

Yüz Doksan Yedi Behçet Hastasının Klinik ve Demografik Özellikleri

Clinical and Demographic Characteristics of 197 Behçet Patients

Didem Dinçer Rota, Efsun Tanacan, Oğulcan İbiş, Özge Gündüz, Fatma Gülrü Erdoğan, Aysel Gürler

Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Amaç: Bu çalışmada Behçet hastalığı (BH) ile ilgili son on dört yıl içerisindeki verilerimizi (hastaların demografik, klinik özellikleri) paylaşmayı, ülkemizde yapılmış benzer araştırmaların sonuçları ile karşılaştırarak BH ile ilgili bilgilerimizi güncellemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2006-Ocak 2020 yılları arasında Ufuk Üniversitesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Polikliniği'ne başvuran ve Uluslararası BH Çalışma Grubu (UBÇG) kriterlerine göre BH tanısı konularak BH merkezimizde takip sistemine alınan 111'i kadın, 86'sı erkek toplam 197 hastanın klinik ve demografik özellikleri incelenerek yapılan retrospektif bir çalışmadır.

Bulgular: Çalışmaya 16-65 yaş arası 111 kadın ve 86 erkek hasta dahil edildi. Hastalardaki 10 erkek/kadın oranı 0,77 idi. Hastaların başvuru anındaki yaş ortalaması $37,38 \pm 13,91$, ortalama hastalık başlangıç yaşı $27,07 \pm 9,77$ olarak saptandı. Hastaların %100'ünde UBÇG kriterleri kullanıldığı için oral aft gözlemlendi. Aile öyküsü %20,8'inde pozitif. Genital ülser %71, eritema nodosum %43,6 ve papülopüstüler lezyonlar %54,3 hastada saptandı. Hastaların %42,6'sında paterji testi pozitif. Hastaların %38,8'inde göz, %21,3'ünde artiküler, %7,6'sında vasküler, %0,5'inde gastarointestinal ve %1,5'inde pulmoner tutulum saptandı.

Sonuç: BH erken tanı ve tedavi ile morbiditesi azaltılabilen ve mortalitesi önlenebilen multisistemik bir hastalıktır. Ülkemizde görülme sıklığının yüksek olması ve multidisipliner yaklaşım gerektiren bir hastalık olması nedeni ile hastalığı her yönü ile ele alacak deneyimli merkezlerin sayılarının artırılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Behçet Hastalığı, Klinik, Demografik Özellikler

Abstract

Objectives: We aimed to share our data on Behçet's disease (BD) collected in the last fourteen years (demographic and clinical characteristics of the patients) and to update our knowledge on BD by comparing it with the results of similar studies conducted in our country.

Materials and Methods: This is a retrospective study conducted by examining the clinical and demographic characteristics of a total 197 patients, including 111 females and 86 males, who were admitted to the Ufuk University Dermatology and Venereal Diseases Polyclinic between January 2006 and January 2020 and who were diagnosed with BD according to the International BD Study Group Criteria (IBSG) and taken into the follow-up system in our BD Center.

Results: One hundred eleven female and eighty-six male patients between the ages of 16 and 65 years were included in the study. The ratio of 10 men/women in patients was 0.77. The mean age of the patients at the time of presentation was 37.38 ± 13.91 years, and the mean age at onset of disease was 27.07 ± 9.77 years. Oral aphthae were observed in 100% of the patients because the IBSG criteria were used. Family history was positive in 20.8%. Genital ulcer was detected in 71%, erythema nodosum in 43.6% and papulopustular lesions in 54.3%. Pathergy test was positive in 42.6% of the patients. Eye involvement was detected in 38.8% of the patients, articular in 21.3%, vascular in 7.6%, gastrointestinal in 0.5% and pulmonary in 1.5%.

Conclusion: BD is a multisystemic disease, morbidity of which can be reduced and mortality of which can be prevented with early diagnosis and treatment. Due to the high prevalence in our country and the fact that it is a disease that requires a multidisciplinary approach, the number of experienced centers that will deal with the disease in every aspect should be increased.

Key Words: Behçet's Disease, Clinic, Demographic Features

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Didem Dinçer Rota,
Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 532 727 33 86 E-posta: dincer_didem@hotmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-3772-6943

Geliş Tarihi/Received: 04.01.2021 Kabul Tarihi/Accepted: 01.02.2021

©Telif Hakkı 2021 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.
Yayınlanan tüm içerik CC BY-NC-ND lisansı altındadır.



Giriş

Behçet hastalığı (BH) ilk kez 1937 yılında Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanmış olan tekrarlayan aftöz stomatit, genital ülser ve üveit ile karakterize enflamatuvar bir hastalıktır. İlerleyen yıllarda hastalığın birçok farklı organ sistemini tutabilen, kronik, alevlenmeler ve remisyonlarla seyreden multisistemik enflamatuvar bir hastalık olduğu ortaya koyulmuştur (1-4).

Hastalığın prevalansının en yüksek olduğu ülke Türkiye olup 20-421/100,000 olarak bildirilmiştir (3-9). Tablo 1'de Türkiye'de BH'nin prevalansına yönelik çalışmalar gösterilmiştir.

