

# Gastrointestinal Sistem Tutulumlu İki Behçet Vak'ası

*TWO PATIENTS WITH BEHCET'S SYNDROME AFFECTED IN GASTROINTESTINAL SYSTEM*

Dr.Ülkü SARITAŞ, Dr.Aysel ÜLKER, Doç.Dr.Ali GÖREN,  
Dr.Nurgül ŞAŞMAZ, Prof.Dr.Leziz ONARAN

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, ANKARA

## ÖZET

Behçet sendromunda gastrointestinal sistem tutulumu vak'alann %13-20'sinde görülmektedir. En sık görülen lezyon ileocecal bölge ülserleridir. Çok ender olarak özofagus, mide ve duodenumda da ülserler görülebilir. Vasküler lezyonlar vak'alann % 25-45 inde ve sık olarak yüzeyel venlerin tromboflebiti ve büyük venlerin trombozu şeklinde görülmektedir. Literatürde Behçet Sendromuna bağlı portal ven trombozu olan iki vak'ayayınlanmıştır.

Bu makalede Behçet sendromunda çok nadir rastlanan özofagus, mide, duodenum ülseri, olan iki vak'a sunuldu. Vak'ulardan birinde ek olarak Budd-Chiari sendromu dahil vena cava inferior sendromu, ve akciğer tutulumu ve portal ven trombozu, diğerinde de splenomegali vardı.

**Anahtar Kelimeler:** İntestinal Behçet Sendromu, Portal ven trombozu, Budd-Chiari sendromu

T Klin Gastroenterohepatoloji 1991,2:165-169

Behçet sendromu ilk kez 1937 yılında Prof.Dr.Hulusi Behçet tarafından ağız, göz ve genital bölgede tekrarlayan ülserler ile karakterize bir sendrom olarak tanımlandı (1). Bugün ise sistemik vaskülit ile karakterize kronik, tekrarlayıcı, iltihabi bir hastalık olarak bilinmektedir. Ortadoğu ve Japonya'da insidens daha yüksektir. Sendrom 1972

Geliş Tarihi: 21.3.1991

Kabul Tarihi: 14.1991

Yazışma Adresi: Dr.Ülkü SARITAŞ  
T.Y.İ.H. Gastroenteroloji Kliniği  
ANKARA

## SUMMARY

Gastrointestinal system involvement is observed in 13-20% of patients with Behçet's syndrome. Ulcers in the ileocecal region are common, esophageal, gastric and duodenal ulcers are very rare seen. Vascular lesions are observed in 25-45% of patients. These lesions include superficial thrombophlebitis, thrombosis of the large veins. Only two cases with portal vein thrombosis in Behçet's syndrome have previously been reported.

In this article, two patients were reported who had esophageal, gastric, duodenal ulcer are rarely seen in patients with Behçet's Syndrome. One of them had pulmonary involvement, vena cava inferior syndrome Budd-Chiari Syndrome and portal vein thrombosis, the another one had splenomegaly.

**Keywords:** Intestinal Behçet's Syndrome, Portal vein thrombosis, Budd-Chiari Syndrome.

Turk J Gastroenterohepatol, 1991,2:165-169

yılında Japon Behçet Sendromu Araştırma Komitesi tarafından belirlenen majör ve minör kriterlerin kombinasyonlarına göre komplet veya inkomplet olarak iki klinik tipe ayrılır (1).

Gastrointestinal sistem (GİS) lezyonları en sık terminal ileum, çekum ve çıkan kolonu tutar (2). Ender olarak özofagus, mide ve ince barsaklarda aftöz ülserler görülebilir (2). Ayrıca diffüz splenomegali, karaciğerde yağlanma, konjesyon, Budd-Chiari sendromu ve karaciğer kapsülünde aftöz ülserler gibi oldukça nadir lezyonlarda bildirilmiştir (3,4). Literatürde bugüne kadar özofagusta lezyonu olan 30 vak'a yayınlanmıştır (5,6,7).

