

Radyoloji Dersleri 3:

Behçet Hastalığında Akciğer Tutulumu

Banu ERİŞ GÜLBAY*, Akın KAYA*, Turan ACICAN*, Mutlu GÜLBAY*

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, ANKARA

Behçet hastalığı (BH) etyolojisi iyi bilinmeyen bir vaskülitir. Her boyutta arter, ven ya da organ tutulumu değişik kombinasyonlar halinde bir arada bulunabilir. Sistemik vaskülitte ait tekrarlayan semptomlar bulunur. BH için 1990 yılında "International Study Group" tarafından tanımlanan tanı kriterleri bugün hala kullanılmaktadır. Bu kriterler:

Oral ülserasyonlar ile aşağıdakilerden en az 2 tanesinin olmasıdır.

1. Tekrarlayan genital ülserler,
2. Tipik göz lezyonları (anterior ya da posterior üveit, retinal vaskülit),
3. Tipik deri lezyonları (eritema nodosum, psödofollikülit, papülöpüstüller lezyonlar, akneiform nodüller),
4. Pozitif paterji (prick testini takiben 24-48 saat içinde püstül oluşumu)

Epidemiyoloji

Hastalığın ilk bulguları genellikle 20-30 yaşları arasında ortaya çıkar. BH Türkiye, İsrail, Lübnan, İran, Japonya, Kore ve Çin'de daha fazla görülmektedir. Akdeniz ve Ortadoğu ülkelerinde erkek predominansı (E:K; 2:1-5: 1) varken, Amerika Birleşik Devletleri (ABD) ve İngiltere'de kadın predominansı (EK; 1: 5-1: 2) daha belirgindir. Hastalığın prevalansı Türkiye'de 100.000'de 80-300 iken Japonya'da 10-15'tir. Erkek ve erken yaşta başlangıç kötü prognostik cinsiyet faktördür.

Klinik Özellikler

BH'nin pulmoner tutulumuna ait klinik bulgular, tekrarlayan dispne atakları, öksürük, göğüs ağrısı ve hemoptizidir. Ateş, sedimentasyon yüksekliği ve anemi sıklıktır. Hemoptizi torasik tutulumu olan BH'da en sık görülen ve hayatı tehdit eden bir semptomdur. Hemoptizi sıklıkla pulmoner arter anevrizma rüptürü (genellikle bronkoarteryel fistül aracılığı ile) ya da pulmoner enfarkta bağlı ortaya çıkar ki kötü prognozu gösterir. Hastaların %30'unda hemen, %80'ninde ise ilk 2 yıl içinde ölüm görülür. Hemoptizi daha nadir olarak da kapilleritise bağlı difüz alveoler hemoraji ya da hava yolu ülserasyonuna bağlı ortaya çıkabilir.

BH'ye bağlı pulmoner tutulum prevalansı %1-5 arasında değişmektedir. BH'nin intratorasik bulguları; temel olarak vena kava superior ve/veya diğer mediastinal venlerin tromboembolisini, aorta ya da pulmoner arterlerin anevrizmasını, pulmoner enfarkt ve hemoraji, plevral efüzyon daha az sıklıkta da miyokardiyal ya da perikardiyal tutulumu, kor pulmonale ve mediastinal hiler lenfadenopatiyi içermektedir.

Yeni geliştirilen çok sayıda görüntüleme yöntemine rağmen, torasik tutulumun değerlendirilmesinde bugün için en temel yöntem hala akciğer grafisidir. Behçet'li hastalarda olabildiğince invaziv tetkikten kaçınma gerekliliği nedeniyle, BT ve MR anjiyografiler de özellikle vasküler yapıların değerlendirilmesinde tercih edilen radyolojik incelemelerdir.

