

# Akut Fulminan Seyir Gösteren Bilateral Behçet Üveiti ve Tedavisi

## Acute Bilateral Fulminant Behçet's Uveitis and its Treatment

Feride Aylin GÜN<sup>1</sup>, Şengül ÖZDEK<sup>2</sup>, Gökhan GÜRELİK<sup>2</sup>, Berati HASANREİSOĞLU<sup>3</sup>

### Olgu Sunumu

### Case Report

#### ÖZ

Her iki gözde 1.5 yıldır görme azalması şikayeti ile kliniğimize başvuran 14 yaşında erkek hastanın öyküsünden sık üveit atakları geçirdiği ve sistemik tedavi almadığı öğrenildi. Sistemik incelemeler sonucunda incomplet Behçet hastalığı tanısı konan hastaya oral prednisolon (1mg/kg/gün) ve azathioprine (100mg/gün) tedavisi başlandı. Bu çalışmada 30 ay izlem süresinde fulminan seyir gösteren panüveitli bir Behçet olgusuna uygulanan tedavi seçenekleri sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Fulminan Behçet Üveiti, immünosupresif tedavi, sistemik steroid tedavisi, subtenon steroid tedavisi.

#### ABSTRACT

A 14 years old boy was admitted to our clinic with a complaint of loss of visual acuity on both eyes for the last 1.5 years. It was learned that he had frequent attacks of uveitis and never had systemic treatment. After the systemic examination he was defined as incomplet Behçet's Disease and was started on oral prednisolone (1mg/kg/day) and oral azathioprine (100mg/day). In this study, the management strategies in a case of Behçet's Disease with fulminant panuveitis within a follow up period of 30 months.

**Key Words:** Fulminant Behçet's Uveitis, immunosuppressive treatment, systemic steroid treatment, subtenon steroid injection.

Ret-Vit 2008;16:291-294

#### GİRİŞ

Behçet hastalığı, kronik, rekurrent seyir gösteren ve özellikle oftalmolojik, oral, kutanöz, genital, vasküler ve nörolojik tutulum gösteren multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır.<sup>1-4</sup> Literatürde yer alan yayınlarda çocukluk çağı Behçet hastalığında oküler tutulum sıklığı %27.3 ile %80 arasında değişmektedir.<sup>4</sup> Körlüğe neden olabilen göz tutulumu, Behçet hastalığının ciddi bir komplikasyondur. Hipopiyonun eşlik edebildiği tekrarlayan ön üveit, tıkaçıcı retinal vaskülit, vitreus enflamasyonu ve hemorajisi, makuler ödem, infiltratlar ve yumuşak eksudalar sık görülen oküler bulgular iken retinal neovaskülarizasyon, yırtık ve makuler iskemi daha az sıklıkta görülmektedir.<sup>2,4-6</sup> Tedavide kullanılan ilaçların yan etkilerine bağlı olarak da görmede azalma görülebilir.<sup>3</sup> Bir yılda 3'den fazla oküler inflamatuvar atak olması görsel prognozun kötü olduğunu düşündürür. Uzun dönemde görme kaybı riskini azaltmak için erken tanı ve tedavi önemlidir.<sup>2</sup>

Tekrarlayan retinal vasküler okluzif ataklar sonunda kalıcı değişikliklere ve geniş atrofik retinal alan oluşumuna neden olmaktadır. Tedavi edilmeyen Behçet hastalarında semptomların başlamasından ortalama 3.4 yıl sonra görme kaybı olmaktadır.<sup>2</sup> Çocukluk çağı üveit tedavisinde sistemik ve topikal steroid ile hızlı akut enflamasyon kontrolü sağlanmaktadır.<sup>6,7</sup> Yüksek doz steroid tedavisi ile inflamasyon kontrolü sağlanamadığında ya da steroide bağlı yan etkiler görüldüğünde ve görme-yi tehdit eden şiddetli posterior segmentin inflamasyonu durumunda uygun sistemik immünsüpresif ajanlar ile agresif tedavi tercih edilmelidir.<sup>2-4</sup>

Bu çalışmada, akut bilateral fulminan seyir gösteren Behçet panüveitli bir çocuk olgu aracılığıyla, bu hastalardaki tedavi seçeneklerinin ve prognozun tartışılması amaçlanmıştır.

