Behçet Hastalığında Oftalmik Lezyonları

Bir vak'a takdimi ve literatür taraması.

Dr. Muharrem Köksal * **Dr. Sabahat Abadan ****

Hulusi Behçet 1937 de ağız mukozasında aftöz lezyonlar, jenital bölgede deri lezyonları ve uveitis halinde beliren göz lezyonlarıyla kendini gösteren üçlü bir sendrom tanımladı.[3, 4] Daha sonraki yayınlarda böyle vakalar Behçet hastalığı olarak bildirildi.[17, 20] Her nekadar Adamantitis 1930 yılındaki oftalmoloji kongresine sunduğu bir bildiride ağız mukozası lezyonlarına eşlik eden göz lezyonlarından bahsetmiş ise de, hastalığı bütün ayrıntılarıyla inceleyen, tanımlayan ve kesin olarak bildiren hocamız Hulusi Behçet olmuştur. Esasta bir vaskülit halinde beliren bu hastalığın yukarda bahsedilen vücut bölgelerinden başka alanlarda da belirdiği daha sonraki yayınlardan anlaşılmıştır. Allerjik veya otoimmün bir hastalık tabiatında olduğu düşünülen Behçet hastalığının büyük damarlarda tromboz, trombofilebit, gastrointestinal traktüste ülserasyonlar, perianal lezyonlar, eritemanodosum şeklinde hipodermik nodüller[11,20] bronkopnomoni ve pnomonitis tabiatında pulmoner hastalıklar, orta beyinde demiyelinizasyonla kendini gösteren ansefalit ve meningoansefalit şeklinde seyreden patolojik durumlar gösterdiği de bilinmektedir.[1, 2, 7, 9, 10, 11, 13, 14, 15, 24] Hastalığın sebebi henüz kesinlikle aydınlatılamamıştır. Sezer ve Bengisu[5, 22, 23] tarafından ileri sürülen viral etyolojiyi kanıtlayabilecek yayınlara rastlanmakla beraber bu fikri reddeden yazarlar da mevcuttur.[6, 18, 19, 21]

---

* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Bilim Dalı Profesörü
** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Doçenti

GÖZ LEZYONLARI : Göz lezyonları genellikle sendromun sessiz dönemlerinde ortaya çıkar ve hatta bazan ilk belirtiyi oluşturabilir.

Çoğu kez ön uveitis, iritis, iridosiklitis ve bunlara eşlik edebilen hipopyonla beliren göz lezyonları remisyonlar gösterebilir ise de morfolojik değişiklikler her kez biraz ağırlaşır. Bazan hastalık arka uveitis halinde başlayabilir. Görme azlığı ile başlayıp tam körlükle sonuçlanabilen durumlarda önemli bulgulardan biri de retina detaşmanı ve vitreus bozukluklarıdır. Ayrıca, keratit, sineşiler, katarakt, kanama, kalsifikasyon ve atrofi gibi durumlar da ortaya çıkabilir.[8,12]

VAK'A TAKDİMİ : Takdim edeceğimiz Behçet hastalığı gösteren hastamız Konya doğumlu 22 yaşında Y. S. Erkektir. 6/11/1968 tarihinde ilk defa polikliniğimize sağ gözünün bulanık görmesi ve ağrıması şikayeti ile müracaat etmiştir.

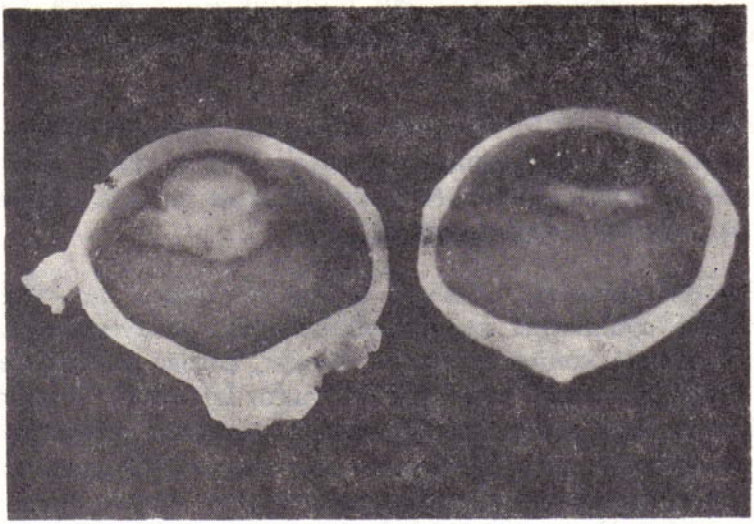
Göz muayenesinde : Sol göz sağlam ve görmesi tam. Sağ gözde; yandan aydınlatma ve biyomikroskopik muayenede, kapaklar hafif ödemli, konjonktivalar hiperemik, kornea şeffaftı. Ön kamera derinliği normal, mai hafif bulanıktı. İris tabii, Pupilla yuvarlak, orta büyüklükte reaksiyonları normal olup görme derecesi 5/10 idi. Fundus muayenesinde ise üst temporal bölgede bir papilla büyüklüğünde koroidit mihrakı mevcuttu. Vitreus bu bölgede daha fazla olmak üzere bulanıktı. Koroidit teşhisi konan hastayı fokal enfeksiyon yönünden araştırma yapılmak üzere gerekli klinik ve laboratuvar araştırmalara tabi tuttuk. Cild hastalıkları kliniğinde Behçet hastalığı teşhisi teyit edildi ve diğer araştırmaları normal bulundu;

