

# Gebelikte Masif Hemoptizi ile Prezente Olan Behçet Hastası

DR.AYTEN ÖZKAN

İKÇÜ Atatürk EAH Romatoloji Kliniği


28.10.2023

- 34 yař, K
- Ev hanımı, 2 sađlıklı ocuk
- Bilinen hastalık yok
- Sigara: aktif iici (20 pkt/yılı)

## **Başvuru şikayeti (Şubat 2019)**

14 haftalık gebe kadın hasta dispne ve masif hemoptizi ile başvurduğu acil servisten yoğun bakıma yatırılıyor ve entübe ediliyor. Hasta YB'da değerlendirildi

# Öykü

- İlk başvuru: Mayıs 2017
- Ara ara olan hemoptizi  Göğüs Hastalıkları polikliniği
- Lab: CRP:10.57, Sed:93
- Mantar kültürü (balgam), mikobakteri kültürü (balgam): üreme yok, Mikobakteri Tb-PCR: negatif.
- Fibrinojen 977 mg/dL (N:200-393), D-DIMER: 323 ng/mL (N:< 243)
- Akciğer grafisinde sol hiler bölgede düzenli sınırlı opasite, hiler dolgunlukta artış

R

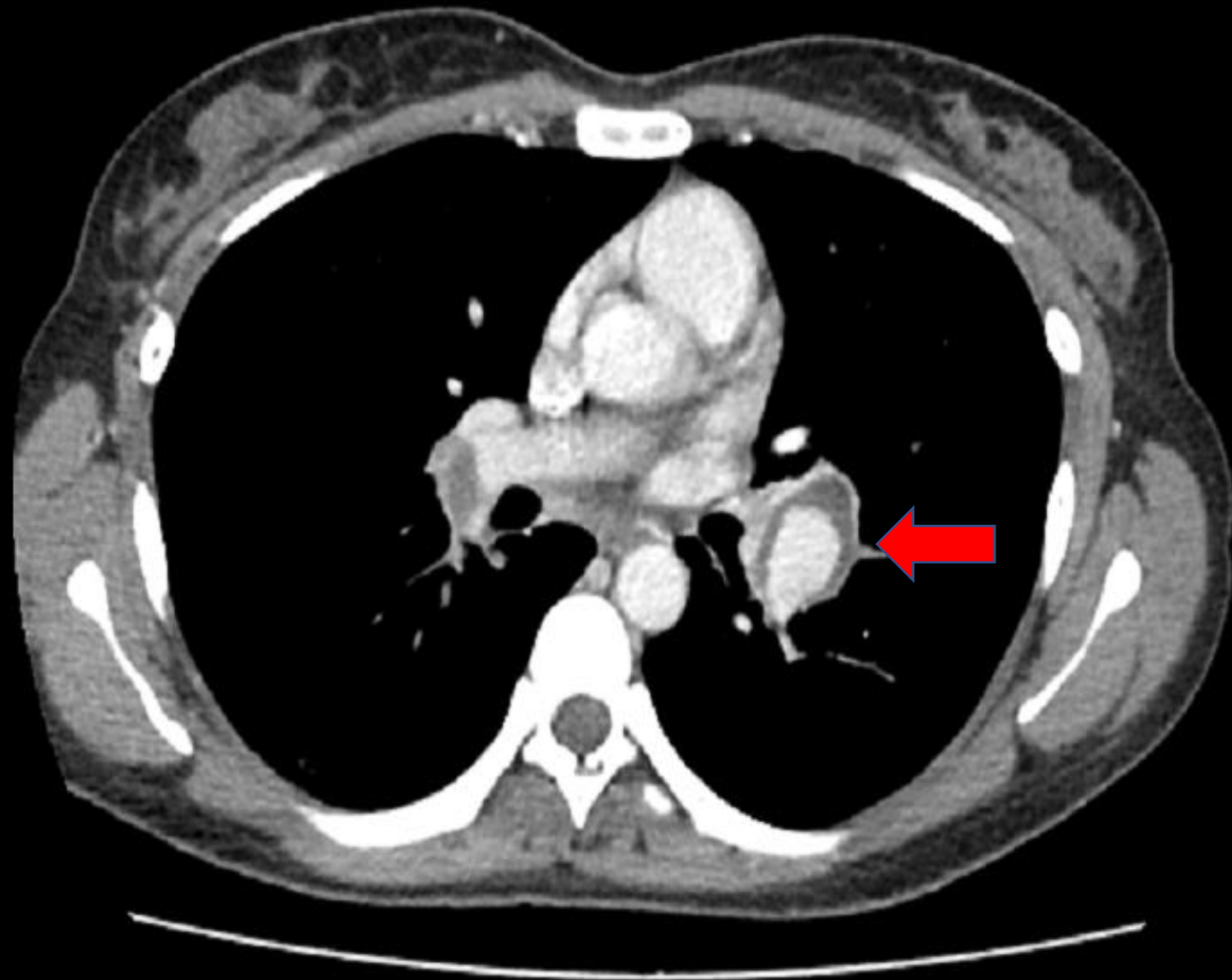
ON),P.A.; AKCIGER GRAFI

EK YON),P.A.; AKCIGER GRAFI



- **04.05.2017 Toraks BT:**

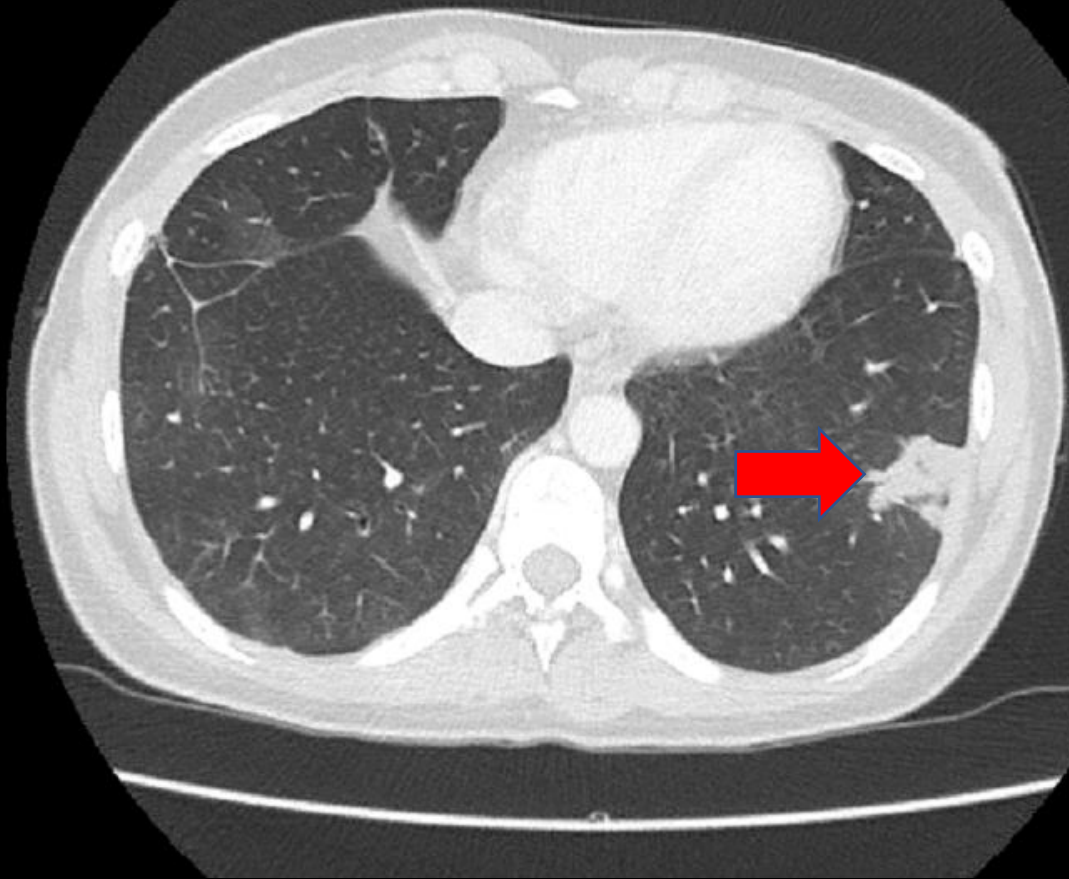
- Sağ pulmoner arter lobar dallarında tromboemboli ile uyumlu dolum defekti, Sol ana pulmoner arter distal kesiminde dilatasyon, duvarlarında mural trombus ve sol pulmoner arter alt lobar dallarında tromboemboli
- Sağ akciğerde 30\*20 mm ve sol akciğerde 20\*17 mm boyutlarında plevraya geniş tabanla oturan fibrotik değişikliklerin eşlik ettiği kitle lezyonları. Görünüm pulmoner tromboemboliye bağlı fokal enfarkta ya da kitle lezyona ait olabilir. PET BT veya patolojik tanı önerilir.



CNT

108/155

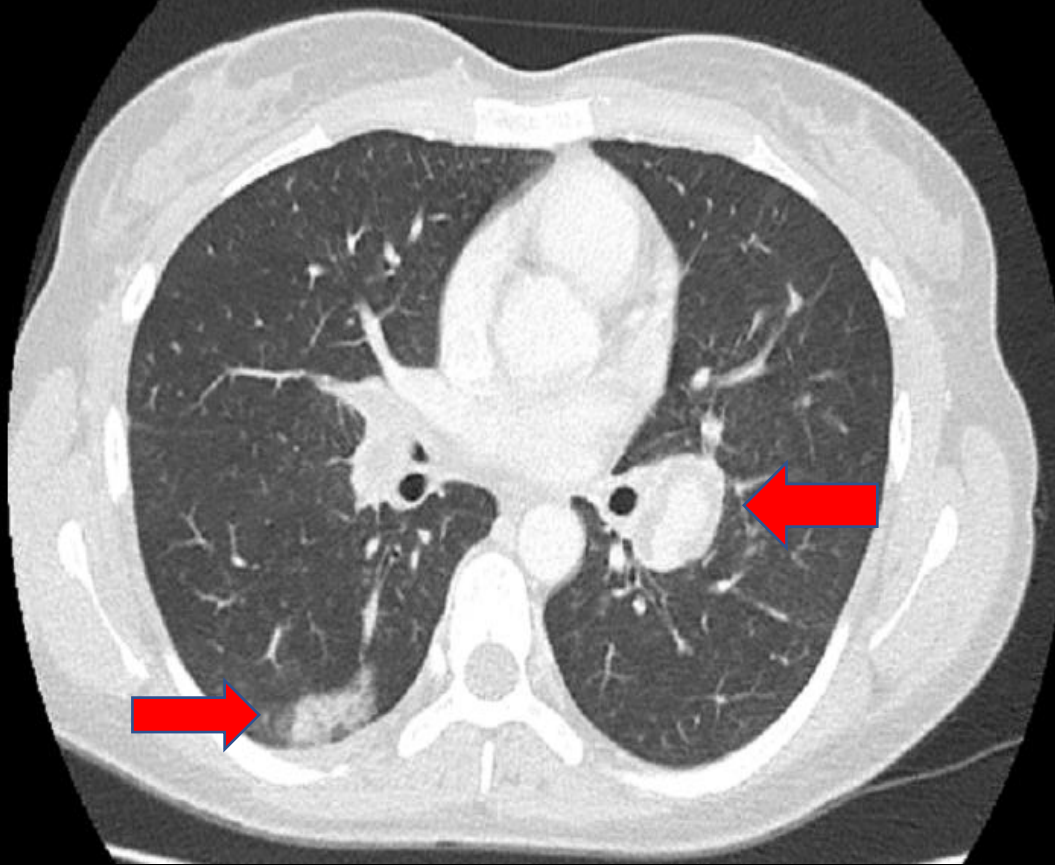
A



CNT

75/155


A





## 17.05.2017 PET-CT :

- Toraks BT de tarif edilen bulguların yanı sıra PET BT tetkikinde; Sağ akciğerde 22\*13 mm, sol akciğerde 26\*19 mm boyutlarında bir kısmı plevraya geniş tabanla oturan fibrotik değişikliklerin eşlik ettiği hipermetabolik kitleesel görünümlü lezyonlar pulmoner tromboemboliye sekonder hipermetabolik görünüm olabileceği gibi diğer tüm vücut bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde **malign** lezyon kuşkusu ekarte edilememiştir.
- Sonuç: PE'ye sekonder değişiklikler + malign lezyon? (görüntü yok)

- Doku tanısı amacıyla dış merkez Göğüs Hastalıklarına yönlendirilen hastanın çekilen dış merkez Toraks Anjio BT sinde bilateral pulmoner arter dallarında trombotik anevrizmatik dilatasyon ( yaklaşık 27 mm boyutlarında) saptanmış.
- Romatizmal tetkikler: ANA-,ENA-,LA-,AKA-
- Oral ve genital aft yok.
- İdiopatik pulmoner tromboemboli tanısıyla  göğüs hastalıkları tarafından antikoagülan ( Apiksaban)+ 5 gün boyunca 500 mg pulse steroid tedavisi başlanmış.
- 40 mg/gün prednol ile devam edilmiş.
- Steroid dozu 1 ay içerisinde 8 mg/gün e kadar azaltılmış.
- 2019 a kadar ara ara hemoptizi şikayetleri devam etmiş.

