

BEHÇET HASTALIGINDA PULMONER VE VASKÜLER LEZYONLAR

Levent ELBEYLİ*, **Yiğit AKÇALI****, **Kutay TAŞDEMİR*****,
Reşat KERVANCIOĞLU****

Anahtar Terimler:Behçet Hastalığı, Kardiyö Behçet, Vaskülo Behçet
Key Words:Behçet Disease, Cardio Behçet, Vasculo Behçet

ÖZET

Behçet Hastalığı (BH) ilk defa Prof.Dr.H.Behçet tarafından 1937 yılında tanımlanmıştır. Tekrarlayan oral ve genital ülserler ve iritis üçlü semptom ile karakterize bir yeni hastalık olarak tanımlanmıştır. Bu semptomların yanında bir çok jeneralize semptom mevcuttur. Vasküler (% 6-50) Pulmoner (% 5), intestinal, artiküler, ürogenital, kardiyak ve nörolojik tutulum olur.

Behçet Hastalığındaki bu seyir semptomlarının görülüş biçimine göre bir seyir gösterir:İlk olarak oral aftöz ülserler, daha sonra cilt erüpsiyonları, takiben oküler, genital ve eklem tutulumu saptanır. Vasküler ve pulmoner tutulum ekseriya bu semptomların görülmesini takiben olur. Fakat bazı hastalarda vasküler tutulum ilk olarak saptanır. Bu tanı da gecikmeye neden olur. Pulmoner ve vasküler bulguları nedeni ile saptanan 20 Behçet'li hastayı takdim ediyor ve literatürü gözden geçiriyoruz.

SUMMARY

Behçet's disease was first reported by Prof.Dr.Hulusi Behçet in 1937 as a new disease which appeared as a triple symptom complex including recurrent oral genital aphtous ulceration and iritis. Besides these symptoms, such as vascular (% 6-50), Pulmoner (% 5), intestinal, articular, urogenital, cardiac and neurological involvements.

The clinical course of Behçet's disease tends to show a certain order of appearance of the symptoms:Oral aphtous ulcers appear first, then skin eruptions, followed by ocular genital and articular involvements usually occur after the appearance of these symptoms. But some patients had vascular involvements initially. This may cause a delay in diagnosis. We present 20 case of Behçet's disease with vascular and pulmoner lesions and provide a brief review of the literature.

* Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi ABD.Yrd.Doç.Dr.
** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi ABD.Yrd.Doç.Dr.
*** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi ABD.Uzman Dr.
**** Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ABD.Uzman Dr.

GİRİŞ

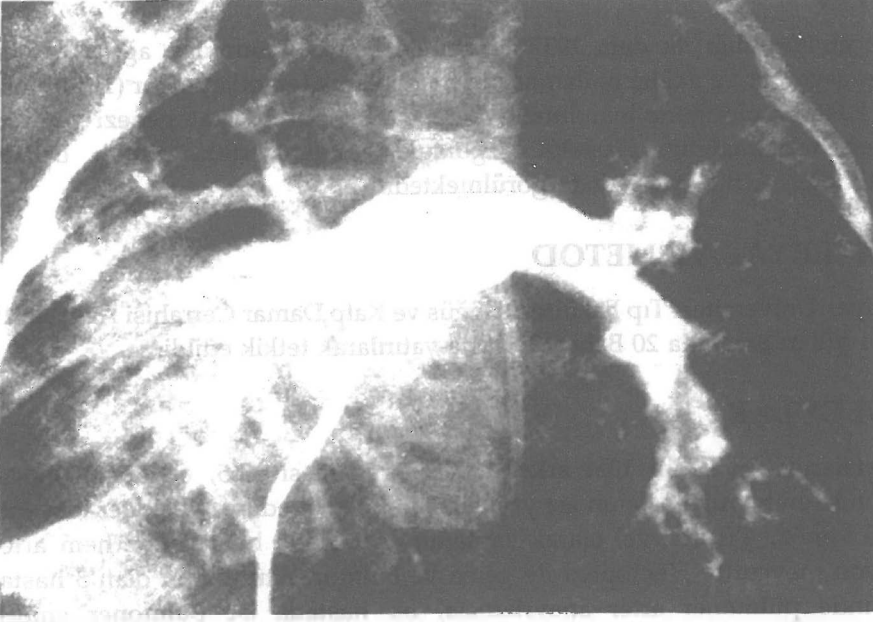
Behçet Hastalığı ilk defa 1937'de Hulusi Behçet tarafından ağrılı ve genital ülserasyonlar ve oküler enflamasyon triadı olarak tanımlanmıştır (1). Otoimmün bir hastalık olduğuna inanılmakla beraber, BH'nun etyopatogenezi ve tedavisi halen tartışmalıdır. Hastalık çoğunlukla akdeniz ülkelerinde, ortadoğu, uzakdoğu, A.B.Devletlerinde görülmektedir (2).

