



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro>

Behçet Hastalığı

2016'un türevi

1. BEHÇET HASTALIĞI NEDİR

1.1 Nedir?

Behçet sendromu ya da Behçet hastalığı, sebebi bilinmeyen bir sistemik vaskülitir (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 prevalans 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 cinsten de eşit oranda görülür; ancak erkeklerin

hastalığı genelde daha ağır seyreder.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir?

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

2. TEŞHİS VE TEDAVİ

2.1 Nasıl teşhis edilir?

Tanı çoğunlukla klinik olarak konulur. Bir çocuğun Behçet hastalığı için tanımlanmış uluslararası kriterleri karşılayabilmesi bir ile beş yılı bulabilir. Bu kriterler; oral ülserlerin varlığına ilaveten şunlar arasından 2 karakteristik bulguyu daha gerektirmektedir: genital ülserler, tipik deri lezyonları, pozitif paterji testi ya da göz tutulumu. Tanı konulması genelde ortalama üç yıl kadar gecikir.

Behçet hastalığı için özel bir laboratuvar bulgusu yoktur. Behçet hastalığı olan çocukların yaklaşık olarak yarısı HLA-B5 genetik belirtecini taşımaktadır ve bu da hastalığın daha ağır formu ile bağlantılıdır.

Daha önce belirtildiği gibi hastaların 60-70%' inde paterji deri testi pozitifdir. Ancak bu sıklık, bazı etnik gruplarda daha düşüktür. Vasküler ve sinir sistemi tutulumu tanısını koyabilmek için damarlara ve beyne

özel görüntüleme yöntemleri gerekebilir.

Çoklu sistem tutulumuna neden olan bir hastalık olduğundan bu hastalığın tedavisinde, göz tedavisi için (oftalmologlar), cilt tedavisi için (dermatologlar) ve sinir sistemi tutulumu için (nörologlar) uzman doktorların birlikte çalışmaları gerekir.

2.2 Testlerin önemi nedir?

Paterji deri testi tanı için önemlidir. Behçet Hastalığı Uluslararası Çalışma Grubunun sınıflandırma kriterlerinden birisidir. Steril bir iğne ile ön kol iç yüzü üç kez delinerek yapılır. Çok az acı verir ve vücudun verdiği reaksiyon 24-48 saat sonra değerlendirilir. Bu aşırı cilt reaksiyonu, kan alınan yerlerde veya operasyon bölgelerinde de görülebilir. Bu nedenle Behçet hastalığı olan hastalarda gereksiz girişimlerden kaçınılmalıdır.

Bazı kan tetkikleri, hastalığın ayırıcı tanısında kullanılır ancak hastalığa özel bir laboratuvar testi yoktur. Genel olarak testler, enflamasyonun hafifçe arttığını gösterir. Orta derece anemi ve artmış beyaz küresi sayısı saptanabilir. Eğer hasta, hastalık aktivitesi ve ilaç yan etkileri yönünden takip edilmiyorsa, bu testleri tekrarlamaya gerek yoktur. Vasküler ve sinir sistemi tutulumu olan çocuklar için çeşitli görüntüleme yöntemleri kullanılır.

2.3 Tedavisi veya tam şifayla iyileşmesi mümkün müdür?

Hastalık remisyona girebilir ancak alevlenmeler de olabilir. Kontrol altına alınabilir ancak tam olarak tedavi edilemez.

2.4 Tedaviler nelerdir?

Hastalığa özel bir tedavi yoktur çünkü hastalığın nedeni bilinmemektedir. Farklı organ tutulumları, farklı tedavi yaklaşımları gerektirir. Yalpazenin bir tarafında tedaviye gereksinim duymayan Behçet hastaları mevcuttur. Ancak diğer tarafta göz, damar ve merkezi sinir sistemi tutulumu olan hastalara ciddi tedaviler verilmesi gerekmektedir. Behçet hastalığına yönelik mevcut tedavi verilerinin neredeyse tamamı yetişkin hastalardaki çalışmalardan elde edilmiştir. Ana ilaçlar aşağıda sıralanmıştır:

Kolşisin: : Colchicine (kolşisin) Behçet hastalığının neredeyse her

ortaya çıkış şekli için reçete edilmekteydi ancak yakın zamanda yapılan bir çalışmada eklem sorunları ile eritema nodozumun tedavisinde ve mukozal ülserlerin azaltılmasında daha etkili olduğu gösterilmiştir.

