



İZMİR KATİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ

ROMATOLOJİ

2014

Behçet Hastalığında Tanı Kriterleri

Doç Dr Mustafa Özmen

İKÇÜ Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları AD, Romatoloji BD



Saygıyla, minnetle, özlemle...

Sunum planı

- Behçet hastalığı
- Behçet hastalığı tanısı
- Tanı ve sınıflandırma kriterleri
- Behçet hastalığı **tanı / sınıflandırma** kriterleri
- Özet

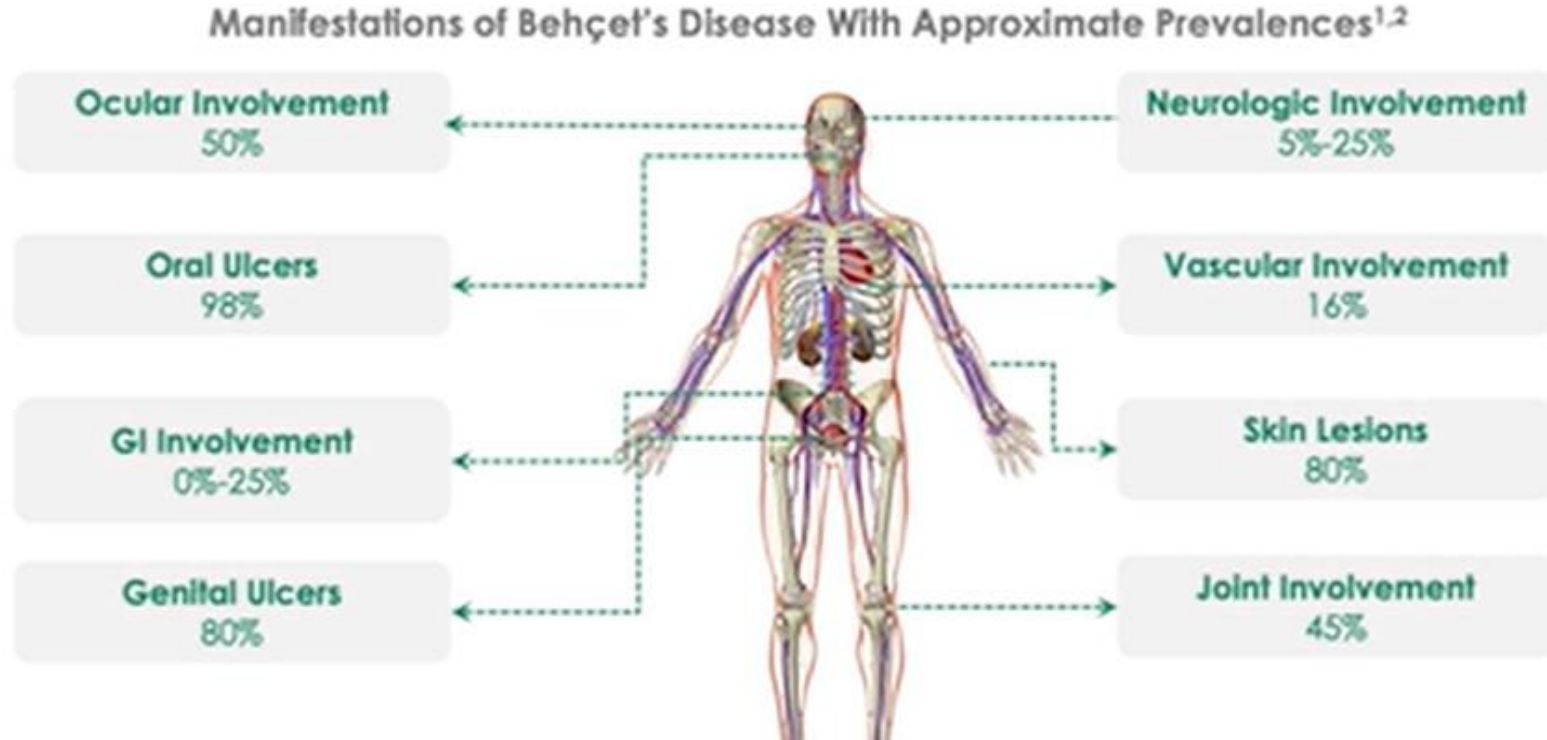
Kaynaklar

- Alibaz-Oner, F.; Direskeneli, H. Update on the Diagnosis of Behçet's Disease. *Diagnostics* 2023, 13, 41.
- Bergamo S (2022) The diagnosis of Adamantiades-Behçet disease: Clinical features and diagnostic/classification criteria. *Front. Med.* 9:1098351.
- Batu ED; Diagnostic/classification criteria in pediatric Behçet's disease. *Rheumatology International* (2019) 39:37–46
- International Study Group for Behcet's Disease (1990) Criteria for diagnosis of Behcet's disease. *Lancet* 335(8697):1078–1080
- International Team for the Revision of the International Criteria for Behcet's D (2014) The International Criteria for Behcet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J EurAcad Dermatol Venereol* 28(3):338–347.
- Davatchi F, et al; (2015) The saga of diagnostic/classification criteria in Behcet's disease. *Int J Rheum Dis* 18(6):594–605.
- Yazici H, Yazici Y, Criteria for Behçet's disease with reflections on all disease criteria, *Journal of Autoimmunity* (2014)
- June RR; The Use and Abuse of Diagnostic/Classification Criteria *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2014 December ; 28(6): 921–934

Behçet Hastalığı

Behçet hastalığı

- Behçet Hastalığı (BH), etyolojisi bilinmeyen, alevlenmeler ve spontan remisyonlarla karakterize (ilerleyen ve tekrarlayan) kronik multisistemik inflamatuvar hastalıktır.



