

Behçet hastalığına bağlı multipl ince bağırsak perforasyonu

Dr. Tevfik Eker,¹ Dr. Aydan Eroğlu²

¹Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Lefkoşa, Kuzey Kıbrıs

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Behçet hastalığı, kronik, nökslerle seyreden, pek çok sistemi tutan, idiyopatik enflamatuvar bir hastalıktır. Gastrointestinal sistemde ağızdan sonra en sık tutulum yeri ileoçekal bölgedir. Behçet hastalığının neden olduğu intestinal ülserler, perforasyonlara neden olabilmektedir. On dokuz yaşında erkek hasta Behçet hastalığı tanısı ile hastanemize kabul edildi. Hastada akut karın gelişmesi üzerine kliniğimizde ameliyat edildi ve laparotomi sırasında terminal ileumda multipl perforasyonlar olduğu saptandı. Hastaya parsiyel ileum rezeksiyonu yapıldı. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz seyreden hasta taburcu edildi. Hastanın ileostomisi ilk ameliyattan sonraki ikinci ayda kapatıldı. On altı aylık izlem periyodunda hastada klinik olarak önemli bir sorun görülmüdü. Bu yazıda Behçet hastalığının tanısı sırasında nadiren görülen bir komplikasyon olan multipl ileum perforasyonu sunuldu ve yayınlanmış olguların bilgisi altında tartışıldı.

Anahtar sözcükler: Behçet sendromu; enterobehçet; faktör V Leiden; intestinal perforasyon; MTHFR; tombofil.

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH) ilk kez 1937 yılında Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanan sistemik inflamasyonlarla karakterli bir vaskülitir.^[1] Oral ve genital ülserler, BH'nin en sık görülen belirtileridir. Dil, dudak, yanak mukozası, farinks ve diş etinde, kadınlarda vulva ve vajinal mukoza, erkeklerde skrotum ve penis, inguinal bölge ve perineum ülserlerin en sık yerleştiği bölgelerdir.^[2] İntestinal mukozal ülserler gastrointestinal sistemin (GIS) herhangi bir yerinde görülebilir.^[3] Yüzeysel veya derin olabilirler. Bu ülserlerden spontan perforasyonlar bildirilmiştir. Karın ağrısı, ishal, özofajite sekonder pirozis ve retrosternal yanma, peri anal fistül belirtileri görülebilir. Gastrointestinal tutulum, bağırsak duvarının küçük damarlarında, sıklıkla da venlerinde vaskülit oluşumu nedeniyle gelişir. En sık tutulum yeri terminal ileum ve çekumdur. Özofagus ve daha nadiren mide de tutulabilir.^[3]

Behçet hastalığının enterik tutulumuna bağlı multipl ileum perforasyonu gelişen olgumuzu sunduğumuz bu makalede, BH'nin enterik tutulumunun klinik ve laboratuvar özelliklerini, komplikasyonlarını ve cerrahi tedavisini literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

On dokuz yaşında erkek hasta görme bulanıklığı yakınması ile başvurduğu göz hastalıkları kliniğinde Behçet hastalığı ön tanısı ile hospitalize edildiği sırada meydana gelen karın ağrısı nedeni ile Şubat 2011 tarihinde kliniğimize konsülte edildi. Hastanın yapılan fiziksel incelemesinde oral ve genital bölgedeki ülseröz lezyonların dışında, karında yaygın hassasiyet, defans, sağ ve sol alt kadranda rebound saptandı. Ateş ve taşikardi bulunan olgunun laboratuvar bulgularında lökosit: $31.6 \times 10^9/L$, hemoglobin 8.8 g/dl, trombosit $884 \times 10^9/L$ olup biyokimyasal değerleri normal sınırlarda idi. Karın ultrasonografisinde pelviste serbest sıvı olduğu, pelvik yağ dokunun ödemli ve sağ alt kadranda çift duvar kalınlığı 13–19 mm arasında değişen, komprese olmayan, aperistaltik yapının komplike apandisit lehine değerlendirilmesi üzerine hasta perfore apandisit ön tanısı ile ameliyata alındı. Şekil 1'de hastanın ayakta direkt karın grafisinde ince bağırsaklara ait hava sıvı seviyeleri görülmektedir. Yapılan laparotomide apandiks sağlam olduğu ancak ileoçekal valvden itibaren 80 cm proksimaline kadar uzanan ince bağırsak segmenti boyunca multipl perforasyonların bulunduğu, karın içerisinde bağırsak segmentleri arası ve pelvik bölgede yoğun intestinal içerik olduğu görüldü. 80 cm'lik ileum segmenti rezeke edildi, karın içerisi kirli kabul edilerek

İletişim adresi: Dr. Tevfik Eker,

Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı,
Lefkoşa, K.K.T.C.

