

Remisyonunda İken Pulmoner Arter Anevrizması Olan Bir Behçet Hastalığı Olgusu

A Case of Behçet's Disease with Pulmonary Artery Aneurysm During Remission

Dr. Gül den BİLGİN,^a
Dr. Gül ten SUNGUR,^b
Dr. Selma UYSAL RAMADAN^c

^aGöğüs Hastalıkları Kliniği,
^bGöz Hastalıkları Kliniği,
^cRadyoloji Kliniği,
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 22.10.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 30.01.2010

Bu çalışma, TÜSAD 30. Ulusal Kongresi (26-29 Ekim 2008- Bodrum) 'inde tartışmasız poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Gül den BİLGİN
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
fkguldenbilgin@mynet.com

ÖZET Behçet hastalığı; ataklarla karakterize, etiyolojisi bilinmeyen multisistemik ve kronik inflamatuvar bir vaskülitir. Aftöz stomatit, genital ülserasyonlar ve göz tutulumu hastalığın klasik triadı olmakla birlikte, eşlik eden birçok klinik bulgu tanımlanmıştır. Pulmoner vasküler ağacın tutulumu Behçet hastalığının en ciddi ve en kötü komplikasyonlarından biridir. Dolayısıyla pulmoner tutulumun tanısı ve tedavisi çok önemlidir. Hasta remisyonunda olsa bile sistem taramalarına devam edilmeli, ciddi komplikasyonların aniden ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Behçet sendromu, pulmoner arter, anevrizma

ABSTRACT Behçet's disease is a multisystemic and chronic inflammatory vasculitis of unknown aetiology characterised by recurrent attacks. Although the classical triad of the disease consists of oral and genital ulcerations and uveitis, many clinical manifestations additional to this triad are also described. Involvement of the pulmonary vascular tree is one of the most severe and worst prognostic manifestation of the Behçet's disease. So diagnosis of pulmonary involvement and treatment is important. Even if the patient is in remission, systemic researchs should go on, since it should not be forgotten that, serious complications can show up suddenly.

Key Words: Behçet syndrome; pulmonary artery; aneurysm

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2011;23(3):275-8

Behçet hastalığı (BH) oral, genital ülserler ve göz tutulumuyla karakterize multisistemik bir hastalıktır.¹ İlk kez, bir Türk dermatoloğu olan Hulusi Behçet tarafından tanımlanmış, daha sonra yapılan çalışmalarda hastalığın; deri, eklemler, akciğer, beyin, gastrointestinal sistem, genitoüriner sistem ve büyük damarları da tutabilen sistemik bir hastalık olduğu bildirilmiştir.² Pulmoner tutulum yaklaşık %5 olup, genellikle ekstrapulmoner bulguların ortaya çıkmasından ortalama 3,6 yıl sonra ve bu bulguların aktif olduğu dönemlerde görülmektedir.³

OLGU SUNUMU

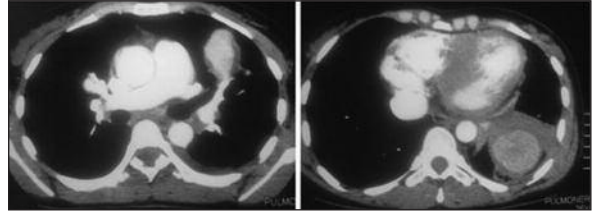
Yirmi yedi yaşındaki kadın hasta, aniden başlayan masif hemoptizi, öksürük, nefes darlığı ve ateş yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. İlk kez 4 yıl önce görme kaybı ile göz hastalıkları polikliniğine başvuran hastanın göz muayenesinde her iki gözde panüveit saptanmış olup, hastaya paterji pozisi-

