

Komplikasyondan tanıya: Vena kava superior sendromundan Behçet hastalığına

Turgay Albayrak¹, Emrah Günay², Selim Ünsal¹, İrfan Şencan³, İsmail Kasım³, Rabia Kahveci³, Adem Özkara⁴

¹Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

²Ankara Şereflikoçhisar Devlet Hastanesi Dahiliye Kliniği, Ankara

³Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, Ankara

⁴Hitit Üniversitesi Aile Hekimliği Ana Bilim Dalı, Çorum

Vena kava superior sendromunun (VKSS) belirti ve bulgularını damar tıkanıklığının seviyesi, şiddeti, süresi ile kollateral gelişimi belirlemektedir. Ayrıca hastalığın altında yatan nedene göre de belirti ve bulgulara rastlanabilir. Behçet Hastalığı damar tutulumuna bağlı olarak VKSS'una neden olabilmektedir. Türkiye, Behçet Hastalığının görülme sıklığı yüksek olan ülkelerden biridir. Bu olguda boyunda şişlik, nefes darlığı ve baş dönmesi ile başvuran hastada, Behçet Hastalığının neden olduğu VKSS anlatılmıştır.

Anahtar kelimeler: Vena kava superior sendromu, Behçet Hastalığı, damar tutulumu

Complications to reach the diagnosis: The superior vena cava syndrome to reach Behçet's disease

The superior vena cava syndrome's (SVCS) signs and symptoms are determined by vascular congestion level, intensity, duration and the development of the collaterals. SVCS's signs and symptoms are occurred according to the underlying cause of the disease. Behçet's disease can cause to SVCS by vascular involvement. Turkey is one of the countries with a high prevalence of Behçet's disease. In this case, we diagnosed Behçet's disease in a patient with swelling of the neck, shortness of breath and dizziness.

Key words: The superior vena cava syndrome, Behçet's disease, vascular involvement

Giriş

Vena kava superior sendromu (VKSS), benign ve malign hastalıkların seyri sırasında ortaya çıkabilen bir komplikasyondur. VKSS, superior vena kava (SVK)'daki kan dolaşımının engellenerek, dolaşımın kollateral venlere yönlendirildiği bir komplikasyondur. VKSS, baş, boyun ile üst ekstremitelerde ödem ile konjesyonla karakterize bir durumdur (1). Behçet Hastalığı VKSS'una sebep olan kanser dışı hastalıklardan birisidir (2). Bu olgu sunumunda, Behçet Hastalığı tanısı olmayan hastaya, hastalığının bir komplikasyonu olarak karşımıza çıkan VKSS'den yola çıkılarak tanı konması anlatılacaktır

Yazışma Adresi:

Turgay Albayrak
Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi,
Ankara

E-posta:turalbayrak@gmail.com

Olgu

Boyunda şişlik, nefes darlığı ve baş dönmesi şikâyetleri ile dâhiliye polikliniğine başvuran 25 yaşındaki erkek hastaya, yaklaşık 1 ay önce, akut tonsilit nedeniyle medikal tedavi verilmiş. Şikâyetleri tam olarak gerilemeyen hasta, yaklaşık 20 gün önce sabah uyanığında, göz kapaklarının ve boynunun şişmiş olduğunu, nefesinde de daralma başladığını fark etmiş. Bu şekilde 5 gün geçiren hasta, 5. günün sonrasında iş yerinde, baş dönmesi ve gözlerinde kararma şikâyeti olması üzerine iş arkadaşları tarafından müdahale edilerek acil servise götürülmüş. Kan basıncı (KB): 90/60 mmHg ölçülen hastaya 1000 ml izotonik mayı verilmiş. Daha sonra hastanın KB: 110/70 mmHg olması üzerine evine gönderilmiş. Nefes darlığı ve boyun şişliği şikâyetleri devam eden hasta, bu kez kurum doktoruna başvurmuş. Muayene sonrasında hastanın gece terlemele-ri ve kilo kaybının da olduğunu öğrenen doktor, maligniteden şüphelendiği hastayı hemen Ankara'da bir eğitim ve

araştırma hastanesi acil servisine yönlendirmiş. Hastane acil servisinde değerlendirilen hasta, acil patoloji düşünülmemesi üzerine, dâhiliye polikliniğine yönlendirilmiş.

