

Multipl Pulmoner Anevrizma ve Superior Sagital Sinus Trombozu İle Seyreden Bir Behçet Hastalığı: Olgu Sunumu

Behçet's Disease Presenting with Superior Sagittal Sinus Thrombosis and Multiple Pulmonary Aneurysms: Case Report

Hayriye SARICAOĞLU², Serap Köran KARADOĞAN¹, Cüneyt ERDOĞAN³, Davit SABA⁴, Hatice ERDEM², Kamil DİLEK⁵, Şükran TUNALI²

¹İzmir Büyükşehir Belediyesi Eşrefpaşa Hastanesi, Dermatoloji Birimi, İzmir

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Multidisipliner Behçet Merkezi, Bursa; ³Radyoloji Anabilim Dalı, Multidisipliner Behçet Merkezi, ⁴Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Multidisipliner Behçet Merkezi,

⁵İç Hastahkları, Nefroloji-Romatoloji Anabilim Dalı, Multidisipliner Behçet Merkezi, Bursa

Başvuru tarihi / Submitted: 04.11.2008 **Kabul tarihi / Accepted:** 05.01.2009

Bilateral multipl pulmoner arter anevrizmaları, Behçet hastalığında (BH) özellikle genç erkek hastalarda seyrek görülen bir pulmoner tutulum şeklidir. BH süperior sagital sinüs trombozu şeklinde karşımıza çıkabilen serebral ven trombozu açısından da önemli bir risk faktörüdür. Bu makalede aynı anda hem süperior sagital sinüs trombozu hem de bilateral multipl pulmoner arter anevrizmaları bulunan bir Behçet hastasını sunmaktayız. Bu olgu, BH'da multipl bilateral pulmoner anevrizma ve süperior sagital sinüs trombozunun nadir olarak bir arada görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı; sinüs trombozu; pulmoner anevrizma.

Bilateral multiple pulmonary arterial aneurysms are rare presentations of pulmonary involvement in Behçet's disease (BD), affecting particularly young men. BD has also been well documented as a risk factor for cerebral venous thrombosis, which may present as superior sagittal sinus thrombosis. We present a male patient presenting with both pulmonary arterial aneurysms and superior sagittal sinus thrombosis. This patient is presented since coexistence of sagittal sinus thrombosis and multiple pulmonary arterial aneurysms in BD is rarely observed.

Key words: Behçet's disease; sinus thrombosis; pulmonary aneurysms.

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH) artiküler, vasküler, gastrointestinal, pulmoner, renal ve nörolojik semptomlara neden olabilen multisistemik bir vaskülitir.^[1] Bu hastalıkta pulmoner arterler, aort, vena kava inferior ve vena kava superior gibi büyük damarlar tutulabilir. Özellikle pulmoner arterlerde olmak üzere arteriyel yerleşimli anevrizmalar potansiyel rüptürizasyon ve buna bağlı olarak ortaya çıkan masif hemoptizi riski nedeniyle oldukça kötü bir

prognosa sahiptir. Erkek hastalarda kadınlara kıyasla vasküler lezyonların gelişme oranı daha yüksektir.

Hastaların az bir kısmında (%1) baş ağrısı; intrakraniyal hipertansiyon ve meningoensefalit görülür. Ayrıca vaskülit, kraniyal sinir felçleri, periferik sinir tutulumu ve seyrek olarak da sagittal sinüs trombozu görülebilmektedir.^[2,3] Burada, multipl pulmoner arter anevrizması ve sagittal sinüs trombozu birlikteliği gözlenen 15 yaşında erkek bir Behçet hastası sunulmaktadır.

İletişim adresi (Correspondence): Dr. Hayriye Sarıcaoğlu, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Multidisipliner Behçet Merkezi, Bursa, Türkiye. Tel: 0224 295 00 00 e-posta (e-mail): hayriye@uludag.edu.tr

© Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi. AVES Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.

