

BEHÇET SENDROMUNDA EPİDEMİYOLOJİK VE KLİNİK BULGULAR*

Dr. Ahmet Y. Turanlı** Dr. Kıymet Mengü*** Dr. Deniz Koral***

Key words : Behçet's Syndrome, Pathergic Test
Anahtar terimler : Behçet Sendromu, Paterji Testi

Behçet Hastalığının 1937 yılında Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından¹; ağızda aft, genital bölgede eksülserasyon gözde iridosiklit triadıyla tanımlanmasından 50 yıldan fazla zaman geçmesine karşın, hastalığın etyolojisi halen açık olmayıp özellikle laboratuvar tanı yöntemleri çok kısıtlıdır. Hastalığın tanısını güçleştiren diğer bir neden deri ve gözün yanında hemen tüm sistemleri tutabilmesidir. Bu özellik hastalığın tanısında epidemiyolojik ve klinik bulguları ön plana çıkarmıştır. Bu nedenle çalışmamızda Behçet Sendromlu 54 hastanın epidemiyolojik ve klinik bulguları yönünden analizi yapılmış, bu konudaki literatür gözden geçirilmiştir.

Materyal ve Metod

Çalışmamız, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Polikliniğinde takip edilen 54 Behçet Sendromlu hastayı kapsamaktadır. Her hastada yaş, cins, hastalığın başladığı yaş, tanı konulduğunda kaç yıllık olduğu ve klinik bulgular etraflıca kaydedildi. Hastalar yaşlarına göre beş grupta incelendi. 1974 yılında Shimizu ve arkadaşlarının önerdiği sınıflandırmaya² göre; Komplet tip ve İnkompaket tip Behçet hastası olarak sınıflandırıldı. Bu sınıflandırma için; ağızda tekrarlayan aftöz ülserler, tekrar-

* Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Dermatoloji Anabilim Dalı çalışmalarından.

** Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Dermatoloji Anabilim Dalı Doçenti.

*** Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Dermatoloji Anabilim Dalı Arş. Görevlisi.

layan genital ülserler, deri lezyonları, göz lezyonları, Major kriterler olarak, artritik semptomlar, gastroentestisal semptomlar, vasküler lezyonlar, santral sinir sistemi tutulması, pulmoner lezyonlar, renal lezyonlar, epididimitis, minor kriterler olarak alındı. En az 3 major bulgu olanlar Komplet, en az 2 major bulgusu olanlar ise İnkomplet tip olarak kabul edildi. Hastalığın hepsine paterji testi yapıldı. Paterji testi için hastalara intravenöz olarak bir ampul serum fizyolojik yapıldı. 24 saat sonra enjeksiyon yerinde eritemli zemin üzerinde steril püstül oluşumu (+) olarak değerlendirildi. Behçet Sendrom'lu 54 hastanın 33 (% 61.1)'ü erkek, 21 (% 38.9)'i kadındı. Erkek/Kadın oranı 1.6/1 olarak saptandı. Hastaların yaşı 16 ile 56 arasında değişiyordu. Yaş ortalaması 33.4 ± 2.41 olarak bulundu (Tablo I).

Hastalık başlangıcının yaş ve cinse göre dağılımında erkeklerde başlangıç yaşı olarak en yüksek oranı (% 48.5) 21-30 yaş grubu, en düşük oranı ise (% 12.1) 41-50 yaş grubunda saptandı. Kadınlarda başlangıç yaşı olarak en yüksek oran (% 42.8) 0-20 yaş grubu, en düşük oran (% 28.6) 21-30 ve 31-40 yaş gruplarında görüldü. Cinsiyet farkı gözlemlenmeden yapılan değerlendirmede başlangıç yaşı olarak en yüksek oranın (% 40.7) 21-30 yaş grubunda, en düşük oranın (% 7.4) 41-50 yaş grubunda olduğu bulundu (Tablo II)

Hastalık başlangıç yaşı ortalaması cinsiyet farkı gözlemlenmeden 27.1 ± 1.10 olarak saptandı. Yaş ortalamasının erkeklerde 28.1 ± 2.05 , kadınlarda 25.4 ± 1.83 olduğu görüldü.

