

Behçet Hastalığında Gastrointestinal Tutulum

Gastrointestinal Involvement in Behcet's Disease

Necati Örmeci

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özet

Behçet hastalığı vaskülit ile karakterli multisistemik bir hastalıktır. Gastrointestinal tutulum Behçet hastalarının %0-5'inde görülür. En sık tutulum yeri terminal ileum ve çekumdur. Ancak ağızdan anüse kadar gastrointestinal sistemin her yerinde görülebilir. Lokalize veya diffüz ülserler şeklindedir. Behçet hastalığı, iltihabi barsak hastalıkları ve neoplastik hastalıkları taklit edebilen radyolojik görünüm verebilir. Bu nedenle de sözkonusu hastalıkların ayırıcı tanısında Behçet hastalığı düşünülmelidir. (*Turkderm 2009; 43 Özel Sayı 2: 65-8*)

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, gastrointestinal tutulum, ülser, endoskopi

Summary

Behcet disease is multisystemic disorder which is characterized by a vasculitis. Gastrointestinal involvement is seen in 0-5% of the patients with Behcet's disease. The most common places for the involvement are terminal ileum and cecum. However, it may be seen anywhere of the gastrointestinal system from mouth to anus. The lesions are seen as a deep or localized ulcer. Behcet Disease may radiologically imitate inflammatory bowel disease or neoplastic disorders. In those circumstances, Behcet's disease should be thought for the differential diagnosis. (*Turkderm 2009; 43 Suppl 2: 65-8*)

Key Words: Behcet's Disease, gastrointestinal involvement, ulcer, endoscopy

Giriş

Behçet hastalığı (BH), tarihin çok eski zamanlarından beri doktorların dikkatini çeken, ancak dünyada ilk kez 1937 yılında Prof.Dr. Hulusi Behçet tarafından literatüre kazandırılan multisistemik inflamasyonlarla karakterli bir hastalıktır¹. BH, hastaların %10-50'sinde gastrointestinal sistemi tutar. Gastrointestinal tutulum Japon hastaların %50-60'ında, İngilizlerin %38-50'sinde, Taiwan'lı hastaların yaklaşık 1/3'ünde, İspanyalıların 1/4'ünde görülürken Lübnan, Suudi Arabistan ve Türkiye'de nadiren (%0-5) görülür².

Oral ve genital ülserler, BH'nin en sık görülen belirteleridir; hastaların hemen tümünde saptanabilirler. Dil, dudaklar, yanak mukozası, yumuşak damak, farinks ve diş etinde, kadınlarda vulva ve vajinal mukozaya, major ve minor labia ve serviks, erkeklerde skrotum ve penis,

inguinal bölge, pubis ve perineum ülserlerin en sık yerleştiği yerlerdir³. Ülserler birkaç hafta içerisinde skarsiz ya da skarlı iyileşir.

Mukozal ülserler ileoçekal bölgede en sık görülmesine rağmen ağızdan anüse kadar gastrointestinal sistemin herhangi bir yerinde görülebilir⁴. Yüzeysel veya derin olabilirler. Bu ülserlerden spontan perforasyonlar bildirilmiştir. Karın ağrısı, ishal, özofajite sekonder pirozis ve retrosternal yanma, peri anal fistül belirtileri görülebilir. Gastrointestinal tutulum, barsak duvarının küçük damarlarında çok sıklıkla da venlerinde vaskülit oluşumu nedeniyle gelişir. En sık tutulum yeri terminal ileum ve çekumdur. Özofagus ve daha nadiren mide de tutulabilir. Ülserlerin varlığı, intestinal tutulumun radyolojik ve patolojik işaretidir. İki tip ülser meydana gelir; lokalize veya diffüz tip ülserler. Lokalize ülserler ileoçekal bölgede sık görülür ve derindir. Sıklıkla serozal yüzeye

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Necati Örmeci, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 424 14 27 Gsm: +90 532 273 58 98 E-posta: normaci@yahoo.com

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing. All rights reserved.*



penetre olup perforasyonla komplike olurlar. Buna karşılık difüz ülserler sıklıkla kolonda görülürler. Zimba ile delinmiş gibi ayrı ayrı çok sayıda ülserlerdir. Daha küçük çaplı olan bu ülserler yüzeysel ülserlerdir ve Crohn ülserine benzerler. Buna karşılık BH'ye bağlı olan ülserlerde Crohn ülserindekilere oranla daha az inflamasyon mevcuttur⁵.

