

Pediatric Behçet Disease's Clinical Features *

Bora ELDEM*, Cengiz ONUR**, Seza ÖZEN

ÖZET

Bu çalışma Behçet hastalığının pediatrik oftalmolojideki yerini tespit amacıyla yapılmıştır. Pediatrik yaş grubunda yer alan ve yaşları 5-18 arasında değişen 20 olgu retrospektif olarak hastalığın çıkış yaşı, başlangıç bulguları ve seyri açısından değerlendirilmiştir. Olguların 18'inde Behçet hastalığı ile uyumlu ilk şikayetlerin aft veya genital ülser şeklinde olduğu ve ortalama 13.3 yaşında (5-18) ortaya çıktığı saptanmıştır. Göz tutulumu olan 16 olguda ise göz bulgularının daha geç dönemlerde, ortalama 15.5 yaşında (11-18) ortaya çıktığı saptanmıştır. Posterior üveit, en sık karşılaşılan göz bulgusu olup olguların %75'inde gözlenmiştir. 3 olguda ise nörobeçet saptanmış olup, nörolojik bulguların dural sinüs trombozu, psödötümör serebri, quadriparezi şeklinde olduğu tesbit edilmiştir. Ortalama 4 yıllık (6ay-13 yıl) takip süresi boyunca, pediatrik yaş grubunda Behçet hastalığının seyrinin erişkin yaştaki seyri ile aynı olduğu, ayrıca katarakt, glokom gibi oküler ve aft, genital ülser, artrit, nörolojik defisit ve eritema nodosum gibi sistemik bulgularında ilk bulgu olarak ve/veya hastalığın seyri sırasında karşımıza çıkabileceği saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Çocukluk çağı

T Klin Oftalmoloji 1996, 5: 372-375

SUMMARY

CLINICAL FEATURES OF PEDIATRIC BEHCET'S DISEASE

The aim of this study is to determine the importance of Behçet's disease in the field of pediatric ophthalmology. 20 cases within pediatric age group whose ages differ from 5 to 18, were studied retrospectively to determine the age of onset, the initial signs and the progress of the disease. In 18 of the cases whose average age were 13.3 years (5-18) the initial symptoms associated with Behçet's disease were oral aphthous lesions or genital ulcers. Among them, 16 were found to develop the symptoms related with the age in a later stage; in an average of 15.5 years of age (11-18). Posterior uveitis was found to be the most common manifestation detected in 75% of the cases. 3 patients had neurobehçet's disease and the neurologic manifestations were dural thrombosis, pseudotumor cerebri and quadriparesia. In this study; after an average of 4 years follow up (6 months-13 years) the clinical progress of Behçet's disease in pediatric age group were similar with the adult disease. Also ocular signs like cataract, glaucoma and systemic features like aphthous stomatitis, genital ulcers, arthritis, neurologic signs and erythema nodosum were found to be the initial signs of the disease or appeared during the disease progress.

KeyWords: Behçet's Disease, Childhood

T Klin J Ophthalmol 1996, 5 :372-375

Geliş Tarihi: 05.03.1996

* Prof.Dr. Hacettepe Üniversitesi Göz ABD.

** Araş.Gör.Dr. Hacettepe Üniv. Göz ABD.

** Doç.Dr. Hacettepe Üniversitesi Pediatri ABD., ANKARA

Yazışma Adresi: Cengiz ONUR

HÜTF. Göz Hast. ABD, 06100 ANKARA

TOD XXIX. Ulusal Kongresi'nde sunulmuştur

UINŞ

Etiyolojisi ve fizyopatolojisi henüz kesinlik kazanmamış olan Behçet hastalığı, pediatrik yaş grubunda daha az sıklıkta görülmekte olup, bu yaş grubunda daha farklı klinik bulgular gösterebileceği ileri sürülmektedir (1). En sık görülme yaşı 18-40 olarak bildirilmekle beraber, çocukluk çağında da başlayabil-

PEDIATRİK BEHÇET HASTALIĞININ KLİNİK ÖZELLİKLERİ

mekte ve farklı klinik seyir izleyebilmektedir. Biz bu çalışmada pediatrik yaş grubunda tanı alan Behçet hastalarımızın sistemik ve oküler seyirlerini, erişkin hasta grubuyla karşılaştırmaya çalıştık.

