

# Çocukluk Çağı Behçet Hastalığı

## Behcet's Disease in Childhood

Yelda Karıncaoğlu

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

### Özet

Behçet hastalığı en sık 20-40 yaşlar arasında görülmekte olup çocukluk çağında oldukça nadirdir. Çocukluk çağı Behçet hastalığıyla ilgili demografik veriler de oldukça azdır. Bu derlemede çocukluk çağı Behçet hastalığının sıklığı, başlangıç bulguları, en sık rastlanan klinik özellikleri ve seyri literatür eşliğinde gözden geçirilmiştir. (*Türkderm 2009; 43 Özel Sayı 2: 69-70*)

**Anahtar Kelimeler:** Behçet hastalığı, çocukluk çağı, pediatrik, juvenil

### Summary

Behcet's disease is most commonly seen between 20-40 years of age, and is rare among children. There is limited data on demographics of childhood Behcet's disease in the literature. In this paper, the recent literature on incidence, symptoms and signs, common clinical presentation and course of childhood Behcet's disease has been reviewed. (*Turkderm 2009; 43 Suppl 2: 69-70*)

**Key Words:** Behcet's disease, childhood, pediatric, juvenile

### Giriş

Behçet hastalığı en sık 20-40 yaşlarında görülmekle birlikte herhangi bir yaşta da ortaya çıkabilir. Ancak hastalığın çocukluk döneminde görülmesi oldukça nadirdir. Doğal bir süreç olarak literatürde hastalığın sık görüldüğü yaşlarla ilgili epidemiyolojik ve demografik çalışmalar daha fazla yer almakta ve bunun sonucu olarak da dışarıda kalan yaş gruplarıyla ilgili oldukça az veri bulunmaktadır<sup>1,2</sup>. Çocukluk çağı Behçet hastalığıyla ilgili olarak literatürde sınırlı sayıda yayın vardır. Mundy ve Miller 1978'deki ilk pediatrik Behçet hastalığı olgularını tanımladıktan sonra birçok çocukluk ve juvenil Behçet hastalığı olgu sunumları ve olgu serileri bildirilmiştir. Ayrıca hekimlerin çocukluk çağı Behçet hastalığına farkındalıklarının artmasının sonucu olarak da puberte öncesi tanı giderek artmış ve artmaktadır<sup>3,7</sup>.

Çocukluk çağı Behçet hastalığı sıklığı ile ilgili veriler oldukça azdır. Bazı yayınlarda hastalarının %1-2'ni çocukların oluşturduğu bildirilmekle birlikte, Türkiye ve İtalya gibi Behçet hastalığı prevalansının yüksek olduğu ülkelerde bu oran %5,3 ile %7,6'ya kadar çıkmaktadır<sup>6,8,9</sup>. Ço-

çocukluk çağı Behçet hastalığında cinsiyetle ilgili dağılım literatürde çoğunlukla benzer sonuçlarda olup erkek:kız (E:K) dağılımı hemen hemen birbirine yakındır. Yakın zamanda yaptığımız çok merkezli, juvenil başlangıçlı Behçet Hastalığı olan 83 olguluk çalışmamızda E:K oranı 1:1,2 olarak saptamıştık<sup>7</sup>. Sarıca ve ark<sup>6</sup>. juvenil başlangıçlı 95 olguluk çalışmalarında E:K oranını 1,2:1 bulmuşlardır. Yine ülkemizden Borlu ve ark<sup>10</sup> ise çocukluk çağı grupta bu oranı 2,4:1 olarak erkekler lehine artmış bir sıklık bildirmişlerdir. Literatürde bir çok çalışmada da sonuçlar birbirine benzerdir. Bahabri ve ark<sup>11</sup>. 1,4:1, Treudler ve ark<sup>5</sup>. 1,2:1, Pivetti-Pezzi ve ark<sup>9</sup>. 1,29:1 oranında E:K sonuçları bildirmişlerdir.

