

Behçet Hastalığı ve Kardiyovasküler Sistem

BEHCET'S DISEASE AND CARDIOVASCULAR SYSTEM

Doç.Dr.Hasan GÖK*, Dr.Ahmet ALTINBAŞ*, Dr.Bayram KORKUT*, Yrd.Doç.Dr.Hüseyin TOL",
Dr.Mehmet TOKAÇ*, Dr.Mehmet OKKA***, Yrd.Doç.Dr.H.Hüseyin TELLİ*,
Yrd.Doç.Dr.Şükrü BALEVİ**, Prof.Dr.Hüseyin ENDOĞRU**

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi "Kardiyoloji ABD, "Dermatoloji ABD, ***Göz Hastalıkları ABD, KONYA

ÖZET

Behçet hastalığında kardiyovasküler tutulumu araştırmak amacıyla yaptığımız çalışmaya 31 olgu alındı. 13'ü erkek (%41.9) ve 181 kadın (%58.06) olan olguların yaş ortalaması 33.5±8.6 yıl idi. Atherosklerotik risk faktörlerinden hipertansiyon 1(%3.2), diabet mellitus 1(%3.2), sigara içme 3(%9.6) ve dislipidemi 7 olguda (%22.5) tesbit edildi. Ekokardiyografik incelemede, olguların hiçbirinde sistolik fonksiyon bozukluğu ve perikardiyal efüzyon tesbit edilemezken 6 olguda (%19.3) diyastolik fonksiyon bozukluğu, 3 olguda (%9.6) aort yetmezliği (eser-1°) ve 14 olguda (%45.1) mitral yetmezliği (eser-1°) tesbit edildi. Efor testi yapılan 30 olguda pozitiflik tesbit edilmedi. Fakat inkomplet Behçet Hastalığı olan ve akut miyokart infarktüsü geçiren 22 yaşındaki erkek hastanın koroner arteriyografisinde sol ön inen koroner arterde stenotik lezyon ve anevrizma tesbit edildi.

Anahtar Kelimeler: Behçet Hastalığı, Kardiyovasküler sistem, Koroner arter hastalığı

T Klın Kardiyoloji 1994, 7:209-212

Behçet Hastalığı sıklıkla tekrarlayan ağız içi ve genital bölge ülserasyonları yanında körlükle sonuçlanabilen üveitle seyreden bir multisistem hastalığıdır (1). Patogenezinden otoimmünite ve patolojisinden ise vaskulitin sorumlu olduğu Behçet Hastalığı'nda, hastaların %7-45'inde kardiyovasküler tutulum bildirilmiştir (2,3,4).

Çalışmamızda, Behçet Hastalığı'nda kalp ve koroner arter tutulumunu araştırmayı amaçladık.

Geliş Tarihi: 15.8.1994

Kabul Tarihi: 28.10.1994

Yazışma Adresi: Doç.Dr.Hasan GÖK
İstanbul Cad.
Mavi Saray Tıp Merkezi
Kat:1 No:101, KONYA

Turk J Cardiol 1994, 7

SUMMARY

In the study, in which we investigated the cardiovascular involvement in Behçet's disease, 31 patients were included. Thirteen of the patients (41.9%) were men and 18(58.06%) were women, and mean age of study population was 33.5±8.6 years. There were 1(3.2%) hypertension, 1(3.2%) diabetes mellitus, 3(9.6%) cigarette smoking and 7(22.5%) dyslipidemia in the patients.

In the echocardiographic examination, there were diastolic dysfunction in 6(19.3%), aortic regurgitation in 3(9.6%) and mitral regurgitation in 14(45.1%) of the patients while there was no systolic dysfunction and pericardial effusion. Exercise stress test was performed to 30 of the patients where it was negative in all of them. However, we found nonatherosclerotic coronary artery stenosis and aneurysm in the angiography of the 22 year old man with incomplete Behçet's Disease and who admitted to coronary care unit for acute myocardial infarction.

