

# Vena Kava Süperior Sendromu, Perikardit ve Plörezi ile Seyreden Bir Behçet Hastalığı Olgusu

Doç. Dr. Dilek URAL, Prof. Dr. Nergiz DOMANIÇ\*

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD, Kocaeli, \*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, İstanbul

## ÖZET

Yüz ve üst gövdede şişme, nefes darlığı ve batıcı göğüs ağrısı yakınmaları ile başvuran bir hastada Behçet sendromuna bağlı vena kava süperior trombozu, plörezi ve perikardit saptandı. Bulguların ayırıcı tanısı ve takibi literatür bilgileri ile karşılaştırılarak tartışıldı. *Türk Kardiyol Dern Arş 2002; 30: 269-272*

**Anahtar kelimeler:** Behçet hastalığı, tromboz, plörezi, perikardit

Behçet hastalığı, cilt, göz, iskelet ve kas sistemine ait tutulum ile seyreden ve nedeni bilinmeyen sistemik bir vaskülitir (1). Vasküler komplikasyonlarından vena kava süperior trombozuna ender olarak rastlanmaktadır. Perikardit ve plörezinin hastalığa eşlik etmesi ise oldukça nadirdir. Bu üç bulgunun bir arada görüldüğü olguların sayısı ise çok az olup, bu olgularda perikardit ve plörezinin nedeni genellikle lenfatik obstrüksiyona bağlı şiloperikardiyum ve şilotorakstır (2,3). Sunucağımız olgu vena kava süperior sendromu eşliğinde plevra ve perikardda eksüda niteliğinde sıvı toplanması ile seyreden bir Behçet hastalığı olgusudur.

## OLGU SUNUMU

A.G., 25 yaşında erkek hasta, nefes darlığı, batıcı göğüs ağrısı, göz kapakları, yüz ve kollarda şişme yakınması ile başvurdu. Hastaya 4 yıl önce tekrarlayan oral ve genital aftlar, bilateral eritema nodosum, her iki diz ve ayak bileklerinde artrit gelişmesi üzerine Behçet hastalığı tanısı konmuştu. Kolşisin 0.5 mg/gün ve antienflamatuvar tedavi ile semptomları düzelmiş, tedaviye iki yıl devam edip kendi isteği ile kesmişti. Üç ay önce vücudunun üst kısmında mor lekeler belirlemeye, yüz, boyun ve kolları şişmeye başlamıştı. Başlangıçta şiddetli daha sonra hafif eforda oluşan nefes darlığı ve nefes alıp vermekle artan, öne eğilmekle azalan, batıcı karakterde göğüs ağrısı gelişmesi üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı.

Fizik muayenesinde yüz, göz kapakları, boyun, kollar ve üst gövdesi pelerin tarzında şiş ve hafif siyanoze idi. Gö-

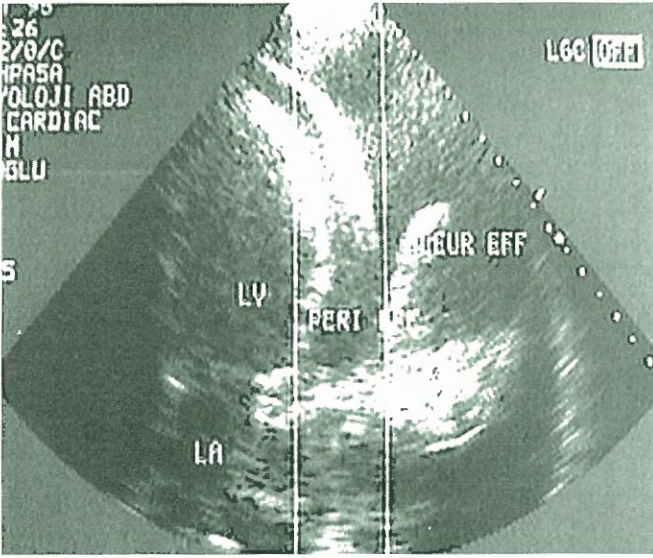
ğüs üst kısmında venöz kollateraller belirginleşmişti. Skrotal bölgede ülserasyona ait skatris mevcuttu. Paterge testi müspet olarak sonuçlandı. PPD testi 45 x 25 mm endürasyon oluşturdu. Solunum sistemi muayenesinde sol akciğer alt yarısında perküsyon ile matite almıyordu. Bu bölgede torasik vibrasyon ve solunum sesi azalmıştı. Kan basıncı 120/85 mmHg, kalp tepe atımı 88/dk ve düzenli idi. Periferik nabızları normal olarak palpe ediliyordu. Oskültasyonunda kalp sesleri derinden geliyordu, ek ses ya da üfürüm duyulmadı. Diğer sistem muayenelerinde özellik saptanmadı.

