



BEHÇET HASTALIĞINDA HASTALIK AKTİVİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. İpek Türk
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji BD

SUNUM PLANI

- Behçet hastalığı-aktivite değerlendirmesinin güçlükleri
- Behçet Hastalığı'na özgü genel hastalık aktivitesi değerlendirme ölçütleri
- Klinik tutulumların aktivite değerlendirmesi
- Akut faz reaktanları
- Biyomarkerlar

Behçet Hastalığı (BH)

- Multisistem ve multiorgan tutulum
- Relaps, remisyon
- Klinik tutulum kombinasyonu
- Heterojen hastalık seyri (hafif seyir→hayatı tehdit eden tablo)

Neurological manifestations

- Headache
- Aseptic meningitis
- Parenchymal involvement
- Optic neuropathy
- Cerebral venous thrombosis

Ocular manifestations

- Non granulomatous posterior or pan uveitis
- Retinal vasculitis
- Macular oedema

Mucosal manifestations

- Oral aphthosis
- Genital aphthosis

Cardiac manifestations

- Myocarditis
- Valvulopathies
- Pericarditis
- Coronary involvement

Skin manifestations

- Pseudofolliculitis
- Pathergy sign
- Erythema nodosum

Gastrointestinal manifestations

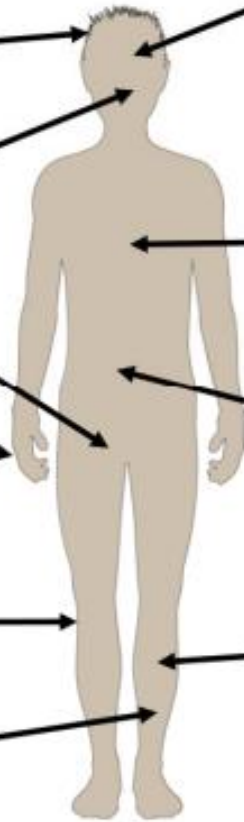
- IBD like manifestations without granuloma

Joint and Muscular manifestations

- Arthralgia
- Oligoarthritis
- Focal myositis

Vascular manifestations

- Venous thrombosis (superficial, and/or deep)
- Thrombosis of unusual locations (eg: Budd-Chiari syndrome)
- Arterial aneurysms or occlusions



- Seyri, şiddeti, organ tutulumu deęişken
 - 25 yaşı altı erkek hastalarda şiddetli seyir
- Laboratuvar test
- Çalışmalarda standardizasyonu sağlamak, tedavi etkinliklerini karşılaştırmak için güvenilir ve uygulanabilir değerlendirme ölçütleri

DEĞERLENDİRME ÖLÇÜTLERİ

- BH'a özgü geliştirilen indeksler
- Başka romatolojik veya non-romatolojik hastalık için geliştirilen jenerik indeksler
- Organ tutulumuna özgü geliştirilen indeksler

GENEL HASTALIK AKTİVİTESİ

- Türk Behçet Hastalığı aktivite indexi (1984)
- İran Behçet Hastalığı Dinamik Aktivite Değerlendirilmesi (IBDDAM) (1991)
- Avrupa Behçet Hastalığı indexi (1993)
- Yossipovitch'in Behçet hastalığı aktivite sınıflaması (1995)
- Krause'nin Behçet hastalığı aktivite değerlendirmesi (1999)
- Behçet Hastalığı Güncel Aktivite Formu (BDCAF) (1999)
- Chang'ın Behçet hastalığı klinik aktivite skorlaması (2002)
- Japon Behçet Hastalığı Araştırma Komitesi (2003)
- Behçet Sendromu Aktivite Skalası (2008)

Türk Behçet Hastalığı aktivite indexi

IBDDAM

Tutulum	Değerlendirme
Göz	0: Normal 1: Yalnızca vitreus ve/veya ön kamarada hücreler 2: %50 oranında görme 3: %30 oranında görme, 4: Birkaç adımda görebilme 5: Körlük
Deri	1: Oral aft 1: Eritema nodozum 1: Genital ülser
Vasküler tutulum	5: Vena kava süperior ve inferiorda tromboz ve/veya arteriyel tıkanıklık 4: Vena kava süperior veya inferiorda tromboz 3: Baldır venlerinde tromboz ve/veya yatak istirahati gerektiren yüzeysel tromboflebit 2: Bilateral baldır venlerinde tromboz ve/veya yüzeysel tromboflebit 1: Unilateral baldır venlerinde tromboz ve/veya yüzeysel tromboflebit
Artrit	1: Her bir eklem
Nörolojik tutulum	2: İntrakranial hipertansiyon 3: Multiple skleroz benzeri sendrom 5: Piramidal ve/veya serebellar tutulum