© Medical Journal of Trakya University. Published by AVES Publishing. All rights reserved.

OLGU

15 yaşındaki erkek hasta polikliniğimize son iki aydan beri tekrarlayan ağız içi yerleşimli çok sayıda oral aft, skrotal deride ülser, artralji, ateş yüksekliği ve halsizlik; bir haftadan beri beliren baş ağrısı, bulantı, ense sertliği ve göğüs ağrısı nedeniyle başvurmuştur. Hastada bir ay önce bir kez hemoptizi ve üç gün önce hematokezya öyküsü mevcuttu.

Fizik muayenede ateş yüksekliği, hepatosplenomegali, ense sertliği ve solda Babinski refleksi saptandı. Hastada ayrıca çok sayıda oral aft, skrotal ülser skarları ve papülopüstüller mevcuttu. Son 1 haftadan beri ateş yüksekliği nedeniyle başka bir merkezde ampirik olarak başlanmış olan antibiyotik tedavisini almaktaydı. Hastanın yaşamının ilk 1 yılında febril konvülziyon atakları geçirmiş olduğu öğrenildi. Hastanın 3 kız kardeşinden birinde rekürren oral aftozis öyküsü mevcuttu.

Laboratuvar incelemelerinde Hb: 8.9, WBC: 12000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 49 mm/saat ve C reaktif protein (CRP): 15.6 olarak saptandı. Protrombin zamanı (PT), parsiyel tromboplastin zamanı (PTT), protein C ve protein S düzeyleri, anti-trombin-III ve antikardiyolipin antikorları hiperkoagulabl bir tablo ile uyumlu düzeylerde değildi (PT: 15.3, PTT: 43.2 ve INR: 1.3). Serum protein elektroforezinde gama globulin düzeylerinde artma (%23) ve hipoalbuminemi (%27) gözlemlendi. Rutin biyokimyasal parametreler, tam idrar analizi, hemogloblin elektroforezi ve immunoglobulin düzeyleri normal sınırlarda idi. Otoantikorlar negatif bulundu. Gaitada gizli kan incelemesi negatifti. Mikrobiyolojik incelemelerde herhangi bir bakteriyel, viral veya fungal organizma saptanmadı. Hastaya yapılan Paterji testi 48. saatte negatif bulundu. Haplotip analizinde BH'nı destekler şekilde HLA B5 pozitifliği saptandı.

Akciğer grafisinde sağ inferior lobda multipl nodüller opasiteler gözlemlendi. Bu opasitelerin daha sonra gerçekleştirilen kontrastlı torakal tomografide çok sayıda intraparakimal pulmoner anevrizma ile uyumlu olduğu görüldü.

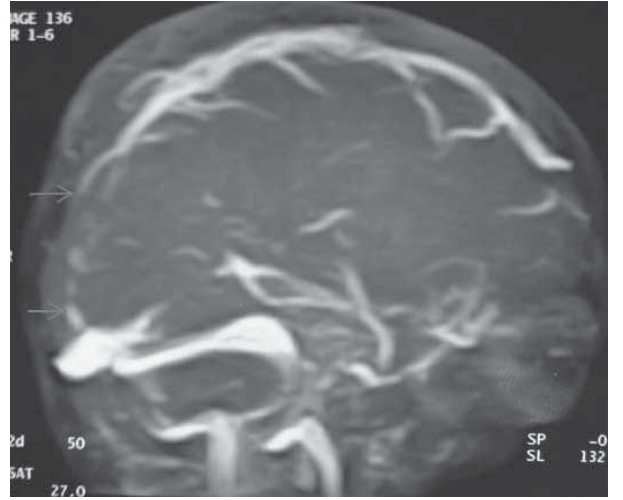
Torakal manyetik rezonans (MR)-anjyografide sağ pulmoner arterin posterobazal kısmında sırasıyla 6x7x5 cm ve 3x4x3 cm boyutlarında anevrizmalar ve sağ pulmoner bifurkasyon bölgesi komşuluğunda arka dal üzerinde 2 cm çapında ve sol anterior lobun pulmoner arter dalında 2x1 cm boyutunda daha küçük bir anevrizma saptandı (Şekil 1).

