

Multipl Pulmoner Anevrizma ve Superior Sagittal 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 SARİCAOĞLU², 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 Hastalıkları, 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 sagittal sinüs trombozu şeklinde karşımıza çıkabilecek serebral ven trombozu açısından da önemli bir risk faktördür. Bu makalede aynı anda hem süperior sagittal sinüs trombozu hem de bilateral multipl pulmoner arter anevrizmaları bulunan bir Behçet hastasını sunmaktayız. Bu olgu, BH'da multipl bilateral pulmoner anevrizma ve süperior sagittal sinüs trombozunun nadir olarak bir arada görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı; sinus 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: Behcet's disease; sinus thrombosis; pulmonary aneurysms.

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH) artiküler, vasküler, gastrointestinal, pulmoner, renal ve nörolojik semptomlara neden olan bilen 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

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

Hastaların az bir kısmında (%1) baş ağrısı; intrakranial hipertansiyon ve meningoensefalit görülür. Ayrıca vaskülit, kranial sinir felçleri, periferik sinir tutulumu ve seyrek olarak da sagittal sinüs trombozu görülebilir.^[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 papülopüstüler mevcuttu. Son 1 haftadan beri ateş yüksekliği nedeniyle başka bir merkezde empirik olarak başlanmış olan antibiyotik tedavisini almaktaydı. Hastanın yaşamının ilk 1 yılında febril konvülzyon atakları geçirmiştir olduğu öğrenildi. Hastanın 3 kız kardeşinden birinde rekürren oral aftozis öyküsü mevcuttu.

Laboratuar incelemelerinde Hb: 8.9, WBC: 12000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 49 mm/saat ve C reaktiv 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) gözlandı. Rutin biyokimyasal parametreler, tam idrar analizi, hemoglobin 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 Pathergi testi 48. saatte negatif bulundu. Haplotype analizinde BH'ni desetler şekilde HLA B5 pozitifliği saptandı.

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

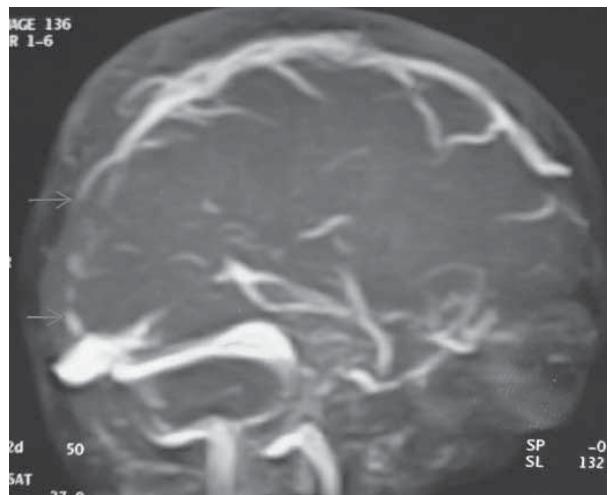
Torakal manyetik rezonans (MR)-anjiyografide sağ pulmoner arterin posterobazal kısmında sırasıyla 6x7x5 cm ve 3x4x3 cm boyutlarında anevrizmalar ve sağ pulmoner bifurkasyon bölgesi komşuluğunda arka dal üzerinde 2 cm çapında ve sol anterior lobun pulmoner arter dalında 2x1 cm boyutunda daha küçük bir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

Kranial MR incelemesinde superior sagittal sinusta akut bir tromboz oluşumu gözlandı (Şekil 2).

Hastaya siklofosfamid 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 siklofosfamid ve idame



Şekil 1. Akciğerlerde bilateral yerleşimli çok sayıda pulmoner anevrizmanın gözlediği torakal manyetik rezonans inceleme görüntüüsü.



Şekil 2. Aynı hastada superior sagittal sinus trombozunun gözlediği kranial manyetik rezonans incelemesi.

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

TARTIŞMA

Behçet hastalığı (BH), nedeni bilinmeyen multisistemik 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-anjiografi, dijital substraksiyon anjiografisi ve helikal BT gibi birçok görüntüleme yöntemi kullanılabilmektedir.^[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 superior sagittal 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, dehidratasyon 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 sagittal sinus trombozu; baş ağrısı ve papil ödemi gibi intrakranial 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 görüleceğine dikkat çekilmesi açısından önem taşımaktadır.^[11,12]

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

ları ile asemptomatik BH'lardaki dural sinus tromboz sikliğini saptamada önemli bilgiler elde edilebileceğine inanıyoruz.

BH olan genç erkek hastalar hastalığın ilk yıllarda 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 Behcet's disease and its etiological factors. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:126-36.
2. Serdaroglu P. Behcet's disease and the nervous system. *J Neurol* 1998;245:197-205.
3. Proebstle TM, Schönfeldt C, Lüttke B, Weber L. Behcet'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 Behcet's disease. *Vasa* 2003;32:75-81.
5. Erkan F, Gül A, Tasalı E. Pulmonary manifestations of Behcet's disease. *Thorax* 2001;56:56-573-8.
6. Erkan F. Pulmonary involvement in Behcet disease. *Curr Opin Pulm Med* 1999;5:314-8.
7. Celenk C, Celenk P, Akan H, Başoğlu A. Pulmonary artery aneurysms due to Behcet's disease: MR imaging and digital subtraction angiography findings. *AJR* 1999;172:844-5.
8. Ozge C, Calikoglu M, Yıldız A, Türsen U, Tamer L. Bilateral pulmonary artery aneurysms with protein C and protein S deficiency in a patient with Behcet's disease. *Scand J Rheumatol* 2004;33:52-4.
9. Saw VPJ, 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. Behcet's syndrome. *Best Practice & Research Clin Rheum* 2008;22:793-809.
11. Swerdlow RH, Hanna GR. Behcet'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-Behcet's disease with superior sagittal sinus thrombosis: case report. *No To Shinkei* 1982;34:349-54 (abstr).