



بررسی تظاهرات بالینی بیماری وگنر در سر و گردن

Study of Clinical Features of Wegener's in Head and Neck Structures

Dr. Zahra Rezai Yazdi, Specialty in Rheumatology, Assistant Prof.

Dr. Mohammad Bagheri Baygi, General Practitioner Mashhad Univ. of Med. Sci

SUMMARY

Objective: To study the clinical features of Wegener's in head and neck structures.

Methods: We reviewed all selected patients with diagnosis of Wegener's granulomatosis according to ACR criteria from two academic hospitals in Mashhad.

Results: 12 patients with diagnosis of WG during the past 10 years were studied. M:F ratio was 2:1 and the majority of them were in the fifth decade of life. 75% of our patients had head and neck related complaints and 65% had lower respiratory tract involvement. Recurrent sinusitis in 45%, nose structure involvement in 72%, eye complaints in 27% and ear involvements were found in 45%. We had one case of eye proptosis and 15% nose deformity.

Eight patients had biopsy samples., and granulomatous vasculitis with necrosis were found in 25% .

Conclusions: Wegener's granulomatosis is a rare systemic vasculitis in our patients. The most common clinical presenting features include: refractory recurrent sinusitis, nasal ulcer with giant crust, sensory neural hearing loss in association with systemic findings such as low grade fever, fatigue and arthralgia.

Key words: Wegener's granulomatosis, Head and neck, sinusitis, Hearing loss.

مقدمه

بیماری وگنر نوعی واسکولیت گرانولوماتوز است که مشکل از یک مجموعه سه تایی شامل واسکولیت نکروزانت سیستم تنفس فوقانی و تحتانی، واسکولیت سیستمیک و گلوستر و لوفرفیت فوکال نکروزدهنده می باشد این سه پدیده ممکن است با یکدیگر و یا به عنوان اجزاء جداگانه رخ دهد. این بیماری شروع آهسته و مرموز دارد. شکایات اولیه آن به ویژه در ناحیه سر و گردن

عنوان مقاله :

بررسی تظاهرات بالینی بیماری وگنر در سر و گردن
نویسندگان:

دکتر زهرا رضایی یزدی

استادیار دانشگاه علوم پزشکی مشهد - فوق تخصص روماتولوژی

دکتر محمود باقری باقری

پزشک عمومی - دانشگاه علوم پزشکی مشهد

ماهیه چشمی می‌گردد. واسکولیت موضعی ممکن است سبب کونژونکتویت، اپسی اسکلریت، کراتیت و اولسره‌های کورنئواسکال، یوئیت و ضایعات عصب اپتیک یا شبکه گردد. اختلالات کلیوی در وگنر شامل گلوومرولونفریت معمولاً مؤخر بر تظاهرات خارج کلیوی است. علائم عمومی، آرترالژی، میالژی، تب، تظاهرات پوستی، پریکاردیت، منونوریت مولتی پلکس، مننژیت آسپتیک مزمن، هیدروسفالی ارتباطی، ادم پایی نیز در وگنر گزارش شده است. امروزه به علت افزایش ظن بالینی، مشاوره مؤثر بین همکاران پزشکی، پیشرفتهای تکنولوژی نظیر استفاده از آندوسکوپ و بیوپسی زودهنگام، استفاده از تستهای سرولوژیک از جمله ANCA، تشخیص بیماریهای سیستمیکی که بر روی راههای هوایی فوقانی تأثیر گذارند رو به افزایش است.

دانشکده آمریکایی روماتولوژی (ACR) در سال ۱۹۹۰ چهار معیار بزرگ جهت دسته‌بندی وگنر تعیین کرد (۲):

۱- سدیمان ادراری غیرطبیعی (هماچوری میکروسکوپی و یا RBC cast)

۲- یافته‌های غیرطبیعی در رادیوگرافی قفسه صدری (ندولها، حفرات یا انفیلتراسیونهای ثابت)

۳- التهاب بینی یا دهان (اولسره‌های بدون درد یا دردناک یا ترشحات چرکی یا خونی از بینی)

۴- التهاب گرانولوماتوز در بیوپسی از شریان یا نواحی اطراف رگ.

وجود دو یا بیشتر از این معیارهای اصلی از حساسیت ۸۸٪ و ویژگی ۹۲٪ برخوردار است (۳).

در هر حال تشخیص این بیماری بر اساس الگوهای خاص بالینی، یافته‌های آزمایشگاهی و پاتولوژیک می‌باشد (۴).