RADYOLOJİK BULGULAR

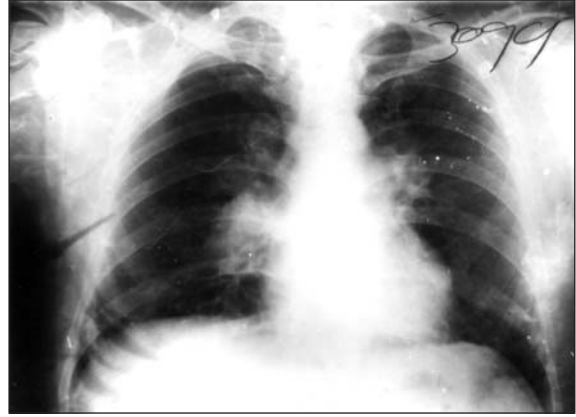
Pulmoner bulgu ve semptomları, pulmoner lezyonların progresini, tedaviye yanıtı değerlendirmek için en basit radyolojik teknik posteroanterior akciğer grafisi (PA)'dir. Pulmoner parankimal değişiklikler nonspesifik olup, fokal ya da difüz opasiteler şeklinde ortaya çıkabilir. Tüm bu lezyonlar progresyon gösterebilir, kortikosteroid tedavisi sonrası ya da spontan olarak düzelebilir. Parankimal lezyonlar vaskülit, hemoraji ya da enfarkta bağlıdır. Parankimal opasiteler Behçet'li hastalarda aynı zamanda pnömoni ya da ateletaziye de bağlı olabilir. Akciğer grafisinde gözlenen temel patolojik değişiklikler Tablo 1'de özetlenmiştir.

Vasküler Komplikasyonlar

BH pulmoner arter anevrizmasının en sık nedenidir. Aynı zamanda pulmoner arter anevrizması BH'nin pulmoner tutulumunun en sık ve en temel bulgusudur (Resim 1, 2, 3). Değişik boyut ve sayıda olabilirler ve sıklıkla rüptüre olup, cid-

Tablo 1. BH'de görülen radyolojik değişiklikler.

Pulmoner vasküler hastalık
Pulmoner arter anevrizması
Pulmoner arter oklüzyonu
Pulmoner arteriyel hipertansiyon
Pulmoner enfarkt
Pulmoner oligemi
Pulmoner hemoraji
Pulmoner tromboemboli
Sistemik arteriyel hastalık
Aort anevrizması
Koroner arter anevrizması
Sistemik venöz hastalık
VCSS
Venöz kollateraller
Plevral hastalık
Eksüdatif efüzyon (enfarkt/vaskülit/infeksiyon)
Hemotoraks
Hidroprnömotoraks
Hava yolu hastalığı
Ülserasyon
Kardiyak hastalık



Resim 1. Behçet'li hastada sağ hiler genişleme. Pulmoner arter anevrizması.



Resim 2. Pulmoner arter anevrizmasının BT görünümü.



Resim 3. İki taraflı pulmoner arter anevrizması ve solda psödoanevrizma. Hasta masiv hemoptizi nedeniyle eksitus oldu.

di kanamalara yol açarlar. Bazen Behçet hastalığına ait herhangi bir bulgu olmaksızın, hastalığın ilk klinik bulgusu pulmoner arter anevrizması olabilir.

Akciğer grafisinde pulmoner arterler normal ya da anevrizma ile genişlemiş olabilir. Pulmoner arter dallarının oklüzyonu perfüzyonun bozulmasına bağlı geniş oligemik alanların oluşumuna yol açabilir. Anevrizmaların çoğu hiler ya da parahiler bölgede bir kitle ya da nodüler lezyon şeklinde görülür. Behçet'li bir hastada ani hiler genişleme ya da parankimde ortaya çıkan yuvarlak opasite pulmoner arter anevrizmasının bir işaretidir. Anevrizmalar çoğunlukla lobar, segmental ya da subsegmental dallarda geliştiği için genellikle santral olarak yerleşirler. Anevrizma tek, multiple, yalancı, gerçek, tek taraflı ya da bilateral olabilir. Pulmoner arter anevrizmalarının sınırları çoğu başlangıçta özellikle anevrizma çevresinde parankimde gelişen hemorajiden dolayı net değildir. Bu kanama alanının silinmesi ile anevrizmanın kenar yapısı daha belirgin hale gelir. Atelektazi, volüm kaybı, lineer, retiküler gölgeler bu yuvarlak ya da lobüler opasitelere eşlik eder.