54 hastanın bize müracaatlarında hastalık süreleri 1 ile 20 yıl arasında değişiyordu. Ortalama hastalık süresi 6.2 ± 0.55 yıl olarak bulundu. Hastalık süresi en yüksek oranda (% 4.4) 0-4 yıl arasında saptandı (Tablo III). Klinik bulguların cinse göre dağılımında; aftöz lezyonlar % 100 oranla en sık, tromboflebit % 12.9 oranda en seyrek görülen bulgu olarak saptandı. Aftöz lezyonlardan sonra en sık bulguların % 90.7 oranında genital ülserler, % 62.9 oranında ise akneiform erüpsiyonlar olduğu görüldü (Tablo IV). Aftöz lezyonların çapı 1-2 mm'den 0.5-1 cm.'ye kadar değişiyordu. Genital lezyonların çapı genellikle 0.5 cm. çapında olup erkeklerde çoğunlukla scrotumda, kadınlarda ise vulva ve labialara yerleşmişti. Oküler lezyonların hepsi anterior ve/veya posterior üveit şeklindeydi. Glokom optik atrofi gibi komplikasyonlar rastlanmadı.

Deri lezyonları genel olarak % 74.1 sıklıktaydı. En sık görülen iki lezyon akneiform erüpsiyonlar ve eritema nodozum olarak saptandı. Eklem tutulumu % 72.7 oranında artralji, % 27.3 oranında artrit şeklindeydi.

Diğer sistemlerin tutulumu 14 (% 25.9) hastada görüldü. Bunlardan 5 hastada dispeptik yakınmalar şeklinde gastrointestinal şikayetler, 3 hastada vena cava superior sendromu şeklinde vasküler tutulum, 1 hastada L 4-5/S-1 seviyesinde radikals lezyonuna bağlı hipoestezi ile giden nörolojik tutulum, 2 hastada bilateral hiler dolgunluk ve pulmoner emboli şeklinde pulmoner tutulum, 1 hastada hematüri şeklinde renal tutulum, 2 hastada epididimit saptandı.

Hastalığın başlangıç lezyonları ile ilgili değerlendirmede aftın en sıklıkla (% 90.8) görülen, artrit ise en seyrek (% 1.8) görülen başlangıç lezyonu olduğu görüldü (Tablo V).

Hastalık tipine göre hastaların 14'ü Komplet, 40'ı ise İnkomplet Behçet Sendromu olarak değerlendirildi (Tablo VI).

Paterji testi hastaların % 81.5'inde (+), % 18.5'inde (—) olarak rapor edildi (Tablo VII). Paterji testinin cinsiyetlere göre dağılımı ile ilgili istatistik değerlendirmede cinsiyetler arasında önemli fark saptanmadı ($p > 0.05$). Hastaların 3'ünün kardeşinde, 1'inin annesinde Behçet Sendromu olduğu saptandı.

Tartışma

Çalışmamızda 1.6/1 olarak saptadığımız Erkek/Kadın oranı farklı çalışmalarda 2.3/1, 1.3/1, 2.1/1, 2.6/1 olarak bildirmiştir.^{3,4,5,6} Saptadığımız sonuç bu oranlarla uyumludur.

Bizim hastalarımızda yaş ortalaması 33.4 ± 2.41 olup, daha önce yapılan çalışmalarda bu ortalama 34.02, 32.8, 30.8, 33.2, 29.5 olarak bildirilmiştir.^{4,6,7,8,9} Hastalarımızın yaş ortalaması literatürle uygunluk göstermektedir. Hastalarımız yaş olarak en yüksek oranda (% 42.6) 31-40 yaş grubunda toplanmış, literatürde iki çalışmada^{3,4} en yüksek oran 31-40 yaş grubu, diğer iki çalışmada ise^{10,11} 21-30 yaş grubu olarak bildirilmiştir.