روش کار

این مطالعه با هدف کلی بررسی تظاهرات بالینی بیماری وگنر در ساختمانهای آناتومیک سر و گردن انجام شد. اهداف فرعی عبارتند از: بررسی درگیری بینی و سینوسهای پارانازال، بررسی درگیری اوروفارنکس و لارنگوتراکئال، بررسی درگیری گوش و ساختمانهای داخلی آن، بررسی علائم چشمی، بررسی یافته‌های سرولوژیک و یافته‌های آسیب‌شناسی در بیماران مبتلا به وگنر. بر اساس معیارهای ورود به مطالعه بیمارانی که حائز دو یا بیشتر از معیارهای ACR برای بیماری وگنر بودند انتخاب شدند.

بررسی تظاهرات بالینی بیماری وگنر در سر و گردن

غیراختصاصی است و با سیری اما پیشرونده موجبات یک بیماری تمام عیار را فراهم می‌نماید لذا بررسی تظاهرات سر و گردن در این بیماران به تشخیص زودرس و درمان کمک شایان خواهد نمود.

با توجه به اپیدمیولوژی متفاوت بیماریهای روماتیسمی در کشورهای مختلف، شناخت تنوع و تفاوت‌های علائم آغازین بیماری از اهمیت ویژه برخوردار بوده و تشخیص زودهنگام نقش کلیدی در پیش آگهی بیمار ایفاء می‌کند. تنوع علائم بالینی وگنر باعث مراجعه بیمار به تخصصهای مختلف پزشکی می‌شود. اکثراً شروع علائم بالینی از سر و گردن (۷۵٪) این بیماری را در تشخیص افتراقی سایر بیماریهای این ناحیه قرار می‌دهد که ممکن است بدو باعث انجام درمانهای علامتی و نهایتاً به تعویق افتادن درمان اصلی شود.

وگنر بیماری نادر با میزان بروز ۰/۴ در ۱۰۰ هزار می‌باشد. اکثراً در دهه چهارم و پنجم سنی رخ می‌دهد. برتری اندکی در جنس مذکر دارد و بوضوح در میان سفیدپوستها شایعتر است. این بیماری با بیشترین وفور در ماههای زمستان آغاز می‌گردد. اگرچه درگیری سیستمهای تنفسی فوقانی (۹۲٪) و سیستم تنفس تحتانی (۸۵٪) در اکثریت بیماران وگنر طی دوره بیماری روی می‌دهد. شکایات اولیه بیمار معمولاً به بینی، سینوسها، گوشها یا تراشه بر می‌گردد (۱). شایعترین مشکلات در آغاز بیماری سینوزیهای پایدار و رینیت بوده که به درمانهای معمولی پاسخ نمی‌دهد و ممکن است ترشحات خونابه، ایستاکی، درد بینی و زخمهای مخاطی وجود داشته باشد. اوتیت مدیای سرور شایعترین تظاهر گوش بوده ولی کاهش شنوایی حسی عصبی نیز شایع می‌باشد. درگیری راه هوایی بینی در این بیماری با تغییر شکل (saddle nose) و تنگی تراکئوبرونشیا (معمولاً زیرگلو) همراه می‌گردد. در بیشتر افراد با درگیری بینی و سینوسها، عفونتهای ثانویه باکتریال شایع بوده و عفونت با استافیلوکوک طلائی ممکن است بیمار وگنر را مستعد به عودهای فعال بیماری کند. پس از سیستم تنفس فوقانی ریه‌ها شایعترین عضو درگیر در وگنر است. حدود ۳۴٪ موارد گزارش شده از جدیدترین گزارشات NIH درگیری ریوی بدون علامت داشتند (۱).

نشانه‌های چشمی شایع بوده و به مجاورت با سینوسها و نیز واسکولیت موضعی نسبت داده می‌شود. انتشار بیماری از سینوسها موجب پروپتوز، انسداد مجاری نازولاکریمال و ضایعات عصب یا

بیماران دیده شد (جدول شماره ۲). ۳۶٪ درصد بیماران ما دچار اختلالات شنوایی بودند. اوتیت مدیای سرور در ۲ بیمار و کاهش شنوایی حسی عصبی در ۴ بیمار وجود داشت (جدول شماره ۳). اختلالات سینوسها در ۴۵٪ بیماران ما یافت شد. شایعترین مشکلات در آغاز بیماری سینوزیتهای پایدار و رینیت می باشد که به درمانهای معمول پاسخ نمی دهد.