İnvaziv olmaması ve daha duyarlı bir metod olması nedeniyle anevrizmaların saptanmasında bilgisayarlı toraks tomografisinin (BT) yeri büyüktür. Özellikle spiral BT düşük dozda kontrast madde ile mükemmel vasküler görüntüler sağlar. BT ile düşük attenuasyonlu periferik alanlar gösterilir. Bu alanlar genellikle küçük damarların oklüzyonunu yansıtır. BT ile magnetik rezonans görüntüleme yöntemi (MRI)'ni karşılaştıran yeterli çalışma yoktur.

BH'de özellikle büyük damarların tutulumu sık olup, arteritise oranla büyük venler (olguların %24'ünde) daha fazla etkilenmektedir. Radyolojik olarak üst mediasten genişlemesi ile birlikte vena kava süperior ve/veya mediastinal venlerin trombozu BH'da sık görülen vasküler bulgular arasındadır (Resim 4, 5, 6a, 6b).

Pulmoner Parankimal Tutulum

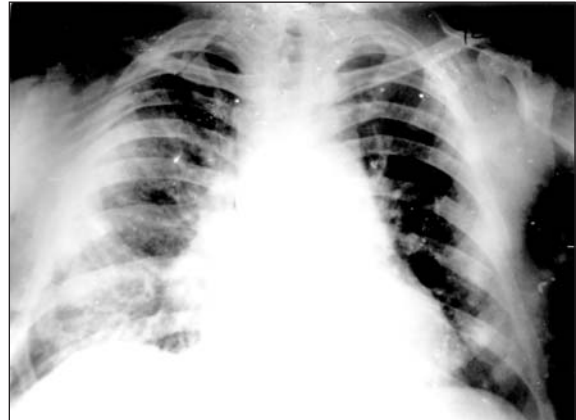
Pulmoner parankimal tutulum hastalığın aktivasyonunu gösterir. Pulmoner vaskülit ve pulmoner damarların trombozu enfarkt, fokal ya da difüz hemoraji ve fokal atelektazik alanların oluşumuna yol açar. Tekrarlayan parankimal hasarlanmalar sonuçta fibrozis, amfizem alanlarının oluşumuna yol açabilir. Konsolidasyon infeksiyon dışında genellikle hemorajiye bağlıdır. Bazı



Resim 4. Yirmibeş yaşında erkek hasta, 1.5 yıldır oral aftöz lezyonları olan hastanın son 2 aydır yüz ve boyunda şişlik yakınması mevcut. BT'sinde vena kava süperiorda kronik trombüs izleniyor.



Resim 5. Yirmisekiz yaşında tekrarlayan oral ve genital aftöz lezyonları olan erkek hasta 1 aydır yüz ve boyunda şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Toraks BT'de mediastinal büyük venler ile VKS'de akut trombüs saptandı.



Resim 6a. Kırkyedi yaşında erkek hasta, 25 yıldır BH öyküsü mevcut. Dispne, yüz ve boyunda şişlik nedeni ile başvurdu. Olgunun geliş PA akciğer grafisinde; üst mediasten geniş ve sağ alt zonda retiküler, lineer gölgeler mevcut.



Resim 6b. Aynı olgunun BT'sinde mediastinal büyük venlerde ve vena kava süperiorda kronik trombüs izleniyor.

konsolidasyonlar nadiren kaviteleşip apse formasyonu oluşturabilir.

Histopatolojik olarak 2 olguda organize pnömoni gösterilmiştir. YRBT ile anevrizma çevresinde buzlu cam görünümü, subplevral alanda fokal triangüler infiltrasyon ve alt loblarda "air-trapping" ile birlikte buzlu cam görünümü ve mozaik patern görülebilir. Benzer şekilde hemoraji ya da enfarkta bağlı "air-space" nodül, lineer, subplevral nodüller izlenebilir (Resim 7).