Vasküler lezyonlar arteriyel ve venöz trombüs, anevrizma ve yüzeysel venlerin gezici tromboflebitidir. Venöz trombüs en sık vena cava inferior ve superior (VCI, VCS) trombüsü şeklinde olmakta ve VCI trombozu hepatik venleri de içine alarak Budd-Chiari sendromu gelişmektedir (8).

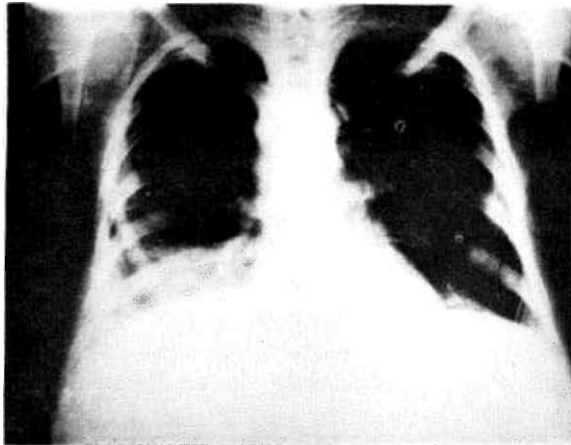
Plevra ve akciğer belirtileri sık olmamakla birlikte nadir değildir (9).

Biz vasküler, gastrointestinal ve pulmoner tutulumu olan iki vak'amızı ender görülen özofagus, mide, duodenum ülserleri, splenomegali ve portal ven trombozu nedeni ile ilginç bularak sunduk.

### Vak'a 1

30 yaşında, erkek hasta 6 yıl önce ağız ve genital bölge ülserleri ile ilk kez Behçet Hastalığı tanısı konulmuş. İki ay önce karnı ve bacakları şişmiş. Karın ağrısı ve konstipasyon yakınmaları vardı. Zaman zaman öksürük ve hemoptizi oluyormuş. Fizik incelemede ağızda, yumuşak damak ta aftöz ülserler dinlemekle sağ akciğer tabanında kreptan railer vardı. Karın oldukça bombe ve karın duvarında aşağıdan yukarıya doğru dolan venöz kollateraller görülüyordu. Karında serbest asite ait matite alınıyordu. Karaciğer ve dalak ballote ediliyordu. Alt ekstremiteelerde eritema nodosum sökellerine ait pigmente lezyonlar ve (+ +) ödem vardı.

Laboratuvar bulguları: Sedimantasyon hızı 31 mm/l.saat, Hb: 10.3 gr/dl, lökosit: 6800/mm<sup>3</sup>, C-reaktif protein (+), alkalen fosfataz: 275 U/L, ALT:



Şekil 1. Bir nolu vak'anın arka-ön akciğer grafisinde sağ akciğer alt zonda pnomonik infiltrasyon.

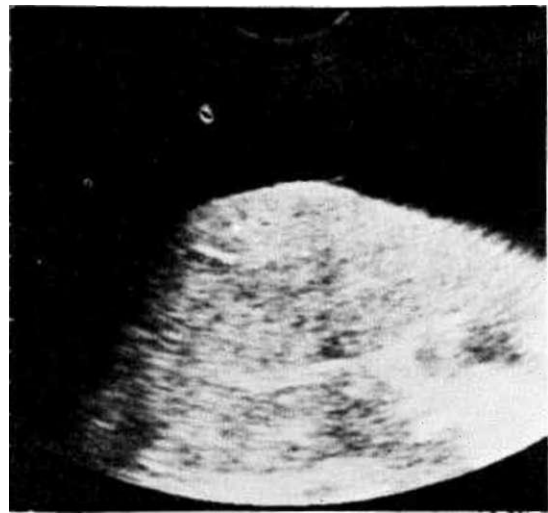
26 U/L, AST 56 U/L, total bilirubin 1.8 mg/dl, direkt bilirubin 1.1 mg/dl, indirekt bilirubin 0.7 mg/dl, protrombin zamanı 16.2 saniye, protrombin aktivitesi %36, asit sıvısı transüda nileliğinde idi. Arka-ön akciğer grafisinde sağ akciğer alt zonda pnomonik infiltrasyon görüldü (Şekil 1).

