

Vena Kava Superiyor Sendromu İle Tanı Konan Behçet Olgusu

A Case of Behçet's Disease Diagnosed With Superior Vena Cava Syndrome

Nesrin KIRAL,¹ Elif TORUN PARMAKSIZ,¹ Önder ÇETİN,¹ Mehmet Engin TEZCAN,² Hatice ERYİĞİT,³ Betül Ayça ÖZDERE KURTULUŞ,⁴ Benan ÇAĞLAYAN¹

¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Kliniği, İstanbul

³Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

⁴Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, İstanbul

Özet

Behçet hastalığı tekrarlayan oral ve genital ülserler, cilt lezyonları ve üveit ile karakterize, etiyojisi bilinmeyen multisistemik, enflamatuvar bir vaskülitir. Vena kava superiyor trombozu nadirdir ve olguların yalnızca %9.8'ini oluşturur. Kırk iki yaşında erkek hasta hemoptizi şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede boyun ve üst ekstremitelerde şişlik ve gövde ön duvarında yaygın dilate venöz kollateraller gözlemlendi. Ağzında aft saptanan hastanın oral ve genital aftlarının 17 yıldır tekrarladığı öğrenildi. Skrotal bölgede ülserasyona ait skatris izlendi. Toraks bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde vena kava superiyor, subklaviyen ven ve azigos ven distalinde trombus saptandı. Bu bulgular ile Behçet hastalığı tanısı konuldu. Olgumuzu nadir bir prezantasyon olması nedeniyle literatür bilgileri ışığında tartışmak amacıyla sunuyoruz.

Anahtar sözcükler: Behçet hastalığı; superiyor vena kava sendromu; venöz tromboz.

Summary

Behçet's disease is a multisystemic vasculitis of unknown etiology which is characterized by recurrent ulcers of the mouth and genitalia, cutaneous lesions, and uveitis. Superior vena cava (SVC) thrombosis is rare and reported in 9.8% of patients. A 42-year-old male patient was admitted to our clinic with hemoptysis. Physical examination revealed swelling of the neck and upper extremities and dilated collateral veins on the upper trunk. Oral aphthosis was observed, and the patient reported oral/genitalia aphthosis for 17 years. Scarring of scrotal ulcers were observed. The CT angiography of the chest demonstrated thrombosis of the SVC, subclavian veins, and azygos veins. Based on these findings, the patient was diagnosed with Behçet's disease. We present this rare case in order to discuss and correlate with the literature.

Key words: Behçet's disease; superior vena cava syndrome; venous thrombosis.

Giriş

Behçet hastalığı (BH) ilk defa 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır. Nedeni bilinmeyen kronik sistemik bir vaskülit formudur. Klasik triadı oral ve genital ülserler ile üveittir.^[1]

Behçet olgularının yaklaşık %7–37'sinde, hastalığın bir döneminde vasküler lezyonlara bağlı yakınmalar ortaya çıkmaktadır. Kardiyovasküler tutulum hem arterleri hem de venleri içermekte, arteriyel oklüzyondan anevrizmaya, yüzeysel trombozdan superiyor vena

İletişim: Dr. Nesrin Kiral.
Kocayol Cad., Kozyatağı Mah., Atılım Sitesi,
No: 39, D: 30, Kozyatağı, Kadıköy, İstanbul
Tel: 0216 - 416 49 88

Başvuru tarihi: 13.08.2013
Kabul tarihi: 13.09.2013
Online baskı: 16.06.2015
e-posta: drnesrinkiral@yahoo.com



kava oklüzyonuna kadar uzanan geniş bir spektrumunu almaktadır.^[2]

