

Venöz Tromboz, Pseudotumor Serebri ve Birlikte Miyokard Enfarktüsüne Yol Açan Bir Behçet Hastalığı Olgusu

A CASE WITH BEHÇET'S DISEASE CAUSING VENOUS THROMBOSIS, ACUTE MYOCARDIAL INFARCTION AND PSEUDOTUMOR CEREBRI

Osman YEŞİLDAĞ*, Mustafa YAZICI**, Mahmut ŞAHİN*, Olcay SAĞKAN***

* Doç.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD,

** Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD,

*** Prof.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, SAMSUN

Özet

10 yıldır Behçet hastalığı tanısı konmuş 41 yaşında erkek hasta, kliniğe akut anterior MI tanısı ile getirildi. Yapılan koroner angiografide LAD'de proksimal total oklüzyon saptandı. Sol ventrikülografide apikal ve anterolateral bölgeyi içine alan anevrizma saptandı. Diğer koronerleri tamamen normal olan hastada 1 ay içinde yeniden akut inferior MI ve serebrovasküler olay gelişti. Hastada ayrıca sağ iliak vende tromboz ve pseudotumor serebri nedeniyle konmuş şant mevcuttu. Hastanın kliniği çok süratli seyretti ve revaskülarizasyon için herhangi bir müdahale yapılamadan kaybedildi. Bu hasta akut miyokard enfarktüsü, venöz tromboz ve pseudotumor serebri 'nin kombine olarak bir arada bulunduğu bir Behçet hastası olarak literatürde rastlanan tek vakadır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Venöz tromboz, Miyokard enfarktüsü, Pseudotumor serebri

T Klin Kardiyoloji 2000, 13:28-34

Summary

41 year -old man diagnosed as Behcet's disease ten years ago was admitted to cardiology clinic with the signs and findings of acute anterior myocardial infarction. The patient had also the thrombosis in the right iliac vein and shunt impanted due to pseudotumor cerebri earlier. The coronary angiography and left ventriculography was performed and proximal total occlusion in the LAD vessel was detected. The other vessels were completely normal. But in one month acute inferior MI and stroke developed and the clinical course of the patient progressed rapidly He was discharged with his wish and died in a short time in his home without performing any intervention for the coronary revascularization.

This is the only patient diagnosed as Behcet's disease existing acute myocardial infarction, venous thrombosis and pseudotumor cerebri in combination in the literature.

Key Words: Behcet's disease, Acute myocardial infarction, Venous thrombosis, Pseudotumor cerebri

T Klin J Cardiol 2000, 13:28-34

Behçet hastalığı, ağız ve genital bölgede rekürren ülserler ve gözde iritis ile karakterize multisistemik bir hastalıktır. Arter ve venlerin vaskülitidir. Behçet hastalığının önemli bir özelliğidir (1). Sistemik ve pulmoner arterlerde veya büyük venlerde olursa hayatı tehdit eder (2). Behçet

hastalığında 4 tip vasküler lezyon tanımlanmıştır: Arteriyel oklüzyonlar, anevrizmalar, venöz oklüzyonlar ve varis gelişimidir. Vasküler tutulum insidansı literatürde %7-29 arasında rapor edilmiştir (3). Behçet hastalığının nörolojik tutulumu olarak intrakranial arteriyel anevrizmalar (4) ve pseudotumor cerebri (5) bildirilmiştir. Behçet hastalığında vasküler komplikasyonlara ve bilhassa tromboflebite sıklıkla rastlanmasına karşın koroner tutulum ve miyokard enfarktüsü son derece nadirdir (6-9). Aşağıda tromboflebit, vena cava trombozu, akut miyokard enfarktüsü ve pseudotumor cerebri tanısı

Geliş Tarihi: 19.06.1999

Yazışma Adresi: Dr.Osman YEŞİLDAĞ
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kardiyoloji AD, SAMSUN

konan bir olgu rapor edilmiştir. Literatür taramasında bu komplikasyonların birlikte görüldüğü bir Behçet hastalığı olgusuna rastlanmamıştır.