Özofagus Tutulumu

Özofagus tutulumu seyrek ve sıklıkla erkek hastalarda meydana gelir. Yi ve ark. nin retrospektif olarak yaptığı çalışmada 842 Behçet hastasından 129'unda üst gastrointestinal semptomların bulunduğu saptanmıştır. Hastaların 6'sında (%4,7) özofagus tutulumunun bulunduğu, bu olguların da medikal tedaviye iyi cevap verdiği ve ciddi komplikasyonların bulunmadığı bildirilmiştir⁶. Özofagus tutulumu substernal ağrı, disfaji ve nadiren hematemeye yol açar. Özofagusun orta kısmı en sık tutulan yeridir. Özofagus lezyonlarının erozyonlar, aftöz, lineer veya perfore edici ülserler, yaygın özofajit, mukoza ayrılması, özofagus varisleri ve ciddi stenoz gibi değişik varyasyonları mevcuttur⁷. Sonuç olarak, intestinal BH'de görülen tipik ileokolonik ülserlerin aksine özofagus tutulumunda spesifik bir form yoktur. 1985-2002 yılları arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Behçet Merkezine kayıtlı 1503 Behçet hastasından gastrointestinal semptomları bulunan 59 hastanın yapılan endoskopik muayenelerinde 6 olguda özofagus tutulumu tesbit edilmiştir. Bu olgulardan birinde özofagus orta ve alt kısmında diffüz özofajit, diğer 5 olgunun hepsinde özofagusda ülserler bulunmuştur. Bu beş olgunun ikisinde 4 cm çaplı ve 2,5 cm çaplı tek ülserler, birinde 2,5x1,2 ve 1,2x1,0 cm çaplı iki ülser, iki olguda ise milimetrik boyutlu çok sayıda ülserler görülmüştür. Bu bulgular Paris'de yapılan Behçet kongresinde sunulmuştur. Histolojik muayenede ülseratif lezyonlarda lenfositik veya nötrofilik infiltrasyon görülür. Vaskülit bulgusu nadiren görülür. Olguların yarısından çoğunda özofagus tutulumu başlıca jejunal ve ileokolik ülserler gibi diğer gastrointestinal belirtilere eşlik eder. BH steroid veya diğer immünoşüpresif ilaçlarla tedavi edildiği için tek tek özofagus ülserlerinin en olası nedeni olarak herpes özofajitinden şüphe edilmeli ve viral özofajitlerin ayırıcı tanısı için endoskopik fırça sitolojisi, biyopsi ve kültür yapılmalıdır.

Bilim dalımızda yaptığımız bir çalışmada yirmibeş Behçet hastasının 16'sında endoskopik anormallik, başlıca reflüks özofajiti, alt özofagus sfinkter ortalama basıncında düşme, alt özofagus sfinkter gevşeme zamanında azalma tesbit edilmiştir⁸.

Mide Tutulumu

BH'de mide tutulumu oldukça nadirdir. Sıklıkla aftöz ülserler şeklinde görülür. Ülserlerin lokalizasyonu sıklıkla antrumda olur. Resim 1 ve 2 de kendi olgularımıza ait örnekler görülmektedir. Mide tutulumu karın ağrısı ve gastrointestinal sistem kanaması ile kendini gösterebilir.

İnce Barsak Tutulumu

Kasahara ve ark.nın yaptığı derlemede hastalığın ince barsaktaki en sık tutulum yerinin terminal ileum olduğu bildirilmiştir⁹.