Geliş Tarihi : 06/08/2007

Kabul Tarihi : 17/01/2008

Received : August 06, 2007

Accepted : January 17, 2008

- 1- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz A.D., Ankara, Dr.
- 2- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz A.D., Ankara, Doç. Dr.
- 3- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz A.D., Ankara, Prof. Dr.

- 1- M.D., Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Beşevler Ankara / TURKEY  
GÜN F.A., fa\_gun@mynet.com
- 2- M.D. Associate Professor, Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Beşevler Ankara / TURKEY  
ÖZDEK Ş.C., sozdek@tinet.net.tr  
GÜRELİK G., gurelik@gazi.edu.tr
- 3- M.D. Professor, Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Beşevler Ankara / TURKEY  
HASANREİSOĞLU B., berati@gazi.edu.tr

**Correspondence:** M.D. Feride Aylin GÜN  
Gazi University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Beşevler Ankara / TURKEY

## OLGU SUNUMU

On dört yaşındaki erkek hasta her iki gözünde 1.5 yıldır görme azalması şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Daha önce çeşitli üveit tedavileri aldığı, ancak sık ataklar geçirdiği öğrenildi. Başvuru sırasında herhangi bir sistemik tedavi almadığı öğrenildi. Hastanın özgeçmişinden oral aft, genital ülser veya eklem tutulumu hikayesi veya bilinen başka bir sistemik hastalığı olmadığı, soygeçmişinden ise ailede benzer bir hastalığı olan kimse bulunmadığı öğrenildi.

Oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 0.05, sol gözde 1 metreden parmak sayma (mps) düzeyinde idi. Biyomikroskopik muayenesinde her iki gözde geçirilmiş ön üveite ikincil posterior sineşiler mevcut iken hücre yoktu. Fundus muayenesinde sağ gözde vitreusda 3 (+) hücre, foveada retina pigment epitel değişikliği (RPE) ve fovea temporalinde koroidit skarı, sol gözde ise vitreusda bulanıklık ve 3 (+) hücre ile periferik çok sayıda subretinal infiltratlar bulunmaktaydı.

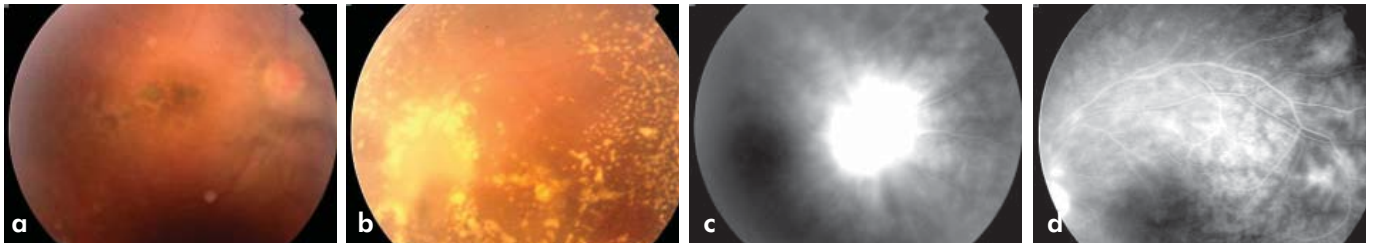
Hastanın tanı amaçlı sistemik araştırması için dermatoloji ve pediatrik romatoloji konsültasyonları ile birlikte, tam bir oftalmolojik muayenesi, flöresein anjiyografisi (FA) ve gerekli laboratuvar tetkikleri yapıldı. Paterji testi, HLA B27 ve HLA B5 negatif ve kraniyal CT'si normaldi. Konsültasyonları ve laboratuvar sonuçları desteklememekle birlikte hastalığın fulminan gidişi nedeniyle inkomplet Behçet Hastalığı tanısı konan hastaya oral prednisolon (1 mg/kg) ve azathioprine (100 mg/gün) tedavisi başlandı. Bu tedavi ile hastada görme düzeyi sağda 0.2, solda 0.7 seviyesine çıktı ve 3 ay boyunca remisyonda kaldı.

