

T.C.  
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ  
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ  
GÖĞÜS KALP DAMAR CERRAHİSİ  
ANABİLİM DALI

BEHÇET HASTALIĞINDA BÜYÜK ARTER TUTULUMU



(Uzmanlık Tezi)

Dr.Kazım BEŞİRLİ

İSTANBUL-1993

## ÖNSÖZ

**Uzmanlık eğitimim süresince, mesleki bilgi ve becerimin gelişmesinde ve ayrıca tezimin hazırlanmasında katkılarını ve desteğini esirgemeyen Prof.Dr. Kenan AKTAN'a ve yine eğitimimde değerli bilgilerinden ve deneyimlerinden yararlandığım, tıbbi ve cerrahi kişiliğimin gelişmesinde katkıları bulunan Anabilim Dalımızın bütün öğretim üyelerine minnet ve şükranlarımı sunarım.**

## **İÇİNDEKİLER**

**1. GİRİŞ / 2**

**2. TARİHÇE / 3**

**3. GENEL BİLGİLER ( BEHÇET HASTALIĞI ) / 5**

**3.1 İNSİDANS VE PREVALANS / 5**

**3.2 ETİYOLOJİ VE PATOGENEZ / 6**

**3.3 PATOLOJİ / 10**

**3.4 KLİNİK / 11**

**3.5 TIBBİ TEDAVİ / 19**

**4. BEHÇET HASTALIĞINDA BÜYÜK ARTER TUTULUMU / 21**

**4.1 GİRİŞ / 21**

**4.2 PATOGENEZ / 22**

**4.3 PATOLOJİ / 23**

**4.4 KLİNİK / 24**

**4.5 TANI YÖNTEMLERİ / 28**

**4.6 TEDAVİ / 31**

**4.7 KOMPLİKASYONLAR / 35**

**4.8 AYIRICI TANI / 39**

**5. HASTALAR VE METOD / 40**

**6. BULGULAR / 43**

**7. TARTIŞMA / 60**

**8. SONUÇ / 68**

**9. ÖZET / 70**

**10. KAYNAKLAR / 72**

## 1. GİRİŞ

1937 tarihinde Prof.Dr.Hulusi Behçet tarafından tanımlandığından beri bilinen Behçet Hastalığının zaman içinde multisistemik bir hastalık olduğu anlaşılmıştır. Mukokuteneal ve oküler lezyonların yanında lokomotor, santral sinir sistemi, gastrointestinal sistem, pulmoner ve kardiyovasküler sistemler de tutulabilmektedir. Pulmoner sistemi de içine alan vasküler tutulum, hastalığın prognozu açısından önemli rol oynamaktadır. Arteriyel tutulma, özellikle yalancı veya gerçek anevrizma oluşumu Behçet hastalığında önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Bu nedenle arteriyel lezyonların oluşumunu ve tekrarını önleyecek tıbbi tedavi biçimi, hasta takiplerinde asemptomatik olabilen arteriyel lezyonların morbidite ve/veya mortaliteye neden olmadan önce tespit edilmesi, ve oluşan lezyonların tıbbi ve cerrahi tedavileri, Behçet hastalığının takip ve tedavisinde özel önem taşımaktadır.

Bu çalışmada Behçet hastalığında arteriyel tutulmanın klinik özellikleri, prognostik önemini belirleyen faktörler ile teşhis ve tedavi biçimlerinin sonuçlara etkisi araştırılacak, remisyon ve ataklar ile seyreden bu hastalıkta, arteriyel tutulum olan olgularda en uygun yaklaşım biçimi literatür ışığında belirlenmeye çalışılacaktır

## 2. TARİHÇE

Behçet hastalığı İstanbul Üniversitesi Dermatoloji hocalarından Prof.Dr. Hulusi Behçet ( 1889 - 1948 ) tarafından 1937 yılında tekrarlayıcı oral ve genital ülserasyonlar ve iridosiklit üçlüsü ( Triad ) olarak tanımlanmıştır (1). Hastalığın semptomları Hipokrat'tan beri bilinmektedir. Ancak bir sendrom olarak ilk defa Prof.Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır. O tarihten bugüne kadar hastalığın multisistemik inflamatuvar bir hastalık olduğu anlaşılmıştır ( 2 ).

Santral sinir sistemi tutulumu yani nöroBehçet hastalığı tanımı ilk olarak 1944 de Berlin tarafından bir otopsi raporu olarak bildirilmiştir ( 3 ).

Vasküler sistem tutulumu ilk olarak 1951 de superfisial tromboflebit olarak France ve ark. tarafından bildirilmiştir ( 2 ). Daha sonra diğer sistem venlerinin de tutulduğu tespit edilmiştir. 1959 da Mashater beyinde venöz sinüs trombozunu ( 2 ), Shimizu 1976 da v. hepatica trombozunu ( 2 ), 1979 da da renal ven trombozunu bildirmiştir ( 2 ). Dündar ve Yazıcı 1984 de Vena Cava Süperior Sendromunu ( VCSS ) na neden olan v. cava süperior trombozunu bildirmişlerdir ( 2,4 ).

Arteriyel tutulum ise ilk defa 1961 de Mishima ve arkadaşları tarafından abdominal aortada anevrizma oluşumu olarak bildirilmiştir ( 2 ). Tıkaçıcı lezyon biçimindeki arteriyel tutulum ise ilk defa Mowat ve Hothersoll tarafından 1969 da radial arterde bildirilmiştir ( 2 ). Visseral arterlerin de

tutulabileceđi 1973 de Bank tarafından pulmoner arter trombozu olan bir hastada gsterilmiřtir (2).

1911 yılında Beattie ve Hall pulmoner arter anevrizması ve tromboflebit beraberliđini bildirmişlerdir (5). 1959 da ise Hughes ve Stovin bu beraberliđi Hughes - Stovin Sendromu olarak tanımlamışlardır ( 5 ).

Hastalık hakkındaki bilgilerin tarihsel gelişimi boyunca tanı kriterlerinde de deđişiklikler olmuřtur. 1969 da Mason ve Barnes tanı kriterlerini majör ve minör olarak sınıflandırmıştır. O' Duffy ise 1974 de tanı kriterlerini yeniden tanımlamıştır (6). " Behçet Hastalıđı Uluslararası Çalıřma Grubu " 1990 da yeni tanı kriterleri geliřtirmişlerdir .

16 yıldır Cerrahpařa Tıp Fakóltesi'nde oftalmolog, dermatolog ve oomatolođun beraber yürüttüđü " Multidisipliner Behçet Hastalıđı Polikliniđi " mevcuttur. 1993 yılı itibariyle 2179 kayıtlı hastaları vardır.

### 3. GENEL BİLGİLER ( BEHÇET HASTALIĞI )

Prof.Dr. Hulusi Behçet tarafından tekrarlayıcı aftöz stomatit ve genital ülserasyonlar ile iridosiklit triadı olarak tanımlanan Behçet hastalığının daha sonraları diğer sistem ve organları da tutan bir " immün vaskülit " olduğu belirlenmiştir (1,3,4). Gastrointestinal sistem, santral sinir sistemi, cilt, kardiyovasküler sistem ve pulmoner sistem ile eklemler de bu hastalıkta tutulmaktadır. Daha nadir olarak böbrek, pankreas, epididimis, karaciğer, adale ve mesanenin de tutulduğu bildirilmiştir (7).

Hastalık bir kişide klasik triadı ile beraber sadece bir sistemi tutabildiği gibi aynı kişide birden fazla sistemi de tutmuş olabilir (3,4,7). Altta yatan ana lezyon büyük ve küçük damarları tutan bir nonspesifik vaskülitir.

Çok çeşitli olabilen klinik semptomları, tekrarlayıcı bir özellik gösterir. Vaskülit şeklinde görülen inflamasyon remisyon ve ataklar şeklinde seyreder.

#### 3.1 İNSİDANS VE PREVALANS

Behçet hastalığının dünya üzerindeki coğrafi dağılımı bazı epidemiyolojik karakteristikler gösterir. Birbirinden uzak iki ayrı bölgede (Ortadoğu ve Japonya ) sıklıkla görülür.Ayrıca bu iki bölge arasında da Dünya'nın diğer yerlerine nisbeten daha sık rastlanılmaktadır. Bu alan 30 ve 45 derece kuzey enlemleri arasına uymaktadır. Bu aralığın Asya ve Avrupa'ya uyan kısmı tarihi " İpek Yolu " nu oluşturmaktadır. Behçet hastalığına bu nedenle " İpek Yolu Hastalığı " da denilebilir (3,8,9).

Sıklığı ülkeden ülkeye değişmektedir. Japonya'daki prevalansı 1/10.000 dir (8,10). Japonya'da 11.000' i tedavi altında 15.000 hasta vardır (3).

Ancak Amerikan-Japonlarında ( yaklaşık 700.000 nüfus ) hiçbir hastalık tespit edilmemiştir (3,10). Amerikadaki prevalansı ise Minnesota'da 1/300.000 bulunmuştur. Amerikan-Japonları gibi Hawaiian-Japonlarda da hiç görülmemesi genetik predispozisyonun yanında çevresel faktörlerinde etiyojide rol oynadığını düşündürmektedir (3,10). Türkiye'deki prevalansı ile ilgili net bir bilgi yoktur. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Multidisipliner Behçet Polikliniğine kayıtlı 2179 hasta vardır (11).

Doğu Asya'da kadınlarda erkeklerden fazla görülmesine rağmen batı Asya ve Orta Doğuda erkeklerde daha fazla görülmektedir (3,6). Japonya'da erkek kadın oranı 0,77/1 iken Türkiye'de bu 3,3/1 bulunmuştur (3). Literatürde ise erkek kadın oranı sıklıkla 2/1 şeklinde verilmektedir (12).

Behçet hastalığı sıklıkla 15-45 yaş arasında ( ortalama 30 ) görülür. Puberte öncesi ve 50 yaş sonrası çok nadirdir (6). Başlangıç yaşı üçüncü dekada pik yapar (12).

### 3.2 ETİYOLOJİ VE PATOGENEZ

Behçet hastalığının patogenezi bilinmemektedir, ancak otoimmün bir vaskülit olabileceğine dair bulgular olması immünolojik patogenezin yaygın olarak kabul görmesine neden olmuştur (3). Yapılan immünopatolojik çalışmalar Behçet hastalığındaki değişikliklerin erken dönemde tip IV gecikmiş hiperimmünite reaksiyonu olduğunu, ciltteki ülserin daha sonraki fazının tip III Arthus reaksiyonu olduğunu göstermiştir (3). Oshima ve ark. ( 1963 ) Behçet hastalarının kanlarında ve oral mukozalarında, oral mukoza hücrelerine karşı otoantikolar bulmuşlardır (6). O zamandan beri Behçet hastalığında immünogenetik mekanizmaların rolü ile ilişkili devamlı çalışmalar yapılmaktadır. Saito ve ark. ( 1971 ) oral mukoza ülserlerinde hücre dejenerasyonu ile makrofajlar arasında ilişki olduğunu göstermişlerdir. 1972'de Lehner, Rekürren Aftöz Stomatit ( RAS ) ile Behçet hastalığında immün sistem değişiklikleri



yönünden benzerlik bulmuştur. Çalışmaları oral epitelin veya bazı mikroorganizmaların çapraz reaksiyonu olarak antikor oluşumuna veya hücresele immüniteyi harekete geçirecek bir rol oynadığını göstermiştir. Bu nedenle lenfositlerin oral mukozaya potansiyel sitotoksiteleri epitelyal hasara ve ülsera neden olmaktadır (6,13).

### 3.2.1 İmmünglobulin, Kompleman ve Akut Faz Reaktanları:

Lehner'in Rekürren Oral Ülserasyon ve Behçet hastalığında immünolojik mekanizmaların rolü ile ilgili bir çalışmasında özellikle Ig A olmak üzere serumda ve salgılarda immünglobulin seviyesinde artma olduğu bulunmuştur. Komplemanlarda ( C ) C4 ve C5 in seviyelerinin normal olduğu, C9 ve total hemolitik kompleman titresinin yüksek seviyelerde olduğu tespit edilmiştir. Üveit atakları esnasında C2, C3 ve C4 seviyesi düşmektedir. CRP ve alfa-1 antitripsin konsantrasyonları artmaktadır. C9 ve CRP 'deki artış, epitelyal inflamasyon esnasında açığa çıkan akut faz reaktanları olarak değerlendirilmektedir. CRP, T lenfositlerini modüle etmekte ve kompleman aktivasyonuna neden olmakta diye düşünülmektedir. C9 ise Behçet hastalığında doku hücreleri lizisinde rol oynamaktadır (13).

### 3.2.2 Antikorlar:

Behçet hastalığında anlamlı hemaglutinin antikorlar %72-80 oranında bulunmuştur. Kontrol gruplarında ise bu oran %10 civarındadır. Bu antikorlar çoğunlukla Ig M yapısında nadiren Ig G sınıfındadır. Bu antikorlar sadece oral mukozaya spesifik değildirler. Farinks, larinks, ösefagus, konjonktiva, vagina, cilt ve kolonun antijenik determinantlarına da karşıdırlar. Direkt immünfloresan boyama ile hastalardan alınan ülser biyopsilerinde Ig G ve Ig M bulunmuştur.Ösefagus epitel hücrelerinde sitoplazmik antikorlar indirekt metodlarla tespit edilmiştir. Santral Sinir Sistemi ( SSS ) tutulumu olanlarda serumda miyeline karşı antikorlar tespit edilmiştir (10,13).

### 3.2.3 İmmün Kompleksler:

Kompleman komponentlerindeki bazı anormal bulgular Behçet hastalığının klasik bulgularındandır. Özellikle üveitli, artritli ve eritema nodosumlu hastalarda immün kompleksler ( IC ) artmıştır. Bir çalışmada Behçet hastalığında %55 oranında immün kompleksler bulunmuştur. Aynı çalışmada kontrol grubunda hiç immün kompleks bulunmamıştır. İmmün kompleksler Behçet hastalığının nöro-oküler ve muko-kutaneal tipinde daha yaygındır. İmmün kompleksler hastalığının aktivitesi ile ilişkilidirler. Aynı çalışmada bahsedildiğine göre Losio ve arkadaşları ( 1978 ) kriyoglobulin prevalansının Behçet hastalığında anlamlı bulunmuştur. Bunlar mixt tiplerdir. Ig G, Ig M, C1q, C4 ve C3 ihtiva etmektedirler. Behçet hastalığında bir çalışmada Ig A 5/12 oranında bulunmuştur (13).

### 3.2.4 İn-vitro Hücresel İmmünite Çalışmaları:

Oral mukoza homojenatlarında anlamlı lenfosit transformasyonu bulunmuştur. Dolby ve Rogers tarafından sitotoksinite, antikorlardan bağımsız bulunmuştur. Bu bulgular antikorların immün kompleks formasyonunda tutulabildiğini göstermektedir. Behçet hastalığında artmış hücresel cevap ile immün kompleksler arasındaki ilişki tam anlaşılamamıştır. İmmün kompleksler hücresel immüniteyi modüle ediyor olabilir. Bunlar fokal oral ülserasyonlardan çeşitli doku tutulumlarına kadar değişikliklerin temel nedeni olabilir. Oral mukoza ile bazı mikrobiyal ajanlar arasında antijenik çapraz reaksiyon tespit edilmiştir. 1968 de Wilton, Lactobacillus acidophilus ile, 1975 de Donotsky, Strep. sangius ile bu tip bir ilişkiye ait bazı bulgular bulmuşlardır (13).

### 3.2.5 HLA:

1977 de Challocombe rekürren oral ülserasyonlu ve Behçet hastası olan 100 hastada HLA antijenlerini ( Major Histocompatibility Complex=MHC )

çalışmıştır. HLA B5 %75 oranında pozitif bulunmuştur. Ancak bu bulgular O'Duffy ( Amerika ) ve Lehner ( İngiltere ) tarafından doğrulanmamıştır. Behçet hastalığında %15, kontrol grubunda %12 HLA B5 bulmuşlardır (13). Japonya'da yapılan bir çalışmada Behçet hastalarında HLA- A, B, C, DR, DQ antiijenleri yönünden çalışılmış; HLA B51 ve HLA DRw52 de anlamlı artış bulunmuştur (3). HLA B51, HLA B5 'in bir fraksiyonudur. Ayrıca bu çalışmada HLA DR1 ve HLA DQw1 antiijenik yapıya sahip olanlarda hastalık gelişmediği tespit edilmiş ve bundan sorumlu genetik yapı " hastalık-rezistan gen " olarak adlandırılmıştır. Diğer bir çalışmada ilaveten HLA A26 da anlamlı insidans artışı bulunmuştur (3).

### 3.2.6 Lenfositler:

Dolaşımdaki Helper ( T4 ) lenfositlerde azalma olduğu tespit edilmiştir. Son zamanlarda hastaların aktif dönemlerinde B-hücre aktivitesinde artma ile beraber supresör T lenfosit ( T8 ) fonksiyonlarında azalma olduğu gösterilmiştir. Bu, poliklonal B hücre aktivasyonu ile sonuçlanıyor olabilir. OKT4/OKT8 oranı azalmıştır. OKT4 normal fakat OKT8 artmıştır. Hastalığın inaktif olduğu devrede ise B lenfositlerde kısmen defekt bulunmakta birlikte T8 aktivitesi normaldir (14).

### 3.2.7 Virüsler:

İnterferon sistemi analizlerinden sonra Behçet hastalığında viral etiyolojinin de rolü olabileceği düşünülmüştür. Virüslerin promotor olarak anormal lenfosit popülasyonunun çoğalmasını uyardığı düşünülmektedir. Rekürren oral ve genital ülserlerde Herpes Simplex Virusun ( HSV ) rol oynaması Behçet hastalığında HSV ' nin özel olarak suçlanmasına neden olmuştur. Behçet hastalarında HSV' ye karşı immünite gösterilmiştir. Behçetli hastaların lenfositlerinde HSV DNA ve RNA' larının çok sayıda kopyelerinin bulunduğu tespit edilmiştir. Behçet hastalığı ve HSV ilişkisine yönelik yapılan çalışmalar, bazı bireylerin HSV-I genomunun bir kısmının lenfositlerinde barındırıyor olabileceğini

ve bunun da T4 ve T8 hücrelerinin immüno-regülatör aktivitelerini etkileyebileceğini düşündürmektedir (3).

### 3.2.8 Diğer:

Behçet hastalığında aktif nötrofillerin neden olduğu artmış serbest oksijen radikalleri üretimi, endotelial hasara neden olarak vasküler komplikasyonlarda rol oynamaktadır (10,13). Bazı olgularda ağır metale maruz kalma, bazı yiyecekler (örn: İngiliz cevizi) ve organofosfatlar gibi bazı toksik faktörler yeni bir atağın başlamasında rol oynarlar (10,13).

## 3.3 PATOLOJİ

Behçet hastalığı, mukokutaneal ve oküler dokular ile santral sinir sistemi, vasküler sistem ve gastrointestinal sistem ile, diğer dokuları da tutabilen tekrarlayıcı nonspesifik inflamatuvar bir hastalıktır. Hastalık primer olarak küçük damarları, özellikle venleri tutmaktadır. Lezyon bölgesindeki inflamasyonda mononükleer hücre infiltrasyonu ve plazma hücre infiltrasyonu dominanttır. Erken dönemde histopatolojik bulgular Tip IV Hipersensitivite reaksiyonu, geç dönemde Tip III Arthus reaksiyonu şeklindedir (3,10).

Cilt lezyonlarındaki histopatolojik bulgular: Kutaneöz tromboflebit bulguları mevcuttur. Ciltteki ven duvarında lenfosit infiltrasyonu, tromboz ve perivasküler lenfosit ve lökosit infiltrasyonu olmaktadır. Subkutan dokularda da lökosit infiltrasyonu olmaktadır. Ülserli alanlarda damar çevrelerinde yoğun şekilde mononükleer hücre infiltrasyonu vardır (3).

Santral sinir sistemi tutulumunda ( Nöro-Behçet hastalığı ) histopatolojik bulgular : Meningeal lenfosit ve histiosit infiltrasyonu ve parankimde kapiller ve retiküler fibrillerde proliferasyon olur. İlave olarak dejeneratif ve kronik inflamatuvar değişiklikler ve non-bakteriyel lökosit infiltrasyonu ile nadiren mikroabseler olabilir. Lenfosit ve histiositlerin

perivasküler infiltrasyonu görülür. Bazı nöropatologlar primer patolojik değişikliğin vaskülit olduğunu bildirmişlerdir. Buna sekonder olarak meningoensefalit, ensefalit, beyin absesi ve iskemik değişiklikler gelişebilir. Sinir fibrillerinde ve glialarda dejenerasyon, demiyelinizasyon ve gliosis olmaktadır. Nöro-Behçet hastalığı rekürren, dissemine, non-spesifik inflamatuvar dejeneratif bir hastalıktır ve mesenkimal reaksiyon ile karakterizedir (3,7).

Gastrointestinal sistem tutulmasında ( Entero-Behçet hastalığı )  
histopatolojik bulgular : Lenf damarlarında dilatasyon, venöz konjesyon, ödem gözlenir. Venöz değişiklikler intimal proliferasyon ve trombüs formasyonu şeklindedir. Arter duvarında da intimal fibröz kalınlaşma olur. Bunlar nekrotik, granulatöz veya kombine tipte olmak üzere üç tip intestinal ülser eşlik edebilir. Multipl olabilir ve perforasyon ile sonuçlanabilirler. Çevresindeki damarsal yapılarıdaki değişiklikler belirgindir (3).