Çocukluk çağı Behçet hastalığı başlangıcı ortalama 7 yaş civarı olup tanı kriterlerini tamamlama yaşı ise ortalama 11-13 yaşları arasında bildirilmiştir<sup>6,7,10,11</sup>. Bazı yayınlarda çocukluklarda hastalığın erişkinlere göre daha geç tanı aldığı, bunun da daha kötü prognoza yol açtığı vurgulanmıştır<sup>2,5,4</sup>. Literatürde Behçet hastalığı semptomlarının başlangıcından tanı kriterleri tamamlanana kadar geçen süre ve tanı kriterlerinin tamamlandığı andan tanı konulana kadar geçen sürenin erişkinlerle kar-

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Yelda Karıncaoğlu, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye  
E-posta: yeldakarıncaoglu@hotmail.com

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.  
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing. All rights reserved.*



şılaştırıldığı sadece iki çalışma vardır. Bunlardan ilki Treudler ve ark<sup>3</sup>. çalışmalarında her iki sürenin juvenil olgularda erişkinlere göre sırasıyla 35 ay ve 105 ay daha uzun olduğunu bulmuşlar. Karıncaoğlu ve ark<sup>7</sup>. çalışmalarında ise juvenil ve erişkin olgular arasında tanımlanan her iki süre için farklılık bulunamamıştır. Bu çalışmada ilk semptom başlangıcından itibaren Behçet hastalığı tanı kriterleri tamamlanana kadar geçen süre juvenil olgularda 3,1±3,5 yıl, erişkin olgularda 3,5±4,6 yıl, Behçet hastalığı tanı kriterleri tamamlandıktan sonra tanı konulana kadar geçen süre juvenil olgularda 1,0±3,3 yıl, erişkin olgularda 0,97±1,96 yıl olarak saptanmıştır. Yazarlar juvenil Behçet hastalığı olguları ile erişkin Behçet hastalığı olguları arasında tanıda herhangi bir gecikme olmamasını ülke çapında hem hekimler hem de hasta ve yakınları arasında Behçet hastalığı ile ilgili farkındalığın artmasına bağlamışlardır.

Çocukluk çağı Behçet hastalığında aile hikayesi bir çok yayında belirgin olarak yüksek bildirilmiştir. Literatürde aile hikayesini %7,6-47 oranında bildiren çalışmalar vardır<sup>2,4,6,9,10,12</sup>. Ayrıca Treudler ve ark<sup>5</sup>. ile Karıncaoğlu ve ark<sup>7</sup>. juvenil Behçet hastalarını erişkin Behçet hastalarıyla karşılaştırdıkları çalışmalarda aile hikayesinin juvenil olgularda daha yüksek olduğunu (sırasıyla %25 karşı, %8 ve %19 karşı %10,3) bildirmişlerdir.

Alpsoy ve ark<sup>13</sup>. 661 olguluk Behçet hastalığının doğal seyrinin değerlendirildiği çok merkezli çalışmalarında; Behçet hastalığının en sık rastlanan başlangıç bulgularının sıklık sırasıyla oral ülser (%88,7), genital ülser (%14,2), eritema nodozum (%5,7) ve göz tutulumu (%4,2) olduğunu ve %12 hastada da hastalığın birden fazla bulguya başladığını saptamışlardır. Karıncaoğlu ve ark<sup>7</sup>. çalışmalarında erişkinlerde daha sık bulunan genital ülser dışında başlangıç bulgularının juvenil olgularda da benzer olduğunu saptamışlardır (sırasıyla oral ülser %86, genital ülser %6, eritema nodozum %3,6, göz tutulumu %8,4 ve gastrointestinal tutulum %0,86). Yazarlar bu durumu tam olarak açıklayamamakla birlikte, erişkin başlangıçlı Behçet hastalarında ilk bulgu olarak genital ülserin juvenil olgulara göre daha sık olarak ortaya çıkmasında mikro travma, lokal infeksiyon, hormonal faktörlerin biri veya kombinasyonlarının erişkinler için risk faktörü olabileceğini ileri sürmüşlerdir.

