

BÖLÜM 15

BEHÇET HASTALIĞI VE GÖZ

Sait Coşkun ÖZCAN¹

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH), inflamatuvar ataklarla seyreden kronik multisistemik bir hastalıktır. Literatürde ilk kez Hulusi Behçet tarafından 1937 yılında oral aft, genital ülser ve hipopiyonlu iridosiklitten oluşan üç semptomlu bir kompleks olarak tanımlanmıştır.⁽¹⁾ Günümüzde kardiyovasküler, gastrointestinal, kas-iskelet ve nörolojik sistemlerin de tutulduğu sistemik bir vaskülit olduğu bilinmektedir.⁽²⁾

EPİDEMİYOLOJİ VE PATOGENEZ

BH etyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte hem genetik hem de çevresel faktörlerin gelişiminde etkili olduğu kabul edilmektedir. Coğrafik olarak Uzakdoğudan başlayıp Doğu Akdeniz'e kadar uzanan ipek yolu hattı boyunca daha yaygın ve ciddi bir şekilde görülmektedir. Prevalansı Amerika'da 5.2/100.000, Avrupa'da 7.1/100.000 iken Türkiye'de 80-370/100.000 olarak bildirilmektedir.⁽³⁻⁵⁾ Öte yandan Almanya'da yaşayan Türk toplumunda bu oranın Alman popülasyonuna göre yüksek, köken aldıkları topluma göre ise düşük (21/100.000) olduğu gösterilmiştir.⁽⁶⁾ Bu veriler hastalığın genetik yatkınlığı olan kişilerde belirli çevresel faktörlerin etkisiyle geliştiğini göstermektedir.

BH sıklıkla 20 ile 40 yaş arasında görülmektedir. Hastalığın sık görüldüğü bölgelerde kadın ve erkek prevalansı birbirine yakın olmasına rağmen hastalık genç ve erkeklerde daha ciddi prognoz ve komplikasyonlarla seyretmektedir.⁽⁶⁾

Etyolojide genetik yatkınlığı olan kişilerde bir dış uyarana karşı gösterilen anormal immun yanıtın sorumlu olduğu düşünülmektedir. Genetik olarak human lökosit antijeni HLA B51'in etyopatogenezele ilişkili olduğu bilinmektedir. Son yıllarda yapılan genom-wide association (GWA) çalışmaları ile etyolojide rol aldığı düşünülen çeşitli genetik varyantlar tanımlanmaktadır. Her ne kadar ailevi BH bildirimleri olsa da hastalığın klasik Mendeliyen kalıtım yolları ile geçiş gösteren bir genetik hastalık olmadığı düşünülmektedir.

¹ Doktor Öğretim Üyesi, Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, saiticoskunozcan@mku.edu.tr

denle erken dönemde atakların kontrolü ve komplikasyonların tedavisi oldukça önemlidir.

Ön üveit ve tedavide kullanılan ajanlara bağlı olarak sekonder glokom ve subkapsüler katarakt gelişimi gibi komplikasyonlar görülebilmektedir. Arka segment tutulumu olan hastaların çoğu ciddi kalıcı görme kaybı ile sonuçlanır. Makula ödemi ve optik atrofi bu duruma yol açan en önemli sebeplerdir.

SONUÇ

BH birçok farklı doku ve sistemi tutan, etyolojisi tam olarak bilinmeyen, tekrarlayan inflamatuvar ataklar ile seyreden kronik inatçı bir vaskülitir. Genç erkekler tipik olarak en yüksek riskli grubu oluşturmaktadır. Tanı klinik olarak konulsa da yapılacak ek görüntüleme tetkikleri muayene ile görülemeyen bulguların saptanmasında fayda sağlamaktadır. Ön üveit durumunda prognoz genellikle iyi seyrederken retinal vaskülit veya panüveit görülen olgularda görsel prognoz oldukça kötüdür. Arka segment tutulumu olan hastalarda immunsupresif / immunmodulator tedavi mutlaka uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Behçet H. Über rezideivierende, aphthöse durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol Wochenschr.* 1937;46:414-419.
2. Lehner T, Batchelor JR, Challacombe SJ, et al. An immunogenetic basis for the tissue involvement in Behçet's syndrome. *Immunology.* 1979;37:895-900.
3. Calamia KT, Wilson FC, Icen M, et al. Epidemiology and clinical characteristics of Behçet's disease in the US: a population-based study. *Arthritis Rheum.* 2009;61:600-604.
4. Mahr A, Belarbi L, Wechsler B, et al. Population-based prevalence study of Behçet's disease: differences by ethnic origin and low variation by age at immigration. *Arthritis Rheum.* 2008;58:3951-3959.
5. Seyahi E, Tahir Turanli E, Mangan MS, et al. The prevalence of Behçet's syndrome, familial Mediterranean fever, HLA-B51 and MEFV gene mutations among ethnic Armenians living in Istanbul, Turkey. *Clin Exp Rheumatol.* 2010;28:67-75.
6. Savey L, Resche-Rigon M, Wechsler B, et al. Ethnicity and association with disease manifestations and mortality in Behçet's disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:42.
7. Onder M, Gurer MA. The multiple faces of Behçet's disease and its aetiological factors. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;15:126-136.
8. Ben Ahmed M, Houman H, Miled M, et al. Involvement of chemokines and Th1 cytokines in the pathogenesis of mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *Arthritis Rheumatol* 2004;50:2291-2295.
9. Direskeneli H, Fujita H, Akdis CA. Regulation of TH17 and regulatory T cells in patients with Behçet's disease. *J Allergy Clin Immunol* 2011;128:665-666.
10. Wechsler B, Davatchi F, Mizushima Y, et al. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet.* 1990;335:1078-1080.
11. Evreklioğlu C. Current concepts in the etiology and treatment of Behçet disease. *Surv Ophthalmol* 2005;50:297-350.
12. Kazokoglu H, Onal S, Tugal-Tutkun I, et al. Demographic and clinical features of uveitis in tertiary centers in Turkey. *Ophthalmic Epidemiol.* 2008;15:285-293

13. Arevalo FJ, Lasave AF, Al Jindan YA, et al. Uveitis in Behçet disease in a tertiary center over 25 years: the KKESH Uveitis Survey Study Group. *Am J Ophthalmol.* 2015;159:177-184.
14. Atmaca LS. Fundus changes associated with Behçet's disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1989;227:340-344.
15. Işık C, Yıldırım C, Tatlıpınar S, et al. Klinik olarak oküler tutulumu olmayan Behçet hastalarında fundus floresein anjiyografi bulguları. *T Oft Gaz.* 2006;36:156-159.
16. Cheng D, Wang Y, Huang S, et al. Macular inner retinal layer thickening and outer retinal layer damage correlate with visual acuity during remission in Behçet's disease. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2016;57:5470-5478.
17. Somkijrungrroj T, Vongkulsiri S, Kongwattananon W, et al. Assessment of vascular change using swept-source optical coherence tomography angiography: a new theory explains central visual loss in Behçet's disease. *J Ophthalmol* 2017;2017:2180723.
18. Hatemi G, Silman A, Bang D, et al. EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis.* 2008;67:1656-1662.
19. Withcup SM, Salvo EC, Nussenblatt RB. Combined cyclosporine and corticosteroid therapy for sight-threatening uveitis in Behçet's disease. *J Ocul Pharmacol* 1994;118:39-45.
20. Tugal-Tutkun I, Guney-Tefekli E, Urgancıoğlu M. Results of interferon-alfa therapy in patients with Behçet uveitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2006;244:1692-1695.