Olgu Sunusu

41 yaşında erkek hasta ani başlayan göğüs ağrısı ve dispne yakınmasıyla 23 .11.1998 tarihinde acil polikliniğine başvurdu. Ağrı sol koluna ve sırtına da yayılıyor. Hastanın son 10 gündür istirahatle de gelen göğüs ağrıları olmuştur. Ağrıları kendiliğinden geçiyormuş. 10 yıldır Behçet hastalığı tanısı ile izleniyor. 2 yıl önce pseudotumor serebri nedeniyle shunt takılmış. 6-7 aydır kolşisin ve steroid kullanıyormuş. Sekiz ay önce sağ hemipleji geçirmiş. Yirmi yıldır 1 paket/gün sigara içiyormuş.

Soy geçmişi: Özellik yok.

Fizik muayene:

T.A.: 90/60 mmHg, nabız: 78/dk ve ritmik.

Saç ve saçlı deri normaldi. Oral aft mevcut. Göğüs ön yüzde venöz kollateraller saptandı.

Göz muayenesinde bilateral maküladada pigment epitel değişikliği (makülopati) mevcuttu.

Solunum dinlemekle doğal. Ral, ronküs yok.

Kalp ritmik, mitral odakta 1/6 sistolik üfürüm alınıyor.

Batın sağ alt kadranda geçirilmiş shunt operasyonuna ait operasyon skarı mevcuttu.

Sağ cruriste düzensiz sınırlı ve yaygın, sol cruriste anterolateralde 6x5 cm çaplı hiperpigmente maküler lezyon saptandı. Sağ ayakta endüstasyon ve gastrokromiusta hiperpigmentasyon dikkati çekiyordu. Sağ bacakta kronik venöz konjesyon görülüyor ve sol bacağına göre 6 cm daha kalındı. Sağ elde uyuşukluk ve kuvvet kaybı mevcuttu.

Dermatolojik muayenede ayda 2-3 kez oral aft, ayda 1-2 kez genital ülser mevcut.

Gastrointestinal sistemde bir özellik yok.

Santral sinir sisteminde baş dönmesi mevcut.

Artrit, artralji, epididimit, Eritema nodosum, tromboflebit, balgam, hemoptizi yok.

Paterji testi (+)

Nörolojik muayene: Bilinç açık, koopere, oryante, sol lateral fasial paralizisi ve Behçete bağlı piramidal sistem tutulumu saptandı.

Laboratuvar bulguları:

Tam kan sayımı: Hb:13.7g/dl, beyaz küre: 11600/mm³, sedimentasyon :64mm/saat

Kan biokimyası: BUN: 14 mg/dl, açlık kan şekeri: 82mg/dl, Na:143meq/L, K:4.2meq/L,

Cl:113meq/L, total bilirubin:0.3mg/dl, direkt bilirubin:0.1mg/dl, SGPT:16Ü,

Total protein: 8g/dl, Albümin: 4.9g/dl, Amilaz: 97Ü, Trigliserid: 92mg/dl, Kolesterol: 159mg/dl,

Ürik asit: 4.7mg/dl, Kreatinin: 0.9mg/dl, HDL-K: 40mg/dl, LDL-K: 100mg/dl, Ca:9.7mg/dl,

P:3.3mg/dl, CPK:593 ve 2677Ü, SGOT: 289Ü, CK-MB: 222Ü LDH:1953Ü

CRP: 0.74g/Lt(0-0.008), PT: 12sn (11), INR:1.1, PTT: 35.3sn, Folik asit: 2.8mg/ml (3-17)

Fibrinojen: 485mg/dl (170-400) brucella testleri (-), Monospot testleri (-), C3:1.38(0.82-2), C4:0.42 (0.15-0.5), ASO:(-), RF:(-), HbsAg :(-)

EKG: Sinüs ritmi, eski lateral ve yeni anterior MI (Şekil 1)

Ekokardiografi: Sol ventrikül diastol sonu çapı: 60mm, Sol ventrikül sistol sonu çapı: 47mm; E.F.:%38, LV dilate, apikal bölge ve anterior duvar hipokinetik, arka duvar hafif hipokinetikti.