Kraniyal MR incelemesinde superior sagital sinusta akut bir tromboz oluşumu gözlemlendi (Şekil 2).

Hastaya siklofosamid ve pulse kortikosteroid kombinasyon tedavisi başlandı. Ayrıca antiödem tedavi ve eritrosit transfüzyonları yapıldı. İmmunosupresif tedavinin ilk haftasında, hastanın klinik belirtileri hafif azalmakla birlikte torakal manyetik rezonans bulgularında gerileme olmadı. Hasta 3 pulse siklofosamid ve idame



Şekil 1. Akciğerlerde bilateral yerleşimli çok sayıda pulmoner anevrizmanın gözlemlendiği torakal manyetik rezonans inceleme görüntüsü.



Şekil 2. Aynı hastada superior sagital sinus trombozunun gözlemlendiği kraniyal manyetik rezonans incelemesi.

dozunda prednizolon (1 mg/kg/gün) tedavisi aldıktan sonra masif hemoptizi nedeniyle eksitus oldu.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı (BH), nedeni bilinmeyen multi-sistemik bir vaskülitir. BH olan 21 hastada yapılan bir çalışmada, toplam 30 arteriyel lezyondan sekizinin (%26.7) pulmoner arter anevrizması ile uyumlu olduğu bildirilmiştir.^[4] Bir başka çalışmada ise; 200'den fazla BH olgusunda pulmoner arterlerin etkilendiği, pulmoner tutulumun söz konusu olduğu ve ikinci en sık tutulan

arterin aorta olduğu bildirilmiştir.^[5] Bilateral multipl pulmoner anevrizma, BH'nın seyrek görülen bir komplikasyonudur. Masif ve fatal olabilen hemoptizi ise bu komplikasyonun en sık görülen semptomu olarak karşımıza çıkmaktadır.^[5] Günümüzde, bu komplikasyonun tanısında torakal MR-anjiyografi, dijital substraksiyon anjiyografisi ve helical BT gibi birçok görüntüleme yöntemi kullanılabilir.^[6,7]

Pulmoner anevrizmaların protein C ve protein S eksikliği ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir.^[8] Hastamızda protein C ve S düzeyleri normal bulunmuştur.

Dural sinus trombozlarının yerleşim, etiyoloji, klinik bulgular ve tedavi sonuçları yönünden ele alındığı 42 olgudan oluşan retrospektif bir olgu serisinde en sık yerleşim yerinin süperior sagital sinus olduğu (%64) ve hastaların %33'ünde etiyolojinin belirlenemediği bildirilmiştir. Bu derlemede dural sinus trombozunun diğer nedenleri arasında protrombotik olaylar (%21), oral kontraseptif kullanımı (%14), ve diğer faktörler (puerperium, cerrahi işlemler, enfeksiyon, travma, dehidrasyon ve neoplazmlar) sıralanmaktadır.^[9] Hastamızda dural sinus trombozuna yol açabilecek tüm bu nedenler ekarte edilmiştir.

BH'da santral sinir sistemi tutulumunun hastaların %5-10'unda görüldüğü bildirilmiştir. Bu hastaların %80'inde parankimal beyin tutulumu ve %20'sinde ise dural sinus trombozu gözlenmektedir.^[10] BH'nda seyrek görülen nörolojik bir tutulum şekli olan superior sagital sinus trombozu; baş ağrısı ve papil ödemi gibi intrakraniyal hipertansiyon belirtileri ile karşımıza çıkabilir.^[11,12] Beyin parankim tutulumuna göre daha selim seyirli olan dural sinus trombozlarının tedavisinde antikoagulan ve immunosupresif (genelde kortikosteroidler) ilaçların kombinasyonu ile çeşitli oranlarda başarı elde edilmiştir, ancak hastamızda masif hemoptizi riski bulunduğu için antikoagulan tedavi verilememiştir ve hasta tek başına immunosupresif tedavi ile yakın takip altında tutulmuştur. Literatürde dural sinus trombozu saptanan 30 ve 35 yaşlarında iki hasta bildirilmiştir, bizim sunmuş olduğumuz hastanın 15 yaşında olması bu komplikasyonun daha erken yaşlarda da görülebileceğine dikkat çekilmesi açısından önem taşımaktadır.^[11,12]