Tanı yaşı sıklıkla 20-40'lı yaşlar arasında olup yaşam kalitesini büyük ölçüde etkilemesi, morbidite ve mortalite ile sonuçlanabilmesinden ötürü önemli bir sağlık sorunudur. Tanı ve takipler sırasında istenen tetkiklerin, yapılan tedavilerin de ekonomik maliyetinin yüksek olması ayrı bir problem olarak karşımıza çıkmaktadır.

Bu çalışmamızda; ülkemiz için ayrı bir öneme sahip olan BH ile ilgili son on dört yıl içerisindeki verilerimizi (hastaların demografik, klinik özellikleri) paylaşmayı ve ülkemizde yapılmış benzer araştırmaların sonuçları ile karşılaştırarak BH ile ilgili bilgilerimizi güncellemeyi uygun bulduk.

Gereç ve Yöntem

Bu çalışma için girişimsel olmayan ilaç dışı klinik araştırmalar etik kurul onayı Ankara Şehir Hastanesi Etik Kurulu'ndan alınmıştır (Onay no: E1-20-699).

Çalışmamız Ocak 2006-Ocak 2020 yılları arasında Ufuk Üniversitesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Polikliniği'ne başvuran ve BH merkezimizde takip sistemine alınan 197 hastanın verileri incelenerek yapılmıştır. Hastalar 16-65 yaş aralığında 1990 yılı Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu (UBÇG) kriterlerine göre BH tanısı konmuş kişilerden oluşmaktadır (10). Hastalara ait bilgiler her hastanın kendine ait olan BH takip formundan ve hastane laboratuvar otomasyon sisteminden faydalanarak geriye dönük olarak incelendi. Hastaların doğum tarihleri, ilk tanı yaşları, başvuru yaşları, hastalık süreleri, başlangıç bulguları, klinik bulguları (oral aft, genital ülser, papülopüstüller lezyon, eritema nodozum, tromboflebit, paterji test sonuçları), aile öyküleri ve sistemik tutulumları kaydedildi.

Paterji testi; sistemik tedavi almayan hastalara 20 gauge iğne ile üçlü aşamalı (intradermal, intramusküler, intravenöz) uygulandıktan 24 ve 48 saat sonra değerlendirildi: İki mm'den büyük papül veya püstül varlığı pozitif olarak kabul edildi.

Sistemik organ tutulumları [göz, artiküler, santral sinir sistemi (SSS), pulmoner, gastrointestinal sistem ve vasküler sistem] ilgili kliniklere istenen konsültasyonlar sonucunda branşın uzmanı

olan doktorlar tarafından tanı konularak saptandı. Sistemik tutulumların ortaya koyulması sırasında;

- Göz tutulumu; hastalarda iridosiklit bulgularının saptanması anterior üveit; retinit, vitrit, koroidit ve vaskülit bulgularının görülmesi ise posterior üveit olarak değerlendirildi.

- Eklem tutulumu; artraljisi, eklem çevresinde eritemi veya ödemi olan hastalar romatoloji anabilim dalınca direkt grafi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile değerlendirildi.

- SSS tutulumu; baş ağrısı ve/veya baş dönmesi, denge ve konuşma bozukluğu yakınması olan hastalar nöroloji anabilim dalınca MRG tetkiki ile değerlendirildi.

- Pulmoner tutulumu; akciğer grafisi ve hemoptizi varlığında istenen akciğer tomografisi ile göğüs hastalıkları anabilim dalı tarafından değerlendirildi.

- Gastrointestinal sistem tutulumu; karın ağrısı ve ishali olan hastalar kolonoskopi ve gerekli görülen durumlarda alınmış olan biyopsi sonucunda gastroenteroloji anabilim dalınca değerlendirildi.

- Vasküler tutulum; doppler ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi (BT) veya BT anjiyo ile kalp damar cerrahisi anabilim dalınca değerlendirildi.

- Hastanın muayenesi sırasında aynı anda iki ve üzeri farklı dermatolojik bulgunun bulunması veya aynı anda iki sisteme ait klinik bulgunun olması hastalık aktivasyonu olarak değerlendirildi.

İstatistiksel Analiz

Hastalara ait tüm veriler SPSS.22 (IBM SPSS Statistics for Windows, Version 22.0 Armonk, NY: IBM Corp.) ile değerlendirildi. P<0,05 değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi. Kategorik değişkenlerin gruplar arasındaki fark ki-kare testi ile karşılaştırıldı.

Bulgular

Çalışmaya 16-65 yaş arası 111 kadın, 86 erkek hasta dahil edildi. Hastalardaki erkek/kadın oranı 0,77 idi. Hastaların başvuru anındaki yaş ortalaması 37,38±13,91, hastalık başlangıç yaşı ortalaması (tanı kriterlerinin tamamlandığı yaş) 27,07±9,77 olarak saptandı. Hastalık süresi ortalaması 10,31±4,65 olarak saptandı. Aile öyküsü birinci ve ikinci derece yakınları dahil olmak üzere 41 hastada (%20,8) pozitif. Hastaların demografik özellikleri Tablo 2'de gösterildi.

