



BEHÇET HASTALIĞINDA NADİR KOMPLİKASYON: VENA KAVA SUPERİOR SENDROMU OLGU SUNUMU

Eser UYANIK^{1*}, Seyyid Bilal AÇIKGÖZ¹, Ömer Yusuf ERDURMUŞ¹

¹Ordu State Hospital, Department of Emergency Medicine, 52200, Ordu, Türkiye

Özet: Behçet Hastalığı, çeşitli organları tutabilen sistemik bir bozukluk olmakla beraber vaskülit olarak sınıflandırılmaktadır. Vaskülitler damar yapılarındaki inflamasyonla karakterize bir hastalık olarak bilinmektedirler. Behçet hastalığı, erkeklerde daha sık görülmekle birlikte, hastalık bu cinsiyette daha şiddetli seyretmektedir. Hastalığın etiolojisi multifaktöriyel olup, genetik ve çevresel faktörlerin etkileşimi sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. Tekrarlayan oral ve genital ülserasyonlar, karakteristik deri lezyonları, artrit, üveit, retinal vaskülit, santral sinir sistemi disfonksiyonu, venöz tromboz ve intestinal lezyonlar gibi çeşitli bulgularla kendini göstermektedir. Büyük damar tutulumu %2-5 arasındadır. Vena Kava Superior Sendromu nadir bir komplikasyon olarak görülmektedir. Bu vakada skrotal bölgede ülseri olan ve son bir aydır eklem ağrıları şikayetiyle başvuran hastanın, Behçet hastalığı açısından tetkik edilirken gelişen vena kava superior sendromlu 35 yaşındaki erkek hastayı sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Behçet hastalığı, vVena kava superior sendromu, Siklofosfamid

A Rare Complication in Behçet's Disease: Vena Cava Superior Syndrome Case Report

Abstract: Behçet's disease is a systemic disorder that can affect various organs and is classified as vasculitis. Vasculitis is known as a disease characterized by inflammation in vascular structures. Behçet's disease is more common in men, but the disease is more severe in this gender. The etiology of the disease is multifactorial and is thought to occur as a result of the interaction of genetic and environmental factors. It manifests itself with various findings such as recurrent oral and genital ulcerations, characteristic skin lesions, arthritis, uveitis and retinal vasculitis, central nervous system dysfunction, venous thrombosis and intestinal lesions. The frequency of large vessel involvement is between 2-5%. Vena Cava Superior Syndrome is seen as a rare complication. In this case, we present a 35-year-old male patient with superior vena cava syndrome who presented with complaints of joint pain for the last month and ulcers in the scrotal region and developed during examination for Behçet's disease.

Keywords: Behçet's disease, Superior vena cava syndrome, Cyclophosphamide

*Sorumlu yazar (Corresponding author): Ordu State Hospital, Department of Emergency Medicine, 52200, Ordu, Türkiye

E mail: dr.eser.uyanik@gmail.com (E. UYANIK)

Eser UYANIK



<https://orcid.org/0009-0006-5181-9755>

Seyyid Bilal AÇIKGÖZ



<https://orcid.org/0000-0002-4550-2712>

Ömer Yusuf ERDURMUŞ



<https://orcid.org/0000-0001-9160-7753>

Gönderi: 20 Mart 2025

Kabul: 21 Nisan 2025

Yayınlanma: 15 Mayıs 2025

Received: March 20, 2025

Accepted: April 21, 2025

Published: May 15, 2025

Cite as: Uyanık E, Açıkgöz SB, Erdurmuş ÖY. 2025. A rare complication in Behçet's disease: Vena cava superior syndrome case report. BSJ Health Sci, 8(3): 120-123.

1. Giriş

Behçet hastalığı, vaskülit olarak sınıflandırılan, ağız ve genital ülserler, üveit (göz iltihabı), cilt lezyonları ve artrit gibi çeşitli sistemik belirtilerle seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır (Ferizi vd., 2018). Daha sonraki yıllarda, pulmoner, nörolojik, gastrointestinal sistem tutulumu tanımlanmıştır. Ayrıca amiloidoza da neden olabilmektedir. Behçet hastalığı, cinsiyet dağılımında erkeklerde daha sık görülmekle birlikte, hastalığın şiddeti ve seyri açısından cinsiyet farklılıkları mevcuttur. Özellikle genç erkeklerde daha erken yaşta başlayan ve daha ağır seyreden bir klinik tablo gözlenir (Ufuk, 2019).

