

FOKAL SEGMENTAL GLOMERÜLONEFRİT GELİŞEN BİR BEHÇET HASTASI (OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ)

FOCAL SEGMENTAL GLOMERULOSCLEROSIS IN A PATIENT WITH BEHCET'S DISEASE (CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW)

Ali Rıza Odabaş, Ramazan Çetinkaya, Zekai Erman, Yılmaz Selçuk

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, ERZURUM

ÖZET

Behçet hastalığı (BH), etiyopatogenezi kesin olarak bilinmeyen, oro-genital ülserasyonların ön planda olduğu, kronik, vaskülitik bir hastalıktır. Vaskülitik bir hastalık olmasına karşın, böbrek tutulumu beklenilenden son derece azdır. Başlıca renal tutulum, pyelonefrit, renovasküler tromboz, renal arter stenozu, interstiyel nefrit ve amiloidoz şeklindedir. Hastalığın seyri sırasında, glomerüler tutulum son derece seyrekdir. Bunlar arasında az sayıda fokal segmental glomerulonefrit vakaları da bildirilmiştir. Nadir görülmesi ve özellikle sebat eden proteinürisi olan Behçet hastalarında böbrek biyopsisinin gerekliliğini vurgulamak için bu vakayı sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: Behçet hastalığı, fokal segmental glomerulonefrit, böbrek tutulumu

GİRİŞ

Behçet hastalığı (BH), etiyopatogenezi kesin olarak bilinmeyen, oro genital ülserasyonlarla seyreden, kronik, tekrarlayan, vaskülitik bir hastalıktır. Hastalığın tanımlanmasından bu yana, hastalıkla ilgili tutulan organ sayısına her geçen gün yenileri ilave edilmiştir. Hastalıkta deri, göz, gastrointestinal sistem, nörolojik sistem, solunum sistemi, kardiyovasküler sistem ve renal tutulum ön plandadır (1-2).

Vaskülitik bir hastalık olmasına karşın böbrek tutulumu vaskülitik bir hastalıktan beklenilene göre son derece azdır. Behçet hastalığında böbrek tutulumu daha çok AA amiloidoz şeklindedir ve oran % 2'nin altındadır (0-

Vaka takdimleri şeklinde glomerulonefritlere rastlanabileceği de rapor edilmektedir (1-4, 6-10).

SUMMARY

Behcet's disease (BD) is a systemic **chronic** vasculitis of unknown aetiology characterised by mainly oro-genital ulcers. Renal involvement in BD is seen much less frequently than one would expect in a systemic vasculitis. Renal involvement in BD is mainly consisted of pyelonephritis, renovascular thrombosis, and stenosis, interstitial nephritis, amyloidosis and glomerulonephritis. Glomerular involvement in BD is rare. There are occasional reports of glomerular involvement such as focal segmental glomerulonephritis. We describe a patient with Behcet's disease and focal segmental glomerulonephritis because of rare involvement and need renal biopsy.

Key words: Behcet's disease, focal segmental glomerulonephritis, renal involvement

Behçet hastalığında glomerüler tutulumla ilişkin önemli bulgular, başta mikroskobik hematüri olmak üzere, eser miktardan nefrotik düzeylere kadar değişen proteinürinin varlığıdır (1-3).

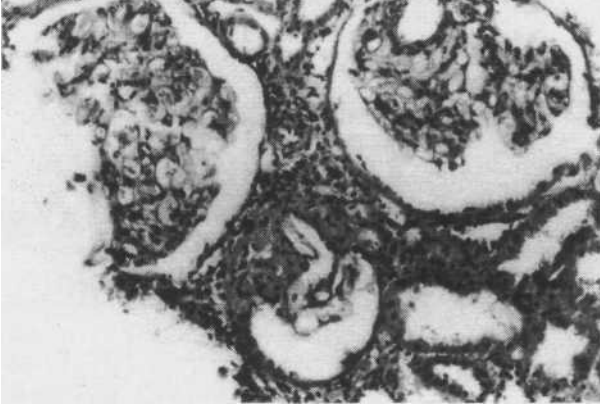
Biz de nadir rastlanması nedeniyle kadın bir Behçet hastasında görülen fokal segmental skleroz şeklindeki glomerüler tutulumu literatür eşliğinde tartışmayı uygun bulduk.

VAKA

Yirmi bir yaşında kadın hasta, yaklaşık iki yıldır sık tekrarlayan oral aft ve genital ülserasyonlar tanımlıyor. Fizik muayenesinde belirgin bir özellik saptanmadı. Paterji testi kuvvetli pozitif. Hematolojik ve biyokimyasal kan tetkikleri normal olarak bulundu. İdrar tetkikinde 1.5-2 gr/gün arasında değişen

protenürisi ve idrar sedimentinin mikroskopik incelenmesinde 8-10 eritrosit, 5-6 lökosit görüldü.

Kontrolleri sırasında 1.5 -2,5 gr/gün arasında değişen proteinürisinin sebat etmesi üzerine hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. Böbrek biyopsisinin ışık mikroskobu ile incelenmesi neticesinde fokal segmental glomerulonefrit saptandı (**Şekil 1**).