Hastaya lokal ve genel kortison ve antibiyotik (Medrol : günlük doz 32 mg. Penisilin 1.000.000 Ü.) olmak üzere göze Atropin % 1 lik, Pom. Neo-Cort, günde 3 defa verildi. Bir müddet sonra lezyon geriledi ve görme 5/10 den 9/10 çıktı. Kısa bir müddet sonra hasta tekrar nüksle polikliniğimize müracaat ettiğinde şiddetli hipopyonlu iridosiklit tesbit edildi. 1973 yılına kadar sayısız nüksler ve gerilemeler oldu. Her nüksten sonra lezyonlar biraz daha ağırlaşarak 1973 yılında fitizis bulbi teşekkül etti. Bunu müteakip bir sene kadar daha tedavimiz ve kontrolumuz altında kalan hastamız bu gözün devamlı irite olması ve ağrıların bulunması nedeniyle 1974 yılında enükleasyon teklifini kabul etmiştir.

MAKROSKOPİK BULGULAR

Formalinde tespit edilen 2,5x2x2 Sm. çaplarındaki göz bulbusunda düzensizlik, korneada bulanık mavimtrak görünüm.

Kesitlerde : Kornea kalınlaşması, ön kamerada daralma, lenste opasite ve siferik görünüm, korpus silyarler arasında yer alan bir şerit (sklitik membran) ve bunun arkasında toplanan kollabe retina tabakası, vitreusta açık sarı renk, sklerada kalınlaşma, normal görünümde optik sinir (Şekil 1).



Şekil — 1 : Arka bölümde (aşağıda) daha belirgin olmak üzere, sklera kalınlaşması. Lens kristallinada yuvarlaklaşma. Lens arkasında oluşan siklitik membran arkasında yer alan dekole ve kollabe retina tabakası.

MİKROSKOPİK BULGULAR

Hematoksilen Eosin, Vangieson, Metil green pironin, Gümüşleme, Toluidin mavisi, Wright ve Fosfotungustik asit hematoksilen boyalarıyla boyanan ve ayrıca Demir reaksiyonu uygulanan kesitlerde :

1 — Korneada kalınlaşma, örtücü epitelde çöküntü alanları, neovaskülarizasyon, perikapiller mononükleer hücre infiltrasyonu, Descement membranında kalınlaşma ve irisle olan yapışmalara bağlı ayrılmalarla kendini gösteren kronik keratit (Şekil 2 - 3).

2 — İriste kalınlaşma, bir tarafta kornea ile çok belirgin adezyonlar, kıl damarlarında artma ve duvar kalınlaşması, yaygın lenfo-histio-plazmositer iltihabi infiltrasyon saptanmış, pigment epitelinin bir alanda ayrılarak bir kitle meydana getirdiği dikkati çekmiştir.

