

# AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ ve POLİARTERİTİS NODOSANIN NADİR KOMPLİKASYONU SPONTAN PERİRENAL HEMATOM

Bige Sayın\* ❖ Şule Dilman\*\* ❖ Perihan Soyduç\*\*\* ❖ Nilgün Yıldırım\*\*\*\*  
Doğan Dede\*\*\*\*\*

## ÖZET

Burada, ailevi Akdeniz ateşi (FMF) ve poliarteritis nodosa (PAN) hastalığı olan, spontan subkapsüler ve perirenal hematoma gelişen 23 yaşındaki erkek hastayı sunuyoruz. Spontan perirenal hematoma poliarteritis nodosanın nadir fakat ciddi bir komplikasyonudur. Kanamanın durdurulması için hastaya parsiyel nefrektomi yapılmış ve sonrasında siklofosfamid, prednisolon, kolsişin ile tedavi uygulanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF), Poliarteritis Nodosa (PAN), Spontan Perirenal Hematom.

## SUMMARY

### Spontaneous Perirenal Hematoma as a Rare Complication of Familial Mediterranean Fever and Polyarteritis Nodosa

In this report, we present a 23-year-old patient with familial Mediterranean fever (FMF) and polyarteritis nodosa (PAN), who developed spontaneous subcapsular perirenal haematoma (SPH). It is an unusual but serious complication of polyarteritis nodosa (PAN). He underwent partially nephrectomy to stop the bleeding and then treated with cyclophosphamide, prednisolone, colchicine.

**Key Words:** Familial Mediterranean Fever (FMF), Polyarteritis Nodosa (PAN), Spontaneous Perirenal Hematoma.

Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) tekrarlayan ateş ve poliserözit atakları ile karakterize, otozomal resesif bir hastalıktır. En sık Musevi, Arap, Türk ve Ermenilerde görülür. FMF'te Poliarteritis Nodosa (PAN) ve Henoch Schönlein sendromu gibi vaskülit ile seyreden hastalıklar, genel popülasyona göre daha sık görülür.

Burada FMF-PAN hastalığı olan ve spontan perirenal hematoma gelişen hastanın radyolojik bulgularını sunuyoruz.

## Olgu Sunumu

23 yaşında erkek hasta Ocak 2004'te şiddetli karın ağrısı, ateş, bulantı kusma, hipotansiyon ve senkop şikayetleri ile acil servisimize başvurdu. 12 yıldır FMF tanısı ile izlenen ve son beş yıldır hiç atak geçirmeyen hastanın son 5 aydır yaygın

kas ağrıları ve 180/100 mmHg'ya kadar yükselen hipertansiyon atakları başlamış. Hasta 12 yıldır düzenli olarak kolşisin 1,5 mg/gün ve adalat 2x30 mg/gün kullanıyordu.

Fizik muayenede batında yaygın hassasiyet, defans ve rebound saptandı. Kan basıncı: 105/60 mmHg, nabız:102/dk, ateş:39°C ölçüldü. Diğer muayene bulguları normaldi.

Laboratuvar testlerinde WBC:52.3 K/uL, Hb: 10.1 g/dL, trombosit sayısı: 749 K/uL, fibrinojen 8.77 g/L (normal:1,75-4.0) tespit edildi. Sedimentasyon hızı (ESR): 88 mm/saat, C-reactive protein (CRP) yüksek bulundu. Üre(67 mg/dl), kreatinin(1,79 mg/dl) değerleri ile karaciğer enzimleri normalden yüksek, total protein ve albumin değerleri normalden düşük olarak saptandı. İdrarda

\* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü Başasistan Dr.

\*\* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü Asistan Dr.

\*\*\* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü Başasistan Dr.