Behçet hastalığının etiolojisi multifaktöriyel olup, genetik ve çevresel faktörlerin karmaşık etkileşimi sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. HLA-B51 alleli, hastalıkla en sık ilişkilendirilen genetik varyant olarak kabul edilmektedir (Ishibashi, 2018). Behçet hastalığı,

vasküler sistemin her seviyesinde, arterlerde ve venlerde inflamatuvar lezyonlara neden olan sistemik bir vaskülitir. Bu vasküler tutulum, tromboz, anevrizma, damar tıkanıklığı gibi ciddi komplikasyonlara yol açarak hastalığın morbidite ve mortalitesini artırır. Behçet hastalığında en sık görülen vasküler komplikasyonlardan biri alt ekstremitelerde derin ve yüzeysel ven trombozu olarak kendini gösterir (Adil vd., 2025). Buna ek olarak nadiren de olsa vena kava superior, vena kava inferior ve üst ekstremitelerinin trombozu izlenmektedir.

Vena kava superior sendromunun en sık nedeni malign neoplazmlardır. Benign etiolojiler arasında tiroid bezi hipertrofisi, aort anevrizması, nefrotik sendrom, tüberküloz ve Behçet hastalığı bulunmaktadır (Danacı vd., 2009). Bu makalemizde Behçet hastalığı için araştırılan bir hastada gelişen vena cava superior sendromu olgusu sunuldu.



2. Olgu

35 yaşında erkek hasta (Şekil 1), skrotal bölgede ülseri olması üzerine cildiye polikliniğine başvurup Behçet hastalığı ön tanısıyla tarafımıza yönlendirildi. Hastanın öz geçmişinde sigara öyküsü mevcut olup ek hastalık yoktu. Son bir aydır genital ve oral ülseri olan hastanın eşlik eden ayak bileklerinde şişlikle beraber yaygın eklem ağrıları olduğu öğrenildi. Hasta son bir aydır devam eden kuru öksürük ve bu süre zarfında 10 kilo kaybı olduğunu ifade etti. Hastanın fizik bakıda; ateş 37,4 °C, nabız: 84/dk ritmik, arteriyel tansiyon 120/70 mm/hg, solunum sayısı 19 idi. Hastanın muayenesinde oral aft ve ağrılı genital ülserleri mevcuttu, dinlemekle sağ alt bazalde solunum sesleri kabalaşmıştı. Diğer organ ve sistem muayenelerinde bir patoloji saptanmadı. Hastanın kan alınan yerlerinde lezyonlar çıktığını ifade etmesi üzerine kalın uçlu bir iğne ile önkola yüzeysel iğne batırılması sonrası 24-48 saat içinde hiperemik ve papüler hale gelen lezyonlar görülerek paterji pozitifliği saptandı. Göz muayenesine yönlendirilen hastada üveit tespit edildi. Hastanın ileri tetkikler sonrası kontrolde, sağ ön kolda ödem ve hassasiyet, yüz, göz ve boyun bölgesinde şişlik gelişmişti. Hastanın çekilen görüntülemesinde mediastende en büyüğü sağ paratrakeal bölgede kısa çapı 1,5 cm ölçülen lenfadenopatiler görüldü. Romatoloji tarafından değerlendirilen hastada behçet hastalığı düşünüldü. Fakat hastanın mevcut görüntülemeler ile baş, boyun ve üst ekstremitelerde ki yaygın ödemi açıklanamaması nedeniyle üst merkeze yönlendirildi ve takip edilemeye devam edildi. Üst merkezde çekilen tomografide vena kava superior ile brakiosefalik venlere de uzanım gösteren, lümeni daraltan diffüz simetrik duvar kalınlaşması izlendi. Ayrıca VKS lümeninde proksimalde akıma kısmen izin veren hipodens trombüs izlenmiş. Hastaya bu haliyle Behçet hastalığı tanısı konulmuş. Üç gün ardışık pulse steroid tedavisi sonrası warfarin metilprednizolon 64mg/gün ve siklofosfamid 1000mg/ay tedavisi başlanmış.

