aşağıdan yukarı sırayla tutan eklem ağrısı olduğu öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde ve önceki testlerinde 2013 yılında sol kulakta ani işitme kaybı olduğu öğrenildi. Hastanın soy-geçmişinde belirgin özellik saptanmadı. Kulak burun boğaz muayenesinde her iki kulak kepçesinde şişlik, ısı artışı, kızarıklık ve ödem olduğu tespit edildi (Şekil 1A, B). Kulak memesi normaldi. Dış kulak yolu ödemli ve timpanmembran olağan olarak değerlendirildi. Hastanın yapılan odyogramında sağ kulak 54 dB ve sensörinöral işitme kaybı tespit edildi. Sol kulak 81 dB ve mixt tip işitme kaybı gözlemlendi. (Şekil 1C)



Şekil 1

Şekil 1 (A,B,C,D); Şekil A: Tedaviden önceki sağ kulak kepçesi, Şekil B: Tedaviden önceki sol kulak kepçesi, Şekil C: Tedaviden önce yapılan odyogram, Şekil D: Tedaviden sonraki sağ kulak kepçesi, Şekil E: Tedaviden sonraki sol kulak kepçesi Şekil F: Tedaviden sonra yapılan odyogram gösterilmiştir.

Burun kıkırdakları olağan olarak değerlendirildi. Hastanın endoskopik muayenesinde laringeal kıkırdaklar olağan olarak değerlendirildi. Boyun muayenesinde ele gelen lenfadenopati tespit edilmedi, laringotrakeal kıkırdaklarda hassasiyet izlenmedi. Nörolojik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Oftalmik muayenesinde göz tutulumu saptanmadı. Hastanın hemogramı, rutin biyokimya değerleri, tam idrar tetkiki normaldi. Sedimentasyon (43mm/h) ve CRP (22,5 mg/L) düzeyleri normalden yüksekti. Otoimmün markerlar (Lupus antikoagülanı, HLAB-27, romatoid faktör (RF), antinükleer antikor (ANA)) negatif olarak tespit edildi. Akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. EKG'sinde ve eko kardiyografik incelemesinde yaş ile uyumlu değişiklikler saptandı. Artralji nedeniyle romatoloji tarafından değerlendirilen hastanın alt ekstremitelerinde non-eroziv inflamatuvar artrit teşhis edildi. Diğer sistem muayeneleri olağan olarak değerlendirildi. Hastaya mevcut bulgularla relapsing polikondrit tanısı konuldu. Tedavide oral metilprednizolon 16 mg/gün olarak başlandı. Birinci ay sonunda kulak şikayetlerinde (eritem, şişlik, ağrı) gerileme izlendi (Şekil 1D, E). Steroid dozu kademeli olarak azaltıldı. 2. ay kontrolünde kulak ve diğer sistemik şikayetlerinin azaldığı tespit edildi. Odyo-vestibüler incelemesinde sol kulak 81 dB sağ kulak 15

dB olarak tespit edildi (Şekil 1F).

## Tartışma

RP; patolojisi hala aydınlatılamamış, otoimmün bir hastalıktır [7]. Ana patojenik mekanizmanın kıkırdak komponentlerine karşı gelişen otoimmünite olduğu düşünülmektedir. Tip II kollajen ve martrilin-1'e karşı gelişen otoantikörlerin özellikle aktif hastalık döneminde artış gösterdiği bildirilmiştir [8]. RP'de en sık görülen bulgu aurikular kondrittir, ikinci sıklıkta ise nazal kondrit gelmektedir. Aurikular kondritte kulak memesi tutulmaz, aurikular tutulumunda kıkırdakta tek ya da iki taraflı olarak ani gelişen kızarıklık, ödem ve hassasiyet vardır. Akut inflamasyon sıklıkla 1-2 hafta içerisinde spontan geriler; fakat aylar sonra tekrarlayabilir. Relapsing polikondritin tekrarlayan atakları, kıkırdaklarda fibrozise neden olarak kulaklarda ve burunda deformitelere yol açabilir.

Olgumuzda bilateral aurikulada şişlik ve kızarıklık mevcuttu. Ayrıca hastanın sağ kulağında sensörinöral tip işitme kaybı mevcuttu. Hastanın sol kulağındaki işitme kaybı ise RP'den bağımsız olup daha önceden oluşmuştu. Hastanın alt ekstremitte eklemlerinde yer değiştiren non-eroziv artrit mevcuttu. Bu bulgular ile hastamıza Mc adam ve ark [9] tarafından tanımlanan ve Damiani ve ark [10] ve Michet [11] tarafından modifiye edilen kriterlere göre RP tanısı konuldu.

RP'li hastaların yaklaşık yarısında odyovestibüler bozukluk tanımlanmıştır [12]. İşitme kaybı vestibüler bozukluğa göre daha yaygındır ve bilateral veya unilaterale şekilde görülebilir. İç kulak tutulumu RP'ye bağlı vaskülitin yol açtığı dolaşım bozukluğu nedeniyle olduğu düşünülmektedir. Bu hastalarda dış kulak yolunun kollapsına bağlı iletim veya mixt tip işitme kaybı da görülebilmektedir. Erken tanı ve tedavi alan hastalarda işitme eşiklerinde iyileşmeler görülmektedir. Olgumuzun sağ kulağında sensörinöral tip işitme kaybı mevcuttu. Sol kulağındaki işitme kaybı ise daha önce oluşan ani işitme kaybı nedeniyleydi. Literatür ile uyumlu şekilde hastamıza uyguladığımız erken steroid tedavisi ile hastamızın sağ kulağındaki işitme eşikleri iyileşti ve normal sınırlara ulaştı.

