



ZOR VAKA! PULMONER ARTER TUTULUMU


Araş. Görv. Fatih TAŞTEKİN
Ege Üniversitesi Romatoloji Kliniği

- ▶ Ş.Y.
- ▶ 36 yaşında kadın hasta
- ▶ Ev hanımı, İzmir'de yaşıyor

- ▶ Alerjik rinit dışında bilinen hastalık öyküsü yok
- ▶ 2017 yılında ilk başvuru
- ▶ Şik: Halsizlik, ateş, üşüme, titreme, kas ağrısı

- ▶ Yaklaşık 1,5 yıldır olan halsizlik, 4 aydır olan ateş yüksekliği, üşüme, titreme ve yaygın kas ağrıları nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Sebebi bilinmeyen ateş nedeniyle yatırılarak tetkik edilmiş.
- ▶ Fizik bakı: Bilmiyoruz
- ▶ Lab: Hemogramında lökositozu var (nütrofil hakimiyeti).
- ▶ Kùltürlerinde üreme olmamış.
- ▶ ANA negatif ve brucella testleri, leishmanya antikoru negatif

- ▶ Yapılan EKO'da RV'de trombüs? kitle? şüpheli görünüm
- ▶ TEE yapılmış, kardiyak MRG çekilmiş ?
- ▶ DMAH başlanmıř
- ▶ Bronkoskopi yapılmıř. Patoloji yok. ARB ve üremeleri negatif gelmiř.
- ▶ Son çekilen BT'de sađ alt lobda pnömonik infiltrasyon(önceki tetkike göre regresyon)
- ▶ Taburcu edilmiř.
- ▶ Kardiyoloji poliklinikte tekrar deđerlendirilmiř. Yapılan tetkiklerde kardiyak patoloji düşünölmemiř ve DMAH kesilmiř.

- ▶ Yakınmaları devam eden hasta Ege Üniversite Tıp Fakültesi Enfeksiyon Hastalıklarına başvurmuş.
 - ▶ Pnömoni ve devam eden ateş nedeni enfeksiyon hastalıklarına yatırılmış.
 - ▶ Fizik bakısında özellik yok
- 

LABORATUVAR:

WBC:	8900 10 ³ /μL	4.5 - 11.0
Hb:	13 g/dL	11.7 - 15.5
Plt:	262 10 ³ /μL	150 - 450
CRP:	15,6 mg/dL	0 - 0.5
Sedimentasyon:	81 mm	< 20
Cre:	0,73 mg/dl	0.6 - 1.1
Protein:	7,1 g/dl	6.4 - 8.3
Alb:	3,7 g/dl	3.5 - 5.2
TİT:	Silme ert 84 hpf lks	
Protein/Kreatinin (Spot İdrar)	0,183 g/g krea	< 0.15
C3:	128 mg/dL	90 - 180
C4:	36 mg/dL	10-40
IgG:	1360 mg/dL	650-1600
Ig A:	196 mg/dL	40 - 350
IgM:	83 mg/dL	50 - 300
Serum Amiloid A	400 mg/L	< 6.4
RF:	<11.5 IU/mL	< 14
ANA:	-	
ANCA:	-	

HBS AG	negatif	
Anti HBS	negatif	
Anti HCV	negatif	
Rose Bengal	negatif	
AHG'li Brucella Jel Testi	negatif	
EBV VCA IgM	negatif	
EBV VCA IgG/EA	negatif	
Anti HIV Tarama	negatif	
Adenovirus antijeni	negatif	
İnfluenza virus tip A antijeni	negatif	
İnfluenza virus tip B antijeni	negatif	
Parainfluenza virus tip 1-3 antijeni	negatif	
RSV antijeni	negatif	
Adenovirus antijeni	negatif	
CMV DNA	negatif	
interferon gamma testi	negatif	
Sabah ilk idrar (TBC) ARB	negatif	
İdrar Legionella Antijeni	negatif	

- ▶ Alınan çoklu kültürlerde üreme olmadı.
- ▶ Q ateşi açısından Hifz-ı sıhha'ya kan gönderildi (-)

GÖRÜNTÜLEME:

- ▶ PAAC'de sağ al zonda infiltrasyon
- ▶ HRCT: Sağ alt lobda pnömoni ile uyumlu konsolidasyon
- ▶ Batın USG: Mesane duvar kalınlığı artmış raporlandı.
- ▶ Yüzeysel doku USG: sol axiller yağlı LN dışında ek patoloji saptanmadı.
- ▶ EKO: EF normal. SPAP normal. Vejetasyon yok. RV duvarda kalsifiye görünüm.
- ▶ TEE: Daha önce kardiyak trombus olabilecek şekilde yorumlanan görünümün kalbin kendi yapısına ait olabileceği düşünülmüş

- ▶ Hastaya bronkoskopi yapıldı. Endobronşial lezyon izlenmedi.
- ▶ BAL: Her sahada 10'dan az lökosit ve 10'dan az epitel hücresi görüldü.
- ▶ Üreme yok. Mantar elemanı görülmedi. Mikobakteri Uremedi. ARB- BASP benign
- ▶ Ertapenem başlandı. Linezolid eklendi.
- ▶ Klinik yanıt alındı. Kontrol HRCT'de regresyon moksifloksasin ile taburcu edildi.

- ▶ 1 ay sonra tekrar ateş nedeni yatırılıyor.
- ▶ Alınan tekrarlı kültürlerde üreme saptanmıyor.
- ▶ Malignite tarama nedeni tüm vücut BT çekiliyor. Bilateral kronik ve akut tromboemboli, AC'lerde buna bağlı mozaik atenüasyon ve atelektatik değişiklikler saptanmış.
- ▶ Alt ekstemite venöz doppler USG: Bilateral DVT saptanmadı.
- ▶ Hasta önce DMAH ile sonra rivaroksaban ile antikoagüle edildi.
- ▶ Protrombin G20210A heterozigot, beta-fibrinojen-455G-A /heterozigot mutasyon, MTHFR A 1298C homozigot mutasyon olarak sonuçlanmış.

- ▶ 1 ay sonra plöretik göğüs ağrısı ile tekrar başvuru.
- ▶ Toraks BT'de PTE'de gerileme izlenmekle beraber her iki alt lobda yeni ortaya çıkan tromboembolik odaklar ve sol alt lobda da infarkt ile uyumlu periferik konsolidasyon sahasının varlığı dikkati çekmiştir. Kronik tromboemboli ile uyumlu.
- ▶ Kardiyak MR: Sağ ventrikülde trombüs ve bilateral pulmoner arter dallarında kronik tromboemboli ile uyumlu düzensizlikler ve parankimal değişiklikler saptandı.
- ▶ Cerrahi girişim düşünülmedi. Hasta coumadinize edildi.

- ▶ 1 ay sonra masif hemoptizi nedeniyle Tepecik EAH'ne gitmiş.
- ▶ Torak BT: Sağ inferior pulmoner arter dalında *en geniş çapı 4,5 cm anevrizmatik dilatasyon*

SISTEM SORGULAMASI

- ▶ Oral aft + genital aft –
- ▶ Göz kuruluđu – ađız kuruluđu-
- ▶ Üveit öyküsü-
- ▶ Döküntü- ENBL- PPL-
- ▶ Fotosensitivite –
- ▶ Düşük öyküsü-
- ▶ Artralji-
- ▶ İshal-
- ▶ Paterji testi -

- ▶ Özgeçmiş:
 - ▶ Allerjik rinit (10 yıl)
 - ▶ Sigara- alkol-
- ▶ Soygeçmiş:
 - ▶ Özellik yok

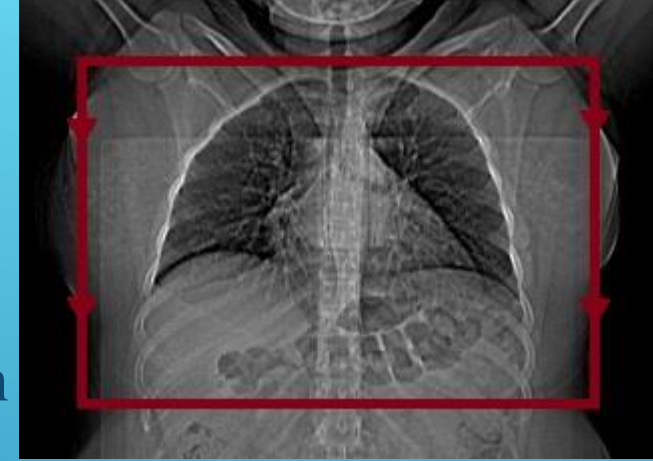
BEHÇET:

- ▶ Behçet hastalığı (BH) kronik, multisistemik, etyolojisi bilinmeyen daha sık olarak akdeniz, orta doğu ve uzak doğu coğrafyasında görülen inflamatur bir hastalıktır.
- ▶ Klasik triadı; tekrarlayan oral-genital ülserler ve üveittir. Ayrıca mukokutanöz, artiküler, nörolojik, gastrointestinal, pulmoner ve kardiovasküler tutulum görülebilir.
- ▶ Vasküler %25, arteryel < venöz
- ▶ Tunika medianın beslenmesini sağlayan vazo vazorumlardaki inflamasyon ve buna sekonder gelişen oklüzyon
 - ▶ Sonuçta media tabakasındaki elastik fiberlerde destrüksiyon ve damar lümeninde genişleme



► İnratorasik bulguları;

- Vena kava süperior ve/veya diđer mediastinal venlerin tromboembolisi,
- Aorta ya da pulmoner arterlerin anevrizması,
- Pulmoner enfarkt ve hemoraji,
- Plevral efüzyon,
- Miyokardiyal ya da perikardiyal tutulumu, kor pulmonale,
- Mediastinal, hiler lenfadenopatiyi içermektedir.



- ▶ Pulmoner vaskülit ve pulmoner damarların trombozu
- ▶ Fokal ya da difüz hemoraji ve fokal atelektazik alanlar
- ▶ Tekrarlayan parankimal hasarlanmalar fibrozis, amfizem alanları

- ▶ Konsolidasyon = İnfeksiyon, hemoraji nadiren kaviteleşip abse
- ▶ Plevral efüzyon = Pulmoner enfarkt, infeksiyöz, plevranın vaskülitik tutulumu


- ▶ Pulmoner arter tutulumu ! ☹
- ▶ Sonradan / ilk tanı anında
- ▶ BH'nin pulmoner tutulumuna ait klinik bulgular,
 - ▶ Tekrarlayan dispne atakları, öksürük, göğüs ağrısı ve hemoptizi, ateş, sedimentasyon yüksekliği ve anemi

- ▶ Hemoptizi! sıklıkla pulmoner arter anevrizma rüptürü ya da pulmoner enfarkta bađlı ortaya çıkar.
- ▶ Daha nadir olarak da kapilleritise bađlı difüz alveoler hemoraji ya da hava yolu ülserasyonuna bađlı ortaya çıkabilir.
- ▶ %20 abondan hemoptizi ile kaybedilmektedir.

- ▶ Pulmoner tutulum prevalansı %1-5
- ▶ Retrospektif 3890 dosya → 39 PAA(%1) ♂
- ▶ 37'sinde başvuru semptomu hemoptizi
- ▶ Tromboflebit %82

- ▶ T. ER. Behçet hastalığında pulmoner arter anevrizmasının seyri. İstanbul Üniversitesi / Tıp Fakültesi / İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı

- ▶ %40 anevrizma + pulmoner arter oklüzyonu
- ▶ Pulmoner arter anevrizması + büyük venlerde trombüs = **Hughes and Stovin sendromu**
- ▶ Hughes-Stovin sendromu trombofilebit, yaygın tromboz, pulmoner ve/veya bronşial anevrizmalarla karakterize, oldukça nadir görülen bir hastalıktır.
- ▶ Genç erişkinlerde görülen kesin etyopatogenezi bilinmeyen enfeksiyonların ve anjiodisplazinin ön planda suçlandığı HSS'nin Behçet Hastalığının bir varyantı olabileceği düşünülmektedir.

- ▶ Abdominal aorta, iliyak, femoral, popliteal ve karotis arterler
 - ▶ Renal, serebral ve koroner arter nadir
 - ▶ Bütün damar boyunca tutulur, segmental tutulum yoktur.
- 
- A decorative graphic consisting of several parallel white lines of varying lengths and orientations, located in the bottom right corner of the slide.