Behçet Hastalığı Tanısı

Behçet hastalığı tanısı

- BH, **multisistemik multifaktöriyel kompleks** bir hastalıktır
- BH, geri dönüşümü olmayan **organ hasarına** (görme kaybı gibi) ve **mortaliteye** neden olabildiği için **erken tanı ve tedavi** önemlidir
- Semptomların başlangıcından (genellikle ilk semptom oral aft) tanıya kadar geçen süre ort **5,3 yıl**
 - Mukokutanöz bulgular **buzdağının** görünen kısmı olabilir

- Tanı koymak her zaman **kolay değildir**
 - BH **dinamiktir**; klinik bulgular zamanla gelişir
 - Tek bir hastalık süreci **yoktur**
 - Geniş yelpazede klinik: **Farklı fenotipler**
- **Kesin tanı** koyduracak laboratuvar, histolojik veya radyolojik testler olmadığı için BH tanısı **uzman hekim** tarafından **karmaşık karar verme süreci** sonunda konur

- **Paterji testi** BH için kullanılan tek tanısal testtir
 - Pozitifliği **coğrafik** deęişim gösterir (%7.7-84)
 - Başka hastalıklarda da **pozitif** olabilir
 - Son birkaç dekatta **duyarlılığı** azalmıştır: %60-80 → %20-40
 - Deęişen mikrobiyal cilt florası
- **HLA B51**
 - Genetik **yatkınlık**
 - Klinik **fenotiplerle** ilişkili olabilir
 - Türklerde sağlıklı kişilerde **%30+**; BH olanlarda **%75+**
 - **Poligenetik risk** faktörlerinin (ERAP1, vb) bir parçası

Tanı & Sınıflandırma Kriterleri

Tanı kriterleri

- Genel toplumda veya risk altındaki grupta **bireysel** olarak bir hastalığın **tanısını koymak için** kullanılır
- Bir hastalığın tüm potansiyel belirtilerini temsil edecek kadar **geniş** olmalı
- **Tüm dünyada** ırk ve etnik köken farkı gözetmeksizin geçerli olmalı
- **Duyarlılığı** (hasta bireyleri yakalama) ve **özgüllüğü** (sağlıklı bireyleri ayırma) **%100** olmalıdır:
 - Hasta sonuçta çeşitli tedavi yöntemlerine maruz kalacaktır

