

## Behçet hastalığında çıkan aort anevrizması: Olgu sunumu

*Ascending aortic aneurysm in Behçet's disease: case report*

Hayati Deniz, Onur Sokullu, Soner Sanioğlu, M. Sinan Kut, Fuat Bilgen

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Behçet hastalığında çıkan aort anevrizması çok nadir görülür. Behçet hastalığı tanısı konan 33 yaşındaki erkek hasta, aort kökünün de eşlik ettiği çıkan aort anevrizması tanısıyla ameliyat edildi. Ameliyatta, biküspid yapıda görülen aort kapağının mobilitesinin iyice kısıtlandığı, rijid ve kalınlaşmış olduğu izlendi. Aort kök replasmanı kompozit greft kullanılarak yapıldı. Ameliyatta buton tekniği ile Bentall prosedürü uygulandı. Butonlar, proksimal ve distal anastomozlar Teflon felt ve doku yapıştırıcı desteği ile yapıldı. Hastanın ameliyat sonrası ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi. Altıncı ayda yapılan kontrastlı bilgisayarlı tomografide gerçek ve yalancı anevrizma gibi herhangi bir komplikasyon görülmedi. Ameliyatta alınan aort doku örneklerinin incelemesinde Behçet hastalığı ile uyumlu lenfositik perivaskülit görüldü.

**Anahtar sözcükler:** Anevrizma/etioloji/cerrahi; aort/cerrahi; Behçet hastalığı/komplikasyon; kalp kapağı protezi.

Ascending aortic aneurysm is a rare complication of Behçet's disease. A 33-year-old male patient underwent surgery for ascending aortic aneurysm that also involved the aortic root. At surgery, he had a rigid and thickened bicuspid aortic valve whose mobility was restricted. Aortic root replacement was performed with a composite graft using the Bentall procedure with the button technique. Button, proximal, and distal anastomoses were reinforced using Teflon felt strips and tissue adhesives. Postoperative echocardiographic findings were normal. Contrast-enhanced computed tomography at six months showed no signs of complications including false or true aneurysms. Histopathologic examination of the aortic tissue specimens showed lymphocytic perivaskulitis consisted with Behçet's disease.

**Key words:** Aneurysm/etiology/surgery; aorta/surgery; Behçet syndrome/complications.

Behçet hastalığı multisistem tutulum gösteren ağrılı oral aftlar, genital ülserler ve iridosklerit ile karakterize bir vaskülit olup, erkeklerde kadınlardan daha sık görülmektedir. Vasküler hastalık sıklıkla venöz ve periferik arteriyel tutulum şeklindedir. Arteriyel tutulum daha sık anevrizma şeklinde olup, abdominal aort, subklavyan ve karotis arterlerde görülmektedir.<sup>[1]</sup> Behçet hastalığında çıkan aort tutulumu çok nadirdir.<sup>[1-4]</sup>

Biküspid aort kapak ise, sol ventrikül çıkım yolunu ilgilendiren en sık görülen doğumsal kalp anomalisidir. Biküspid aort kapak hastalarının yaklaşık %30'unda ilerleyen yıllarda cerrahi müdahale gerektirecek düzeyde darlık veya yetmezlik geliştiği görülmüştür. Sıklıkla aort darlığına, %1.5-%3 oranında da aort yetersizliğine neden olabilmektedir.<sup>[5]</sup> Literatürde yaptığımız araştırmada biküspid aort kapak ve Behçet hastalığı arasında birliktelik gösteren bir çalışmaya ulaşamadık.

Bu yazıda, nadir görülen, çıkan aort anevrizması ve biküspid aort kapağı olan bir Behçet hastalığı olgusu sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Otuz üç yaşındaki erkek hastaya dört yıl önce ağrılı oral aftlar ve genital ülser şikayeti ile gittiği bir merkezde Behçet hastalığı tanısı konmuş ve kolşisin ile prednizolon tedavisine başlanmış. Rutin kontrollerinde mediastinal genişleme görülmesi üzerine kontrastlı torakoabdominal bilgisayarlı tomografi (BT) ile incelemede çıkan aort genişliğinin 5.7 cm olarak saptanması üzerine, hasta çıkan aort anevrizması tanısı ile kliniğimize gönderildi.

Fizik muayenesinde bir özellik saptanmadı, hasta marfanoid fizik yapıda değildi. Ekokardiyografide sol ventrikül sistol sonu çapı 31 mm, diyastol sonu çapı 49 mm, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %60 bulundu. Aort ve diğer kapaklarda yetersizlik ve darlık görülmedi. Aort kökü 45 mm, çıkan aort 55 mm olarak ölçüldü. Rutin laboratuvar testleri, CRP ve sedimantasyon değerleri normal sınırlarda idi. Hasta aort kökünün eşlik ettiği çıkan aort anevrizması tanısıyla ameliyata alındı.