Laboratuvar tetkiklerinde sedimentasyon 51 mm/saat, lökosit 15 500/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 13.6 g/dl, trombosit 208 000 mm<sup>3</sup> idi. Biyokimya analizinde glukoz, üre, ürik asit, lipid profili, transaminazlar ve protein elektroforezi normal bulundu. C-reaktif protein yüksek (6.03 mg/dl), antinükleer antikorları negatif idi. Seroloji incelemesinde HbsAg (-), anti HCV (-), VDRL-RPR (-), anti Tb Ig G (-) idi. Pıhtılaşma ve fibrinolitik sisteme ait incelemelerinde fibrinojen % 400 mg, kanama zamanı 30 sn, pıhtılaşma zamanı 3 dak 30 sn ve 7 dak, Lacet (-), APTT 29,8 sn, protrombin zamanı 13 sn (%76.5), euglobulin erime zamanı 145 dak, fibrin yıkım ürünleri 5 µg/ml, trombosit agregasyon kurpları normal, antikardiyolipin Ig G ve Ig M (sırasıyla 18.5 GPL ve 1.93 MPL), von Willebrandt faktör, antitrombin III ve protein C düzeyi normaldi (sırasıyla %69, %101 ve %76).

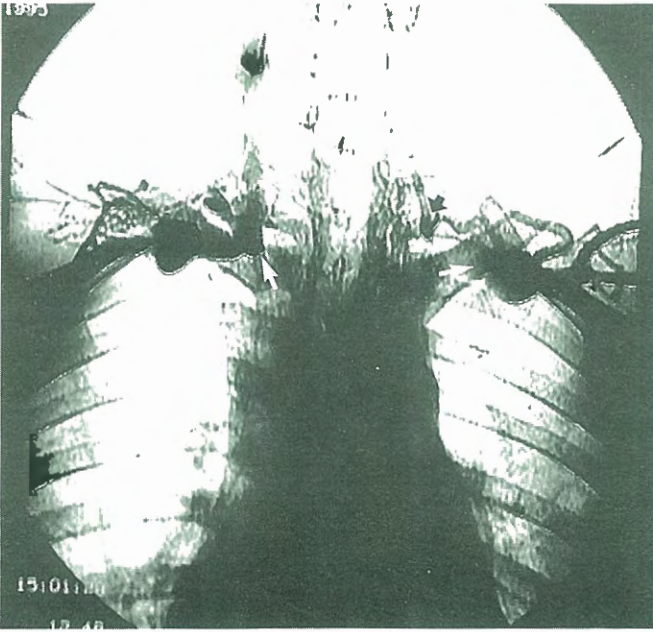
Elektrokardiyogramda sinus taşikardisi ve voltaj düşüklüğü görülmekteydi. Telekardiyogramda üst mediasten ve kalp gölgesi genişlemiş, solda plevral sıvı izlenmekteydi. Ekokardiyografik incelemede perikardda orta miktarda sıvı bulundu (Şekil 1).

Plevral mayininin incelemesinde dansite 1015, hücre sayısı 1900/mm<sup>3</sup>tü, %91'i lenfosit, %6'sı nötrofil, %3'ü plevral histiosit idi. Total proteini 3.6 g/dl, plevral protein/serum proteini oranı 0.52, LDH 866 u/l, plevral LDH/serum LDH oranı 3.5, plevral LDH > 2/3 serum LDH'ı (max. 450 u/l), kolesterol 45 mg/dl, trigliserid 14 g/dl, şilomikron (-) idi. Mikrobiyolojik tetkikleri tüberküloz ve diğer bakteriyel enfeksiyonlar yönünden negatif idi. Sitoloji tetkikinde reaktif mezotel hücreleri, plevra biyopsisinde küçük çaplı damarlarda perivasküler lenfosit infiltrasyonu saptandı.