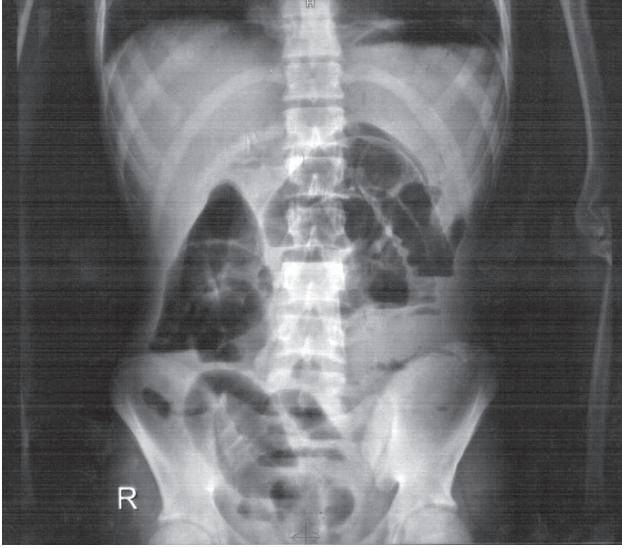
Tel: +90 312 – 508 31 67 E-mail: tevfigeker@yahoo.com

Quick Response Code



Ulus Travma Acil Cerrahi Derg
2015;21(4):300–302
doi: 10.5505/tjtes.2015.87925

Telif hakkı 2015 TJTES



Şekil 1. Hastanın ayakta direkt karın grafisinde ince bağırsaklara ait hava sıvı seviyeleri görülmektedir.

proksimal ve distal bağırsak uçları tüfek namlusu şeklinde ileostomi oluşturuldu. Ameliyat sonrası klinik takiplerinde bir sıkıntı gelişmeyen hasta 10. günde taburcu edildi. Yaklaşık iki ay sonra elektif şartlarda ileostomisi kapatıldı. Hastanın trombofilik polimorfizmlerinin araştırılmasında faktör V Leiden (FVL) GG, protrombin (PT) G20210A GG ve metilentetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) C677T ise CT olduğu saptandı. MTHFR C677T heterozigot olarak tespit edildi ancak olgunun serum homosistein düzeyi normal sınırlarda bulundu.

TARTIŞMA

Behçet hastalığının Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanmasından günümüze kadar geçen 74 yıllık dönemde, bu hastalığın multisistemik olduğu ve cilt, eklem, gastrointestinal, ürogenital, kardiyopulmoner sistemleri tutması ile ilgili çalışmalar yayınlanmaktadır. Behçet hastalığı, GİS'nin herhangi bir yerini tutabilir. Özofagus ve mide nadir tutulmakla birlikte, oral bölge dışında en sık tutulum yeri terminal ileum ve çekumdur. Behçet hastalığı gastrointestinal sistemde iki tip ülser meydana gelir; lokalize veya diffüz tip ülseler. Lokalize ülseler ileoçekal bölgede sık görülür ve derindir. Sıklıkla serozal yüzeye penetre olup perforasyonla komplike olurlar. Buna karşılık diffüz ülseler sıklıkla kolonda görülürler ve ayrı ayrı çok sayıda ülselerdir.^[4,5]

Behçet hastalığı tarihi ipek yolu üzerindeki ülkelerde (Japonya, Kuzey Çin'den Akdeniz ülkeleri arasındaki bölge) daha sık görülür ve GİS tutulumunun gerçek sıklığı bilinmemekle birlikte (endoskopik incelemeler semptomatik bireylerde yapıldığı için) etnik farklılıklar taşımaktadır; Japonlar'da, Koreliler'de ve Çinliler'de daha fazla görülürken Türkler'de GİS tutulumu daha azdır (Çinliler'de %15 Japonlar'da %50–60 iken Türkler'de %0–5).^[6–8]

Gastrointestinal tutulumu sıklıkla oral ülselerin başlamasın-

dan dört–altı yıl sonra ortaya çıkmaktadır. Chou ve ark.nın kendi kliniklerinde Behçet hastalığına bağlı intestinal perforasyon nedeni ile opere ettikleri 21 hastayı inceledikleri geriye dönük çalışmalarında ve Kasahara ve ark.nın Behçet hastalığına bağlı 136 perforasyon olgusunun verilerinin geriye dönük incelenmesinde de BH'nin sistemik bulgularının ve tanısının ortalama üçüncü dekatta koyulduğu ve GİS tutulumu ve perforasyonlar ile en sık dördüncü dekatta karşılaştığı saptanmıştır.^[9,10] Bizim burada sunduğumuz olgunun hem 19 yaşında olması, hem de tanı ile eşzamanlı olarak intestinal tutulum ve perforasyon olması ilgi çekicidir.

