



Behçet Hastalığında Göz Tutulumu

Dr Gerçek Şen

- Hastaların yüzde 25 -75'inde oküler hastalık
 - İncelenen popülasyona bađlı olarak
- Akut başlangıçlı, epizodik, spontan remisyona giren, non granülomatöz üveit
- Sıklıkla pan üveit
- İzole ön üveit nadir
- Konjonktivit, sklerit, episklerit ve sikka sendromu nadir.

İris, korpus
siliare, koroid

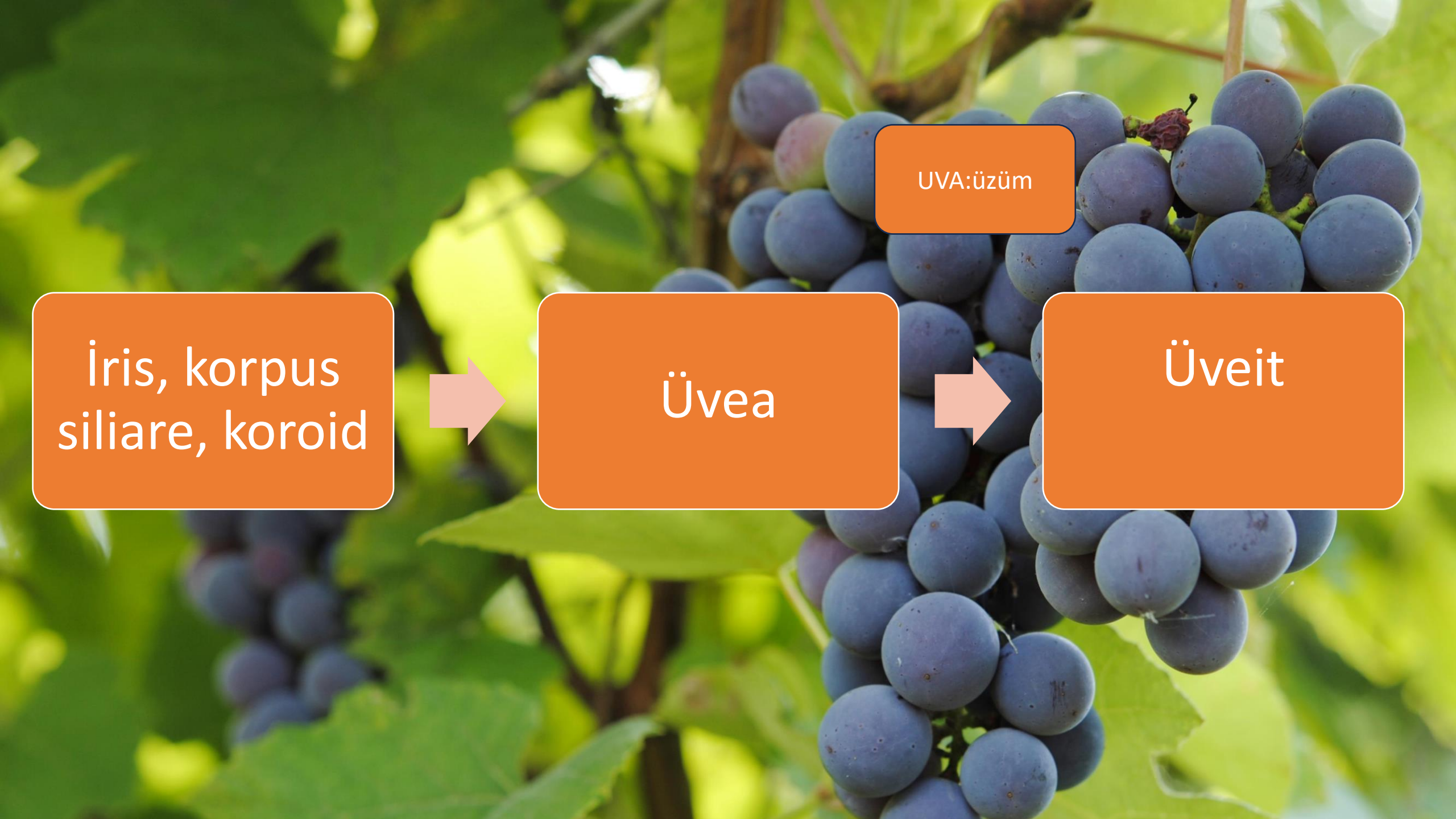


Üvea

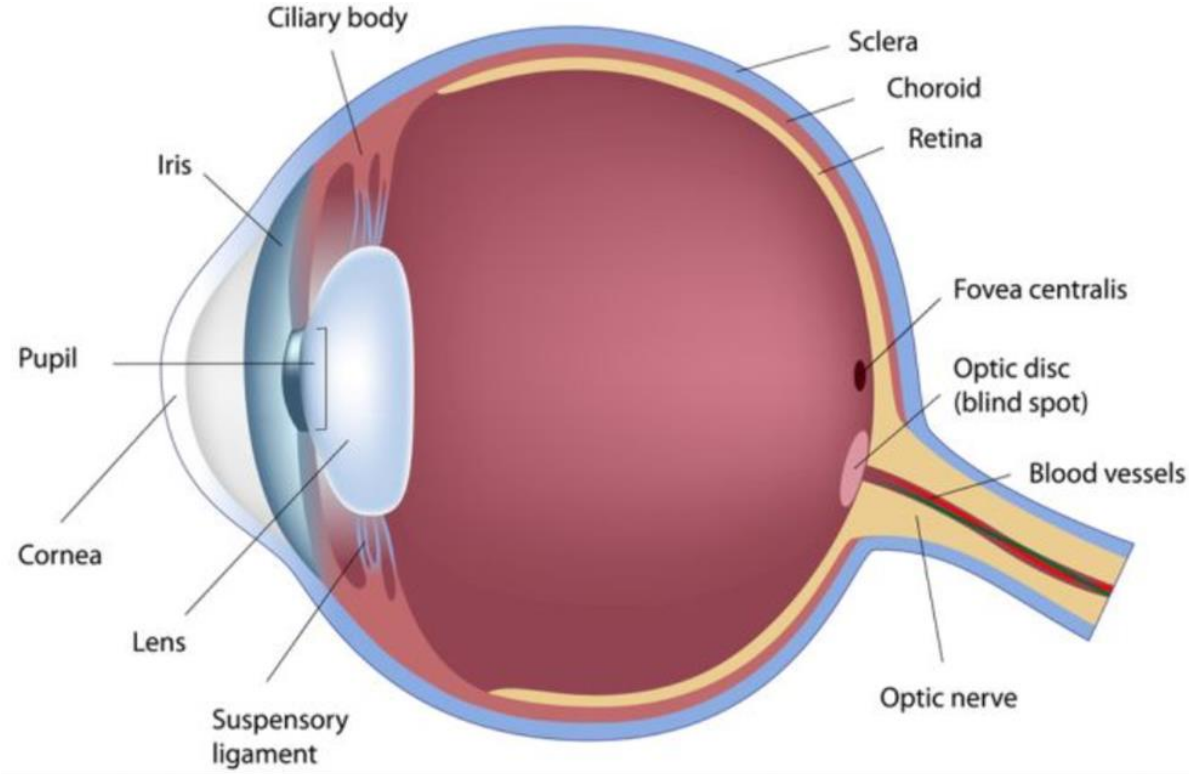


Üveit

UVA:üzüm



Anatomik yerleşime göre sınıflandırma:



Ön üveit: İris ve korpus siliarenin ön bölümünün inflamasyonu:
İridosiklit

Orta üveit: Vitreus, korpus silyarenin arka bölümü (pars plana) ve retina periferi inflamasyonu

Arka üveit: Primer inflamasyon yeri retina veya koroid: retinit, koroidit, korioretinit veya retinokoroidit

Panüveit: Anatomik olarak tüm üvea tabakalarının inflamasyonu

Tanı Kriterleri

Göz bulguları

Japon – 1987

İridosiklit, koryoretinit,
geçirilmiş iridosiklit/koryoretinit bulguları

Uluslararası Çalışma Grupları
Tanı Kriterleri (ISG) – 1990

Ön üveit, arka üveit, vitrit, retinal vaskulit

Behçet Hastalığı İçin
Uluslararası Kriterler (ICBD) –
2014

Ön üveit, arka üveit, retinal vaskülit

Üveit Adlandırmasının Standardizasyonu (SUN) Çalışma Grubu (*The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group*)

Oral ülser

✚ aşağıdakilerden en az 2 bulgu

- Genital ülser
- Üveit (tipik tanımlanmış göz lezyonları)
- tipik tanımlanmış deri lezyonları
- Pozitif paterji testi