Baryumlu kolon grafisinde karakteristik radyolojik bulgular; tek veya çok sayıda ayrı ayrı ülserler ile birlikte çevre mukozal pililerde kalınlaşmadır. Bu ülserler mide ve düodenumdaki ülserlere benzerdir. Ancak ülserler küçük olduğu zaman ya da teknik olarak çift kontrast grafiler kötü olduğu zaman fark edilmez ve sadece mukozal pililerde kalınlaşmalar, kontur deformitesi, lüminal daralma ve barsak ayrılması gibi non spesifik bulgular fark edilir. Bazen ince barsak malabsorpsiyonunun non-spesifik paterni görülebilir. CT'de hasta barsak segmentleri sıklıkla kansantrik veya kitle tarzı barsak duvar kalınlığı gösterir ve kontrast maddenin alınımından sonra belirgin derecede artar. Son zamanlarda uygulamaya giren kapsül endoskopi ve double balon enteroskopik muayene yöntemleriyle ince barsak tutulumuna ait ülserler kolayca görüntülenebilir.

İleoçekal Bölge ve Çekum Tutulumu

Rektum dahil kolonun herhangi bir bölümü hastalığa katılabilir. BH'nin sık görülen tutulum yeri ileoçekal bölge veya proksimal assendan kolondur. Rektal tutulum seyrek ve BH'de görülen derin penetre edici ülserler, ülseratif kolitte görülenlerden farklıdır (Resim 3 ve 4). Ülseratif kolitte görülen ülserler anüsden proksimale doğru uzanan ve sadece mukoza ile submukozayı atake eden, arada normal mukoza barındırmayan lezyonlar şeklindedir. Buna karşılık BH ve Crohn hastalığı arasında benzerlikler belirgindir. Her iki hastalık da tek tek ülserler ve normal barsak mukozası alanları şeklinde kendisini gösterir. Ancak bazı patolojik özellikler bu iki antiteyi ayırmaya yardım eder. Daha geniş ve daha derin ülserler, granüloma oluşumunun az oluşu, barsak perforasyonunun sık görülmesi BH lehinedir¹⁰ (Tablo 1).

Radyolojik muayenelerde bu ülserler ayrı ayrı, yaka düğmesi şeklinde veya halka şeklinde penetrasyonlu lezyonlardır. Lezyonların fark edilmemesi yüksek oranda perforasyon, fistül gelişimi ve kanamayla sonuçlanır. Çift kontrast teknik, ülserlerin gösterilmesinde tek kontrast teknikten daha değerlidir. Bazen BH, ileoçekal bölgede kitle şeklinde kendini gösterir ve bir neoplazmadan, inflamatuvar kitlenin ayrımı için cerrahi girişim gerektirir. BH'nin klinik semptomlarına ilave olarak ileoçekal valvi çaprazlayan (çekuma veya terminal ileuma sınırlı olmayan), karakteristik lokalizasyonu nisbeten uzun bir segmentte diffüz mukozal pili kalınlaşması ve çok ciddi komşu mukozal deformasyon varlığı neoplastik bir lezyondan daha çok iltihabi barsak hastalığını düşündüren belirtilerdir¹⁰.

CT, lezyonların yaygınlığını ortaya koymada ve komplikasyonların kuvvetli olasılıkla görüleceği olguların ayırt edilmesinde faydalıdır. CT'de Behçet tutulumu olan barsak segmenti polipoid bir kitle veya kalınlaşmış barsak duvarı olarak ya da her iki şekilde görülebilir¹¹. Polipoid kitle şeklindeki lezyonlar bazı vakalarda (yaklaşık 1/3 olguda) ortasında merkezi ülserle birlikte 8-10 cm çapa ulaşabilir. Çoğu vakada barsak duvarındaki kalınlaşma düzensizdir. Minimal lenfadenopati görülebilir.

Kolonoskopik muayeneler ileokolik bölgede yerleşen ülserlerin tanısını kolayca koydurabilir. Ancak kolonoskopi sırasında fazla hava vermekten kaçınılmalıdır. Perforasyon kolay geliştiği için biyopsi alımları kolondaki havayı aspire ettikten sonra yapılmalıdır.