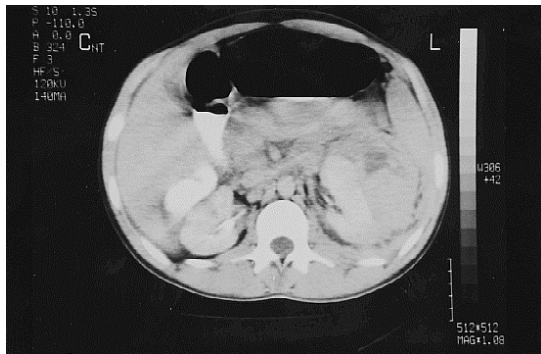
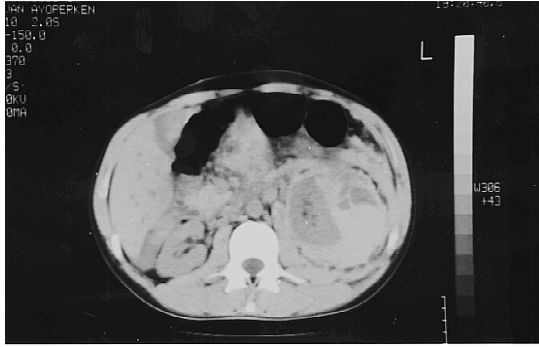
\*\*\*\* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü Şef Yrd. Dr.

\*\*\*\*\* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü Klinik Şefi Dr.

hematüri ve proteinüri tespit edildi.

Hasta gözlem altındayken, 8 saat sonra genel durumunun aniden bozulması ve hipotansiyon (TA:85/55 mmHg) gelişmesi üzerine tekrarlanan kan tetkikinde hemoglobinin 6.4 g/dl'ye düştüğü görüldü.

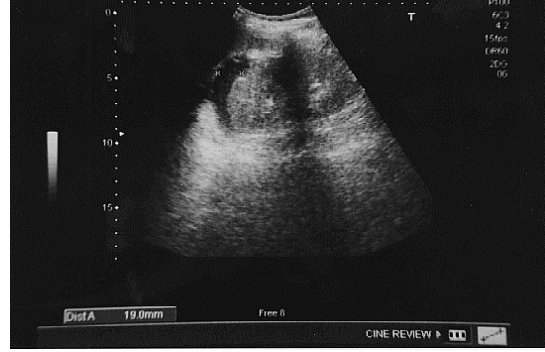
Ultrasonografi (US)'de sol böbrek subkapsüler ve perirenal alanda, böbreği posterolaterale doğru basılayan, içerisinde hipo ve hiperekojen alanların izlendiği 130x100x180 mm boyutlarında hematoma ve batında serbest sıvı tespit edildi. Kontrastlı abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde de subkapsüler ve perirenal alanda büyük boyutlarda hematoma saptandı (Şekil 1 ve 2). Hastaya acil operasyona alındı. Operasyonda sol böbrek kapsülünün yırtılmış olduğu görüldü ve parsiyel nefrektomi yapıldı. 3000 cc defibrine kan ve hematoma boşaltıldı.



**Şekil 1-2:** Kontrastsız ve kontrastlı BT incelemesinde sol böbrek etrafında perirenal ve subkapsüler hematoma izleniyor. Böbrek parankiminin subkapsüler hematoma nedeniyle basılanmış olduğu görülüyor.

Patolojik incelemede, damar duvarında ve interstisyel alanda inflamasyon bulguları saptandı. Kristal viyole boyasında amiloid yönünden boyanma görülmedi.

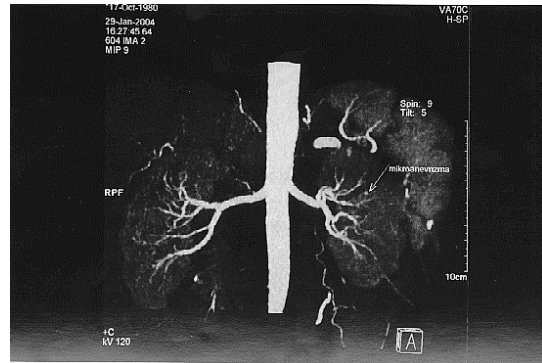
Postoperatif birinci ayda yapılan ultrasonografisinde sol böbrek üst polde 19 mm kalınlığında subkapsüler sıvı kolleksiyonu mevcuttu (Şekil 3).



**Şekil 3:** US incelemesinde sol böbrek üst pol etrafında parsiyel nefrektomi louj komşusunda sınırlı subkapsüler hematoma izleniyor.

Hikaye ve klinik bulgularının uyması ve spontan perirenal hematoma gelişmesi nedeniyle klinik olarak PAN düşünülen hastaya ileri tetkikler planlandı. Hastada daha önce PAN'dan şüphelenilmesi ve spontan perirenal hematoma gelişmesi üzerine operasyondan sonra PAN tanısının konulması ilginçtir.

