

Behçet Hastalığı'na Bağlı Abdominal Aort Anevrizmasının Endovasküler Stent-Greft ile Tedavisi

Endovascular Stent-Graft Treatment of Abdominal Aortic Aneurysm in Behçet's Disease: Case Report

Gülhan AKSOY,^a
Esra ADIŞEN,^a
Baran ÖNAL,^b
Koray AKKAN,^b
Mehmet Ali GÜRER^b

^aDeri ve Zührevi Hastalıklar AD,
^bRadyoloji AD,
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 05.10.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 29.02.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:
Esra ADIŞEN,
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıklar AD, Ankara,
TÜRKİYE/ TURKEY
eozsoy@gazi.edu.tr

ÖZET İlk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tanımlan Behçet hastalığı (BH) olan, otoimmün multisistemik bir hastalıktır. Hastalık deri, göz, kas-iskelet sistemi ve sinir sisteminin yanı sıra kardiyovasküler sistemi de etkileyebilmektedir. Kardiyovasküler komplikasyonlar hastaların üçte birinden fazlasında görülmekte olup, BH'ye bağlı ölümlerin başlıca nedenleri arasında yer almaktadır. Vasküler tutulum insidansı %7-29 arasında değişiklik göstermekte ve arteriyel oklüzyon, anevrizma ile venöz oklüzyon şeklinde izlenebilmektedir. Arteriyel komplikasyonlar vasküler komplikasyonların %10-15'ini oluşturmaktadır. En sık görülen arteriyel komplikasyon olan anevrizma tedavisinde standart yaklaşım cerrahi onarımdır; fakat sonuçları postoperatif rekürrensler nedeni ile yüz güldürücü değildir. Endovasküler stent-greft, aortik ve arteriyel anevrizma görülen hastalarda son zamanlarda uygulanan alternatif bir tedavi yaklaşımıdır. Bu çalışmada, abdominal aort anevrizması endovasküler stent greft ile başarılı bir şekilde tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Behçet sendromu; sistemik vaskülit; kardiyovasküler cerrahi girişimler

ABSTRACT Behçet's disease (BD) is a multisystem autoimmune disease which is defined by Hulusi Behçet in 1937. The disease can affect cardiovascular system as well as skin, eye, musculoskeletal system, and the nervous system. Cardiovascular complications are seen in more than a third of patients, and it is among the main causes of death due to BD. The incidence of vascular involvement varies between 7-29% and can be observed as arterial occlusion, aneurysm and venous occlusion. Arterial vascular complications constitute 10-15% of vascular complications. Aneurysm is the most common arterial complication. Surgical repair is the standard approach in treatment of arterial aneurysm; but the results are not promising because of postoperative recurrences. Endovascular stent-graft treatment is an alternative approach applied recently in patients with aortic and arterial aneurysm. This paper describes a patient with endovascular abdominal aortic aneurysm successfully treated with stent grafts.

Key Words: Behcet syndrome; systemic vasculitis; cardiovascular surgical procedures

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2016;26(3):155-9

İlk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tanımlanmış olan Behçet hastalığı (BH); deri, göz, kas-iskelet sistemi ve sinir sistemini değişik oranlarda etkileyen ve günümüzde otoinflamatuar hastalıklar içinde de tanımlanan multisistem vaskülitidir.¹ BH vasküler tutulumu geniş bir spektrum göstermektedir. Hastalık herhangi bir arter veya veni etkileyebilmekte ve erkeklerde kadınlara oranla dört-beş kat daha sık görülmektedir. Büyük damarları etkileyebilme özelliğinde de olan vasküler hastalık, vaskülit, venöz tromboz, arteriyel tromboz ve arteriyel anevrizma şeklinde izlen-

mektedir.²⁻⁴ BH'ye bağlı gelişen ölümlerin çoğundan kardiyovasküler sistem komplikasyonları sorumlu tutulmaktadır.^{2,3} BH tipik olarak venöz sistemi daha sıklıkla etkilemektedir. Buna karşın vasküler komplikasyonların %10-15'ini oluşturan arteriyel tutulumun morbidite ve mortalite yükü daha fazladır.²⁻⁷ İmmünsüpresifler ve antiinflamatuar ilaçlar BH vaskülitinin baskılanmasını sağlayabilmektedir.⁸ Arteriyel komplikasyonlar arasında en sık görülen form olan anevrizmanın standart tedavisinde ise cerrahi onarım yapılmaktadır, fakat postoperatif rekürrens görülme olasılığı fazladır.⁷⁻⁹ Perkütan endovasküler stent-greft yerleştirilmesi son zamanlarda uygulanan alternatif bir tedavi yaklaşımıdır.¹⁰⁻¹⁷

