

Bejel Hastalığı

BEJEL DISEAS

Yrd.Doç.Dr.Cengiz YAKINCI*, Yrd.Doç.Dr.Atilla ÖZCAN**, Dr.Turan ASLAN***,
Dr.Cahit TAHTALI****, Yrd.Doç.Dr.Beyhan DEMİRHAN****

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi 'Pediatri, "Dermatoloji, ""Enfeksiyon Hastalıkları, ""Radyoloji, ""Patoloji, ABD, MALATYA

ÖZET

Bejel, nonvenereal yolla bulaşan bir endemik sifiliz formudur. Son otuz yıldır Türkiye'de bejel vakası bildirilmemiştir. Bu yazıda, Bejel tanısı konulan üç kardeş ve babaları sunulmaktadır.

Bu hastaların hikayeleri, fizik muayeneleri, laboratuvar tetkikleri incelenmiş, tedavileri ile sonuçları ilgili literatür ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Bejel, Türkiye, Endemik sifiliz

T Klin Dermatoloji 1993, 3:21-24

SUMMARY

Bejel is a form of endemic syphilis which is transmitted by nonvenereal route. To our knowledge, it has not been reported a case of bejel in Turkey for 30 years. In this report, 3 children with their father who had bejel are presented. The history, physical findings, laboratory investigations, treatment and results of the cases were reviewed and the related literature were discussed.

Key Words: Bejel, Turkey, Endemic syphilis

Turk J Dermatol 1993, 3:21 -24

Endemik sifiliz, nonvenereal yolla bulaşan bir Treponema pallidum enfeksiyonudur. Araçpa'da 'is, iğrenç' anlamında olan 'BECEL', batı dillerinde 'BEJEL' olarak da bilinir. Bin dokuz yüzlü yılların başlangıcında Anadolu'yu kasıp kavuran endemik sifiliz, 1952 yılında Dünya Sağlık örgütünün tesbitlerine göre Musul'da %76, Kuzey Suriye'de %40, Kuzey Kerkük'de %65, Bosna'da %60-70 ve Suudi Arabistan'da %10 oranında bulunmuştur. Günümüzde, dünyada toplam olarak iki milyonu çocuk olan 2.5 milyon kişinin hasta olduğu ve bulaştırıcı rol oynadığı bilinmektedir. 100 milyon üzerinde çocuğun tehlikede ya da inkubasyonda olduğu kabul edilmektedir (1). Bunun için, Afrika, Batı Asya ve Avustralya'da görülmektedir (1).

Tıp Fakültesi ders programlarından çıkartılmış ve unutulmaya başlanmış olan bejel hastalığı Anadolu'da 30 yıldır bildirilmemiştir (1).

Yazımızda, Malatya'nın Pütürge ilçesinden, hijyen ve sosyo ekonomik şartları iyi olmayan, bejel tanısı koyduğumuz üç kardeş ve babayı sunmaktayız.

Geliş Tarihi: 30.3.1993

Kabul Tarihi: 11.5.1993

Yazışma Adresi: İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri ABD, MALATYA

OLGULARIN SUNUMU

A.T., üçbuçuk yaşındaki erkek çocuk alt çenesindeki yara nedeniyle İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Polikliğine getirildi. Hikayesinden bir yıl önceye kadar tamamen sağlıklı olan hastamız, son bir yıl içinde vücudunun çeşitli yerlerinde yaraların çıktığı ve bunların iyileştiği yerlerde arızaların kaldığı öğrenildi.

Fizik incelemede; Ateş 36°C, Nabız 110/dk, Solunum 28/dk, Ağırlık 14kg, Boy 92 cm idi. Genel durumu orta, ileri derece soluktu. Alt dudak ve mandibulada 7x4 cm çapında kemik yapıya kadar derinleşen sert ve aktif ülsere lezyon, sağ el 3. parmak 2. ve 3. falanksta ampütasyon, sol ön kolda kısılma ve deformasyon, sağ kulak kepçesi kaybı, sternum üzerinde 12x12 cm atrofik sikatris, göğüs ön duvarında çok sayıda hipopigmente maküller saptandı (Şekil 1-2). Karaciğer 4 cm, dalak 2.5 cm elle geliyordu. Lenfadenopatisi yoktu. Nörolojik ve kardiovasküler sistem muayenesinde patoloji saptanmadı. Göz konsültasyonu normaldi.