Kortikosteroidler: Kortikosteroidler iltihabı kontrol etmede oldukça etkilidir. Kortikosteroidler çoğunlukla göz, merkezi sinir sistemi ve damar tutulumu olan çocuklara, genellikle de yüksek oral dozda verilirler (1-2 mg/kg/gün). Gerektiğinde, hızlı yanıt almak için damardan daha yüksek dozlarda da (günaşırı 3 doz 30 mg/kg/gün uygulama ile) verilebilir. Topikal kortikosteroidler (lokal uygulanır) genelde oral ülserleri ve göz hastalıklarını (göz damlası şeklinde) tedavi etmede kullanılır.

Bağışıklık sistemini baskılayan (immün-suprasif) ilaçlar: Bu gruptaki ilaçlar ciddi hastalığı olan, özellikle göz ve büyük organ tutulumu olan çocuklarda uygulanır. Azathioprine (azatiyoprin) , cyclosporine (siklosporin) -A ve cyclophosphamide (siklofosfamid) bu grup ilaçlardandır.

Anti-agregan ve antikoagülan tedavi: Her iki tedavi seçeneği de damar tutulumu olan seçilmiş hastalarda kullanılır. Hastaların büyük çoğunluğunda aspirin büyük olasılıkla yeterli olacaktır.

Anti-TNF tedavisi: Bu yeni grup ilaçlar hastalığın belli bulgularında faydalı olmaktadır.

Thalidomide: Bu ilaç bazı merkezlerde büyük oral ülserlerin tedavisinde kullanılmaktadır.

Oral ve genital ülserler için lokal tedavi çok önemlidir. Behçet hastalarının tedavisi ve takip dönemi, bir takım çalışması gerektirmektedir. Bu takımda pediyatrik romatolog, oftalmolog ve bir hematolog yer almalıdır. Hasta ve ailesi, hekim ve tedaviyi yürütmekle merkezle sürekli irtibat halinde olmalıdır.

2.5 İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?

İshal, kolşisinin en sık görülen yan etkisidir. Bazı nadir vakalarda, kolşisin beyaz küre veya trombosit düşüklüğüne neden olabilmektedir. Azospermi (sperm sayısında azalma) de rapor edilmekle birlikte, hastalığın tedavisi için uygulanan teröpatik dozlarda büyük bir sorun teşkil etmez; sperm düzeyleri ilaç dozu azaltıldığında ya da tedavi sonlandırıldığında normale dönmektedir.

Kortikosteroidler mevcut antiinflamatuvar ilaçlardan en etkili olanlarıdır ancak uzun dönemde diabetes mellitus, hipertansiyon, osteoporoz,

katarakt gelişimi ve büyüme duraklaması gibi bazı ciddi yan etkilerle ilişkilendirildikleri için kullanımları kısıtlıdır. Kortikosteroid kullanmak zorunda olan çocuklar ilacı, sabahları günde bir kez olacak şekilde almalıdır. Uzun süreli kullanımlarda kalsiyum preparatları tedaviye eklenmelidir.

İmmün-suprasif ilaçlardan olan azathioprine karaciğer üzerinde toksik olabilir, kan hücrelerinde sayıca azalma ve enfeksiyona yatkınlık yaratabilir. Cyclosporin-A (siklosporin-A)'nın esas olarak böbrek toksisitesine ve hipertansiyona ya da vücutta kılınma ve diş eti problemlerine de yol açabilir. Cyclophosphamide (siklofosfamid) yan etkileri genel olarak kemik iliğinin baskılanması ve mesane sorunlarıdır. Uzun süreli yüksek doz kullanımı, menstrüel döngü bozukluklarına ve kısırlığa (infertilite) yol açabilir. Bu immün-suprasif ilaçlarla tedavi edilen hastalar, yakın olarak takip edilmeli ve ayda veya iki ayda bir kan ve idrar tetkiki yaptırılmalıdır.