*Geliş tarihi:* 4 Ocak 2006 *Kabul tarihi:* 13 Ağustos 2006

Yazışma adresi: Dr. Soner Sanioğlu, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 34668 Haydarpaşa, İstanbul. Tel: 0216 - 369 59 40 e-posta: sanioglu@gmail.com

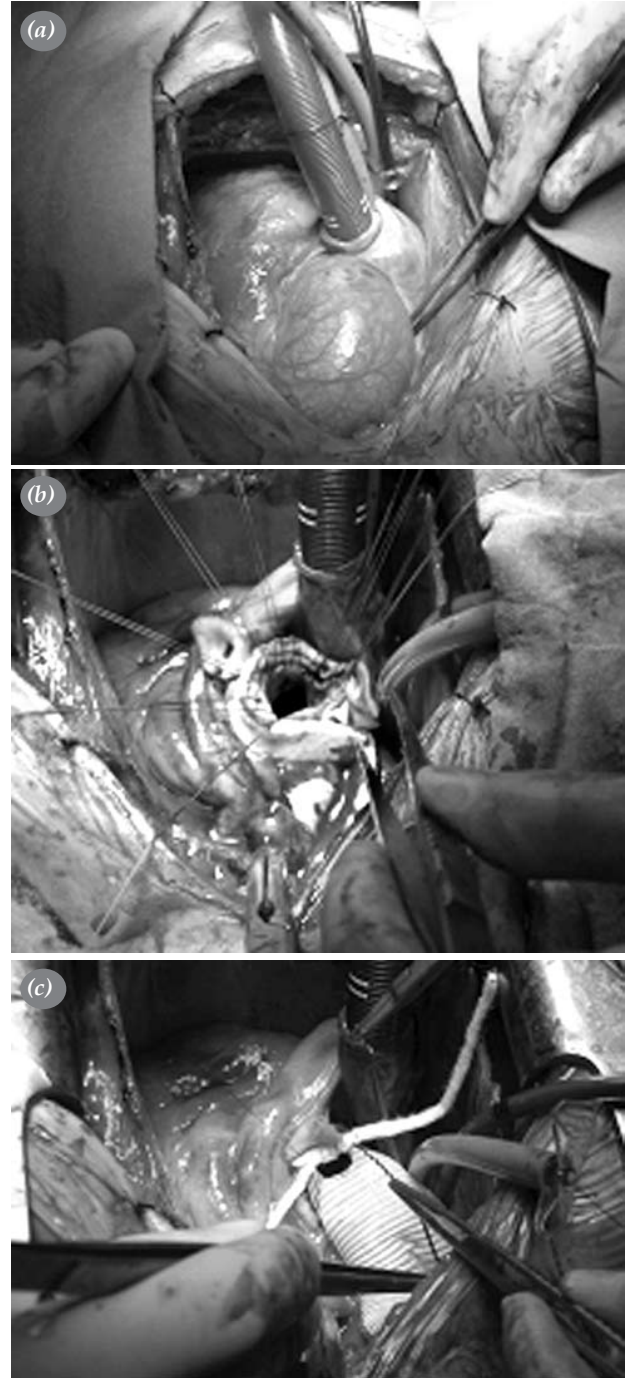
Ameliyatta klasik medyan sternotomi yapıldı. Sağ subklavyan arter ve sağ atriyal “two stage” venöz kanülasyon ile kardiyopulmoner bypass sağlandı. Hasta 28 °C’ye soğutuldu. Miyokard koruması antegrad ve retrograd soğuk kan kardiyoplejisi ile yapıldı. Çıkan aort yanı sıra aort kökünde de anevrizmatik genişleme görüldü (Şekil 1a). Aortotomi sonrası aort kapağın biküspid yapıda, mobilitesi iyice kısıtlanmış rijid yapıda ve kalınlaşmış olduğu görüldü. Bu nedenle, aort kök replasmanının kapak korumalı ameliyat yerine kompozit greft kullanılmasıyla yapılmasına karar verildi. Ameliyatta buton tekniği ile Bentall prosedürü uygulandı. Butonlar, proksimal ve distal anastomozlar Teflon felt ve doku yapıştırıcı desteği ile yapıldı (Şekil 1b, c). Kardiyopulmoner bypass 124 dakika, kros klemp 97 dakika sürdü. Hasta bir günlük yoğun bakım takibi sonrasında servise verildi. Hastanın ameliyat sonrası ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi. Sekizinci gün taburcu edilen hastanın birinci ve altıncı ayda yapılan kontrastlı BT’de gerçek ve yalancı anevrizma gibi herhangi bir komplikasyon görülmedi. Ameliyatta alınan aort doku örneklerinden yapılan histopatolojik çalışmada, Behçet hastalığı ile uyumlu olarak lenfositik perivaskülit görüldü.