Laboratuvar incelemesinde; Hb 2.4 g/dl, BK 5700/mm³, trombosit 451000/mm³ idi. Periferik yaymada: %48 lenfosit, %45 notrofil, %5 monosit, %2 eozinofil vardı. Eritrosit morfolojisinde ise; polikromazi, poikilositoz, anizositoz ve burr celi vardı. Yer yer normoblastlar görüldü. Retikulosit sayısı %3 idi. Kanda



Şekil 1. Mandibulada aktif gom ülseri



Şekil 2. Stemumda gom sikatrlisi ve sol ön kolda İleri derece deformlte



Şekil 3. Kız kardeşte sol el ve sağ dirsekte deformlte



Şekil 4. Kız kardeşin sağ dirsek grafisi

VDRL (Venereal Disease Research Laboratory), TPHA (Treponema pallidum haemagglutination), FTA (Fluorescent treponemal antibody) testleri pozitif. Aktif ülserin histopatolojik incelemesinde (Biopsi no: B. 7784.92); damarlarda belirgin endotel proliferasyonu ve yer yer lümende aşırı daralmalar, damarlar etrafında özellikle plazma hücrelerinden zengin yoğun mononükleer hücre infiltrasyonu ile obliteratif endarterit tanısı

konuldu. Diz grafilerinde, femur distal ve tibia proksimal metafizinde kalın translusent bantlar ve her iki kemiğin epifizometafizer bölgelerinde periost reaksiyonu vardı. Sol üst ekstremitte grafisinde; humerus distal diafizometafizinde kontur düzensizliği ve gom odağı olarak düşünülen etrafında ince sklerotik bant bulunan geniş lusen alan görüldü. Radius ve ulnada kemik diafizlerinde komplet lizis, kemik yapıda deformasyon ve ileri

derecede düzensizlikler görüldü. Sağ el grafisinde; üçüncü parmak proksimal falanks diafizisinde amputasyon vardı. Mandibula grafisinde, tuberkulum mentale düzeyinde periost reaksiyonu ve lizise bağlı kenar düzensizliği belirlendi. Direkt Coombs testi negatif, hemoglobin elektroforezi normal, mandibula üzerindeki ülserden alınan materyalde, karanlık saha mikroskopisinde T, pallidum tesbit edilmedi. Direkt yaymada tüberküloz ve lepra asili görülmedi. BOS'da VDRL testi negatif idi. Teleradyografi, iki yönlü kafa grafisi, elektrokardiografi ve iki boyutlu ekokardiografi normaldi.

Sekiz yaşındaki kız kardeşte de 4 yaşında iken sağ dirsek ve sol el üzerinde hastamızdaki aktif ülser benzer yaralar çıkmış, ilaç (muhtemelen penisilin) kullanılmışlar yaralar düzelmiş. Bize müracaatındaki fizik incelemesinde; sağ dirsekte 30° kadar ekstansiyon sınırlaması, dirsek çevresinde hipertrikoz, olecranon çevresinde 5x6 ebatlarında hipopigmente atrofik sikatris dokusu vardı (Şekil 3-4). Sol el üçüncü ve dördüncü parmakta metakarpofalangial eklemde (sikatris dokusuna bağlı) dorsale doğru çekilme, proksimal interfalangial eklemde fleksiyon deformitesi, bu deformitelere bağlı elde kavrama fonksiyon bozukluğu görüldü. Sağ dirsek ve ön kol radyografisinde; humerusun distal diafiz ve metafizinde genişleme, düzensiz trabekülasyon, ortası lusen kenarları sklerotik bir çok gom odağı, düzensiz periost reaksiyonu, eklemde ankiloz oluşumu, ulna diafizinde medioproksimalde kortikal kalınlaşma ile genişleme (kılıç kını görünümü) izlendi. Sol el grafisinde 3. ve 4. metakarp diafizlerinde sklerotik periost reaksiyonları vardı. Kanda VDRL testi negatif, TPHA testi pozitif idi.

