



OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Behçet hastalığında vena cava superior sendromu: olgu sunumu

Superior vena cava syndrome in Behçet's disease: case report

Mehmet Enes Bakıcı¹, Sümeyye Avcı¹, Kayra Baybora Özer¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana, Turkey

Çukurova Öğrenci Tıp Dergisi 2022;2(2):69-71

Abstract

Vasculitis is a group of diseases characterized by inflammation in vascular structures. They are divided into small, medium, large and variable vasculitides. Behçet's disease is in the variable vasculitis group and can involve all vessels. Behçet's disease may cause superior vena cava syndrome. Genetic and environmental factors are thought to be effective, but the etiology is not known. It is closely associated with HLA-B51. It is more common in young adults and male gender. In this article, a 20-year-old male patient with Behçet's disease is presented.

Keywords: Vasculitis, behcet's disease, vena cava superior syndrome, oral aphthae

Öz

Vaskülitler damar yapılarındaki inflamasyonla karakterize bir hastalık grubudur. Küçük, orta, büyük ve değişken damar vaskülitleri şeklinde gruplara ayrılır. Behçet hastalığı değişken damar vaskülitleri grubunda olup tüm damarları tutabilir. Behçet hastalığı vena cava superior sendromuna sebep olabilir. Genetik ve çevresel faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir ama etiolojisi tam bilinmemektedir. HLA-B51 ile yakından ilişkilidir. Genelde genç erişkin yaşlarda ve erkek cinsiyette daha sık görülmektedir. Bu makalede Behçet hastalığı tanılı 20 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Vaskülit, behçet hastalığı, vena cava superior sendromu, oral aft.

GİRİŞ

Behçet hastalığı Türk profesör Hulusi Behçet'in tanımladığı oral ve genital aftla birlikte üveitin üçlü olarak ilişkilendirildiği bir hastalıktır¹. Hastalığın patogenezi tam anlamıyla açıklanamayan, büyük, orta ve küçük tüm vasküler yapıları tutabilen otoimmün, multisistemik bir hastalıktır². Genellikle tekrarlayıcı ve kronik seyirlidir¹.

Etiyolojisinde çevresel ve genetik faktörlerin rol aldığı düşünülse de nedeni tamamiyle netleştirilmemiştir³. Genetik olarak en sık ilişkilendirilmiş varyant HLA-B51 taşıyıcılığıdır⁴. Artan inflamasyonun sebebi olarak IL-10 mediatörünün azalmasıyla inflamasyonu kontrol etme yeteneğinin azalması suçlanmaktadır⁴. Behçet hastalığının görülme sıklığı Türkiye'de fazlayken Batı'da daha nadirdir¹. Başlangıç yaşı genel olarak 20-30 lu yaşlar olarak görülmektedir¹. Hastalık genç nüfusta ve erkek bireylerde daha şiddetli

görülür⁵. Vasküler tutulum çoğunlukla erkek bireylerde görülmektedir⁶. Erkeklerde görülme sıklığının kadınlarda görülme sıklığına oranı 4-5:1 olarak rapor edilmiştir⁶. Tutulum olarak venöz tutulum daha sıktır⁶. En sık karşılaşılan vasküler bulgu alt ekstremitenin derin ve yüzeysel tromboflebitidir⁵. Superior vena kavanın, inferior vena kavanın ve üst ekstremiten veninin trombozu bunu takip eder⁶.

Behçet hastalığının tüm damarları etkileyebilme eğilimi olduğundan dolayı tüm sistemik organlar tutulabilir⁷. Oral aft, genital ülserler, oküler lezyonlar ve cilt lezyonları Behçet hastalığının en önemli semptomlarındanır. Daha az sıklıkta görülen semptomlar ise vasküler, kas iskelet, nöral ve gastrointestinal tutulumlardır⁴. Tekrarlayan oral aftlar Behçet hastalarının %97-100 oranında görülebilen en karakteristik belirtilerinden biridir. Genellikle tanıdan birkaç sene önce klinik veren ilk semptomdur. Ağız ülserleri yaygın olarak dil, diş eti, dudak ve yanak

