

معرفی یک مورد آنوریسم آئورت شکمی در بیماری بهجت

دکتر منصور کریمی فر*، دکتر هادی کریمزاده*، دکتر منصور ثالثی*، دکتر زهرا سید
بنکدار*، دکتر پیمان متقی*، دکتر مژگان کریمی فر**

* فوق تخصص روماتولوژی، استادیار گروه داخلی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران.
* متخصص بیماریهای داخلی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران.

تاریخ دریافت: ۸۷/۸/۱۴

تاریخ پذیرش: ۸۷/۱۲/۱۶

چکیده

بیماری بهجت به طور عمده در گروه واسکولیت‌ها طبقه‌بندی می‌شود و در جریان آن ارگان‌های مختلف، نظیر پوست، مخاط، چشم، مفاصل، عروق، اعصاب، دستگاه گوارش، بیضه، قلب و ریه ممکن است درگیر شوند. در این گزارش یک مورد تظاهر نادر بیماری بهجت که به صورت آنوریسم‌های متعدد ساکولار در آئورت شکمی یک مرد ۳۳ ساله بروز کرده بود، ذکر می‌شود. بیمار به دلیل درد مداوم کمر و پهلوها با انتشار به بیضه‌ها بدون هیچ ارتباطی با موقعیت بدن و غذا خوردن به بیمارستان الزهراء (س) اصفهان مراجعه نمود، در سونوگرافی شکم و لگن آنوریسم آئورت شکمی با جدار ضخیم و قطر کلی ۳۷ میلی‌متر و قطر لومن باز ۱۵ میلی‌متر گزارش گردید. در سی‌تی اسکن اسپیرال شکم و لگن با کنتراست آنوریسم آئورت شکمی با شروع در زیر شریان‌های رنال و حد تحتانی آن نزدیک دو شاخه شدن آئورت شکمی با اقطار $4 \times 4/5$ گزارش شد و در نهایت در MRA آنوریسم‌های متعدد ساکولار در آئورت شکمی در همان محل گزارش گردید که بیمار با تشخیص آنوریسم آئورت شکمی تحت عمل جراحی قرار گرفت و برای ایشان پروتز عروقی گذاشته شد. با توجه به غیر معمول بودن آنوریسم آئورت شکمی در این سن، بیمار بعد از عمل جراحی به درمانگاه روماتولوژی ارجاع گردید. پس از اخذ شرح حال، معاینه فیزیکی و مشاهده آزمایش‌های بیمار با توجه به آفت‌های مکرر دهانی، اریتم ندوزم، پاترزی مثبت و درگیری عروقی برای ایشان تشخیص بیماری بهجت گذاشته شد.

مقدمه:

معرفی مورد:

بیماری بهجت، آنوریسم آئورت شکمی، واسکولیت.

واژگان کلیدی:

تعداد صفحات: ۵

تعداد جدول‌ها: -

تعداد نمودارها: ۲

تعداد منابع: ۹

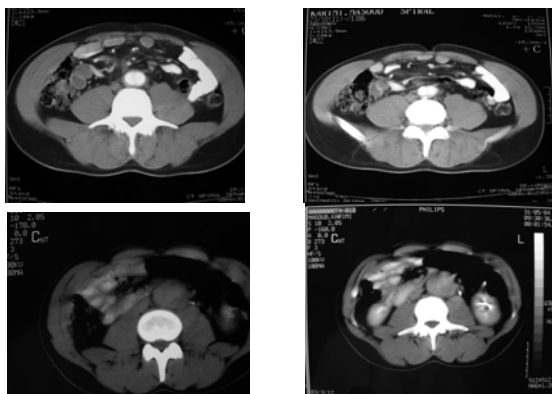
دکتر منصور کریمی فر، فوق تخصص روماتولوژی، استادیار گروه داخلی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران.