- Şubat 2019 da 14 haftalık gebe iken masif hemoptizi ile hastanemiz acil servisine başvuru

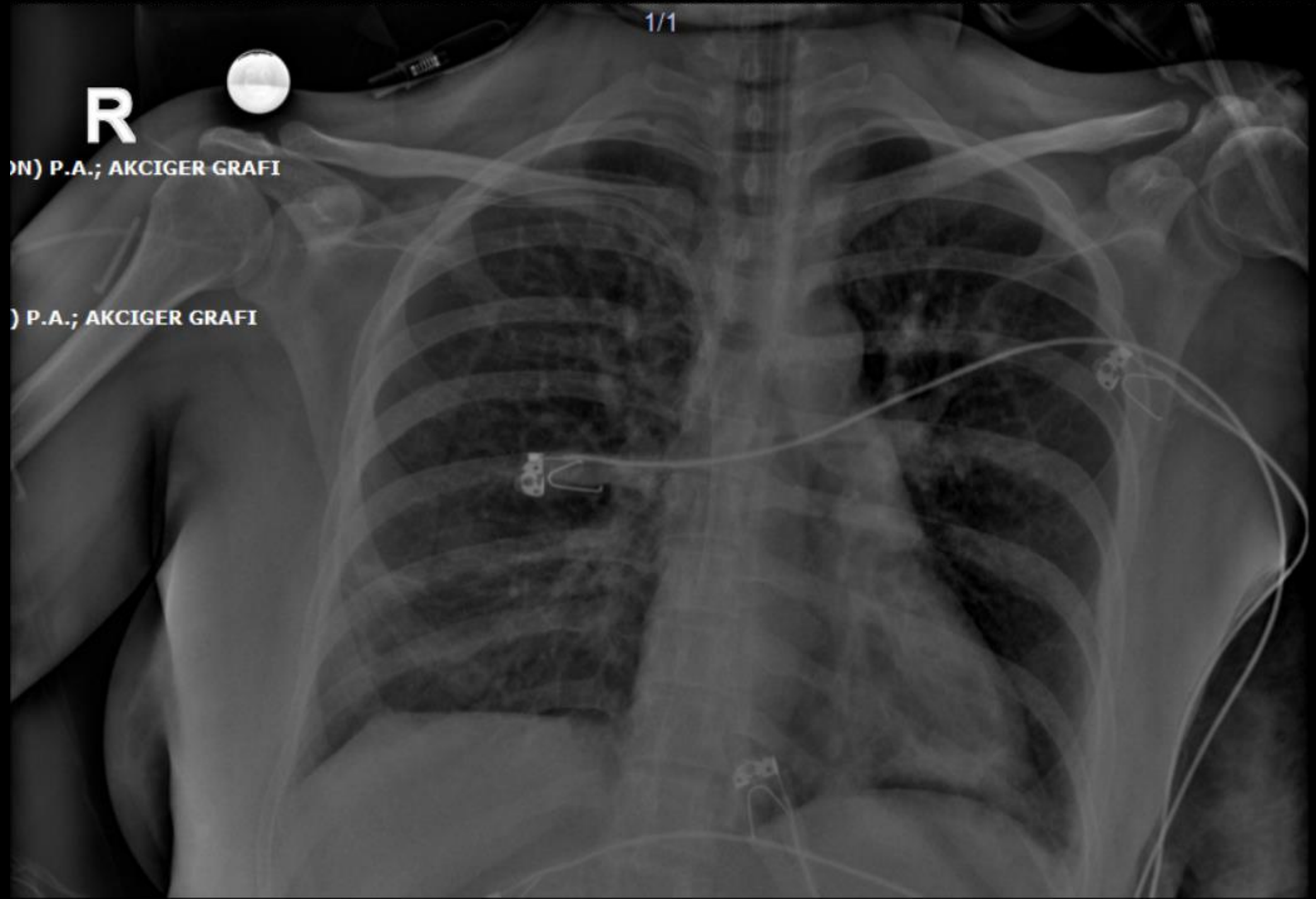
	Parametre Adı	Sonuc	Birim	Normal Değerler		Önceki Sonuc
↓	pH	7.080		7.378	7.418	Grafik
	pH(T)	7.080				Grafik
↑	PCO2	74.0	mmHg	37.9	43.9	Grafik
	PCO2 (T)	74.0	mmHg			Grafik
↓	PO2	73.9	mmHg	99	119	Grafik
	P5Oc	36.12	mmHg			Grafik
↓	HCT	30.8	%	35	50	Grafik
	tHb	10.0	g/dL			Grafik
↓	S02	89.0	%	96.1	98.1	Grafik
	Na	139	mmol/L	137	145	Grafik
	K+	4.0	mmol/L	3.6	4	Grafik
↑	Glu	160	mg/dL	86	115	Grafik
↓	Laktat	0.9	mmol/L	1.1	2.1	Grafik
	BE-ecf	-7.7	mmol/L			Grafik
↓	HCO3	16.8	mmol/L	22	28	Grafik

- Solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilen hasta Anestezi yoğun bakıma alınmış.
- Yapılan yatak başı EKO: EF:%65, Hafif TY, PAB: 50 mmHg

R

ON) P.A.; AKCIGER GRAFI

) P.A.; AKCIGER GRAFI



## 06.02.2019 Toraks Anjio-BT:

- Sol pulmoner arterden köken alan çevresinde mural trombüs bulunan iç yapısı heterojen yaklaşık **30 mm çapa ulaşan anevrizma** ile uyumlu görünüm ve bunun basısına sekonder sol akciğer alt lob bronşlarında kollabe görünüm. Aspirasyon ekarte edilemez. Sol pulmoner arterde de izlenen anevrizmada 2 yıllık izlemde minimal bir boyutsal artış izlenmiştir.



- Yoğun bakıma yatırıldıktan hemen sonra tarafımıza konsülte edildi.
- Yakınlarından bilgi alındı, her ay yaklaşık 3-4 adet olan ve 1 hafta-10 günde iyileşen oral aftlarının olduğu öğrenildi.
- Muayenesinde:
  - Bilinç kapalı
  - Sat:89
  - Ateş:36,6, Nabız:103
  - TA: 110/75
  - Solunum sesleri bilateral azalmış
  - Artrit yok, ağız içi değerlendirilemedi, genital ülser veya skarı yok

# Laboratuvar

- WBC:40.81
- NEU:32.94
- HGB:10.5 g/dL
- PLT: 261.000
- INR:1.04
- CRP:44.1 mg/L
- Sed:54 mm/sa
- TİT: proteinüri yok
- 2017 tetkiklerinde: ANA,ENA paneli, ANCA, AFA negatif

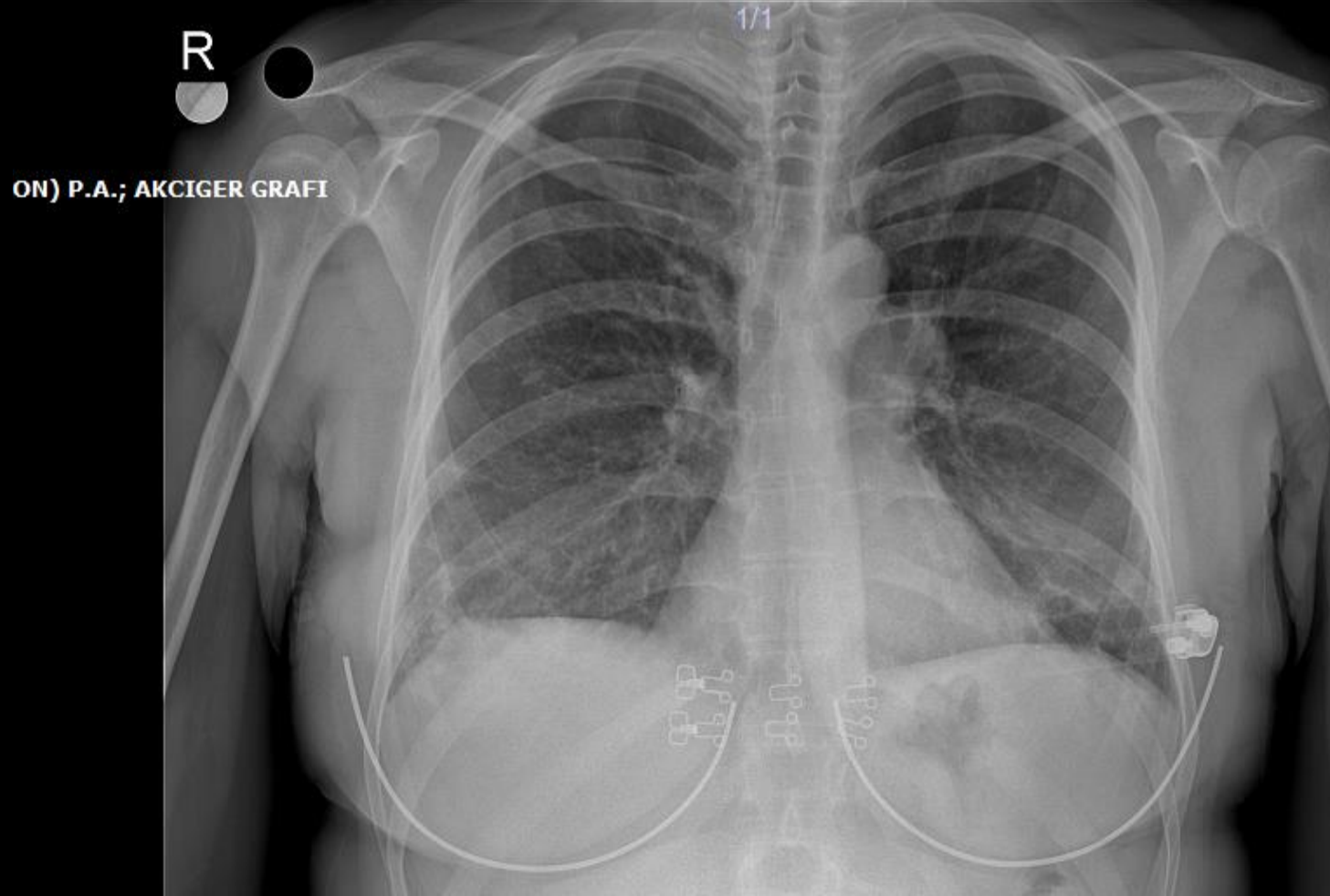


- Mevcut bulgularla ( oral aft öyküsü+ pulmoner emboli+anevrizma) hastada Behçet hastalığı Pulmoner Tutulum (Hughes Stovin sendromu) düşünüldü.
- 3 gün 1000 mg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı.
- Pulse steroid tedavisinin 2. gününde İnfliksimab 5 mg/kg (VA:65kg,400 mg) 0.-2.-6. haftalarda verilecek şekilde başlandı.
- 3 gün pulse steroid tedavisinin ardından 0,8 mg/kg/gün ( 60 mg/gün) idame steroid tedavisine geçildi.
- Kalp Damar Cerrahi tarafından hastaya Sildenafil başlandı.

