

Behçet Hastalığında Columna Vertebralis'te Destrüksiyona Yol Açan Abdominal Aort Anevrizması ve Cerrahi Tedavisi

Mustafa Güler, Kaan Kırallı, Vedat Erentuğ, Mehmet Balkanay, Ali Gürbüz, Cevat Yakut

Koşuyolu Kalp ve Araştırma Hastanesi-İstanbul

ÖZET

Behçet Hastalığı multisistemik bir hastalıktır. Kardiyovasküler komplikasyonlar nadir görülse de ortaya çıktığında hayati tehlike gösterecek kadar ciddi olabilirler. Abdominal aorta tutulması ve anevrizma oluşumu nadir görülen bir komplikasyondur. Tedavi cerrahidir ve yapay greft ile aortanın devamlılığı sağlanmalı, hastalıklı dokular tamamen temizlenmelidir.

Anahtar kelimeler: Behçet Hastalığı, Abdominal aort anevrizması.

SUMMARY

AN ABDOMINAL AORTIC ANEURYSM CAUSING VERTEBRAL DESTRUCTION IN A PATIENT WITH BEHCET'S DISEASE

Behçet's disease is a multisystem disorder. Cardiovascular manifestations are very rare and they can be very dangerous. Abdominal aortic involvement is rare and aneurysms development is an uncommon complication. Treatment should be surgically. All diseased tissues must be resected and a graft repair must be done.

Key words: Behçet's disease, Abdominal aortic aneurysm.

GİRİŞ

Behçet hastalığı, oral ve genital ülserasyonlar ile deri ve göz lezyonlarının beraber görüldüğü multisistem bir doku hastalığıdır (1). Akdeniz ve Uzakdoğu ülkelerinde sık görülmektedir. Genç erişkinleri ve erkekleri daha çok tutmaktadır. Arteriyel sistemin tutulması ve anevrizma formasyonu oluşturması nadirdir ve abdominal aortanın tutulması da literatürde nadir olarak bildirilmiştir (2-4).

Vaka Takdimi

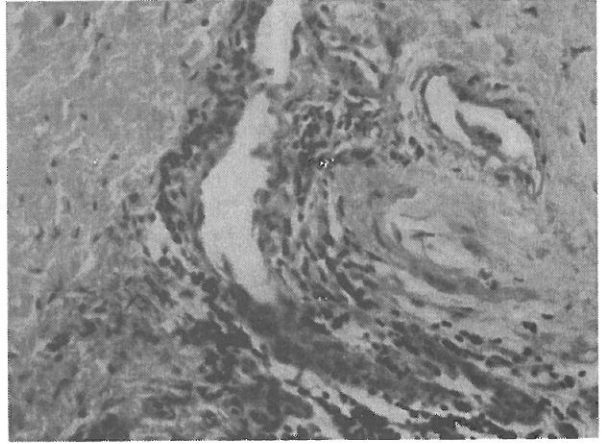
Hastamız 32 yaşında erkek hasta idi. Behçet hastalığı tanısı ile 15 yıldır izlenmekte olan hasta 2 yıl önce başlayan ve geçici tarzda olan bel ağrısının inguinal bölgeye ve bacaklarına yayıldığından, efor ile şikayetlerinde artma olmasından yakınmakta idi. Hasta-

nın yapılan fizik muayenesinde Behçet Hastalığı'nın major kriterlerinden ağızda ve genital bölgede ülserasyon ve deri lezyonlar tespit edildi. Hastamızda göz komplikasyonu olarak uzun süreden beri görme kaybı mevcuttu. Alt ve üst ekstremiteler basınçları eşitti. Batın muayenesinde hipokondrium bölgesinde 10 cm çapında pulsatil bir kitle palpe ediliyordu.

Hastanın yapılan abdominal tomografisinde abdominal aortada, infra renal düzeyde 13 cm genişliğinde ve 10 cm uzunluğunda anevrizma tespit edildi. Anevrizma düzeyinde iki vertebral korpusun anteriorunun 1/3'ünü ilgilendiren erezyon mevcuttu. Yapılan anjiyografik incelemede koroner arter hastalığı tespit edilmedi. Ekokardiyografisinde ise kalp boşlukları ile kalp kapakçıkları ve ventrikül fonksiyonları normal idi. Elektif



Resim 1. Abdominal aort anevrizmasının açıldıktan sonra ve her iki iliak arterin anevrizmadan ayrılıp serbestleştirilmesi, intraluminal trombüsün temizlenmesi ve greft interpozisyonu için damar yapılan hazırlanması.



