

BİR OLGU NEDENİYLE BEHÇET HASTALIĞI

Dr. Gülay MANGA(x)

Dr. Zeki ÇIKMAN(xx)

ÖZET :

Behçet Hastalığı 20-40 yaşları arasında, erkeklerde daha sık görülen, nüks ve remisyonlarla seyreden, major bulguları; oral, dermal, oküler ve genital olan bir hastalıktır.

Bu makalede; hastalığın çeşitli devrelerinde dört major bulgunun da ortaya çıktığı, oküler tutulmanın ön ve arka uveiti kapsadığı 20 yıllık bir Behçet Hastalığı olgusu takdim edilmektedir.

GİRİŞ :

Behçet Hastalığı Hipokrat'tan bu yana belirtileri bilinen ancak ilk kez 1937'de Türkiye'de Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanan, gözde bipopiyonlu uveit, ağızda aftöz lezyonlar ve genital ülserasyonlarla karakterize bir hastalıktır (1,2,3).

Genellikle Türkiye, Yunanistan, Kıbrıs, İtalya, Mısır ve diğer Akdeniz ülkeleriyle, Japonya'da sık görülmektedir(3). 1948 yılına kadar Behçet Hastalığı'nın sadece Akdeniz ülkelerinde olduğu rapor edildi. Ancak bu tarihten sonra dünyanın her ülkesinden bildirildi (Londra'da % 1). Behçet hastalığı Japonya'da da yaygındır (%0,9) (1).

Hastalığın prevalansı, çeşitli yayınlara ve ülkelere göre değişiklik göstermekle birlikte, yüz binde 10-20 arasında değişmektedir (3).

Genellikle tablo genç yetişkinlerde görülür ve bu nedenle hastalığa "genç yetişkinlerin rekurren uveitisi" de denilebilir(1,3). Görülme yaşı 20-40 yaş arasındadır ve erkeklerde kadınlara oranla daha sık görülür (3).

(x) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Göz Hast. Anabilim Dalı Araş. Gör.

(xx) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Göz Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

Hastalığın etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. 1952 yılında İ.Ü. Tıp Fak. Göz Kliniği Profesörlerinden Dr. Nejdet Sezer iki olguda retina altı sıvısında bir virüs izole etmiştir. Fakat daha sonra yapılan çalışmalar, Behçet'in bir virus hastalığı olduğunu kanıtlamamıştır. Günümüzde Behçet hastalarında HLA B-5 antijeninin varlığı uveitin otoimmün bir hastalık olduğunu kanıtlamaktadır (4,5).

Temel lezyon, obliteratif vaskülitistir (1,6). Çeşitli lezyonlarda patolojik değişiklikler, nonspesifik perivasküler lenfosit ve plazma hücreleriyle, polimorf nüveli hücre ve makrofajlar göstermektedir.

Uvea ve retina damarları etrafında nekroz sahaları, görme sinirinde atrofi ve damarlarda vaskülitis görülmesi olağandır (2).

Hastalığın 4 major bulgusu vardır (1).

- 1- Oral Bulguları: Aft,
- 2- Dermal Bulguları: Eritema Nodosum, tromboflebit, follikülit, kutanöz hipersensitivite,
- 3- Oküler Bulguları: İridosiklitis, retinitis,
- 4- Genital Bulguları: Ülserasyon.

Göz belirtisi genellikle ağızda aft ve genital ülserasyondan sonra çıkmaktadır (2).

Minör belirtileri ise; gastrointestinal belirtiler, kardiovasküler lezyonlar, tromboflebitis, artrit, santral sinir sistemi lezyonları ve aile hikayesidir (3).

Klinik bulguların ışığı altında tanı konabilir. 4 tipi vardır:

- 1- Komplet Tip: 4 ana bulgu hastalığın seyri esnasında aynı anda meydana gelirler,
- 2- İnkomples Tip: 3 bulgu meydana gelir,
- 3- Şüpheli Tip: 2 bulgu meydana gelir,
- 4- Muhtemel Tip: Bir bulgu meydana gelir.

