

NÖRO-BEHÇET TANILI HASTADA VENA CAVA İNFERİOR, HEPATİK VEN VE SİNÜS VEN TROMBOZU BİRLİKTELİĞİ

Dr. Emre Ali ACAR

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı

OLGU:

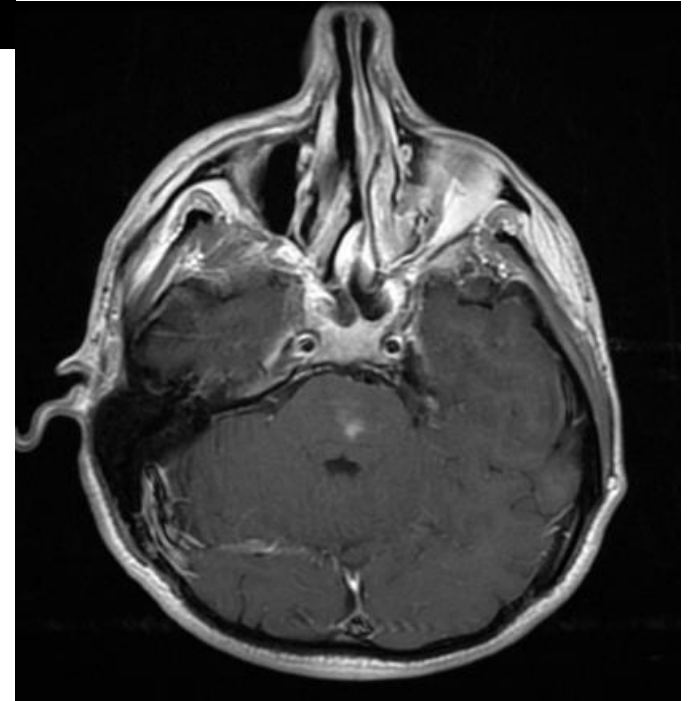
- O.D
- 33 yaşı
- Erkek
- Fırıncı
- Bekar
- Kuşadası/Aydın ikametli

ANA YAKINMASI:

- Karın ağrısı
- Baş ağrısı
- Sol gözde bulanık görme

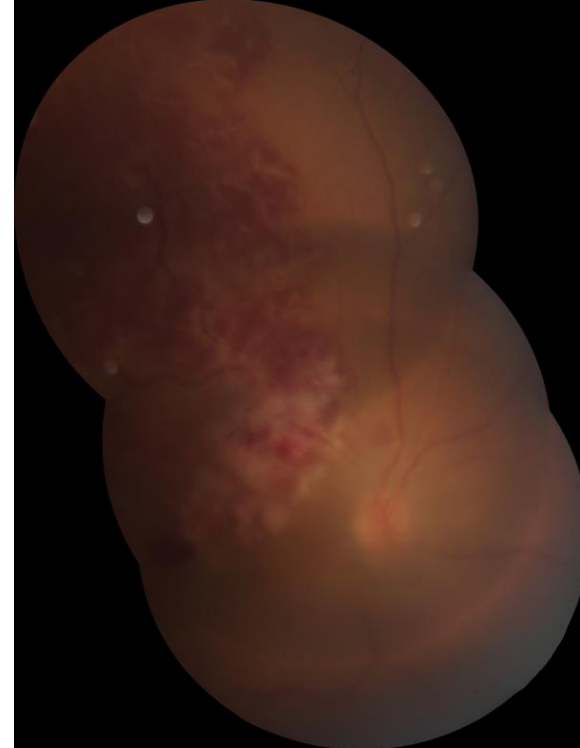
HİKAYESİ:

- Temmuz 2022 ani gelişen konuşmada peltekleşme, sol tarafta ekstremitelerde güç kaybı
- **Kraniyal MRG:**
 - Ax T2 ponda hiperintens odak
 - T1 + C: heterojen kontrastlanma
- **Beyin Perfüzyon MRG:**
 - pons santral ve sağ paramedian kısımda patolojik T2 sinyal artışı subakut evre iskemi ile uyumlu
- Sol gözde posterior üveit



