

Behçet Hastalığında Bilateral Pulmoner Arter Anevrizması ve Tromboembolizmi*

Muammer DURMAYAZ**
Nihat ÖZYARDIMCI***
R. Oktay GÖZÜ****
Ercüment EGE****

ÖZET

Kliniğimize hemoptiziyle başvuran, bilateral pulmoner arter anevrizması ve akciğer tromboembolizmi tanısı konan 28 yaşında bir Behçet hastalığı olgusu sunulmuş, ilgili literatür gözden geçirilmiştir. Anevrizma radyolojik olarak bilgisayarlı tomografi ile ortaya konmuştur.

SUMMARY

Bilateral Pulmonary Artery Aneurysms and Thromboembolism in Behçet's Disease

A case of Behçet's disease in the twenty eight years old who was admitted to our clinic with hemoptysis is presented. We have diagnosed bilateral pulmonary artery aneurysms and thromboembolism and

-
- * II. Akciğer Hastalıkları Kongresinde tebliğ edilmiştir.
** Uludağ Üniv. Tıp Fak. Göğüs Hast. Anabilim Dalı Araşt. Görevlisi.
*** Uludağ Üniv. Tıp Fak. Göğüs Hast. Anabilim Dalı Başkanı.
**** Uludağ Üniv. Tıp Fak. Göğüs Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

reviewed the literature concerned with this disease. Aneurysms have been demonstrated by computerised tomography.

GİRİŞ

İlk kez Hulusi Behçet tarafından tanımlanmış olan Behçet hastalığının en çok görüldüğü ülkelerin başında Türkiye ve Japonya gelmektedir. Başlangıçta Behçet hastalığının viral bir etkene bağlı olduğu düşünülmekle birlikte hastalığın kesin nedeni henüz belli değildir. Daha çok 20-30 yaşlar arasında ve erkeklerde fazla görülmektedir^{1,2,3}. En sık bulgular olan ağızda aft, genital ülserasyonlar ve oküler lezyonlardan başka deri lezyonları, artrit, tromboflebit, kardiovasküler ve santral sinir sistemi bulguları da görülmektedir.

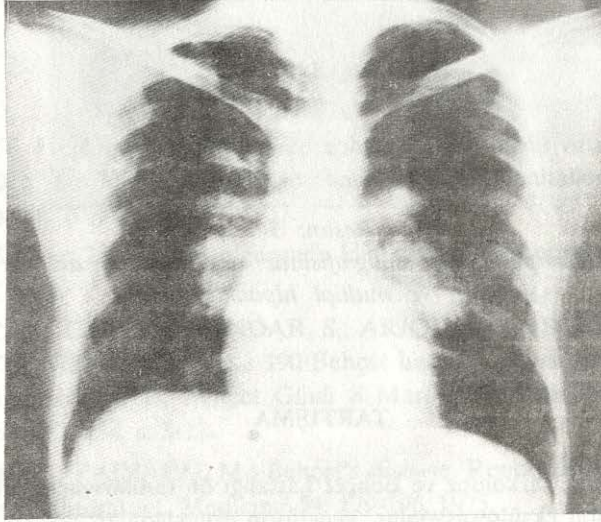
Tüm bulgulara esas olan patoloji lenfosit ve monositlerle perivasküler infiltrasyon, endotelyumun şişmesi, fibrinoid nekrozdan oluşan çeşitli çaptaki damarların vaskülitidir^{4,5}. Tekrarlayan pnömoniler, plevral effüzyonlar, hiler adenopatiler, yuvarlak opasiteler, pulmoner tromboz, vena kava superior sendromu ve pulmoner arter anevrizmaları başlıca akciğer bulgularıdır^{4,5,6}.