Komplet ve inkomplet tipte S.S.S. bulguları görülebilir. (Nöro Behçet Sendromu) (1).

Hastalık nüks ve remisyonlarla seyreder. İridosiklit krizleri esnasında hastanın azalan görmesi, tedavi ile tekrar düzelebildiği halde, arka segmenti tutan Behçet olgularında daha ilk krizde görme ileri derecede düşer ve prognoz kötüdür.

Peripapiller; papülo-maküler ve retinal bozukluklar daha iyi prognoza sahiptirler. Retina-ven tıkanıklığı olan vakalarda iyileşme oranı daha yüksektir (2).

Globulin değerleri tekrarlayan oküler ataklarda normalin altında ise vizüel prognoz kötü olmaya meyillidir, globulin değerleri akut atak esnasında artış gösterir ise daha iyi bir prognoz beklenir. Böylece kliniğin yanısıra gama globulin seviyelerinin takipleri, prognoza kılavuz olarak rol oynayabilir (1).

Körlük nedeni; genellikle optik sinir atrofini ve fizis bulbidir (1). Sekonder glokom krizlerinin ortaya çıkardığı dayanılmaz ağrılar ise enükleasyonu gerektirebilir(2).

Göz belirtilerinin görülme oranı Behçet hastalığında % 80-85'dir. Ancak göz bulguları görülmeyebilir.

Hastalığın özellikle seyrek görüldüğü ülkelerde; Eales hastalığı, Steven-Johnson Sendromu, Oküler Pemfigus; Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu ve kollagen doku hastalıklarından ayrılması gerekir (2,3).

Kleinhans, tedavinin 3 ayı fazı boyunca bir hastayı takip ederek, bazı hastalarda kan transfüzyonlarının, bazı hastalarda ise katarakt ekstraksiyonunun etkili olduğunu izledi(1). Bugün lokal ve sistemik olmak üzere iki şekilde tedavi uygulanmaktadır.

Lokal tedavide; sıcak tatbikat, atropin, steroidli damla ve pomadların yanı sıra ataklar sırasında, subtenon ve retrobulber kortizon enjeksiyonları yapılır.

Sistemik tedavide ise; bugüne kadar pek çok ilaç denenmiştir. Ancak enetkin tedavi, immunosupresif ilaçlardır ki bunlar arasında Klorambucil seçkin tedavidir, ancak erken olarak başlanmalıdır(1,2). Bu serilerde % 80-100 oranında hastalarda remisyonelde edilmiştir. Tedavi süresi 6 ay-2 yıla kadar uzamaktadır (1).

Mamo, tedavinin hastalık tam durulduktan sonra 6 ay daha devam ettirilmesini savunmaktadır(1).

OLGU TAKDİMİ :

Olgu Y.D., Prot. No: 5459/5459, 43 yaşında bir erkek hasta.

Hasta 26.5. 1986 tarihinde her iki gözünde ağrı, kanlanma ve görme azlığı şikayeti ile polikliniğimize müracaat etti. Hikyesinde; şikayetlerinin yaklaşık olarak 20 sene önce başladığını ve bu nedenle müteaddit defalar yatarak tedavi gördüğünü ve iki kez de inguinal ve oral şikayetlerinden ötürü Cildiye kliniğine yatırılarak tedavi edildiğini ifade ediyordu. Soy geçmişinde bir özellik yoktu.

Yapılan Göz Muayenesinde;

Sağ Göz: Vizyon: 1/10, tashihle artmıyor. TO: 18,9 mmHgSch. Konjonktiva hiperemik kornea endotelinde presipitasyonlar, lens ön yüzünde iris pigmentleri mevcut olup, fundus tetkikinde venalarda dilatasyon, alt kadranda retinal ödem ve yer yer eksudalar mevcuttu.

Sol Göz: Vizyon : EHS, P (+), P (+), TO: 14,7 mmHgSch. Konjonktiva hiperemik, kornea endotelinde presipitasyonlar, saat 4-9 arası posterior sineşi lenste kesafet mevcut, ön kamarada 2 mm. seviye yapan hipopiyon mevcut olup, fundus aydınlanmıyordu.

