

# Jüvenil Behçet Hastalığı

Müferret ERGÜVEN (\*), Mavişen İŞCEN (\*), Merve USTA (\*), Elif YILDIZ (\*), Aydan ANGAY (\*), Mukaddes KAVALA (\*\*), Sevil ÖZÇAY (\*)

## SUMMARY

### Juvenil Behçet's Disease

*Behçet disease is a vasculitis in which multiple organ involvement occurs. Remissions and exacerbations are seen in its course and it is a chronic relapsing disease. Diagnosis is very difficult. There are no pathognomonic symptoms or laboratory signs. Recurrent oral and genital ulcerations, ocular and dermatological signs are diagnostic. The disease is rarely seen in childhood and sometimes presentation may be papilledema.*

*A ten year old were taken to our clinic because of headache, fatigue, cranial sinus thrombosis. No cause was found while searching all cranial occlusive causes of venous thrombosis emesis, myalgia sixteen months ago. When the etiology of headache searched papilledema was found as a result of. Diazoxide, low dose acetylsalicylate, warfarin were administered to the patient for cranial sagittal sinus right transverse sinus thrombosis. MRI-MRI venography were used for controlling sinus thrombosis.*

*Long term observation of the patient in the polyclinic and in the hospital it is found that except the complaints of severe headache, relapsing fever, there are recurrent oral ulcerations, non-erosive arthritis of knee and lower extremities, erythema nodosum like dermal lesions in lower extremities, thrombophlebitis and iridocyclitis as the other signes. In addition to this, acute phase reactants were high during these periods. HLA B51 was found in his tissue group analyse. After laboratory data and clinical findings the patients diagnosis is juvenil Behçet's disease. In our clinic his therapy and visits are regularly controlled.*

**Key words:** Juvenil Behçet's disease, criteria of diagnosis, presentation

**Anahtar kelimeler:** Jüvenil Behçet hastalığı, tanı kriterleri, prezentasyon

Behçet Hastalığı, bir çok sistemi tutan kronik bir hastalıktır. Remisyon ve alevlenmelerle seyreden tekrarlayıcı nitelikte vaskülitir. İlk defa 1937 yılında Türk dermatoloji profesörü Hulusi Behçet tarafından tanımlanmıştır.

Daha sonra 1990 yılında "International Study Group for Behçet's Disease" tarafından hastalık için tanı kriterleri belirlenmiştir. Hastalığın başlangıcı genellikle 15-30 yaş arasındır. Nadiren çocukluk çağında (olguların % 1-2'si) görülür. Hastalık erkeklerde, gençlerde, doku grubu HLA-B51 olanlarda daha ağır seyredir. Ülkemizdeki prevalansı 37/10.000 olarak belirlenmiştir. Hastalığın patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır. Tekrarlayan oral ülserler, genital ülserler, göz tutulumu, tromboflebit, nörolojik ve gastrointestinal sistem tutulumu ile seyredabilen, tanısı güç, patognomonik semptom ve bulguları bulunmayan bu hastalık, klinikte bazen papil ödemi ile ortaya çıkabilir. Çocukluk çağında nadir görülmesi, ilk ortaya çıkışının papil ödemi olması nedeniyle kliniğimizde izlediğimiz jüvenil Behçet tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.

## OLGU

10 yaşında erkek hasta. Kliniğimize 16 ay önce baş ağrısı, kusma, halsizlik, kas ağrısı yakınmalarıyla getirildi. Öyküsünden daha önce önemli bir hastalık geçirmediği, son zamanlarda halsizleştiği, kas ağrıları olduğu sonra şikayetlerine şiddetli baş ağrısının eklendiği öğrenildi. Soy geçmişinde önemli bir özellik yoktu. Baş ağrısı etyolojisine yönelik yapılan göz dibi incelemesinde papil ödem tespit edildi. İstenen görüntüleme yöntemleri ile papil ödemin kraniyal superior sagittal sinüs, sağ transvers sinüs trombozuna bağlı olduğu saptandı. Venöz tromboza neden olabilecek tüm kraniyal oklüzif nedenler araştırıldı. Herhangi bir neden bulunamadı. Hastaya tedavi amacıyla diazoksit, düşük doz asetilsalisilik asit, warfarin uygulandı. Kraniyal MRG-MRG venografi ile izlenen hastada bir yılın sonunda tamamen rekanalizasyon tespit edildi.

Hastanın aralıklı hastaneye yatırılarak yapılan uzun süreli izleminde tekrarlayan ateş, baş ağrısı, halsizlik gibi sistemik bulgularının yanında oral aftöz ülserler, özellikle diz ve ayak bileği eklemlerini tutan non-erozif artritler, alt ekstremitelerde tekrarlayan eritema nodosum benzeri lezyonlar, özellikle kan alınan yerlerde farkedilen tromboflebitler ve göz muayenesinde iridosiklit saptandı.

Laboratuvar bulguların da orta derecede anemi, akut faz reaksiyonlarında atak sırasında veya ataklarla ilişkisiz devam eden yükselmeler dışında önemli bir bulgu yoktu. RF, ANA, ANCA, antikardiyolipin antikorlar negatifti. Protein C, protein S, AT3 normaldi. Hastada yapılan doku grubu incelenmesinde HLA-B51 saptandı.

Klinik ve laboratuvar bulguları sonucu Jüvenil Behçet tanısı alan hasta kliniğimizde hala takip ve tedavi edilmektedir.

