

# Behçet Hastalığı: Perforasyona Neden Olan Bir Periferik Ülseratif Keratit Olgusu

## Behçet's Disease: A Case of Peripheral Ulcerative Keratitis Leading to Corneal Perforation

Selçuk Sızmaz, Aysel Pelit, Meltem Yağmur\*, Didem Arslan\*\*, Yonca Aydın Akova

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

\* Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

\*\* Adana Numune Hastanesi, Romatoloji Kliniği, Adana, Türkiye

### Özet

Sağ gözde kızamıklık yakınmasıyla başvuran 27 yaşında erkek hastada periferik ülseratif keratit tespit edildi ve tablo kısa sürede perforasyon ile sonlandı. Kornea yama grefti ve amniyon membran transplantasyonu ile göz bütünlüğü sağlandıktan sonra, hasta Romatoloji bölümü ile birlikte değerlendirildi. Ağızda tekrarlayıcı aftlar, büyük damar vaskülit ve bilateral sakroileit tespit edilen hastaya Behçet hastalığı tanısı kondu. İmmün baskılayıcı tedavi başlandı. Bu çalışmada korneada perforasyona neden olan Behçet hastalığı olgusu sunulmaktadır. (TOD Dergisi 2010; 40: 242-4)

**Anahtar Kelimeler:** Periferik ülseratif keratit; Behçet hastalığı; vaskülit

### Summary

A 27-year-old man was admitted to our hospital with peripheral ulcerative keratitis that rapidly resulted in perforation. After reconstruction of the ocular surface with a corneal patch graft and amniotic membrane transplantation, the patient was also evaluated by Rheumatology department. The presence of recurrent oral ulcers, large-vessel vasculitis, and bilateral sacroiliitis led to a diagnosis of Behçet's disease. Immunosuppressive treatment was started. Here, we present a case of Behçet's disease with peripheral ulcerative keratitis causing corneal perforation. (TOD Journal 2010; 40: 242-4)

**Key Words:** Peripheral ulcerative keratitis; Behçet's disease; vasculitis

### Olgu

Yirmi yedi yaşında erkek hasta, sağ gözde 2 gündür devam eden kızamıklık ve hafif ağrı yakınması ile Göz Kliniğine başvurdu. Görme keskinliği tamdı. Korneada saat 2-3 arasında limbusa yakın, ön stromayı tutan inceltme ve komşuluğunda konjonktivada bölgesel kızamıklık tespit edildi. Ön kamarada reaksiyon yoktu. Fundus muayenesi doğaldı. Sol göz normaldi. Her iki gözde de kuru göz bulgusu yoktu. Hastanın öyküsünde, geçmişte göz şikayetinin olmadığı saptandı. Hastanın, son 2 yıldır, ayda 1-2 kez tekrarlayan ağız aftları ve 8 yıldır za-

man zaman şiddetlenen sırt ağrısı ve sabah sertliği ile diz eklemlerinde ağrı öyküsü vardı.

Ofloksasin göz damlası ve koruyucu madde içermeyen yapay gözyaşı damlası başlandı.

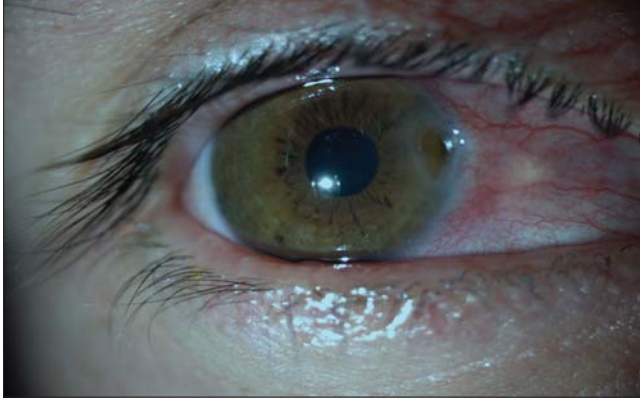
Üç gün sonraki kontrolünde korneadaki inceltmenin arka stromayı da içerecek şekilde ilerlediği görüldü (Resim 1). Hastaya amniyon zarı ile onarım önerildi, ancak hasta kabul etmedi. İki gün sonra, hasta şikayetinin artması üzerine tekrar başvurdu. Yapılan muayenesinde lezyon yerinde 2x2 mm genişliğinde bir perforasyon tespit edildi, bu bölgeden iris dokusu dışarı çıkmıştı (Resim 2). Hastaya, sevk edildiği Çukurova Üniversitesi

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Selçuk Sızmaz, Başkent Üniversitesi Adana Araştırma ve Uygulama Merkezi Dadaloğlu Mah. 39 Sok No: 6, Yüreğir, Adana, Türkiye Tel.: +90 322 327 27-2104 Csm: +90 533 338 77 00 E-posta: selcuk.sizmaz@gmail.com

