

VASKÜLO-BEHÇET SENDROMUNDA VENÖZ LEZYONLAR

Yığılt Akçali*, Cemal Kahraman, Kutay Taşdemir**, Levent Elbeyli***, Hakan Ceyran**

Özet: Ağızda aft, genital ülserasyonlar ve hipopyonlu iridosiklitten oluşan bir trisemptom sendromu olarak bir Türk dermatoloğu olan H. Behçet tarafından 1937'de ilk kez tanımlanan Behçet hastalığı, bu mukokütanö-ökuler semptomlara ek olarak, artiküler, gastrointestinal, pulmoner, renal, nörolojik ve kardiyovasküler tutulumlarla daha genel multipl semptomlar gösterir. Hastalık her zaman klasik işaretlerle kendini göstermeyip bazen ilk semptom, tanıdaki gecikmeye yolaçabilen, vasküler sistemle ilgili olabilir ve klasik tablo daha sonra gelişir. Vasküler tutulumlar ciddi ve fatal sonuca götürebilen semptomlara neden olabilirler. Venöz lezyonlar oklüzif ve variköz süreçlerle karakterizedir. Superior vena kava sendromuna yolaçan son bir olguyla birlikte Anabilim Dalımızda daha önce Vaskülo-Behçet sendromu tanısı alan vakaları gözden geçirdik.

Venous lesions in vasculo-Behçet's syndrome

Summary: As a trisymptom syndrome manifesting with oral and genital ulcerations and iridocyclitis with hypopyon, Behçet's disease, was first defined in 1937 by H. Behçet, an eminent Turkish dermatologist, is known to be a multisystem disorder involving gastrointestinal, pulmonary, renal, neurological and cardiovascular systems. The disease does not always present it self with its classical signs. Sometimes the initial symptom, may be an unusual one with the classical picture developing later. The vascular involvements may cause severe and fatal outcome. Venous lesions are characterized with occlusive and varicose process. We recently followed a case with superior vena caval syndrome and reviewed our previous cases in terms of vascular complications.

Anahtar Kelimeler: Vaskülo-Behçet sendromu, venöz lezyonlar.

Key words: Vasculo-Behçet's syndrome, venous lesions.

* E. Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

** E. Ü. Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

*** Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

Behçet hastalığında vasküler lezyonlar bazen fatal olabilen (%20) ciddi semptomalara neden olurlar. Venöz ve arteriyel oklüzyon, anevrizma formasyonu ve variköz gelişimler oluşan vasküler lezyonlardır ve bu hastalık içinde yüzde 7.7'lik bir orana sahiptirler (4). Venöz sistemdeki patolojik değişiklikler arteriyel olandakine göre daha çoktur. Bu nedenle superior vena kava obstrüksiyonu gösteren bir olguyla birlikte daha önce bildirilen (3) öteki venöz lezyonlar yeniden gözden geçirilecektir.

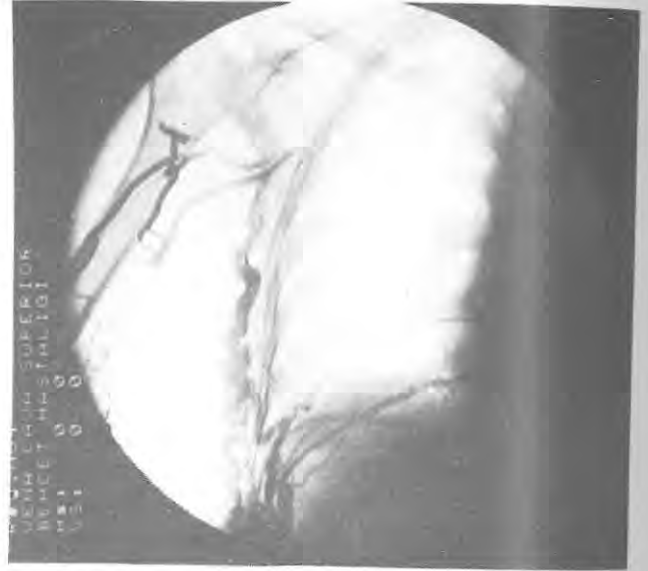
MATERYAL VE METOD

1979-1990 yılları arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda takip ve tedavi edilen, venöz lezyona sahip Vaskülo-Behçet sendromlu olan hastalar taranarak retrospektif olarak gözden geçirildi.