tifliği, oral ve genital aftlar, artrit, ekstraoküler bulguları ile BH tanısı konulmuştu. Sistem sorgulaması ve taraması yapılan hastada topikal ve oral steroid, sikloplejik ajanlar başlanarak remisyona sağlanmıştı. Dört yıl sonra ani gelişen masif hemoptizi, öksürük, nefes darlığı, ateş yakınmaları ile göğüs hastalıkları polikliniğine başvuran hastanın soy geçmişinde bir özellik saptanmadı. Sigara öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde; takipne, taşikardi, terleme, hepatomegali vardı. Akciğer sesleri sol bazalde azalmıştı. Laboratuvar bulguları nonspesifikti. Postero anterior (PA) akciğer grafisinde; büyüğü solda diyafragma üzerinde olmak üzere her iki perihiler alanlarda belirginleşen nodüler lezyonlar izlendi (Resim 1). Torak bilgisayarlı tomografi (BT)'de; bu kitlelerin büyükleri sol akciğer üst lob anterior segmentte ve alt lob posterior bazal segmentte yerleşmiş, belirgin opaklaşma gösteren bilateral pulmoner arter anevrizmasına karşılık geldiği izlenerek solda plevral efüzyon dikkati çekti (Resim 2). BH'ye bağlı pulmoner arter anevrizması tanısı ile izleme alınan hasta masif hemoptizi için sıkı kanama takibine alındı. Trasyolol 1 x 1 intravenöz (iv), transamin 3 x 1 iv, prednol 250 mg iv puşe,



RESİM 1: Hastanın geliş PA akciğer grafisi.

Her iki akciğerde, en büyükleri sol akciğer alt zonda diyafragma kaidesine oturmuş ve sol akciğer orta zonda yerleşmiş, birkaç düzgün konturlu kitle izlendi.



RESİM 2: İntravenöz kontrast madde sonrası hastanın gelişinde toraks BT'si.

sulbaktam-ampisilin 4 x 1 intramusküler (im) başlandı. Daha sonra hastada siklosporin-A kesilip, oral metilprednizolon (1 mg/kg/gün), kolşisin (2 mg/kg/gün), siklofosamid (2 mg/kg/gün) ile tedaviye devam edildi. Hastanın semptomları düzeldi. Steroid dozu tedricen azaltılarak kesildi. Bir yıl sonraki kontrolünde klinik remisyona ve radyolojik regresyona saptandı (Resim 3,4).

TARTIŞMA

BH; etiopatogenezinde immünolojik, genetik, viral mekanizmaların sorumlu tutulduğu, mukütanöz, nörolojik, kardiyovasküler, oküler, gastrointestinal ve pulmoner sistemleri etkileyen nonspesifik bir vaskülitir.⁴

BH, genellikle 20-40 yaşları arasında, erkeklerde, Akdeniz, Orta Doğu ve Uzak Doğu ülkelerinde daha sık görülmektedir.^{6,7}

BH'de pulmoner tutulum %5 oranında görülmesine rağmen, ülkemizde daha sık görüldüğü bildirilmektedir.^{3,8} Özlü ve ark. da ülkemizdeki Behçet hastalarının %36'sında pulmoner minör problemlerin olduğunu belirtmişlerdir.⁹

BH tanısı için uluslararası çalışma grubu tarafından ileri sürülen kriterler.⁵

Tekrarlayıcı ağız içi ülserasyonlar

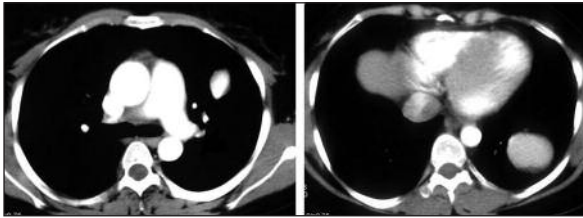
- Son 12 ay içinde en az üç kez ortaya çıkan tekrarlayıcı karakterde ağız içi ülserasyonlarına ilaveten aşağıdakilerden en az ikisinin eşlik etmesi gereklidir:

Olması gereken diğer kriterler

- Tekrarlayıcı genital ülserasyonlar
- Göz lezyonları, anterior/posterior üveit, retinal vaskülit
- Cilt lezyonları, eritema nodozum, papülopüstüler lezyonlardan her biri
- Pozitif paterji deri testi



RESİM 3: Hastanın tedavi sonrası postero anterior akciğer grafisi. Her iki akciğerde kitleler halen mevcut olduğu görülmüştür. Ancak, sol akciğer orta zonda izlenen lezyonun boyutunda belirgin azalma kaydedilmiştir.