Hastaların ilk başvuruları sırasında 122'sinde (%61,9) aktif BH vardı. Hastaların %100'ünde UBÇG kriterleri kullanıldığı için oral aft gözlemlendi. Aftların en sık dudak (n=181, %92) takiben dil (n=179, %91) ve yanak (n=171, %87) mukozasında yerleştiği saptandı. En sık minör aft (n=171, %87) gözlemlendi. Hastaların %53

(n=104)'de minör aftlara majör aftların da eşlik ettiği gözlemlendi. Yüz yetmiş yedi (%90) hastada oral aftlara bağlı sübjektif ağrı yakınması vardı. Genital ülser aktif BH olan hastaların %73,8, inaktif BH olanların %66,2'sinde toplam 139 (%71, 88K, 51E) hastada saptandı. Kadınlarda görülme sıklığı erkeklerde görülme sıklığından anlamlı derecede farklıydı (p=0,04). Genital ülselerin kadınlarda en sık labium majusta (60/111), erkeklerde ise skrotumda (55/86) yerleştiği görüldü. Eritema nodozum %43,6 (n=86, 56K, 30E) hastada saptandı. Eritema nodozum görülme sıklığı kadınlarda erkeklerden anlamlı derecede yüksekti (p=0,29). Papülopüstüler lezyonlar %54,3 (n=107, 55K, 52E) hastada saptandı. Papülopüstüler lezyonların görülme sıklığı açısından iki cinsiyet arasında fark saptanmadı (p=0,127). Hastaların %42,6'sında (n=84, 44K, 40E) paterji testi pozitif. Paterji testleri pozitifliği açısından iki cinsiyet arasında herhangi bir fark saptanmadı (p=0,333).

Hastaların %38,8'inde (n=77, 35K, 42E) göz tutulumu vardı. Göz tutulumu erkeklerde kadınlardan anlamlı derecede yüksek saptandı (p=0,14). Artiküler tutulum hastaların %21,3'ünde (n=42, 24K, 18E) vardı. Artiküler tutulum açısından iki cinsiyet arasında fark saptanmadı (p=1). On beş (%7,6) hastada vasküler tutulum [%4 (n=8, E) tromboflebit, %1,5 (n=3, E) vena kava inferior, %0,5 (n=1, E) vena kava superior, %1,5 (n=3, 1E, 2K) hastada derin ven trombozu] saptandı. Nörolojik tutulum hastaların %3,5'inde (n=7, 5E, 2K) saptandı, gastrointestinal tutulum hastaların %0,5'inde (1E), pulmoner tutulum ise hastaların %1,5'inde (1E, 2K) saptandı. Hastaların klinik özellikler ve sistemik bulguların görülme sıklığı Tablo 3'te özetlendi.

Tartışma

BH, oluşumunda çevresel, genetik ve immünolojik faktörlerin yer aldığı sistemik bir vaskülit olup halen etiopatogenezinde aydınlatılması gereken pek çok nokta bulunmaktadır (4). Gerek yurt içi gerekse yurt dışı birçok çalışmada erkeklerde kadınlardan biraz daha sık gözlemlendiği rapor edilmiştir (1-3,11-13). Kadın hasta sayısının erkek hasta sayısından daha yüksek oranda olduğuna veya birbirlerine eşit olduğuna dair bildirilmiş çalışmalar da vardır (14-16). Çalışmamızda BH merkezimizde takipli kadın hasta sayısı erkek hasta sayısından fazlaydı ve erkek/kadın oranı 0,77 olarak saptandı.

Hastalığının en sık tanı aldığı yaşlar 20-40'lı yaşlardır (1,16). Daha az sıklıkla da olsa genç veya ileri yaşlarda da başlayan BH görülebilir. Genelde yaş ilerledikçe hastalık aktivitesi de azalmaktadır. Çalışmamızda hastaların ilk tanı aldıkları yaşlarının ortalaması 27,07± 9,77 olarak saptandı.

Aile öyküsü pozitifliği erken başlangıçlı juvenil olgularda daha sık gözlenmekte olup Türkiye'den yapılan çalışmalarda %3,9 [Ceylan Kalın ve ark. (17)] ile %47 [Borlu ve ark. (18)] arasında değişen yüzdeler bildirilmiştir. Ceylan Kalın ve ark.'nın (17) çalışmasında aile öyküsü pozitifliğinin düşük yüzde de olması sadece birinci dereceden olan akrabaların pozitif kabul edilmesinden kaynaklanıyor olabilir. Borlu ve ark.'daki (18) yüzdenin yüksek olması ise çalışmaya katılan hasta sayısının sadece 17 hasta ile sınırlı olmasında kaynaklanıyor olabilir. Çalışmamızda ise hem birinci hem de ikinci dereceden

Tablo 1: Türkiye'de Behçet Hastalığı'nın prevalansına yönelik yapılan çalışmalar

Yıl	Yazar ve ark.	Yer	Taranan nüfus	Taranan nüfus yaş	Tanı kriteri	Behçet hasta sayısı	Prevalans 1/100.000
1981	Demirhindi ve ark. (5)	İstanbul, Silivri	4,960	>10 yaş	O'Duffy	4	80
1988	Yurdakul ve ark. (6)	Ordu, Çamaş	5,131	≥10 yaş	O'Duffy	19	370
2002	Idil ve ark. (7)	Ankara, Park	17.256	>10 yaş	UBÇG	16	110
2003	Azizlerli ve ark. (3)	İstanbul	23.986	>12 yaş	UBÇG	101	420
2004	Cakir ve ark. (8)	Edirne, Havsa	4,861	≥10 yaş	UBÇG	1	20
2015	Çölgeçen ve ark. (9)	Kayseri ve ilçeleri	5,213	>10 yaş	UBÇG	9	172

UBÇG: Uluslararası Behçet Hastalığı Çalışma Grubu

Tablo 2: Behçet hastalarının demografik özellikleri

Toplam hasta sayısı	197
Erkek	86
Kadın	111
Erkek/kadın	0,77
Başvuru anındaki yaş ortalaması	37,38±13,91
İlk tanı yaşı ortalaması	27,07±9,77
Hastalık süresi	10,31±4,65
Aile öyküsü	%20,8

akrabalarında BH olanlar aile öyküsü pozitif kabul edilmiştir (n=41, %20,8). Tablo 4'te Türkiye'de yapılan çalışmalardaki demografik özellikler gösterilmiştir.