Özgeçmişinde varikosel nedeniyle 1 yıl önce ameliyat olan hastanın, soy geçmişinde ise babası ve dedesinde koroner arter hastalığı vardı. Vücut sıcaklığı: 38.7°C, Nabız: 120 dak, KB: 110/70 mmHg olan hastanın fizik muayenesinde, orofarenksi ve tonsilleri hiperemikti.

Boyunda yaygın şişlik ile hassasiyet ve ağrı mevcuttu. Boyunda lenfadenopati (LAP) palpe edilemeyen hastanın, sağ aksillada 2x3 cm hassas ve mobil LAP, 1x1 cm mobil ve ağrısız LAP tespit edildi. Sol aksillada 3x3 cm hassas ve mobil LAP, 1x1 cm mobil ve ağrısız LAP tespit edildi. Her iki inguinal bölgede 3'er adet 1x1.5 cm boyutta fiks ve ağrısız LAP mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğal olan hasta mevcut fiziki muayene bulgularıyla, lenfoma, derin boyun enfeksiyonu, vena cava superior sendromu ön tanılarıyla, ileri tetkik ve tedavi için dâhiliye servisine yatırıldı. Hastanın bütün kültürleri alındıktan sonra medikal tedavisi başlandı. Daha sonra hastalık etyolojisine yönelik tetkikler planlandı.

Hastanın yapılan tam kan sayımı, biyokimya, hemostaz, periferik yayma, tiroid fonksiyon testi, anti nükleer anti-kor (ANA), P-ANCA, C-ANCA, Protein C, Antitrombin III değerleri normal olup, idrar ve boğaz kültüründe üreme olmadı. Hastanın Lupus antikoagülan tarama: 68,37 saniye (31-44) Lupus antikoagülan doğrulama: 43,67 saniye (30-38), LA1/LA2: Ratio 1,57 (Negatif: 0,8-1,2 Şüpheli (tekrarı uygundur):1,2-2,0 pozitif: 2,0<), ASO (IU/ml): 287 (0-200), CRP(mg/L): 151 (0-5), sedimentasyonu (mm/saat): 34 (0-10) olarak tespit edildi.

Hastanın yapılan görüntüleme tetkiklerinde, ekokardiografisinde sağ ventrikül önünde 0,8 cm, sağ atrium arkasında 0,5 cm perikardiyal efüzyonu vardı. Boyun ultrasonografisinde (USG), sağ juguler ven çapı artmış olup lümeni içerisinde heterojen, hipoeoik trombüs materyali izlenmekteydi. Yapılan renkli doppler incelemesinde ise dolum fazı saptanmayarak, servikal zincirde bilateral multipl reaktif lenf nodu izlendi. Hastanın çekilen boyun ve toraks bilgisayarlı tomografisinde, sağ internal juguler ve bilateral brakiosefalik venlerle birlikte vena kava superior-da trombüs ile uyumlu hipodansite izlendi. Anterior mediasten yağ dokusunda retiküler dansite artışı mevcuttu. Ayrıca aksiller bölgede en büyüğü 14 mm çapında olmak

üzere lenf nodu vardı. Hastanın batın USG'sinde dalağın normalden büyük olmasından başka bir özellik yoktu.