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Mehmet Enes Bakıcı, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana, Turkey E- mail: mehmetenesbakici@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 04.10.2022 Kabul tarihi/Accepted: 15.11.2022

mukozasında yaygın görülür. Daha az sıklıkla damak, tonsil ve farenkste de görülebilir. Lezyonlar tipik olarak sarımsı psödomembranla kaplı ve yuvarlaktır⁸. Sıklıkla çoklu, tekrarlayıcı ve ağrılıdır ve bu lezyonların %90'ından fazlası iyileşirken iz bırakmaz⁵. Bu aftların tanı kriterlerini karşılayabilmesi için yılda en az üç kez tekrarlaması gerekir. Behçet hastalığı olan hastaların %70'inden fazlasında genital ülserler görülür. Morfolojik olarak genital bölge ülserleri oral ülserlere benzerdir fakat daha büyük, daha derindir ve iz bırakarak iyileşir. Bu ülserler kadınlarda en sık vajina ve vulvada, erkeklerde ise skrotumda görülür⁵. Bu hastalığa sahip olanların %50'sinden fazlasında oküler tutulum vardır. Göz tutulumu tipik olarak kronik, tekrarlayıcı, bilateral, ön ve arka uvea yollarının birlikte tutulduğu üveittir. Genç ve erkek hastalarda daha çok görülür⁵. Cilt tutulumunun görülme sıklığı %75'ten fazladır. Cilde iğne batırılmasından yaklaşık 24-48 saat sonra uygulanan bölgede püstül veya papül oluşma reaksiyonuna paterji testi denir. Behçet hastalığında bu testin pozitif olması spesifik bir bulgudur. Vasküler olarak en sık görülen bulgu alt ekstremitenin tromboflebitidir. Nadiren vena cava tıkanıklığı ve budd-chiari gibi sendromlara yol açabilir.

Vena cava süperior sendromuna en sık malign hastalıklar yol açar. Tiroid bezinin büyümesi, aort anevrizması, nefrotik sendrom, tüberküloz ve Behçet hastalığı gibi hastalıklar da malign olmayan nedenlerdendir⁹. Bu makalede Behçet hastalığı tanı hastada gelişen vena cava süperior sendromu olgusu sunuldu.

OLGU

20 yaşında erkek hasta 3 yıl önce göbekten boynuna uzanan şişlik ve damar genişlemesi üzerine dış merkeze başvurmuş. Covid pandemisi sebebiyle takip ve tedavisi aksamış. Ocak 2022'de tekrardan dış merkeze başvurana kadar birkaç farklı merkeze ağız ve genital bölgesindeki yaralar şikayetiyle başvurmuş. Antibiyotik tedavisi başlanmış fakat sonuç alınamamış. Ocak 2022'de aynı şikayetler üzerine dermatoloji bölümüne başvuran hastaya Behçet hastalığı şüphesiyle dahiliye bölümüne gitmesi söylenmiş. Nisan ayında askerliğe giden hasta haziran ayında eklemlerinde gezici tarzda ağrı, kızamık, ve şişlik yakınmalarının artması sebebiyle dış merkeze başvurmuş. Behçet hastalığı tanısı konulmuş. Kolşisin ve kortikosteroid tedavisi başlanmış. Kolşisine bağlı kaşıntısı olduğu için ilacı kullanmayı bırakmış. Hastanın son 2 aydır sürekli yaygın baş ağrısı

mevcutmuş. Öne eğilince nefes darlığı yaşıyormuş. Hasta herhangi bir göz şikayeti yaşamamış. İleri tetkik ve tedavi için Balcalı Hastanesine başvurmuş.

Muayenesinde boy 177 cm, ağırlık 60 kg. Eklemlerinde ağrısı, kızamıklığı, şişliği mevcut. Hastanın göz muayenesinde herhangi bir patolojiye ve derisinde herhangi bir lezyona rastlanılmadı. Boyun bölgesinde venöz kollateraller görüldü. Hastanın sigara alışkanlığı var. İlaç kullanmıyor.

Behçet hastalığını netleştirmek için paterji testi yapıldı sonuç pozitif bulundu. Abdomen bilgisayarlı tomografi, anjio, beyin MR'ında herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Nefes darlığı şikayeti sebebi ile kardiyoloji konsültasyonu istendi. EKO bakıldı. Normal sonuçlandı. Toraks bilgisayarlı tomografi ve anjiosu vena cava süperior sendromuyla uyumlu idi. Tam kan tetkikinde sedimentasyon 7, CRP 14.5 bulundu.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı değişik organlarda, sistemik vasküler yapılarıdaki inflamasyonla karakterize, etiyolojisi belirlenememiş, kronik bir hastalıktır¹⁰. Bu hastalıkta tanı hastanın klinik bulgularına göre değerlendirilir. Bu amaçla tanı kriterleri belirlenmiştir⁹. 2006 yılında yayınlanan Uluslararası Behçet kriterleri puanlama sistemine göre hazırlanmıştır. Toplam puan skoru ≥ 4 bulunursa Behçet tanısı alır.