Vasküler sistem tutulumunda ( Vaskülo-Behçet hastalığı )  
histopatolojik bulgular : Büyük damarların tutulması kastedilmektedir. En sık venöz sistem tutulmaktadır. Tromboflebit, hastaların üçte birinde meydana gelmektedir. Sıklıkla venöz tromboz ile sonuçlanabilir. Ven duvarında ve perivasküler sahada hücre infiltrasyonu olmakta ve bu fibrozisle sonuçlanabilmektedir. Endotelial hasar ile beraber fibrinolitik sistem defekti de tromboz oluşmasında rol oynamaktadır (3,4,5).

Arteriyel sistem tutulmasındaki patolojik değişikliklerden ileride bahsedilecektir.

### 3.4 KLİNİK

Behçet hastalığı çok çeşitli klinik şekillerde kendini gösterebilir. Ancak rekürren oral ülserler hastaların %99 'unda vardır ve yaklaşık %70 hastada bu başlangıç semptomudur. Göz semptomları %90, cilt lezyonları %85, ve genital ülserasyonlar yaklaşık %70 hastada meydana gelir (8). Artrit, Behçet hastalığında

hastaların yaklaşık yarısında vardır (8,10,15). Hastalığın başlangıcı genellikle üçüncü ve dördüncü dekatta olmaktadır. Behçet hastalığı erkeklerde kadınlara göre daha fazla görülmektedir. Nörolojik, vasküler ve posterior üveal tutulum kötü prognoz göstergesidir. Japonya'da mortalite yaklaşık %4 dür ve tedavi edilmeyen hastalarda %65 ' e kadar körlük meydana gelir. Genç erkeklerde prognoz daha kötüdür (10,15).

Behçet hastalığının tanı kriterleri 1990 ' da " Behçet Hastalığı Uluslararası Çalışma Grubu " ( ISG ) tarafından yeniden tanımlanmıştır (38).  
(Tablo:1)

Tablo:1

### ISG TANI KRİTERLERİ

|                                       |   |
|---------------------------------------|---|
| <b>Rekürren oral ülserasyon</b>       | Minör veya majör aft, veya herpetiform ülserasyonlar; bir yılda en az 3 kez tekrarlamış olmalı      |
| Ek olarak aşağıdakilerden iki tanesi: |   |
| <b>Rekürren genital ülserasyon</b>    | Aftöz ülserasyon ve skar  |
| <b>Göz lezyonları</b>                 | Anterior üveit, posterior üveit, veya slit lamp muayenesinde vitreusda hücre, veya retinal vaskülit |
| <b>Cilt lezyonları</b>                | Eritema nodosum, veya papülopüstüller lezyonlar veya psödofolikülitler; veya Akneiform nodüller     |
| <b>Positif paterji testi</b>          | 24-48 saat sonra okunur   |

\* Bu bulgular yalnızca başka klinik açıklamanın yokluğunda uygulanabilir

Behçet hastalığında eski tanı kriterleri Tablo 2 de gösterilmiştir:

Tablo:2 **BEHÇET HASTALIĞINDA ESKİ TANI KRİTERLERİ:**

**MASON VE BARNES TANI KRİTERLERİ ( 1963 )**

**Majör Kriterler:** 1. Oral Ülserler

2. Genital ülserler

3. Göz lezyonu

4. Cilt lezyonu

**Minör Kriterler:** 1. Gastrointestinal sistem lezyonu

2. Tromboflebit

3. Kardiyovasküler tutulum

4. Artrit

5. Santral Sinir Sistemi tutulumu

6. Aile hikayesi

\* Kesin tanı için 3 majör veya 2 majör + 2 minör kriterin beraber bulunması gerekmektedir (6).

**O'DUFFY TANI KRİTERLERİ ( 1974 )**

1. Aftlı Stomatit

2. Genital ülserler

3. Deri vaskülit

4. Üveit

5. Artrit

\* Kesin tanı için ilk iki bulgu ile beraber bir tane daha gerekir (22).

Komplet Behçet hastalığı 4 majör kriteri de ( oral ülserasyon, genital ülserasyon, göz lezyonu, cilt lezyonu ) ihtiva etmektedir. Eğer hastada 3 majör kriter ya da göz lezyonuna ilave olarak diğer bir majör kriter varsa inkomplet Behçet hastalığından bahsedilir (10,16).

Bazı yazarlar tutulan primer dokulara ya da sisteme göre Behçet hastalığını alt gruplara ayırmaktadırlar (10,16):

- Nöro-Behçet hastalığı,
- Okülo-Behçet hastalığı,
- Vaskülo-Behçet hastalığı,
- Entero-Behçet hastalığı.

Muko-kuteneal lezyonlar : Oral aftöz ülserler ağırlıdır. Tek veya multipl olabilir. Lingual, gingival, bukkal veya labial mukozalarda da olabilir. Reiter sendromunda ise ülserler ağrısızdır. Damak, farinks ve tonsillerde olur. Bu yapılar Behçet hastalığında nadiren tutulurlar. Behçet hastalığındaki aftlar genellikle yaklaşık 1 haftada sonlanırlar. İyileşme skarlar yada skarsız olabilir. Ülserler ayrıca skrotum, vulva, penis, vaginal mukoza veya perianal bölgede de görülürler. Bu lezyonlar kadınlarda ağırlı olabilirler. Genel görünüşleri oral aftöz ülserlere benzemektedir. Vulvar lezyonlar genellikle premenstruel meydana gelirler. Diğer tip cilt tutulumları da sıktır. Tibia ön tarafında rekürren, ağırlı eritema nodosum lezyonları görülebilir. Alt ve üst ekstremitelerde süperfisiyal tromboflebite bağlı cilt lezyonları olabilir. Akneiform lezyonlar sıklıkla üst toraks ve yüzde görülürler (6,9,10,15,17).

Hastaların yaklaşık %40 'nda " pathergy " olarak adlandırılan bir cilt fenomeni görülür. Cilt ponksiyon yerinde ya da cilde steril salin injeksiyonu sonucunda hastada bu noktada püstül formasyonu olur. Ancak bu fenomen patognomonik değildir (10 ).



---

**Tablo:3 CİLT LEZYONLARI**

---

|                            |                         |
|----------------------------|-------------------------|
| Foliküler püstüller        | Makulopapüler döküntü   |
| Fronkül                    | Subkutan tromboflebit   |
| İnflamatuvar dermal nodül  | Eritema nodosum         |
| Akneiform lezyonlar        | Eritema multiforme      |
| Sellülit                   | Basit ülserler          |
| Çeşitli piyodermi formları | Nekrotik psödofolikülit |

---

**Göz tutulumu:** Anterior ve posterior üveit şeklinde kendini gösterirler. Anterior üveit sıklıkla başlangıç semptomu olarak bulanık görmeye neden olur. Hipopiyon gelişmesi sık değildir. Rekürren posterior üveit Behçet hastalığının kötü prognoz göstergesidir. Eğer tedavi edilmez ise sıklıkla bilateral körlüğe neden olur. Koroidal eksudalar ve kanamalar görülebilir (6,8,9,10,).

---

**Tablo:4 GÖZ BULGULARI**

---

Koryoretinit  
Optik papillit  
Konjonktivit  
Sklerit  
Retinal vaskülit  
Keratit

---

**Eklemler bulguları:** Artralji ve artritten oluşur. Eklemler tutulumu genellikle asimetriktir. Bir veya birçok büyük eklemleri tutar. Örneğin; diz, el bileği, dirsek, ayak bileği gibi. Artrit remisyon döneminde düzelir. Kalıcı hasar nadirdir. Hastaların %50 'sinde görülür (15,17). Eklemler tutulumu bazen aseptik nekrozla sonuçlanabilir . Femur başı nekrozu gibi (9,15,18).

**Gastrointestinal tutulum ( Entero-Behçet hastalığı ):** Akut atak boyunca hastaların yaklaşık %50 'sinde görülür. Sıklıkla kusma, karın ağrısı, diyare, gaz veya kabızlık şeklinde kendini gösterir. Terminal ileum veya kolonun süperfisiyal ülserleri yada erozyonları Behçet hastalığı için daha spesifiktir. Gastrointestinal ülserler nadiren perforasyon olabilirler. Ülseratif kolit veya regional enteritten ayırd etmek bazen zor olabilir (7,15,17).

**Sinir sistemi tutulumu ( Nöro-Behçet hastalığı ) :** Santral olabildiği gibi periferik de olabilir. Hastaların yaklaşık %10 kadarında görülür (7,15). %20 ile %50 arasında bildirilen yazarlar vardır (6). Çoğunlukla ileri derece hızlı ilerleyici bir seyir gösterir. Kötü prognoz göstergesidir. Klinik bulgular; hemipleji, parapleji, serebellar disfonksiyon ve psikolojik değişiklikler şeklinde kendini gösterir (2). Santral sinir sistemi tutulumu olan hastaların yaklaşık yarısı 1 yıl içinde ölmektedirler (6,20). Sinüs venosus trombozuna bağlı semptomatik intrakraniyal hipertansiyon tablosu ortaya çıkabilir. Periferik sinir felçlerinin yanısıra kraniyal sinir felçleri de görülebilir (2).

**Genito-Üriner sistem tutulumu:** Epididimit erkek hastaların yaklaşık %6 'sında görülür (10,16,21). Behçet hastalığı böbrekleri de tutmakta, nefrit meydana getirebilmektedir, renovasküler hipertansiyona neden olabilmektedir (12,17).

---

Tablo:5 **BÖBREK TUTULUMU**

---

Glomerulonefrit  
Intersitsiyel nefrit  
Renovasküler hipertansiyon

---

---

Tablo:6 **SANTRAL SİNİR SİSTEMİ LEZYONLARI**

---

Meningoensefalit  
İnfarkt  
Periferik nörit  
Sinüs venosus trombozu ve KIBAS(Kafa İçi Basınç Artması Sendromu)  
Psikiyatrik bozukluklar

---

**Kardiyovasküler sistem tutulumu ( Vaskülo-Beçet hastalığı ):**  
Vasküler tutulumu Urayama " Angio-Beçet sendromu " adını vermiştir (14). Bu sistem tutulumu erkeklerde daha sıktır (7). Vasküler tutulum kötü prognozun en önemli göstergelerinden biridir (19).

Sıklıkla yüzeysel tromboflebit ve venöz oklüzyon şeklinde kendini gösterir. Bunda fibrinolitik sistem anormalliğinin ve endotelial hasarın rol oynadığı düşünülmektedir. Hastaların %40 ' ından fazlasında görülür. Birçok yazar ise %7-29 arasında bildirmektedirler (7,,21,22). Venöz tutulum kendini genellikle rekürren yüzeysel tromboflebit veya derin tromboflebitis migrans olarak gösterir

(14).İnferior ve superior vena kava tıkanması ölümlerine sonuçlanabilir. Vena hepaticanın tıkanması sonucu Budd-Chiari sendromu oluşabilir (2,7). Vena kava süperior trombozuna sekonder şilotoraks geliştiği de bildirilmiştir (24).Derin venöz sistem trombozu pulmoner emboliye neden olabilmektedir (14,19,20,23). Kalp tutulmasına bağlı perikardit, miyokardit, endokardit, koroner tıkanıklık , iletim defekti ve aort yetmezliği , mural trombus olabilir (8,15,17,18).Arteriyel tutulum periferik, pulmoner ve visseral arterlerde tıkanıklık yada anevrizma oluşumu şeklinde kendini gösterir(14,16,21,25).

Vaskülo-Behçet Japonya'da %3,7-18,7 arasında (16), Türkiye'de ise %24,3 oranında görülmektedir (22). Bunların da %1,5 kadarında arteriyel tutulma görülmüştür (22). Pulmoner arter tutulumu Türkiye'de %1,1 olarak tespit edilmiştir (11). Shimizu ve ark. 1979 da pulmoner tutulumu %5 olarak bildirmişlerdir. Pulmoner tutulum en sık ( %77 ) hemoptizi ile kendini gösterir (23). Diğer pulmoner bulgular dispne, plöritik göğüs ağrısı, öksürük hastaların yaklaşık %60 ' ında görülür. Pulmoner tutulum olan hastaların %55 ' inde ateş tespit edilmiştir (23 ). Vaskülo-Behçet hastalığı grubuna giren hastaların %8 kadarı ciddi vasküler komplikasyona maruz kalmaktadır (2).

---

**Tablo:7 VASKÜLO-BEHÇET HASTALIĞI**

---

|                     |   |
|---------------------|---|
| - Venöz tutulum     | Flebit + Oklüzyon<br>Varikoziteler  |
| - Arteriyel tutulum | Oklüzyon<br>Anevrizma oluşumu : Gerçek-Yalancı-Disekan<br>Oklüzyon + Anevrizma<br>Travmatik ( Arteriyel pikür ) |
| - Kalp              | Myokardit<br>Endomiyokardit<br>Mural trombus<br>Endokardit  |
| - Akciğer           | Pulmoner arter anevrizması<br>P. arter trombozu   |

---

### 3.5 TIBBİ TEDAVİ

Behçet hastalığında tedavinin amacı inflamasyon atağında remisyonu sağlamak ve bunu devam ettirmeyi başarabilmektir. Bu şekilde ileri organ ve doku hasarı oluşumuna engel olunabilir. Göz tutulumu olanların %20 kadarı körlükle sonlanabilmektedir. Santral sinir sistemi tutulumları da yüksek mortaliteyle seyreder. Periferik ve pulmoner arter lezyonları, anevrizmaların fatal rüptürleri nedeniyle kötü prognoz taşırlar (26,27).

İmmunosüpresif ilaçlar remisyon sağlama ve devam ettirmede orta derecede başarılıdırlar (27).

*Azathioprine* 2,5 mg/kg/gün dozda göz tutulumunda var olan lezyonların progresyonunu ve yeni lezyon gelişmesini kontrol altına alır (27).

*Cyclosporine A* da aktif göz hastalığının kontrol altına alınmasında azathiopirin'den daha hızlı etki gösterir. Uzun süreli kullanımını toksik etkileri nedeniyle kısıtlıdır (17).

*Kolşisin* eritema nodosum ve artraljilerin sadece gelişmesini engellemede faydalıdır (28). Nötrofil kemotaksisini inhibe eder, lisosomal membran stabilizasyonunu sağlar ve inflamasyon mediatörlerinin etkisini azaltır (17).

*Kortikosteroidlerin* sistemik kullanımı yaygındır. Son zamanlarda çok şiddetli göz inflamasyonlarında ve vaskülitte kullanmak için saklanmaktadır. Sıklıkla intravenöz pulse tedavi şeklinde kullanılmaktadır (17,27).

*Cyclophosphamide* kortikosteroidler ile kombine edilerek arteriyel tutulumlarda sıklıkla kullanılır (20,27).

*Antiagregan tedavi tromboflebitte sıklıkla tek başına kullanılmaktadır (26,27).*

*Lokal midriyatikler yapışıklıkları önlemek amacıyla göz tutulumlarında kullanılmaktadır (26).*

*Antibiyotikle kombine lokal kortikosteroid tedavisi ülserlerde yeterli kontrolü sağlamaktadır. İmmünosüpresiv tedavi ancak çok şiddetli olgulara saklanmalıdır (26).*

*İmmünosüpresif tedaviye yukarıdakilere ilaveten *Methotraxate*, *Chlorambucil* de kullanılmaktadır (2,20,29).*

*Tedavide kullanılan diğer ilaçlar ve yöntemler (3,14,17,18,20):*

*Thalidomide: Kolşisin benzeri etki gösterir.*

*Levamisole, PSK : İmmüno stimulantlardır. İmmünoterapi amacıyla kullanılmaktadırlar. Hücre sel immünite fonksiyonlarını restore ederler. Prekürsör T hücrelerini stimüle ederek matür T hücrelerine değişmesine neden olurlar (17).*

*Total lenfosit iradyasyonu.*

*Acyclovir ve Alfa-İnterferon.*

*Kan veya plazma transfüzyonu.*

*Fibrinolitik ilaçlar; Phenformin, Ethyloesterol ve Stanozolol.*

## 4. BEHÇET HASTALIĞINDA BÜYÜK ARTER TUTULUMLARI

### 4.1 GİRİŞ

Behçet hastalığında arteriyel tutulumla bağlı lezyon bir immün arterit olarak kabul edilmektedir(2). İlk defa 1960 da Mishima tarafında abdominal aort anevrizması olan bir Japon erkekde tanımlanmıştır (2,21).

Behçet hastalığında %7-29 oranında bildirilen vasküler tutulumun yani vaskülo-Behçet hastalığının %1,5-2,2 kadarını periferik arteriyel tutulum oluşturmaktadır (7,9,14,16,21,22). Literatürde arteriyel tutulumun %7 kadar olabileceği bildirilmiştir (2). Büyük arter tutulumu erkeklerde daha sıktır. Erkek kadın oranı 2,3/1 dir (14). 20-40 yaş arasında daha sık görülmektedir (9). Periferik arter tutulumuna göre visseral arter tutulumu çok daha nadirdir (21). Familial Behçet hastalığında da vasküler tutulumla daha sık rastlanılmaktadır (9).

Pulmoner tutulum literatürde % 5 oranında bildirilmiştir (23). Cerrahpaşa Tıp Fakültesi multidisipliner Behçet hastalığı polikliniğine kayıtlı 2179 hastanın 24 'ünde ( %1,1 ) pulmoner arter anevrizması tespit edilmiştir (11).

Behçet hastalığında en önemli ölüm nedeni vasküler komplikasyonlardır (2). Ölümlerin %20 'sinden fazlası vasküler komplikasyonlara bağlıdır (18). Zamanında tanımlanıp müdahale edilmeyen hastalarda anevrizmalar %60 ' ı fatal rüptürle sonuçlanırlar (9).

Arteriyel tutulum periferde sıklıkla kendini anevrizma oluşumu şeklinde gösterir. Tıkayıcı lezyonlar daha nadirdir. Pulmoner sistemde ise lezyon sıklıkla tıkayıcı karakterdedir. Tıkayıcı arter lezyonlarında prognoz anevrizmatik lezyonlara göre daha iyidir (9,14,21,25).

## 4.2 PATOGENEZ

Behçet hastalığındaki arteriyel inflamasyon bir immün arterittir. Patogenezi poliarteritis nodosaya benzer. Behçet hastalığında büyük arter arter duvarındaki patolojik proses, küçük damarlarda immün kompleks depozisyonuna bağlı kompleman fiksasyonu ve polimorfonükleer lökosit aktivasyonu sonucudur. Küçük damarlardaki nötrofil aktivasyonu vasavazomların dejenerasyonuna ve oklüzyonuna neden olur. Ayrıca aktive nötrofillerin neden olduğu artmış serbest oksijen radikalleri üretimi endotelial hasara neden olur. Vasavazomların tıkanmasında büyük musküler arterlerin damar duvarında transmural nekroza neden olur. Bu şekilde dejenerasyona uğramış damar duvarının zayıflaması sonucu gerçek anevrizma oluşur. Damar duvarında perforasyon meydana gelirse yalancı anevrizma formasyonu oluşur (2,7,12). Ancak vasavazomların tıkanıklığı olmadan da anevrizma oluştuğuna dair bulgular da vardır (16).

İmmün arterite bağlı endotelial hasar ile beraber artmış fibrinojen ve Faktör VIII seviyesi ile fibrinolitik sistem defektinin neden olduğu hiperkoagulabilite durumu trombotik ve tıkaçıcı lezyonların oluşmasına neden olur (2,5,8,12,14,19). Fibrinolitik aktivitedeki azalma özellikle aktif tromboflebit relapsları döneminde daha belirgindir (14). Dr.Matsuda grubu ( Japonya ) Adenosin Di Phosphat ' a bağlı trombosit agregasyonunun Behçet hastalığında arttığını göstermiştir. Beta-Tromboglobulin ve Platelet Faktör IV istatistiksel olarak anlamlı artmış bulunmuştur (26).

Damar duvarındaki inflamasyona bağlı dejenerasyonun oluşturduğu arteriyel frajilite anastomotik anevrizmaların sıklıkla gelişmesine neden olur (12). Aynı neden arteriyel girişim yerlerinde ( Anjio için yapılan pikür gibi ) psödoanevrizma oluşmasına neden olmaktadır(25).

Behçet hastalığında yenidoamar oluşumuna ait bulgular vardır (30).



### 4.3 PATOLOJİ

Behçet hastalığında büyük arterleri tutan arterit bir " non-spesifik panarterittir " (2,12). Damar duvarındaki proses genel olarak bütün katları tutan non-spesifik fibrogranulamatöz ve destrüktif bir inflamasyondur. Dev hücre ihtiva eden granulamatöz inflamasyon sadece aort media ve adventisyasında gösterilmiştir. Bu histoloji Takayaşu arteritine benzemektedir (3,16).

Histolojik olarak arterit ikiye ayrılır: 1.Aktif evre , 2. Skar evresi. Bir hastada her iki evreye ait bulgular aynı anda gözlenebilir.

1. *Aktif Evre* : Yoğun inflamatuvar hücre infiltrasyonu vardır. İnfiltrasyon intimayı ve daha çok media ve adventisyayı tutar. Media ve adventisyada vasovazorum proliferasyonu gözlenmektedir. Mediada elastik ve müküler liflerde kayıp, fragmentasyon ve ayrılma ile beraber fibroblast proliferasyonu meydana gelmektedir. Hücre infiltrasyonu ağırlıklı olarak nötrofiller ve lenfositlerden oluşur. İlave olarak plazma hücreleri, histiositler ve eozinofiller nadiren de dev hücre bulunmakta, intimada ödem görülmektedir.

