

Bilateral Pulmoner Arter Anevrizmasıyla Ortaya Çıkan Behçet Hastalığı

BEHÇET'S DISEASE OCCURING WITH BILATERAL PULMONARY ARTERY ANEURYSM

Ayşegül KARALEZLİ*, Cem GÜNDOĞDU**, Meftun ÜNSAL*, Güngör DURSUN*

* Dr.Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahi Merkezi,

** Doç.Dr.Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahi Merkezi, ANKARA

ÖZET

Behçet hastalığı, birçok organı etkileyebilen kronik bir vaskülitir. Pulmoner tutulum nadir olup, %1-5 oranında görülmektedir. Pulmoner arter anevrizması bu nadir görülen komplikasyonlardan biridir ve sadece hemoptizi semptomu ile karşımıza çıkabilir. Bu makalede, hemoptizi semptomu ile yatırılan, dinamik toraks BT ve digital subtraction anjiyografisi (DSA) ile bilateral pulmoner anevrizması tanısı konulan ve kortikosteroid, siklofosfamid kombine tedavisi kısa sürede tamamen düzelen bir Behçet hastalığı olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı,
Pulmoner arter anevrizması

T Klin Tıp Bilimleri 1997, 17:54-57

SUMMARY

Behçet's disease is a chronic vasculitis, affecting many organs. Pulmonary involvement is rare in Behçet's disease, approximately 1-5% of the patients. Pulmonary aneurysm is one of the rare complications of the disease and aneurysms can be evident by haemoptysis. In this article, we report a case of a young male with pulmonary artery aneurysm due to Behçet's disease, which had been demonstrated radiologically by dynamic computed tomographic scan and digital subtraction angiography. After treatment with prednisolone and cyclophosphamide, the patient recovered completely in a short period of time.

Key Words: Behçet's disease, Pulmonary artery aneurysm

T Klin J Med Sci 1997, 17:54-57

Behçet hastalığı, ilk olarak Dr.Hulusi Behçet tarafından tekrarlayan oral aftlar, genital ülserasyonlar ve üveiti içeren bir sendrom olarak tanımlanmıştır. Daha sonra karakteristik deri lezyonları, meningoansefalit, artrit ve vaskülit gibi diğer sistem bulguları ilave olmuştur (1). 1990 yılında Behçet Hastalığı Uluslararası Çalışma Grubu, hastalığın tanı kriterlerini yeniden belirlemiştir. Buna göre, tanı için oral aftlar şarttır ve başlıca karakteristik bulgudur. Ek olarak tekrarlayan genital ülserasyonlar, göz ve deri lezyonlarından en az ikisi olmalıdır (1).

Behçet hastalığında akciğer tutulumu nadir görülmekle birlikte, genellikle, hemoptizi semptomu ile karşımıza çıkar. Bu nedenle hemoptizi etyolojisi araştırılırken Behçet hastalığı düşünülmeli ve diğer bulguları aranmalıdır. Behçet hastalığında histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit vardır. Bu nedenle vaskülitin neden olduğu pulmoner arter anevrizmaları ve malformasyonlar sık olarak gözlenir (2).

Geliş Tarihi: 14.12.1995

Yazışma Adresi: Dr.Ayşegül KARALEZLİ
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahi Merkezi,
1. Non-Tüberküloz Kliniği Başasistanı,
Keçiören, ANKARA

Biz bu makalede, hemoptizi semptomu olan, bilateral pulmoner arter anevrizması saptanan, 19 yaşında bir erkek hastayı sunuyoruz. Bu vakada Behçet hastalığı tanısı pulmoner arter anevrizması etyolojisi araştırılırken konmuştur ve anevrizmalar steroid, siklofosfamid kombine tedavisine kısa sürede cevap vermiştir.

OLGU

E.K. 19 yaşında erkek hasta. Herhangi bir işte çalışmıyor. Sinop'dan müracaat ediyor.