Behçet hastalığında pulmoner arter anevrizmalarıyla büyük ven tutulumunun birlikteliği ise uzun zamandan beri bilinmektedir. Bizim olgumuzda büyük ven tutulumu olarak dural sinus tutulumu saptanmış olup BH'da daha sık olan ekstrakraniyal büyük ven tutulumunun olmaması vakanın nadir görülen bir durum olduğunu ortaya koymaktadır. Yine de gelecekte otopsi çalışmaları

ile asemptomatik BH'larındaki dural sinus tromboz sıklığını saptamada önemli bilgiler elde edilebileceğine inanıyoruz.

BH olan genç erkek hastalar hastalığın ilk yıllarında bile arteriyel anevrizmalar ve venöz trombozlar yönünden dikkatli bir şekilde incelenmeli ve izlenmelidir. Hastamızın son iki ayda semptomlarının ardarda belirmesine kadar herhangi bir sağlık sorunu yaşamamış olması da ayrıca dikkat çekicidir.

Öte yandan, aynı hastada hem arteriyel anevrizmalar hem de venöz trombozların bulunması da antikoagulan tedavi açısından büyük sorun yaratmaktadır.

Çıkar Çatışması

Bildirilmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Önder M, Gürer MA. The multiple faces of Behçet's disease and its etiological factors. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:126-36.
2. Serdaroglu P. Behçet's disease and the nervous system. *J Neurol* 1998;245:197-205.
3. Proebstle TM, Schönfeldt C, Lüttke B, Weber L. Behçet's disease with primary involvement of the cerebral vessels. *Dtsch Med Wochenschr* 1996;121:6-20 (abstr).
4. Saba D, Saricaoglu H, Bayram AS, Erdogan C, Dilek K, Gebitekin C, et al. Arterial lesions in Behçet's disease. *Vasa* 2003;32:75-81.
5. Erkan F, Gül A, Tasalı E. Pulmonary manifestations of Behçet's disease. *Thorax* 2001;56:56:573-8.
6. Erkan F. Pulmonary involvement in Behçet disease. *Curr Opin Pulm Med* 1999;5:314-8.
7. Celenk C, Celenk P, Akan H, Başoğlu A. Pulmonary artery aneurysms due to Behçet's disease: MR imaging and digital subtraction angiography findings. *AJR* 1999;172:844-5.
8. Ozge C, Calikoğlu M, Yıldız A, Türsen U, Tamer L. Bilateral pulmonary artery aneurysms with protein C and protein S deficiency in a patient with Behçet's disease. *Scand J Rheumatol* 2004;33:52-4.
9. Saw VPI, Kollar C, Johnston IH. Dural sinus thrombosis: a mechanism-based classification and review of 42 cases. *J Clin Neuroscience* 1999;6:480-7.
10. Yurdakul S, Yazıcı H. Behçet's syndrome. *Best Practice & Research Clin Rheum* 2008;22:793-809.
11. Swerdlow RH, Hanna GR. Behçet's disease: presentation with sagittal sinus thrombosis diagnosed noninvasively. *Headache* 1996;36:115-8.
12. Ueda T, Gondo M, Kitano I, Kinoshita K, Kikuchi I. Vasculo-Behçet's disease with superior sagittal sinus thrombosis: case report. *No To Shinkei* 1982;34:349-54 (abstr).