RESİM 4: İntravenöz kontrast madde sonrası tedavi edilen hastanın toraks bilgisayarlı tomografisi.

Eski bilgisayarlı tomografi ile karşılaştırıldığında, her iki akciğerde daha önce tanımlanan anevrizmalar halen mevcut olmakla birlikte, bunların arasında sol akciğer üst lob anteriorıda yerleşmiş olan lezyonun boyutlarında belirgin azalma görülmüştür. Soldaki minimal plevral efüzyon kaybolmuştur.

Pulmoner tutulumlu olguların %77'sinde hemoptiziye rastlanmaktadır. Hemoptizi, bu hastaların %30-40'ında ölüm nedenidir. Pulmoner hastalık tanısı konduktan sonraki iki yıl içinde olguların %80'i hemoptizi nedeni ile kaybedilmektedir.^{3,10} Pulmoner arter anevrizması rüptürü ve pulmoner infarktlar hemoptizinin başlıca nedeni olup, morbidite ve mortaliteyi artırmaktadır. Pulmoner arter anevrizması nadir görülür, ancak fatal hemoptizi nedeni ile prognozu kötüdür.¹¹

Diğer önemli semptomlar; plöretik göğüs ağrısı, dispne ve nonproduktif öksürüktür ve olguların %60'ında izlenmektedir.

Akciğer grafisinde, pulmoner arter anevrizmasının en önemli görünümü hiler genişlemedir. Yamalı interstisiyel infiltratlar, atelektazi, diaphragma yükselmesi, iyi sınırlı nodüller veya retiküler opasiteler ve lobar konsolidasyon alanları görülebilir. Toraks BT'de anevrizmatik gelişimler saptanır.¹²

Pulmoner tutulumlu Behçet olgularında klinik bulguların dağılımının genel Behçet popülasyonuna göre farklı olduğu bildirilmiştir. Buna göre venöz tromboz ve tromboflebit, oral aft ve genital ülserasyon, vena kava trombozu sıklığı pulmoner Behçet olgularında daha çok, deri ve göz bulgularının sıklığı ise daha azdır.¹² Bu çalışmada, ilk başvurusunda göz bulguları ile gelip tüm sistem taraması yapılan ve bundan 4 yıl sonra pulmoner tutulumu olan bir olgu sunulmuştur.

Göz tutulumu genellikle oral ve genital afttan 3-4 yıl sonra başlar. Aynı anda veya daha önce de olabilir. Göz tutulumu çeşitli çalışmalarda %23-96 oranında bildirilmiştir ve %87-90 olguda iki taraflıdır.^{13,14} Üveit tipi, ön üveit, intermediate gibi görülebilse de genellikle her iki gözde panüveit şeklindedir. Retinal vaskülit ve korioretinit odakları da görülebilir.¹⁵

Pulmoner tutulumun ekstrapulmoner bulguların alevlenmesi döneminde ortaya çıktığı belirtilmesine rağmen, Raz ve ark., ekstrapulmoner bulguların aktif olmadığı hastalarda pulmoner hastalığı raporlamışlardır.³ Bizim olgumuz ekstrapulmoner remisyon döneminde saptanmıştır.

BH tedavisi sistemik vaskülit tedavisi ile aynıdır. Farkı, etkilenen organlara göre seçilecek ilaçların farklı olmasıdır. Pulmoner tedavinin temelini kortikosteroidler ve immünsüpresif ajanlar oluşturur.^{3,9} Henüz fibrozis gelişmeden akut fazda kullanılan medikal tedavinin inflamasyonu ortadan kaldırarak etkili olduğuna inanılmaktadır.^{16,17} Kombinasyon tedavisi sonucu pulmoner arter anevrizmasının kaybolduğu veya küçüldüğü radyolojik olarak gösterilmiştir.⁴

