

BEHÇET HASTALIĞINDA VASKÜLER TUTULUM

Dr. Sami CERAN*, Dr. Cevat ÖZPINAR*, Dr. Mehmet YENİTERZİ*, Dr. Tahir YÜKSEK*

Dr. Güven Sadi SUNAM*, Dr. Saim AÇIKGÖZOĞLU**, Dr. Hasan SOLAK*

* S.Ü. T.F Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

** S.Ü. T.F Radyoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Behçet Hastalığında medikal tedaviye rağmen multipl periferik anevrizmalar gelişen bir vaka takdim edilmiştir. Anevrizmaların ikisi sol femoral birisi sağ femoral diğeri de sol aksiller arterde lokalize idi.Farklı zamanlarda (toplam 2 yıl içinde) ayrı ayrı gelişen bu anevrizmalar rezeke edilerek safen ven ve sentetik greftlerle arteriel devamlılık sağlandı.

Anahtar Kelimeler : Behçet hastalığı,vasküler tutulum

SUMMARY

Vascular Involvement in Behçet's Disease

We present case a who developed multiple peripheral aneurysms despite the treatment in Behçet's disease. Two of the aneurysms were located in the left femoral artery and one in the right femoral artery and another one in the left axillary artery.At different times (in two years) these aneurysms which developed independently were resected and the arterial continuation was obtained using saphen vein and syntihetic grafts.

Key Words: Behçet's disease, vascular involvement

GİRİŞ

Türk dermatoloğu Hulusi BEHÇET 1937 yılında hastalığıdaki klasik triadi (rekürren genital ve oral ülserasyonlar ve tekrarlayan iritis (1.7.6.) tanımlamıştır.Muko-kütanöz ve oftalmik sistemlere ek olarak nörolojik, kardiovasküler, pulmoner, gastrointestinal, ürogenital ve kas iskelet sistemi bulguları gibi diğer sistem bulgularının eklenmesi ile hastalığa sistemik bir yapı kazandırılmıştır (7).Hastalık artık günümüzde multi sistem hastalığı (1) veya Behçet sendromu olarak değerlendirilmeye başlanmıştır.

Vaskülit, Behçet hastalığında önemli bir olaydır ve patalojik lezyonların altında yatan temel bozukluktur.

Vaskülitte bağlı olarak zayıflayan damar duvar yapısı anevrizma oluşumuna zemin hazırlar.

Bu makalede, multipl periferik anevrizmaları nedeniyle takip ve tedavi ettiğimiz bir Behçet has-

talığı vakası takdim edilerek konu literatür verileri ışığında tartışılmıştır.

VAKA TAKDİMİ

31 yaşında Karaman doğumlu bir erkek hasta; (prot:10482/18.12.1990.) 1 ay kadar önce sol uyluk ön yüzde oluşan ağrı ve kızarıklık nedeni ile tromboflebit tanısıyla tedavi altına alınmış antibiyotik ve istirahat tedavisi uygulanmış daha sonra uyluğun 1/3 üst ön yüzünde şişme başlamış.Gittiği doktorlarca apse olarak değerlendirilmiş ve tedaviye alınmış.Uygulanan tıbbi tedaviden fayda görmeyen hastada şişlikte artış olmuş ve hasta yürüyemez hale gelmiş.Tekrar doktora müracaat ettiğinde apsenin (?)drenajına karar verilmiş.Drenaj esnasında kontrol edilemeyen aktif kanama sebebiyle kliniğimize sevk edilmiş olan hasta acilen yatırıldı.Yapılan muayenesinde ; Enspeksiyonla sol alt extremitede ödem ve sol uyluk 1/3 üst ön yüzünde tamponede edilmiş 3 cmlik kanamalı kesi yeri gözlemlendi. Palpasyonla aynı tarafta femoral hariç distal nabazan

