



BEHÇET SENDROMU'NDA GÖZ TUTULUMU VE TEDAVİSİ

Y. Doç. Dr. Şengül Özdek

GÜTF Göz Hastalıkları Anabilim Dalı



BEHÇET SENDROMU

- Tıkayıcı tipte vaskülit
- Hulusi Behçet, 1937
- Üveit, retinal vaskülit,
- Oral ve genital ülserler,
- Deri bulguları, Eklem tutulumu
- KVS bulguları, SSS tutulumu,
- GIS tutulumu



Sıklık

- Akdeniz, ortadoğu, uzak doğu
- “İpek yolu hastalığı”
- HLA-B51
- Japonya: 1/10.000 – 7-8/1.000.000
- Amerika 4/1.000.000
- Avrupa: 0.1 –7/100.000
- Asya: 2-30/100.000,
- Türkiye: 8-30/10.000



Epidemiyoloji

- 3. Dekad en sık
- E/K: 5/1, (Japonya 1.7/1)
- Göz tutulumu: %70
- Göz tutulumu riski ilk iki yılda en yüksek
 - Başlangıç yaşı <30, SSS tutulumu ve vasküler tromboz varlığında risk↑, prognoz kötü



Patogenez

- Enfeksiyöz ajanlarla ilişkisi: **Streptokoklar**
 - Heat shock protein (ısıtılmış strep.antijenleri): deneysel üveit modeli
- Genetik: **Faktör 5 Leiden mutasyonu**
 - (göz tutulumunda risk faktörü)
- Dış etkenler:
 - Beslenme (**ceviz**), kimyasal maddeler
- Sex Hormonlar:
 - **Estrojen**, gebelik: olumlu



Göz Tutulumu

- %50-80
- İlk 1 - 3.5 yıl arası
- Çocukluk çağında göz tutulumu daha sık
- **Non granüloamatöz panüveit**
- Ön segment: daha az
- Hipopyonlu ön üveit?