BULGULAR

Son onbir yıllık periyotta Anabilim Dalımızda izlenen Vaskülo-Behçet sendromlu, arteriyel ve pulmoner vasküler tutulumlu olanlar dışında -venöz patoloji gösteren dokuz hastanın sekizi erkek ve biri kadındı. Hastaların yaş ortalamaları 31 idi. Hastaların tümünde oral ve sekizinde genital ülserasyonlar vardı. Oküler bulgular altı hastada mevcuttu. Eklem lezyonları ve biri dışında nörolojik bozuklukları yoktu. İki hastada superior veya kava oklüzyonu (%22) ve beş olgudan birinde superior vena kava oklüzyonuyla birlikte-iliofemoral ven tutulumu vardı (%55.5). Tablo I hastalara ait tüm verileri özetliyor. Kadın hasta (Nr.9) tekti ve DSA ile anjiyografisi sağ aksiller venanın başlangıcında tam tıkalı olduğunu ve kontrast maddenin göğüs yan duvarı venalarına boşaldığını gösterdi (Resim 1). Bu hastaya spiralize safen ven greftiyle kaval bypass planlanarak operasyona alındı. Sternotomi yapıldıktan sonra sağlanan ekspojurda innominate venin ve superior vena kavanın

flebosklerotik olarak oblitere olduğu ve distalde anastomozu gerçekleştirecek bir venin olmadığı görüldü.



Resim: 1 Superior vena kava oklüzyonu olan kadın hastamızın DSA (Digital subtraction angiography) ile anjiyografisi

TARTIŞMA

Behçet hastalığı en çok 20-40 yaşları arasındaki erkeklerde görülür. Başlangıçta düşünülen viral patoloji bugün yerini otoimmün etiyolojiye bırakmıştır. Hastalıkta altta yatan histopatolojik lezyon, lenfomononükleer hücreli infiltrasyonla bir vaskülitir (2). Hastalık en çok Uzakdoğu ve Akdeniz ülkelerinde görülür. Türkiye,

Tablo I: Hastalara ait veriler:

Hastalar B.A. Nr. g	M.Y. 1	Y.K. 2	A.Ç. 3	A.T. 4	O.A. 5	C.Y. 6	V.D. 7	H.T. 8	
Yaş ve cins	20 erkek	29 erkek	31 erkek	31 erkek	30 erkek	32 erkek	55 erkek	21 erkek	30 kadın
Majör semptomlar									
Oral aftöz ülserler	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Genital ülserler	+	+	+	+	-	+	+	+	+
Oküler lezyonlar	+	-	+	-	+	-	+	+	+
Diğer semptomları*	+	+	+	-	-	-	-	-	+
Minör semptomlar									
Artiküler semptomlar	-	-	-	-	-	-	-	?	-
Gastrointestinal semptomlar	-	-	-	-	-	-	-	-	?
Nörolojik semptomlar	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Vasküler tutulum**	SVC IFV/CV Vaskülit	IFV CV Vaskülit	IFV Vaskülit Cs/C	IFV -	CV -	CV -	CV -	IFV -	SVC Vaskülit C/Aa
Biyopsi *** Uygulanan tedavi	Cs/C/Aa	Ac/C	Vaskülit Cs/C	C/Aa	C/Aa	C	C/Aa	C/Ac	Vaskülit C/Aa

* Entema nodozum benzeri deri lezyonları, follikülit

** Derin venöz trombozis

*** (-) sonuç vaskülit olarak değerlendirilmeyen biyopsiyi gösteriyor.

Kısaltmalar: SVC= superior vena kava, IFV= iliofemoral ven, CV=kural ven
Cs= sitostatik, C= kortizon, Aa= antiagregan, Ac= antikoagülan

Japonya'dan sonra bu hastalığa en sık rastlanılan ülkedir.

