

Vena Cava Superior Sendromlu İki Behçet Olgusu *

Şükran TUNALI**
Osman MANAVOĞLU***
Ahmet TUNALI****
Mete CENGİZ*****
Ahmet ARPACI*****
Selma BEŞER*****

ÖZET

Takip ve tedavi ettiğimiz 130 Behçet hastalıklı hastanın ikisinde Vena Cava Superior Sendromu saptandı. Yapılan venogramlarda, birinci olgumuzda (M.K.) internal juguler venin kısmen tromboze olduğu, vena cava superiorun tamamen tıkalı olduğu belirgin interkostal kollateral geliştiği gözlemlendi.

İkinci olgumuzda (K.S.) sol innominate venin klavikulanın baş kısmından itibaren tıkalı olduğu ve üst azigos sistemin geliştiği gözlemlendi.

SUMMARY

Two Cases of Behçet's Disease With Superior Vena Cava Syndrome

During the treatment and follow up of 130 patients with Behçet's Disease superior vena cava syndrome was diagnosed in the two of them. Phlebograms were performed in two cases, and in the first case internal juguler vein was partially thrombosed, vena cava superior completely occluded and there were obvious intercostal collaterals, in the second case left innominate vein was occluded from the proximal part of clavicle and azygos system appeared as the main venous return channel.

-
- * 25-26 Nisan 1987 tarihinde İstanbul'da I. Ulusal Behçet Hastalığı Kongresinde tebliğ edilmiştir.
** Doç. Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. Deri Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.
*** Yrd. Doç. Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.
**** Doç. Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. İç Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.
***** Doç. Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. Göğüs-Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.
***** Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. Deri Hast. Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

1937 yılında Türk Hekimi Ord. Prof. Dr. Hulusi Behçet'in ağızda aft, genital ülserasyon ve gözde hipopiyonlu iridosiklitis şeklinde tarif ettiği trisemptom 1947 yılında Uluslararası Dermatoloji Kongresinde kendi adıyla dünya literatürüne geçmiştir (1 naklen).

Zamanla bu bulgulara yenileri ilave olunarak, Behçet hastalığının birçok sistemi tutan bir hastalık olduğu gözlenmiştir.

Japonya'da 1972 yılında "Behçet Sendromu Araştırma Komitesi" Behçet hastalığının tanısında major ve minör kriterler saptamıştır.

Deri bulguları major kriterler olarak kabul edilmektedir.

Bunlar: 1- Ağızda sık tekrarlayan aftlar,

2- Genital ülserasyon,

3- Diğer deri lezyonları içinde ise:

a) Erythema nodosum

b) Yüzeysel tromboflebit

c) Papülo-püstüler döküntüler

d) Derinin pikür yerlerindeki hypersensitibilitesi (Patergi testi)

Deri belirtileri dışında birçok sistem belirtileri de bulunan Behçet hastalığında vasküler lezyonlar önemli bir yer tutmaktadır. Behçet hastalığında, hastaların % 25-45'inde vasküler lezyonlar dikkati çekmektedir^{2,3}. Hem arterlerde hem de venlerde değişik belirtiler ortaya çıkmaktadır.

Yaptığımız bir çalışmada, Behçet hastalığı tanısı konan 130 olgunun % 13.33'ünde damar tutulmaları olduğunu gözledik¹ ve bu seride 2 olguda V.C.S.S. saptandı.

Gürler, A.², 800 olguluk serisinde 38 olguda % 47.5 oranında damar tutulması, bunlar içinde 6 olguda V.C.S. sendromu saptamıştır.

Dündar, S. ve ark.³ ise incelediği 38 V.C.S. sendromlu olgunun nedeni olarak 15 olguda Behçet hastalığı saptamışlardır.

Ülkemizde Behçet hastalığı ile uğraşan diğer araştırmacılar da damar tutulmaları gösteren Behçet hastalarının görülme sıklığı: Aksungur⁴ % 25.7; Yazıcı, H.⁵ % 84; Savaşkan, H.⁶ % 12; Azizlerli, G.⁷ % 13; Dilsen N.⁸ % 41.2; Oktay, A.⁹ % 20.50 olarak saptamışlardır.

V.C.S. sendromlu hastalarla karşılaşıldığında genellikle iç organ maligniteleri akla gelmektedir. V.C.S. sendromunun gelişmesinde Behçet hastalığının da rol oynadığı bilinmektedir.

Bizim takip ettiğimiz 130 Behçet'li hastanın 2'sinde V.C.S. sendromu saptandı ve bu nedenle Behçet hastalığı ve V.C.S. sendromunu vurgulamayı amaçladık.