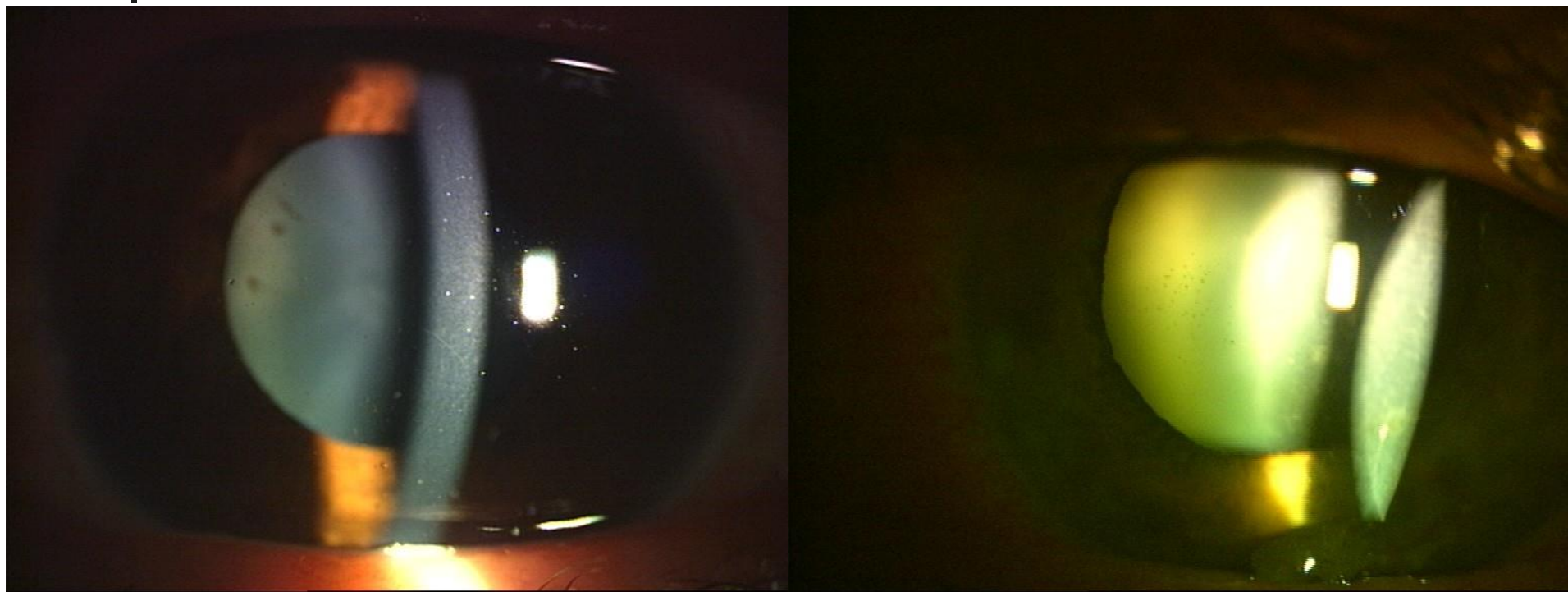


GÖZ BULGULARI

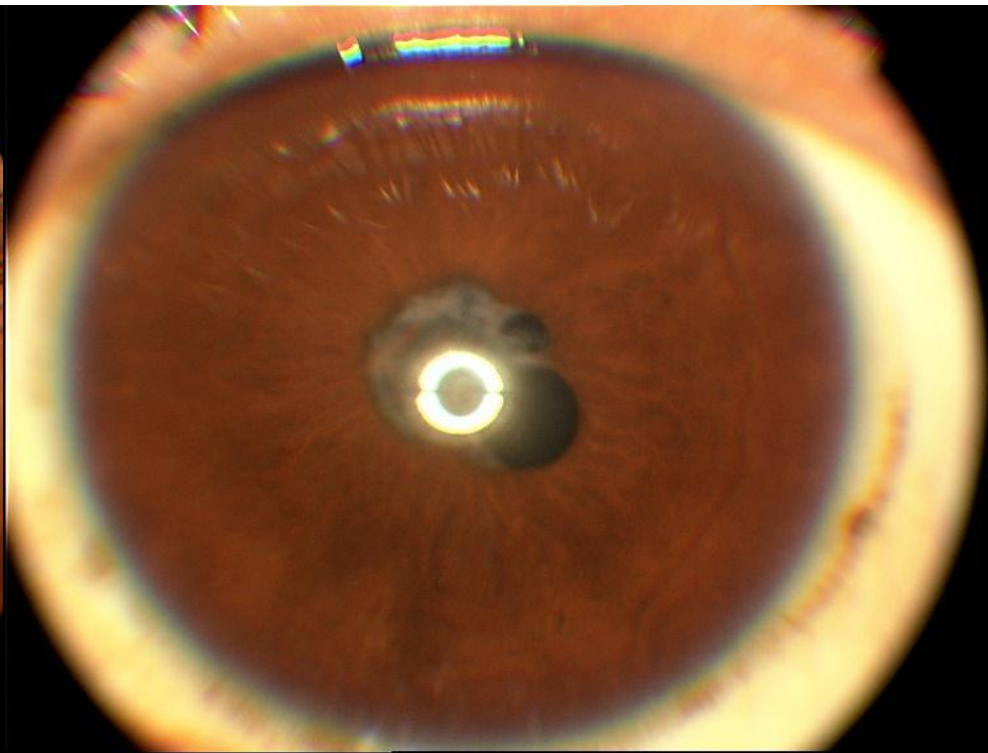
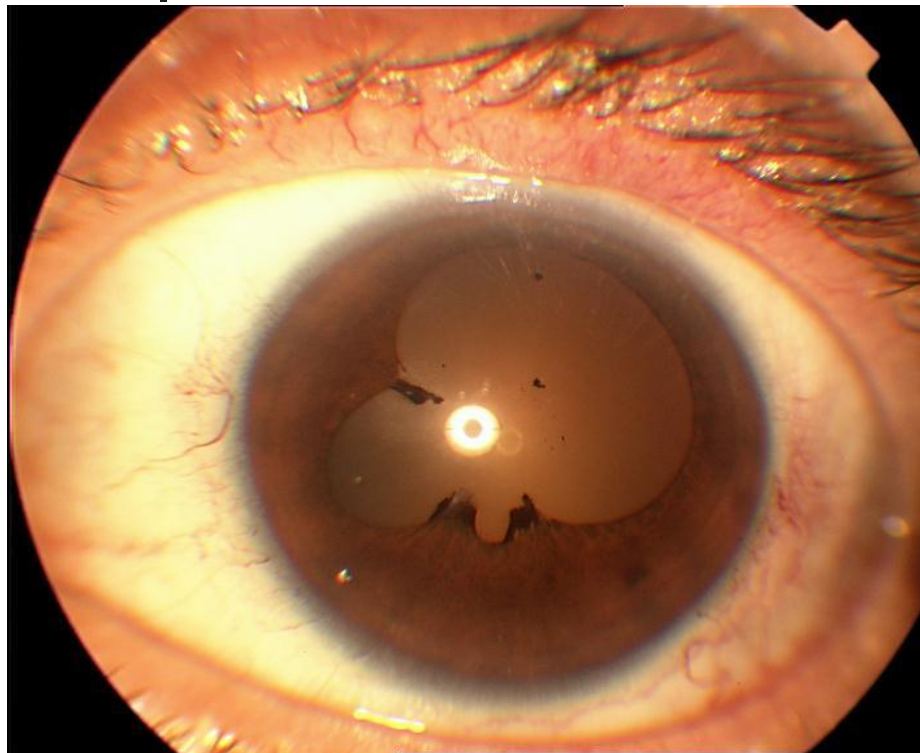
- Ön üveit, hipopion, katarakt, glokom, okülomotor bozukluklar
- **Vitritis**, vitreus membranları
- Makülada ödem ve iskemi, retinal exudalar
