doi • 10.5578/tt.7360

Tüberk Toraks 2014;62(3):255-257

Geliş Tarihi/Received: 05.03.2014 • Kabul Ediliş Tarihi/Accepted: 25.03.2014

Katastrofik tip antifosfolipid sendromlu bir olgu

Serdar KALEMCİ¹
Fatma ÇİFTÇİ²
Yasemin KARABACAKOĞLU²
Aydın ÇİLEDAĞ²
Ayten KAYI ÇANKIR³
Melek TULUNAY⁴
Akın KAYA²

¹ Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Muğla, Türkiye

¹ Department of Chest Diseases, Faculty of Medicine, Muğla Sıtkı Koçman University, Muğla, Turkey

² Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

² Department of Chest Diseases, Faculty of Medicine, Ankara University, Ankara, Turkey

³ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³ Department of Chest Surgery, Faculty of Medicine, Ankara University, Ankara, Turkey

⁴ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁴ Department of Anesthesiology and Reanimation, Faculty of Medicine, Ankara University, Ankara, Turkey

Nörolojik semptomlar, akciğerde kaviter lezyonlar, apse, nodül ve konsolidasyon alanları ile karakterize pulmoner hastalık, cilt tutulumu, solunum ve böbrek yetmezliği ile yoğun bakım ünitesinde izlenen ve katastrofik tip antifosfolipid antikor sendromu (CAPS) tanısı konulan bir kadın olguyu sunuyoruz.

Otuz üç yaşında kadın hasta ciddi epistaksis nedeniyle acil servise başvurdu. Konvülsiyon geçiren ve fazla miktarda kanamanın akciğere aspirasyonu sonucu akut solunum yetmezliği gelişen olgu entübe edilerek invaziv mekanik ventilatör desteği başlandı. Yoğun bakım ünitesinde yapılan değerlendirmesinde hastanın böbrek fonksiyon testlerinin ileri derecede bozulmuş olduğu görülerek hemodiyaliz tedavisi başlandı. Olgunun öz geçmişi böbrek fonksiyon bozukluğu nedeniyle böbrek biyopsisiyle fokal sklerozan glomerülonefrit tanısı aldığı ve yaklaşık altı aydır sistemik steroid (40 mg metilprednizolon) ve siklosporin kullandığı öğrenildi. Hemodiyaliz tedavisinin ikinci gününde femoral vene takılan kateterde akut tromboz olması üzerine çekilen BT anjiyoda sol ana iliyak ven bifurkasyon öncesinde, internal iliyak ven proksimalinde, eksternal iliyak vende değişik derecelerde dolum defekti izlenen olguya düşük moleküler ağırlıklı heparin (DMAH) tedavisi başlandı. Akciğer grafisinde sağda orta zonda ve solda üst zonda infiltrasyonlar izlendi. Çekilen toraks BT'sinde her iki akciğerde çoğu kaviter özellikte nodül ve konsolidasyonlar, akciğer alt lobda apse ile uyumlu olabilecek lezyon görüldü

Yazışma Adresi (Address for Correspondence)

Dr. Serdar KALEMCİ
Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları
Anabilim Dalı, MUĞLA - TURKEY
e-mail: skalemci79@mynet.com

Resim 1. Her iki akciğerde çoğu kaviter özellikle nodül ve konsolidasyonlar ve akciğer alt lobda apse ile uyumlu olabilecek lezyon.