2. *Skar Evresi*: İntima ve adventisyada düzensiz kalınlaşma, fibröz skar olmakta, elastik laminada kondansasyon ve vasovazorumlarda proliferasyon görülmektedir. Ayrıca vasovazorumlarda intimal kalınlaşma ve çevrelerinde hafif lenfosit ve plazma hücreleri infiltrasyonu vardır. İntimal yüzeyde düzensizleşme damar adventisyasında da hücre infiltrasyonu görülür (3,7,16,21,30). Bu geç dönemde, aktif dönemin aksine mononükleer hücre infiltrasyonu olmaktadır (8).

Periferik arterlerde sakküler anevrizmaların mikroskopik incelenmesinde, media dejenerasyonu ile elastik liflerde fragmentasyon, mediada ve intimada fibrozis, kalınlaşma ve fokal vaskülit bulunmasına karşın yalancı anevrizmaların mikroskopik incelenmesinde mediada multifokal olarak liflerde kaybolma, fibrozis, yoğun perivasküler granulamatöz inflamasyon bulunmuştur (30).

Pulmoner arter anevrizmalarının mikroskopik incelenmesinde; Anevrizma duvarında mononükleer inflamatuvar infiltrasyon, irregüler kalınlaşma ve incelmeler görülür. İnternal elastik lamina ve medianın elastik liflerinde destrüksiyon ve fibrinoid nekroz vardır. Mononükleer hücre infiltrasyonu ile beraber vasavazorum proliferasyonu görülür. Organize trombüs, multipl rekanalizasyon ve intimal kalınlaşma olabilir (5,15). Diğer akciğer sahalarında infarktüs, hemoraji, nodül formasyonu, diffüz fibrozis ve kavitasyon vardır (32). Hemosiderin ihtiva eden makrofajlar, bronşial arterlerde diffüz daralma görülebilir (19).

#### 4.4 KLİNİK

Behçet hastalığında klinik tablo tutulan arterin yerine, ve oluşan lezyonun biçimine ( tıkanma veya anevrizma ) göre değişmektedir. Bu oldukça farklı klinik tabloların ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Aynı hastada arteriyel tutulumun multipl olması da mümkündür. Bu ise kliniğin oldukça zengin bir durum almasına yol açar. Literatürde bir hastada 14 kadar anevrizmanın olduğu bildirilmiştir (2). Ancak tıkaçıcı lezyonlar sıklıkla tektir, nadiren multipl olabilirler (9).

Arteriyel tutulum; Arter tıkanması, anevrizma oluşumu veya her ikisi ( tıkanma + anevrizma ) şeklinde olmaktadır. Anevrizma spontan ya da posttravmatik ( arteriyel girişime bağlı ) olabilir ve genellikle psödoanevrizma şeklinde olmaktadır. Spontan anevrizmalar ise yalancı anevrizma , gerçek anevrizma veya dissekan anevrizma şeklinde olabilir (9,16,18,21,25).

---

Tablo:8 ARTERİYEL TUTULUM

---

1. Tıkanma
  2. Anevrizma oluşumu
    - a- Gerçek anevrizma
    - b- Yalancı anevrizma
    - c- Dissekan anevrizma
  3. Tıkanma + Anevrizma
  4. Posttravmatik anevrizma ( Arteriyel pikür )
- 

Anevrizma oluşumu, arter tıkanmasından daha sık görülmektedir (9). Anevrizmaların en sık yerleşim yeri abdominal aortadır. 1987 de yapılan bir çalışmada 67 hastada 102 anevrizma ve 42 hastada 55 arteriyel tıkanıklık tespit edilmiştir. Tıkanıklığın en sık rastlanıldığı damar pulmoner arterdir. İkinci sırada ise subklavian arter görülür (9,21,30). (Tablo:9 ve 10)

Periferik arterlerde tıkaçıcı lezyon, ya nabızsızlık hastalığı veya ilgili ekstremitede ya da organda iskemik semptomlarla kendini gösterir (9,18). Genel olarak, arter tıkanıklığı Behçet hastalığında iyi tolere edilmektedir. Subklavia tıkanıklıkları asemptomatik olup çoğunlukla tek bulgu nabızsızlıktır (18). Karotid arter tıkanıldığı serebrovasküler hastalık şeklinde kendini gösterebilir. Alt ekstremitelerde arterlerdeki tıkanıklık ise ayaklarda trofik bozukluk, yara, ya da kladikasyon intermitansa neden olabilir. Tıkaçıcı lezyon nadir de olsa anevrizma ile beraber bulunduğu tromboembolik karakterde olabilir. Bu durumda akut arteriyel tıkanıklık söz konusu olduğundan sıklıkla ekstremiteyi tehdit eden iskemi mevcuttur. Tıkaçıcı arter lezyonu bulunan Behçet hastasının fizik muayenesinde tutulan arterde nabız yokluğu ve gangrene kadar varan değişik

iskemi bulgularına ilaveten Behçet hastalığını özellikle düşündürecek tromboflebit bulguları ve cilt lezyonları tespit edilebilir.

Tablo:9TIKANIKLIK LOKALİZASYONLARI

|                 |    |
|-----------------|----|
| Pulmoner        | 11 |
| Subklavian      | 8  |
| Radial          | 6  |
| Popliteal       | 5  |
| Femoral         | 3  |
| Tibial          | 3  |
| Ulnar           | 3  |
| Koroner         | 3  |
| Eksternal ilak  | 2  |
| Ana Karotid     | 2  |
| Serebral        | 2  |
| Brakial         | 1  |
| Ana ilak        | 1  |
| Internal ilak   | 1  |
| Renal           | 1  |
| Süp. mesenterik | 1  |
| Abdominal aorta | 1  |
| Torakal aorta   | 1  |

Tablo:10ANEVRİZMA LOKALİZASYONLARI

|               |    |
|---------------|----|
| Aorta         | 29 |
| Pulmoner      | 23 |
| Femoral       | 13 |
| Popliteal     | 8  |
| Brakial       | 5  |
| Ana ilak      | 5  |
| Ana karotid   | 4  |
| Koroner       | 3  |
| Subklavian    | 2  |
| Axiller       | 2  |
| Radial        | 2  |
| External ilak | 1  |
| Ulnar         | 1  |
| Renal         | 1  |
| Splenik       | 1  |
| Serebral      | 1  |
| Innomiate     | 1  |

Periferik arterlerdeki anevrizmatik lezyonlar sıklıkla tekdirler (9). Ekstremitelerde ve boyundakiler kendini gittikçe büyüyen pulsatil kitle olarak gösterirler. Nadiren içindeki trombüse bağlı tromboembolik olay eşlik edebilir. Aorta anevrizmaları sıklıkla abdominal aortada yerleşiktirler. Karında pulsatil kitle olarak veya atipik abdominal semptomlarla kendini gösterir. Azımsanmayacak miktardaki olgularda da asemptomatik olabilirler. Bu nedenle Behçet hastalarının periyodik dikkatli muayeneleri çok önemlidir. Anevrizmalar uygun tedavi edilmezlerse %60 oranında fatal rüptürle sonlanırlar (9). Behçet hastalığında periferik arter anevrizmaları arteriyel girişim sonrası travmatize olan arter bölgesinde de gelişmektedir. Paterji testinde olduğu üzere arter duvarında yapılan her türlü temas burada lokal inflamatuvar bir prosesi başlatabilmektedir. Bunu sıklıkla olguların tetkikinde kullanılan anjiyografi yerlerinde ve arter

anastomozu yapılan sahalarda görmek mümkündür ( 2,9,25,30 ). Anastomotik anevrizma durumunda ikinci bir zorluk, Behçet hastalığındaki olayın bir inflamasyon olması dolayısıyla infektif anevrizmayla karışabilmesidir (14,30).

Pulmoner arter tutulumu sıklıkla tıkaçıcı lezyon şeklindedir. Klinik bulguları hemoptizi, plöritik göğüs ağrısı, nefes darlığı, ateş şeklindedir (31). Hemoptizi %77 olguda mevcuttur (23). Birçok olguda birlikte yüzeysel veya derin ven trombozunun birlikte olması nedeniyle akciğer lezyonları pulmoner tromboemboli olarak tedavi edilmiştir. Pulmoner arter anevrizmaları aktif vaskülitin bronş duvarına yayılması sonucu bronşa açılabilirler (5). Bu durumda massif hemoptiziler meydana gelir. Hemoptizi tekrarlayıcı karakterde olduğu gibi fatal da olabilir. Pulmoner küçük damar vaskülitinin damar rüptürüne neden olduğu henüz gösterilememiştir. Ancak vena kava superior trombozu olan olgularda bronşiyal venlerdeki drenaj bozukluğunun venöz basıncın artmasına bağlı hemoptizi nedeni olabileceği bildirilmiştir (5,15). Pulmoner arter tutulumunun semptomatolojisi, pulmoner infarktüse ve anevrizmanın bronşa açılmasına bağlı olarak oluşmaktadır. Tromboze pulmoner anevrizma ve çevresindeki infarkt sahası kendini sadece radyolojik olarak da göstermektedir (32). Bir çalışmada hemoptizi %89 oranında bulunmuş ve bu hastalarda mortalite çok yüksek ( %47 ) tespit edilmiştir (15).

Belirgin hemoptizisi olmayan minimal semptomlu pulmoner Behçet hastası bir çok kere farkedilmemektedir. Plöreziye, rekürren pnömonitise, pulmoner fibrozise, obstruktif akciğer hastalığına ve pulmoner tüberküloza benzetilmektedir (11).

Hughes-Stovin sendromunda (HSS) venöz tromboz ve pulmoner arter anevrizması ile beraber bazı vakalarda artrit, skrotal ülser, akneiform cilt lezyonları ve epididimit varlığı gibi klinik ve histolojik olarak Behçet hastalığına benzer özellikler olması bu sendromun Behçet hastalığı spektrumu içinde olduğunu düşündürmektedir (11,33,34,35).

Behçet hastalığında pulmoner tutulumun mortalitesi yaklaşık % 40 kadardır (15).

#### 4.5 TANI YÖNTEMLERİ

Tekrarlayıcı bir klinik tablo gösteren Behçet hastalığında, hastaların düzenli aralıklarla muayeneleri gerekmektedir. Arteriyel tutulum bu muayenelerde tespit edilebildiği gibi bazı invaziv ve noninvaziv tanı yöntemleri vasküler sistemin daha iyi değerlendirilmesini sağlamaktır.

##### 4.5.1 Konvansiyonel Anjiyografi:

Arteriyel yapı hakkında en geniş ve doğru bilgi vermesi yönüyle çok değerli olmakla birlikte Behçet hastalığının tabiatından kaynaklanan sorunlar yüzünden uygulanması sınırlı olmaktadır. Hatta son zamanlarda kullanılmamaktadır. Anevrizmanın lokalizasyonu, biçimi, yaygınlığı ve distali hakkında bilgi alınır. Tıkayıcı lezyonlarda lezyon biçimi, yaygınlığı, distal run-off ve kollateral sistem hakkında mükemmel bilgi sahibi olunabilir. Ancak arteriyel pikür yerinde psödoanevrizma gelişme riskinin yüksek olması dolayısıyla artık tavsiye edilmemektedir (2,25,38,39,40). Ayrıca pulmoner arteriyografi sonrası hemoptizinin arttığına dair bildiriler mevcuttur (11).

##### 4.5.2 Digital Substraction Angiografi ( DSA ) :

İntravenöz DSA, arteriyel piküre gerek kalmaksızın arteriyel ağaç hakkında bilgi edinilmeyi sağlar. Ayrıca pulmoner fazda pulmoner arteriyel yapı hakkında bilgi edinmek mümkün olmaktadır. Hastada, visseral arterler de incelenmek isteniyorsa intravenöz DSA ideal seçenektir (30). Bu yöntemle arteriyel pikür yerine bağlı komplikasyon sorunundan kaçınılmış olunur (41). DSA özellikle pulmoner arter anevrizmalarının değerlendirilmesinde çağdaş yöntemdir (11).

#### 4.5.3 Bilgisayarlı Tomografi ( BT ) :

Bilgisayarlı tomografi, özellikle intravenöz kontrast ile çekildiğinde intraabdominal ve torakal aortun ve pulmoner sistemin değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Anevrizmatik lezyonları değerlendirilmesinde oldukça faydalıdır. Abdominal aort anevrizmasında anevrizmanın başlangıç yeri ( infra veya suprarenal ), içindeki trombüs varlığı, gerçek yada yalancı anevrizma olup olmadığı hakkında bilgi vermektedir (30,32,36,42). BT ile ekstremitte arterleri, koroner ve iliak arterlerdeki anevrizmatik lezyonları değerlendirmek mümkün olmaktadır (2,41,43).

#### 4.5.4 Magnetic Resonans Imaging ( MRI ) :

Vasküler yapıların hakkında anatomik bilgi vermede BT'den üstündür. Özellikle çevre dokularla olan ilişki hakkında daha detaylı bilgi verir. Ayrıca kontrast madde kullanılmadan akımı değerlendirmek mümkün olmaktadır. Yalancı anevrizmanın tam değerlendirilmesini, hematomun çevresiyle beraber detaylı olarak incelenmesini sağlar. Akım hakkında bilgi verdiği için disekan anevrizmalarda gerçek ve yalancı lümeni ayırtmada kullanılabilir, Gerçek lümende akım hızlıdır, yalancı lümende akım daha yavaştır. Bu özellikleriyle pulmoner arter lezyonlarının değerlendirilmesinde de kullanılır (11,39,40,42,43).

#### 4.5.5 Ultrasound ve Duplex Scan:

Özellikle abdominal aort anevrizması yönünden araştırmada ultrasonografi birinci metod olmaktadır. Duplex scan, doppler inceleme ve renkli akım incelemesine imkan verdiği için özellikle tıkaçıcı lezyonların değerlendirilmesinde nonivasiv efektif bir metod olarak önem kazanmaktadır. Karotis arter değerlendirilmesinde özel önem taşımaktadır. Hipertansif Behçet hastalarının renal arterlerinin incelenmesinde de kullanılmaktadır (12,30,42).

Behçet hastalarının rutin incelenmesinde, karnın ultrasonografik incelenmesi mutlaka olmalıdır (21,39,40,44,45).

#### 4.5.6 Direkt Akciğer Grafisi:

Pulmoner tutulumun ve pulmoner arter tutulumuna sekonder değişimlerin incelenmesi ve takibinde faydalıdır. Pulmoner arter anevrizmasına bağlı santral veya periferik opasiteler görülebilir. Hemoraji ve infarkt sahalarına bağlı geçici alveolar infiltratlar en sık karşılaşılan röntgen bulgularıdır (15,17,32,). Periferik opasiteler, anevrizma dışında, özellikle multipl olduğunda hemoraji ve nekrotik pulmoner infarktüs sahalarına ait olabilirler (15). Bu lezyonlar soliter kitle imajında da olabilirler. Bu nedenle iğne aspirasyon biopsisi düşünülebilir. Ancak Behçet hastalığında akciğerdeki soliter görünümlü opasitelere iğne biopsisi yapmaktan kaçınılmalıdır (32).Grafide pulmoner infarktüse bağlı plevral effüzyon olabilir (48).

#### 4.5.7 Pulmoner Sintigrafisi:

Pulmoner arter lezyonlarında, özellikle trombotik, tıkaçıcı lezyonlarda pulmoner infarkt sahalarının gösterilmesinde pulmoner perfüzyon sintigrafisi faydalı bilgiler verir (11,47).

#### 4.5.8 Diğer Laboratuvar Çalışmaları:

Behçet hastalığı için definitif bir laboratuvar yöntemi yoktur (25). Akut inflamasyon döneminde eritrosit sedimentasyon hızı artmıştır. Akut faz reaktanlarında CRP (+) olabilir (20). Ateşle beraber lökositöz bulunabilir (28). HLA B5 ve HLA BR nin beraberce (+) olmasının, Türkiye'de Behçet hastalığı için duyarlılığı %97 bulunmuştur (49). Rutin olarak kullanılsa da kompleman aktivasyonunda artma ve dolaşımdaki immünglobulinlerde artma bulunabilir (13).



Behçet hastalığında en önemli ölüm nedeni anevrizma rüptürüdür. Bu nedenle cerrahi tedavi hayatı uzatmak açısından mutlaka yapılmalıdır (9). Anevrizma eksizyonunu müteakip yapılan revaskülarizasyonun erken greft trombozu ya da anastomotik anevrizma oluşumu ile sonuçlanması cerrahi tedavinin uzak sonuçlarının kötü olmasına neden olmaktadır (12,14,21). Bundan dolayı inflamatuvar prosesi durdurabilmek için perioperatif ve postoperatif dönemde immünosupresif tedavi mutlaka uygulanmalıdır (14). Cyclophosphamide tek başına veya prednizolon ile kombine edilerek kullanılır (27). Behçet hastalığı III. uluslararası konferansında immünosupresif tedavide 0,1-0,2 mg/kg/gün Chlorambucil önerilmiştir (2).

Cerrahi tedavide anevrizma proksimalinden arter ekspoze edilip dönülerek kontrol altına alınır. Anevrizma inflamasyonel olaya bağlı geliştiğinden çoğunlukla hasta bölgede yoğun fibrozis ve yapışıklıklar mevcuttur. Bu nedenle anevrizma kesesi veya poşunun tümüyle disseke edilerek çıkartılması amaçlanmaz. Anevrizmanın bütünüyle rezeksiyonu yerine intraanevrizmal

yaklaşım yapılır. Proksimal kontrol edildikten sonra anevrizma açılır. İçi boşaltılarak distal değerlendirilir ve kontrol altına alınır (39,40,50). Revaskülarizasyon için greft olarak sentetik vasküler greftler kullanılmalıdır (51,52). Behçet hastalığında venöz tutulma da olduğundan venöz greftler kullanılmamalıdır (51,53). Daha sonraki anastomotik anevrizma gelişmesi riski yönünden greft cinsinin önemi yoktur (52).

Acil operasyonların morbidite ve mortalitesi, elektif operasyonlardan yüksek olduğundan anevrizmaların rüptüre olmadan elektif şartlarda ameliyat edilmesinde büyük faydalar vardır (50). Bu nedenle rutin poliklinik muayenelerinde asemptomatik anevrizmaların tanınması tedavi zamanlaması açısından özel önem taşır.

Behçet hastalığında, postoperatif dönemde uzun süren pireksi ve yara iyileşmesindeki gecikme gibi Behçet hastalığına özel sorunlar ilave problemlerdir (52).

Ekstremitelerdeki yüzeysel psödoanevrizmalara enfeksiyon eşlik edebilir. Bu durumda genel yaklaşım ve revaskülarizasyon prosedürünün planlanması mikotik anevrizmalarda olduğu gibi yapılmalıdır (50).

Kanama nedeniyle acil operasyona alınan hastalarda proksimal kontrolü müteakip intraanevrizmal yaklaşım kaçınılmaz bir zorunluluktur (52).

#### 4.6.2 Periferik arter tıkanmalarında tedavi:

Behçet hastalığında periferik arter tıkanıklığına yaklaşım tıkaçıcı periferik arter hastalığına genel yaklaşım mantığı ile yapılır. Ekstremiteyi tehdit eden iskemi ,yani istirahat ağrısı veya iskemik yara varsa revaskülarizasyon endikasyonu vardır (25).

Behçet hastalığına bağlı arteriyel tıkanıklık üst ekstremitede ise sıklıkla asemptomatikler ve nabızsızlık hastalığı şeklinde kendini gösterirler. Bu durumda revaskülarizasyon amaçlı girişim gereği yoktur (18).

Revaskularizasyonda sentetik greft kullanılmalıdır. Uzun süreli patensi daha önce de belirtildiği gibi bu hastalarda kötüdür (2). Ancak ekstremitesi tehdit altındaki hastaya greft trombozu oluşana kadar zaman kazandırır ve kollateral gelişmesine fırsat verir. Bu hastalar greft tombozunu iyi tolere etmektedirler. Birçok kere hastalar 200-300 metrede klaudikasyo ile günlük aktivitelerine dönmektedirler (30).

Perioperatif ve daha sonraki dönemde agresif immünosupresif tedavi mutlaka yapılmalıdır (2).

Behçet hastalarında hiperkoagülobilite durumu vardır. Bu nedenle tromboza eğilim artmıştır (26). Literatürde Behçet hastalığı nedeniyle karotid endarterektomi yapılan bir hastada erken postop karotis trombozu meydana geldiği bildirilmiştir (12). Bunda azalmış fibrinolitik aktivite sorumlu tutulduğundan fibrinolitik tedavi eklemek gerekliliğinden bahsedilmektedir (12,21). Bu amaçla phenformin, ethyloestrenol veya stanozolol önerilmektedir (18).

#### 4.6.3 Pulmoner arter tutulumunda tedavi:

Behçet hastalığında pulmoner arter anevrizmalarının bronş duvarını erode ederek bronş fistülü meydana getirip fatal hemoptiziye neden olma riski çok yüksektir. Bu sebeple pulmoner arter anevrizmalarının agresiv tedavi edilmeleri gerekmektedir. Ne yazık ki ideal bir tedavi yöntemi henüz bulunamamıştır. Birbirinden farklı çeşitli tedavi modelleri tanımlanmıştır. Bunlar: Cerrahi girişim, anevrizmanın transkateter embolizasyonu ve tıbbi tedavidir. Cyclophosphamide ve azathioprine ek olarak son zamanlarda cyclosporine A da tıbbi tedavide kullanılmaktadır. Bu immünosupresifler tek başına veya steroidler ile kombine edilerek kullanılmaktadırlar (11,17,20,31,54).

