

# BEHÇET HASTALIĞINDA AKCİĞER TUTULUMU

Yaşar YILMAZKAYA (1) Mübaccel AKMAN (2)

Akciğer tutulumu gösteren bir Behçet Hastalığı olgusu, nadir rastlanması nedeniyle takdim edilmiştir. Behçet Sendromunun klasik bulguları dışında hastada hemoptizi, öksürük, toraks duvarı ağrısı, dispne, ateş semptomları mevcuttu.

Akciğer radyolojik muayenesinde; periferik yerleşimli yuvarlak opasite ve akciğer perfüzyon sintigrafisinde, ilgili segmentlerde trombüse bağlı olarak perfüzyonun izlenemediği gözlemlendi.

Bu bulguların ışığında, Behçet Hastalığı tanısı alan hastaya kortikosteroid, antiagregan ve non-spesifik antibiyotik tedavisi uygulandı. Solunum şikâyetleri düzeliş, santral sinir sistemi şikâyetlerinin ön plana geçmesiyle hasta nörolojik takibe alındı.

**A case of Behçet's disease with pulmonary involvement is presented. It is a multisystem disorder with episodic progression. Pulmonary involvement has been rarely observed. In addition to classical symptoms of Behçet's disease, the patient has complaints of hemoptesia, cough, pain at the throat, dyspnea and fever.**

There was a rounded opacity in the right peripheral region in lung roentgenogram and, as a result of thrombosis, there was a segmental area which was not perfused in the pulmonary perfusion syntigraphy.

In the light of these findings the patient has been diagnosed as Behçet's disease and non-specific antibiotics, corticosteroids and antiagregant drugs administered. The patient was relieved of pulmonary symptoms after 15 days, but because of her neurological condition, she was transferred to the neurology department.

## GİRİŞ

Bu hastalık ilk kez 1937 yılında Prof.Dr. Hulusi Behçet tarafından oral ve genital mukozada ülserasyonlar ve gözde iridosiklit yapan üç semptomlu bir hastalık olarak tanımlanmıştır. Daha sonraki yıllarda ise; değişik organları tutabilen epizodik ve progressif karakterde multisistemik bir hastalık olduğu anlaşılmıştır (14). Böbrek ve akciğer tutulumu nadirdir.

Behçet Hastalığı, Akdeniz ülkeleri, Türkiye ve Japonya'da daha sık bulunur (3, 13). İngiltere ve Almanya'da nadirdir (2). Hastalığa genç erkeklerde daha çok rastlanır; ancak kadın predominansı da bildirilmektedir (14,15). Rekürrenslerin başta sık geliştiği, 3-7 yılda yavaşladığı ve hastaların gençlerde daha kötü seyrettiği görülmektedir (17). Travma, psikolojik stres, endokrin değişiklikler rekürrenste presipitan faktörler olarak izlenmiştir (10). İlk kez 1960'lı yıllarda pulmoner tutulum dikkati çekmiş, CADMAN (4) 1976'da bir akciğer tutulması ile literatürde bulunduğu 12 akciğer tutulumunu yayınlamıştır (5, 7, 9, 11, 16). Daha sonraki yıllarda birkaç hastadan oluşan olgu bildirimine rastlanmaktadır.

## OLGU

Ş.K (Protokol no: 2810) 38 yaşında, kadın Bitlis doğumlu. ŞİKÂyetleri: Nefes darlığı, hemoptizi, toraks duvarı ağrısı, boyun ve her iki bacakta şişlik, öksürük, ateş. HİKÂYESİ: 15 yıl önce ağızdan abondan kaşıma, melena ve şuur kaybı şikâyetleriyle hastaneye yatırılan hasta birer yıl arayla aynı tabloyla hospitalize edilerek tedavi görmüş.