آدرس نویسنده مسئول:

E-mail: mansoor_karimifar@yahoo.com

مقدمه

شکمی گزارش شده بود. در آزمایش‌ها لکوسیتوز ۱۲۰۰۰ با ارجحیت PMN، ESR بالا (به میزان ۷۰)، CRP (به میزان ++) و عکس قفسه سینه طبیعی بود. در معاینه‌ی بالینی علایم حیاتی پایدار بود، تب وجود نداشت، JVP طبیعی، لنفادنوپاتی نداشت، حرکات قفسه‌ی صدری قرینه و بدون دفورمیتی بود، سمع قلب طبیعی بود، سمع ریه طبیعی بود، سمع شکم بروئی داشت، لمس شکم نرم و بدون دیستانسیون و آسیمتری ظاهری بود، ارگانومگالی نداشت، نبض آئورت در بالای ناف قابل لمس بود، تندر نس شکمی نداشت، گاردینگ وجود نداشت، معاینه‌ی بیضه و کیسه‌ی آن طبیعی بود و معاینه‌ی اندام‌ها طبیعی بود.



شکل ۱. سی تی اسکن اسپیرال شکم و لگن با کنتراست

برای بیمار سی تی اسکن اسپیرال شکم و لگن درخواست گردید که آنوریسم تأیید شد (شکل ۱). در MRA تصویر دقیق‌تری به دست آمد که شامل آنوریسم‌های متعدد ساکولار در آئورت شکمی شریان‌های رنال و محل دو شاخه شدن آئورت شکمی گزارش گردید (شکل ۲)؛ بیمار با تشخیص آنوریسم شکمی تحت عمل جراحی قرار گرفت و برای ایشان پروتز عروق قرار داده شد. در گزارش پاتولوژی آنوریسم آئورت شکمی شامل دو قطعه به ابعاد $4 \times 4 \times 3$

بیماری بهجت یک بیماری مولتی سیستم با درگیری ارگان‌های مختلف می‌باشد که در مسیر جاده‌ی ابریشم باستانی بیشتر گزارش شده است، به نحوی که شیوع این بیماری در آمریکا ۳ و در ترکیه ۳۰۰۰ نفر در یک میلیون جمعیت گزارش شده است (۱). در ضایعات پاتولوژیک این بیماری نوتروفیل‌ها و سلول‌های T گاما دلتا بیشتر حضور دارند (۲-۳). برای تشخیص این بیماری به طور معمول از معیارهای بین‌المللی استفاده می‌کنیم که شامل آفت مکرر دهانی همراه با دو مورد از چهار مورد (زخم عود کننده‌ی تناسلی، ضایعات چشمی، درگیری پوست و تست پاترزی مثبت) می‌باشد (۲-۳). در این بیماری عروق به اندازه‌های مختلف، اعم از شریان یا ورید ممکن است درگیر شوند و تصور می‌شود این ضایعات به دلیل واسکولیت وازو وازرم ایجاد می‌شوند (۳-۴). درگیری شریانی در جریان بیماری بهجت نادر است و به صورت آئورتیت یا آنوریسم شریان‌های محیطی و ترومبوز شریانی عارض می‌گردد (۳). در این مقاله مورد نادری از آنوریسم‌های متعدد ساکولار در آئورت شکمی معرفی می‌گردد.

معرفی مورد

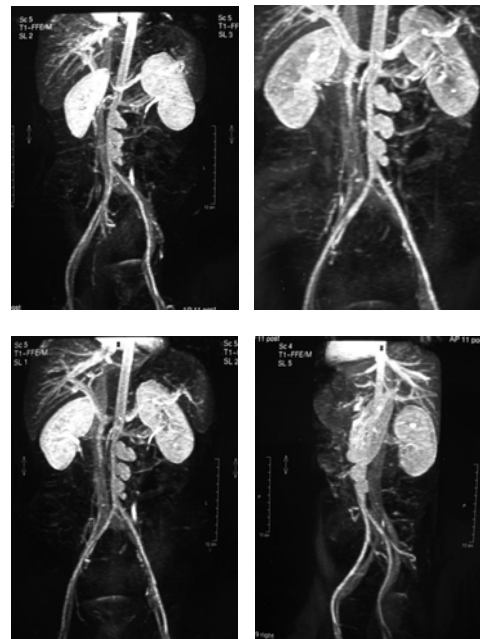
بیمار آقای ۳۳ ساله‌ای بود که در سال ۱۳۸۳ با سابقه‌ی درد مداوم کمر و پهلوها، بدون هیچ ارتباطی با موقعیت بدن و غذا خوردن و ضعف و لاغری از ۵ ماه قبل به مرکز درمانی الزهرا (س) اصفهان مراجعه نموده بود. نامبرده در طول پنج ماه قبل از مراجعه بررسی‌های مختلفی انجام داده بود، از جمله یک سونوگرافی شکم و لگن که در آن آنوریسم آئورت شکمی به ابعاد $4 \times 4/5$ سانتی‌متر بین شریان‌های رنال و محل دو شاخه شدن آئورت