Cerrahi tedavi seçilmiş vakalarda uygulanır (11). Pulmoner arter anevrizması tek taraflı ve sınırlı sayıda loba ait damarları tutmuş olması gerekir. Anevrizma için planlanacak akciğer rezeksiyonunun hastanın solunum

fonksiyonunu tehdit etmeyecek miktarda olması gerekir. Tek bir loba veya bir akciğere sınırlı anevrizmalar da, ilgili lob veya akciğerin rezeksiyonu ( lobektomi yada pnömonektomi ) ve buna ek olarak tekrarları engellemek amacıyla postoperatif dönemde devam edilecek immünosupresif tedavi şimdilik en etkili tedavi biçimi olarak görülmektedir (15,23,36).

İmmünosupresif tedavinin denendiği multipl anevrizmalı hastaların hemoptizilerinin geçtiği bildirilmektedir (35,48,56). Buradaki klinik ve radyolojik düzelmeye " yalancı iyileşme " denmektedir. Anevrizmaların tamamen trombozuna bağlıdır. Gerçekte pulmoner arter anevrizması irreversibl bir lezyondur (36,54). Tıbbi tedavi ile gerilemez (55). Rutin muayenelerde, arteriyel tutulma, anevrizma ile sonuçlanmadan, damar duvarındaki inflamasyon nekroz ve perforasyon aşamasına varmadan yakalanırsa immünosupresif tedavi özel önem taşır. İmmünosupresif tedavi inflamasyonu bu aşamada durdurarak irreversibl hasar olmasını önleyebilir (11,17,20,31,54).

Cerrahi rezeksiyonun uygulanamadığı multipl anevrizmalı hastalarda anevrizmaların transkateter embolizasyonu alternatif bir tedavi yöntemi olarak sunulmaktadır. Bazı hastalarda iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir. Bu amaçla embolizasyon materyelleri olarak ethiodol ile karıştırılmış isobutyl-2-cyanoacrylate veya Gelfoam kullanılmaktadır. Bu işlem esnasında pulmoner infarkt olabilmektedir. Başarılı pulmoner embolizasyona rağmen tekrarlayıcı hemoptizisi olan hastalarda bronşiyal arter anevrizmalarını araştırmak amacıyla bronşiyal arteriyografi yapılmalı ve anevrizma varsa embolizasyon yapılmalıdır. Embolizasyon yönteminin kullanılabilmesi için hastada vena kava superior veya vena kava inferior yolunun açık olması, buraların hastalık tarafından tutulmamış ve tromboz olmaması gerekmektedir. Gerektiğinde embolizasyon mükerrer defa yapılabilir (36,56).

Tıkayıcı pulmoner arter lezyonu olan anevrizmasız hastalarda immünosupresif tedaviye ek olarak antikoagülan tedavi de önerilmektedir (11,15,36,55). Tıkanan arterlerin parsiyel olarak rekanalize olabileceği

bildirilmiştir (48). Ancak hemoptizi varlığında özellikle uzun süreli antikoagülasyon kesinlikle kontraendikedir (31).

Bütün tedavi yöntemlerine rağmen, Behçet hastalığında, özellikle anevrizmatik pulmoner arter lezyonları hala yüksek mortalite oranı taşımaktadır (11).

---

Tablo:11 VASKÜLO-BEHÇET HASTALIĞINDA CERRAHİ TEDAVİ  
ENDİKASYONLARI

---

1. Kanama
  2. Anevrizma
  3. Şiddetli iskemi
- 

#### 4.7 KOMPLİKASYONLAR:

Büyük arter lezyonları nedeniyle cerrahi girişim yapılan Behçet hastalarında yapılan tedavi işleminin biçimine göre ( prostetik greft ile revaskülarizasyon veya arter ligasyonu ya da pulmoner rezeksiyon ) muhtelif komplikasyonlar gelişebilir. Bunların büyük bir çoğunluğu Behçet hastalığı dışı hastalarda da olan komplikasyonlar türündendir. Bunları dışında Behçet hastalığının tabiatından kaynaklanan komplikasyonlar da olabilir. Bunlar:

1. Behçet hastalığında yara iyileşmesi gecikmiştir. Hatta yaradan uzun süreli akıntı olabilir (52). Bu steril inflamasyonel olay yara enfeksiyonu ile karışabilir.

2. Ayrıca postoperatif dönemde enfeksiyon olmaksızın uzun süreli ateş olabilir (52).

3. Yara iyileşmesindeki soruna ek olarak arter duvarındaki artmış fragilité str yetersizliđine bađlı ciddi cerrahi kanamalara neden olabilir (2,9,25,30).

4. Fibrinolitik sistemdeki defekte bađlı hiperkoagulobilité durumu Behçet hastalığında erken greft trombozuna neden olarak ciddi sorun meydana getirebilir (26).

5. Pulmoner arter anevrizması nedeniyle ameliyat edilen hastalarda diffz pulmoner fibrozis, inflamasyon ve bronşa kanamanın neden olduđu intraalveolar ve bronşiolar kan varlığı, pulmoner rezeksiyon sonrası hastanın solunum fonksiyonlarını negatif ynde etkileyebilir.

6. Birçok hastada venz sistem trombozu da olacađından Behçet hastalığı postoperatif dönemde pulmoner emboli riski ynnden zellik taşıyor olabilir (15,20).

7. Arteriyel girişim yapıldığı dönemde Behçet hastalığı akut atak döneminde olabilir. Bu durumda hastada cerrahi tedavi sürecinde başka sistem tutulumuna bađlı sorunlar grlebilir. Barsak perforasyonu gibi.

8. Preoperatif dönemde immnosupresif tedavi alanlarda ve postoperatif immnosupresif tedavi verilenlerde buna bađlı sorunlar gelişebilir. Trombositopeni, lkopeni, direnç dşklđ olabilir (10).

Behçet hastalığına zg gelişebilecek yukarıdaki sorunlardan başka komplikasyonlar da gelişebilir. Bu komplikasyonlar ařađıda kısaca zetlenmiřtir (39,40,57):

9. Renal komplikasyonlar: Akut tbler nekroz: Grlme sıklığı hastada preoperatif nefropati, renal arter darlığı , ameliyatta suprarenal aort klampı koyma ve peroperatif hipotansiyon olması gibi ilave sorunların varlığında artmaktadır. Abdominal aort anevrizması ameliyatı sonrası grlme sıklığı daha fazladır.

10. Kalp komplikasyonları: Ameliyata alınma durumunda olan Behçet hastalarının çoğunluğunun sıklıkla genç hasta olması dolayısıyla koroner arter hastalığı nadiren görülür. Ancak hastaların ameliyat öncesi kalp durumunun iyi araştırılması ve perioperatif dönemde kardiyak yönden iyi monitörizasyonu gerekmektedir. Bu şekilde miyokard infarktüsü ve kalp yetmezliği gibi kalp komplikasyonları en aza indirilir.

11. Solunum yetersizliği: Özellikle abdominal girişim ve pulmoner rezeksiyon yapılan hastalarda genellikle birkaç saat süren respiratör desteği gerekebilir. Bunda hastanın preoperatif solunum fonksiyonu kapasitesi, ameliyat süresi ve rezeksiyon yapılan akciğer miktarı gibi faktörler rol oynar.

12. İntestinal iskemi: Abdominal girişim yapılan hastalarda mesenterik arter hastalığı olması, inferior mesenterik arter bağlanması, peroperatif hipotansiyon ve hipoperfüzyon olması ya da ekartör travması gibi olaylar barsak iskemisi olmasında rol oynamaktadır. Abdominal aorta anevrizması rezeksiyonunda inferior mezenterik arterin bağlanmasına karar vermeden önce distal basınç ölçülmelidir.

13. Kanama: Ameliyat süresince veya erken postoperatuvar dönemde oluşan kanamaların en sık nedenleri şunlardır:

- i. Mekanik hemostaz yetersizliği
- ii. Antikoagülan tedavi
- iii. Dilüsyonal trombositopeni
- iv. Dissemine intravasküler koagülasyon ve tüketim kogulopatisi
- v. Pıhtılaşma faktörlerinde oluşan defektler

14. Yara enfeksiyonu: Özellikle femoral insizyonu olan hastalarda, acil olarak ameliyata alınanlarda enfeksiyon riski daha yüksektir . Ameliyatta ve hastanın hazırlanmasında genel sterilizasyon kurallarına dikkat edilmelidir.

15. Stroke: Hastada aterosklerotik veya Behçet hastalığına bağlı karotis arter lezyonu olabilir. Karotis üfürümü olan her hastanın karotis lezyonu ultrasonik olarak değerlendirilmelidir.

16. Greft enfeksiyonu: Behçet hastalığında sentetik greft kullanılmasının tercih edilmesi dolayısıyla prostetik greft enfeksiyonu önemli bir sorun oluşturabilmektedir. Ancak profilaktik antibiyotik kullanımı bu komplikasyonun rastlanma oranını %1 oranına düşürmüştür. Femoral insizyon varlığı bir risk faktörüdür.

17. Aortoenterik fistül: Anevrizma rezeksiyonu sonrası aorta greft interpoze edilen hastalarda geç dönemde görülebilen ciddi bir komplikasyondur. Hastane mortalitesi %50 nin üzerindedir.

18. Distale emboli: Revaskülarizasyon girişimlerinden sonra görülebilen bir sorundur. Sistemik heparinizasyona ve pıhtı oluşumuna özel dikkat edilmelidir.

19. İyatrojenik impotans: Erkek hastalarda aortik rekonstruksiyon sonrası impotans oranı %25 e yakındır. Bundan korunmak için aortanın sol lateral duvarı boyunca uzanan otonom sinir liflerini koruyacak şekilde diseksiyon yapılmalıdır.

20. Postoperatif atelettazi: Özellikle pulmoner rezeksiyon yapılan hastalarda önem kazanır. Preoperatif hastanın yeterince bilgilendirilmesi, postoperatif yeterli ekspektorasyon ve göğüs fizyoterapisi ile yeterli analjezi sağlanması atelettaziden korunmada kesinlikle gereklidir.

21. Pnömoni: Atelettaziden korunmaya ve respiratör desteği gereken hastalarda bronş temizliğinde sterilizasyona dikkat etmek gerekir.

22. Postoperatif ampiyem: Genel ameliyat sterilizasyonuna dikkat ederek plevranın enfekte olmaması sağlanmalıdır. Diren takip ve bakımı yeterli olmalı ve direnler en kısa zamanda uzaklaştırılmalıdır .

23. Bronş fistülü: Behçet hastalığındaki yara iyileşmesi sorununun, özel bir riskinin olup olmadığı hakkında bilgi yoktur.



#### 4.8 AYIRICI TANI

##### Pulmoner arter anevrizmalarına neden olan hastalıklar (5,15):

1. Sifiliz
2. Bakteriyel endokardit ( Mikotik anevrizma )
3. Kronik pulmoner hipertansiyon ( Soldan sağa şantlı kongenital kalp hastalıkları )
4. Schistosomiasis
5. Marfan sendromu
6. Tüberküloz ( Rasmussen anevrizmaları )
7. Kanser
8. Travma

##### Behçet hastalığında non-anevrizmatik, trombotik pulmoner tutulumun ayırıcı tanısı (11,26):

1. Tüberküloz
2. Pulmoner Embolizm
3. Plörezi
4. Rekürren pnömoni
5. Pulmoner fibrozis
5. Obstruktif akciğer hastalığı

##### Büyük damar vaskülitleri (9,21):

1. Sistemik lupus eritematozus
2. Progresif sistemik skleroz
3. Temporal arterit
4. Buerger hastalığı
5. Takayasu arteriti
6. Relapsing polikondritis
7. Fibromusküler displazi

## 5. HASTALAR VE METOD

Bu klinik arařtırma Cerrahpařa Tıp Fakóltesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında 1977 yılı ve Haziran 1993 tarihleri arasında Behçet hastalığına baėlı periferik ve pulmoner arteriyel anevrizma nedeniyle ameliyat edilen 25 hasta kayıtlarının retrospektif olarak deėerlendirilmesini içermektedir.

Ameliyata alınan hastaların 10' u Cerrahpařa Tıp Fakóltesi multidisipliner Behçet hastalığı polikliniėinden refere edilmiřlerdir. Multidisipliner Behçet polikliniėi haftalık olarak romatolog, dermatolog ve oftalmoloėun bir araya gelmesi biçiminde oluřturulmuřtur. 8 hastaya arteriyel patoloji nedeniyle yatırıldıktan sonraki klinik incelemeden sonra Behçet hastalığı tanısı konuldu. Kalan 17 hastanın ise yatırılıřında Behçet hastası olduėu hikayesinden öğrenildi.

Çalıřmaya alınan hastaların tedavi edildiėi yıllar içinde geçerli kabul edilen tanı kriterleri teřhise esas alınmıřtır. 1984 yılına kadar O'Duffy tanı kriterlerine göre, 1990 yılına kadar Lehner ve Barnes' in tanı kriterlerine göre, 1990 yılından sonra da " Behçet Hastalığı Uluslararası Çalıřma Grubu " ( ISG ) tanı kriterlerine göre teřhis konulmuřtur.

Hastalar içinde tıkayıcı arter lezyonuna baėlı revaskülarizasyon amacıyla ameliyata alınan hasta yoktu. Bütün hastalar arteriyel anevrizma nedeniyle ameliyat edilmiřtir.

2 hasta pulmoner arter anevrizmasının bronřa açılmasına baėlı massif hemoptizi nedeniyle acil ameliyata alındı. Diėer hastalar elektif řartlarda meliyata alınmıřlardır.

Behçet hastalarında anevrizmaların tetkiki bařlangıçta konvansiyonel anjiografi ile yapılırken daha sonra bir hastada pikür yerinde

yalancı anevrizma gelişmesi üzerine son 7 hastada tetkik için intravenöz DSA kullanılmıştır. Abdominal aort anevrizmalı ( AAA ) hastaların biri hariç hepsi bilgisayarlı batın tomografisi ile ameliyata alındılar. Pulmoner arter anevrizması ( PAA ) olan bir hastaya başka bir klinikte pulmoner arter sineanjiografisi yapılmıştı. 2 hastada lezyonun demonstrasyonu MRI ile yapıldı. Pulmoner arter anevrizması düşünülen hastaların hepsinde intravenöz DSA ile anevrizma lokalizasyonu ve sayısı verifiye edildi. Acil olarak ameliyata alınan pulmoner soliter kitleli bir hasta sadece bilgisayarlı toraks tomografisi ile ameliyata alındı. 2 hastada incelemelere pulmoner veya arteriyel sintigrafi ilave edilmiştir.

Kontrol muayenelerinde pulmoner arter anevrizmalı hastalar intravenöz DSA ile, periferik arteriyel anevrizmalar bilgisayarlı tomografi veya ultrasonografi ile nüks lezyon yönünden araştırıldılar. Nüks anevrizma gelişen hastalar yeniden operasyona alındılar.

Takip muayenelerinde konulan greftin patensisi ve tıkanığı durumlarda hastada oluşan iskemik tablonun derecesi değerlendirildi.

Hastaların hepsinde cilt reaktivite testi iğne batırılmak suretiyle değerlendirildi. Çoğunda HLA tiplmesi yönünden HLA -B5 bakıldı.

Tıkayıcı arter lezyonu ( Tibial tıkanıklık ) olan bir hastada abdominal aort anevrizmasına yönelik girişim sonrası ayak sırtında iskemik yara nedeniyle transmetatarsal amputasyon yapıldı.

Hastalara son yıllarda postoperatif dönemde Cyclophosphamide ile immünosupresif tedavi uygulandı. Kliniğimize geldiğinde almakta olduğu immünosupresiflere de devam edildi.

Pulmoner arter anevrizmalı hastaların hepsinin materyali, periferik arter anevrizmalı hastaların çoğunun arter veya anevrizma duvarı histopatolojik olarak incelendi. Son bir yıldır da immünfloresan boyama tekniği ile arter duvarında immünglobulin ve kompleman varlığı araştırılmaktadır.

Pulmoner arter anevrizması olan hastalarda anevrizma eksizyonunu sağlayacak şekilde lobektomi veya pnömonektomi tarzında akciğer rezeksiyonu

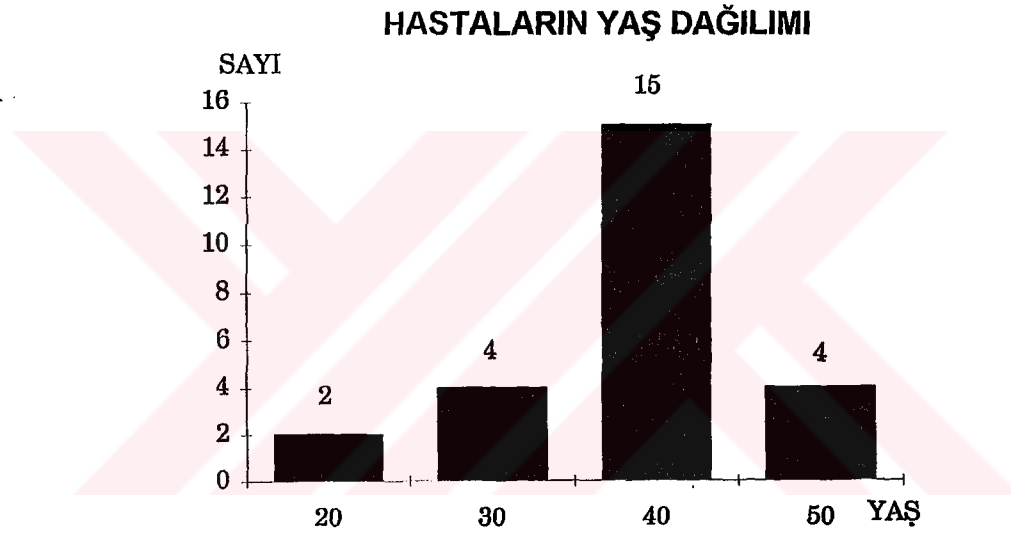
yapıldı. Periferik arter anevrizmalarında ise çoğunlukla proksimal arter eksplere edilip kontrol altına alındıktan sonra anevrizma açıldı ve intraanevrizmal yaklaşımda bulunuldu. Distal kontrol edilerek revaskülarizasyon prosedürü uygulandı. Hastalarda ikisi hariç sentetik greftler kullanıldı. Aortta Dacron veya PTFE ( Politetraflouroethylen ) , ekstremiteelerde ise PTFE greft tercih edildi. Son yıllarda ameliyat edilen abdominal aort anevrizmalı hastaların proksimal anastomozunun çevresine omentum taşınarak sarıldı. Abdominal aort anevrizmalı hastalarda anevrizmanın büyüklüğüne göre revaskülarizasyon, tüp greft interpozisyonu veya aortobiliak yada aortobifemoral bypass şeklinde yapıldı. Greft konulan hastalar postoperatif dönemde antiagregan tedavi altına alındılar. 225 mg Dipiridamol + 80 mg Aspirin verildi.

Hastaların hepsi Behçet hastalığının takibi ve tıbbi tedavisi yönünden postoperatif dönemde multidisipliner Behçet hastalığı polikliniğinin takibine alındılar.

## 6. BULGULAR:

Kliniğimizde 1977-1993 yılları arasında 25 hastaya 28 anevrizma nedeniyle cerrahi tedavi uygulanmıştır.

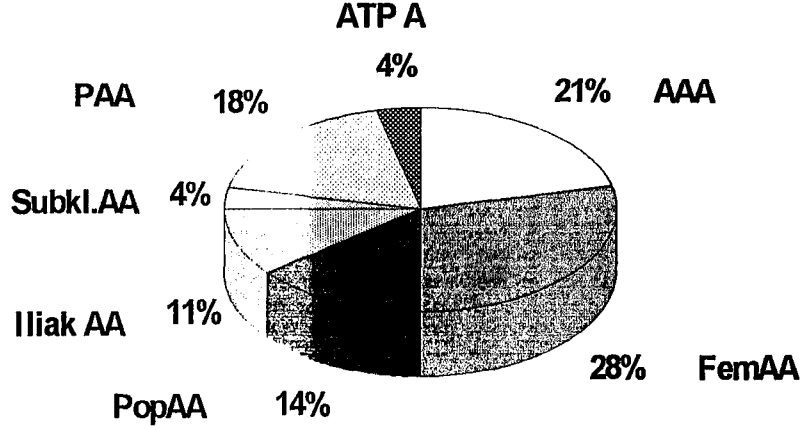
Hastaların hepsi erkekti. En genç hasta 17 yaşında, en yaşlı hasta 49 yaşındaydı. Yaş ortalaması 30,3 idi. Büyük çoğunluğu dördüncü dekatta idi. Hastaların yaş gruplarına göre dağılımı aşağıda sunulmuştur.



25 hastada 28 anevrizmanın lokalizasyonuna göre dağılımı aşağıdaki gibidir:

|   |   |
|---|---|
| Abdominal aort anevrizması ( AAA ).....               | 6 |
| Femoral arter anevrizması ( FemAA ) .....             | 8 |
| Popliteal arter anevrizması ( PopAA ) .....           | 4 |
| İliak arter anevrizması ( İAA ) .....                 | 3 |
| Subklavian arter anevrizması ( SAA ) .....            | 1 |
| Arteria Tibialis Posterior anevrizması ( ATPA ) ..... | 1 |
| Pulmoner arter anevrizması ( PAA ) .....              | 5 |

## ANEVRİZMALARIN LOKALİZASYONUNA GÖRE DAĞILIMI



Hastaların 8 tanesine Behçet hastalığı tanısı kliniğimizde konulmuştur. Kalan 17 hasta Behçet hastası olduğunu daha önceden biliyordu. Bunlar 1 ile 12 yıl arası ( Ortalama: 6.6 yıl ) bu nedenle değişik merkezlerce takip ve tedavi ediliyordu.

