

## BEHÇET HASTALIĞI'NDA PULMONER ARTER ANEVİRİZMASI VE İNTRAKARDİAK LEZYONUN BİRLİKTELİĞİ: 2 OLGU SUNUMU

### INTRACARDIAC THROMBUS AND CO-EXISTING PULMONARY ARTERY ANEURYSM IN BEHÇET'S DISEASE: TWO CASE REPORTS

Enver YALNIZ      Berna KÖMÜRCÜOĞLU      Mine GAYAF  
Hamide AYDOĞDU      Emel ÖZDEN

İzmir Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir

**Anahtar sözcükler:** : Behçet hastalığı, pulmoner arter anevrizması, intrakardiak trombüs

**Key words:** Behçet's disease, pulmonary artery aneurysm, intracardiac thrombus

#### ÖZET

Behçet Hastalığı tekrarlayan ağız içi ve genital ülserler ve göz tutulumu ile karakterize tüm sistemleri tutabilen bir hastalıktır. Genellikle hastalığın eksaserbasyonlarında akciğerler tutulabilir ve pulmoner arteriyel tıkanmalara bağlı ölümcül olabilir. Pulmoner arter anevrizması (PAA) ve intrakardiak trombüsün (İKT) birlikte görüldüğü 2 Behçet olgusu sunuyoruz. 28 ve 32 yaşlarında 2 erkek olgu öksürük, hemoptizi, nefes darlığı ve halsizlik yakınması ile başvurular. Her iki olguda da iki taraflı inferior pulmoner arterlerde anevrizmatik dilatasyon ve emboli ile birlikte sağ ventrikülde trombüs vardı. Olgunun birisinde sağ ventriküldeki trombüs cerrahi olarak çıkarılmıştı. Her iki olguya da kortikosteroid ve siklofosfamid den oluşan immunosupresif tedavi verildi. Trombüsün cerrahi olarak çıkarıldığı olgu immunosupresif tedavinin dokuzuncu ayında abondan hemoptizi ile kaybedildi. Diğer olgunun tedavisi tamamlandı ve hala yaşıyor ve durumu iyi. Her iki olguda da immunosupresif tedavi ile anevrizmalarda belirgin düzelme saptanmasına rağmen olgunun birisinin ölmesi, Behçet Hastalığı'na bağlı vaskülitlerde tedaviye rağmen mortalitenin yüksek olduğunu gösterir.

#### SUMMARY

Behçet's disease is a multisystematic disease; characterized with recurrent oral and genital ulcers and eye involvement which may involve all systems. The lung may be involved, usually during disease exacerbations, and may lead to fatal pulmonary arterial occlusion. Here; we reported two patients diagnosed as Behçet's disease with intracardiac thrombus and co-existing pulmonary artery aneurysm. 28 and 32 years old two male patients presented with cough, hemoptysis, dyspnea and weakness applied to hospital. In both patients there were pulmonary artery aneurysm and embolism with intracardiac thrombus. The patient who underwent surgery because of intracardiac thrombus, died in the 9th month of immunosuppressive therapy as a result of massive haemoptysis. The other patient completed immunosuppressive therapy, is still alive and doing well. In spite of improvement with medical therapy in aneurysms in both of these patients, the death of one patient, shows us that mortality is high in vasculitis of Behçet's disease despite therapy.

## GİRİŞ

Behçet hastalığı ilk olarak 1937 yılında Türk dermatolog Hulusi Behçet tarafından tanımlanmış, tekrarlayan oral ve genital aftlar ile buna eşlik eden üveit, artrit, cilt lezyonları, santral sinir sistemi, kardiyopulmoner, gastro-intestinal sistem tutulumu ve vasküler lezyonlarla karakterize sistemik bir hastalıktır (1,2). Önceden inanıldığı gibi sadece Akdeniz, Ortadoğu ve Asya ülkelerinde değil aynı zamanda dünya genelinde bir çok ülkede bulunur (2).