HİKAYESİ:

- Yaklaşık 1 ay sonra sağ gözde bulanık görme
- Göz Hst Konsültasyonu: sağ gözde retinal hemoraji, **posterior üveit** ve **okluziv vaskülit**



HİKAYESİ:

- Romatoloji konsültasyonu:
 - AFR yüksek: ESH: 87 mm/sa, CRP: 6.3 mg/dL
 - Paterji testi: pozitif
 - HLA-B51: pozitif
- Tanı: **Nöro-Behçet Sendromu**
- Tedavi:
 - Yüksek doz steroid (1 mg/kg **Prednizolon**)
 - **Infliksimab** (5 mg/kg): 0-2-6. hafta yükleme, 8 haftada bir idame
 - 3 doz sonrası hasta klinik olarak yanıtı, AFR ler normal.
 - 4. doz sonrası hasta takiplere gelmiyor



ROMATOLOJİK SORGULAMA:

- Ateş –
- Halsizlik + / Yorgunluk +
- Kilo kaybı + (3 ayda 6 kg)
- Gece terlemesi –
- Oral aft –
- Genital ülser –
- Eritema nodosum –
- Cilt döküntüsü –
- Otit/sinüzit/kanlı burun akıntısı -
- Nörolojik bulgu +
- Üveit öyküsü +
- Tromboz öyküsü -
- Ağız kuruluğu - / Göz kuruluğu –
- Fotosensitivite/Malar raş –
- Raynaud –
- Artrit/artralji: –
- Bel ağrısı -
- Öksürük/hemoptizi -

ÖZGEÇMİŞ-SOYGEÇMİŞ:

- Özgeçmiş:
 - Özellik yok
- Soygeçmiş:
 - Özellik yok
- Alışkanlıklar:
 - Sigara: 26 pkt/yıl, aktif içici
 - Alkol: sosyal içici
- İlaç kullanımı:
 - Son 5 aydır hiçbir tedavi almıyor.

FİZİK MUAYENE:

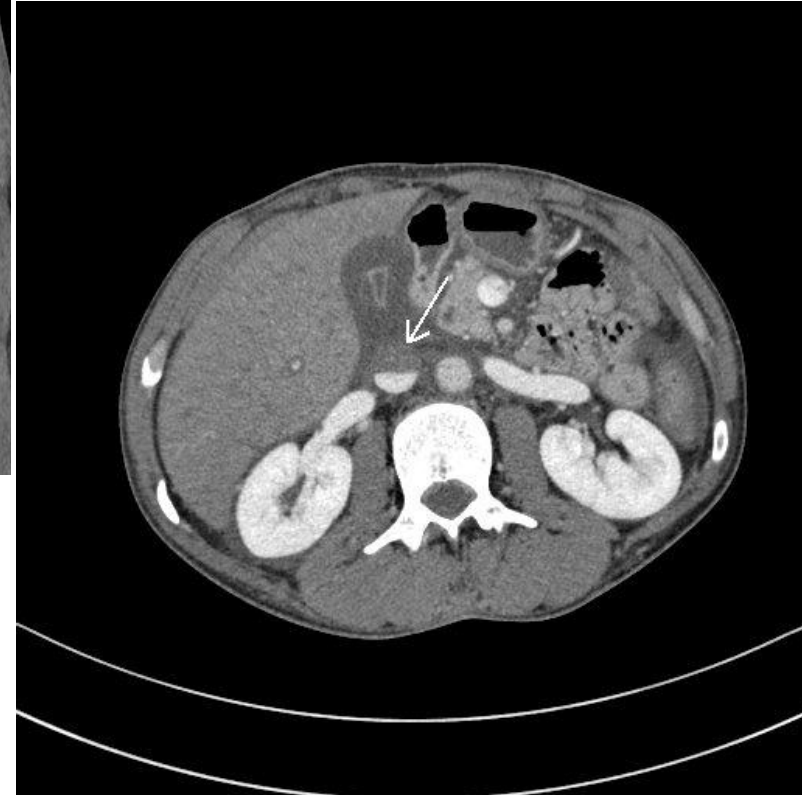
- Genel durum iyi, Bilinç açık, oryante, koopere
- Vitalleri: Ateş: 36,5 TA:100/70 mmHg, Nabız: 94 atım/dk, solunum sayısı:15/dakika Boy:168 cm VA:59 kg
- Baş boyun: orofarenks doğal, tiroid non-palpable, servikal LAP yok
- KVS: S1-S2 doğal, ek ses üfürüm yok
- Akciğer: HİHTSEK, ral-ronküs yok
- Abdomen: **Epigastrik bölgede hassasiyet**. Organomegali saptanmadı. Assit yok. Kollateral dolaşım yok. Üfürüm duyulmadı.
- Nörolojik: Motor ve duysal defisit yok. DTR tam. Kranial sinir muayeneleri normal
- Kas-iskelet: hassas şiş eklem yok.
- Genital ülser ve skarı yok.
- Cilt: akneiform lezyon, eritema nodosum vb cilt lezyonu görülmedi.