Oral aft	Her 5 aft 1 puan
Genital ülser	Her lezyon 1 puan
Deri lezyonu	Her 10 papülopüstüler erupsiyon 1 puan ve her 5 eritema nodozum 1 puan
Göz lezyonu	Ön üveit atak, hipopiyon, hücre, ve keratik presipitat varlığına göre 1-4 puan, arka üveit hücre, kar topu, kar bankı varlığına göre 1-4 puan, retinal vaskülit disk, retinal ve maküler ödem, periflebit, periarterit, papillit varlığına göre 1-4 puan
Eklem	Artralji eklem sayısına bakılmaksızın 1 puan, monoartrit 2 puan, poliartrit ise 3 puan olarak değerlendirilir.
Santral sinir sistemi	İzole lezyon 1, hafif tutulum 3, orta ve şiddetli tutulum 6
Damar trombozu	Yüzeysel flebit 1, derin venöz tromboz her bir ven için 2, geniş damar tutulumu her bir ven için 6 puan
Gastrointestinal sistem	Kronik diyare, rektal kanama, karın ağrısı gibi hafif belirtiler 3, orta ve şiddetli belirtiler için 6 puan
Epididimit	2 puan
Pozitif paterji	1 puan

Yazici H, et al. Influence of age of onset and patient's sex on the prevalence and severity of manifestations of Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 1984;43:783-9.

Davatchi F, et al. Iran Behçet's Disease Dynamic Activity Measure. Abstracts of the XIIth European Congress of Rheumatology. Hung Rheumatol Suppl 1991;32:10-100

Behçet Hastalığı Güncel Aktivite Formu (BDCAF)

- 3 komponent
 - Behçet Hastalığı Güncel Aktivite Endeksi
 - Hastanın Hastalık Aktivitesi Algısı
 - Klinisyenin Hastalık Aktivitesine İlişkin Genel Algısı
- Tüm tutulum tiplerini değerlendirmeyi amaçlamaktadır.
- Klinisyen tarafından doldurulmakta ve hastanın geldiği gün ve son 4 hafta göz önünde bulundurularak değerlendirme yapılmaktadır.
- Tüm sistemlerde son 4 haftada görülen aktif bulgular puanlanarak 0-12 arasında bir skor elde edilir.

Behçet Hastalığı Güncel Aktivite Formu (BDCAF)

Tarih		isim		Cinsiyet:	E	K
Merkez		Telefon		Doğum tarihi		
Ülke		Adres				
Klinisyen						

HASTANIN HASTALIK AKTİVİTESİNİ DEĞERLENDİRMESİ

Soru: Son 4 haftadır hangi yüz ifadesiyle hastalığınızı tanımlayabilirsiniz (Bir yüzü seçiniz)



BAŞ AĞRISI, ORAL ÜLSERLER, GENİTAL ÜLSERLER, DERİ LEZYONLAR, EKLEM TUTULUMU VE GASTROİNTESTİNAL BELİRTİLER

Soru: Son 4 haftadır aşağıdaki belirtilerden birine sahipseniz ilişkili kutuyu doldurun.

Belirti	Yok	Son 4 hafta içinde var
Baş ağrısı		
Oral ülserasyon		
Genital ülserasyon		
Eritem		
Deri püstülleri		
Eklemlerde-artralji		
Eklemlerde-artrit		
Bulantı/kusma/karın ağrısı		
Diyare/rektumdan belirgin kanama		

GÖZ TUTULUMU (Aşağıdaki soruları sorunuz.)

Son 4 haftadır aşağıdaki belirtiler oldu mu?	Sağ Göz		Sol Göz	
Kırmızı göz	Evet	Hayır	Evet	Hayır
Ağrılı göz	Evet	Hayır	Evet	Hayır
Görmede bulanıklık ve azalma	Evet	Hayır	Evet	Hayır
Yukardaki belirtilerden biri yeni mi?	Evet		Hayır	

SİNİR SİSTEMİ TUTULUMU (Intrakraniyal damar hastalığını içeren) (Daha önce hasta tarafından bildirilmemiş veya not edilmemiş sinir sistemi ve majör intrakraniyal damarlarla ilişkili yeni bir belirti şeklinde aşağıdaki soruları sorunuz.)

