



100



Behçet hastalığı nadir bir bulgusu: İntrakardiyak trombüs

Tolgahan Akca

Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

- M.A.A
- 21 yaş / erkek
- Öğrenci
- Nazilli/Aydın



- **Başvuru tarihi:** Mayıs 2022
- **Şikayet:** Göğüs ağrısı, öksürük ve ateş



Öykü

- 20 gündür olan göğüs ağrısı öksürük ve ateş şikayeti
- Göğüs ağrısı>> nefes alırken batıcı tarzda
- Ateş>> Son 1 haftadır her gün 38-38,5 derece
- Öksürük + Balgam yok Nefes darlığı yok
- Oral aft + Genital ülser yok
- Eklem ağrısı yok
- Döküntü yok

1 yıl önce

Tekrarlayan oral aft
1 kez olan genital ülser
Akneiform lezyonlar



Behçet Hastalığı



2 ay kolşisin ve metil
prednizolon tedavisi



Şikayetleri gerileyince
tedavi bırakmış

3 ay önce Covid-19
enfeksiyonu



Özgeçmiş: Behçet hastalığı

Soygeçmiş: Özellik yok

Fizik muayene:

- Genel durumu iyi
- **Ateş: 37,6 TA: 110/70 Nabız: 98 SS: 18 SO2: 98**
- **Ağız içi oral aft + Genital ülser skar +**
- **Paterji +**
- **Solunum sistemi: Sol bazalde raller +**
- Diğer sistemik muayenesi: Olağan
- Eklem muayenesi: Hassas şiş eklem yok



Laboratuvar İncelemeleri

Hemoglobin: 9,7 gr/dL

Lökosit: 19.34 x10³/ µl

Nötrofil sayısı: 16.61 x10³/ µl

Lenfosit sayısı: 1.85 x10³/ µl

Trombosit: 337.000/mm³

ALT/AST: 35/41 U/L

Kreatinin: 0.70 mg/dl

Sedimentasyon: 110 mm/saat

CRP: 250 mg/dl

Prokalsitonin:0,21 ng/ml

PT: 17,2 sn

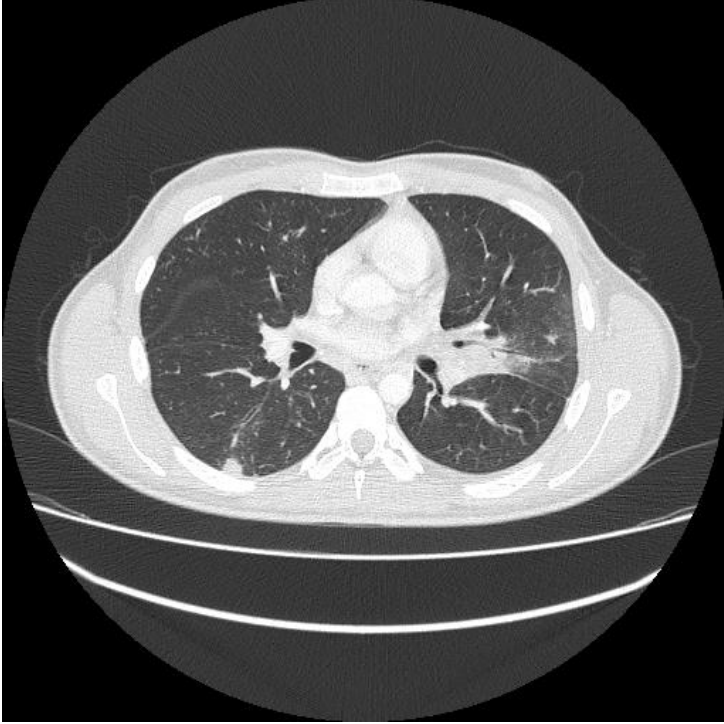
INR: 1,45

aPTT: 31,6 sn

Akciğer grafisi



Toraks BT



- Sol akciğer üst lobda ve alt lob bazalinde hava bronkogramı içeren kollaps konsolidasyon sahası ve çevresinde buzlu cam infiltrasyonları
- Sağ akciğer üst lob posterior segmentte periferik yerleşimli 12 mm çapında ve alt lob posterobazal segmentte periferik yerleşimli 12 mm çapında nodüller

