

İKİ OLGU DOLAYISIYLA BEHÇET HASTALIĞINDA FAMILİYAL TUTULUM*

Dr. Hüseyin TOL**, Dr. Hüseyin ENDOĞRU**, Dr. İnci MEVLİTOĞLU**

* S.Ü.T.F. Dermatoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD polikliniğine başvuran, Behçet hastalığı tanısı konulan, familyal tutulum özelliği gösteren iki olgu incelendi.

Anahtar kelime: Behçet Hastalığı.

SUMMARY

Two cases of Behçet's disease and familial history

Two patients with Behçet disease and familial history who admitted to Selçuk University, Faculty of Medicine Department of Dermatology were evaluated.

Key Word: Behçet's Disease

GİRİŞ

Behçet hastalığı; kronik, ilerleyici bir multisistem hastalığıdır (1).

İlk kez 1937 yılında ord. Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından ağızda aftlar, gözde tekrarlayan hipopiyonlu iridosiklit, genital bölgede ülserasyonlar şeklinde üçlü bir sendrom olarak tarif edilmiş olan hastalığa daha sonraki yıllarda deri lezyonları (eritema nodosum, fronküller, piyodermi, dermal vaskülit), artralji, artrit, sinir sistemi lezyonları, gastrointestinal lezyonlar, vasküler lezyonlar (gezici tromboflebitler, ven ve arter trombozları, arteryal anevrizmalar, varisler), pulmoner belirtiler (plevral mayi, lenf adenopati, akciğer sahalarında geçici opasiteler) ve ateş hastalığın klinik tablosuna eklenmiştir (1).

İlk tanımını izleyerek özellikle son yıllarda olmak üzere tüm dünyada Behçet hastalığı olguları yaygınlaşmıştır. Japonya ve ülkemizin de içinde bulunduğu, Akdeniz çevresi ve Ortadoğu, hastalığın özellikle sık görüldüğü yörelerdir. Japonya'daki istatistiklere göre hastalığın sıklığı 1/110.000 oranında, İngiltere'de 1/150.000 oranında, Minnesota'da 1/300.000 oranında görülmektedir. Ülkemizde bu konuda henüz yeterli

istatistiksel bir bilgi yoktur (1, 2). Erkeklerde kadınlara göre 2-5 kez daha fazla görülmektedir. Sıklıkla 10-30 yaşları arasında görülmekle birlikte, erken çocukluk çağında veya orta yaş üstünde de başladığı gözlenmektedir (1). Hastalık ırk ve doku grupları ile ilgili görünmektedir. HLA-B5 doku grubu olguların büyük bir kısmında saptanmıştır (1, 2, 3). Literatürde seyrek olarak familyal olgular bildirilmektedir (3, 4).

OLGU TAKDİMİ

Olgu 1: Z.B. 57 yaşında bayan, ev hanımı olan hastamız polikliniğimize bacak ön kısmında ağrılı kızarıklıklar ve ele gelen şişlikler şikayeti ile başvurmuş. Tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı.

Hikayesinde, 6-7 gün önce kruris ön yüzünde ağrılı, eritemli, palpabl, nodüler lezyonların oluştuğunu ifade etti. Yaklaşık 15 yıldır bu şekilde ağrılı, canlı kırmızı renkte nodüllerin çıktığını, renginin giderek solup açıldığını, tedaviyle veya spontan olarak düzeldiğini söyledi. Yine ortalama 15-20 yıldır ağızda yaralar çıktığını, dizlerinde ağrı ve şişlikler olduğunu ifade etti.