- **Retinal vasküler tıkanıklıklar**, vasküler kılıflanma, nekrotizan retinit
- Korioretinit odakları, RPE deę, RD,
- **Optik sinir ödemi**, retrobulber optik nöropati, papillit, optik atrofi



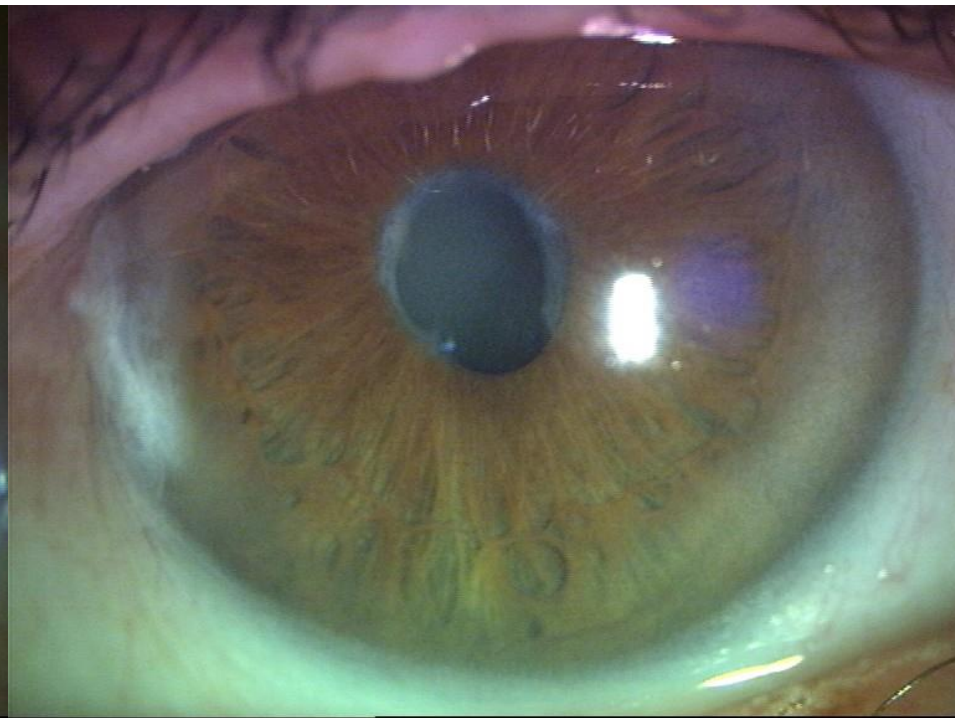
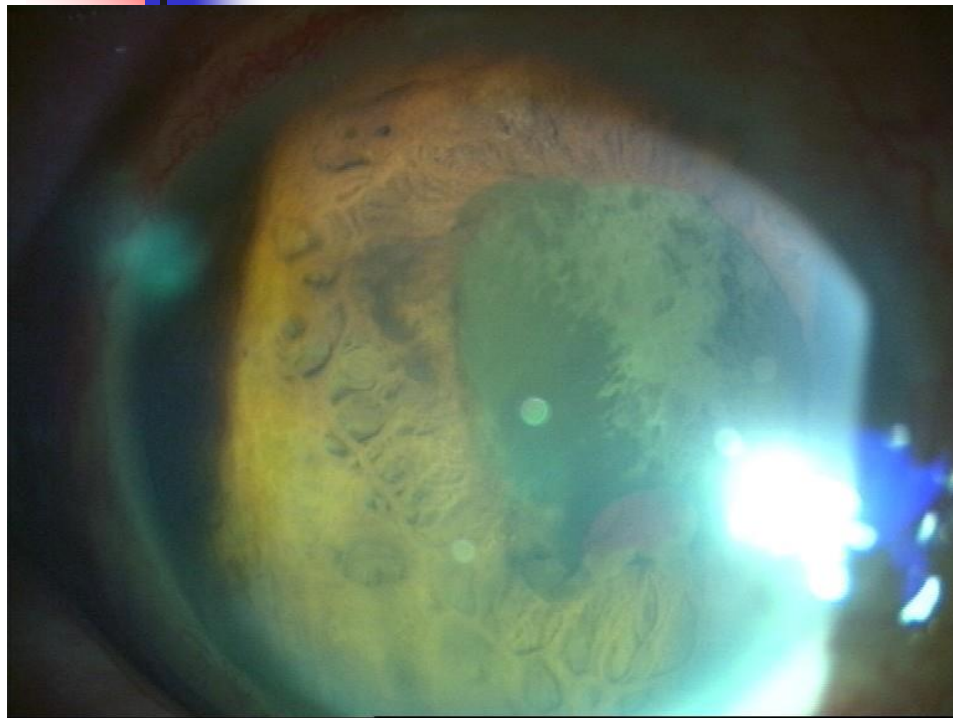
Ön üveit