Başlıca venleri, venülleri ve kapillerleri olmak üzere her tip ve büyüklükteki damarları etkileyebilir. Vasküler tutulumun sıklığı etnik popülasyona göre değişmekle birlikte %2–46 oranında görülmekte ve başlangıç tanısının ilk 10 yılı içinde gelişmektedir. Hastalığın ilk iki yılı en kritik periyottur. Vasküler tutulum daha sıklıkla erkeklerde görülür, erkek kadın oranı 4–5:1 rapor edilmiştir. Venöz tutulum arteriyel tutulumla göre daha fazladır. Alt ekstremitenin yüzeysel ve derin ven trombozu en sıklıkla görülür. Bunu superiyor vena kava, inferiyor vena kava ve üst ekstremita venlerinin trombozu izler.^[3–5]

Pulmoner arter anevrizmasının eşlik ettiği BH nadirdir ve ölümcül hemoptiziye yol açan rüptür nedeni ile kötü prognoza sahiptir. Pulmoner tutulum tüm BH'li hastaların %5–10'unda görülebilmektedir.^[6–8] Vena kava superiyor trombozu nadirdir ve olguların yalnızca %9.8'ini oluşturur.^[3,9]

Bu yazıda, vena kava superiyor sendromu kliniği ile presente olup BH tanısı konulan olgu sunuldu.

Olgu Sunumu

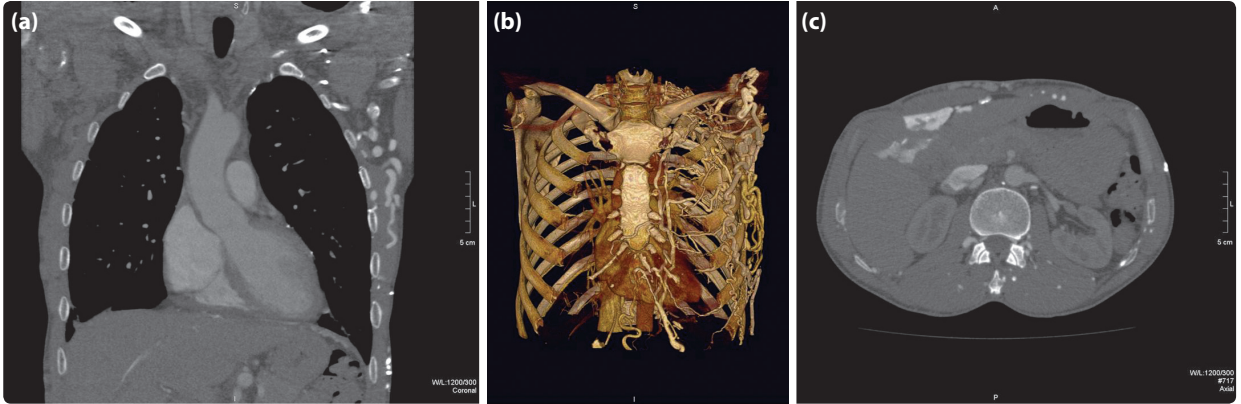
Kırk iki yaşında erkek hasta öksürmekle ağızından kan gelme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde 15 paket/yıl sigara öyküsü olan hastanın 17 yıl önce akciğer tüberkülozu nedeniyle tedavi aldığı öğrenildi. Fizik muayenede; ateş 36°C, nabız 80/dk ritmik, solunum sayısı 18/dk, tansiyon arteriyel 110/70 mmHg ölçüldü. Boyunda venöz dolgunluk, üst ekstremita ve gövde ön duvarında damarlarda belirginleşme görüldü (Şekil 1). Solunum sistemi muayenesinde sağ bazalde solunum sesleri azalmıştı. Ağızında aftöz lezyonların olduğu saptandı. Benzer lezyonların genital bölgede de çıktığı öğrenildi. Fizik bakıda skrotal bölgede ülserasyona ait skatris izlendi. Sorgulandığında oral ve genital aftların 17 yıldır tekrarladığı öğrenildi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hemogram 13.9 g/dL, hematokrit 41, CRP 107mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 70 mm/saat, Anti HBs pozitif olarak saptandı. Diğer biyokimyasal incelemeler ve tam idrar incelemesi normal sınırlarda idi. Akciğer grafisinde sağ parakaradyak alanda nonhomojen dansite izlendi. Hastanın ara ara hemoptizisi devam ederken yatışının üçüncü gününde masif hemoptizi gelişti. Rijid bronkoskopi yapıldı. Sağ alt lob bazal segmentler ağız pıhtı ile tıkalı izlendi. Aspire edildiğinde aktif hemoraji gözlemlendi. Kanama kontrolü yapılarak işlem sonlandırıldı.



