

# BEHÇET HASTALIĐI OLGU SUNUMU

---

SAFIYE BAKKAL

# D.S

---

- 32 yaş erkek hasta
- İnşaat işçisi, Lise mezunu
- Ordu'da yaşıyor

# ÖYKÜ-2021

---

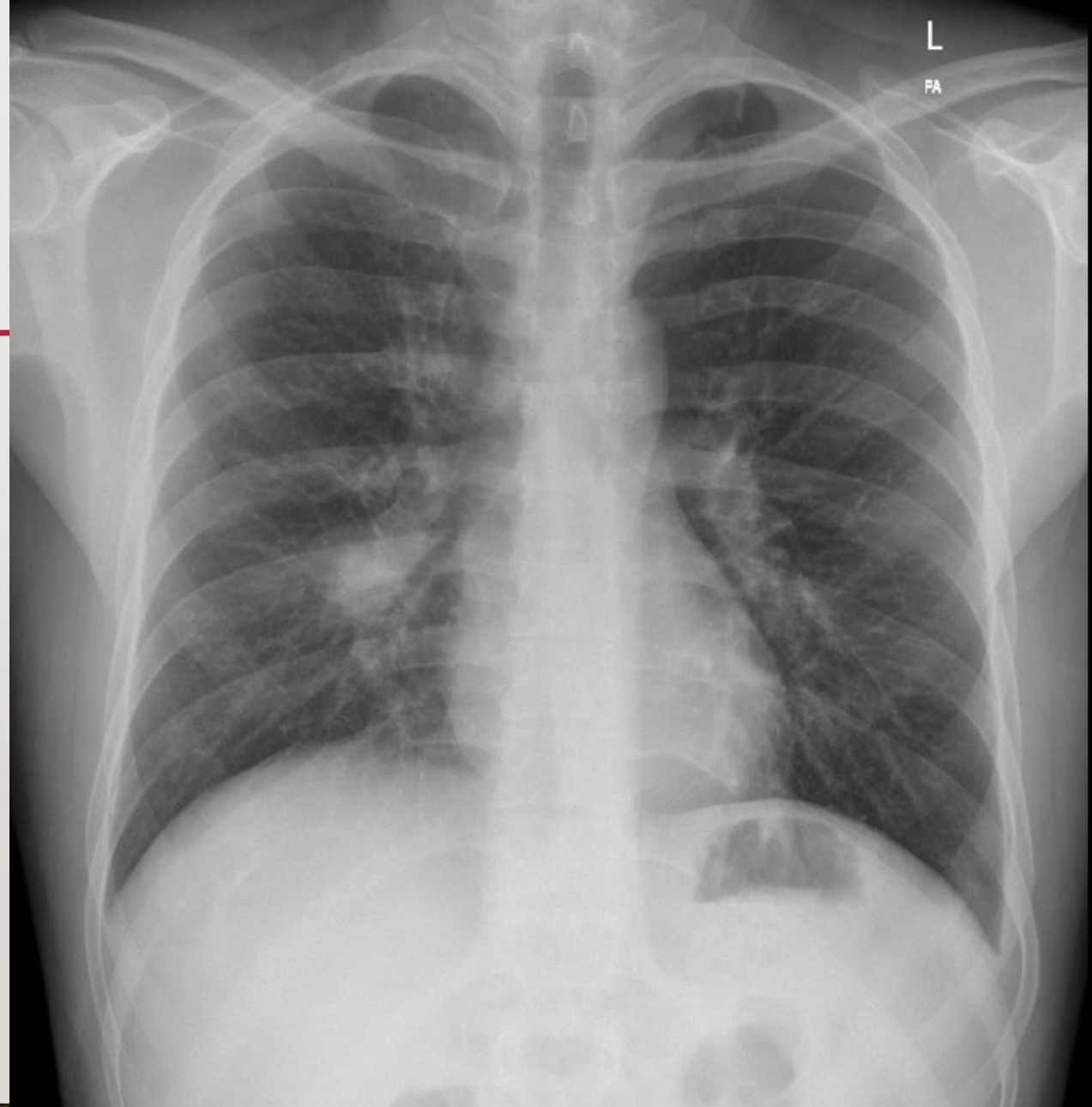
- 4 ayda 7-8 kg kadar kilo kaybı, öksürük, nefes darlığı , göğüs ağrısı, üşüme titreme, aşırı terleme yakınmaları ile dış merkeze başvurmuş. Pnömoni ön tanısı ile yatırılarak iv antibiyoterapi uygulanmış. 10 gün sonra AFR yanıtı alınınca taburcu edilmiş.
- Taburculuk sonrası yakınmaları tekrarlayan, AFR yüksekliği olan hasta enfeksiyon hastalıklarına yönlendirilmiş. Hasta hastanemiz enfeksiyon hastalıkları bölümüne başvurmuş