Pulmoner tutulum, Behçet hastalığı olgularının %1-5'inde görülür (3-5). Vena cava superior veya diğer mediastinal venlerde trombüs, PAA, pulmoner infarkt ve hemoraji, plevral efüzyon, kor pulmonale ve mediastinal veya hiler lenfadenopati Behçet hastalığının torasik tutulumlarıdır (2,5). Pulmoner arter anevrizmaları (PAA) en sık görülen pulmoner tutulum şeklidir ve immunosupresif tedaviye rağmen rüptüre olma eğilimleri nedeniyle yüksek mortalite riskine sahiptir (6). PAA 200'den daha fazla olguda rapor edilmiştir (4,7,8). İntrakardiyak trombüs (İKT) Behçet hastalığının daha nadir bir komplikasyonudur ve 30 vaka rapor edilmiştir (8-11). Bununla birlikte İKT ve PAA'nın birlikte olduğu sadece 11 rapor bulunabilmiştir (8,9).

## OLGU

**Olgu 1:** 32 yaşındaki erkek olgu hemoptizi, öksürük, nefes darlığı ve göğüsün sağ yanında ağrı yakınması ile hastanemize başvurdu. 5 yıl önce tekrarlayan oral ve genital ülserler nedeniyle Behçet hastalığı tanısı konularak 1 ay öncesine kadar kolşisin tedavisi alıyormuş. 3 ay önce yukardaki yakınmaları nedeniyle Atatürk Eğitim Hastanesi kalp damar cerrahisi servisine yatmış ve orada yapılan ekokardiyografi ile sağ ventrikül içinde trombüs saptanmış. 1.5 ay önce

trombektomi ve triküspit kapak rekonstrüksiyon ameliyatı geçirmiş. Şikayetleri geçmeyen olgu hastanemize başvuru ile yatırıldı.

Fizik bakıda, göğüs orta hattaki insizyon skarı dışında sistem bakılarında patolojik bulgu saptanmadı.

Laboratuvar bulguları olarak eritrosit sedimentasyon hızı 90mm/saat, Hb 9.7 g/dl, lökosit 9600/mm<sup>3</sup> olarak saptandı. Böbrek, karaciğer fonksiyon testleri ve EKG normal saptandı.

Postero-anterior (PA) akciğer grafisinde, bilateral hiler büyüme, sağ alt zonda periferde konsolidasyon ve sol parakardiyak alanda infiltrasyon saptandı. Spiral Toraks Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de sağ ve sol inferior pulmoner arterde emboli ile uyumlu dolma defekti ve anevrizmatik genişleme, her iki akciğer alt lob bazal segmentlerde subplevral üçgen tarzında konsolidasyonlar ve sağda plevral sıvı saptanmıştır (Resim 1,2).

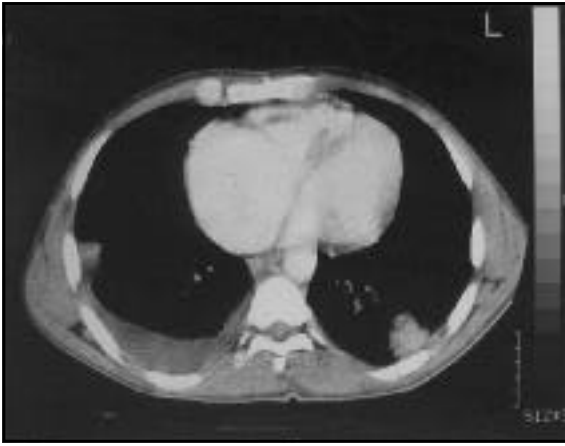
Behçet hastalığına bağlı bilateral PAA teşhisi ile hastaya siklofosfamid (2 mg/kg) ve metil prednizolon (60 mg/gün) başlandı. 3 ve 6



**Resim 1.** Birinci olgunun PA akciğer grafisinde bilateral hiler büyüme ve sağ alt zonda periferde konsolidasyon.



**Resim 2.** Birinci olgunun toraks BT görüntülemesinde sağ pulmoner arterde anevrizmatik genişleme ve trombüs.



**Resim 3.** Birinci olgunun toraks BT görüntülemesinde bilateral akciğer alt lob bazal segmentlerde subplevral üçgen tarzında konsolidasyonlar ve sağda plevral sıvı.

ay sonraki kontrollerde spiral toraks BT'de bilateral pulmoner arter anevrizmalarında belirgin düzelme saptandı (Resim 3). Olgu tedavinin 9. ayında abondan hemoptizi ile öldü.