Sistemik steroidin azaltılarak kesilmesiyle sol gözde tekrar ortaya çıkan atak sırasında görme keskinliği persepsiyon düzeyine kadar inen hastanın ön segment muayenesinde ön kamarada 4 (+) hücre ve kalın pupiller membran mevcuttu (Resim 1a). Bu atak sırasında pupiller membran nedeniyle fundusu aydınlanmayan olgunun yapılan ultrasonografisinde kalın vitreus membranları ve vitreus opasiteleri mevcuttu (Resim 1b). Sağ gözde ise ön segment muayenesinde lens üzerinde iris pigmentleri olup fundus muayenesinde makulada pigmente skar, papilla başında ince membran ve perivasküler kılflanma mevcuttu. Hastaya oral prednisolon (1 mg/kg) ve

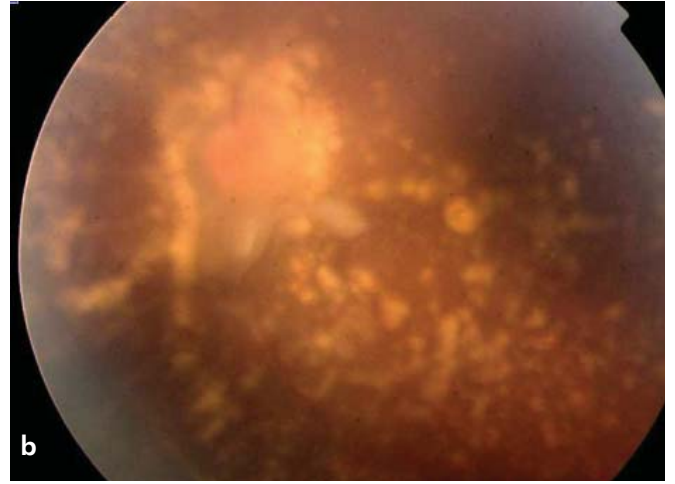
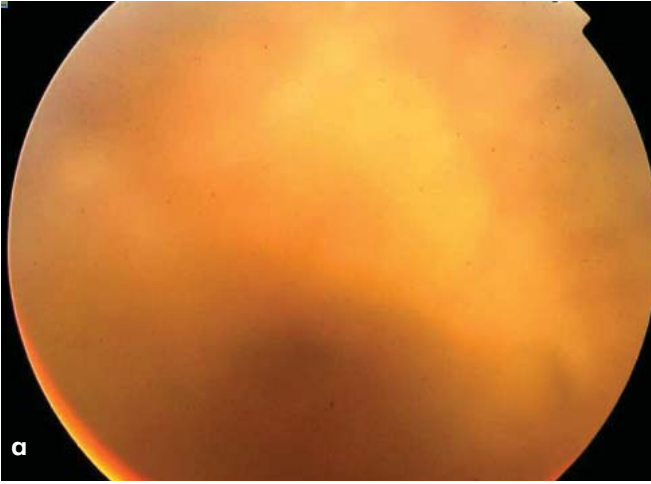


**Resim 1: a)** Akut atak sırasında sol gözde pupiller membran oluşumu izlenmektedir. **b)** Ultrasonografisinde kalın vitreus membranları ve vitreus opasiteleri görülmektedir.

topikal prednisolon asetat damla saat başı başlandı. Aldığı azathioprine (2x50 mg) tedavisine ek olarak 40 mg subtenon triamsinolon enjeksiyonu uygulandı. Tedaviye başladıktan 1 ay sonra kontrolünde hastanın görmesinin sol gözünde 2 mps seviyesine çıktığı, pupiller membranının bir miktar gerilediği, hücrenin kaybolduğu ve vitreus bulanıklığının devam ettiği görüldü. Bu tedavinin 2. ayında yapılan kontrolünde görme keskinliği sağ gözde 0.3, sol gözde el hareketi düzeyine gerilediği görüldü. Hastanın yapılan muayenesinde sağ gözde ön vitrede +3 hücre, her iki gözde perivasküler kılflanma ve retinal ek-



