

# BEHÇET HASTALIĞI



DR. TİMUR PIRILDAR, CELAL BAYAR ÜNİVERSİTESİ, MANİSA.

# GENEL BİLGİLER

- Tekrarlayan oral aft
- Genital ülser
- Posterior uveit veya panuveit



**Behçet H, (1937) Über rezidivierende, aphtöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Derm Woch 105:1152-1157.**

# TANIM

Vasküler, nörolojik, lokomotor, intestinal, kardiyopulmoner bulgular ile seyreden yaygın ve kronik bir vaskülit

Kronik

Ataklar ve arada iyilik dönemleri

Değişik tip, çap ve lokalizasyonda damar tutulumu

Histopatolojik lezyonu yok

Venöz tarafta tromboz

Arteriyel tarafta anevrizma

- \* SSS'nin parankim tutulumu
- \* Büyük damar tutulumu



# Profesör Dr Hulusi Behçet

## 1881 - 1948

İstanbul doğumlu

Üniversite öncesi Eğitim Şam

Gülhane Askeri Tıp Akademisinden mezuniyet

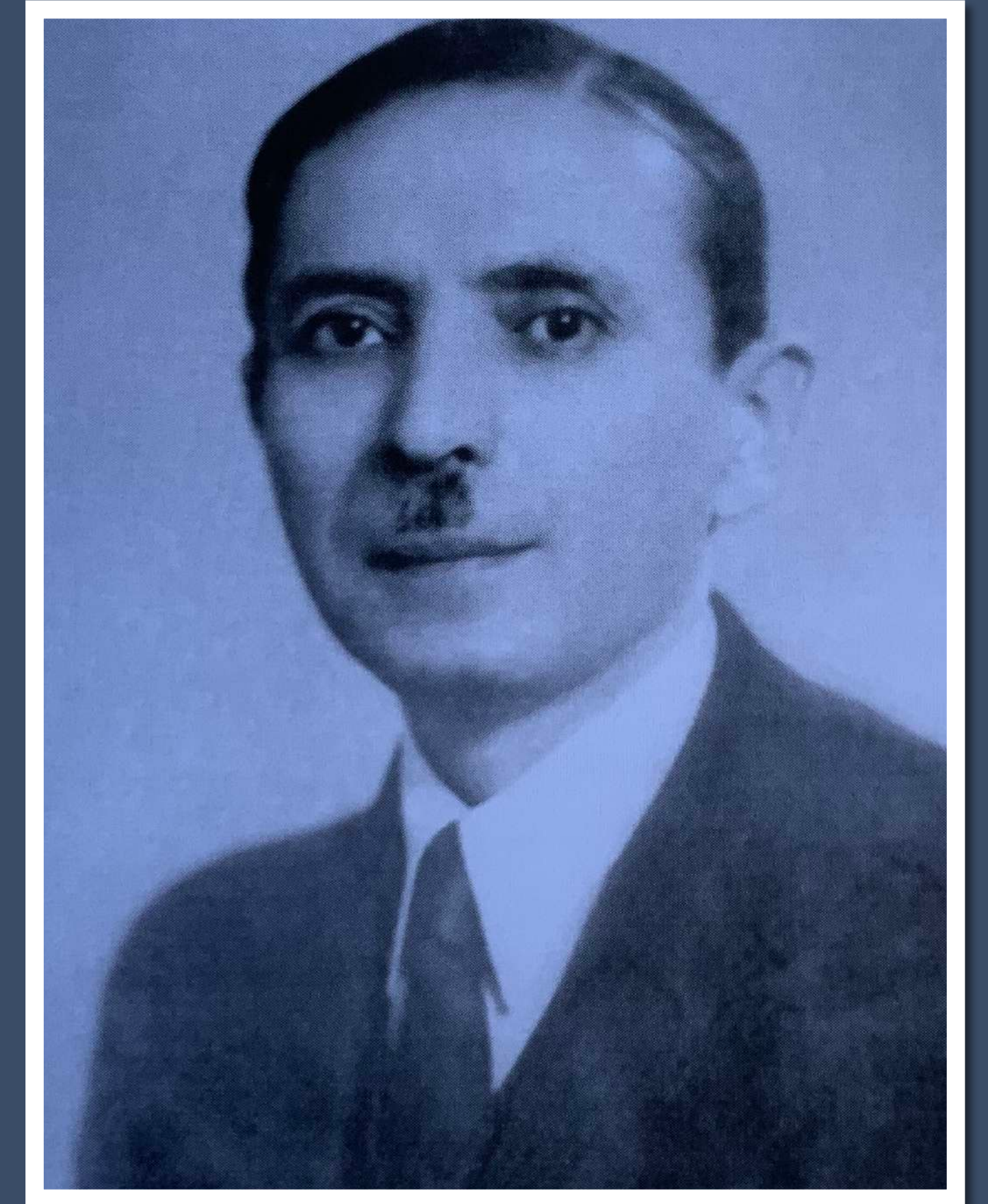
Dermatoloji-Veneroloji uzmanlığı

Edirne Askeri hastanesi-I ci Dünya savaşı

Berlin, Budapeşte'de mezuniyet sonrası eğitim

İstanbul Üniversitesi Dermatoloji AD

1947'de Emekli



# EPİDEMİYOLOJİ

HLA-B51

İpek yolu, orta doğu, doğu akdeniz.

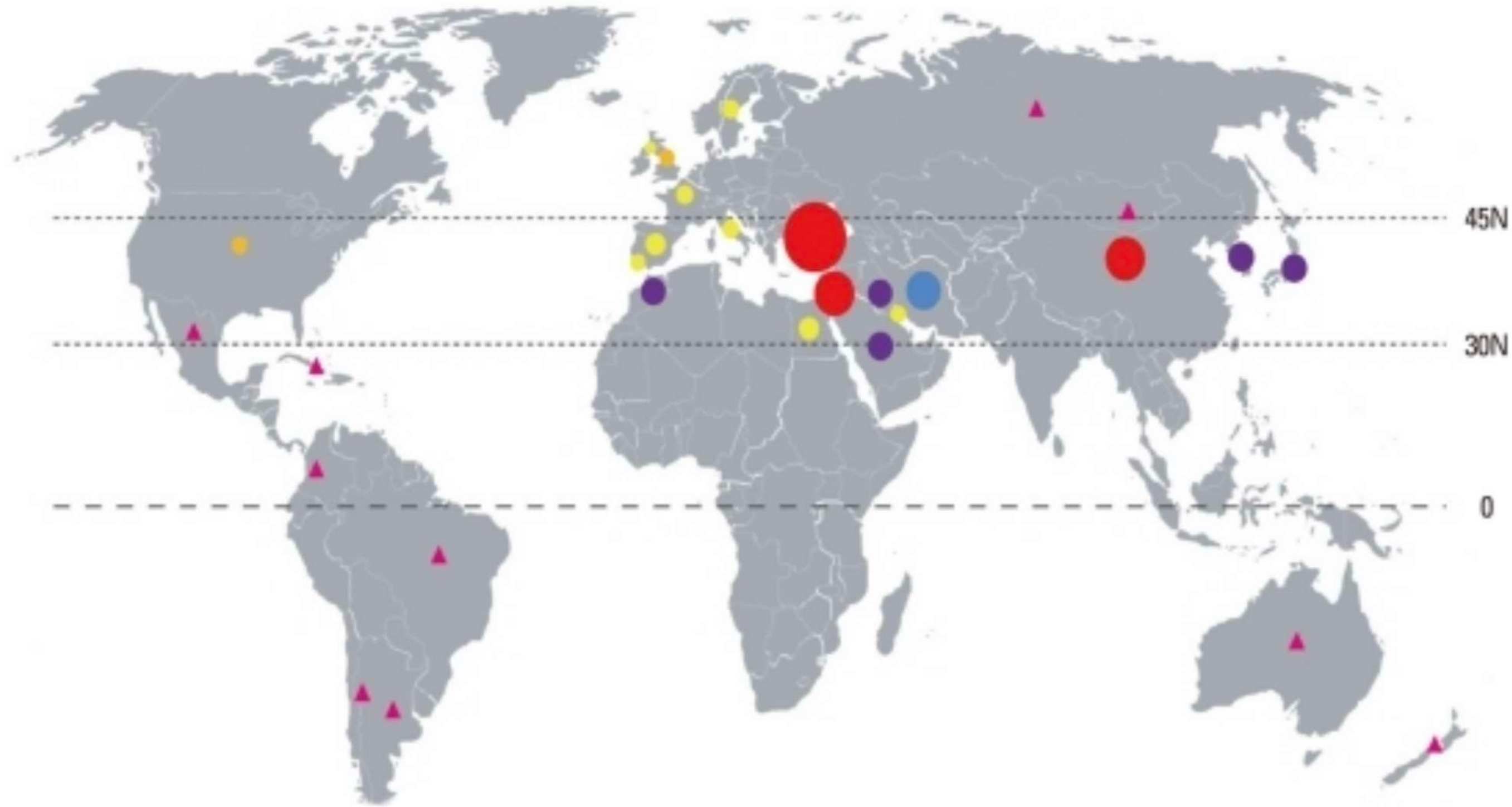
Türkiye'de 370-420 / 100000

Avrupa ve ABD 0,3 - 7,1 /100000

Her iki cinsiyeti eşit sıklıkta tutar, erkeklerde daha ağır

Başlangıç yaşı 20 - 30

# DÜNYADA BEHÇET HASTALIĞI



Cho SB et al. *Yonsei Med J* 2012;53(1):35-42.