### TARTIŞMA

Behçet hastalığında çıkan aort anevrizması çok nadir görülmektedir.<sup>[1-4]</sup> Çok seyrek olarak aortik ark anevrizması da bildirilmiştir.<sup>[6]</sup> Az sayıda bildirilen bu olgularda, inflamatuvar ve frajil doku yapısına bağlı olarak anastomoz hattında gerçek veya yalancı anevrizma gelişimi, %40’a varan oranlarda prostetik kapak ayrışması ve kanama gibi komplikasyonlar bildirilmiştir.<sup>[1-4]</sup> Bu komplikasyonların önlenmesinde, özellikle çıkan aorta müdahale edilen ameliyatlarda, koroner butonlar da dahil olmak üzere, proksimal ve distal anastomozlarda Teflon felt ile dokunun desteklenmesi, aort kök replasmanının yaklaşık 2 mm genişliğinde nativ aort dokusu ile güçlendirilmesi ve rutin olarak doku yapıştırıcılarının kullanılması güvenli olacaktır. Ameliyat sonrası dönemde ise hastanın rutin BT ve ekokardiyografik ölçümlerle takip edilmesi, gelişebilecek bu tip komplikasyonların erken tedavi edilebilmesi için gereklidir.

Ayrıca, ameliyatın hastanın remisyonda olduğu bir dönemde (en az 3 ay süre ile klinik semptom ve bulguların izlenmemesi, sedimantasyon testlerinin normal düzeylerde olması) planlanmasının da önemli olduğu belirtilmiştir.<sup>[1,2,4,7]</sup> Olgumuzda da hastanın ameliyatı tüm klinik testlerin normal olduğu bir dönemde yapılmıştır.

Bu tür inflamatuvar doku hastalığı (özellikle aortitler) olan olgularda steroid veya immünsupresif tedavinin ameliyat öncesinde başlanması ve ameliyat sonrası da devam edilmesinin komplikasyonların önlenmesinde büyük rol oynadığı bildirilmiştir.<sup>[1,2,4]</sup> Olgumuzda da



Şekil 1. (a) Anevrizmatik çıkan aortun kanülasyon sonrası görünümü. (b) Proksimal anastomoza ait Teflon felt destekli dikişler. (c) Teflon felt destekli buton tekniği ile koroner ostiumların anastomozu.

ameliyat öncesinde başlanan steroid ve kolşisin tedavisi-ne ameliyat sonrası dönemde de devam edilmiştir.

Ameliyat sonrası komplikasyonlar nedeniyle Behçet hastalığında yapılması gereken cerrahi prosedürleri en düşük düzeyde tutmak bilinen bir gerçektir. Ancak, olgumuzda aort kökü tutulumu nedeniyle aort kökünün

de replase edilmesine karar verilmiştir. Aort kapak yapısının normal olduğu aort kök replasmanlarında bile Bentall veya kapak korumalı ameliyatlar tartışılan bir konudur. Olgumuzda fonksiyonel olarak darlık veya yetmezlik bulguları olmamasına karşın, ameliyat sırasında kapağın biküspid yapıda, mobilitesi oldukça kısıtlanmış (rijid) ve kalınlaşmış olduğu görüldü. Bu nedenle, kapağı koruyarak yapılacak ameliyatın uzun dönemini riske atmamak için, kapaklar rezeke edilerek kompozit greft ile modifiye Bentall prosedürü tercih edildi.

Biküspid aort kapağın Behçet hastalığı ile birlikteliğine ait literatürde bildirilmiş olguya rastlanmadı. Olgumuzdaki biküspid aort kapak yapısının da Behçet hastalığı ile doğrudan ilişkisi olmadığını, bu birlikteliğin rastlantı olduğunu düşünüyoruz.

Sonuç olarak, Behçet hastalarında proksimal aort anevrizmalarının nadir de olsa görülebileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Cerrahi girişim mutlaka remisyon döneminde yapılmalı; anastomozlarda Teflon felt desteği ve doku yapıştırıcıları kullanılmalı; hastalar gelişebilecek komplikasyonlar yönünden rutin olarak görüntüleme araçları ile yakından takip edilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Ando M, Kosakai Y, Okita Y, Nakano K, Kitamura S. Surgical treatment of Behçet's disease involving aortic regurgitation. *Ann Thorac Surg* 1999;68:2136-40.
2. Suzuki A, Amano J, Tanaka H, Sakamoto T, Sunamori M. Surgical consideration of aortitis involving the aortic root. *Circulation* 1989;80:1222-32.
3. Ohto T, Takahara Y, Sudo Y, Murayama H, Sezaki T, Nakamura T. A case of Behçet's disease associated with ascending aortitis and aortic regurgitations-surgical repair with Cabrol's method. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1993;41:300-4.
4. Aoyagi S, Fukunaga S, Tayama E, Hayashida N, Akashi H, Kawara T. Aortic valve replacement for aortic regurgitation caused by aortitis. *Jpn Circ J* 1999;63:885-8.
5. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000;83:81-5.
6. Napoleone CP, Di Bartolomeo R, Pierangeli G, Pierangeli A. Aortic arch aneurysm in Behçet's disease: an unusual association. *Cardiovasc Surg* 1994;2:379-80.
7. Kwon Koo B, Shim WH, Yoon YS, Kwon Lee B, Choi D, Jang Y, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease. *J Endovasc Ther* 2003;10:75-80.