

MULTİPL ARTERYEL TUTULUMLU BİR BEHÇET OLGUSUNDA PSÖDOANEVRİZMA TAMİRİ

MULTIPLE PSEUDOANEVRYSM REPAIR IN BEHÇET'S DISEASE

Dr. Cem ALHAN*, **Dr. İlyas KAYACIOĞLU****, **Dr. Gerçek ÇAMUR****, **Dr. Mustafa İDİZ****, **Dr. Osman FAZLIOĞULLARI****, **Dr. Rafet GÜNAY****

* Acıbadem Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Departmanı, İSTANBUL

** Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, İSTANBUL

Adres: Doç. Dr. Cem ALHAN, Acıbadem Hastanesi, Tekin Sok. 8, 81020 Kadıköy – İSTANBUL
e-mail: cemalhan@superonline.com

Özet

1937'de Hulusi Behçet tarafından tanımlanan Behçet Hastalığı tekrarlayan üveit, oral ve genital ülserler ile karakterize, aynı zamanda vasküler sistemi de tutan multisistemik bir hastalıktır. 3. ve 4. dekatta sık görülen hastalık Akdeniz çevresi ve Uzakdoğu ülkelerinde yaygındır. Anevrizma oluşumu vasküler Behçet Hastalığının majör bulgularındandır. Bu çalışmada 48 yaşında, ailesinde behçet hastalığı öyküsü bulunmayan, "aort disseksiyonu" ön tanısı konan vasküler Behçet vakası değerlendirilmiştir. Biri abdominal aortada, diğeri sol iliak arterde iki adet anevrizması olan hasta gerekli tetkikler yapıldıktan sonra operasyona alındı. Abdominal aortadaki defekt dacron yama ile, iliak arterdeki defekt ise primer sütürle onarıldı. Post op komplikasyon gelişmeyen hasta şifa ile taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, anevrizma.

Summary

Behçet's disease first defined by Hulusi Behçet in 1937 is a multisystemic disease characterised by relapsing uveitis, oral and genital ulcerations and vascular system involvement. The disease is mostly encountered at 3rd and 4th decades and especially prevalent at Mediterranean and Far East Asia districts. Aneurysm formation is one of the major manifestations of the disease. We report a case of Behçet's disease who has not a family history of the disease. Operation was performed following the diagnostic procedures revealing abdominal and left iliac artery pseudo-aneurysms. Abdominal aortic aneurysm repair has been established with a Dacron patch and iliac artery aneurysm with simple direct suture. Postoperative course was uneventful and the patient was discharged with recovery.

Keywords: Behçet's disease, aneurysms

Giriş

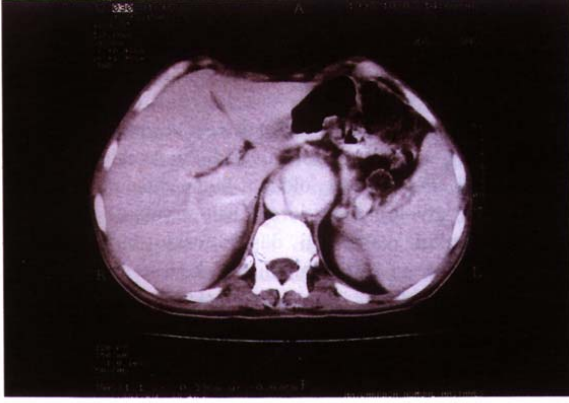
1937'de Hulusi Behçet tarafından tanımlanan Behçet Hastalığı, tekrarlayan üveit, oral ve genital ülserler üçlemesi