Hastanın yapılan dermatolojik ve fizik muayenesinde; oral mukoza salimdi, genital bölgede

* Bu çalışma, IV. Ulusal Behçet Hastalığı Kongresinde (14-15 Aralık 1993 - İstanbul) tebliğ olarak sunulmuştur. Haberleşme Adresi: Yr. Doç. Dr. Hüseyin TOL, S.Ü.T.F. Dermatoloji Anabilim Dalı, KONYA

eksülserasyon ve skar izi yoktu. Her iki kruris ön yüzlerinde ortalama 4-5 adet eritematöz, palpabl, dokunmakla hassas nodüller mevcuttu. Uygulanan paterji testi (+) olarak değerlendirildi. Göz Kliniđinden konsültasyon istendi, Behçet hastalığı ile uyumlu bir bulgu tespit edilemedi. Her iki Dizde ağrı ve hareket kısıtlılığı saptandı. Fizik tedavi ve Rehabilitasyon kliniđinden konsültasyon istendi, dizlerde artralji tespit edilerek Behçet hastalığı ile uyumlu olabileceđi belirtildi. Eritema nodozumun etyolojik taraması esnasında, Göğüs Hastalıkları kliniđinden konsültasyon istendi (Akciđer malignitesi, Sarkoidosis, Tbc. yönlerinden), normal olarak değerlendirildi.

Yapılan laboratuvar tetkiklerinde; Hematokrit: % 19, Lökosit: 6,200/mm³ Sedimentasyon: 115 mm/saat, ASO-ve RF: (-), CRP: 48, SGOT, SGPT, AKŞ, Total bilirübin, normal sınırlarda. Üre: 138 mg/dl (Normal: 15-45), Kreatinin: 9.4 mg/dl (Normal: 0.4-1.2), Alkalen fosfataz: 188 U/lit (Normal: 35-125), Potasyum: 5.7 (Normal: 3.5-5.5), İdrar kreatinini: 26 mg/dl, Tam idrar tetkiki: Normal, İdrar kültürü: (-), Gaitada parazit: (-), Boğaz kültürü: Normal boğaz florası. Ayrıca yapılan VDRL ve HbSAg tetkikleri de (-) bulundu. Batın USG sonucu böbreklerde bilateral küçülme tespit edildi.

Hastanın rutin kan biokimyasında kreatinin, üre ve idrar kreatinindeki yükseklikler nedeniyle Dahiliye kliniđinden konsültasyon istendi. Kronik böbrek yetmezliği düşünöldü. Hastanın kliniđimizdeki tetkikleri tamamlandıktan ve eritema nodozumları tedavi edildikten sonra taburcu edilerek Dahiliye kliniđine nakledildi. Kronik böbrek yetmezliği tanısıyla hasta Dahiliye kliniđinde 7 gün yatırılıp, hemodiyaliz ünitesince programa alınmak üzere taburcu edildi.

Olgu 2: A.Ç. 68 yaşında, erkek, evli, işçi emeklisi (TCDD Yollarından emekli) olan hastamız 1. olgumuz olan Z.B'nin erkek kardeři oluyor. İlk olgumuz olan Z.B'nin aile anamnezi esnasında erkek kardeşinin de aynı hastalık teşhisi ile yıllardır tedavi gördüğünü ve řu anda her iki gözünü de kaybettiđini ifade etmesi sebebiyle, hastamız polikliniđe davet edilerek řikayet ve anamnezi değerlendirildi. Hastamızın, řu anda aktif bir bulgusu yoktu. Ancak her iki gözünde tam görme kaybı mevcuttu.

Hikayesinde; ilk kez 1963 yılında (38 yaşında) ağzında devamlı olup geçen, ağrılı, küçük, yuvarlak yaralar çıkmaya başladığını ifade etti. Bundan ortalama 1-2 yıl sonra gözlerinde giderek ilerleyen bulanık görme, sinek uçuşması gibi řikayetleri başlamış. Bu arada dizlerinde ağrı ve şişlikler ile skrotumunda ağrılı, ağzındakilere benzer yaralar çıkıp batmaya başlamış. Şikayetlerinin devam etmesi ve giderek ilerlemesi sebebiyle hasta 1965 yılında Eskişehir TCDDY hastanesine başvurmuş. Burada Dahiliye kliniđinde yatırılarak tetkikleri yapılan hastaya neticede Behçet hastalığı teşhisi konularak, řu anda ismini bilemediđi ilaçlar yazılmış ve taburcu edilmiş. Uzun süre düzensiz tedavi dönemleriyle vakit kaybeden hasta, 1975 yılında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji polikliniđine başvurmuş ve Behçet hastalığı ön tanısıyla yatırılmış. Düzenli bir tedavi ve kontrol programına alınmış. 1976 yılında Ankara'da göz bankasında göz řikayetleri nedeniyle ameliyat edilmiş. Ancak řikayetleri geçmemiş ve ilerleyen yıllar içerisinde artarak řu andaki mevcut hali olan her iki gözünde tam görme kaybı meydana gelmiş.