OLGULAR

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri Hastalıkları Bölümüne 10 yıl süresince müracaat eden 130 Behçetli hasta içinde 2 V.C.S. sendromlu hasta klinik ve laboratuvar verileri araştırıldı.

OLGU 1: M.K. 43 yaşında, Artvin doğumlu.

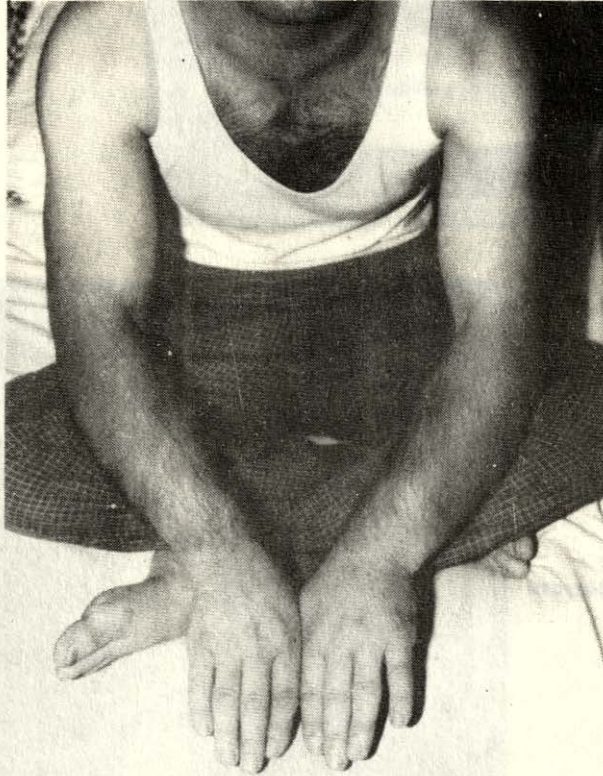
15 yıldır devam eden tekrarlayan ağızda aft ve genital ülserasyonları nedeniyle polikliniğimize başvuran hastanın aynı zamanda 8 yıldır devam eden eklem ağrıları, yine 8 yıldır gözde iridosiklitis bulguları varmış. Pathergie testi (+).

5 yıl önce de sağ kolda ağrı, ödem oluşan hasta kliniğimizde yatırılarak M. Behçet tanısı konulmuş. Hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde gövdenin üst kısmında, her iki kolda ve özellikle sağ kolda, boyunda ve yüzde yaygın, godet bırakmayan ödem, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi kliniğinde yapılan venogram sonucunda internal juguler venin kısmen tromboze olduğu vena cava superiorun tamamen tıkalı olduğu, belirgin interkostal kolleteral geliştiği gözlemlendi. Bu da hastamızda vena cava superior sendromu olarak değerlendirildi (Resim: 1, 2, 3).

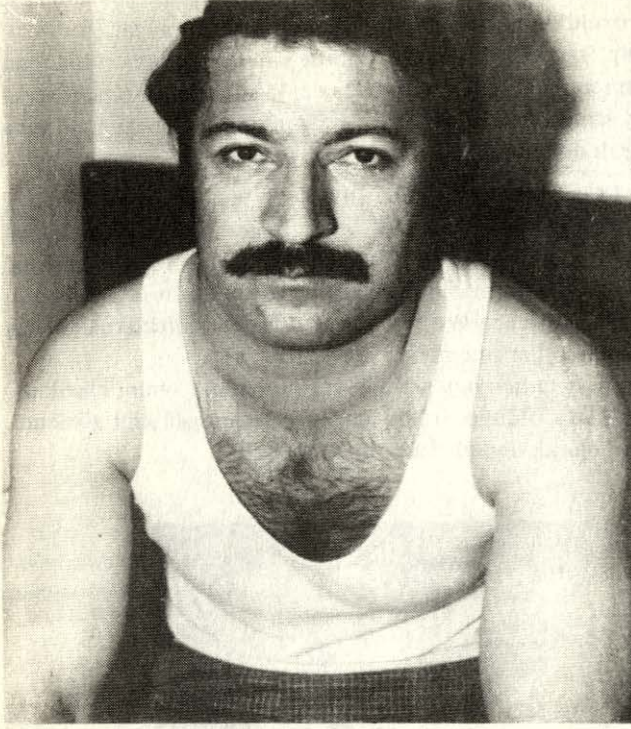
OLGU 2: K.S. erkek, 33 yaşında evli, şoför.