Pnömoni → Piperacilin tazobaktam

Klinik ve akut faz yanıtı yok

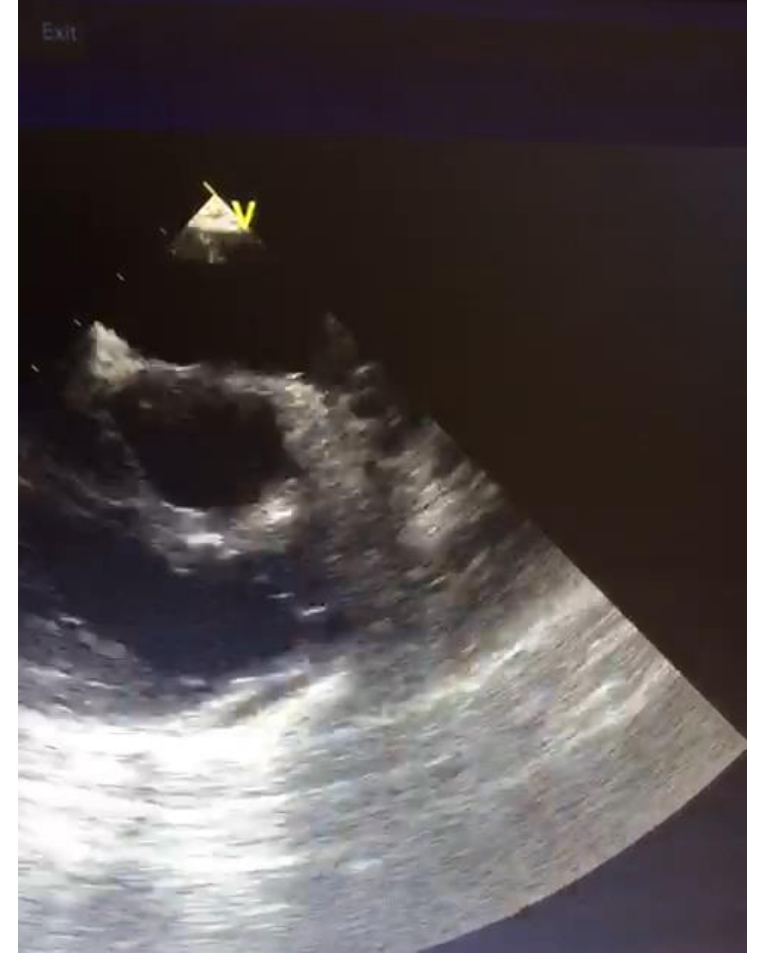
Göğüs hastalıkları → Trombüse sekonder enfarkt

Transtorasik ekokardiyografi

- EF: % 65
- Son ventrikül çap ve duvar hareketleri normal
- **Sağ ventrikülde moderatör banda tutunan hareketli 2,3*1,6 cm boyutunda trombüs ile uyumlu olabilecek görünüm**
- Vena cava inferiorda trombüs izlenmedi