Sınıflandırma kriterleri

- Tanı almış bir **hasta grubundan**, **linik arařtırmalar** için belli özelliklere sahip **homojen bir hasta grubu** oluşturmak için kullanılan kriterler
- Özellikle **özgüllüğünün** çok yüksek olması hedeflenir:
 - Hastalar, arařtırma aşamasındaki tanı ve tedavi uygulamalarına **maruz** kalacaklar!
- **Tanı için yeterli duyarlılık ve özgüllüğe sahip değildir!**
 - Tanı koymak için tasarlanmamışlardır
 - Daha az görülen bir klinik sunumu kapsamayabilir:
 - Tanı almış hasta sınıflandırma kriterlerini karşılamayabilir
- Dünyanın farklı coğrafyalarında yapılan **arařtırmalar** arasında **dil birliđi** sağlar ve bu çalışmaların **karşılaştırılmasını** mümkün kılar
- Klinik pratikte **eđitim** ve **kontrol listesi** amacıyla kullanılabilir

Aggarwal R 2015
Jonsson R 2018

Romatolojik hastalıklar için tanı kriterleri mümkün mü?

- İnflamatuvar romatolojik hastalıklar:
 - "**Gri renkte hastalıklar**"
 - **Dinamik** hastalıklar
 - **Farklılaşmamış** evre
 - Genellikle kesin tanı koydurucu test **yok**
- Kesin tanı koydurucu bir test olmadıkça tanı kriter setini geliştirmek "**bugün için**" pek mümkün değil
 - **ACR** desteklemiyor

Behçet Hastalığı Tanı / Sınıflandırma Kriterleri

The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria

International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD)

REVIEW ARTICLE

The saga of diagnostic/classification criteria in Behçet's disease

Fereydoun DAVATCHI, Bahar SADEGHI ABDOLLAHI, Cheyda CHAMS-Farhad SHAHRAM, Hormoz SHAMS, Abdolhadi NADJI, Tahereh FAEZI, Massoomeh AKHLAGHI, Zahra GHODSI, Negin MOHTASHAM and Farhad...

Review > Lancet. 1990 May 5;335(8697):1078-82

Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease

No authors listed

Diagnosis/Classification Criteria for Behçet's Disease

Fereydoun Davatchi

Reviews

Ancillary Testing, Diagnostic/Classification Criteria and Severity Grading in Behçet Disease

Annabelle A. Okada, MD, DMSc, Miles Stanford, MD, FRCOphth & Khalid Tabbara, MD, ABO, FRCOphth (Ed.)

Pages 387-393 | Received 15 Apr 2012, Accepted 17 Aug 2012, Published online: 19 Nov 2012

Behçet's syndrome--classification criteria

C G Barnes

Yonsei Medical Journal
Vol. 38, No. 6, pp. 365-369, 1997

Birmingham Behçet's service: classification of disease and application of the 2014 International Criteria for Behçet's Disease (ICBD) to a UK cohort



Diagnostic Criteria of Behçet's Disease; Problems and Suggestions

Sungnack Lee

Reflections on all disease criteria

University of Istanbul, Istanbul, Turkey

Tanı? Sınıflandırma? Kriterleri

The diagnosis of Adamantiades-Behçet disease: Clinical features and diagnostic/classification criteria

Serena Bergamo*

Review > J Mal Vasc. 1988;13(3):250-6.

[Pathogenic concepts, nosological limits and diagnostic criteria of Behçet's disease]

[Article in French]

M Hamza

BH tanı kriter seti geliştirilmesini güçleştiren faktörler

- Ana neden "**Multisistemik multifaktöryel kompleks hastalık**" olması
- Hastalık? **Sendrom?**
 - Hastalık kliniği ve çalışmalar → birden fazla **patogenetik mekanizma** rol oynuyor
- Hastalığın sınıflandırılması: Ana yapı **vaskülit** (bildiğimiz diğer primer vaskülitlere çok benzemiyor: venöz tutulum %85); biraz **SpA**; biraz **otoinfl hst**; (otoimmün yönü yok)
- **Coğrafik dağılım**: hem prevalans hem de klinik açısından
 - **Etnik köken, ikamet edilen ülke**

- **Nadir** hastalık (mı?) (2-660/100.000) (nadir hst: <50/100.000)
- **Yaş ve cinsiyet**
- Uniform bir hst değil: **fenotipler +**
- Göz veya MSS gibi **tek organ/sistem tutulumu** da olabilir
- Son yıllarda hastalığın **seyrinde** değişiklikler
- Kesin tanıyı koyduracak bir testin / özelliğın **olmaması**