RP'li hastaların %50-75'inde artrit ve artralji olduğu belirtilmiştir. Artrit tekrarlayıcı, gezici, asimetric, büyük ve küçük eklemleri etkileyen, non-eroziv tarzdadır. Olgumuzda alt ekstremitte asimetric, büyük ve küçük eklemleri etkileyen, non-eroziv artrit bulguları mevcuttu. Nazal kondrit burun deformitesine neden olabilir [2]. Trakeobronşial sistemi tutarak hava yolu kollapsına neden olabilir. Olgumuzda burun kıkırdak yapısı normaldi ve endoskopik muayenede trakeo bronşial tutulum saptanmadı. Assendan aort dilatasyonuna bağlı aort anevrizması ve aort yetmezliği gelişebilir. Olgumuz da kardiyolojik değerlendirmede yaşa bağlı değişiklikler izlendi. Renal tutulum nadir gözlenir ve varlığı kötü prognosis ile koreledir. Hematuri, proteinüri gelişebilir ve böbrek yetmezliğine neden olabilir. Olgumuzda renal tutulumu bağlı bulgu saptanmadı. Göz tutulumu sklerit, episklerit, keratit, ve üveit şeklinde olabilir [13]. Olgumuzda göz tutulumu bağlı bulgular saptanmadı. Kutonöz bulgular gelişebilir; en sık vaskülit görülür. Hastalığın erken döneminde tromboflebit gelişebilir. Deri bulguları arasında oral aft, ürtiker, anjioödem, liken planus, livedo retikularis yer alır [14]. Olgumuzda aurikular eritem dışında ek bir dermatolojik tutulum izlenmedi.

RP'nin prognozu değişken olmakla birlikte düşük oranda mortalite bildirilmiştir. En önemli ölüm nedenlerinde biri respiratuar sistem tutulumudur [3]. Hava yolu tutulumunu erken evrede saptamak mortaliteyi azaltabilir. Kardiyovasküler komplikasyonlar ikinci sırada ölüm nedenidir. Olgumuzda da erken tanı ve tedavi sayesinde herhangi bir sistemik komplikasyon gelişmedi. RP nadiren gözlendiği için kabul edilmiş bir tedavi stratejisi yoktur. RP tedavisinde sistemik steroidler, metotreksat, kolşisin, NSAİİ, siklosporin, azatipürinve dapson kullanılabilir. Son yıllarda biyolojik ajanlar da (rituksimab, infliksimab, etanersept, adalimumab) başarılı şekilde kullanılmaktadır. Ancak genellikle sistemik steroidler kullanılır. Sistemik steroidlere yanıt alınmaz ise diğer tedavilere geçilebilir.

**Hasta Onamı:** Çalışmada sunulan hastadan yazılı onam alınmıştır.

**Çıkar çatışması:** Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

**Finansal destek:** Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## Kaynaklar

1. Harris E, Budd R, Genovese M. Relapsing Polychondritis: Kelley's Textbook Of Rheumatology. 2006; 94: 1541- 1546.
2. Sharma A, Gnanapandithan K, Sharma K ve ark. Relapsing Polychondritis: A Review. Clin Rheumatol. 2013; 32: 1575- 1583.
3. Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S ve ark. Relapsing Polychondritis: A Clinical Review. Semin Arthritis Rheum. 2002; 31: 384– 395.
4. Trentham D, Le C. Relapsing Polychondritis: Ann Intern Med 1998; 129: 114–122.
5. Zeuner M, Straub R, Rauh G ve ark. Relapsing Polychondritis:Clinical And İmmunogenetic Analysis Of 62 Patients. J Rheumatol. 1997; 24: 96– 101.
6. Bunckner C, Van Landeghen M, Kwok W ve ark. Identification Of Type II Collagen Peptide 261- 273- Specific T Cell Clones İn A Patient With Relapsing Polychondritis. Arthritis Rheum 2002; 46: 238-244.
7. Sharma A, Law A, Bambery P ve ark. Relapsing Polychondritis: Clinical Presentations, Disease Activity AndOutcomes. Orphanet J Rare Dis. 2014; 9: 198.
8. Sosada B, Loza K, Bialo- Wojcicka E. Relapsing Polychondritis: Case Rep Dermatol Med. 2014;791951.
9. McAdam L, O'Hanlan M, Bluestone R ve ark. Relapsing Polychondritis: Prospective Study Of 23 Patients And A Review Of The Literature. Medicine. 1976; 55: 193- 215.
10. Damiani J, Levine H; Relapsing Polychondritis: Report Of Ten Cases. Laryngoscope 1979 (6); 89: 929- 946.
11. Michet C, McKenna C, Luthra H ve ark. Relapsing Polychondritis: Survival and Predictive Role Early Disease Manifestations. Ann Intern Med. 1986;104(1):74- 78.
12. Tarkan Ö, Çetik F, Sürmeliöğlü Ö ve ark. İç Kulak Tutulumu ile Giden Relapsing Polikondrit: Olgu sunumu. KBB ve BBC Dergisi 2011; 19: 21-24.
13. Isaak B, Liesegang T, Michet C. Ocular and Systemic Findings in Relapsing Polychondritis. Ophthalmology. 1986; 93: 681– 689.
14. Bhattacharjee A, Chakraborty A, Purkaystha P. Prevalence Of Head And Neck Cancers in the North East- an Institutional Study. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2006; 58: 15-19.