با توجه به سابقه‌ی آفت‌های مکرر دهانی و اریتم ندوزوم و تست پاترژنی مثبت و آنوریسم آئورت شکمی برای ایشان تشخیص بیماری بهجت گذاشته شد و تحت درمان پردنیزولون با دز ۱ mg/kg، سیکلوفسفاماید ۱۰۰ mg و مسنا ۱۰۰ mg روزانه قرار گرفت. در پیگیری‌ها حال عمومی و علائم سیستمیک بیمار تحت کنترل بود و وی از سال ۸۳ تا ۸۷ بدون مشکل ویژه و عود آنوریسم زندگی را سپری می‌نماید.

یافته‌ها

درگیری عروقی در بیماری بهجت به طور مشخصی در مردان بیشتر از زنان رخ می‌دهد و تا ۴۹٪ نیز گزارش شده است (۵). درگیری عروق بزرگ در حدود یک سوم در بیماران بهجت ممکن است رخ دهد (۶). در این بیماران التهاب در اطراف و داخل عروق ممکن است منجر به خونریزی، تنگی، تشکیل آنوریسم و ترومبوس، در شریان‌ها یا وریدها شود. در این حالت احتمال پیشرفت و عود بیماری بیشتر است و درمان با ایمنوساپرسیوها مفید واقع می‌گردد (۷). در بیماری بهجت سه فرم از درگیری عروقی را می‌توان ذکر نمود؛ انسداد شریانی، آنوریسم شریانی و ترومبوز وریدی. واسکولیت نقش بارزی در پاتوژنز تمام این ضایعات بازی می‌کند. حوادث ترومبوز وریدی ۱۴ برابر ضایعات دیگر در بیماران واسکولیت بهجت رخ می‌دهد. در بیمارانی که در کلینیک به صورت سرپایی دیده می‌شوند تا ۸۸٪ موارد درگیری عروق در سیستم وریدی رخ می‌دهد و شایع‌ترین فرم آن به صورت ترومبولیتیت ظاهر می‌گردد (۶). در ژاپن طی اتوپسی‌هایی صورت گرفته مشخص گردید آنوریسم آئورت شکمی و انسداد ورید اجوف تحتانی به ترتیب شایع‌ترین تظاهر شریانی و وریدی بودند (۸). انسداد

سانتی‌متر بود که در برش دارای قوام نرم به رنگ سفید خاکستری، حد اکثر ضخامت جدار ۰/۵ سانتی‌متر و لخته‌ی ارگانیزه در آن وجود داشت. در بررسی میکروسکوپی مقاطعی از جدار رگ شامل انتیما و مدیا به همراه رسوب فیبرین، گلبول‌های قرمز و سلول‌های التهابی گزارش گردید.



شکل ۲. MRA آئورت شکمی

بعد از عمل جراحی با توجه به غیر معمول بودن آنوریسم در این سن بیمار به درمانگاه روماتولوژی ارجاع شد. در درمانگاه در شرح حال بیمار سابقه‌ی آفت‌های دهانی با فرکانس بیش از سه بار در سال از پنج سال قبل و اریتم ندوزوم از سه سال قبل در اندام تحتانی به دست آمد، سابقه‌ی از درگیری چشمی نداشت و تست پاترژنی بیمار مثبت بود. در آزمایش‌های انجام شده‌ی بعدی:

ESR = ۷۵، CRP: +++، aCl (IgG,IgM): -، ANCA (P,C): -، HLAB₅: +، HLAB₅₁: +، HCVAb: -، HBSAg: -، U/A= NL، VDRL: -، ANA: - و تست توبرکولین نیز منفی بود.

مثانه، به بیمار معادل دز خوراکی سیکلوفسفامید، مسنا نیز داده شد (۹). همچنین جهت جلوگیری از استئوپروز مکمل کلسیمی نیز به بیمار داده شد.

نتیجه گیری

با وجود این که بیمار مورد نظر علائم کلاسیک بیماری را داشت، در اولین ویزیت فقط توجه به علائم شکمی ایشان جلب شد و در ادامه به علائم کلاسیک بیماری ایشان پرداخته شد. لذا یک تظاهر به ظاهر لوکالیزه، می تواند نمونه‌ای از تظاهرات سیستمیک بیماری باشد.