Son 4 hafta içinde aşağıdaki belirtilerden birini geçirdiniz mi?			
Belirti	Evet	Hayır	Yeni ise işaretleyin
Bayılma ve göz karaması			
Konuşma güçlüğü			
İşitme güçlüğü			
Bulanık veya çift görme			
Yüzde his kaybı ve güçsüzlük			
Kolda his kaybı ve güçsüzlük			
Bacakta his kaybı ve güçsüzlük			
Hafıza kaybı			
Denge kaybı			
Yeni bir aktif sinir sistemi tutulumu kanıtı var mı?	Evet	Hayır	

BÜYÜK DAMAR TUTULUMU (intrakraniyal Vasküler Hastalık Harici) (Aşağıdaki soruları sorunuz.)

Son 4 hafta içinde aşağıdaki belirtilerden birini geçirdiniz mi?			
Belirti	Evet	Hayır	Yeni ise işaretleyin
Göğüs ağrısı			
Nefessizlik			
Kanlı öksürük			
Yüzde ağrı/şişlik/rengi değişikliği			
Kolda ağrı/şişlik/rengi değişikliği			
Bacakta ağrı/şişlik/rengi değişikliği			
Yeni bir aktif büyük damar iltihabı kanıtı var mı?	Evet	Hayır	

KLİNİSYENİN HASTALIK AKTİVİTESİ HAKKINDA GÖZLEMİ

Son 4 haftadır hastanızın hastalığını tanımlayabileceğiniz bir yüzü seçiniz.



BDCAF

- Oro-genital ülser ve göz tutulumu değerlendirmesinde güvenilir
- Diğer tutulumlar→zayıf güvenilir

Behçet Sendromu Aktivite Skalası (BSAS)

- Hasta tarafından doldurulmaktadır.
- Son 4 haftanın değerlendirildiği toplam 10 sorudan oluşan bir formdur.
- 0-100 arası puanlandırılır.
- İlk 6 soru mukokutanöz tutulumla ilgili olup diğer sorularda göz, gastrointestinal ve vasküler tutulum sorulmaktadır.
- BSAS validasyon çalışmasında güvenilirliği iyi, BDCAF ile orta derecede korele

- Tutulum tiplerine göre ağırlıklandırma yoktur.
- Ek olarak bu indekste nodüler lezyon, eklem ve nörolojik tutulum değerlendirmesi yoktur.

İsim-Soy isim:		Doğum Tarihi:		Bugünün Tarihi:		Cinsiyet	K	E
----------------	--	---------------	--	-----------------	--	----------	---	---

1) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca ağızınızdaki aftlar (yaralar) size ne kadar rahatsız etti? Lütfen aşağıda gösteriniz.

YARA ○ **YARALAR BÜYÜK**
YOKTU 0 0.5 1 1.5 2 2.5 3 3.5 4 4.5 5 5.5 6 6.5 7 7.5 8 8.5 9 9.5 10 **SORUN OLDU**

2) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca ağızınızda kaç tane aft yani yara (yeni veya eski) vardı?

0
1-3
3'ten fazla

3) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca genital (etek)bölgenizdeki yaralar size ne kadar rahatsız etti? Lütfen aşağıda gösteriniz.

YARA ○ **YARALAR BÜYÜK**
YOKTU 0 0.5 1 1.5 2 2.5 3 3.5 4 4.5 5 5.5 6 6.5 7 7.5 8 8.5 9 9.5 10 **SORUN OLDU**

4) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca genital (etek)bölgenizde kaç tane yara (yeni veya eski) vardı?

0
1-3
3'ten fazla

5) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca sivilce (akne) ya da sivilce benzeri cilt lezyonları (yaraları) size ne kadar rahatsız etti? Lütfen aşağıda gösteriniz.

CİLT ○ **YARALAR BÜYÜK**
LEZYONU 0 0.5 1 1.5 2 2.5 3 3.5 4 4.5 5 5.5 6 6.5 7 7.5 8 8.5 9 9.5 10 **SORUN OLDU**
YOKTU

6) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca kaç tane sivilce (akne) ya da sivilce benzeri cilt lezyonunuz ya da yaranız (yeni veya eski) oldu?

0

1-5

5'ten fazla

7) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca günün çoğunluğunda ve haftanın çoğu gününde devam eden karın ağrısı ya da haliniz oldu mu?

Hayır Evet

8) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca gözlerinizde ağrı ve kızarıklık ve/veya bulanık görme ya da görmede azalma yakınmanız oldu mu?