BH'nin patognomonik bir laboratuvar bulgusu olmadığı için hastalık içerisinde sık görülen deri ve mukoza bulguları, erken tanı koyulmasını, erken tedavi başlanarak gelişebilecek komplikasyonların önüne geçilmesini sağlamaktadır (22). Oral aft en sık görülen olmazsa olmaz mukokutanöz bulgu olup

çalışmamız da dahil birçok yayında UBÇG'nin tanı kriterleri kullanıldığı için görülme sıklığı %100 olarak saptanmıştır (19,23). İlk bulgu olarak karşımıza çıkma sıklığı ise %70-90 arasında değişmektedir (1,14,22). Sıklıkla keratinize olmayan mukoza bölgelerinde ortaya çıkarlar. Dudaklar, bukkal mukoza, dil, daha nadir olarak yumuşak damakta lokalize olurlar. Keratinize oral mukoza, sert damak, gingiva, tonsiller ve farinkste de görülme olasılıkları vardır (22,24). Çalışmamızda da literatürle uyumlu

Tablo 3: Behçet hastalarındaki klinik özellikler ve sistemik bulguların görülme sıklığı

	n (Kadın, erkek)	%	p (x2)
Oral ülser	197 (111, 86)	100	-
Genital ülser	139 (88, 51)	71	0,004
Eritema nodozum	86 (56, 30)	43,6	0,029
Papülopüstüler lezyonlar	107 (55, 52)	54,3	0,127
Paterji testi pozitifliği	84 (44, 40)	42,6	0,333
Göz tutulumu	77 (35, 42)	38,8	0,014
Artiküler tutulum	42 (24, 18)	21,5	1
Vasküler tutulum	15 (2, 13)	7,6	-
Nörolojik tutulum	7 (2, 5)	3,5	-
Pulmoner tutulum	3 (2, 1)	1,5	-
Gastrointestinal tutulum	1 (0, 1)	0,5	-

p (x²): Ki-kare testi, istatistiksel olarak kadın-erkek cinsiyetin klinik bulgularının görülme sıklığı açısından fark olup olmadığı karşılaştırıldı

Tablo 4: Türkiye'de yapılan Behçet Hastalığı çalışmalarındaki demografik özellikler

Yayın yılı	Yazar ve ark.	Yıl aralığı	Hasta sayısı	Cinsiyet	Ortalama yaş	Ortalama başlangıç yaşı	Aile öyküsü
1997	Gürler ve ark. (1)	1976-1997	2,147	E/K: 1,03 1093E, 1054K	38,3	25,6	7,3*
2003	Türsen ve ark. (2)	1976-1998	2,313	E/K: 1,03 1138E, 1095K	38,02	-	14,9**
2003	Azizlerli ve ark. (3)	-	101	E/K: 1,06 52E, 49K	38,32±11,95	-	9,9
2007	Alpsoy ve ark. (11)	-	661	E/K: 1,1 349E, 312K	37,05±11,1	29	11,6
2008	Uslu ve ark. (13)	1997-2008	67	E/K: 1,48 40E, 27K	35,7±10,5	27,1±9,3	-
2014	Balta ve ark. (15)	-	521	E/K: 0,8 234E, 287K	30,39±9,01	26,20±8,50	21,9
2014	Karabacak ve ark. (19)	2001-2012	182	-	24,71±5,53	20,59±4,55	-
2014	Sula ve ark. (20)	2005-2009	132	-	32,4±9,4	27,25±8,48E 24,22±9,17K	-
2015	Uğurlu ve ark. (21)	-	368	E/K: 1,15 197E, 171K	41,11±10,9	29	15,6
2015	Gündüz ve ark. (14)	2006-2014	114	E/K: 0,7 48 E, 66K	37,5±12,8	26	13
2019	Ceylan Kalın ve ark. (17)	1995-2014	840	E/K: 1,23 464E, 376K	30,48±0,22	25,64±9,25	3,9
Behçet Hastalığı merkezimize kayıtlı		2006-2020	197	E/K: 0,77 86E, 111K	37,38±3,91	27,07±9,77	20,8**

*Birinci dereceden akrabalarda aile öyküsü pozitif

**Birinci ve ikinci dereceden akrabalarda aile öyküsü pozitif

olarak en sık görüldüğü lokalizasyon olarak dudak saptanmıştır. %80-85 oranında en sık minör aftlar görülür (22). Çalışmamızda da en sık minör aft görülmekle birlikte minör - majör aft birlikteliği de %53 gibi yüksek oranında saptandı.

