

# BEHÇET HASTALIĞINDA AMİLOİDOZ

(Olgu Sunumu)

Ali KOKULUDAĞ\*, Gonca ÖDER\*\*, Ender TERZİOĞLU\*\*, Filiz SEBİK\*,  
Tomris KABAKÇI\*

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji Bilim Dalı\*

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı\*\*

## ÖZET

*Behçet hastalığı, pekçok sistemi tutabilen bir hastalıktır. Behçet hastalığında böbrek tutulduğu seyrek ve glomerulonefrit veya amiloidoz şeklinde görülebilmektedir. Bu yazıda, 18 yıldır Behçet hastalığı olan, nefrotik sendrom gelişen ve rektum biyopsisinde amiloidoz saptanan 60 yaşında erkek bir hasta sunulmuştur. Bu olgu kliniğimizin, Behçet hastalığında amiloidoz gelişimine ait ilk yayımdır.*

*Anahtar sözcükler: Behçet Hastalığı, Amiloidoz*

## SUMMARY

*Behçet's disease is a multisystem disorder. Renal involvement in Behçet's disease is infrequent and it is seen as glomerulonephritis or amyloidosis. In this article, we present a 60-year-old male patient who developed nephrotic syndrome 18 years after the onset of his disease. Amyloidosis was diagnosed in rectum biopsy. This is the first report of amyloidosis in Behçet's disease in our clinic.*

*Key words: Behçet's Disease, Amyloidosis*

İlk olarak 1937 yılında Hulusi Behçet tarafından, tekrarlayan oral ve genital ülser, hipopyonlu iritis triadı ile tarif edilen Behçet hastalığı (BH), birçok organ tutuluşunun görülebildiği sistemik bir hastalıktır. BH'da böbrek tutulduğu (glomerulonefrit, amiloidoz) nadiren rapor edilmektedir. Bu olgu, kliniğimizin BH'da amiloidoza ait ilk yayımdır.

## OLGU

Bacaklarında şişme nedeniyle kliniğimize başvuran 60 yaşında, erkek hastanın şikayetleri ilk olarak 18 yıl önce, ağzında oluşan ağrılı yaralar ile başlamış. Zaman zaman genital bölgesinde de benzer yaralar ve bacaklarında kırmızı, ağrılı sertlikler olmuştur. 4-5 yıl sonra, hastanın dizlerinde ve a-

yağ bileklerinde ağrı, şişme ve hareket edememe şikayeti olmuş. Nonsteroid antiinflamatuar ve steroid ilaçlar ile tedavi edilmiş. Ancak eklem şikayetinin zaman zaman devam etmesi nedeniyle, sağ dizine sinoviektomi uygulanmış. 8 yıl önce sol gözünde ağrı, kızarıklık, sulanma şikayetleri olması üzerine iridosiklit düşünülmüş ve ilk olarak o tarihte BH tanısı konmuş. Bu şikayeti için de steroid kullanmış. Halen zaman zaman ağızda aft, eklemlerinde ağrı, şişme şikayeti olan hasta, 20 gün önce, her iki bacağında başlayan şişlik nedeniyle kliniğimize yatırıldı.

Hastanın fizik muayenesinde T.A. 140/100 mmHg, nabız 88/dk, ritmik. Bilateral (++++) pretibial ödem dışında sistemlerin muayene bulguları olağan. Göz konsültasyonunda bilateral makula ödemi dışında patoloji saptanmadı. Rutin laboratuvar incelemelerinde, sedimentasyon 108 mm/saat, lökosit 7500/mm<sup>3</sup>, hemoglobin %14.5 gm, hematokrit %40, trombosit 302 000/mm<sup>3</sup>, lökosit formülü normal olarak saptandı. Total protein %3.5 gm, albumin %1.5 gm, globulin %2 gm, protein elektroforezinde albumin %33.2,  $\alpha_1$  %1.9,  $\alpha_2$  %37.7,  $\beta$  %16.9, gamma %11.3 olarak saptandı. Üre %24 mg, kreatinin %0.9 mg, kreatinin klirensi 50 ml/dakika idi. Trigliserid %224 mg, total kolesterol %387 mg, HDL kolesterol %41 mg, LDL kolesterol %300 mg blundu. İdrar dansitesi 1016, protein 4.1 gm/gün, mikroskopi normal, Bence

