

## Behçet Hastalığında Subklavian Arter Psödoanevrizması

*Subclavian Artery Pseudoaneurysm in Behcet's Disease*

Ahmet YILDIRIM, Ahmet İŞIK, Nusret SIRMA, Vedat GENCER

Başvuru tarihi / Submitted: 22.02.2006 Kabul tarihi / Accepted: 11.04.2006

Behçet hastalığında aort ve pulmoner arterlerde psödoanevrizma nadir bildirilirken, subklavyan arterlerde daha da az görülmektedir. Yirmi dokuz yaşında erkek hasta, sağ boyun bölgesinde ağrı ve pulsatil kitle nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede, sağ klavikula üzerinde hassasiyet, ödem, kizarıklık ve pulsatil kitle vardı. Sol alt ekstremitede eritema nodosum benzeri lezyon (ENBL) skarı ile uyumlu hiperpigmente lezyonlar görüldü. Pathergi testi şüpheli pozitifti. Göz muayenesinde geçirilmiş üveit sekeli olduğu saptandı. Kontrastlı toraks tomografisinde subklavyan arterde trombus içeren psödoanevrizmayla uyumlu görüntü vardı. Olgunun tanısı Behçet hastalığı kabul edildi. Tedavinin dördüncü günü psödoanevrizmanın pariyetal plevraya invaze olarak, intrapleural boşluğa kanaması üzerine şok gelişti. Acil olarak subklavyan arter bypass ameliyatı uygulandı. Yirmi birinci gün greft trombozu gelişti, aynı kateterden streptokinaz infüzyonuna başlandı. Tedavi ile 12 saat içinde tam açıklık sağlandı. Üç ay sonra tekrar tromboz gelişmesine karşın kollaterallerin distal dolusu sağladığı görüldü. İdame tedavi ile hastanın klinik takibine devam edilmektedir.

**Anahtar Sözcükler:** Psödoanevrizma; Behçet hastalığı; subklavyan arter.

Although pseudoaneurysms in aorta and pulmonary arteries are rarely reported in Behcet's disease, it is even more rare in the subclavian artery. Twenty-nine year-old-male patient presented with pain and a pulsatile mass in the right neck region. Physical examination revealed hypersensitivity, oedema, rash and a pulsatile mass in the right clavicular area. Hyperpigmented areas compatible with an erythema nodosum like lesion scar were observed in the lower left extremity. Pathergy test was vaguely positive. Sequelae of previous uveitis were evident on ophthalmologic examination. Contrasted thorax tomography revealed an image compatible with a thrombus containing pseudoaneurysm in the subclavian artery. The patient's diagnosis was accepted as Behcet's disease. On the 4th day of therapy, the pseudoaneurysm invaded into the parietal pleura and bled into the intrapleural space leading to shock. An emergency subclavian artery bypass operation was performed. Graft thrombosis occurred on the 21st day, streptokinase infusion was started through the same catheter. Complete patency was achieved in 12 hours by therapy. Although thrombosis occurred after 3 months, it was observed that the collaterals could provide distal filling. The patient's clinical follow-up continues on maintenance doze.

**Key Words:** Aneurysm, false; Behcet syndrome; subclavian artery.

Behçet hastalığı (BH), etyolojisi bilinmeyen, kronik, otoimmün, multisistemik bir hastalıktır. İlk kez 1937'de Hulusi Behçet tarafından, oral

ülser, genital ülser ve iridosiklit triadı bulunan olgularda tanımlanmıştır.<sup>[1]</sup> Göz, deri, eklemler, nörolojik ve vasküler sistem gibi birçok sistemi

etkiler ve HLA B51 (human lökosit antijen) pozitif kişilerde daha fazladır.<sup>[2]</sup> Tanıda Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu tanı kriterleri kullanılır.<sup>[3]</sup> Behçet hastalığında damar tutulumu varsa vaskülobehçet olarak adlandırılır.<sup>[4]</sup> Yirmi-40 yaş arasındaki erkek BH olgularında %2-7 arteriyel tutulum vardır.<sup>[4,5]</sup> Psödoanevrizma lezyonu, arter tikanmasından daha siktir.<sup>[6]</sup> En önemli mortalite nedeni pulmoner arter anevrizması rüptürüdür. Rüptürün nedeni ise damar duvarındaki hücre infiltrasyonu ve vazovazorumlardaki tikanmadır.<sup>[7]</sup> Behçet hastalığında aort ve pulmoner arterlerde psödoanevrizma bildirilmesine karşın, subklavyan arter anevrizması daha nadir görülmektedir.<sup>[8]</sup>

