

BEHÇET HASTALIĞINDA TANI KRİTERLERİ

Doç.Dr. Aysel GÜRLER*

Behçet hastalığı 1937 yılında dünyada ilk olarak Prof.Dr.Hulusi Behçet tarafından tarif edilmiştir. Kronik seyirli çoğunlukla kahiller de görülen bir çok sistemleri tutan hastalıktır. Hastalığın etiopatogenezi henüz kesin olarak bilinmemektedir.

Hastalığın tanı kriterleri hakkında şimdiye kadar pek çok fikirler ileri sürülmüştür. Bugün dünyaca kabul edilen şekil, Japonya'da 1972 senesinde Behçet sendromu araştırma komitesinin ileri sürdüğü şekildedir. Burada hastalık Majör ve Minör kriterler şeklinde değerlendirilmiş olup bu kriterlerin hastalardaki bulunuşlarına göre iki tip Behçet hastalığı ileri sürülmüştür (4,5).

- 1- Komplet Tip
- 2- İnkomplet Tip

Hastada mevcut olan belirtiler ise Majör ve Minör kriterler diye değerlendirilmektedir.

1- Majör kriterler

1. Ağızda nöksal aftlar
2. Deri lezyonları
 - a- Erythema nodosum'a benzer lezyonlar
 - b- Subcutan thromb phlebitis
 - c- Papulo-püstüller eruptionlar
 - d- Derinin hiperiritebilirliği (Paterji testinin müsbetliği)
- 3- Göz lezyonları
 - a- Reccurrent Hypopyon, Iridocyclitis
 - b- Chorioretinitis-Retinal Vasculitis-
- 4- Genital Ülserasyon (Tablo:1)

II- Minör kriterler

1. Artritik Semptomlar
Arthralgia, Eklemlerde şişlik, Kırmızılık.

(x) Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıklar
Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

2. Gastrointestinal lezyonlar
Appendisitise benzerkarın ağrısı, Melana.
3. Epididymitis
4. Vasküler lezyonlar-Damarlarda okluziyon ve Anevriзмalar-
 - a- Brainstem Sendromu
 - b- Meningo-encephalomyelitic sendromu
 - c- Konfusional tip (Tablo:2)

I- Komplet Tip Behçet Hastalığı

Hastalığın seyrinde yukarıda ifade edilen dört majör bulgunun hepsi birerada mevcut ise bu tip Behçet hastalığına Komplet tip Behçet hastalığı denilmektedir.

II- İnkomplet Tip Behçet Hastalığı

Hastalığın seyrinde dört majör bulgudan ikisi bir arada gözlenir ise inkomplet Behçet hastalığı diye değerlendirilmektedir. Mesela göz bulgusu ile nüks aftların bir arada bulunması veya genital ülser ile nüks aftların bir arada bulunması gibi. İki majör bulgu yanında bir veya iki minör bulgu da bulunabilir.

Ayrıca bir majör bulgu ile birçok minör bulguların birerada izlendiği olgularda inkomplet Behçet hastalığı olarak değerlendirilmektedir. Komplet Behçet hastalığının inkomplet Behçet hastalığından daha ağır seyretmesi diye bir şey söz konusu değildir (2,3,4).

Majör Kriterler

1. Nüks Aftlar : Olguların % 99'unda mevcut olup %67'sinde ilk belirti olarak karşımıza çıkar. Çoğunlukla dudak, diş etleri, yanak mukozası, dilde yerleşir. Nadiren damak, tonsiller, faranjial mukozada da görülmektedir. Bu bölgedeki lezyonlar herhangi bir nedenle vücut direncinin kırıldığı, mevsim isı değişikliklerinde hastalığın aktivasyonu ile birlikte artmaktadır. Aftöz belirtiler on gün içinde siktaria bırakmadan iyileşirler. Lezyonların nüks sıklıkları her olguya göre değişmektedir.

2. Deri Lezyonları : Behçet'li' olguların % 84'de bulunur. a-Erythema-NO-dosuma benzer deri lezyonları: Çoğunlukla alt ekstremitelerde lokalize olur. Fakat bazen kollar, kalçalar, boyun ve yüzde de görülmektedir. 10-14 gün içinde yerinde hafif bir pigmentasyon bırakarak kayıp olur. Histolojik bulgular perivasküler hücre infiltrasyonu,

cutis ve subcutis'de damar cidarında fibrin depolarması ile karakteri-
zedir. Venüller arteriollerden daha çok atake olmaktadır.