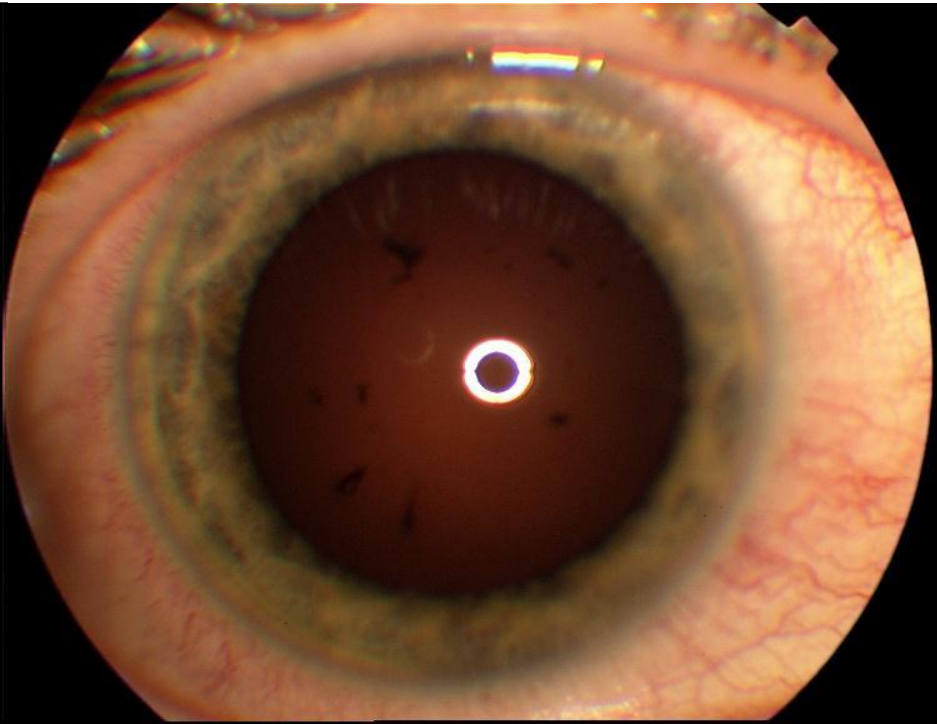
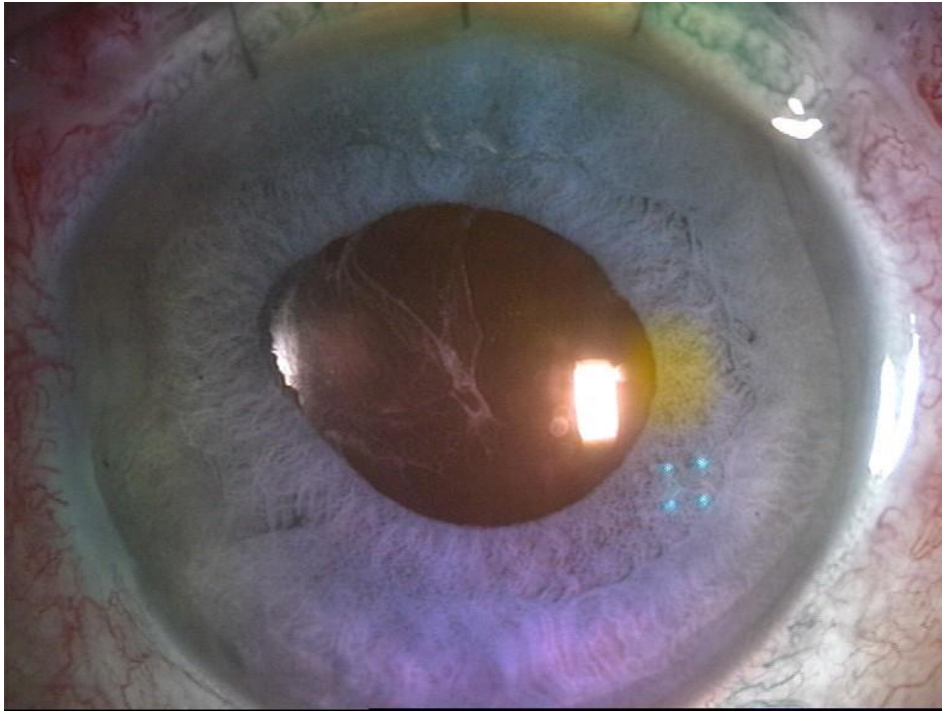
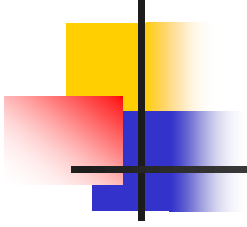