Bazı yayınlarda hastalık seyrinin çocuklarda daha şiddetli olduğu, az sayıda yayında da şiddet parametreleri açısından fark olmadığı bildirilmiştir. Seksen üç olguluk çalışmamızda juvenil Behçet hastalarında en sık rastlanan bulguların sırasıyla oral ülser (%100), genital ülser (%81,9), eritema nodozum (%51,8), papülopüstüler lezyonlar (%50,6), artiküler semptomlar (%39,8), paterji testi pozitifliği (%37,,3), göz tutulumu (%34,9), tromboflebit (%9,6), nörolojik tutulum (%7,2), vasküler tutulum (%7,2) ve gastrointestinal tutulum (%4,8) olarak saptamıştık<sup>7</sup>. Morbidite ve mortalite oranı yüksek olan nörolojik ve gastrointestinal tutulum dışında kalan tüm tutulumların sıklığını erişkin başlangıçlı Behçet hastalarına benzer oranda bulduk.

Çocukluk çağı Behçet hastalığının sistem tutulumlarının şiddeti ile ilgili en çok göz tutulumu ile ilgili araştırma yapılmıştır. Çocukluk çağı Behçet hastalığında uveitin erişkin gruba göre daha az sıklıkta ancak çok daha ciddi seyirde ve özellikle erkeklerde daha belirgin olduğu vurgulanmıştır. Bununla birlikte göz tutulumunun başlangıç yaşı olarak çocukluk çağına daha geç ortaya çıktığı da bildirilmiştir. Erkek cinsiyetin uveit için çocukluk çağına belirgin risk faktörü olduğu düşünülmektedir<sup>4,6,14-16</sup>.

Çocukluk çağı Behçet hastalığı tedavisi hemen hemen erişkinlerdeki gibidir. Tedaviyi belirleyen en önemli etmenler hastalığın şiddeti ve organ/sistem tutulumunun yaygınlığıdır. Mukokutanöz bulgularda çeşitli topikaller, oral kolşisin, dapson, talidomid, interferon veya şiddetli ataklarda sistemik steroid kullanılabilir.

Eklemler, nörolojik, oküler, gastrointestinal, vasküler gibi şiddetli veya hayati öneme sahip sistemik tutulumlarda sistemik steroid, sulfasalazin, azatiopurin, siklosporin, interferon, siklofosfamid gibi biyolojik ve bir çok immünsupresif ajan kullanılmaktadır. Son dönemlerde anti-TNF alfa biyolojik ajanların özellikle de infliximab'ın başta göz olmak üzere sistemik bulguların hızla baskılanmasını sağladığı gösterilmiştir<sup>8,10,16-18</sup>.

Sonuç olarak çocukluk çağı Behçet hastalığında tanı açısından değerlendirildiğinde erişkinlere göre daha geç tanı almadığı, temel klinik özellikleri ve tedavi açısından değerlendirildiğinde erişkinlere benzer özellikler gösterdiği söylenebilir. Ancak, nörolojik ve gastrointestinal sistem gibi şiddetli organ tutulumlarının erişkinlerden daha sık olduğu bu nedenle bu yaş gurubu Behçet hastalığının daha şiddetli seyredebileceği göz önüne alınarak daha yakından takip edilmesi gerektiği önerilebilir. Bu hastalarda saptanan yüksek orandaki aile hikayesi varlığı nedeniyle genetik faktörlerin hastalığın erken yaşta ve şiddetli organ tutulumu ile ortaya çıkmasından sorumlu olabileceği düşünülmektedir.