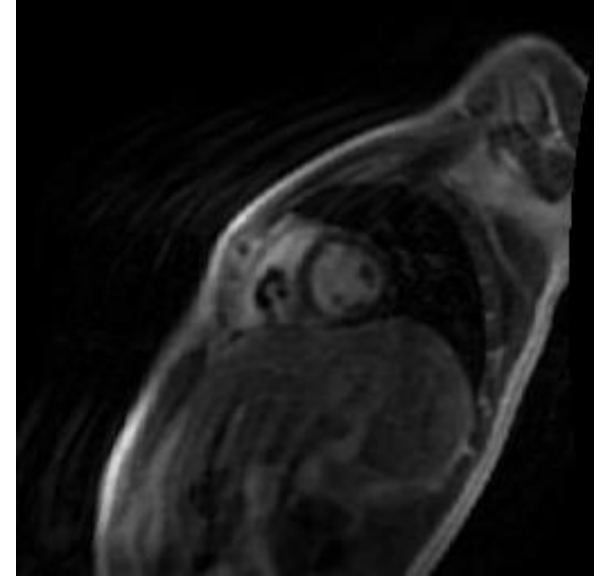
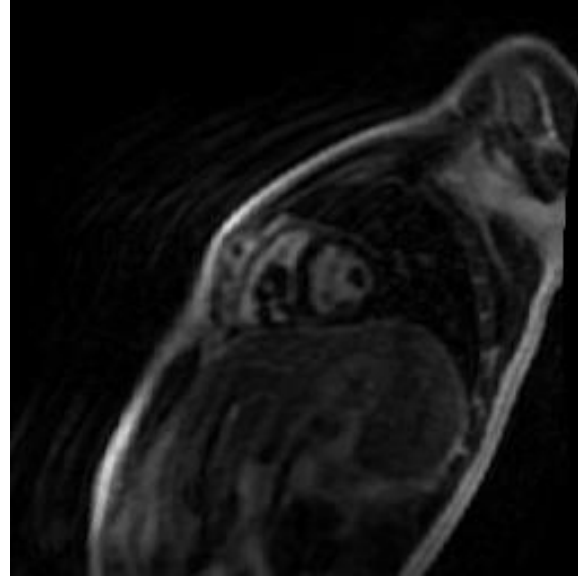
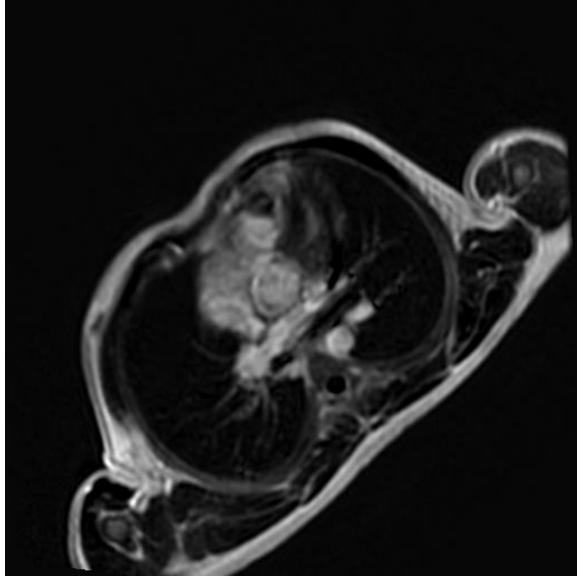
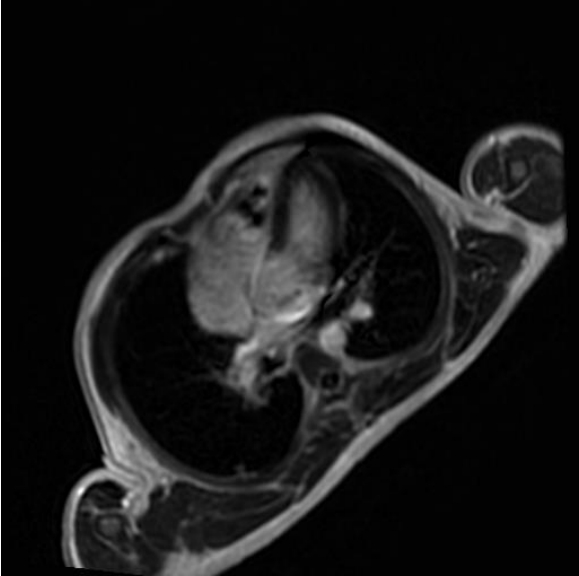
Transözafigal ekokardiyografi

- Sağ ventrikülde papiller kasa tutunmuş hareketli 2,1*0,8cm boyutunda trombüs? kitle? ile uyumlu olabilecek görünüm



Kardiyak MR

- Sağ ventrikül içinde santralden başlayıp apekse oturan 37x33 mm boyutunda hipointens sinyal özelliğinde, kontrast tutulumu bulunmayan hafif düzeyli mobilize trombus ile uyumlu lezyon