Ön üveit



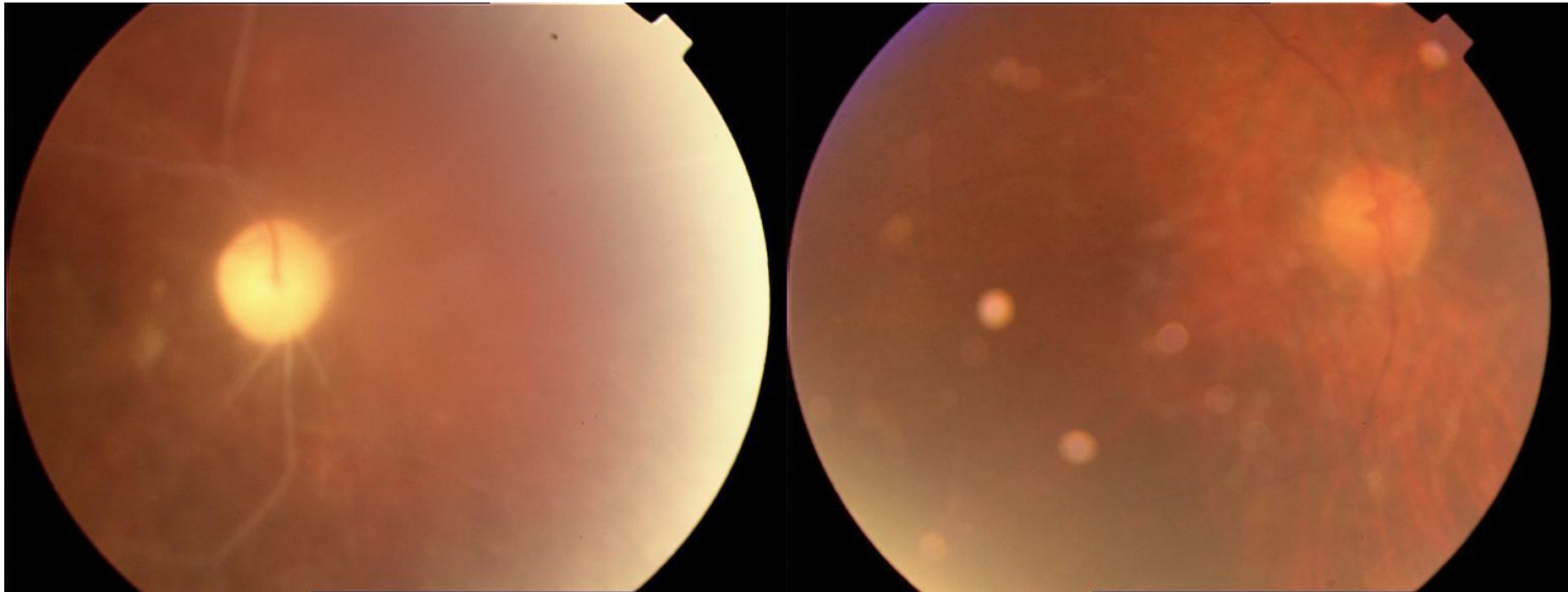
Ön üveit







Vitritis

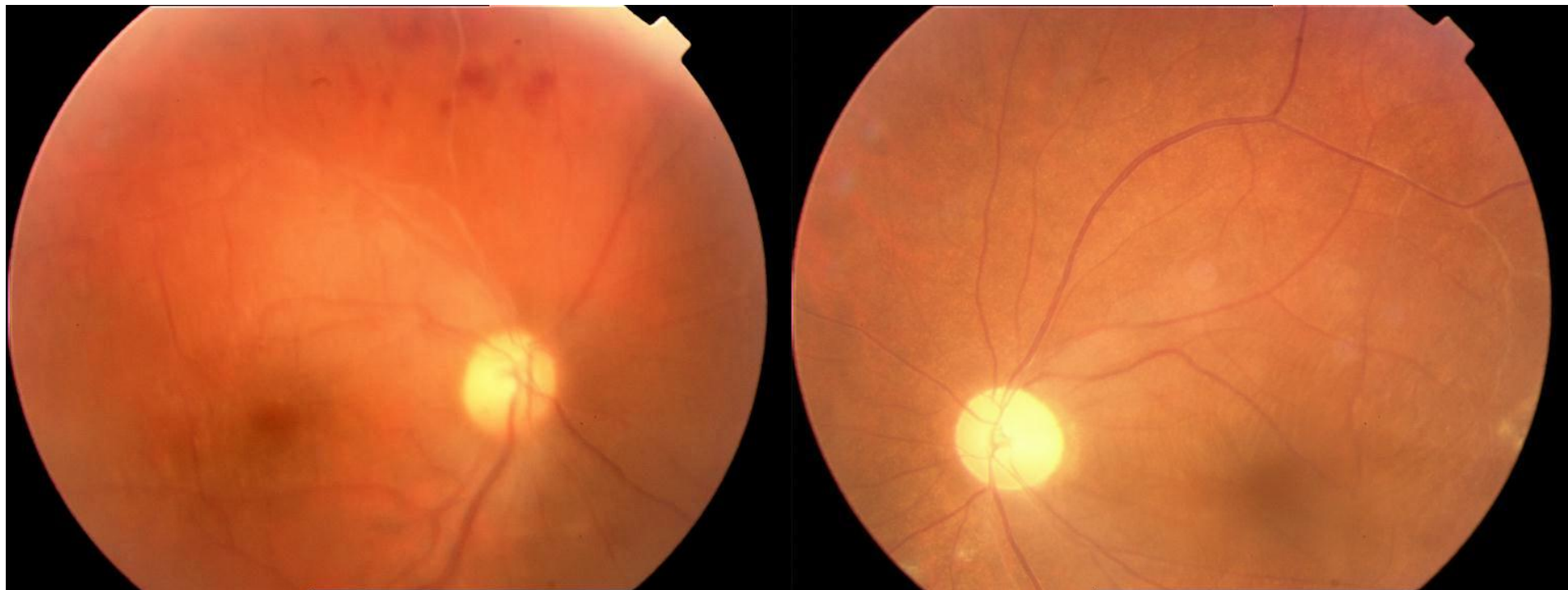




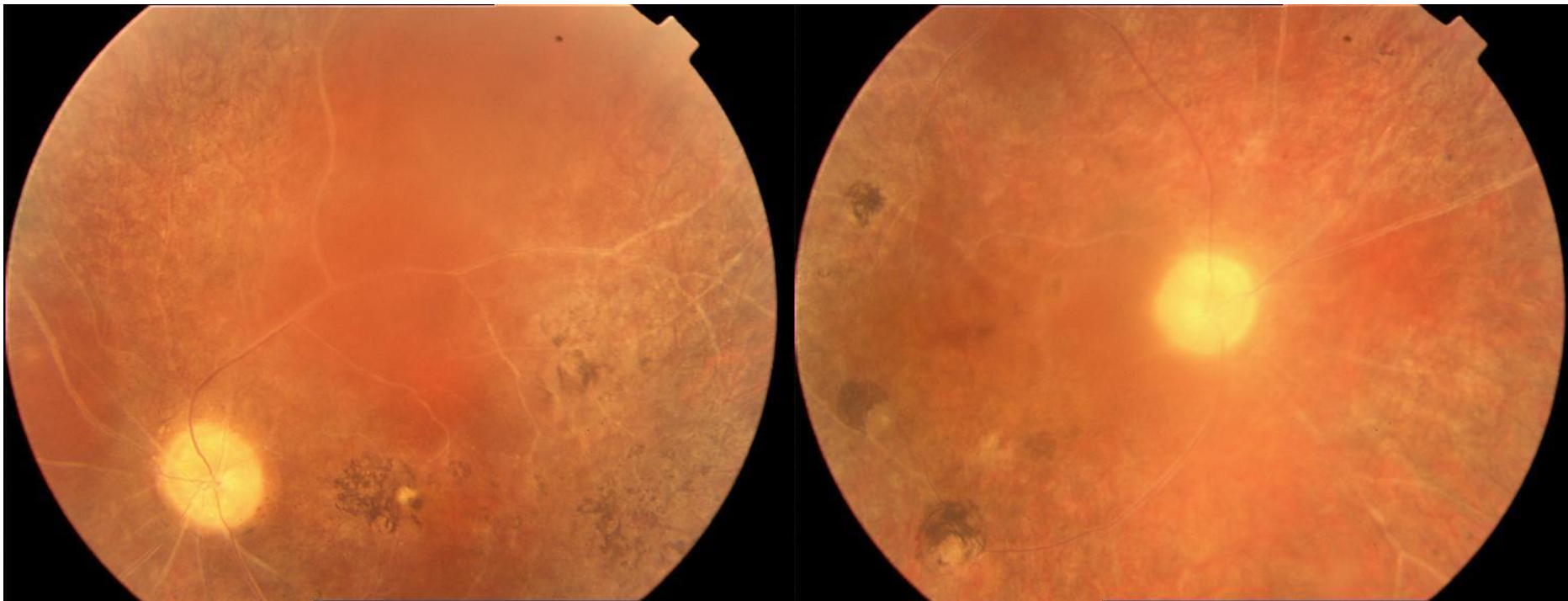
Retinal Vaskülit

- Göz tutulumlarının: %35-100'ünde (+)
- **Ven ve arterleri tutan** tıkayıcı, nekrotizan vaskülit,
- Maküla ödemi: %20
- Maküler iskemi
- Periflebit → tıkanma → retinada ödem ve exuda + vitritis!