3 ay önce hemoptizi, öksürük ve balgam çıkarma şikayetleri ile başvurduğu doktor tarafından çekilen P.A. akciğer grafisinin normal olduğu söylenerek nonspesifik antibiyotik tedavisi verilmiş. 10 gün sonra, günde 3-4 kere ve her seferinde 1 fincan kadar olan hemoptizileri tekrarlamış. Sağ hemitoraksda özellikle nefes alıp vermekle artan yan ağrısı tanımlayan hasta, gece terlemesi ve ateşi olduğunu ifade ediyor. Son 3 ayda 5 kg zayıflamış. Kalça eklemünde ağrı ve yürüme güçlüğü tanımlıyor.

Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik tanımlamıyor.

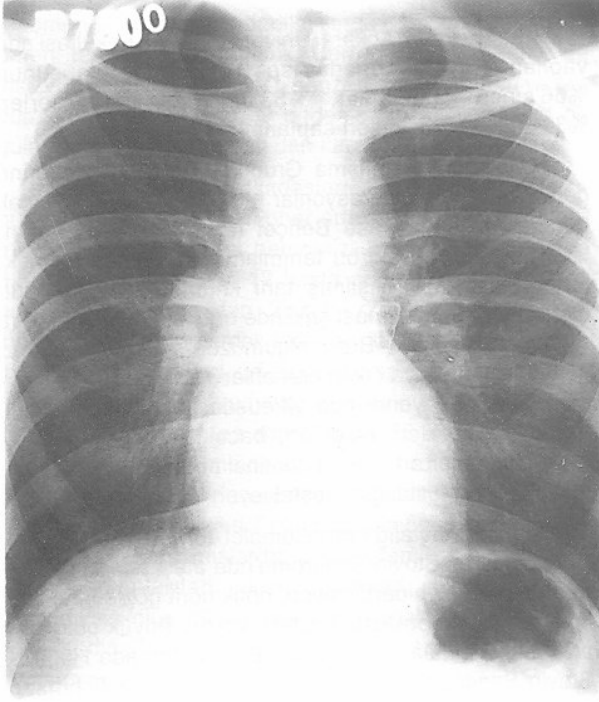
Fizik muayenede; TA: 90/60 mmHg, Nabız: 72/dk, ritmik, Ateş: 37.5°C, Solunum sayısı: 18/dk. Genel olarak hasta zayıf görünümünde ve soluk, konjunktivalar soluk olarak izlendi. Solunum sistemi muayenesinde patolojik

bir bulgu saptanmadı. Genitoüriner sistem muayenesinde skrotum derisi üzerinde ülser skarı mevcuttu.

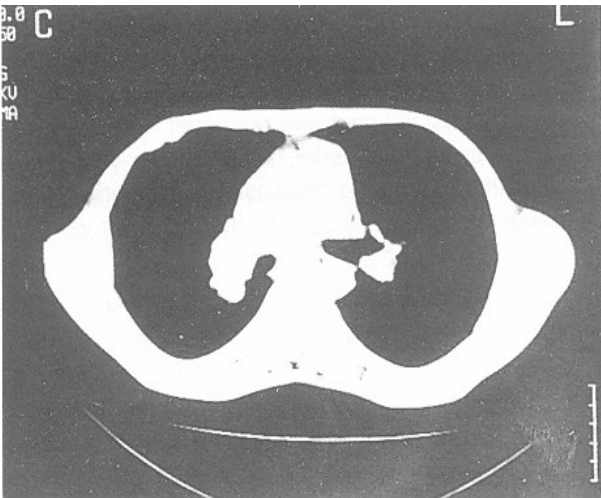
Lab.; Hb: %74, Htc: %32, BK: 9400/mm, Sedimantasyon hızı: 25 mm/saat. Periferik yaymada hipokromi, mikrositoz ve anizositoz mevcuttu. Rutin biyokimyasal kan tetkikleri, idrar analizi ve EKG normaldi.

Balgam AARB teksif ve kültürü 3 kez menfi olarak bulundu. PPD: 8 mm, ANA, anti-DNA ve RF negatifti. IgA, G, M, C3 ve C4 normal sınırlar içinde idi.