Bu yayında abdominal aort anevrizması endovasküler stent-greft ile başarılı bir şekilde tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Otuz üç yaşındaki erkek olgu; oral aft, genital ülser ve ateş nedeni ile hastanemizin Behçet hastalığı polikliniğine başvurdu. On iki yıl önce dış merkezde üveit atağı sonrası BH tanısı konulan olgunun üç yıl boyunca siklofosamid 50 mg/gün ve kolşisin 3x0,5 mg/gün kullandığı ve infertilite tedavisi nedeni ile siklofosamidin kesildiği öğrenildi. Bir süre sonra hematüri nedeni ile tetkik edilir iken, ultrasonografide abdominal aort anevrizması saptandığı ve olguya prednizolon başlandığı; katarakt tespit edilmesi üzerine prednizolonun da kesildiği öğrenildi. 39°C'ye varan ateşi olan ve bir ay içinde 20 kg kaybeden olgunun öz geçmişinde sağ varisektomi dışında herhangi bir patoloji saptanmadı. Soy geçmişinde özellik saptanmayan olgunun BH sorulmasında; oral aft, genital ülser, göz tutulumu, papülopüstüler erupsiyon, yüzeysel tromboflebit, eritema nodozum, artrit/artralji ve baş ağrısı öyküsü bulunuyordu. Olgunun dermatolojik muayenesinde, sağ bacak dorsumunda daha fazla olmak üzere bilateral ödem saptandı. Oral mukozasında dilin sol lateralinde bir adet oral aft, genital mukozada skrotum sağında 1x1 cm boyutlarında genital ülser görüldü. Paterjisi pozitif olan olgunun tam kan sayımı ve biyokimyası normal idi. Olguya BH tanısı ile azatioprin 150 mg/gün başlandı.



RESİM 1A: Abdominal aorta infrarenal segmentinde, sakküler anevrizma izlenmektedir (ok).

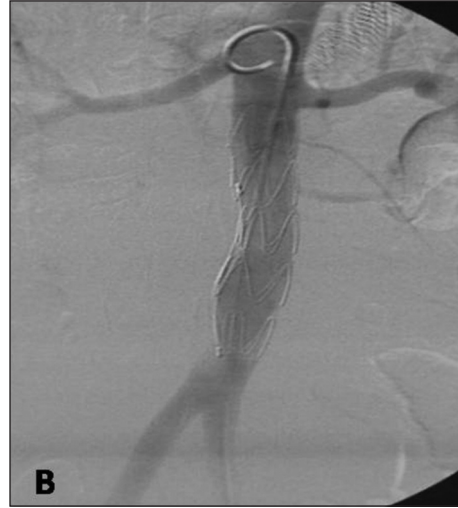
Olgu BH'nin başta kardiyovasküler sistem olmak üzere diğer sistem tutulumları açısından araştırıldı. Abdominal aort anevrizması nedeni ile kardiyovasküler cerrahi bölümü tarafından değerlendirilen olgunun anevrizma tedavisinin gerekliliği ve tedavi yönteminin belirlenmesi açısından abdomen bilgisayarlı tomografi (BT)'si çekildi. BT'de dalak kraniokaudal boyutu 16 cm üzerinde idi. Dalak hilusunda portal hilus komşuluğunda, perigastrik alanda kollateral venöz vasküler yapılar mevcuttu. Pankreas, böbrek ve mesane normal idi. Kemik yapılarında dejeneratif değişiklikler görüldü. İnfrarenal abdominal aorta düzeyinde, yaklaşık 5 cm'lik segmentte, en geniş yerinde 6 cm çapa ulaşan, periferinde yaklaşık 2 cm kalınlıkta trombüs formasyonu barındıran anevrizmatik dilatasyon ve sağ ana iliak arter çevresinde kalsifiye plak saptandı. Patolojik lenf nodu izlenmedi. Olgunun aortografisinde aort infrarenal segmentinde, aortoiliak ayrışım düzeyinin yaklaşık 40 mm proksimalinde, aortaya belirgin basısı olan ve çevresinde trombüs barındıran anevrizma/psödoanevrizma ile uyumlu görünüm mevcuttu (Resim 1A). Her iki tarafta iliak arterler patentti. Bilateral alt ekstremitte ödemi nedeni ile olası alt ekstremitte venöz obstrüksiyonlarının belirlenmesi amacıyla yapılan venöz Dopplerde solda yüzeysel femoral ven Hunter kanalına girmeden önceki distal kesiminde ka-