Vaskülit



Vaskülit



Retinit



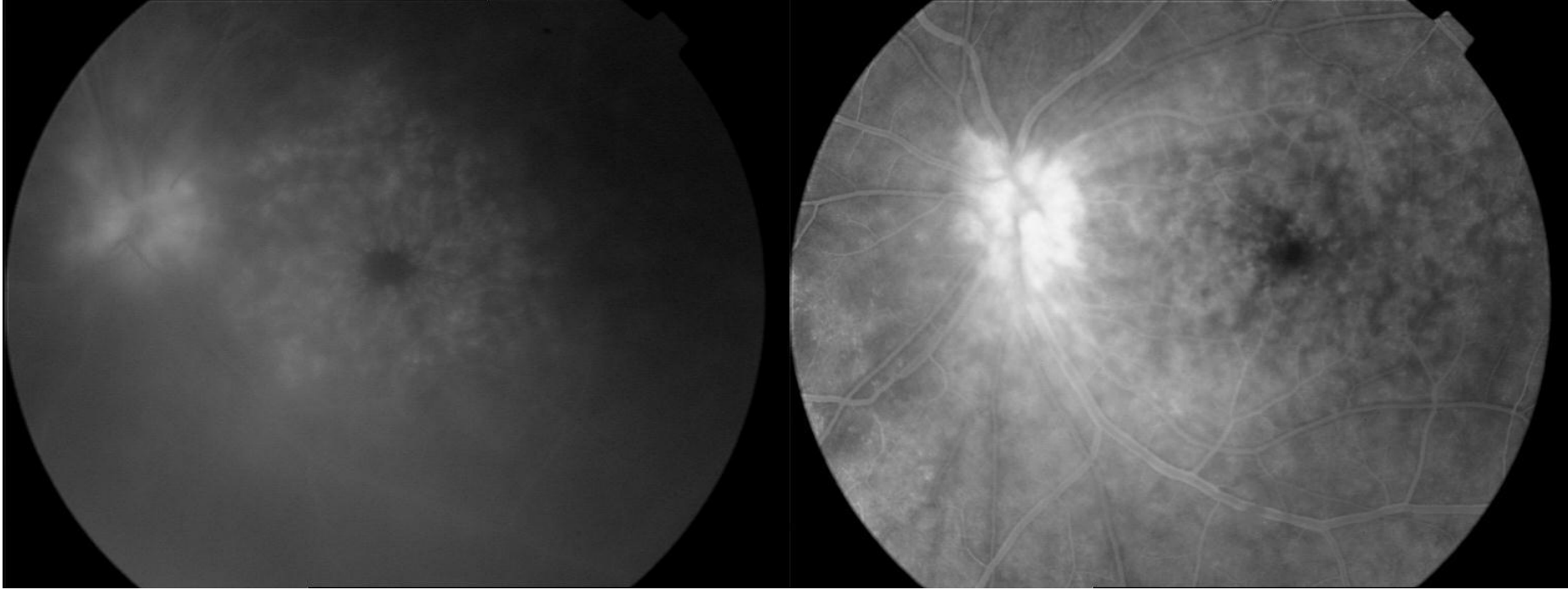


Fundus Flöresein Anjiografi

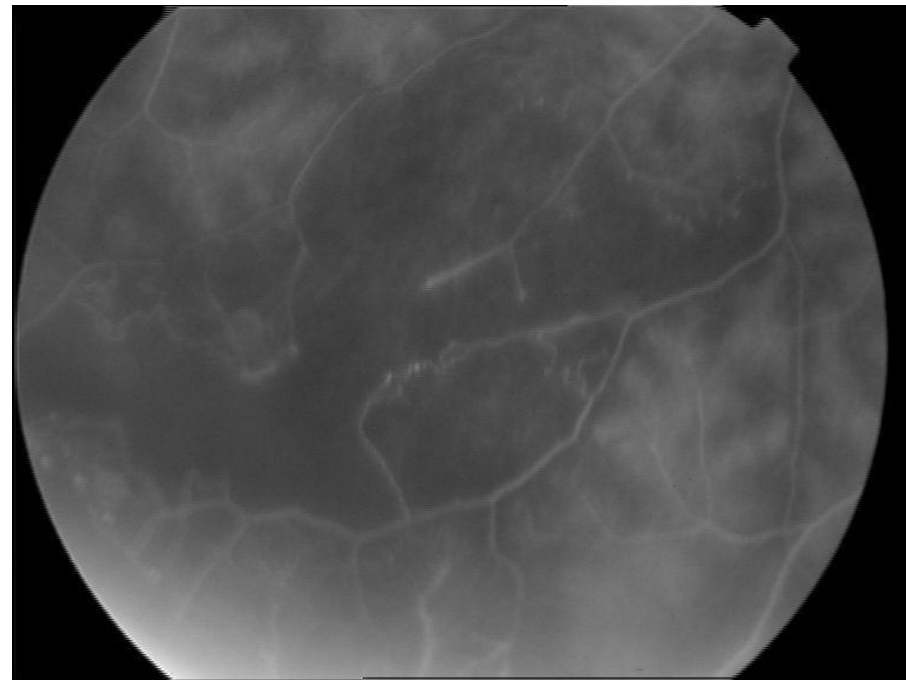
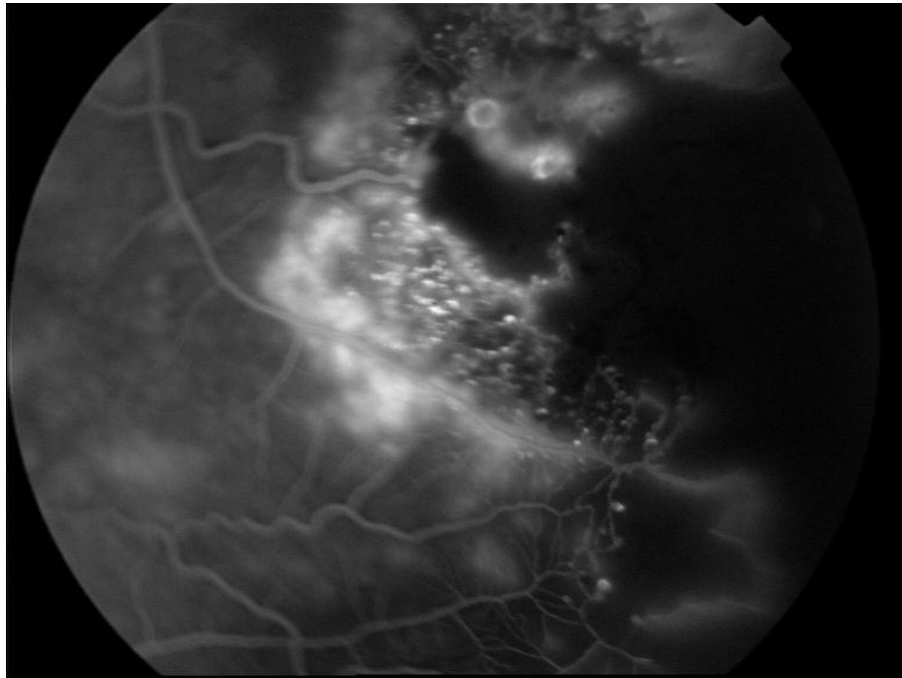
- Periferik retinada iskemi, NVE
- Retina damarlarından sızıntılar
- Makülada ödem,
- Optik sinirden sızıntı

FF Anjiografi

Optik sinirde neovaskülerizasyon - Maküla ödemi



Periferik retinal iskemi





Retina Dekolmanı

- Exudatif RD
- Periferik iskemi --- NVE, NVD --- Vitreus Hemorajisi --- Traksiyonel RD