Hayır Evet

9) Geçtiğimiz 4 hafta boyunca bacaklarınızda şişlik, renk değişikliği veya damar tıkanıklığınız oldu mu?

Hayır Evet

10) Behçet hastalığınızın aktivitesi yani alevlenmesi dikkate alındığında (ağız yaraları, genital yaralar, cilt sorunları, eklem ağrıları, göz sorunları, nörolojik sorunlar) sizce son 4 hafta boyunca durumunuz ne kadar alevliydi?

Hiç **FAZLASIYLA**
ALEVLİ 0 0.5 1 1.5 2 2.5 3 3.5 4 4.5 5 5.5 6 6.5 7 7.5 8 8.5 9 9.5 10 **ALEVLİ**
DEĞİL

Behçet Sendromu için Çekirdek Değerlendirme Ölçütü Seti

		Mukokütanöz	Eklem	Göz	Vasküler	Sinir sistemi	Gastroenteroloji
Zorunlu parametreler	Tüm çalışmalar için zorunlu	<ul style="list-style-type: none">Genel hastalık aktivitesi	<ul style="list-style-type: none">Genel hastalık aktivitesiYeni organ tutulumuYaşam kalitesiAdvers olaylarÖlüm	<ul style="list-style-type: none">Genel hastalık aktivitesiYeni organ tutulumuYaşam kalitesiAdvers olaylarÖlüm	<ul style="list-style-type: none">Genel hastalık aktivitesiYeni organ tutulumuYaşam kalitesiAdvers olaylarÖlüm	<ul style="list-style-type: none">Genel hastalık aktivitesiYeni organ tutulumuYaşam kalitesiAdvers olaylarÖlüm	<ul style="list-style-type: none">Genel hastalık aktivitesiYeni organ tutulumuYaşam kalitesiAdvers olaylarÖlüm
	İlgili sistemin çalışmaları için zorunlu	<ul style="list-style-type: none">Lezyonların sayısıLezyonlara bağlı ağrı	<ul style="list-style-type: none">Hassas eklem sayısıŞiş eklem sayısı	<ul style="list-style-type: none">Görme keskinliğiOküler şiddetAtak sıklığıVasküler kaçak	<ul style="list-style-type: none">Damar lezyonlarıYüzeysel tromboflebitPosttrombotik sendrom	<ul style="list-style-type: none">SSS lezyonuKognitif fonksiyonNörolojik fonksiyon	<ul style="list-style-type: none">Klinik GIS aktivitesiEndoskopik GIS aktivitesi
Önemli ancak tercihe bağlı parametreler		<ul style="list-style-type: none">Mukokütanöz fonksiyonLezyonların süresi		<ul style="list-style-type: none">Oküler hasarKistoid maküler ödem	<ul style="list-style-type: none">Rekanalizasyon		
Aday parametreler		<ul style="list-style-type: none">Genel fonksiyonGenel hasar	<ul style="list-style-type: none">Genel fonksiyonGenel hasarEklem ağrısıEntezit	<ul style="list-style-type: none">Genel fonksiyonGenel hasar	<ul style="list-style-type: none">Genel fonksiyonGenel hasarVasküler yaşam kalitesiİnflamatuar göstergeler	<ul style="list-style-type: none">Genel fonksiyonGenel hasar	<ul style="list-style-type: none">Genel fonksiyonGenel hasarİnflamatuar göstergeler

OMERACT
(The Outcomes Measures for
Rheumatology)

Cilt-Mukoza Tutulumu

- Oral ülser sayısı, sıklığı, boyutu ve iyileşme süresi
- Fonksiyonel durumu
- Yaşam kalitesi
- Oral ülser genel aktivite indekslerinin parçası, ayrı

- Oral ülser için kompozit index
- Oral Health Quality of Life (OHQoL) measure → Ağız Sağlığı Yaşam Kalitesi ölçümü
- Oral Health Impact Profile (OHIP-14) → Ağız Sağlığı Etki Profili
- Oral Health Related Quality of Life measurement (OHQoL-UK) → Ağız Sağlığıyla İlgili Yaşam Kalitesi ölçümü

Oral ülser için kompozit index

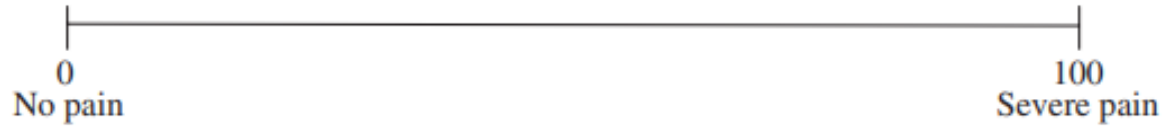
1. Oral ulcer activity: (0–1 points)

The number of oral ulcers during the last month:.....