İleri Laboratuvar İncelemeleri

ANA: negatif

Anti-fosfolipid antikolar: negatif

Trombofili tarama: negatif

Protein C – Protein S: Normal

HLA B51: pozitif

Tedavi

Kolşisin 3x1 tb

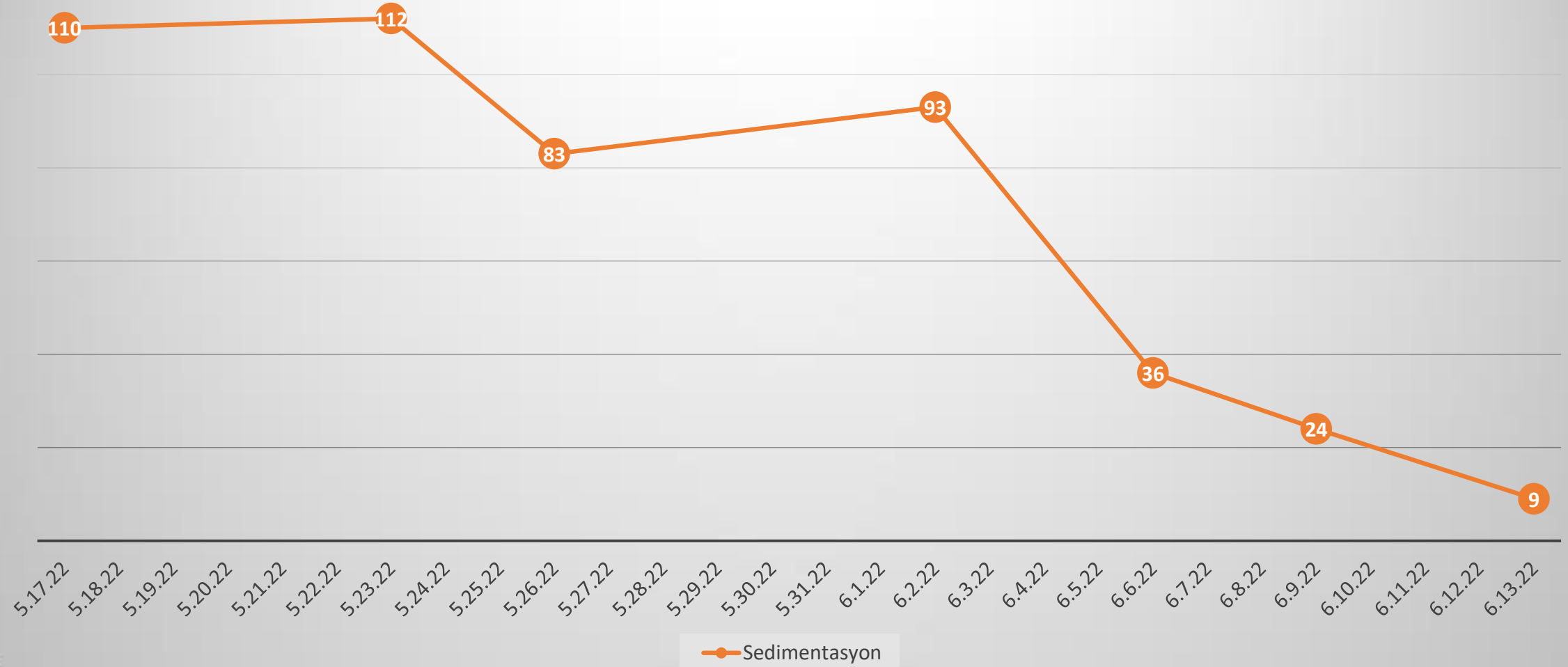
1 gr pulse steroid (3 gün)