3. Tartışma

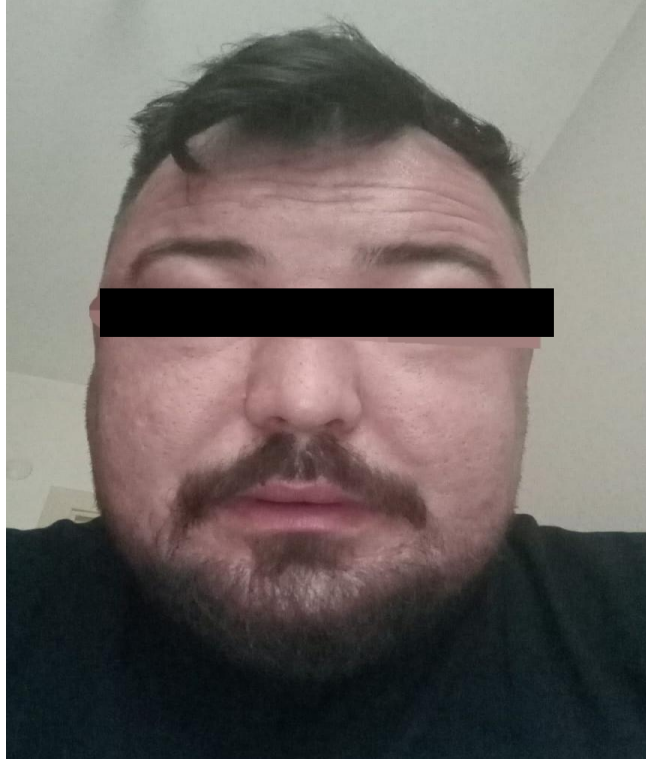
Behçet hastalığı, kronik ve tekrarlayıcı nitelikte sistemik bir inflamatuvar immün disfonksiyon olarak tanımlanmaktadır. Bu patolojik durum, tekrarlayan oral ve genital ülserasyonlar, karakteristik deri lezyonları (psödo-folikülit, enjeksiyon bölgelerinde reaksiyonlar vb.), artrit, üveit, retinal vaskülit, santral sinir sistemi disfonksiyonu, venöz tromboz ve intestinal lezyonlar gibi çeşitli bulgularla kendini göstermektedir. Bu hastalıkta tanı, hastanın daha çok klinik bulgularına göre tespit edildiğinden, bulgulara göre tanı kriterleri geliştirilmiştir (Houman ve Bel Feki, 2014). Kapsamlı bir vaka serisi analizinde, oküler tutulum %28,9, kas-iskelet sistemi tutulumu %16, vasküler tutulum %16,8, gastrointestinal tutulum %2,8 ve pulmoner tutulum %1 olarak bildirilmiştir (Gurler vd., 1997). Behçet hastalığında sıkça rastlanan bir klinik bulgu olan

tromboflebit, vakaların %25-30'unda gözlemlenmektedir. Ancak, tromboz neticesinde ortaya çıkan vena kava superior (VKS) sendromu gibi yaşamı tehdit eden potansiyel komplikasyonlar nadir görülmekte olup, genellikle tanıdan sonraki birkaç yıl içinde ortaya çıkmaktadır. VKS trombozu, Behçet hastalığında ender rastlanan bir durumdur (Vanderghenst vd., 2008). Hastamızdaki tanı, tekrarlayan oral ve genital ülserlerle beraber, takiplerinde gelişen üveit ve VKS trombüs olmasına dayanıyordu.

Hastalık Akdeniz bölgesi orta doğu ve Japonya'da daha yaygındır (Davatchi, 2012). Ülkemiz Behçet hastalığının en sık görüldüğü ülkelerden biridir. Behçet hastalığı kadın ve erkeklerde hemen hemen eşit görülüyor olsa da erkeklerde daha şiddetli seyretmektedir (Yurdakul vd., 2004). Fakat Çin'de yapılan bir çalışmadan %12,8 vasküler tutulum tespit edilmiş ve erkeklerin 4 kat daha fazla etkilendiği bildirilmiştir (Fei vd., 2013).

Vena kava superior sendromu, vena kava superiordaki (VKS) kan akışının kısmen veya tamamen engellenmesinden kaynaklanan benign veya malign hastalıkların klinik belirti ve semptomlarının oluşturduğu bir komplikasyondur. En sık malignitelerin neden olduğu baş, boyun ve üst ekstremitelerde pelerin tarzında ödem ile karakterize bir sendromdur (Özbek, 2013). Yapılan bir çalışmada, vena kava superior gibi büyük damar tutulumunun Behçet hastalığında %2'den az olduğunu söylemiştir (Roguin vd., 1997). Bizim hastamızda da Behçet hastalığı dışında bu sendroma neden olabilecek bir hastalık saptanmamıştır.

Behçet hastalığında göz tutulumu, en sık görülen organ tutulumudur (Çakar Özdal, 2020). Göz tutulumu sıklıkla bilateral, tekrarlayan, non granümatöz panüveit ve retinal vaskülit olarak izlenmekte ve kalıcı körlüğe neden olabilmektedir (Çakar Özdal, 2020). Ülkemizde yapılan çok merkezli ulusal veri tabanı çalışmasında non-enfeksiyöz nedenler arasında en sık görülen üveit nedeninin Behçet hastalığı olduğu bildirilmiştir (Yalçındağ vd., 2018). Hastamızın yapılan göz kontrollerinde de üveit saptanmıştır.