# ÖZGEÇMİŞ- SOYGEÇMİŞ

---

- Operasyon: Yok
- Bilinen ilaç alerjisi: Yok
- Sigara : Yok
- Alkol: Yok
- KM: Yok
- Sürekli Kİ: Yok
- 2 yıl Kuveyt'te işçi olarak çalışmış 1 yıl önce dönmüş
- Soygeçmiş: Özellik yok

- 
- Sedim 65 CRP:155
  - Çoklu COVID PCR testi bakılmış negatif
  - 2 set kan Kx ve İdrar Kx: Üreme yok
  - Rose-Bengal negatif
  - PPD: 0 Quantiferon negatif
  - HIV,HAV,HBV,HCV seroloji negaitf



- Toraks BT: Sađ orta-alt lob bronş karinası düzeyinde bu yapıları saran, santralden perifere uzanan, pulmoner arterde anevrizmatik dilatasyona neden olan düşük dansiteli, lobule kontürlü kitlesel yoğunluk artımı mevcut. Sađ üst apikal segmentte ve sol alt lob santralinde daha küçük boyutta benzer görünümde lezyonlar mevcut. Sol akciđer alt lob posterior segmentte periferik konsolidasyon alanları (akut tromboemboli?) ek olarak bu düzeyde subsegmenter tromboemboli açısından kuşku dolu dolum defekti bulunmaktadır.



- 
- Göğüs hastalıklarına yönlendirilen hasta 14/04/2021 tarihinde ileri tetkik için göğüs hastalıkları servisine yatırılmış ve tarafımıza konsulte edilmiş.

# ROMATOLOJİK SORGU

- Ailede romatizmal hastalık öyküsü yok
- Ateş: Ölçülen ateş yüksekliği yok **Kilo kaybı: 4 ayda 7-8 kg kadar** **Terleme: yaklaşık 3-4 aydır aşırı terleme yakınması +**
- Artrit: YOK Artralji: YOK Sabah tutukluğu: YOK
- Fotosensitivite: YOK Malar rash: YOK Alopesi: YOK
- Reynoud: YOK
- Ağız kuruluğu: YOK Göz kuruluğu: YOK **Oral aft: 10-15 günde bir tekrarlayan oral aft +** Genital ülser: YOK Üveit: YOK  
Tromboz öyküsü : YOK Tromboflebit: YOK
- **Akneiform döküntü: Sırtta ve uyluklarda** Eritema nodosum: YOK
- Bel ağrısı: YOK Kalça ağrısı: YOK Topuk ağrısı: YOK Entezit /Daktilit : YOK
- Ailede/kendinde psöriazis: YOK Ailede/kendinde İBH : YOK
- Son bir ayda geçirilmiş ÜSYE, İYE öyküsü: YOK
- **Kanlı balgam/burun akıntısı: 2,5 ay önce balgamda az miktarda kan gördüğünü ifade ediyor** Sık otit/sinüzit öyküsü: YOK
- Baş ağrısı, baş dönmesi, nöbet, senkop: YOK Ellede ve ayaklarda uyuşma: ellerde uyuşma YOK
- **Karın ağrısı /Göğüs ağrısı/ Nefes darlığı: Batıcı vasıfta göğüs ağrısı , aralıklı kuru öksürük**