Enterobehçet vasküler tutulumun bir sonucu olup, geniş damarların yanı sıra küçük damarların tutulması, trombozu ile intestinal iskemisi ve infarktılar ile sonuçlanır. Perforasyon nedeniyle ileokolik rezeksiyon geçirmiş Enterobehçet olgularında spesimenin histolojik incelemesinde küçük damarlarda fibrointimal obliterasyon, nötrofil infiltrasyonu içeren derin ülseler olurken, buna komşu mukoza ise rölatif olarak normaldir.

Son yıllarda FVL ile göz tutulumu arasındaki ilişki, PT G20210A mutasyonu ile BH'de tromboz gelişimi için risk faktörü olduğuna dair çalışmalar yayınlanmaktadır.^[11,12] Tursen ve ark.nın BH olan 21 olgulu çalışmada PT G20210A mutasyonu sağlıklı popülasyona göre daha yüksek bulunmuştur.^[13] Slingardi ve ark. 118 İtalyan BH'sinde (hiç birisinde enterobehçet saptanmamış) FVL ve PT G20210A polimorfizmi açısından sağlıklı kontrol grubuna göre farklılık olmadığını göstermişlerdir. Sadece göz tutulumu açısından PT G20210A mutasyonunun anlamlı olabileceği ileri sürülmüştür.^[14]

Behçet hastalığında bu trombus formasyonunun patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Protein C, protein S, anti-trombin eksikliği, anti-fosfolipid antikorlar, FVL, PT gen mutasyonları, hiperhomosisteinemi gibi trombofilik parametrelerin etkinliği araştırılmaktadır. Ancak trombofilinin BH gelişiminde etkisi tartışmalıdır.^[15,16] Her ne kadar genetik trombotik defektler, bozulmuş koagülasyon/fibrinolizis, endotel hasarı ya da disfonksiyonu ile birlikte diğer immünoenflamatuvar moleküllerin hepsinin katkısı olsa da BH'de trombotik durumun altta yatan nedeni tam olarak bilinmemektedir. Aksu ve ark.nın araştırmasında, BH'de plazma homosistein konsantrasyonu sağlıklı popülasyona göre anlamlı olarak daha yüksektir.^[17] Başka bir çalışmada ise homosistein düzeyi derin ven trombozu (DVT) olan BH grubunda DVT olmayan Behçet hastalarından ve sağlıklı popülasyondan daha yüksek bulunmasına rağmen MTHFR genotip dağılımında anlamlı olarak farklılık saptanmamıştır.^[18] Ayrıca MTHFR C677T polimorfizmi tek başına homosistein regülasyonunda rol oynayamaz. Bizim olgumuzda araştırılan trombofilik polimorfizmlerden MTHFR 677CT olduğu görüldü, ancak serum homosistein düzeyi normal olarak bulundu.

Enterobehçet'e bağlı perforasyon gelişen hastalarda uygulanan sınırlı rezeksiyonlarda anastomoz proksimalinden tekrar perforasyon gelişebileceğini ve perforasyon tekrarını önlemek

için literatürde geniş rezeksiyonlar öneren kaynaklar mevcuttur.^[9,10] Biz olgumuzda sağlam cerrahi sınırlar bırakılacak şekilde parsiyel ince bağırsak rezeksiyonu uyguladık ve karın içerisi kirli olduğundan dolayı primer anastomoz yerine tüfek namlusu ileostomi oluşturarak operasyonu sonlandırdık. Rezeksiyon sonrası primer anastomoz yerine ileostomi tercih edilmesi ve elektif ileostomi kapatılması, hastalığın aktive olduğu bu dönemde uygulanan primer anastomoz sonrası görülen perianastomotik reperforasyon komplikasyonu oranlarını da azaltabileceğini düşündürse de, bu cerrahi tekniğin başarı oranlarını ortaya koymak için geniş olgu çalışmalarına ihtiyaç vardır.