Servise yatışından itibaren öncelikle malignite (lenfoma) ve enfeksiyöz nedenler düşünülen hastada, major ven trombozu saptanması üzerine Behçet Hastalığı ayırıcı tanıda düşünülerek anamnez ve muayene derinleştirildi. Anamnezde yaklaşık 10 yıldır neredeyse her ay ağzında yaralar çıktığı, iki yıl önce skrotal bölgede yara çıkıp iz bırakarak iyileştiği öğrenildi. Orofarenks muayenesi daha detaylı yapıldı ve ilk muayenede gözden kaçan dilin yan kenarlarında bulunan birkaç adet aftöz ülserler gözlemlendi. Skrotal muayenede 2 adet hipopigmente skar saptandı. Yatışından itibaren kan alınan yerlerin 24-48 saat içinde hiperemik ve papüler hale geldiği görülerek paterji pozitifliği saptandı. Yine sağ ön kolda görülen lezyonun eritema nodozum ile uyumlu olduğu düşünülen hasta, romatolojiye konsülte edildi. Mevcut bulgularla, Hastaya Behçet Hastalığı tanısı konularak, tedavisine başlandı. Batın USG klinikte tekrarlandı. Ek vasküler tromboz veya abdominal aort anevrizması saptanmadı. Tromboz yapan diğer nedenlerin de ekarte edilmesi amacıyla hematolojiden konsültasyon istendi. Yapılan tetkikler sonucunda hemotoloji tarafında tromboz açısından bir öneride bulunulmadı. Göz hastalıklarına konsülte edilen hastada oküler Behçet Hastalığına rastlanılmadı. Klinik takibinde şikâyeti olmayan hastanın, medikal tedavisi düzenlenerek, romatoloji polikliniği kontrolü önerilerek, taburcu edildi.

Tartışma

Superior vena kava tıkanıklığı damar üzerine bası uygulayan, tıkanıklık oluşturan veya damarı tutan benign ve malign hastalıkların, kan dolaşımını kollateral venlere yönlendiren bir komplikasyonudur. Vena kava superior sendromu, en sık intratorasik malignitelere sekonder gelişen, SVK'daki kan akımının tıkanması sonucunda oluşan ve baş, boyun ile üst ekstremitelerde ödem ile konjesyonla karakterize bir durumdur (1). Hastalığın etyolojisinde en sık, SVK'ya dışardan bası yapan bir malignite karşımıza çıkmaktadır (3). Etiyolojiye baktığımızda kabaca dört mekanizma ile SVK'da tıkanıklık oluşabilmektedir. Bunlar; Kompresyon (malign veya benign lezyonlar), invazyon (maligniteler), tromboz (hiperkoagulabilite, intimal hasar, staz) ve konstriksiyondur (mediastinal fibrozis). Bununla birlikte, santral venöz kateter ve kalp pili gibi damar içi cihazların daha sık kullanılması gibi benign nedenlerin

sebepe olduğu VKSS sıklığında da artış olmaktadır (4). İlk defa 1757 yılında, William Hunter tarafından sakküler anevrizmalı bir kişinin otopsi sırasında bu sendrom tanımlanmıştır. Superior vena kava sendromunun belirti ve bulgularını, tıkanıklığın seviyesi, şiddeti, süresi ile kollateral gelişimi belirlemektedir. Hastalarda artan venöz basınç ve beyin ödemi nedeniyle, baş ağrısı, baş dönmesi, görme bozuklukları ve hatta konvülsiyonlar görülebilir. Eğer altta yatan neden bir kanser ise, hastalarda kilo kaybı, ateş, gece terlemesi ve ele gelen servikal kitleler de olabilir. Tedavinin planlanmasında, tıkanıklığın şiddeti ve seviyesi ile kollateral venlerin değerlendirilmesi oldukça önemlidir. Tedavi hem altta yatan nedene hem de semptomların giderilmesine yönelik olmalıdır(1). Tedavide, destek tedavisi, radyoterapi, kemoterapi ile girişimsel ve cerrahi işlemler kullanılabilir.