- 
- Dermatolojik bakı: Sırtta, kollarda ve sternal bölgede eritemli püstülalar, oral aft yok, skrotumda guttat boyutlarda 1 adet skar izi mevcut
  - Paterji testi : Negatif
  - Göz hastalıkları: Aktif veya geçirilmiş üveit kanıtı yok
  - Alt ekstemite venöz doppler USG> Bilateral alt ekstremitte derin venöz sistemi distale dek açık olarak izlenmektedir.Derin venöz yapıların kompresyon ve augmentasyona yanıtları normal olarak alınmaktadır. DVT saptanmamıştır.
  - EKO: EF %60 ve pulmoner arter basıncı <30 mmHg

BUN	11,1	RF	Negatif
Kreatinin	0,7	Anti-CCP	Negatif
AST/ALT	17/11	HBsAg	Negatif
<b>WBC</b>	<b>12500</b>	Anti HCV	Negatif
<b>NEU</b>	<b>10200</b>	HIV Ab	Negatif
LENF	1800	T. pallidum	Negatif
HGB	16	Brucella Agg	Negatif
<b>PLT</b>	<b>570000</b>	<b>Trombofili paneli</b>	<b>MTHFR heterozigot</b>
TİT	0 RBC 1WBC protein -	Quantiferon	Negatif
D-dimer	0,70	ANA	Negatif
<b>ESR</b>	<b>65</b>	ENA	Negatif
<b>CRP</b>	<b>100,6</b>	ANCA	Negatif
Prokalsitonin	0,04	Kist Hidatik İHA/ELİSA	Negatif
BNP	12,4		

- 
- Hastaya pulmoner arter anevrizması/PTE, oral aft, genital ülser, akneiform cilt lezyonları ile Behçet Hastalığı tanısı konuldu.
  - Siklofosfamid ve 1 mg/kg/gün steroid tedavisi başlandı.

# ÖYKÜ –EKİM 2021

---

- 6 kür siklofosfamid uygulanan (son doz 12/10/2021) ve steroid tedrici doz azaltımı ile 6 mg/güne düşülmüş olan hastaya idame tedavisinde azatioprin 150 mg /gün başlandı.

# EKİM 2021

- Toraks BT: Mediastinal ana vasküler yapılar normaldir. Sağ akciğer alt lob lobar pulmoner arter dalı ile ilişkili görünümde, aksiyel planda uzun aks boyutu 20 mm ölçülen anevrizmatik dilatasyon mevcuttur. Önceki tetkikte boyutları 24 mm civarında olup, bu aşamada anevrizma boyutlarında kısmi gerileme mevcuttur. Diğer düzeylerde pulmoner arter dallarında anevrizmatik dilatasyon saptanmadı. Sağ akciğer alt lob posterior bazal segmenter pulmoner arter lümeninde kronik süreçte tromboemboli lehine değerlendirilen dolum defekti mevcuttur. Bu bulgu önceki tetkikinde de benzerdir.