جدول شماره ۲- فراوانی علائم چشمی در بیماران وگنر (۲۷٪)

Red eye	۳۶٪
درد چشم	۲۷٪
فتوفوبی	۹٪
کاهش حدت بینایی	۹٪
بوئیت قدامی	۹٪
کوئزونکوئیت	۲۷٪
هموراژی رتین	۹٪

جدول شماره ۳- فراوانی علائم گوش در بیماران وگنر (۴۵٪)

درد گوش	۱۸٪
وزوز گوش	۹٪
کاهش شنوایی	۳۶٪
اتوره سرور	۱۸٪
اوتیت مدیای سرور	۲۷٪
پری کندریت لاله گوش	۹٪
سرگیجه	۹٪
فقدان شنوایی یک طرفه	۹٪
احتقان مخاط بینی	۳۶٪

در بیماران ما ۴۵٪ حملات سینوزیت گزارش شد. تخریب بینی و زیبایی ظاهر آن در درازمدت در ۱۵٪ بیماران یافت شد (جدول شماره ۴). گرفتاری زیرگلو در ۹٪ وجود داشت. یک بیمار مبتلا به تنگی تراشه نیاز به مداخله جراحی و انجام تراکئوستومی پیدا نمود. ۵۴٪ بیماران با عفونت آشکار سینوسها ریه و گوشها بستری شدند. پس از سیستم تنفس فوقانی، ریهها شایعترین عضو مبتلا در وگنر می باشد. ۶۵٪ بیماران ما مشکلات ریوی داشتند که شرح آن در جدول شماره ۵ ذکر شده است. درگیری سایر ارگانها در بیماران به طور خلاصه به شرح ذیل می باشد. ۳۶٪ بیماران

بیمارانی که بیماری گرانولوماتوز و یا واسکولیت شناخته شده دیگر به طور همزمان داشتند از مطالعه حذف شدند. این مطالعه به شیوه Observational, Descriptive انجام شد. با توجه به موارد اندک این بیماری، از پرونده های موجود در بایگانی دو بیمارستان دانشگاهی قائم (عج) و امام رضا (ع) و نیز پرونده های مراجعین به کلینیک روماتولوژی بیمارستان قائم استفاده شد و بیماران واجد شرایط ورود به مطالعه از سال ۱۳۷۰ تا ۱۳۷۹ انتخاب شدند. اطلاعات از پرونده بیماران استخراج و پرسشنامه های مربوطه تکمیل گردید. یافته های رادیوگرافیک توسط همکاران رادیولوژیست تأیید شد. شرح گزارشهای پاتولوژی مورد آنالیز قرار گرفت. در مجموع ۱۲ بیمار وارد این مطالعه شدند و سپس با روشهای آمار توصیفی به بررسی نتایج پرداخته شد.

نتایج

بیماری وگنر در بیماران مورد مطالعه ما در دهه پنجم شایعتر است. جوانترین بیمار ۱۷ سال و مسن ترین ۵۳ سال داشت. شروع بیماری عمدتاً در فصول پاییز و زمستان بوده است. نسبت زن به مرد ۱ به ۲ بود.

شکایات مربوط به سر و گردن در ۷۲٪ بیماران و درگیری سیستم تنفسی تحتانی در ۶۵٪ بیماران ما وجود داشت. علائم مربوط به دهان و گلو شامل زخم گلو، لارنژیت، تنگی نفس و استریدور در ۵۴٪ بیماران دیده شد (جدول شماره ۱).

جدول شماره ۱- فراوانی علائم در دهان و گلو

اولسر دهانی	۳۶٪
PND	۳۶٪
خونریزی از لثه	۱۸٪
درگیری ساب گلو تیک	۱۸٪
خشکی دهان (درگیری منتشر غدد بزاقی مینور)	۲۷٪
حفره عمیق در کام سخت	۹٪

مشکلات چشمی، جزء اولین تظاهرات وگنر ذکر می شود. ۲۷٪ بیماران ما دارای علائم چشمی بودند. یک مورد پروپتوزیس به علت درگیری رترورابیتال در گزارش ما وجود دارد. التهاب ساختمانهای قدامی چشم در ۹٪