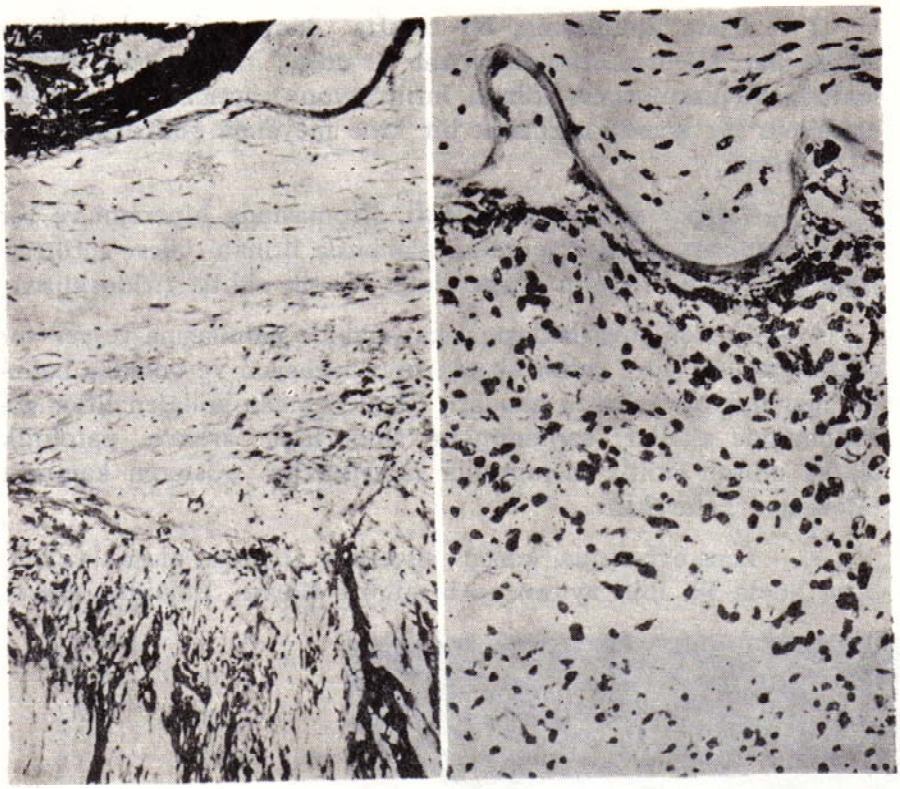
3 — Korpus silyarelerde atrofi, stromasında hiperemi ve yer yer hiyalinizasyon ve irise yakın alanlarda iltihabi hücre infiltrasyonu gibi değişikliklerin oluşturduğu kronik sklitis (iridosklitis).

4 — Lensde yuvarlaklaşma, kapsülünde kalınlaşma ve yer yer çöküntüler, ön yüze yakın alanda hiyalinizasyon ve odaklar halinde koagulasyon nekrozu alanları, Gümüşlemede kollajen lifler görünümünde alanlar saptanmıştır. Önde irisle, arkada patolojik olarak oluşan sklitik membranla yapışıklıklar gösteren katarakt (Morgagni kataraktı).

5 — Lens arkasında, korpus silyareler arasında oluşan ve bulbusu adeta iki loja ayıran ve hiyalinize fibröz dokudan ibaret



Şekil — 2: Yukarda; neovaskülarizasyon ve iltihabi infiltrasyon gösteren kornea bölümü. Descemet membranında kalınlaşma ve iris tabakası ile yapışıklık.
Ortada: İriste iltihabi infiltrasyon.
Sağ alt köşede, lens kristallina bölümü H.E. X 75

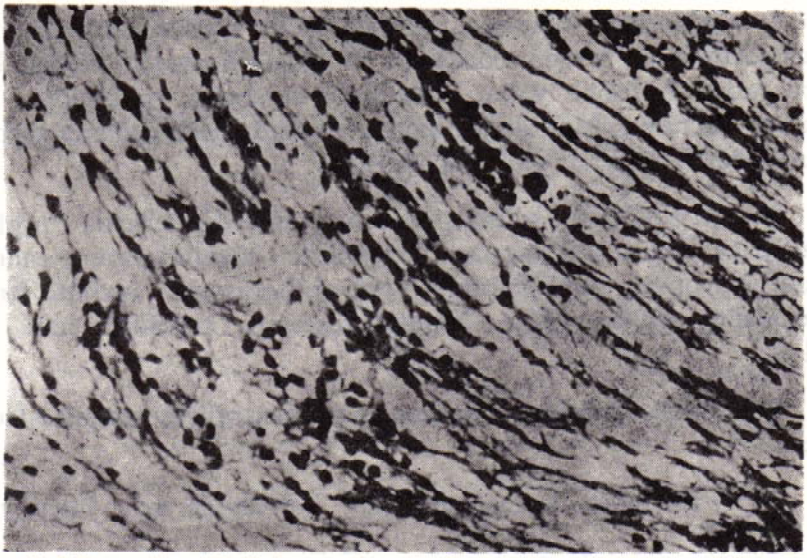


Şekil — 3 : Bir önceki alanın büyütülmüş hali. İrist mononükleer iltihabi infiltrasyon H.E X190