4 hasta kliniğimize başvurmadan önce başka bir hastanede ameliyat geçirmişti. Bu olgular ve geçirdiği önceki ameliyatlar aşağıda gösterilmiştir:

Tablo:12

### **DAHA ÖNCE AMELİYAT GEÇİREN HASTALAR**

1. 39y AAA ..... 5 yıl önce femoral embolektomi ve ardından femoral anevrizma eksizyonu + PTFE greft interpozisyonu
2. 35y FemAA ..... 9 yıl önce femoral anevrizma eksizyonu
3. 34y PopAA ..... 13 gün önce popliteal anevrizma eksizyonu + lateral sütür
4. 39y FemAA ..... 3 yıl önce karotis arter anevrizması + ligasyon

Hastaların bazılarında ( 8 hasta ) kliniğe başvurduğunda multipl lezyon vardı. 8 yıldır Behçet hastası olan 30 yaşında bir erkek hastada geldiğinde sağ ana iliak arterde yalancı anevrizma ve yine aynı tarafta ana femoral arterde gerçek anevrizma mevcuttu. Sağ baziller PAA ' na bağlı massif hemoptizi ile acil ameliyata alınıp postoperatif 8. gün ölen bir hastanın otopsisinde tromboze sol ana PAA ve bir dalında ikinci bir PAA tespit edildi. Ayrıca daha önce vena kava süperior sendromu ( VCSS ) nedeniyle başvuran kalp ( sağ atrium ) ve v. kava süperior trombozu olan 32 yaşında bir erkek hasta hemoptizi ile başvurduğunda solda iki adet olmak üzere bilateral PAA mevcuttu. AAA 'lı bir hastada eskiden gelişip yerleşmiş bir lezyon olarak sağ ayakta iskemik yaraya neden olmuş sağ distal tıkanıklık ve sol femoral tıkanıklık mevcuttu. Bir başka AAA ' lı hastada ise sol iliak tıkanıklık mevcuttu. Femoral anevrizmalı bir hastanın sağ karotisi anevrizma nedeniyle daha önce başka bir merkezde ligatüre edilmişti. Popliteal anevrizmalı 24 yaşında erkek bir hastaya daha önce distal tıkanıklık nedeniyle lomber sempatektomi yapılmıştı. Toplam 3 hastada ilave olarak tıkaçıcı arter lezyonu vardı.

Tablo:13

**GELDİĞİNDE MULTİPL LEZYONU OLAN HASTALAR**

|          |                     |  |
|----------|---------------------|--|
| 1. 30y E | 8 yıldır Behçet H.  | İliak yalancı anevrizma + Femoral gerçek anevrizma                             |
| 2. 32y E | Tanı kliniğimizde   | VCSS ( V.kava süp. ve sağ atrium trombozu ) + Bilateral multipl ( 3 adet ) PAA |
| 3. 35y E | 6 yıldır Behçet H.  | Bilateral olmak üzere 3 ayrı PAA   |
| 4. 43y E | 11 yıldır Behçet H. | AAA + Sağ distal tıkanıklık + Sol femoral tıkanıklık                           |
| 5. 39y E | 12 yıldır Behçet H. | AAA + Sol iliak tıkanıklık   |
| 6. 39y E | 12 yıldır Behçet H. | FemAA + Sağ karotis ligasyonu ( Anevrizma nedeniyle )                          |
| 7. 24y E | ?                   | PopAA + Distal tıkanıklık  |
| 8. 38y E | ?                   | PopAA + VCSS   |

5 hastada postoperatif dönemde yeni anevrizma gelişimi saptanmıştır. AAA ' lı anjio yapılan bir hastada 1 ay sonra anjio pikür yerinde femoral yalancı anevrizma gelişmiştir. Femoral anevrizma nedeniyle ameliyat edilen bir diğer hasta 1 yıl sonra massif hemoptizi ile başvurduğu göğüs hastalıkları kliniğinde PAA kanamasından ölmüştür. Popliteal anevrizma nedeniyle ameliyat edilen bir hastada 2 yıl sonra aynı taraf ATP de distalde anevrizma gelişmiştir. Sağ PAA nedeniyle sağ alt lobektomi yapılan 17 yaşında bir erkek hastanın daha sonraki kontrol akciğer grafisinde solda PAA tespit edilmiş ancak ameliyat edilemeden evinde massif hemoptiziden öldüğü öğrenilmiştir. Bir başka sağ PAA ' lı üst lobektomi yapılan hastanın 3 ay sonra çekilen kontrol pulmoner DSA ' de sağ alt lob arterinde küçük bir PAA tespit edildi ancak solunum fonksiyonları kısıtlı olduğundan ameliyata alınamadı. Hastanın evinde massif hemoptiziden öldüğü öğrenildi.

**Tablo:14 TAKİPLERİ SÜRESİNCE İKİNCİ BİR LEZYON GELİŞEN HASTALAR**

| Hasta    | Lezyon | Tedavi                | İkinci Lezyon                  | Sonuç      |
|----------|--------|-----------------------|--------------------------------|------------|
| 1. 28y E | AAA    | Lateral sütürle tamir | 1 ay sonra pikür yerinde FemAA | Venöz yama |
| 2. 20y E | FemAA  | İliopopliteal Bypass  | 1 yıl sonra PAA                | Evinde ex  |
| 3. 24y E | PopAA  | Ven interpozisyonu    | 2 yıl sonra ATP anevrizması    | Ligasyon   |
| 4. 17y E | PAA    | Lobektomi             | Karşı tarafta PAA              | Evinde ex  |
| 5. 43y E | PAA    | Lobektomi             | 3 ay sonra aynı tarafta PAA    | Evinde ex  |



Hastalarımız başvuru şikayetleri açısından değerlendirildiğinde aşağıdaki bulgular elde edildi:

AAA nedeniyle ameliyat edilen hastaların biri hariç hepsinin karın ağrısı yakınmaları vardı. Bir hastada ise, AAA böbrek ultrasonografisi yapılırken tesadüfen tespit edilmiştir. 3 hastada buna karında şişlik ve kitle yakınması eşlik ediyordu. Bir hastaya anevrizma trombusüne bağlı olduğu düşünülen iliak tıkanıklık nedeniyle daha önce femoral embolektomi yapılmıştı.

PAA olan hastaların hepsinde ciddi hemoptizi yakınması vardı. Bir hastamız ise ilk olarak VCSS 'na neden olmuş v. kava superior ve sağ atrium trombozu ile başvurdu. Biri sağ akciğer üst lobda soliter kitle araştırılması amacı ile yapılan transtorasik iğne aspirasyon biyopsisi sırasında gelişen masif hemoptizi nedeni ile olmak üzere iki hastamız masif hemoptizi semptomları ile acilen ameliyata alındı.

Femoral anevrizması olan hastalar kasıkta ya da uylukta pulsatil kitle yakınması ile, bir hastamız da kasığında infekte intibamı veren büyük bir hematoma kitlesi ile başvurdu.

Sağ subklavian arter anevrizması olan hastamızın başvuru şikayeti ise trakeal basıya bağlı solunum sıkıntısı ve inspiriyum zorluğuydu.

Popliteal arter ve ATP anevrizmalarında ise ilgili lokalizasyonda pulsatil kitle yakınması vardı.

Hastaların Behçet hastalığı tanı kriterleri açısından diğer sistem tutulumları aşağıdaki tabloda özetlenmiştir: (Tablo:15)

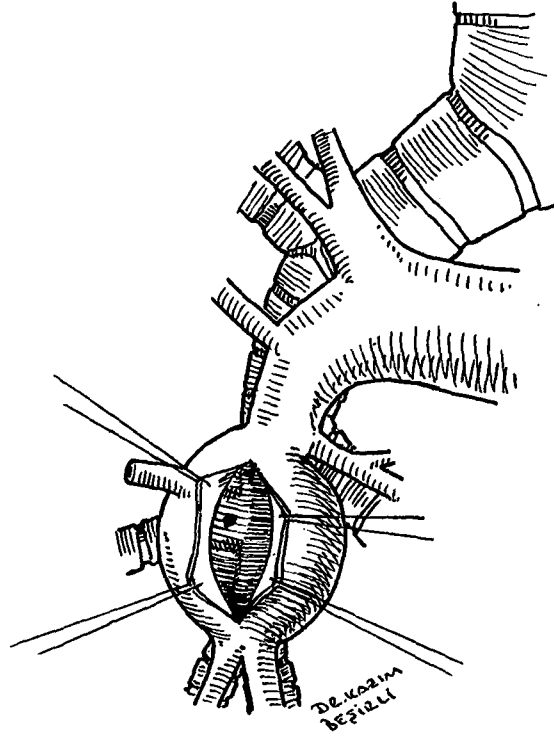
|    | Hasta | Lezyon       | Oral Aft | Genital Aft | Cilt Tutulum | Göz Bulgusu | Paterji Testi | HLA-B5 | Tromboflebit | Artrit | SSS Tutulum | Kalp Tutulum |
|----|-------|--------------|----------|-------------|--------------|-------------|---------------|--------|--------------|--------|-------------|--------------|
| 1  | 28y,E | AAA          |          |             |              | (+)         | (+)           | (+)    |              |        |             |              |
| 2  | 40y,E | AAA          |          |             |              |             |               |        |              |        |             |              |
| 3  | 32y,E | AAA          |          | (+)         |              |             |               |        |              |        |             |              |
| 4  | 43y,E | AAA          | (+)      | (+)         |              | (+)         |               | (+)    | (+)          |        |             |              |
| 5  | 49y,E | AAA          | (+)      |             | (+)          | (+)         |               |        |              |        |             |              |
| 6  | 39y,E | AAA          | (+)      | (+)         |              |             | (+)           |        | (+)          |        |             |              |
| 7  | 35y,E | IliakAA      |          |             |              |             | (+)           |        |              |        |             |              |
| 8  | 31y,E | IliakAA      |          |             |              |             |               |        |              |        |             |              |
| 9  | 30y,E | Subkl.AA     |          |             |              | (+)         |               |        |              |        |             |              |
| 10 | 30y,E | Ili + Fem AA | (+)      | (+)         | (+)          | (+)         |               |        | (+)          |        |             |              |
| 11 | 30y,E | FemAA        | (+)      | (+)         | (+)          |             | (+)           |        | (+)          |        |             |              |
| 12 | 20y,E | FemAA        | (+)      | (+)         |              |             | (+)           | (+)    |              |        |             | (+)          |
| 13 | 39y,E | FemAA        | (+)      | (+)         |              | (+)         |               |        |              | (+)    |             |              |
| 14 | 35y,E | FemAA        |          |             |              |             |               |        |              |        |             |              |
| 15 | 30y,E | FemAA        | (+)      | (+)         |              |             |               | (+)    |              |        |             |              |
| 16 | 39y,E | FemAA        |          |             |              |             |               |        |              |        |             |              |
| 17 | 24y,E | PopAA        | (+)      | (+)         |              |             | (+)           | (+)    | (+)          |        |             |              |
| 18 | 38y,E | PopAA        | (+)      | (+)         | (+)          | (+)         | (+)           | (+)    |              |        |             |              |
| 19 | 34y,E | PopAA        | (+)      | (+)         | (+)          |             |               | (+)    |              |        |             |              |
| 20 | 30y,E | PopAA        |          |             |              |             |               |        |              |        |             |              |
| 21 | 32y,E | PAA          | (+)      |             |              | (+)         | (+)           |        | (+)          |        |             | (+)          |
| 22 | 17y,E | PAA          |          |             |              |             |               |        |              |        |             |              |
| 23 | 35y,E | PAA          | (+)      | (+)         | (+)          |             |               | (+)    | (+)          | (+)    |             |              |
| 24 | 43y,E | PAA          |          |             |              |             |               |        |              |        | (+)         |              |
| 25 | 24y,E | PAA          | (+)      | (+)         |              |             |               |        | (+)          |        |             |              |

Arteriyel lezyonlar başlangıçta klasik arteriografi ile değerlendirilmiştir. Bu şekilde beş hastaya anjiogram yapıldı. AAA lı bir hastada daha sonra pikür yerinde femoral yalancı anevrizma gelişti. Bu risk yüzünden daha sonraki arteriyel lezyona yönelik inceleme olarak anjiogram uygulanmasından vazgeçildi ve hiç bir hastada klasik arteriografi işlemi yapılmadı.

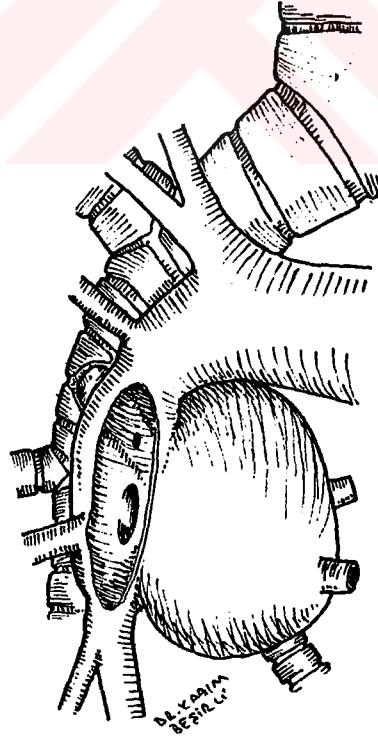
AAA olan hastalarda temel değerlendirme bilgisayarlı karın tomografisi yardımı ile yapıldı. Bilgisayarlı tomografinin (BT) AAA' nın başlangıcını ve bitiş noktasını belirlemede yeterli bilgi verdiği gözlemlendi. Altı AAA' lı hastamızın beş tanesinde anevrizma infrarenal yalancı anevrizma tipinde idi. Bu hastalarda ameliyatta aorta duvarındaki defektin posterior ya da posterolateral de olduğu görüldü. Arteriografi yapılmış olan bir olguda 10x10 cm boyutlarında yalancı anevrizma tespit edildi. Ameliyatta anevrizmanın süperior mesenterik arterin hemen altında suprarenal posterior yerleşimli 1x1 cm.lik yuvarlak bir defektten kaynaklandığı tespit edildi. Renal ultrasonografi yapılırken tesadüfen tespit edilen bir AAA ' lı hastada lezyon daha sonra BT ve iv. DSA ile gösterildi. İnfrarenal biri sola diğeri sağa doğru olmak üzere iki ayrı ekstrasvazyon yeri tespit edildi. BT'de bir hematoma kitlesi mevcuttu. Aynı hastanın operasyonunda aortada, iki adet solda, bir adet sağda olmak üzere posterolateral duvarlarda 3 adet defekt tespit edildi.

PAA olan hastalarda temel değerlendirme toraks BT ile yapıldı. Direkt akciğer grafisinde tespit edilen asıl patoloji parahiler yuvarlak opasite idi. İki hastada buna ek olarak periferik alveolar infiltratlar mevcuttu. Diğeri bir hastada ise sağda orta zonda ileri derece büyük yuvarlak soliter kitle imajı mevcuttu. Tomografide de soliter kitle olarak değerlendirilen lezyona iğne aspirasyon biopsisi yapılması üzerine gelişen massif hemoptizi nedeniyle yapılan torakotomi ve üst lobektomi piyesinin patolojik incelenmesi ile enfarktüs sahasına kanamış pulmoner arterit olduğu anlaşıldı. Bu hastaya 3 ay sonra kontrol iv. pulmoner DSA çekildi. Sağ alt lob arterinde de PAA olduğu tespit edildi. Bir başka hastanede pulmoner arter sinegrafisi yapılmış ve sağ pulmoner arter inferior dalında 15 mm.lik anevrizma tespit edilmiş bir hastanın pulmoner perfüzyon sintigrafisinde posterobasal nonsegmenter perfüzyon defekti tespit edildi.

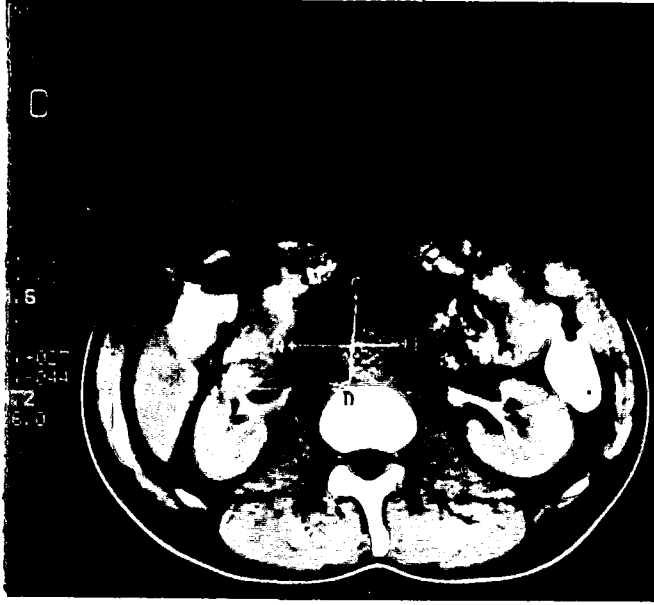
İliak AA olan hastalardan birine arteriografi diğeri ikisine iv. DSA yapıldı. Her üç iliak arter anevrizması da sağ ana iliak arterdeydi ve biri sakküler (



**Şekil:1:** Alt lob bronşuna fistülize olmuş baziller PAA'nın şematik gösterilmesi. Hastaya alt lobektomi yapıldı.



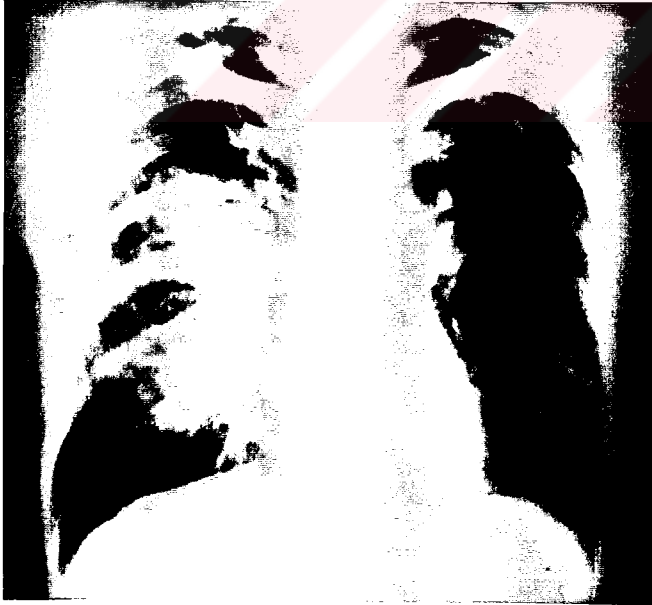
**Şekil:2:** Orta lob bronşuna fistülize olmuş alt lob PAA. Bu hastada anevrizma kesesi sağ pulmoner arterlere derece yapışıklı. Hastaya pnömonektomi yapıldı.



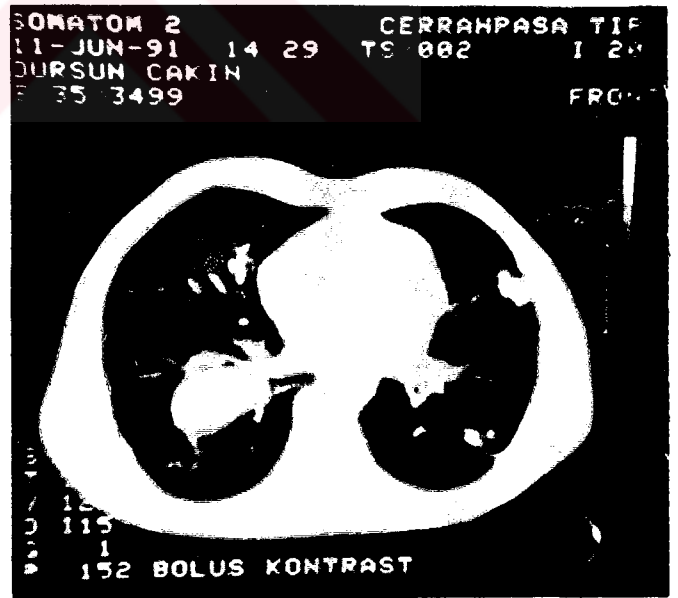
**Resim:1:** İçinde trombus ihtiva eden yalancı AAA nın karın BT si



**Resim:2:** İki ayrı defekten kaynaklanan yalancı AAA nın DSA si.



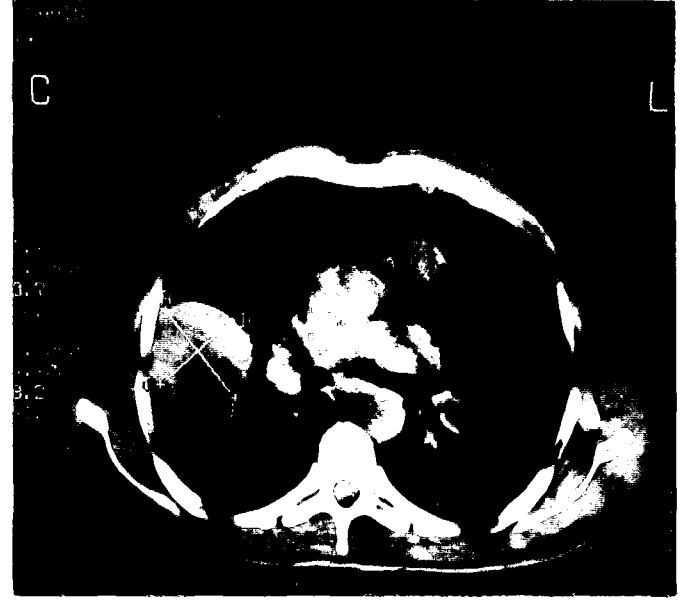
**Resim:3:** Sağ alt lob PAA na bağlı yuvarlak opasite ve alveolar infiltratlar.



