

## Çocukluk döneminde gelişen Behçet hastalığı

Müferet ERGÜVEN (\*), Atiye FEDAKAR (\*\*\*), Nevin AKSU (\*\*\*), Osman SAÇAR (\*\*\*), Sevliya ÖCAL (\*\*)

### SUMMARY

#### Behçet's disease in childhood

*Behçet's disease, a multisystem disorder originally described as recurrent oral and genital ulcerations with relapsing iritis or uveitis, is often characterized by cutaneous, arthritic, neurologic, vascular and gastrointestinal manifestations. A 16 year old girl with recurrent oral, genital aphthous lesions and artralgia. She was diagnosed as Behçet's disease and no other system involvement was seen.*

*The case was reported because of the rarity of the disease in childhood and the difficulty in making diagnosis.*

**Key words:** Behçet's disease, childhood

**Anahtar kelimeler:** Behçet hastalığı, çocukluk çağı

Behçet hastalığı sıklıkla erişkinlerde görülmesine rağmen, nadiren çocukluk çağında da görülebilen multisistemik bir hastalıktır. Başlıca klinik bulgular tekrarlayan oral ve genital ülserler, üveit, deri lezyonları, artrit, gastrointestinal ve santral sinir sistemine ait bulgulardır. Ateş, miyozit, perikardit, nefrit, splenomegali, amiloidoz gelişimi nadiren gözlenebilir (1). İlk kez 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından tarif edilmiştir. Japonya ve ülkemizin de içinde bulunduğu Akdeniz çevresi ve Ortadoğu hastalığın özellikle sık görüldüğü yerlerdir. Tüm olguların % 5'ini pediatrik hastalar oluşturmaktadır (2,3). Etiyolojisi tam bilinmemektedir, altta yatan viral bir antijene karşı immünolojik duyarlılık ve herediter yatkınlığın rol oynadığı düşünülmektedir.

Behçet hastalığı ülkemizde sık görülmekle birlikte çocukluk çağında nadir görülen sistemik bir vaskülitir. Hastalığa bağlı ciddi santral sinir sistemi ve göz komplikasyonları gelişebilir. Hastalığın erken tanısı ve etkin tedavisi ile bu komplikasyonlar büyük ölçüde önlenbilir.

### OLGU

Onaltı yaşında kız olgu 2 yıldan beri tekrarlayan oral ve genital aftlar nedeniyle kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde bir özellik yoktu. Soygeçmişinde anne ve baba arasında 1. derece akrabalık dışında özellik yoktu. Fizik muayenede; TA 100/60 mmHg, oral ve genital bölgede yaygın aftlar ile özellikle büyük eklemlerde artraljileri mevcuttu (Resim 1-2). Olgunun yapılan paterji testi pozitif bulundu. Göz dibi ve kardiyojloji muayenesi normaldi. Laboratuvar bulguları: Hb 13 gr/dl, Htc % 38.7, lökosit 14.790 mm<sup>3</sup>, trombosit 380.000 mm<sup>3</sup>, sedimentasyon 65 mm/saat, CRP 11 mg/dl olarak bulundu. Olgumuzun biyokimya, kollajen belirteçleri, immün globülinleri normaldi. Antikardiyolipin antikorları ve HLA B 51 ve HLA B 5 (-) bulundu. Kraniyal MR normaldi. İdrarda 20-25 lökosit tespit edildi. Hastamızın özgeçmişinde tekrarlayıcı oral ve genital aftlarının olması, paterji testinin (+) bulunması nedeniyle uluslararası Behçet hastalığı çalışma grubu kriterlerine göre Behçet tanısı konuldu. İdrar yolu infeksiyonu nedeniyle antibiyotik tedavisi, aft lezyonları nedeniyle Kolşisin 1.2 mg/m<sup>2</sup>/gün başlandı. Kolşisin tedavisi ile lezyonları gerilemediği için infeksiyon tablosu düzeline oral steroid 2 mg/kg/gün olarak tedaviye ilave edildi. Steroid tedavisinden sonra hastanın aftları ve eklem bulguları kayboldu. Steroid azaltılarak kesildi. Olgumuz halen romatoloji polikliniğimizin takip edilmektedir.



Resim 1.



Resim 2.