On üç yaşındaki erkek kardeşte de 7 yaşında iken sol kulak kepçesinde hastamızdaki benzer yara çıkmış, ilaç kullanılmış (muhtemelen penisilin) ve yara iyileşmiş. Bize müracaatındaki fizik incelemesinde sol



Şekil 5. Erkek kardeşte kulak kepçesinde amputasyon

Turk J Dermatol 1993, 3

kulak kepçesinde amputasyon vardı (Şekil 5). Kanda VDRL testi negatif, TPHA testi pozitif.

Hastamızın annesinde ise fizik muayene normal, VDRL ve TPHA testi negatif bulundu.

Aktif lezyonlu indeks vakamıza, Penicillin G procain 50.000 U/kg/gün İM 14 gün süreyle verildi. Kan transfuzyonu yapıldı. Genel durumu düzelen hasta taburcu edildi. Beş ay içindeki kontrollerinde aktif ülseri çok küçüldü, hemoglobin normal sınırlarda, VDRL ve TPHA testleri pozitif seyretti.

TARTIŞMA

Bejel (endemik sifiliz), etkeni *Treponema pallidum* olan, cinsel ve konjenital yolla bulaşmayan, özellikle erken çocukluk döneminde yakın cilt teması, öpme, aynı kaptan yeme, ortak su kaplarının kullanılmasıyla bulaşan bir hastalıktır (1,3). Klinik seyri 3 dönem gözlenir. Birinci dönem çok siliktir, üç haftalık bir kuluçka döneminden sonra inokulasyon yerinde primer papül oluşur. İkinci dönemde bulgular cilt ve mukozadır. Ağız içinde plak müköz, anus ve aksillada kondiloma benzeri lezyonlar izlenir. Üçüncü dönemde, cilt, ciltaltı ve kemikte gomlar; sonuçta ülserler ve deformiteler gelişir (4).

Bizim vakalarımız da üçüncü dönem bejelle uyumlu olarak cilt, ciltaltı, kıkırdak ve kemikte ileri derecede deformiteler oluşmuştu. Sadece indeks vakamız (A.T.) da aktif gom ülseri vardı. Diğer iki kardeş ve babada aktif lezyon yoktu. Muhtemelen daha önce kullandıkları ilaçla (penisilin olabilir) aktif dönemleri ve sona ermiş ve iyileşme dönemine girmişlerdi.

Anne ve babanın cinsel organlarında gom ve sikatrisin olmaması, aile içindeki bulaşmanın cinsel yol dışında olduğunu desteklemektedir. Ayrıca annede VDRL ve TPHA gibi serolojik testlerin negatif olması konjenital bulaşmayı düşündürmemektedir.

İndeks vakamızdaki anemi, hemolitik anemiyle uyumluydu. Hemolizin nedeni olarak hipersplenizm düşünüldü. Kan transfuzyonu ve penisilinle sifiliz tedavisi sonrası 5 aylık takipte hemoglobin normal sınırlarda seyretti.

Hastalarımızda olduğu gibi, kardiovasküler ve nörolojik sistemlerin bejelde tutulmaması cinsel yolla bulaşan sifilizden ayırıcıdır (4).

Bejelli hastalarda göz bulgusu olarak; uveit, optik atrofi, ve kororetinit görülebilmektedir (5). Hastalarımızda bu tip göz bulgularına rastlamadık.

Bejel düşünülen hastalarda rutin olarak VDRL ve TPHA testleri yapılır, şüphede kalındığında vakalarda FTA testi ilave edilir (3). Serolojik test sonuçları da tanıyı desteklemektedir. Annede serolojik testlerin negatif olması da konjenital sifilizden uzaklaştırmaktadır.

Osteoperiostit bejelde sıklıkla tibia ve fibulada, daha az olarak radius ve ulnada rastlanır (3). Bizim indeks vakamızda ve kız kardeşinde de radius ve ulna radyografilerinde osteoperiostit vardı.