**Resim:4:** Aynı hastada kontrastlı toraks BT ile PAA nın görünümü.



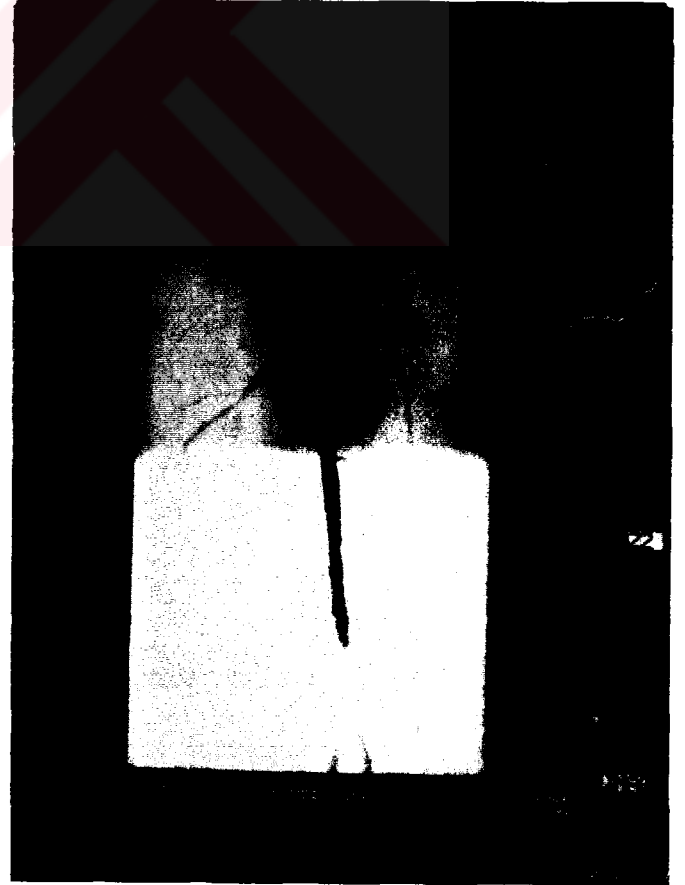
**Resim:5:** Sağ akciğer üst lobda tromboze üst lob PAA na bağlı çok büyük opasite.



**Resim:6:** Aynı hastada tromboze PAA nın tomografik görünümü.



**Resim:7:** Süperfişiyal femoral arterde yalancı anevrizmanın DSA ile görünümü.



**Resim:8:** Popliteal gerçek anevrizmanın DSA ile görünümü.

gerçek ) ikisi yalancı anevrizma tipindeydi. Hastaların birinde ek olarak sağ taraf ana femoral arterde sakküler anevrizma tespit edildi. Bu hasta kasıkta şişlik nedeniyle başvurmuştu.

Sağ subklavian arter anevrizması olan hastanın direkt akciğer grafisinde üst mediastende sağ kupulayı örten opasite vardı. Arteriografide vertebral arterin hemen distalinden kaynaklanan ileri derece büyük yalancı anevrizma tespit edildi.

Femoral veya popliteal arter anevrizması olan 10 hastanın 3 'ünde arteriografi, 3 'ünde iv. DSA, birinde BT ve sintigrafi ile arteriyel lezyon verifiye edildi. Bunlardan ikisi hariç diğerlerinin hepsi yalancı anevrizma tipindeydi. Gerçek anevrizmalar hastaların birinde femoralde, diğerinde popliteadaydı. Cildi ileri derece gererek beslenme bozukluğu yapmış ATP anevrizması ile, enfekte ileri derece büyük hematomlu bir femoral yalancı anevrizmalı bir hasta ve başka bir hastanede 13 gün önce popliteal anevrizma nedeniyle ameliyat edilip nüks anevrizma gelişen bir hasta vasküler hiçbir inceleme yapılmadan ameliyata alındı.

Ultrasonografi 4 hastanın evaluasyon ve kontrol muayenelerinde noninvaziv, kolay, yardımcı bir ilk tetkik yöntemi olarak kullanıldı.

---

**Tablo:16 Arteriyel lezyonun İncelenmesinde Kullanılan Yöntemler**

---

|                                  |          |
|----------------------------------|----------|
| 1. Arteriografi:* Serigrafi..... | 6 hasta  |
| * Sinegrafi .....                | 1 hasta  |
| 2. İV. DSA .....                 | 7 hasta  |
| 3. Bilgisayarlı Tomografi .....  | 10 hasta |
| 4. MRI .....                     | 2 hasta  |
| 5. Ultrasonografi .....          | 4 hasta  |
| 6. Sintigrafi .....              | 2 hasta  |

---

Bir olguda ailevi özellik tespit edildi. Femoral yalancı anevrizması olan bu hastanın iki erkek kardeşinden birinde nöro-Behçet hastalığı vardı. Bu kardeş sinir sistemi tutulmasına bağlı olarak ölmüştür. Diğer kardeşde iliak ve femoral arterlerde anevrizma nedeniyle ameliyat edilmiştir.

28 arter anevrizmasının biri femoral, biri popliteal, 3' ü PAA ve biri iliak AA olmak üzere 6' sı gerçek anevrizma yapısındaydı. Kalan 2 PAA anevrizma tipi açısından değerlendirilmeye tabi tutulmamıştı. AAA larının ve iliak AA larının biri hariç hepsi yalancı anevrizmaydı.

Tablo:17 HASTALARIN ANEVİRZMA TİPİ

|                  | Yalancı Anevrizma | Gerçek Anevrizma | Bilinmiyor |
|------------------|-------------------|------------------|------------|
| 1. AAA           | 6                 | -                | -          |
| 2. İliak AA      | 2                 | 1                | -          |
| 3. Subklavian AA | 1                 | -                | -          |
| 4. Femoral AA    | 7                 | 1                | -          |
| 5. Popliteal AA  | 3                 | 1                | -          |
| 6. ATP Anev.     | 1                 | -                | -          |
| 7. PAA           | -                 | 3                | 2          |
| TOPLAM           | 20                | 6                | 2          |

Hastalarımızdaki 28 anevrizmaya yönelik cerrahi girişimler aşağıda bildirilmiştir:

AAA nedeniyle ameliyat edilen 6 hastanın 5' ine anevrizma eksizyonu ve prostetik greft implantasyonu yapıldı. Bir hastada anevrizma suprarenal küçük bir defekten kaynaklanmıştı. Bu defekt lateral sütür ile primer tamir edildi. Bu hastada 1 ay sonra anjio pikür yerinde femoral yalancı anevrizma



gelişti. Femoral anevrizma eksize edilip defekt venöz yama ile kapatıldı. Bu hasta daha sonra takip edilemedi. Bir hastaya aortobifemoral, bir hastaya aortobiliak, diğerk 3 hastaya tüp greft interpozisyonu yapıldı. Hastaların birinde Dacron diğerklerinde PTFE greft kullanıldı. En son ameliyat edilen 3 hastada anastomotik anevrizma riskini azaltmak ve anevrizma boşunu doldurmak amacıyla proksimal anastomoz bölgesine omentum yerleştirildi. Bir hasta ameliyattan 4 yıl sonra başka bir nedenle ( Üst GİS kanaması ) kaybedildi. Bir hastada immünosupresiv tedavi altındayken postoperatif 15. gün ileum perforasyonu oldu. Bu hastaya ameliyatta kenar rezeksiyonu ve enterorafi yapıldı. Rezeke edilen ileum kısmının patolojik incelenmesinde perforasyonun entero-Behçet hastalığına bağlı olduğu tespit edildi. Postoperatif dönemi sorunsuz seyretti. Kontrol muayenesinde BT ile yeni anevrizma oluşmadığı ve greftin patent olduğu tespit edildi. Diğerk hastaların kontrol muayenelerinde hepsinde greftin açık olduğu tespit edildi. İki preoperatifde olmak üzere 4 hasta postoperatif dönemde Siklofosamid aldı. Bir hastada, geldiğinde sağ distal, sol femoral tıkanıklık ve sağ ayakta iskemik yara vardı. Bu nedenle bu hastaya daha sonra sağ transmetatarsal amputasyon yapıldı.

**Tablo:18 ABDOMİNAL AORT ANEVİZMALI HASTALARIN TEDAVİ VE SONUÇLARI**

|    | PREOP<br>İMMÜNOSÜPRESİF    | AMELİYAT                       | POSTOP<br>İMMÜNOSÜPRESİF      | KOMPLİKASYON<br>VE TEDAVİSİ                | SONUÇ                            |
|----|----------------------------|--------------------------------|-------------------------------|--|----------------------------------|
| 1. | -                          | Lateral sütün ile primer tamir | -                             | Pikür yerinde FemAA<br>→ Venöz yama        | Takip<br>edilemedi               |
| 2. | -                          | Aortobifemoral Bypass (PTFE)   | -                             | -  | 4 yıl sonra<br>GİS kanaması → ex |
| 3. | Siklofosamid<br>+ Kolşisin | Aortobiliak Bypass (PTFE)      | Prednisolon<br>+ Siklofosamid | 15. gün ileum perforasyonu<br>→ Enterorafi | Greft<br>Açık                    |
| 4. | Kolşisin                   | Aortik tüp greft (Dacron)      | Siklofosamid                  | Transmetatarsal amputasyon                 | Greft açık                       |
| 5. | -                          | Aortik tüp greft (PTFE)        | Siklofosamid                  | -  | Greft açık                       |
| 6. | -                          | Aortik tüp greft (PTFE)        | Siklofosamid                  | -  | Greft açık                       |

PAA nedeniyle ameliyat edilen hastaların üç tanesine lobektomi, birine pnömonektomi, diğer birinde de iki ayrı anevrizmaya ligasyon ve anevrizmorafi uygulandı. Son bir yıl içinde ameliyat olan pnömonektomili 24 yaşındaki erkek hasta dışında diğer dört hasta öldü. Yaşayan hasta preoperatif ve postoperatif immünosupressif tedavi altındadır. Bilateral pulmoner arter anevrizması olan 32 yaşında bir hasta PAA gelişiminden altı hafta önce VCSS yapmış sağ atrium tümörü öntanısı ile kliniğimize yatırılıp ameliyat edilmişti. Ameliyatta ekstrakorporeal sirkülasyon ile sağ atriumu dolduran kitle explore edildi ve rezeke edilemeyeceğine karar verilerek biyopsi alındı. Altı hafta sonra hasta hemoptizi ile başvurduğunda çekilen BT'de bilateral PAA tesbit edildi. Ameliyatta sol taraftaki iki ayrı segment PAA'sının biri ligatüre edildi, diğerine anevrizmorafi yapıldı. Bir hafta sonra tekrarlayan hemoptizi nedeniyle karşı taraftaki anevrizmaya yönelik yapılan ameliyatta hasta kaybedildi. Üç yıldır nöro-Behçet hastalığı nedeniyle başka bir merkezde takip ve tedavi edilen diğer bir hasta sağ orta zonda ileri derece büyük soliter kitle evaluasyonu sürecinde yapılan iğne aspirasyon biyopsisi sonrası gelişen massif hemoptizi nedeniyle acil ameliyata alındı. Sağ üst lobektomi yapıldı. Hastada postoperatif siklofosfamid ve prednizolon almasına rağmen üç ay sonra sağ alt lobda küçük anevrizma geliştiği tesbit edildi. Solunum fonksiyonu yetersiz olduğu için ( ZVK1=1200 ml ) ameliyata alınamayan hastanın daha sonra evinde massif hemoptiziden öldüğü öğrenildi. Massif hemoptizi nedeniyle acil sağ alt lobektomi yapılan bir diğer hasta postoperatif solunum yetersizliği nedeniyle birinci gün entübe edilip respiratör tedavisine alındı. Sekizinci gün sepsis nedeniyle hasta kaybedildi. Son bir yıldır tüberküloz tedavisi alan hastanın otopsisinde pnömoni, tüberküloz ve ayrıca sol ana pulmoner arterde ve bir dalında tromboze PAA tespit edildi. Destroyed akciğer nedeniyle sağ alt lobektomi yapılan başka bir hastada daha

sonra solda PAA gelişti. Bu hastanın evinde massif hemoptiziden öldüğü öğrenildi.

**Tablo:19 PULMONER ARTER ANEVİZMALI HASTALARDA TEDAVİ VE SONUÇLARI**

| <u>lezyon</u> | <u>Ameliyat</u>            | <u>Tıbbi Tedavi</u>         | <u>Komplikasyon</u>            | <u>Nüks</u>          | <u>Sonuç</u> |
|---------------|----------------------------|-----------------------------|--------------------------------|----------------------|--------------|
| 1. Bilat. PAA | Ligasyon+<br>Anevrizmorafi | Siklofosamid<br>Prednizolon | Karşı taraftan hemoptizi       | -                    | Exitus       |
| 2. Sağ PAA    | Alt lobektomi              | -                           | -                              | Sol PAA              | Exitus       |
| 3. Sağ PAA    | Acil alt lobektomi         | -                           | Solunum yetersizliği<br>Sepsis | -                    | Exitus       |
| 4. Sağ PAA    | Acil alt lobektomi         | Siklofosamid<br>Prednizolon | -                              | Sağ alt lobda<br>PAA | Exitus       |
| 5. Sağ PAA    | Pnömonektomi               | Siklofosamid<br>Prednizolon | -                              | -                    | Yaşiyor      |

İliak AA' lı hastaların üçünde de lezyon ana iliak arterdeydi. Her 3 hastaya da anevrizma eksizyonu ve PTFE greft interpozisyonu yapıldı. Bir hastada ilave femoral anevrizması vardı. Femoral anevrizma da eksize edildi. Profund femoral greftle ağızlaştırıldı. Bir olguda postoperatif immunosupresif tedavi almasına rağmen 10 ay sonra proximal anostomozda yalancı anevrizma gelişti. Anevrizma aort distaliyle beraber karşı iliak arter başlangıcını da tuttuğundan distal basınç ölçülerek aort distalinden ligasyon yapıldı. Bu hasta 200 m. kladikasyo ile yaşamaktadır. Diğer hastalar postoperatif immünosüpresif tedavi almaktadır ve kontrol muayenelerinde greft açık bulunmuştur. Bir hastaya kontrol DSA yapıldı. Yeni anevrizma oluşumu gözlenmedi.

Tablo:20

## İLİAK ARTER ANEVİRİZMALI HASTALAR

| <u>lezyon</u>   | <u>Tedavi</u>   | <u>Nüks</u>                        | <u>Sonuç</u>                       |
|---|---|------------------------------------|------------------------------------|
| 1. Sağ iliaç common AA<br>( Yalancı )                                   | Eksizyon + PTFE interpozisyonu  | Proksimal anastomotik<br>anevrizma | Aort ligasyonu<br>200 m kladikasyo |
| 2. Common iliaç AA<br>( Yalancı )                                       | Eksizyon + PTFE interpozisyonu  | -                                  | Greft açık                         |
| 3. Sağ common iliaç AA<br>( Yalancı ) +<br>Sağ femoral AA<br>( Gerçek ) | Eksizyon + PTFE Aortofemoral<br>Bypass + Profund-greft<br>implantasyonu | -                                  | Greft açık                         |

Femoral AA ' larının hepsi biri hariç yalancı anevrizmaydı. İki hastada anevrizma eksizyonu sonrası distal basınç ölçülerek arter ligatüre edildi. Bu hastaların birinde anevrizma süperfisiyal femoral arterdeydi ve preoperatif tıkaçıcı lezyon olmamasına rağmen distal basınç kol basıncı 120 mmHg iken 100 mmHg ölçüldü. Ligasyon sonrası da hastada kladikasyo olmadı. Distal nabızlar palpabl idi. Diğer hastada bilateral amoroz olduğu için aktivite zaten kısıtlıydı ve kladikasyo yakınması olmadı. Bu hastada distal basınç 50 mmHg ölçüldü. Bir hastada femoraldeki anevrizma hemotomu oldukça büyük ve enfekte idi. Bu hastaya revaskülarizasyon ekstraanatomik iliopopliteal Dacron bypas şeklinde yapıldı. 4 ay sonra distal anastomozdan kanama oldu. Sütürasyon ile tamir edildi. Takiplerinde greftin tıkanıdığı ancak bacakta iskemik sorun gelişmediği gözlemlendi. Bu hastanın daha sonra PAA bağlı massif hemoptiziden öldüğü öğrenildi. İliopopliteal PTFE bypass yapılan bir başka hastada 4 ay sonra greft tıkanması oldu. Bu hastada profund ligasyonu yapılmış olmasına rağmen kladikasyo mesafesi 200 m. den fazlaydı. Kontrol anjiosunda hastada yaygın kollateraller gelişmiş olduğu gözlemlendi. Bir başka hasta kliniğimize başvurusundan 9 yıl önce femoral anevrizma nedeniyle aortofemoral bypas yapılmıştı. Greft trombozu nedeniyle hastaya iliofemoral safen ven bypas yapıldı. Kullanılan

safenin ek yerinde anevrizma gelişti. Bunu üzerine safen ven greft ligatüre edildi. Hastaya daha sonra 300 m. kladikasyonu olduğu için iliopopliteal sentetik greft ile bypas yapıldı. Ancak bu greft te tıkanı. Hastanın postop. yine 300 m. kladikasyonu mevcuttu. Sol süperfisiyal femoral arter anevrizması nedeniyle PTFE greft interpoze edilen bir hasta ile iliak anevrizması da olan bir diğer hastada greftlerin açık olduğu tespit edildi.

Tablo:21 FEMORAL ARTER ANEVİRİZMASI OLAN HASTALAR

| <u>lezyon</u>                         | <u>Tedavi</u>   | <u>Nüks</u>                                  | <u>Sonuç</u>   |
|---------------------------------------|---|--|--|
| 1. Sol süp. femAA                     | Eksizyon + Ligasyon   | -  | Kladikasyo yok   |
| 2. Sağ com. femAA (enfekte)           | Eksizyon + Iliopopliteal Dacron Bypass                                      | Distal anastomozda kanama<br>—> Tamir        | Greft trombozu/<br>Bacak iyil  |
| 3. Sol süp. femAA                     | Eksizyon + Ligasyon   | -  | Kladikasyo yok   |
| 4. FemAA                              | Eksizyon + Aortofem. bypass greft trombozu sonrası iliofemoral safen bypass | Safen vende ek yerinde anevrizma —> Ligasyon | Tekrar iliofem. sentetik greftle bypas—> greft trombozu —> Kladikasyo 300m |
| 5. Sol com. femAA                     | Eksizyon + iliofem. PTFE Bypass   | -  | Greft trombozu Kladikasyo>200m   |
| 6. Sol süp. femAA                     | Eksizyon + PTFE greft interpozisyonu  | -  | Greft açık   |
| 7. FemAA ( Opere AAA )                | Eksizyon + ven yama   | -  | Takip edilmedi   |
| 8. Sağ com. femAA (Gerçek) + iliak AA | Eksizyon + Aortofemoral PTFE bypass   | -  | Greft açık   |

Popliteal AA nedeniyle ameliyat edilen hastaların biri hariç hepsi yalancı anevrizma tipindeydi. Bir hastaya distal tıkanıklık nedeniyle daha önce lomber sempatektomi yapılmıştı. Hastaya bu aşamada Behçet hastalığı tanısı konulmamıştı. Anevrizmaya yönelik eksizyon ve safen ven interpozisyonunu müteakip 2 yıl sonra aynı tarafta ATP anevrizması gelişti. ATP ligasyonu yapıldı. Ayakta iskemik sorun gelişmedi. Diğer bir hasta kliniğimize başvurmadan önce

başka bir merkezde ameliyat edilerek eksizyon ve lateral sütür ile tamir yapılmıştı. Bu hasta postoperatif 13. gün nüks anevrizma ile başvurdu. Bu hastada popliteal arter ligasyonu yapıldı. Ekstremitede iskemik sorun olmadı. Ringli PTFE greft interpoze edilen bir gerçek popliteal anevrizmalı hastanın kontrol muayenesinde greftin açık olduğu ve nüks olmadığı tespit edildi. Bu hasta postoperatif immünosüpresif tedavi aldı. 38 yaşında popliteal arter anevrizmalı bir başka hastada eksizyon ve safen ven interpozisyonunu müteakip 2 yıl sonra anastomotik anevrizma ve VCSS gelişti. Tekrar eksizyon ve safen ven interpozisyonu yapıldı. 3 ay sonra tekrar tekrar anastomotik anevrizma anevrizma gelişti. Bu hasta immünosüpresif tedavi almıyordu. Bu hasta daha sonra takip edilemedi.