• Kriterler

- 1- Uyumlu üveitik sendrom
 - a. Anterior üveit
 - b. Anterior ve intermediate üveit
 - c. Posterior üveit ile retinal vaskülit ve/veya fokal retinal infiltrat*
 - d. Panüveit ile retinal vaskülit ve/veya fokal retinal infiltrat*
- 2- Uluslararası Çalışma Grupları Tanı Kriterleri (ISG) göre Behçet tanısı

• Dışlama

- 1- Treponemal test ile pozitif sifiliz serolojisi
- 2- Sarkoidoz kanıtı (akciğer görüntülemesinde bilateral LAP veya kazeifiye olmayan granülom gösteren doku biyopsisi)

***Koroidit** ile birlikte posterior üveit veya panüveit Behçet ile uyumlu değildir.

Üveit Adlandırmasının Standardizasyonu (SUN) Çalışma Grubu Kriterleri

- Makine öğrenimi yöntemi
- Temel kriterler arasında ISG kriterlerine dayalı olarak BH tanısı
- ISG kriterlerinin doğasında olan eksiklikler,
 - Tekrarlayan oral ülserinin olmazsa olmazlığı
- Fokal retinal infiltrasyonlar eklenmiş
- Koroidit, Behçet hastalığı üveiti ile uyumsuz bir özellik olarak tanımlı
- Sifiliz ve sarkoidozun dışlanması gerekli
- Panüveitler için genel doğruluğu %94, araştırma amacıyla homojen bir hasta grubunun sınıflandırılmasında yüksek performans

Behçet üveitinin klinik ve demografik özellikleri

- %10 başlangıç bulgusu
- En riskli dönem ilk 2 -3 yıl
- %80 > her iki gözde
- Bazen başlangıç döneminde unilateral
- Behçet üveit hastalarında erkek egemenliği
- Atakların ani başlangıç gösterip spontan düzelmesi karakteristik
- Ataklar esnasında görme keskinliğinde ciddi düşüşler görülür
 - Bulguların gerilemesi ile görme keskinliğinde belirgin düzelme

Behçet üveitinin klinik ve demografik özellikleri

- Behçet üveiti olan 880 Türk hastanın retrospektif incelenmesi*
 - % 68'i erkek
 - Ortalama başlangıç yaşı erkeklerde 28.5, kadınlarda 30
 - Oküler hastalık % 78,1 oranında iki taraflı
 - En sık görülen bulgu panüveit.
 - 10 yılda yararlı görmeyi kaybetme riski erkeklerde %30, kadınlarda % 17
 - Prognoz 1990'larda 1980'lere göre daha iyi *
- Türkiye'de 2118 Behçet hastasının retrospektif analizinde**
 - Göz tutulum sıklığı %35
 - Erkeklerde (%41,6) kadınlara (%29,5) göre daha sık
 - Sigara öyküsü ile ilişkili
- Türkiye'de çok merkezli bir üveit veritabanında***
 - Behçet hastalığı olan üveit hastaları ağırlıklı olarak erkek
 - dg nonenfeksiyöz üveit hastalarına göre eğitim ve gelir düzeyi daha düşük

*[Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, Huseyin Altunbas H, Urgancioglu M Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients Am J Ophthalmol. 2004 Sep;138\(3\):373-80.](#)

**[Torgutalp M, Eroglu D, Sezer S, et al. Patient characteristics in Behçet's syndrome and their associations with major organ involvement: a singlecentre experience of 2118 cases. Scand J Rheumatol 2022; 51:50-58.](#)

***[Yalcıncı İ, İndag FN, C, akar Özaldal P, Özzyazgan Y, et al. Comparison of sociodemographic features between Behçet uveitis and other noninfectious uveitis. Turk J Ophthalmol 2021; 51:206-211.](#)

Behçet üveitinin klinik ve demografik özellikleri

- Mısırlı 681 Behçet üveitli hastadan oluşan seride,*
 - Erkek sıklığı %94 ve %91 bilat. tutulum
 - Panüveit, %80,6 oranında en sık görülen tutulum tipi
- İranlı hastalarda yapılan çalışmada,**
 - İlk muayenede üveit varlığı Behçet tanısının belirleyicilerinden biri
 - %60'ında arka üveit, %20'sinde ise panüveit
- İtalya'da Behçet hastalığı olan 396 hastanın retrospektif analizinde,***
 - Üveit sıklığı hastalığın başlangıcında %21,5 ve takipte %43
- İngiliz Oftalmik Gözetim Biriminde, 58 Behçet üveiti hastasının****
 - %67'sine ilk olarak oküler semptomlar varken Behçet tanısı konulmuş,
 - Hastaların %60'ı erkek, %60'ında bilat tutulum
 - En sık görülen oküler tutulum vitrit [19]

*Abd El Latif E, Abdel Kader FoulyGalal M, Tawfik MA, et al. Pattern of uveitis associated with Behçet's disease in an Egyptian cohort. *Clin Ophthalmol* 2020; 14:4005–4014.

**Kiafar M, Faezi ST, Kasaeian A, et al. Diagnosis of Behçet's disease: clinical characteristics, diagnostic criteria, and differential diagnoses. *BMC Rheumatol* 2021; 5

***Sota J, Rigante D, Emmi G, et al. Behçet's syndrome in Italy: a detailed retrospective analysis of 396 cases seen in 3 tertiary referral clinics. *Intern Emerg Med* 2020; 15:1031–1039

****Parvizi S, Petrushkin H, Foot B, Stanford MR. Incidence of ophthalmic involvement in Behçet's disease in the United Kingdom: a British Ophthalmic Surveillance Unit (BOSU) study. *Eye (Lond)* 2022; 36:1074–1079

Göz tutulumunun göz dışı diğer bulgular ile ilişkisi

- Paterji pozitifliği,
- Vasküler tutulum ile birliktelik
- Göz tutulumu olan hastalarda DVT daha sık,
- DVT bulunan hastalarda ise paterji pozitifliği ve göz tutulumu daha sık