Behçet hastalığının tanınan ölçütleri: (I) majör semptomlar: oral mukozanın yineleyen aftöz ülserleri, genital ülserler, oküler lezyonlar (iritidosiklit), dermal semptomlar (eritema nodozum benzeri deri lezyonları); (II) minör semptomlar: artiküler ve gastrointestinal semptomlar, pulmoner, hepatik, nörolojik ve renal manifestasyonlar, kardiyak (Kardiyo-Behçet sendromu) ve vasküler (Angio-Behçet sendromu) tutulumdur (1,5).

Arteriyel oklüzyon en çok subklaviyan ve pulmoner arterlerde. Bunu karotid ve femoral arterler izler. Perforasyonu ölüm nedeni olabilen anevrizmatik oluşum en sık abdominal aorta ve femoral arterdedir. Torakal aorta, kommon karotid ve brakial arterler ikinci sıklıkla anevrizma formasyonu gösterir. Renal arter anevrizmaları renovasküler hipertansiyona neden olur. Femoral ya da popliteal arterlerin obstrüksiyon veya stenozuna bağlı olarak

intermittant kladikasyon görülür (3,4).

Vasküler lezyonlara arteriyel sistemden daha çok venöz sistemde rastlanır. Venöz oklüzyonlar Vaskülo-Behçet sendromunda sıklıkla gözlenir. Superior ve inferior vena kavalâr en sık olarak oklüze olurlar. Artmış venöz basınç, baş, boyun ve üst ekstremitelerde ödem, göğüs duvarında dilate kollateral damarlar ve siyanozla manifiye olan superior vena kava sendromu ve karaciğer büyüklüğü, kollateral damarların aşırı gelişmesi, inatçı asit ve portal hipertansiyonla birlikte hepatik ven trombozuyla kendini gösteren Rokitansky hastalığı (Budd-Chiari sendromu)'na neden olurlar (2). Ekstremitelerin subkütanöz venlerinde sıklıkla yüzeysel tromboflebit gelişir. Dünya literatüründe tromboflebitin sıklığı, retinal venlerin tutulumu hariç, yüzde altıdan 50'ye değişir (4). Venöz oklüzyon olanlarda zamanla kollateral venler gelişir ve rekanalize olabilir. Prognoz kötü değildir.

Hastalığın tedavisi semptomatiktir. Kortikosteroidler ve immunosupresif ilaçlar kullanılır. Vaskülo-Behçet sendromunda venöz lezyonları cerrahi yolla tedavi etmek olasıdır: Venöz oklüzyon bypassı, varislerin çıkarılması gibi. 9 Nr.'lı hastamızda bypass greftlemeyle venöz geri dönüşü rahatlatacak uygun bir ven olmadığından ve kollateral sisteme daha çok zarar vermemek için yapılması planlanan operasyon tamamlanamadan sonlandırıldı. Ameliyat sonrası dönemde primer hastalığın semptomatik tedavisine ek olarak, Fowler pozisyonunda istirahat, tuz alımının kısıtlanması ve diüretik, sedatif gibi medikasyonlarla sürdürüldü ve hasta daha az semptomatik olarak eksterne edildi.

Japonya'dan sonra ülkemizde oldukça sık görülen Behçet hastalığının klasik işaretleri ortaya çıkmadan önce ilk semptom olarak Vaskülo-Behçet sendromunun subkütan ve derin venöz sistemdeki oklüzif süreçleriyle varis formasyonunun karakteristik klinik görünümleri ortaya çıkabilir. Tanıdaki gecikmeye yol açan bu durumlarda primer hastalık ivedilikle araştırılmalıdır.

Kaynaklar

1. Behçet's Disease Research Committee of Japan: Behçet's Disease, guide to diagnosis of Behçet's disease. **Jap J Ophthalmol** 18:291-297, 1974.
2. Dündar Ş, Yazıcı H: Superior vena caval syndrome in Behçet's disease. **Vascular Surgery** 18:29-32, 1984.
3. Özer ZG, Çetin M, Kahraman C: Thrombophlebitis in Behçet's disease. **VASA** 14(4):379-382, 1985.
4. Shimizu T: Vascular lesions of Behçet's disease. **Cardioangiology** 1:124-126, 1977.

5. Stricher H- Salvetti M: Rare vascular complications of Behçet's disease. **Schweiz Med Wochenschr** 119:1290-1295, 1989.