جدول شماره ۵- مقایسه تب و فرکانس تظاهرات بیماری وگنر

تظاهرات	درصد علائم در سری	
	دکتر Hoffman	مورد مطالعه ما
گوش / کلو / بینی	۹۲	۷۲
سینوزیت	۵۱	۴۵
اوتیت مدیا	۲۵	۲۲
کم شنوایی	۴۲	۴۵
تنگی زیر گلو	۱۶	۱۸
درد گوش	۱۴	۱۸
ضایعات دهانی	۱۰	۳۶
تغییر شکل غضروف بینی	۳۰	۱۸
چشم	۵۲	۲۷
کوئژونکتویت	۱۸	۲۷
پروپتوز	۱۵	۹
درد چشم	۱۱	۲۷
قدان بینایی	۸	۹
ضایعات رتین	۴	۹
داکریوسیتیت	۱۸	۰
iritis	۲	۴
ریه	۸۵	۶۵
انفیلترای ریه	۶۶	۳۶
ندولهای ریه	۵۸	۳۶
هموپتیزی	۳۰	۶۳
پلوریت	۲۸	۲۷
کلیه	۷۷	۷۲
سایر تظاهرات		
آرتريت	۶۷	۴۵
تب	۵۰	۷۲
سرفه	۴۶	۷۲
اختلالات پوستی	۴۶	۳۶
کاهش وزن	۳۵	۵۴
نوروپاتی محیطی	۱۵	۹
بیماری سیستم عصبی مرکزی	۸	۰
پریکارديت	۶	۹

علائم پوستی به یکی از اشکال پتی شی و پورپورای قابل لمس، اولسرها و ضایعات نکروزانت پوستی با انفارکت اطراف ناخن داشتند. ۶۳٪ بیماران هیپرتانسیو بودند. علائم عمومی از جمله تعریق (۲۷٪) ضعف (۵۴٪) تب (۷۲٪) و کاهش وزن (۵۴٪) دیده شد. آرتراژی از شایعترین علائم اولیه بود. آرتريت آشکار در ۲۷٪ یافت شد. در ۶۳٪ بیماران اختلال عملکرد کلیوی در سیر بیماری آشکار شد. سایر علائم سیستمیک نادر که در بیماران ما گزارش شد عبارتند از پریکارديت یک مورد، نارسایی درجهٔ آئورت دومورد، هموپتیزی ماسویک مورد، DVT عروق ایلوفورمال به همراه گانگرن وسیع پوستی یک مورد و دو مورد نیز شکم حاد به علت پرفوراسیون روده (سکوم و کولون) که اصلاح جراحی انجام شد. یک مورد منوریت مولتی پلکس، یک مورد گانگرن انگشت و دو مورد اولسرها پوستی پشت پا دیده شد. ۳۶٪ بیماران ما ANCA مثبت بودند.

در مورد ۸ بیمار بیوپسی انجام شد و با کشت و رنگ آمیزیهای اختصاصی تشخیص عفونتها کنار گذاشته شد. چهار مورد بیوپسی بینی، دو مورد از سینوسها، دو مورد پوست، یک مورد کلیه و سه مورد بیوپسی ریه (یک مورد بیوپسی باز ریه)، ۱ مورد بیوپسی از زخم دهان، یک مورد از توده التهابی خلف کره چشم انجام شد. در دو مورد بیوپسی سه یافته گرانولوم، نکروز و واسکولیت همزمان گزارش شد (۲۵٪). در سه مورد از بیوپسیها دو یافته نکروز و واسکولیت مشاهده شد (۳۷/۵٪). در حدود ۴۰٪ بیوپسیها انفیلترای ائوزینوفیلی به همراه سایر ضایعات دیده شد.

جدول شماره ۴- فراوانی علائم بینی در بیماران وگنر (۷۲٪)

عفونتهای مکرر	۳۶٪
انسداد بینی	۲۷٪
ایستاکسی	۲۷٪
رینورهٔ چرکی	۳۶٪
سینوزیت مکرر	۴۵٪
اولسرهاى مخاطی بینی	۴۵٪
مخاط شکننده بینی	۵۴٪
پولیپ بینی	۹٪
کراست بزرگ در بینی	۵۴٪
حساسیت روی بینی	۱۸٪
تغییر شکل بینی	۱۸٪