15 yıldır devam eden, tekrarlayan ağızda aft, genital ülserasyonları olan hastada aynı zamanda tekrarlayan tromboflebit de gelişmiş. Bunun dışında hastanın zaman zaman eklem ağrıları ve follikülitleri olduğu görüldü. Pathergie testi (+) bulundu. Hasta yerden bir eşya almak amacıyla eğildiğinde yüzde ve omuzlarda pelerin tarzında siyanoz ve venöz kollateraller gelişmekte idi (Resim: 4).

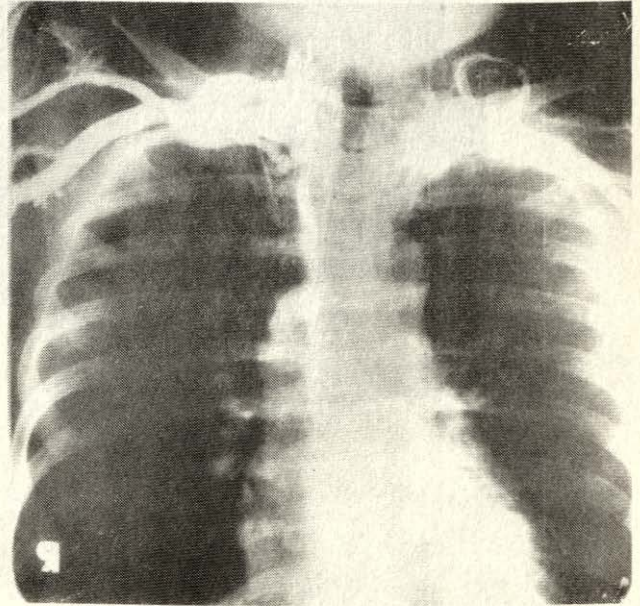
Hasta 9.1.1987 tarihinde yapılan venogramda sol innominal venin, klavikulanın baş kısmından itibaren tıkalı olduğu ve üst azigos sistemin geliştiği gözlemlendi. Vena cava superior sendromu olarak değerlendirildi (Resim: 5).



Resim: 1
Olgu I'in kollarındaki ödem

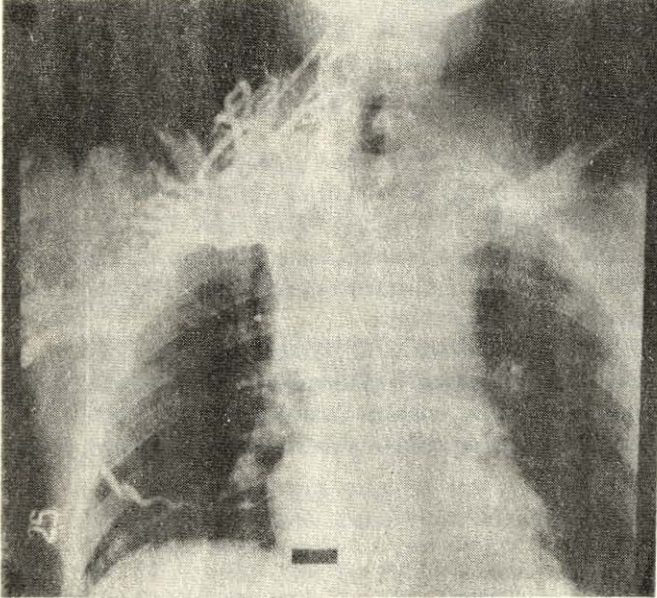
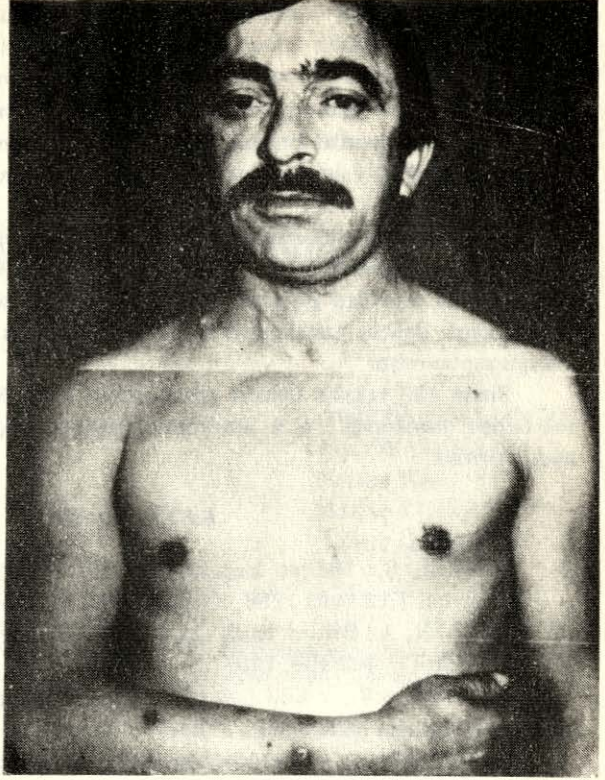