Bilgisayarlı göğüs tomografisinde kontrast maddenin sol paramediastinal ve paravertebral kollateraller aracılığıyla vena azigos ve vena hemiazigos döküldüğü gözlemlendi. Vena kava süperior kontrast madde ile dolmadı. Akciğerde solda plevral sıvı ve sol alt lob bazal segmenti ile lingulada kompresyon atelektazisi dışında patolojik bulgu saptanmadı. Her iki elin dorsal venöz arkusundan girilerek yapılan kateterizasyonda bilateral subklavian venlerin juguler



Şekil 1. İki-boyutlu ekokardiyografide apikal görüntüleme perikardiyal ve plevral sıvı. LV: sol ventrikül, LA: sol atriyum, peri eff: perikardial efüzyon, pleur eff: plevral efüzyon



Şekil 2. Venografide bilateral subklavian venlerde oklüzyon (oklarla gösterilmiştir) ve vena kava superior sendromu

venlerle birleştikleri hizada total oklüde oldukları, vena kava superiorun dolmadığı, akımın sol tarafta gelişmiş kollateraller ile vena kava inferiora doğru, sağda ise kollaterallerin olmaması nedeniyle sağ juguler vene doğru olduğu görüldü (Şekil 2).

Tedavide vena kava superiorun tıkanma öyküsünün en az üç aylık olması nedeniyle trombolitik tedavi uygulanmadı. Anjiyoplasti veya cerrahi girişime uygun görülmeyen olguya plörezi için test terapötik amaçlı isoniazid 300 mg/gün, rifampisin 600 mg/gün, etambutol 1 g/gün başlandı. Bu tedaviye olumlu yanıt alınamayınca 12. günde pred-

nisolon 30 mg/gün eklendi ve hastanın plevral mayinin kısa sürede azaldığı, ikinci ayın bitiminde hem plevra hem de perikard sıvısının kaybolduğu, C-reaktif protein düzeyinin normale indiği gözlemlendi. Antitüberküloz ilaçlarını 9 ay süreyle kullanan hasta, ilaç bitiminden hemen 10 gün sonra tekrar plevral sıvı toplanması ile başvurdu. Sedimentasyonu 45 mm/saat olan olgunun plevral mayi analizinde, direkt inceleme ve Löwenstein besiyerine ekim tüberküloz yönünden negatifti. Sıvı ve plevral biyopsinin tüberküloz basili için PCR incelemesi de negatif sonuçlandı. Hastaya bu kez herhangi bir tedavi başlanmadı ve sıvının 3 ay içerisinde kendiliğinden gerilediği görüldü.

## TARTIŞMA

Behçet hastalığı hem büyük hem de küçük venleri tutabilen nadir vaskülitlerden biridir (1). Vasküler tutulum sıklığı literatürde %7-62 olarak bildirilmekte, en sık karşılaşılan tipi tromboflebit olup, olguların %25'inde görülmektedir (4-6). Büyük damarlarda tromboz daha nadir ve erkek hastalarda daha ağır seyirlidir. Çeşitli serilerde vena kava superior obstrüksiyonu %1.4-7.4, vena kava inferior obstrüksiyonu %0.4-4.7 oranında saptanmıştır (4,5,7). Vasküler bulguların histopatolojisinin temel özelliği venöz tromboz oluşturma eğilimidir. Tromboz eğiliminin nedeni açık değildir. Fibrinolitik aktivitede azalma, faktör VIII ile ilişkili antijenin düzeyinde artma, von Willebrandt faktör yapısında bozukluk, protein C düzeyi, antitrombin III konsantrasyonunun ve aktivitesinin azalması, yüksek antifosfolipid antikor düzeyi suçlanan faktörler arasındadır (8-10). Vaskülitte bağlı geliştiği düşünülen intimal lezyonların pıhtılaşma sistemini aktive ederek trombotik lezyonlara yol açtığı kabul edilmektedir (11). Tromboflebitli hastalarda heparin veya oral antikoagülanların rolü tartışmalıdır (1). Trombüsler yaygın değilse düşük doz aspirin olasılıkla yeterlidir. Tedavi olarak immüno-supresif ajanlarda başlanmaktadır. Vena kava superior trombozunda fibrinolitik tedavi özellikle akut dönemde uygulandığında yararlı sonuçlar vermektedir (12). Ancak yeterli kollateral gelişmesi halinde hastanın vena kava superior trombozuna toleransı oldukça iyidir (13).