# MUKOKUTANÖZ BULGULAR

Oral aftlar; en sık görülen klinik bulgu, en sık görülen ilk bulgu

Major ( $>10\text{mm}$ ), minör ( $<10\text{mm}$ ) ve herpetiform

Tekrarlama eğilimi gösterir, yerinde iz bırakmadan iyileşir

Lokal travma, sigara

Yerleşim yeri



# MUKOKUTANÖZ BULGULAR

Genital ülserler; tekrarlama eğilimi az, yerinde iz bırakırlar

Labia major, skrotum

Üretral orifis, penil shaft, perianal, perineal bölgeler dahil



# MUKOKUTANÖZ BULGULAR

Eritema Nodosum Benzeri Lezyonlar (ENBL)

Pretibiyal bölgede

2 - 5 cm

1 - 3 hafta



# MUKOKUTANÖZ BULGULAR

Gezici yüzeyel tromboflebit;

Sık venöz tutulum şekli

Palpe edilebilir, ağrılı subkutan nodüller

ENBL'dan ayırt edilmesi güç olabilir, radyoloji

Kötü prognoz kriteridir, erkeklerde daha sık

Derin ven trombozu, dural sinus trombozu ile birliktelik



# MUKOKUTANÖZ BULGULAR



Papulopüstüler lezyonlar;

Behçet'in sık görülen cilt lezyonlarıdır (%30 - 96)

Acne Vulgaris'ten ayırıcı tanısı güç

Gövde, kalçalar, ekstremiteler

Postadelosan dönem, steroid tedavisiz



# MUKOKUTANÖZ BULGULAR

Papulopustuler lezyonlar ile artrit arasında ilişki

Bacak ülserleri



# PATERJİ TESTİ (DPT)

Dokuların travmaya verdiği artmış inflamatuvar yanıt

Her iki önkola üçer tane uygulanır

48 saat sonra papül veya püstül oluşumu

Hastalık aktivitesi ve klinik bulguları ile ilişkisiz, Erkek

- \* Anjiyografi sonrası postravmatik trombüs anevrizma
- \* İntestinal ülserlerin cerrahi tedavisi sonrası gelişen anastomoz ülserleri



