

# Behçet Hastalığında Yaşam Kalitesi ve Prognoz

Dr. Hüseyin Baygın

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

Romatoloji Bilim Dalı

- Behçet Hastalığı (BH), etyopatogenezi bilinmeyen çeşitli sistem tutulumlarının izlendiği kronik inflamatuvar bir hastalıktır.
- Akdeniz ülkeleri, Japonya, Çin, Güneydoğu Asya ve Orta Doğu ülkelerinde sık görülmektedir.
- Genellikle 25-30 yaş arasında başlamaktadır.
- Kadın erkek oranı birbirine yakındır.

### Neurological manifestations

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

### Mucosal manifestations

- Oral aphthosis
- Genital aphthosis

### Skin manifestations

- Pseudofolliculitis
- Pathergy sign
- Erythema nodosum

### Joint and Muscular manifestations

- Arthralgia
- Oligoarthritis
- Focal myositis

### Ocular manifestations

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

### Cardiac manifestations

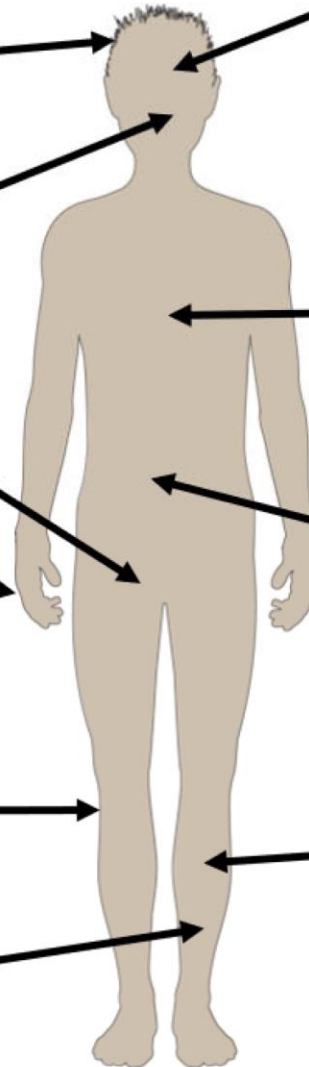
- Myocarditis
- Valvulopathies
- Pericarditis
- Coronary involvement

### Gastrointestinal manifestations

- IBD like manifestations without granuloma

### Vascular manifestations

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



**Table 2** Approach to the management of different organ presentations in BD

Disease manifestation	First-line treatments	Second-line treatments	Experimental treatments
Mucocutaneous	Colchicine Glucocorticoids (low-dose oral/topic)	Azathioprine Apremilast TNF $\alpha$ inhibitors Interferon- $\alpha$	Anti-IL1 Ustekinumab Secukinumab
Articular	Colchicine Salazopyrin Methotrexate	TNF $\alpha$ inhibitor Interferon- $\alpha$	Anti-IL-1 Secukinumab
Ocular	Azathioprine Cyclosporine A	TNF $\alpha$ inhibitors Interferon- $\alpha$	Tocilizumab
Vascular	Azathioprine(V,A) Cyclosporine A(V) Cyclophosphamide (A)	TNF $\alpha$ inhibitors Interferon- $\alpha$	Tocilizumab
Neurological	Azathioprine Mycophenolate mofetil	TNF $\alpha$ inhibitors Interferon- $\alpha$ Cyclophosphamide	Tocilizumab
Gastrointestinal	Salazopyrin Azathioprine	TNF $\alpha$ inhibitors	Anti-IL-1 Tocilizumab

V venous, A arterial

Dosing, colchicine 0.5–2 mg/day; azathioprine, 2–2.5 mg/kg/day, glucocorticoids: low-dose, 5–10 mg/day prednisolone; Salazopyrin, 0.5–3 g/day, methotrexate, 5–25 mg/week; cyclophosphamide, 0.5–1 g/month; cyclosporine A, 3–5 mg/kg/day; mycophenolate mofetil, 0.5–3 g/day; apremilast, 60 mg/day; Interferon- $\alpha$ , 3–9 million IU/3–7 d weekly; TNF $\alpha$  inhibitors: infliximab, 3–10 mg/kg/4–8 weekly, adalimumab, 40 mg/SC/1-2 weekly; IL-1 antagonists: anakinra, 100–200 mg/SC daily; canakinumab, 150–300 mg/2–4 weekly; tocilizumab, 4–8 mg/kg/4 weekly, 162 mg/weekly SC; ustekinumab, 45–90 mg/4–8 weekly; secukinumab, 150–300 mg/4–8 weekly