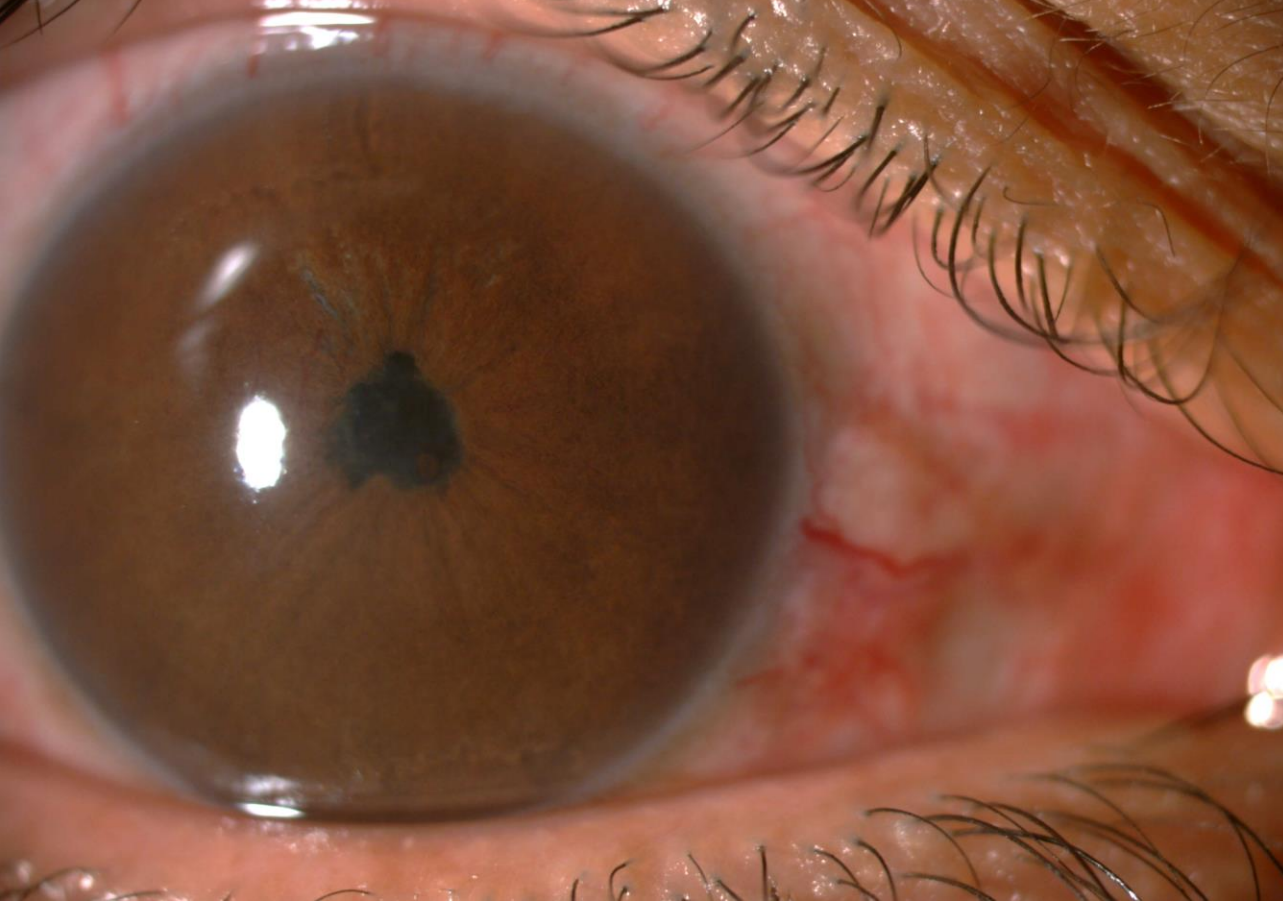
Şikayet ve klinik bulgular

- Ağrı:
 - Ön üveitlerde: İris inflamasyonu-trigeminal sinir
- Fotofobi:
 - Ön üveitlerde sık
- Lakrimasyon:
 - Ön üveitlerde trigeminal irritasyona bağlı
- Uçuşan cisimler görme:
 - Ön segment ve özellikle de vitreusta inflamasyon hücrelerinin ve fibriler yapıların oluşması

Şikayet ve klinik bulgular

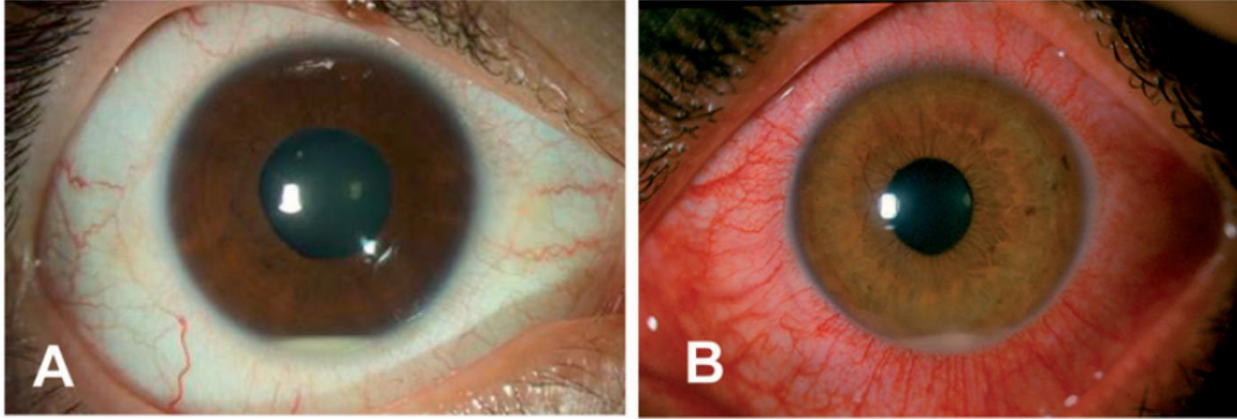
- Kırmızı göz
 - Ön üveitlerde
 - dğ kırmızı göz nedenlerinden ayrımı limbus etrafındaki episkleral damarların aşırı dilatasyonu
- Keratik presipitatlar
 - Kornea endotelinde biriken inflamasyon hücreleri
- Ön kamara bulanıklığı ve hücreleri
 - Yüzen hücre görünümü- tındal,
 - Yerçekimine bağlı göllenme- hipopiyon
- Arka ve ön sineşiler (yapışıklıklar)
 - İnflamasyon hücreleri ile, iris ile korneanın birbirine yapışması- ön
 - Lens ile irisin yapışması- arka

Ön üveit



- Sadece ön segmente sınırlı çok nadir %10
- Akut
- Nongranulomatöz
- Değişen derecelerde flare/hücre
- Fibrin çok nadir
- Tekrarlayan ataklar sonucu; iriste sineşi, katarakt ve glokom

Hipopiyon



- Hipopiyon,
 - Hastaların yaklaşık yüzde 10-20'sinde,
 - Ön kamarada pürülan materyal içeren ciddi ön üveit
 - Fibrin içermediği için düz bir seviye gösterir
 - Baş pozisyonu ile yer değiştirir-hareketli hipopiyon olarak
 - Hipopiyonlu birçok hastada retinal vaskülit
 - Soğuk hipopiyon: siliyer enjeksiyon rölatif çok hafif (limbus hiperemisi)
 - Eskiye göre daha az
- Gözlerin %30 vs %12 si

(Benezra&Cohen 1986) (Tugal- Tutkun ve ark 2004)

- Retinal vaskülit posterior tutulum için karakteristik
- Diffüz vitreus inflamasyonu posterior segment tutulumunun değişmez bulgusu
 - Koroid, retina ve siliyer damarların geçirgenliğinin artması sonucunda.
- Vitreus boşluğuna sızan hücreler ve protein,
 - Optik ortamın saydamlığında bozulma
 - Fundusun görüntülenmesine engel
- Optik saydamlığın bozulması; puslu görme ve görme kaybı
- Atak şiddeti arttıkça vitreus inflamasyonunun şiddetinde artış
- İnflamasyonun yoğunluğu 0-4 arası derecelendirme
- Takiplerde progresyon izlemi
- İnflamasyon gerilerken alt periferde ufak yuvarlak opasiteler-**inci tanesi görünümü**
- 1-2 hafta içinde de tamamen kaybolur.