# GÖZ BULGULARI

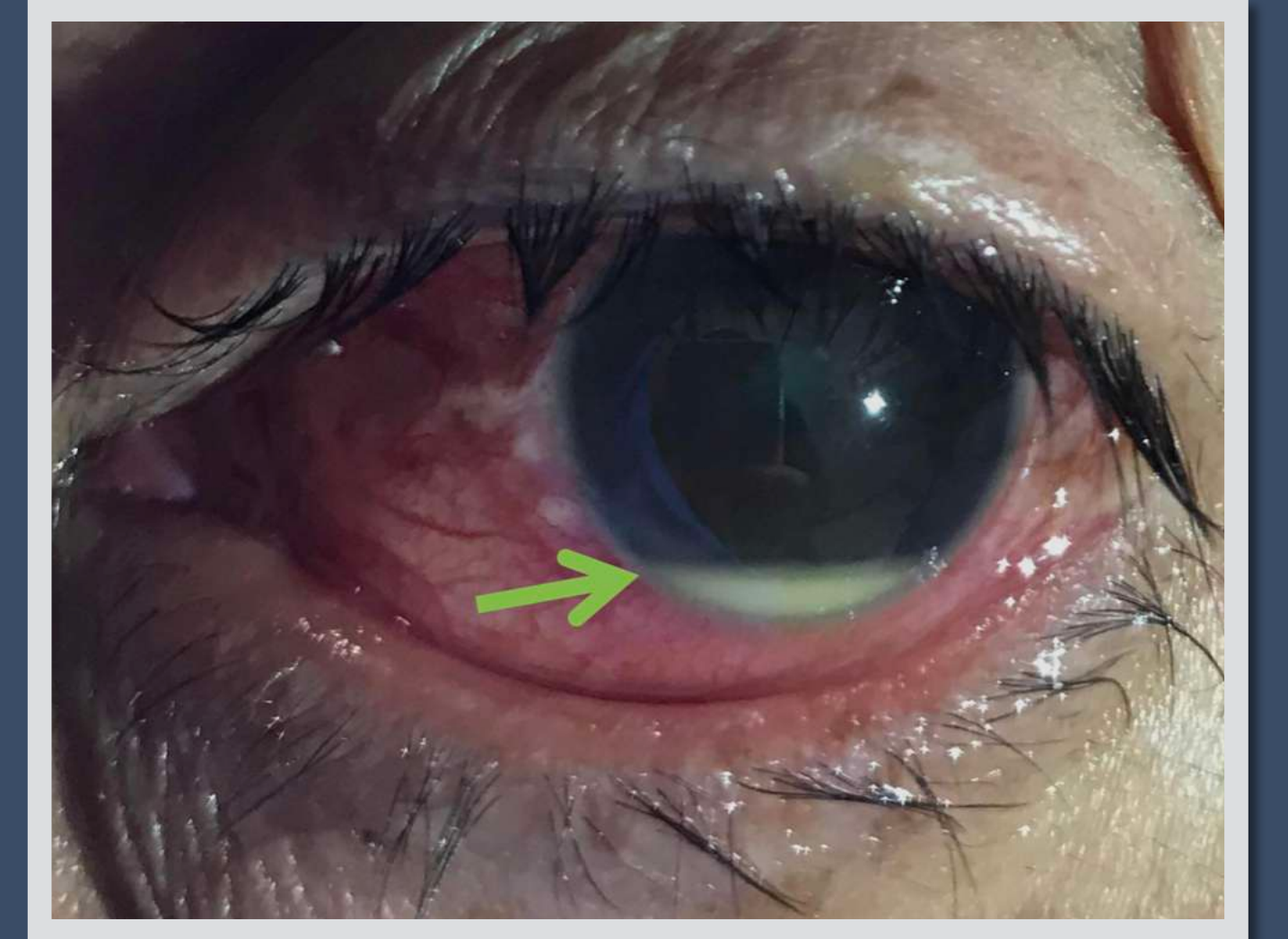
Temel semptom, önemli morbidite nedeni

%50 sıklıkta. Erkek, genç %70. Kadın, ileri yaş %30.

Hastalığın ilk yıllarında.

Uveit nedenlerinin %32'si.

Unilateral başlar, %80 olguda bilateral olur.



# GÖZ BULGULARI

Göz tutulumu;

- \* Panuveit.
- \* Retinit
- \* İzole anterior uveit
- \* Nonspesifik iridosiklit
- \* Hipopiyon

Görme bulanıklığı, ağrı, fotofobi, artmış göz yaşı

# GÖZ BULGULARI

Retinal tutulum;

Okluziv vaskülit

- \* Retinal ödem
- \* Derin, süperfisiyel hemoraji
- \* İnfiltrasyonlar

# NÖROLOJİK BULGULAR

## SSS'nin parankimal tutulumu

- \* Akut
- \* Kronik progresif

## Serebral venöz sinüs trombozu

İntraaksiyel NB

Ekstraaksiyel NB

# NÖROLOJİK BULGULAR

Baş ağrısı

Nöro-psiko-Behçet

Periferik sinir sistemik tutulumu

- \* Kolşisin
- \* Talidomid

# NÖROLOJİK BULGULAR

Behçet'in diğer klinik bulguları ile birlikte olmalıdır.

Uluslararası Behçet çalışma Grubu

Tekrarlayan oral aftler

---

Genital ülser

---

Göz tutulumu

---

Deri bulguları

---

Paterji testi pozitifliği

# NÖROLOJİK BULGULAR

\* Nörolojik muayene

Ve/veya

\* Nöroradyoloji

Ve/veya

\* Serebrospinal sıvı bulguları

Epidemiyoloji

%5     E/K : 4/1     Beş yıl

# NÖROLOJİK BULGULAR

Ekstra-aksiyel tutulum (CVST) intrakraniyal basıncı artırır

- \* Baş ağrısı
- \* Papil ödemi
- \* Kraniyal sinir felci
- \* Mental değişiklikler

Büyük damar tutulumu ile birliktelik; tromboz, anevrizma

# NÖROLOJİK BULGULAR

Intrakraniyal tutulum; fokal multifokal SSS disfonksiyonu

- \* Dizartri
- \* Konfüzyon
- \* Baş ağrısı
- \* Emosyonel dengesizlik
- \* Dikkat eksikliği
- \* Hafızada zayıflama

# NÖROLOJİK BULGULAR

Subklinik Nörobeçet

Tesadüfen yapılan radyolojik tetkiklerde izlenen nöroradyolojik bulgulara nörolojik bulguların eşlik etmediğı hastalardır.