0 = 0 point, ≥ 1 = 1 point

2. Pain status: (0–5 points)

Please place a vertical mark on the scale below to describe how bad you felt pain due to oral ulcer during the last month.



3. Functional status: Please describe the effects of oral ulcers on your oral functions in the last month? (0–4 points)

<i>How often.....</i>	<i>None of the time (0)</i>	<i>Little of the time (1)</i>	<i>Some of the time (2)</i>	<i>Most of the time (3)</i>	<i>All of the time (4)</i>
-----------------------	-------------------------------------	---------------------------------------	-------------------------------------	-------------------------------------	------------------------------------

Did you feel unpleasant taste in your mouth due to oral ulcers?

Did you have difficulty in speaking due to oral ulcers?

Did you have difficulty in eating/chewing/swallowing due to oral ulcers?

Total score: 0–10.

Behçet Hastalığı Mukokütan İndex Formu

GENİTAL ÜLSER İÇİN AKTİVİTE DEĞERLENDİRME (Toplam puan: 0-10)

1. Genital ülser aktivitesi: Son 1 ay içindeki genital ülser sayısı 0=0, $\geq 1=1$ puan.

2. Ağrı durumu: Cinsel bölgedeki yaralardan dolayı hissettiğiniz ağrı düzeyini işaretleyiniz.



3. Fonksiyonel durum:					
Son 1 ay içinde cinsel bölgenizdeki yaralarınızdan dolayı hangi sıklıkla	Hiç (0)	Nadiren (1)	Bazen (2)	Çoğu zaman (3)	Her zaman (4)
- Oturmak gibi basit hareketlerde kısıtlanma oluştu mu?					
- Cinsel ilişkide zorluk yaşadınız mı?					
- Kişisel bakım ve ihtiyaçlarınızda (banyo, tuvalet, temizlik) zorluk yaşadınız mı?					

ERİTEMA NODOZUM İÇİN AKTİVİTE DEĞERLENDİRME (Toplam puan: 0-10)

1. Eritema nodozum aktivitesi: Son 1 ay içindeki eritema nodozum sayısı 0=0, $\geq 1=1$ puan

2. Ağrı durumu: Bacağınızdaki iltihaplı oluşumlar nedeni ile hissettiğiniz ağrının düzeyini işaretleyiniz.



3. Fonksiyonel durum:					
Son 1 ay içinde bacaklarınızdaki ağnli sert oluşumlardan dolayı hangi sıklıkla	Hiç (0)	Nadiren (1)	Bazen (2)	Çoğu zaman (3)	Her zaman (4)
- Günlük işlerinizi yapmada sorun oluştu mu?					
- Fiziksel aktivitenizde (uzun yürüyüş, merdiven inip çıkmak, spor yapmak) zorluk oluştu mu?					

Göz Tutulumu

- Göz doktoru ile koordine
- Fundus muayenesi
- Görme keskinliği
- Renkli fundus fotoğrafı: Vitreus bulanıklığı, aktif fundus lezyonları, inflamatuvar bulguların değerlendirilmesi
- Optik koherens tomografi: Makuler komplikasyon takibi (maküler ödem, retinal kist, ciddi retinal yapışıklık vb)

- Fundus Floresein Anjiyografi (FFA):
 - Retina ve optik sinir vaskülarizasyonu
 - Klinik sessiz dönemde kapiller kaçak (üveit aktivitesinin önemli göstergesi)
- İndosiyanin Yeşili Anjiyografi (ICG): Koroidal vasküler değişiklikler

Behçet's disease ocular attack score 24 (BOS 24)

- Görme keskinliği bozulması tahmininde kullanılır
- 6 parametre, toplam 24 puan
- Oküler Behçet hastalığı BOS24-5Y'nin (BOS24-5 yıl) görme keskinliği bozulmasında prognostik önemi¹

¹Tanaka R et al. Behçet's disease ocular attack score 24 and visual outcome in patients with Behçet's disease. Br J Ophthalmol. 2016 Jul;100(7):990-994.