# ARALIK 2021

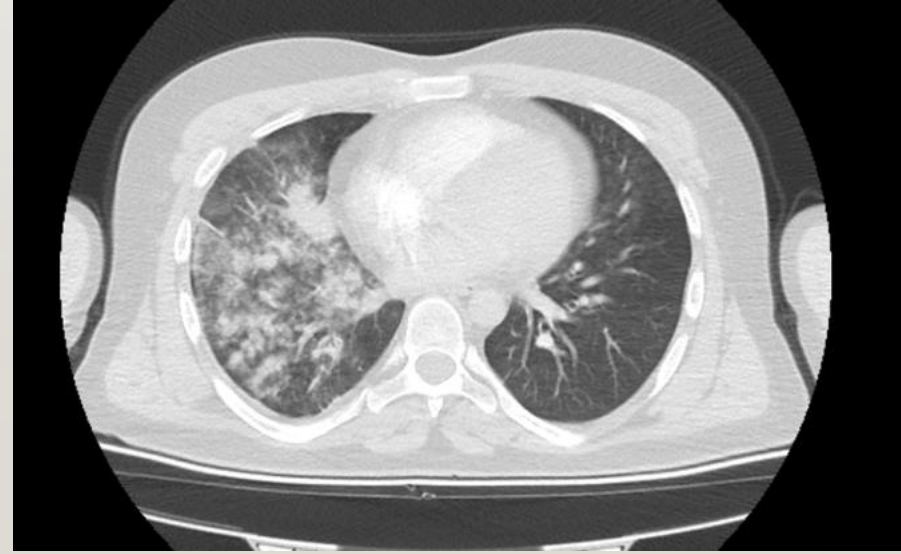
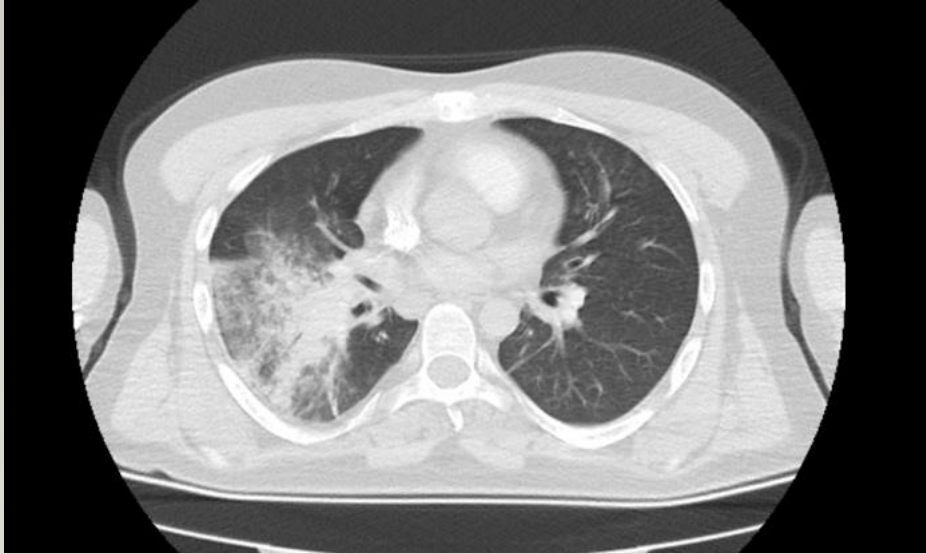
---

- Hemoptizi ile Fatsa DH'nde yatışı yapılmış
- Anevrizmanın olduğu sađ pulmoner arter ile uyumlu alanda intraalveolar hemoraji ile uyumlu görünüm. Pulse steroid uygulanmış. Hemoptizi gerileyen hasta taburcu edilmiş.
- AFR normal, aktif kanama bulgusu olmayan hastanın tedavisi Prednol 32 mg/gün ve Azatioprin 200 mg/gün olarak düzenlendi.