Materyel ve Metod

1975-1995 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Hastanesi Göz Kliniğinde takip edilen ve yaşları ilk şikayetleri ortaya çıktığında 5-18 yaş arasında değişen 20 olgu (15 erkek, 5 kız) hasta kayıtlarından retrospektif olarak tarandı. Hastaların bize başvurduklarında yaşları ortalama 15.1 olup, 5-19 arasında değişmekte idi. Hastaların takip süresi ise ortalama 4 yıl (6 ay-13 yıl) olarak saptandı.

Hastalar, hastalığın çıkış yaşı, başlangıç bulguları ve seyri açısından değerlendirildi. Hastalığın seyri süresince ortaya çıkan oküler komplikasyonlar ve aile öyküsü irdelendi.

Tablo 1. Olgularda ilk şikayet türü

İlk şikayet türü	Olgu sayısı
–	–
Aft-Genital ülser	7
Oküler	1
Nörolojik	1

Bulgular

Olgular Behçet hastalığı ile uyumlu ilk şikayetleri açısından incelendiğinde, hastadan alınan öyküye ve klinik bulgulara dayanılarak aftöz stomatit en sık görülen şikayet olarak saptandı. Aftöz stomatitin olguların 11 'inde tek başına, 7'sinde ise genital ülser ile birlikte

Tablo 2. Behçet hastalarının klinik özellikleri.

Vaka no	Başvurma yaşı	Cinsiyet	Oral	Genital	Oküler	Cilt	Eklemler	Nöroloji	Diğer
1	17	E	+	+	+	-	-	-	-
2	18	E	+	+	+	-	-	-	-
3	11	E	+	+	+	+	-	-	Epididimit
4	15	E	+	+	+	-	+	-	-
5	18	E	+	-	+	-	-	-	-
6	18	K	+	+	+	-	+	-	-
7	17	E	+	+	+	-	-	-	-
8	19	E	+	+	+	-	+	-	-
9	17	E	+	+	+	-	+	-	-
10	16	E	+	-	+	-	-	+	-
11	16	E	+	+	+	-	+	-	-
12	17	E	+	-	+	+	-	-	-
13	18	E	+	-	+	+	-	-	-
14	10	K	+	+	+	-	-	+	-
15	11	E	+	-	-	-	-	+	Pulmoner anevrizması, GIS tutulumu
16	19	E	+	-	+	-	+	-	-
17	5	K	+	-	+	+	-	-	-
18	15	K	+	+	-	+	-	-	-
19	9	K	+	+	-	+	+	-	-
20	16	E	+	+	-	+	+	-	-
Ort:15.1			n*=20/20 (%100)	n=13/20 (%65)	n=16/20 (%80)	n=7/20 (%35)	n=8/20 (%40)	n=3/20 (%15)	

*Klinik bulgu saptanan olgu sayısı

ilk ortaya çıkan bulgu olduğu gözlemlendi. Göz tutulumu olguların sadece 1'inde ilk bulgu olarak uveit şeklinde tesbit edildi. 1 olgu ise nörolojik tutulumla bağlı baş ağrısı ve kusma yakınmaları ile başvurdu. (Tablo 1)

İlk şikayetler, ortaya çıkma yaşları açısından incelendiğinde, aft ve genital ülser şeklindeki ilk şikayetlerin ortalama 13.3 yaşında (5-18 yaş) görüldüğü, buna karşılık oküler bulguların daha geç dönemlerde, ortalama 15.5 yaşında (11-18 yaş) bunlara ilave olduğu saptandı. Hastaların klinik özellikleri ve başlangıç yaşı Tablo 2' de gösterilmiş olup olguların tümünde aft mevcut iken genital ülser olguların 13'ünde (%65) oküler bulgular olguların 16'sında (%80) gözlemlendi. Cilt bulguları 7 olguda (%35), eklem bulguları 8 olguda (%40) ve nörolojik tutulum 3 olguda (%15) olmak üzere daha az sıklıkta karşılaşılmıştır.

Olguların 3'ünde nörolojik tutulum ile seyreden nörobehçet tablosu ilginç bir bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu olgularda nörolojik tutulum; dural sinüs trombozu, psödötümör serebri, quadriparezi şeklinde olup, psödötümör serebri tablosu gözlenen olgu pulmoner arter anevrizması ruptürü nedeniyle kaybedilmiştir. Dural sinüs trombozu olan ve ilk görmeleri sağda 0.1,- solda 0.2 olarak saptanan olgu ise antikoagülan, sistemik steroid ve alkilleyici ajan tedavisi sonrasında 3. ayda sağda 0.7, solda 0.4 görme düzeylerine ulaşmıştır. Quadriparezi gözlenen olgu ise kuvvet azlığı nörolojik incelemede saptanmıştır. (Tablo 3)