## Kaynaklar

1. Gurler A, Boyvat A, Tursen U: Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients. *Yonsei Med J* 1997;38:423-7.
2. Krause I, Uziel Y, Guedj D, Mukamel M, Harel L, Molad Y, Winberger A: Childhood Behçet's disease: clinical features and comparison with adult-onset disease. *Rheumatology (Oxford)* 1999;38:457-62.
3. Mundy TM, Miller JJ: Behçet's disease presenting as chronic aphthous stomatitis in a child. *Pediatrics* 1978;62:205-8.
4. Eldem B, Onur C, Ozen S: Clinical features of pediatric Behçet's disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1998;35:159-61.
5. Treudler R, Orfanos CE, Zouboulis CC: Twenty-eight cases of juvenile-onset Adamantiades-Behçet disease in Germany. *Dermatology* 1999;199:15-9.
6. Sarica R, Azizlerli G, Kose A, Disci R, Ovul C, Kural Z: Juvenile Behçet's disease among 1784 Turkish Behçet's patients. *Int J Dermatol* 1996;35:109-11.
7. Karıncaoğlu Y, Borlu M, Toker SC, Akman A, Onder M, Gunasti S, Usta A, Kandi B, Durusoy C, Seyhan M, Utas S, Sarıcaoğlu H, Özden MG, Uzun S, Tursen U, Cicek D, Donmez L, Alpsoy E: Demographic and clinical properties of juvenile-onset Behçet's disease: A controlled multicenter study. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58:579-84.
8. Ünsal E: Çocukluk çağında Behçet hastalığı. *Türkiye Klinikleri J Int Med Sci* 2007;3:47-9.
9. Pivetti-Pezzi P, Accorinti M, Abdulaziz MA, La Cava M, Torella M, Riso D: Behçet's disease in children. *Jpn J Ophthalmol*. 1995;39:309-14.
10. Borlu M, Uşal U, Ferahbaş A, Evereklioglu C: Clinical features of Behçet's disease in children. *Int J Dermatol* 2006;45:713-6.
11. Bahabri SA, al-Mazyed A, al-Balaa S, el-Ramahi L, al-Dalaan A: Juvenile Behçet's disease in Arab children. *Clin Exp Rheumatol* 1996;14:331-5.
12. Allali F, Benomar A, Karim A, Lazrak N, Mohcine Z, El Yahyaoui M, Chkili T, Hajjaj-Hassouni N: Behçet's disease in Moroccan children: a report of 12 cases. *Scand J Rheumatol* 2004;33:362-3.
13. Alpsoy E, Donmez L, Onder M, Gunasti S, Usta A, Karıncaoğlu Y, Kandi B, Buyukkara S, Keseroglu O, Uzun S, Tursen U, Seyhan M, Akman A: Clinical features and natural course of Behçet's disease in 661 cases: a multicenter study. *Br J Dermatol* 2007;157:901-6.
14. Tugal-Tutkun I, Urgancıoğlu M: Childhood-onset uveitis in Behçet disease: a descriptive study of 36 cases. *Am J Ophthalmol* 2003;136:1114-9.
15. Kone-Paut I, Yurdakul S, Bahabri SA, Shafae N, Ozen S, Ozdogan H, Bernard JL: Clinical features of Behçet's disease in children: an international collaborative study of 86 cases. *J Pediatr* 1998;132:721-5.
16. Kari JA, Shah V, Dillon MJ: Behçet's disease in UK children: clinical features and treatment including thalidomide. *Rheumatology* 2001;40:933-8.
17. Alpsoy E, Durusoy C, Yılmaz E, Özgürel Y, Ermis O, Yazar S, Basaran E: Interferon alfa-2a in the treatment of Behçet disease: a randomized placebo-controlled and double-blind study. *Arch Dermatol*. 2002;138:467-71.
18. Yazici H, Fresko I, Yurdakul S: Behçet's syndrome: disease manifestations, management, and advances in treatment. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2007;3:148-55.