Jones proteini negatif idi, SGOT, SGPT, alkalen fosfataz açlık kan şekeri, iyonlar normal olarak bulundu. EKG, akciğer grafisi, sakroiliak grafi, batin ultrasonografisi normaldi. İmmünolojik tetkiklerinde IgG %210 mg, IgA %140 mg, IgM %238 mg, IgE 164 U/L, Romatoid faktör ve HLA B5 menfi bulundu. Hastaya 3 kez böbrek biyopsisi denenmesine rağmen, parça alınmaması üzerine rektum biyopsisi yapıldı ve amiloidoz saptandı.

### TARTIŞMA

Olgumuzdaki nefrotik sendroma ait klinik ve laboratuvar bulguları, böbrekten parça alınmamasına rağmen rektum biyopsisinde amiloidoz saptanması nedeniyle, böbrek amiloidozuna bağlanmıştır. Hastada sekonder amiloidoz yapacak başka bir sebebin bulunmaması nedeniyle, amiloidozun hastada 18 yıldır mevcut olan Behçet hastalığına bağlı olduğu düşünülmüştür.

BH'da böbrek hastalığı nadir görülmektedir. Sistemik vaskülit ile karakterli BH'da, glomerulonefrit (GN) olgu sunumları şeklinde bildirilmiştir. 1980 yılında Olsson ve arkadaşları (1) diffüz proliferatif GN; 1989 yılında Bemelman ve arkadaşları (2) akut böbrek yetmezliği ile karakterli proliferatif GN; Donnelly ve arkadaşları (3) kresentik GN saptadılar. Hamuryudan ve arkadaşları bir olgu olarak diffüz proliferatif GN bildirmişlerdir (4). Akatsu ve arkadaşları 13 yaşında

bir kız çocuğunda BH ve IgA nefriti rapor ettiler (5). Buna karşılık Rosental ve arkadaşları İsrail'li hastaların 1/3'de, idrarda proteinüri ve/veya hematüri şeklinde bozukluk saptadıklarını rapor etmişlerdir ki bu oldukça yüksek bir orandır (6).

BH'da amiloidozun varlığına ait yayınların çoğu ülkemizdendir. 1984 yılında Peces ve arkadaşları, kronik böbrek yetmezliği ve nefroik sendrom gelişen bir Behçet hastasında amiloidoz saptadılar (7). 1986 yılında Wechsler ve arkadaşları, renal ve gastrointestinal sistem amiloidozu gelişen Tunus'lu bir erkek olguyu yayınladılar (8). 1987 yılında Chiba ve arkadaşları bir kadın hastada, gastrointestinal sistem amiloidozu saptadılar (9). 1988 yılında Dilşen, ve arkadaşları, o güne kadar dünyada yayınlanan, amiloidoz gelişmiş toplam 24 Behçet hastasının 12'sinin Türk olduğunu bildirdiler (10). 1989 yılında Taşdemir ve arkadaşları 6 yeni olgu rapor ettiler (11). Buna karşılık Yurdakul ve arkadaşları 1130 Behçet hastasının sadece 5'inde sistemik amiloidoz saptadılar (12). Rektum biyopsisi yapılan 99 Behçet hastasında ise amiloidoz saptamamışlardır. Bildirilen tüm olgularda amiloidoz sekonder özelliğindedir. Japonya'da BH'nın sık olmasına karşın,

amiloidozun varlığına ait yayınlar azdır. 1987 yılında Chiba ve arkadaşları, o zamana kadar yayınlanan 19 olgu'dan dördünün Japon olduğunu bildirmişlerdir (9). Bu şekilde BH'da amiloidoz gelişiminde bölgesel farklılıklar görülmektedir.