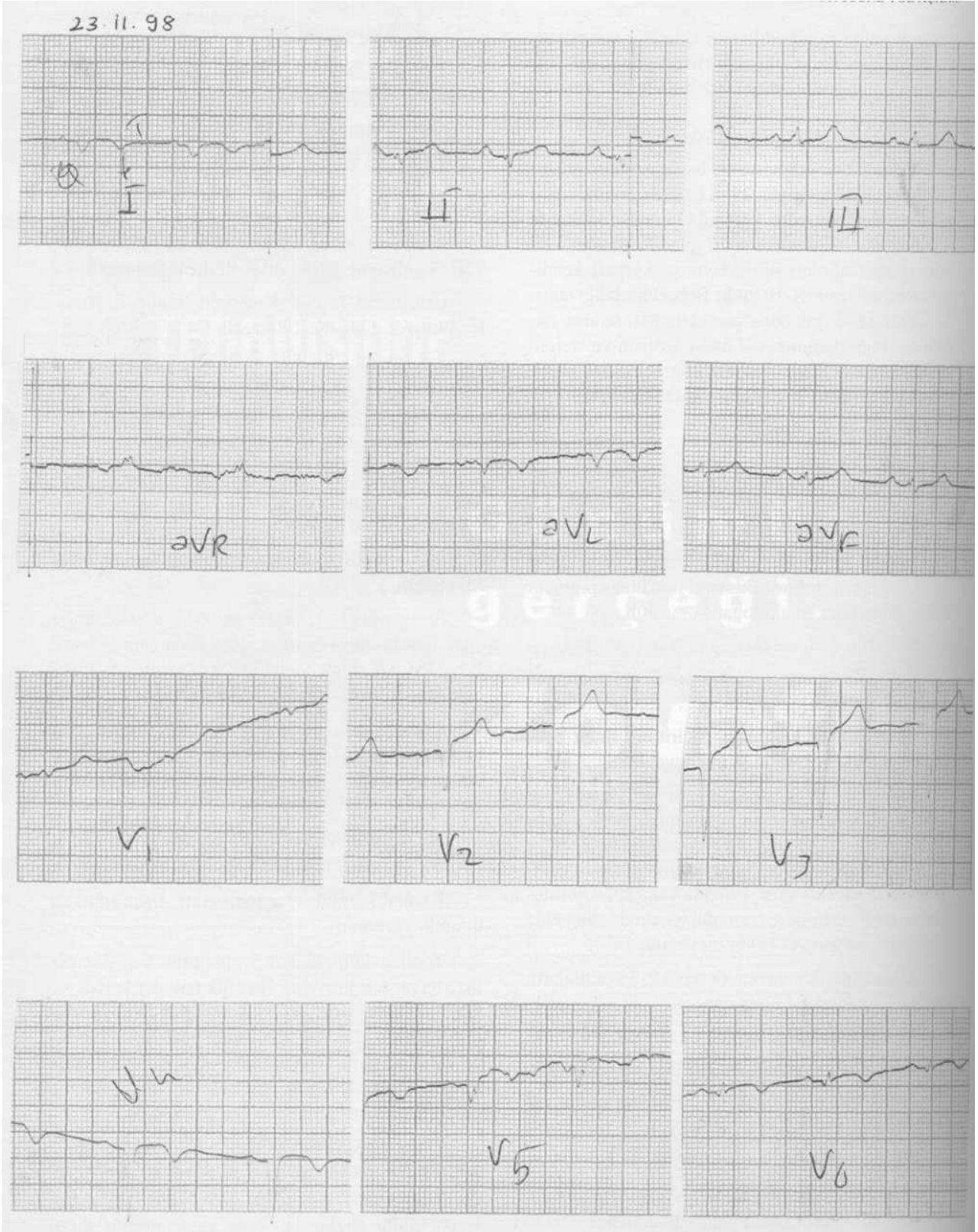
Koroner angiografi: Sol ventrikül diastol sonu basıncı: 30mmHg, sağ koroner arter: Normal, sirkumfleks arter: Normal, Sol ön inen arter (LAD): Proksimalde %100 tıkalı

Sol ventrikülografide anterolateral ve apikal bölgede yaygın hipokinezi saptandı (Şekil 2-3).

Kranial kompüterize tomografi: Eski infarktla uyumlu görünüm

Torakal kompüterize tomografi: Sağ akciğer üst zon posterolateralde 7mm'lik nodüler lezyon ve sağ akciğer orta zon anteriorunda subplevral milimetrik nodül, sağ ana bronş posterior duvarında kalınlaşma ve vena cava superior distal kesimde minimal genişleme ve santralinde flap şeklinde radyolüsen bant görünümü izlenmekteydi.

