

Behçet Hastalığı ve Vena Kava Superior Sendromu

Dr. Murat DANACI¹, Dr. Tekin AKPOLAT², Dr. Cem ŞAHAN²,
Dr. İdris YÜCEL², Dr. Ahmet Yaşar TURANLI³, Dr. Lütfi İNCESU¹

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik¹, İç Hastalıkları² ve
Dermatoloji³ Anabilim Dalı, SAMSUN

- ✓ Behçet hastalığında vasküler lezyonlar sıktır. Behçet hastalığı ve vena kava superior sendromu olan bir hasta sunulmuştur. Bu hastadaki manyetik rezonans görüntüleme bulguları tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Behçet hastalığı, vena kava superior sendromu, manyetik rezonans görüntüleme

- ✓ **Behçet's Disease and Vena Cava Superior Syndrome**

Vascular lesions are common in Behçet's disease. A patient with Behçet's disease and vena cava superior syndrome is presented. Magnetic resonance imaging findings of the patient are discussed.

Key words: Behçet's disease, vena cava superior syndrome, magnetic resonance imaging

GİRİŞ

Behçet hastalığı çok sayıda sistem tutulumu gösteren bir vaskülitir⁽¹⁻⁵⁾. Behçet hastalığı ilk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır⁽¹⁾. Hulusi Behçet tekrarlayan oral ve genital aftlar ile üveitten oluşan bir üçlü bir semptom kompleksi tanımlamıştır. Daha sonraki yıllarda cilt lezyonları, vasküler lezyonlar, merkezi sinir sistemi tutulumu, artrit, akciğer tutulumu, epididimit ve gastrointestinal sistem tutulumu da tanımlanmıştır⁽¹⁻⁴⁾. Behçet hastalığı amiloidoza da neden olabilir⁽⁶⁻⁷⁾. Behçet hastalığı ailesel özellik gösterebilir⁽⁸⁾.

Vasküler tutulum Behçet hastalığında en sık karşılaşılan ölüm nedenidir⁽⁹⁻¹⁰⁾ ve hastaların yaklaşık %25'inde görülür⁽⁴⁾. Vasküler tutulum erkeklerde daha sıktır. Behçet hastalığında 3 tip damar tutulumu izlenir; venöz tıkanma, arteriyel anevrizma ve arteriyel

tıkanma. Venöz tutulum, arteriyel tutulumdan daha fazladır (%88'e %12)⁽⁴⁾. Venöz tutulumda belirti ve bulgular tutulan damara göre değişkenlik gösterir. Bu çalışmada vena kava superior sendromu gelişen bir Behçet hastası ve bu hastada incelenen radyolojik tanı yöntemleri tartışılmıştır.

OLGU BİLDİRİMİ

56 yaşında, erkek hasta boyunda şişme ve nefes darlığı yakınması ile hastanemize kabul edildi. Hastanın nefes darlığı 6 ay önce başlamış, bu dönemden beri boyun damarlarında belirginleşme ve boyun şişliği mevcutmuş. Hasta 2 yastıkta yatabiliyormuş ve baş ağrısı ortaya çıkmış. Hastanın öyküsünde 5 yıldan beri ağız mukozasında ve skrotumda tekrarlayan yaraları mevcuttu. Ağız mukozasındaki yaralar ayda 1-2 kez tekrarlayıp, 7-10 gün içinde iyileşiyormuş. Has-