بیماری آشکار وجود دارد. اولسره‌های سطحی کم عمق ممکن در مخاط دهان دیده شود. در برخی بیماران (۵٪) ژنویت به علت لته شکننده هیپرپلازیه شده دیده می‌شود که در سیر خود ممکن است سبب خوردگی و جذب استخوان فک شود. التهاب زیر گلوت ممکن است فشار روی مسیر هوا ایجاد کرده استریدور تنگ نفس بدهد. در بیماران ما فراوانی علائم در دهان و حلق ۵۴٪ و درگیری زیرگلو در ۱۸٪ دیده شد که در یک مورد منجر به انجام تراکئوستومی شد. در حدود ۲۰٪ بیماران وگنر در زمان بروز بیماری درگیری چشمی دارند. پروپتوز به علت التهاب ساختمانهای پشت چشم و زخمهای قرنیه - صلیبه، کونژونکتویت، اپی اسکلریت در شروع تظاهرات بیماری گزارش شده است (۵). یافته‌های با شیوع کمتر شامل یوئیت، داکریوسیتیت و واسکولیت رتین یا عروق کوچک عصب اپتیک و تومور کاذب اربیت می‌باشد. در بیماران ما درگیری چشمی ۲۷٪ بوده و عمدتاً التهاب ساختمانهای قدامی چشم گزارش می‌شود. یک مورد پروپتوزیس و تومور کاذب اربیت در بیماران ما گزارش شد. در هنگام بروز ۱۵٪ بیماران شکایات مربوط به ساختمانهای گوش شامل درد و کاهش حدت شنوایی دارند و در نهایت ۳۵٪ بیماران به درجاتی تخریب شنوایی خواهد داشت گرچه فقدان شنوایی کامل نادر است (تقریباً ۱٪). اوتیت مدیای چرکی شایعترین تظاهر است که ممکن است عودکننده، یک طرفه یا دوطرفه باشد. التهاب و اسکار باقیمانده در لوله استاش به کاهش شنوایی در برخی بیماران کمک می‌کند. آسیب به ساختمانهای گوش داخلی شایعترین علت تخریب نسبی شنوایی محسوب می‌گردد. تخریب حسی عصبی ثانوی به واسکولیت و ایسکمی ممکن است سبب شروع حاد یک اختلال شدید عملکرد شنوایی گردد. بهبودی کامل عملکرد شنوایی با شروع سریع درمان مناسب در دسته‌ای از بیمارانی که اختلال حسی عصبی حاد داشتند گزارش شده است. به ندرت یک نمای التهاب غضروف گوش در ارتباط با وگنر شرح داده شده است (۷). در بیماران ما نیز یک مورد گزارش شد (تصویر شماره ۳). ما ۳۶٪ کاهش شنوایی حسی عصبی داشتیم که با درمان استروئید و سیتوتوکسیک بهبود نسبی رخ داد.

مقایسه علائم بالینی سر و گردن در بیماران ما با آمارهای ذکر شده در منابع مختلف پزشکی نشان می‌دهد که علائم هوایی فوقانی، بینی، سینوسها، چشم و نیز ریه قابل مقایسه بوده و لیک تفاوتی از جمله شیوع بیشتر علائم در سیستم شنوایی و گوش، اولسره‌های دهانی در ابتدای سیر بیماری در بیماران ما قابل ذکر است (جدول شماره ۵).

گرانولوماتوز وگنر یک واسکولیت نادر است که در سال ۱۹۳۹ توسط دکتر فردریش وگنر به شکل یک مجموعه سه تایی از واسکولیت نکروزانت سیستم تنفس فوقانی و تحتانی، واسکولیت سیستمیک و گلو مرنقریت فوکال نکروزدهنده تظاهر می‌یابد. شکایات مربوط به سر و گردن شایعترین تظاهرات بوده و تقریباً نزد ۷۵٪ این بیماران یافت می‌شود (۵). دو تیپ بالینی در وگنر شرح داده شده است:

تیپ I (Limited Wegener's): به طور کلاسیک

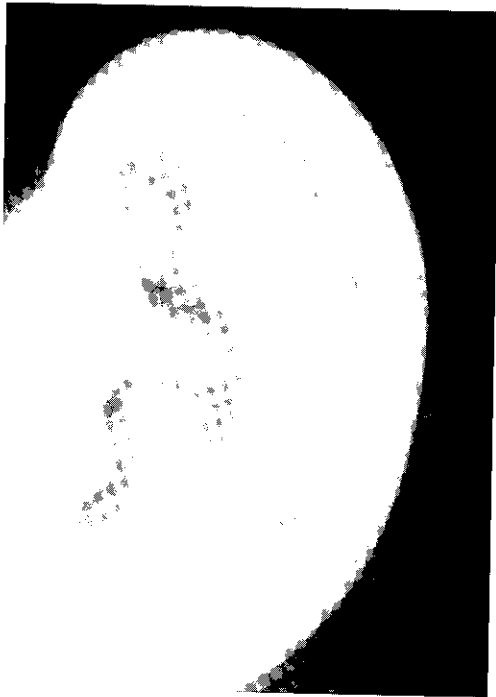
بیماران با شکایات عفونت تنفسی فوقانی که چندین هفته طول کشیده مراجعه می‌کنند به آنتی بیوتیک پاسخ نمی‌دهند و بینی دردناک و حاوی ترشحات خونا به است. وجود کراستهای خیلی بزرگ و منتشر در هر دو طرف بینی و حلق یافته ویژه است. در هیچ بیماری دیگر چنین کراستهای بزرگی وجود ندارد. مخاط بسیار شکننده زیر کراستها وجود دارد. در این شکل یافته‌های بالینی محدود به دستگاه تنفس فوقانی و یاریها می‌باشد (۶).

در تیپ II (Classic Wegener's): بیماری به صورت

واسکولیت سیستمیک با گرفتاری چند ارگان شامل سیستم تنفس فوقانی و تحتانی، کلیه و گاهی اوقات ضایعات پوستی منتشر دیده می‌شود. به دلیل آنکه اکثریت علائم و نشانه‌های وگنر در هر دو تیپ بالینی مربوط به سر و گردن و ریه‌ها می‌باشند دانستن الگوی فعالیت بیماری در سینوسها و ساختمانهای Midfacial به کرات راهنمای کلینیکی مناسب در جهت ارزیابی تشخیصی موفق می‌باشد. شایعترین تظاهرات اولیه وگنر حملات راجعه سینوزیت می‌باشد که گاه بیماران با دوره‌های مکرر آنتی بیوتیک و گلوکوکورتیکوئیدهای موضعی و تخلیه جراحی تحت درمان قرار می‌گیرند. همچنین رینوره مداوم، ترشحات چرکی - خونی بینی، اولسره‌های دهانی یا بینی به همراه پلی آرترالژی و میالژی از شایعترین تظاهرات اولیه محسوب می‌شود.

با درگیری قسمت غضروفی سپتوم، تخریب دیواره بینی باعث تغییر شکل ویژه (saddle nose) خواهد شد. در بیماران ما شیوع علائم عمومی ۷۲٪ شیوع درگیری بینی ۷۲٪ و اختلال عملکرد سینوسهای پاراناژال ۴۵٪ بود.

۱۸٪ از بیماران ما مبتلا به کلاپس سپتوم دیواره بینی شدند که به علت تداوم فعالیت بیماری اصلاح جراحی روی بینی انجام نشد (تصویر ۱ و ۲). شکایات مربوط به دهان و گلو شامل زخم گلو، لارنژیت، تنگی نفس و استریدور در ۱۰٪ بیماران در هنگام



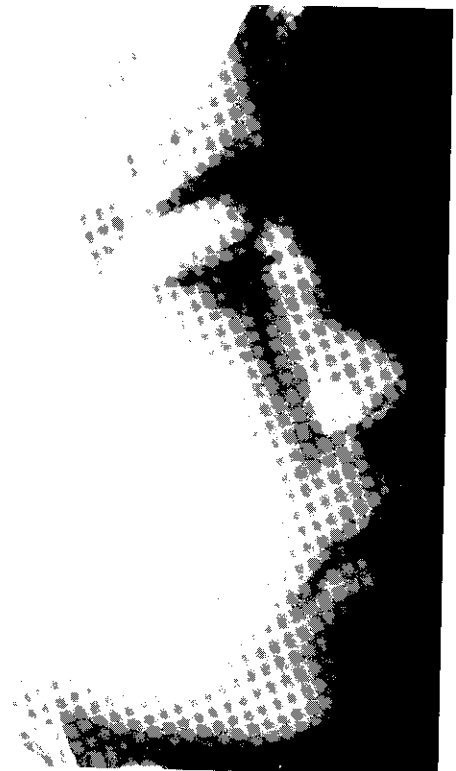
تصویر شماره ۳- کندریت لاله گوش در بیمار مبتلا به وگنر



