

KARDİYAK TUTULUM GÖSTEREN BİR BEHÇET OLGUSU

A case of Behçet with Cardiac Involvement

Ebru EM, Hülya Tanes AÇIKEL, Fatih BORLU, Ali Özgür ÖZTÜRK, Gülçağrı EROL

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3. İç Hastalıkları Kliniği

ÖZET

Behçet hastalığı aftöz stomatit, genital ülserasyon ve üveit triadı ile karakterize idiopatik,tekrarlayan, kronik, multisistemik bir hastalıktır. Vakamızı klasik behçet hastalığı bulgularının yanında çok nadir görülen kardiyak tutulum göstermesi nedeniyle yayınladık.

ANAHTAR KELİMELER: Behçet hastalığı, kardiyak tutulum

SUMMARY

Behcet's disease in an idiopathic, multisystem syndrome characterized by aphthous stomatitis, genital ulcers and uveitis. We report this case, demonstrating unusual, cardiac involvement in behcet's disease besides the classical signs.

KEYWORDS: Behcet's disease, cardiac involvement

GİRİŞ

Behçet hastalığı 1937 yılında Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır. Etiyolojisi belli değildir. Genetik, immunolojik, viral vb. faktörler rol oynayabilir. Erkeklerde ve 20 yaşın üzerinde daha sıktır. Hastalık seyirinde oral ve mukozal aftlar(%100), genital ülserasyon (%80), oküler tutulum (%60 hipopyonlu üveit, retinal vaskülit), cilt tutulumu (%70, pseudofolikülit, papülopüstüller, eritemanodusum, akneiform nodüller), paterji testi pozitifliği (%60), eklem tutulumu (artrit, artralji), venöz tutulum(tromboflebit, budd-chiari sendromu, superior ve inferior vena cava sendromu vb.) merkezi sinir sistemi tutulumu (meningoensefalit, pseudotumour cerebri vb.), gastrointestinal sistem tutulumu (nonsepesifik, crohn ve ülseratif kolit...), böbrek tutulumu (amiloidoz, nefrotik sendrom..) arteriel tutulum(aort anevrizması, geçici iskemik

atakları...), kardiyak tutulum (myokardit, perikardit, myokard infarktüsü), myozit görülebilir. Tanı için oral ve mukozal aftların bulunması şarttır. Bunun dışında 3 major tutulum da olmalıdır. Hastalıkla HLA B-5, B-51 birlikteliği mevcuttur. Tedavide hastanın kliğine göre, nonsteroid antiinflatuarlar, kolşisin, steroid, immunsupresifler kullanılabilir.

OLGU SUNUMU

19 yaşında erkek hasta; ağızda ve genital bölgesinde yaralar, kol ve bacaklarında döküntüler, halsizlik, yaygın vücut ağrısı şikayetleri ile polikliniğimizde başvurdu. 3 yıl önce sol bacakta başlayan döküntüleri kollarına ve göğsüne yayılmış. Bacaklarında basmakla iz bırakan şişlikleri, halsizlik, kırılganlık şikayetleri ataklar halinde görülüyormuş. Tetkik ve tedavi amacıyla ataklardan biri sırasında servisimize yatırıldı. Fizik muayenesinde ateş: 37 c, arteriyel tansiyon:110/70mmhg, nabız:88/d/r, solukluk, zayıflık, ağızda aftlar, skrotumda ülserasyon, kol ve bacaklarda pyodermi, uçlarda siyanoz, sağ ayak sırtında ödem dışında patolojik bulgusu yoktu ve sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar bulguları: HB :11g/dl, HTC:%35, BK:14150/mm3, Trombosit: 300.000, ESR: 77 mm/h, AKŞ:92 mg/dl, üre:37mg/dl, Kreatinin: 1mg/dl, AST: 18U/1, ALT: 7 U/1, LDL:48U/1, HDL: 30 U/Na:135 mEq/1, diğer biokimyasal değerleri

Yazışma Adresi:

Ayda BAŞGÜL
Şişli Etfal Hastanesi
2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
Tel: 0212 2312290-1777 e-mail: abasgul@hotmail.com

*2000 Şişli Etfal Hastanesi Tıp Günlerinde poster olarak sunulmuştur.

normaldi. ASO :400U/1, CRP:6-12 mg/1,RF (-), Tam idrar tetkiki normal, takiplerinde ASO, CRP değerleri yükseldi. Kreatinin klirensi:25/16 ml/dk, proteinüri(eser) - (eser), protein elektroforezi, immuglobulin değerleri normaldi. Ekokardiografi ve eforlu EKG değerlendirilmesi doğaldı. Myokardperfüzyon sintigrafisinde iskemik alanlar saptandı. Bunun üzerine yapılan koroner angiografide patoloji saptanmadı. Takip EKG'lerinde sol ve sağ dal blokları dönemler halinde oluşup kayboldu. Bu bulgulara dayanarak hastada mikrovasküler düzeyde kardiak tutulum olduğuna karar verildi. Takiplerinde tromboembolik bir atağı olan hastaya yapılan her iki alt ekstremitte doppler ultrasonografisinde derin ve yüzeysel ven tutulumu saptandı. Tedavisi düzenlenen ve semptomları kontrol altına alınan hasta, kreatinin klirensi düşük bulunduğu ve hastanın renal tutulum yapabileceği göz önüne alındığından nefroloji kiliniğine bağlandı.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı vücuttaki tüm dokuları tutabilir. Bizim vakamızda bu tutulumlardan oral ve mukozal aftlar,

genital ülserasyon, cilt tutumu (follikülit, eritema nodosum), vasküler tutulum (tekrarlayan tromboemboliler, vaskülit, periferde vazospazma bağlı siyanoz), renal tutulum, eklem tutulumu (artrit, artralji), kardiak tutulum (mikrovasküler ve ileti sistemi tutulumu) saptandı. Behçet tanısı için gereken 5 tutulumdan 4'ü hastamızda mevcuttu. Buna dayanarak behçet hastalığı tanısı kondu.

Hastalığın tedavisinde de tartışmalar ve yeni araştırmalar mevcuttur. Biz hastamızın tedavisinde tekrarlayan tromboemboli atakları için antiagregan, yaygın ağrıları için non steroid antiinflamatuvarlar, takiplerdeki kreatinin klirensindeki azalma-kilo kaybı-hipotansiyon nedenleriyle steroid tedavisi uyguladık. İdamede tedaviye kolşisin ekledik. steroidi azaltarak kestik. Literatürde tedavide Penisilin G, Tacrolimus, Pentoksifilin, Azatiopurin, Talidomid (özellikli gastrountestinal tutulumda) gibi ajanların kullanımına ilişkin yayınlar mevcuttur. (4,5)

KAYNAKLAR

1. Harrison's principles of internal medicine, 14 th edition, Behçet's syndrome: 1910.1998
2. International Study Group For Behçet's Disease: Criteria of diagnosis of Behçet's disease. Lancet 335:1078,1990
3. Mizuki N, Inoko H, Ando H, et al: Behçet's disease associated with one of the HLA-B51 subantigens,

- HLA-B5101. Am J Ophthalmol 116:406, 1993. Of three HLA-B51 alleles, only B05101 was found in 46 HLA-B51-positive Behçet's patients.
4. Bennis A, et al., cardiac manifestations of Behçet's disease. A propose of 3 cases. Ann Med Interne (Paris) 1996; 147 (2): 126-9
 5. Yazıcı H, et al: A controlled trial of azathioprine in Behçet's syndrome. N Engl Med 322:281, 1990