alınmadı. Extremitelerde beslenme bozukluğu yoktu. Hasta acil anjiyografi imkanımız olmadığı için bu halile ameliyata alındı. Ameliyatda A. femoralis superficialiste, A. profunda femoralisin ayrılma yerinin 7-8 cm distalinde medial yüzde arterle 1 cm lik ilişkisi olan 5 x 10 cm çapında pseudo anevrizma kesesi tesbit edildi. Bu bölümde 4 cm lik bir arter segmenti normal görünümlü olmadığı için anevrizma kütlesiyle birlikte rezeke edildi. Saphen ven transpozisyonu uygulandı. Postop dönemde hasta derinlemesine incelendiğinde hastada 8 yıl önce Behçet hastalığı teşhis edilerek Colchicin tab 0.5 mg 2x1 + Bekomplex Vitaminle ilaç tedavisine başlanmış olduğu anlaşıldı. Bundan biz anevrizmanın Behçet hastalığı neticesi önce vaskülit ve peşinden buna bağlı femoral pseudo anevrizma geliştiği kanaatine ulaştık. Ameliyatla çıkarılıp patolojiye gönderilen arter parçasının patolojisi vaskülit geldi. Bu yüzden hastayı taburcu ederken cildiye kliniğine uğramasını önerdik.

Hasta 1.5 ay sonra bize yeniden sol ingüinal bölgede inzision sahasının hemen proksimalinde femoral anevrizma ile müracaat etti.

Muayenesinde sol femoral arter trasesi üzerinde 4x5 cm ebadında pulsatil kitle tesbit edildi. Aynı taraf alt extremitelerde ödem vardı ve nabızlar alınamıyordu. Ancak alt ekstremitelerde sıcak idi. Behçet'li hastaya anjiyografi yapmayı intraarteriyel vasküler girişimlerin (Behçet hastalarında) anevrizmal değişikliklere yol açabileceği düşüncesi ile sakıncalı gördüğümüzden DSA (digital subtraction angiography) imkanımız olmadığından anjiyografik mevcut anevrizmayı opere etmek için ameliyata aldığımızda solda eski inzision yerinin hemen proksimalinde A. femoralis communis'in A. profunda femoris dalını vermeden 3 cm kadar önce ön yüzünde arterle 2 cm lik ilişkisi olan pseudo anevrizma ile karşılaştık. Tam explorasyon tamamlandığında 7-8 cm lik damar kısmının özelliğini kaybettiğini gördük ve burasının rezeke ederek 8 mm Dacron greft "end to end" anastomoz yapılarak devamlılık sağlandı. Postop 13. gün distal nabızlar alınır vaziyette taburcu edildi.

Hasta bize ilk müracaatından yaklaşık bir yıl sonra 3. kez solda aksiller anevrizma ve sol kolda paralizi ile müracaat etti. Bu seferde yine aynı düşünce ile (intraarteriyel vasküler girişimlerin Behçet hastasında anevrizmal değişikliklere yol açabileceği)

anjiyografisiz ameliyata alındığında sol aksiller bölgede 5x5 cm çapında pulsatil kitleyle karşılaşıldı. Explore edildiğinde aksiller arterin brachial artere dönüştüğü kısımdaki anevrizmanın 1 cm lik bir açıklıkla arterle ilişkili olduğu ve arterin 4-5 cm lik bir kısmının yapısını bozduğu görülerek anevrizmektomi + 7 mm dacron greftle uç uca anastomoz uygulandı. Fizik tedavi konsültasyonunda: sol kolda pleji C- 5-7-8 ve T-1- dermatomları anestetik, biceps ve braciolarial refleksi solda alınmıyor, Triceps refleksi hipoaktif şeklinde rapor edildi ve fizik tedavi programına alındı.

Hasta bize 24.02.1992'de dördüncü defa yeniden bu sefer sağ A. femoralis anevrizması tanısı ile müracaat etti. Hastada daha önce mevcut olan sol koldaki paralizi hala devam ediyordu. Hasta yine anjiyografisiz olarak ameliyata alındı ve ameliyatta; sağ A. femoralis communiste A. profunda femoris dalını vermeden 5 cm önce arterle 1 cm'lik ilişkisi olan 5x6 cm çapında anevrizma gözlendi. Damarın 5 cm lik bir bölümünün düzensiz olduğu bulunarak burası rezeke edildi. Ilio-femoral 8 mm lik dacron greft replasmanı uygulandı. Postop dönemde alt extremitelerde nabızlar mevcut olarak hastanın cildiye kliniğine gitmesi önerilerek taburcu edildi.