Tarihçe

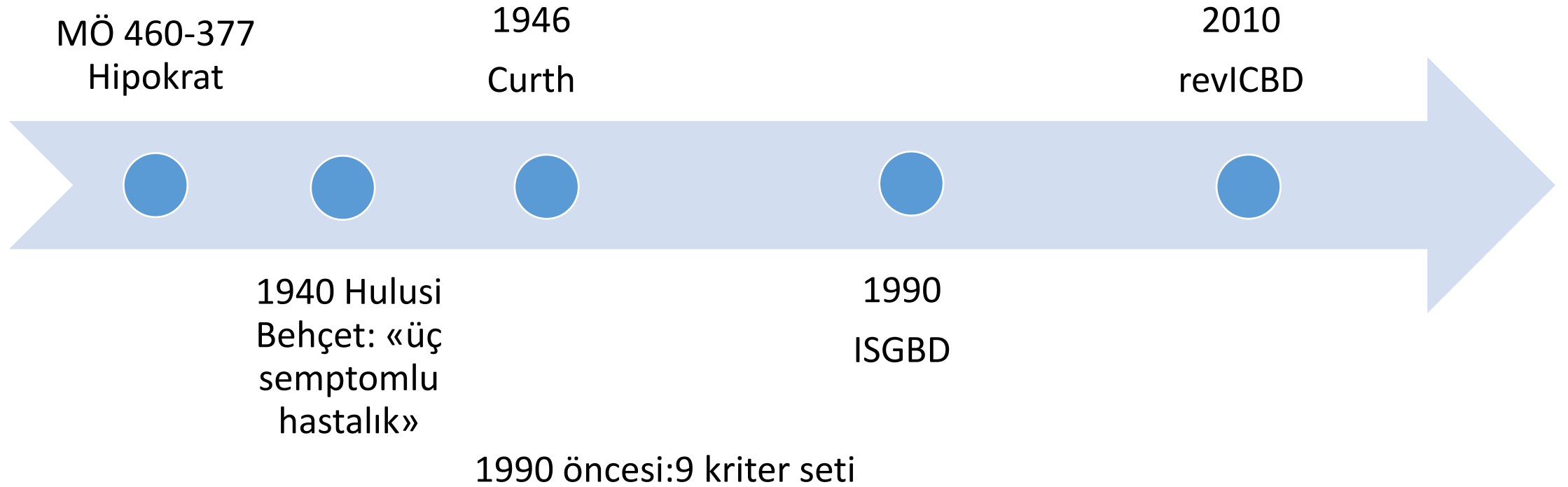


Table 1 Behçet's disease (BD) manifestations in different diagnostic/classification criteria

Criteria set [reference number]	Curth [25] 1946	Hewitt [18]	Mason and Barnes [20]	Japan [26]	Hubault and Hamza [19] 1974	O'Duffy [28]	Cheng and Zhang [29]	Dilsen [30]	Revised Japan [21]	ISG [23, 24] 1990	Iran trad. format [31]	Revised Dilsen [33]	Korea [16, 17]	ICBD trad. format 2006	Revised ICBD [22] 2010	PEDBD [11]
OA	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
GA	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
SM	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Positive PT	•		•	•	•		•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
Phlebitis		•			•			•				•		•	•	
Thrombosis		•	•					•	•					•	•	•
OM	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•	•
NM		•	•				•	•	•					•	•	•
Psychiatric m		•						•								
Epididymi- tis		•	•				•	•	•							
JM		•	•		•	•	•	•	•							
Prolonged fever		•														
Adenopathy		•														
GIS m		•	•				•	•	•				•			
Cardiac m		•	•					•								
BD family hx			•					•								
Pulmonary m							•	•								
Hematuria							•									

18 kriter seti
1990 öncesi: ulusal
ISG, ICBD: uluslararası

BD Behçet's disease, EN erythema nodosum, GA genital aphthosis, GIS gastrointestinal, hx history, ICBD International Criteria for BD, ISG International Behçet's Study Group, m manifesta-
tions, JM joint manifestations, NM neurologic manifestations, OA oral aphthosis, OM ocular manifestations, PEDBD pediatric BD, PF pseudofolliculitis, PT pathergy test, SC subcutaneous, SM
skin manifestations, trad. traditional