ile karakterizedir (1,2,3). Bu hastalığın deri, gastrointestinal sistem, kan damarları, santral sinir sistemi, epididim ve eklemleri tutan multisistemik bir hastalık olduğu bilinmektedir (2). Behçet hastalığının etyolojisinde viral, bakteriyel ve kimyasal faktörlerin etkili olabileceği düşünülmekle birlikte henüz kesin bir neden saptanamamıştır. Behçet hastalığının patogenezinde immün kompleks vaskülitinin önemli bir basamak olabileceğine yönelik çalışmalar vardır (4). Genelde 20-40 yaşları arasında, Akdeniz çevresi ve uzakdoğuda daha sık olmak üzere hemen her yerde görülebilmektedir (4). Behçet hastalığı santral sinir sisteminde non spesifik inflamasyon ve dejeneratif değişikliklerin yer aldığı nöral-Behçet, ileoçekal bölgede derin ülserlerin bulunduğu enterik-Behçet ve vasküler-Behçet hastalığı olarak üç alt gruba ayrılmaktadır (2). Vasküler-Behçet hastalığında anevrizma oluşumu, arteriyel ve venöz oklüzyonlar majör bulgulardır. Ülkemizde yapılmış çalışmalarda Behçet hastalarında vasküler tutulum oranı, %24.3-%38.4 arasında değişmektedir (1,5). Behçet hastalığında büyük arter tutulumuna göre venöz lezyonlar daha sıktır. Ancak vasküler tutulum olduğunda hastaların %20'si buna bağlı komplikasyonlardan kaybedilmektedir (1). Bu çalışmada biri abdominal aortada, diğeri sol iliak arterde olmak üzere iki tane psödoanevrizma saptadığımız ve özgeçmişine bağlı olarak vasküler-Behçet hastalığı düşündüğümüz bir hastada saptanan bulgular ve uygulanan cerrahi teknik sunulmaktadır.

Olgu

Olgumuz 48 yaşında ailesinde Behçet hastalığı öyküsü olmayan erkek hastadır. Karın ağrısı, sol bacadaki ağrı ve idrar yapamama şikayetleri ile başvuran, özgeçmişinde tekrarlayan oral ve genital aftları olan hasta; bundan bir buçuk ay önce gastrointestinal sistem kanaması (melena) nedeniyle Zonguldak Devlet Hastanesinde yapılan tetkikleri sonucu "Aort Disseksiyonu" tanısı alarak merkezimize sevk edilmiştir. Hastanın tomografisinde abdominal aortada renal arter seviyesi üstünde çift lümen görülmesi üzerine, hasta Tip 3 Aort disseksiyonu ön tanısı ile yatırıldı. Yapılan fizik muayenesinde kan basıncı: 140/80 mmHg, kalp hızı: 87/dk ritmik, periferik nabızları palpabl bulundu. Kot kavsini

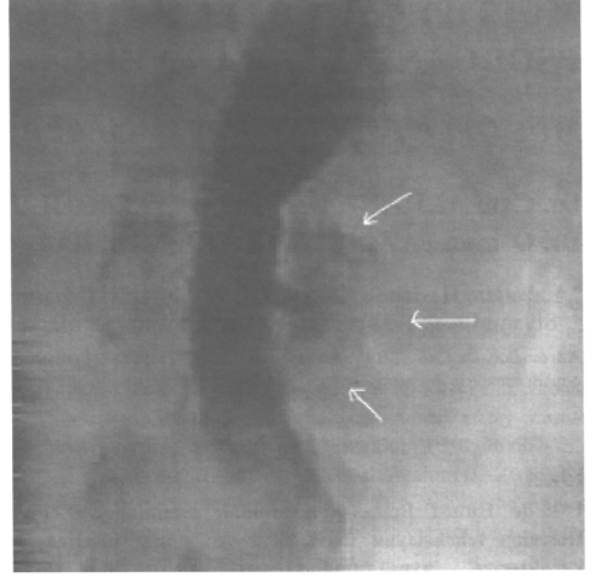
yaklaşık 2-3 cm geçen hepatomegali dışında bir patoloji saptanmadı. Hastanın ciddi bir anemi (Hgb: 6, Htc: %20) dışında tüm laboratuvar tetkikleri normal sınırlarda bulundu. Kontrastlı bilgisayarlı tomografide her iki böbrekte orta derecede hidronefroz ve parenkimal hasar, abdominal aortada pankreas seviyesinde 52x44 mm boyutlarında (Resim 1) ve sol internal iliak arter düzeyinde mesaneye bası yapan 95x85 mm boyutlarında (Resim 2) anevrizmatik genişlemeler saptandı. Yapılan anjiyografik incelemede: koroner arterler ve arkus aortada özellik saptanmadı. Abdominal aortada suprarenal bölgede ve sol iliak bölgede hematoma neden olan psödo-anevrizma gözlemlendi (Resim 3). Hasta bu sonuçlarla 5.10.1998'de operasyona alındı.