OLGU

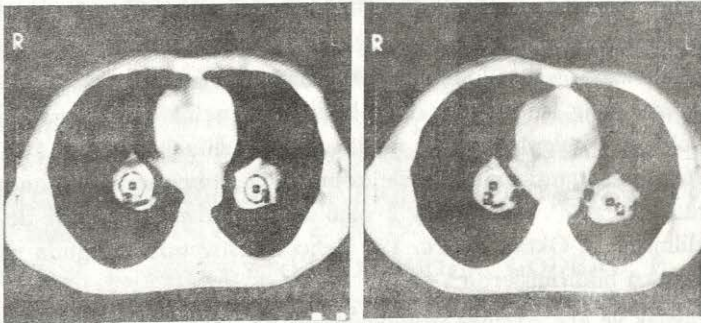
E.A. 28 yaşında erkek, bekçi. Ekim 1989'da 1 haftadır devam eden kan tükürme şikayetiyle yatırıldı. 1 yıl önce minimal lezyonlu akciğer tüberkülozu tanısıyla tedavi görmüş. 2 yıl önce geçirilmiş yüzeysel tromboflebit ve sağ diz ekleminde artrit anamnezi veriyordu. Ateş 37 C, Nabız: 80/dk. Solunum sayısı: 22/dk. Kan basıncı: 100/60 mmHg. idi. Her iki hemitoraksta yaygın sonor ronküsler duyuldu. Kardiovasküler ve batin muayenesi normaldi. Ağız mukozasında aftları, genitokrural sulkus ve skrotum derisinde eksülserasyonları, sırtta akneiform erüpsiyonları mevcuttu. Paterji testi pozitif. Dermatoloji kliniği konsültasyonunda Behçet hastalığı tanısı konarak Kolşisin tb 0.5 gr. 2x1 tedavisine başlandı. Nörolojik ve göz muayenelerinde patoloji saptanmadı. Kranial CT normaldi. Lökosit sayımı normal sınırdan, sedimentasyon saatte 30 mm. Balgamda AARB 2 kez (-). Tam idrar ve rutin kan biyokimyasında özellik yok. BCG: + PPD: 8 mm. Periferik yayma normal. ASO: 300 eü/ml. CRP: (+ +), Romatoid faktör (-), Protrombin akt. % 80, Prot. z: 13 sn, Kanama z: 2 dk. pıhtılaşma z: 3 dk. Sیتو-toksitesite testi ile HLA doku antijeni B₅.

PA göğüs röntgenogramında her iki hilus düzgün kenarlı olarak büyümüş ve dansitesi artmıştı (Resim: 1). Hemoptiziyi arttırabileceği düşünülerek bronkoskopi akciğer iğne biyopsisi ve pulmoner anjiyografi gibi invaziv tetkiklerden kaçınıldı. Dinamik yöntemle yapılan kompüterize tomografide her iki hiler seviyeden geçen kesitlerde intravenöz kontrast madde verildikten sonra lezyonların

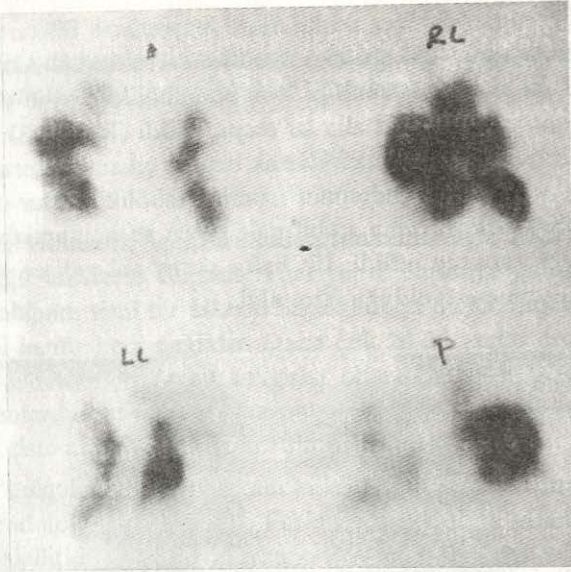
boyanma gösterdiği saptandı. Her iki hilustaki lezyonların bilateral pulmoner arter anevrizması ile uyumlu olduğu rapor edildi (Resim: 2). Akciğer perfüzyon sintigrafisinde her iki akciğerde multipl tromboembolilere uyan nonhomojen aktivite dağılımı ve multipl hipoaktif alanlar tespit edildi (Resim: 3). Hemoptizi nedeninin Behçet hastalığının bulguları olarak ortaya çıkan bilateral pulmoner arter anevrizması ve tekrarlayan pulmoner tromboembolik ataklar olduğu kanısına varıldı. Daha sonra klinik durumu stabil hale gelen ve hemoptizisi kesilen hasta Kolşisin tb verilerek taburcu edildi. İlk hafta sonra ani gelişen ve muhtemelen anevrizma rüptürü sonucu ex olduğu öğrenildi.



Resim: 1
PA akciğer grafisinde iki taraflı hiler büyüme



Resim: 2
Dinamik CT de altta kontrastsız, üstte kontrastlı kesitte bilateral hiler anevrizmatik görünüm



Resim: 3

Akciğer perfüzyon sintigrafisinde nonhomojen aktivite dağılımı ve multipl hipoaktif alanlar

TARTIŞMA

Tüberküloz, sarkoidoz ve Behçet hastalığı ön tanılarıyla yatırılan hastada ağızda aft, genital eksülserasyonlar, akneiform erupsiyonlar, pozitif paterji testi HLA B₅ doku grup antijeni bulunması, vasküler sistem belirtileri, tromboflebit ve artrit anamnezi nedeniyle Behçet hastalığı tanısı kondu.