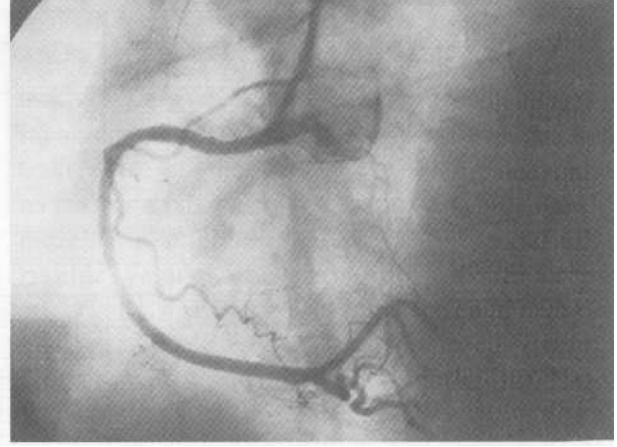
Hastaya femoral venden opak madde verildiğinde iliak venlerin tamamen tıkalı olduğu ve drenajın ancak kollateral damarlarla sağlandığı tespit edildi (Şekil 4). Vena cava inferior distal kısımda oblitere idi. Koldan brakial ven yoluyla



Şekil 1. Hastanın yatış EKG'sinde geçirilmiş anterior MI görüntüsü.



Şekil 2. Yapılan koroner angiografide sağ anterior oblik pozisyonda tam tıkalı LAD arterin görünümü.



Şekil 3. Sol ön oblik pozisyonda normal görülen sağ koroner arter.

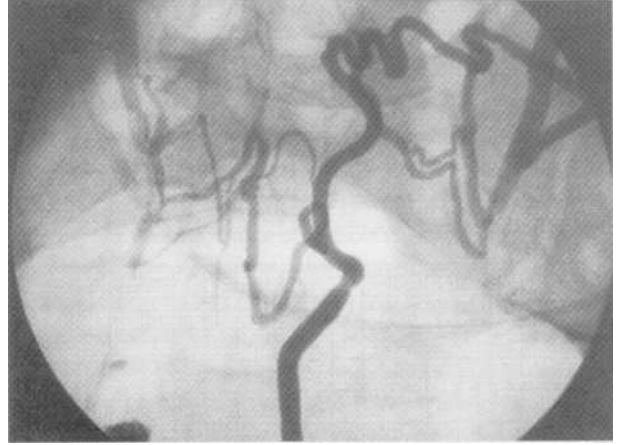
yapılan venöz angiografide vena kava superior obstrüksiyonu olmadığı anlaşıldı.

Hastaya kardiyovasküler cerrahi ve kardiyoloji konseyinde LAD'ye çalışan kalpte minimal invaziv cerrahi ile koroner by-pass yapılması kararlaştırıldı. Hastaya hastanede yattığı süre içinde düşük molekül ağırlıklı heparin olarak Enoxaparine ve taburcu olmadan önce de oral antikoagülan tedavi olarak Warfarine başlandı. Protrombin zamanı INR olarak 2-3 arasında idi. Hasta evinde cerrahiye beklerken 10.1.1999 tarihinde göğüs ağrısı ve bayılma şikayeti ile acil servise getirildi. Hasta yeniden değerlendirildi. Bu sefer akut inferior MI+ sağ ventrikül MI ve serebrovasküler olay tanılarıyla koroner yoğun bakıma alındı. Muayenesinde boyunda venöz dolgunluk saptandı. Hasta şok tablosunda idi. T.A.: 60/40 mmHg ölçüldü. Pupiller izokorik ve ışık refleksi bilateral pozitif idi. Solunum sistemi doğal olup ral, ronküs alınamadı. Kalp ritmik ve bradikardikti. Nabız: 45/dk idi. Batın muayenesi normal bulundu. Sağ bacakta venöz konjesyon sebat ediyordu ve sola göre 7 cm daha kalın ölçüldü.

EKG'de Akut inferior MI paterni ve V3R ve V4R'da ST yüksekliği saptandı (Şekil 5).

Teled kardiotorasik oran >0.5 idi. CPK: 3274Ü, CK-MB: 285Ü, AST: 454Ü, LDH: 2143Ü ölçüldü.

Tekrarlanan tam kan sayımı; biokimya ve idrar tetkiki normal bulundu.