- 1 hafta sonra ekstübe edilen ve yoğun bakım ihtiyacı kalmayan hasta medikal abortus ihtiyacı açısından kadın doğum kliniği tarafından devir alındı.
- Hastaya Kardiyoloji, Kadın Doğum, Romatoloji ve Yoğun Bakım Kliniklerinden oluşturulan konseylerde mevcut hastalık ile birlikte gebeliğin ilerleyen dönemlerine ait anne hayatını tehlikeye sokabilecek komplikasyonlar gelişebileceği üzerinde görüş birliğine varıldı ve 16. gebelik haftasında medikal abortus uygulandı.

- Hasta tedavisinin düzenlenmesi ve takip açısından servisimize devir alındı.
- 1 ay 60 mg prednol kullandıktan sonra haftada %10 azaltma şeklinde doz azaltma şeması uygulandı.
- PPD:17 mm
- INH başlandı.
- Poliklinik kontrolü önerilerek externe edildi.

# Haziran 2019 Kontrol Akciğer Grafisi



## Haziran 2019 Kontrol Toraks BT+BT Anjiyografi :

- Sağ ana pulmoner arter kalibrasyonu azalarak sonlanım göstermekte ve sağ alt lob segmental dallarına kontrast geçişi izlenmemektedir (**kronik tromboz?**) Sol ana pulmoner arter üst lob anterior segment çıkımı düzeyinde lümeni total obstrükte eden distalde ılımlı kontrast geçişinin izlendiği embolik dolum defekti izlenmektedir. Ayrıca sol alt lob arteri lümenini dolduran ve dilate eden embolik dolum defekti izlenmektedir. Bulgu akut embolik süreci desteklemektedir. Ayrıca sol ana pulmoner arterde genişliği **22 mm yi bulan fuziform anevrizmatik dilatasyon** izlenmektedir.
- Sonuç: **Sağ alt lob pulmoner arterinde kronik tromboz, sol alt lob ve sol üst lob anterior segment dallarında akut emboli ile uyumlu dolum defektleri.**

26/06/2019 BT Anjiografi:

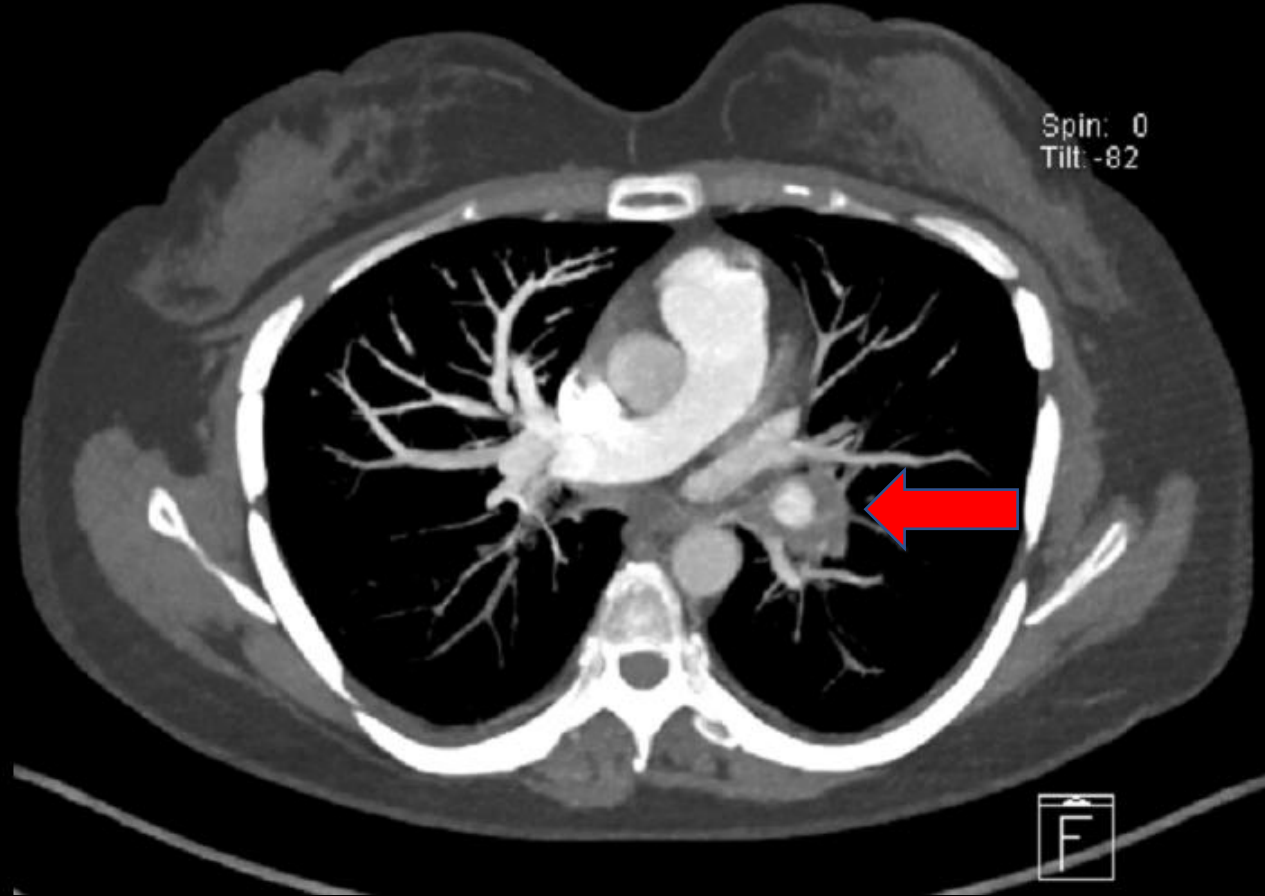


CNT

31/80

A

4BOZE ANEVRIZMALAR,

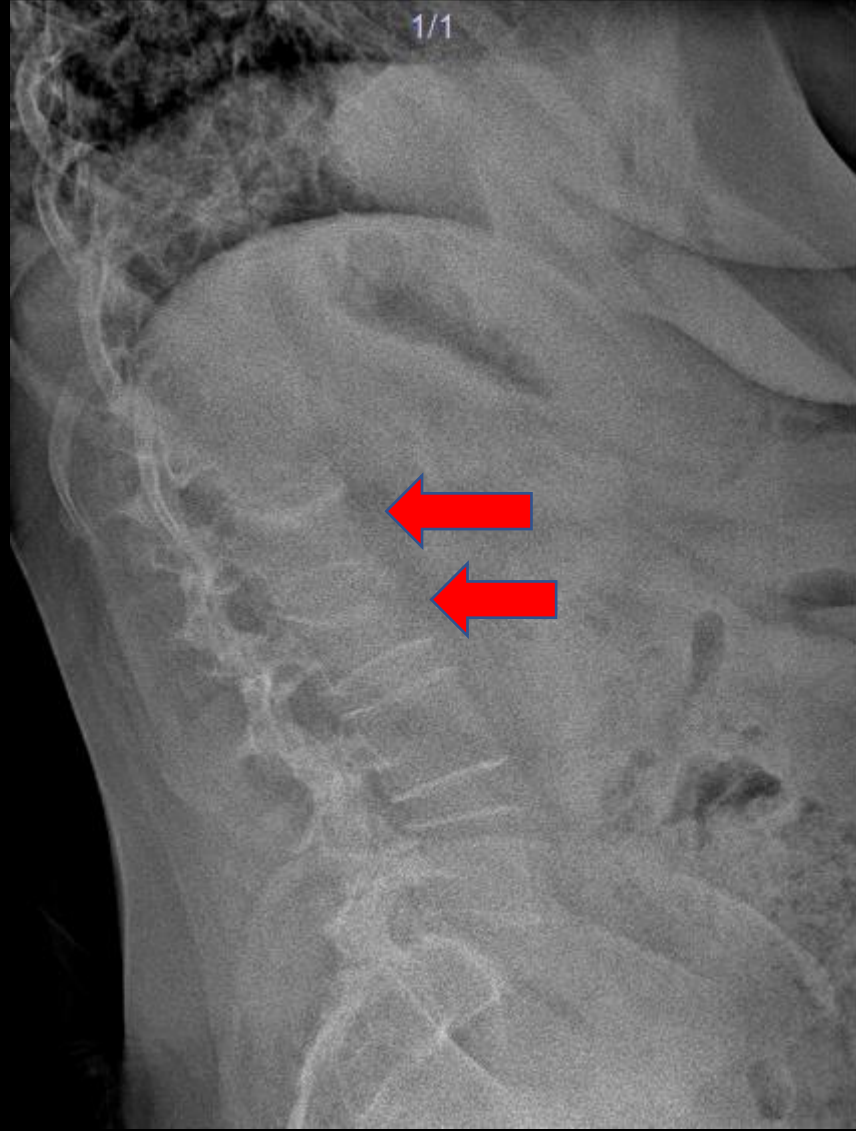
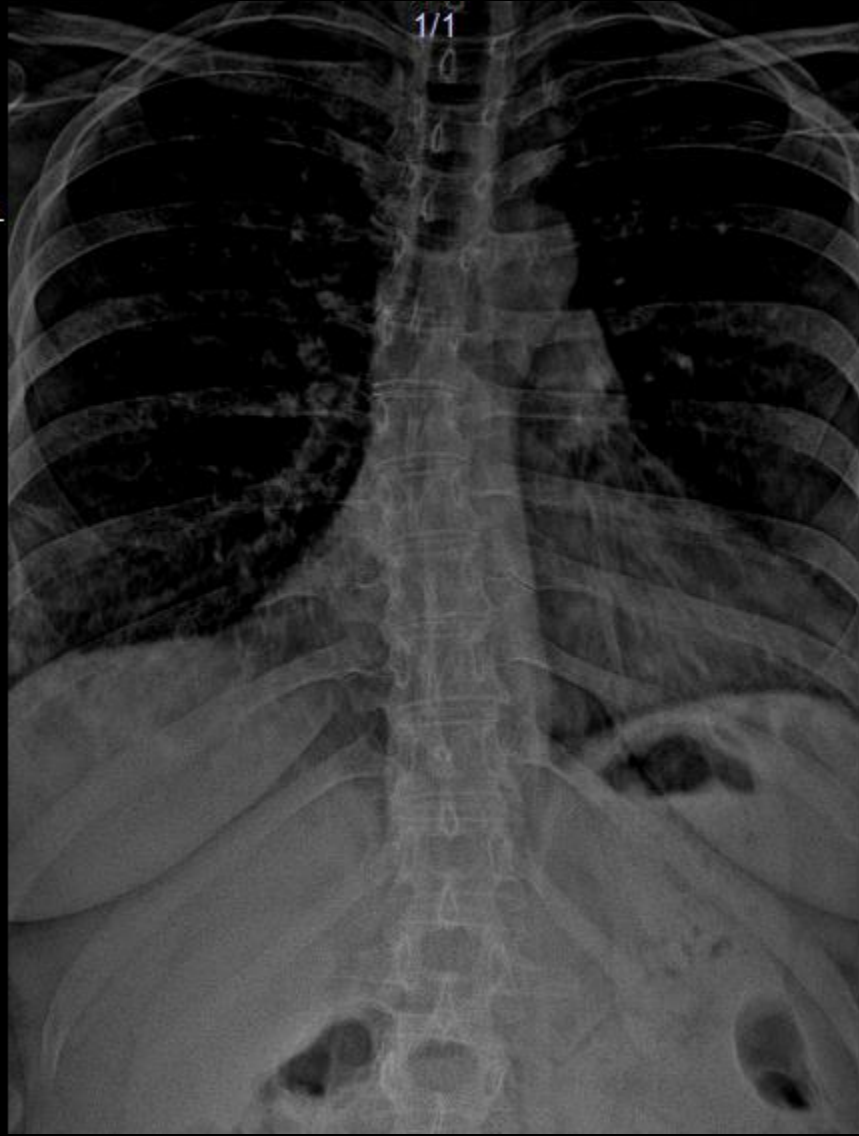