Tablo:22

**POPLİTEAL ARTER ANEVRİZMALI HASTALAR**

| <u>LEZYON</u>                | <u>AMELİYAT</u>                                | <u>TIBBİ TEDAVİ</u> | <u>NÜKS</u>  | <u>SONUÇ</u>                              |
|------------------------------|--|---------------------|--|---|
| 1. PopAA + distal tıkanıklık | Eksizyon + ven interpozisyonu                  | -                   | -  | ATP anevrizması<br>--> ligasyon, Ext. iyi |
| 2. PopAA                     | Eksizyon + lateral sütür                       | -                   | Anastomotik anevrizma<br>( 13. gün )   | Ligasyon<br>Ekstremitte iyi               |
| 3. PopAA ( Gerçek )          | Eksizyon + Ringli PTFE greft<br>interpozisyonu | +                   | -  | Greft açık                                |
| 4. PopAA                     | Eksizyon + ven interpozisyonu                  | -                   | 2 yıl sonra nüks + VCSS<br>Tekrar ven interpozisyonu<br>3 ay sonra tekrar nüks<br>( Anatomotik anevrizma ) | ven<br>interpozisyonu<br>Takip edilemedi  |

Sağ subklavian arter anevrizması olan hasta 11 yıldır Behçet hastasıydı ve bilateral amorozu vardı. Anevrizma basısına bağlı trakeal kompresyon nedeniyle solunum sıkıntısı mevcuttu. Ameliyattan bir gün önce hasta inspiriyum zorluğu nedeniyle entübe edildi. Ameliyatta arter duvarındaki defektin vertebral arterin hemen distalinde olduğu tespit edildi. Massif kanama

nedeniyle subklavian arter ligatüre edildi. Hasta operasyondan sonra onbeşinci gün mediastenden massif kanama nedeniyle kaybedildi.

Hastalardan 15 ' i immunosüpresif tedavi aldı. Bunlardan 11 ' i hem preoperatif hem postoperatif tedavi aldılar. 4 hasta sadece postoperatif dönemde immunosüpresif tedavi aldı.

Anevrizma eksizyonu yapılan hastaların 6 ' sında ameliyat sonrası nüks anevrizma gelişti. Bu hastaların 4 ' üne greft anastomoze edilmişti ve anastomotik anevrizma gelişti. Diğer iki hastadan, birinde ligatüre edilen arterden kanama oldu. Diğer hastada ise lateral sütür ile yapılan tamir yerinde nüks anevrizma gelişti. Hastaların bir tanesi hariç diğerleri postoperatif immunosüpresif tedavi almıyordu.

Tablo:23

**NÜKS ANEVİRİZMA GELİŞEN HASTALAR**

| <u>LEZYON</u>    | <u>İMMÜNOSÜPRESİF TEDAVİ</u> | <u>NÜKS</u>   | <u>TEDAVİ</u> |
|------------------|------------------------------|---|---------------|
| 1. İliak AA      | +                            | PTFE greftin proksimal ucunda anastomotik anevrizma ( 10 ay sonra ) | Ligasyon      |
| 2. Subklavian AA | -                            | Ligatüre edilen arterden 15. gün massif kanama                      | Exitus        |
| 3. FemAA         | -                            | Dacron iliofemoral bypassın distal ucundan kanama ( 4 ay sonra )    | Sütürasyon    |
| 4. FemAA         | -                            | İliofem safen ven bypass greftin ek yerinde anastomotik anevrizma   | Ligasyon      |
| 5. PopAA         | -                            | İnterpoze ven greftin proksimal ucunda anevrizma                    | ven interp.   |
| 6. PopAA         | -                            | Lateral sütür ile tamir yerinde nüks anevrizma (13.gün)             | Ligasyon      |

Hastaların hepsinde ortak özellik, lezyon bölgesinde yoğun bir inflamatuvar dokunun bulunmasıydı. AAA'lı hastalarda periaortik bölgede fibrozis, kalınlaşma, yapışıklık ve vaskülaritede artma tespit edildi. Periaortik

multipl lenfadenomegali bütün olgularda vardı. PAA ' lı hastalarda hilusda pulmoner arter ve venlerde çevre doku ile yapışıklıklara neden olan, diseksiyonu güçleştiren yoğun fibrozis vardı. Ekstremitte arterlerinde ise periarteriyel fibrozis ile beraber birçoğunda artmış fragilite tespit edildi.

Hastalardan ameliyatta elde edilen vasküler ya da akciğer dokularının histopatolojik incelemelerinde vaskülit ile uyumlu nonspesifik inflamasyonel bulgular tesbit edildi. Her olguda değişik derece ve yoğunlukta olmak üzere damar duvarlarında fibrozis, media dejenerasyonu, elastik lif harabiyeti, inflamatuvar hücre infiltrasyonu, intima kalınlaşması, media ve intimada hücre ve lif kaybı, lümen içinde trombüs tesbit edildi. Hiçbir hastada anevrizmayı izah edecek aterosklerotik dejenerasyon histolojik olarak gösterilemedi. Rezeke edilen akciğer dokularında vaskülit ile ilgili damar değişimlerinin yanısıra enfarkt alanları, pnömonik infiltrasyonlar tesbit edildi. Bir olguda ek olarak tüberküloz mevcuttu.

İki hastada immünofloresan boyama yöntemi ile IgG, IgM, IgA ve C3 varlığı araştırıldı. Ancak her ikisinde de damar duvarında birikim saptanmadı.



## 8. TARTIŞMA

Behçet hastalığı büyük ve küçük damarları tutan bir sistemik vaskülitir. Küçük damar tutulumu daha sıktır. Büyük arter lezyonu olduğunda "anjio-Behçet sendromu" diye adlandırılmaktadır. Arteriyel tutulum tıkanıklık veya anevrizma oluşumu ile sonuçlanmaktadır. Anevrizma oluşumu tıkaçıcı lezyonlardan daha sıktır ve prognozu daha kötüdür ( 3,11,47 ).

Periferik arteriyel tutulum literatürde % 1.5 - 7 arasında bildirilirken CTF multidisipliner Behçet polikliniği kayıtlı hastalarında % 1.5 olarak bulunmuştur. PAA literatürde % 1.5 olarak bildirilmiştir. Türk hastalarda ise bu oran % 1.1 olarak tesbit edilmiştir ( 2,3,8,11,35,39,45 ).

Büyük arter tutulumunda erkek/kadın oranı 2.3/1 olarak bildirilmektedir (4). Kliniğimizde ameliyat edilen hastaların hepsi erkekti. Arteriyel lezyon sıklıkla 20-40 yaşlar arasında görülmektedir (3). Hastalarımızın 20'si bu yaş grubundaydı ve yaklaşık yarısı ( 12 hasta ) 30-35 yaşları arasındaydı.

Kliniğimizde angio-Behçet hastalığı nedeniyle ameliyat edilen hastalardan 3'ünde anevrizmaya ilave olarak tıkaçıcı arteriyel lezyon olmakla birlikte hepsi anevrizma nedeniyle ameliyata alındı. Tıkaçıcı lezyon nedeniyle ameliyata alınan hasta yoktu. Hamza yaptığı bir literatür araştırmasında 58 anevrizma, 33 arteryel tıkanıklık ve 9 anevrizma ile beraber tıkanıklık olan hasta tesbit etmiştir (3). Cerrahpaşa Tıp Fakültesi'nde Müftüoğlu ve ark.larının belirlediği 8 hastanın 5'inde anevrizma oluşumu , 3'ünde de arter tıkanması tespit edilmiştir (2). Bizim hiç doğrudan tıkaçıcı lezyona yönelik vasküler girişim yapmamış olmamız Behçet hastalığında tıkaçıcı arteriyel lezyonun iyi tolere edildiğini göstermektedir. Neovaskülarizasyonun neden olduğu iyi gelişmiş bir kollateral sistem olduğuna işaret etmektedir. Nitekim femoral anevrizma nedeniyle arter ligasyonu yapılan bir hastamızda daha önce bir ilave tıkaçıcı

lezyon olmamasına rağmen distal nabızlar postoperatuar palpabl idi. Hastada iskemik hiçbir sorun olmadı. Diğer ligasyon uygulanan hastalarda da ciddi iskemi problemi olmadı ve bu nedenle daha sonra revaskülarizasyon gerekmedi. Üst ekstremité tıkaçıcı arter lezyonları kendini sadece nabızsızlık hastalığı şeklinde göstermektedir (3). Subklavian arter anevrizması olan bir hastadan başka üst ekstremité arteriyel lezyonu olan hastamız yoktu.

Behçet hastalığında en önemli mortalite nedeni anevrizma rüptürüdür (3,8,47,49). Bu nedenle hastaların düzenli muayenelerinde bu yönden incelenmesi gerekmektedir. Özellikle asemptomatik AAA' ların yakalanmasında ve ilave akciğer sorunları olan Behçet hastalarında PAA oluşumunun tespit edilmesinde bu önem kazanmaktadır. Bizim bir AAA' lı hastamız böbrekleri tetkik amacıyla yapılan batın USG tetkiki sırasında tesadüfen tespit edilmişti. Massif hemoptizi dolayısıyla acil ameliyata alınan PAA'lı bir hastamızda da son bir yıldır olan hemoptizi yakınmaları hastada ayrıca bulunan tüberküloza bağlanmış ve muhtemelen PAA tanısı zamanında konamadığından acil operasyon gerekmiştir. Bu hasta 6 yıldır Behçet hastasıydı. Nöro-Behçet hastalığı nedeniyle 3 yıldır izlenen bir hastada da pulmoner arterit tanısı ancak postoperatuar ameliyat materyalinin incelenmesi ile konulabilmiştir. Bu hasta Behçet hastalığı olduğunu sakladığı için radyolojik olarak soliter kitle imajı veren ileri derecede büyük içine kanamış enfarkt sahasına iğne aspirasyon biyopsisi yapılmış. Bundan sonra gelişen massif hemoptizi nedeniyle hasta acil ameliyata alınmış ve lobektomi yapılmıştır. Asemptomatik veya örtülü semptomata sahip anevrizmaların önceden belirlenmesi hastanın elektif şartlarda ameliyat edilmesini sağlayacaktır. Bu da hastayı acil ameliyat mortalite ve morbiditesinden kurtaracaktır (12). Literatürde en sık karşılaşılan anevrizma bölgesinin abdominal aorta olduğu bildirilmektedir. Daha sonra sırasıyla femoral arter ve pulmoner arter gelmektedir (5,47). Bizim hastalarımızda 8 FemAA' na karşın 6 AAA vardır. Bu bizim Behçet hastalarında asemptomatik AAA' nı rutin muayenelerinde tespit edemediğimize işaret olabilir. 5 hasta ile PAA literatüre uygun şekilde üçüncü sıklık sırasındadır. Behçet

hastalarının rutin incelemelerinde öncelikle intraabdominal büyük damarların noninvaziv yöntemlerle ( USG, BT veya MRI ) araştırılması da yapılmalıdır. Çünkü Behçet hastalığı tekrarlayıcı bir hastalıktır. Atak döneminde yeni anevrizma oluşması mümkündür ( 17,47 ).

Anjio pikür yerinde anevrizma gelişme riskinden dolayı klasik arteriografi artık kullanılmamaktadır. Bizim de bir AAA' lı hastamızda bu nedenle femoral yalancı anevrizma gelişmiştir. Özellikle AAA' larında ve ekstremiteler arter anevrizmalarında BT ve MRI ameliyata hazırlık döneminde yeterli bilgi vermektedir. Ancak iv. DSA şüphelenilen lezyon dışındaki arter ağacının da iyi değerlendirilmesine imkan verdiğinden, özellikle multipl anevrizması olan hastalarda tartışılmaz üstünlüğe sahiptir. Ayrıca PAA' ları sıklıkla multipl olabilmektedir. Bu nedenle DSA preoperatif arteriyel ağacın değerlendirilmesinde imkanlar ölçüsünde mutlaka kullanılmalıdır. Periferik arteriyel inceleme yaparken bile pulmoner arteriyel yapı hakkında da bilgi edinilebilmesi ilave bir üstünlüğüdür (45,46,47). Bizim hastalarımızdan 3' ünde başvurduğunda multipl anevrizma mevcuttu. Bunlardan birinde aynı tarafta iliak ve femoral anevrizma, diğer ikisinde de bilateral olmak üzere 3'er adet PAA vardı. FemAA nedeniyle ameliyat edilip 1 yıl sonra PAA rüptürü ve massif hemoptizi nedeniyle evinde ölen bir hastaya başlangıçta DSA yapılmamış olmaması PAA' nın oluşma zamanını meçhul bırakmaktadır. Böyle bir hasta için başlangıçta DSA yapıp pulmoner arteriyel sistemi de incelemek ideal yaklaşım olurdu.

Bir Behçet hastasında arteriyel lezyonun gelişip gelişmeyeceğini ve zamanını yada nüks bir arteriyel lezyon oluşup oluşmayacağını önceden kestirmek imkansızdır. Arteriyel lezyon öncesi dönemde Behçet hastalığına ait semptomatoloji çok silik olabilir ve bu sebeple hasta hiç doktora başvurmamış olabilir. Bu nedenle 8 hastanın tanısı arteriyel anevrizma nedeniyle kliniğimize yatırıldıktan sonra konulmuştur. Bu ayrıca, anevrizma nedeniyle ameliyat edilecek hastada gerekirse kullanılacak vasküler greftin çeşitini belirleme açısından önemlidir. Özellikle genç hastalarda spontan anevrizma oluşumu söz

konusu ise Behçet hastalığı incelenmesi ve bu durumda safen ven greftinin kullanılmaması gerekmektedir (52,53).

5 hastamızda postoperatif dönemde başka yerde yeni anevrizma oluşmuştur. Bunlardan iki tanesi periferik arter anevrizmasıydı ve tekrar cerrahi müdahalede bulunuldu. Ancak diğer 3 PAA ' lı hasta müdahale edilmeden evinde massif hemoptiziden kaybedildi. Bu hastalardan sadece biri immünosüpresif tedavi alıyordu.

6 hastamızda postoperatif dönemde cerrahi işlem yerinde nüks anevrizma veya kanama oldu. Bunlardan 5'ine yeniden cerrahi girişimde bulunuldu. Subklavian arter ligasyonu yapılan bir hasta mediasten kanamasından 15. gün kaybedildi. Bu 6 hastadan da sadece biri immünosüpresif tedavi alıyordu. Ayrıca bir AAA' lı hastamızda postoperatif immünosüpresif tedavi almasına rağmen 15. gün ileum perforasyonu oldu. Bu hasta postoperatif prednizolon ve siklofosfamid alıyordu.

İmmünosüpresif tedavi Behçet hastalığında inflamasyon atağında remisyonu sağlamak ve devam ettirmek amacıyla uygulanır. Böylece yeni anevrizma oluşumuna neden olabilecek ataklar önlenmeye çalışılır. Bu amaçla arteriyel tutulumda siklofosfamid ve prednisolon kombinasyonu kullanılır (27). İmmünosüpresif tedaviye rağmen yukarıda bahsedilen 3 hastada yeni lezyon oluşmuştur. Bu hastalar siklofosfamid ve prednisolon alıyorlardı. İmmünosüpresifler remisyon sağlama ve idame ettirmede orta derecede başarılıdırlar. Ancak kullanılmaları önerilmektedir (26,27).

Literatürde vasküler greft olarak safen ven kullanılmaması önerilmektedir (52,53). Bizim hastalarımızda 3 tanesine safen ven kullanılmış ikisinde nüks anevrizma oluşmuştur. Biri ise takip edilememiştir. Literatürde aynı şekilde safen ven grefte ait yeni anevrizma oluşumu sorun olarak bildirilmiştir (53).

Ailevi Behçet hastalığında vasküler tutulumun daha fazla görüldüğü bildirilmektedir (30). Bizim bir hastamız ve iki kardeşinde Behçet

hastalığı vardı. Bu üç kardeşin ikisi anjio-Behçet hastası biri nöro-Behçet hastasıydı.

Behçet hastalığında tıkaçıcı arteriyel lezyonların prognozu anevrizmaların prognozundan daha iyidir. Tıkaçıcı arteriyel lezyonlar, hastalarda nadir de olsa ekstremitelerde iskemik sorun oluşturabilmektedir. Anevrizmaya eşlik eden tıkaçıcı lezyonu da olan 3 hastamızdan birinde distal arteriyel tıkanıklığa bağlı ayakta nekroz vardı. Bu hastaya anevrizmaya yönelik girişim sonrası bu nedenle transmetatarsal amputasyon yapıldı. Diğer iki hastada iskemik ekstremitte sorunu yoktu.

Behçet hastalığında anevrizma eksizyonunu takiben yerleştirilen grefte ait sorunlar oldukça sıktır. Anastomotik anevrizma immunosupresif tedaviye rağmen olabilmektedir. Bunun yanında greft trombozu bu hastalarda tromboza eğilim dolayısıyla sıklıkla görülmektedir. Tıkaçıcı arter lezyonlarının ve greft trombozunun iyi tolere edilmesi, gereğinde yapılan arter ligasyonlarının iskemik sorun oluşturmaması bu hastalarda periferik arter anevrizmalarının cerrahi tedavisinde arter ligasyonunu önemli bir seçenek olarak göstermektedir (2,26,30). Bu düşüncüyü destekler bulgular bizim hastalarımızda da gözlemlenmiştir. İliofemoral sentetik greft trombozu olan bir hastanın çekilen anjiyografisinde yaygın kollateral geliştiği tespit edilmiştir. Anevrizma eksizyonu sonrası arter ligasyonu yapılan 5 hastada ekstremitelerde iskemik sorun olmamıştır. Bu hastaların birinde distal nabızlar postoperatif palpabl bulunmuştur. Bu hastalarda ve greft trombozu gelişen 3 hastada yaklaşık 200-300 m.de kladikasyo yakınmalarından başka sorun gözlenmemiştir.

Aortik greftlerde anastomotik anevrizma oluşumuna karşı koruyucu bir önlem olarak anastomoz bölgesine omentum taşımamın Behçet hastalığındaki önemi hakkında literatürde bir bilgiye rastlanılmadı. Ancak bu hipotetik faydası mülahazasıyla son ameliyat edilen 3 AAA ' lı hastada bu yöntem uygulandı. Literatürde aortik pozisyonadaki greftlerin Behçet hastalığında infrainguinal greftlere göre daha bariz uzun patensi olduğuna dair vurgulamaya rastlanılmadı.

3 ' ü aortik tüp greft olmak üzere AAA nedeniyle ameliyat edilip greft konan 5 hastada izlendiği süre içinde ( en uzun 4, en kısa 1 yıl ) greft trombozu gelişmedi.

Behçet hastalarının arteriografisinde yada DSA' da tespit edilen lezyonlar segmenter özellik göstermektedir. Hasta bölge dışındaki arteriyel yapı normal görünümündedir. Hasta olan yerde yerel anevrizma oluşumu, darlık ya da tıkanıklık görülür. Ancak bu lezyonlar bir hastada aynı anda ve multipl olabilmektedir.

Periferik arter anevrizmalarının cerrahi tedavisinde olayın inflamasyonel olması özellik göstermektedir. Anevrizma ve damar diseksiyonu yapışıklıklar nedeniyle nedeniyle daha güç olmaktadır. Bu nedenle proksimal kontrol sonrası intraanevrizmal yaklaşım önerilmektedir (50). Ayrıca hasta arter segmentine yönelik girişim yapılmamalıdır. Subklavian arter anevrizması nedeniyle ameliyat ettiğimiz hastada arter oldukça oldukça fragil ve damar duvarı ödemliydi. Anatomik yeri gereği zorunlu olarak buradan ligasyon yapıldı. Postoperatif 15. gün olan mediastinal kanamaya, kesin olmamakla beraber buradaki inflamasyonun neden olduğu düşünüldü. Aynı şekilde popliteal AA nedeniyle popliteal arterdeki defekti bir başka hastanede primer sütür ile tamir edilen bir hasta da 13. gün aynı yerden nüks anevrizma ile kliniğimizde tekrar ameliyat edildi. Behçet hastalığında yara iyileşmesindeki gecikme inflame artere yapılan cerrahi girişimi sorunlu yapmaktadır. Ancak AAA nedeniyle ameliyat edilen bir hastada aortadaki defekt lateral sütür ile kapatılmasına rağmen hastada erken dönemde nüks görülmemiştir. Bu hastanın uzun takibi yapılamamıştır.

Arteriyel anevrizma patogenezinde vasavasorumların obliteratif endarteriti sonucu gelişen damar duvarı dilatasyonu veya perforasyonu sorumlu tutulmaktadır (2,7,12,30). Hastalarımızdan alınan ameliyat materyallerinin histopatolojik incelemesinde popliteal arter gerçek anevrizması olan olguda mediada fibrozis, dejenerasyon, elastik liflerde parçalanma, intimal fibrozis ve kalınlaşma ve inflamatuvar hücre infiltrasyonu tespit edilmiştir. Femoral arter



yalancı anevrizması olan olguda mediada multifokal lif kaybolması, fibrozis, yoğun perivasküler granulatöz inflamasyon tespit edildi. Matsumoto ve arkadaşları vasavasorum tıkanması olmadan da anevrizma oluştuğunu tespit etmişler ve mediada yoğun inflamasyonun rolünü vurgulamışlardır (16). Bizim hastalarımızdaki bulgular da buna uygunluk göstermiştir.

PAA olan hastalarda en önemli semptom hemoptizidir. Literatürde hemoptizi %77-89 oranında bildirilmiştir (15,23). Bizim hastalarımızın hepsinde hemoptizi mevcuttu. Behçet hastalığında venöz tromboz da olduğundan hemoptizi pulmoner emboli ile karışmaktadır (15,20). PAA bronş duvarını erode ederek fistül oluşmasına neden olur. İnflamasyon bronş duvarını da tutmaktadır (15). Tromboflebitli hastalar PAA na daha yatkındırlar (11). PAA' lı hastalarımızın yarısında tromboflebit tespit edildi. PAA ' lı hastalarda %55-60 oranında dispne, plörötik göğüs ağrısı, öksürük, ateş görülmektedir (23).