**Olgu 2:** 3 aydır öksürük, hemoptizi, nefes darlığı, ateş, halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı şikayetleri olan 27 yaşında erkek olguydu. Daha önce tekrarlayıcı tarzda oral ve genital ülserleri oluyormuş. Servisimize yattıktan kısa

bir süre sonra sağda tibia ön yüzünde eritema nodozum ile uyumlu deri lezyonları gelişti.

Fizik bakıda, ateş 38.5°C saptandı. Solunum ve diğer sistem bakılarında patolojik bulgu saptanmadı. Göz muayenesi normaldi.

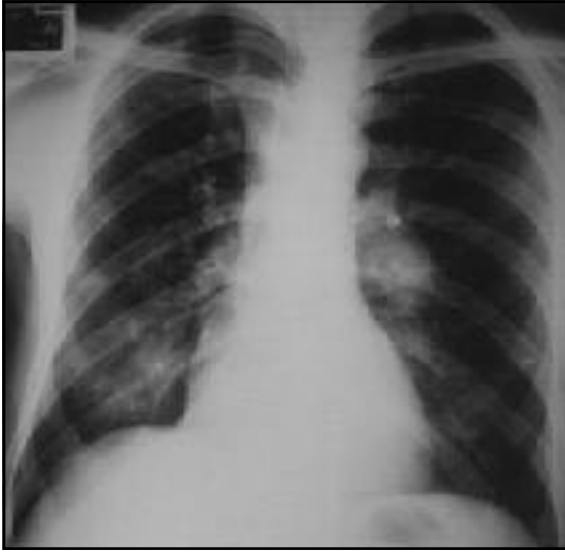
Laboratuvar tetkiklerinde, eritrosit sedimentasyon hızı 34 mm/saat, Hb 9.9 gr/dl, lökosit 5400 saptandı. Antikardiyolipin antikorlar, protein S, protein C, Vonwillebrant faktör ve antitrombin III normal değerlerde saptandı. Paterji testi müspet saptandı.

PA akciğer grafisinde her iki hilusta belirgin genişleme ve sağ parakardiak bölgede infiltrasyon saptandı. Spiral toraks BT'de sol ve sağ inferiyor pulmoner arterde anevrizmatik genişleme ve emboli ile uyumlu dolma defekti, her iki alt loblarda nodüler infiltrasyonlar ve sağ ventrikül içinde trombüs ile uyumlu görünüm saptandı (Resim 4,5). Toraks manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de bilateral pulmoner arterlerde anevrizmatik genişleme ve emboli ile uyumlu dolma defekti saptandı.

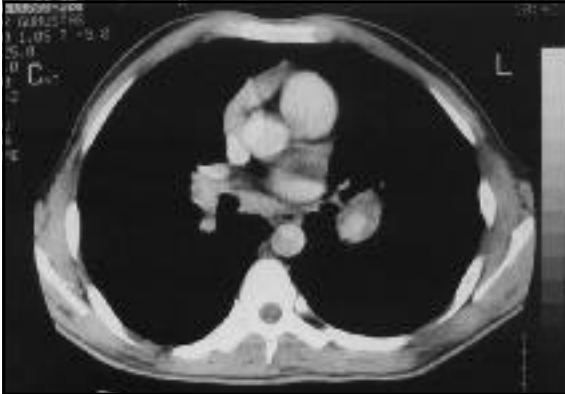
Ekokardiyografide sağ ventrikülde intrakardiyak trombüs ve 2. derece triküspit yetmezliği ve pulmoner arter basıncı 45 mmHg saptandı.