İleri inceleme amacıyla yapılan serolojik ve immünolojik tetkikler normaldi. Deri biyopsisinde, perivasküler alanda mononükleer hücre infiltrasyonu saptandı. Gen analizinde M694V heterozigot gen mutasyonu tespit edildi. BT anjiyografide sol böbrek orta polde mikroanevrizma saptandı (Şekil 4). Kalça magnetik rezonans (MR) incelemesinde sakroileit saptandı.



**Şekil 4:** BT anjiyografi incelemesinde sol böbrek orta polde mikroanevrizma görülüyor.

Operasyon sonrası hastaya 3 gün günde 1 gr intravenöz metilprednizolon verildi sonra 1mg/kg/gün oral prednizolon ile devam edildi. 10 haftalık siklofosfamid 500 mg/gün, MESNA 400

mg/gün tedavisi uygulandı ve kolşisin 1.5mg/gün başlandı.

### Tartışma

FMF, tekrarlayan ve kendi kendini sınırlayan ateş, peritonit, artrit, plörit ve erizipel benzeri deri lezyonları ile karakterize, otozomal resesif bir hastalıktır(1). Hastalığa 16. kromozomda lokalize pyrin geni mutasyonunun neden olduğu saptanmıştır(2).

Hastalık genç yaşta, hastaların %90'ında 20 yaşından önce ortaya çıkmaktadır. Hastalığın ne kadar geç başlarsa o kadar iyi seyirli olduğu düşünülmektedir(3,4,5).

Ateş ve karın ağrısı ile seyreden tipik FMF atağı bir-üç gün sürer, ataklar arasında hasta tümüyle iyidir. Ateş ve karın ağrısı hastaların %90'ında, eklem ağrısı %75'inde, göğüs ağrısı %40'ında görülür(5). Asimetrik non-destrüktif artrit (%75), kronik destrüktif artrit (%2-5), sakroileit (%0-4) görülür(6). Özellikle çocuk ve genç erişkin hastaların %5'inde ortaya çıkan febril skrotal atak, testis torsiyonu ile karışabilir ve gereksiz cerrahi operasyonla sonuçlanabilir. FMF'li hastalarda geçirilmiş batın ameliyatı öyküsü siktir. Hastaların %30-40'ı apendektomi veya kolesistektomi operasyonu geçirirler(5,6). Hastamızın anamnezinde apendektomi, inguinal herni ve 3 kez de ileus şüphesiyle operasyon öyküsü mevcuttu.

FMF'li hastalarda Poliarteritis Nodosa (PAN) ve Henoch Schönlein sendromu gibi vaskülitler genel popülasyona oranla daha siktir(3). FMF'te artrit olmadan şiddetli myalji nadirdir. FMF'li hastada deri lezyonları, myalji, hipertansiyon, kilo kaybı, nefrit ve perirenal hematoma ortaya çıkarsa PAN ile birlikteliğinden şüphelenmek gerekir(4). PAN FMF ile birliktelik gösteriyorsa daha erken yaşta ortaya çıkmaktadır(2). PAN arkuat ve interlobüler arterlerde mikronevritmalara yol açar(7,8). Kontrolsüz ciddi hipertansiyon, trombositopeni, gebelik gibi nedenlerle intraparakimal anevrizmaların rüptürü, perirenal hematoma ile sonuçlanır. Spontan perirenal hematoma PAN'ın nadir bir komplikasyonu iken, FMF ve PAN'ın birlikte seyrettiği hastaların yarısından fazlasında ortaya çıkar(2,4). Hastamızda olduğu gibi şiddetli karın ağ-

rısı, hassasiyet, pozitif rebaund, hipotansiyon gibi bulgular spontan perirenal hematoma geliştiğini düşündürmelidir.

Ultrasonografi hematoma ayırt etmede hızlı ve noninvaziv tanı yöntemidir. Bilgisayarlı tomografi yumuşak dokudaki dansite farklılıklarını(kan, yağ vb.) saptamada yararlıdır. Renal anjiyografi mikronevritmaların gösterilmesinde, rüptürün yerinin tespit edilmesinde ve cerrahi yaklaşımın planlanmasında oldukça değerlidir(7).