Grade 1



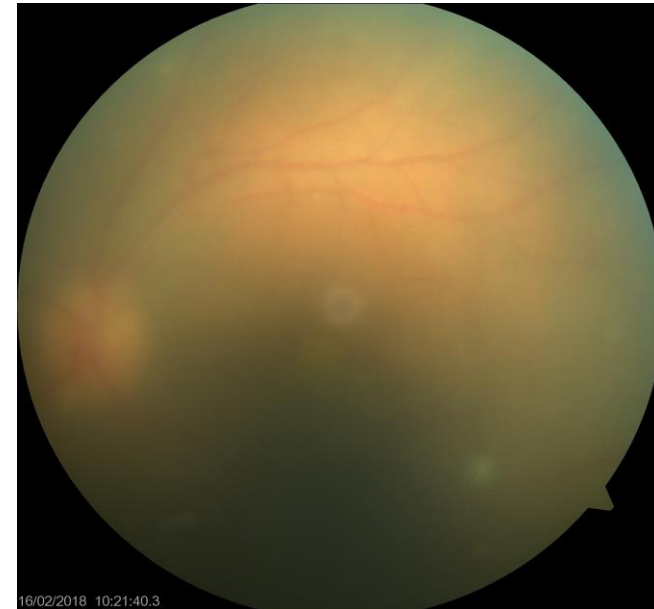
Grade 2

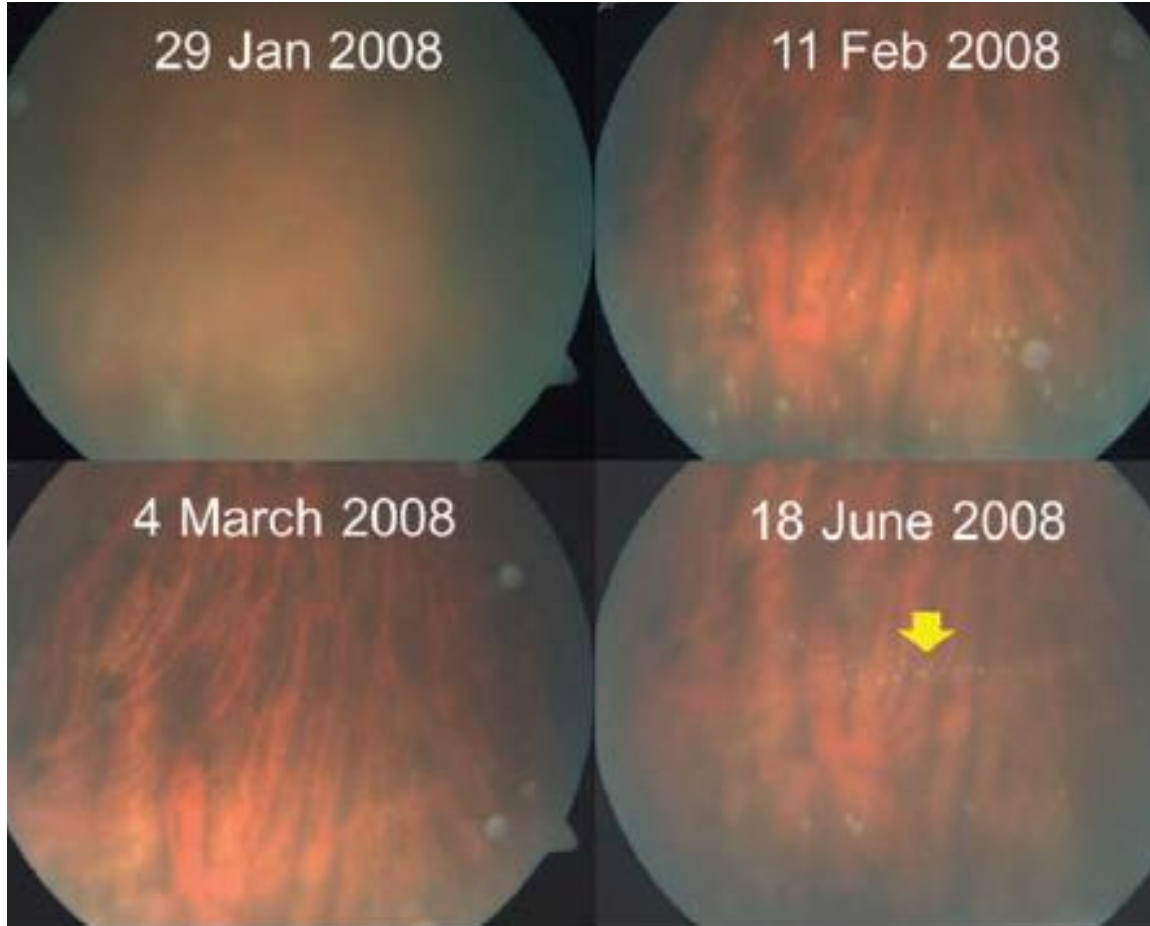


Grade 3



Grade 4

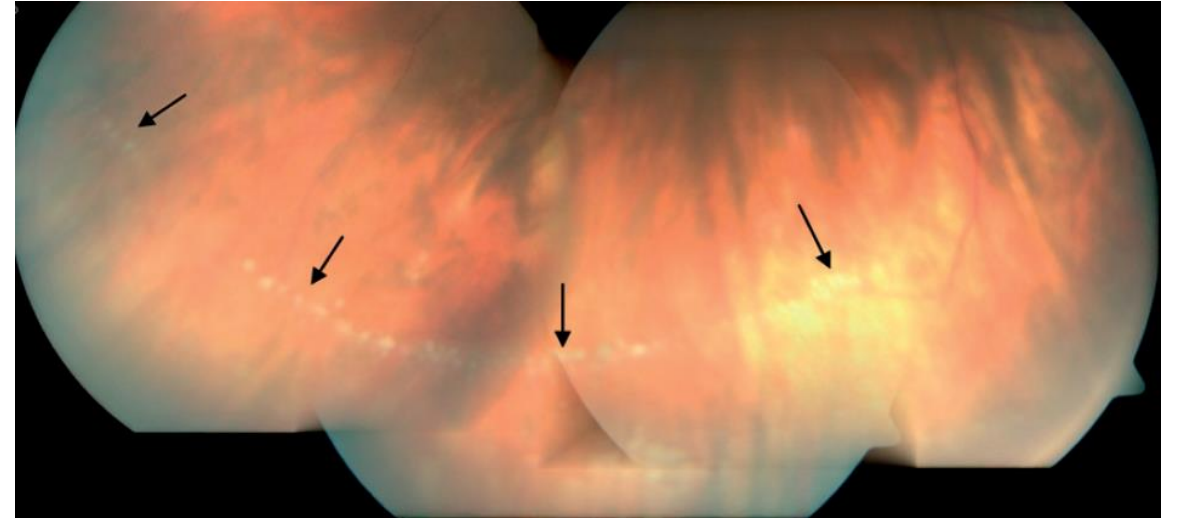




İNCİ TANELERİ

Behçet için spesifik!

Vitreus tabanı ve inferior retina arası yüzeye yerleşir



Arka kamara tutulumu

- Posterior üveit, retinal vaskülit, optik nörit, vasküler oklüzyon,
- Karakteristik bulgular granülomatöz ön üveit veya koroidit olmadan:
 - retinal infiltrasyonlar,
 - retinal sinir lifi tabakası defektleri,
 - tıkaçıcı retinal vaskülit
 - floresan anjiyografide yaygın retinal kapiller sızıntı
- Optik nöritli hastalarda parankimal merkezi sinir sistemi hastalığı daha sık
- Retinal vaskülit
 - Sıklıkla periflebit
 - Damarlar çevresinde segmental /diffüz perivenöz bulanıklaşma
 - Frosted anjitis - Nöroretinit

Retinal vaskülit nedenleri ve paternleri

Primer Arterit	Primer Flebit	Arterit ve Flebit
SLE	Sarkoidoz	Toksoplazmoz
Poliarteritis Nodoza	MS	Tekrarlayan Polikondrit
Sifiliz	Behçet Hastalığı	Wegener Granülomatozu
Herpes Simpleks Virüs Enf.	Tüfek Saçması Retinokoroidopati	Crohn Hastalığı
Varisella Zoster Virüs Enf.	HIV Paraviral Sendrom	Donuk Dal Anjiti (Frosted Branch)
IRVAN (İdiyopatik retinal vaskülit, anevrizma & nöroretinit)	Eales Hastalığı	Behçet (Nadiren)
Churg Strauss Sendromu		MS (Nadiren)

Aktif bulgular:

Retinal kanama,
Retinal infiltrat,
Retina ve makülada ödem,
Optik diskte hiperemi
ve/veya ödem,
Arter/ven dal veya kök
oklüzyonu,
İskemi ve
neovaskülarizasyon.

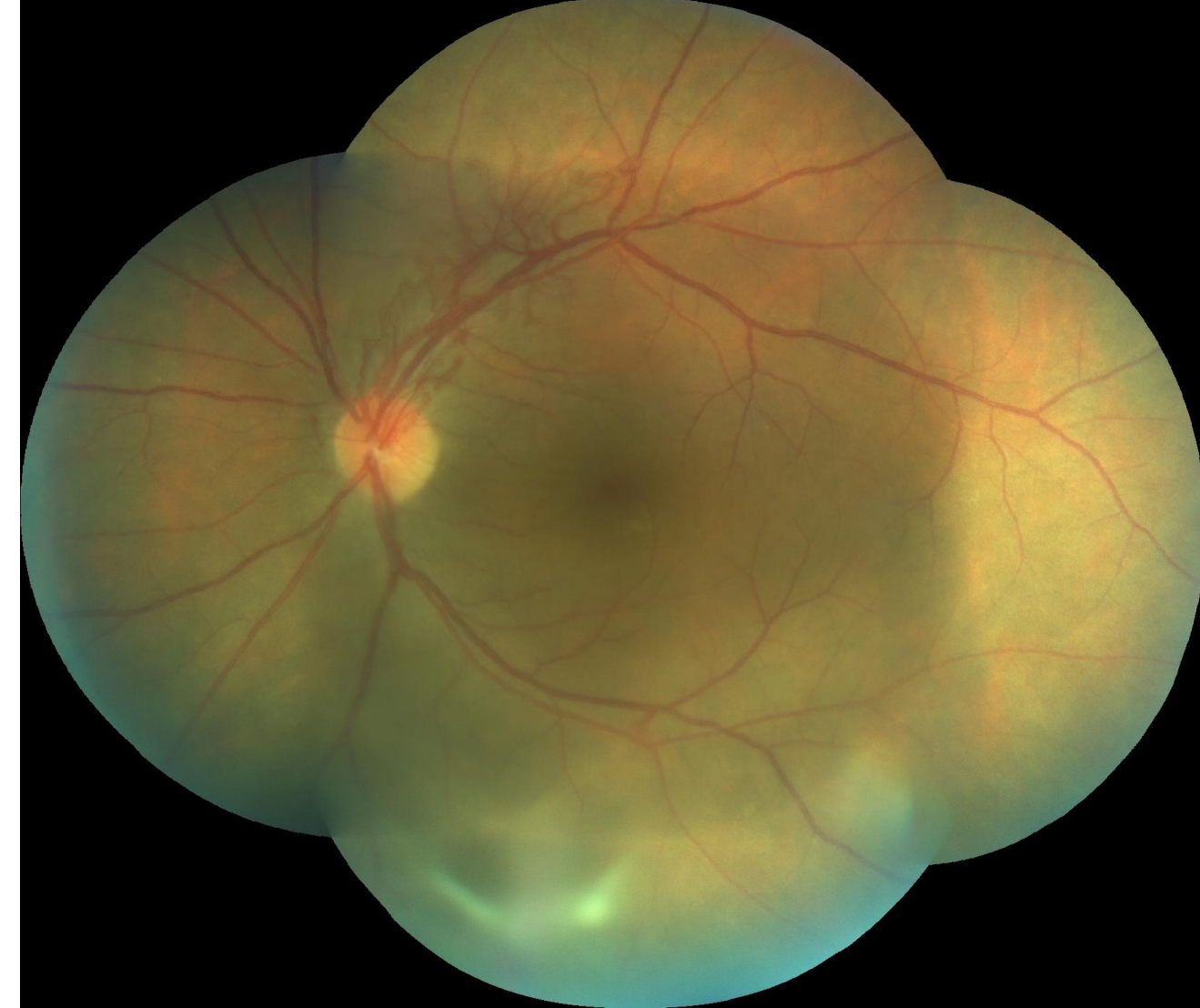
Sekel bulgular:

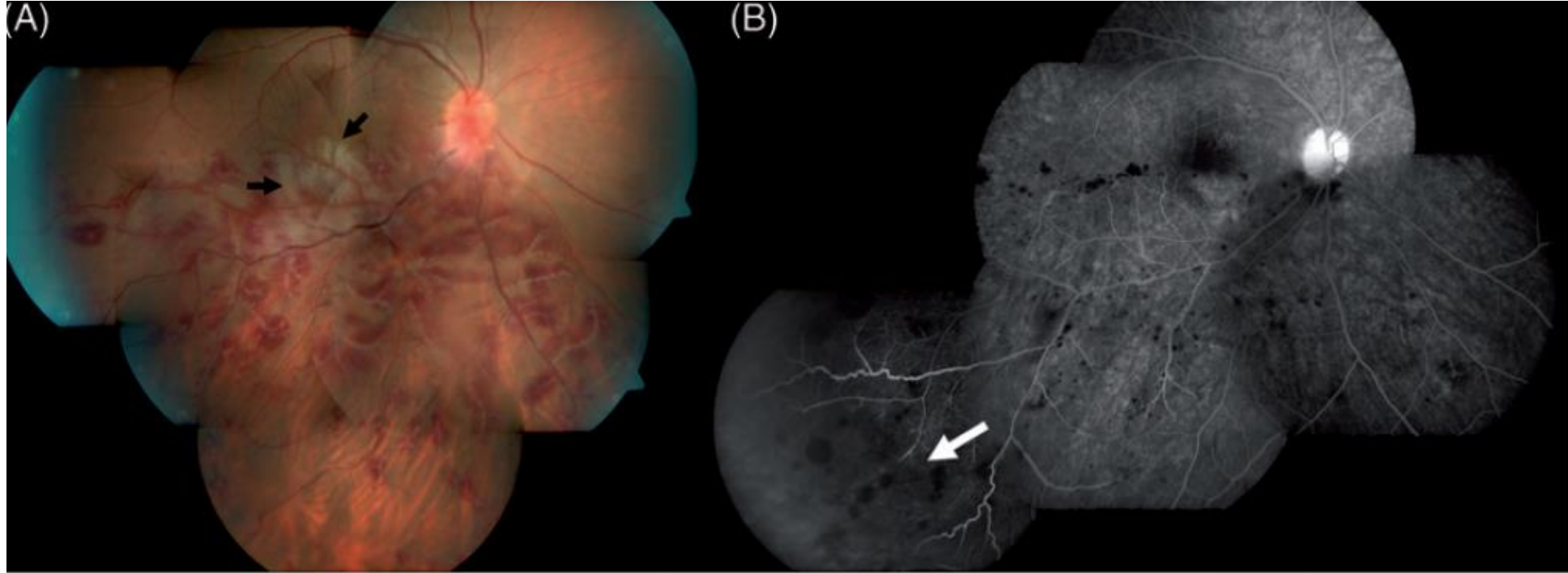
Vasküler kılıflanma,
Retinal atrofi,
Retinada pigmenter
değişiklikler,
Optik diskte soluklaşma-
atrofi

Son dönem bulgular:

Optik diskte
demyelinizasyon ve atrofi,
Hayalet damarlar,
Diffüz retinal atrofi-gliozis
Pigmenter retinal
değişiklikler

Optik disk neovaskülarizasyon (NVD)





- Frosted Anjitis
- Arteryel okluzyon
- İskemi

Review for Diagnostics of the Year:
Multimodal Imaging in Behçet Uveitis

Tugal Tutkun

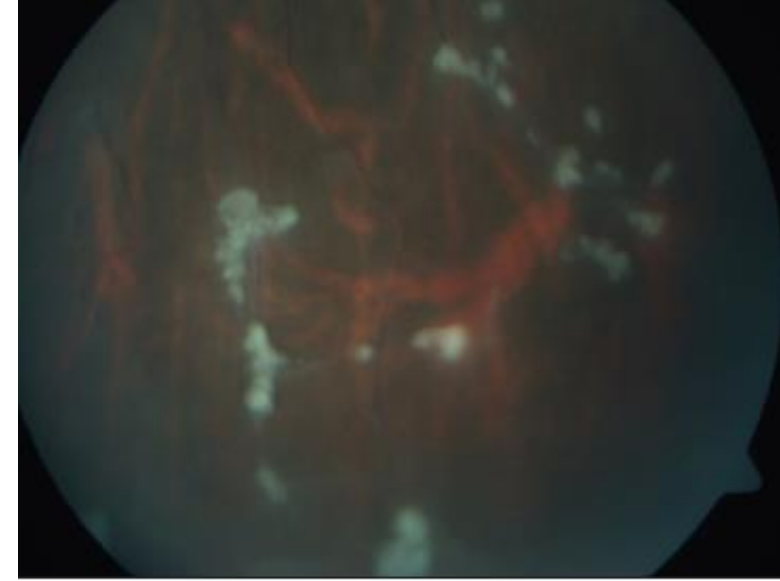
Terminal Behçet

- Optik atrofi
- Gliotik vaskuler kılıflanma
- Diffüz retinal atrofi
- Hayalet damarlar

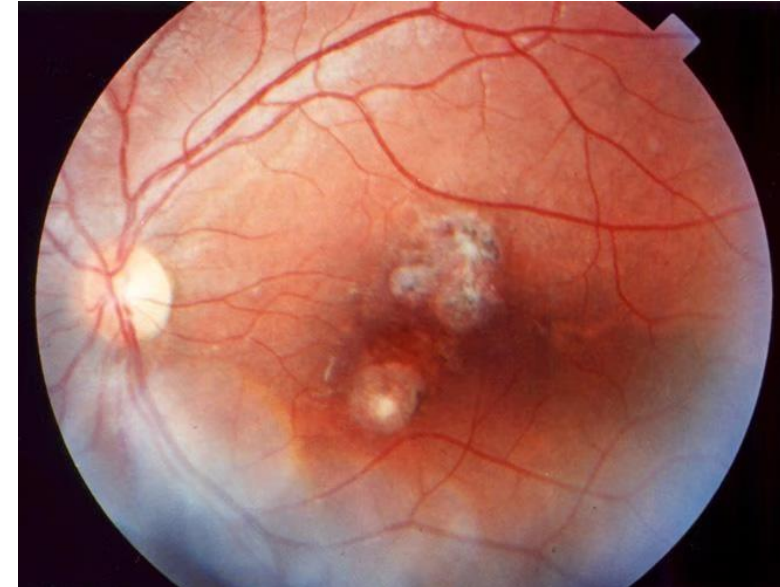


Ayırıcı Tanı

- **Multiple skleroz**
 - Sıklıkla granulomatöz, pars planit
 - Okluzif vaskulit nadir
 - Optik nörit daha sık
 - İnci tanesi yok, retinal infiltrat yok
- **Toksoplazma vaskülit**
 - Tek taraflı
 - Eski skar varlığı (pigmente)
 - Segmental arteriolit
 - Vitre bulanıklığı lezyon bölgesiyle sınırlı
- **Tbc**
 - Granulomatöz üveit
 - Serpiginöz benzeri koroidit
 - Koroidal granulom