Behçet Hastalığı, VKSS'una sebep olan kanser dışı hastalıklardan birisidir(2) . Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından ilk defa 1937 yılında, tekrarlayan oral aftöz ülserasyonlar, genital ülser ve iridosiklit triadıyla, Behçet Hastalığı tanımlanmıştır(5). Behçet Hastalığı tekrarlayan oral ve genital ülserler gibi mukokutanöz bulgular ile göz, eklem, nörolojik, ürogenital, vasküler, intestinal ve pulmoner belirtilerle karakterize çok sayıda sistemi etkileyen bir durumdur (6). Sistemik bir vaskülit olarak sınıflandırılır ve hemen her organın her boyuttaki arterlerini ve venlerini tutabilir. Epidemiyolojik bulgular genetik, immünolojik ve çevresel faktörlerin hastalığın patogenezinde etkili olduğunu düşündürmektedir, ancak kesin etyoloji ve patogeneze bilinmemektedir(7). Hastalığın coğrafi dağılımı tipiktir ve özellikle 30°-45° kuzey enlemleri arasında yaygındır. Behçet Hastalığı, kadın ve erkeklerde eşit olarak görülmekle birlikte, hastalığın seyri erkeklerde daha şiddetlidir (8). Hastalık daha çok ikinci ve üçüncü dekalarda görülmekle olup, daha çok sporadik vakalara rastlanılmaktadır. Ancak Behçet Hastalığının yaygın olarak görüldüğü bölgelerde ailesel geçiş de görülebilmektedir (9). Hastalığın önemli komplikasyonları ve hastalığa bağlı ölümler, vasküler tutulumla bağlı ortaya çıkan, vaskülit, tromboemboli ve anevrizma nedeniyle oluşmaktadır (10).

Sonuç

Geçmişte, VKSS tıbbi acil bir durum olarak ele alınmaktaydı. Artık günümüzde larenks ya da serebral ödem dışında acil olmadığı yolunda yaygın bir görüş vardır(11). VKSS'unda prognoz tamamen altta yatan nedene bağlı olup, tedavi edilmeyen vakalarda yaklaşık 6 haftalık bir yaşam beklentisi vardır. Behçet Hastalığı da vasküler tutulumla bağlı olarak, VKSS'una neden olmaktadır. Behçet Hastalığı, ülkemizdeki görülme sıklığı göz önüne alındığında, VKSS etyolojisi araştırılırken, ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmesi gereken bir hastalıktır.

Kaynaklar

1. Ozbek IC, Sever K, Mansuroğlu D, Kaçar S. Surgical treatment of catheter related superior vena cava syndrome without cardiopulmonary bypass in a patient with renal transplantation. Turk Gogus Kalp Damar 2013;21:187-90.
2. Kansu E, Ozer FL, Akalin E, et al. Behcet's syndrome with obstruction of the venae cavae. A report of seven cases. Q J Med 1972;41:151-68.
3. Espitia O, Guerin P, Neel A, et al. Superior vena cava syndrome induced by pacemaker probes, 12 years after introduction. J Mal Vasc 2013;38:193-7.
4. Rachapalli V, Boucher LM. Superior vena cava syndrome: role of the interventionalist. Can Assoc Radiol J 2014;65:168-76.
5. Marshall SE. Behcet's disease. Best Pract Res Clin Rheumatol 2004;18:291-311.
6. Pandrea A, Rudinskaya A, Klein B, Krebs T. What does it take to diagnose Behcet disease? J Clin Rheumatol 2007;13:31-4.
7. Alpsoy E, Yilmaz E, Coskun M, Savas A, Yegin O. HLA antigens and linkage disequilibrium patterns in Turkish Behcet's patients. J Dermatol 1998;25:158-62.
8. Yurdakul S, Yazici H. Behcet's syndrome. Best Pract Res Clin Rheumatol 2008;22:793-809.
9. Tan RA, Karabulut HG, Boyvat A, Bökesoy I. Glu298Asp, -786T>C, and intron 4 a/b polymorphisms of endothelial nitric oxide synthase gene in behcet's disease. Turk J Rheumatol 2011;26:210-6.
10. Yurdakul S, Erdemir VA, Yildirimturk O, Gurel MS, Aytekin S. Evaluation of endothelial functions in patients with Behcet's disease without overt vascular involvement. Turk Kardiyol Dern Ars 2012;40:518-22.
11. Wan JF, Bezjak A. Superior vena cava syndrome. Hematol Oncol Clin North Am 2010;24:501-13.