LABORATUAR:

- Hemogram:
 - WBC: 11.05 $10^3/\mu\text{L}$
 - Hb: 11.5 g/dL
 - Plt: 201 $10^3/\mu\text{L}$
- BFT: Normal
- ALT: 79 U/L, AST: 53 U/L
- T.Bil: 0.7 mg/dL
- GGT: 184 U/L ALP: 240 U/L
- ESH: 56 mm/sa
- CRP: 9.7 mg/dL
- PT: 19 sn APTT:23.7 sn
- INR: 1.61
- D-Dimer: 907 ng/mL
- ANA: negatif
- RF: negatif.
- ANCA paneli: negatif
- Anti-kardiyolipin IgM/IgG: negatif
- Lupus antikoagülanı: negatif.

GÖRÜNTÜLEME:

- Kontrastlı Batın BT:
 - Hepatik venlerde kontrast madde izlenmemiştir. Total oklüzyon?
 - Vena cava inferior infrarenal seviyede total oklüde, proksimalde parsiyel oklüzyon



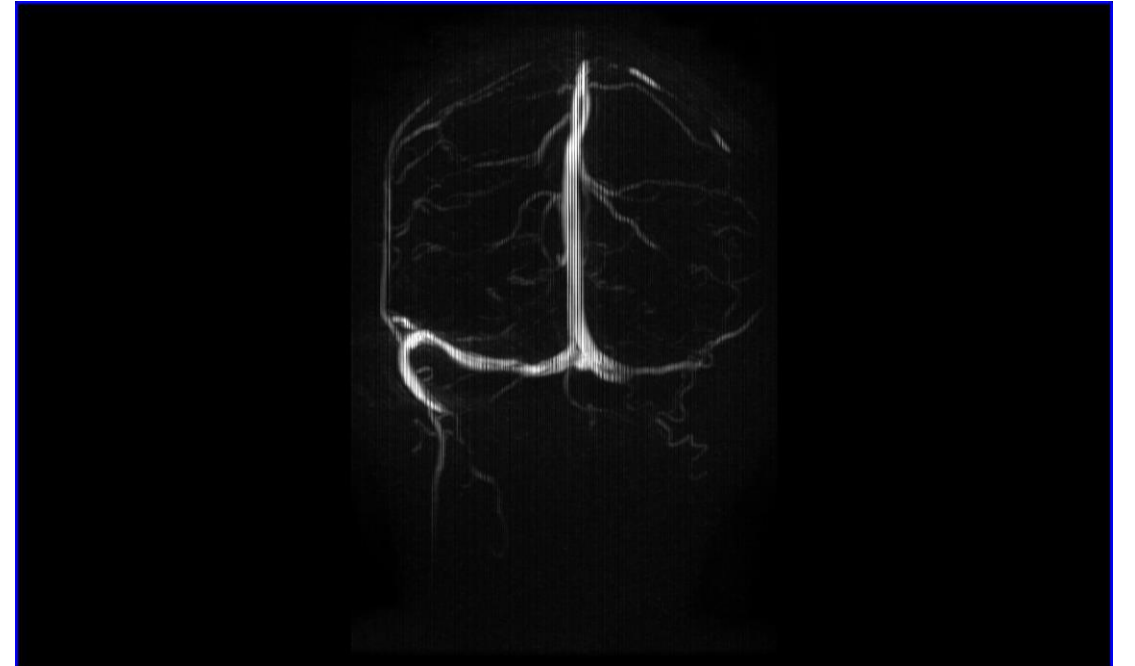
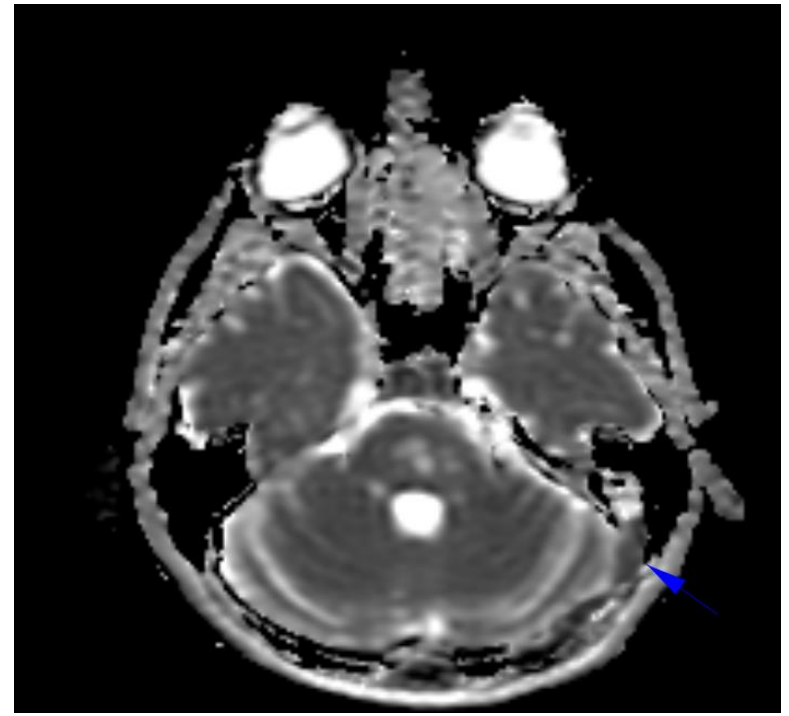
GÖRÜNTÜLEME:

- **Beyin Difüzyon MRG:**

- Sol transvers sinüs trasesinde **subakut evre SVT** açısından anlamlı olabilecek diffüzyon kısıtlılığı

- **Beyin MR Venografi:**

- Sol transvers sinüs, sigmoid sinüs ve juguler ven lümenleri **SVT** sebebiyle vizualize olmamaktadır.