Abdominal ultrasonografide karaciğer heterojen ekoda ve normalden büyüklü. Portal ven tromboze idi (Şekil 2). Dalak homojen olarak büyüktü. Karında yaygın asit vardı. Özofago-gastroduodenoskopi de özofagus üst bölümünde oval 3.4 mm büyüklüğünde multipl aftöz ülserler, özofagus alt uçta multipl lineer ülserler ve 2/3 dereceden varis görüldü (Şekil 3,4). Bulbus tabanında 3.4 mm çapında oval ülser vardı. Ülser kenarından biyopsi alındı. Histopatolojisi kronik iltihabi infiltrasyondur.

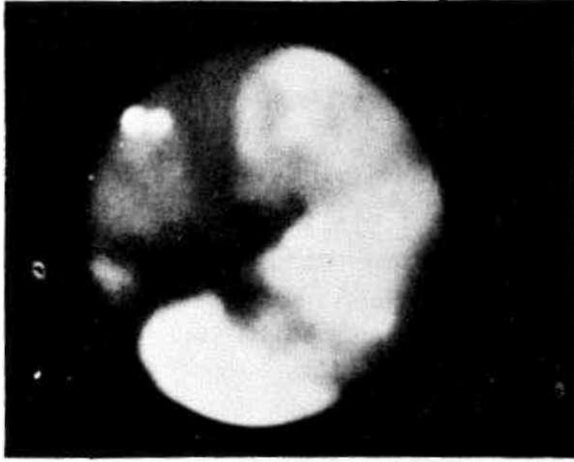
Kalın ve ince barsakların radyolojik incelemeleri yapıldı, patoloji saplanmadı. Kavagrafi de sol femoral venden girildi. Kollerteraller doldu. VCI izlenemedi (Şekil 5). Brakial venden yapılan kavagrafi de VCI ün sağ atriuma girişinde lam obstrüksiyon saptandı (Şekil 6).

### Vak'a 2

35 yaşında kadın hasta. Bir yıl önce ağız ve genital bölgede aftları olmuş ve Behçet Sendromu tanısı konulmuş. Bir ay önce bulantı kusma ve sol hipokondriumda ağrı yakınmaları başlamış. Fizik inceleme de dalak 3 cm ele geliyordu. Diğer sistem bulguları normaldi.



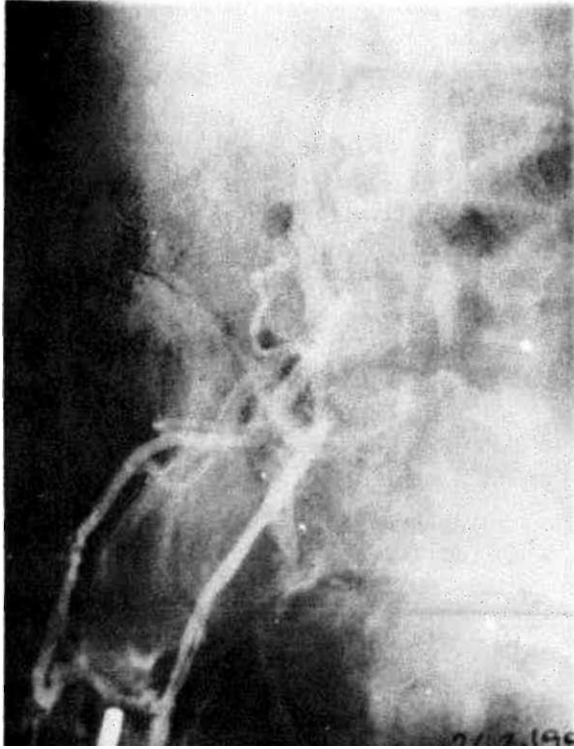
Şekil 2. Bir nolu vak'anın abdominal ultrasonografisinde portal ven tromboze olarak görülüyor.