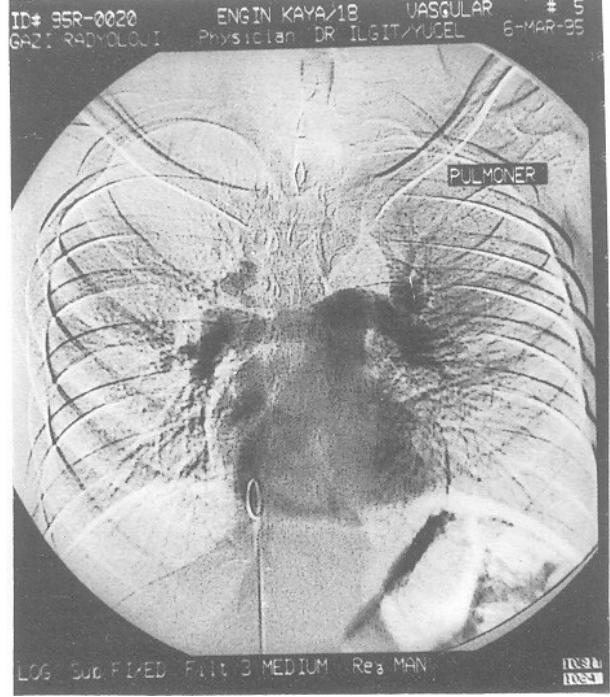
PA akciğer grafisinde sağda daha belirgin olmak üzere bilateral hiler dolgunluk mevcuttu (Şekil 1).



Şekil 1. Olgunun başlangıç PA akciğer grafisi.



Şekil 2. Olgunun CT görünümü.



Şekil 3. Olgunun başlangıç DSA görünümü.

Hastaya kanama odağını saptamak amacıyla fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Kanama odağı görülemedi.

Çekilen bilgisayarlı toraks tomografisinde, sağ hilus düzeyinde, sağ pulmoner arterde anevrizmatik dilatasyon ve içinde trombus izlendi (Şekil 2).

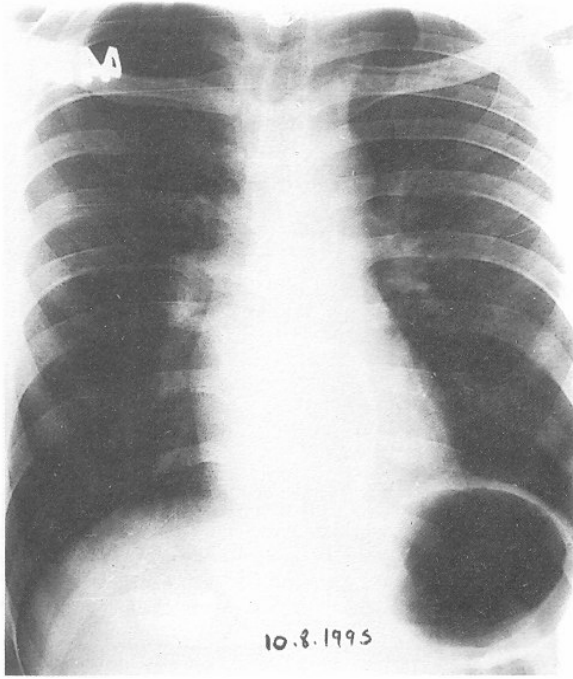
Bunun üzerine Digital Substraction Angiography (DSA) yapılarak pulmoner arter ve dalları incelendi. Sağ pulmoner arterin asendan ve desendan dalında, sol pulmoner arterin asendan dalında anevrizmal dilatasyon saptandı (Şekil 3).

Abdominal ultrasonografide abdominal aortada anevrizma mevcuttu. Bilateral alt ekstremitte venlerinin renkli Doppler ve pulse Doppler incelemelerinde, yer yer tromboembolik görünüm ve belirgin şekilde zayıflamış venöz akım saptandı. Lumbosakral grafide sakroiliak eklem kenarında düzensizlik görüldü.