Şekil 1. Boyunda venöz dilatasyon. Göğüs ve karın ön duvarında dilate vasküler yapılar. Renkli şekiller derginin online sayısında görülebilir (www.kehadergi.com).

Ağız içindeki aftlar ve skrotal ülserler BH'nin dermatolojik bulguları ile uyumlu bulundu. ANA'sı ve paterji deri testi negatif saptandı. Mevcut klinik bulgular ile BH'nin akciğer tutulumu olduğu düşünülen hastaya pulmoner bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi incelenmesi yapıldı. Çekim için sol koldan yapılan enjeksiyondan sonra aksiller ven distalinde subklaviyan ven tromboza sekonder oklüde izlendi. Buna sekonder göğüs ön duvarında yaygın kollateral vasküler yapılar izlenmekteydi. Kollateral vasküler yapıların karaciğerdeki şant yolu ile inferiyor vena kavaya döküldükleri dikkati çekti. Ayrıca sağ hilus düzeyinde ve sağ akciğer parankimi içerisinde kollateral vasküler yapılar izlendi. Benzer şekilde sağ aksiller bölgede sağ göğüs ön duvarında ve karın ön duvarında da kollateral vasküler yapılar mevcuttu. Süperiyor vena kava kollabe izlenmekteydi (Şekil 2a, b). Mediastendeki kollateral vasküler yapıların bazılarının ve interkostal venlerin azigos venini doldurduğu görüldü. Azigos ven distalinde de trombus dikkati çekti. Sağ aksiller arterde en geniş yerinde 45 mm çapa ulaşan cidarı kalsifik ve lümeni %80'i tromboze psödoanevrizma ile uyumlu görünüm saptandı. Kollateral vasküler yapılarla bağlı karaciğerde anormal kontrastlanma odağı izlendi (Şekil 2c). Üst ekstremita venöz Doppler ultrasonografisinde (USG) her iki juguler vende, subklavyan ve sefalik venlerde trombus, subklavyan venlerde rekanalizasyon izlendi.

Bu bulgular ile BH tanısı konulan hastaya steroid ve siklofosfamide tedavisi başlandı. Tedaviyi takiben ilk hafta içinde hastanın hemoptizisi kesildi. Kontrol sedimi 15'e, CRP'si 3.9'a geriledi. Kliniği düzelen hastanın takip ve tedavisi devam etmek üzere taburcu edildi.



Şekil 2. (a) Vena kava superiyor izlenmiyor. (b) Göğüs ve karın ön duvarında kollateral vasküler yapılar. (c) Vena kava superiyor obstrüksiyonunda karaciğerde yoğun bir kontrastlanma görülüyor.

Renkli şekiller derginin online sayısında görülebilir (www.kehadergi.com).