Anti-TNF ilaçlarının ve diğer biyolojik ajanların, hastalığın dirençli belirtilerine karşı kullanımı gittikçe yaygınlaşmaktadır. Anti-TNF ilaçlar ve diğer biyolojik ajanlar enfeksiyon sıklığını artırır.

2.6 Tedavi ne kadar sürmelidir?

Bu sorunun standart bir cevabı yoktur. Genel olarak immün-suprasif tedavi, en az iki yıl sonra ya da son iki senedir remisyonda olan hastalarda sonlandırılır. Ancak damar ve göz hastalığı olan çocuklarda tam remisyonu elde etmek zor olduğu için tedavi, çok daha uzun yıllar devam edebilir. Bu durumlarda tedavi ve dozlar, ortaya çıkan klinik görünümlere göre değiştirilir.

2.7 Standart olmayan veya tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?

Çok sayıda bütünlüyci ve alternatif tedavi bulunmaktadır ve bu durum, hastalar ve aileleri için kafa karıştırıcı olabilir. Bu tedavileri denemenin tehlike ve faydaları dikkatle düşünülmelidir zira kanıtlanmış faydaları çok azdır ve gerek zaman gerekse çocuğa getirdiği yük ve maddi külfet bakımından maliyetli olabilir. Eğer bütünlüyci ve alternatif tedavileri araştırmak istiyorsanız lütfen bu seçenekleri pediatrik romatolog ile görüşün. Bazı tedaviler, standart ilaç tedavileri ile etkileşime girebilir. Doktorların büyük kısmı, tıbbi tavsiyelere uyduğunuz sürece

tamamlayıcı tedaviler araştırmanıza karşı çıkmayacaktır. Reçeteli ilaçlarınızı almayı bırakmamanız çok önemlidir. Hastalığı kontrol altına almak için ilaçların gerekli olduğu hallerde hastalık halen aktif iken bunları almayı bırakmak çok tehlikeli olabilir. Lütfen ilaç tedavisiyle ilgili meseleleri, çocuğunuzun hekimiyle görüşün.

2.8 Hangi tür düzenli kontroller gereklidir?

Periyodik kontroller, hastalığın aktivitesi ile tedaviyi ve özellikle de çocuklar için önemli olan göz iltihabını takip etmek için gerekmektedir. Üveit (gözün iltihabi hastalığı) tedavisinde deneyimli bir göz uzmanı tarafından göz muayenesi yapılmalıdır. Kontrollerin sıklığı hastalığın aktivitesi ve kullanılan ilacın türüne bağlıdır.

2.9 Hastalık ne kadar sürer?

Genelde hastalığın seyri remisyon ve alevlenme periyotlarından oluşur. Hastalığın aktivitesi genelde zamanla azalmaktadır.

2.10 Hastalığın uzun dönemli prognozu (tahmini seyri ve sonucu) nasıldır?

Çocukluk çağı Behçet hastalığının uzun dönem takipleri ile ilgili olarak yeterli veri yoktur. Eldeki bilgilere göre Behçet hastası olup, tedavi gereksinimi olmayan bir çok hasta vardır. Ancak, göz, sinir sistemi ve damar tutulumu olan hastaların özel tedavi ve takip ihtiyaçları vardır. Behçet hastalığı, nadiren, özellikle belli etnik gruplarda (Japonlar gibi), damar tutulumu (pulmoner arter rüptürü veya diğer periferik anevrizmalar - damarların balon gibi genişlemesi), ciddi merkezi sinir sistemi tutulumu ile bağırsaklarda ülserasyonlar ve perforasyonların sonucunda ölümcül olabilir. Morbiditenin (kötü prognoz) ana nedeni, çok ciddi seyredabilen, göz hastalığıdır. Çocuğun gelişimi steroid tedavisinin ikincil bir sonucu olarak geri kalabilir.