**Resim 2: a)** Sağ gözde foveal RPE değişikliği, koryoretinit skarları **b)** sol gözde perivasküler kılflanma ve retinal eksudasyonlar dik-kati çekmekte **c)** FFA' da sağ gözde optik sinirde yoğun sızıntı, yaygın kapiller non-perfüzyon alanları ve vasküler tıkanıklıklar izlenmektedir. **d)** solda ise periferik damarlarda erken sızıntılar izlenmektedir.

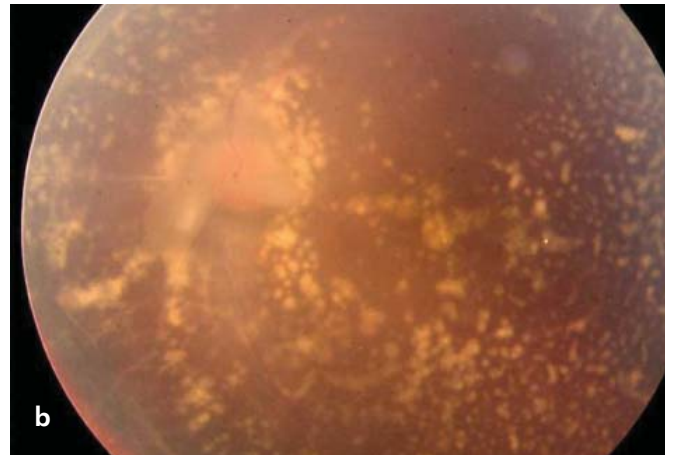


**Resim 3: a)** Sağ ve **b)** sol gözde ciddi bir atak sonrası ortaya çıkmış olan yoğun vitreus bulanıklığının pulse steroid tedavisi ile azaldığı ve eksudatif dekolmanın gerilediği görülmekte.

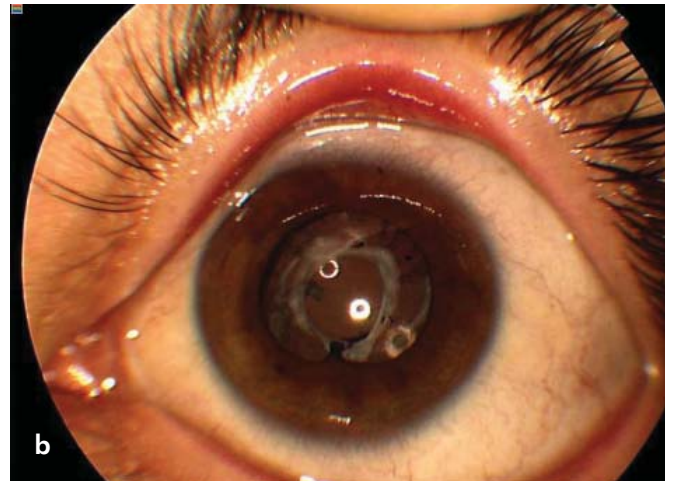
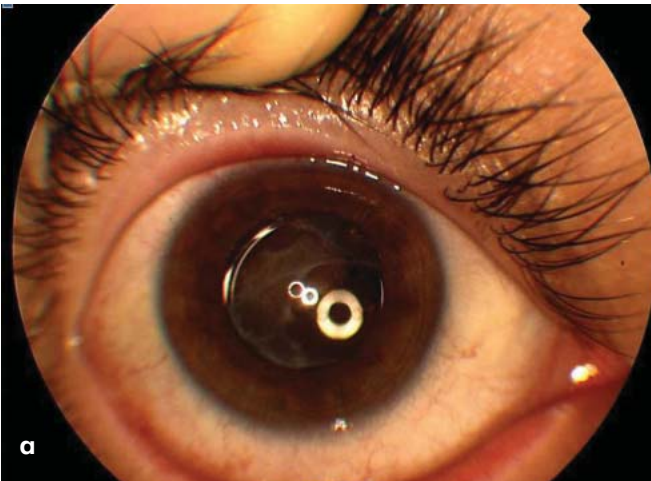
sudasyonları mevcuttu (Resim 2a-b). FA'da bilateral optik sinirde yoğun sızıntı, sağda yaygın kapiller nonperfüzyon alanları ve vasküler tıkanıklıklar, sol gözde ise periferik damarlarda erken sızıntılar mevcuttu (Resim 2c-d). Hastanın sağ gözüne panretinal fotokoagulasyon (PRP) uygulandı. PRP sonrası sağ gözde de görme 1 mps düzeyine geriledi ve eksudatif retina dekolmanı gelişti. Bu-