Şekil 1. Vena Kava Superior Sendromu gelişen hasta.

4. Sonuç

Sonuç olarak VKS sendromu daha çok malign hastalıklarda görülse de nadir olarak Behçet hastalığının bir bulgusu olabileceği ve takip sürecinde de ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır. Prognozu altta yatan hastalığa bağlı olsa da tedavi edilmediği takdirde ölümcül komplikasyonlara neden olabileceği akla getirilmelidir.

Katkı Oranı Beyanı

Yazarların katkı yüzdesi aşağıda verilmiştir. Tüm yazarlar makaleyi incelemiş ve onaylamıştır.

	E.U.	S.B.A.	Ö.Y.E.
K	80	10	10
T	100		
Y		100	
VTI		50	50
VAY	80	10	10
KT	50	25	25
YZ	80	10	10
KI	40	40	20
GR	40	20	40
PY	60	20	20

K= kavram, T= tasarım, Y= yönetim, VTI= veri toplama ve/veya işleme, VAY= veri analizi ve/veya yorumlama, KT= kaynak tarama, YZ= Yazım, KI= kritik inceleme, GR= gönderim ve revizyon, PY= proje yönetimi.

Çatışma Beyanı

Yazarlar bu çalışmada hiçbir çıkar ilişkisi olmadığını beyan etmektedirler.

Etik Onay/Hasta Onamı

Olgu sunumu için hastadan yazılı onam alındı ve hastaya gerekli bilgiler verildi. Araştırma Helsinki Bildirgesi İlkeleri'ne uygun olarak yürütüldü.

Kaynaklar

- Adil A, Goyal A, Quint JM. 2025. Behcet Disease. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470257/> (erişim tarihi: 15 Şubat 2025).
- Çakar Özdal P. 2020. Behçet's uveitis: Current diagnostic and therapeutic approach. *Turkish J Ophthalmol*, 50(3): 169-182.
- Danacı M, Akpolat T, Şahan C, Yücel İ, Turanlı AY, İncesu L. 2009. Behçet hastalığı ve vena kava superior sendromu. *J Exp Clin Medic*, 15(4): 335-339.
- Davatchi F. 2012. Diagnosis/classification criteria for Behçet's disease. *Pathol Res Int*, 2012: 607921.
- Fei Y, Li X, Lin S, Song X, Wu Q, Zhu Y, Gao X, Zhang W, Zhao Y, Zeng X, Zhang F. 2013. Major vascular involvement in Behçet's disease: A retrospective study of 796 patients. *Clin Rheumatol*, 32(6): 845-852.
- Ferizi M, Gerqari A, Ferizi M. 2018. Behçet's disease – Case presentation and review literature. *Open Access Macedonian J Medic Sci*, 6(10): 1871-1874.
- Gurler A, Boyvat A, Tursen U. 1997. Clinical manifestations of Behçet's disease: An analysis of 2147 patients. *Yonsei Medic J*, 38(6): 423.
- Houman MH, Bel Feki N. 2014. Physiopathologie de la maladie de Behçet. *La Revue de Médec Int*, 35(2): 90-96.
- Ishibashi H. 2018. What is vascular Behçet's disease? *Annals Vascular Dis*, 11(1): 52-56.
- Özbek İC. 2013. Surgical treatment of catheter related superior vena cava syndrome without cardiopulmonary bypass in a patient with renal transplantation. *Turkish J Thor Cardiovasc Surg*, 21(1): 187-190.
- Roguin A, Edelstein S, Edoute Y, Edute Y. 1997. Superior vena

- cava syndrome as a primary manifestation of Behçet's disease: A case report. *Angiology*, 48(4): 365-368.
- Ufuk F. 2019. Inferior vena cava thrombosis in Behçet disease. *Radiology*, 292(2): 288-288.
- Vandergheynst F, Francois O, Laureys M, Decaux G. 2008. Superior vena cava syndrome without thrombosis revealing Behçet's disease: Two cases. *Joint Bone Spine*, 75(3): 359-361.
- Yalçındağ FN, Özdal PC, Özyazgan Y, Batioğlu F, Tugal-Tutkun I, on behalf of the BUST Study Group. 2018. Demographic and clinical characteristics of uveitis in Turkey: The first national registry report. *Ocular Immun Inflammat*, 26(1): 17-26.
- Yurdakul S, Hamuryudan V, Yazici H. 2004. Behçet syndrome. *Curr Opin Rheumatol*, 16(1): 38-42.