BOS-24

(1) Cells in the anterior chamber (max. 4 points)

Cell 0: 0 point, cell 0.5+ or 1+ : 1 point, cell 2+ : 2 points, cell 3+ : 3 points, cell 4+ or hypopyon: 4 points

(2) Vitreous haze (max. 4 points)

Haze 0: 0 point, haze 0.5+ or 1+ : 1 point, haze 2+ : 2 points, haze 3+ : 3 points, haze 4+ : 4 points

(3) New inflammatory changes in the peripheral retina (max. 8 points)

Give each 2 points in each quadrant of the peripheral retina if new inflammatory changes (exudates, hemorrhages, vasculitis) are seen

(4) New inflammatory changes in the posterior pole of retina (max. 4 points)

0%: 0 point, > 0 and < 10%: 2 points, ≥ 10 and < 25%: 3 points, $\geq 25\%$: 4 points

(5) New inflammatory changes in the fovea (max. 2 points)

Give 2 points if new inflammatory changes (exudates, hemorrhages, vasculitis) are seen in the fovea

(6) New inflammatory changes in the optic disc (max. 2 points)

Give 2 points if new inflammatory changes in the optic disc (redness and edema, sometimes accompanied by hemorrhages, exudates and edema of retina surrounding the optic disc) are seen

VASKÜLER TUTULUM

- BH'a özgü vasküler tutulumu değerlendiren bir ölçüt yok
- Post travmatik sendrom
 - CEAP (Clinical–etiological–anatomical–pathophysiological)
 - Villalta skorları

Santral Sinir Sistemi Tutulumu

- Kurtzke Genişletilmiş Engellilik Durum Ölçeği (EDSS)
- Multipl Skleroz Fonksiyonel Bileşik İndeksi
- California Sözlü Öğrenme Testi,
- Sürekli Performans Testi, Kelime Listesi Oluşturma, Wisconsin Kart Eşleme Testi, Boston Adlandırma testi, Benton Çizgi Yönünü Belirleme Testi, Benton Yüz tanıma testi

Gastrointestinal Tutulum

- Klinik, endoskopik remisyon
- Crohn hastalığı aktivite indeksi
- Harvey Bradshaw indexi
- İnflamatuvar barsak hastalığı anketi
- İntestinal Behçet hastalığı hastalık aktivite indeksi
 - Hastalık aktivitesi remisyon (≤ 19), hafif (20-39), orta (40-74) ve şiddetli (≥ 75).

General well-being in the preceding week	
Well	0
Fair	10
Poor	20
Very poor	30
Terrible	40
Fever	
< 38 °C	0
≥ 38 °C	10
Extraintestinal manifestations	5 points for each manifestation¹
Abdominal pain in the preceding week	
None	0
Mild	20
Moderate	40
Severe	80
Abdominal mass	
None	0
Palpable mass	10
Abdominal tenderness	
None	0
Mildly tender	10
Moderately or severely tender	20
Intestinal complications	10 points for each complication²
Number of liquid stools in the preceding week	
0	0
1-7	10
8-21	20
22-35	30
≥ 36	40

Yaşam Kalitesi

- Tedavi hedefi→yaşam kalitesi
- Başka romatolojik veya non-romatolojik hastalık için geliştirilen jenerik indeksler
- Behçet Hastalığı Yaşam Kalitesi Ölçeği

1. Hayatım hastanelere gidip gelmekle geçiyor.		
2. Hiçbir şey ilgimi çekmiyor.		
3. Evden çıkmak ve insanlarla görüşmek için çok fazla çaba harcamam/sarf etmem gerekiyor.		
4. Yürürken ağrım oluyor.		
5. Bir şeyler yapmak uzun zamanımı alıyor.		
6. Uzun süre ayakta kalamıyorum.		
7. Sağlık durumum hayatımı sekteye uğrattıyor.		
8. Yataktan kalkarken zorlanıyorum.		
9. Görünüşümden dolayı kendimi kötü hissediyorum		
10. Konuşurken zorlanıyorum.		
11. Kendimi başkalarına bağımlı hissediyorum.		
12. Kendimi olduğumdan daha yaşlı hissediyorum.		
13. Hastalığım nedeniyle her yere gidemiyorum.		
14. Yakınlarıma bakmakta/bakımını üstlenmekte zorlanıyorum.		
15. Yarın nasıl olacağımı kestiremiyorum.		
16. Sağlık durumum hayatımı aşırı şekilde etkiliyor.		
17. Sık sık hüsrana uğruyorum. / Sık sık hayal kırıklığına bağlı üzüntü yaşıyorum.		
18. Kendimi evimde bir mahkum gibi hissediyorum.		
19. Sağlık durumum hayatımda önemli kararlar almamı etkiliyor.		
20. Vücuduma dokunulması hastalığım nedeniyle beni rahatsız ediyor.		
21. Doğru düzgün konuşamıyorum.		
22. Hastalığım nedeniyle kişisel ilişkilerimde zorlanıyorum.		
23. Kendimi işe yaramaz hissediyorum.		
24. Başkalarının sırtına yük olmak beni endişelendiriyor		
25. Hastalığım yakınlarımı güç durumda bırakıyor.		
26. Sağlık sorunlarımdan üstesinden gelemeyeceğimi hissediyorum.		
27. İnsanlarla irtibatımı kaybettim.		
28. Başkalarına verdiğim rahatsızlık beni üzüyor.		
29. Bu gün her şey canımı sıkıyor/neşemi kaçırıyor.		
30. Kendimi yalnız hissediyorum.		