- Hastayı daha bütüncül olarak ele alma, fiziksel ve psikososyal açıdan iyilik durumunu ölçme girişiminin bir sonucu olarak yaşam kalitesi kavramı ortaya çıkmıştır.
- Kronik inflamatuvar hastalıklarda kronik inflamasyon, tedavi yan etkileri ve hastalığa bağlı hasar, hastaların yaşam kalitesini (QoL) ve fonksiyonel durumunu ciddi şekilde etkileyebilmektedir.

- Yaşam kalitesi, OMERACT Behçet Sendromu İçin Çekirdek Değerlendirme Ölçütü Seti klinik çalışmalarda sonuç ölçümleri için değerlendirilmesi gereken alanlardan biridir.
- Yaşam kalitesi değerlendirmek için çalışmalarda sık kullanılan ölçekler;
  - Kısa Form-36 (Short Form-36 – SF-36)
  - Avrupa Yaşam Kalitesi Çalışma Grubu (EUROQOL) ---EUROQOL 5-D (EQ-5D)
  - Behçet Hastalığı Yaşam Kalitesi (BDQOL) ölçeği

# Kısa Form-36 (Short Form-36 – SF-36)

- Ölçek 36 maddeden oluşmaktadır ve 8 boyutun ölçümünü sağlamaktadır.
- Fiziksel fonksiyon (10 madde), sosyal durum (2 madde), fiziksel kısıtlılıktan doğan sınırlanma (4 madde), emosyonel durum (3 madde), mental sağlık (5 madde), enerji ve canlılık (4 madde), bedensel ağrı (2 madde) ve genel sağlığa bakış (5 madde)
- Yüksek puanlar sağlıkta daha iyi bir düzeyi, düşük puanlar sağlıktaki bozulmayı göstermektedir.

## SF-36 (Short Form 36)

Adınız Soyadınız: \_\_\_\_\_

Hasta # \_\_\_\_\_

Aşağıdaki sorular sizin kendi sağlığınız hakkındaki görüşünüzü, kendinizi nasıl hissettiğinizi ve günlük aktivitelerinizi ne kadar yerine getirebildiğinizi öğrenmek amacıyla. Her hangi bir sorunun yanıtı hakkında emin değilseniz bile size en uygun yanıtı verin. Ayrıca 10 uncu sorudan sonraki boşluğa yorumlarınızı yazabilirsiniz.

1-Genel sağlık durumunuz hakkında aşağıdaki tanımlardan hangisi doğrudur? Lütfen tek bir yanıt veriniz.

Mükemmel

Çok iyi

İyi

Orta (fena değil)

Kötü

2-Bir yıl öncesi ile karşılaştığımızda genel sağlık durumunuzu nasıl değerlendirirsiniz?

Bir yıl öncesinden çok daha iyi

Bir yıl öncesinden biraz iyi

Hemen hemen aynı

Bir yıl öncesinden biraz daha kötü

Bir yıl öncesinden çok daha kötü

### SAĞLIK VE GÜNLÜK AKTİVİTELER

3-Aşağıdaki sorular bir gün içinde yapabileceğiniz işlerle (aktivitelerle) ilgilidir.

Sağlığınız bu aktiviteleri kısıtlıyor mu? Eğer kısıtlıyorsa, ne kadar?

	Evet, çok kısıtlı	Evet, biraz kısıtlı	Hayır, hiç kısıtlı değil
a)Zorlu aktiviteler; örneğin koşma, ağır eşyaları kaldırma, zor sporlara katılma vb	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b)Orta derecede aktiviteler; örneğin bir masayı kaldırma, elektrikli süpürgeyi itme, hafif sporlara katılma vb	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c)Ağır kaldırma ve yük taşıma	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d)Çok sayıda merdiven basamağını çıkma	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e)Tek bir merdiven basamağını çıkma	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f)Öne eğilme, çömelme veya diz çökme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g)İki kilometreden çok yürüme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h)Bir kilometre yürüme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i)100 metre yürüme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j)Kendi başına banyo yapma ve giyinme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