Göz Hastalıkları Konsültasyonu:

- Sol gözde intermediate üveit
- Yüksek doz Metilprednizolon

ÖZET:

- 33 yaş erkek hasta
- 1 yıl önce Nöro-Behçet sendromu tanısı + Retinal vaskülitli üveit
- İnfiliksimaba iyi yanıt
- Son 6 aydır herhangi bir tedavi almıyor.
- Yeni gelişen VCI ve hepatik ven trombozu
- Eş zamanlı SVT ve intermediate üveit

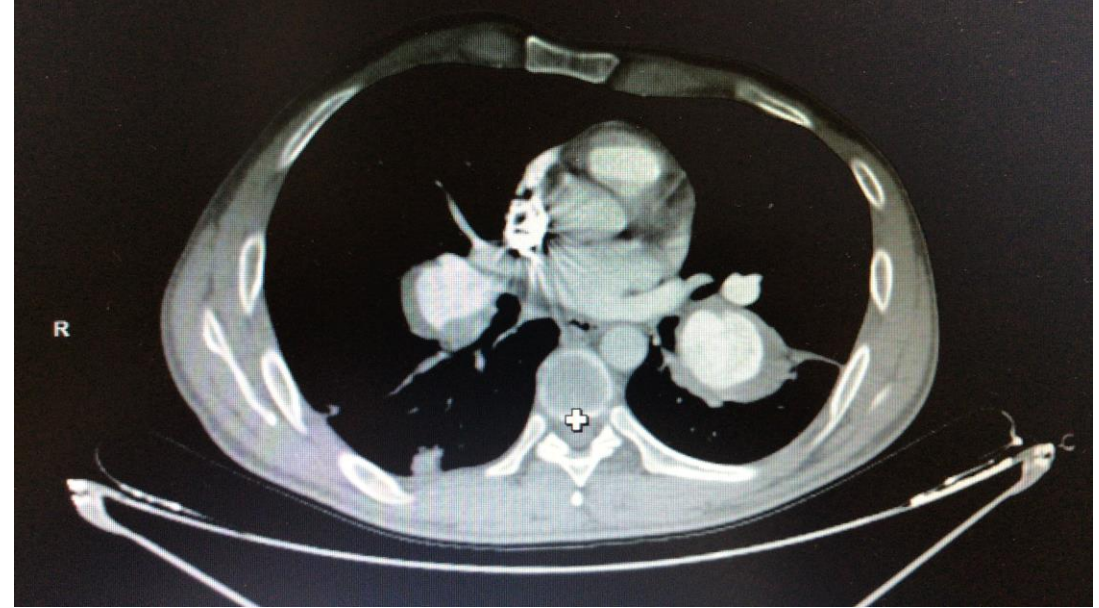
TANI: BEHÇET SENDROMU VASKÜLER TUTULUMU

TEDAVİ-TAKİP:

- Yüksek doz steroid (1 mg/kg Prednizolon)
- Infliksimab (5 mg/kg)

TARTIŐMA:

- Vasküler tutulum prevalansı: %15-50
- Erkek cinsiyette daha sık (HR: 6.0, 95% CI 1.7–21.0)
- Erken prezentasyon: <5 yıl
- Venöz tutulum (tromboz) > Arteriyel tutulum (anevrizma/trombotik oklüzyon)
- DVT en sık prezentasyon Őekli (%70-80)
- PAA mortalitede en önemli faktör (%25)



VENA CAVA İNFERİOR TROMBOZU:

- En sık infrahepatik bölgede
- Bilateral femoral ven trombozu VKI trombozu için %20 risk
- Suprahepatik trombozlar >> Budd-Chiari Sendromu
- Hepatik ven trombozu ile birliktelik
- Sinsi başlangıç
- Kronik progresif seyir
- Bacak ve karın ağrısı, alt ekstremitte ödemi, staz ülseri, kollateral oluşumu

HEPATİK VEN TROMBOZU:

- Budd-Chiari sendromunun en önemli nedeni
- Nadir görülür (%5)
- Karın ağrısı, assit, alt ekstremitelerde ve skrotumda ödem, kollateral oluşumu, kc yetmezliği
- Bir grup hasta asemptomatik
- Semptomatik hastalarda mortalite yüksek (ort 10 ayda %60)