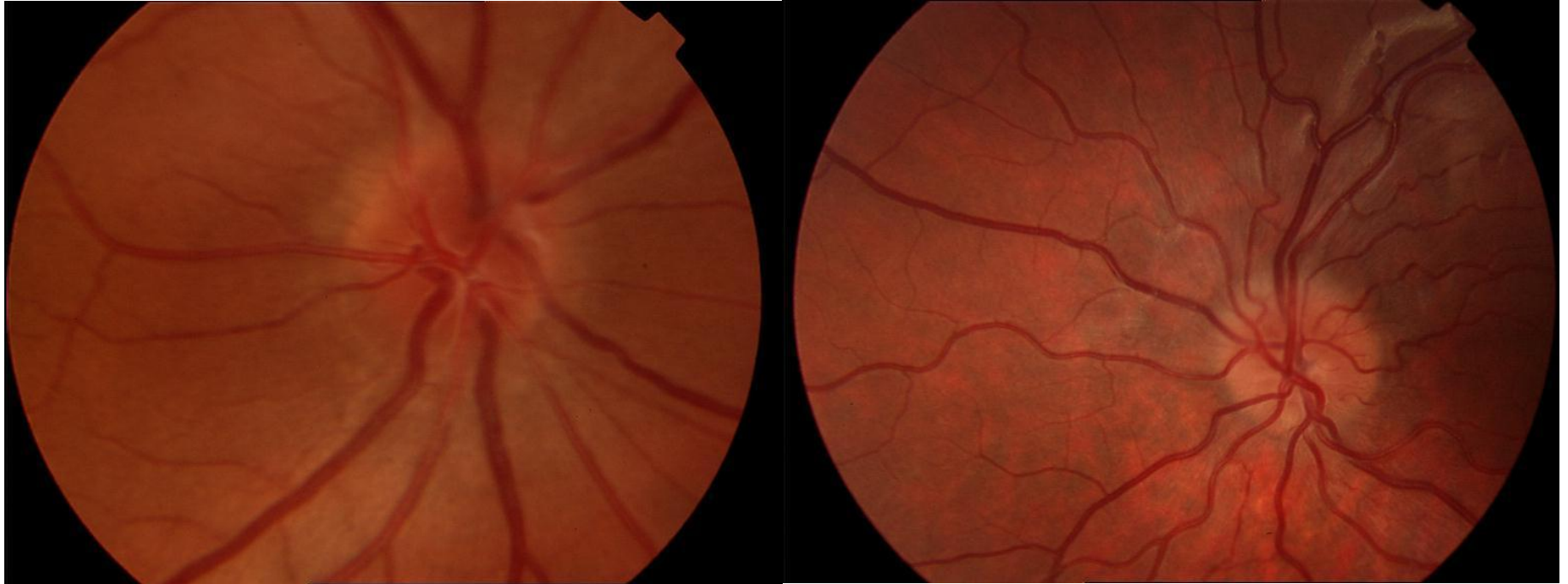


Optik sinir ödemi

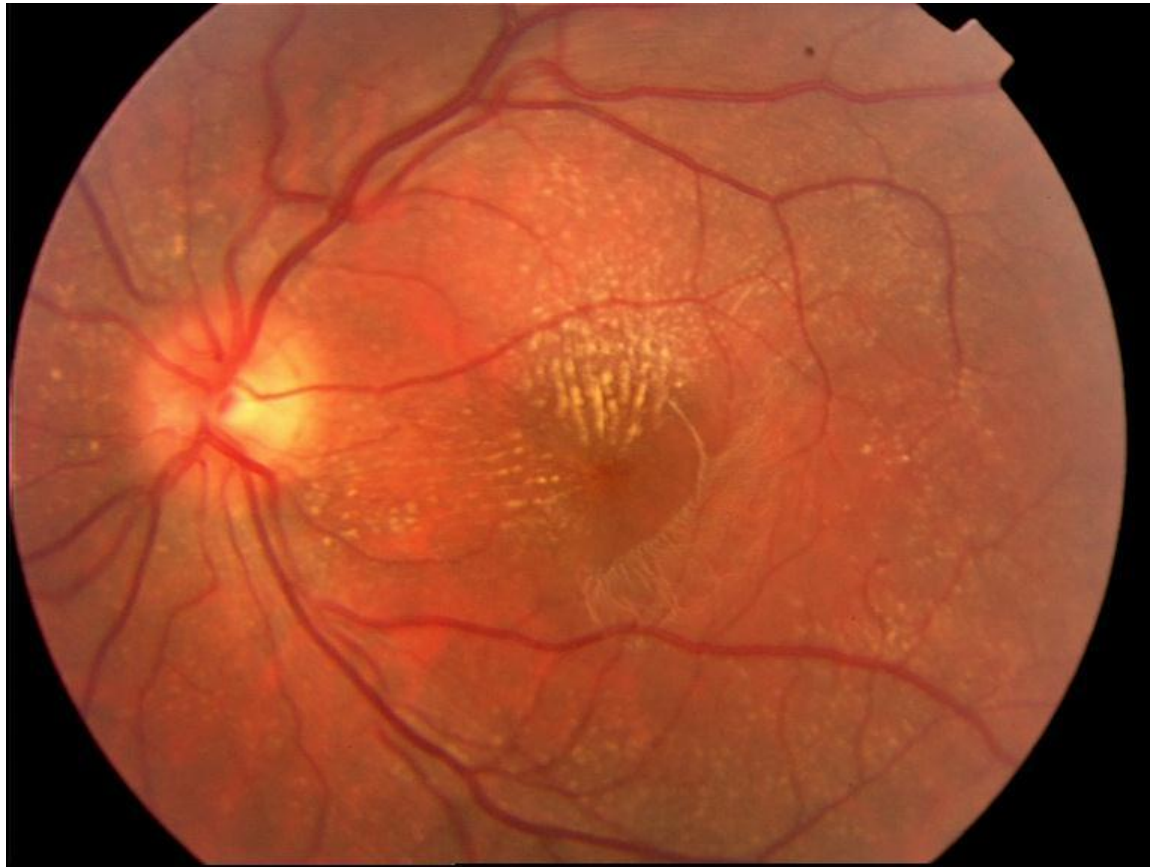
- KIBAS
- Optik sinir enflamasyonu (papillit)
- Demyelinizasyon

The logo graphic consists of a vertical black line on the left, a horizontal black line at the bottom, and three overlapping squares: a yellow one at the top left, a red one at the bottom left, and a blue one at the bottom right.