تصویر شماره ۱- تخریب غضروف بینی در بیمار مبتلا به وگنر

نقش تستهای سرولوژیک در تشخیص وگنر اولین بار در سال ۱۹۸۵ توسط Vander Woude و همکارانش تذکر داده شد. ایشان حساسیت معادل ۹۸٪ برای این تست را در تشخیص وگنر اعلام کردند (۸). اگرچه مطالعات متعدد اختلاف چشمگیر در حساسیت این تست را بر اساس میزان فعالیت و وسعت بیماری نشان داده‌اند ولی ویژگی تست در فاز فعال و غیرفعال تقریباً مشابه و ۹۵٪ گزارش می‌شود. در طی فاز واسکولیتیک و سیستمیک بیماری در انواع وگنر کلاسیک ویژگی این تست بیش از ۹۵٪ و در بیمارانی که بیماری ایشان محدود به سیستم تنفسی فوقانی یا تحتانی یا هر دو باشد (بیماری فعال محدود) ۶۵٪ است (۹).

در بیماران ما ۳۶٪ در فاز فعال بیماری ANCA مثبت بود. لازم به ذکر است که به دلیل محدودیتهای آزمایشگاهی موجود در اکثر بیماران اختصاصاً C-ANCA مشخص نشده است. یک مشکل بالینی عمده در وگنر دستیابی به حداقل فاصله زمانی ممکن بین شروع بیماری و تشخیص آن می‌باشد و این مسأله به‌طور قابل ملاحظه پیش‌آگهی بیماران را تحت‌الشعاع قرار می‌دهد. C-ANCA یک وسیله مفید برای تشخیص وگنر به‌ویژه در اشکال محدود یا آتی پیک بیماری می‌باشد هر چند به تنهایی شرط کافی برای تشخیص یاردوگنر نیست. وگنر تشخیص بالینی آسیب‌شناسی



تصویر شماره ۲- تغییر شکل بینی در بیمار مبتلا به وگنر

است (۲). با در نظر گرفتن اختلالاتی که به علت تشابه علائم و نشانه‌ها در ساختارهای سر و گردن، گرانولوماتوز و گتر را تقلید می‌کنند از جمله سایر واسکولیت‌های سیستمیک، بیماری بهجت، سارکوئیدوز، سندرم کوگان، بیماری‌های عفونی و قارچی توجه به علائم شایع یا ویژه بیماری و گتر از جمله پان سینوزیت‌های عودکننده و مقاوم به درمان به همراه تخریب جدار سبوسها، کاهش شنوایی حسی عصبی، درد و حساسیت غضروفهای گوش و بینی، اوتیت‌های مدیای عودکننده و مقاوم به درمان، مخاط شکننده و کراستهای بزرگ داخل حفرات بینی، پارگی سپتوم بینی در حضور التهاب مخاطی، تنگی‌های زیر گلو تیک، اولسرها دهانی و کوئرونکتویت بالاخص در همزمانی با علائم عمومی از جمله آرتراژی، ضعف، خستگی، کاهش وزن، تب خفیف، کلید تشخیص زودرس است (۱۱). همچنین استفاده از C-ANCA در تشخیص اولیه بیماری به ویژه موارد محدود و گتر، انجام بیوپسی و تفسیر دقیق یافته‌های پاتولوژی زمینه را برای شروع درمان زودرس و پیش‌آگهی بهتر بیماران فراهم می‌سازد.

قطعاً مداخلات اصلاحی جراحی از جمله تمپانوپلاستی و رینوپلاستی یا بازسازی تراشه منوط به درمان طبی مؤثر و خاموش شدن بیماری است.

دارد لذا می‌بایست اطلاعات بالینی، آزمایشگاهی و پاتولوژیکی به دقت تفسیر شود (۱۰). کاربرد معیارهای ACR برای تشخیص، بالاخص در شروع تظاهرات بیماری محدود است. سه یافته عمده آسیب‌شناسی در وگتر عبارت است از: نکروز پارانشیمال محتوی میکروآسه، واسکولیت عروق کوچک و متوسط در شریانها، وریدها و مویرگها، التهاب گرانولوماتوز توأم با انفیلترای التهابی مخلوط. همچنین تغییرات شایع ولی غیراختصاصی در بیوپسی بافتی وجود دارد که اشکال پاتولوژیک مینور و گتر نیز نامیده می‌شود از جمله ائوزینوفیلی بافتی، خونریزی آلوتولار، فیروز بینایی.