Behçet Hastalığı Yaşam Kalitesi Ölçeği
0-30 puan
Düşük puan daha iyi yaşam kalitesi

LABORATUAR

- Eritrosit sedimentasyon oranı (ESR), C-reaktif protein (CRP)
- Ferritin, beyaz küre, RDW, platelet
- Nötrofil / lenfosit oranınının (NLR), monosit / lenfosit oranı (MLR) trombosit-lenfosit oranınının (PLR)
- Sistemik immun inflamasyon index=
$$\frac{\text{Nötrofil x platelet}}{\text{Lenfosit}}$$

ESR-CRP

- Müftüoğlu ve ark. aktif BH>inaktif-kontrol¹
 - Eritema nodosum, akut tromboflebit-ESR, CRP↑
 - Artrit →ESR artışı
 - SSS, göz, mukokütanöz tutulumda artış yok
- Alli ve ark. hastalık aktivitesi-ESR, CRP zayıf korelasyon²
- Tanacan ve ark.→ Aktif>inaktif hastalık³

¹Müftüoğlu A, Yazici H, Yurdakul S, et al. Behçet's disease: relation of serum C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rates to disease activity. Int J Dermatol. 1986;25(4):235–9.

²Alli N, Gur G, Yalcin B, Hayran M. Patient characteristics in Behçet disease. Am J Clin Dermatol. 2009;10(6):411–8.

³E Tanacan , D Dincer , F G Erdogan , A Gurler A cutoff value for the Systemic Immune-Inflammation Index in determining activity of Behçet disease. Clin Exp Dermatol 2021 Mar;46(2):286-291.

- Parsaei ve ark. 514 BH
 - ESR aktif>inaktif
 - ESR, CRP aktif oral, genital, eklem ve vasküler tutulum ile ilişkili
 - En belirgin ilişki vasküler tutulum ile
 - ESR vasküler tutulum sensitivite 81%, spesifite %83
 - ESR-CRP ile paterji testi ilişkili
 - ESR-CRP hastalık aktivitesi ile ilişkisiz (IBDDAM)

Behçet hastalığı'nda çalışılmış olan biyomarkerler

ILs	IL-1 β [14,94,102]	IL-2 [18,29]	IL-4 [122]	IL-6 [29,67,75, 89,115,117]	IL-7 [67]	IL-8 [19,36,49– 51,75]	IL-10 [106,115]	IL-15 [49]	IL-17 [106,115]	IL-18 [75,79]	IL-20 [99]	IL-23 [52,106]
	IL-26 [96]	IL-32 [95]	IL-33 [67]									
Cytokines	TNF- α [29,49,58,61,69, 81,103,117]	TGF- β [106]	APRIL [69]	BAFF [69]	INF- α [75]	IFN- γ [122]	CTGF [112]	STAT3 [78]	CXCL11 [75]			
Surface proteins	CD64 [33]	CXCR2 [35]	BMCA [69]	VCAM [117]								
	SIL-2R [14,18]	PMN leukocyte elastase [15]	AECA [16]	vWF [16,74]	ET-1 [17,24]	Anti-ASCA Ab [22]	Leptin [23,89]	Homocysteine [24,43,73]	CRP [30,31,36, 37,64,66,69,71– 73,87,90,91,93, 99,105,113,123]	clCAM-1 [23]	Catalase [28]	ADA [28,34,40]
Soluble proteins	SOD [28,102]	TBARS [28]	E-selectine [30,117]	MPO [31]	Neopterin [37,39]	VEGF [46,100, 113,116]	Protein S [41]	antiHS [42]	Gal-3 [44,57]	G3BP [44]	MMP2 [45]	α -defensin1 [59]
	sTNFR1 e 2 [47,89,96]	E-Caderin [52]	Angiopietin1 [54,77]	Resistin [58,81]	Thrombomodulin [55]	aTAFI [55]	AAEA [60,92,107]	sTREM1 [61,100]	STIP [62]	sCD40L [63,89]	MMP9 [63,113]	Lp-PLA2 [66]
	MTCH1 Ab [68]	Prohibitin [70]	Endocan [72,119]	ADMA [73,76]	Omentin [81]	HMBG1 [82]	Anti-lysozyme [88]	Fibrinogen [71]	Factor VIII [74]	cNuMA Ab [121]	anti-CTDP1 Ab [85]	SAA [94]
	sIL6-RB [96]	Chitinase3- like1 [83,96]	Bilirubin [98]	Calprotectin [97]	IMA [97]	IgD [101]	suPAR [105]	Pannexin-1 [111]	Cortistatin [118]	Moesin [120]		