Behçetin ılımlı bir alt formu

# VASKÜLER BULGULAR

Arter;

- \* Anevrizma %15
- \* Oklüzyon Erkek

Aynı anda birden farklı yerlerde. Ataklar halinde.

Ateş, halsizlik, iştahsızlık, akut faz yanıtlarında yükselme

# VASKÜLER BULGULAR

Arteriyel oklüzyon olduğu zaman

Nabızların alınamaması

Kladikasyon

Gangren

Hemipleji

MI

İntestinal infarkt

# VASKÜLER BULGULAR

Arteriyel anevrizmaların en olağan yerleri;

|                               |               |
|-------------------------------|---------------|
| Abdominal aorta               | Pulmoer arter |
| Femoral ve Popliteal arterler | Karotis       |

Takayasu arteriti'nin aksine Torakal aorta tutulmaz !

Koroner ve serebral arter tutulumu nadir !

# VASKÜLER BULGULAR

Periferik arter anevrizmaları; ağrılı, hiperemik, pulsatil kitlelerdir.

Erken tanı !

Rüptür ve kanama riski !

Abdominal aort anevrizmaları;

Geç tanı !

Bel ağrısı, batın içi huzursuzluk, konstipasyon

# VASKÜLER BULGULAR

Abdominal aort anevrizmaları;

Acil müdahale, ölüm

Columna vertebraliste erozyon ve hidronefroz

Pulsatil abdominal kitle

# VASKÜLER BULGULAR

Behçet, tüm pulmoner arter ağacını tutabilir

Pulmoner arter anevrizması

Pulmoner arter oklüzyonu

Oklüzyon, anevrizmaya eşlik edebilir ve perfüzyon defektlerine neden olabilir.

Erkek, genç yaş, ortalama 5 yıl-genellikle

Hughes-Stovin sendromu; genç erkek, PAA, venöz tromboz

# VASKÜLER BULGULAR

PAA;

