

Behçet hastalığı ve gastrointestinal amiloidozis

Gastrointestinal amyloidosis and Behçet's disease

Levent FILİK, İbrahim BIYIKOĞLU

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, Ankara

Giriş ve Amaç: Behçet hastalığında amiloidoz nadir görülmektedir. Amiloidozis tanısında rektum biyopsisi incelemesi, başvurulan yöntemlerden biridir. Bu çalışmada Behçet Hastalarının kolon biyopsilerinde amiloidoz varlığının ortaya konulması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntem:** Behçet hastalığı tanısı ile takip edilen 11 olgunun intestinal biyopsilerindeki amiloid incelemesi literatür gözden geçirilerek sunulmuştur. **Bulgular:** Olgularda intestinal biyopsilerde amiloid birikimine rastlanmamıştır. **Sonuç:** Behçet hastalığı ile izlenen olgularda amiloidoz nadir görülmekle birlikte, amiloidoz ayırıcı tanısında Behçet Hastalığı'nda akıldan tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, intestinal amiloidozis, kolonoskopi

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH) tekrarlayan ataklarla seyreden, uzun süreli seyir gösteren bir hastalıktır. Etiyolojisi net olarak ortaya konulamamıştır. Hastalık tarihi "İpek Yolu" üzerindeki ülkelerde (Türkiye, İran, Afganistan, Kore gibi) daha sık olmakla birlikte hemen hemen tüm dünyada görülür. Temel patolojisi vaskülitir. Deri ve mukoza belirtileri ön planda olmakla beraber göz, eklem, vasküler, pulmoner, gastrointestinal, ürogenital, kardiyak ve nörolojik sistem tutulumları gösterebilmektedir. Özellikle genç erişkinlerde daha sık rastlanır.

Hastalığın tanısı, tanı koydurucu, spesifik laboratuvar ve histopatolojik bulguları olmadığından klinik bulgulara dayanmaktadır (1-3).

BH önceden kestirilemeyen nöksler ve iyilik dönemleri ile uzun süreli bir seyir izler. Erkek cinsiyet ve hastalığın erken yaşta ortaya çıkması kötü seyir nedenleri arasındadır. Hastalık gerek deri ve mukoza, gerekse diğer organ tutulumları ile önemli bir morbidite nedenidir. BH, mortaliteyi artıran bir hastalıktır. Ölüm nedeni, genellikle pulmoner arter anevrizması gibi büyük damarların tutulumuna, perforasyona neden olabilen gastrointestinal sistem tutulumuna ve nörolojik tutulumuna bağlıdır (1-5). Gastrointestinal tutulum ülkeden ülkeye farklılık göstermektedir. Örneğin Japonya'da %50-60 arasında gastrointestinal tutulum izlenirken, Amerika Birleşik Devletlerinde %8, Türkiye'de ise %5 oranında gastrointestinal tutulum rapor edilmiştir (6, 7).

Amiloidozis, fibriler bir protein olan amiloidin çeşitli organ ve dokularda ekstrasellüler birikimi ile karakterize bir hastalık

Background/aims: Amyloidosis is rarely seen in patients with Behçet's disease. Rectum biopsy is a commonly used site of biopsy for the diagnosis of gastrointestinal amyloidosis. In this study, amyloidosis was searched in patients with Behçet's disease. **Materials and Methods:** Eleven patients with Behçet's disease were examined with intestinal biopsy. **Results:** No amyloidosis was seen in the patients. **Conclusions:** Although amyloidosis has been only rarely associated with Behçet's disease, it should be considered in the differential diagnosis.

Key words: Behçet's disease, intestinal amyloidosis, colonoscopy.

tır. Amiloidozis, primer olabileceği gibi kronik hastalıklara sekonder olarak da gelişebilir.

Bu çalışmada Behçet hastalığı tanısı ile takip edilen 11 olgunun intestinal biyopsilerindeki amiloid incelemesi, literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

GEREÇ VE YÖNTEM

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Gastroenteroloji bölümünde 2008-2009 yılları arasında kolonoskopi yapılmış ve biyopsi alınmış 11 olgunun biyopsileri amiloid açısından incelenmiştir. Biyopsiler %10'luk formalin içerisinde patoloji bölümüne gönderilmiş ve rutin takip işleminin ardından parafine gömülmüştür. Tüm olgularda rutin olarak Hematoksi-len ve Eozin boyaması yapılmıştır. Biyopsilerde intestinal mukozada homojen eozinofilik materyal birikimi görülen olgular amiloidozis düşünülerek Kongo kırmızısı ile boyanması planlanmıştır. Işık mikroskopisinde Kongo kırmızısı ile kiremit kırmızısı renginde boyanan, polarize ışık mikroskopunda ışığı çift kırarak elma yeşili refle veren birikimlerin varlığı amiloid olarak kabul edilmektedir.

BULGULAR

Olguların üçü erkek (%27), sekizi (%73) kadın idi. Ortalama yaş 42,6 ($\pm 3,4$) yıl idi. Olguların hiçbirinde gastrointestinal tutulumu düşündürecek bulguya rastlanmadı. Hastaların altısında (%54) üveit olduğu öğrenildi. Hiçbir hastada Nöro-Behçet dökümanente edilmemişti.

İletişim: Levent FILİK

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Gastroenteroloji Bölümü, Ankara, Turkey
E-mail: leventfilik@yahoo.co.uk

Olguların sekizinden rektum biyopsisi, ikisinden terminal ileum biyopsisi, birinden ise hem rektum hem terminal ileum biyopsisi alınmıştır. Kolonoskopi bulguları incelendiğinde bir olguda rektal dimunatif polip dışında tüm olgularda normal bulgular izlendi. Biyopsi incelemesinde hiçbir hastada amiloid izlenmedi. Olguların sorgulamasında 6'sında tedavi sürecinde kolşisin kullandığı öğrenildi.