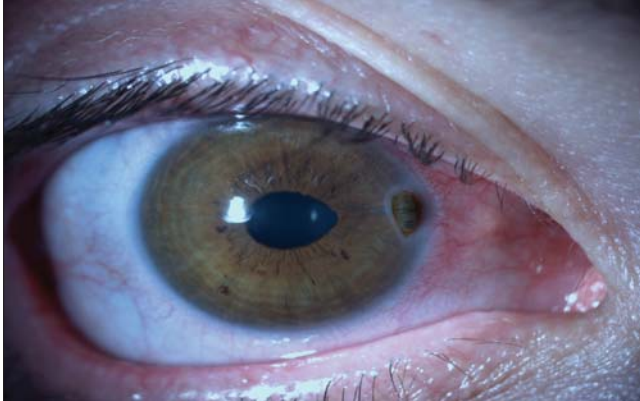
**Geliş Tarihi/Received:** 03.05.2010 **Kabul Tarihi/Accepted:** 18.05.2010

Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Kliniği'nde kornea yama grefti ve amniyon zarı ile göz yüzeyi rekonstrüksiyonu yapıldı. Erken postoperatif dönemde ön segment görünümü Resim 3'de görülmektedir.

Ağızda aftlar, artralji gibi sistemik belirtilerin de eşlik ettiği hızlı ilerleyici periferik ülseratif keratit olgusu Romatoloji Kliniği ile ortaklaşa değerlendirildi.



**Resim 1.** Olgunun, ilk muayeneden 3 gün sonraki klinik görünümü. Periferdeki kornea ülserinin derinleştiği görülmekte



**Resim 2.** İlk muayeneden 5 gün sonraki klinik görünüm, korneanın delindiği bölgeden iris dokusu dışarı çıktığı izlenmekte



**Resim 3.** Erken postoperatif dönemde gözün görünümü

Arteriyel kan basıncı, sağ kolda 130/80 mm Hg, sol kolda 100/70 mm Hg idi. Sol kolda periferik nabızlar zayıf olarak alınmaktaydı, diğer 3 ekstremitede normaldi. Ekstremitelerde hareket kısıtlılığı bulunmamaktaydı. Eritrosit sedimentasyon hızı 35 mm/saat, serum C reaktif protein düzeyi 4,5 mg/L (artmış) bulundu. Hepatit B, C, HIV, antinükleer antikor, antinötrofilik sitoplazmik antikor, HLA-B27 ve HLA-B51 testleri negatif sonuç verdi. Paterji testi negatifti. Sakroilyak eklem grafisinde her iki tarafta evre 2-3 sakroiliit izlenmekteydi.

Sol kol renkli Doppler ultrasonografik incelemede subklavyan arterde daralma tespit edildi. Manyetik rezonans anjiyografide sol subklavyan arterde, vertebral arter çıkışının hemen distalinde 4 cm uzunluğunda daralma; sol aksiller ve brakial arterde yaygın daralma alanları ve sağ subklavyen, brakial ve aksiller arterlerde çok sayıda, noktasal hafif darlıklar görüldü. Sol subklavyen ve aksiller arterlerdeki darlıklar girişimsel anjiyografi ile açıldı. Serebral manyetik rezonans anjiyografi yapıldı ve beyinde parankimal veya damarsal tutulum izlenmedi.

Ağızda tekrarlayan aftlar, büyük damar vaskülit, göz tutulumu ve bilateral sakroiliit varlığı ile Behçet hastalığı tanısı konuldu. Metilprednizolon (0,5 mg/kg/gün) ve azatiopürin (2,5 mg/kg/gün) tedavisi başlandı. Metilprednizolon 3 ayda azaltılarak kesildi. Bir yıllık takip süresi sonunda tekrar meydana gelmedi ve sistemik bulgular düzeldi; kornea ve ön kamarada inflamasyon bulgusu izlenmedi. Son muayenede görme keskinliği 4/10 düzeyindeydi, düzensiz astigmat nedeniyle, tashihle artmamaktaydı.

## Tartışma

Behçet hastalığı, etyolojisi tam aydınlatılmamış, tekrarlayıcı ağız aftları, genital ülserler, üveit ve cilt lezyonları ile karakterize, çok sayıda sistemi ilgilendiren bir rahatsızlıktır. Hastalığın esas patogenezi her boyuttan arter ve venleri tutan bir sistemik vaskülit tablosudur. Tanı, Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu tarafından tanımlanmış kriterlere göre konur (1). Bununla beraber, hastalık değişken klinik özellikler gösterebildiği için, tanı konulması bazen zorluk gösterebilmektedir.