Hemoptizi

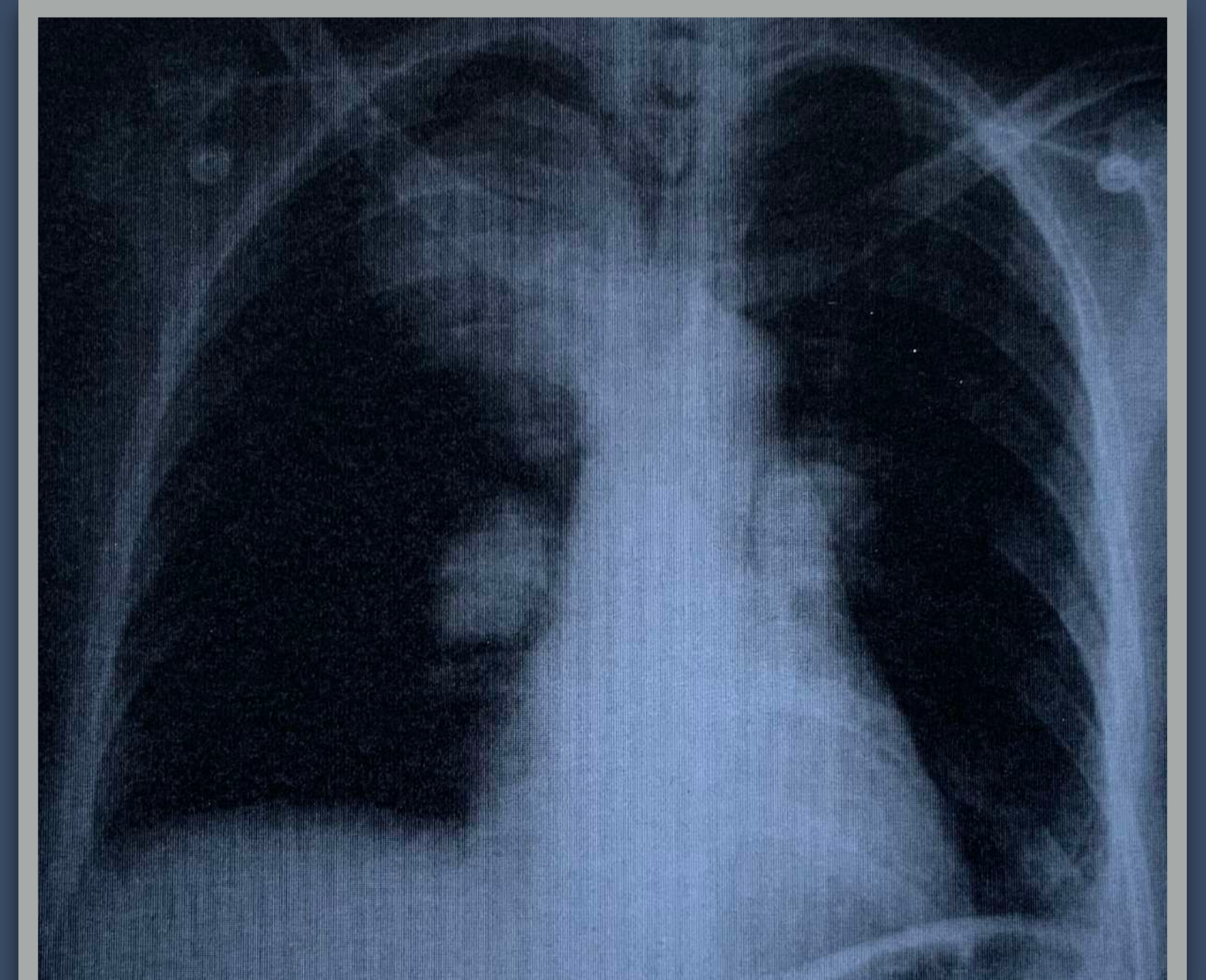
Göğüs ağrısı

Öksürük

Dispne

Genel semptomlar (ateş, halsizlik)

İnfiltrasyon, nodüler



# VASKÜLER BULGULAR

PAA;

Venöz tromboz

Vena Cava trombozu

İntrakardiyak trombüs

Periferik arter anevrizması

Tromboemboli izlenmez !

# VASKÜLER BULGULAR

PAA;

Tanıda

Konvansiyel pulmoner anjiyografi

MR anjiyografi

PET/CT

# VASKÜLER BULGULAR

PAA, ayırıcı tanıda TBC ile karışabilir.

Abondan hemoptizi, hiler opasite

Pulmoner tromboemboli ???

Ventilasyon perfüzyon sintigrafisi ???

Antikoagulan tedavi ???

PAH

# VASKÜLER BULGULAR

Vasküler tutulum %15- 50.

%85'i venöz tarafta

Erkek cinsiyet, ilk 5 yıl.

Derin ven trombozu;

|                         |                |
|-------------------------|----------------|
| Derin bacak venler      | Vena Cavalar   |
| Serebral venöz sinüsler | Hepatik venler |

Süperfisiyel tromboflebit - büyük damar tutulumu

Oklüziv inflamatuvar trombüs **X** emboli

# VASKÜLER BULGULAR

DVT;

- \* Ağrı
- \* Şişlik
- \* Staz dermatiti
- \* Kronik bacak ülserleri



# VASKÜLER BULGULAR

SVC trombozu;

Yüz, boyun ve üst ekstremitelerde şişlik, siyanoz, SVC'nin drene ettiği alanlarda kolateraller