# NISAN 2022

---

- Hemoptizi ile dış merkezde yatış yapılmış

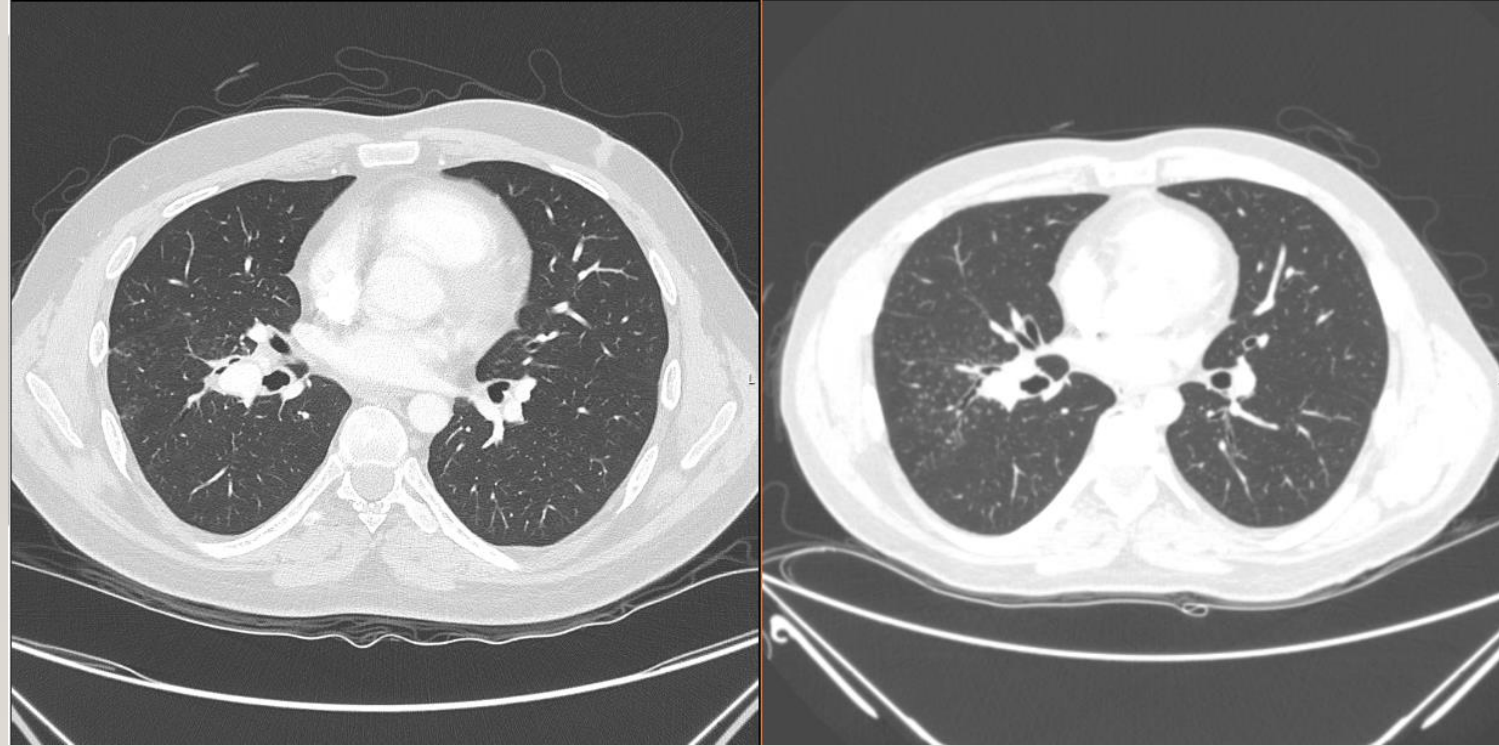


- 
- DEÜ BT anjio : Mediastinal ana vasküler yapılar normaldir. Sağ akciğer alt lob lobar pulmoner arter dalı ile ilişkili görünümde, aksiyel planda uzun aks boyutu 20 mm ölçülen anevrizmatik dilatasyon mevcuttur. Diğer düzeylerde pulmoner arter dallarında anevrizmatik dilatasyon saptanmadı. Sağ akciğer alt lob posterior bazal segmenter pulmoner arter lümeninde kronik süreçte tromboemboli lehine değerlendirilen dolum defekti mevcuttur. Bu bulgu önceki tetkikinde de benzerdir.
  - Hasta sık hemoptizi nedeniyle girişimsel radyoloji ile konsülte edilmiş. Coil embolizasyon açısından riskli görüldü
  - Hastaya infliximab 8 mg/kg başlanarak 3 ay sonra BT anjio ile kontrol planlandı
  - Eylül 2022 kontrol BT anjio : stabil bulgular , progresyon yok



# MART 2023

- Pulmoner BT anjio: sađ akciđer alt lobar pulmoner arter dalı ile iliřkili grnmde aksiyel planda uzun aks boyutu nceki incelemede 20 mm llen anevrizmatik dilatasyonun boyutunda klme gzlenmiř olup bu ařamada uzun aks boyutu 16 mm llmřtr. Sađ akciđer alt lob posterior bazal segmenter pulmoner arter lmeninde kronik srete tromboemboli lehine deđerlendirilen dolum defekti benzer grnmdedir.