Tartışma

Behçet hastalığı etiyolojisi aydınlatılamamış nadir bir multisistemik vaskülit formudur. Her büyüklükteki arteri, veni veya organı etkileyebilir. Geniş bir olgu çalışmasında sistemik bulguların prevalansı, göz için %28.9, kas ve iskelet sistemi için %16, vasküler tutulum için %16.8, gastrointestinal tutulum için %2.8, akciğer tutulumu için %1 olarak belirtilmektedir.^[10] Akciğer bulgularının hastalığın ilk belirtilerinden üç-dört yıl sonra ortaya çıktığı belirtilmekle beraber, majör kriterler olmadan da ilk bulgusu olabileceğini ileri süren çalışmalar da mevcuttur.^[11] Behçet hastalığının intratorasik tutulumları superiyor vena kava ve/veya diğer mediastinal venlerin tromboembolisi, aorta ve pulmoner arterlerin anevrizmaları, pulmoner arter infarkt ve hemorajisi, plevral efüzyon ve nadiren miyokardiyal veya perikardiyal tutulum, korpulmonale ve mediastinal veya hiler lenfadenopatiyi içermektedir. Bu tutulumlara bağlı olarak dispne atakları, öksürük, göğüs ağrısı ve hemoptizi yakınmaları görülür. Akciğer tutulumunda hemoptizi hastalığın kötü prognozunun bir işareti olarak değerlendirilmektedir.^[1,6,11] Bizim olgumuz da hemoptizi yakınması ile başvurdu ve incelemeleri devan ederken masif bir hemoptizi gözlemlendi.

Vasküler tutulum BH'nin ilk bulgusu olabilir.^[3] Derin ven tromboflebiti en sık görülen venöz manifestasyondur. En sıklıkla tutulan bölge alt ekstremitelerdir, bunu superiyor vena kava, inferior vena kava ve üst ekstremiteler izlemektedir.^[4] Kuzu ve ark. 1200 Behçet hastasının %14.4'ünde venöz, %1.6'sında arteriyel tutulum saptadılar. 154 hastada (%12.8) venöz tromboz, 17 hastada (%1.4) vena kava superiyor sendromu geliştiğini belirttiler.^[12] Düzgün ve ark., vena kava tutu-

lum oranlarını superiyor vena kava için %8.3, inferior vena kava için %7.8 olarak rapor etmiştir.^[13] Roguin ve ark., BH'ye bağlı superiyor vena kava gibi büyük damar tutulumunun %2'den az olduğunu belirtmiştir.^[14] Başka bir çalışmada 3500 Behçet hastasının yedisinde superiyor vena kava, dördünde inferior vena kava, üçünde superiyor ve inferior vena kava trombozu birlikte olmak üzere toplam 14 hastada BH ile ilgili vena kava obstrüksiyonu saptanmıştır ve BH'ye bağlı gelişen vena kava obstrüksiyonu oranı %0.4 olarak belirtilmiştir.^[3] Superiyor vena kava trombozu yavaş gelişmekte ve kollateral sirkülasyonun gelişimine izin vermektedir.^[15] Literatürde tromboz olmaksızın BH ile ilişkili superiyor vena kava sendromu da rapor edilmiştir.^[16]

Behçet hastalığının akciğer tutulumunun tanı ve takibinde standart akciğer grafisi bulguları değişik ve nonspesifiktir. Bilgisayarlı tomografi ve MRA inceleme pulmoner arter anevrizmalarını ve trombüsleri gösterme açısından daha faydalıdır.^[1,8] Vena kava superiyor obstrüksiyonunda karaciğerde yoğun bir kontrastlanma görülmesi de nadirdir. Maksimum yoğunluk projeksiyonlu, üç boyutlu, hacim kazandırmalı çok dedektörlü bilgisayarlı tomografi klasik iki boyutlu BT incelemesi ve MR anjiyografisine göre çok üstün bir gelişme olarak belirtilmektedir. Temizöz ve ark., üst vena kava obstrüksiyonu bulunan iki Behçet hastasında üç boyutlu çok dedektörlü bilgisayarlı tomografide hacim kazandırma ve maksimum yoğunluk projeksiyonu tekniği kullanarak karaciğerden geçen kollateral yollara bağlı anormal kontrastlanma odağının neden olduğu yalancı bir lezyonu tarif etmişlerdir.^[9] Bizim olgumuzda da BT anjiyografi ile venöz tromboz, psödoanevrizma, kollateral damarlar saptanmış ayrıca

kollateral vasküler yapılarla bağlı karaciğerde anormal kontrastlanma odağı görüntülenebilmiştir.

