

Çocuk Behçet Hastalarında Göz Bulguları

A. Âli Yücel (*), Hayriye Sarıcaoğlu (**)

ÖZET

Amaç: Çocuklarda Behçet hastalığının epidemiyolojisini, sistemik ve oküler belirtilerini incelemek

Yöntem: Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu (UBHÇG) tam kriterlerine uyan 264 Behçet hastası içinde yeralan 16 yaş ve altındaki 7 çocuk olgu çalışma kapsamına alındı. Olguların yaş, cinsiyet, aft, genital ülser, eritema nodosum, papülopüstül varlıkları, paterji testleri, eklem tutulumu, nörolojik tutulumları, HLA-B5 pozitifliği, ailede Behçet hastalığı anamnezi ve göz tutulumları detaylı olarak incelendi.

Bulgular: 7 Çocuk olgu (6 erkek 1 kız) çalışmamızdaki tüm Behçet Hastalarının %2.6'sını oluşturmaktaydı. 12-16 yaş arasındaki olguların yaş ortalaması 14.8 ± 1.6 idi. Ağız aftı olguların tümünde (%100) mevcutken genital ülser yada skarı %85.7, eritema nodosum %57.1, papülopüstül %71.4 oranlarında saptandı. Göz tutulumu 5 olguda (%71.4) bulundu. Bu olguların tümünde değişen şiddette arka segment tutulumu saptanmışken 2 olgu panüveit olarak değerlendirildi.

Sonuç: Az rastlanması yanında çocuk Behçet hastalarının göz bulguları özellikle erken yaşlarda ciddi sorunlar yaratabilecek nitelikte gözükmektedir, bu nedenle hastalığın erken ve doğru tanınması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, çocuklar, üveit, vaskülit.

SUMMARY

Ocular Signs in Children With Behçet's Disease

Objective: To study epidemiological, systemic and ocular findings of Behçet's disease (BD) in children.

Materials and methods: Seven children up to age of 16 yr who fulfilled disease criteria of the International Study Group of Behçet Disease were selected in 264 patients with BD. We studied age, sex, presence of oral aphthosis, genital ulceration, erythema nodosum, papulopustular lesions, joint involvement, pathergy test and HLA-B5 positivity, familial predisposition and eye lesions.

Results: Seven children; 1 girl and 6 boys aged 12 to 16 (mean: 14.8 ± 1.6 yrs) represented 2.6% of all BD patients in our serie. Oral aphthosis was present in all 7 cases (100%), genital ulceration or scarring is seen in 6 cases (85.7%), erythema nodosum in 4 cases (57.1%). Five patients (71.4%) had ocular involvement. All of the five patients with ocular involvement had posterior uveitis and two of them panuveitis.

Conclusion: Behçet's Disease in children is rare and ocular complications, if present are severe and vision treathening.

Key Words: Behçet's disease, children, uveitis, vasculitis.

(*) Doç. Dr., Uludağ Üniversitesi Göz Hastalıkları AD,

(**) Doç. Dr., Uludağ Üniversitesi Dermatoloji AD, Bursa

kawa ve ark.'nın %45 değerlerinden farklı, Kari ve ark.'nın %60 oranına ise kısmen yakındı. Eritema nodosum ve papülopüstül gibi deri belirtileri içinse bizim ve diğer çalışmacıların sonuçları birbirleriyle uyumsuzdu (2,7,9,10,11,20). Arka üveitin ilk Behçet hastalığı belirtisi olduğu 3 olgudaki oküler belirtilerin şiddeti nedeniyle hızla uygulanan (sistemik yada lokal) immünoşüpresyonla paterji testi sonucunu etkilenmiş olması olasılığından bu test sonuçlarımızı diğer çalışmalardakilerle karşılaştırmadık