# EQ-5D-3L Genel Yaşam Kalitesi Ölçeği

(1990 EuroQol Group EQ-5D-3L)

Hastanın Adı Soyadı: \_\_\_\_\_

Tarih: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Size en çok uyan ifadeye çarpı işareti koyun

## A - Hareket

- <sub>1</sub> Yürürken, hiç bir güçlük çekmiyorum
- <sub>2</sub> Yürürken bazı güçlüklerim oluyor
- <sub>3</sub> Yatalağım

## B - Öz-bakım

- <sub>1</sub> Kendime bakmakta güçlük çekmiyorum
- <sub>2</sub> Kendi kendime yıkanırken veya giyinirken bazı güçlüklerim oluyor
- <sub>3</sub> Kendi kendime yıkanacak veya giyinebilecek durumda değilim

## C - Olağan aktiviteler (örneğin, iş, ders çalışma, ev işleri, aile içi veya boş zaman faaliyetleri)

- <sub>1</sub> Olağan işlerimi yaparken herhangi bir güçlük çekmiyorum
- <sub>2</sub> Olağan işlerimi yaparken bazı güçlüklerim oluyor
- <sub>3</sub> Olağan işlerimi yapabilecek durumda değilim.

## D - Ağrı / rahatsızlık

- <sub>1</sub> Ağrı veya rahatsızlığım yok
- <sub>2</sub> Orta derecede ağrı veya rahatsızlarım var
- <sub>3</sub> Aşırı derecede ağrı veya rahatsızlarım var

## E - Anksiyete/Depresyon

- <sub>1</sub> Endişeli veya moral bozukluğu içinde değilim
- <sub>2</sub> Orta derecede endişeliyim veya moralim bozuk
- <sub>3</sub> Aşırı derecede endişeliyim veya moralim çok bozuk

Bugünkü sağlık durumunuzu bize kolayca belirtmeniz için hemen aşağıya termometreye benzer bir ölçek çizdik. Sağlık durumunuz mükemmel ise 100'ü çok çok kötü ise de 0'ı işaretleyecek şekilde bugünkü sağlık durumunuzun nasıl olduğunu belirtecek şekilde çizgi çizmenizi istiyoruz.



Bugünkü sağlık durumunuza uyan seviyeyi çizin

Toplam Puan: \_\_\_\_\_

1990 EuroQol Group EQ-5D™

## EUROQOL 5-D (EQ-5D):

- Avrupa Yaşam Kalitesi Çalışma Grubu (EUROQOL) tarafından geliştirilmiştir.
- Hareketlilik, öz-bakım, olağan aktiviteler, ağrı/rahatsızlık ve anksiyete/depresyon boyutlarından olmak üzere 5 boyuttan oluşmaktadır.
- Ölçeğin ekinde bir de VAS ölçeği vardır.



## Behçet Hastalığı Yaşam Kalitesi (BDQOL) Ölçeği

- Hastalığa özgü, bir yaşam kalitesi ölçümü (QoL) için geliştirilmiştir.
- BH için yapılan tedavilerin ve hastalığa özgü bulguların değerlendirilmesi için basit, güvenilir ve geçerli bir test yapılmıştır.
- Düşük puan daha iyi yaşam kalitesi

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 uğratiyor.		
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 sorunlarımin 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's syndrome and health-related quality of life: influence of symptoms, lifestyle and employment status**

Amal A Senusi <sup>1</sup>, Dennis Ola <sup>1</sup>, Jan Mather <sup>2</sup>, John Mather <sup>2</sup>, Farida Fortune <sup>3</sup>

- BH semptomlarının, ağız sağlığıyla ilgili yaşam tarzlarının ve istihdam durumunun Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi (HRQoL) üzerindeki etkisi, 426 hastada değerlendirilmiş.
- Çalışma durumu, sağlıklı bir yaşam tarzı ve iyi bir ağız sağlığının birleşimi hastaların HRQoL'si üzerinde önemli bir etkiye sahiptir.