nun üzerine hastaya pulse steroid (Prednisolon 1g/gün, 3 gün) tedavisi başlandı. Pulse steroid tedavisi ile vitreus bulanıklığı azalan hastanın oral steroid tedavisine devam edildi (Resim 3 a-b).

Bu ataktan 10 gün sonra pediatri bölümünce hastaya 100mg siklosporin A ve 1mg kolşişin tedavisi başlan-



**Resim 4: a)** Sağ ve **b)** sol gözde aktif enflamasyon bulgularının tamamen kaybolduğu görülmekte.



**Resim 5: a)** Sağ ve **b)** sol gözde postoperatif dönemde enflamasyonsuz ve sakin ön segment görünümü.

di. Tedavinin 20. gününde görmesi artarak sağda 1mps, solda 0.15 düzeyine çıkan hastanın her iki gözde arka subkapsuler katarakt geliştiği görüldü. Her iki gözde aktif enflamasyon bulgularının tamamen yok olduğu izlendi (Resim 4 a-b). Sistemik 100 mg imuran, 10 mg prednisolon ve 0.5 mg kolşisin ve siklosporin ile takip edilen hastanın 6 aylık bir remisyon süresinden sonra katarakta bağlı görmesi EH düzeyine gerilemesi nedeniyle hastanın her iki gözüne komplikasyonsuz fako+katlanır İOL cerrahisi ile eş zamanlı subtenon triamsinolon enjeksiyonu uygulandı. Ameliyat sonrası 2. gün pediatri bölümünce, siklosporine bağlı dişeti hiperplazisi ve dirençli hipertansiyon gelişimi nedeniyle siklosporin kesilip 3 mg takrolimus başlandı.

Son kontrolünde görme keskinliği sağda 0.05, solda 0.1 düzeyinde olan hasta 15 aydır sistemik 100 mg imuran, 5 mg prednisolon, 0.5 mg kolşisin ve 3 mg takrolimus ile remisyonda takip edilmektedir (Resim 5a-b).

## TARTIŞMA

Çocukluk çağı üveit tedavisinde yer alan en önemli immünosupresif ajan topikal, perioküler veya sistemik olarak uygulanabilen kortikosteroidlerdir. Sistemik ve topikal steroid ile hızlı akut enflamasyon kontrolü sağlanmaktadır.<sup>6,7</sup> Sistemik kortikosteroidlerin immatür immün, metabolik ve iskelet sistemi üzerinde istenmeyen etkileri, ayrıca katarakt oluşumu ve glokoma neden olması nedeniyle, dirençli üveit tedavisinde uzun dönem yüksek doz steroid yan etkilerini azaltmak için metotreksat, azathioprine, mycofenolate mofetil, siklosporin, siklofosamid ve anti-TNF ajanlar gibi diğer alternatif immünosupresif ilaçlar çocukluk çağı üveit tedavisinde kullanılabilir.<sup>3,4,6,7-9</sup> Bu immünosupresif ajanlar ile uzun dönemde neoplazi, myelosupresyon, nefrotoksite ya da hipertansiyon gelişimi görülebilmektedir.<sup>3,7</sup> Hasta, ilaçların potansiyel yan etkileri hakkında bilgilendirilmeli ve yakın takipte tutulmalıdır. İstenmeyen etki gelişiminde ilaç dozu azaltılmalı ya da farklı bir ilaç kullanılması gerekmektedir.<sup>4,7,9</sup>