librasyonu artmış ve kompresyona yanıtı azalmış görünümde idi. Sağda vena saphena magna izlenemedi. Sağda vena saphena parva, solda vena saphena magna ve parva seyri boyunca perforan venöz yapılar belirginleşmiş olarak görüldü. Mevcut inceleme bulguları ile olguya kan basıncı regülasyonu yapıldı ve konstipasyondan kaçınılarak enoksaparin tedavisi başlandı. Kardiyovasküler cerrahi bölümü ve girişimsel radyoloji birimince değerlendirilen olguya endovasküler aortik stent-greft uygulanmasına karar verildi.

Endovasküler stent-greft uygulamasından hemen önce ateş, gece terlemesi, bir ayda 20 kg kaybı ve uzun süreli steroid kullanımı öyküsü bulunan olgu şiddetli öksürük atakları nedeni ile göğüs hastalıkları bölümüne konsülte edildi. Yüksek rezolüsyonlu BT'sinde sol lingula süperiorda milimetrik plevral nodül ile alt lob posterior segmentte milimetrik nodüller, plevral kalınlaşma, sol alt lob mediyal segmentte minimal peribronşiyal kalınlaşma ve belirginleşmeler saptandı. Olguya aktif pulmoner patoloji düşünülmedi ve nodül takibi açısından üç aylık aralarla kontrol önerildi.

BH, göz tutulumu açısından göz bölümünce değerlendirilen olguda her iki gözde katarakt izlenir iken aktif üveit saptanmadı. Fundus muayenesinde geçirilmiş vaskülit ile uyumlu bulgular mevcuttu. Fizik tedavi ve rehabilitasyon ile nöroloji bölümleri tarafından değerlendirilen olgunun BH tutulumları belirlenmedi. Bütün bu bulgularla olgunun azatioprin 150 mg/gün ile tedavisine devam edilmesine karar verildi.

Abdominal aort anevrizmasına yönelik; girişimsel radyoloji, kardiyovasküler cerrahi ve anestezi bölümlerinin birlikteliği ile epidural anestezi altında, sol femoral arteriyotomi sonrası 20F sistem kullanılarak aortik stent-greft uygulaması gerçekleştirildi ve tanımlanan anevrizma dolaşım dışı bırakıldı (Resim 1B). İşlem yapıldıktan üç gün sonra olgunun ateşi 38,2°C'ye düştü. Girişimin yapıldığı yerde enfeksiyon olduğu düşünülerek sulbaktam+ampisilin 4x2 g intravenöz (IV) ampirik olarak başlandı. Kontrol yara yeri kültüründe *Klebsiella* üremesi üzerine sulbaktam+ampisilin yerine siprofloksazin 2x400 mg IV olarak başlandı.



RESİM 1B: Transfemoral arteriyotomi sonrası yerleştirilen aortik stent-greft ile anevrizmanın dolaşım dışı bırakıldığı izlenmektedir.

Tekrarlanan yara kültürlerinde üreme olmaması üzerine siprofloksasin 14. günde kesildi. Olgu, ateşinin gerilemesi üzerine azatioprin ile izlenmeye devam edildi. Altıncı ay kontrol BT'sinde abdominal aort renal arter ostiumlarının hemen inferiorunda başlayan, yaklaşık 9 cm uzunluğunda stent-greft yerleştirilmiş segment patent olarak izlendi ve anevrizma dolununun olmadığı saptandı.