MATERYAL VE METOD

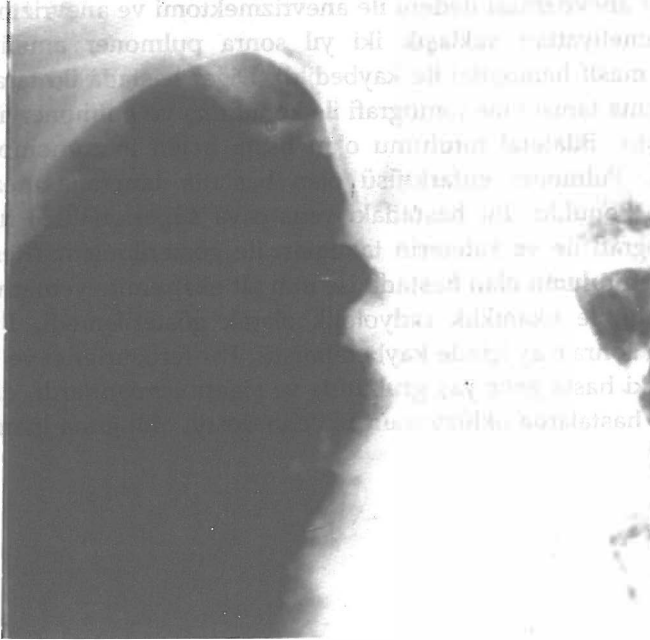
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi ADB.da 1980-1991 yılları arasında 20 Behçet'li hasta yatırılarak tetkik edildi.

BULGULAR

Hastaların biri kadın 19'u erkekti. Yaş ortalaması 32.5, en küçük hasta 22 yaşında en büyük hastanın ise yaşı 40 olarak tespit edildi. Vasküler lezyonların 13'ü venöz, 4'ü arteryel olarak saptandı. 2 hastada hem venöz hem arteryel lezyon mevcuttu. Hemoptizi ile gelen ve Pulmoner tutulumu olan 3 hastadan ikisinde pulmoner arter anevrizması, bir hastada ise pulmoner enfarktüs saptandı. Bir hastada radyolojik olarak görülen sağ pulmoner arter anevrizması arteriografi ile doğrulandı (Resim 1). Bu hastaya aynı zamanda sol superfical femoral arter anevrizması nedeni ile anevrizmektomi ve anevrizmorafi yapıldı. Hasta bu ameliyattan yaklaşık iki yıl sonra pulmoner ameliyata hazırlık aşamasında masif hemoptizi ile kaybedildi. Diğer hastada iki taraflı pulmoner arter anevrizma tanısı yine tomografi ile konulmuş ve pulmoner arteriografi ile doğrulanmıştır. Bilateral tutulumu olan hasta halen immunomodülen tedavi görmektedir. Pulmoner enfarktüsü olan hastada tanı anamnez, radyolojik görünüm ile konuldu. Bir hastadaki vena cava superior(VCS) tıkanıklığı sağ brakial venografi ile ve kateterin takılması ile gösterilmiştir (Resim 2). Vena cava inferior tutulumu olan hastada ise tüm alt ekstremitelerinin tromboze olması nedeni ile tıkanıklık radyolojik olarak gösterilemedi. Bu hasta tanı konulduktan sonra 6 ay içinde kaybedilmiştir. Periferik arteriel ve sol iliak arter oklüzyonlu iki hasta genç yaş grubunda ve sigara içmiyorlardı. daha önce BH tanısı konan hastalarda oklüzyonun BH'dan dolayı olduğuna inanmaktayız.