Olgular takip süresince hastalığın seyri açısından incelendiğinde, göz tutulumu tüm olgularda uveit şeklinde olup, 14 hastanın 1'inde anterior üveit, 11'inde posterior üveit, 2 hastanın 1'er gözlerinde anterior üveit, diğer gözlerinde ise posterior üveit şeklinde idi. 2 hastada ise nörolojik tutulumla bağlı bilateral papilödem göz bulgusu olarak saptandı. Hastalarda göz bulguları nedeniyle tedavide topikal steroid, sikloplejik ajanlar, sistemik steroid ve immunosupresif ajanlar kullanıldı.

Hastalarda zaman içerisinde glokom, katarakt, optik atrofi gibi komplikasyonlar gözlenmiştir. 8 olgunun 14 gözünde değişik derecelerde katarakt göz-

lenmiş olup, 3 göze EKKE uygulandı. Postoperatif dönemde bu gözlerin 2'sinde pupil bloğu glokomu ve neovasküler glokom geliştiği gözlemlendi. Pupil bloğu nedeniyle YAG laser iridotomi uygulanan göze kontrol edilemeyen göz tansiyonu nedeniyle daha sonra trabekülektomi yapıldı. Ayrıca katarakt ekstraksiyonu yapılmamış ve pupil bloğu glokomu gelişen bir başka olguda da YAG laser iridotomi uygulandı. Optik atrofi ise 5 olgunun 8 gözünde gözlemlendi.

Olguların 4'ünde alınan öyküye dayanılarak aile öyküsü tesbit edildi. Bu olgularda ebeveynler ve kardeşlerin birinde Behçet öyküsü saptandı.

Tartışma

Pediyatrik yaş gurubunda Behçet hastalığı daha az sıklıkla gözlenmektedir. Çalışmada bu yaş grubunda Behçet hastalığının klinik özellikleri incelenerek, erişkin Behçet hastalığından farklı olabilecek yönleri araştırılmaya çalışıldı.

Literatürde pediyatrik Behçet hastalığına ilişkin vaka çalışmaları oldukça azdır. Lang ve ark.ları 1965-1989 yılları arasında tıp literatüründen saptadıkları pediyatrik Behçet hastalarını derlemişler ve klinik özelliklerini incelemişlerdir. Saptamış oldukları 37 Behçet hastasının klinik özelliklerini incelediklerinde oral ülser, genital ülser, cilt lezyonları ve eklem semptomlarının erişkinlerde bulunan sıklıklarla benzer olduğunu, buna karşın oküler bulguların ise daha az sıklıkta görüldüğünü vurgulamışlardır. Bu hastalarda oral ülser en sık karşılaşılan bulgu olup, olguların tümünde (%100) saptanmıştır (1). Bizde çalışmamızda oral ülserleri tüm olgularda saptadık ve en sık karşılaşılan bulgu idi. Ayrıca oral ülserlerin 11 olguda tek başına, 7 olguda ise genital ülser ile birlikte olmak üzere en sık ortaya çıkan ilk şikayet türü olduğunu gördük. Lang'ın çalışmasında genital ülser olguların %75'inde gözlenmiş iken biz ise hastalarımızın %65'inde saptadık. Buna karşın cilt bulguları %84, eklem bulguları ise %54 vakada bildirilmiştir (1). Biz ise hastalarımızda cilt bulgularını %35, eklem bulgularını ise %40 olmak üzere daha az sıklıkta saptadık.

Lang ve ark.ları göz tutulumunu ise 37 hastanın sadece 11'inde olmak üzere daha az sıklıkta saptamışlar ve göz tutulumunun pediyatrik yaş grubunda daha az sıklıkta görüldüğünü ileri sürmüşlerdir. Bu olgularda göz tutulumu 7 olguda üveit, 4 olguda reküren konjonktivit şeklinde idi (1). Yine bu çalışmaya kattıkları Amman'ın 6 vakalık serisinde de sadece 1 vakada göz tutulumu mevcuttur(2).