Şekil 3. Bir nolu vak'ada özofagogastroduodenoskopide özofagus alt uçta ülserler.



Şekil 4. Bir nolu vak'ada özofagogastroduodenoskopide özofagus alt uçta özofagus varisleri.



Şekil 5. Bir nolu vak'ada femoral ven yolu ile yapılan kavagrafi de vena kava inferior izlenemiyor, opak madde kolleterileri doldurmuş.



Şekil 6. Brakial ven yolu ile yapılan kavagrafi de vena kava inferior sağ atriya giriş yerinde tam tıkalı olduğu için visualize olmamış.

**Laboratuvar Bulguları:** Sedimantasyon hızı 12 mm/1, saat, Hb: 10.8 gr/dl, lokosit: 5100/mm<sup>3</sup>. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, periferik yayma normaldi. Brusella grup aglutinasyonu negatifti.

Abdominal ultrasonografi de karaciğer, safra kesesi, safra yolları, hepatik ve portal ven sistemi normal, dalak homojen olarak büyüktü. Asit ve kolateral dolaşım görülmedi. Özofagogastroduodenoskopi de özofagus, kardias normaldi. Korpus fun-

**Tablo 1.** Behçet Sendromu'nun Tanı Kriterleri (1)

- I. Majör kriterler**
1. Ağızda tekrarlayan aftöz ülserler
  2. Deri lezyonları
    - a. Eritema nodozuma benzer lezyonlar
    - b. Sübkütan tromboflebit
    - c. Follikülit ve akne benzeri lezyonlar
  3. Göz Lezyonları
    - a. İridosiklit
    - b. Korioretinit, retinokonjonktivit
    - c. Optik sinir atrofi, komplike katarakt, idiopatik glokom, fitizis bulbi, korioretinal atrofi
  4. Genital ülserler
- II. Minör kriterler**
1. Artrit
  2. Gastrointestinal semptomlar
  3. Epididimit
  4. Vasküler lezyonlar
  5. Santral sinir sistemi tutulumu
  6. Solunum sistemi tutulumu
  7. Ürogenital sistem tutulumu

dus bileşkesinde küçük kurvalürde ve angulus üzerinde çaplan yaklaşık birer cm olan iki adet ülser görüldü. Ülserlerin kenarından biopsi alındı. Histopatolojisi kronik ülserdi. Kalın ve ince barsakların radyolojik incelemeleri ve kolonoskopi normaldi.

## TARTIŞMA

Behçet sendromu tekrarlayan göz, deri ve görülen mukozal lezyonlarla karakterizedir. Göz, deri, genital ve oral lezyonlar sendromun majör kriterlerini oluşturmakta ve bu 4 kriteri de taşıyan olgular komplet vak'alar olarak tanımlanmaktadır. Diğer sistem tutulumları minör kriterler olarak tanımlanmakta ve üç majör kriter veya bir majör iki minör kriter bulunan vak'alar inkomplet olgular olarak tanımlanmaktadır (Tablo 1). Bu tanımlamaya göre vak'alarımızın ikisi de inkomplet Behçet sendromu idi.

Behçet sendromunda GIS semptomları olguların %40-50'sinde görülmektedir. Bunlar bulantı, kusma, karın ağrısı, karında şişkinlik hissi, diare ve konstipasyondur. Bu semptomları gösteren olguların %13-20'sinde GIS patolojisi saptanmaktadır. GIS semptomları oral ülserlerden ortalama 6 yıl sonra başlar. Bu süre 25 yıla kadar uzayabildiği gibi GIS semptomları hastalığın ilk bulgularından