Key Words: Behçet's Disease, Cardiovascular system, Coronary heart disease

Turk J Cardiol 1994, 7:209-212

MATERYEL VE METOD

Çalışmamıza Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniği'nde klinik olarak Behçet Hastalığı tanısı (5) konan 31 olgu dahil edildi. Dermatoloji Kliniği'nde hastalığın klinik ve laboratuvar bulguları (lökosit, sedimentasyon ve Paterji testi) tesbit edildikten sonra polikliniğimize gönderilen hastaların anamnezi alındı, fizik muayeneleri ve laboratuvar tetkikleri (EKG, telekardiyografi, biyokimya, ekokardiyografi, efor testi) yapıldı ve bulgular kaydedildi. Ekokardiyografi Hewlett Packard (HP) Sonos 500 sistemi ile 2.5 mHz trasducer kullanılarak gerçekleştirildi; klasik 4 pozisyonda sol ventrikül kavite genişliği, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, duvar hareketleri ve perikard aralığı, apikal 4 boşluk pozisyonunda mitral kapak üzerinden CW-Doppler ile E ve A dalgası velositeleri ölçülerek diyastolik fonksiyon

209

Tablo 1. Olgulardaki Behçet Hastalığı bulgularının dağılımı (n=31)

	Sayı	%
Klinik		
Ağızda nükseden aft	29	%93,5
Genital ülserasyon	25	%80,6
Göz tutulumu	9	%29,0
Deri lezyonları	17	%54,8
Minör bulgular	18	%58,0
Laboratuvar		
Hematoloji (lökositoz)	1	%3,2
Sedimentasyon artışı	2	%6,4
Paterji testi pozitifliği	10	%32,2

değerlendirildi. Eko görüntüleri VHS video bandına kaydedilerek inter ve intraobserver değerlendirme farkının minimale indirilebilmesi için farklı iki kardiyolog tarafından ayrı ayrı değerlendirildi.

Efor testi, Marquette Electronics ine. Case-15 50 Hz Treadmill sisteminde Bruce protokolüne uygun olarak gerçekleştirildi.

Efor testinde ciddi koroner arter hastalığı bulguları tesbit edilenlere ve/veya ciddi semptomatik koroner ar-

ter hastalığı belirti ve bulguları olanlara koroner arteriyografi planlandı. Koroner arteriyografide herhangi bir koroner arter ve/veya yan dalında %50 < darlığı olanlar koroner stenoze ve %70 < darlığı olanlar ise önemli koroner stenoz olarak değerlendirildi. Olgular, koroner arteriyografileri Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi konseyinde tartışıldıktan sonra uygun tedavi protokolü planlandı.

SONUÇLAR

Çalışmaya katılan olguların Behçet Hastalığı yönünden klinik ve laboratuvar bulguları Tablo 1'de, kardiyovasküler sistemle ilgili özellikleri ile klinik ve laboratuvar bulguları ise Tablo 2'de gösterilmiştir.

Çalışmaya dahil edilen 31 hastanın 13'ü erkek (%41,9) ve 18'i kadın (%58) idi. Yaş ortalaması 33,5±8,7 yıl (17 yil - 51 yıl arası) olarak tesbit edildi (E:30,3±7,47 yıl, K:35,6±8,78 yıl). Atherosklerotik risk faktörlerinden sigara içme 3 olguda (%3,2), dislipidemi 7 olguda (%22,5), diabetes mellitus 1 olguda (%3,2) ve hipertansiyon 1 olguda (%3,2) tesbit edildi. Sadece 2 olguda 2 risk faktörü birden mevcuttu, diğer tüm olgularda bir risk faktörü vardı veya hiçbir risk faktörü yoktu.

Tablo 2. Olguların kardiyovasküler sistem ile ilgili özellikleri (n=31)

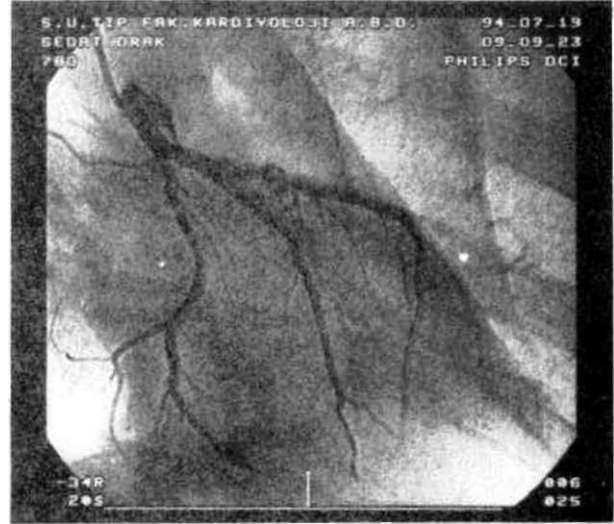
	Sayı	%
Klinik		
Yaş (yıl)	33,5±8,6	
Cins (E)	13	%41,9
Risk Faktörleri		
-HT	1	%3,2
-DM	1	%3,2
-Sigara	3	%9,6
-Dislipidemi	7	%22,5
-Heredite	—	0
Laboratuvar		
Eko: Sistolik disfonksiyon	—	0
Diyastolik disfonksiyon	6	%19,3
Valvülopati		
-AY	3	%9,6
-MY	14	%45,1
-Diğer	—	0
Perikardiyal efüzyon	—	0
Efor testi		
Süre (dakika)	8,08±2,19	
Sonlandırma nedeni:		
-Hedef hıza ulaşma	30	%96,7
-(+) ST cevabı	—	
-Hipotansiyon	—	
—Göğüs ağrısı	—	
Koroner anjiyografi		
LMCA	—	
LAD	1 (%75 darlık ve anevrizma)	
Cx	—	
RCA	—	