Hasta kiliniğimize yatırılarak takibe alındı. Yapılan tetkiklerinde; sedimantasyonu orta derecede hızlanmış olup, (Picur testi) müsbet idi. Cildiye konsültasyonunda ağızda aftöz lezyonlara ve genital ülserasyonlara rastlanmadı. Ancak daha önce bu lezyonlarla iki kez cildiye kliniğine yatırılarak tedavi edildiği bildirildi. Hastaya sıcak pansuman, Atrosol oph collyr % 1, lokal kortizon ve antibiyotik başlandı. Yatışının ikinci günü, Ketrax drj. 2x2, tedaviye ilave olunarak, üç gün bu ilaca devam edilerek, kesildi, Yatışının 11. günü;

Sağ Göz : Vizyon: 1/10, TO: 17,3 mmHgSch. Konjonktiva hiperemik, kornea endotelinde tek tük presipitasyonlar, lens ön yüzünde iris pigmentleri, pupiller sahada alt kadranda saat 5-7 arasında posterior sineşi mevcut olup, fundusta alt kadranda retinal ödem ve yer yer eksudalar bulunuyordu.

Sol Göz: Vizyon: 50 cmps, TO: 17,3 mmHgSch. Konjonktiva hiperemik, kornea endotelinde tek tük presipitasyonlar mevcut, pupiller sahada alt kadranda saat 5-7 arası sineşi mevcut olup, fundus aydınlanmıyordu.

Aynı gün hastaya; Atrosol oph coyr % 1, lokal kortizon ve antibiyotik, sıcak pansuman, 15 gün arayla iki Ketrax kürü daha uygulaması tavsiye edilerek taburcu edildi.

Bir ay sonra yapılan kontrolünde' göz bulgularında önemli bir değişiklik olmadığı görüldü.

TARTIŞMA :

Behçet hastalığı genellikle genç yetişkinlerde görülen bir hastalık olup, ortalama görülme yaşı 3. dekadıdır. En genç hasta, Japonya'da bildirilen vakadır ve 6 yaşındadır, en yaşlı vaka ise 72 yaşındadır (1,3). Erkeklerde kadınlara oranla daha sık görülür. Bu oran literatürde, 5/1, 2,5/1 ve 2/1 olarak verilmektedir (3). Bizim vakamız da 44 yaşında bir erkek hasta olup, 20 yıllık bir anamnez vermek-teydi. Böylece hastalığın başlangıç yaşı olarak 24 yaş civarını tanımlamaktaydı.

Behçet hastalığında temel lezyon olan obliteratif vaskülitisin varlığı Picur testi ile ortaya konabilir (1,6). Bizim vakamızda da bu fenomen(+) idi.

Hastalık, karakteristik olarak 1 hafta -3 yıllık intervallerle tekrarlar. Ortalama interval 2 aydır. Hastalık ilerleyince ataklar arasında interval uzar (1).

Bizim vakamızda da hastalığın seyri boyunca belli zamanlarda major bulguların tümü ortaya çıkmış olup, belli intervallerle tekrarlanmaktaydı.

Genellikle hastalar eğer beslenmesini bozmayacak şekilde aftları yoksa, arada sırada oluşan 1-2 afta çok fazla önem vermezler. Genital ülserasyon daima gizlenen ve açıkça söylenmeyen bir bulgudur. Bu yüzden çoğu hastalar, göz bulgusu ortaya çıkıncaya kadar hastalıklarının farkında değildir.

Bizim vakamızda da genital ülserasyon ve aftöz lezyonlar olduğuna dair anamnez mevcuttu.