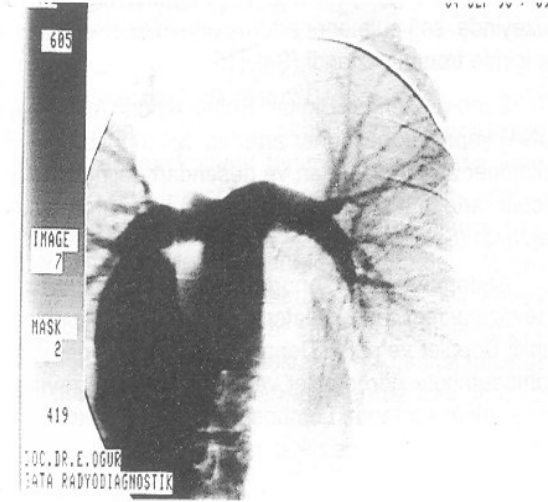
Göz muayenesinde sağ gözde üveit sekeli ve vitreusda hücre saptandı. Retrospektif olarak hastanın anamnezi derinleştirildiğinde hemoptizilerin olduğu dönemlerde oral aftların ortaya çıktığı öğrenildi. Fizik muayenede skrotal ülser skarının da bulunması nedeniyle Behçet hastalığı düşünülerek dermatoloji konsültasyonu istendi. Dermatoloji tarafından, paterji testi negatif bulunmasına rağmen, oral aft, genital ülser skarı ve gözde üveit bulunduğundan Behçet hastalığı olarak değerlendirildi.

Intrakranial venöz hipertansiyonla seyreden Hughes-Stovin Sendromu yönünden yapılan nörolojik muayenesi normaldi.

Bu bulgularda Behçet hastalığına bağlı pulmoner arter anevrizması tanısı konulan hastaya siklofosamid (2



Şekil 4. Olgunun kontrol PA akciğer grafisi.



Şekil 5. Olgunun kontrol DSA görünümü.

mg/kg/gün) ve prednizolon (1 mg/kg/gün) tedavisine başlandı. Tedavinin başlamasıyla azalan hemoptizi, 1 ay sonra tamamen kesildi. Daha sonra aylık kontrollerle takibe alınan hastanın 5 ay sonra çekilen PA akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk kaybolmuştu (Şekil 4). Anevrizmaları değerlendirmek amacıyla yapılan kontrol DSA'da anevrizmalar izlenmedi. Ancak ana dallarda hafif kenar düzensizlikleri saptandı (Şekil 5). Abdominal aortadaki anevrizmanın takibi için yapılan DSA'da ise olayın devam ettiği görüldü.

Halen kontrolümüzde olan hastanın 15 ay sonunda tedavisi devam etmektedir ve herhangi bir yakınması yoktur.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı tüm sistemleri etkileyebilir. 1984 yılında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde yapılan bir araştırmada Behçet hastalığı olan 190 olguda en çok görülen bulgular, %96 oral aftlar, %82 genital ülserler, %40 eklem ve %35 göz lezyonları olarak saptanmıştır. Deri belirtileri en çok eritema nodosum şeklinde gözlenmiştir. Kardiyovasküler sistem lezyonları olguların %38'inde genellikle venöz tromboflebit ve obstrüksiyon şeklindedir (3).

1992 yılında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde yapılan bir araştırmada ise 32 Behçet olgusunun %66'sında oral aftlar, %53'ünde genital ülserler, %34'ünde göz bulguları saptanmıştır (4).

Uluslararası Çalışma Grubu'nun teşhis kriterlerine göre tanıda oral ülserasyonlar mutlaka gereklidir. Ancak buna göre, daha önce Behçet hastalığı olarak tanımlanan olguların %3'ü bu tanımlamanın dışında kalmaktadır (1). Ayrıca, alışılmış tanı kriterleri olmadan pulmoner arter anevrizması şeklinde ortaya çıkan olgular da raporlanmıştır (5,6). Bizim olgumuzda sadece hemoptizi dönemleride ortaya çıkan oral aftlar ve skrotal ülser mevcuttu. Göz muayenesinde vitreusda hücre saptanması, üveit sekeli, eklem bulguları, bacakta derin ven trombozu, pulmoner arter ve abdominal aorta anevrizması olması Behçet hastalığını destekleyen bulgular idi.