E: Erkek, HT:Hipertansiyon, DM:Diabetes Mellitus, AY:Aort yetmezliği, MY:Mitral yetmezliği

LMCA :Sol ana koroner arter, LAD:Sol ön inen koroner arter, Cx:Sirkumfleks arter, RCA:Sağ koroner arter.



Şekil 1a. Lateral projeksiyon selektif sol koroner arteriyograü.



Şekil 1b. RAO projeksiyon selektif sol koroner arteriyografi.

Hastaların fizik muayenesinde 1 olguda (%3.2) hipertansiyon (140/100 mmHg), 2 olguda (%6.4) mitral yetmezliği üfürümü tesbit edildi. Telekardiyografide 2 olguda (%6.4) kardiyotorasik indeks artışı mevcuttu. EKG'de ise sadece 1 olguda (%3.2) V1-3 derivasyonlarında T dalgası negatifliği saptandı.

Ekokardiyografik değerlendirmede hiçbir olguda sistolik disfonksiyon tesbit edilmedi. 6 olguda (%19.3) diyastolik disfonksiyon (E<A dalgası), 3 olguda (%9.6) aort yetmezliği (minimal derecede) ve 14 olguda (%45.1) mitral yetmezlik (minimal düzeyde ve/veya birinci derecede) saptandı. Diğer valvülopatiler ve/veya perikardiyal efüzyon hiçbir olguda mevcut değildir.

Efor testinin ortalama süresi 8.08-2.19 dakika idi. Olguların 30'unda testi sonlandırma nedeni hedef hıza ulaşma idi. Efor testi yaptırılan olguların tümünde test negatif olarak değerlendirildi. Akut miyokart infarktüsü tesbit ettiğimiz bir olguda efor testi yapılmadan koroner arteriyografi yapıldı.

Olguların 30'una önceden efor testi yapılması ve negatif sonuçlanması nedeniyle koroner arteriyografi yapılmadı. Sadece kliniğimizde akut miyokart infarktüsü nedeniyle iakip ettiğimiz bir olguya 22 yaşında olması nedeniyle hastaneden çıkmadan önce koroner arteriyografi yapıldı ve sol ön inen arterde (LAD) 1. diagonal daldan (D) sonra %75 darlık ve darlığın hemen sonrasında anevrizmatik genişleme tesbit edildi (Şekil 1). Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %43, diyastol sonu basıncı 10-12 mmHg ve anterolateral+apikal bölgede anevrizma ve inferior bölgede hipokinezi tesbit edilen hastanın diğer koroner damarlarında herhangi bir stenotik lezyon yoktu. Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahi konseyinde tartışılan hastaya operasyon kararı alındı.

TARTIŞMA

Behçet Hastalığı sıklıkla tekrarlayan ağız ile genital bölge ülserasyonları ve üveitle seyreden bir multisistem hastalığıdır. Kuzey Amerika ve Avrupa'da prevalansı 1:500.000 iken Doğu Akdeniz ülkeleri (özellikle Türkiye ve İsrail) ve Japonya'da çok daha sık görülmektedir. Behçet Hastalığı günümüzde çeşitli sistemleri tutan otoimmün karakterde bir hastalık olarak tanımlanmaktadır. Hastalığın patogenezinde otoimmünite, patolojisinde ise vaskülit sorumlu tutulmakta ve bütün sistemlerin tutulumu bununla izah edilmektedir (1,6).

Hastaların %7-45'inde kardiyovasküler sistem tutulumu bildirilmiştir (2-4). Venöz sistemde daha çok olmak üzere, hem arterlerde hem de venlerde belirtiler ortaya çıkabilmektedir. Damarsal lezyonlar genellikle venöz ve/veya arteriyel trombozlardır. Venlerde en sık rastlanan lezyon olan yüzeysel tromboflebit bizim olgularımızın sadece iki tanesinde tesbit edildi. Bizim olgularımızda rastlamadığımız ve genel olarak nadir görülen diğer venöz sistem lezyonları ise vena kava superior ve/veya vena kava inferior sendromu, intrakranial venöz sinüs trombozları ve alt ekstremitte varisleridir (2,6,7).