Ülkemizde genital ülser görülme sıklığı ise %70-94 arasında değişmekte olup oral ülserlerle klinik olarak benzer özellikte olup daha az tekrarlama, daha derin olma ve skar bırakma özellikleri mevcuttur (1,2,20-22,24). Kadınlarda erkeklerden daha derin ülser yapma özelliği olup vulvada defektler, rektum, mesane veya üretrada fistüllere neden olabilir (1,2,22). Erkeklerde en sık skrotumda yerleşir. Perianal bölge ve penis lokalizasyonunda ise daha nadir görülür. Kadınlarda ise sıklıkla labium majus ve minusta yerleşirler. Bizim çalışmamızda da hastaların %71'inde genital ülser mevcuttu. Genital ülserlerin kadınlarda görülme sıklığı erkeklerden anlamlı derecede yüksek saptandı. Yerleşim yerleri literatürlerle uyumlu olarak kadınlarda en sık labium majusta (60/111), erkeklerde ise skrotumda (55/86) yerleşime sahipti.

Diğer mukokutanöz bulgulardan eritema nodozum benzeri lezyonlar hastaların yaklaşık yarısında (%15-78) gözlenen bir belirtidir. Kadınlarda erkeklerden daha sık gözlenir. En sık alt ekstremitelerde görülmekle birlikte, gluteal bölge, üst ekstremiteler, yüz boyun diğer vücut bölgelerine de görülebilir (22,25). Çalışmamızda da hastalarımızın %43,6 eritema nodozum gözlenmiş olup kadın hastalarda anlamlı derecede daha yüksek saptandı (p=0,029).

Yüzeysel tromboflebit hastaların %10-20'sinde izlenen vasküler tutulum olup genelde alt ekstremitelerde ven trasesi boyunca lineer uzanan eritemli, ağrılı bir endurasyon şeklinde izlenir. Erkeklerde kadınlardan daha sık gözlenir (22,25). Çalışmamızda da tromboflebit hikayesi olan hastaların hepsi (n=8, %4) erkek hasta olarak saptandı.

Paterji reaksiyonu Türkiye, Japonya ve Doğu Akdeniz ülkelerinde yüksek oranda pozitiflik gösteren tanıda yardımcı bir testtir. Ülkemizden yapılan çalışmalarda paterji reaksiyonunun pozitifliği %37,8 ile %94 arasında değişmektedir (11,26-28). Yüzdelerin birbirinden oldukça farklı olması testte halen standart bir uygulamanın olmaması ile açıklanabilir. İntradermal ve üç aşamalı paterji testinin sensitivitesinin daha hassas sonuç verdiği ortaya koyulmuştur (27,28). Merkezimizde de benzer şekilde paterji uygulaması yapılmakta olup paterji reaksiyonu pozitifliği %42,6 olarak saptanmıştır. Ülkemizden bildirilen çalışmalardaki mukokutanöz bulguların görülme sıklıkları Tablo 5'te verilmiştir.

Göz, BH seyrinde en sık tutulan organ olup, göz tutulumu önemli bir morbidite nedenidir. Karakteristik özelliği hareketli bir hipopiyon üveiti olup, vitrit veya posterior üveit (retinal vaskülit) ve hatta panüveit adı verilen tüm gözü tutabilen bir enflamasyon gelişebilir. Erkeklerde daha çok arka segmenti tutmaya meyillidir. Komplikasyonlar ve görsel prognoz erkeklerde daha kötüdür (29). Erken tanı ve tedavi prognozu açısından çok önemlidir. Prevalansı tanı kriterlerine ve etnik gruba göre değişkenlik göstermekte olup Türkiye'de görülme sıklığı ise %21,5 ile %52,7 arasındadır. Çalışmamızda erkek/kadın oranı: 1,2 olup hastaların %38,8'de göz tutulumu gözlemlendi.

BH'nin artiküler tutulumu artrit ya da artralji şeklinde görülür. En sık tutulan eklem dizdir. Daha sonra sıklık sırasıyla ayak bilekleri, el bilekleri, dirsekler ve eller tutulur. Kalça ve omuz tutulumu nadirdir. Atakların tutulum şekli çoğunlukla monoartikülerdir (30,31). Artrit dışında BH'de entezit, myozit, osteonekroz ve fibromyalji de görülebilir (30). Artiküler tutulumun görülme yüzdesi Türkiye'den yapılan çalışmalarda %5,2-60,1 arasında değişmektedir (15,21). Görülme sıklığının %5,2 gibi düşük yüzde de olması Balta ve ark.'nın (15) çalışmada artraljiyi başka hastalıklarda da görülebilecek bir bulgu sayarak artiküler tutulum içerisinde dahil etmemelerinden ötürü olabilir.