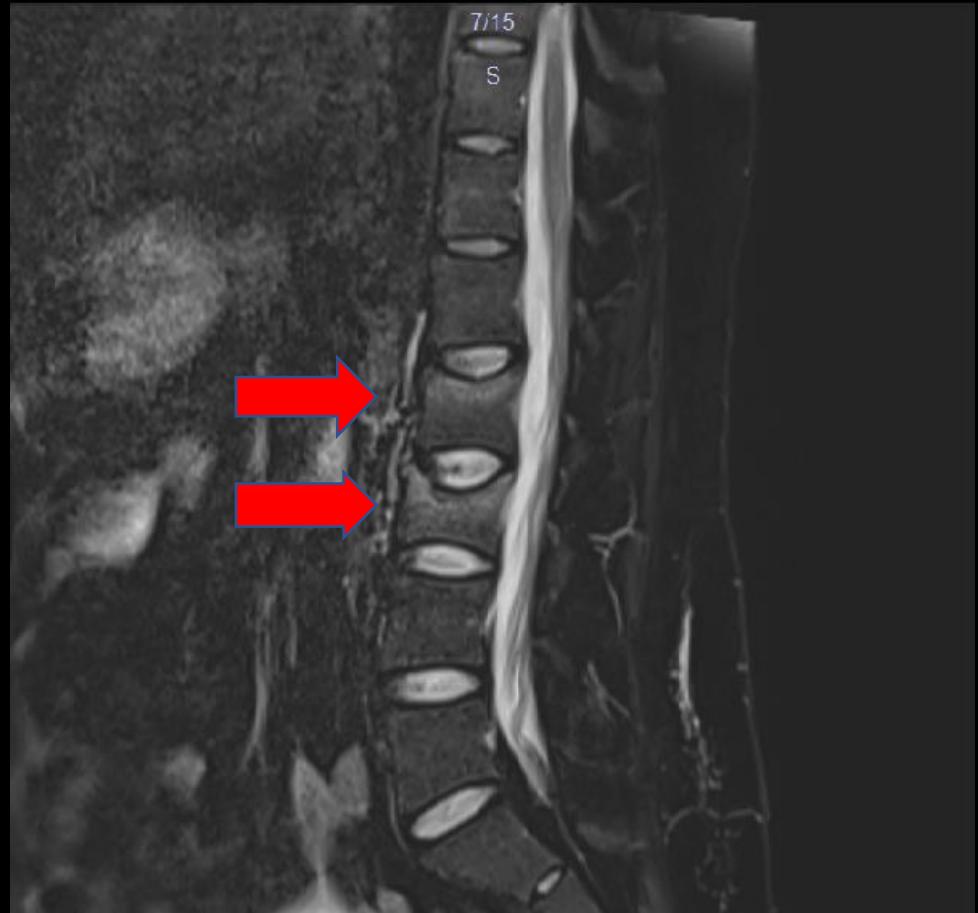
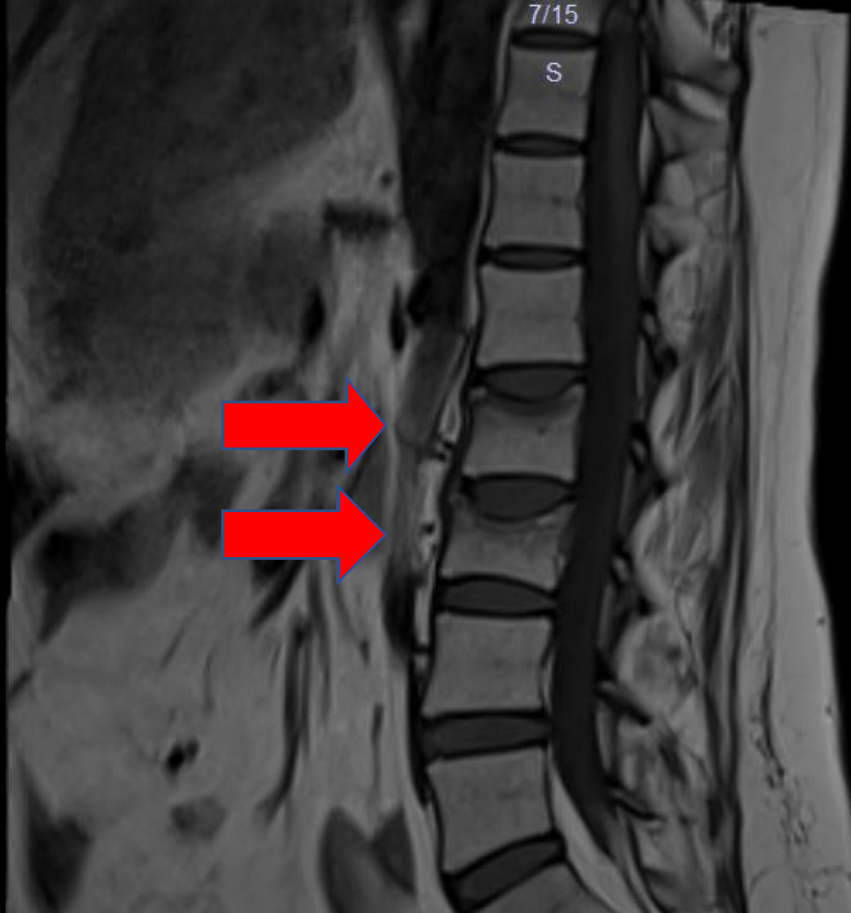
- Temmuz 2019 da 2 gündür olan hemoptizi şikayeti ile tekrar polikliniğimize başvuru
- Prednol 8 mg/gün ( 60 mg/günden azaltma şemasıyla)+ İnfliximab 400 mg/6 haftada bir IV +sildenafil 3\*1 kullanıyor.
- En son infliksimab aldığı tarih: 20/06/2019 ( toplam 5 doz almış)
- CRP: 27,64 mg/L, Sed:50 mm/sa
- Kontrol BT sinde sol pulmoner arterde yeni trombozların görülmesi, AFR yüksekliği ve yeniden hemoptizi şikayeti olması nedeniyle hasta İnfliximab a yanıtız olarak değeriendirilerek yeniden interne edildi.

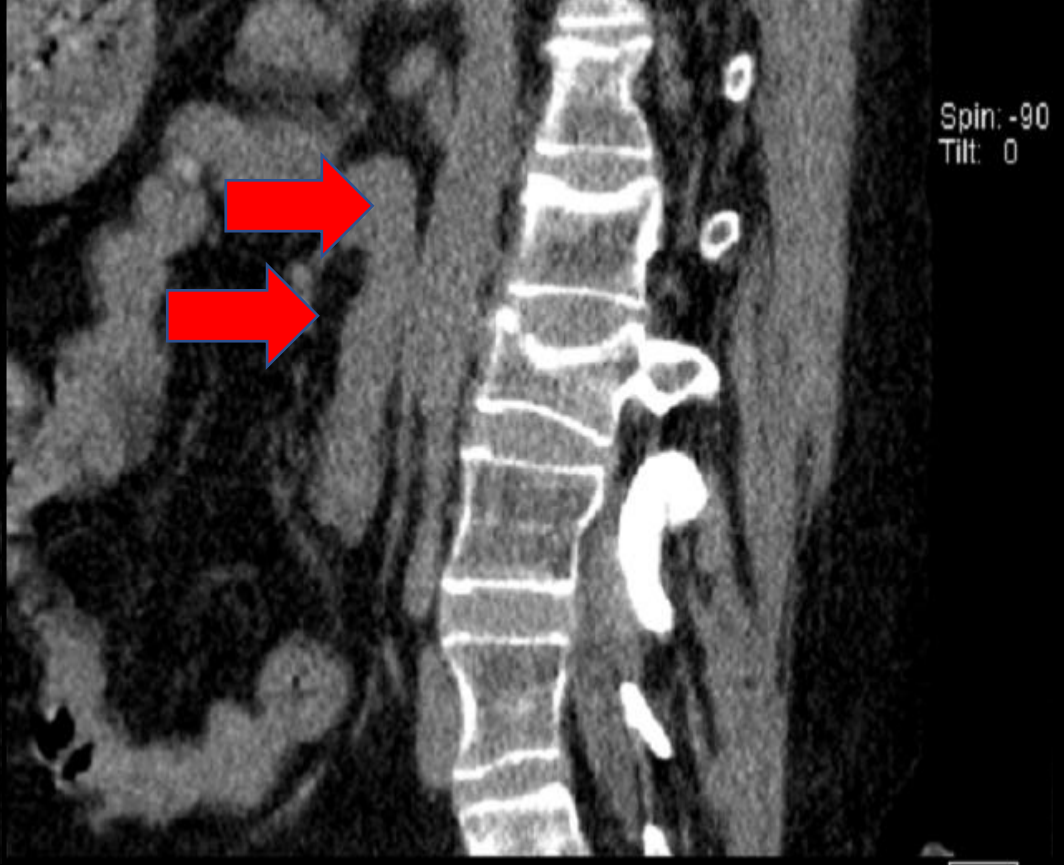
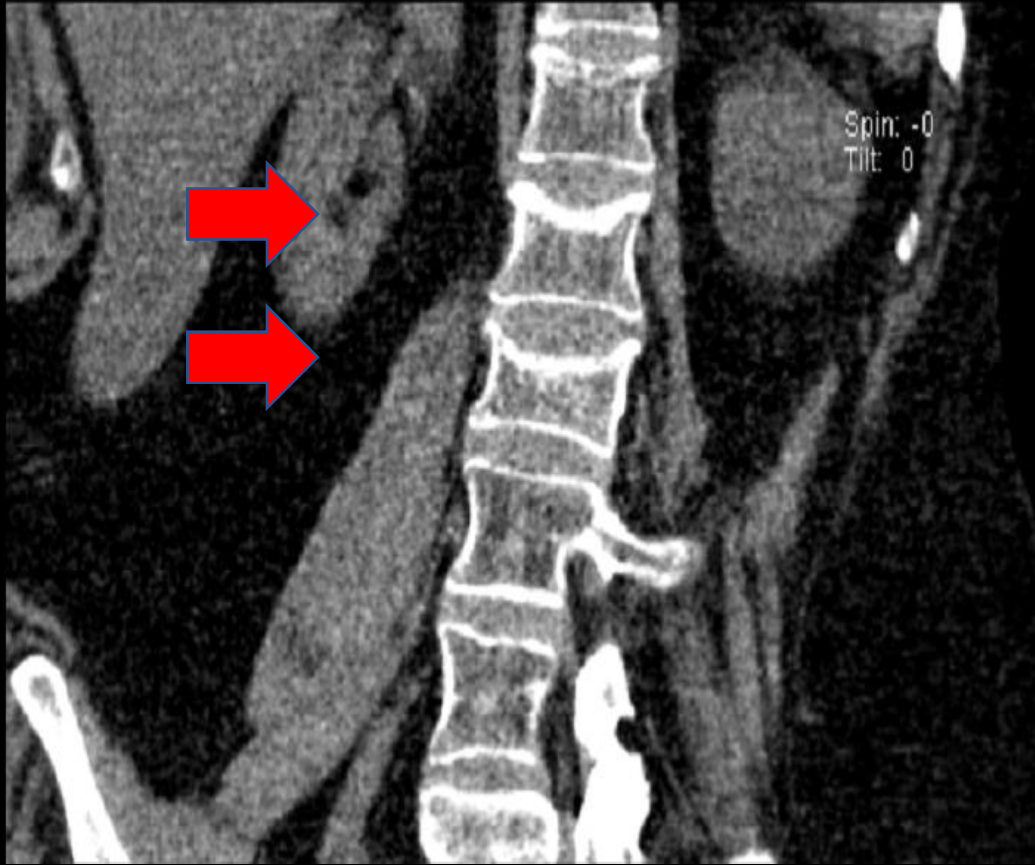


- Hastaya Siklofosfamid tedavisi başlanması planlandı ancak öncesinde TBC veya atipik enfeksiyonların dışlanması amaçlı bronkoskopi-BAL örnekleme yapılmaya karar verildi.
- Hasta takipli olduğu dış merkez Göğüs hastalıkları hastanesine başvurdu ve yapılan tetkikler sonucu tüberküloz saptanmadı. Mevcut akciğerdeki nekrotik alanların iskemiye sekonder olduğu düşünüldü.