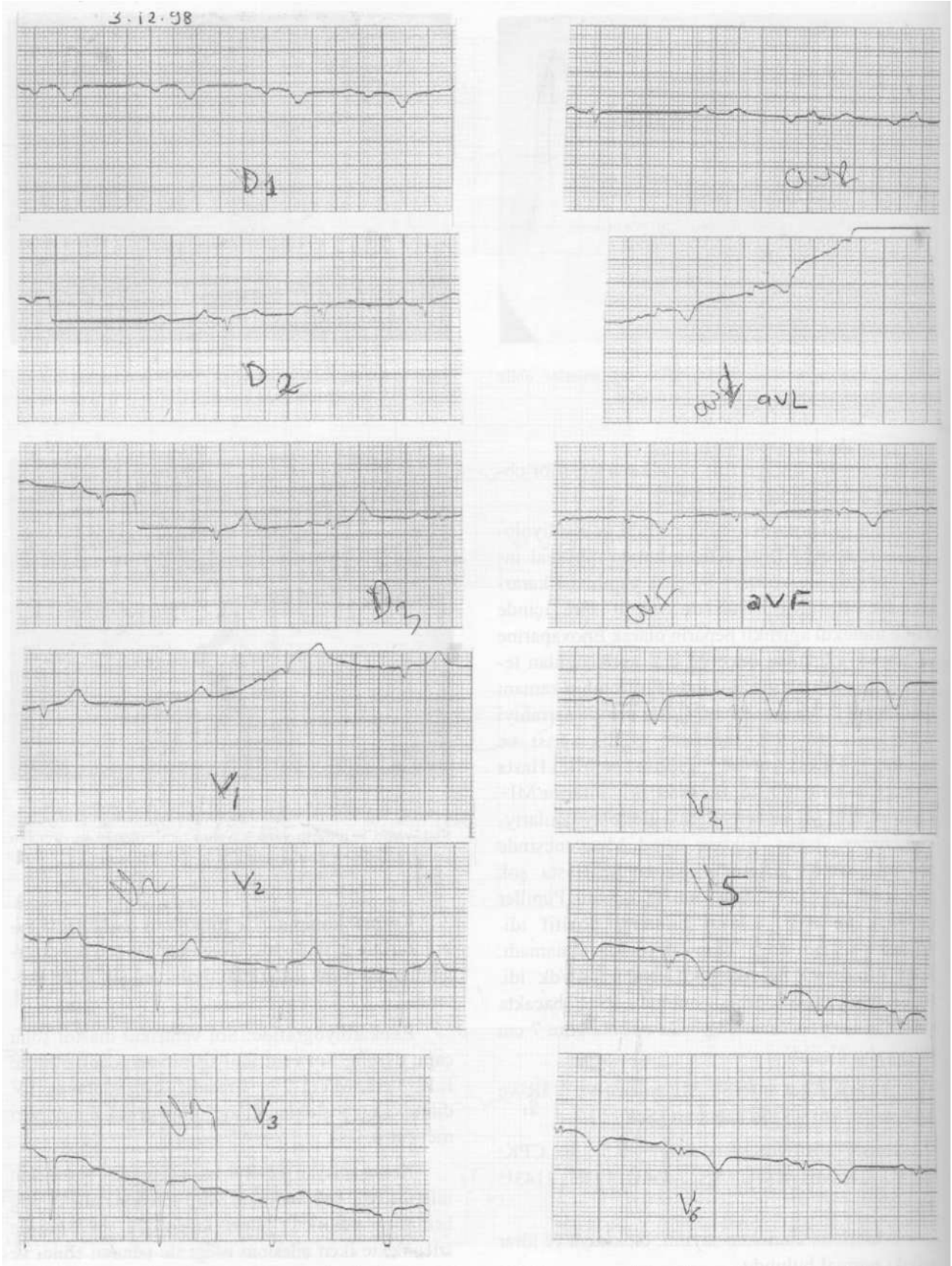


Şekil 4. Sağ femoral venden girilerek yapılan angiografide sağ iliak venin ve inferior vena kavanın tıkalı olduğu ve drenajın kollaterallerle sağlandığı görülüyor.

Kranial komputere tomografi başlangıçta eski infarktla uyumlu idi. Üç gün sonra tetkik tekrarlandığında yeni enfarktla ilgili değişiklikler saptandı.

Ekokardiyografide: Sol ventrikül diastol sonu çapı: 61mm; Sol ventrikül sistol sonu çapı: 50mm; E.F.: %37, MY(1-2°), TY:hafif -orta saptandı. LV dilate, sağ boşluklar dilate olup genel hipokinezi mevcuttu.