درگیری گرانولوماتوزی در سر و گردن بدون واسکولیت به عنوان اولین فاز و گتر توصیف شده است. در بررسی پاتولوژیک بیماران ما تنها در ۲۵٪ سه یافته نکروز، واسکولیت و گرانولوم با هم دیده شد که در آمار ذکر شده سایر منابع پزشکی ۱۶٪ ذکر می‌شود و در ۳۷/۵٪ یافته‌های بیوپسی نشانگر انفیلترای غیراختصاصی با افزایش سلولهای ائوزینوفیل بود. مقایسه نتایج بیوپسی از محل‌های مختلف در بیماران ما نشان داد که زیه ارزشمندترین محل برای بیوپسی می‌باشد. تقریباً ۴۰٪ نتایج بیوپسی ریه در بیماران ما تشخیصی بوده است ولیک بیوپسی نازوفارنژال به دلیل این که نسبتاً غیرتهاجمی است اگرچه ممکن است سه نمای پاتولوژیک را نشان ندهد به عنوان قدم اول ارجح

خلاصه

اهداف: مطالعه تظاهرات بالینی گرانولوماتوز و گتر در ساختمانهای سر و گردن.
روش کار: ما مشخصات بالینی تمام بیماران واجد شرایط با تشخیص گرانولوماتوز و گتر بر اساس معیارهای کالج امریکایی روماتولوژی (ACR) را از دو بیمارستان دانشگاهی مشهد مرور نمودیم.
نتایج: ۱۲ بیمار با تشخیص و گتر طی ۱۰ سال گذشته بررسی شدند. نسبت زن به مرد ۱ به ۲ بود و اکثر آنان در دهه سنی پنجم بودند. ۷۲٪ بیماران شکایات مربوط به سر و گردن و ۶۵٪ درگیری تنفسی تحتانی داشتند. سینوزیت مکرر در ۴۵٪، درگیری ساختمانهای بینی در ۷۲٪، شکایات چشمی در ۲۷٪ و ابتلاء گوش در ۴۵٪ یافت شد. ما یک مورد پروپتوز یک طرفه چشم و ۱۵٪ تغییر شکل بینی داشتیم. هشت بیمار نمونه آسیب‌شناسی داشتند و واسکولیت گرانولوماتوز به همراه نکروز در ۲۵٪ یافت شد.
نتیجه‌گیری: گرانولوماتوز و گتر یک واسکولیت سیستمیک نادر در بیماران ما است شایعترین تظاهرات بالینی شامل سینوزیت عودکننده مقاوم، زخمهای بینی یا کراستهای بزرگ، کاهش شنوایی حسی عصبی در همراهی با یافته‌های عمومی مثل تب خفیف، خستگی و آرتراژی می‌باشد.
کلیدواژگان: گرانولوماتوز و گتر، سر و گردن، سینوزیت، فقدان شنوایی.

REFERENCES

1. Koopman WJ. *Arthritis and Allied Conditions*. 14th edition. Philadelphia: Lippincott. 2001; 2:1667-1672.
2. Rose B, Hoffman G. *Clinical manifestations and diagnosis of Wegener's granulomatosis*. 2001; www.uptodate.com. (800) 998-6374. (781) 237-4788.
3. Klippel JH, Dieppe PA. *Rheumatology*. 2th edition. London. Mosby 1998. 7.22. 1-10.
4. Hoffman Gs, Kerr Gs, Leavitt Ry. *Wegener's granulomatosis: An analysis of 158 patients*. *Ann Intern Med* 1992; 116(6): 488-98.
5. Kelly. Harris. *Text book of Rheumatology*. 6th edition. Philadelphia. W.B. Saunders company. 2001; 2:1167-1173.
6. Cummings CW. *Otolaryngology Head & Neck Surgery*. 3rd edition. Baltimore. Mosby. 1998. 2:844-845.
7. Gershwin ME. *Diseases of the sinuses*. Totowa, Newjersey. Humanapress. 1996; 381-403.
8. Hagen Ec, Daha MR, Hermans j. *Diagnostic value of standardized assays for ANCA in idiopathic systemic vasculitis*. *Kidney Int* 1998; 53(3): 743-53.
9. Rao JK, Weinberger M, Oddone EZ. The role of C-ANCA in the diagnosis of Wegener's: A literature review and meta-analysis. *Ann Intern Med* 1995; 15, 123(12): 925-32.
10. Duna Gf, Galperinc, Hoffman Gs, *Wegener's granulomatosis*. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21(4): 949-86.
11. Piercey S, Montanaro A. *Recurrent Wegener's granulomatosis: a case report and review*. *Annals of Allergy, Asthma & Immunology*. 1996; 76: 317-20.