Mukokutanöz ülserler, özellikle yılda 3 veya daha fazla kez tekrarlayan ağız aftları, en sık rastlanılan klinik bulgu ve önemli bir tanı kriteridir. Hastaların yaklaşık %30'unda küçük veya büyük damar vaskülit, anevrizma, arteriyel veya venöz trombozlar ve venlerde variköz genişlemelerle karakterize damar hastalığı bulunabilir (2). Göz tutulumu sıklıkla panüveit şeklinde kendini gösterir. Üveal inflamasyon dışında, sık olmayarak, konjunktival ülserler, episklerit, sklerit ve keratit de görülebilir (3,4). Mukokutanöz ülserler ve göz tutulumunu takiben, eklem tutulumu da bir diğer önemli klinik özelliktir. En sık, diz ve dirsek gibi orta büyüklükteki eklemler

etkilenir. Olguların % 6–38’inde sakroiliit görülür (5, 6). Literatürde Behçet hastalığı ve subklavyen arter tıkanıklığı birlikteliğini bildiren bir olgu vardır (7).

Takayasu hastalığı, aorta ve dallarının tutulumu nedeniyle, ayırıcı tanıda akla getirilmelidir. Takayasu hastalığında sakroiliit alışıldık bir bulgu değildir. Mukozal lezyonlar nadiren görülürken ağız aftları görülmez. Takayasu hastalığında göz tutulumu olmaz; bununla beraber, bir sklerokeratit olgusu bildirilmiştir (8,9).

Poliarteritis nodoza, küçük ve orta çaplı damarlarda anevrizma oluşumlarına yol açan sistemik bir vaskülitir. Genellikle kadınlarda görülür. Poliarteritis nodoza, bazen periferik ülseratif keratite neden olabilir. Klasik poliarteritis nodozada antinötrofilik sitoplazmik antikor (ANCA) negatiftir (10). Olgumuzun erkek olması ve ateş, halsizlik, kilo kaybı gibi belirtilerin bulunmaması nedeniyle ayırıcı tanıda poliarteritis nodoza ekarte edildi. Bununla birlikte, olgumuzda vaskülit büyük damarları tutmakta ve daralmaya neden olmaktadır.

Olgumuz, Behçet hastalığı ve kornea perforasyonu birlikteliği olan literatürdeki ikinci olgudur. Wong ve Choe, Behçet hastalığında kornea perforasyonu ve hafif iritisi olan bir olgu bildirmişlerdir (4). Bizim olgumuzda, ön kamarada inflamasyon bulgusu izlenmeksizin, hızla delinme meydana gelmiştir.

Sonuç olarak, periferik kornea ülserleri değişken klinik tablolara neden olurlar ve sistemik otoimmün hastalıklarla kuvvetli birliktelik gösterirler. Bu nedenle, hızlı ve multidisipliner bir yaklaşımla ele alınmalı ve tedavi edilmelidirler.

## Kaynaklar

- [No authors listed] Criteria for diagnosis of Behçet’s disease. International Study Group for Behçet’s Disease. *Lancet*. 1990;335:1078-80. [Abstract]
- Yurdakul S, Hamuryudan V, Yazici H. Behçet syndrome. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16:38-42.
- Dursun D, Akova Y, Yücel E. Myositis and scleritis associated with Behçet’s disease: an atypical presentation. *Ocul Immunol Inflamm*. 2004;12:329-32. [Abstract] / [PDF]
- Wong JS, Chee CK. Behçet’s disease: corneal perforation as an ocular manifestation. *Aust N Z J Ophthalmol*. 1996;24:151-2. [Abstract] / [PDF]
- Maghraoui AE, Tabache F, Bezza A, Abouzahir A, Ghafir D, Ohayon V, et al. A controlled study of sacroiliitis in Behçet’s disease. *Clin Rheumatol*. 2001;20:189-91. [Abstract] / [PDF]
- Gur A, Sarac AJ, Burkan YK, Nas K, Cevik R. Arthropathy, quality of life, depression, and anxiety in Behçet’s disease: relationship between arthritis and these factors. *Clin Rheumatol*. 2006;25:524-31. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
- Farah E, Bitar K, Aboujaoude S, Slaba S, Ghayad E. Pseudo-Takayasu in Behçet’s disease [in French]. *J Med Liban*. 2000;48:164-7. [Abstract]
- Ghozlan R, Amor B, Delbarre F. Association of Takayasu disease and ankylosing spondylarthritis: a further case [in French]. *Ann Med Interne (Paris)*. 1977;128:959-63. [Abstract]
- Sharma BK, Jain S, Sagar S. Systemic manifestations of Takayasu arteritis: the expanding spectrum. *Int J Cardiol*. 1996;54:149-54. [Abstract] / [PDF]
- Akova YA, Jabbur NS, Foster CS. Ocular presentation of polyarteritis nodosa. Clinical course and management with steroid and cytotoxic therapy. *Ophthalmology*. 1993;100:1775-81. [Abstract]