TARTIŞMA

Dündar, 1984'te yayınladıđı bir makalesinde toplam 7 ailede familial Behçet hastalığı olguları rapor etmiştir (3).

Acar ve arkadaşları, 1989-90 döneminde belirli bir bölgede ikamet eden 9584 kişiden 5584 kişiyi sistematik örnekleme yoluyla seçmişler ve arařtırmaya katılan 5512 kişi arasında baba-ođul familial Behçet hastası iki olgu tespit etmişlerdir (4).

Dilşen ve arkadaşları 1981 yılında yaptıkları bir çalışmada o tarihe kadar 56 erkek ve 28 kadın olmak üzere toplam 84 familial Behçet hastalığı rapor edildiđini belirtmektedirler (5).

Yine Dilşen ve arkadaşlarının, 140 Behçet hastası ve 318 kontrol olgusunda yaptıkları bir çalışmada, gerek Behçet hastalığının gerekse izole rekürrent oral ülserasyonların oluşumunda familial herediter faktörlerin rol oynadıđı görüşü ağırlık kazanmıştır (5).

Sezer, 1956 yılında ilk kez 3 erkek kardeşte familial Behçet hastalığı tanımlamıştır (5).

Gürler, 1985 yılındaki bildirisinde, 1976 yılından beri takip ettikleri 800 Behçet hastalıklı olguda 45 tanesinin birinci dereceden yakınlarında Behçet hastalığı saptamıştır (6).

Chamberlain, Behçet hastası olan 21 olgunun aile taramasında 2 tane ürogenital ülserasyon tespit etmiştir (7).

Kendi olgularımız olan 2 kardeşte biz de Behçet hastalığı tespit ettik. Behçet hastalığında familyal tutulum görüldüğü gibi azımsanmayacak oranlarda tespit edilmektedir. Dolayısıyla, Behçet hastalığının etyolojik incelemesinde, genetik faktörlerin de rol oynadığı fikrinin gözönüne alınması gerektiğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Akkaya S., Kölemen F., Akan T., Atakan N.: Dermatoloji El kitabı. Hacettepe Üniversitesi Yayınları A/63, Ankara, 1990: 219-224.
2. Tüzün Y., Kotoğyan A., Saylan T.: Dermatoloji. Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 1985: 220-226.
3. Dündar SV.: Familyal Behçet Sendromu Olguları. 2. Behçet Günü. 8 Mart 1984, İstanbul. İstanbul Üniversitesi Yayınları, İstanbul, 1984: 54-60.
4. Acar MA., Akbaba M., Yalaz M., Mernişoğlu HR., Erken E., Denli YG.: Çukurova Bölgesinde Familyal Behçet Hastalığı. Çukurova Üniversitesi Yayınları, Adana, 1992: 54-60.
5. Dilşen N., Konice M., Övül C., Aral O.: A Preliminary Family Study on Behçet's Disease in Turkey. Behçet's Disease. Pathogenetic Mechanism and Clinical Future (Proceedings of the International Conference on Behçet's Disease 1981) (Edited by: Inaba G.) University of Tokyo Press, 1982: 103-111.
6. Gürler A.: 1976-1984 yılları arasında A.Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji Polikliniğine Müracaat Eden Behçet'li Hastalarda Elde Edilen Klinik Gözlemler ve Özellikleri. Onuncu Ulusal Dermatoloji Kongresi, Kongre Kitabı. Yenigün Matbaası, Ankara, 1985: 80-87.
7. Chamberlain MA.: A Family Study of Behçet's Syndrome. Annals of Rheumatic Diseases, 1978: 37, 459-465.