Resim 2. Damar duvarında intimal düzensizlik, bazı alanlarda endotel proliferasyonu, duvarda ve çevrede lenfosit ile polimorf nüveli hücrelerin infiltrasyonu (HEx400).

şartlarda ameliyata alınan hastada renal arter hizasından başlayan ve iliak arterlere kadar uzanan 10x15 cm çapında anevrizma explore edildi. Anevrizma kesesi açıldığında içinden bol trombüs çıkarıldı. Anevrizmanın komşuluk gösterdiği vertebra korpuslarını eroze ettiği tespit edildi. 12 numara Gore-Tex greft ile bu bölgeye greft replasmanı uygulandı (Resim 1). Eroze olmuş vertebra Tissell ile sağlamlaştırıldı. Histopatolojik inceleme sonucu Behçet hastalığı ile uyumlu dejeneratif nekrotizan vaskülit tanısı gedi (Resim 2).

Postoperatif 1. yıl MR kontrolünde greftin açık olduğu, herhangi bir geç dönem komplikasyonun gelişmediği ve vertebral bozuklukların düzeldiği görüldü.

TARTIŞMA

Abdominal aort anevrizması, subdiafragmatik aortanın lokalize dilatasyonudur. Aort çapı erişkin yaş grubu erkeklerde 2 cm kadardır (5). Etiyolojisinde çeşitli hastalıklar hazırlayıcı rol oynar: ateroskleroz, konnektif doku hastalıkları, Marfan sendromu, Takayasu hastalığı, Behçet hastalığı, kistik medial nekroz, travma, enfeksiyon, tuberoskleroz. Birinci sırada ateroskleroz gelmektedir (6). Abdominal aort anevrizmalarının % 75'i asempto-

matiktir ve genellikle rutin fizik muayene sırasında tesadüfen tespit edilirler. Semptomatik olanlarda bulgular karın ve bel ağrısı, distal embolizasyon veya alt ekstremité iskemisine ya da disseksiyon veya rüptüre bağlı şikayetlerdir. Kesin tanı ultrason, BT veya MR ile konabileceği gibi anjiyografik tetkik ile de konabilir (7-8). Elektif cerrahi girişim endikasyonları abdominal aorta çapının >4 cm veya aort lumeninin 2 katından fazla olması, semptom vermeyip komplikasyonlar ile kendini belli etmesi (embolizm, trombolizm, fistülizasyon, çevre dokulara bası vs) veya semptomatik olmasıdır.

Behçet Hastalığı'nda kardiyak tutulum sık değildir (9). Ancak vasküler lezyonlar sık (% 25-45), şiddetli ve fetal sondan sıklıkla sorumludur. Ölümde anevrizma gelişmesi ve bunların rüptürü en sık nedendir. Lezyonlar en sık venlerde olmak üzere ven ve arter oklüzyonları, anevrizma gelişmesi, varis teşekkülü şeklinde görülür. Genellikle orta çaplı arter ve venleri tutan vaskülit tablosu gözlenir. En önemli komplikasyonu ani rüptürdür ve acil cerrahi girişime rağmen mortalite oranı % 40-50 civarından aşağı düşmemektedir. Oysa elektif rekonstrüktif cerrahi girişimin mortalitesi oldukça düşüktür ve % 1-5 arasın-

da değişmektedir. Abdominal anevrizmanın çapı 5 cm'den küçük ise rüptür oranı yıllık % 5'den düşüktür. Eğer çap > 7 cm ise yıllık rüptür olma riski % 19, beş yıl içinde rüptür olma riski % 95'tir (10). Abdominal aort anevrizmalarının cerrahi tedavisi öncesi hastaların diğer sistemlerinin iyice incelenmesi ve özellikle kardiyak risk faktörlerini elimine etmek için koroner anjiyogram ve ekokardiografik tetkiklerinin yapılması gerekmektedir. Çünkü iskemik kalp hastalığı hikayesi bulunmayan abdominal aort anevrizmalarının % 59'unda anjiyografik olarak anlamlı koroner arter hastalığı tespit edilmiştir. Behçet hastalığı multisistem tutulum gösterdiği için, nadir görülen bir form olsa da, ekokardiografik inceleme ile kalbin tutulup tutulmadığı araştırılmalıdır.