Tablo 5: Ülkemizde Behçet Hastalığı'nda mukokutanöz bulguların görülme sıklıkları

Yayın yılı	Yazar ve ark.	Hasta sayısı	Oral aft (%)	Genital ülser (%)	Eritema nodozum (%)	Papülo-püstüler lezyon (%)	Tromboflebit (%)	Paterji pozitifliği (%)
1984	Yazici ve ark. (26)	297	100	86,8	55,8	81,8	-	94
1997	Gürler ve ark. (1)	2147	100	88,2	47,6	54,2	10,6	56,8
2003	Tursen ve ark. (2)	2313	100	88,1	47,6	54	10,6	56,1
2003	Azizlerli ve ark. (3)	101	100	70,2	36,6	39,6	-	69,3
2007	Alpsoy ve ark. (11)	661	100	85,3	44,2	55,4	10,7	37,8
2008	Uslu ve ark. (13)	67	100	97	38,8	72,3	9,1	50,8
2014	Balta ve ark. (15)	521	100	87,1	38,2	61	11,2	47
2014	Karabacak ve ark. (19)	182	100	86,8	16,5	68,7	-	57,3
2014	Sula ve ark. (20)	132	100	94	43,2	76,7	6,8	75
2015	Ugurlu ve ark. (21)	368	100	89,4	44,3	75	-	40,8
2015	Gündüz ve ark. (14)	114	100	73	31	52	-	39
	Behçet Hastalığı merkezimize kayıtlı	197	100	71	43,6	54,3	4	42,6

Çalışmamızda ise hastaların %1,3'ünde artiküler tutulum mevcut olup erkek/kadın oranı 0,75 olarak saptandı.

Vasküler tutulum önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olup ülkemizde görülme sıklığı %5-43 arasında değişmektedir (14). Görülme sıklığı Romanya ve Lübnan gibi ülkelerde ise %50, %40'lara varmaktadır (12). Venöz tutulum arteriyel tutulumdan daha sık görülmekte olup en sık görülen vasküler tutulum şekli deri bulguları içerisinde de bahsedilen yüzeysel tromboflebittir. Vasküler tutulum erkeklerde kadınlardan daha sık ve daha şiddetli olarak gözlenmektedir (12,13). Çalışmamızda da literatürler ile uyumlu olarak erkeklerde vasküler tutulum daha sık gözlemlenmiştir. Tromboflebit öyküsü olan hastanın hepsi (n=8, %4) erkekti. Erkeklerde vena kava superior (n=1), vena kava inferior (n=1) gibi büyük venlerin tutulumu da gözlemlendi. Vasküler tutulum olan 2 kadın hastada ise derin ven trombozu saptandı.

Nöro-Behçet nadir fakat morbidite ve mortalite yönünden önemli bir bulgudur (12). Türkiye'den çalışmalarda görülme sıklığı en düşük %2,2, en yüksek %7,1 olarak bildirilmiştir (1,19). Karabacak ve ark. (19) çalışmasında %7,1'lik görülme sıklığı çalışmalarının sadece erkek hastalar üzerinde yapılması ve tüm Türkiye'den gelen askerlik çağındaki genç popülasyonu yansıması nedeni ile olabilir. Çalışmamızda ise hastaların %3,5'te nöro-Behçet olup erkek/kadın oranı 2,5 olarak saptandı.

Klasik olarak gastrointestinal tutulum bulguları ülserden kaynaklanmakta olup özofagustan rektuma kadar sindirim sisteminin her bölgesinde ülser görülebilir. En sık ileoçekal tutulum söz konusudur. Klinik bulgular abdominal ağrıdan kronik diyare, hematokezyaya kadar değişebilir (12). Türkiye'de görülme sıklığı düşüktür. Çalışmamızda da %0,5 olarak saptandı.

BH'de tüm pulmoner semptomları içeren prospektif bir çalışma olmadığı için gerçek prevalansı söylemek zordur. Yapılan çalışmalarda prevalans %1-7,7 arasında gösterilmektedir.

Pulmoner arter anevrizması, arteriyel ve venöz tromboz, pulmoner enfarktüs, tekrarlayan pnömoni, bronşiyolit obliterans, organize pnömoni, plörezi başlıca beklenen pulmoner tutulum özellikleridir. Pulmoner arter anevrizması olsun veya olmasın atelektazi, akciğerde hacim kaybı, kama biçimli veya lineer gölgeler, nodüler veya retiküler opasiteler parankimal bulgular olarak gözlenebilir (32). Ayrıca pulmoner anevrizmanın bulunduğu tek vaskülit BH'dir. Mortalite riski oldukça yüksektir. Pulmoner anevrizmalı hastalarda sıklıkla ateş, terleme gibi belirtiler ön plandadır ve beraberinde nefes darlığı, hemoptizi, öksürük, göğüs ağrısı gibi pulmoner sistem semptomları bulunur. Hemoptizisi olan Behçet hastalarında pulmoner anevrizma öncelikle akla getirilmelidir. Pulmoner arter anevrizmaları sıklıkla tromboflebit ile birlikte bulunur ve bu gibi hastalardaki hemoptizi, pulmoner emboli ile karıştırılabilir fakat BH'de alt ekstremitte venlerinde trombusün yapışık olması nedeniyle genellikle emboli yapma riski çok düşüktür (33). Çalışmamızda ise az görülmesine rağmen 3 hastanın 2'sinde pulmoner tromboemboli saptandı.

Türkiye'den yapılan çalışmalarda pulmoner tutulum sıklığı %1 ile %3 arasında değişmektedir. Her ne kadar kadınlarda pulmoner tutulum seyrek gözlemlense de çalışmamızda pulmoner tutulum olan 3 hastanın 2'si (pulmoner tromboemboli, hiler lenfadenopati) kadındı. Pulmoner tromboemboli saptanan kadın hastamızda aynı zamanda göz, eklem ve nörolojik tutulumda mevcuttu (34).