Hastalarda görülen ön üveit bulguları şunlardır; limbus etrafında derin hipere-mi, hastaların çoğunda görmeye azalma, kornea arkasında toz şeklinde keratik presipitatlar, ön kamara mayinde değişik derecede hücre bulunması (ön kamara-daki hücrelerin damar dışına ekstrasvaze olmasından dolayıdır ve Tindall Fenomeni adıyla anılır). Vitre içinde değişik derecelerde hücreler bulunur ve vitre kondanse hale gelir, kirli sarı renk alır. Bazen de vitrede kartopu yığınları halinde hücre top-lulukları olur(2).

Richard ve Diechues, 1983 yılında yaptıkları bir çalışmada, klinik olarak Behçet Hastalığı tanısı konmuş 8 hastada immunolojik yönden çalıştılar ve bu has-taların yedisinde uveitin mevcut olduğunu ortaya koydular (4).

Behçet hastalığında göz belirtileri her zaman ön üveit şeklinde olmayabilir. Hastalık arka segmenti tuttuğunda, retina damarları ve görme sinirinde değişik-likler oluşur.

Retina damarlarında periflebitik değişiklikler ve oklüzyonlar, yer yer disse-mine veya diffüz korioretinit odakları; retinada vaskülitise bağlı olarak damarlar-da kılıflanmalar, damar çevrelerinde hemoraji ve eksudalar sıktır. Bazende retinada beslenme bozukluğuna bağlı neovaskülarizasyon ve vitre içi hemorajileri görülür. Papillada ödem ve optik sinir başında yeni damar oluşumları meydana gelebilir. Pars plana bölgesinde, değişik derecelerde inflamasyon odakları ve vasküler kılif-lanma, papillit tablosu ve neticede optik atrofi olabilir. Behçet hastalığında fun-dus bulgularına ilk dikkati çeken Prof. Dr. Niyazi İsmet Gözcü olmuştur ve bu tabloyu "Nöro-retinitis seroza" diye isimlendirmiştir (2).

Ayrıca eksudatif tip retina dekolmanı da görülebilir (1,7).

Behçet Hastalığında fundus değişiklikleri % 94 gibi yüksek bir oranda bulun-muştur.

Bu oküler bulguların yanısıra, hastalarda major bulgu olarak; deri, genital ve oral patolojilere de rastlanır.

Bizim vakamızda da ön üveit ve retinitis, dermal, genital ve oral bulgular mevcuttu.

Hastamızda dört major bulgunun hastalığın çeşitli devrelerinde ortaya çıkmış olması, oküler tutulmanın da ön ve arka üveiti kapsamı ve 20 yıllık hikayesi olması nedeniyle vakayı yayınlamaya değer bulduk.

SUMMARY

Behçet's Syndrome in one case.

Behçet's syndrome is a disease which is seen between 20-40 years of age, often in males, progresses with relapses and remissions and which has findings as; oral, dermal, ocular and genital.

In this article, it has been presented a twenty years of Behçet's Disease case in which four major symptoms have seen in the various periods of the disease and its ocular involvement has covered anterior and posterior uveitis.

KAYNAKLAR

- 1- Duane, T.D.: Clinical Ophthalmology, Vol. 4, Chap 47, 1984, p. 1-2.
- 2- Özdemir, Ö.: Behçet Hastalığında Göz Bulguları, Türkiye Klinikleri, Cilt: S, Sayı: 5, Aralık, 1985, s. 410-413.
- 3- Özdemir, Ö.: Uvea İltihapları ve Behçet Hastalığı, Behçet Hastalığının Klinik Belirtileri. V. Ulusal Oftalmoloji Kursu, Nisan 1985, Ankara, s. 37-42.
- 4- Richard, G., Dieckhues, B.: Klinische und immunologische Veränderungen bei Morbus Behçet, Ophthalmologica, 1986, 3, 83, p. 141-149.
- 5- Bengisu, Ü.: Göz Hastalıkları, 1983, s. 100-101.
- 6- Scheie and Albert: Textbook of Ophthalmology, 1969, s. 24.
- 7- Atmaca, S.L.: Behçet Hastalığında Fundus Değişiklikleri ve Işık Koagülasyonu, V. Ulusal Oftalmoloji Kursu, Nisan 1985, Ankara, s. 43-49.