ISG 1990 Behçet Hastalığı "Tanı" Kriterleri

Manifestation	Definition
Recurrent oral ulceration	Observed by a physician or reported reliably by patient, recurring at least three times in one 12-month period
Plus any two of the following findings:	
Recurrent genital ulceration	Recurrent genital aphthous ulceration or scarring, observed by a physician or reported reliably by patient
Eye lesions	Anterior uveitis, posterior uveitis, or cells in vitreous on slit lamp examination; or retinal vasculitis observed by qualified physician (ophthalmologist)
Skin lesions	<ul style="list-style-type: none">• Erythema nodosum-like lesions, observed by a physician or reported reliably by patient;• Pseudofolliculitis or papulopustular lesions; or acneiform nodules observed by a physician in post adolescent patients not receiving glucocorticoids
Positive pathergy test	Test interpreted as positive by a physician at 24–48 h, performed with oblique insertion of a 20-gauge needle or smaller under sterile conditions

- **Kanıt dayalı ilk uluslararası BH kriter seti** çalışması
- TOA **zorunluluk**: TOA olmayan hastalar! (%1-10)
- TOA + $\geq 2/4$ kriter

AyRG

- Hassasiyet %81, özgüllük %97
- GİS, damar, nörolojik tutulumu yer verilmemiş
- **Paterji** pozitifliği kriter olarak alınmış

International Criteria for Behcet Disease 2006 & 2010

Semptom / bulgu	ISG 1990	ICBD 2006	revICBD 2010
Oral aft	Zorunlu	1 p	2 p
Genital ülser	+	2 p	2 p
Göz tutulumu	+	2 p	2 p
Cilt lezyonları	+	1 p	1 p
Damar tutulumu	-	1 p	1 p
Nörolojik tutulum	-	-	1 p
Paterji testi	+	1 p	1 p (opsiyonel)
	TOA + \geq 2/4 kriter	\geq 3 puan	\geq 4 puan
Duyarlılık	%81	%91	%96 (%98)
Özgüllük	%97	%96	%92 (%91)

Fenotiplerin sınıflandırma kriterleri

- Günlük pratikte sadece **majör organ / tek sistem** tutulumu ile başvuran hastalar!
 - Organa / sisteme özgü kriterler
- 2014: **nöro Behçet**
 - Valide edilmemiş
 - Olası / Kesin nöro-BH
- 2020: **göz tutulumu**
 - Yüzeysel retinal infiltrat, oklüziv retinal vaskülit bulguları, yaygın retinal kapiller sızıntı, vitritli hastalarda granülomatöz anterior üveit veya koroiditin olmaması

"Behçet Hastalığı tanı kriterleri" demek gerçekten **yanlış mı?** Sınıflandırma kriterlerini Behçet tanısı için **kullanalım mı?**

- Kriter setlerinin performansını (özgüllük, duyarlılık,vb) belirleyen faktörler:
 - **Değişken sayısı**
 - BH!
 - **Uygulandığı popülasyon:** Hastalık prevalansı
 - Nadir hastalıklarda **özgüllük** daha önemli
 - Türkiye'de prevalans yüksek! → Sınıflandırma ~ Tanı
- Kriter setleri tanıda "**yardımcı**" bir araç!
 - **Yüksek** duyarlılık ve özgüllükte benzerdir
 - Tanı koydurucu **altın standart** bir test varlığında aynıdır

"Ayrı sınıflandırma ve tanı kriterlerinin **gerçekçi** olmadığını, çünkü tanının, sınıflandırma kriterlerinin **bireysel** bir hastaya uygulanmasından başka bir şey olmadığını savunuyoruz." Hasan Yazıcı

Özet

Özet

- Behçet hastalığı **multifaktöryel multisistemik kompleks** bir hastalıktır
- **Behçet hastalığı** için %100 duyarlılık ve özgüllükte geliştirilmiş **tanı kriter seti yoktur**; patognomonik bir özellik bulunmadıkça hastanın doğası gereği **bugün için** pek mümkün görünmemektedir
- Behçet hastalığı tanısı için altın standart "**uzman görüşü**"; tanı **bireysel** olarak konur
- **Sınıflandırma kriterleri**, kontrol listesi olarak ve eğitim için kullanılabilir
- **Artı/eksi** taraflarını bilerek kullanmak kaydıyla sınıflandırma ve tanı kriterleri birbirlerini **tamamlayan setlerdir**