Olgumuzda vena kava superior sendromu ile ilgili olabilecek biyokimya ve pıhtılaşma sistemine ait parametrelerde herhangi bir patoloji saptanmamıştır. Yukarıda belirtildiği gibi vena kava superior trom-

bozunun nispeten eski ve yaygın olması nedeni ile herhangi bir girişim uygulanmamış, kollateralleri gelişmiş olduğu ve vena kava süperior trombozuna ait yakınması az olduğu için gözlenmesi tercih edilmiştir.

Behçet hastalığında kardiyak tutulum hakkında valvüler lezyonlar, koroner vaskülit, miyokardit ve perikardit ile ilişkili olarak sporadik yayımlar mevcuttur. Serilerde kalp tutulumu oranı %1 ile %6 arasında değişmektedir (5-14). Perikardit tedavisinde steroidler, azathiopürin ve indometazin denenmektedir. Akciğer tutulumunun patolojisinde de yine büyük ve küçük damarları etkileyen vaskülit rol oynamaktadır (15). Enflamatuvar yanıt özellikle lenfositiktir. Plevral effüzyonlar nadirdir (%3.7) ve sıklıkla vena kava süperior sendromuna eşlik etmektedirler (5).

Olgumuzda plevral effüzyon eksüda niteliğinde ve lenfositten zengindir. Plevra biyopsisinde de perivasküler lenfosit infiltrasyonu saptanmıştır. Sıvı ilk yatışta olasılıkla steroid tedavisi ile ikinci yatışta ise kendiliğinden gerilemiştir. Perikard sıvısı ponksiyonu yapılmadığı için niteliği hakkında fikir sahibi olunamamıştır. Ancak bu sıvının da eksüda niteliğinde olması beklenebilecek bir bulgudur ve ilk iki ayda plevral sıvıyla birlikte azalmış ve ikinci ayın sonunda kaybolmuştur.

Olgumuzda Behçet hastalığına ait nadir bulguların bir arada bulunuşu tanıda bazı güçlükler yaratmıştır. Ayırıcı tanı öncelikle tüberküloz ile yapılmaya çalışılmış ve ilk yatışta tüberkülozla ilişkili olabilecek bulgular zayıf olsa da antitüberküloz tedavi başlanmıştır. Bu yaklaşımın nedenleri hastanın ailesinde aktif tüberküloz öyküsünün bulunması, PPD pozitifliği, plevral sıvının eksüda oluşu, basili üretmenin her zaman mümkün olamaması ve Behçet hastalığının tüberküloz ile eşzamanlı ortaya çıkabileceğine ait yayınların mevcudiyetidir (16,17). Ancak plevra sıvısının tedaviden hemen 10 gün sonra tekrarlaması, kültürlerin ve PCR'ın negatif oluşu ve sıvının spontan gerilemesi izleyen dönemde tüberküloz tanısından uzaklaştırmıştır.

Vena kava süperior sendromu, plevral ve perikardial sıvı birlikteliği daha önce bazı olgularda gözlenmiş olup, bu durum lenfatik obstrüksiyona bağlı şilotoraks ve şiloperikardiyum şeklindedir (2,3). Olgumuzda ise plevral mayinin makroskopik ve laboratuvar tetkikinde şilomikronlara rastlanmamıştır.

Vena kava süperior obstrüksiyonları ile ilgili deneysel bir çalışmada azigos venin üzerinde vena kava obstrüksiyonu yapılan köpeklerde plevral sıvı oluşmadığı, hem azigos hem de vena kava süperior obstrüksiyonu yaratıldığı zaman ise sağda daha belirgin olmak üzere bilateral plevral sıvı biriktiği gözlenmiştir (18). Olgumuzda vena azigos açık olarak izlenmiştir. Plevral sıvı sağda veya bilateral değil sadece sol taraflıdır. Niteliği ise vena kava obstrüksiyonunda beklendiği şekilde transüda değil, eksüdadır (19). Plevra biyopsisinde Behçet hastalığı ile uyumlu olabilecek şekilde perivasküler infiltrasyon saptanması da hastada vena kava süperior sendromuna bağlı olmaktan çok primer bir plevral olay gelişmiş olduğunu düşündürmektedir.