## Quality of life impairment in Behçet's disease and relationship with disease activity: a prospective study

Claudia Fabiani <sup>1</sup>, Antonio Vitale <sup>2</sup>, Ida Orlando <sup>2</sup>, Jurgen Sota <sup>2</sup>, Marco Capozzoli <sup>3</sup>,  
Rossella Franceschini <sup>3</sup>, Mauro Galeazzi <sup>2</sup>, Gian Marco Tosi <sup>3</sup>, Bruno Frediani <sup>2</sup>, Luca Cantarini <sup>4</sup>

**Table 2** Mean  $\pm$  SD values of SF-36 QoL subscales obtained in patients and healthy controls

SF-36 subscales	Patients	Healthy controls	<i>p</i> value
Physical functioning	71.73 $\pm$ 27.75	95.65 $\pm$ 9.68	0.0002
Role-physical	50.96 $\pm$ 42.86	96.74 $\pm$ 11.44	<0.0001
Bodily pain	49.98 $\pm$ 25.43	87.39 $\pm$ 15.48	<0.0001
General health	44.17 $\pm$ 21.30	76.78 $\pm$ 13.68	<0.0001
Vitality	50 $\pm$ 22.7	60.43 $\pm$ 20.22	0.04
Social functioning	63.52 $\pm$ 28.04	84 $\pm$ 19.65	0.006
Role-emotional	62.02 $\pm$ 41.25	82 $\pm$ 23	0.09
Mental health	62.30 $\pm$ 19.93	68 $\pm$ 14.47	0.23

- Hastalık aktivitesinin ve klinik ve demografik özelliklerin, kısa form (SF)-36 QoL ölçeği ile ölçülen yaşam kalitesinin (QoL) farklı yönleri üzerindeki etkisi prospektif değerlendirilmiş
- Ruh sağlığı ve duygu-durum dışındaki tüm SF-36 QoL alt ölçeklerinde anlamlı derecede düşük puan gösterdi.

- Yaşam kalitesini olumsuz etkileyen başlıca faktörler mukozal, merkezi sinir sistemi (MSS), kas-iskelet sistemi ve göz bulgularıydı.
- Oküler hastalık açısından, panüveitli hastalarda diğer oküler belirtilerle karşılaştırıldığında fiziksel işlevsellik önemli ölçüde bozulmuştu.

## Quality of Life in Patients With Behçet Disease and Its Relation With Clinical Symptoms and Disease Activity

[Article in English, Spanish]

Alireza Khabbazi <sup>1</sup>, Vahideh Ebrahimzadeh Attari <sup>2</sup>, Mohammad Asghari Jafarabadi <sup>3</sup>,  
Aida Malek Mahdavi <sup>4</sup>

- 123 BH, 123 sağlıklı kontrol, kesitsel bir çalışma
- Kısa Form-36, Behçet Hastalığı Güncel Aktivite Formu
- Behçet hastalarında yaşam kalitesi bozulmaktadır--hastalığın şiddeti ile ilişkilidir.
- Genital ülser varlığı, göz ve MSS tutulumu--yaşam kalitesinin bozulması ile ilişkili

## An evaluation of depression, anxiety and fatigue in patients with Behçet's disease

Sevinc Can Sandikci <sup>1</sup>, Seda Colak <sup>2</sup>, Ahmet Omma <sup>2</sup>, Mehmet E Enecik <sup>3</sup>

- 155 BH, 107 sağlıklı kontrol, kesitsel bir çalışma
- Hastane Anksiyete ve Depresyon (HADS) ölçeği ve Yorgunluk Çok Boyutlu Değerlendirme Skalası (MAF)
- Aktif BH kliniği olan hastalarda, sağlıklı gönüllülere ve aktif hastalığı bulunmayanlara göre anksiyete ve depresyon yüksek bulunmuştur.

	BD	HC	P
BDCAF	2.7 ± 1.6	–	
BDQoL	9.4 ± 9.2	–	
HADS-Anxiety	67 (43.2%)	11 (10.3%)	<b>0.001</b>
HADS-Anxiety score	8 (0-21)	6 (0-13)	<b>0.004</b>
HADS-Depression	63 (40.6%)	23 (21.5%)	<b>0.001</b>
HADS-Depression score	5 (0-20)	4 (0-10)	0.340
MAF	25.0 (6.5-48)	19.2 (7.3-44.2)	<b>0.000</b>

P-values in bold are significant.

BDCAF, Behçet's Disease Current Activity Form; BDQoL, Behçet's Disease Quality of Life; HADS, Hospital Anxiety and Depression Score; MAF, Multidimensional Assessment of Fatigue.