Resim 7. Behçet'li bir hastada sol alt zonda homojen gölge koyuluğu (pulmoner emboli + pulmoner hemoraji).

Plevra

Plevral efüzyon sıklıkla pulmoner enfarkt ya da infeksiyöz bir patolojiye bağlı ortaya çıkar (Resim 8). Seröz ya da hemorajik olabilir. Ancak plevranın vaskülitik tutulumuna literatürde rastlanmaktadır. Tunacı ve arkadaşları, 3 Behçet'li erkek hastada plevra biyopsisi ile vaskülitini göstermişlerdir. Çöplü ve arkadaşları, süperior vena kava, innominate ve subklavian venlerin trombozisine sekonder şilotoraks ve şiloperikardium gelişen Behçet'li bir hasta yayınlamışlardır.

Sonuç olarak; BH ölümcül seyirli sistemik bir vaskülit olup, hastalığın en sık görülen pulmoner tutulumu pulmoner arter anevrizması, vena kava süperior ya da diğer mediastinal venlerin trombüsü, pulmoner enfarkt ve hemorajidir. Pulmoner komplikasyonların tanısında spiral BT ve MRI invaziv olmayan, duyarlı bir yöntem olması nedeniyle gerek tanıda gerekse de tedavinin takibinde kullanılması önerilen tetkiklerdir.



Resim 8. Kırkbeş yaşında yaklaşık 10 yıldır oral, genital aftöz lezyonları olan erkek hasta nefes darlığı, hemoptizi ve öksürük ile başvurdu. Hastanın geliş PA akciğer grafisinde; sağda plevral efüzyon ile lineer bant görünümü izleniyor.

KAYNAKLAR

1. Tunacı A, Berkmen Y, Gökmen E. Toracic involvement in Behçet's disease: Pathologic, Clinical, and Imaging Features. (Review Article). *AJR* 1995; 164: 51-6.
2. Jerray M, Benzarti M, Rouatbi N. Possible Behçet's disease revealed by pulmonary aneurysms. *Chest* 1991; 99: 1282-4.

3. Çöplü L, Emri S, Selçuk ZT, et al. Life threatening chyloous pleural and pericardial effusion in a patient with Behcet's syndrome. *Thorax* 1992; 47: 64-5.
4. Raz I, Okon E, Chajek-Shaul T. Pulmonary manifestations in Behcet's syndrome. *Chest* 1989; 95: 585-9.
5. Erkan F. Pulmonary involvement in Behçet disease. *Current Opinion in pulmonary Medicine* 1999; 5: 314-8.
6. Acıcan T, Ural Gürkan Ö, Eriş B, et al. Behçet's Disease: Two differnt therapy modalities. *Türkiye Tıp Dergisi* 2000; 7: 148-52.
7. Kaya A, Acıcan T, Kanat F ve ark. Behçet hastalığında vena kava süperior sendromu. VI. Ulusal Behçet Hastalığı Kongresi 27-28 Kasım 1997.
8. Acıcan T, Kaya A, Ural GÖ, et al. Pulmonary involvement in Behçet's Disease. *Türkiye Tıp Dergisi* 1998; 5: 360-4.
9. Grenier P, Bietry O, Cornud F, et al. Pulmonary involvement in Behçet's disease. *AJR* 1981; 137: 565-9.
10. Wilson A, Hansell D. In: Armstrong P, Wilson A, Dee P, Hansell D (eds). *Imaging of Disease of the Chest*. 3rd ed. Spain: Mosby Companies 2000: 533-635.
11. Erkan F, Gül A, Tasalı E. Pulmonary manifestations of Behcet's Disease. *Thorax* 2001; 56: 572-8.

Yazışma Adresi:

Dr. Banu ERİŞ GÜLBAY

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı

Dikimevi, ANKARA