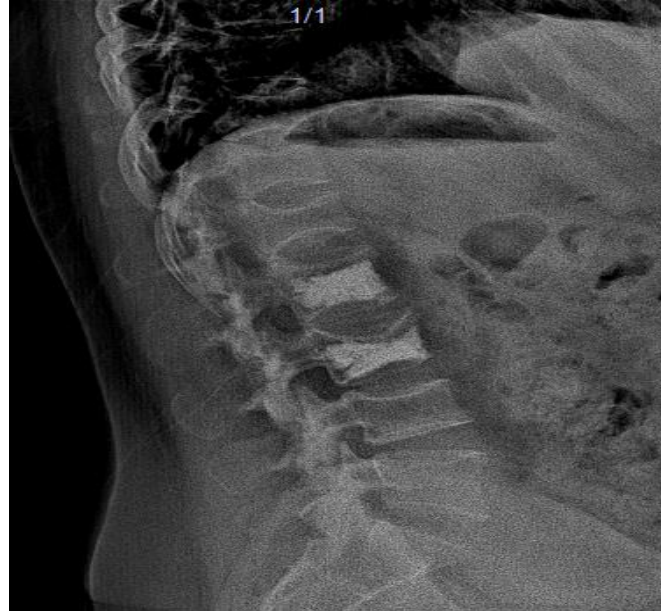
- Servisimize interne edilerek 3 gn 1 gr pulse steroid tedavisi sonrası 1 gr Siklofosfamid tedavisi başlandı.
- Kasım 2019 da Siklofosfamid tedavisinin 3. dozundan sonra ani başlayan sırt ve bel ağrısı şikayetiyle yeniden polikliniğimize başvurdu.





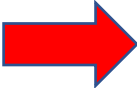


- DEXA: L1-L4: T skor:-3,4, Femur Neck T skor:0,1
- L2 ve L3 vertebral çökme fraktürü saptanan hastaya Aralık 2019 da beyin cerrahi tarafından kifoplasti operasyonu yapıldı.
- Denosumab başlandı.
- Operasyon sonrası yara yeri iyileşmesi tamamlanan hastaya tekrar siklofosfamid başlandı ve toplam 6 doza tamamlandı.



## Mart 2020 Toraks BT:

- Haziran 2019 tarihli BT ye nazaran sađ alt lob pulmoner arter dalındaki oklüzyonun sebat ettiđi, sol alt lob arterindeki lümeni dolduran ve genişleten trombüsün ılımlı, sol ana pulmoner arter üst lob anterior segment çıkımı düzeyinde yer alan trombüsün ise belirgin biçimde küçüldüğü-inceldiđi izlenimi alınmıştır. Sol ana pulmoner arterde genişliđi **18 mm olan fuziform anevrizmatik dilatasyon** devam etmektedir.

- Temmuz 2020 de idame tedavi için Azatiopürin 1\*1 başlandı,10 gün sonra 3\*1 e geçildi.
- Prednol 5 mg/gün alıyor.
- 1 yıl takiplere gelmiyor.
- Eylül 2021  prednol 4 mg/gün+ AZA 3\*1 ile kontrole geliyor
- Kontrol Pulmoner Anjio BT istendi.

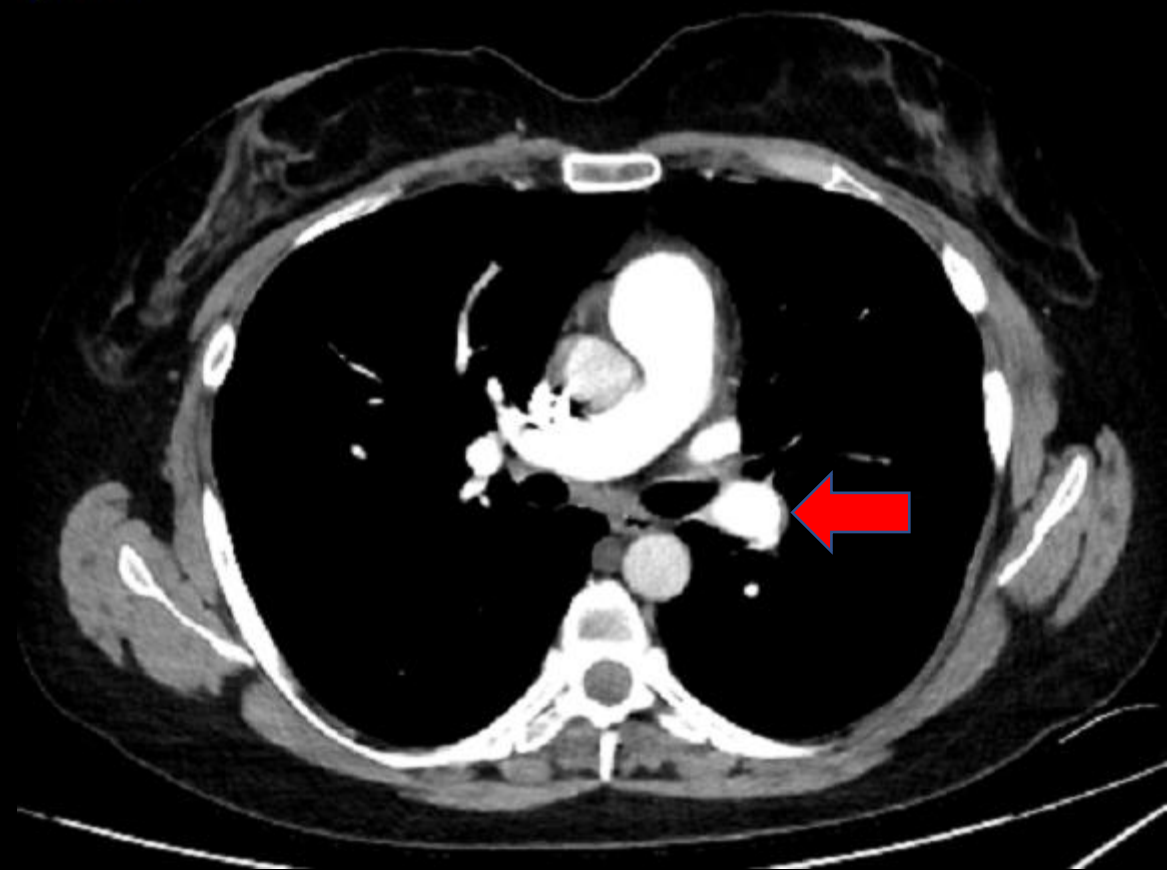


## **11/01/2022 BT ANJIOGRAFI, PULMONER ARTER:**

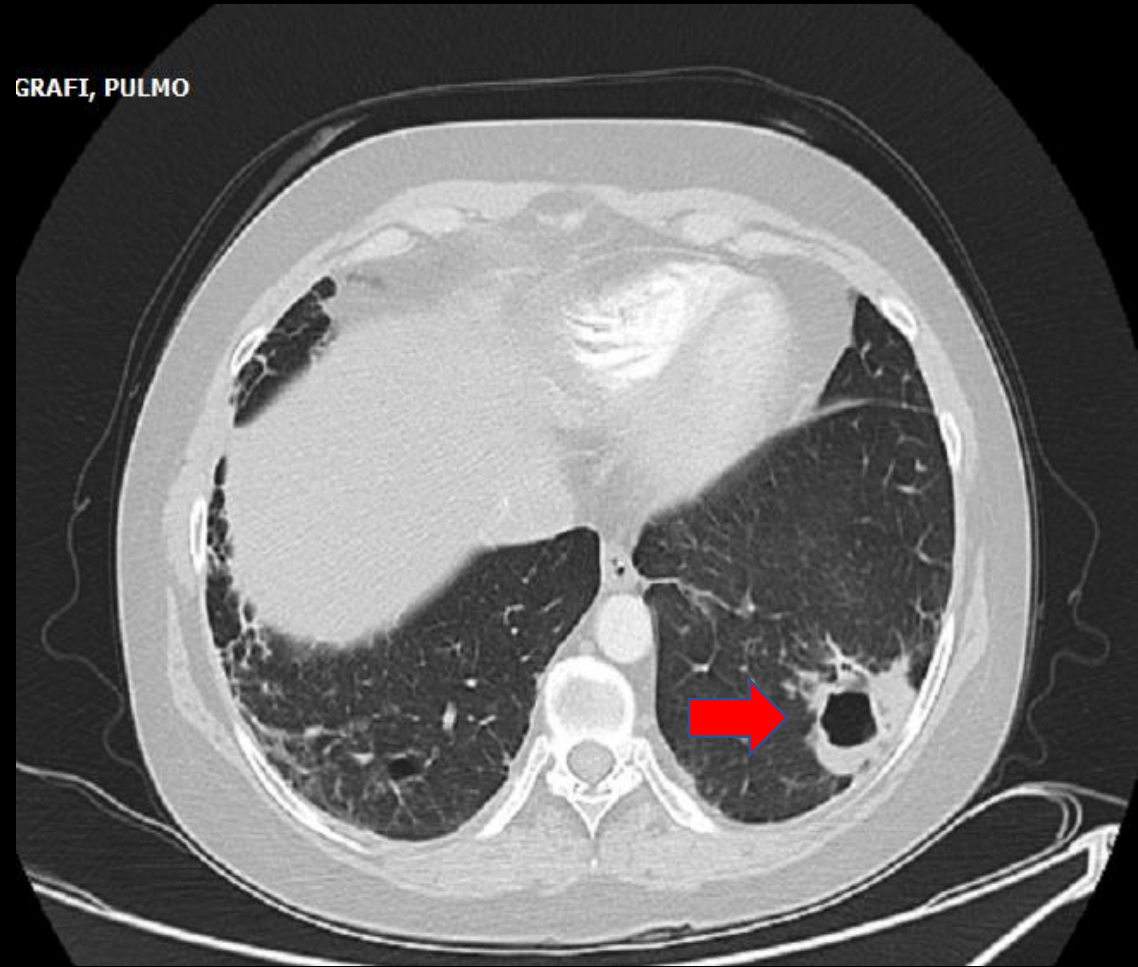
- 2019,2020 tarihli tetkiklerle karşılaştırıldı. 2019 da sol ana pulmoner arterdeki büyük emboli 2020 ve 2021 tarihli inceleme de yoktur. Sol üst pulmoner arter açıktır. Alt pulmoner arter anterior dalında trombus vardır.
- Her iki akciğerde en büyüğü sol anterior bazal sekmentte olan 4\*3 cm lik kaviter oluşum görülmüştür.