Plevral efüzyon, şilotoraks, mediastinal fibrozis

MR Anjiyografi

Benin klinik seyir



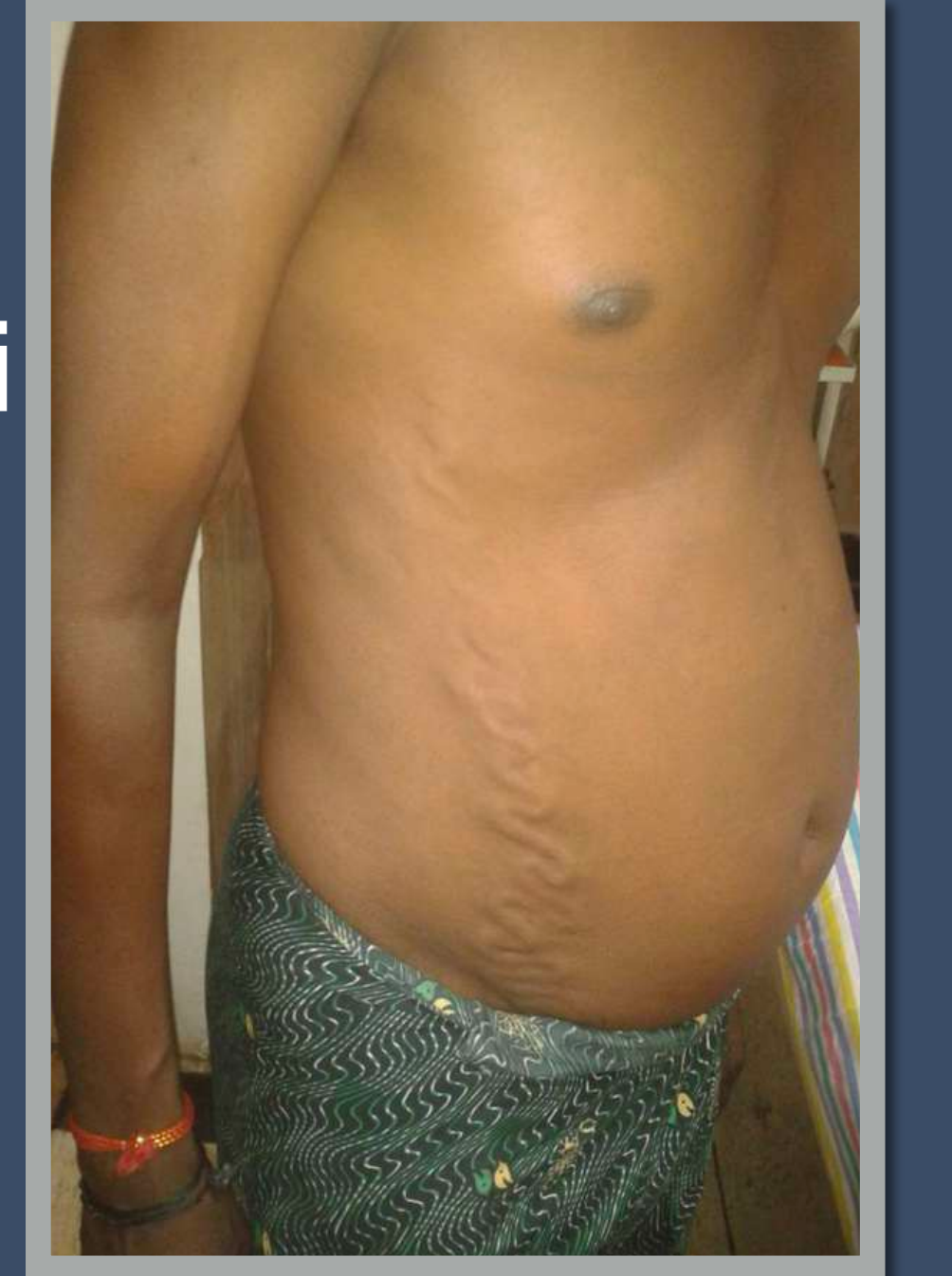
# VASKÜLER BULGULAR

IVC trombozu;

Bacaklarda şişlik, ciltte endurasyon, geçmeyen bacak ülserleri, venöz kolateraller

Kronik ve progresif seyir

Derin bacak venlerinde ve hepatik vende tromboz birlikteliği



# VASKÜLER BULGULAR

Budd-Chiari Sendromu

Behçet'in endemik olduğu ülkelerde Budd-Chiari sendromunun en başta gelen nedenlerinden bir yine Behçet'tir.

Bir yıllık sağ kalım %50

Splenomegali



Portal ven trombozu

# VASKÜLER BULGULAR

Serebral Venöz tromboz;

Baş ağrısı

Papil ödemi

Ateş

Bulantı/Kusma

Epileptik nöbetler

Konfüzyon

Serebral MR

Optik Atrofi ve görme kaybı

# VASKÜLER BULGULAR

Kalp tutulumu;

İntrakardiyak tromboz nadir

Ateş

Hemoptizi

Dispne

Öksürük

Kalbin sağ yarısı

Pulmoner emboli

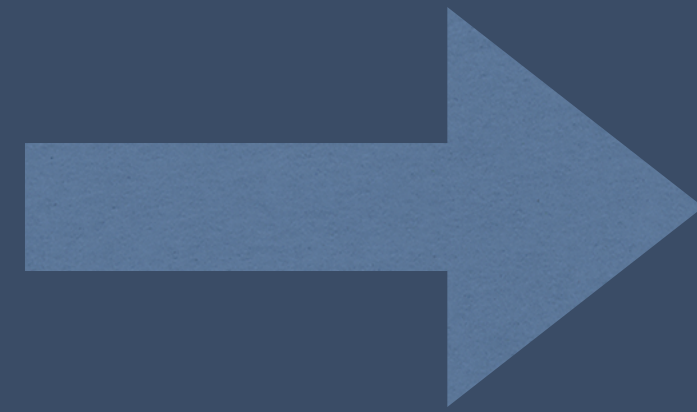
PAA birlikteliği

# GASTROİNTESTİNAL BULGULAR

Gastrointestinal Behçet; 1940 yılında Bechgaard

- \* Perforasyon
- \* Masif kanama

Gastrointestinal yakınmalar



Behçet ???