Hastalık başlangıç yaşına göre kadın hastalarımızın en çok 0-20 yaş grubunda, erkek hastalarımızın en çok 21-30 yaş grubunda olduğu dikkati çekmektedir. Kadınlarda ortalama başlangıç yaşı 25.4 ± 1.83 , erkeklerde 28.1 ± 2.05 olarak saptanmış, başlangıç yaşının cinsiyete göre ilişkisi istatistiksel olarak önemsiz bulunmuştur ($p > 0.05$). Cinsiyet farkı gözetmeksizin hastalarımızda ortalama başlangıç yaşı 21.7 ± 1.10 olarak saptanmış, ortalama başlangıç yaşı literatürde üç farklı çalışmada 24.7, 25.4, 28.4 olarak bildirilmiştir.^{7,12,13} Başlangıç yaşı ile ilgili bulgularımız bu bulgularla

uyumludur. Hastalarımızda ortalama hastalık süresi 6.2 ± 0.55 olarak saptanmış, % 44'lük bir oranla büyük çoğunluğu 0-4 yıllık grupta toplanmıştır. Klinik bulgular içinde % 100 oranla aftöz lezyonlar en sık görülen lezyon, % 12.9 oranla tromboflebit en seyrek görülen lezyon göze çarpmaktadır. Bu iki lezyon arasında % 90.7 oranında genital ülser, % 62.9 oranında akneiform erüpsiyonlar, % 46.3 oranında eritema nodozum, % 44.4 oranında artralji, % 29.6 oranında üveit, % 16.2 oranında artrit, % 25.9 oranında diğer organ tutulumu olduğu gözlenmiştir. Klinik bulguların yüzdeleriyle ilgili olarak farklı çalışmalarda farklı yüzdeler bildirilmiştir. Literatürde aftöz lezyonlar en az % 77⁸, en çok % 100^{4,7,10,12,13,14} genital ülserler en az % 60⁷, en çok % 100^{13,15} göz tutulumu en az % 25¹², en çok % 93⁷, eritema nodozum en az % 11.4¹¹, en çok % 62.5¹⁶, tromboflebit en az % 3.3¹⁶, en çok % 43¹⁷, akneiform erüpsiyonlar en az % 37.5¹⁷, en çok % 70⁴, eklem bulguları en az % 31¹⁷, en çok % 27.7⁴ oranında bildirilmiştir. Bizim bulgularımız birçok çalışmadaki oranlarla uyumludur. Cilt lezyonları içinde çalışmamızda en yüksek oranda (% 62.9) akneiform erüpsiyonlar, ikinci sıklıkta % 46.3) eritema nodozum görülmüş, Dündar ve arkadaşlarının çalışmasında birinci sıklıkta eritema nodozum bildirilmiştir.¹⁰ Diğer organ tutulumlarının görülme sıklığı ile ilgili olarak literatürde gastrointestinal tutulum en az % 8.9⁶, en çok % 50¹⁶, vasküler sistem tutulumu en az % 13⁷, en çok % 50¹⁶, nörolojik tutulum en az % 13⁷, en çok % 50¹⁶, nörolojik tutulum en az % 0.7¹⁶, en çok % 40¹⁸, epididimit en az % 0.3¹⁶, en çok % 12³ olarak bildirilmiştir. Bizim olgularımızdaki organ tutulum oranları vasküler sistem dışında bu bilgilerle uyumludur. Vasküler sistem tutulumu bizdeki % 1.8 orana karşılık literatürde % 13 ile % 50 arasındadır. Araştırmamızdaki bu düşük oranın olgu sayımızdan ve tromboflebitleri vasküler sistem dışında; cilt lezyonları içerisinde değerlendirmemizden kaynaklandığı kanaatindeyiz.

Hastalarımızda başlangıç lezyonu olarak % 90.8 oranında aft, % 5.6 oranında genital ülser, % 1.8 oranında üveit, % 1.8 oranında artrit görülmüştür. İlk lezyonun ağızda aft şeklinde başlama yüzdesi literatürde % 50¹² ile % 76⁷ arasında bildirilmiştir.

Paterji testi % 81.5 oranında (+), % 18.5 oranında (—) olarak saptanmıştır. Literatürde paterji test pozitifliği % 11⁶ ile % 92.5¹⁶ gibi çok farklı oranlarda bildirilmiştir. Paterji test pozitifliği hastalığın aktivasyonu ile ilgili olduğu için çok farklı sonuçlar alınabilmektedir. Araştırmamızda testin pozitif yada negatif olması açısından cinsiyetler arasında önemli fark bulunmamıştır. Hastalarımızın birinci derece yakınlarında % 7.4 oranında Behçet Sendromu saptanmıştır. Bu oran literatürde % 5.6¹⁶, % 7.9⁶ arasında bildirilmiştir. Bu konuda saptadığımız oran literatürle uyumludur.