Resim 1: Pulmoner Arteriografide sağ Pulmoner Arter Anevrizması göslenmekte.



Resim 2: Sağ aksiller venografi için gönderilen kateter sağ subclavian ven VCS bağlamında takıldığı izlenmekte.

TARTIŞMA

BH sıklıkla erkeklerde ve 20-40 yaşları arasında görülür. BH'da tutulan organlardaki histopatolojik lezyon Lenfo Mononükleer Hücrelerle oluşan perivasküler infiltrasyondur. Histolojik olarak lezyon bir Vaskülitir (3,4)

BH'nun tanı kriterleri (5,6)

1- Major semptomlar

A) Oral mukozada tekrarlayan aftöz ülserler.

B) Oküler lezyonlar

C) Genital ülserler

D) Deri belirtileri (Eritema Nodosum, Tromboflebit, Folikülit)

2- Minor semptomlar

A) Artikular semptomlar

B) Gastrointestinal semptomlar

C) Pulmoner semptomlar

D) Karaciğer semptomları

E) Böbrek semptomları

F) Nörolojik belirtiler

G) Kardiyovasküler tutulum

Hastalarımızda Behçet hastalığı tanısı en az 2 major ve 1 minor semptom ile konuldu. BH'da Kardiyak tutulum nadirdir ve hastalığın bu formuna Kardiyobehçet denir (4). Vasküler (arteryel ve venöz) tutulum çeşitli şekillerde ortaya çıkar. Vasküler tutulum sıklıkla ciddi semptomlara yol açıp, bazende öldürücü olabilir. Mortalite oranı % 20'dir. Takibimiz altındaki hastalarda halen mortalite oranı % 10'dur (2 hasta). Vasküler lezyonlar 4 grupta toplanır. Arteryel oklüzyonlar, anevrizma formasyonu, venöz oklüzyon ve varis formasyonudur (7,8,9,10). Vasküler lezyonlar genellikle venöz sistemle ilgilidir. En ciddi değişim anevrizma formasyonu olup, genç yaşta hastalarda BH'lığın erken bir komplikasyonu olarak görülebilir. Rüptürü ölüm nedenidir (11). BH'lığı aorta, serebral, karotis, subklavian, brakial, ulnar, renal, popliteal arterleri tutulabilir (3,11,12,13). Anevrizmalar daha çok aortada görülür. Renal arterdeki bir anevrizma renovasküler hipertansiyona neden olabilir. Böbrekteki patoloji yine bir vaskülitir (5). Klodikasyon intermittant femoral arter veya popliteal arterde obstrüksiyon veya stenoz var ise görülür. Büyük arterler ve rezeke edilen anevrizmaların histopatolojik değerlendirmelerinde medianın elastik liflerinde fragmantasyon ve ayrılma ile birlikte perivasküler infiltrasyon saptanmıştır. Bu bulgular kapiller ve venüllerde de gözlenip Vaskülo-Behçet sendromunun gelişmesinde önemli rol oynar (2,3,7,14). Hastalıkta venöz oklüzyon sıkça görülür. BH Süperior ve inferior vena cava tutulumu ile Vena Cava sendromuna ve Budd-Chiari sendromuna neden olurlar (4,13). Süperfiyal Tromboflebit çoğunlukla ekstremitenin subkutanöz venlerinde görülür. 20 hastamızın

13'ünde venöz tutulum saptanmıştır (% 65). Tromboflebitin ensidansı literatüre göre % 6 ile % 50 arasındadır (3,8,14,15).