İntestinal tutulum;

Akdeniz % 0-5.

Kore-Japonya % 5-25.

40-50 Yaş

# GASTROİNTESTİNAL BULGULAR

- \* Batında huzursuzluk
- \* Kanama
- \* Fistül
- \* Perforasyon

Karın ağrısını takiben gelişen diyare, kanama, kusma, barsak düzensizliği, kilo kaybı

# GASTROİNTESTİNAL BULGULAR

Gastrointestinal traktüsün tamamı; terminal ileum ve çekum

Oral aftleri takiben 4-6 yıl

Perforasyon, tekrarlama eğilimi gösterir

Tenesmus ve konstipasyon nadir

# GASTROİNTESTİNAL BULGULAR

Özefageal tutulum;

Erkeklerde daha sık

- \* Substernal ağrı
- \* Disfaji
- \* Hematemez

Ülserler en sıklıkla özefagusun orta kısmında ve nonspesifiktir.

Erozyon, özefajit, mukoza diseksiyonu, varis, stenoz

Biyopsi ve kültür AB

# GASTROİNTESTİNAL BULGULAR

Özefageal tutulum;

Hastalık aktivitesi ve hastalık süresi ile ilişkisiz

% 50 jejunal ve ileokolik ülserler ile birliktelik

- \* Striktür
- \* Kanama
- \* Fistül
- \* Perforasyon

# GASTROİNTESTİNAL BULGULAR

Laboratuvar;

ESH ve CRP gastrointestinal Behçet seyrinde yükselmez.

- \* Striktür
- \* Fistül
- \* Abse

CRP, Crohn hastalığında yükseldiği için ayırıcı tanıda değerlidir.

# GASTROİNTESTİNAL BULGULAR

Tanı;

Behçet tanı kriterlerini karşılamalıdır

Hastadaki lezyonlar başka bir durumla ilişkili olmamalıdır

Örnek;

Kolonda ülser + Behçet

İnfeksiyöz enterokolit, intestinal Tbc, CD, nonsteroidlere bağlı gelişmiş kolit, ve Ca dışlanmalıdır !

# LOKOMOTOR BULGULAR

Dermatoloji kliniklerinde % 9 -12

Romatoloji kliniklerinde %68 - 70

Artralji veya artrit % 50

Olguların % 9 - 23'ünde artiküler bulgular ile başlar

# LOKOMOTOR BULGULAR

Şişlik, sıcaklık artışı

- \* Dizler
- \* Ayak bilekleri
- \* El bilekleri
- \* Dirsekler
- \* El eklemleri

# LOKOMOTOR BULGULAR

Monoartiküler

Oligo-poliartiküler ise simetrik

2 aydan kısa

Sabah tutukluğu 30 dakika

# LOKOMOTOR BULGULAR

Laboratuvar;

ESH ve CRP yükselir !

RF, anti-CCP, ANA negatif

HLA-B5 ile birlikte

Radyoloji;

Eroziv değişiklik kronik artrit de bile izlenmez !

# LOKOMOTOR BULGULAR

## Fibromiyalji;

108 olguluk bir çalışmada %9 sıklıkta

Hastalık aktivitesinden ziyade eşlik eden depresyon ve anksiyete ile birliktelik gösterir.

## Miyozit;

Fizik muayenede kas güçsüzlüğü, biyokimyasal testlerde kas enzimlerinde yükselme, histopatoloji polimiyozit ve dermatomiyozit ile aynı. Nadir.

Osteonekroz; nadir, kortizon.

# TEDAVİ

Mukokutanöz

Eklem

Göz

Venöz  
Tromboz

Pulmoner  
Anevrizma

Periferik  
Anevrizma

SSS  
Tutulumu

GIS  
Tutulumu

Kolşisin  
Azatiyoprin  
IFN-Alfa  
Etanercept

Azatiyoprin  
IFN-Alfa  
Inflksimab  
Adalimumab

Siklofosfamid  
sonrasında  
Azatiyoprin  
Inflksimab

Azatiyoprin  
Inflksimab  
Adalimumab

Glukokortikoidler