Behçet hastalığının vasküler belirtileri hem venöz hem arteriyel sistemi kapsamaktadır. Venöz sistemde periferik venlerin tromboflebitleri, vena kava inferior ve superior ya da dallarının oklüzyonları görülür. Vasküler sistemin tutulum oranı % 25 kadardır^{4,7}. Pulmoner bulgular aktif sistemik vaskülitin seyri sırasında meydana gelir. Bu nedenle diğer belirtiler genellikle bulunmaktadır⁶. Literatürde pulmoner bulgulara nadir rastlandığı bildirilmektedir (% 1-5)^{4,6,8,9,10}. Behçet hastalığında tanısı anjiyografiyle konmuş 12 pulmoner arter anevrizması olgusuna rastladık^{7,10-14}. Bunlardan 2 olgu komputerize tomografi ile de demontre edilmişti^{7,14}. Oktay ve ark. 190 Behçet hastasında 1 olguda pulmoner arter anevrizması bildirmişlerdir³.

Akkaynak ve ark. akciğer tromboembolizmi saptadıkları 5 Behçet olgusu yayınlamışlar, Kansu ve ark. vena kava superior sendromu tespit ettikleri 5 Behçet hastasının 1'inde akciğer tromboembolizmi bildirmişlerdir^{8,15}. Olgumuzda

göğüs grafisinde akciğer sahaları normal görünümde olduğu halde sintigrafide perfüzyon defektleri vardı.

Pulmoner arter anevrizmasında anjiyografi özellikle pulmoner hipertansiyonu bulunan olgular için tehlikeli bir metod olabilir. Bu tür olgularda Dinamik kompüterize tomografi bir anevrizmanın varlığını ortaya koyan emin bir tanı metodudur^{7,14}.

Ülkemizde daha fazla görülmesi nedeniyle, hemoptiziyle başvuran hastaların ayırıcı tanısında Behçet hastalığının da düşünülmesi gerektiği kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. BEHÇET, H.: Über rezidivierende apthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol. Wochenschr.* 105: 1152-1157, 1937.
2. GÜRLER, A.: 250 Behçet olgusunda klinik bulgular, *Lepra mecmuası*, 11: 156-170, 1980.
3. OKTAY, A., OTO, A., DÜNDAR, S., ARIOĞUL, S., SÖZEN, T., SANDIKÇI, T., BİBEROĞLU, K.: 190 Behçet hastalığı olgusunun retrospektif olarak incelenmesi. II. Behçet Günü 8 Mart 1984, İstanbul Üniversitesi Yayınları 3292, 154, s. 3-11.
4. CHAJEK, T., FAINARU, M.: Behçet's disease. Report of 41 cases and a review of the literature. *Medicine.* 54: 179-196, 1975.
5. RAZ, I., OKAN, E., CHAJEK-SHAUL, T.: Pulmonary manifestations in Behçet's Syndrome, *Chest.* 95: 585-589, 1989.
6. CADMAN, E.C., LUNDBERG, W.B., MITCHELL, M.S.: Pulmonary manifestations in Behçet's disease, *Arch. Intern. Med.*, 136: 944-947, 1976.
7. GIBSON, R.N., MORGAN, S.H., KRANSZ, T., HUGHES, R.V.: Pulmonary artery aneurysms in Behçet's disease. *B.J. Radiol.*, 58: 79-82, 1985.
8. AKKAYNAK, S., ENACAR, N., ÇOBANLI, B.: Behçet hastalığı ve akciğer tromboembolisi, *Tüberküloz ve Toraks*, 21: 5-6, 1973.
9. SHIMIZU, T., EHRLICH, G.E., INABA, G., HAYASKI, K.: Behçet's disease *Semin Arthritis, Rheum.* 8: 223-260, 1979.
10. GRENIER, P., BLETRY, O., CORNUD, F., GODEAU, P., NAHUM, H.: Pulmonary involvement in Behçet's disease, *AJR* 137: 565-569, 1981.
11. EFTHIMIOU, J., JOHNSTON, C., SPIRO, S.G., TURNER-ARWIZK, M.: Pulmonary disease in Behçet syndrome, *F.J. Med.*, 227: 259-280, 1986.
12. SLAVIN, R.E., GROAT, W.J.: Pathology of the lung in Behçet's disease, *Am. J. Surg. Pathol.*, 5: 779-788, 1981.

13. PARK, J.H., HAN, M.C., BETMANN, M.A.: Arterial manifestations of Behçet's disease, AJR, 143, 821-825, 1984.
14. KOHNO, S., FUJIKAWA, M., KANAB, T., ASAI, S., HIROTA, M., SA-MESHIMA, Y.: A case of Behçet's Syndrome with rupture of a pulmonary aneurysm, Autopsy findings and a literature review, 25: 293-300, 1986.
15. KANSU, E., ÖZER, F.L.: Behçet's syndrome with obstructions of the venae cavae, Q.J. Med. New Series, 162: 151, 1972.

Dr. Muammer DURMAYAZ

U.Ü. Tıp Fakültesi

Göğüs Hast. Anabilim Dalı

BURSA