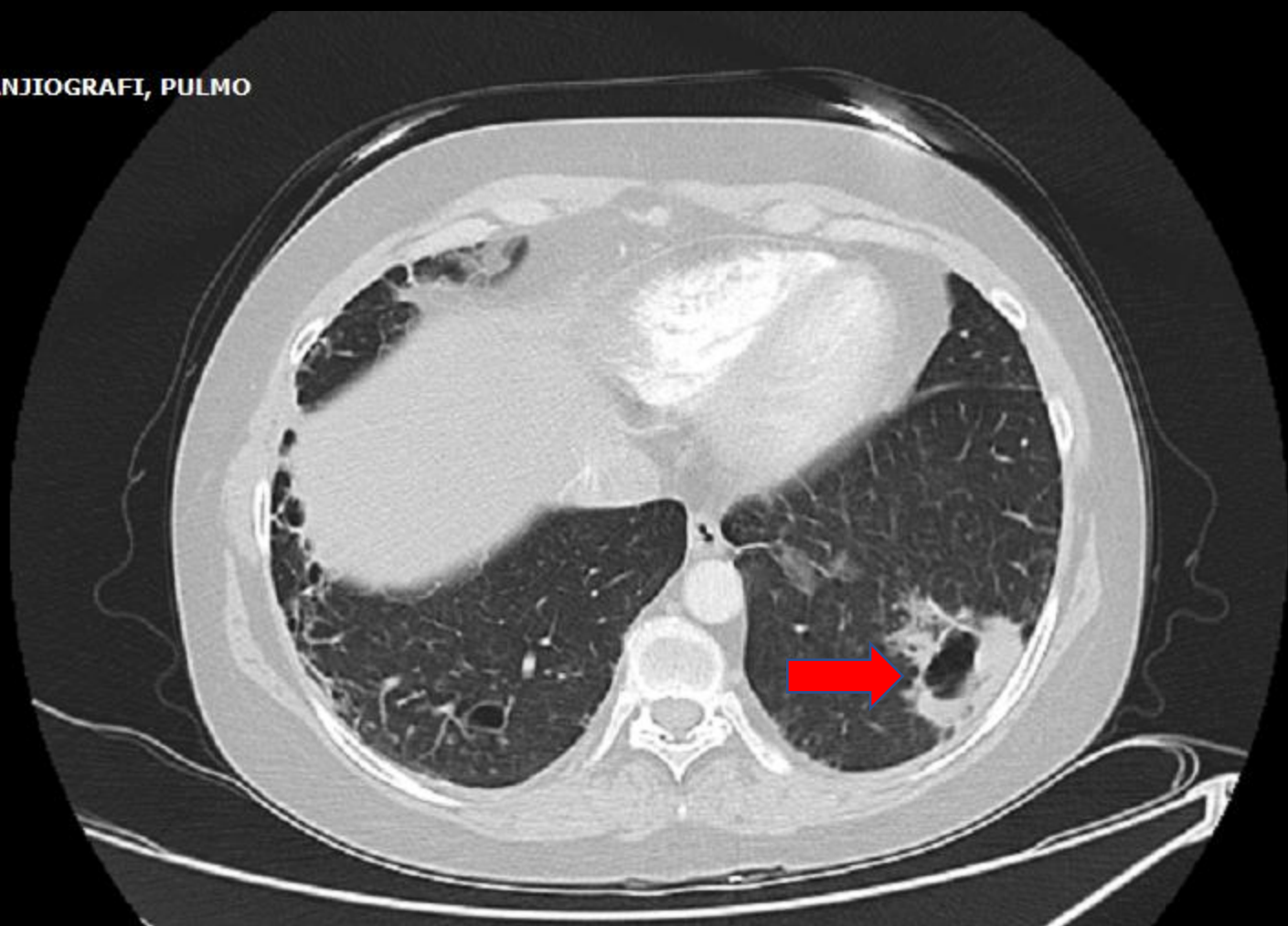
I, PULMO



GRAFI, PULMO

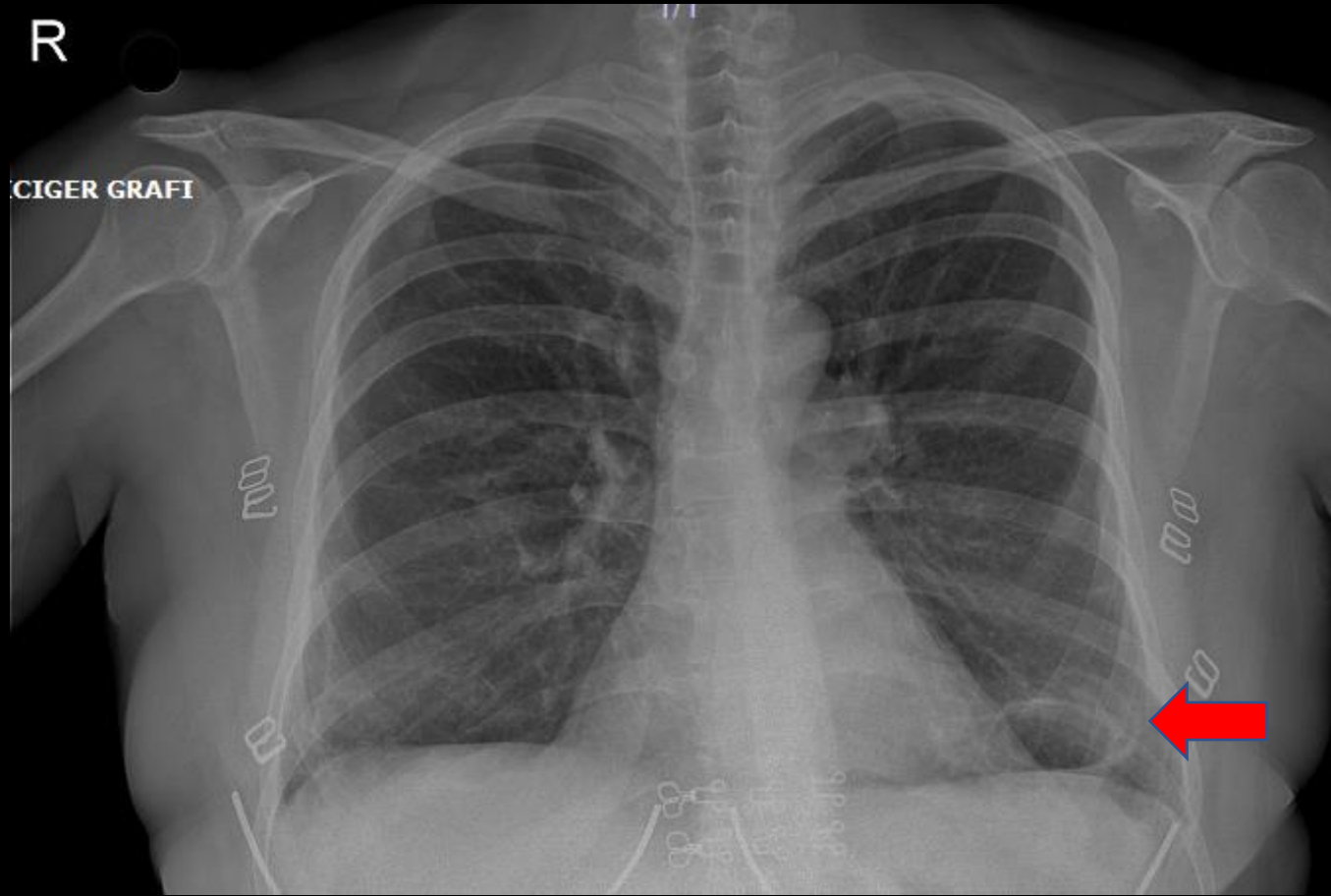


ANJIOGRAFI, PULMO



- Yeni BT si radyolojiye sözel olarak tekrar danışıldı: Yeni gelişen 4x3 cmlik kavite için vaskülit? pulmoner enfarkt? granülomatöz lezyon? şeklinde düşünöldü.
- AFR yüksekliđi (CRP:19, Sed:46) de olan hastaya hastalık aktivasyonu düşünölerek Mart 2022 de 3 doz daha 1 gr siklofosfamid + 0,5 mg/kg/gün steroid (24 mg/gün) başlanmasına karar verildi. AZA kesildi.
- Ek 3 doz siklofosfamid tamamlandı.

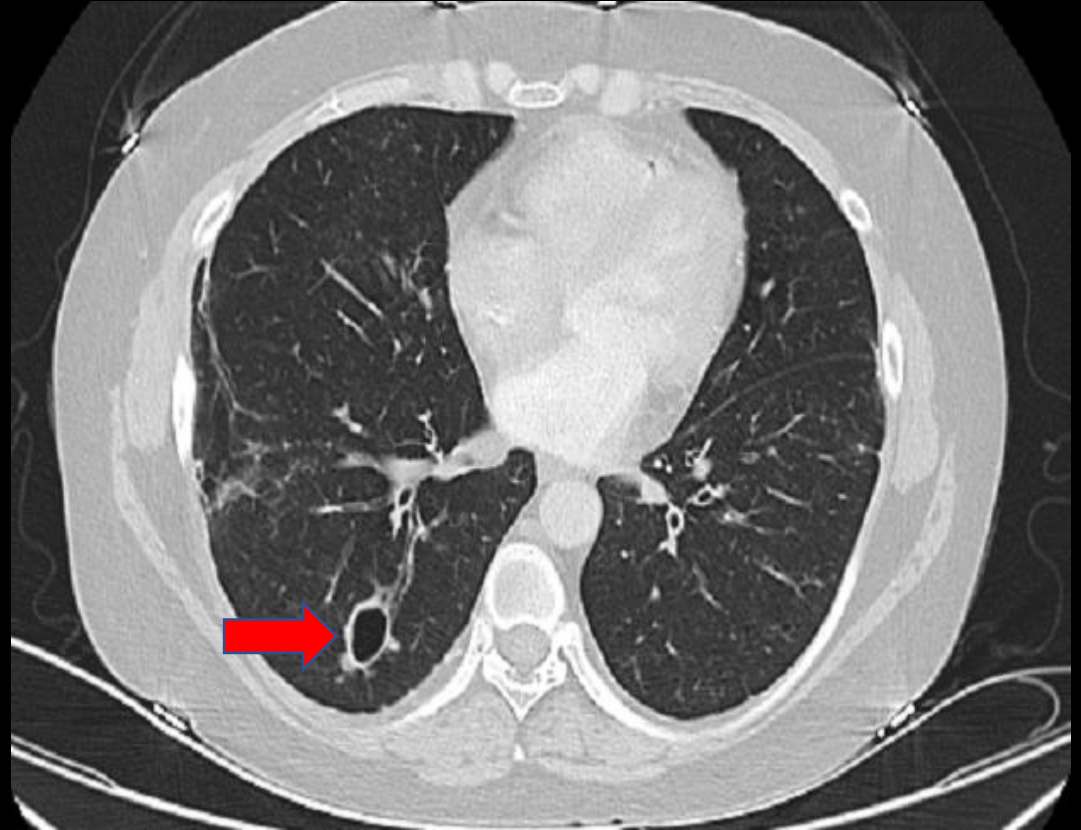
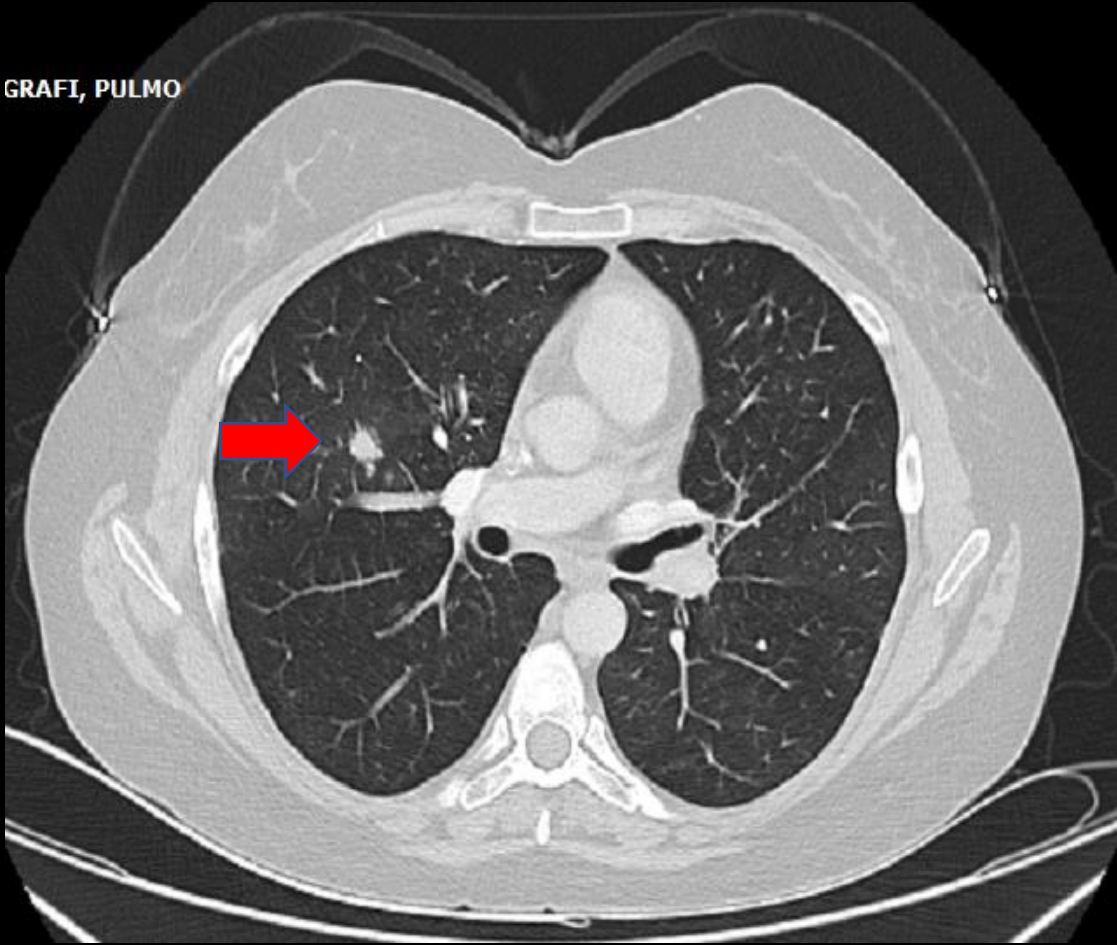
# Haziran 2022 Kontrol Akciğer Grafisi