Sonuç olarak, bu olgu nedeniyle vena kava obstrüksiyonunun BH'nin nadir görülen bir bulgusu olmasına rağmen vasküler komplikasyonların ölümcül olabileceği hatırlanmalı ve vena kava superiyor sendromunun ayırıcı tanısında, nedeni açıklanamayan hemoptizi olgularında BH olabileceği akla getirilmelidir.

Çıkar Çatışması

Yazar(lar) çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. İlvan A, Okutan O, Kartaloğlu Z, Çiftçi F, Kızılkaya E, Şilit E ve ark. Pulmoner arter anevrizması ve trombus ile seyreden bir Behçet Hastalığı olgusu. *Solunum Hastalıkları* 2001;12(2):60–3.
2. Palabıyık F, Kayhan A, Karaçay E, İnci E, Cimilli T. Behçet olgusunda dış çekimi sonrası gelişen eksternal karotid arter pseudoanevrizması ve internal juguler ven trombozu. *Marmara Medical Journal* 2009;22(3):252–6.
3. Oh SH, Lee JH, Shin JU, Bang D. Dermatological features in Behçet disease-associated vena cava obstruction. *Br J Dermatol* 2008;159(3):555–60. [CrossRef](#)
4. Ko GY, Byun JY, Choi BG, Cho SH. The vascular manifestations of Behçet's disease: angiographic and CT findings. *Br J Radiol* 2000;73(876):1270–4. [CrossRef](#)
5. Koç Y, Güllü I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S, et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1992;19(3):402–10.
6. Tunaci A, Berkmen YM, Gökmen E. Thoracic involvement in Behçet's disease: pathologic, clinical, and imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164(1):51–6. [CrossRef](#)

7. Öcalan K, Erkan F, Doğan G, Karaca Ş, Solak O. İzole pulmoner arter anevrizmasına bağlı hemoptizi ile ortaya çıkan Behçet hastalığı. *Tıp Araştırmaları Dergisi* 2011;9(3):192–4.
8. Aktoğu S, Erer OF, Ürpek G, Soy Ö, Tibet G. Behçet Hastalığında multiple pulmoner arter anevrizmaları: Siklofosfamid ve kortikosteroid tedavisinden sonra klinik ve radyolojik remisyon. *Toraks Dergisi* 2001;2(2):35–8.
9. Temizöz O, Genchellac H, Yekeler E, Demir MK, Unlü E, Özdemir H. CT-angiographic demonstration of hepatic collateral pathways due to superior vena cava obstruction in Behçet disease. *Diagn Interv Radiol* 2010;16(4):302–5.
10. Gürler A, Boyvat A, Türsen U. Clinical manifestations of Behçet's Disease: an analysis of 2147 patients. *Yonsei Med J* 1997 ;38(6):423–7. [CrossRef](#)
11. Raz I, Okon E, Chajek-Shaul T. Pulmonary manifestations in Behçet's syndrome. *Chest* 1989;95(3):585–9. [CrossRef](#)
12. Kuzu MA, Ozaşlan C, Köksoy C, Gürler A, Tüzüner A. Vascular involvement in Behçet's disease: 8-year audit. *World J Surg* 1994;18(6):948–54. [CrossRef](#)
13. Düzgün N, Ateş A, Aydıntuğ OT, Demir O, Olmez U. Characteristics of vascular involvement in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol* 2006;35(1):65–8. [CrossRef](#)
14. Roguin A, Edelstein S, Edoute Y. Superior vena cava syndrome as a primary manifestation of Behçet's disease. A case report. *Angiology* 1997;48(4):365–8. [CrossRef](#)
15. Hamzaoui A, Hamzaoui K. Plmonary complications of Behçet's disease and Takayasu's arteritis. [Article in French] *Rev Mal Respir* 2005;22(6 Pt 1):999–1019. [Abstract] [CrossRef](#)
16. Vandergheynst F, Francois O, Laureys M, Decaux G. Superior vena cava syndrome without thrombosis revealing Behçet's disease: Two cases. *Joint Bone Spine* 2008;75(3):359–61. [CrossRef](#)