Cells	CD4+CD16+ [19,20]	CD4+CD56+ [19,20]	T $\gamma\delta$ [21]	CEC [48]	CD34+KDR+ EPCs [53,113]	CD34+CD133+ KDR+ EPCs [53]	CD4+CD25+ FOXP3+Treg [64]	CD4+FOXP3+ Treg [64]	Treg [106]	Th17 [106]	CD56 + [109]	
miRNA	α -defensin 1 [59]	miR-155 [103,104,106]	miR-181b [117]	miR-93 [106]	miR-106b [106]	miR-25 [106]	miR-146a [106]	miR-326 [106]				
Metabolomic/ proteomic markers	DA, OA Fructose, tagatose [125]	LA [110,125]	PC [110]	AA [110]	Panel of six proteomic biomarkers [65]							
Others	ESR [30,31,36,37,46, 52,66,69,72,87, 89,91,99,113] AIP [90]	NO [24,26,27,29,32, 102,122] RDW [71]	Thiol [31,114] ETP [74]	AOPP [31,102] MPV [123]	Allantoin [38] RDW [71,123]	MDA [38,56,102] Procoagulant MP [86]	Ascorbic acid [38] MHR [108]	8-OhdG [56]	T-SH [56,114]	PLR [31,91,116]	LMR [91,123]	NLR [31,76,80,84,87, 116,122]

- TNF alfa: BH>kontrol, TNF-alfa seviyeleri-BH aktivitesi deęişken sonuçlar
 - TNF alfa ve resistin artışı
- IL-8: BH>kontrol, hastalık aktivitesi ile ilişkili
- IL-6: Tanıda potansiyel aday
- Adenozin deaminaz (ADA): BH>kontrol
- Anti alfa enolaz antikorlar (AAEA): IgG ve Ig M BH, özellikle aktif hastalarda yüksek
 - İntestinal Behçet
 - Hastalık aktivitesi (BDCAF), mukokütanöz, artiküler tutulum ile ilişkili

Arbrile M et al. Finding the Needle in the Haystack: Serological and Urinary Biomarkers in Behçet's Disease: A Systematic Review. *Int J Mol Sci.* 2023 3;24(3):3041.

Pehlivan Y et al. The role of resistin in Behçet's disease: a Turkish experiment. *Mod Rheumatol.* 2012 Aug;22(4):571-5.

Katsantonis, J et al. Adamantiades-Behçet's Disease: Serum IL-8 Is a More Reliable Marker for Disease Activity than C-Reactive Protein and Erythrocyte Sedimentation Rate. *Dermatology* 2000, 201, 37–39.

Shin, S.J. et al. Anti-Alpha-Enolase Antibody as a Serologic Marker and Its Correlation with Disease Severity in Intestinal Behçet's Disease. *Dig. Dis. Sci.* 2011. 812–818

Prado, L.L.; et al. Anti-Alpha-Enolase Antibodies in Behçet's Disease: A Marker of Mucocutaneous and Articular Disease Activity? *Clin. Exp. Rheumatol.* 2018, 28–32.

ÖZET

- BH; multisistem tutulum, heterojen seyir, aktivite göstergesi laboratuvar parametre yokluğu → aktivite deęerlendirmesi zor
- Birçok deęerlendirme ölçütü → BDCAF ve BSAS, tutulum şekline göre derecelendirme
- Çekirdek deęerlendirme ölçütü seti → hangi ölçekler
- ESR, CRP belli tutulum şekillerinde daha belirgin artış, hastalık aktivitesi ile ilişkisi net deęil.
- Çeşitli biyomarker çalışılmış, aktivite göstergesi??

TEŐEKKÜRLER