Hastamıza postop kontrolünde ultrasonografik kontrol yaptığımızda; sağ ve sol femoral arter çıkışları, renal, hepatic, splenic arterler normal. Aorta genişliği 18 mm. Duvar kısmen düzensiz ve yer yer kalın, iliak ayrım yeri normal, popliteal bölge normal olarak değerlendirilip greft ile arter bağlantıları gösterilmiştir. Postop 20 m Tc 99m. PT verilerek alt yarı abdominal aorta ve sonrası damarları Radyonükleit incelemede sağ iliak damarlardan alt tarafa geçişin bozulduğu gözlenip, normal trase dışında küçük geçiş alanlar dikkati çekmiştir. Sol yarıda ise sağa nazaran genelde aktivite geçişi daha az yoğun olarak değerlendirilmiş geçişin daha ziyade iliaclardan sonra engellendiği gözlenmiştir.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı en çok 20-40 yaş gurubunda görülür ve erkekleri iki defa daha fazla tutar. Halen etyolojisi bilinmeyen sistemik bir hastalıktır. (1,3,7,2,6) Her zaman klasik tablosu (oral, genital ülser ve iritis) ile ortaya çıkmaz. Bazen atipik manifestasyonlarla ortaya çıkabilir (1) kesin teşhis bu yüzden gecikir. Vaskülit Behçet hastalığında önemli

bir olaydır ve anevrizma oluşumu, arteriyel ve venöz trombotik oklüzyon gibi damarsal patolojik lezyonların altında yatan bozukluktur. Vaskülit sistemik bir dağılım gösterir. Çoğu hastada birden fazla lokalizasyonda lezyon söz konusudur. Anevrizma en çok aorta'da (abdominal, arkus) sonra diğer büyük arterlerde (femoral, pulmoner, popliteal ve iliak) görülür (7). Bizim vakada anevrizmaların lokalizasyonu bu özelliğe uygundur.

Anevrizmada histopatolojik olarak mediada kalınlaşma, elastik liflerde ayrılma, özellikle vazovazorumları çevreleyen iltihabi yuvarlak hücre infiltrasyonu, endotelde şişme ve bazan lümeninde tıkanma dikkati çeker. Vazovazorumdaki obliteratif end arteritin anevrizma gelişiminde önemli rolü olduğuna inanılır (2). Anevrizma oluşumu ve rüptürü vasküler nedenli ölümlerin en sık nedenidir. Bizim vakamızda da vazovazorumların oblitere olup elastik liflerde ayrılma olduğu ve bunun peşinden damar lümeninde rüptür gelişerek pseudo anevrizma geliştiği kasındayız.

Tromboz ve stenoze bağlı arteriyel oklüzyon komplet veya inkomplet olabilir. Bunu aydınlatıp teşhis koymak için en basit metod; Angiografidir. Ancak angiografi esnasında intraarteriyel vasküler girişimlerin (Behçet hastalarında) anevrizmal değişikliklere yol açabileceği (4) düşüncesi ile sakıncalı gördüğümüzden angiografi yapmadık. Bizim vakamızda postop, 20 mci Tc 99 m. PT verilerek alt yarı abdominal aorta ve sonrası damarları radyonükleit incelemede sağ iliak damarlardan alt tarafa geçişin bozulduğu gözlenip normal trase dışında küçük geçiş alanları dikkati çekmiştir. Sol yarıda ise sağa nazaran genelde aktivite geçişi daha az yoğun olarak değerlendirilmiş, geçişin daha ziyade ilaçlardan sonra engellendiği gözlenmiştir. Vakamızda postop yaptığımız ultrasonografide sağ ve sol femoral arter çıkışları, renal, hepatik splenik arterler normal. Aorta genişliği 18 mm, duvar kısmen düzensiz ve yer yer kalın iliak ayrım yeri normal, popliteal bölge normal olarak değerlendirilip greft ile arter bağlantıları gösterilmiştir.

Serebral arter ve dallarında tıkanmaya bağlı nöro Behçet gelişebilir. Takdim ettiğimiz vakada hasta bize üçüncü gelişinde sol kolda anevrizma ile birlikte hareket kısıtlanmasında vardı. Nörolojik komplikasyonların etyopatogenezinde vaskülit ve demiyelinizasyon sorumlu tutulmakta ise de (7) biz

hastamızdaki nörolojik tutulumu anevrizma kitlesinin basıncına bağlı olarak geliştiği kanısındayız.

Venöz oklüzyon, rekurren yüzeysel tromboflebit, süperior ve inferior V. cava tıkanmasına kadar değişebilir ve arteriyel oklüzyondan daha siktir.