Genito-üriner sistem tutulumunu çalışmalarda Karıncaoğlu ve ark. (35) %9,3 [n=5E epididimit, n=1E hematüri, n=11 (9E + 2K) hipertansiyon], Sula ve ark. (20) %0,8 (n=1K orşit), Karabacak ve ark. (19) %0,5 (n=1E epididimit) olarak bildirmişlerdir (19,20,35). Çalışmamızda ürogenital muayene konsültasyonları rutinde yapılmadığı için ürogenital tutulum kaydedilmemiştir.

Tablo 6: Ülkemizde Behçet hastalığı'nda sistemik tutulumlar

Yayın yılı	Yazar ve ark.	Hasta sayısı	Göz (%)	Artiküler (%)	Vasküler (%)	Nörolojik (%)	GIS (%)	Pulmoner (%)	Üro-genital (%)
1997	Gürler ve ark. (1)	2147	28,9	15,9	16,8	2,2	2,8	1	-
2003	Tursen ve ark. (2)	2313	29,1	11,6	7	2,3	1,4	1	-
2007	Alpsoy ve ark. (11)	661	29,2	33,4	4,4	3	1,6	-	-
2008	Uslu ve ark. (13)	67	21,5	23,9	9	-	-	-	-
2014	Balta ve ark. (15)	521	46,4	5,2	5,7	2,1	6,1	0,8	-
2014	Karabacak ve ark. (19)	182	52,7	18,1	22,5	7,1	0,5	-	0,5
2014	Sula ve ark. (20)	132	28,8	30	9,8	2,3	-	2,3	0,8
2015	Uğurlu ve ark. (21)	368	32,9	60,1	0,8 /10,1	3,5	1,4	-	-
2015	Gündüz ve ark. (14)	114	40	22	9	3	1	3	-
2019	Ceylan Kalın ve ark. (17)	840	37,85	50,83	7,38	6,19	0,83	-	-
Behçet merkezimize kayıtlı		197	38,8	21,3	7,6	3,5	0,5	1,5	-

GIS: Gastrointestinal sistem

Epidimit ağrısı ülser ağrısı ile karışabileceği için hastalar bu yönüyle de gözden kaçıyor olabilir. Tablo 6'da Türkiye'de yapılan çalışmalardaki BH'ye ait sistemik tutulumlar özetlenmiştir.

BH'de sistem tutulumlarının sıklığı kullanılan tanı kriteri ve araştırmanın yapıldığı ana bilim dalına göre de değişiklik gösterebilmektedir. Bizim çalışmamız tek merkezli çalışma olup sadece Behçet takip merkezimize kayıtlı hastaların çalışmaya dahil edilmiş olması nedeni ile sınırlı sayıda hasta verisi paylaşmıştır. UBÇG kriterlerinin çalışmada kullanılmasından ötürü de mukokutanöz bulguların olması zorunlu tutulmuştur.

Sonuç

BH erken tanı ve tedavi ile morbiditesi azaltılabilen ve mortalitesi önlenilebilen multisistemik bir hastalıktır. Ülkemizde görülme sıklığının yüksek olması, multidisipliner yaklaşım gerektiren bir hastalık olması nedeni ile hastalığı her yönü ile ele alacak deneyimli merkezlerin sayılarının artması gerekmektedir.

Etik

Etik Kurul Onayı: Bu çalışma için girişimsel olmayan ilaç dışı klinik araştırmalar etik kurul onayı Ankara Şehir Hastanesi Etik Kurulu'ndan alınmıştır (Onay no: E1-20-699).

Hasta Onayı: Çalışma retrospektif gözlemsel çalışma olup hastaların demografik ve klinik bilgileriyle sınırlıdır. Hastalardan ileride klinik verilerinin çalışma veya bilimsel amaçlı kullanılabileceğine dair onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulunun içinden ve dışından olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: D.D.R., Dizayn: D.D.R., Veri Toplama veya İşleme: D.D.R., E.T., Analiz veya Yorumlama: D.D.R., F.G.E., Literatür Arama: O.İ., Yazan: D.D.R., E.T., Ö.G., A.G.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