**Resim 4.** Tedavinin 6. ayında Toraks BT görüntülemesinde PAA'da belirgin düzelme görülüyor.



**Resim 5.** İkinci olgunun PA akciğer grafisinde bilateral hiler büyüme ve sağ parakardiyak bölgede infiltrasyon.



**Resim 6.** İkinci olgunun toraks BT görüntülemesinde sağ ve sol inferior pulmoner arterlerde anevrizmatik genişleme ve trombus.

Alt ekstremitelerde derin venlerin doppler USG'si normal rapor edildi.

Yapılan romatoloji konsültasyonu sonucu olasılıkla Behçet hastalığına bağlı bilateral PAA ve İKT tanısı ile siklofosfamid (2 mg/kg) ve metil prednizolon (60 mg/gün) başlandı. 3. ve 6. aydaki kontrollerde kardiyak trombus kayboldu ve PAA'larında belirgin geri-



**Resim 7.** İkinci olgunun ekokardiyografisinde sağ ventrikül içinde trombus.



**Resim 8.** İkinci olgunun 1 yıl sonraki toraks BT görüntülemesinde bilateral PAA'da tam düzelme görülüyor.

leme saptandı. 9. ve 12. ay kontrollerinde PAA'larında tamamen gerileme izlendi. Olgu 1 yıllık tedavi ve 6 aylık tedavisiz toplam 18 aylık takibimizde ve genel durumu çok iyi.

## TARTIŞMA

Behçet hastalığı'nda pulmoner arter tutulumu nadir görülmekle birlikte mortalitesi yüksektir. Hemen sadece erkeklerde görülür. PAA periferik arter tutulumunda olduğu gibi hastalığın ileri dönemlerinde ortaya çıkarlar. Anevrizma oluşumu, sıklıkla iki taraflı ve multipldir. Hastaların yaklaşık %40'ında anevrizmaya pulmoner arter tıkanması eşlik eder (12). Pulmoner arter anevrizması ile birlikte büyük venlerde trombus saptanması durumunda Hughes and Stovin sendromu olarak isimlendirilmektedir.

Hemoptizi ilk ve tanıya götüren başlıca semptomdur. Hemoptiziyeye çoğu hastada ateş, terleme ve halsizlik gibi sistemik belirtiler eşlik eder (1,2). Raz ve ark. (3), PAA'nın yaklaşık üçte birinin %40'a varan oranda masif hemoptizi nedeni ile ölümlerle sonlandığını bildirmişlerdir.

Hamuryudan ve ark. (7), anevrizmaların sadece büyük arterlerde değil küçük dallarda da görülebildiğini bildirmişlerdir. Patogenezde altta yatan esas nedenin endotel harabiyeti olduğu ve mikroskopik görünümde vas-külit şeklindedir (2).

Hastalığın nadir görülen fakat ölümcül bir komplikasyonu olan İKT gelişimi de pulmoner arter tutulumu olanlarda daha sık görülmektedir (9,12). İKT genellikle kalbin sağ yanını tutar. Bu olguların çoğunda klinik bulgular nonspesifik olduğu için, bu komplikasyonun görülme sıklığı gerçek değerinin altında olduğu tahmin edilmektedir (9).

Patogenezin birlikteliği açık olmamakla birlikte PAA ve İKT arasındaki ilişki istatistiksel

olarak anlamlıdır. Bu birlikteliğin sağ kalp odacığında ve pulmoner arteriyel yatakta endotelial ve subendotelial hasarı gösterebileceği tahmin edilmektedir. Diğer taraftan, kardiyak trombus varlığına rağmen, kortikosteroid ve diğer immunosüpresiv ilaç alan hastalarda PAA gelişmediği gözlenmiştir (13).

Literatür ile uyumlu olarak bizim 2 olgumuzda erkek olup, hemoptizi yakınması ile başvurdular. Her iki olgumuzda da PAA iki taraflı idi ve İKT sağ ventriküldeydi.