Review of Pars Planitis ,Pinar Ozdal ve ark 2015



Toksoplazma peripapiller skar, Medscape

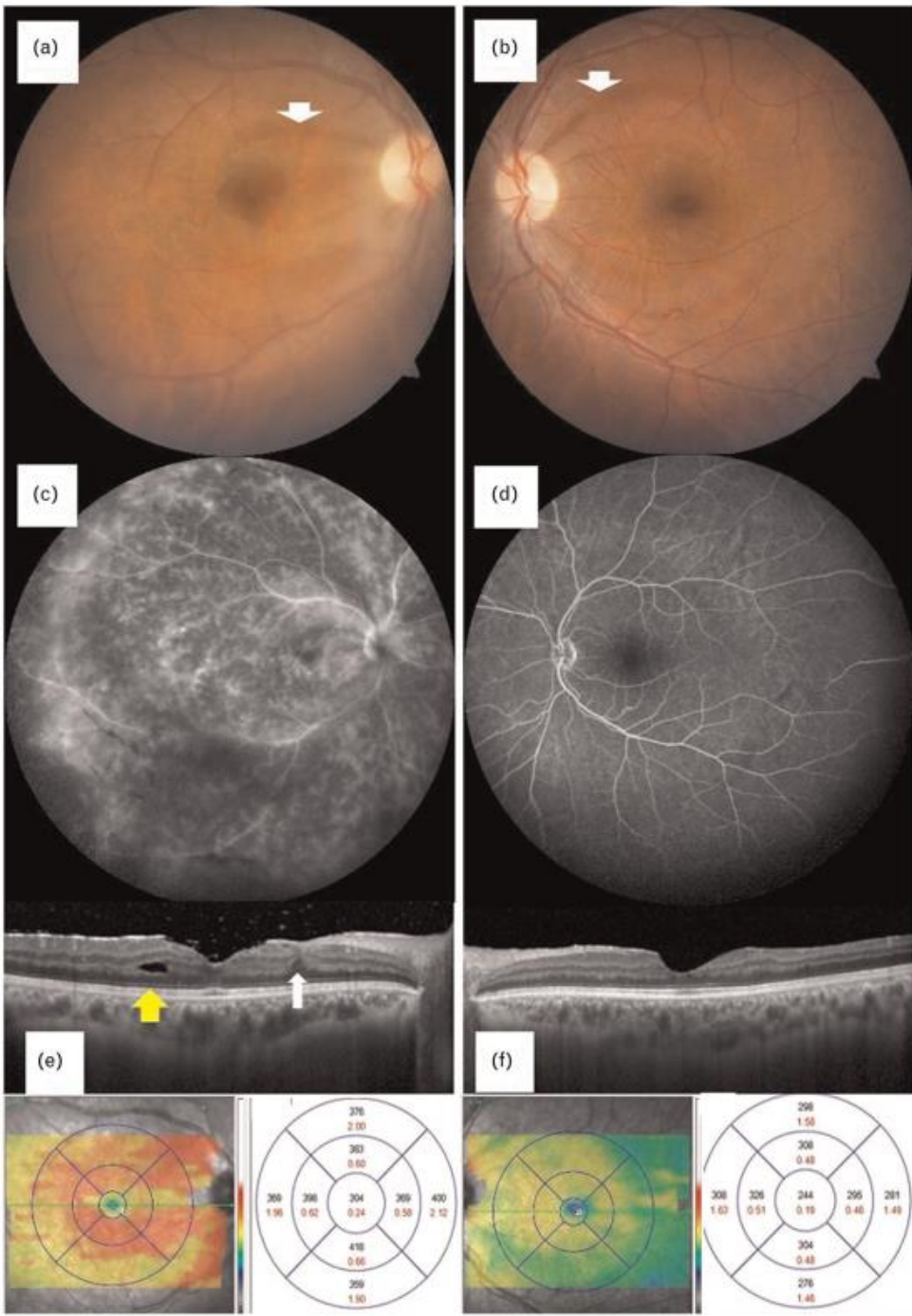
Behçet üveitinde görüntüleme

- Renkli fundus fotoğrafı
- İndosiyanin yeşili anjiyografi (ICGA)
- Floresen anjiyografi (FA)
- Optik koherans tomografi (OCT)
- OCT anjiyografi (OCT-A)

- Renkli fundus fotoğrafı multimodal fotoğrafın önemli bir bileşeni
 - Vitreus bulanıklığının ve aktif fundus lezyonlarının belgelenmesi için görüntüleme,
 - İnflamatuar bulguların gelişimi ve etkileri.
 - Retinal infiltrasyonların geçici ve gezici tekrarlayan doğasını belgeleyerek ayırıcı tanı
- İndosiyanin yeşili (ICG) anjiyografi,
 - Posterior tutulumu olan hastalarda koroidal vasküler değişiklikleri görselleştirir ve birkaç farklı anjiyografik görüntüyü ortaya çıkar.

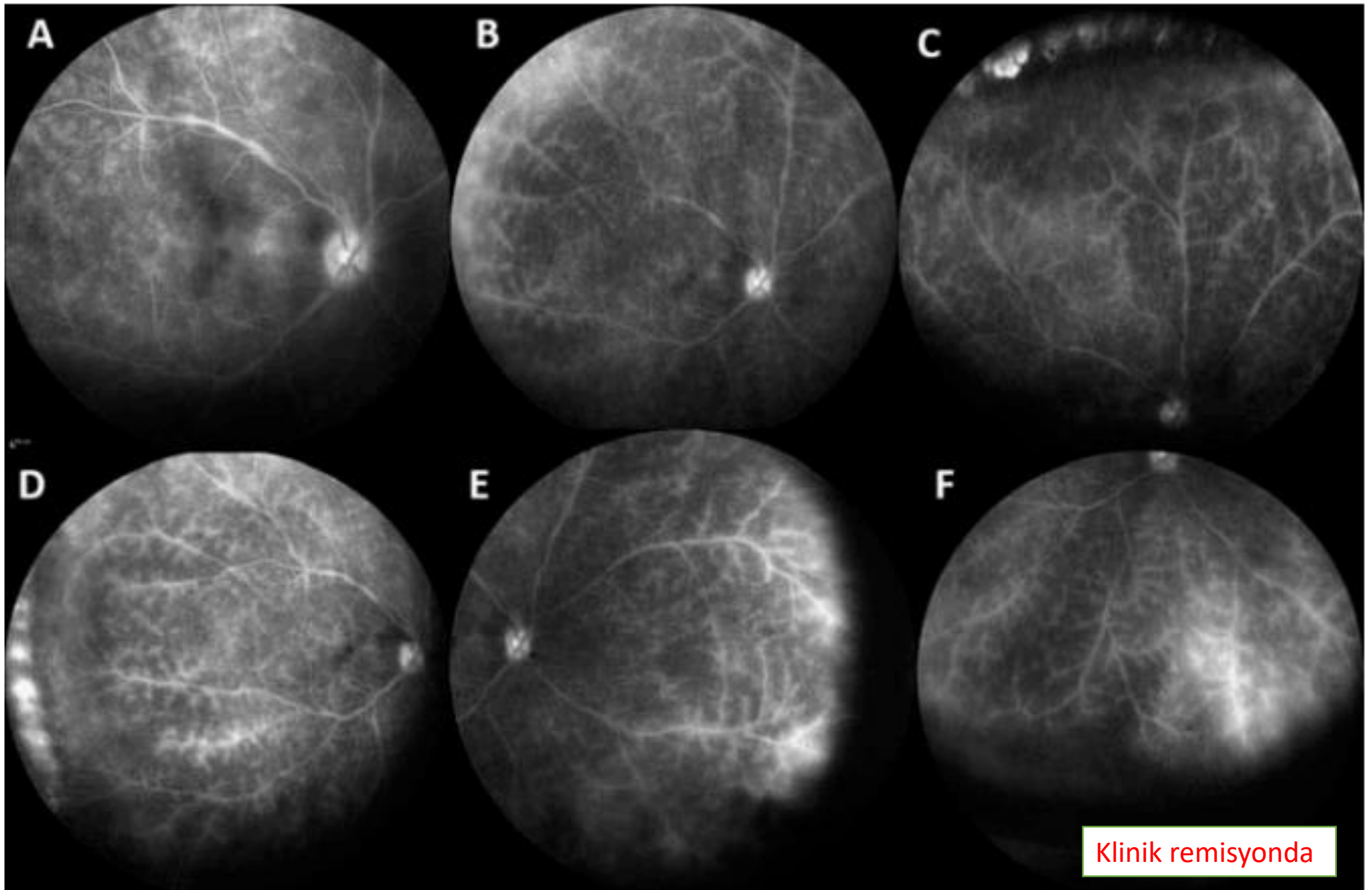
FFA

- Retina ve optik disk damar sistemini deęerlendirmek için yararlı bir araç
- Retinal vaskülitin oftalmoskopik belirtileri ortaya çıkmadan önce optik disk boyama ve periferik retinal kapiller sızıntıya ilişkin bulgular
- Retinal vaskülitin hem sızıntılı hem de okluziv yapısını saptamak ve izlemek için altın standart
- İnflamatuar aktivite belirtileri:
 - Retinal damarlarda kanlanma ve artan tortiozite,
 - Damar duvarlarının boyanması,
 - Büyük ve küçük retinal damarlardan sızıntı,
 - Optik diskin boyanması
 - Maküler ve retinal kılcal damarlardan sızıntı
 - Eğreli otu benzeri diffüz kılcal sızıntısı



Sağ gözünde inflamasyonu devam eden, sol gözünde remisyonu olan Behçet hastasının her iki gözünde multimodal görüntüleme.