## TARTIŞMA

Behçet hastalığı, genellikle 15-30 yaş arası görülse de nadir olarak çocukluk çağında bulgu verir. Olgumuz 10 yaşında bir erkekti. Hastalık gençlerde ve erkeklerde daha ağır seyredir. Patogenezi tam olarak aydınlatılmamıştır. Genetik predispozisyonu olan kişilerde hücrel ve humoral immünitede bozukluk ve ortaya çıkan inflamasyon sonucu olduğu düşünülmektedir. Hastanın ailesinde Behçet hastalığı öyküsü yoktu.

Tanısı oldukça zor bu hastalıkta 1990 yılında "International Study Group for Behçet's Disease" tarafından tanı kriterleri belirlendi;

1. Tekrarlayan aftlar ve aşağıdakilerden en az iki bulgu
2. Genital ülser
3. Göz lezyonları
4. Deri lezyonları (eritema nodosum, papüllo-püstüller veya psödofolikülit, erişkinlerde akneiform nodüller)
5. Pozitif paterji testi

Reküran oral ülserler mutlaka olmalıdır. Hastamızda aralıklı tekrarlayan iz bırakmayan oral aftöz lezyonlar 16 ay süresince beş defa izlendi. Genital ülserler erkekte genellikle skrotumda, kadınlarda labiumlarda bulunur. Skatris bırakarak iyileşir. Bu skatris, tanı koymada patognomonik olabilir. Papüllo püstül halinde başlar, zımba ile delinmiş ülser görünümü izler. Olgumuzda izlemimiz süresince genital ülser gözlenmedi.

Göz lezyonları; sıklığı ve körlüğe götürmesi nedeniyle göz tutulumu ayrı bir öneme sahiptir. Akut başlangıçlı ön ve/veya arka segmenti tutan tekrarlayıcı uveit atakları ve retinal vaskülit hastanın karakteristik kliniğini oluşturur. Görme azalması, göz çevresinde ağrı ve kanlanma, ışıktan rahatsızlık görülebilir. Ön kamarada yoğun iltihabi infiltrasyon çökmesi sonucu oluşan hipopiyon % 20 oranında görülür. Kötü prognoza işaret eder. Göz tutulumu % 10-20 oranında körlükle sonuçlanır. Olgumuzda bilateral iridosiklit ve papil ödemi tespit edildi.

Deri lezyonları; eritema nodosum benzeri lezyonlar, papüllo-püstüller lezyonlar, psödofolikülit, geçici yüzeysel tromboflebittir. Eritema nodosum benzeri lezyonlar, akut gelişen yuvarlak veya oval fındık büyüklüğünde, duyarlı, basmakla ağrılı lezyonlar. Hastamızda eritema nodosum benzeri lezyonlar daha çok alt ekstremitelerde, özellikle kan alınan yerlerde izlenen gezecek tromboflebitler gözlemlendi. Paterji testi; derinin nonspesifik hiperaktivitesi: Ön kol derisine steril iğne batırıldıktan 48 saat sonra papül ve püstül oluşması. Akdeniz ülkelerinde pozitiflik % 50-80 oranındadır. Behçet hastalığında merkezi sinir sistemi tutulumu % 5-10 gibi düşük oranda olmasına karşın mortalite ve morbiditesi yüksektir.

Hastalıkta spesifik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Kronik hastalık anemisi, CRP, ESR yüksekliği gibi bulgular saptanabilir. Behçet hastalığı özellikle HLA-B51 ve HLA-B5 ile birliktelik gösterir.

Tedavi semptomaya yöneliktir. Sinüs trombozuna yönelik hastaya diazoksit, aspirin, warfarin verildi. Rekanalizasyon tespit edildi. Oral aftlar topikal steroid ile, eritema nodosum benzeri lezyonlar kolşisin ile, tromboflebit aspirin ile, artralji ve artrit analjezik-antiinflamatuvarlarla tedavi edildi. Alevlenmelerde pulse doz steroid kullanılmaktadır.

Prognoz genelde iyidir. Gençlerde erkeklerde ve doku grubu HLA-B51 olanlarda hastalık daha şiddetli seyreder. Olgumuzda bu üç risk faktörü de vardı.

Sonuçta, geniş semptomatolojisi olan spesifik semptom ve laboratuvar bulguları olmayan bu hastaların uzun süreli izlemleri, çocukluk çağında nadir görülen, tanısı güç konan bu hastalığın gözden kaçmasını önleyecektir.

## KAYNAKLAR

1. O'Duffy JD: Vaculitis in Behçet's Disease; Rheumatic disease clinics of North America 16:2, 1990.
2. Fresko I ve ark: Behçet hastalığı, Klinik Gelişim 10:224-229, 1997.
3. Cassidy JD, Petty RE: Textbook of pediatric rheumatology. New York, Churchill Livingstone Inc, 408-412, 1990.
4. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's Disease. Lancet 1078-1080, 1990.
5. Kansu T, Kansu E, Zileli T, et al: Neuroophthalmologic manifestations of Behçet's Disease. Neuroophthalmology 11:7-11, 1991.
6. Yazıcı H, Yurdakul S, Hamuryudan V: Behçet's syndrome: How should we treat it? Clin Immunother 3:102-7, 1995.
7. Doğru D, Çamur S, Öztürk R: Behçet hastalığı. Katkı Pediatri dergisi 2:223-229, 1995.