### OLGU SUNUMU

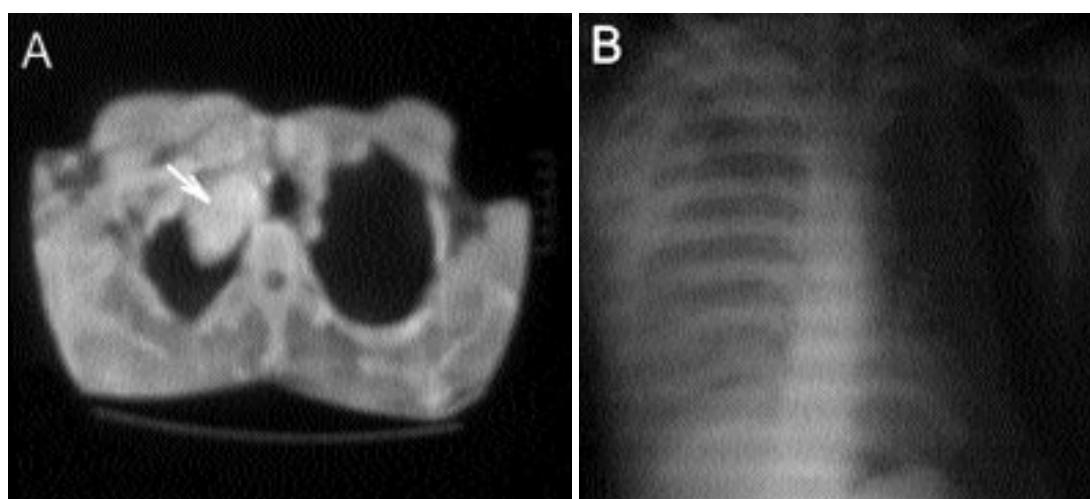
Yirmi dokuz yaşındaki erkek olgu, sağ boynun bölgesinde ağrı ve pulsatil kitle nedeniyle başvurdu. Öyküsünde eritema nodozum benzeri lezyon (ENBL), üveit, derin ven trombozu ve hepatik ven trombozu tanımlıyordu. Oral ve genital ülser öyküsü yoktu.

Fizik muayenesinde, sağ klavikula üzerindeki bölgede hassasiyet, ödem, kızarıklık ve pulsatil kitle vardı. Sol alt ekstremitede ENBL skarı ile uyumlu hiperpigmente lezyonlar görüldü. Parterji testi şüpheli pozitif bulundu. Göz muayenesinde geçirilmiş üveit sekeli olduğu saptandı.

Laboratuvar incelemelerinde; Hb. 9.2 g/dL, lökosit 8200 mm<sup>3</sup>, trombosit 596.000 mm<sup>3</sup>, eritro-

sit sedimentasyon hızı (ESH) 102 mm/s ve C-reaktif protein (CRP) 32 mg/L bulundu. Akciğer radyografisinde sağ apikal bölgede 5x5 cm boyutlarında kitle görüldü. Doppler ultrasonografik görüntülemede sağ subklavyan arterde tromboze anevrizma ve sol iliyak vende tromboz saptandı. Kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) subklavyan arter çıkış yerinin 2 cm distalinden başlayıp 8 cm'lik segment boyunca uzanan 4x5 cm boyutlu, trombus içeren psödoanevrizmayla uyumlu görüntü vardı (Şekil 1a). Kontrastlı abdominal BT'de, sağ hepatik ven görülemiyordu ve karaciğerde hipodens lezyonlar vardı; bu bulgular Budd-Chiari sendromu ile uyumlu olarak yorumlandı.