(Resim 1). Ayırıcı tanıda öncelikle septik emboli düşünülen olguya ampirik antibiyotik tedavisi başlandı. Tedavisinin beşinci gününde ekstübe edilen hasta ileri tetkik ve tedavi için kliniğimiz yoğun bakım ünitesine alındı. Olgunun fizik muayenesinde vital bulguları normal sınırlarda izlendi. Olgunun mukozaları soluktu ve ciltte burun üzerinde ve ağız kenarlarında telanjiektaziler görüldü. Solunum sistemi muayenesinde bilateral ince raller duyuldu. Kalp muayenesinde üfürüm duyulmadı. Öz geçmişi sorgulandığında tekrarlayan abortus öyküsü olduğu öğrenildi. Aldığı antibiyotik, DMAH ve steroid tedavisine devam edilen olguda epistaksis tekrarladı. DMAH tedavisi kesildi. Tedaviye rağmen kanaması durmayan ve tampon değiştirilmesi sırasında kanaması artarak asfiksi gelişen hasta yeniden entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Kontrol akciğer grafisinde sol akciğerde totale yakın atelektazi izlendi. Endotrakeal tüp yoluyla fiberoptik bronkoskopi ile değerlendirildi. Trakea alt ucundan kaynaklanan ve sağ ve sol ana bronşları obstrükte eden ve bronkoskopun ilerlemesini engelleyen lezyon saptandı. Göğüs cerrahisi ile konsülte edilerek rijid bronkoskopisi yapıldı ve kitlesel lezyon eksize edildi (Resim 2). Bronş lavaj patoloji sonucu fibrin ve mantar elemanları olarak raporlandı. İntravenöz kaspofungin tedavisi eklendi. Kontrol akciğer grafisinde atelektazinin düzeldiği izlendi. Yoğun bakım izleminde hematokrezya gelişti. Sistemik steroid tedavisi kesildi. Kanama profili normal izlendi. İzleminde kanaması olmayan

Resim 2. Rijid bronkoskopiye eksize edilen kitlesel lezyon.

hastaya ek cerrahi girişim düşünülmeydi. Yoğun bakım yatışının altıncı gününde ateş yüksekliğinin devam etmesi sebebiyle tedaviye teikoplanin eklendi. İzleminde mekanik ventilasyonda spontan modda takibe alınan ardından T tüp ile oksijen desteği altında izlenen hastanın saturasyonlarında düşme olmaması ve hemodinamisinin de stabil seyretmesi üzerine yoğun bakım yatışının 14. günü ekstübe edildi. Ateş yüksekliği, oryantasyon, kooperasyon bozukluğu olması ve konuşamama şikayetleri ile nöroloji tarafından değerlendirildi. Beyin MR'sinde sol insular korteks düzeyinde akut iskemide işaret eden difüzyon kısıtlanması izlendi. Kanama zamanı in vitro trombosit fonksiyon testi (COL-EPI, PFA-100) ile değerlendirilerek normal bulundu. Lupus antikoagülanı negatif, antikardiyolipin antikor IgM ve IgG negatif, anti-β2-glikoprotein I IgM 5.6 MPL U/mL, IgG 8.4 GPL U/mL, IgA 6.0 U/mL olarak geldi. Diğer romatizmal markırları negatif gelen hastada primer antifosfolipid antikor sendromu (APS) düşünülerek sistemik steroid tedavisi başlandı (1). İzleminde ateş yanıtı alındı ve kliniğinde belirgin düzelme izlendi. Kontrol toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ alt lob süperiyor segmentte hava kisti haricinde patolojik görünüm izlenmedi (Resim 3). Klinik ve radyolojik değerlendirmede stabil olan hasta taburcu edildi.

Olgumuzda böbrek tutulumu, cilt tutulumu, akciğer tutulumu ardından gelişen nörolojik tutulumun da izlenmesi üzerine katastrofik tip antifosfolipid antikor sendromu (CAPS) düşünüldü (2).

Resim 3. Sağ alt lob süperiyor segmentte hava kisti haricinde patolojik görünüm izlenmedi.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bildirilmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Cervera R. Therapeutic strategies in antiphospholipid syndrome. *Reumatol Clin* 2010;6:37-42.
2. Aquiar CL, Erkan D. Catastrophic antiphospholipid syndrome: how to diagnose a rare but highly fatal disease. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2013;5:305-14.