Şekil — 4 : Yukarda sol üst köşede lens kristalina bölümü. Ortada siklitik membran, aşağıda kollabe retina tabakasında glial hücre proliferasyonu. H.E X 75

olan bir şerit yani sklitik membran kesiti. Bu oluşumun kenarındaki gevşek dokuda plazma hücresi toplulukları ve siderofajlar. Bu membran yukarıda bildirildiği gibi önde lens ile, arkada kollabe retina ile yapışıklık arzetmekte (Şekil 4 - 5).

6 — Retinada tam ayrılma ve sklitik membran arkasında adeta bir kama görünümünde kitle oluşturacak tarzda toplanma. histolojik konfigürasyonda tam bir bozulma, rozet tarzında hücre toplulukları, granüler tabaka hücrelerinden ibaret olması muhtemel kümeler, bütün alanlarda glial hücre proliferasyonu gösteren retina tabakası kalıntıları arteryal, venül ve kıl damarlarında



Şekil — 5 : Kollabe retine tabasında glial proliferasyon ve mononükleer iltihabi infiltrasyon H.E X190

proliferasyon ile birlikte duvar kalınlaşması, perivasküler lenfoplazmositer infiltrasyon ve siderofajlarla karakterli retinit.



Şekil — 6 : Koroidea tabakasında damarlarda genişleme ve dolgunluk. Ödem ve mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu.

7 — Vitreusta büzülme, polarize ışıkla incelemede ince fibriler görünümün ortadan kalkması ile oluşan homojen alanlar, kollabe retina kitlesine yakın alanlarda siderofaj toplulukları ve plazma hücreleri, koroideaya bakan kısımda şerit halinde serbest hemosiderin birikimi gibi değişiklikler.

8 — Koroideada kalınlaşma, hiperemi damarlarda proliferasyon ve duvar kalınlaşması ile birlikte hiyalinizasyon, endotel proliferasyonuna bağlı daralma veya obliterasyonla birlikte lenfoplazmositer infiltrasyonla kendini gösteren koroiditis hali Şekil 6).

9 — Optik sinirde herniasyon, vena sentraliste organize trombus.

10 — Sklerada normal görünüm, bol sayıda mast hücreleri.

YORUM

Etyolojisi henüz aydınlatılamayan fakat viral tabiatı üzerinde durulan allerjik veya otoimmün hastalıklar arasında sayılan Behçet hastalığındaki morfolojik belirtilerin temelinde yatan esas bozukluğun bir vaskülit olduğu üzerinde durulmuştur. Bu vaskülite eşlik eden kollajen ve ara madde bozukluklarının da hastalığın oluşumunda önemli bir rol oynadığı da bildirilmiştir. Bu yüzden bir angiomesenchymatosis'den bahsedilmiştir.[17] Sistemik bir vaskülopati olarak nitelenmek istenen Behçet hastalığında ilk alterasyonun damar dokusunun hangi komponentinde başladığı hakkında bir açıklık da yoktur. İmmünohistolojik yöntemlerle yapılacak araştırmaların konuya ışık tutabileceği ileri sürülmüştür.[16]

İnceleme fırsatını bulduğumuz bu göz lezyonlarının çeşitliliği ilk belirtilerden sonra 4 sene gibi uzun bir sürenin geçmesi hastalığın epizotlarla seyretmesi ile yorumlanabilir. Görme kaybına yol açan retina lezyonlarında hem retinada hem de koroideada gelişen vaskülitin sebep olduğunu düşünmek mümkündür. Saptanan vaskülit halleri de hastalığın allerjik tabiatına bir delil teşkil edebilir.

ÖZET

Behçet hastalığı hakkında çok kısa bir özet yapılmış, enüklee bir gözde bu hastalığın çeşitli lezyonları tanımlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Alena, G., and Bignami, A.: Involvement of the nervous system. In Behçet's disease. Page 52 (eds) Monacelli, M., and Nazaro, P. New York, 1966.

2. Askura, H., Morita, A., Morshita, T., Tsuchiya, M., Watanabe, Y., and Enomoto, Y.: Histopathological and Electron Microscopic Studies of Lymphangiectasia of the Small Intestines in Behçet's Disease. GUT. 14: 196, 1973.