Arteriyel sistem tutulumu çok daha nadir olmakta ve sıklıkla tromboz nadiren anevrizma şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Daha önceki yayınlarda popliteal arter, pulmoner arter, aortik, renal arter gibi büyük damar lezyonları bildirilmiştir (2,9). Diğer bazı çalışmalarda böbrek glomerüllerinde (8), Dünder ve ark.'nın çalışmasında (7) ise adale biyopsilerinde ışık mikroskopu ile vaskülitik değişiklik gösterilmesine rağmen henüz koroner arter tutulumu bildirilmemiştir. Bizim çalışmamızda koroner arter tutulumunu öncelikle noninvaziv olarak efor testi ile araştırdığımız 30 Behçet hastasının hiçbirinde efor testi pozitifliği tespit edilmedi ve bu olgulara

kateterizasyon ve koroner arteriyografi uygulanmadı. Fakat göğüs ağrısı nedeniyle acil polikliniğimize müracaat eden 22 yaşındaki erkek ve aktif olmayan inkomplet tip Behçet Hastalığı olan bir olguda anteroapikal miyokart infarktüsü tesbit edilerek trombolitik tedavi uygulandı. Bu olguda Behçet Hastalığının inkomplet tip olarak kabul ettik çünkü hasta özgeçmişinde tekrarlayan ağız içi ve genital yaralar ile ayak sırtında tromboflebitle uyumlu lezyonlar ve soygeçmişinde babasında Behçet Hastalığı anamnezi vermekte idi. Bilindiği gibi Behçet Hastalığı'nda ailevi geçiş ifade edilmiştir (1). Hastaneden çıkmadan önce yaptığımız koroner arteriyografide LAD'de 1 D'den sonra anevrizmatik genişleme ve anevrizma öncesi %75 darlık tesbit edildi. Bu olguda koroner arteriyografide tesbit ettiğimiz anevrizmatik genişleme ve akut miyokart infarktüsüne sebep olan fakat trombolitik tedavi ile rekanalize olarak %75 oranında kalan rezidüel stenotik lezyondan Behçet Hastalığı'nın patolojik lezyonu olan vaskülitin sorumlu olduğunu düşündük. Çünkü 22 yaşındaki bu olguda cinsiyet dışında herhangi bir aterosklerotik risk faktörü tesbit edilmedi ve tek başına cinsiyet faktörünü bu kadar genç yaşta gelişen erken bir koroner aterosklerozun sebebi olarak düşünemedik. Ayrıca tıkaçıcı lezyonun koroner arter anevrizmasıyla birlikteliği bizi Behçet Hastalığı'na bağlı vaskülitin nonaterosklerotik koroner arter hastalığı oluşturduğu fikrine yöneltti. Behçet Hastalığı'nda trombogenezin patogenetik mekanizması olarak vaskülite bağlı olarak geliştiği düşünülen intimal lezyonların trombositleri ve koagülasyon sistemini aktive ederek trombotik lezyonlara yol açması kabul edilmektedir (10,11). Diğer taraftan Behçet Hastalığı'nda "pretrombotik bir durum" olduğundan bahsedilmektedir. Bazı çalışmalarda, Behçet hastalarının damar biyopsilerinde tromboxane A2 düzeylerinin arttığı ve PGI2 düzeylerinin ise azaldığı bildirilmiştir (2,12). Günümüzde koroner ateroskleroz gelişimini engellemede çok önemli yeri olan anfiagregan tedavisinin etki yeri olan tromboxan A2 ile PGI2 arasındaki dengenin, tromboxan lehine değişmesi trombüs oluşumunu kolaylaştırmaktadır.