b- Subcutan thrombophlebitis: Bilhassa erkek hastalarda alt ekstremitelerin subcutan venlerinde görülmektedir. Bazen migratuar thrombophlebitis vasfındadır.

c- Papülo-püstüller erupsiyonlar: Akneiform veya folliculitis'e benzer lezyonlardır. Yüz, boyun, göğüs, sırt'da görülen çoğunlukla kasıntının hakim olduğu püstüller lezyonlardır (1,2).

d- Derinin hiperiritabilitesi (Paterji testinin müsbetliği): Behçet hastalığının tanımında kullanılan bir test'tir. Olguların büyük bir çoğunluğunda bu test müsbettir. Deri nonspesifik stimulusya anormal hiperiritabilite göstermektedir. Hastalara intravenöz ve intramusküler pikür yapıldıktan 48 saat sonra pikür yerinde tüberkülin reaksiyonuna benzer eritem ve infiltrate bir püstül meydana gelir. Püstül aseptiktir bazen eritemli zemin üstünde papül teşekkül eder. Takriben Behçetli hastaların % 60-70' inde müsbettir. Bu testin oluş mekanizması kesin olarak belli değildir. Bu test tam manası ile Behçet hastalığı için spesifik olmayıp, Continuous elevated erythema syndrome gibi bazı nadir hastalıklarda da görülmektedir.

3. Göz lezyonları: Behçet'li olguların % 90'ında görülmektedir. Göz bulguları hastalığın en ağır problemlerinden biridir. Hastalarda muayyen fasiislar ile nökseler gösterip anterior ve posterior üveitis gelişir. Tipik lezyon hipopyon ve iritistir. Olguların %70-80'inde her ikisi de mevcuttur. Olguların bir kısmında optik sinir atrofisi sekonder glokom ve katarakt gelişir.

4. Genital Ülserler : Genital Ülserler ağrılı olup skrotum ve vulvada gelişirler. Behçet'li olguların %67'sinde görülür, bazen periede perianal bölgede vaginal mukozada rastlanılmaktadır. Genital Ülserler mukozadaki lezyonlara nazaran daha derin olurlar, yerlerinde pigmente sikatris bırakarak iyileşirler. Bazen Ülserlerin derinliğinden vulvada defekt'ler, üriner yola ve rektuma açılan fistüller gelişir. Vulvada gelişen Ülserler literatür bilgilerinde olduğu gibi bizim de gözlemlerimizden edindiğimiz kanaate göre premenstrüel safhada gelişmektedir (1,2,4,5).

II- Minör Kriterler

Behçet hastalığında çeşitli organ ve dokularda değişik belirtiler göze çıkmaktadır. Minör bulgular da nöksler gösterip majör bulgulardan daha ağır seyrederek.

1- Artritik Semptomlar : Behçet'li olguların takriben % 50-60'ında görülür. Tipik belirti eklemlerde ağrı, eritem ve ödemdir. Eklem bulguları çoğunlukla asimetrik ve nöksidir. En çok tuttuğu eklemler, diz kapağı ayak bileği el bileği ve dirsek eklemleridir. Sakroiliak eklemlerin tutulması nadir olup Behçet'li olguların %0,5-1 de görülür. Eklemlerde kemik değişikliği nadirdir. Erkek hastalarda nadiren metacarpophalangeal eklemlerde ve ayağın interphalangeal eklemlerinde destruction tesbit edilmiştir.

2- Gastrointestinal Lezyonlar : Takriben Behçet'li olguların % 50 sinde gastrointestinal kanal belirtileri görülür. Hastaların şikayeti kusma, karın ağrısı, diare ve konstipasyon tipindedir. Malabsorbsiyon hastalarda görülen başlıca bulgulardandır. Gastrointestinal kanalda meydana gelen erozyon ve ülserasyonlar hastalarda karın ağrıları ve perforasyonlara neden olmaktadır. Entero Behçet, Crohn's hastalığı ve barsağın diğer inflamasyon yapan hastalıkları ile karışmaktadır. Bazı yaşlı olgularda özofagusda ülserasyonlar ve inflamasyonlar tarif edilmiştir (3,4,5).

3- Epididymitis : Behçetli olguların % 4,5-8 inde 1-2 hafta kadar süren epididymial ağrı ve ödem görülmektedir. Bazı olgular sık nöksler ile karşımıza çıkmaktadır, çoğunlukla tanıda yanılıp cerrahi müdahale yapılmaktadır.

4- Vasküler lezyonlar : Behçet hastalığında vasküler lezyonlar karşımıza dört tipde çıkmaktadır.