Radyolojik olarak akciğer grafilerinde anevrizmaya ait yuvarlak opasiteler ve intrapulmoner kanamaya ve pulmoner infarkta ait diffüz ve geçici opasiteler görülür (15,17,32,46).

Pulmoner arteriografi artık önerilmemektedir. Kanamayı artırdığına dair yayımlar vardır (11). BT ve MRI noninvasiv inceleme yöntemi olarak kullanılmaktadır(2,32,36,42,43). Çağdaş ve ideal inceleme yöntemi intravenöz DSA dır (11,30,41). Hastalarımızın birinde MRI ile birinde BT ile ikisinde de DSA ile ameliyat kararı verilmiştir. Bir hasta ise direkt akciğer grafisi ile ameliyata alınmıştır.

PAA sıklıkla multipl olmaktadır (35,48). Hastalarımızın ikisinde bilateral multipl anevrizma vardı. Bu hastalardan birinde anevrizmorafi ve ligasyon yapıldı. Diğerinde ise anevrizmanın multipl olduğu postmortem anlaşıldı. Bu hasta yalnız BT incelemesi ile acil olarak ameliyata alınmıştı. Bir tek anatomik lokalizasyondaki hastalar cerrahi tedavi için uygundur. İlgili akciğer kısmı rezeke edilir. Multipl olanlar için embolizasyon alternatif bir tedavi

yöntemi olarak önerilmektedir (56). Tıbbi tedavi ile veya kendiliğinden anevrizma trombozuna bağlı "yalancı iyileşme" de olabileceği bildirilmiştir(36,54).

Behçet hastalığına bağlı PAA larını mortalitesi oldukça yüksektir. Literatürde %40-59 bildirilmiştir (11,15,20,31). Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Behçet polikliniğinin takip ettiği 24 PAA hastasının %50 ' si teşhisden ortalama 9,5 ay sonra ölmüştür (11). Bizim hastalarımızın cerrahi mortalitesi %40 ( 2 hasta ) dir. Diğer iki hastanın başka bir yerde tekrar anevrizma gelişmesine bağlı evinde hemoptiziden öldüğü öğrenildi. Bir hasta halen hayatta ve kontrollere gelmektedir.

PAA Behçet hastalığında ciddi bir sorundur. Tekrar oluşma riski olmasına rağmen hemoptiziye neden olmuş anevrizmalar mutlaka ameliyat edilmelidir (11,15,23,36). PAA tespit edilip ameliyat edilemeyen takip ettiğimiz biri periferik arteriyel tutulumu olan 3 hasta evinde massif hemoptiziden ölmüştür ( Tablo:14 )

1959 da Hughes ve Stovin'in tanımladığı genç erkeklerde majör venöz tromboz ve PAA ile karakterize Hughes-Stovin Sendromu ( HSS ) klinik ve histolojik olarak Behçet hastalığına benzemektedir. HSS ' de artrit, skrotal abse, akneiform lezyonlar ve epididimit görülmesi bu sendromun Behçet hastalığı spektrumu içinde olduğunu düşündürmektedir (11).

Behçet hastalığı nedeniyle takip edilen hastalardaki pnömolojik belirti ve bulgular PAA yönünden mutlaka irdelenmelidir (46). Bir yıldır hemoptizisi olan akciğer tüberkülozlu bir hastamızda PAA maskelenmiş olduğu için ameliyata acil alındı. Nöro-Behçet hastası olduğunu saklayan bir diğer hastada ise hemoptizi ile beraber akciğer grafisinde ve BT de tespit edilen soliter kitleye iğne aspirasyon biyopsisi yapılmış ve massif hemoptizi geliştiği için acil lobektomi yapılmıştır. Lezyonun tomboze PAA olduğu postoperatif histopatolojik inceleme ile anlaşıldı.



## 8. SONUÇ

Behçet hastalığı bir multisistemik vaskülitir. Küçük ve büyük damarları tutar. Remisyon ve ataklar şeklinde seyrederek. Behçet hastalarının %1,5-7 'sinde hayatlarının bir döneminde periferik arteriyel lezyon, yaklaşık %5 'inde de pulmoner arteriyel lezyon gelişmektedir.

Arteriyel lezyon sıklıkla kendini anevrizma oluşumu şeklinde gösterir. Anevrizma rüptürleri ise Behçet hastalığında en önemli mortalite nedenidir ve anevrizma oluşumu kötü prognoz göstergesidir.

Behçet hastaları rutin takip ve muayenelerinde arteriyel tutulum yönünden özellikle incelenmelidirler. İntraabdominal büyük arterler ultrasonografi ve BT ile noninvasiv olarak incelenmeli, hemoptizi yakınmaları olanlara bu durumu izah edecek başka bir patoloji de olsa iv. DSA yapılmalıdır. Spontan anevrizma oluşmuş genç hastalar mutlaka Behçet hastalığı yönünden araştırılmalıdır. Tanı rekürren oral ülserasyonlara ek olarak aşağıdakilerden ikisinin varlığı ile konulur: Rekürren genital ülserasyon, göz lezyonları, cilt lezyonları ve pozitif paterji testi.

Arteriyel anevrizmaların gösterilmesinde klasik arteriyografi pikür yerinde anevrizma gelişmesi ve PAA' da kanamaya neden olma riski dolayısıyla uygulanmamalıdır. Pulmoner ve periferik arteriyel yapı hakkında bilgi edinmek için iv. DSA kullanılmalıdır.

Behçet hastalığında neovaskülarizasyon dolayısıyla sıklıkla iyi gelişmiş kollateral sistem bulunmaktadır. Vasküler rekonstrüksiyonda kullanılan grefte ait tromboz veya anastomotik anevrizma sorun olarak sıklıkla görülmektedir. Bu nedenle distal basınç ölçülerek uygun olgularda arteriyel ligasyon önerilir. Greft kullanılması gereken olgularda safen ven kullanılmamalıdır. Sentetik greftler tercih edilmelidir.

PAA olan seçilmiş hastalarda cerrahi tedavi, şimdilik tek seçenek gibi görülmektedir. Ancak bunun için PAA 'nın sınırlı miktarda bir akciğer sahasını ilgilendiriyor olması gerekmektedir. Makul bir rezeksiyon ile anevrizma eksize edilebilmelidir. Multipl ve bilateral olanlarda embolizasyon önerilmektedir.

İmmünoşüpresif tedavi, nöksleri önlemede veya yeni lezyon oluşumunu engellemede orta derecede başarılıdır. Ancak mutlaka kullanılması gerekmektedir. Anjio-Behçet hastalığı için tavsiye edilen tedavi protokolü Siklofosfamid ve prednizolondur. Son zamanlarda Siklosporin A da kullanılmaktadır. İmmünoşüpresif tedavi altındayken bile yeni anevrizma oluşumu görülebilir. Buna rağmen atakların kontrolünde faydalı olabilmektedir.

Periferik arter anevrizmalarının cerrahisinde anevrizmanın tamamen eksizyonu yerine proksimal kontrol ve intraanevrizmal yaklaşım daha doğru olmaktadır. Çünkü esas patoloji bir inflamasyon olduğundan yapışıklıklar diseksiyon zorluğuna neden olmaktadır.

Behçet hastaları tıkaçıcı arteriyel lezyonları iyi tolere etmektedir. Ayrıca hiperkoagulabilite nedeniyle greft trombozuna artmış eğilim vardır. Bu nedenle ekstremitelerde tehdit edici iskemi olmadığı durumlarda tıkaçıcı arteriyel lezyonlara rekonstruktif vasküler girişim yapılmamalıdır. Hastaların çoğunda sadece 200-300 m.de kladikasyon yakınmaları olmaktadır.

## 9. ÖZET

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim dalında 1977 ve Haziran 1993 tarihleri arasında 25 Behçet hastasına 28 arteriyel anevrizma nedeniyle ameliyat yapılmıştır. Dağılım 8 FemAA, 6 AAA, 5 PAA, 4 PopAA, 3 İliak AA, 1 Subklavian AA ve 1 ATP anevrizması şeklindeydi. Literatürden farklı olarak hastaların hepsi erkekti.

Periferik arter anevrizmalarında ana semptom ilgili lokalizasyonda şişlik, PAA larında ise hemoptiziydi.

Hastalarımızın 8 ' inde ( %32 ) geldiğinde kardiyovasküler sisteme ait multipl lezyon vardı. 5 ' inde de ( %20 ) takip edildiği süre içinde başka bir yerde ikinci bir lezyon gelişti. Hastaların 6 ' sında ameliyattan sonra ( %24 ) nöks lezyon gelişti.

Hastalardan 8 ' inde ( %32 ) teşhis kliniğimizde konuldu. Diğer hastalar 1-12 yıl arası Behçet hastalığı nedeniyle takip ediliyordu. 8 hastada ilave olarak tromboflebit vardı. PAA ' lı hastaların %50 sinde tromboflebit tespit edildi.

28 anevrizmadan 5 ' inde ( %17.8 ) anevrizma gerçek anevrizma tipindeydi. 21 anevrizma ( %75 ) yalancı anevrizma tipindeydi.

5 pulmoner arter anevrizmasından 3 'üne lobektomi, birine pnömonektomi, birine de ligasyon ve anevrizmorafi yapıldı. Operatif mortalite %40 idi. Periferik arter anevrizmalarından 6 ' sına ( %26 ) ligasyon, 13 ' üne prostetik greft, 2 ' sine venöz greft uygulaması yapıldı. Birine lateral sütür ile tamir, bir diğerine venöz yama ile tamir yapıldı. Operatif mortalite 1 hasta ile %5 bulundu.Behçet hastalığına bağlı arter anevrizmalarında toplam olarak operatif mortalite %12 bulundu.

Takip edildiği süre içinde greft konan 3 hastada greft trombozu gelişti. Anevrizma nedeniyle ameliyat edilen hastaların hiçbirinde ekstremitte kaybı olmadı.

Hastaların 15 ' i ( % 60 ) immünosüpresif tedavi aldı. Nüks anevrizma veya yeni arteriyel lezyon gelişen hastaların ( Toplam 11 hasta ) sadece 2 tanesi immünosüpresif tedavi alıyordu. Diğer bir ifadeyle immünosüpresif tedavi alanlardan ikisinde ( % 18.1 ) yeni lezyon gelişti.

Hastalardan elde edilen ameliyat materyallerinin histopatolojik incelenmesinde Behçet hastalığı ile uyumlu vaskülit morfolojisi tespit edildi.

Takipleri süresinde 3 hastada yeni PAA oluştu. Bu hastaların üçünün de massif hemoptiziden evinde kaybedildiği öğrenildi. PAA ' larında uygun olgularda tek tedavi yönteminin cerrahi girişim olduğu tespit edildi. Periferik arter anevrizmalarında grefte ait sorunlar sık görüldüğünden uygun hastalarda distal basınç ölçümü ile arter ligasyonu yapılması önerilmiştir.



## 10. KAYNAKLAR

1. Behçet H.: Über rezidiverende, aphtose, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalier. *Dermatol Wochenshr* 105:1152-7,1937
2. Bartlett ST, McCarthy WJ, Palmer AS, Flinn WR, Bergan JJ, Yao JS.: **Multipl aneurysm in Behçet's disease** *Arch Surg* 123:1004-8, 1988
3. Lehner T, Barnes CG.: **Recent advances in Behçet's disease.** New York, Royal Society of Medicine Services, pp:11-309, 1986
4. DüNDAR S, Yazıcı H.: **Superior vena cava syndrome in Behçet's disease.** *Vasc Surg* 18:28-32, 1984
5. Barberis M, Casadio C, Borghini U.: **Massive haemoptysis in Behçet Syndrome: Case report** *Respiration* 52:303-7, 1987
6. Cohen L.: **Recurrent apthous ulcerations** *J Oral Pathol* 7:347-52, 1978
7. Katoh K, Matsunaga K, Ishigatsubo Y, Chiba J, Tanı K, Hajime K, Tanı S, Handwerger BS.: **Pathologically defined neuro-, vasculo-, entero-Behçet disease,** *J Rheumatol* 12(6):1186-90, 1985
8. Di Eusanio G, Mazzola A, Gregorini R, Esposito G, Di Nardo W, Di Manici G, Villani C.: **Left ventricular aneurysm secondary to Behçet's disease** *Ann Thorac Surg* 51:131-2,1991
9. Hamza M.: **Large artery involvement in Behçet's Disease.** *J Rhematol* 14(3): 55-9, 1987
10. Wyngaarden JB, Smith LH.: **Cecil; Textbook of medicine** Philadelphia, W.B. Saunders Company, pp:1960-2, 1985

11. Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, Numan F, Tüzün H, Tüzüner N, Mat C, Tüzün Y, Özyazgan Y, Yazıcı H.: Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's Syndrome: A report of 24 cases      *J Rheumatol*    1993, ( Baskıda )
12. Dhobb M, Ammar F, Bensaid Y, Benjelloun A, Benabderrazik T, Benyahia B.: Arterial manifestations in Behçet's disease: Four new cases. *Ann Vasc Surg* 1(2): 249-52, 1986
13. Lehner T: Immunological aspects of recurrent oral ulceration and Behçet's syndrome. *J Oral Pathol* 7:424-30, 1978
14. Sechas MN, Liapis CD, Gaugoulakis AG, Mandrekas DP, Fotiadis CI, Vaiopoulos GA.: Vascular manifestations of Behçet's disease      *Int Angiol* 8(3):145-50, 1989
15. Kohno S, Fujikawa M, Kande T, Asai S, Hirota M, Samashima Y.: A case of Behçet's syndrome with rupture of a pulmonary aneurysm: Autopsy findings and literature review      *Jap J Med* 25(3):293-300, 1986
16. Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y.: Vasculo-Behçet's disease: A pathologic study of eight cases. *Hum Pathol* 22(1): 45-51, 1991
17. Lie JT.: Cardiac and pulmonary manifestations of Behçet syndrome *Path Res Pract* 183: 347-52, 1988
18. James DG, Thomson A.: Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease. *Am Heart J* March:457-8, 1982
19. Salamon F, Weinberger A, Nili M, Avidor I, Neuman M, Zelikovsky A, Pinkhas J.: Massive hemoptysis complicating Behçet's Syndrome: The importance of early pulmonary angiography and operation. *Ann Thorac Surg* 45:566-7, 1988
20. Cadman E, Lundberg WB, Mitchell MS.: Pulmonary manifestations in Behçet Syndrome. *Arch Intern Med* 136:944-7, 1976
21. Park JH, Han MC, Bettman MA.: Arterial manifestations of Behçet disease      *AJR* 143: 821-5, 1984

22. Müftüođlu AÜ, Yurdakul S, Yazıcı H, Özdođan H, Tüzün Y, Pazarlı H, Özyazgan Y, Serdarođlu S, Altuđ E.: Behçet hastalığında damar tutulmasının özellikleri. *Bezm-i Alem Valide Sultan Vakıf Gureba Hastanesi Dergisi* 12:117-24 1985
23. Raz I, Okan E, Chayek-Shaul T.: Pulmonary manifestations in Behçet's Syndrome *Chest* 93(3):585-9, 1989
24. Bouslame A, Aouina H, Mustapha R, Chaabare M, Ladeb MF, Gannouni A.: Chylotorax par thoromboze de la veine cave superieure am cours d'une maladie de Behçet. *Rev. Mal. Resp.* 4:177-80, 1987
25. Bahni A, Sarfati PO, Wechsler B, Kieffer E.: Maladie de Behçet et chirurgie vasculaire *J des Maladies Vasc (Paris)* 13:270-2, 1988
26. Jorizzo JL: Behçet's disease: An update based on the 1985 international conference in london. *Arch Dermatol* 122:556-8, 1986
27. Yazıcı H, Barnes CG.: Practical treatment recommendations for pharmacotherapy of Behçet Syndrome. *Drugs* 42(5):796-804, 1991
28. Pines A, Koplinsky N, Olchovsky D, Bregman J, Frankl O.: Fever of undetermined origin as the presenting symptom of Behçet's disease: A favorable response to colchicine *South Med J* 77(6):802-3, 1984
29. Tricoulis D: Treatment of Behçet's disease with chlorambucil *Br J Ophtal* 60:55-7, 1976
30. Tüzün H, Sayın A, Karaözbeğ Y, Erdađ A, Coşkun H, Vural FS.: Peripheral aneurysms in Behçet disease *Cardiovasc Surg* 1(3):220-4, 1993
31. Barbas CSV, De Carvalho CRR, Delmonte VC, Guarnieri RMMG, Filho GL, Hirata MTA, Filho JVB.: Behçet disease: A rare case of simultaneous pulmonary and cerebral involvement. *Am J Med* 85:576-8, 1988
32. Gibson RN, Morgan SH, Krausz T, Path MRC, Hughes RV.: Pulmonary artery aneurysms in Behçet's disease. *Br J Radiol* 58:79-82, 1985
33. Jerray M, Benzarti M, Rouatbi N.: Possible Behçet's disease revealed by pulmonary aneurysms. *Chest* 99(5):1282-4, 1991

34. Leavitt RY, Fauci AS.: Pulmonary vasculitis *Am Rev Resp Dis* 134:149-56, 1986
35. Slavin RE, De Groot WJ.: Pathology of the lung in Behçet's disease: Case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 5(8):779-88, 1981
36. Winer MT, Gavant ML.: Pulmonary CT findings in Behçet disease. *J Comput Assist Tomogr* 13(2):346-7,1987
37. Clausen J, Bierring F.: Involvement of postcapillary venules in Behçet's disease: An electronmicroscopic study. *Acta Dermatover(Stockholm)* 63:191-7,1982
38. International Study Group for Behçet's Disease: Criteria for diagnosis of Behçet's disease *Lancet* 335:1078-80,1990
39. Haimovici H.: Vascular Surgery, Principles and Techniques. ACC, pp:685-37, 1984
40. Rutherford RB.: Vascular Surgery, Vol:1, III.Ed., W.B. Saunders Co., Philedalphia, pp:280-1, 1989
41. Shibata T, Shiozu H, Ogawa Y, Yasuura K.: Pseudoaneurysm of the distal aortic arch in Behçet's disease - a case report *Jpn Circ* 56(9):964-9, 1992
42. Barter SJ, Hicks IP, Hartnell GG, Leung AWL.: Nuclear magnetic resonance imaging in the assessment of unusual abdominal aortic aneurysms. *Clin Radiol* 36:419-22, 1985
43. Lakhar BN, Nagarj MV, Shenoy DP, Patil UD, Ghosh MK.: Bilateral pulmonary aneurysm in Behçet disease ( A case report ) *J Postgrad Med* 38(1):47-9, 1992
44. Strandness DE.: Duplex scanning in diagnosis of renovascular hypertension. *Surg Cl N Am* 70(1): 109-18, 1990
45. Sumner DS.: Use of color-flow imaging tecnique in carotid artery disease. *Surg Cl N Am* 70(1): 201-12, 1990
46. Betty TL, Seggin LH, Good TT.: Recurrent pneumonia in Behçet's syndrome *JAMA* 238:2529-30, 1977



47. Erkan F, Cavdar T, Aral O, İnanç M: Behçet disease: a case of haemoptysis. *Pneumologic* 45(2): 52-7, 1991
48. Grenier P, Bletry O, Cornud F, Godeau P, Nahum H.: Pulmonary involvement in Behçet disease. *AJR* 137:565-9, 1981
49. Yazıcı H.: Behçet hastalığı seronegatif spondiloartritlerden midir? *Doçentlik Tezi* sh:52, 1978
50. Zhong-gao W, Sang-zang M, Hong-miao S, Yu-xiang B, Ning Y.: Behçet's syndrome complicated by multiple aneurysms with rupture, hemorrhage and infection. *Chinese Med J* 98(12):873-4, 1985
51. Sener E, Bayazıt M, Gol MK, Mavitaş B, Taşdemir O, Beyazıt K.: Surgical approach to pseudoaneurysms with Behçet's disease. *Thorac Cardivasc Surg* 40(5):964-9, 1992
52. Schwartz P, Weisbrot M, Landau M, Antebi E.: Peripheral false aneurysms in Behçet's disease *Br J Surg* 74:64-8, 1987
53. Bedirhan MA, Onursal E, Barlas C, Yılmazbahan D.: Unusual complication of femoro-popliteal saphenous vein bypass-aneurysm formation *Eur J Vasc Surg* 5(5):583-6, 1991
54. Stricker H, Malinverni R.: Multiple, large aneurysms of pulmonary arteries in Behçet's disease. Clinical remission and radiologic resolution after corticosteroid therapy. *Arch Intern Med* 149:925-7, 1989
55. Peene PT, Verschikelen JA, Wilms G, Vansteenkiste J.: Pulmonary manifestation of Behçet's disease. Case report. *Fortschr Röntgenstr* 152(4):475-7, 1990
56. Lacombe P, Frija B, Parlier H, Lang F, Hamza M, Hamza R, Bismuth V.: Transcatheter embolization of multiple pulmonary artery aneurysms in Behçet's syndrome. *Acta Radiologica Diagnosis* 26(3): 251-3, 1985
57. Baue AE.: Glenn's Thoracic and cardiovascular surgery. Vol.:2, V.Ed., Prentice-Hall Int., pp:1153-4, 1991