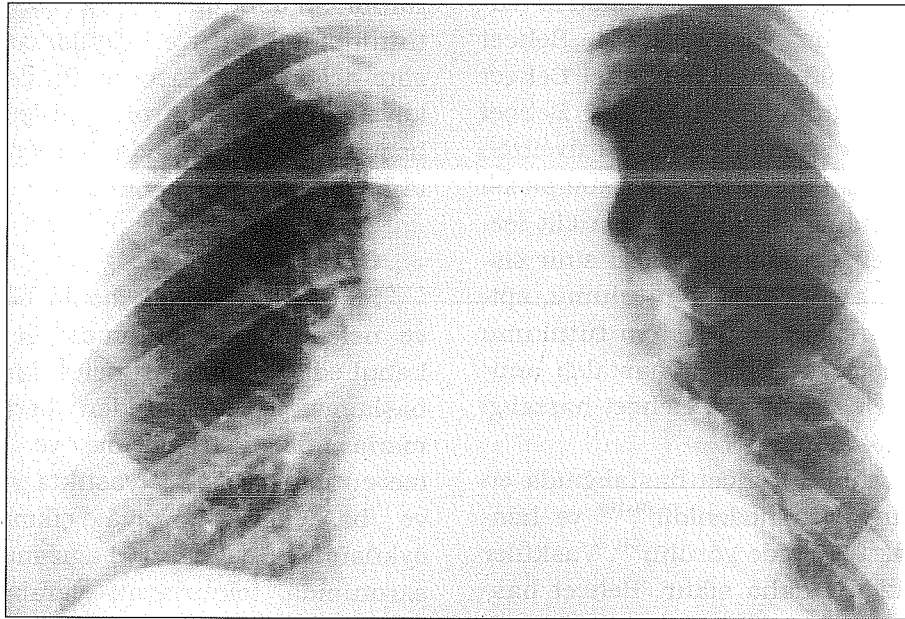
tada 4 yıl önce sağ bacakta daha belirgin olmak üzere şişlik ve ağrı olmuş ve hasta derin ven trombozu tanısı almış. Hastaya o dönemde Behçet hastalığı tanısı konmuş ve hastaya kolşisin tedavisi önerilmiş ancak hasta tedaviyi düzenli kullanmamış.

Hastanın fizik incelemesinde dikkati çeken bulgular: sağ üst damakta 0.5 cm çapında aftöz lezyon, boyun çapında artma, boyun damarlarında dolgunluk, göğüs ön duvarında yaygın venöz kollateraller, skrotumda hipopigmente alanlar, alt ekstremitelerde hiperpigmente alanlar ve ++/++ ödem idi. Paterji testi pozitif olarak saptandı. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, rutin biyokimya ve basit idrar incelemesinde bir özellik yoktu. Ön-arka akciğer grafisinde üst mediasten genişlemesi dışında bir özellik yoktu (Resim 1). Abdominopelvik ultrasonografi normaldi. Skrotal ultrasonografi incelemesinde bilateral varikozel mevcuttu. To-

raks bilgisayarlı tomografi incelemesinde vena kava superior çapında daralma ve lümeni dolduran trombüs izlendi. Aksiller bölge ve toraks duvarında kollateraller mevcuttu (Resim 2). Venografide vena kava superior lümeni doldurulamadı. Aksiller bölgede kollateraller mevcuttu. Toraks manyetik rezonans incelemesinde vena kava superior lümeninde trombüs izlendi Manyetik rezonans anjiyo incelemesinde ise vena kava superior gösterilemedi, boyunda yaygın kollateraller izlendi (Resim 3). Hastaya kolşisin, steroid ve dipiridamol tedavisi başlandı.

TARTIŞMA

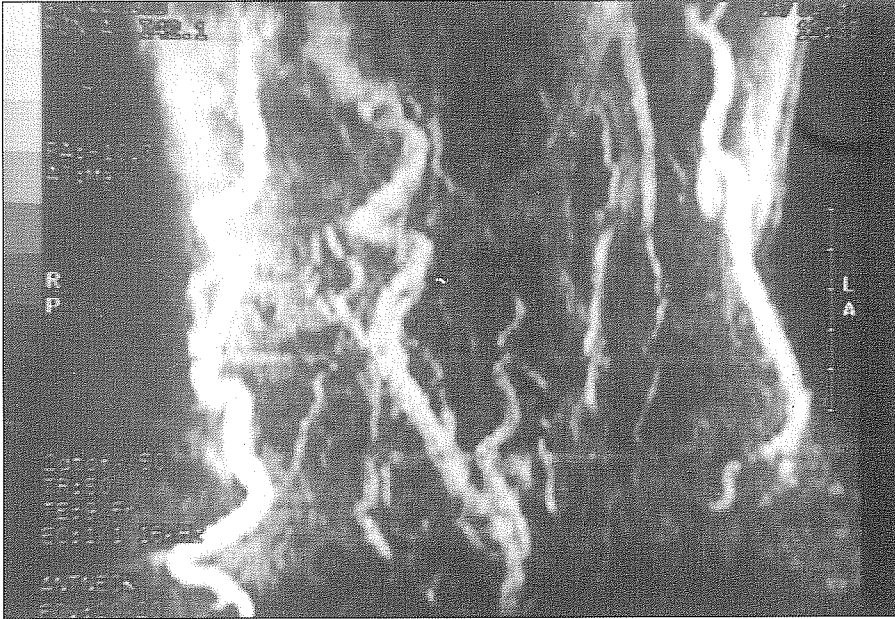
Behçet hastalığı tanısı hastanın klinik belirti ve bulgularına göre yapılır ve bu amaçla çeşitli tanı kriterleri geliştirilmiştir^(1,2,11). 1990 yılında Uluslararası Çalışma Grubu (International Study Group) tarafından geliştirilen tanı kriterleri günümüzde yaygın olarak