1 mg/kg/gün metil prednizolon

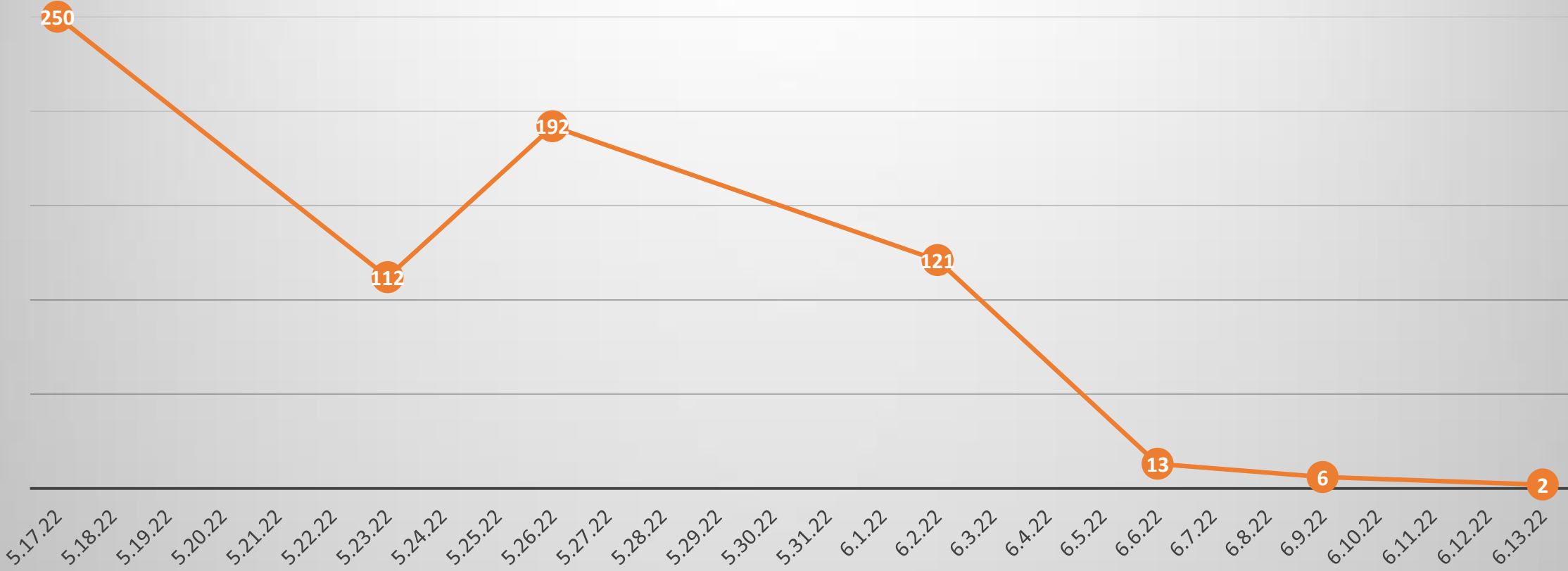
Siklofosamid 500 mg (15 gün arayla 6 doz)

DMAH + Varfarin

Sedimentasyon

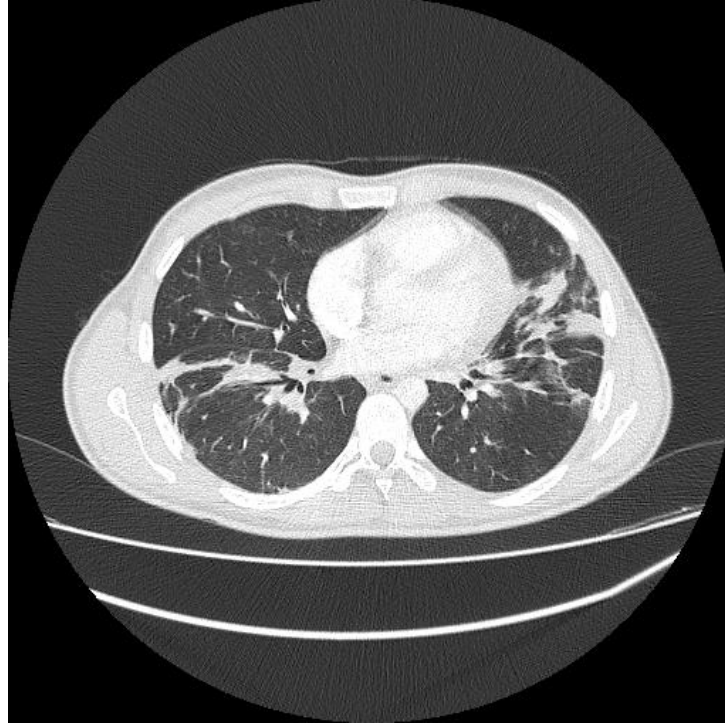
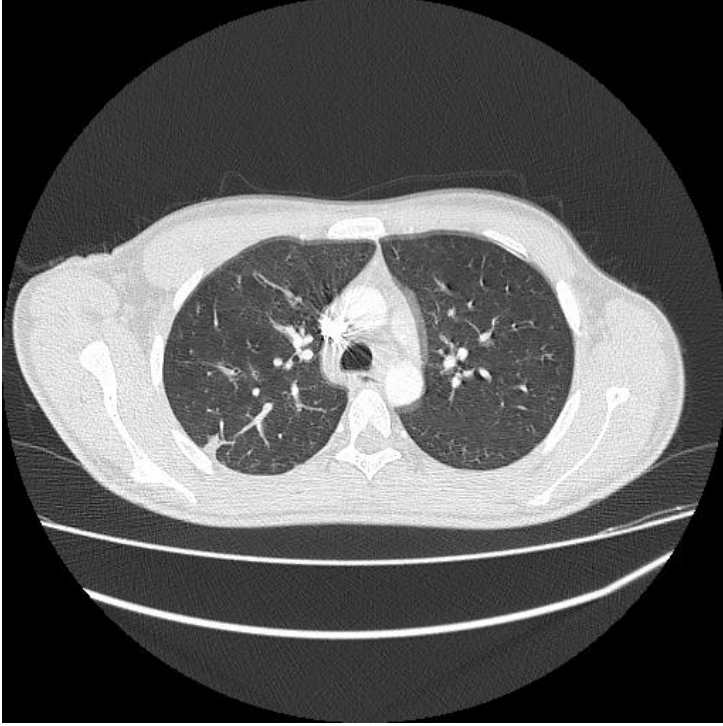