4 yıl önce öksürükle gelen hemoptizi ve şuur kaybı ile hastaneye kaldırılan hastaya çekilen akciğer grafisi sonucu akciğer absesi tanısı konmuş. 23 gün hastanede yatan hastanın akciğer grafisinde lezyonun düzelmediği görülerek başka bir hastaneye sevk edilmiş. Aynı tarihlerde hastanın her iki bacağına şişlik ve bacak ön yüzlerinde endürafatif tipte kırmızı lezyonlar olmuş. Bu şikâyetleri azalıp çoğalarak devam etmiş. 1,5 ay sonra sol kol ve bacakta duyu ve hareket kaybı, sol gözde görme kaybı ile tekrar hastaneye yatırılmış. Hastane dosyasının incelenmesinde; paraplejinin organik menşeyli olmadığı nörolojik muayenesinde; sol ön kol ve elde parazi, dermatom sahalarına uymayan hipoestezi saptanmış, patolojik refleks tespit edilmiş. Alt ekstremitelerde bileteral L<sub>4-5</sub> ve S<sub>1</sub> seviyesinde anestezi, bileteral babinski lakayt bulunmuş. Miye-

(1) Göğüs Hastalıkları Klinik Şefi, Kartal Devlet Hastanesi.

(2) Göğüs Hastalıkları Asistanı, Kartal Devlet Hastanesi.

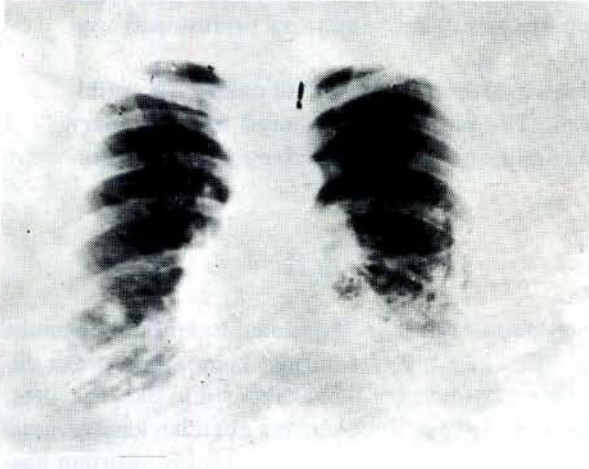
lografi ve Bilgisayarlı Beyin Tomografisi normal bulunmuş. Sonuçta konversiyon reaksiyonu düşünülerek faradizasyon önerilmiş. Bir yıl yürüyemeyen hasta daha sonra iyileşerek yürümeye başlamış. Bu süre içinde rekürrent aftlar ve genital ülserasyonları olmuş. 3 ay evvel halsizlik, toraks ağrısı, dispne şikâyetleri başlayan hasta Astma bronşiale tanısıyla polikliniğimize sevk edilmiş.

**FİZİK MUAYENE:** Siyanoz, dispne, boyun ve ayaklarda ödem, dil ve dudak mukozasında aftöz lezyonları olan hastanın ayak, boyun ve yüzde pigmente lekeleri mevcuttu. Ayak ve diz eklemlerinde ağrı ve şişlik vardı ve genital ülser nedbe izleri mevcuttu.

Solunum sistemi muayenesinde; İnspeksiyon, perküsyon ve palpasyonda patolojiye rastlanmadı. Oskültasyonda, bilateral inspirasyon ve ekspirasyon sonunda sibilan ronkusalı vardı. Hastaneye yatışının 15. gününde sol kol ve sol bacakta parezi ve parapleji gelişti. Nörolojik muayenesinde; sol kol ve bacakta kuvvet azlığı, duyu kusuru tespit edildi. Patolojik refleks tespit edilmedi. Nistagmus yoktu. Babinski lakayttı. Hastanede yatarken gelişen ve 3 saat devam eden görme kaybı nedeniyle yapılan göz muayenesinde bir patolojiye rastlanmadı.