- Gürler A, Boyvat A, Türsen U. Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients. *Yonsei Med J.* 1997;38:423-427.
- Türsen U, Gurler A, Boyvat A. Evaluation of clinical findings according to sex in 2313 Turkish patients with Behçet's disease. *Int J Dermatol.* 2003;42:346-351.
- Azizlerli G, Köse AA, Sarica R, et al. Prevalence of Behçet's disease in Istanbul, Turkey. *Int J Dermatol.* 2003;42:803-806.
- Fernández-Ávila DG, Rincón-Riño DN, Bernal-Macias S, et al. Prevalence and demographic characteristics of Behçet disease in Colombia: data from the national health registry 2012-2016. *Rheumatol Int.* 2020;40:17-20.
- Demirhindi O, Yazıcı H, Binyıldız P, et al. Silivri Fener Köyü ve yöresinde Behçet hastalığı sıklığı ve bu hastalığın toplum içinde taranmasında kullanılabilecek bir yöntem. *Cerrahpaşa Tıp Fak Derg.* 1981;12:509-514.
- Yurdakul S, Günaydin I, Tüzün Y, et al. The prevalence of Behçet's syndrome in a rural area in northern Turkey. *J Rheumatol.* 1988;15:820-822.
- Idil A, Gürler A, Boyvat A, et al. The prevalence of Behçet's disease above the age of 10 years. The results of a pilot study conducted at the Park Primary Health Care Center in Ankara, Turkey. *Ophthalmic Epidemiol.* 2002;9:325-331.
- Cakir N, Derviş E, Benian O, et al. Prevalence of Behçet's disease in rural western Turkey: a preliminary report. *Clin Exp Rheumatol.* 2004;22:53-55.
- Çölgeçen E, Özyurt K, Ferahbaş A, et al. The prevalence of Behçet's disease in a city in Central Anatolia in Turkey. *Int J Dermatol.* 2015;54:286-289.
- Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet.* 1990;335:1078-1080.
- Alpsoy E, Donmez L, Onder M, et al. Clinical features and natural course of Behçet's disease in 661 cases: a multicentre study. *Br J Dermatol.* 2007;157:901-906.
- Davatchi F, Chams-Davatchi C, Shams H, et al. Behçet's disease: epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis. *Expert Rev Clin Immunol.* 2017;13:57-65.
- Uslu M, Karaman G, Savk E, et al. Aydın'da Behçet Hastalığı Deneyimi: 67 Hastanın retrospektif Değerlendirmesi. *ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi.* 2008;9:21-26.
- Gündüz Ö, Gürler A, Ayanoglu BT, et al. Ufuk Üniversitesi Behçet Hastalığı Merkezinde Takip Edilen Behçet Hastalarının Epidemiyolojik Özellikleri. *Türkiye Klinikleri J Dermatol.* 2015;25:85-91.
- Balta I, Akbay G, Kalkan G, et al. Demographic and clinical features of 521 Turkish patients with Behçet's disease. *Int J Dermatol.* 2014;53:564-569.
- Alpsoy E. Behçet Hastalığı: Epidemiyoloji. *Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics.* 2017;10:265-270.
- Ceylan Kalın Z, Sarıcaoğlu H, Yazıcı S, et al. Clinical and Demographical Characteristics of Familial Behçet's Disease (Southeast Marmara Region). *Dermatology.* 2019;235:407-412.
- Borlu M, Ulaş U, Ferahbaş A, et al. Clinical features of Behçet's disease in children. *Int J Dermatol.* 2006;45:713-716.
- Karabacak E, Dogan B, Goker K, et al. Behçet hastalığı: 182 hastanın klinik ve demografik özellikleri. *Türkderm.* 2014;48:121-126.
- Sula B, Batmaz I, Ucmak D, et al. Demographical and Clinical Characteristics of Behçet's Disease in Southeastern Turkey. *J Clin Med Res.* 2014;6:476-481.
- Uğurlu N, Bozkurt S, Bacanlı A, et al. The natural course and factors affecting severity of Behçet's disease: a single-center cohort of 368 patients. *Rheumatol Int.* 2015;35:2103-2107.
- Boyvat A. Behçet Hastalığında Deri ve Mukoza Belirtileri. *Türkderm.* 2009;43:42-47.
- Boyvat A. Behçet Hastalığında Tanı ve Ayırıcı Tanı. *Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics.* 2017;10:315-320.
- Alpsoy E, Zouboulis CC, Ehrlich GE. Mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *Yonsei Med J.* 2007;48:573-85.
- Alpsoy E. Behçet Hastalığının Deri ve Mukoza Belirtileri. *Türkderm.* 2003;37:92-99.
- Yazıcı H, Tüzün Y, Pazarlı H, et al. Influence of age of onset and patient's sex on the prevalence and severity of manifestations of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis.* 1984;43:783-789.
- Erdem C, Gürler A, Kundakçı N. Behçet hastalarında üç aşamalı paterji testi ile elde edilen sonuçlar. *Lepr Mec.* 1987;18:73-84. [Google Scholar]
- Kalay Yıldızhan İ, Boyvat A. Diagnostic Sensitivity of Different Applications of Pathergy Test for Behçet's Disease. *Arch Rheumatol.* 2019;35:29-34.
- Evereklioglu C, Düzgün B. Behçet Hastalığı'nda Göz Tutulumu. *Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics.* 2017;10:283-238.

30. Yıldırım A, Senel AS. Kas ve Eklem Bulguları. Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics. 2017;10:289-292.
31. Calgüneri M, Kırız S, Ertenli I, et al. Characteristics of peripheral arthritis in Behçet's disease. N Z Med J. 1997;110:80-81.
32. Erkan F, Gül A, Tasali E. Pulmonary manifestations of Behçet's disease. Thorax. 2001;56:572-578.
33. Ozcan OU, Gürlek A, Yıldız G, et al. Management of Pulmonary Artery Aneurysm and Intracardiac Thrombus in a Young Male With Behçet's Disease. Arch Rheumatol. 2014;29:318-320.
34. Tamer F, Gülru Erdoğan F, Dinçer Rota D, et al. Multiorgan involvement of Behçet's disease in a young woman. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat. 2018;27:153-154.
35. Karıncaoglu Y, Coskun BK, Seyhan M, et al. Demographical and Clinical Characteristics of Behçet's Disease Patients in Malatya and Elazığ. Türkiye Klinikleri J Dermatol. 2005;15:65-70.

Copyright of Journal of Ankara University Faculty of Medicine / Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası is the property of Galenos Yayınevi Tic. LTD. STI and its content may not be copied or emailed to multiple sites or posted to a listserv without the copyright holder's express written permission. However, users may print, download, or email articles for individual use.