Hastada Behçet sendromuna bağlı nispeten az rastlanan organ tutulumları bir arada bulunmaktadır. Bildiğimiz kadarıyla bu üç bulgunun bir arada görüldüğü olgu mevcut değildir. Ayırıcı tanıda yarattığı güçlükler nedeni ile de ilginç bir klinik deneyim olmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Yazıcı H, Yurdakul S, Hamuryudan V: Behçet's syndrome. HJ Klippel, PA Dieppe (eds).Rheumatology 2nd edition. Spain, Mosby, 1998. p 7.21.1-6
2. Çöplü L, Emri S, Selçuk ZT, et al: Life threatening chyloous pleural and pericardial effusion in a patient with Behçet's syndrome. Thorax 1992; 47: 64-5
3. Konishi T, Takeuchi H, Iwata J, Nakano T: Behçet's disease with chylothorax-case report. Angiology 1988; 39: 68-71
4. Kuzu MA, Özasan C, Köksoy C, Gürler A, Tüzüner A: Vascular involvement in Behçet's disease: 8-year audit. World J Surg 1994; 18: 948-53
5. Oto A, Oktay A, DüNDAR SV, et al: Behçet's disease, analysis of 190 cases. T Klin Tıp Bil Araştırma Dergisi 1985; 3: 14-20
6. Filali-Ansary N, Tazi Mezalek Z, Mohattane A, et al: Behçet's disease, 162 cases. Ann Med Interne 1999; 150: 178-88
7. Sağdıç K, Özer ZG, Saba D, Türe M, Cengiz M: Venous lesions in Behçet's disease. Eur J Vasc Endovasc Surg 1996; 11: 437-40
8. Aitchison R, Chu P, Cater DR, Harris RJ, Powell RJ: Defective fibrinolysis in Behçet's syndrome: significance and possible mechanisms. Ann Rheum Dis 1989; 48:590-3
9. Mader R, Ziv M, Adawi M, Mader R, Lavi I: Thrombophilic factors and their relation to thromboembo-

lic and other clinical manifestations in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1999; 26: 2404-8

**10. Hughes JR, Davies JA:** Anticardiolipin antibodies in clinical conditions associated with a risk of thrombotic events. *Thromb Res* 1998; 89:101-6

**11. Schmitz-Huebner U, Knop J:** Evidence for an endothelial cell dysfunction in association with Behçet's disease. *Thromb Res* 1984; 34: 277-85

**12. Roguin A, Edelstein S, Edoute Y:** Superior vena cava syndrome as a primary manifestation of Behçet's disease. A case report. *Angiology* 1997; 48:365-8

**13. Domaniç N, Yurdakul S, Ersanlı O:** Behçet hastalığında vena kava süperior sendromu. *Cerrahpaşa Tıp Fak. Der.* 1977; 8: 227-30

**14. Bletry O, Mohattane A, Wechsler B, et al:** Atteinte

cardiaque de la maladie de Behçet. *Presse Med* 1988; 17: 2388-91

**15. Raz I, Okon E, Chajek-Shaul T:** Pulmonary manifestations in Behçet's syndrome. *Chest* 1989; 95: 585-9

**16. Efthimiou J, Hay PE, Spiro SG, Lane DJ:** Pulmonary tuberculosis in Behçet's syndrome. *Br J Dis Chest* 1988; 82: 300-4

**17. Coelho PC, da Silva JA, Romeu JC, da Costa JC, de Queiroz MV:** Simultaneous appearance of Behçet's disease and pulmonary tuberculosis [letter]. *Clin Exp Rheumatol* 1994; 12: 692

**18. Carlson H:** Obstruction of the superior vena cava: an experimental study. *Arch Surgery* 1934; 29: 669-77

**19. Kansu E, Özer FL, Akalin E, et al:** Behçet's syndrome with obstruction of the venae cavae. *Q J Med* 1972; 162: 151-68