Olgumuz, öykü, fizik muayene ve laboratuvar verilerine göre BH kabul edildi. Kardiyoloji ve kalp damar cerrahi uzmanları tarafından, öncelikle akut faz reaktanlarının medikal tedaviyle düşürülmesi önerildi ve üç gün süreyle 1000 mg/gün IV pulse prednizolon, dördüncü gün 1000 mg/gün siklofosfamid uygulandı. Ancak dördüncü gün aniden hipovolemik şok durumu gelişti. Sağ kolda brakiyal, radyal ve ulnar arter nabazanları alınamıyor, sol kolda ise zayıf olmasına karşın hissedilebiliyordu. Ani senkop, solukluk ve taşikardi gibi hipovolemik şok belirtileri nedeniyle, psödoanevrizma rüptürü olabileceği ve toraks kavitesi içine kanama olabileceği düşünüldü. Acil çekilen akciğer grafisinde sağ hemitoraksta havalandırma kaybolmuştu (Şekil 1b).



Şekil 1. (a) Sağ subklavyan arter psödoanevrizmasının tomografik görünümü. (b) Sağ intrapleural kanama.

Torasentezde kan gelmesi nedeniyle psödoanevrizmanın pariyetal plevraya invaze olarak, intraplevral boşluğa kanadığı anlaşıldı. Olgu acilen ameliyata alınarak 6 mm ringli EPTFE yapay greft ile sağ proksimal-distal subklavyan arter bypass ameliyatı uygulandı ve ameliyat sonrası komplikasyon görülmedi. Coumadin 5 mg tb. 1x1 (INR takibine göre dozu ayarlandı), Plavix tb. 1x1, Ecopirin 100 mg 1x1, İmuran 50 mg tb. 3x1 tedavisi ile olgunun stabil olduğu gözlendi. Ancak ameliyat sonrası 21. günde aniden sağ üst ekstremitede solukluk gelişti ve nabazanlar alınamadı. Greft trombozu düşünülerek acil anjiyografi uygulandı. Sağ tanışal 6 F (Cordis J & J) kateter ile sağ subklavyan artere girildi ve proksimalden itibaren %100 tıkanık olduğu görüldü (Şekil 2a). Aynı kateter içinden streptokinaz bolus yapılmaksızın, 100000 IU/h hızında infüzyon başlandı. Aktive pihtlaşma zamanı (aPTT) 200-250 saniye arasında kalacak dozda unfraksiyonel heparin uygulandı. Dördüncü saatteki kontrol anjiyografisinde parsiyel açıklık saptandı (Şekil 2b). On ikinci saatte radiyal arter nabazanı normale döndü ve kontrol anjiyografisinde tam açıklık saptandı (Şekil 2c). Streptokinaz uygulanması sonlandırılarak Plavix 75 mg 1x1, Aspirin 300 mg 1x1 ve Fraxiparine 0.4 cc 1x1, Colchicum disper 0.5 mg 3x1 ve İmuran 50 mg 2x1 tedavisine başlandı. Komplikasyon görülmeyen olgu üç hafta sonra antikoagulan, antiagregan ve immünosupresif tedavi önerilerek taburcu edildi.

Üç ay sonra tekrar sağ üst ekstremitede solukluk ve nabazanda zayıflama ile başvurusunda yine greft trombozu düşünülerek acil anjiyografi uygulandı. Subklavyan arterdeki totale

yakın oklüzyona karşı, kollateraller ile distal doluşun yeterince sağlandığı görüldü ve streptokinaz veya cerrahi işleme gerek görürmedi. En son gelişen greft tikanıklığından sonraki 12 ay boyunca yeni tikanıklık veya yeni psödoanevrizma gelişmedi ve İmuran 50 mg 2x1, Colchicum disper 0.5 mg 3x1, Coumadin 5 mg 1x1 ve Aspirin 300 mg 1x1 ile klinik takibine devam edilmektedir.