TARTIŞMA

Aorta, pulmoner ve periferik arterlerin inflamasyonu BH'de görülen en ciddi komplikasyonlardır ve BH'ye bağlı ölümlerin büyük çoğunluğundan sorumludurlar.⁴ Arteriyel lezyonlar venöz lezyonlardan daha nadirdir ve sıklıkla aorta, pulmoner arter ve majör dallarında gelişmektedir. Arteriyel tutulum izlenen hastaların %65'inde anevrizma görülür iken %35'inde oklüzyon mevcuttur.² Anevrizmal dejenerasyonun, orta ve geniş çaplı arter duvarlarının beslenmesinde rol oynayan vasa vasorumda gelişen obliteratif endarteritin sonucu olarak geliştiği düşünülmektedir.⁶ Vasa vasorumun obliteratif endarteriti mediya tabakasının destrüksiyonuna neden olmakta ve bunun sonucunda gelişen fibroz damar duvarı distansiyonunu sağlayarak anevrizma formasyonuna katkıda bulunmaktadır.¹³ Anevrizma oluşumu en sık abdominal aortada görülmekle birlikte, bunu pul-

TABLO 1: Endovasküler stent uygulamasıyla tedavi edilen hastalar.

Yazar	Yayın yılı	n	Anevrizma sayısı/yerleşim yeri	Komplikasyon
Vasseur ve ark. ¹⁰	1998	1	1/aortiliak anevrizma	Yok
Park ve ark. ¹¹	2001	7	9/3 aortik, 2 subklavyan, 2 sağ karotid arter, 1 iliak arter, 1 sağ brakiosefalik arter	Bir hastada greft distalinde anevrizma
Kutlu ve ark. ¹⁹	2002	1	1/abdominal aorta	Yok
Hernandez ve ark. ²⁰	2004	1	2/abdominal aort ve çölyak arter	Yok
Watarebe ve ark. ²¹	2005	1	1/eksternal iliak arter	Yok
Ishikawa ve ark. ²²	2007	1	1/sağ renal arter	Anevrizmada progresyon
Liu ve ark. ¹²	2009	10	12/9 infrarenal, 1 suprarenal abdominal aorta, 2 supraçölyak aorta	Üç hastada yeniden anevrizma gelişimi
Ünal ve ark. ²³	2012	1	1/inen torasik aorta	Endoleak gelişimi
Kim ve ark. ¹⁸	2014	10	12/7 abdominal aorta, 4 inen torasik aorta 1 aortik ark	Bir hastada yeniden anevrizma gelişimi
Balcıoğlu ve ark. ¹⁷	2015	9	9/6 infrarenal, 3 suprarenal aorta	Bir hastada greft etrafında seroma gelişimi, bir diğerinde duodenum ile greft arasında fistül gelişimi

moner, femoral, subklavyan, popliteal, karotid, koroner, brakial, ulnar, ana iliak, eksternal iliak, tibial, renal, serebral, aksiller ve splenik arterler izlemektedir.¹⁻⁶ BH'de görülen anevrizmalar dejeneratif tip anevrizmalardan farklı olarak daha genç yaşta başlarlar; bu anevrizmalarda suprarenal tip daha sık görülür. Anevrizmalar genellikle sakküler şekilde ve multipl olurlar.⁸

Arteriyel anevrizmanın spontan rüptürü nadir görülse de BH olan hastalarda başlıca ölüm nedenidir. Bu yüzden anevrizma saptanın saptanmaz mümkün olduğunca hızlı ve agresif bir şekilde tedavi edilmelidir.¹⁻⁶ Rüptürü önlemek amacıyla cerrahi prosedürlerle anevrizma rezeksiyonu yapıp yerine greft konulabilmektedir; ancak BH'li hastalarda tutulan damarların duvarları oldukça frajil olduğundan, cerrahi onarım sıklıkla başarısız olmakta ve hastaların yaklaşık %50'sinde cerrahi onarımın yapıldığı alanda psödoanevrizma ve tromboz gelişmektedir.^{7,9} BH'de postoperatif greft oklüzyonunun sebebi tam olarak bilinmemekle birlikte, hastalığın en önemli özelliği olan sistemik koagülasyona yatkınlık ve inflamatuvar aktivitenin damar duvarında kalınlaşmaya yol açarak arterlerde ve yerleştirilen greftlerde oklüzyonlara neden olabileceği düşünülmektedir.¹⁷