Konuşamayan ve oral beslenemeyen hasta akut inferior MI, sağ ventrikül MI, serebral infarkt, sağ hemipleji ve motor afazi tanılarıyla servisimizde izlenmekte iken ailesinin isteği ile taburcu edildi ve bir süre sonra exitus olduğu öğrenildi.



Şekil 5. Hastanın koroner angiografiden 1 ay kadar sonra çekilen EKG'sinde yeni inferior MI geçirmiş olduğu görülüyor.

Tartışma

Behçet hastalığında kardiyak tutulum son derece nadirdir. Arteriyal veya venöz tromboz (10), arteriyal anevrizma formasyonu görülebilir (11,12). Tromboflebit sıktır. Vena kava superior ve inferior tıkanabilir (3). Kalpte perikardit görülebilir, fakat süratle düzelir (13). Behçet hastalığında koroner arter trombozu sonucu nadiren miyokard enfarktüsü görülebilir. Özellikle genç yaşta ortaya çıkar. Sebebi inflamatuvar olay (vaskülit), trombojenik eğilim ve vazospazmdir (6). Behçet hastalığında esas patoloji büyük arterleri olduğu kadar küçük arterleri de etkileyen vaskülitir. Küçük damarlarda immün komplekslerin birikimi sonucu ortaya çıkan nötrofil aktivasyonu, vazovazorumların dejenerasyonuna ve oklüzyona yol açar. Aktive olmuş nötrofiller ve oksijen radikallerinin artışı ile endotel hücrelerinde hasar meydana gelir. Behçet hastalığı, vazospastik angina yapabilir. Akut MI geçiren hastalara PTCA yapıldığı rapor edilmiştir (7). MI geçirenlerde tıpkı bizim hastamızda olduğu gibi ani total oklüzyon olduğu rapor edilmiştir (clear cut lesion). Anatomik ve histolojik çalışmalar, behçet hastalığında gözlenen stenoz, tromboz ve yalancı arteriyal anevrizmalardan lökositoklastik vaskülitin sorumlu olduğunu ortaya koymuştur (8). Hastamızda 1 ay içinde yeniden akut inferior MI gelişmesi ve kısa süre önce yapılan koroner angiografide sağ koroner ve sirkümfleks arterin tamamen normal bulunması MI sebebi olarak aterosklerozdan ziyade tromboz olasılığını düşündürmektedir. Oral antikoagülan tedavi alınmasına karşın yeniden miyokard enfarktüsü gelişmiş olması hastanın ilacını yeterince düzenli kullanmadığını veya vaskülit tablosunun ağırlığını akla getirmektedir. Hastanın genel durumunun çok kötü olması ve stroke gelişimi nedeniyle ikinci kez koroner angiografi yapılamamıştır. Literatürde MI geçirdiği rapor edilen 10 civarında hasta vardır. Üstelik bunların hiçbirinde bizim hastamızda olduğu gibi birlikte venöz tromboz ve pseudotumor serebri geliştiği de bildirilmemiştir. Behçet hastalığındaki tromboz eğilimlerinin nedeni çok iyi bilinmemekle beraber Faktör XII'deki değişimler, Protein C ve Protein S'de azalma trombositlerin prostasikline duyarlılığının bozulması düşünülmektedir (14-16). Bu hastalarda endotelial veya sistemik fibrinolitik aktivitede azalma, fibrinojen artışı, faktör VIII artışı olduğu da bildirilmiştir

(8,9,17). Bizim hastamızda olduğu gibi beyinde venöz tromboz sonucu benign intrakranial hipertansiyon ve pseudotumor cerebri gelişebileceği de rapor edilmiştir (5). Nadir bir komplikasyonu intrakardiyak trombozdur (18,19). İntrakranial arteriyel anevrizma (4,20), superior ve inferior mezenterik arterde tromboz yapabilir. Sol ventrikülde yalancı anevrizma ve koroner arterde anevrizma yaptığı da bildirilmiştir (21,22). Tromboz gelişenlere sistemik antikoagülasyon ve antiagregan tedavi önerilir. Tedavide steroid, kolşisin ve immünosupresif ilaçlar da kullanılmaktadır.

Sonuç olarak bu olgu genç hastalarda miyokard enfarktüsü gelişiminin muhtemel bir sebebi olarak Behçet hastalığının da düşünülmesi gerektiğini ortaya koymaktadır.