## TARTIŞMA

Yirmi-kırk yaş arasındaki göz tutulumu olan erkek BH olgularında arteriyel tutulum daha sıkıktır.<sup>[4,5]</sup> Arteriyel tutulum en çok psödoanevrizma şeklindedir ve tikanıklık daha az görülmektedir.<sup>[6]</sup> Bizim olgumuzun da yaş ve cinsiyeti literatürle uyumlu bulunmuş ve göz tutulumu saptanmıştır.

Behçet hastalığında subklavyan arter psödoanevrizması, aort ve pulmoner arter psödoanevrizmasından daha nadirdir ve tek taraflı tutulum daha fazladır.<sup>[6,8]</sup> Sunduğumuz olgu, klinikümüzde takip edilen BH olgularında karşılaştığımız ilk subklavyan arter psödoanevrizmasıydı ve tutulum tek taraflıydı. Çakır ve ark.<sup>[6]</sup> ise, subklavyan arter anevrizmasının iki taraflı olmasının son derece az görüldüğünü ve sundukları olgunun literatürdeki tek olgu olduğunu bildirmişlerdir.

Behçet hastalığında vasküler tutulum sık olmamasına karşın, varsa arteriyel sistem venöz sistemden daha az tutulur. Bunların da ancak bir kısmında daha çok aort, pulmoner ve nadiren de subklavyan veya diğer arterlerde psödoanevrizma oluşur.<sup>[4-7]</sup> Nadir görülmemesi nedeniyle



**Şekil 2.** (a) Yapay greftte %100 tikanma, (b) streptokinaz sonrası 4. saat (1: ilk tikanıklık yeri, 1-2 arası kısmi açılma), (c) streptokinaz sonrası 12. saatte tam açılma.

subklavyan arterde psödoanevrizma sıklığını vermek olası değildir ve literatür bilgileri de daha çok tekli olgu sunumları şeklindedir. Ancak bazı araştırmacılar, uzun süre takip ettikleri BH olgularında gelişen psödoanevrizmalara ilişkin küçük çalışmalar bildirmiştir. Kalko ve ark.<sup>[9]</sup> 16 BH olgusunda saptanan 18 psödoanevrizmanın, altı abdominal aort, üç common femoral, iki superfisyal femoral, iki iliyak, iki popliteal, iki anterior tibial arter ve 1 subklavyan arter şeklinde dağılığını belirtmişlerdir. Yirmi dört hastalık diğer bir araştırmada ise, dokuz abdominal aort, beş superfisyal femoral, üç common femoral, dört iliyak, dört popliteal, bir subklavyan, bir karotis ve bir posterior tibial arter psödoanevrizması olduğu bildirilmiştir.<sup>[10]</sup>

Behçet hastalığında en sık ölüm nedeni pulmoner arter psödoanevrizma rüptürleridir.<sup>[5-7,9,10]</sup> Ancak aort ve subklavyan arterlerde de görülebilimekte ve ölümcül olabilmektedir.<sup>[6,10,11]</sup> Ayrıca psödoanevrizmanın bulunduğu arterin beslediği organ da çok önemlidir. Örneğin vertebral arter rüptüründe beyin perfüzyonu bozulacağından yaşamsal fonksiyonlar bozulabilir ve ölüm gelişebilir.<sup>[12]</sup> Olgumuzda sağ subklavyan arter anevrizması ani rüptür olmuş, parietal plevra ile visseral plevra arasına kanama nedeniyle hipovolemik şok gelişmiş ve yapay greftle acil baypas ameliyatı uygulanmıştır. Ameliyat sırasında subklavyan arterin plevraya invaze olduğu görülmüş ve bu işlemler sırasında subklavyan arter psödoanevrizma rüptürünün çok ciddi kanama yapabileceği ve yaşamsal tehlike oluşturabileceği anlaşılmıştır. Wu ve ark.<sup>[13]</sup> da subklavian arter anevrizmasının ciddi kanama yaptığı ve masif hemoptizi ile seyreden bir olguda lobektomi yapmak zorunda kaldıklarını bildirmiştir.