Son söz olarak, bizim vakalarımızda olduğu gibi sosyo-ekonomik ve hijyenik şartları iyi olmayan bölgeler ve gruplar içerisinde endemik sifiliz riskini göz ardı etmemek gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Güneş AT, Kınacıoğlu R, Avcı O, Dorak F, Önoğlu R. Endemik sifilizin dünü ve bugünü, IX, Prof.Dr.A.Lütfü Tat Sempozyumu kitabı. Ankara: 1990:289-93.
2. Chulay JD: Bejel. In: Mandel GL, Douglas RG, Bennett JE, Churchill Livingstone Inc, eds. Newyork: 3 ed, 1990: 1811-12.
3. Pace JL, CSONKA GW, Endemie non-veneral syphilis (bejel) In Saudi Arabia. Br J Vener Dis e1984; 60:293-97.
4. Speck WT, Toltzis P. Nonvenereal endemic childhood syphilitic diseases. In: Behrman R, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan VC, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: Behrman, WB Saunders Co. 14 ed, 1992: 780-85.
5. Tabbara KF, al Kaff AS, Fadel T. Ocular manifestation of endemic syphilis (bejel). Ophthalmology 1989; 96 (7): 1087-91.

SİGARA İÇENLERDE GÜNEŞ GÖRMEYEN CİLTTE ELASTİK DOKU DEĞİŞİKLİKLERİ

Sigaranın ciltte solgun bir renk ve kırışıklıklara yol açtığı uzun zamandan beri bilinmektedir. Bu çalışmada ise sigara tiryakilerinde güneş görmeyen cilt bölgelerinde sigaraya bağlı gelişen dermal değişikliklerin incelenmesi amaçlanmıştır. Bu amaçla 60 yaşında 10 erkeğin kol üst ve iç kısmından panç biyopsiler alınarak aynı yaş grubundan sigara içmeyen 10 erkeğin biyopsi materyalleri ile karşılaştırmıştır. Biyopsiler özellikle fotoyaşlanmanın etkilerini minimuma indirebilmek amacıyla kol üst ve iç kısımlarından alınmıştır. Ayrıca kontrol grubundaki kişilerin hiçbirinde diyabet, hipertansiyon, bağ dokusu hastalığı ya da bağ dokusu yapısını etkileyebilecek ilaç kullanımı öyküsü olmamasına da dikkat edilmiştir.

Alınan biyopsilere morfometrik analiz, immünohistokimyasal teknikler ve elektron mikroskopisi uygulanarak sonuçlar karşılaştırılmıştır.

Sonuç olarak morfometrik incelemelerde sigara tiryakilerinde dermiste orta şiddette elastoz olduğu, matür elastik liflerin sayısı ve genişliğinin artmış olduğu görülmüştür. Ayrıca bu liflerin çoğunun parçalanmış olduğu ancak dermiş kalınlıklarında belirgin bir değişiklik olmadığı tesbit edilmiştir.

İmmünohistokimyasal çalışmalarda, yüzeysel elastik lif yapısı ve sayısında bir fark bulunamazken derin elastik liflerde genişleme ve bodurlaşma saptanmıştır.

Elektron mikroskopik incelemede ise orta ve retiküler dermiste elastik liflerde görülen elektron dens bölgelerin genişlediği görülmüştür. Bu bölgeler mikrofibrillerin yoğun olduğu kısımlar olup sigara içmeyenlerde çok daha ince oldukları gözlenmiştir.

Bu sonuçlar ışığında sigara içenlerde dermal elastik liflerin sayıca arttığı, genişlediği ve bütünlüklerini koruyamayarak parçalandıkları sonucuna varılmıştır. Ayrıca elastin ve mikrofibrillerin de yapısal olarak bozuldukları tesbit edilmiştir. Bu değişiklikler solar elastozdaki değişikliklere benzemektedir. Elektron mikroskopide görülen elastik liflerdeki elektron yoğun bölgelerin genişlemesi fotoyaşlanmada da olmaktadır. Ancak sigara içenlerdeki elastik lif bozukluklarının solar etkilerle gelişenden daha hafif şiddette olduğu gözlenmiştir.

Aktinik hasar ile sigara kullanımının bir arada olmasının ciltteki değişiklikleri daha da hızlandırarak sigara tiryakilerinde sıklıkla Favre-Racouhot sendromu gelişimini açıklayabilecek bir mekanizma oluşturabileceği düşünülmüş olup bu konuda daha etraflı başka çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

Changes in the elastic tissue of non-sun-exposed skin of cigarette smokers.

C.Fraces, S.Bolsnic, D.J.Hartmann, B.Dautzenberg, M.C.Branhet, Y.Le Charpenter, L.Roberts British Journal of Dermatology, 1991, 125, 43-47

Çev.Dr.F.Gülru ALSIRT