biri de olabilir. En sık görülen lezyon iliçekal bölge ülseridir (2). Lezyonlar segmenterdir. Ülser çevresindeki mukoza normaldir. İnkomplet olgularda GIS tutulumu daha sık görülür. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi (AÜTF) dermatoloji kliniğince izlenen 800 Behçet Sendromlu olgunun %17.6'sında GIS tutulumu bildirilmiştir (1). Jejunum ender olarak hastalığa katılır. Özofagus, mide ve duodenum da ise çok ender olarak lezyon görülür. AÜTF'nin serisinde bir özofagus tutulumu bildirilmektedir. Özofagus lezyonları özofajit, özofagus ülserleri, perforasyon veya slenoz şeklinde görülür. Ülserler oval veya lineer, çoğunlukla multipl olurlar ve perforasyon olmaya eğilimlidirler (7). Sıklıkla 1/3 alt özofagusta görülürler (5). Özofagus lezyonlarının Behçet sendromunun bir belirtisi olduğunu kabul etmek için gastroözofagal reflü ve hiatal herni olmamalıdır. Özofagus ülserleri olan birinci vak'amız da böyle bir patoloji yoktu.

Literatürde az sayıda mide-duodenum ülseri olan vak'alar bildirilmiştir (2,4). Ülserler makroskopik olarak normal yada patolojik bir mukoza üzerinde sıklıkla multipl olarak görülürler. Mikroskopik olarak akut veya kronik ülser, vaskülil ve non-spesifik kronik iltihabi infiltrasyon görülebilir. Birinci vak'amız da bulbus tabanında, ikinci vak'amız da mide de iki tane ülser vardı. Birinci vak'amızın bulbusu hiperemik ve ödemli, mikroskopisi kronik non-spesifik iltihabi infiltrasyondur. İkinci vak'amızda ülser çevresindeki mukoza normal, mikroskopisi kronik ülserdi.

Behçet Sendromunda GIS tutulumunda en önemli sorun acil cerrahi girişim gerektiren ve fatal seyredebildi barsak perforasyonu ve peritonit, masif GIS kanaması, toksik megakolon ve nadiren barsak obstrüksiyonu gelişme olasılığıdır (6,10). GIS belirtileri içinde çok ender olarak splenomegaliden bahsedilmektedir (3). İkinci vak'amızda da splenomegali vardı ve splenomegaliye neden olacak hematolojik, infeksiyöz veya hepalolojik patoloji saptanmadı.

Behçet Sendromunda vasküler lezyonlar %25-45 oranında görülmektedir. En sık rastlanan lezyon yüzeysel venlerin gezici tromboflebitidir. VCI ve VCS trombozu da sık görülmektedir (8,11). VCS sendromunda Behçet sendromu benign nedenlerin başında gelmektedir (12). VCI sendromu olan hastaların bazılarında hepatik venlerde de tromboz ol-

makta ve Budd-Chiari sendromu gelişmektedir (13). VC trombozunda venografi çalışmalarında VCS ve/veya VCI ün Ukalı ve bazı kulleterallerin gelişmiş olduğu göslerilmektedir, Birinci vakamızda venografide VÇİ sağ alriuma kadar tıkalı idi ve opak madde kolleteralleri doldurdu. Lilcratürde bugüne kadar Behçet sendromunda vasküler tutulum spektrumu içinde portal ven trombonu olan iki vak'a bildirilmiştir. İlk vak'a Castillo ve ark. tarafından 1980 yılında ikinci vak'a Bayraktar ve ark. tarafından 1989 yılında yayınlanmıştır (14,15). Bizim birinci vak'amızda ultrasonografide portal ven tromboz olarak görüldü. Dalak büyük ve özofagusta 2/3, dereceden varis vardı. Prolrombin zamanı uzun ve prolrombin aktivitesi düşük olduğu için splenoportografi yapılamadı. Ancak portal ven üombozu tanısında ultrasonografi splenoportografi ayarında doğru sonuç verdiği için portal ven trombozu tanısı için ultrasonografik değerlendirmeyi yeterli bulduk.