**LABORATUVAR:** EKG: Normal, AKŞ: 97 % mg, Üre: % 19 mg, T.Lipid % 530 mg. T.Kolesterol: % 133 mg, T.Trigliserit: % 24 mg, SGOT: 16Ü, SGPT: 13Ü, Na: 131mEg/L, K: 4, 7mEg/L, Lökosit: 7000/mm<sup>3</sup>, Htc: % 36, Sadimentasyon 5-10 mm/saat, Formül: Segment: % 66, lenfosit: % 34. İdrar analizi: Dansite 1020, Albümin (+ +) idrar sedimentinde: 2-3 lökosit. ASO: 200 Toou Ü.CRP(-), RF(-), Lateks (-). Akciğer Fonksiyon Testi: Hafif derecede obstriktif vasıflı ventilasyon güçlüğü. Reversibilite (-). Serum total protein: 5,5 gr/dl, Albümin: 3 gr/dl, Globülin: 2,5 gr/dl. IgE: % 40 mg, IgA: % 220 mg, IgG: % 622 mg, IgM: % 76 mg, C<sub>3</sub>: 86 mg/dl, C<sub>4</sub>: 35mg/dl. Paterjiteti: Müspet, HLA B<sub>5</sub>: Negatif bulundu.

**RADYOLOJİK MUAYENE:** Akciğer grafisinde bazallerde bronkovasküler arborizasyonda artış ve sağ 6 ve 7. kot arasında 1,5 cm çapında yuvarlak homojen opasite görüldü. 15 gün sonra çekilen kontrol grafisinde bu imaj kayboldu. Akciğer Perfüzyon Sintigrafisi: Sağ akciğer orta ve bazalinde perfüzyonun izlenemediği gözlemlendi.



**Resim 1-** Bileteral bronkovasküler arborizasyonda artış ve sağda 6., 7. kot arası yuvarlak homojen opasite.



**Resim 2-** Boyun ve yüzde pigmente lekeler.



**Resim 3-** Ayaklarda şişlik ve pigmentasyon.



**Resim 4-** Dudak ve damak mukozasında aftöz lezyonlar.

## TARTIŞMA

Bahçet Hastalığının etyopatogenezinin tam olarak bilinmemesine rağmen viral, bakteriyel, toksik, genetik, immünolojik hipotezler öne sürülmüştür (1,12,18). Buna karşın oto-immün olayların, özellikle immün komplekslerin rol oynadığını düşündüren bulgular vardır (9,13). Etiyolojisi bilinmediğinden ve hastalığı spesifik olarak tanımlayan bir laboratuvar bulgusu olmadığından tanı için klinik özelliklerden yararlanır. Bunun için O'Duffy'nin tanı kriterlerine uyulmaktadır.

- 1- Aftlı stomatit
- 2- Genital ülserler
- 3- Uveitis
- 4- Dermal vaskülit
- 5- Artrit

bulgularından en az üç tanesi, bunlardan birini de mutlaka bir ve ikinci maddelerden birisi olmalıdır. Hastamızda aftlı stomatit, genital ülser, dermal vaskülit ve artrit bulunmaktadır. Behçet Hastalığında klinik bulguların yanısıra doku antijen tayini (8) ve deride travmalara karşı non-spesifik yangısal tepkinin (Paterji testi) saptanması tanıyı destekleyen değerli birer laboratuvar yöntemi olarak kullanılır. Türk Behçet olgularında paterji % 90 oranında HLA B<sub>5</sub> % 80 oranında pozitif bulunmaktadır (19). Hastamızda paterji pozitif. HLA B<sub>5</sub> negatiftir. Cilt lezyonları % 84 vakada vardır. Eritema nodosum genellikle alt ekstremitelerde, kalça ve boyundadır. 1-2 haftada spontan geriler, ancak tekrarlama eğilimindedir.