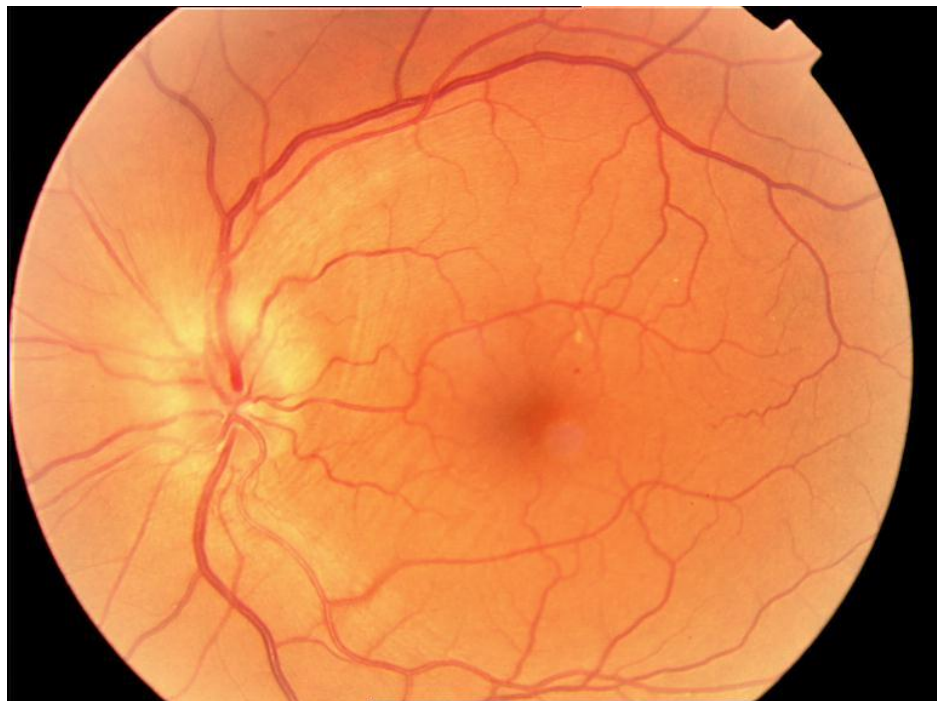
KIBAS



NÖRORETİNİT



PAPILLIT



OPTİK ATROFİ-RPE deęişiklikleri





Prognoz ve Komplikasyonlar

- Çoğunluğunda ilk bir kaç yıl içinde ciddi görme kayıpları
 - 5 yıl içinde %50-80'inde $GK < 0.1$
- %20: Sadece ön segment tutulumu
- Katarakt, Glokom, KMÖ, makülada delik, optik atrofi, RD, FB



TEDAVİ



Amaç

- Akut atağın baskılanması
- Tekrarlayan atakların engellenmesi / sayısının azaltılması
- Sekellerin azaltılması



Tedavi

- **Steroidler**
- **Sitotoksik ajanlar:**
- Siklofosfamid, Azothioprin, Klorambusil
- Siklosporin, Takrolimus
- Mikofenolat mofetil
- Kolşisin (göz tutulumuna etki?)
- **Diğer:**
- Thalidomid
- Vitamin C
- IFN alfa 2b , benzatin penisilin
- IV Ig infüzyonu



STEROİDLER

- Topikal
 - Prednizolon asetat
 - Rimexolone
- Perioküler enjeksiyonlar

- Sistemik (oral)



Sistemik Steroid

- **1mg/kg metilprednisolone (Prednol)**
(60-80mg/gün)
- En fazla 1 ay (↑ doz)
- 2-4 hafta: cevap (-) → immünsupresif ajan
- **İdame < 10mg/gün**
- Azaltılarak kesilmeli



Oral Steroid

- 80mg: 1-2 hf arayla 10mg↓
- 40-20mg: " 5mg↓
- 20-10mg: " 2.5mg↓
- 10-0mg: 1-4 " 1-2.5mg↓
- Azaltma sırasında yeni atak!
- İdame doz >10mg ise immünsup ajan



Yan Etkiler

- >3 ay steroid tedavisi: **osteoporoz**
 - Vit D ve Ca
- Kan şekeri
- Psikoz ve depresyon
- Gözde: **TO takibi!!!**
 - 1/3 ünde TO ↑



SİTOTOKSİK AJANLAR



Ne Zaman?



Sitotoksik İlaçlar

- **Antimetabolitler:**

- Azathioprin (Imuran), Methotraxate, Mycophenolate mofetil (Cellcept)

- **T-hücre inhibitörleri:**

- Siklosporin A, Tacrolimus (Prograf)

- **Alkilleyici ajanlar:**

- Chlorambucil (Leukeran), Cyclophosphamid (endoxan)



İmmünsupresif ilaçlar

- Yüksek doz steroidlerle birlikte
- 4 hafta sonra steroidler azaltılmaya başlanmalı



Siklosporin A

- Neoral: Mikroemülsiyon şekli
- Sandimmün: Jelatin kapsül
- %50-82 başarı
- YE: HT ve nefrotoxisite
 - (aylık takip)



Takrolimus (FK 506)

- Makrolid antibiyotik
- Etkileri ilaç kesildikten sonra devam ediyor!!!
- %62-76 başarı
- Siklosporine cevap vermeyen olgularda da etkili



Azathiopurin

- Imuran



Alkilleyici ajanlar

- **Klorambusil:**
 - 6-24 aylık tedaviler sonrası uzun süreli ilaçsız remisyon dönemleri



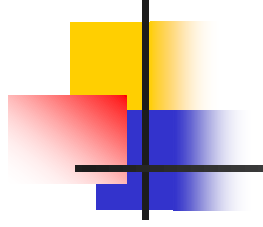
Ne kadar sürmeli?

- 6-24 ay
- Bazı hastalarda sürekli tedavi
- 3 ataksız ay sonrası azaltılmaya başlanabilir
- 3-12 ay içinde kesilebilir



Kombinasyon tedavileri

- Yan etki profili farklı ilaçlarla
- Etki mekanizmaları farklı olan ilaçlar



YENİ İLAÇLAR



IFN-alfa 2b

- Steroid ve siklosporine dirençli vakalarda etkili
- Nörobeheçet
- Neovaskülerizasyon ↓
- Haftada 3x subkütan enjeksiyon (3-5 milyon U)



Yeni tedaviler

- Sitokin inhibitörleri
- **TNF- α inhibitörleri:**
Infliximab
- IL-2 inhibitörleri
- IV Ig
- Plazmaferez