Behçet Hastalığı'nda kalp tutulumu (miyokardit, perikardit, endokardit) ise oldukça az olguda bildirilmiştir (13). Miyokardite bağlı kardiomegali ve S3 galo, aritmiler ve EKG'de nonspesifik ST-T değişiklikleri, perikardite bağlı perikardiyal frotman ve endokardite bağlı valvüler yetmezlik üfürümleri tesbit edilmiştir (14). Çalışmamızdaki olgularda miyokardit belirti ve/veya bulgularına rastladığımız söylenemez. Az sayıda olguda tesbit ettiğimiz aortik ve mitral yetmezlik normalin varyantı olarak kabul edildi ve ekokardiyografinin pulsed Doppler ve renkli Doppler fonksiyonlarının hassaslığına atfedildi. Çünkü bu bulguları tesbit ettiğimiz olgularda karditin klinik ve/veya laboratuvar bulguları yoktu. Olgularımızın 6 tanesinde tesbit ettiğimiz diyastolik fonksiyon bozukluğu ise daha önce Behçet Hastalığı'nda kalp fonksiyonlarının değerlendirildiği nadir çalışmalarda bahsedilmemektedir (13). Bu çalışmalardan birinde 3 olguda tesbit edilen sistolik fonksiyon bozukluğuna vaskülitin sebep olabileceği ileri sürülmüştür, fakat Candan ve

ark.'nın çalışmasında (13) böyle bir bulgu tesbit edilmiş ve bu konunun aydınlatılması için daha kapsamlı çalışmalara gerek olduğu bildirilmiştir. Biz de Behçet Hastalığı'ndaki sol ventrikül fonksiyonlarının insidensi ve sebebi konusunda daha çok çalışmaya gerek olduğuna inanıyoruz.

Sonuç olarak, bir multisistem hastalığı olan Behçet Hastalığı'nda hastalığın patolojisini oluşturan vaskülitin nadir de olsa koroner arteritis oluşturabileceği ve nonaterosklerotik koroner arter hastalığına sebep olabileceği kanaatine varıldı. Göğüs ağrısı şikayeti tarif eden bu grup hastaların noninvaziv ve/veya gerekirse invaziv olarak değerlendirilerek koroner anatomilerinin belirlenmesi prognostik açıdan çok önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Haralampos MM. Behcet's Syndrome. In: Wilson JD, ed. Harrison's principles of internal medicine. New York: McGraw-Hill, Inc. 1991:1455.
2. Dündar (Kaldırmacı) SV. Behçet Hastalığı'nda vasküler sistem. T Klin Behçet Hastalığı Özel Sayısı 1985; 435-8.
3. Oto A, Oktay A, Dündar (Kaldırmacı) SV, Arıoğlu S, Sözen T, Sandıkcı S, Biberöglü K. Behcet's Disease, analysis of 190 cases. T Klin Tıp Bil Araştırma Dergisi 1985; 3(1):14.
4. James DG, Thomson A. Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behcet's Disease. Am Heart J 1982; 103:45.
5. Gürler A. Behçet Hastalığı'nın tanı kriterleri ve klinik gözlemler. T Klin Behçet Hastalığı Özel Sayısı 1985; 403-9.
6. O'Duffey JD, Carney JA. Behcet's Disease report of 10 cases, 3 with new manifestations. Ann Intern Med 1971; 75:561.
7. Dündar S, Yazıcı H. Superior vena cava sendromu in Behcet's Disease. Vascular Surgery 1984; 18:28.
8. Gamble CN, Wiesner KB, Shapiro RF, Boyer WJ. The immune complex pathogenesis of glomerulonephritis and pulmonary vasculitis in Behcet's Disease. Am J Med 1979; 66:1031.
9. Jenkins AM, Macpherson AIS, Nolan B, Housley E. Peripheral aneurysms in Behcet's Disease. Br J Surg 1976; 63:199.
10. Erener H, Dündar S, Ciliv G, Gököz A, Akkaya Ş. Muscle biopsy and CPK levels of muscle and serum in Behcet's Disease, International Conference on Behcet's Disease, London, Abst. No:70, 5-6 Semptember 1985.
11. Turanlı AY, Mavi S. Behçet Hastalığı'nda vasküler lezyonlarla kan koagülasyon ve fibrinolitik sistemi arasındaki ilişki. Abant-Bolu: X. Ulusal Dermatoloji Kongresi, 1984 23-25 Ekim:88.
12. Hızlı N, Şahin G, Şahin F, Kansu E, Duru S, Karacadağ Ş, Batman F, Dündar S, Zileli T, Telatar H. Plasma prostacyclin levels in Behcet's Disease. Lancet 1985; 1:14, 54.
13. Candan i, Değer N, Erol Ç, Gürler A. Behçet Hastalığı'nda sol ventrikül fonksiyonları. T Klin Behçet Hastalığı Özel Sayısı 1985 Aralık; 427-31.
14. Lewis PD. Behcet's Disease and carditis. Br Med J 1964; 1:1026-27.