Resim 1: Abdominal aortada renal arterler üzerindeki psödo-anevrizma.



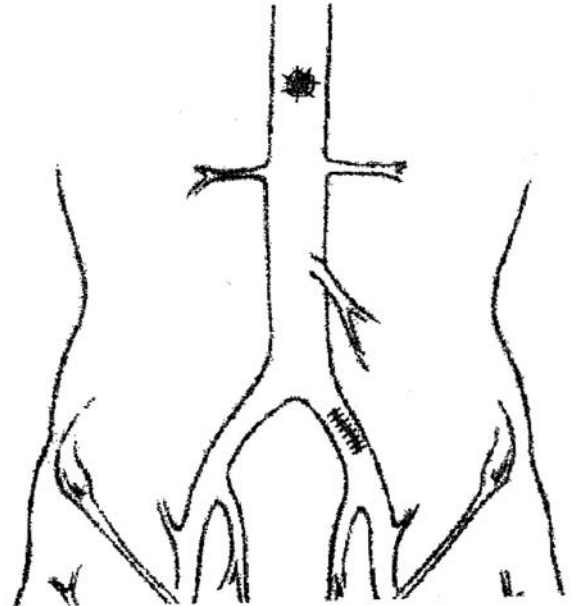
Resim 2: Sol iliak arterde mesaneye bası yapan psödo-anevrizma.



Resim 3: Abdominal aortadaki psödo-anevrizmanın anjiyografik görüntüsü.

Cerahi Teknik

Genel anestezi altında göbüküstü-altı median insizyonla batına girildi. Her iki anevrizmatik kese suprarenal ve sol iliak bölgelerde eksplore edildi. Suprarenal bölgedeki anevrizmanın proksimaline hiatus seviyesinden klemp kondu. Anevrizma distaline de klemp konarak kese açıldı. Aortada yaklaşık 1.5-2 cm boyutlarındaki zımba deliği şeklindeki defekt bulunarak dacron greftle kapatıldı. Etraf dokuda aşırı miktarda sızıntı şeklindeki kanamalara sıcak kompres konarak iliak bölgeye geçildi. Sol iliak bölgedeki psödo anevrizma da benzer şekilde proksimal ve distaline klemp konarak açıldı. Buradaki rüptürün küçük olması nedeniyle primer sütürle kapatıldı (Şekil 1).



Şekil 1: Cerrahi düzeltme.

Onarımdan sonra kross klemler alındı. Renal seviyedeki sızıntıların durduğu görüldü. Kanama kontrolünden sonra katlar anatomisine uygun kapatılarak yoğun bakıma alındı. Post op 2. gün servise verilen hasta 7. gün taburcu edildi. Tedavisi düzenlenerek (Coraspin 300 mg tb 1x1, Diltizem 30 mg tb 3x1, Famodin 40 mg tb 1x1), Behçet hastalığı yönünden takip edilmek üzere bir üniversite hastanesine sevk edildi. Post op 1. yılında telefonla bağlantı kurulan hastanın iyi olduğu tespit edildi. Hasta özel nedenlerden dolayı kontrol tomografisi çekirtmeye gelemedi.

Tartışma

Bu olguda büyük arterlerde saptanan iki psödo-anevrizma ile tekrarlayan oral ve genital aftlar bulunması, hastanın erkek oluşu da göz önüne alınarak Behçet hastalığını düşündürmüştür. Behçet hastalarında anevrizma duvarında saptanan patolojik değişiklikler, adventisyada kalınlaşma ve fibrozis ile perivasküler lenfositik infiltrasyon, medyada elastik ve kas liflerinin kaybı, intimada düz kas ve fibroblastik hücre artışıdır (3,5). Hastalığın etiyojisinde otoimmün sebep ileri sürülmüş, damar duvarında IgM, IgG ve beta 1A globulin birikimi gösterilmiş fakat kesin sebep bulunamamıştır (2). Vasküler-Behçet hastalığında büyük arter lezyonlarının nedeninin medya ve adventisyadaki inflamasyon olduğu düşünülmektedir (2,3). Bu hastada saptadığımız anevrizmaların her ikisi de psödoanevrizma karakterinde olup anevrizma duvarını lenfositik iltihabi infiltrasyon ve bağ doku artışı içeren yumuşak dokular oluşturmaktadır. Ancak aort duvarından alınan örneklerin histopatolojik incelemesinde lenfositik iltihabi infiltrasyon görülmesi olguda düşünülen Behçet hastalığı varlığını destekleyebilir.