Resim 1. Arka-ön akciğer grafisinde üst mediastende genişleme



Resim 2. Aort kavsi düzeyinden geçen bilgisayarlı tomografi kesitinde vena kava superiorda lümeni dolduran trombüs ve ven çapında azalma



Resim 3. Manyetik rezonans anjiyografide boyunda kollateraller

kullanılmaktadır⁽¹¹⁾. Bu tanı kriterinde Behçet hastalığı tanısı için tekrarlayan oral ülserlere ilaveten tekrarlayan genital ülserler, göz lezyonları, cilt lezyonları ve pozitif paterji testinden en az ikisi gereklidir. Bizim hastamızda Uluslararası Çalışma Grubunun tanı kriterlerine göre Behçet hastalığı mevcuttu. Hastamızda ayrıca vasküler tutulum vardı.

Vena kava superior sendromunun en önemli nedeni malign hastalıklardır. Vena kava superior sendromuna yol açan diğer hastalıklar aort anevrizması, büyümüş tiroid bezi, mediastinit, nefrotik sendrom, total parenteral beslenme veya hemodiyaliz amacı ile kullanılan kateterler ve tüberkülozdu⁽¹²⁻¹⁵⁾. Behçet hastalığı da vena kava superior sendromuna yol açan kanser dışı hastalıklardan birisidir⁽¹⁶⁾. Bizim hastamızda vena kava superior sendromuna yol açabilecek Behçet hastalığından başka bir neden saptanamadı.

Bizim hastamızda vena kava superiordaki tıkanıklık venografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve manyetik rezonans anjiyografi yöntemlerinin tümü ile gösterildi. Venografi tanısından altın standart olup kollateraller ve vena kava superiordaki trombüsü tanımlayabilmektedir. Bilgisayarlı tomografide, kontrastlı incelemede boyun ve mediasten damarları, trombüs ve kollateraller görüntülendi. Manyetik rezonans tetkikinde boyun ve mediastendeki damarlar ve kollateraller görüntülendi. Manyetik rezonans anjiyografi ile noninvaziv olarak damarsal yapılar görüntülendi. Manyetik rezonans ve manyetik rezonans anjiyografi ile bilgisayarlı tomografi ve venografide saptanan tüm bulgular uyum içerisinde idi. Venografinin invaziv oluşu ve kontrast madde kullanımı, bilgisayarlı tomografide vasküler yapıları göstermek için yüksek doz kontrast madde gereği göz önünde tutulduğunda manyetik rezonans inceleme noninvaziv olması, kontrast

madde gerektirmemesi ve yeterli görüntü kalitesi ile venöz komplikasyonların saptanmasında etkin bir inceleme yöntemi olarak görünmektedir. Anjiyografiye kıyasla daha ucuz olması ek bir avantajdır. Behçet hastalığına bağlı vasküler tutulumda manyetik rezonans görüntülemenin yeri hakkındaki bilgi sınırlıdır⁽¹⁷⁻²⁰⁾. Bu vaka üniversitemizden bildirilen ilk Behçet hastalığı ile ilişkili vena kava superior sendromudur. Manyetik rezonans görüntüleme Behçet hastalığı ile ilişkili vena kava superior tıkanmasında kullanılabilir. Özel cihaza gereksinim manyetik rezonans görüntülemenin dezavantajıdır ancak kontrast madde gerektirmemesi ve anjiyografinin Behçet hastalığında bazı riskler taşıması manyetik rezonans görüntülemenin avantajlarıdır. Behçet hastalığına bağlı vasküler lezyonların tanı ve takibinde manyetik rezonans görüntüleme kullanılabilir.