Şekil 1: Böbrek biyopsisi fokal segmental glomerulonefrit

TARTIŞMA

Behçet hastalığında görülen başlıca renal tutulum pyelonefrit, renovasküler tromboz, renal arter stenoza, interstisyel nefrit ve amiloidoz şeklindedir. Behçet hastalığının seyri sırasında glomerüler tutulumla da rastlanır. Ancak bu son derece seyrek. Glomerüler tutulumla ilişkin bildirilen toplam vaka sayısı 1998 yılına gelinceye kadar 40'ın altındadır. Behçet hastalığında görülen glomerüler tutulum geniş vaka serilerinden ziyade daha çok bildirilen vaka takdimleri şeklindedir (1-3,8). Bunlar arasında az sayıda olmak üzere fokal segmental glomerulonefrit gelişen Behçet hastaları da bildirilmiştir (1,6,7,8,9). Işık mikroskopik incelemede fokal segmental glomerulonefrit olduğu bildirilen vakaların bir kısmı immunfloresan incelemede Ig A depolanması gösterilmiştir (7,10). Yver ve arkadaşlarının (7) glomerüler tutulumla ilişkin yayınladıkları bir vakada fokal segmental glomerulonefritle IgA nefropatisi görüldüğü rapor edilmektedir. Ancak bizim hastamızda immunfloresan inceleme yapma imkanımız olmadı. Hastanın serum Ig A düzeyleri normal sınırlarda bulundu.

Behçet hastalığında glomerüler tutulumun patogenezi henüz tam olarak bilinmemektedir. Bazı yazarlar immun kompleks depolanmasının olayda baş rolü oynadığını söylerlerken bazı yazarlar da dolaşan immun komplekslerin oluşturduğu vasküler hasarın yol

açtığı kompleman aktivasyonunun damar hasarında başlıca rolü oynadığını ileri sürmektedirler (1-3).

Antinötrofil sitoplazmik antikörlerin (Antineutrophil cytoplasmic antibody-ANCA) Behçet hastalığında glomerüler tutulumun patogeneziinde rol oynadığı ileri sürülmüştür (4). Ben Hmida ve arkadaşları (5) ise Behçet hastalığında görülen glomerüler tutulumun patogeneziinde ANCA'ların rollerinin olmadığını iddia etmektedirler.

Eskiden inanılanın aksine Behçet hastalığında glomerüler tutulumla daha fazla oranda rastlanılmaktadır. Behçet hastalarında glomerüler tutulumun önemli bir kısmı diffüz proliferatif glomerulonefrit ve Ig A nefropatisi şeklindedir (1). Seyrek olarak fokal segmental glomerulonefrit ve fokal proliferatif glomerulonefrite de rastlanılmaktadır (1-3).

İdrar sedimentinde lökosit ve eritrosit olan bir hastada beraberinde sebat eden proteinüri de varsa, hasta glomerüler hastalık yönünden tetkik edilmeli ve gerekirse böbrek biyopsisi yapılarak glomerüler tutulumun tipi belirlenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Benekli M, Haznedaroglu IC, Erdem Y. Glomerular involvement in Behcet's disease. *Nephrol Dial Transplant* 1998;13:1351-54.
2. Malik GH, Sirwal IA, Pandit KA. Behcet's syndrome associated with minimal change glomerulonephritis and renal vein thrombosis. *Nephron* 1989;52: 87-9.
3. Olsson PJ, Gaffney E, Alexander RW, Mars DR, Fuller TJ. Proliferative glomerulonephritis with crescent formation in Behcet's syndrome. *Arch Intern Med* 1980;140:713-14.
4. Khan IH, Catto GRD, MacLeod AM. Antineutrophil cytoplasmic autoantibody associated vasculitis and renal failure in Behcet's disease. *Nephrol Dial Transplant* 1994;9:332.
5. Ben Hmida M, Hachica J, Kaddour N, et al. ANCA in Behcet's disease. *Nephrol Dial Transplant* 1997;12:2465-66.
6. Yver L, Blanchier D, Aouragh F, Turpin Y, Chaubert N, Laregue M, Goujon JM, Touchard G. Renal involvement in Behcet's disease. Case report and review of the literature. *Nephron* 1996;73:689-91.
7. Yver L, Blanchier D, Aouragh F, Turpin Y, Chaubert N, Laregue M, Goujon JM, Touchard G. Renal involvement in Behcet's disease. Case report and review of the literature. *Nephron* 1996;73:689-91.
8. Houman MH, Lamoum M, Kheder I, Boussema E, Miled M. Behcet's disease with glomerulonephritis and superior vena cava syndrome. In Hamza M, ed. Behcet's disease. Proceeding of the Seventh International Conference on Behcet's Disease, Tunis. 1997:380-381.

9. Beaufils H, Cassou B, Auriol M, Herreman G, Wechsler B, Roujeau JC, Godeau P, Chomette G. Kidney involvement in Behcet's syndrome. A report of 11 cases studied by optic, ultrastructural and immunopathological techniques. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1980;388:187-198.
10. Hemmen T, Perez-Canto A, Distler A, Offermann G, Braun J. IgA nephropathy in a patient with Behcet's syndrome: a case report and review of literature. *Br J Rheumatol* 1997 Jun;36:696-9.