Hastamızın kardiyoloji ve kalp damar cerrahi uzmanlarının da görüşleri doğrultusunda, kateter giriş yerinde ve anastomoz yerlerinde yeni anevrizma oluşumu olasılığı nedeniyle, öncelikle medikal tedaviyle akut faz reaktanlarının düşürülmesi düşünülmüş ve üç gün pulse steroid uygulanmıştır. Ancak dördüncü gün anevrizma rüptüre olmuş ve yaşamsal tehlike gelişmiştir. Böylece vücut boşluklarına abondan kanayabilecek, zor ulaşılabilen ve rüptürü

ölümcul olabilecek psödoanevrizmaların, akut faz reaktanlarının düşmesi beklenmeden ameliyat edilmesinin uygun olabileceğini düşünmekteyiz. Çoğu araştırmacı da aynı görüşü savunmaktadır.<sup>[10,11]</sup> Ancak periferik arter psödoanevrizmalarında akut faz reaktanlarının normale dönmesinin beklenmesi bize göre mantıklıdır ve acil ameliyat gerekmeyebilir. Kalko ve ark.<sup>[9]</sup> da BH'nin aktif döneminde cerrahi girişimden kaçınılması gerektiğini ve remisyonun ameliyat komplikasyonlarını azalttığını belirtmişlerdir.

Literatür bilgilerimize göre BH'de bir arterde psödoanevrizma varsa, diğer arterlerde de olma olasılığı fazladır. Ayrıca anastomoz veya dikiş yerlerinde enflamasyon nedeniyle yeni anevrizma gelişme riski artmaktadır.<sup>[5,9,11]</sup> Bizim olgumuzda başka bir arterde psödoanevrizma bulunmamış, bir yıl boyunca yeni psödoanevrizma gelişmemiş ve ayrıca anastomoz yerlerinde de yeni anevrizma oluşumu gözlenmemiştir.

Anevrizma varsa, ayırici tanıda geçirilmiş kateter uygulaması, ateroskleroz, travma veya enfeksiyonlar düşünülmelidir.<sup>[14]</sup> Ancak olgumuzda üveyit, ENBL, derin ven trombozu, hepatik ven trombozu ve akut faz reaktanlarının yüksekliği nedeniyle, BH'ye bağlı psödoanevrizma olabileceğini düşünmek zor olmamıştır.

Psödoanevrizma tanısı için çeşitli yöntemler kullanılmaktadır. Anjiyografi iyi bir yöntem olmasına karşın hem kateter giriş yerinde yeni anevrizma oluşumu, hem de psödoanevrizmanın rüptür riskini artırabileceği bildirilmiştir<sup>[15]</sup> Bu nedenle son zamanlarda noninvaziv yöntemler olan intravenöz digital subtraction anjiyografi, kontrastlı tomografi veya MR anjiyografisinin tercih edildiği ve görüntü kalitesinin yeterli olduğu vurgulanmıştır.<sup>[16]</sup> Olgumuzdaki psödoanevrizmanın değerlendirilmesinde IV kontrastlı tomografi yöntemi kullanılmış ve yeterli kalitede görüntü elde edilmiştir.

Cerrahi anastomoz için genellikle ven grefti veya yapay greft kullanılmaktadır.<sup>[6,9,10]</sup> Ancak periferik arter anevrizmalarında son zamanlarda endovasküler stent greft implantasyon yöntemi de uygulanmaktadır.<sup>[17]</sup> Bu yöntemlerin tümünde en çok korkulan durum ise anastomoz

uçlarında yeni anevrizma oluşumu veya greftin tikanmasıdır. Olgumuzda anastomoz yerlerinde yeni anevrizma oluşumu görülmemiş, ancak ameliyattan 21 gün ve üç ay sonra olmak üzere iki kez tikanıklık gelişmiştir. Tüzün ve ark.<sup>[10]</sup> yanay greft uyguladıkları iki iliofemoral, bir aortofemoral ve bir popliteal greftin tıkanğını bildirmiştir, ancak greft uyguladıkları bir subklavyan olgusunda tikanıklık görmemişlerdir. Kalko ve ark.<sup>[9]</sup> da subklavyan greft tikanıklığı bildirmiştirlerdir.