Anatomik komşuluğu nedeniyle abdominal aortik anevrizmaların ileri derecede büyüdüğü durumlarda komşu iskelet sistemine (vertebralara) bası yapmakta ve buralarda destrüksiyona neden olabilmektedir. Bu basıya bağlı bel ağrısı şikayetleri, bu vakada olduğu gibi, bazen ilk semptom olabilmektedir. Oysa ki hastalığın minör kriterlerinden olan eklem semptomları küçük eklemleri sıkça tutarken sakroiliak bölgenin tutulması çok nadirdir (11). Behçet hastalığı tanısı olan hastalarda tüm aortanın boyu boyunca incelenmesi gözden kaçabilecek anevrizmaların erken tanısında bize büyük yarar sağlayacaktır.

Histopatolojik inceleme sonucu olayın bir panvaskülit şeklinde geliştiği ve özellikle media tabakasında yırtılma ve ayrılmalara neden olduğu görülmüştür. Ayrıca yer yer vasküler lezyonları çevreleyen mononükleer infiltrasyon izlenir ki, vasküler lezyonların gelişmesinde primer rol oynadığı düşünülmektedir. Vasküler yapıdaki bu değişiklikler sonucu gelişen anevrizma daha ziyade gençlerde görülür ve rüptür olma riski de yüksektir (%60). Bu nedenle Behçet Hastalığı olan kişilerde büyük ve orta boy arterlerin periyodik

aralıklarla incelenmesi mutlaka yapılmalı ve bir arteriyel sistemi tutan anevrizma komplikasyonu tespit edildiğinde uygun koşullar hazırlanıp hemen cerrahi girişim uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. International Study Group for Behçet's Disease: Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet 335: 1078-1080, 1990.
2. Demircioğlu FF, Boke E, Demircin M, Dağsah S, Küçükali T. Abdominal aortic aneurysm with inferior vena cava obstruction: case report. Angiology 40 (3): 227-232, 1989.
3. Smith EJ, Abulafi M, McPherson GA, Allison DJ, Mansfield AO. False aneurysm of the abdominal aorta in Behçet disease. Eur J Vasc Surg 5 (4): 481-484, 1991.
4. Little AG, Zarins CK. Abdominal aortic aneurysm and Behçet's disease. Surgery 91 (3): 359-362, 1982.
5. Liddington MI, Heather BM. The relationship between aortic diameter and body habitus. Eur J Vasc Surg 6: 89-92, 1992.
6. Johnson KW, Rutherford RB, et al. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. J Vasc Surg 13:452-458, 1991.
7. Berkman T. MR angiography of aneurysms in Behçet Disease: A report of four cases. J Comput Assist Tomogr. 2: 202-206, 1998.
8. Gasper MR. Role of arteriography in the evaluation of aortic aneurysms. The cuse against. In: Bergam JY, Yao JST, eds. Aneurysms diagnosis and treatment. New York: Grune and Strattn, p: 243-254, 1982.
9. Kırallı K, Civelek A, Dağlar B, Şişmanoğlu M et al: An uncommon complication of Behçet's Disease: Intracardiac thrombosis needing surgical treatment. Thorac Cardiac Surg 46: 102-105, 1998.
10. Foster JH, Bolasny BL, Gobbel WG, Scott HW. Comparative study of elective resection and exceptant treatment of abdominal aortic aneurysm. Surg. Gynecol Obstet 129: 1-9, 1969.
11. Shimuzu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K: Behçet disease (Behçet Syndrome). Sem Arth Rheum 8: 223-226, 1979.

YAZIŞMA ADRESİ

Op. Dr. Mustafa Güler
Koşuyolu Kalp ve Araştırma Hastanesi
Koşuyolu, 81020, İstanbul
Tel: 0216 - 326 69 69
Fax: 0216 - 339 04 4