www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro

Behçet Hastaliği

2016’un türevi

1. BEHÇET HASTALIĞI NEDİR

1.1 Nedir?

Behçet sendromu ya da Behçet hastalığı, sebebi bilinmeyen bir sistemik vaskülittir (vücuttaki kan damarlarının iltihabı). Esas olarak mukoza (sindirim, genital ve boşaltım organlarının çeperinde bulunan, mukus üreten doku) ile deri etkilenmektedir ve ana belirtileri tekrarlayan oral ve genital ülserler olup göz, eklem, cilt, kan damarları ve sinir sistemi tutulumu vardır. Behçet hastalığı adını, 1937 yılında hastalığı tanımlamış olan, bir Türk doktoru, Prof. Dr. Hulusi Behçet’in adından almıştır.

1.2 Ne kadar yaygındır?

Behçet hastalığı dünyanın bazı bölgelerinde daha sık görülür. Behçet hastalığının coğrafi dağılımı, tarihi ‘ipek yolu’ ile örtüşmektedir. Başlıca, Uzak Doğu (Japonya, Kore, Çin gibi), Orta Doğu (İran) ve Akdeniz havzasında (Türkiye, Tunus ve Fas) görülür. Yetişkin popülasyonundaki ortalama prevelans oranı (toplumdaki hasta sayısı); Türkiye’de 100.000 kişide 100-300 vaka iken, Japonya’da 1/10.000 ve Kuzey Avrupa’da 0,3/100.000’dir. 2007 yılında yapılan bir araştırmaya göre, İran'da yerleşik kişilerde Behçet hastalığının görülme sıklığı 68/100.000'dir (Türkiye'den sonra dünyadaki en yüksek 2.). Birleşik Devletler ve Avustralya’dan bazı vakalar bildirilmiştir.
Yüksek riskli popülasyonlarda bile Behçet hastalığı, çocuklarda nadiren görülür. Tüm Behçet hastalarının yaklaşık %3'ü ile %8'inde tanı kriterleri 18 yaşından önce tamamlanır. Hastalığın başlangıç yaşı ortalama 20-35 yaş civarındadır. Her iki cinste de eşit oranda görülür; ancak erkeklerin

hastalığı genelde daha ağır seyreder.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir?

Hastalığın sebepleri bilinmemektedir. Çok sayıda hastada yapılan son araştırmalar, genetik yatkınlığın Behçet hastalığının gelişmesinde rol oynayabileceğini ileri sürmektedir. Bilinen belli bir tetikleyici etken yoktur. Bazı merkezlerde nedene ve tedaviye yönelik araştırmalar yapılmaktadır.

1.4 Kalıtsal mıdır?

Behçet hastalığının belirlenmiş bir kalıtım şekli yoktur; ancak özellikle erken yaşta görülen vakalarda, bazı genetik yatkınlıklardan şüphelenilmektedir. Bu sendrom, özellikle Akdeniz havzası ve Uzak Doğu kökenli hastalarda, bir genetik yatkınlık (HLA-B5) ile bağdaştırılmıştır. Bu hastalıktan etkilenmiş aileler hakkında yayınlar vardır.

1.5 Çocuğumda bu hastalık neden oldu? Önlenebilir mi?

Behçet hastalığının nedeni bilinmemektedir ve önlenemez. Çocuğunuzun Behçet hastalığına yakalanmasını önlemek için yapabileceğiniz hiçbir şey yoktur. Bu sizin hatanız değildir.

1.6 Bulaşıcı mıdır?

Hayır değildir.

1.7 Başlıca belirtileri nelerdir?

Oral ülserler: Bu lezyonlar neredeyse her zaman mevcuttur. Oral ülserler hastaların üçte ikisinde başlangıç belirtisidir. Çocukların çoğunda, çocukluk çağında yaygın görülen diğer tekrarlayıcı ülserlerden ayırt edilemeyen, çok sayıda küçük ülser vardır. Geniş ülserler daha nadir görülür ancak tedavi edilmeleri güç olabilir.

Genital ülserler: Erkek çocuklarda ülserler çoğunlukla skrotumda (erbezlerinin bulunduğu torba), daha seyrek olarak da peniste yerleşmiştir. Yetişkin erkek hastalarda bu ülserler neredeyse her zaman

skar (iz) bırakarak iyileşirler. Kızlarda da, dış genital organlar esas olarak etkilenmektedir. Bu ülserler oral ülserlere benzer. Ergenlik öncesi çocuklarda genital ülserler daha az görülmektedir. Erkeklerde tekrarlayan orşit (testiküler enflamasyon) görülebilir.