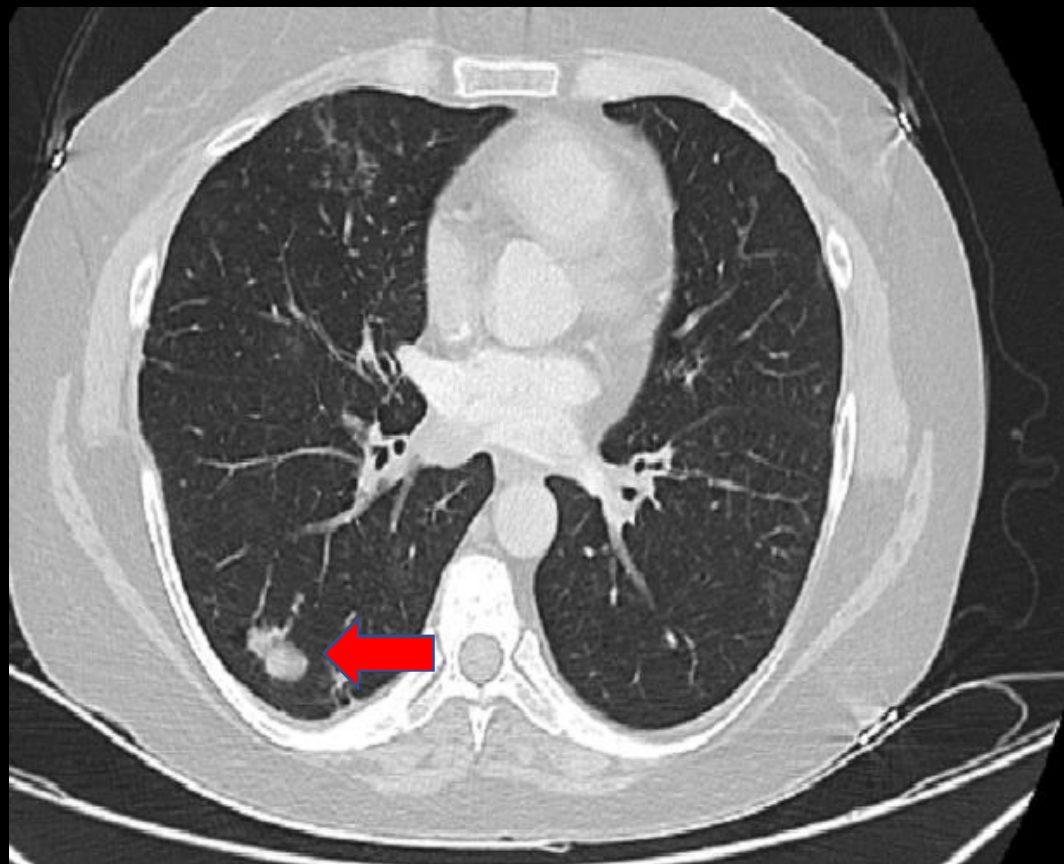
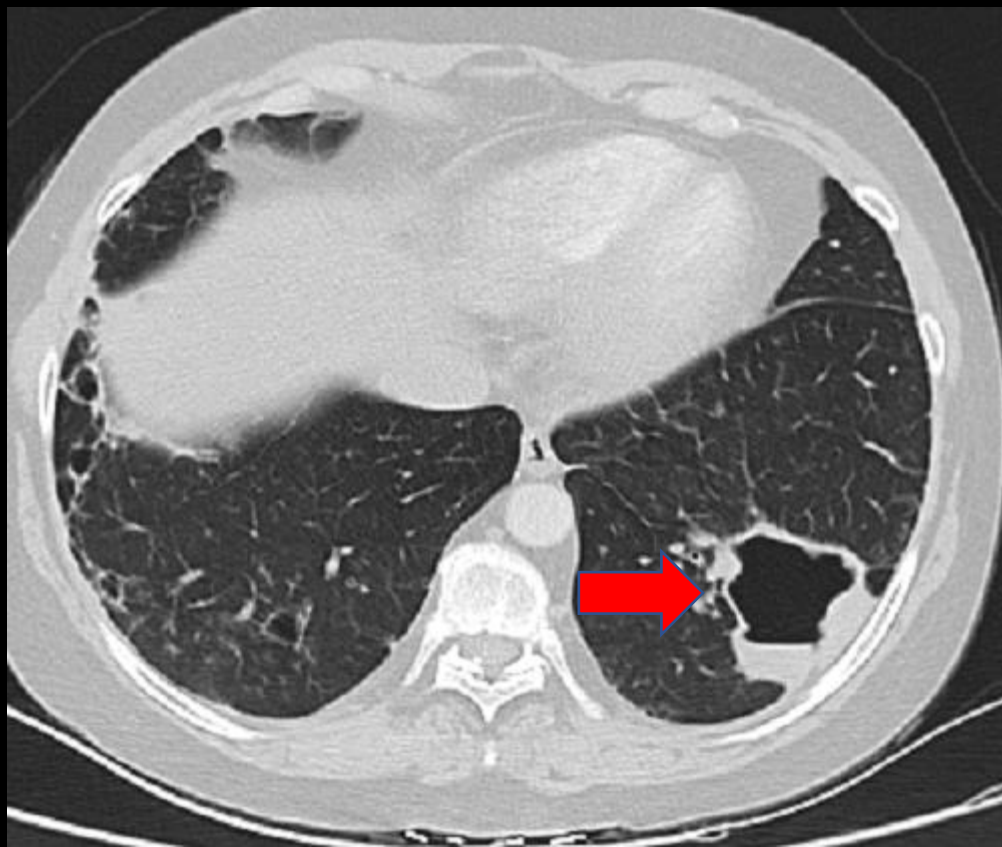
## **30/06/2022 BT ANJIOGRAFI, PULMONER ARTER:**

- Eski BT de sol alt lobta 4x3 cm ölçülen kaviter lezyonun boyutu artmış olup yeni BT de 5x4.5 cm ölçülmüştür. Sağ alt lobta önceki BT de 7 mm olan kaviter lezyonun boyutu yeni BT de 22x15 mm ölçülmüştür. Sağ üst lobta birkaç adet büyüğü 8 mm çaplı solid nodüller ortaya çıkmıştır. Lezyonlar öncelikle vaskülit lehine değerlendirilmiştir. Her iki alt lob lateral ve posterior bazal segmentlerinde subplevral fibrotik değişiklikler vardır.

GRAFI, PULMO

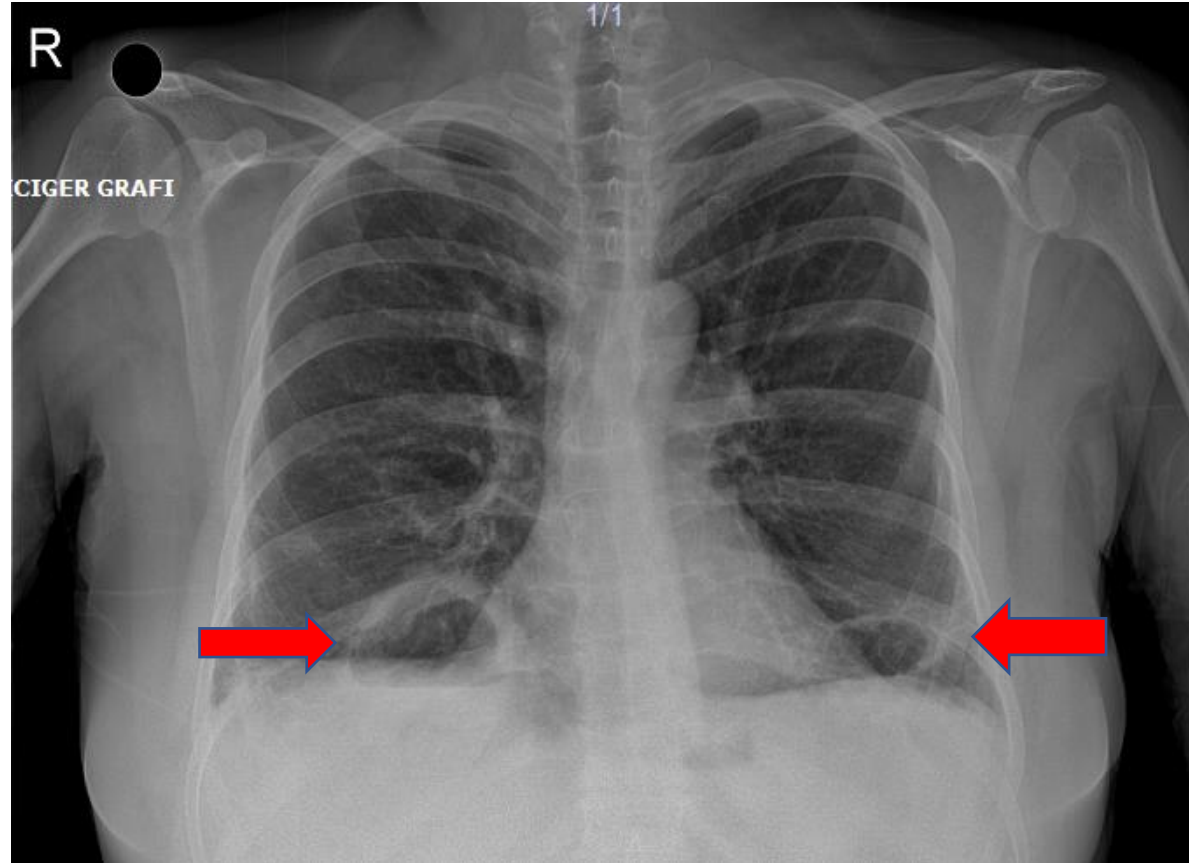






- Ağustos 2022 de nefes darlığı +öksürük + yeşil renkli balgam şikayetleriyle polikliniğe başvuru
- Kontrol EKO yapılması ve tedavi düzenlenmesi amaçlı servisimize interne edildi.
- Prednol 8 mg/gün alıyor.
  - EKO: EF: % 60, PAB: olağan
  - ANCA,ENA,ANA negatif, üst solunum yolu semptomları yok, böbrek fonksiyonları ve TİT olağan ( vaskülit bulgusu yok)
- BT leri radyolojiye tekrar sözel olarak danışıldı. Nekrotik alanların iskemiye sekonder olduğu düşünüldü.
- AZA yeniden başlandı.
- Balgam kültür sonucuyla kontrole çağırıldı.