# Genital ulcer severity score and genital health quality of life in Behçet's disease

Amal Senusi<sup>1</sup>, Noha Seoudi<sup>2</sup>, Lesley Ann Bergmeier<sup>3</sup>, Farida Fortune<sup>4 5</sup>

- 207 BH'da genital ülserlerin, Genital Ülser Şiddet Skoru (GUSS) kullanılarak Genital Sağlık Yaşam Kalitesi (GHQoL) üzerindeki etkisini değerlendirilmiştir.

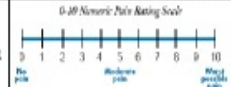
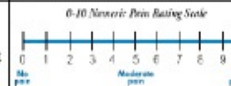
- Genital ülserlerin hastaların GSAQoL'si üzerinde önemli bir etkisi bulunmaktadır.

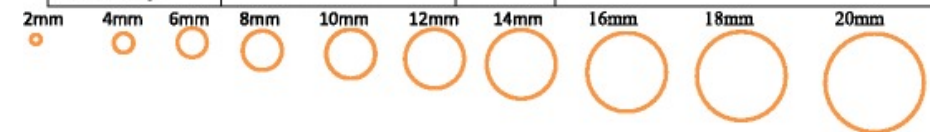
## Genital Ulcer Severity Score

For the last 4 weeks

Name: \_\_\_\_\_ First visit to the department: Yes  No   
 Date of birth: \_\_\_\_\_ Patient on topical medication: Yes  No   
 Date: \_\_\_\_\_ Name and duration of the medication: \_\_\_\_\_

Harmful habits: excessive use of soap , perfumed hair removal products , tattoo , metal studs

Ulcer Characteristics	More Details	Score	Description of GUSS Calculation
Average Number of Ulcers			Score = average number of ulcers in a crop Maximum Score=20 i.e. score one= 1ulcer and score two=2 ulcers
Average Size of Ulcers (mm)			Score = average size of ulcers in mm Maximum Score=20. See the below circle diagram
Average Duration of Ulcers (weeks)			Maximum Score=10 i.e. score of half week (3 days)=1 i.e. score of one week & a half (10)=3
Ulcer-free Period (weeks)			Maximum Score=4 (never free from ulcers) i.e. score=4- the average ulcer-free period in weeks
Pain (scale of 0-10) as perceived by patient			Maximum Score=10 i.e. 1 =slight discomfort when ulcers are present i.e. 10= excruciating pain from ulcers interfering with sitting, walking, passing urine and sexual activity
Site Genital area	<b>Group 1</b> Labia minora labia majora vulva Scrotum		Score=total of sites affected i.e. 1 for each site in Group 1
Perineal and Surrounding area	<b>Group 2</b> Tip of Penis Penis shaft Intra vaginal/Cervical area Perineal area perianal Groin		i.e. 2 for each site in Group 2
		<b>Total=</b>	
<b>Discharge</b>	Yes No		
<b>Evidence of Scarring after examination</b>	Yes No not examined		
<b>Quality of Life (scale of 0-10) as perceived by patient</b>			Maximum Score=10 i.e. 1 =slight discomfort when ulcers are present i.e. 10= excruciating pain from ulcers interfering with sitting, walking, passing urine and sexual activity.
Sitting			
Walking			
Passing urine			
Sexual activity			



# Sexual dysfunction in Behçet's syndrome

Rosaria Talarico <sup>1</sup>, Elena Elefante <sup>2</sup>, Alice Parma <sup>2</sup>, Fabio Taponeco <sup>3</sup>, Tommaso Simoncini <sup>3</sup>,  
Marta Mosca <sup>2</sup>

- Behçet sendromu ve cinsel işlev bozukluğu (SD) ile ilişkili meta-analiz
- 10 makale tam metin, 5 çalışma erkek hastalarda, 3 çalışma kadınlarda, 2 çalışma her iki cinsiyete ilişkin veriler
- BH hastalarında SD'nin yaygın olduğunu göstermiştir.
- Erkek hastalarda, yüksek oranda erektil disfonksiyon- psikolojik durum değişikliği ile ilişkili
- Kadın hastalarda, genital ülserler gibi aktif organik belirtiler ve depresyon