Behcet hastalığında subklavyan arter psödoanevrizmasının nadir görülmESİ, psödoanevrizmanın plevraya invazyonu ve plevral boşluğa kanama nedeniyle bu olgu sunulmuştur. Ayrıca subklavyan arter psödoanevrizma rüptürlerinin yaşamsal tehlike oluşturabilecegi ve remisyonun ameliyat sonrası komplikasyonları azaltmasına karşın cerrahi girişimde gecikilmemesinin önemi anlaşılmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Behcet H. Über rezidivierende aphose, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatol Wochenschr 1937; 105:1152-7.
2. Yurdakul S, Hamuryudan V, Yazici H. Behcet syndrome. Curr Opin Rheumatol 2004;16:38-42.
3. Evaluation of diagnostic ('classification') criteria in Behcet's disease-towards internationally agreed criteria. The International Study Group for Behcet's disease. Br J Rheumatol 1992;31:299-308.
4. Hamza M. Large artery involvement in Behcet's disease. J Rheumatol 1987;14:554-9.
5. Park JH, Chung JW, Joh JH, Song SY, Shin SJ, Chung KS, et al. Aortic and arterial aneurysms in behcet disease: management with stent-grafts-initial experience. Radiology 2001;220:745-50.
6. Cakir O, Eren N, Ulku R, Nazaroglu H. Bilateral subclavian arterial aneurysm and ruptured abdominal aorta pseudoaneurysm in Behcet's disease. Ann Vasc Surg 2002;16:516-20.
7. Goueffic Y, Pistorius MA, Heymann MF, Chaillou P, Patra P. Association of aneurysmal and occlusive lesions in Behcet's disease. Ann Vasc Surg 2005; 19:276-9.
8. Yanagiya A, Kazui T, Nakanishi K, Yamada O, Sasaki T, Komatsu S. A case of aneurysmal dilatation of a saphenous vein graft for subclavian aneurysm in a patient with Behcet disease. [Article in Japanese] Nippon Geka Gakkai Zasshi 1987;88:903-6.
9. Kalko Y, Basaran M, Aydin U, Kafa U, Basaranoglu G, Yasar T. The surgical treatment of arterial aneurysms in Behcet disease: a report of 16 patients. J Vasc Surg 2005;42:673-7.
10. Tuzun H, Besirli K, Sayin A, Vural FS, Hamuryudan V, Hizli N, et al. Management of aneurysms in Behcet's syndrome: an analysis of 24 patients. Surgery 1997;121:150-6.
11. Durieux P, Bletry O, Huchon G, Wechsler B, Chretien J, Godeau P. Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease and Hughes-Stovin syndrome. Am J Med 1981;71:736-41.
12. Itoh K, Umehara F, Utatsu Y, Maruyama Y, Osame M. Medullary infarction due to vertebral dissecting aneurysm in a patient with Behcet's disease. [Article in Japanese] Rinsho Shinkeigaku 1996;36:986-9.
13. Wu MH, Lai WW, Lin MY, Chou NS. Massive hemoptysis caused by a ruptured subclavian artery aneurysm. Chest 1993;104:612-3.
14. Corriere MA, Guzman RJ. True and false aneurysms of the femoral artery. Semin Vasc Surg 2005;18:216-23.
15. Kingston M, Ratcliffe JR, Alltree M, Merendino KA. Aneurysm after arterial puncture in Behcet's disease. Br Med J 1979;1:1766-7.
16. Berkmen T. MR angiography of aneurysms in Behcet disease: a report of four cases. J Comput Assist Tomogr 1998;22:202-6.
17. Hama Y, Kaji T, Iwasaki Y, Kawauchi T, Yamamoto M, Kusano S. Endovascular management of multiple arterial aneurysms in Behcet's disease. Br J Radiol 2004;77:615-9.