BH'da torasik tutulum olarak, pulmoner arter anevrizması, pulmoner infiltrasyon, pulmoner enfarktüs, tetarlayan pnömoniler, plevral effüzyon, irreversibl hava yolu obstrüksiyonu, Vena Cava Superior obstrüksiyonu gösterilmektedir (10). Pulmoner tutulum literatürde % 5 olarak belirtilmektedir. Serimizde ise pulmoner tutulum % 15 olarak gözlenmiştir. BH'da pulmoner arter anevrizması ile birlikte intrakranial venöz trombozis aynı anda görülmüştür (2). Pulmoner hastalıkta major bulgular dispne, öksürük, hemoptizi ve göğüs ağrısıdır. Pulmoner arter anevrizması tanısı konan hastalarda başvuru semptomu hemoptizi idi. Pulmoner enfarktüs tanısı konulan hastada ise göğüs ağrısı ve nefes darlığı yakınması mevcuttu. Hastalar esas olarak genç erkeklerdir. CT'de perfüzyon defektleri mevcuttur. En ciddi semptom hemoptizidir. Hemoptizili hastaların % 41'ine ciddi kan transfüzyonları gerekir. Hemoptizi BH'da kötü prognozun bir göstergesidir. Literatüre göre % 80'ni iki yıl yaşar (2,4,5,8,9,10,12,13,16). Pulmoner arter anevrizması olup hemoptizi ile gelen genç yaştaki bir hastamız 2 yıl içinde masif hemoptizi ile kaybedildi. Behçet Hastalığında VCS tutulumu söz konusu olabilmektedir (4,13). Bir hastamızda BH'lığına bağlı VCS sendromu saptanmıştır. Behçet Hastalığı her zaman klasik tablosu ile ortaya çıkmayabilir. Atipik manifestasyonlar gösterebilir. Pulmoner ve vasküler semptom gösteren hastalarda BH'da ayırıcı tanıda düşünülmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- Behçet H:Über rezidivierende aphthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien., Dermatol, Wochenschr 105:152, 1937.
- 2- Barbas C, Carvalho C, Delmonte V et al:Behçet Disease:A rare case of simultaneous Pulmonary and Cerebral involvement; The American Journal of Medicine 85:576-78, 1988.
- 3- Özer ZG, Çetin M, Kahraman C:Trombophlebitis in Behçet's disease. VASA 14:379-82, 1985.
- 4- Roguin N, Haim S, Reshef R, and Riss E:Cardiac involvement and superior vena caval obstruction in Behçet's disease., Thorax 33:375-77, 1978.
- 5- Gamle CN, Wiesner KB, Shapiro RF:The immune complex pathogenesis of Glomerulonephritis and pulmoner vasculitis in Behçet's diseases., AJM 66:1031-39, 1979.
- 6- Rosenthal T, Bank H, Aladjem M et al:Systemic Amyloidosis in Behçet's disease., Ann of Intern Med 83:220-28, 1975.
- 7- Cunliffe WJ, Menon IS:Treatment of Behçet's syndrome with phenformine and ethyloestrenol., The Lancet 21,1239-40, 1969.
- 8- Frater RWM., Beck W., Scbrre V:The syndrome of pulmonary artery thrombi, and peripheral venous thrombi., J Thorac Cardiovasc Surg 49:230039, 1965.
- 9- Gibson RN., Morgan SH., Krausz T et al:Pulmoner Artery Aneurysms in Behçet's disease., BJR 58:79-82, 1985.
- 10- Raz I, Okon E, Shhaul TC:Pulmonary Manifestations in Behçet's Syndrome., Chest 95:585-89, 1989.

- 11- Kristen R, Rixen S, Huber P und Erasmi H:Aneurysma der Arteria Brachialis-eine seltene komplikation des Morbus Behçet Faalbeschreibung., *VASA* 17:229-32, 1988.
- 12- Slavin RE, Groot WS:Pathology of the lung Behçet's disease., *Am J Surg Pathol* 5:779-88, 1981.
- 13- Sukigara M., Takamoto S, Omoto R.Downhill Azygos Vein secondary to occlusion of the superior vena cava in Behçet's disease., *Chest* 94:1308-9, 1988.
- 14- Chajek T, Fainaru M:Behçet Disease:Report of 41 cases and a review of the literature., *Medicine* 54:179-96, 1975.
- 15- O'Duffy MB, Carney JA, Deodhar S:Behçet's disease.Report of 10 cases, 3 with new manifestations., *Ann Intern Med* 75:561, 1971.
- 16- Petty TL, Scoggin CH, Good JT:Recurrent Pneumonia in Behçet's Syndrome., *JAMA* 238:2529-30, 1977.