TABLO 1

Araştırma Kapsamına Alınan Hastaların Yaş ve Cins Dağılımı

Yaş Grubu	C i n s				Toplam	%
	E	%	K	%		
0 - 30	—	—	1	4.8	1	1.8
21 - 30	11	33.3	9	42.8	20	37.1
31 - 40	15	45.5	8	38.1	23	42.6
41 - 50	5	15.1	3	14.3	8	14.8
51 -	2	6.1	—	—	2	3.7
TOPLAM	33	100.0	21	100.0	54	100.0

TABLO II

Hastalığın Başlangıcının Yaş ve Cinsine Göre Dağılımı

Başlangıç Yaşı	C i n s				Toplam	%
	E	%	K	%		
0 - 20	6	18.2	9	42.8	15	27.8
21 - 30	16	48.5	6	28.6	22	40.7
31 - 40	7	21.2	6	28.6	13	24.1
41 - 50	4	12.1	—	—	4	7.4
TOPLAM	33	100.0	21	100.0	54	100.0

TABLO III

Hastaların Hastalık Süresine Göre Dağılımı

Hastalık Süresi (Yıl)	C i n s				Toplam	%
	E	%	K	%		
0 - 4	17	51.6	7	33.3	24	44.4
5 - 8	8	24.2	7	33.3	15	27.8
9 -	8	24.2	7	33.4	15	27.8
TOPLAM	33	100.0	21	100.0	54	100.0

TABLO IV

Klinik Bulguların Cinsine Göre Dağılımı

Klinik Bulgular	C i n s				Toplam	%
	E	%	K	%		
Oral AFT	33	100.0	21	100.0	54	100.0
Genital Ülser	30	90.9	19	90.5	49	90.7
Üveit	10	30.3	6	28.6	16	29.6
Eritema Nodosum	14	42.4	11	52.4	25	46.3
Tromboflebit	5	15.2	2	9.5	7	12.9
Akneiform Erüpsiyon	24	27.7	10	47.6	34	62.9
Artralji	15	45.5	9	42.9	24	44.4
Artrit	5	15.2	4	19.1	9	16.2
Diğer*	10	30.3	4	19.1	14	25.9
TOPLAM	146		86		232	

* Gastrointestinal sistem, SSS, Vasküler sistem, Pulmoner sistem, Renal sistem bulguları ve epididimit.

TABLO V

Hastaların Başlangıç Lezyonlarının Cinsine Göre Dağılımı

Başlangıç Lezyonu	C i n s				Toplam	%
	E	%	K	%		
AFT	31	93.8	18	85.6	49	90.8
Genital ülser	1	3.1	2	9.6	4	5.6
Üveit	1	3.1	—	—	1	1.8
Artrit	—	—	1	4.8	1	1.8
TOPLAM	33	100.0	21	100.0	54	100.0

TABLO VI

Hastaların Hastalık Tipine Göre Dağılımı

Hastalık Tipi	C i n s				Toplam	%
	%	%	K	%		
Komplet	9	27.3	5	23.8	14	25.9
İnkomplet	24	72.7	16	76.2	40	74.1
TOPLAM	33	100.0	21	100.0	54	100.0

TABLO VII

Paterji Test Sonuçlarının Cinsine Göre Dağılımı

Paterji Testi	C i n s				Toplam	%
	E	%	K	%		
+	27	81.8	17	80.9	44	81.5
—	6	18.2	4	19.1	10	18.5
TOPLAM	33	100.0	21	100.0	54	100.0

SUMMARY

Clinical Findings and Epidemiology in Behçet's Syndrome

In the epidemiologic study we made on 54 patients with Behçet's Syndrome; Male/Female ratio was 1.6/1, and the majority of the patients were 31-40 years old. The first symptoms appeared at an average age of 27.1 ± 1.10 years independent of sex. The average duration of the illness was 6.2 ± 0.55 years.