2.11 Tamamen iyileşmek mümkün müdür?

Hafif hastalığı olan çocuklarda tam iyileşme olabilir; ancak pediatrik hastaların çoğunda uzun remisyon dönemlerini takip eden alevlenmeler görülür.

3. GÜNLÜK HAYAT

3.1 Hastalık çocuğun ve ailenin günlük hayatını nasıl etkiler?

Diğer kronik hastalıklar gibi Behçet hastalığı da hasta ve ailesinin günlük hayatını etkilemektedir. Eğer hastalık, önemli bir organ ya da göz tutulumu olmaksızın hafif derecede ise çocuk ve ailesi genel olarak normal bir hayat sürdürebilir. En sık sorun yaratan durum, pek çok çocuk için sıkıntı verebilen, tekrarlayan oral ülserlerdir. Bu lezyonlar ağrılı olabilir ve yemeye, içmeye engel teşkil edebilir. Göz tutulumu da aile için ciddi sorun yaratabilir.

3.2 Okul hayatı nasıl etkilenir?

Kronik hastalıkları olan çocuklarda eğitime devam etmek esastır. Behçet hastalığında da göz ve önemli organ tutulumu yoksa hasta okuluna düzenli olarak devam edebilir. Görme bozukluğu özel eğitim programlarını gerektirebilir.

3.3 Spor yapmasını etkiler mi?

Sadece cilt ve mukoza tutulumu olduğu sürece, çocuklar spor aktivitelerine katılabilirler. Eklem tutulumunun olduğu dönemlerde spordan kaçınmak gereklidir. Behçet hastalığında artrit kısa sürelidir ve tam olarak iyileşebilmektedir. Hasta, iltihap geçtikten sonra sportif aktivitelere kaldığı yerden devam edebilir. Ancak göz ve damar sorunları olan hastalar aktivitelerini sınırlandırmalıdır. Bacaklarında damar tutulumu olan hastaların uzun süreli ayakta durmamaya teşvik edilmesi gerekir.

3.4 Beslenme nasıl olmalıdır?

Gıda alımı ile ilgili herhangi bir kısıtlama yoktur. Genel anlamda çocuğun, yaşına uygun, dengeli ve normal bir beslenme sürdürmesi gerekir. Büyüme çağındaki bir çocuk için yeterli protein, kalsiyum ve vitaminleri içeren sağlıklı ve dengeli bir beslenme tavsiye edilir. Kortikosteroidler iştahı açtığı için bu ilaçları kullanan hastalar aşırı yemekten kaçınmalıdır.

3.5 İklim hastalığının seyri etkiler mi?

İklimin Behçet hastalığı üzerinde bilinen bir etkisi yoktur.

3.6 Çocuk aşılanabilir mi?

Hastanın hangi aşıları olacağına doktor karar vermelidir. Eğer hasta immün-suprasif (kortikosteroidler, azathioprin, cyclosporine-A, cyclophosphamide, anti-TNF vs.) bir ilaçla tedavi ediliyorsa, zayıflatılmış canlı virüs aşıları (kızamık, kızamıkçık, kabakulak, çocuk felci/Sabin gibi) ertelenmelidir.

Canlı virüs taşımayan fakat enfeksiyöz proteinler içeren aşılar (tetanoz, difteri, çocuk felci/Salk, Hepatit B, boğmaca aşıları, pnömokok, hemofilus, meningokok, grip bakterilerinin yol açtığı hastalıklara karşı aşılar gibi) uygulanabilir.

3.7 Cinsel yaşam, gebelik ve doğum kontrolü hakkında neler söylenebilir?

Cinsel hayatı etkileyebilecek büyük belirtilerden birisi, genital ülserlerin gelişimidir. Tekrarlayan ve ağrılı olan bu ülserler, cinsel ilişkiye engel teşkil edebilir. Tipik olarak Behçet hastası kadınların hastalığı daha hafiftir ve normal bir gebelik geçirmeleri mümkündür. Hasta bağışıklığı baskılayıcı ilaçlarla tedavi alıyorsa, doğum kontrolü dikkate alınmalıdır. Hastalara doğum kontrolü ve gebelik hakkında hekimlerine danışmaları tavsiye edilir.