CRP



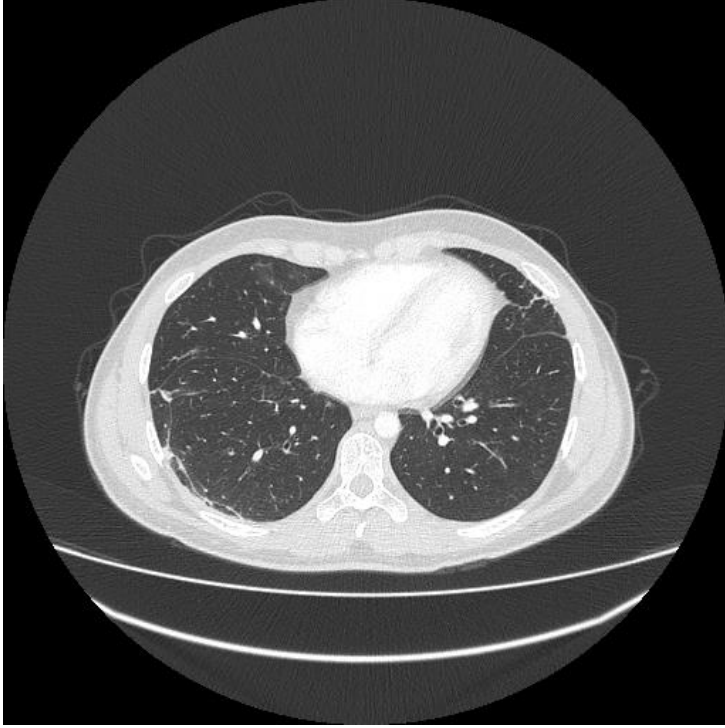
—●— CRP

Toraks BT – 1.ay kontrol



- Önceki tetkikte sol akciğer üst lob lingular segmentte izlenen hava bronkogramı içeren kollaps-konsolidasyon sahası belirgin küçülmüş olup güncel tetkikte bir miktar gerilemekle beraber izlenmeye devam etmekte
- Eski tetkikteki nodüller benzer

Toraks BT 6.ay kontrol



- Önceki tetkikte sol akciğer üst lob lingular segmentte izlenen hava bronkogramı içeren kollaps-konsolidasyon sahası güncel tetkikte izlenmemekte
- Sağ akciğer üst lob posterior segmentte periferik yerleşimli ve alt lob posterobazal segmentte periferik yerleşimli 12 mm çapındaki nodüller güncel incelemede izlenmemekte

Transtorasik ekokardiyografi kontrolleri

07.06.2022

BİRBİRİNE TUTUNMUŞ EN BÜYÜĞÜ 1,8*1,2 cm BOYUTUNDA HAREKETLİ MULTİPLE TROMBÜS İLE UYUMLU GÖRÜNÜM



11.08.2022

RV'DE MODERATÖR BANDA TUTUNAN HAREKETLİ 1,2*1,1 cm BOYUTUNDA TROMBÜS İLE UYUMLU GÖRÜNÜM



19.10.2022

RV'DE MODERATÖR BANDA TUTUNAN HAREKETLİ 1,2*1 cm BOYUTUNDA TROMBÜS İLE UYUMLU GÖRÜNÜM



26.04.2023

RV'DE MODERATÖR BANDA TUTUNAN HAREKETLİ 1,3*0,9 cm BOYUTUNDA HAFİF KALSİFİYE TROMBÜS İLE UYUMLU GÖRÜNÜM

Behçet Hastalığı

- Öncelikle mukokutanöz ve oküler bulgularla bilinmekte
- Hastaların yaklaşık %40'ında → Vasküler tutulum
↓
Yüksek morbidite ve mortalite
- Trombozun en sık görüldüğü bölge → alt ekstremitte derin venler
- Portal ven trombozu, pulmoner arter trombozu, sagittal sinüs trombozu ve intrakardiyak tromboz gibi atipik trombozlar