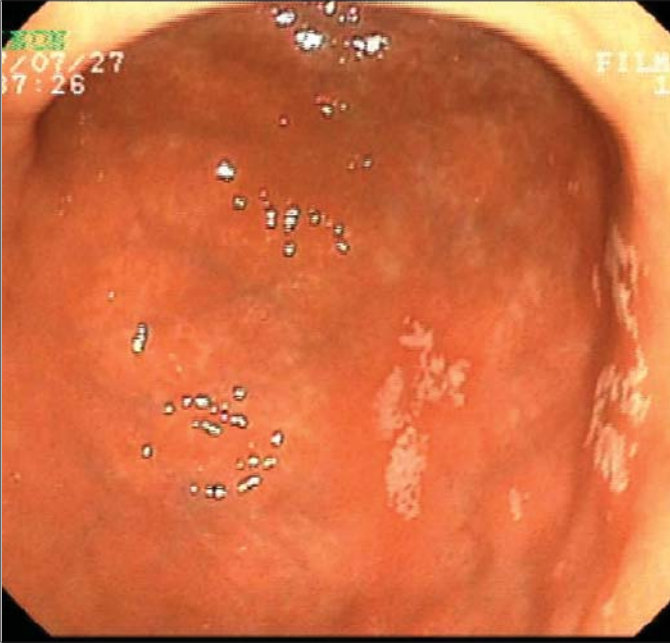
Cerrahi Anastomozda Nüks

Rezeke edilmesi gereken ülser barsak segmentine komşu normal barsak segmentinin uzunluğu tartışmalıdır. Bazıları 60 cm ve daha fazla ileum segmentinin çıkarılmasını tavsiye etmektedir. Buna karşılık bazı serilerde çok daha muhafazakar yaklaşım istendiği ve belirgin olarak hastalıklı barsağın çıkarılması gerektiğini tavsiye etmektedirler. Bu tartışmanın temel nedeni, cerrahi sonrası olguların %40-45'inde anastomoz yerinde veya anastomoz yerine komşu bölgede nüks olduğu ger-

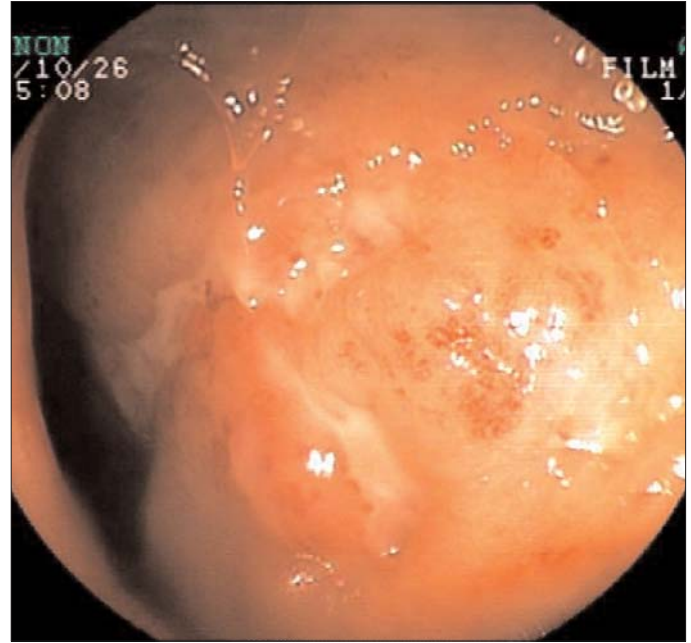
çeğidir. Birkaç çeşit nüks mevcuttur. En sık görülen tip, bir veya iki derin ülserden ibarettir. Bunu çok sayıda aftöz ülserler ve enterokütanöz fistüller takip eder¹⁰.