Göz Tutulumu

Behçet hastalığındaki oküler belirtiler çok çeşitlidir; üveit en sık rastlanan göz lezyonuyken basit bir konjonktivit, nedeni saptanamayan subkonjonktival hemoraji, retinal vasküler oklüzyon bu hastalığın göz tutulumu şekli olabilmektedir (21). Japonya'da erişkinlerde %70 leri geçebilen oranlarda göz tutulumundan söz edilirken Muhaya ve ark. tarafından Japonya ve İngiltere'deki iki merkezdeki Behçet hastaları üzerine yapılan karşılaştırmalı bir çalışmada gerek ön gerekse arka üveit oluşumu erişkin Japon toplumunda anlamlı bir şekilde çok daha fazla saptanmıştır (3,22). Demiroglu ve ark. ise Ankara merkezli çalışmalarında göz tutulumunu %39.2 oranında bulmuşlardır (23). Çocuklardaki göz tutulumu ise Japonya'da %29 bildirilirken ülkemizden Sarıca ve ark. tarafından buna çok yakın bir değer %27.3 saptanmıştır (2,7). Buna karşın Koné-Paut ve ark. tarafından yapılan Türkiye'yi de içeren çok uluslu çalışmada ise oküler tutulum %61 düzeyinde bulunmuştur (10). Krause ve ark.'nın İsrail'de buldukları göz tutulum oranları ise %47.4 ile İngiltere'den Kari ve ark.'nın %50 oranlarıyla benzerdir (9,21). Bizdeki göz tutulumu ise %71.4 ile Koné-Paut ve ark.'nın (10) çalışma sonuçlarına yakın gözükmektedir. Üveit, genel olarak çocukluk çağında sık görülmeyen bir klinik tablodur, çocuklardaki Behçet hastalığına bağlı üveitlerince çok daha az görüldükleri Tuğal-Tutkun ve ark.'nın çalışmalarında vurgulanmıştır (24). Fujikawa ve ark. Japonya'daki Behçet hastalığı tanısı almış çocuklardaki üveit oranlarını %10 olarak verirken Krause ve ark. %47.4 (ön üveit: %36.8, arka üveit: %5, panüveit: %5), Koné-Paut ve ark. ön üveiti %8, arka üveiti %9, panüveiti ise %28 olarak bildirmişlerdir (7,9,10). Biz çalışmamızda ise olguların %42.8'inde arka üveit, %28.5'inde ise panüveit saptadık, hiçbir olgumuzda yalnızca ön üveit mevcut değildi. Çalışmamızdaki yüksek arka segment tutulum yüzdesi (%71.4) Eldem ve ark.'nın %75'lik sonuçlarıyla benzeşirken, olgularının izlem başlangıcı bulgularını veren Tuğal-Tutkun ve ark.'nın (ön üveit %43.3, arka üveit %20, panüveit %36.6) sonuçlarından kısmen farklıydı. Ancak buradaki önemli bir nokta üveitin görüldüğü an Eldem ve ark.'nca 18, Tuğal-

Tutkun ve ark. tarafından da 20 yaş dönemine kadar yayılmıştı (11,25). Bizim çalışmamızda ise bu yaş "16" ile sınırlanmıştı. Sonuçlardan da anlaşılacağı gibi arka üveit, çocuk olgularda, bazı farklı raporlara rağmen çalışmamızda da olduğu gibi en önemli göz lezyonu olarak karşımıza çıkmaktadır.

Bazı araştırmacılar çocuk Behçet hastalarında ortak sayılabilecek ağız aftları yanında oküler, genital, artiküler, vasküler, gastroentestinal belirtilerin farklı zamanda ortaya çıkabildiklerini gözlemleyerek bu olgulardaki "Behçet hastalığı" tanısının UBHÇG tanı kriterlerinden farklı ölçütlerle konulması gerekliliği üzerinde durmuşlardır (26,27). Behçet Polikliniğimize başvuran bazı erişkin Behçet olguların anamnezlerinde ısrarla sözettikleri çocuk yaşlardaki ağız içi yaraları, deri belirtileri, daha az olarak "kırmızı göz" tanımlamaları bize de, çocukluk Behçet hastalığının daha farklı değerlendirilmesini gerektirmektedir.

Sonuç olarak çocukluk çağı Behçet hastalığı az rastlanması yanında oküler komplikasyonları nedeniyle gözden kaçırılmaması gereken klinik bir tablo olarak karşımıza çıkmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Behçet H: Über rezidivierende aphtöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol Wochenschr* 1937; 105:1152-1157.
2. Sarıca R, Azizlerli G, Köse A, Dışçı R, Övül C, Kural Z: Juvenile Behçet's Disease among 1784 Turkish Behçet's patients. *Int J Dermatol* 1996;35:109-111.
3. Ando K, Fujino Y, Hijikata K, Izawa Y, Masuda K: Epidemiological features and visual prognosis of Behçet's Disease. *Jpn J Ophthalmol* 1999; 43:312-317.
4. Yazıcı H, Fresko I, Hamuryudan V, Mat C, Melikoğlu M, Özyazgan Y, Tüztün Y, Yurdakul S: Behçet's syndrome. The Cerrahpaşa experience. Members of Behçet's Syndrome Research Centre. *Adv Exp Med Biol* 1999;455:135-140.
5. Bang D: Clinical spectrum of Behçet's disease. *J Dermatol* 2001;28:610-613.
6. Zierhut M, Saal J, Pleyer U, Kotter I, Durk H, Fierlbeck G: Behçet's disease: epidemiology and eye manifestations in German and Mediterranean patients. *Ger J Ophthalmol* 1995;4:246-251.
7. Fujikawa S, Suemitsu T: Behçet disease in children: a nationwide retrospective survey in Japan. *Acta Paediatr Jpn* 1997;39:285-289.
8. Kim DK, Chang SN, Bang D, Lee ES, Lee S: Clinical analysis of 40 cases of childhood-onset Behçet's disease. *Paediatr Dermatol* 1994;11:95-101.
9. Krause I, Uziel Y, Guedj D, Mukamel M, Harel L, Molad Y, Weinberger A: Childhood Behçet's disease: clinical fe-