3. Behçet, H.: Über rezidivierende afhthose durch ein Virus verursachte Geschwüre und Mund, anı Auge und an deu Genitalion Derm. Wschr. 105: 1152, 1937.
Monacelle ve Nazaro (17) tarafından zikredilmiştir.

4. Behçet, H.: Considerations sır lez Lesions de la Bouche et des parties Génitales ainsi que sur les Manifestations Oculaines d'Origine Probablemant Parasitaire et Observations Concernant leur Foyer d'Infection. Bull. Soc. Franç. Derm. Syth. 45: 420, 1938. Monacelli 17 tarafından zikredilmiştir.

5. Bengisu, N., and Sezer, N.: Isolation of the virus of Behçet's Disease in the hypopyon. Bull. Soc. Franç. Ofhthal. 72: 168, 1959. Monacelli 17 tarafından zikredilmiştir.

6. Beverly, L.D. and Knox, J.M.: Behçet's Syndrome. Chin. Obst. Gynecol. 15: 1017, 1972.

7. Bienenstock, H. and Margulies, M.E.: Behçet's syndrome. New Engl. J. Med. 264: 1342: 1961.

8. Bietti, G.B. and Bruna, F.: An Ofhthalmic Reporte on Behçet's Disease. In Behçet's Disease Page 79 (eds) Monacelli M., and Nazaro, P. Basel S. Karger, New York, 1966.

9. Chajek, T. and Fainaru, M.: Behçet's Disease with decreased Fibrinolysis and Superior Vena occlusion. Brit. Med. J. 1: 782, 1973.

10. Davis, J.D.: Behçet's Syndrome with Haemopthysis and Pulmonary Lesions. J. Path. 109: 351, 1973.

11. Emfey, W.D.,: Rectal and Colonic Ulceration in Behçet's Disease. Brit. J. Surg. 59: 173, 1972.

12. Hogan, M.J., and Zimmerman, L.E.: Ophthalmic Pathology. W.B. Saunders Co. Philadelphia, London, 1962.

13. Hosscin, S. M.M. and Richard G. Farmer: Behçet's Syndrome, Trohn's Disease and Toxic Megacolon. Eleveland Clinic Quarterly 39: 49, 1972.

14. Joes, B., Dalgard, J.B. and Scott, D.: Mucocutaneous-Ocular Syndrome with Intestinal Involvement. Amer. J. Med. 25: 857, 1958.

15. Marchionini, and Müller, E.: The Dermatological Viero of Morbus Hulusi Behçet. In Behçet's Disease Page 6. (eds) Monacelli M. and Nazaro, P. Basel, S. Karger, New-York, 1966.

16. Margenstein L.N. and Shearn, M.A.: Thymic Hyperplasia in Behçet's Syndrome. The Lancet 1: 482, 1973.

17. Monacelli, M.: Intraduction. In Behçet's Disease Page 1. (eds) Monacelli,

18. Mortada, A., and İnan, Z.E.: Virus Etiology of Behçet's Syndrome Brit. J. Opthal. 48: 250, 1964
M. and Nazaro, P. Basel, S. Karger, New-York, 1966.

19. Nasemann, T.H.: Contribution to the Tri-Symptome Complex of H. Behçet. In Behçet's Disease Page 42, (eds) Monacelli, M. and Nazaro, P. Basel, S. Karger, New-York, 1966.

20. Nazaro, P.: Cutaneous Manifestations of Behçet's Disease. Cinical and Histopathological Findings. In Behçet's Disease Page 15. (eds) Monacelli, M. and Nazaro, P. Basel, S. Karger, New-York, 1966.

21. O'duffy, J.D., and Deodhor, S.: Behçet's Disease Report of 10 cases, 3 with New Manifestations. Ann. Int. Med. 75: 561, 1971.

22. Sezer, N.: Culture et Identification du Virus de la Maladie de Behçet. Bull. soc. Franç. Ophthal. 65: 158, 1952.
Monacelli 17 tarafından zikredilmiştir.

23. Sezer, N. et Bengisu, N.: L'isolation du Virus de la Maladie de Behçet's Disease. Docum. Ophthal. 14: 176, 1960.
Monacelli 17 tarafından zikredilmiştir.

24. Totsuka, S. and Midorikawa, T.: Some Clinical and Pathological Problems in Neuro-Behçet's Syndrome. Folia Psych. Neural. Jap. 26: 275-1972.