- ▶ İnttrakardiyak trombüs oluşumu pulmoner arter tutulumu olanlarda daha sık görülmektedir
- ▶ PAA'lı hastalarda sıklıkla venöz ve intrakardiyak trombüs eşlik eder.
- ▶ Masif hemoptizi ✕ emboli ! Tx??

- ▶ İnttrakardiyak trombüs genellikle kalbin sağ yanını tutar
- ▶ Klinik bulgular nonspesifik daha sık?



- ▶ Augarten ve ark. İKT'ün ekokardiyografik bulgularını, sağ ventrikülde çıkış yolunu tıkamayan papiller kaslara yakın komşulukta olan yer kaplayıcı oluşum (patolojik natürü ve kitlenin içeriği saptanmayan) olarak tarif etmişlerdir.
- ▶ Augarten A, Apter S, Theodor R (1987) Behçet hastalığında sağ ventrikül trombüsü ve pulmoner arterit. *Isr J Med Sci* 23 :900-901

GÖRÜNTÜLEME:



- ▶ PAAC, BT ve MR anjiyografiler
- ▶ Altın standart pulmoner anjiyografi !
- ▶ Hastalığın akut fazı sırasında, venöz girişim veya fazla miktar opak maddenin hızlı enjeksiyonu trombozisi başlatabilir, mevcut trombozu arttırabilir ve sıklıkla girişim yapılan tarafta tromboflebit oluşur.!!!

▶ PAAC

- ▶ Pulmoner arterler normal ya da anevrizma ile genişlemiş
- ▶ Hiler ya da parahiler bölgede bir kitle ya da nodüler lezyon
- ▶ Anevrizmalar çoğunlukla lobar, segmental ya da subsegmental dallarda geliştiği için genellikle santral olarak yerleşirler.
- ▶ Anevrizma tek, multiple, yalancı, gerçek, tek taraflı ya da bilateral olabilir.

- ▶ BH'de özellikle büyük damarların tutulumu sık olup, arteritise oranla büyük venler (olguların %24'ünde) daha fazla etkilenmektedir.
- ▶ Radyolojik olarak üst mediasten genişlemesi ile birlikte vena kava süperior ve/veya mediastinal venlerin trombozu BH'da sık görülen vasküler bulgular arasındadır

TEDAVI:

- ▶ PAA tedavisi, anti-inflamatuar + immünosupresif
- ▶ Prednizon, siklofosfamid, azatioprin, siklosporin ve takrolimus
- ▶ Fibrozis gelişmeden - lokal inflamatuvar süreç
- ▶ Siklofosfamid/ cyp+ prednizolon
 - ▶ PAA'larını geriletği hatta komplet rezolüsyona uğrattığı, yaşam sürelerini uzattığı görülmüştür.

- ▶ Dirençli vakalarda monoklonal anti-TNF antikorları düşünölmelidir. (inflksimab)
- ▶ Antienflamatuar tedavi verilmeden tek başına antikoagulan tedavisi verilmesi masif hemoptizilere neden olabilir.
- ▶ Cerrahi olarak tedavi edilen hastalarda mortalite oranı yüksektir ve hayati tehdit eden durumlar dışında ameliyat yapılmamalıdır. Majör kanama riski yüksek hastalarda embolizasyon gerekli olabilir.
- ▶ İntrakardiyak trombüsün cerrahi olarak çıkarılması en etkili metodlardan biri olmasına rağmen rekürrens siktir.
- ▶ Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome *Annals of the Rheumatic Diseases* 2018;77:808-818.

- ▶ Pulmoner arter anevrizmalı behçet
- ▶ 13 hasta prednizolon + siklofosfamid
- ▶ Pre-post Toraks BT
- ▶ %76'sında tam düzelme, %24 kısmi düzelme

- ▶ Tunacı A, Berkmen YM, Gökmen E. Thoracic involvement in Behçet's
- ▶ disease: pathologic, clinical and imaging features. Am J Roentgenol
- ▶ 1995;164:51-6.