Resim: 2
Olgu I'in yüz ve boynun-
daki ödem



Resim: 3
Olgu I'in venogramı

Resim : 4
Olgu II'nin yüz ve omuz-
larındaki pelerin tarzın-
daki siyanoz ve venöz
kollateraller



Resim : 5
Olgu II'nin venogramı

TARTIŞMA

Behçet hastalığı çeşitli sistemleri tutan bir klinik sendromdur. Bu sendrom gözde iridosiklit, ağızda tekrarlayan aft genital ülser, eritema nodosum pyodermi, akne, makülo-papüler lezyonlar, artrit, artralji, nöromusküler belirtiler, vasküler lezyonlar ve pozitif pathergi testi gibi belirtilerle seyrederek.

Vasküler lezyonlar önemli bir rol tutar. Bunların içinde yüzeysel venlerin geçici tromboflebiti yanında vena cava superior ve vena cava inferior sendromlarına rastlanılır.

V.C.S. sendromlu hastalarda nefes darlığı, çabuk yorulma, başta dolgunluk hissi, omuzlarda pelerin tarzında ödem, yüzde ödem ve siyanoz, göğüste venöz kol-lateraller gibi belirtileri gözlenir. Türkiye'de yapılan bir çalışmada V.C.S. sendromu etyolojisinde Behçet hastalığının 2'nci madde olduğu ve benign sebeplerin başında olduğu saptanmıştır¹⁰.

Bizim 130 vakalık Behçet grubumuzda 2 V.C.S. sendromlu vakayı inceleyerek Behçet hastasında V.C.S. sendromu görülme sıklığını bir kez daha vurgulamayı uygun gördük.

KAYNAKLAR

1. TUNALI, Ş.: Behçet hastalığında deri bulguları. XX. Ulusal Oftalmoloji Kongresi, 7-12 Eylül 1986. Kongre Kitabı (Baskıda).
2. GÜRLER, A.: Behçet hastalığında tanı kriterleri ve klinik gözlemler, Türkiye Klinikleri, 5: 403-409, 1985.
3. DÜNDAR, S.V., YAZICI, H.: Superior vena cava sendromu ve Behçet hastalığı. II. Behçet günü 8 Mart 1984, İst. Üniv. Yay., Sanat Matbaacılık, İst., s. 36.
4. AKSUNGUR, L., ÇAYHAN, A., ŞENTUT, Z.: 35 Behçet sendromlu vak'ada klinikopatolojik tetkikler. VI. Ulusal Dermatoloji Kongresi, 21-24 Eylül 1976, Mersin, Çukurova Üniv. Yayınları, 1976, s. 105.
5. YAZICI, H., TÜZÜN, Y., PAZARLI, H., YALÇIN, B., YURDAKUL, S., MÜFTÜOĞLU, A.: Combined use of HLA-B₅ and the pathergy test as diagnostic markers of Behçet's disease in Turkey, J Rheumatol, 7/2: 206-210, 1980.
6. SAVAŞKAN, H., KOTOĞYON, A., TÜZÜN, Y., ALTAÇ, M.: Behçet hastalığı nasıl başlar? Deri Hast. ve Frengi Arşivi, 15: 49-52, 1981.
7. AZİZLERLİ, G., ÖZARMAĞAN, G., ÖVÜL, C., ERDURAK, U., SOYLAN, T., ÖRGE, Ç.: Behçet günü, 8 Mart 1984, İstanbul, Sanat Matbaacılık, 1984, s. 19.
8. DİLŞEN, N.: Behçet hastalığında Pathergie testinin değeri. IV. Behçet günü, 7 Mart 1986 Kongresinde tebliğ edilmiştir.
9. OKTAY, A., DÜNDAR, S., ARIOĞLU, S., SÖZEN, T., SANDIKÇA, S., BİBEROĞLU, K.: 190 Behçet hastalığı olgusunun retrospektif olarak incelenmesi. II. Behçet günü, 8 Mart 1984, İstanbul Sanat Matbaacılık, 1984, s. 3.
10. DÜNDAR, S.: Behçet hastalığında vasküler sistem, Türkiye Klinikleri, 5: 435-438, 1985.

Doç. Dr. Şükran TUNALI
Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi
Deri Hastalıkları Anabilim Dalı
BURSA