FMF'in en önemli komplikasyonu olan amiloidosis, proteinüriden son dönem böbrek yetmezliğine kadar değişen böbrek hastalığına yol açabilir.

FMF tedavisinde kullanılan kolşisin, nötrofillerde konsantrasyon olarak atak sırasında meydana gelen kemotaktik aktivite artışını inhibe eder, febril atakları ve amiloidosis gelişimini önler(6). Erişkinlerde doz günde 1-2 mg'dır

FMF patogenezinde immünolojik mekanizmaların major rol oynadığı düşünülmektedir. Atak sırasında CRP, fibrinojen gibi akut faz reaktanları, serum amiloid A, beyaz küre ve sedimentasyon yükselir. Hastaların %50'sinde immün komplekslerin bulunması, kompleman aktivasyonu, idrarda fibrinojen yıkım ürünlerinin artması ve ataktan sonra hepsinin normale dönmesi FMF tanısını destekleyen bulgulardır. Özellikle peritoneal kavite ya da eklem aralığından alınan serosal sıvıda, C5a inhibitör aktivitesinin düştüğü bildirilmektedir(2,6,9). Akut atak sırasında tümör nekroz faktör, interlökin 1 ve interferon salınımı artar(5).

M694V ve M680I mutasyonları FMF ve PAN'lı hastalarda en sık görülen mutasyonlardır(10). Hastamızda da M694V gen mutasyonu saptanmıştır.

Sonuç olarak FMF'li hastalarda PAN ve Henoch Schönlein sendromu gibi vaskülitlerin daha sık görüldüğü ve spontan perirenal hematoma PAN'ın nadir ancak ciddi bir komplikasyonu olduğu akılda tutulmalıdır. Şiddetli karın ağrısı, hipertansiyon ve genel durum bozukluğu ile gelen böyle hastalarda, spontan perirenal hematomdan şüphelenmek gerekir. Bu hastalar cerrahi tedavi yanında immünsupresif ajanlarla medikal tedaviye ihtiyaç duyarlar(11). Tedavide ayrıca selektif arteriyel embolizasyon da uygulanmaktadır.

**KAYNAKLAR**

1. Sohar E, Gafni J, Pras M, Heller H. Familial Mediterranean fever: a survey of 470 cases and review of the literature. *Am J Med* 1967; 43: 227-253.
2. Özen S, Ben-Chetrit E, Bakkaloğlu A et al. Seminars in Arthritis and Rheumatism 2001; 30: 281-287.
3. Tinaztepe K, Güçer S, Bakkaloğlu A, Tinaztepe B. Familial Mediterranean fever and polyarteritis nodosa: experience of five pediatric cases. A casual relationship or coincidence? *Eur J Pediatr* 1997; 156: 505-508.
4. Koçak H, Çakar N, Hekimoğlu B et al. The coexistence of familial mediterranean fever and polyarteritis nodosa; report of a case. *Pediatr Nephrol* 1996; 10: 631-633.
5. Livneh A, Langevitz P, Zemer D et al. The changing face of familial mediterranean fever. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 1996; 26: 612-627
6. Ben-Chetrit E, Levy M. Familial Mediterranean fever. *The Lancet* 1998; 351: 659-664.
7. Taşdemir I, Turgan C, Emri S et al. Spontaneous perirenal haematoma secondary to polyarteritis nodosa. *British Journal of Urology* 1988; 62: 219-222
8. Yonou H, Miyazato M, Sugaya K et al. Simultaneous bilateral perirenal hematomas developing spontaneously in a patient with polyarteritis nodosa. *The Journal of Urology* 1999; 162: 483
9. Ritad S, Hamzeh Y, Said S et al. Spectrum of renal involvement in familial Mediterranean fever. *Kidney International* 1992; 41: 414-419
10. Akpolat T, Yılmaz E, Özen S et al. M680I (Arm2)/M694V(Med) mutations in a patient with Familial Mediterranean fever and polyarteritis nodosa. *Nephrol Dial Transplant* 1998; 13: 2633-2635.
11. Smith DL, Wernick R. Spontaneous rupture of a renal artery aneurysm in polyarteritis nodosa: Critical review of the literature and report of a case. *Am J Med* 1989; 87: 464-466.