Kan tablosu; genellikle hastalığın aktif döneminde sedimentasyon artışı, lökositoz, bazı olgularda monositoz olduğu bildirilmiştir. IgA, IgD, IgG, IgM, C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub> artışı görülebilir. Trombotik olaylar vakaların % 30-35'inde görülür. Trombotik olayların sık görülmesinin nedeni vaskülitte bağlıdır. Esas bozukluk damar intimasında olup bunun sonucu hiperkoagülabilité ortaya çıkar.

Oküler tutulum: Genellikle anterier uveit görülür, bazen de arka segmenti tutar. Retina damarları ve görme sinirinde değişiklikler olur.

Vasküler tutulum: Hem venleri hem de arterleri tutar. % 20-25'inde vasküler tutulum vardır. Ölümünün % 80'e yakını büyük arteriyel anevrizma rüptürü nedeniyle olur. Vena Cavalari en çok tutulan büyük venlerdir.

Eklem tutulumu: Vakaların % 40'ında vardır. Romatoid faktör menfidir. En çok diz eklemi tutar.

Gastro İntestinal Tutulum:: Vakaların % 50'sinde vardır. Semptomlar intestinal damarlardaki vaskülitte bağlıdır. İntestinal ülserler ve buna bağlı melena ve perforasyon olur.

Santral Sinir sistemi Tutulumu: 1/4'ünde görülür. Hastalığın gidişinin herhangi bir safhasında görülebilir. Genellikle motor sistem tutulur. Nörolojik komplikasyonların etyolojisinde vaskülit ve demiyelizasyon sorumludur.

PULMONER TUTULUM: Nadir rastlanan akciğer tutulması literatürdeki olguların özelliklerine bakılarak şöyle özetlenebilir; spontan veya tedaviyle kaybolan diffüz parankimal infiltrasyonlar, genellikle periferik tek veya bilateral nodüler opasiteler görülür. Bu tür opasitelerin hemorajik ve nekrotik infarkt bölgeleri ile ilgili olabileceği düşünülmüştür (16).

Gerek literatürde, gerek bizim olgumuzda akciğer tutulması ile ilgili ana semptom hemoptizidir (4, 7). Masif hemoptiziler öldürücüdür. GRANIER ve ark. anevrizma saptayarak medikal tedavi olan hastanın 10 ay sonraki anjiyografi kontrolünde anevrizmanın kaybolduğu ve tıkalı olan pulmoner arter dalının rekanalize olduğunu gözlediler. Pulmoner arter anevrizmasının yalnız Behçet Hastalığına özgün olduğu söylenir. Damarların hassasiyeti nedeniyle bu hastalarda pulmoner anjiyografi yapmak çoğunlukla güç olmakta, bu nedenle hemoptizi şikâyeti olan hastalarda akciğer sintigrafisi tercih edilmektedir. Pulmoner arter dallarındaki trombus perfüzyon yokluğu ile görülür. Vakamızda sağ orta ve alt zonda perfüzyonun gözlenmemesi ilgili segmentteki pulmoner arter dallarındaki trombusu düşündürmektedir.

Tedavide; steroid, cyclophosphamide, trombüslü vakalarda antikoagülan tedavi ve daha başka tedaviler önerilmiştir. Hastanede hastamıza prednisolan 25 mg/gün, dipiridamol 150 mg ve nonspesifik antibiyotik uygulandı. Ancak tedaviden fayda görenlerde de tekrar alevlenmeler görülmüş, hiç tedavi almayanlarda spontan remisyonun olabildiği gözlenmiştir. Yani hastalığın seyri değişicidir. Ancak akciğer tutulumu gösteren olgularda hastalar genellikle abondan hemoptizi ile kaybedilmiştir. Kanama nedeni; Anevrizmatik pulmoner arter yapısı incelendiğinde intimada kalınlaşma, mediada elastik liflerin parçalanması, pulmoner arterin bronşa perforé olduğu bölgede bütün arter tabakalarının özelliğini kaybetmesidir. Primer patoloji; pulmoner vasküler yatakta varolan vaskülitir.