Kronik rekürren enflamasyon, optimal tedaviye rağmen yapısal hasar oluşumu, katarakt, vitreus bulanıklığı ve tedaviye dirençli glokom durumunda cerrahi gerekebilir. Katarakt cerrahisi öncesi, enflamasyonun tam kontrolü için cerrahi öncesi ve sonrası steroid tedavisi verilmesi, göz içi basınç kontrolü ve halen kullanılmakta olan immünosupresiflerin devam edilmesi gerekmektedir.<sup>9,11</sup>

Behçet Hastası olan olgumuzda panüveit nedeniyle oral steroid ve azatioprine tedavisine rağmen atak gö-

rülmesi ile ilk etapta tedaviye posterior subtenon steroid enjeksiyonu eklendi. Geçici cevap alınmasına rağmen tekrarlayan ciddi ataklar nedeniyle pulse steroid tedavisi başlanarak akut atak, oral siklosporin (sonrasında tacrolimus) ve kolşisin tedavisinin eklenmesi ile de atak sıklığı kontrol altına alınmaya çalışıldı. Bu kombinasyon ile uzun süreli remisyon sağlandı. Kronik üveite ve uzun süreli steroid tedavisine bağlı olarak gelişen katarakt için, hastalığın remisyonda olduğu dönemde komplikasyonsuz fako+katlanır İOL cerrahisi ile eş zamanlı subtenon triamsinolon enjeksiyonu uygulandı. Katarakt cerrahisi sonrası 15 aylık dönemde atak görülmedi. On beş aylık izlem süresince yeni atak görülmemesi tedavinin başarılı olduğunun en önemli göstergesidir.

Behçet üveiti akut fulminan ataklar ile seyredilebilmekte ve çok ciddi görme kayıplarına neden olabilmektedir. Bu fulminan seyirli olgularda atakların kontrol altına alınması için bazen çok agresif sistemik immünosupresif tedavi gerekebilmektedir. Her türlü oküler cerrahi için ise 3-6 aylık bir remisyon dönemi beklenmesi iyi sonuçlar alınabilmesi açısından önemlidir.

## KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Masaru T, Hideyuki H.: Risk and prognostic factors of poor visual outcome in Behçet's disease with ocular involvement. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2005;243:1147-1152.
2. Toker E, Kazakoğlu H.: High dose intravenous steroid therapy for severe posterior segment üveitis in Behçet's disease. *Br J Ophthalmol.* 2002;86:521-523.
3. Kilmartin D J, Forrester J V.: Cyclosporin A therapy in refractory non-infectious childhood üveitis, *Br J Ophthalmol.* 1998;82:737-742.
4. Tutkun İT, Urgancıoğlu M.: Childhood-onset üveitis in Behçet disease: a descriptive study of 36 cases, *American J Ophthalmol.* 2003; 136:1114-1119.
5. Gedik Ş, Akova Y.: İndocyanine green and fundus fluorescein angiographic findings in patients with active ocular Behçet's disease, *Ocul. Immunol. Inflamm.* 2005;13:51-58.
6. Sarah H, Sue L.: Anti-TNF therapies in the management of acute and chronic üveitis, *Cytokine.* 2006;33:231-237.
7. Malik A R, Pavesio C.: The use of low dose methotrexate in children with chronic anterior and intermediate üveitis, *Br J Ophthalmol.* 2005;89:806-808.
8. Lindstedt E W, Baarsma G S.: Anti- TNF- $\alpha$  therapy for sight threatening üveitis, *Br J Ophthalmol.* 2005;89:533-536.
9. Meacock W R, Spalton D J.: Steroid prophylaxis in eyes with üveitis undergoing phacoemulsification, *Br J Ophthalmol.* 2004;88; 1122-1124.
10. Stanbury R M, Graham E M.: Systemic corticosteroid therapy- side effects and their management, *Br J Ophthalmol.* 1998;82:704-708.
11. Foster RE, Lowder CY.: Extracapsular cataract extraction and posterior chamber intraocular lens implantation in uveitis patients, *Ophthalmol.* 1992;99:1234-1241.