Bu nükseden ülserlerin tümü anastomoz hattında veya yakınında, cerrahi izleyen 2 yıl içerisinde ortaya çıkar. Bu nedenle dikkatli bir baryumlu kolon grafisi veya kolonoskopik muayeneye cerrahi sonrası mümkün olduğu kadar erken başlanmalı ve anastomoz hattı odaklanmalıdır.

Gastrointestinal tutulumlu hastalardaki radyografik bulgular Tablo 2'de özetlenmiştir.



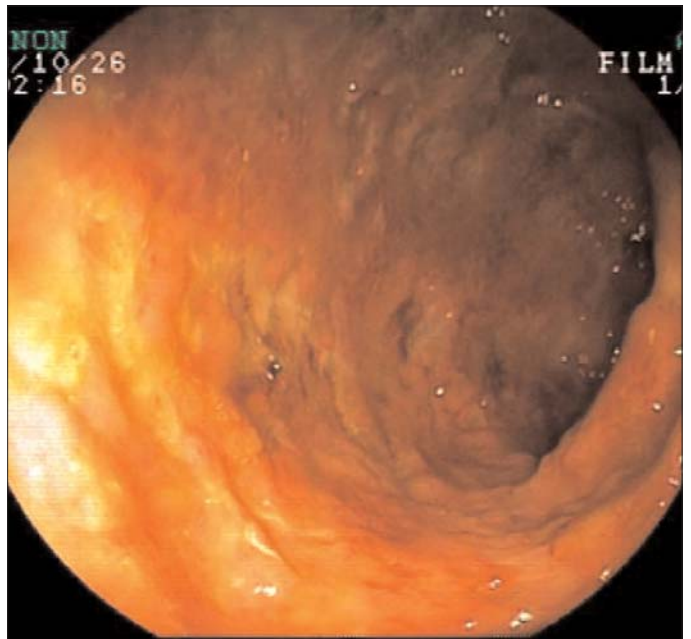
Resim 1. Behçet hastalığında mide antrumunda ön duvar ve büyük kurvaturada aftöz ülser alanları



Resim 3. Behçet hastalığına bağlı rektumda yerleşmiş derin ülserler



Resim 2. Behçet hastalığında mide antrum küçük kurvaturasında aftöz ülser alanları



Resim 4. Behçet hastalığına bağlı inen kolonda yerleşmiş çok sayıda ülserler, mukozal damarlanma kaybı ve ödem görülmektedir

Tablo 1. Behçet Hastalığı ve Crohn Hastalığının radyografik özelliklerinin karşılaştırılması¹⁰

Özellikler	Behçet Hastalığı	Crohn Hastalığı
Lezyonun yeri İnce barsak Kolon	Proksimal ileum ve jejunumda daha az tutulum; baskın tutulum yeri sağ kolon	Proksimal ileum ve jejunumda daha sık tutulum; sıklıkla sol kolona uzanım var
Ülser Şekil Komşu mukoza	Derin penetre ülser (daha derin, daha geniş) Ciddi şişme, minimal iltihap	Lineer veya longitudinal ülser daha az şişme, ciddi iltihap
Kaldırım taşı manzarası	Düşük sıklıkta	Yüksek sıklıkta
Fistül oluşumu	Düşük sıklıkta	Yüksek sıklıkta
Striktür	Düşük sıklıkta	Yüksek sıklıkta
Barsak perforasyonu	Yüksek sıklıkta	Düşük sıklıkta

Tablo 2. Entero-Behçet Sendromunda görülen radyografik bulguların özeti¹⁰

Tutulmuş yeri	Radyografik bulgular
Özofagus	Erozyonlar, aftöz veya perforan edici ülserler, yaygın özofajit, mukozanın ayrılması, varis, stenoz, özofagus varisleri, ileoçekal lezyonlarla sık birliktelik
İnce barsak	Çevre mukozası normal, zimba ile delinmiş gibi tek veya ayrı ayrı çok sayıda ülserler, mukozal pilillerde kalınlaşma, kontur deformitesi, lüminal daralma, nadiren malabsorbsiyon bulgusu
İleoçekal bölge ve kolon	Derin penetre edici ülserler, çok sayıda küçük ülserler, fistül, post inflamatuvar polip
Cerrahi anastomoz	Bir veya iki derin ülser veya çok sayıda yüzeysel ülserler, fistül, post inflamatuvar polip