- Verilen tedavi sonucu görüntüleme yöntemleri ile anevrizmalarda tam düzelme saptansa da, Behçet hastalığı damarların endotelial ve subendotelial tabakasında gelişen vaskülit ile karakterize olduğu için tedavi sırasında bile abondan hemoptiziler olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Bu olgulara uygulanan tedavi yaklaşımları tartışmalıdır ve daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.


VAKAYA DEVAM

- ▶ Ayda 3 kez olan aftları, pulmoner arter anevrizması, kardiyak trombozu olan hasta Behçet hastalığı düşünülerek 60 mg prednol ve endoxan tedavisi başlandı. Pulmoner tromboemboli öyküsü de olan hastaya DMAH profilaksisi devam edildi.


- ▶ 2017 aralık ayında mp 16 mg ve 3,5 gr endoxan tedavisi almışken takipte
- ▶ Masif hemoptizi ile dış merkeze başvurmuş.
- ▶ Toraks BT: Sağ ac üst lob ayrımından hemen sonra intermedier bronşun koagulum ile tıkalı olduğu ve buradan sızıntı şeklinde kanadığı tespit edilmiş. pulmoner arter anevrizma kanaması ile uyumlu saptanmış.
- ▶ Pulmoner masif kanama olması nedeniyle dış merkezde sağ alt lob lobektomi yapılmış.

- ▶ Sonrasında 2 haftada bir 1 gr endoxan tedavisi devam edildi.
- ▶ 9.25gr endoxan sonrası kontrolde
- ▶ Çekilen Toraks BT de: Yapılan anjio BT de sol akciğer üst anterior bölgede ocak ayındaki görüntüleme ile karşılaştırmada **yeni gelişen trombus** ve buna sekonder parankimal iskemi bulguları sağ akciğer üst lob anterior segmentte mukus tıkaçı ve buna sekonder kortikal atelektazik değişiklikler görüldü.
- ▶ Hastalık **aktivasyonu** düşünülen hastada endoksan tedavisi stoplandı. Endikasyon dışı başvuru ile infliksimab tedavisine başlandı.

- ▶ 3 doz infliksimab sonrası 3. aydaki
- ▶ Kontrol toraks bt: Eski tetkik ile benzer özellikte, sağ alt lobektomi ve sağ hemitoraksta diyafragma üzerinde kronik pnömotoraks boşluđuna ait bulgular, eski tetkikte izlenen sol üst lob anterior segment pulmoner arter içerisindeki dolum defektinin rekanalize olduđu komşu parankimdeki deđişikliklerinde gerilediđi izlenmektedir. Sol alt lob bazal segmentlere giden pulmoner arter dalları ince kalibrasyonda izlenmektedir ve bu düzeyde akciđer periferinde kronik perfüzyon defektine bađlı olduđu düşünölen periferik atelektatik bantlar yanı sıra takipte ortaya çıkan sol alt lob süperior segment yerleşimli buzlu cam alanı mevcuttur. Tanımlanan buzlu cam alanında olası pulmoner arter ilişkili perfüzyon defektlerine bađlı gelişmiş olabileceđi düşünölmüşür. Radyolojik izlemi önerilir.
- ▶ Stabil giden hastada infliksimab devam edildi.

- ▶ 30.09.2019 tarihli sol alt extr. venöz doppler USG: Solda subakut-kronik DVT bulguları
 - ▶ Kontrol toraks BT: Regrese
- 

- ▶ Toraks BT: Pulmoner trunkus ve bilateral ana pulmoner arterler normal görünüm ve kalibrasyonda izlenmektedir. Sağ alt lobektomili hastada özofagus distal kesimde sağ paravertebral seyir göstermektedir. Sol alt lob bazal segmentlerde lineer atelektatik bantlar mevcuttur. Görüntü dahilinde tromboembolik dolum defekti izlenmedi.
- ▶ Göğüs hastalıkları antikoagulasyon tedavisini kesti.

- ▶ Hasta Mayıs 2018'den beri infliksimab tedavisi ve mp 2 mg ile stabil olarak takibe devam etmektedir.
 - ▶ Bu olgu, eşzamanlı kanama ve trombotik komplikasyonları olan vaskülo-Behçet hastalarının yönetiminin zorluğunu gösteren bir örnektir.
- 

TEŞEKKÜRLER..