TARTIŞMA

Behçet hastalığı sistemik seyirli olup nadir de olsa gastrointestinal sistemi tutmaktadır. Intestinal hastalık dominant olup ilk başvuru nedeni de olabilir. Erken tanı ve tedavi, komplikasyonları ve cerrahi tedaviyi önleyebileceğinden hastalığın gastrointestinal sistemi tutabileceği akılda tutulmalıdır. Intestinal tutulum olduğunda genellikle inflamatuvar barsak hastalığına benzer olarak kanlı, mukuslu ishal ve karın ağrısı ya da şiddetli kanama görülebilir. Intestinal ülserler genellikle terminal ileum ve çekumda görülmekle birlikte kolonun diğer segmentlerinde de olabilmektedir. Bizim olgularımızda yapılan endoskopik incelemeler normal sınırlardadır. Standart bir tedavisi olmayıp kortikosteroidler, sulfasalazine, azathioprine, thalidomide, cyclophosphamide kullanılmaktadır. Fistül ya da perforasyon geliştiğinde cerrahi tedavi uygulanır (8,9).

BH'da AA tipi amiloid birikimi sözkonusudur. Literatür incelendiğinde, BH olgularında amiloidozun beraber gösterildiği

yüz civarında olgu sunumu vardır. Akpolat ve ark. yaptıkları literatür incelemesinde, BH'nın ilk semptomu ile amiloidoz tanısı arasındaki süre 27 yıl olarak rapor edilmiştir (10). Behçet hastalarında amiloid birikimi açısından risk faktörleri incelenmiştir; Serum amiloid A protein (SAA) gen polimorfizminin etkisi incelenmiş ve 9 amiloidozlu BH'nın dahil edildiği çalışmada AA allelinin riski artırdığı görülmüştür (11).

Amiloidozun, BH olgularında yaşam süresini etkileyen prognoz belirleyicisi olması bakımından akılda tutulması gerekmektedir. Bizim olgularımızda intestinal biyopsilerde amiloidoza rastlanmamıştır. Ancak, genel olarak tüm BH olguları düşünüldüğünde amiloidozun tutulum açısından iyi tanımlanabilen ve renal yetmezlikle sonuçlanabilecek böbrek lezyonu olabileceği akılda tutulmalıdır. (8, 12). BH'da intestinal amiloidozise bağlı komplikasyonlar literatürde nadir olgular olup, diğer nedenlere bağlı gelişen ciddi intestinal amiloidozis olguları arasında intestinal psödoobstrüksiyon olguları bildirilmiştir (13).

BH'da intestinal amiloidozis nadir bir durum olmakla birlikte gastrointestinal nonspesifik bulguları olan hastalarda akla getirilmesi gereken bir durumdur (8). Sonuç olarak, bu hastalardan intestinal biyopsiler alındığında mikroskopik olarak madde birikimleri görüldüğünde Kongo kırmızısı ile boyama yapılması ve amiloidozis tanısının erken dönemde konulması ve takibin buna göre yapılması uygun olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Erkan Alpsoy. Behçet Hastalığında tedavi. *Türk Dermatoloji Dergisi* 2007;1:1-7.
2. Mendes D, Correia M, Barbedo M, et al. Behçet's disease-a contemporary review. *J Autoimmun* 2009;32:178-88. Epub 2009 Mar 26.
3. Yazici H, Esen F. Mortality in Behçet's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 2008;26(5 Suppl51):S138-40.
4. Fresko I, Yazici H. Treatment strategies for Behçet's disease. *Expert Opin Pharmacother* 2008;9:3211-9.
5. Yurdakul S, Yazici H. Behçet's syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22: 793-809.
6. Yurdakul S, Tuzuner N, Yurdakul I, Hamuryudan V, Yazici H. Gastrointestinal involvement in Behçet's syndrome: a controlled study. *Ann Rheum Dis* 1996;55:208-10.
7. Sideras K, Gertz MA. Amyloidosis. *Adv Clin Chem* 2009;47:1-44.
8. Akgün H, Yurci A, Soyuer I, Patıroğlu TE. Primer hepatik amiloidozis: Altı olgunun klinik ve patolojik özelliklerinin değerlendirilmesi. *Erciyes Tıp Dergisi* 2007;29:451-5.
9. Akyıldız M, Karaköse S, Günşar F, ve ark. Intestinal Behçet Hastalığı. *Endoskopi Gastrointestinal*. 2009;17:46-7.
10. Akpolat I, Akpolat T, Danacı M, et al. Behçet's disease and amyloidosis. Review of the literature. *Scand J Rheumatol* 1997;26:477-9.
11. Utku U, Dilek M, Akpolat I, et al. SAA1 alpha/alpha alleles in Behçet's disease related amyloidosis. *Clin Rheumatol* 2007;26:927-9.
12. Sağlam F, Çamsarı T. Multisistem tutulumlarıyla Behçet Hastalığı: böbrek tutulumuyla Behçet Hastalığı. *T Klin J Int Med Sci* 2007;3:44-6.
13. Hiramatsu K, Kaneko S, Shirota Y, et al. Gastrointestinal amyloidosis secondary to hypersensitivity vasculitis presenting with intestinal pseudo-obstruction. *Dig Dis Sci* 1998;43:1824-30.