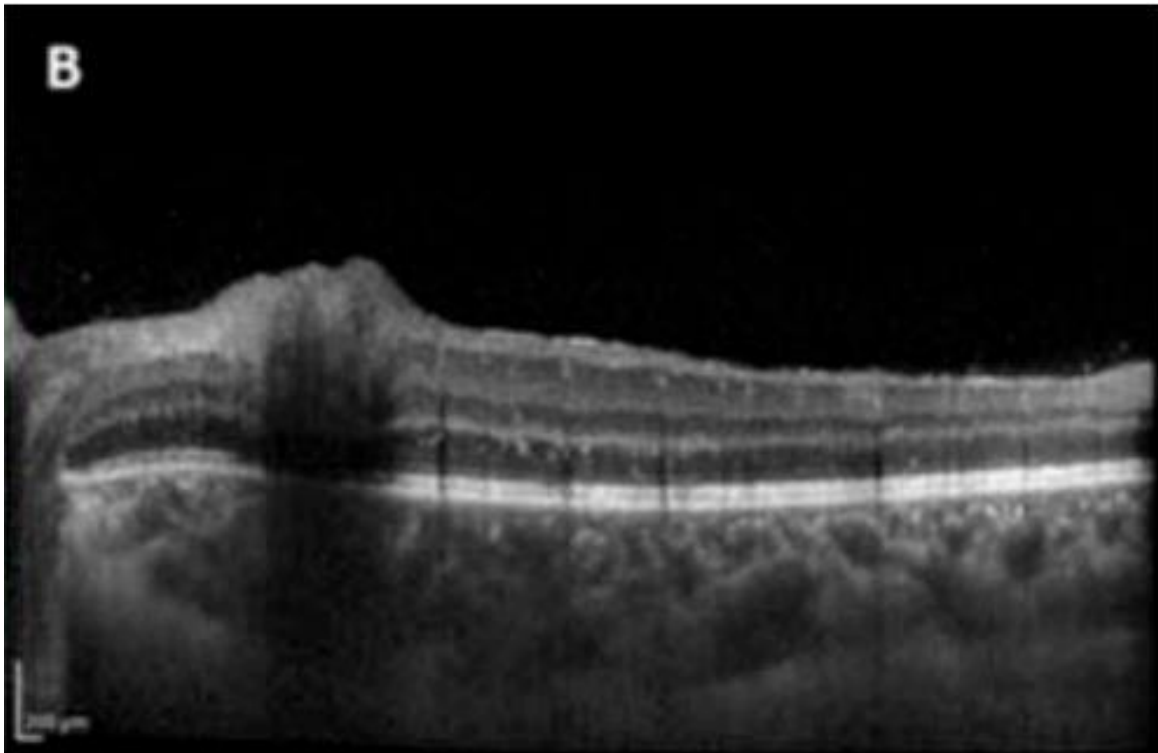
- Fundus fotoğrafında sağ gözde (a) hafif vitreus bulanıklığı ve hem sağ (a) hem de sol gözde (b) çoklu retinal sinir lifi tabakası defektleri
- Floresan anjiyografide sağ gözde (c) yaygın eğrelti otu benzeri retina kapiller sızıntısı ve kistoid makula ödemi görülüyor, sol gözde (d) sızıntı yok.
- OCT B-taramasında sağ gözde (e) intraretinal kist ve fokal retinal atrofin, yanı sıra arka vitreusta hiperreflektif noktalar ve sol göz hafif atrofik fovea(f).
- Alt satırdaki OCT haritaları: sağ gözde makula kalınlığında artış, sağda 304 mm ve sol gözde 244 mm merkezi makula kalınlığı



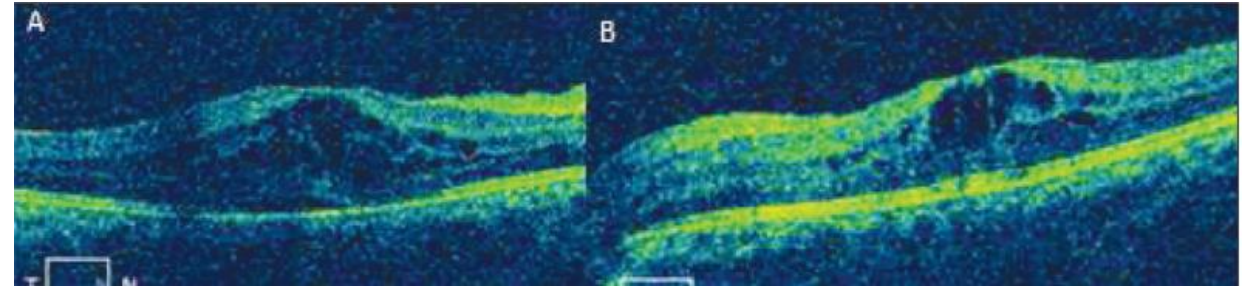
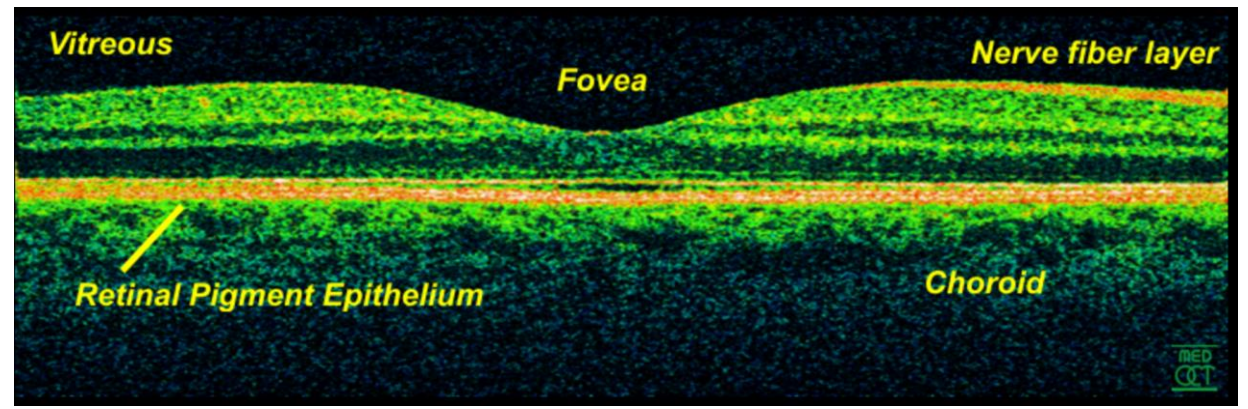
Klinik remisyonda

Optik koherens tomografi (OCT)

- Noninvazif
- Kistoid maküler ödemin (görmeyi tehdit eden en sık komplikasyon) niteliksel ve niceliksel olarak izlenmesinde
- Makuladaki dejeneratif değişiklikler,
- Maküla atrofisi,
- Epiretinal membran veya delik oluşumunun belirlenmesinde
- Retina kalınlığının kantitatif ölçümünü
- Maküla ödeminin farklı paternlerinin tanımlanması-Sıvının diffüz, kistoid ve subretinal olarak dağılımını göstermede üstün
- FFA ve OCT, üveitik maküla ödeminin tespiti ve takibi için birbirini tamamlayan iki tekniktir.
- FA'daki maküla sızıntısı ile OCT'deki maküler kalınlaşma arasında sadece orta derecede bir uyum