Sunulan bu olgu nedeniyle, 1990 yılından itibaren kliniğimize yatarak veya ayaktan takip edilen, yaşları 21 ile 59 arasında değişen, hastalık yaşı 1 yıl ile 17 yıl arasında değişen, 52'si erkek, 21'i kadın, toplam 73 Behçet hastasının dosyasını araştırdık ve klinik renal hastalığa rastlamadık.

Kronik enfeksiyonlar ve kronik sistemik inflamatuvar hastalıklar, sekonder amiloidozun en önemli sebepleridir. Kronik inflamatuvar bir hastalık olan Behçet hastalığında da sekonder amiloidozun oluşması şaşırtıcı olmamalıdır. Ancak bu konuda yayınların son derece az olması ilgi çekicidir. Familial akdeniz ateşi, sekonder amiloidoz nedeni olarak daha sık karşımıza çıkmaktadır.

Sonuç olarak, BH'da az da olsa böbrek tutuluşu olabilmektedir. Bu tutuluş erken olgularda GN ile karakterli iken, geç olgularda amiloidoz ile karakterlidir. Bu nedenle böbrek hastalıklarının etyolojisinin araştırılmasında BH'da düşünülmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Olsson PJ, Gaffney E, Alexander RW, Mars DR, Fuller TJ. Proliferative glomerulonephritis with crescent formation in Behçet's syndrome. Arch Intern Med 1980; 140 (5): 713-4.
2. Bemelman FJ, Kredit RT, Schipper ME, Arisz L. Renal involvement in Behçet's syndrome. Neth J Med 1989; 34 (3-4): 148-53.

3. Donnelly S, Jothy S, Barre P. Crescentic glomerulonephritis in Behçet's syndrome results of therapy and review of the literature. *Clin Nephrol* 1989; 31 (4): 213-8.
4. Hamuryudan V, Yurdakul S, Kural AR, Ince U, Yazıcı H. Diffuse proliferative glomerulonephritis in Behçet's syndrome Case report. *Br J Rheum* 1991; 30: 63-4.
5. Akatsu Y, Itami N, Tanaka M, Kusunoki Y, Tochimaru H, Katekoshi Y. IgA nephritis in Behçet's Disease: case report and review of the literature. *Clin Nephrol* 1990; 34 (2): 52-5.
6. Rosental T, Bank H, Aladjem M, David R, Gafni J. Systemic amyloidosis in Behçet's disease. *Ann Intern Med* 1975; 83: 220-3.
7. Peces R, Riesgo I, Ortego F, Velasco J, Alvarez Grande J. Amyloidosis in Behçet's disease. *Nephron* 1984; 36 (2): 114-7.
8. Wechsler B, Le Thi Huong Du, Hamza M, Beaufile H, Godeau P, Chomette G. Renal and digestive amyloidosis and Behçet's disease. *Rev Med Interne* 1986; 74 (4): 361-4.
9. Chiba M, Inoue Y, Arakawa H, Masamune O, Ohkubo M. Behçet's disease associated with amyloidosis. *Gastroenterol Jpn* 1987; 22 (4): 487-95.
10. Dilşen N, Koniçe M, Aral O, et al. Behçet's disease associated with amyloidosis in Turkey and in the world. *Ann Rheum Dis* 1988; 47: 157-63.
11. Taşdemir I, Sivri B, Turgan C, Emri S, Yasavul U, Çağlar S. The expanding spectrum of a disease. Behçet's disease associated with amyloidosis. *Nephron* 1989; 52 (2): 154-7.
12. Yurdakul Y, Tüzüner N, Yurdakul I, et al. Amyloidosis in Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1586-9.