Son zamanlarda cerrahi onarıma bağlı gelişen komplikasyonlar ve rekürrensi önlemek amacıyla endovasküler stent-greft uygulanması anevrizma yönetiminde önem kazanmıştır (Tablo 1). İlk kez 1998 yılında Vasseur ve ark. tarafından 37 yaşındaki bir hastada aorta-iliak anevrizmanın tedavisinde uygulanan endovasküler teknik, açık cerrahiye kıyasla daha az invaziv bir yöntem olması itibarıyla BH anevrizmalarının tedavisinde yaygın kabul görmüştür.¹⁰⁻¹⁷ 2001 yılında Park ve ark.nın yedi, 2009 yılında Liu ve ark.nın 10, 2014 yılında Kim ve ark.nın 10 ve 2015 yılında Balcıoğlu ve ark.nın dokuz hastada başarı sağladığı, endovasküler stent-greft tedavisi, aortik ve periferik arteriyel anevrizma/psödoanevrizmalı BH hastalarında açık cerrahi prosedürlere önemli bir alternatif olarak dikkat çekmektedir.^{7,9,11,12,17,18} Bununla birlikte, ilk iki seride izlemte endovasküler anevrizma onarımı sonrasında da birer hastada rekürrens anevrizmaların gelişmesi veya rüptürü şeklinde komplikasyonlar izlenmiştir.^{11,12} Literatürde endovasküler stent-greft ile başarıyla tedavi edilen vaka bildirimleri mevcuttur.¹⁹⁻²¹ Çalışmalarda yaklaşık olarak %20 oranında bildirilen komplikasyonlar içinde en şiddetlisi "endoleak"tir. Bu tablo bazı hastalarda ilerleyerek anevrizmanın genişlemesine ve sonrasında rüptüre neden olabilmektedir.^{14,15,22,23} Cerrahi

uygulamalarla tedavi edilen hastalarda bu tedaviyle birlikte azatioprin, kortikosteroid, siklofosamid benzeri adjuvan immüsupresanların kullanımının tedavi başarı oranını artıracığı düşünülmektedir.^{7,9,17} Bir çalışmada, endovasküler onarımla tedavi edilen hastalar beraberinde siklofosamid ve prednizolon tedavileri almış, 24-60 ay sonraki izlemlerde hastaların iyi hâllerinin devam ettiği

belirlenmiştir.¹⁷ Olgumuz da adjuvan tedavi olarak kullanılan azatioprin ile postoperatif altıncı ayda sorunsuz olarak izlemiştir. Sonuç olarak, BH vasküler tutulumlarının tedavisinde kullanılan endovasküler stent-greft uygulanması etkin ve minimal invaziv bir yöntemdir. Uzun dönem sonuçları, yöntemin BH vasküler tutulumlarındaki yerini ve değerini belirlememizi sağlayabilecektir.