Behçet hastalığı olan bir olguda PA akciğeri grafisinde hiler bir genişleme pulmoner arter anevrizmasını akla getirmelidir. Kalyoncu F ve ark. (14), bunun aksine düşünmesine rağmen solunum sistemine ait semptom ve bulguların değerlendirilmesi için en iyi görüntüleme tekniklerinden birisi PA akciğeri grafisidir. En sık olarak tek ve çift taraflı hiler, parahiler ve periferik nodüler opasiteler görülür (15,16). Bununla birlikte özellikle toraksın spiral BT ile görüntülenmesi anjiyografiden daha az invaziv olması ve arteriyel anevrizmanın saptanmasında altın bir standart olarak kabul edilmesi gözönünde tutulmalıdır (16,17).

Bizim olgularımızda PA akciğeri grafisinde bilateral hiler genişleme ve bilateral alt zonlarda periferde nodüler opasiteler vardı. Spiral toraks BT'de pulmoner arter anevrizmaları tipik olarak saptandı. Bir olguda sağ ventriküldeki trombus dahi saptandı.

Augarten ve ark. (18), İKT'ün ekokardiyoğrafik bulgularını, sağ ventrikülde çıkış yolunu tıkamayan papiller kaslara yakın komşulukta olan yer kaplayıcı oluşum (patolojik natürü ve kitlenin içeriği saptanmayan) olarak tarif etmişlerdir. Endokardit ve endomyokardiyal fibrozis Behçet hastalığında çok nadir bir durumdur (19). Bizim olgumuzda da endokardit ve endomyokardiyal fibrozis olmadan sağ ventrikülde trombus saptandı.

Behçet hastalığına bağlı PAA ve İKT tedavisinde konsensus sağlanamamıştır. Steroidler tedavide yaygın olarak tek başına veya kombinasyonda kullanılır. Son dönemdeki raporların çoğunda önerilen tedavi rejimi kortikosteroide bir antineoplastik ajanın (siklofosamid veya azotiopürin) eklenmesidir. PAA'lı olgulardaki cerrahi dahil tedavi sonuçları çok iyi değildir (5). Raz ve ark. (3) PAA'sında immunomodülasyon tedavisini (kortikosteroidler, sitotoksik ve siklosporin A) öneriyor. İKT tedavisinde antienflamatuvar ilaçlar ve/veya antikoagulan tedavi önerilebilir (20). Diğer taraftan pulmoner tutulumu olan hastalarda antienflamatuvar tedavi verilmeden tek başına antikoagulan tedavisi verilmesi masif hemoptizilere neden olabilir (21). İKT'ün cerrahi olarak çıkarılması en etkili metodlardan biri olmasına rağmen rekürrens siktir (22).

Tunacı ve ark. (17), prednizolon ve siklofosamid tedavisi verilen Behçet hastalığı olan 13 olguda tedavi öncesi ve tedavi sonrası toraks BT görüntülerini rapor etmişlerdir. Olguların %76'sında PAA görüntüleri tam olarak düzelme, %24 olguda ise kısmi düzelme saptamışlar.

Biz her iki olgumuzda prednizolon ve siklofosamid'den oluşan tedavi verdik. İlk olgu bize başvurmadan 1.5 ay önce sağ ventriküldeki trombus cerrahi olarak çıkarılmıştı. İkinci olguda cerrahi tedavi düşünülmüdü. Her iki olguyada masif hemoptizi riski nedeniyle antikoagulan tedavi vermedik. İlk olguda toraks BT'de PAA görüntülerinde kısmi, ikinci olguda ise hem PAA hemde sağ ventriküldeki trombus görüntülerin de tam düzelme saptadık. Cerrahi yapılan ve kısmi regresyon görülen ilk olgu tedavinin 9. ayında öldü.