Çıkar örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

KAYNAKLAR

- Alpsoy E. Behçet hastalığının deri ve mukoza belirtileri. *Türkderm* 2003;37:92–9.
- Bang D. Clinical spectrum of Behçet's disease. *J Dermatol* 2001;28:610–3. [CrossRef](#)
- Ebert EC. Gastrointestinal manifestations of Behçet's disease. *Dig Dis Sci* 2009;54:201–7. [CrossRef](#)
- Jung YS, Yoon JY, Lee JH, Jeon SM, Hong SP, Kim TI, et al. Prognostic factors and long-term clinical outcomes for surgical patients with intestinal Behçet's disease. *Inflamm Bowel Dis* 2011;17:1594–602. [CrossRef](#)
- Choi IJ, Kim JS, Cha SD, Jung HC, Park JG, Song IS, et al. Long-term clinical course and prognostic factors in intestinal Behçet's disease. *Dis Colon Rectum* 2000;43:692–700. [CrossRef](#)
- Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. *N Engl J Med* 1999;341:1284–91. [CrossRef](#)
- Ng FH, Cheung TC, Chow KC, Wong SY, Ng WF, Chan HC, et al. Repeated intestinal perforation caused by an incomplete form of Behçet's syndrome. *J Gastroenterol Hepatol* 2001;16:935–9. [CrossRef](#)
- Shin SJ, Lee SK, Kim TI, Cheon JH, Kim ES, Kim BC, et al. Chronological changes in the systemic manifestations of intestinal Behçet's disease and their significance in diagnosis. *Int J Colorectal Dis* 2010;25:1371–6.
- Chou SJ, Chen VT, Jan HC, Lou MA, Liu YM. Intestinal perforations in Behçet's disease. *J Gastrointest Surg* 2007;11:508–14. [CrossRef](#)
- Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M, Umamura H, Shiraha S, Kuyama T. Intestinal involvement in Behçet's disease: review of 136 surgical cases in the Japanese literature. *Dis Colon Rectum* 1981;24:103–6. [CrossRef](#)
- Salvarani C, Calamia K, Silingardi M, Ghirarduzzi A, Olivieri I. Thrombosis associated with the prothrombin G-→A20210 mutation in Behçet's disease. *J Rheumatol* 2000;27:515–6.
- Vayá A, Forner MJ, Estellés A, Villa P, Mira Y, Ferrando F, et al. Intracardiac thrombosis in a case of Behçet's disease associated with the prothrombin 20210G-A mutation. *Haematologica* 2000;85:425–8.
- Tursen U, Kaya TI, Eskandari G, Gunduz O, Yazar M, İkizoglu G, et al. Association of factor V Leiden and prothrombin gene mutation with Behçet's disease. *Arch Dermatol Res* 2001;293:537–9. [CrossRef](#)
- Silingardi M, Salvarani C, Boiardi L, Accardo P, Iorio A, Olivieri I, et al. Factor V Leiden and prothrombin gene G20210A mutations in Italian patients with Behçet's disease and deep vein thrombosis. *Arthritis Rheum* 2004;51:177–83. [CrossRef](#)
- Leiba M, Seligsohn U, Sidi Y, Harats D, Sela BA, Griffin JH, et al. Thrombophilic factors are not the leading cause of thrombosis in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 2004;63:1445–9. [CrossRef](#)
- Ateş A, Düzgün N, Ulu A, Tiryaki AO, Akar N. Factor V gene (1691A and 4070G) and prothrombin gene 20210A mutations in patients with Behçet's disease. *Pathophysiol Haemost Thromb* 2003;33:157–63. [CrossRef](#)
- Aksu K, Turgan N, Oksel F, Keser G, Özmen D, Kitapçıoğlu G, et al. Hyperhomocysteinaemia in Behçet's disease. *Rheumatology (Oxford)* 2001;40:687–90. [CrossRef](#)
- Canataroğlu A, Tanrıverdi K, Inal T, Seydaoğlu G, Arslan D, Özbek S, et al. Methylenetetrahydrofolate reductase gene C677T mutation and plasma homocysteine level in Behçet's disease. *Rheumatol Int* 2003;23:236–40. [CrossRef](#)

CASE REPORT - ABSTRACT

Multiple small bowel perforations due to Behçet's disease

Tevfik Eker, M.D.,¹ Aydan Eroğlu, M.D.²

¹Department of General Surgery, Near East University Faculty of Medicine, Nicosia, Northern Cyprus

²Department of General Surgery, Ankara University Faculty of Medicine, Ankara

Behçet's disease is a chronic, relapsing, multisystemic, idiopathic, and inflammatory disease. A common gastrointestinal site other than the mouth is the ileocecal region. Intestinal ulcers, due to Behçet's disease, can cause perforation. A 19-year-old male patient was admitted to our hospital for Behçet's disease. The patient developed acute abdomen, and laparotomy revealed multiple perforations throughout the terminal ileum. He underwent partial ileum resection. Postoperative period was uneventful, and the patient was discharged. The patient's ileostomy was closed two months after the first operation. He was clinically well during the 16-month follow-up period. This study aimed to report multiple ileum perforations as an unusual complication of Behçet's disease at the time of presentation and review of the current literature of reported cases.

Key words: Behçet's Disease; Entero-Behçet; factor V Leiden; intestinal perforation; MTHFR; thrombophylism.

Ulus Travma Acil Cerrahi Derg 2015;21(4):300–302 doi: 10.5505/tjtes.2015.87925