Intracardiac thrombus in patients with Behcet's disease: clinical correlates, imaging features, and outcome: a retrospective, single-center experience

Hui Wang¹ · Xiaoxiao Guo¹ · Zhuang Tian¹ · Yongtai Liu¹ · Qian Wang² · Mengtao Li² · Xiaofeng Zeng² · Quan Fang¹

- 626 Behçet hastası
- 12 İntrakardiyak trombüs (%1,9)
- Çoğunluğu erkek ve ortalama yaş 33,5
- 5 hastada başlangıç semptomu diğerlerinde hastalık başlangıcından 4 (1,6-12) yıl sonra

	All patients <i>n</i> = 626	BD with ICT <i>n</i> = 12	BD without ICT <i>n</i> = 614	<i>p</i> value
Age, years	37.0 (27.0, 47.0)	33.5 (21.3, 38.8)	37.0 (27.0, 48.0)	0.131
Males <i>n</i> ,(%)	377 (60.2)	9 (75.0)	368 (60.0)	0.448
Clinical features <i>n</i> ,(%)				
Oral ulcerations	626 (100)	12 (100)	614 (100)	1.000
Genital ulcerations	288 (46.0)	7 (58.3)	281 (45.8)	0.387
Ocular involvement	201 (32.1)	4 (33.3)	197 (32.1)	1.000
CNS involvement	42 (6.5)	2 (16.7)	40 (6.5)	0.418
Venous involvement	59 (9.4)	9 (75.0)	50 (8.1)	<0.001
Arterial involvement	53 (8.5)	8 (66.7)	45 (7.3)	<0.001
Pulmonary involvement	17 (2.7)	4 (33.3)	13 (2.1)	<0.001
Laboratory test				
ESR, mm/1st h	17.0 (10.0, 34.0)	26.0 (18.5, 85.0)	15.0 (10.0, 34.0)	0.032
Positive pathergy test <i>n</i> ,(%)	293 (46.8)	9 (75.0)	284 (46.3)	0.048
HLA-B5 positive <i>n</i> ,(%)	34/170 (20.0)	2/6 (33.3)	32/164 (19.5)	0.406

Table 2 Baseline and follow-up echocardiographic characteristics of BD patients with ICT

Patient no.	Location	Site of attachment	Number	Appearance	Length × width ^a (mm)	Mobility	Echo	Density	Other abnormalities	Follow-up echocardiography
1	RA	Free wall	Multiple	Oval	24 × 12	Fixed	Hyperechogenic	Homogeneous	IVC thrombus	Absent
2	RV	Free wall	Single	Oval	24 × 18	Fixed	Isoechogenic	Homogeneous	RV dilation, PASP 48 mmHg	Absent
3	LV	Septum	Multiple	Irregular	37 × 7	Fixed	Hyperechogenic	Heterogeneous	LV dilation	LV dilatation
4	RV, RA	Free wall	Multiple	Oval	35 × 11	Fixed	Hyperechogenic	Homogeneous	RV dilation, PASP 50 mmHg, SVC and IVC thrombus	Absent
5	RV	Free wall	Single	Oval	16 × 11	Fixed	Hyperechogenic	Homogeneous	Absent	PASP 43 mmHg
6	RV	RVOT	Single	Oval	20 × 9	Fixed	Hyperechogenic	Homogeneous	RV and RA dilation, main PA thrombus, PASP 46 mmHg	Absent
7	RV	Free wall	Single	Oval	20 × 14	Fixed	Hyperechogenic	Heterogeneous	Absent	Absent
8	RA	Free wall	Single	Oval	19 × 16	Fixed	Hyperechogenic	Homogeneous	Absent	Absent
9	LV, RA	Apex	Multiple	Irregular	54 × 43	Fixed	Hyperechogenic	Heterogeneous	LV dilatation, underlying wall motion abnormality, SVC thrombus	LV thrombus 34 × 15 mm PASP 45 mmHg
10	PA, LA	PA, MV	Multiple	String-like	12 × 5	Mobile	Hyperechogenic	Homogeneous	Moderate MR	Absent
11	RV, LV	Free wall	Multiple	Oval	45 × 27	Fixed	Hyperechogenic	Homogeneous	Regional wall motion abnormality, IVC thrombus, PASP 40 mmHg	Regional wall motion abnormality, mild TR
12	RV, RA	Septum	Multiple	Irregular	11 × 9	Fixed	Hyperechogenic	Homogeneous	Mild tricuspid obstruction	Absent