Behçet sendromunda plevra ve akciğer belirtileri sık olmamakla birlikte nadir de değildir. AÜTPden 1972-83 yılları arasında akciğer ve plevra tutulumu olan 19 olgu bildirilmiştir (9). Raz ve ark. tarafından 1973-87 tarihleri arasında pulmoner tutulumu olan 5 olgu ve literatürde 80 olgu yayımlandığını bildirmişlerdir (16). Behçet sendromunda tekrarlayan akciğer tromboembolisi ve/veya infarktüsleri olur. Öksürük, hemoptizi ve dispne gibi semptomlar vardır. Tek veya iki taraflı plevra sıvı toplanması ve pnomonik gölge koyuluğunda artış görülür. Bizim birinci vak'amızda sağ akciğer alt zonda pnomonik gölge koyuluğunda artış ve zaman zaman olan öksürük ve hemoptizi yakınmaları vardı.

Sonuç olarak Behçet sendromunda portal hipertansiyon bulguları varsa Budd-Chiari sendromu yanında portal ven trombozu olabileceği de düşünülmeli, nedeni açıklanamayan splenomegalide Behçet sendromu akla gelmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Gürler A: Behçet Hastalığında Tanı Kriterleri ve Klinik Gözlemler. *Türkiye Klinikleri* 1985,5:403-9.
2. Uzunalimoğlu Ö, Aydınтуğ O: Gastrointestinal Sistemde Behçet Hastalığı *Türkiye Klinikleri* 1985,5:416-22.
3. Kiernan TJ, Gilland J, Murray JP: Behcet's Disease and Splenomegaly. *Br Med J* 1978, 2: 1340-1.
4. Good All: Duodenal ulcer, hepatic abscesses and fatal hemobilia with Behcet's Syndrome: a case report. *Am J Gastroenterol* 1982, 77:905-9.
5. Mori S, Yoshihira A, Kawamura H: Esophageal Involvement in Behcet's Disease *Am J Gastroenterol* 1983, 78:548-53.
6. Özenç A, Bayraktar Y, Baykal A: Pyloric Stenosis with Esophageal Involvement in Behcet's Syndrome. *Am J Gastroenterol* 1990,85:727-8.
7. Yashiro K, Nagasako K, Hasegawa K, Maruyama M: Esophageal Lesions in Intestinal Behcet's Disease. *Endoscopy* 1986, 18:57-60.
8. Dündar (Kaldırımci) S: Behçet Hastalığında Vasküler Sistem. *Türkiye Klinikleri* 1985,5:435-8.
9. Çobanlı B: Behçet Hastalığında Akciğer, Plevra Bulguları. *Türkiye Klinikleri* 1985,5:423-4.
10. Satake K, Yada K, Ikehara T: Pyloric Stenosis: An Unusual Complication of Behcet's Disease. *Am J Gastroenterol* 81:816-8, 1986.
11. Bilgi A, Şahin M, Soyuer Ü, Harmanda R, Kerküklü B: Angio-Behçet Disease with Symptoms of Acute Abdominal Syndrome: Vena Cava Inferior Syndrome *Türkiye Klinikleri Gastroenterohepatoloji* 1990,1:43-5.
12. Dündar S, Yazıcı H: Superior Vena Cava Syndrome in Behcet's Disease. *Vascular Surgery* 1984, 18:28.
13. Nakayama S, Sakata J, Kusumoto S, Koga K: Ultrasonic appearance of the Liver in Hepatic Venous Outflow Obstruction (Budd-Chiari Syndrome): A Case of Pseudohepatic Infarct Associated with Behcet's Disease. *J Clin Ultrasound* 1986, 14: 300-3.
14. Castillo J, Lcina M, Alvarez-Prados A: Behcet's Disease: Report of Ten Cases and a New Clinical Manifestation (Portal Vein Thrombosis) *Med Clin (Barc)* 1980, 75:279-80.
15. Bayraktar Y, Balkacı F, Kansu E, Dündar S, Telalır H: Portal Hypertension in Behçet Syndrome. *Am J Roentgenol* 1989, 152:1342.
16. Raz I, Okon E, Chajek-Shaul T: Pulmonary Manifestations in Behcet's Syndrome *Chest* 1989, 585-9.