Bizim vakamız zaten başlangıçta tromboflebit tarif ediyor ve tromboflebit tedavi edilirken peşinden flüktüan bir kitle gelişmiş ve sol femoralde apse tanısıyla drenaj girişiminde bulunulmuş. Anevrizma olduğu anlaşıl原因 olarak kliniğimize sevk edilmiş ve acilen ameliyata alınarak anevrizmektomi+ saphen ven transpozisyonu uygulanmıştır. Postop hastanın sekiz yıllık Behçet olduğu anlaşıl原因 ve anevrizmanında buna bağlı olduğuna karar verilmiştir.

Hastanemizdeki imkansızlıklar olmasaydı yani DSA (Digital subtraction angiography) olmuş olsaydı; başlangıçta bunu yaptırır geniş bir inceleme imkanı bulur belkide hastamız bu kadar kısa zamanda 4 defa değil daha az sayıda ameliyatla sağlığına kavuşurdu.

Behçet hastalığında tedavi medikal' dir. Genel olarak kullanılan ilaçlar; colchicin ve steroid dir. Yeterli ve uygun ilaç kullanılmazsa cerrahi müdahaleyi gerektiren vasküler komplikasyonlar görülür.

Bizim hastamız 8 yıldır Behçet tedavisi altında (Colchicin tedavisinde) olmasına rağmen 4 defa anevrizma gelişti. Bunun muhtemelen ilacın muntazam kullanmamasından kaynaklandığı kanaatindeyiz. Çünkü; Şahin A.A ve arkadaşları (5) Behçete bağlı pulmoner arter anevrizmalı bir hastanın Behçet tedavisi esnasında colchicini değişik dozlarda ve düzensiz olarak kullandığını söylüyorlar. Oysa Stricker H., Salvetti M. (4) Behçetli pulmoner anevrizmalı bir hastanın yüksek doz prednisolan ve cyclosporine -A tedavisine alındıktan 4 ay sonra radyolojik görünümde iyileşme olmasına rağmen deri ve mukozal bulgularının değişmediğini bahsediyorlar. Bizim hastamızda zaten tedavi altında olmasına rağmen ilaçları zaman zaman almadığından bahsediyor.

Etyolojisi henüz bilinmeyen fakat multi sistemi etkileyen Behçet hastalığında vasküler komplikasyonların çıkabileceği; kısmi veya total tıkanma

yalancı yahut hakiki anevrizma gibi komplikasyonlar çıkabileceği taktim ettiğimiz vakamızda gösterilmiştir. Bu teşhisi almış olan hastaların vasküler sistem incelemelerinde konvansiyonel anjiyografik incelemeden ziyade D.S.A, ultrasonik dopler ve radyonükleik taramaların uygun olduğu

kanaatindeyiz.

Vasküler komplikasyon çıkan Behçet hastalığında direk vasküler cerrahi girişimlerin arteriel akım devamlılığını sağlaması yönünden çenilmeden yapılması gerekir.

KAYNAKLAR

1. Jerry M, Bemzorti M and Rovatbi N. Possible Behçet's disease revealed by pulmonary aneurysms. Chest 1991;99:1282-4.
2. Sanz RM, Brautigam I, Ucelay R, Fdez JM, Martin F and Batista M. Rupture femoral pseudoaneurysm in Behçet's disease -A case report. Vascular Surgery 1991;25:155-7.
3. Özer GZ, Çetin M, Yeniterzi M. Behçet hastalığında vasküler lezyonlar. Gevher Nesibe Bilim Haftası Tıp Günleri 1982;486-95.
4. Stricker H, Salvetti M. Seltene vaskulare komplikationen des morbus Behçet. Schwiez 1989;119:1290-5.
5. Şahin AA, Kalyoncu AF, Selçuk ZT, Çöplü L, Çelebi C, Barış Yİ. Behçet's disease with half and half nail and pulmonary artery aneurysm. Chest 1990;97:1277.
6. Tat AL, Akçaba A. Deri ve zührevi hastalıkları ders kitabı. A.Ü. Tıp Fakültesi Yayınlarından 1977;358.
7. Paturoğlu TE. Behçet hastalığı patolojisi. Erciyes Tıp Dergisi 1992; Ek-1 : 57-63.