B. Retina katmanlarının kaybı ve lezyonun altında gölgelenme -akut
D. Retina sinir lifi tabakası kaybı-4 ay sonra

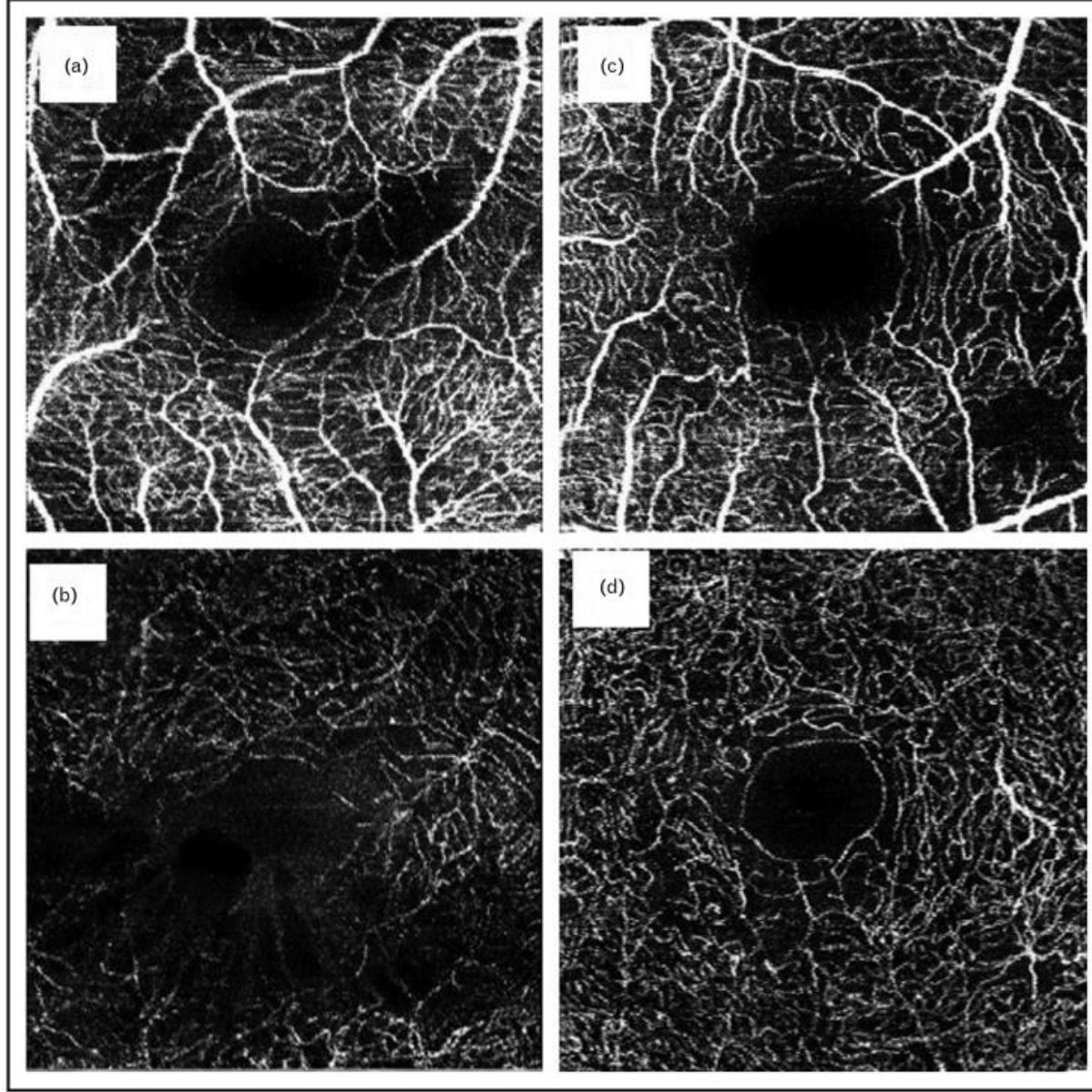


A, B makula ödemi

OCT-anjiyografi (OCT-A)

- Vasküler kan akımının tespitine dayanan,
- Kapiller damar seviyesinde retina ve koroid dolaşımını gösteren,
- Noninvaziv, boyasız,
- Yüksek çözünürlüklü bir görüntüleme yöntemi.
- Perfüzyon yokluğu, kapiller damar değişiklikleri ve neovaskülarizasyonların doğru bir şekilde görüntülenmesi.
- Behçet üveitli hastalarda daha geniş bir foveal avasküler bölge (FAZ) ve özellikle derin kapiller pleksusta azalmış damar yoğunluğu
- Vasküler sızıntı tespit edilemez.
- Görüş alanı sınırlı.
- OCT-A, Behçet üveitinin izlenmesinde FA'nın yerini alamaz.
- Behçet üveitinde yardımcı bir görüntüleme yöntemi olarak kullanım önerisi

OCT-anjiyografi



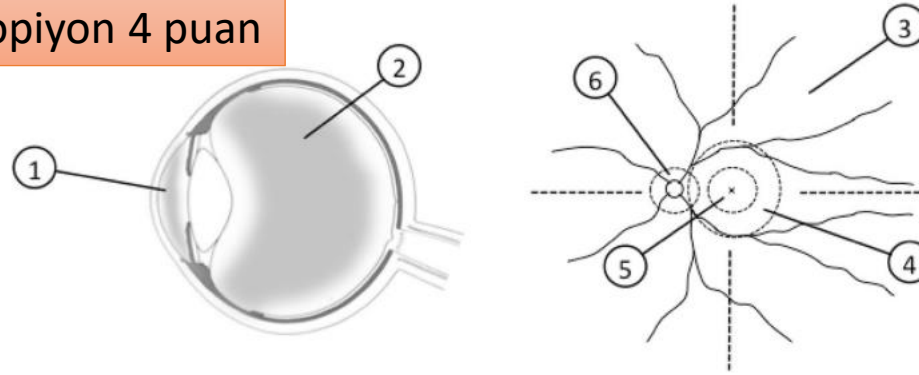
Hem sađ gözde (sırasıyla a ve b) hem de sol gözde (sırasıyla c ve d) yüzeysel ve derin foveal kapiller pleksusta azalma. Derin kapiller pleksusta sađda (b) sol göze (d) göre daha ciddi şekilde etkilenme

Japonya Oküler Behçet Hastalığı Araştırma Grubu, Behçet hastalığı oküler atak skoru (BOS24)

- Her bir gözdeki her bir üveit atağı için
- Ön kamara hücreleri, vitreus opasiteleri ve fundus lezyonlarının ölçümlerinden oluşan bir puanlama sistemi
- Hastalık aktivitesinin tekrarlanabilir objektif bir ölçüsü
- BOS24 skorları takipte üveit aktivasyonlarının şiddetini gösterse de, klinik sakin dönemlerde arka segment inflamasyonunun erken saptanması ve izlenmesinde FA altın standart

Eksuda, hemoroji, vaskülit

Hipopiyon 4 puan



Yeni inf dğlerin alan yüzdesine göre

1. Anterior chamber cells	0, 1, 2, 3, 4 point
2. Vitreous haze	0, 1, 2, 3, 4
3. Peripheral retina lesions	0, 2, 4, 6, 8
4. Posterior pole lesions	0, 2, 3, 4
5. Foveal lesions	0, 2
6. Optic disc lesions	0, 2
total 24 points	

- Behçet üveitinde görme keskinliğini öngörmeye floresan anjiyografi bulguları, BOS24 ile karşılaştırılmış.
 - BOS24 skoru ≥ 6 ,
 - Ciddi arka kutup kaçağı
 - Arteriyel daralma
 - Kötü görme prognozu ile anlamlı düzeyde ilişkili
- FFA ve BOS24 skorlama sistemi, görme bozukluğunu tahmin etmede faydalı olabilir.

Sonuç

- Göz tutulumu sıklık ve morbidite göz önüne alındığında, Behçet'in tartışmasız en ciddi belirtisi
- Görme aktivitesinin değerlendirilmesi çok önemlidir ve çoğunlukla gözün doğru muayenesine dayanır.
- Klinik belirti ve semptomlar arka kamara tutulumuyla ilişkilidir ve çeşitli görüntüleme yöntemleri değerlendirmeye yardımcı olabilir.
- FA, retina ve optik disk damar sistemini değerlendirmek için yararlı bir araçtır.
- OCT ile birlikte birbirini tamamlayıcı tetkiklerdir.
- OCT-A yeni bir görüntüleme tekniğidir ancak Behçet üveitinde hala geliştirilmeye ve standardizasyona ihtiyaç vardır.
- Behçet hastalarını bir uzmanla yakın işbirliği içinde tedavi etmek en iyisidir.

**29 EKİM
CUMHURİYET
BAYRAMIMIZ
KUTLU OLSUN**



**CUMHURİYETİN IŞIĞI
HIÇ SÖNMEZ!**