Sebebi bilinmeyen hemoptizilerde, tekrarlayan akciğer tromboemboli ve infarktüslerinde etyoloji açısından Behçet Hastalığını da düşünmek gerekir. Dikkatli bir anamnez ve klinik muayene ile özellikle tromboemboli ve infarktüsli hastalarda Behçet Hastalığı tanısına ulaşmak mümkündür. Ayrıca Behçet tanısı alan hastalarda akciğer lezyonlarının da bulunabileceğini düşünmek ve solunum sistemi şikâyetlerini değerlendirmek gerekir.

## KAYNAKLAR

1. Behçet HH: Uber rezidivirende aphthöse durch ein virus verursachte Geschwüre, Am Mund, am Auge un a der Genitalien, *Derm Woch* 105: 1152, 1937.
2. Bietti GB, Bruna R: An ophthalmic report on Behçet's Disease. In Symposium on Behçet's Disease. Rome, S.Karger, Basel, 1966, p.77.
3. Biyal F, Hatemi H, Gündoğdu S, Baslo P: Behçet Hastalığında klinik ve laboratuvar bulguları. *Cerrahpaşa Tıp Fak.Der.* 7: 207, 1976
4. Cadman EC, Lundberg Wb, Mitchell MS: Pulmonary Manifestations in Behçet's Syndrome (Case report and review of the literature) *Arch Intern Med* 136: 944, 1976
5. Charier P: Maladie de Behçet avec anévrysmes artériels pulmonaires (2 observations), *Nouv Presse Med* 10: 2813, 1981
6. Davies J.D: Behçet's Sendrome with hemoptysis and pulmonary lesions. *J.Pathol* 109: 351, 1973
7. Durieux P: Multiple pulmonary arteriel aneurysms in Behçet's disease and Hughes-Stovin Synrome. *Amer J Med* 71: 736, 1981
8. Dündar SV, Özerkan K: Behçet Sendromunda HLA antijenleri. *Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dergisi* II (2): 151, 1980
9. Gamble C.N, Wiesner K.B, Shapiro R.F, Boyer WJ: Immun Complex Pathogenesis of Glomerulonephritis and Pulmonary Vaskulitis in Behçet 'Disease *Amer J Med*, 66: 1031, 1979
10. Graykowski EA, Barile MF, Lee B, Stanley HR: Recurrent aphthous stomatitis JAMA 196: 129, 1966
11. Granier P, Blety O, Cornud F, Godeau P, Nahum H: Pulmonary Involvement in Behçet's Disease. *AJR*, 137: 565 1981
12. Haim S: Behçet's Disease: Etiolojy and treatment. *Dermatologica* 15: 163, 1975
13. Müftüoğlu A, Akman N: Behçet Hastalığı (I. Hematolojik ve immunolojik özellikleri) *Cerrahpaşa Tıp Fak.Derg.* II: 347, 1980
14. O'Duffy JD, Carney JA, Deodhar S: Behçet's Disease: Report of IO cases, 3 new manifestations. *Ann Intern Med* 75: 561, 1971
15. O'Duffy JD, Goldstein NP: Neurological involvement in seven patients with Behçet's Disease *Am J Med* 61: 170, 1976
16. Petty TL, Scoggin CH, Good JT: Recurrent Pneumonia in Behçet 'Sendrome (Roentgenographic Documentation During 13 Years) *JAMA* 238: 2529, 1977
17. Shimuzu T, Inaba G, Hashimoto T: Diagnostic criteria and their problems of Behçet's Disease. *Intern Med*, 33: 278, 1974
18. Shimuzu T, Ehrlich GE: Behçet's Disease Sem. *Art rheu.* 8 (4): 222, 1979
19. Yazıcı H: The combined use of HLA B<sub>5</sub> and the patergy test as diagnostic markers of Behçet's Disease in Turkey. *J.Rheu-matol* 7: 206, 1980