- 
- İnfliximab 8 mg/kg/6 hafta tedavisi altında izlemi devam ediyor
  - Hemoptizi tekrarlamadı Kontrol AFR normal

# BEHÇET HASTALIĐI- PULMONER TUTULUM

---

- Behçet hastalığında pulmoner tutulum prevalansı %1-10 arasında
- Pulmoner arter anevrizmaları, arteriyel ve venöz tromboz en sık pulmoner tutulum şekli
- Plevral efüzyon, pulmoner nodüller, tekrarlayan pnömoni, bronşiyolit obliterans organize pnömoni, alveoler hemoraji, mediastinal lenfadenopati ve mediastinit de görülebilir

- 
- Pulmoner arter anevrizması (PAA) sıklıkla genç erkekleri hastalığın erken dönemlerinde etkiler
  - PAA tek veya multipl, tek taraflı veya bilateral, fuziform veya sakküler anevrizma şeklinde olabilir. En sık sağ alt lobar arterlerde, sağ ve sol ana pulmoner arterlerde görülmektedir
  - Hemoptizi en sık semptom
  - Genellikle alt ekstremitelerde DVT eşlik eder

# Pulmonary Artery Involvement and Associated Lung Disease in Behçet Disease

## A Series of 47 Patients

Seyahi, Emire MD; Melikoglu, Melike MD; Akman, Canan MD; Hamuryudan, Vedat MD; Ozer, Harun MD; Hatemi, Gulen MD; Yurdakul, Sebahattin MD; Tuzun, Hasan MD; Oz, Buge MD; Yazici, Hasan MD

- 2000-2007 arasında 2500 Behçet Hastası içinde pulmoner arter tutulumu olan 47 hasta (41 erkek, 6 kadın)
- Ortalama tanı yaşı  $29 \pm 8$  yıl
- Pulmoner arter tutulumu ve hastalık başlangıcı arasındaki ortalama süre  $3,6 \pm 4,8$  yıl
- Hemoptizi en sık semptom (%79), öksürük, ateş, dispne, plöretik göğüs ağrısı
- 47 hastanın 34'ü (%72) PAA, bunların 8'inde PAT. Geriye kalan 13 hastada (%28) izole PAT
- %57 hastada tutulum bilateral
- Pulmoner arter tutulumu ile başvuran hastaların %91'inde başvuruda akciğer dışında da aktif hastalık+
- Periferik venöz tromboz 47 hastanın 36'sında (%77) ve intrakardiyak tromboz 36 hastanın 12'sinde (%33)
- Tedavide steroid + en az 1 yıl süreyle aylık CYP, steroid pulse tedaviyi takip eden 1 mg/kg/gün, 1 ay sonra 10 mg/ay azaltma ile 1-2 yıl 5-10 mg
- Ortalama 7 yıllık takip sonrasında 47 hastanın 12'si (%26) exitus

- 
- İmmunsupresif tedavi?
  - Antikoagülanlar veya antiagregan tedavi ?
  - Embolizasyon /Cerrahi?



*29 EKİM*  
*CUMHURİYET BAYRAMINIZ*  
*KUTLU OLSUN*

# Kaynakça

---

- Erkan F., Gül A., Tasali E. Pulmonary manifestations of Behçet's disease. *Thorax*. 2001;56(7):572–578. doi: 10.1136/thorax.56.7.572
- Yazgan Ç, Ertürk H, Taşkın A. Imaging Features of Thoracic Manifestations of Behçet's Disease: Beyond Pulmonary Artery Involvement. *Curr Med Imaging*. 2021;17(8):996-1002. doi: 10.2174/1573405617999210112193856. PMID: 33438546; PMCID: PMC8653419.
- Seyahi E, Melikoglu M, Akman C, Hamuryudan V, Ozer H, Hatemi G, Yurdakul S, Tuzun H, Oz B, Yazici H. Pulmonary artery involvement and associated lung disease in Behçet disease: a series of 47 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2012 Jan;91(1):35-48. doi: 10.1097/MD.0b013e318242ff37. PMID: 22210555.