- atures and comparison with adult-onset disease. *Rheumatology* 1999;38:457-462.
10. Koné-Paut I, Yurdakul S, Bahabri S, Shafae N, Özen S, Özdoğan H, Bernard JL: Clinical features of Behçet's disease in children: An international collaborative study of 86 cases. *J Pediatr* 1998;132:721-725.
 11. Tutkun İT, Ghassemi M, Urgancıoğlu M: Göz tutulumu olan juvenil Behçet olgularımız. *T Oft Gaz* 1995;25:45-47.
 12. Çelebi S, Akfırat M, Çelebi H, Alagöz G: Color Doppler ultrasonography in ocular Behçet's disease. *Acta Ophthalmol Scand* 2000; 78:30-3.
 13. Duranoğlu Y, Apaydın C, Karaali K, Yücel İ, Apaydın A. Color Doppler imaging of the orbital vessels in Behçet's disease. *Ophthalmologica* 2001:215:8-15.
 14. Akpolat T, Danacı M, Belet U, Erkan ML, Akar H: MR imaging and MR angiography in vascular Behçet's disease. *Magn Reson Imaging* 2000;18:1089-1096.
 15. Bozzoni-Pantaleoni F, Gharbiya M, Pirragli MP, Accorinti M, Pivet, Pezzi P: Indocyanine green angiographic findings, in Behçet's disease. *Retina* 2001; 21:230-236.
 16. Atmaca LS, Batioğlu F: Indocyanine green videoangiography and color Doppler imaging in Behçet's disease. *Acta Ophthalmol Scand* 1999;77:444-447.
 17. International Study Group for Behçet's Disease: Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*. 1990;335:1078-1080.
 18. Aoki K, Ohno S, Ohgushi M, Sugiura S. Familial Behçet's disease. *Jpn J Ophthalmol*. 1978;22:72-75.
 19. Gül A, İnanç M, Öcal L, Aral O, Koniçe M: Familial aggregation of Behçet's disease in Turkey. *Ann Rheum Dis*. 2000;59:622-625.
 20. Kari JA, Shah V, Dillon MJ: Behçet's disease in UK children: clinical features and treatment including thalidomide. *Rheumatology (Oxford)*. 2001;40:933-938.
 21. Jacobs DS, Foster S. Behçet's Disease. In: Albert DM, Jacobiec A eds. *Principle and Practice of Ophthalmology*. Philadelphia: WB Saunders, 1994;3126-3129
 22. Muhaya M, Lightman S, Ikeda E, Mochizuki M, Shaer B, McCluskey, Towler HM. Behçet's disease in Japan and great Britain: a comparative study. *Ocul Immunol Inflamm*. 2000;8:141-148.
 23. Demiroğlu H, Barista I, Dundar S: Risk factor assessment and prognosis of eye involvement in Behçet's disease in Turkey. *Ophthalmology*. 1997;104:701-705.
 24. Tuğal-Tutkun İ, Havrlikova K, Power WJ, Foster CS: Changing patterns of uveitis of childhood. *Ophthalmology*. 1996;103:375-383.
 25. Eldem B, Onur C, Özen S: Clinical features of pediatric Behçet's disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1998;35:159-161.
 26. Koné I, Palix C, Berbis P, Bernard JL: Familial Behçet's disease in children. A report of 3 cases. *Clin Exp Rheumatol*. 1992;10:627-628.
 27. Mili-Boussen I, Kriaa L, Anane R, Marrakchi I, Ouertani A: La maladie de Behçet de l'enfant. *J Fr Ophthalmol*. 1999;22:635-638.