Behçet hastalığının inkomplet formu olarak tanımlanan Huhges-Stovin Sendromu'nda ateş, hemoptizi, intrakranial venöz hipertansiyon, optik nörit gözlenmektedir ve sistemik venoklüziv hastalık vardır. Büyük pulmoner arter anevrizmaları olmaktadır. Bir araştırmada Hughes-Stovin Sendromlu altı olguda serebral tromboflebit saptanmıştır. Ancak bu bulgular Behçet hastalığının da klasik komplikasyonlarından. Bu nedenle Hughes-Stovin sendromunu Behçet hastalığının pulmoner tutulumundan ayırdetmek zordur. Bu nedenle Behçet'in bir varyasyonu olarak kabul edilmektedir (7,8). Bizim olgumuzda nörolojik yönden yapılan muayene ve tetkiklerde bir patoloji saptanmadığından, Behçet hastalığı olarak değerlendirilmiştir.

Behçet hastalığına bağlı pulmoner vaskülit tablosunda ana pulmoner arterler, kapillerler ve venler etkilenebilir. Arterlerin media tabakası elastik lifleri ve internal elastik tabakası ayrılmıştır. Hemoptizi, arter ve bronş arasındaki fistüle bağlıdır (9).

Pulmoner arter anevrizmalı olgularda pulmoner anjiyografi bazen hemoptizilerin artmasına neden olmaktadır (9). Dinamik CT bu olgularda komplikasyonların daha az ve noninvaziv olması nedeniyle anjiyografiden üstün bulunmuştur. Duvar dışını ve trombusu göstermesi açısından da CT daha yararlıdır. Aynı zamanda bronkoarteriyel fistül göstergesi olan hava keseciklerini anevrizmal kitle içinde görülmesi de CT incelemesi ile mümkündür (7).

Olguların büyük kısmında HLA B5 antijeninin varlığı gösterilmiştir (3,10).

Behçet hastalarında serum IgG düzeyleri normal sağlıklı kontrollerden bir farklılık göstermemesine rağmen, serum IgA ve IgM düzeyleri yüksek bulunmuştur. Yanısıra C3c ve C4 düzeylerinde de artış saptanmıştır. Bu, aktif dönemde bulunan Behçet hastalarında immünolojik inflamatuvar sürece sekonder olarak akut faz reaksiyonunun geliştiği ve sonunda gerek kompleman, gerekse immünglobulin sentezinin arttığını göstermektedir (11). Bizim olgumuzda bu düzeyler normal bulundu.

Paterji testi Behçet hastalığında karakteristiktir. Ancak disposable iğnelerin kullanıma girmesiyle bu fenomende azalma kaydedilmiştir (1). Biz de olgumuzda paterji testini negatif bulduk. Cerrahi müdahalelerde de insizyon yerinde paterji testi benzeri şiddetli eritem ve endurasyon oluşmaktadır. O nedenle cerrahlar Behçet olgularına cerrahi müdahaleden kaçınmaktadır (12).

Hamuryudan ve arkadaşları, 2176 Behçet olgusunun 24'ünde (%1.1) pulmoner arter anevrizması saptanmıştır. Bunların %50'si hemoptizi başladıktan ortalama 9.5 ay sonra ölmüştür. 12 hasta ortalama 25.5 ay takip edilmiş olup bunlardan 2'sinde oral siklofosfamid ve steroid tedavisini kesmek mümkün olmuştur. Bu iki hastadan birinde kontrol CT'sinde komplet remisyona elde edilmiş, diğeri ise radyolojik olarak stabil kalmıştır. Tedavinin kesilmesinden sonra 16 ve 18 aydır semptomsuz olarak takip edilmekte olduklarını bildirmişlerdir (13). Çamsarı ve arkadaşları, Behçet hastalığının pulmoner tutulumunu inceledikleri 7 olgunun 4'ünde pulmoner arter anevrizması saptamışlardır. Siklofosfamid + prednizolon verilen olgulardan ikisi abondan hemoptizi ile kaydedilmiş olup bir olguda anevrizmalarla tümüyle kaybolmuş, diğeri ise kısmi yarar görmüştür (14).