KAYNAKLAR

- Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major vessel involvement in Behcet's disease: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2011;23(1):24-31.
- Koç Y, Güllü I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S, et al. Vascular involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol* 1992;19(3):402-10.
- Tohmé A, Aoun N, El-Rassi B, Ghayad E. Vascular manifestations of Behcet's disease. Eighteen cases among 140 patients. *Joint Bone Spine* 2003;70(5):384-9.
- Lie JT. Vascular involvement in Behcet's disease: arterial and venous and vessels all sizes. *J Rheumatol* 1992;19(3):341-3.
- Kojima N, Sakano Y, Ohki S, Misawa Y. Rapidly growing aortic arch aneurysm in Behcet's disease. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2001;12(3):502-4.
- Freyrie A, Paragona O, Cenacchi G, Pasquinelli G, Guiducci G, Faggioli GL. True and false aneurysms in Behcet's disease: case report with ultrastructural observations. *J Vasc Surg* 1993;17(4):762-7.
- Sasaki Sh, Yasuda K, Takigami K, Shiiya N, Matsui Y, Sakuma M. Surgical experiences with peripheral arterial aneurysms due to vasculo-Behcet's disease. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1998;39(2):147-50.
- Kwon TW, Park SJ, Kim HK, Yoon HK, Kim GE, Yu B. Surgical treatment result of abdominal aortic aneurysm in Behcet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;35(2):173-80.
- Sener E, Bayazit M, Göl MK, Mavitas B, Tasdemir O, Bayazit K. Surgical approach to pseudoaneurysms with Behcet's disease. *Thorac Cardiovasc Surg* 1992;40(5):297-9.
- Vasseur MA, Haulon S, Beregi JP, Le Tourneau T, Prat A, Warembourgh H. Endovascular treatment of abdominal aneurysmal aortitis in Behcet's disease. *J Vasc Surg* 1998;27(5):974-6.
- Park JH, Chung JW, Joh JH, Song SY, Shin SJ, Chung KS, et al. Aortic and arterial aneurysms in Behcet disease: management with stent-grafts--initial experience. *Radiology* 2001;220(3):745-50.
- Liu CW, Ye W, Liu B, Zeng R, Wu W, Dake MD. Endovascular treatment of aortic pseudoaneurysm in Behcet's disease. *J Vasc Surg* 2009;50(5):1025-30.
- Tola M, Yurdakul M, Ozdemir E, Ozbülbül N, Köktekir E, Cumhuri T. Pseudoaneurysm of the internal iliac artery of a patient with Behcet's disease: treatment with an endovascular stent-graft. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2006;29(4):720-2.
- Henry M, Amor M, Henry I, Klonaris C, Tzvetanov K, Buniet JM, et al. Percutaneous endovascular treatment of peripheral aneurysms. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2000;41(6):871-83.
- Casana R, Nano G, Dalainas I, Stegheer S, Bianchi P, Tealdi DG. Midterm experience with the endovascular treatment of isolated iliac aneurysms. *Int Angiol* 2003;22(1):32-5.
- Saiki M, Nakamura Y, Fujiwara Y, Ohnohara T, Harada S, Marumoto A, et al. Single-Stage Endovascular Treatment Performed on Multiple Aortic Aneurysms in a Patient with Behcet's Disease-Report of a Case. *Ann Vasc Dis* 2013;6(4):734-7.
- Balcioğlu O, Ertugay S, Bozkaya H, Parıldar M, Posacıoğlu H. Endovascular Repair and Adjunctive Immunosuppressive Therapy of Aortic Involvement in Behcet's Disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2015;50(5):593-8.
- Kim SW, Lee DY, Kim MD, Won JY, Park SI, Yoon YN, et al. Outcomes of endovascular treatment for aortic pseudoaneurysm in Behcet's disease. *J Vasc Surg* 2014;59(1):608-14.
- Kutlu R, Gulcan O, Akbulut A, Turkoz R, Baysal T. Endovascular treatment of huge saccular abdominal aortic aneurysm in a young Behcet patient: mid-term result. *BMC Med Imaging* 2002;2(1):1.
- Bautista-Hernández V, Gutierrez F, Capel A, García-Puente J, Arribas JM, Ray VG, et al. Endovascular repair of concomitant celiac trunk and abdominal aortic aneurysms in a patient with Behcet's disease. *J Endovasc Ther* 2004;11(2):222-5.
- Watanabe H, Oda H, Yoshida T, Yamaura M, Takahashi K, Miida T, et al. Endovascular stent-grafting for recurrent aneurysm in Behcet's disease. *Int Heart J* 2005;46(1):745-9.
- Ishikawa S, Kawasaki A, Suzuki Y, Neya K, Wada S, Kugawa S, et al. Progression of abdominal aortic aneurysm after endovascular stent-grafting in a patient with Behcet's disease: report of a case. *Surg Today* 2007;37(1):82-5.
- Unal EU, Ozen A, Hijazi A, Kubat E, Küçükay F, Tutun U, et al. Early type II endoleak repair after endovascular therapy in Behcet's disease. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2012;21(3):342-4.