شریانی و آنوریسم شریانی عروق بزرگ می‌توانند تهدید کننده‌ی حیات یا عضو باشند (۸). در بیمار مورد بحث به دلیل این که آنوریسم‌ها در آئورت شکمی درد مداوم، پایدار و ناراحت کننده‌ای ایجاد نموده بود و به دلیل خطر پارگی و ترومبوز عمل جراحی ضروری بود، این کار انجام شد و سپس برای کنترل روند پاتولوژیک بیماری پردنیزولون با دز ۱ mg/kg و قرص سیکلوفسفامید خوراکی با دز ۲ mg/kg شروع شد و بیماری تحت کنترل قرار گرفت. برای محافظت از عواقب سیکلوفسفامید بر

References

1. John H. The classification and epidemiology of systemic vasculitis. In: Harris E, Budd R, Firestein G, Genovese M, Sergent J, Editors. Kelley's text book of rheumatology. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2004. p. 1336-42.
2. Rachel A. Behcet's disease. In: Harris E, Budd R, Firestein G, Genovese M, Sergent J, editors. Kelley's text book of rheumatology. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2004. p. 1396-401.
3. Moutsopoulos HM. Behcet's syndrome. In: Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J, Editors. Harrison principle of internal medicine. 17th ed. New York: McGraw-Hill Professional; 2008. p. 2132.
4. Fessler B. Behcet's syndrome. In: Koopman W, Moreland LW. Arthritis and allied conditions. 15th ed. Lippincott Williams & Wilkins. 2005. p. 1835-44.
5. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003; 82(1): 60-76
6. Koç Y, Güllü I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S, et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol.* 1992; 19(3): 402-10.
7. Calamia, KT, Schirmer, M, Melikoglu, M. Major vessel involvement in Behcet's disease. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 17(1): 1-8.
8. Lakhapol S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T. Pathogenic features of Behcet's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data. *Hum pathol* 1985; 16(8): 790-5.
9. Stein M. Immunoregulatory drugs. In: Harris E, Budd R, Firestein G, Genovese M, Sergent J, Editors. Kelley's text book of rheumatology. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2004. p. 920-39.

Received: 4.11.2008
Accepted: 5.3.2009

Behcet's Disease with Abdominal Aortic Aneurism: A Case Report

Mansoor Karimifar MD*, Hadi Karimzadeh MD*, Mansoor Salesi MD*, Zahra Sayed Bonakdar MD*, Peyman Mottaghi MD*, **Mozhgan Karimifar MD****

*Assistant Professor, Department of Rheumatology, School of Medicine, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran.

**Specialist in medicine, School of Medicine, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran.

Background:

Abstract

Behcet's disease is a multisystem disease and mainly classified as a vasculitis. In this disease many organs like skin, mucosa, eyes, joints, vessels, nervous system, gastrointestinal tract, testis, heart and lungs maybe involved.

Case Report:

This case is a rare presentation of Behcet's disease with multiple saccular aneurisms in a 33 year old man. A patient with a permanent pain in back and flanks with radiation to the testis without relationship with position and feeding was admitted in Al-Zahra Hospital, Isfahan. In the abdominopelvic ultrasonography, an abdominal aneurism with thick wall borders and 37 mm in total diameter and 15 mm in open lumen diameter was reported. In spiral CT-scan of abdomen and pelvis with contrast, aneurism of abdominal aorta (4 × 4.5 cm in diameter) beginning below the renal arteries was seen, that extended downwardly to the near of the aortic bifurcation. Finally in MRA multiple saccular aneurism of the abdominal aorta at the same places was reported. After repairing of aneurism by surgical operation. The patient was referred to the clinic of rheumatology. After taking of history and physical and laboratory examination, because of the recurrent oral aphthous, erythemnodosum, positive result on pathergy test and abdominal aorta aneurism, the diagnosis of behcet's disease was confirmed and the patient was treated with medical drugs.

Key words:

Behcet's disease, Abdominal aorta aneurism, Vasculitis

Page count:

5

Tables:

-

Figures:

2

References:

9

Address of Correspondence:

Mansoor Karimifar MD, Department of Rheumatology, Al-zahra Hospital, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran.
E-mail: mansoor_karimifar@yahoo.com