1. Arteriel occlusion
2. Aneurisma
3. Venous occlusion
4. Vavis teşekkülü

Vasküler lezyonlar çoğunlukla venöz sistemde arteriel sistemden daha çok meydana gelmektedir. Anevrizma'ların rüptüre olması Behçet hastalığında yegane ölüm nedenlerinden birisidir. Başlıca tuttuğu arterler aorta, cerebral, popliteal, ulnar, renal arterlerdir. Anevrizma'lar çoğunlukla Aorta ve renal arterde gelişmektedir. Renal arterde geliştiği zaman vasküler hipertansiyon gelişir. Femoral arter'in obstructi-onu veya stenosisi sonucu claudication-intermittant gelişir. Behçet hastalığının başlıca tuttuğu venler vena cava superior, vena cava inferior ve femoral vendir.

Behçet hastalığında akciğer tutulması nadirdir. Radyolojik olarak tüberkuloza benzer gölge verir. Mevcut pulmoner lezyonlar akciğerlerdeki vasküler değişikliği başlıdır. Vena hepaticanın occlusion'u sonucu Behçetli olgularda Budd-Chiari syndrome gelişmektedir. Behçet hastalığında karaciğerin direkt tutulması nadirdir.

5- Santral Sinir Sistemi bulguları : Behçetli olguların takriben % 10'unda nöro-Behçet geliştiği ileri sürülmektedir. Hastalarda motor ve sensorial sınırlara ait patolojik bulgular gelişmektedir. Motor değişiklikler daha nadirdir. Santral sinir sisteminin akut tutulması halinde hastalarda baş ağrısı, ateş, kusma görülür. Meningial semptom-larda baş ağrısı, ense sertliği, Kernig belirtisi gelişir. Cerebellar belirtiler, nystagmus, tremor, ataxia gelişir. Pyramidal yol belirtisi olarak spastic paralyzi, Babinski müsbetliği, clonus ve konuşma bozukluğu gelişir. Extra-pyramidal belirtiler brain stem sendromu, kuvvetli gülmek arzusu, ağlamak, bağırarak, yutma zorluğu görülür. Bulbar paralyzi çoğunlukla hastalığın fatal belirtisidir. Hastaların % 5 inde amnezi, demans, karakter değişikliği gibi psikolojik bozuk-luklar görülür. Incomplet Behçet hastalığı nöro veya angio Behçet sendromu şeklinde seyir etmektedir (4,5).

KAYNAKLAR

- 1- Braun-Falco, O., Luder, Schmidt and Wolff, H.: Die sterile Behçet pusteline typische haut manifestation des Behçet syndroma. DMW Deutsch Medizinische Wochenschrif 21/108, 820-825, 1983.
- 2- Gürler, A.: Behçet hastalığının Sabin "Pallio vaccine" ve levomicole ile mukayeseli tedavisinden alınan sonuçlar. Ank. Üniv.Tıp Fak.

- Memuari, 35/1 85-93, 1982.
- 3- Joseph, B., Michelson, M.D. and Francoy, Chisan, M.D.: Behçet's Disease survey of ophthalmology 26/4, 190-203, 1982.
 - 4- Shimizu, T., Ehrlich, E. S., Leaba, G and Hayashi, K: Behçet Disease Seminar in Arthritis and Rheumatism 8/9, 1979.
 - 5- Shimizu, T.: Clinicopathological studies on Behçet's Disease. Excerpta Medica, International Congress series. 476, 9-45, 1975.

TABLO 1
MAJÖR KRİTERLER

- 1- Ağızda Nüksü Aftlar
- 2- Deri Lezyonları
 - A) Erythema Nodosum,
Benzer Lezyonlar
 - B) Subcutan Thrombophlebitis
 - C) Papulo-Püstüler Erupsiyonlar
 - D) Derinin Hyperiritabilitesi
(Paterji testinin müsbetliği)
- 3- Göz Lezyonları
 - A) Reccurent Hypopyon,
İridocyclitis
 - B) Chorioretinitis
(Retinal Vasculitis)
- 4- Genital Ülserasyon

TABLO II

MİNOR KRİTERLER

- 1- Artırılmış Sıcaklıklar
(Arteriyel, Eklemlerde şişlik, kızamıklık)
- 2- Gastrointestinal bozukluklar
(Appendisitisi'ne benzeyen karın ağrısı, melana)
- 3- Eritrodyzizis
- 4- Vasoklasik lezyonlar
(Demansiyon ekliptik ve Anetizmler)
- 5- Santral sinir sistemi bulguları:
 - A) Heineken sendromu
 - B) Martini-Encephalomyelitik Sendrom
 - C) Romatizmal tip