Geliş tarihi : 29.06.1998

Yayına kabul tarihi : 29.07.1998

Yazışma adresi:

Dr. Murat DANACI

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi,

Radyodiagnostik Anabilim Dalı

55139 Kurupelit, SAMSUN

KAYNAKLAR

1. Behçet H. Uber rezidivierende aphthose, durch ein virus verursachte Geschwure am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatol Wochenschr 1937; 105: 1152-1157.
2. Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Kaklamani PG. Behçet's disease. Semin Arthritis Rheum 1998; 27: 197-217.
3. Akpolat T. Management of the patient with Behçet's disease. Nephrol Dial Transplant (Basımda).
4. Koç Y, Güllü İ, Akpek G ve ark. Vascular involvement in Behçet's disease. J Rheumatol 1992; 19: 402-410.

5. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K. Behçet's disease (Behçet's syndrome). *Semin Arthritis Rheum* 1979; 8: 223-260.
6. Akpolat İ, Akpolat T, Danacı M, Barış YB, Kaya N, Kandemir B. Behçet's disease and amyloidosis: Review of the literature. *Scand J Rheumatol* 1997; 26: 477-479.
7. Utaş C, Utaş S, Oymak O, Keleştimur F. Behçet's syndrome presenting as end-stage chronic renal failure due to amyloidosis. *Nephrol Dial Transplant* 1995; 10: 1472-1473.
8. Akpolat T, Koç Y, Yeniay İ ve ark. Familial Behçet's disease. *Eur J Med* 1992; 1: 391-395.
9. Yazıcı H, Başaran G, Hamuryudan V ve ark. The ten-year mortality in Behçet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1996; 35: 139-141.
10. Bayraktar Y, Balkancı F, Bayraktar M, Calguneri M. Budd-Chiari syndrome: a common complication of Behçet's disease. *Am J Gastroenterol* 1997; 92: 858-862.
11. International Study Group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-1080.
12. Cengiz K, Aykin A, Demirci A, Diren B. Intrathoracic goiter with hyperthyroidism, tracheal compression, superior vena cava syndrome, and Horner's syndrome. *Chest* 1990; 97: 1005-1006.
13. Caliskan S, Sever L, Sarioglu A, Sarioglu T, Kasapcopur O, Arisoy N. Superior vena cava syndrome as a result of thrombosis in a child with nephrotic syndrome. *Turk J Pediatr* 1997; 39: 561-564.
14. Kalweit G, Huwer H, Straub U, Gams E. Mediastinal compression syndromes due to idiopathic fibrosing mediastinitis: report of three cases and review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 44:105-109.
15. Konner K. Subclavian haemodialysis access: is it still justified in 1995? *Nephrol Dial Transplant* 1995; 10: 1988-1991.
16. Kansu E, Özer FL, Akahn E ve ark. Behçet's syndrome with obstruction of the venae cavae. *Q J Med* 1972; 41: 151-168.
17. Berkmen T. MR angiography of aneurysms in Behcet disease: a report of four cases. *J Comput Assist Tomogr* 1998; 22: 202-206.
18. Sayin AG, Vural FS, Bozkurt AK, Oz B, Uygun N. Right atrial thrombus mimicking myxoma and bilateral pulmonary artery aneurysms in a patient with Behcet's disease: a case report. *Angiology* 1993; 44: 915-918.
19. Greene RME, Saleh A, Taylor AKM ve ark. Non-invasive assessment of bleeding pulmonary artery aneurysms due to Behçet disease. *Eur Radiol* 1998; 8: 359-363.
20. Puckette TC, Jolles H, Proto AV. Magnetic resonance imaging confirmation of pulmonary artery aneurysm in Behçet's disease. *J Thorac Imag* 1994; 9: 172-175.