The most frequent initial findings of the disease were aphtae, genital ulcer and acneiform eruptions, in order of frequency. Oral aphtae was determined to be the first lesion in 90.8 % of the patients and 25.9 % of the patients had Complete Behçet's Syndrome, 74.1 % of the patients had Incomplete Behçet's Syndrome and it was determined that pathergie test was (+) in 81.5 % of the patients and the test scores were unrelated to sex. ($p > 0.05$) The family history was determined positive in 7.4 % of the patients.

KAYNAKLAR

- 1 — Behçet H : Ueber rezidivierende, apthöse, durch, ein virus verursahte geschwüre am mund am auge and am dan genitalien. **Dermatol. Wochenschr.** 105: 1152, 1937.
- 2 — Shimizu T, Mishima S, Miyoshi K, Fukushima R, Ikui H et al: Guide to diagnosis of Behçet's disease. Behçet's Disease Research Committee of Japan. **Jpn. J. Ophthalmol.** 18:291, 1974.
- 3 — Demis DJ, Dobson RL, Mc Guire J : **Clinical Dermatology.** Vol: 2, New York; Harper and Row Publishers, 1977, unit 7-19.
- 4 — Gürkaynak F, Cengiz K : Behçet Hastalığında serum çinko, bakır ve magnezyum düzeylerinin incelenmesi. **T.Kl. Tıp Bilimleri Araştırma Dergisi.** 1(1) 65-69, 1983.
- 5 — Merieux P et al: Treatment of Behçet's Syndrome with Levamisole. **Arthritis and Rheum.** 24(1) 64-70, 1981.
- 6 — Oto A ve ark. : Behçet's Disease. **T. Kl. Tıp Bilimleri Araştırma Dergisi** 3(1) 14, 1985.
- 7 — Berkel Aİ, Ersoy F, Fırat T, Kazakoğlu H : Behçet hastalığında immüno-
nolojik çalışmalar. **TÜBİTAK 6. Bilim Kongresi Tıp Araştırma Grubu**

- Tebliğleri. Ankara, Ekim 1977, s. 727.
- 8 — Biyal F, Hatemi H, Gündoğdu S, Baslo P, Sezer N : Behçet Hastalığında klinik ve laboratuvar bulguları. *Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dergisi*. 7: 207, 1976.
 - 9 — Kozakoğlu H, Akışık K : Behçet Hastalığında Humor Aköz Dinamiğinin incelenmesi. *Deri Hast. ve Frengi Arşivi*. 20(3) 127-137, 1986.
 - 10 — Dündar S : Behçet Sendromu. *T.K1. Tıp Bilimleri Araştırma Dergisi*. 3(1) 74-81, 1985.
 - 11 — Ural A, Gül U, Ergenekon G : Behçet Hastalığında gecikmiş tip aşırı duyarlılık testlerinin değerlendirilmesi. *Deri Hast. ve Frengi Arşivi*. 20(3) 109-113, 1986.
 - 12 — Chamberlain MA : Behçet's Syndrome in 32 patients in Yorkshire. *Ann. Rheum. Dis*. 36, 491-499, 1977.
 - 13 — Cooper DA, Perny R : Behçet's Syndrome : Clinical, Immunological and Therapeutic Evaluation of 17 patients. *Aust. N.Z. Med*. 4 : 585, 1974.
 - 14 — Dunlop EMC : Genital manifestations of Behçet's Disease. *Behçet's Syndrome. Clinical and Immunological features*. London: 1979, s. 171.
 - 15 — Mavi S, Turanlı A : Behçet Hastalığında vasküler lezyonlarla kan koagülasyon ve fibrinolitik sistem arasındaki ilişki. *X. Dermatoloji Kongresi Kitabı*. 1984, s. 88-98.
 - 16 — Gürler A : Behçet Hastalığındaki tanı kriterleri ve klinik gözlemler. *T.K1. Behçet Özel Sayısı*. 5(5) 43-409, 1985.
 - 17 — Hami S : Leucocyte migration inhibition in Behçet's Disease. *Dermatologica*. 159: 302, 1979.
 - 18 — O'Duffy JD, Carney JA, Deadhar S : Behçet's Disease. Report of 10 cases, 3 with new manifestations. *Ann. Intern. Med*. 75: 561, 1971.