Behçet hastalarında saptanan anevrizmaların onarımında farklı cerrahi yaklaşımlar söz konusudur. Bazı yazarlar anevrizma uzağındaki sağlıklı arterlerle yapılan bypass ya da ekstraanatomik bypass yapılmasını önermektedir (6). Ancak bu hastalarda sağlam arter segmentini belirlemek güçtür. Başka bir çalışmada ise basit anevrizmektomi ve arteryel defektin direkt sütür ya da yama ile kapatılması önerilmekte, bu tekniğin Behçet hastalarındaki psödo ve sakküler anevrizmalarında uygulanabilir olduğu belirtilmektedir (2).

Behçet hastalığında vasküler bulgular hastaların dörtte birinde ve daha çok venöz tutulum şeklindedir (5,7). Büyük arter tutulumu ise sık değildir. Yaklaşık hastaların %0.5 ± 2.2'sinde görülür (7,8). Sakküler ve daha az olmak üzere fusiform anevrizmaya sebep olan aortik duvarın zayıflaması rüptüre ve ölümcül kanamalara sebep olabilir (9). Behçet hastalığında anevrizma oluşumu bazen arteryel ponksiyon sonrasında da görülebilmektedir. Bu hastanın abdominal aortadaki anevrizması dacron greftle onarılmış, sol iliak arterdeki lezyonu ise direkt sütür ile kapatılmıştır.

Vasküler-Behçet hastalarının özellikle anastomoz yerlerinde ya da başka bir bölgede gelişebilecek anevrizmalar açısından uzun süreli ve yakından izlenmesi gerektiği görüşündeyiz.

Kaynaklar

1. Oktay A, Oto A, Dünder S, Arnoğul S, Sözen T, Sandıkçı T, Biberöglü K. 190 Behçet hastalığı olgusunun retrospektif olarak incelenmesi. Uluslararası Behçet Sempozyumu. 19-23 Ağustos 1991; Toronto-Kanada
2. Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y. Vasculo-Behçet's Disease: A pathologic study of eight cases. Hum Pathol 1991; 22: 45-51
3. Freyrie A, Paragona O, Cenacchi G, Pasquinelli G, Guiducci G, Faggioli GL. True and false aneurysms in Behçet's disease: Case report with ultrastructural observations. J Vasc Surg 1993; 17:762-7
4. Yamana K, Kosuga K, Kinoshita H, Uraguchi K, Kinoshita K, Hirata Y, Akashi H, Nakayama T, Ohishi K. Vasculo-Behçet's disease: Immunological study of the aneurysm formation J Cardiovasc Surg 1988; 29:751-5
5. Müftüoğlu AU, Yurdakul S, Yazini H, et al. Vascular involvement in Behçet's disease: A review of 129 cases, in Lehner T, Barnes CG (eds): Recent Advances in Behçet's Disease. London, UK, Royal Society of Medicine Services Limited, 1986; pp 255-60
6. Sherif A, Stewart P, Mendes D. The repetitive vascular catastrophes of Behçet's disease: A case report with review of the literature. Ann Vasc Surg 1992; 6:85-9
7. Hamza M. Large artery involvement in Behçet's Disease. J Rheumatol 1987; 14:554-9
8. Tunacı A, Berkmen YM, Gökmen E, Thoracic involvement in Behçet's disease: Pathologic, clinical and imaging features. AJR 1995; 164:51-6
9. Canova CR, Zund G, Valavanis A, Ssolomon F, Wangen D, Hoffman U. False aneurysms in Behçet's syndrome. Dtsch Med Wochenschr 1997; 122:1172-7