Tablo 1. Behçet hastalığı uluslararası tanı kriterleri;

Oral aftöz	2 puan
Genital aft	2 puan
Oküler lezyonlar	2 puan
Vasküler belirtiler	1 puan
Paterji testi	1 puan
Cilt lezyonları	1 puan
Merkezi sinir sistemi tutulumu	1 puan

Reaktif artrit, İBH (inflamatuvar bağırsak hastalıkları), Herpetik enfeksiyon, SLE gibi hastalıklar Behçet hastalığıyla karışabilir ve ekarte edilmelidir⁵. Bizim vakamızda oral aft, genital ülser ve paterji testi pozitif saptanmıştır. Bunlar tanı için yeterli bulgulardır. Ek olarak eklemlerinde gezici tarzda artrit tanımlanmıştır. Behçet hastalığının kesin tedavisi maalesef yoktur. Önemli mortalite ve morbidite ile ilişkilidir. Yüksek mortalite ve kötü prognoz, genç yaş ve erkek cinsiyeti ile ilişkilendirilmiştir. Genel olarak tedavide kortikosteroidler kullanılır. Artrit varsa kolşisin ile, oküler tutulum varsa azatioprin ile, vasküler tutulum varsa siklofosamid ile tedavi

edilmeye çalışılır. Dirençli olgularda infliximab kullanılabilir⁵.

Vena cava süperior sendromunda görülen klinik lokalizasyona, obstrüksiyonun ciddiyetine ve kollaterallerin oluşum hızına göre farklılık gösterir. Bu sendromda en sık boyun ve yüz bölgesinde ödem, pulsatil olmayan şişmiş göğüs ve boyun damarları, dispne, öksürük, baş ağrısı gibi semptomlar görülebilir. Sendromun teşhisinde ileri görüntüleme yöntemleri ve klinik önemlidir. Görüntüleme yöntemleri olarak göğüs radyografisi, anjiyografi, kontrast içeren bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans kullanılabilir¹¹. Bizim olgumuzda kontrastlı bilgisayarlı tomografi ve anjiyografi yapıldı ve vena cava süperior sendromu ile uyumlu idi. Bu olguda vena cava süperior sendromuna yol açacak Behçet hastalığı dışında bir sebep bulunamamıştır. Sonuç olarak vena cava süperior sendromunun sebeplerinden birinin de Behçet hastalığı olabileceği akla getirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Ferizi M, Gerçarı A, Ferizi M. Behçet's disease - case presentation and review literature. Open Access Maced J Med Sci. 2018;6:1871-4.
2. Peine B, Figueroa C, Robinette N. Neuro-Behçet's syndrome: Case report and literature review. Radiol Case Rep. 2022;17:3064-70.
3. Sakane T, Suzuki N, Nagafuchi H. Etiopathology of Behçet's disease: immunological aspects. Yonsei Med J. 1997;38:350-8.
4. Ishibashi H. What Is Vascular Behçet's disease?. Ann Vasc Dis. 2018;11:52-6.
5. Adil A, Goyal A, Quint JM. Behçet Disease. In: StatPearls. Treasure Island (FL), StatPearls Publishing, 2022.
6. Kırıl N, Çetin Ö, Eryiğit H, Parmaksız E, Tezcan M, Çağlayan B. Vena cava süperior sendromuyla tanı konan Behçet olgusu. 2015;26:161-4.
7. Nair JR, Moots RJ. Behçet's disease. Clin Med (Lond). 2017;17:71-7.
8. Rokutanda R, Kishimoto M, Okada M. Update on the diagnosis and management of Behçet's disease. Open Access Rheumatol. 2014;7:1-8.
9. Danacı M, Akpolat T, Şahan C, Yücel İ, İncesu L. Behçet hastalığı ve vena cava süperior sendromu. 1998;15:335-9.
10. Sulu E, Tuncer Y, Saltürk C, Damadoğlu E, Devran Ö, Yılmaz A. Behçet hastalığı'nda vena cava superior trombozuna bağlı şilotoraks. Göztepe Tıp Dergisi. 2011;26:166-8.
11. Azizi AH, Shafi I, Shah N, Rosenfield K, Schainfeld R, Sista A et al. Superior vena cava syndrome. JACC Cardiovasc Interv. 2020;13:2896-910.