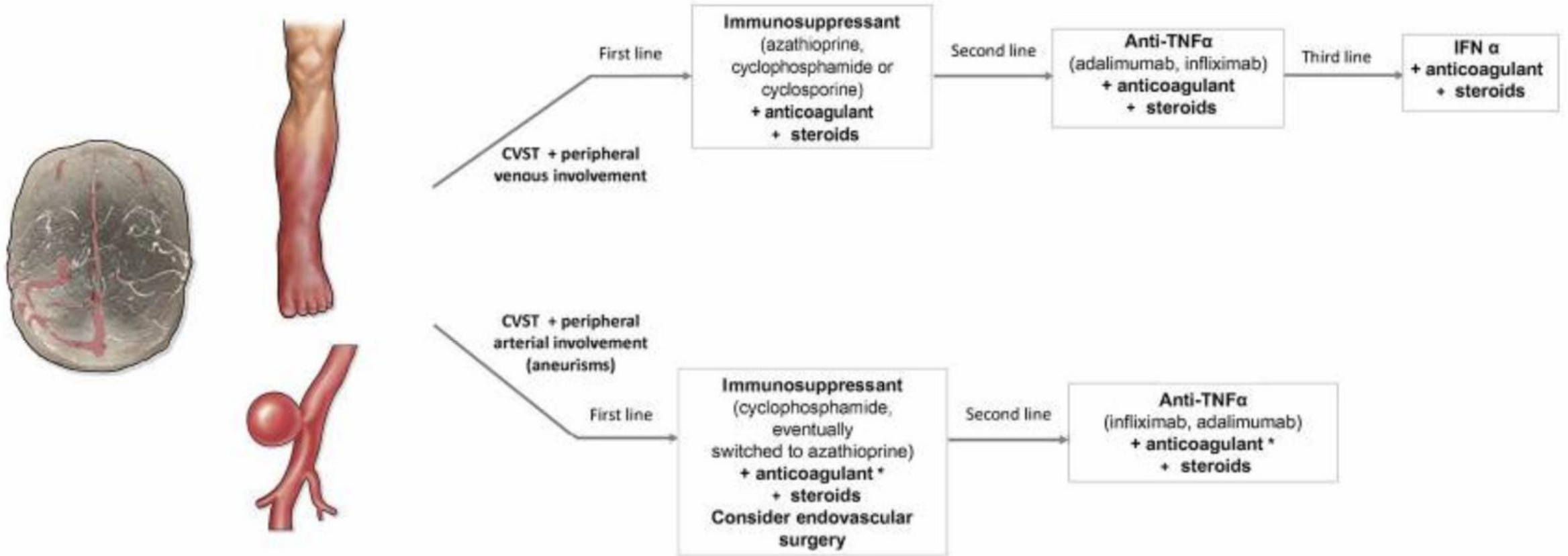


DURAL SİNÜS TROMBOZU:

- Non-parankimal Nöro-Behçet
- Baş ağrısı, papilödem, 6.sinir palsi, serebrospinal sıvı artışı
- Çocukluk çağı Behçet hastalarında daha sık
- En sık sup. sagittal ve transvers sinüs
- Multipl sinüs tutulumu
- Pulmoner arter tutulumu ile ilişkili
- Tedavi yanıtı iyi
- Optik atrofi en önemli morbidite

TEDAVİ:

B Extra-parenchymal neurological and peripheral vascular phenotype



*Attention should be paid to anticoagulation in case of pulmonary aneurysms

SONUÇ:

- Behçet sendromunda VKİ ve hepatik ven trombozları alt ekstremitelerde DVT olmadan da gelişebilir.
- Dural sinüs trombozları pulmoner arter tutulumu başta olmak üzere diğer vasküler tutulumlara eşlik edebilir.
- Nöro-Behçet sendromunda çok nadir olarak parankimal ve non-parankimal tutulum birlikte görülebilir.
- Tedavide steroidler ve immünsupresif tedaviler etkili olmakla birlikte uygun hastalarda TNF inhibitörleri verilebilir.

TEŞEKKÜR
EDERİM...