# The assessment of work productivity and activity impairment in Behçet's disease

Gonca Mumcu<sup>1</sup>, Fadime Lehimci<sup>1</sup>, Özlem Fidan<sup>1</sup>, Hülya Gök<sup>1</sup>, Uğur Alpar<sup>2</sup>, Ali Uğur Ünal<sup>3</sup>, Zeynep Ertürk<sup>3</sup>, Fatma Alibaz Öner<sup>4</sup>, Güzide Nevsun Inanç<sup>3</sup>, Safiye Atlas Tulin Ergun<sup>5</sup>, Rafi Haner Direskeneli<sup>3</sup>

- BH'nın seyri, hastalığa özgü korkular, iş verimliliği ve aktivite bozukluğu arasındaki ilişkiler değerlendirilmiştir.
- Üretkenlik kaybı ve günlük yaşam üzerindeki en ciddi etkiler, göz ve kas-iskelet sistemi tutulumu
- Erkek hastaların, kadınlara göre daha fazla işini kaybetmekten korktuğu görüldü.

- Bu alıřmalarda **yařam kalitesi ile hastalık aktivitesi arasında negatif bir iliřki olduėu** gsterilmiřtir.
  - Yařam kalitesinin bozulduėu,
  - Anksiyete ve depresyonun, intihar dűřüncesinin arttıėı
  - Cinsel iřlev bozukluėunun arttıėı,
  - İř üretkenliėi kaybının arttıėı

## Prognoz:

- BH'nda prognoz; yaş, cinsiyet, hastalığın süresi ve tutulan organlara göre deęişkenlik göstermektedir.
- Göz tutulumuna baęlı görmede azalma ve nörolojik tutulum morbiditenin en önemli nedenlerindedir.
- Özellikle majör organ tutulumları mortalitenin başlıca nedenleridir.

## The ten-year mortality in Behçet's syndrome

H Yazici <sup>1</sup>, G Başaran, V Hamuryudan, N Hizli, S Yurdakul, C Mat, Y Tüzün, Y Ozyazgan, I Dimitriyadis

- Retrospektif kohort
- 152 BH'ın 10 yıllık izlemde mortalite %3,9
- Genç erkek hastalarda BH daha ağır seyretmektedir.

# The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center

Emire Kural-Seyahi <sup>1</sup>, Izzet Fresko, Nurhan Seyahi, Yilmaz Ozyazgan, Cem Mat, Vedat Hamuryudan, Sebahattin Yurdakul, Hasan Yazici

• 387 hasta, retrospektif çalışma,

42 hasta (42--%9,8) exitus

262 erkek hasta (39--%14,9), 125 kadın hasta (3--%2,4)

• Başlangıçta daha yüksek sıklıkta göz, vasküler ve nörolojik tutulum vardı.

**TABLE 3.** Initial demographic and clinical characteristics of patients who died and patients still alive

	Died (n = 42)	Alive (n = 345)
Male/Female	39/3	223/122
Mean $\pm$ SD age at initial visit, in years	32.3 $\pm$ 11.5	31.4 $\pm$ 7.7
Median (IQR) disease duration, in years	3.0 (1.0–6.3)	2.5 (1.0–6.0)
Clinical manifestations		
Eye disease*	32 (76.2)	152 (44.1)
Vascular disease†	17 (40.5)	65 (18.8)
Neurologic disease‡	5 (11.9)	7 (2.0)

Abbreviations: SD = standard deviation; IQR = interquartile range.  
\* $\chi^2 = 14.24$ ,  $p = 0.0001$ ; † $\chi^2 = 9.24$ ,  $p = 0.003$ ; ‡ $\chi^2 = 9.09$ ,  $p = 0.003$ .