Siklofosfamid oral 2 mg/kg/ gn veya 1.000 mg aylık iv, metilprednizolon 1 mg/kg verilir. Masif hemoptizi varlıĐında 3 gn iin 1 g iv metilprednizolon tedavisi başlanır. Siklofosfamid tedavisine en az 1 yıl devam edilmesi, kortikosteroidlerin ise klinik yanıtı gre yavař yavař dozunun azaltılarak kesilmesi nerilmektedir. Siklosporin-A, azatioprin ve metotreksat ise diĐer alternatif immnspresif ajanlardır.^{2,12}

SONUÇ

BH, pulmoner tutulumu nadir olmakla birlikte, lmcl sonulara yol aabileceĐinden, tanı ve tedavisinin zamanında yapılması gerekir. Hasta remisyonunda olsa da sistem taramalarına devam edilmeli, ciddi komplikasyonların uzun bir sre sonra aniden ortaya ıkabileceĐi gz ardı edilmemelidir.

KAYNAKLAR

1. Ucan ES, Kiter G, AbadoĐlu O, Karlıkaya C, AkoĐlu S, Bayındır . [Thoracic manifestations of Behet's disease reports of The Turkish authors]. *Turkish Resp J* 2001;2(2): 39-44.
2. Erkan F, Gl A, Tasalı E. Pulmonary manifestations of Behet's disease. *Thorax* 2001;56(7):572-8.
3. Raz I, Okan E, Chajek-Shaul T. Pulmonary manifestations in Behet's syndrome. *Chest* 1989;95(3):585-9.
4. Erkan F, avdar T. Pulmonary vasculitis in Behet's disease. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146(1):232-9.
5. Criteria for diagnosis of Behet's disease. International Study Group for Behet's Disease. *Lancet* 1990;335(8697):1078-80.
6. Stratigos AJ, Laskaris G, Stratigos JD. Behet's disease. *Seminars in Neurology* 1992; 12(4):346-56.
7. Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigat-subo Y, Ohokubo T. Pathologic features of Behet's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 1985;16 (8):790-5.
8. Acıcan T, Grkan Ural , Eriř B, Arbak P, Kaya A, obanlı B. [Behet's disease: two different therapy modalities]. *Turkish Medical Journal* 2000;7(3):148-52.
9. zlı T, Bayındır . [Pleuro-pulmoner involvement in Behet's disease]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 1994;14(4):253-9.
10. Efthimiou J, Johnston C, Spiro SG, Turner-Warwick M. Pulmonary disease in Behet's syndrome. *Q J Med* 1986;58(227):259-80.
11. AktoĐu S, Erer O, rpek G, Soy , Tibet G. [Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behet's disease: Clinical and radiologic remission after cyclophosphamide and corticosteroid therapy]. *Turkish Thoracic Journal* 2001;2(2):35-8.
12. YapıcıoĐlu S, Demir Kayık A, Byřirin M, zkan M, Soy , zkan AktoĐu S. [A case of Behet's disease with intracardiac thrombus and pulmonary involvement showing good response to medical therapy]. *Turkish Thoracic Journal* 2005;6(3):271-5.
13. zdal PC, Orta S, Tařkintuna İ, Fırat E. [Posterior segment involvement in ocular Behet's disease]. *Eur J Ophthalmol* 2002;12(5):424-31.
14. Tezel TH, Tezel G. [The ocular manifestations of Behet's disease: the incidence and the risk factors]. *TJO* 1993;2(3):242-9.
15. Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-YaycıoĐlu R, Huseyin Altunbas H, UrgancıoĐlu M. Uveitis in Behet disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol* 2004;138(3):373-80.
16. Fekih M, Fennira S, Ghodbane L, Zaouali RM. [Intracardiac thrombosis: unusual complication of Behet's disease]. *Tunis Med* 2004;82(8): 785-90.
17. Tunaci M, Ozkorkmaz B, Tunaci A, Gl A, Engin G, Acunař B. CT findings of pulmonary artery aneurysms during treatment for Behet's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172(3): 729-33.