Sonuç olarak, Behçet hastalığına bağlı PAA ve kardiyak tutulum görülen vakalarda tedavi konusunda birliktelik sağlanamadığı gibi, tedavilerdeki değişik yaklaşımların sonuçları da bilinmemektedir (Ama bilinen bir şey, tedaviye rağmen mortalitenin %40'larda olduğudur). Verilen tedavi sonucu görüntüleme yöntemleri ile anevrizmalarda tam düzelme saptansa da, Behçet hastalığı damarların endotelial ve subendotelial tabakasında gelişen vaskülit ile karakterize olduğu için tedavi sırasında bile abondan hemoptiziler olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Bu olgulara uygulanan tedavi yaklaşımları tartışmalıdır ve daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

#### KAYNAKLAR

1. International study group for Behçet's disease criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335:1078-80.
2. O'Duffy JD. Behçet's Syndrome. *New Engl J Med* 1990; 322(5): 326-7.
3. Raz I, Okan E, Chajek-Shaul T. Pulmonary manifestations in Behçet's syndrome. *Chest* 1989; 95(3): 585-9.
4. Erkan F, Gül A, Tarak E. Pulmonary manifestations of Behçet's Disease. *Thorax* 2001; 56: 572-8
5. Uçan ES, Kiter G., Abadoğlu Ö, et al. Thoracic Manifestations of Behçet's Disease: Reports of the Turkish Authors. *Turkish Respiratory Journal* 2001; 2(2):39-44
6. İnanç M. Behçet hastalığında venlerin tutulumu. *Aktüel Tıp Dergisi* 1997; 2: 117-88.
7. Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, et al. Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome: A report of 24 cases. *Br J Rheumatol* 1994; 33: 48-51.
8. Gönülçür U, Atalay H., Kaptanoğlu M, et al. Intracardiac thrombus and co-existing pulmonary artery aneurysm in Behçet's disease: Two case reports. *Turkish Respiratory Journal* 2003; 4(3): 153-5.
9. Moğulkoç N, Burgess MI, Bishop PW. Intracardiac thrombus in Behçet's disease. A systematic review. *Chest* 2000; 118: 479-87.

10. Baykan M, Erdal C, Baykan EC, et al. Behçet's disease with a large intracardiac thrombus: A case report. *Heart* 2001; 85: 7.
11. Vaya A, Forner MJ, Estelles A, et al. Intracardiac thrombosis in case of Behçet's disease associated with the prothrombin 202106-A mutation. *Haematologica* 2000; 85: 425-8.
12. Wechsler B, Le Thi Huong D, De Gennes C, et al. Manifestations arterielles de la maladie de Behçet. Douze observations. *Rev Med Interne* 1989; 10: 303-11.
13. Candan I, Erol C, Samel A, Akalın H. Behçet's disease: cardiac and pulmonary involvement. *Eur Heart J* 1986; 7: 999-1002.
14. Kalyoncu AF, Ardiç S, Artvinli M, et al. Pulmonary aspects of Behçet's Disease clinical studies on thirty cases. *J Health Sci* 1990; 2: 51-8.
15. Acıcan T, Kaya A, Gürkan ÖU, et al. Pulmonary involvement in Behçet's Disease. *Türkiye Tıp Dergisi* 1998; 5(6): 360-4.
16. Tunacı A, Berkmen YM, Gökmen E. Thoracic involvement in Behçet's Disease: Pathologic, clinical and imaging features. *AJR* 1995; 164: 51-6.
17. Tunacı M, Özkorkmaz B, Tunacı A et al. CT findings of pulmonary artery aneurysms during treatment for Behçet's Disease. *AJR* 1999 ; 172: 729-33.
18. Augasten A, Apter S, Theodor R. Right ventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Isr J Med Sci* 1987; 23: 900-1.
19. Koç Y, Güllü I, Görgün A, et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 402-10.
20. Huang DL, Dolmazon C, De Zuttere D et al. Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 130-2.
21. Böke E, Sargül A, Uğurlu B, et al. Concomitant carotid and popliteal artery aneurysms in a patient with Behçet's syndrome- A case report. *Vas Surg* 1992; 26: 685-7.
22. Mendes LA, Magraw LL, Aldea GS, Davidoff R. Right ventricular thrombus: an unusual manifestation of Behçet's disease. *J Am Soc Echocardiogr* 1994; 7: 438-40.

---

**Yazışma Adresi:**

Dr. Enver YALNIZ  
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları  
Kliniği, Yenişehir/İZMİR  
Tel : 0232 433 33 33/251  
GSM: 0505 653 55 10  
E-posta: drenveryalniz@ttnet.net.tr

---