Deri tutulumu: Farklı cilt lezyonları görülmektedir. Akne benzeri lezyonlar sadece ergenlik sonrası çıkarlar. Eritema nodosum; kırmızı, ağrılı, nodüler lezyonlardır, genelde alt bacaklarda görülür. Bu lezyonlar ergenlik öncesi çocuklarda daha sık görülmektedir.

Paterji reaksiyonu: Paterji; Behçet hastalarının derisinin, bir iğne batmasına reaksiyon göstermesidir. Bu reaksiyon (deri yanıtı), Behçet hastalığı tanısında kullanılan bir testtir. Steril bir iğne ile ön koldaki cilt delindikten sonra, 24 ile 48 saat arasında papül (yuvarlak kabarıklık) veya püstül (yuvarlak irinli kabarıklık) oluşur.

Göz tutulumu: Hastalığın kendini gösterebileceği en ciddi şekillerden birisidir. Görülme sıklığı yaklaşık %50'dir; ancak erkeklerde bu sıklık %70'e kadar yükselir. Kızlar daha nadir etkilenmektedirler. Hastaların çoğunda, her iki göz tutulumu görülmektedir. Göz tutulumu, hastalık başladıktan sonra genellikle ilk üç yıl içinde görülür Göz hastalığının seyri kroniktir ve aralıklarla alevlenmeler görülür. Her ataktan sonra, değişen düzeylerde görme kaybına neden olan yapısal bazı hasarlar ortaya çıkmaktadır. Tedavi; iltihabın kontrol altına alınması, atakların önlenmesi ve görme kaybının önlenmesi ya da en aza indirgenmesi üzerine odaklanmaktadır.

Eklem tutulumu: Eklem tutulumu, Behçet hastası çocukların yaklaşık %30-50'sinde görülür. Genelde ayak bilekleri, dizler, el bilekleri ile dirsek eklemleri tutulur ve sıklıkla dörtten az eklem etkilenir. İltihap; eklemde şişlik, ağrı, tutukluk ve hareket kısıtlılığına neden olabilir. Neyse ki bu etkiler bir kaç hafta sürer ve kendiliğinden iyileşir. Bu iltihabın eklem hasarı bırakması oldukça nadirdir.

Nörolojik tutulum: Nadiren Behçet hastası çocuklarda nörolojik problemler ortaya çıkabilir. Nöbetler, artmış intrakraniyal basınca (kafatası içerisindeki basınç) bağlı baş ağrıları ve serebral belirtiler (denge veya yürüme) karakteristiktir. En ağır halleri erkeklerde görülür. Bazı hastalarda psikiyatrik problemler de ortaya çıkabilir.

Damar tutulumu: Damar tutulumu juvenil Behçet hastalarının %12-30'unda görülür ve kötü bir prognozun habercisi olabilir. Hem venler (toplardamar) hem de arterler (atardamar) etkilenebilir. Vücutta her büyüklükteki damar etkilenebilir. Bu yüzden hastalığın sınıflandırılması 'değişken damar büyüklüğü olan vaskülit' şeklindedir.

Baldırlardaki damarlar sıklıkla etkilenir, şiş ve ağrılı bir hal alır.
Gastrointestinal tutulum: Genellikle uzak doğu kökenli hastalarda daha sık görülür. Bağırsaklarda yapılan inceleme (endoskopi) ile ülserler görülür.

1.8 Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Hayır değildir. Bazılarında nadir sıklıklarla oral ülserler ve bazı cilt lezyonları ile hafif seyrederken; bazılarında ise göz ve sinir sistemi tutulumu görülmektedir. Aynı zamanda kızlar ve erkekler arasında da bazı farklar mevcuttur. Erkeklerde hastalık, göz ve damar tutulumu ile kızlara nazaran daha ağır seyreder. Hastalığın değişik coğrafi bölgelere yayılmasının yanı sıra, klinik seyri de dünya çapında farklılık göstermektedir.

1.9 Çocuklardaki hastalık erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

Behçet hastalığı, yetişkinlere nazaran çocuklarda daha nadir görülür ancak çocuklarda ailesel vakalar yetişkinlerden daha fazladır. Ergenlik dönemini geçirmiş çocuklarda hastalığın seyri yetişkinlerdeki seyrine benzer. Genel olarak, bazı farklılıklar olsa da çocuklardaki Behçet hastalığı yetişkinlerdeki şekline benzer.