Komplikasyonlar

Derin penetre edici ülserlerin mevcudiyeti yüzünden perforasyon, fistül, kanama, peritonit gibi komplikasyonlar yüksek oranda (%56) bildirilmiştir. Diğer bölgelerde de portal, hepatik, mezenterik, femoral ven ve inferior vena kavada trombozlar, abdominal aort anevrizması, hepatik apse ve pankreatit gibi değişik komplikasyonlar bildirilmiştir. CT, bu komplikasyonların saptanmasında yararlıdır. Komplikasyon riski, diffüz ülserli hastalarda, tek geniş ülserli hastalarda, barsak duvarı kalınlaşmış hastalarda, polipoid kitle şeklinde tutulumu olan hastalardan daha yüksektir. CT aynı zamanda klinik tedavide önemli oranda yardımcı olur. Bu hastalıkta gereksiz girişimlerden kaçınmak yara enfeksiyonu, gastrointestinal kanama ve perforasyon gibi postoperatif komplikasyonların sıklığı nedeniyle önemlidir.

BH, Türkiye'de sık görülen bir hastalık olup iltihabi veya neoplastik hastalıklara benzer radyolojik belirtiler ile gastrointestinal sistem tutulumuna yol açabilir. Radyolojik bulgulara aşına olmak tanının erkenden konulmasının yanı sıra uygun tedavi stratejilerinin oluşturulmasını da sağlar.

Kaynaklar

1. Behçet H: Üeber rezidivierende, aphthöse durch ein Virus Verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatol. Wochenschr. 1937;105:1152-7.

- Yurdakul S, Tuzuner N, Yurdakul I, Hamuryudan V, Yazici H: Gastrointestinal involvement in Behçet's syndrome: a controlled study. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1996;55:208-10.
- Bang D: Spectrum of Behçet's disease. *J Dermatol* 2001;28:610-3.
- Ebert EC: Gastrointestinal manifestations of Behçet's disease. *Dig Dis Sci* 2009;54:201-7.
- Dowling CM, Hill AD, Malone C, Sheehan JJ, Tormey S, Sheehan K, McDermott E, O'Higgins NJ: Colonic perforation in Behçet's syndrome. *World J Gastroenterol* 2008;14:14:6578-80.
- Yi SW, Cheon JH, Kim JH, Lee SK, Kim TI, Lee YC, Kim WH: The prevalence and clinical characteristics of esophageal involvement in patients with Behçet's disease: a single center experience in Korea. *J Korean Med Sci* 2009;24:52-6.
- Mori S, Yoshihira A, Kawamura H, Takeuchi A, Hashimoto T, Inaba G: Esophageal involvement in Behçet's disease. *Am J Gastroenterol* 1983;78:548-53.
- Bektas M, Altan M, Alkan M, Örmeci N, Soykan I: Manometric evaluation of the esophagus in patients with Behçet's disease. *Digestion* 2007;76:192-5.
- Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M, Umemura H, Shiraha S, Kuyama T: Intestinal involvement in Behçet's disease: review of 136 surgical cases in THA Japanese literature. *Dis Colon Rectum* 1981;24:103-6.
- Chung SY, Ha HK, Kim JH, Kim KW, Cho N, Cho KS, Lee YS, Chung DJ, Jung HY, Yang SK, Min YI: Radiologic Findings of Behçet Syndrome Involving the Gastrointestinal Tract. *Radiographic* 2001;21:911-24.
- Chae EJ, Do KH, Seo JB, Park SH, Kang SW, Jang YM, Lee JS, Song JW, Song KS, Lee JH, Kim AY, Lim TH: Radiologic and clinical findings of Behçet disease: comprehensive review of multisystemic involvement. *Radiographics*. 2008;28:31.