## TARTIŞMA

Behçet hastalığı sıklıkla 35-45 yaşları arasında görülmektedir. Tüm olguların % 5'ini pediatrik hastalar oluşturur. Etiyolojisi bilinmemektedir, ancak *Mycobacterium tuberculosis* ve streptokoklara karşı alerjik bir yanıttan şüphelenilmektedir. Yapılmış geniş bir seride, pediatrik olguların yaş ortalaması 11.7 olarak bildirilmektedir (2). Literatürde erkek cinsiyet üstünlüğü bildirilmektedir (4,5). Bizim olgumuz 16 yaşında ve kız idi. Hastalık klinik alevlenme ve remisyonlarla seyrediyor. Ağız içi ülserler 2-10 mm çapında ağrılı eritemler şeklinde olup 1-7 gün içinde skar bırakmadan iyileşir. Genital ülserler genellikle skar bırakarak iyileşir. Diğer cilt lezyonları; eritema nodozum psödofolikülit, papülopüstüler lezyonlar, akneiform nodüllerdir. Bizim olgumuzda son 2 yıl içinde tekrarlayan genital ve oral aftlarla seyretmekteydi. Yine literatürde % 50-90 oranında pozitiflik bildirilen paterji testi hastamızda da pozitif bulundu (1).

Behçet hastalığında HLA B 5, HLA B51, HLA DRw52 tiplerinin sık rastlanması genetik geçişi düşündürmektedir. Bu HLA tipleri olguların yarısında tespit edilmektedir (6). Bizim olgumuzda HLA B51 ve HLA B5 (-) bulundu. Aile öyküsü yoktu. Asimetrik poliartiküler karakterde büyük eklemleri tutan artrit görülebilir. Olgumuzda artrit tesbit edilmedi, ancak artralji yakınmaları mevcuttu. Olguların % 30'unda antikardiyolipin anti-

korları pozitifdir. Bizim olgumuzda (-) bulundu. Göz tutulumu olguların % 80'inde mevcuttur. Çoğunluğunu üveit oluşturur (7). Olgumuza 2 kez yapılan göz konsültasyonunda patoloji tesbit edilmedi. Vasküler tutulum arter ve ven trombozu, varis ve arter anevrizması şeklinde olup ven tutulumu daha sık görülmektedir. Literatürde % 25-49 oranında nörolojik tutulum bildirilmektedir (7). Bizim olgumuzda vasküler ve nörolojik tutulum görülmedi. Kranial MR normal bulundu.

Hastalığın tedavisinde farklı protokoller uygulanmaktadır. Çocukluk yaş grubunda kolşisin kullanımı erişkinlerden daha etkili olup, özellikle oral ülserlerde, eklem ve göz bulgularında daha hızlı iyileşme sağlamaktadır. Bizim olgumuzda infeksiyonu olduğu için tedaviye öncelikle kolşisin ile başlandı, ancak lezyonlarda gerileme görülmemesi üzerine infeksiyon kontrol altına alındıktan sonra tedaviye steroid ilave edildi. Ağız içi ve genital bölge lezyonları kontrol altına alındıktan sonra steroid azaltılarak kesildi.

## SONUÇ

Behçet hastalığı ülkemizde sık görülmekle birlikte çocukluk çağına nadir görülen sistemik bir vaskülitir. Hastalığın erken tanısı ve etkin tedavisi ile komplikasyonlar büyük ölçüde önlenabilir.

## KAYNAKLAR

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet 335:1078-85, 1990.
2. Konepaut I, Yurdakul S, Bahabri SA, et al: Clinical features of Behçet's disease in children: An international collaborative study of 86 cases. J Pediatr 132:721-5, 1998.
3. Prowland LP: Merrit's textbook of Neurology. Ninth Edition 129-130, 1995.
4. Yazıcı H, Tüzün Y, Pazarlı H, et al: Influence of age of onset and patient's sex on the prevalence and severity of manifestations of Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 43:783-9, 1984.
5. Wong RC, Ellis CN, Diaz LA: Behçet's Disease. Int J Dermatol 23:25-33, 1984.
6. Fresko I, Soy M, Hamuryudan B, et al: Genetic anticipation in Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 57:45-8, 1990.
7. Koç Y, Gulle I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S: Vascular involvement in Behçet's disease. J Rheumatol 19:402-10, 1992.