Behçet hastalığının vasküler veya serebral tutulumunda prognoz kötüdür. Ölümün çoğu anevrizmaların rüptürüne bağlıdır. Behçet hastalığında anevrizma birden fazladır. Genellikle tek başına medikal tedavi klinik ve radyolojik düzelme sağlamayabilir. Lezyon tek ve lokalizasyonu yanısıra uygunsa cerrahi rezeksiyon tercih edilir (15). Hemoptizili Behçet olgularında tekrarlayıcı derin ven trombozu olsa bile antikoagulan tedaviden kaçınılmalıdır. Behçet hastalığındaki pulmoner tutulumda steroidler tek başına yeterli değildir. Yanısıra klorambusil veya siklofosfamid gibi bir immünsüpresif ilaç da kullanılmalıdır. İmmünsüpresif tedavi bir yıl sonra azaltılarak kesilmelidir. Siklosporin-A ile steroid kombine tedavisinin etkinliği daha düşük bulunmuştur (9,16,17).

Biz de olgumuzda steroid ve siklofosfamid tedavisi ile pulmoner arter anevrizmasında gerileme saptadık.

KAYNAKLAR

1. Ek L, Hedfors H. Behçet's disease: A review and a report of 12 cases from Sweden. *Acta Derm Venerol (Stockh)* 1993; 73:251-4.
2. Kennedy JI, Fulmer JD. Pulmoner vasculitis. In: Schwarz MI, King TE, eds. *Interstitial lung disease*. St Louis: Mosby-Year Book, 1993: 445-62.
3. Oto A, Oktay A, Dündar SV, Arıoğlu S, Sözen T, Sandıkcı S, Biberioğlu K. Behçet hastalığı. 190 olgunun analizi. *T Kİ Tıp Bil Araşt Dergisi* 1985; 3(1):14-20.
4. Çobanlı B, Taşkın A. Behçet hastalığında plöro-pulmoner tutulum. *Ank Üniv Tıp Fak Mec* 1992; 45(3):599-606.
5. Jerray M, Benzartri M, Rouatbi N. Possible Behçet's disease revealed by pulmonary aneurysm. *Chest* 1991; 99:1282-84.
6. Bowman S, Honey M. Pulmonary arterial occlusions and aneurysms: a forme fruste of Behçet's or Hughes-Stovin syndrome. *Br Heart J* 1990; 63:66-8.
7. Almog Y, Polliack G, Elhalel MD, Shalit M, Rosenmann E. Bilateral pulmonary artery aneurysm in Behçet's disease. *Eur Respir J* 1993; 6:1067-69.
8. Durieux P, Bletry O, Huchon G, Wechsler B, Chetien J, Godeau P. Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behçet's disease and Hughes-Stovin syndrome. *Am J Med* 1981; 71:737-41.
9. O'Duffy JD. Pulmonary involvement in Behçet's disease. *Eur Respir J* 1993; 6:936-7.
10. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K. Behçet disease (Behçet syndrome). *Semin Arth Rheum* 1979; 8(4):223-60.
11. Çelenligil H. Behçet hastalığında immünolojik özellikler ile oral aftöz ülserlerin immünohistolojik değerlendirilmesi. Ankara: Temel İmmünoloji Programı Bilim Uzmanlığı Tezi, 1989: 5-50.
12. Bozkurt M, Tarın G, Aksakal B, Ataoğlu Ö. Behçet's disease and surgical invention. *Inter J Dermatol* 1992; 31(8):571-3.
13. Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, Numan F, Tüzün H, et al. Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome: A report of 24 cases. *Brit J of Rheumatology* 1994; 33:48-51.
14. Çamsarı G, Gür A, Çeliker E, Barcan F, Özdemir A ve ark. Behçet hastalığında pulmoner tutulum (7 olgu nedeniyle). *Toraks Demeği 1. Yıllık Kongresi Bildiri Özet Kitabı*. 6-10 Mayıs 1996, Nevşehir, Bil. No:34, 13.
15. Salamon F, Weinberger A, Nili M, Avidor I, et al. Massive hemoptysis complicating Behçet's syndrome: The importance of early pulmonary angiography and operation. *Am Thorax Surg* 1988; 45:566-7.
16. Erkan F, Çavdar T. Pulmonary vasculitis in Behçet's disease. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146:232-9.
17. Vanstenkiste JF, Peene P, Versckelen JA, Woestijne KP. Cyclosporin treatment in rapidly progressive pulmonary thromboembolic Behçet's disease. *Thorax* 1990; 45:295-6.