Tablo 3. Nörobehçet hastalarının klinik özellikleri

Yaş	Cinsiyet	Nörolojik bulgu ve şikayetler	Tanı
10	K	Baş ağrısı, kusma, papilödem	Dural sinüs trombozu
11	E	Baş ağrısı, kusma, papilödem	Psödötümör serebri
16	E	Kuvvet azlığı	Quadriparezi

PEDİATRİK BEHÇET HASTALIĞININ KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Göz tutulumunun pediatrik yaş grubunda daha az olduğunu bildiren bu yayınlara karşılık Rakover ve arkadaşları oral ülser, cilt bulguları ve artrite ek olarak tüm olgularda oküler tutulumunda olduğu 3 Behçet hastası daha yayınlamışlardır (3). Ayrıca Yazıcı ve arkadaşları hastalığın erken yaşlarda başladığı grupta (24 yaş ve öncesi) göz tutulumunun daha sık olduğunu belirtmişlerdir. Serilerinde 10-19 yaşları arasında hastalığın başladığı 34 olgu bildirmişlerdir (4). Bizde hastalarımızda göz tutulumunu daha geç yaşlarda ortaya çıkmakla beraber olgularımızın %80'inde saptadık. Bu yüzden göz tutulumunda erişkin Behçet hastalarında olduğu gibi pediatrik yaş grubundada sık bir bulgu olarak karşımıza çıkabileceğini düşünmekteyiz. Olgularımızda göz tutulumu tüm hastalarda üveit şeklinde olup, büyük çoğunluğunda posterior segment tutulumu mevcuttur. Ayrıca olgularımızda üvetin ileri yaşlara yaklaştıkça, erişkinlerdeki gibi bulgularla komplike olabileceğini gözlemledik.

Nörolojik tutulum Lang ve ark.larının bildirdiği 12 olguya (%32) karşılık, bizim hastalarımızın 3'ünde (%15) gözlenmiştir(1). Nörobeçet olgularından 2'sinde saptanan papil ödemi, Behçet hastalığında nörolojik tutulumla bağlı sekonder göz bulgularının da görülebilmesi açısından önem taşımakta idi. Olgularımızın'inde pulmoner arter anevrizması görülmüş olup, bu tip nadir görülen bulguların da Behçet hastalığında görülebileceğini akılda tutmak gerekmektedir. Literatürde çok sayıda buna benzer nötrojeni; Budd Chiari sendromu, amiloidozis, sinovit, miyozit, gastrointestinal tutulum ve pulmoner arter anevrizması gibi bulgular rapor edilmektedir (1,5-10).

Sonuç olarak pediatrik yaş grubunda Behçet hastalığının seyri, erişkin yaştakiler ile benzer özellikler gösterebilmektedir. Bu yüzden bu yaş grubundada oküler ve sistemik hastalıkların ayırıcı tanısında Behçet hastalığını akılda tutmak gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Lang BA, Laxer RM, Thorner P, Greenberg M, Silverman ED. Pediatric onset of Behcet's syndrome with myositis: Case report and literature review illustrating unusual features. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 418-25
2. Ammann AJ, Johnson A, Fyfe G, Leonards R, Wara D, Cowan M. Behçet syndrome: *J Pediatr* 1985;107: 41-3
3. Rakover Y, Adar H, Tal I, Lang Y, Kedar A. Behçet disease: Long term follow up of three children and review of the literature. *Pediatrics* 1989; 83: 986-92
4. Yazıcı H, Tuzun Y, Pazarlı H .Yurdakul S, Özyazgan Y, Özdoğan H, Serdaroğlu S ,Ersanlı M, Ülkü B, Müftüoğlu A. Influence of age and patient's sex on the prevalence and severity of manifestations of Behcet's syndrome: *Ann Rheum Dis* 1984; 43: 783-9
5. Leonard RC, Thompson RB. Behcet's syndrome and neutropenia: *Postgrad Med J* 1981; 57: 448-9
6. Saatçi I, Özmen M, Balkancı F, Akhan O, Şenaati S.Behçet s disease in the etiology of Budd-Chian disease: *An;iology* 1991;392-8
7. Rosental T, Bank H, Aladjem M, David R, Gafni J.Systemic amyloidosis in Behcet's disease: *Ann Intern Med* 1975; 83: 220-3
8. Vernon-Roberts B, Barnes C, Revell P. Synovial pathology in Behcet's syndrome: *Ann Rheum Dis* 1978; 37:139-45
9. Leibold O, Forde K, Berdon W, Momson S, Challop R. Ulcerative esophagitis and colitis in a pediatric patient with Behcet's syndrome: *Am J Gastroenterol* 1977; 68:550-5
10. Stringer D, Cleghorn G, Dune P, Daneman A, Hamilton H. Behcet's syndrome involving the gastrointestinal tract - a diagnostic dilemma in childhood: *Pediatr Radiol* 1986;16: 131-4