KAYNAKLAR

1. O'Duffy JD. Vasculitis in Behçet's disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16(2):423-31.
2. Weschler B, Le Thi Huong Du LT, de Gennes C et al. Arterial manifestations of Behçet's disease. 12 cases. *Rev Med Interne* 1989; 10(4):303-11.
3. Kuzu MA, Ozaslan C, Koksoy C et al. Vascular involvement in Behçet's disease: 8-year audit. *World J Surg* 1994; 18(6):948-53.
4. İldan F, Gocer AI, Bağdatoglu H et al. Intracranial arterial aneurysm complicating Behçet's disease. *Neurosurg Rev* 1996; 19(1):53-6.
5. Reza MJ, Demanes DJ. Behçet's disease: a case with hemoptysis, pseudotumor cerebri and arteritis. *J Rheumatol* 1978; 5(3):320-6.
6. Brottier L, Barbier R, Bonnet J, Bricaud H. Myocardial infarction, an unrecognized complication of Behçet's disease. *Ann Cardiol Angiol* 1986; 35(8):491-7.
7. Drobinski G, Weschler B, Pavie A et al. Emergency percutaneous coronary dilatation for acute myocardial infarction in Behçet's disease. *Eur Heart J* 1987; 8(10): 1133-6.
8. Le Thi Huong Du, Weschler B, Kahn JC et al. Myocardial infarction in Behçet's disease. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1987; 80(11):1663-67.
9. Hutchison SJ, Belch JJ. Behçet's syndrome presenting as myocardial infarction with impaired blood fibrinolysis. *Br Heart J* 1984; 52(6):686-7.
10. Koc Y, Gullu I, Akpek G et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1992; 19(3):402-10.
11. Dundar-Kaldırımçı SV, Ates KB, Akpolat T et al. Iliac artery aneurysm in Behçet's disease: a case report. *Angiology* 1985; 36(8):549-51.

12. Wechsler B, Le Thi Huong Du LT, de Gennes C et al. Arterial manifestations of Behçet's disease. 12 cases. *Rev Med Interne* 1989; 10(4):303-11.
10. Koc Y, Gullu I, Akpek G et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1992; 19(3):402-10.
11. Dunder-Kaldırımçı SV, Ates KB, Akpolat T et al. Iliac artery aneurysm in Behçet's disease: a case report. *Angiology* 1985; 36(8):549-51.
12. Wechsler B, Le Thi Huong Du LT, de Gennes C et al. Arterial manifestations of Behçet's disease. 12 cases. *Rev Med Interne* 1989; 10(4):303-11.
13. Bletry O, Mohattane A, Weschler B et al. Cardiac involvement in Behçet's disease. 12 cases. *Presse Med* 1988; 17:2388-91.
14. Disdier P, Harle JR, Mouly A, Aillaud MF, Weillier PJ. Behçet's syndrome and Factor XII deficiency. *Clin Rheumatol* 1992; 11:422-6.
15. Shento NM, Ghosh K, Abdul Kader B, al Assad HS. Extensive venous thrombosis in a case with Behçet's disease associated with heterozygous protein C deficiency. *Thromb Haematol* 1992; 67:283-7.
16. Wilson AP, Efthimiou J, Betteridge DJ. Decreased prostacycline sensitivity of platelets in patients with Behçet's syndrome. *Eur J Clin Invest* 1988; 18:410-5.
17. Aitchison R, Chu P, Cater DR, Harris RJ, Powell RJ. Defective fibrinolysis in behçet's syndrome: Significance and possible mechanisms. *Ann Rheum Dis* 1992; 48:59-66.
18. Kirali K, Civelek A, Daglar B et al. An uncommon complication of Behçet's disease: intracardiac thrombosis needing surgical treatment. *Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 46(29):102-5.
19. Rogoin A, Edoute Y, Milo S et al. A fatal case of behçet's disease associated with multiple cardiovascular lesions. *Int J Cardiol* 1997; 59(3):267-73.
20. Hassen Khodja R, Declémy S, Batt M et al. Behçet's disease with multiple arterial lesions and voluminous hemangioma of the brain. *J Mal Vasc* 1991; 16(4):383-6.
21. Rolland JM, Bical O, Laradi A et al. False aneurysm of the left ventricle and coronary aneurysm in Behçet's disease. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1993; 86(9):363-5.
22. Di Eusanio G, Mazzola A, Gregorini R et al. Left ventricular aneurysm secondary to Behçet's disease. *Ann Thorac Surg* 1991; 51(1):131-4.