BD Behcet's disease, ICT intracardiac thrombus, RA right atrial, LA left atrial, LV left ventricle, RV right ventricle; RVOT right ventricular outflow tract, PA pulmonary artery, IVC inferior vena cava, SVC superior vena cava, LVEF left ventricle ejective fraction, PASP pulmonary arterial systolic pressure, MV mitral valve, MR mitral regurgitation, TR tricuspid regurgitation

^a Size of the largest thrombus if there were multiple thrombi

**A rare but serious manifestation of Behçet's disease:
intracardiac thrombus in 22 patients**

H. Emmungil¹, N.Ş. Yaşar Bilge², O. Küçükşahin³, L. Kiliç⁴, S. Okutucu⁵,
S. Gücenmez¹, U. Kalyoncu⁴, T. Kaşifoğlu², M. Turgay³, K. Aksu¹

Clin Exp Rheumatol 2014; 32 (Suppl. 84): S87-S92.

- 2216 Behçet hastası → 22 hastada intrakardiyak trombüs (%0,99)
- 20'si erkek (%90)
- Ortalama yaş 29,1±5,9 (22-44)
- 9 hastada başlangıç semptomu, 17 hastada (%77) ilk 5 yılda intrakardiyak trombüs

Table I. The clinical features of BD patients with intra-cardiac thrombus.

Age, Sex	Clinical Presentation	Location of Intra-cardiac Thrombus	Other Vascular Involvement	Treatment					
25, M	Fever, Chest pain and Haemoptysis	Right ventricle	Iliac and popliteal venous thrombus	Azathioprine	25, M	Fever, Chest pain and Haemoptysis	Right ventricle	Pulmonary arterial involvement and pulmonary arterial aneurysm	Cyclophosphamide Steroid and aneurysm.
25, M	Fever, chest pain	Right ventricle	Iliac and popliteal venous thrombus	Azathioprine	29, F	Chest pain, Dyspnea	Right ventricle	-	Surgery
32, M	Fever, Haemoptysis								
24, M	Fever								
44, M	Fever								
22, M	Fever, symptoms								
30, M	Fever								
25, M	Fever								
32, M	Fever								
27, M	Fever								
22, M	Fever, Neurologic symptoms	Left ventricle	Pulmonary arterial involvement, carotid arterial	Cyclophosphamide Steroid	27, M	Fever, Dyspnea	Right ventricle	Pulmonary arterial involvement Pulmonary arterial aneurysm	Cyclophosphamide Steroid and aneurysm.
26, M	Fever, Cough	Right atrium and ventricle	Pulmonary arterial involvement	Surgery Steroid Azathioprine	31, M	Fever, Dyspnea, Chest pain	Right atrium	Pulmonary arterial involvement Abdominal aortic aneurysm	Cyclophosphamide Steroid Azathioprine

Tedavi

- Yüksek doz prednizon (%100) + siklofosfamid (CYP) (n=18, %81) veya azatioprin (AZA) (n =3, %13,6)
- Warfarin (n=8, %36,3)
- 4 hasta yüksek doz prednizon + siklofosfamid + IFN-α kombinasyon tedavisi
- 2 hasta intrakardiyak trombüs nedeniyle opere
- Tedavi sonrasında 13 olguda trombüs kayboldu, 7 olguda ise trombüsün boyutu küçüldü

SONUÇ

- Behçet hastalığında kardiyak tutulum nadir görülen ve prognozu belirleyen bir bulgu
- Genç bir bireyde intrakardiyak trombüs saptanması, karakteristik klinik özellikleri olmasa bile Behçet hastalığı şüphesi uyandırmalı

29 EKİM

CUMHURİYET 100. YAŞINDA

KUTLU OLSUN



Teşekkürler