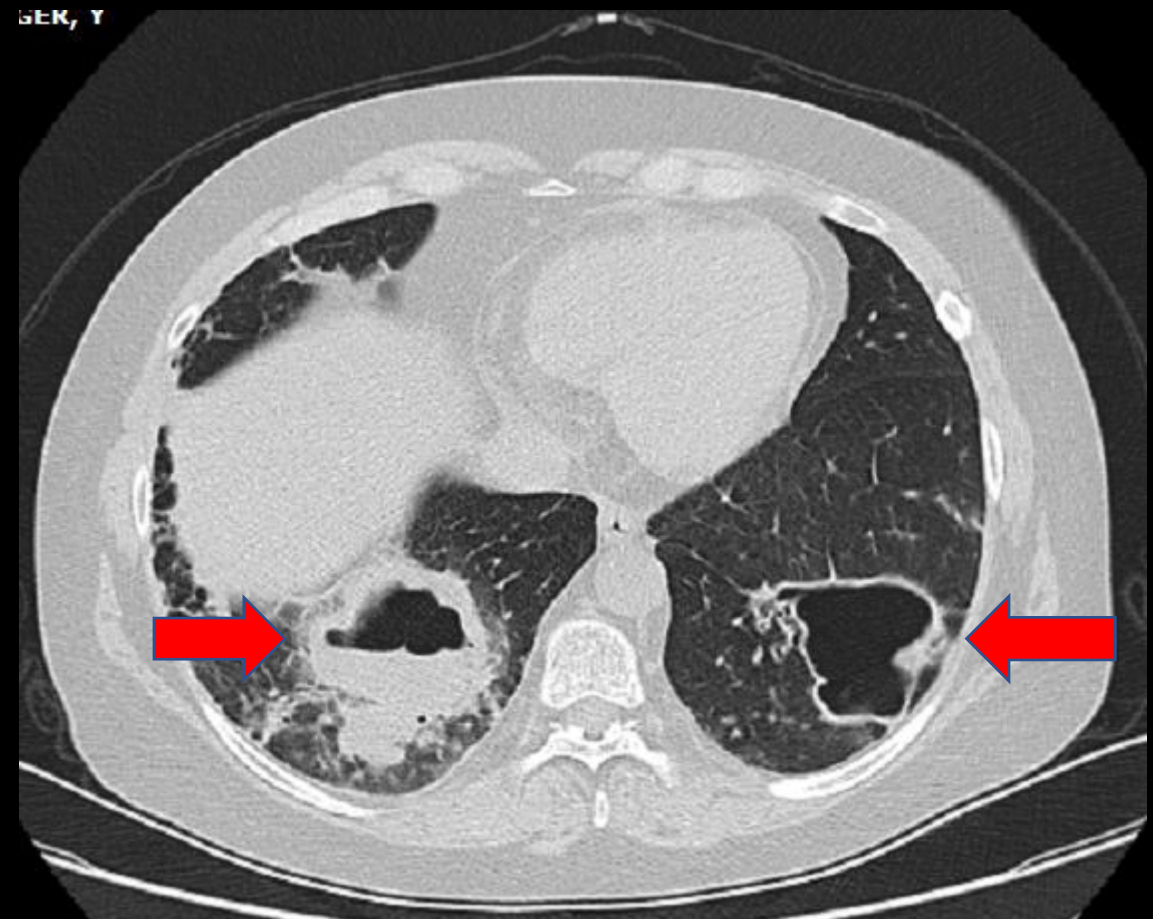
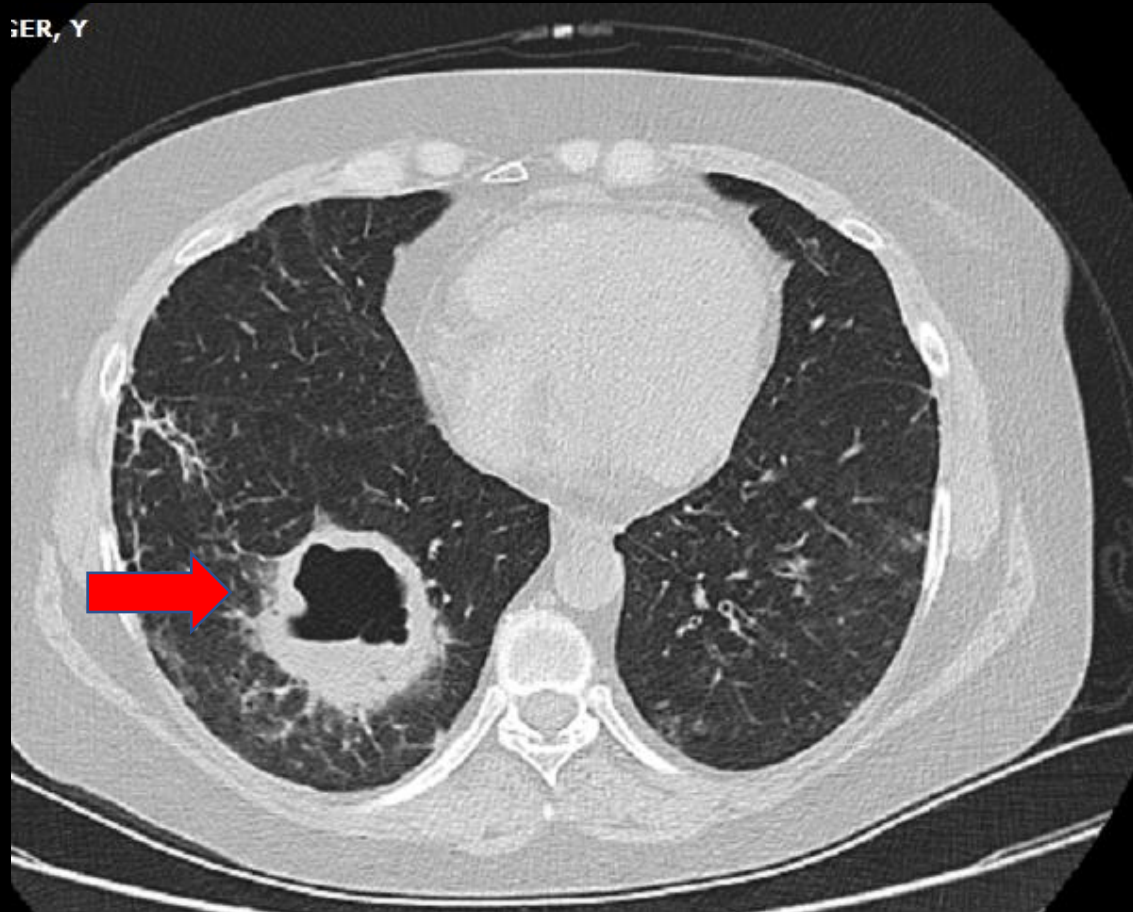
- Ekim 2022 de 1 haftadır olan yeřil renkli balgam+ ateř+ ksrk +ses kısıklığı+ dispne Őikayetleri ile bařvurdu.
- COVID-PCR: negatif, interne edildi.



- **06.10.2022 HRCT:**

- Sol akciğer alt lob bazalde yer alan 4\*4,5 cm boyutlu kaviter lezyon güncel tetkikte 5\*4,5 cm ölçülmüştür.
- Sağ akciğer alt lobta yeni gelişmiş 5\*5,5 cm boyutlu hava sıvı seviyelenmesi veren kalın cidarlı lobüle kontürlü kaviter lezyon saptanmıştır.

# 06.10.2022 HRCT



- Radyolojiden alınan sözel yorum: Bilateral alt loblarda kaviter lezyonlar önceki çekilen BT lerine göre özellikle sağ alttaki progrese görünümde. Tomurcuklu ağaç görünümü ve bronkopnömoni görülmekte. Etken ön planda Aspergilloz olmakla birlikte kaviter lezyon yapan atipik pnömoni etkenleri açısından değerlendirilmesi önerilir.
- 05/10/22 balgam kx: Psödomonas (meropenem duyarlı)
- Ampirik meropenem ve immunsupresif olması nedeniyle PCP pnömonisine yönelik bactrim 2\*1 başlandı.
- Enfeksiyon hastalıkları önerisiyle varikanozol tedaviye eklendi.
- Göğüs hastalıkları tarafından FOB+BAL yapıldı.
- Kontrol EKO: PAB:43 mmHg

- 2. balgam kültürü: Mikobacter kx:1+ARB görüldü, TBC DIŐI MİKOBACTER olarak raporlandı.
- BAL dan alınan Mikobakter kx: ARB görülmedi.
- Mikobacter PCR: üreme yok.
- Göğüs hastalıkları görüşü: Hastanemizde tbc kültüründe tiplendirme yapılamadığından dış merkez Göğüs hastalıkları hastanesine yönlendirilmesi önerilir.
- AZA stop, Prednol 6 mg/gün ile taburcu

- Kasım 2022 kontrole geldi.
- Toplam 3 kez TBC dışı Mikobakter üreyen hastaya Göğüs hastanesinde 4lü antiTBC tedavisi başlanmış.
- En son Nisan 2023 de poliklinik kontrolüne gelen hasta hala 4 lü anti TBC tedavi alıyor.



# Hughes-Stovin Sendromu

- Nadir ve etiyolojisi bilinmiyor.
- En sık genç erkeklerde
- İlk kez 1959 da derin ven trombozu ve segmental pulmoner arter anevrizması olan 4 erkek hastada tanımlandı.<sup>1</sup>
- HSS'nin klinik belirtileri, tromboflebit ve pulmoner veya bronşiyal anevrizmaların lokalizasyonundan kaynaklanır (Nöbet, diplopi, sefalji, papiller ödem ve hemoptizi).<sup>2</sup>
- Ayırıcı tanıda en önemli hastalık Behçet Sendromu
- Behçet hastalığı ile HSS arasında klinik, radyolojik ve histolojik bulgular arasında örtüşme olduğundan HSS'nin Behçet hastalığının tamamlanmamış bir formu veya Behçet'in kardiyovasküler bir belirtisi olduğu düşünülmekte.<sup>3</sup>

1-Hughes JP, Stovin PG. Segmental pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis. *Br J Dis Chest* 1959;53:19-27.

2- Yagi T, Yamagishi F, Mizutani F, et al.. [A case of Behçet's disease presenting with Hughes-Stovin syndrome (multiple pulmonary arterial aneurysms remitting with corticosteroid therapy)]. 2001

3-Durieux P, Bletry O, Huchon G, et al.. Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease and Hughes-Stovin syndrome. *Am J Med* 1981

# Behçet Hastalarında Gebelik

YALE JOURNAL OF BIOLOGY AND MEDICINE 94 (2021), pp.585-592.

CASE SERIES




## Behçet's Disease and Pregnancy: A Retrospective Case-control Study

Tânia Barros<sup>a,\*</sup>, António Braga<sup>a</sup>, António Marinho<sup>b</sup>, and Jorge Braga<sup>a</sup>

Yonsei Medical Journal  
Vol. 38, No. 6, pp. 437~443, 1997

## The Influence of Pregnancy on Behçet's Disease

Dongsik Bang<sup>1</sup>, Yoon Sun Chun<sup>1</sup>, Ik Byeong Haam<sup>1</sup>,  
Eun-So Lee<sup>2</sup>, and Sungnack Lee<sup>2</sup>

 Requires Authentication Published by De Gruyter February 15, 2019

## Behcet's disease and pregnancy: obstetrical and neonatal outcomes in a population-based cohort of 12 million births

Seohyuk Lee, Nicholas Czuzoj-Shulman and Haim Arie Abenhaim 

From the journal *Journal of Perinatal Medicine*

<https://doi.org/10.1515/jpm-2018-0161>

- Behçet hastalığı olan 27 gebe hastanın değerlendirildiği bir çalışmada gebelik sırasında 18 hastanın durumu kötüleşti (%66,7) ve 9 hastanın durumu iyileşti (%33,3).
- Kötüleşen grupta, Behçet hastalığının klinik alevlenmesi en sık ilk trimesterde (%77,8) meydana geldi. İyileşen gruptaki tüm hastalar menstrüasyon veya postpartum ile ilişkili alevlenmeler gösterdi, bu durum progesteronun Behçet hastalığının seyrini etkileyen başlıca hormon olabileceğini düşündürmüştür.<sup>4</sup>
- 1999-2013 yılları arasında 144 behçetli gebenin değerlendirildiği bir kohortta BH'li kadınlar erken doğum ve doğum sonrası venöz tromboemboli açısından daha yüksek risk altındayken, yenidoğanlarının prematüre doğma olasılığı daha yüksek saptanmış.<sup>5</sup>

4. Bang D, Chun YS, Haam IB, Lee ES, Lee S. The influence of pregnancy on Behçet's disease. Yonsei Med J. 1997

5-Lee S, Czuzoj-Shulman N, Abenhaim HA. Behcet's disease and pregnancy: obstetrical and neonatal outcomes in a population-based cohort of 12 million births. J Perinat Med. 2019 May 27;47(4):381-387.

- 27 Behçetli hastanın 49 gebeliğinin sağlıklı gebelerle karşılaştırıldığı retrospektif bir çalışmada
  - gebeliklerin %32.6'sında BH alevlenmesi meydana gelmiştir.
  - Behçet grubunda daha yüksek oranda düşük (%24,5) ve fetal büyüme kısıtlılığı (FGR, %13,3) görülmüş. (  $p < 0,05$  )
  - Çalışma grubunda 13 (%32,5) hamile hastanın tedaviye ihtiyacı olmamıştır. Sezaryen oranı BH'de anlamlı derecede yüksekti (%43,2'ye karşı %20,4 (  $p < 0,05$  ))
  - BH'nin maternal morbidite ve neonatal komplikasyonlarla ilişkisi saptanmadı.
  - BH'li gebelerin çoğunda klinik alevlenme görülmemiştir.<sup>6</sup>

# Dikkatiniz için teşekkürler