No. of Patients and Sex	Age at Death (yr)	Time Between Initial Visit and Death (yr)	Probable Cause of Death
6 M	17, 25, 29, 30, 31, 53	2, 2, 9, 1, 9, 10	Pulmonary arterial aneurysm*****
3 M	26, 31, 31	12, 1, 1	Pulmonary arterial aneurysm (massive hemoptysis)†††
2 M	28, 42	1, 10	Budd-Chiari syndrome**
1 M	33	9	Budd-Chiari syndrome and ascites (abdominal swelling and hematemesis)†
1 M	48	5	Superior vena cava occlusion*
1 M	41	13	Superior and inferior vena cava occlusion (severe headache, nausea, vomiting and sudden bilateral loss of vision)†
1 M	25	4	Superior vena cava occlusion (vomiting blood)†
1 M	50	18	Superior and inferior vena cava occlusion†
1 M	51	4	Abdominal aorta aneurysm (acute renal failure after surgical repair of an abdominal aorta aneurysm)†
5 M	26, 28, 33, 39, 42	7, 6, 1, 9, 5	Central nervous system disease with severe progressive course (recurrent attacks)††††‡
1 M	50	19	Acute renal failure due to amyloidosis*
1 M	40	11	Nephrotic syndrome due to amyloidosis (sudden death on hemodialysis)†
1 F	65	19	Intracerebral hemorrhage due to chronic renal failure*
1 M	29	7	Chronic renal failure (sudden death on hemodialysis)†
1 M	69	20	Non-Hodgkin lymphoma*
1 M	57	11	Pulmonary carcinoma*
2 M	41, 46	13, 6	Carcinoma (gastric in 1 and renal in the other)††
2 (1M/1F)	86, 54	19, 11	Congestive heart failure (sudden death due to long-standing heart failure and hypertension)††
2 M	41, 51	11, 18	Ischemic heart disease (sudden chest pain)†‡
1 M	52	7	Ischemic heart disease, diabetes mellitus (sudden chest pain)†
1 M	26	3	Cerebrovascular event*
1 M	29	1	Suicide†
1 M	20	5	Suicide†
1 M	29	10	Traffic accident†
3 (2M/1F)	47, 66, 40	14, 17, 8	Unknown‡‡‡

Source of information: \* = from the charts; † = from immediate family members; ‡ = from other family members or a neighbor.

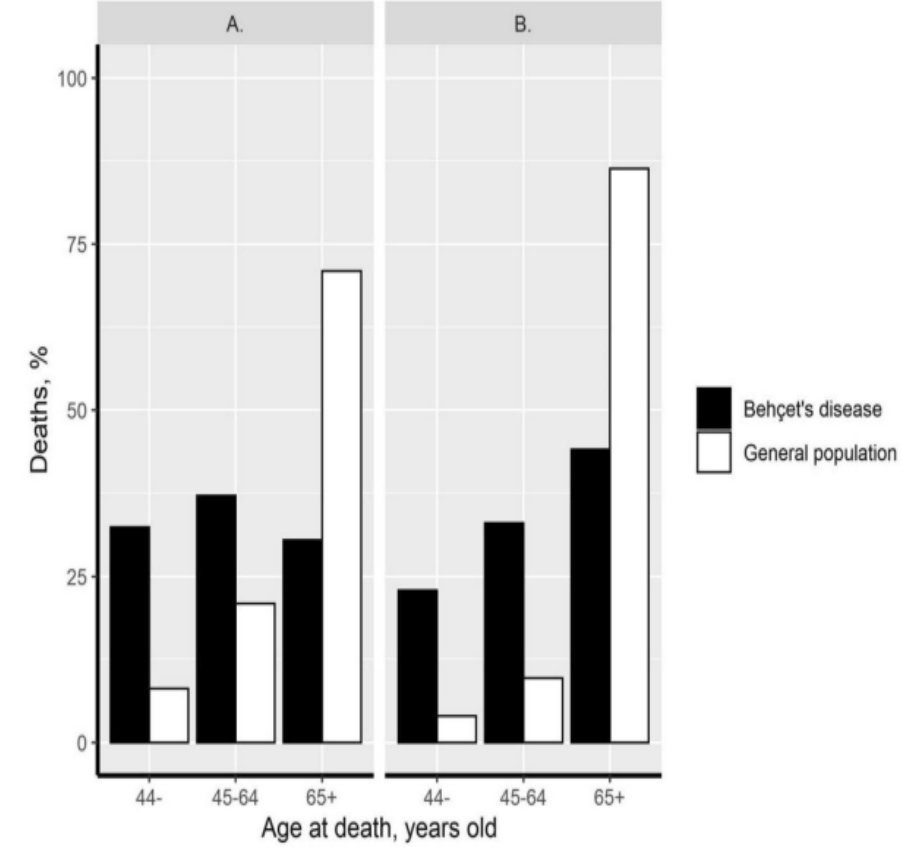
- 14-24 yaş grubu erkek hastalarda, tüm takip dönemi boyunca genel popülasyonda gözlemlenenin 10 katı mortalite artışı görüldü.

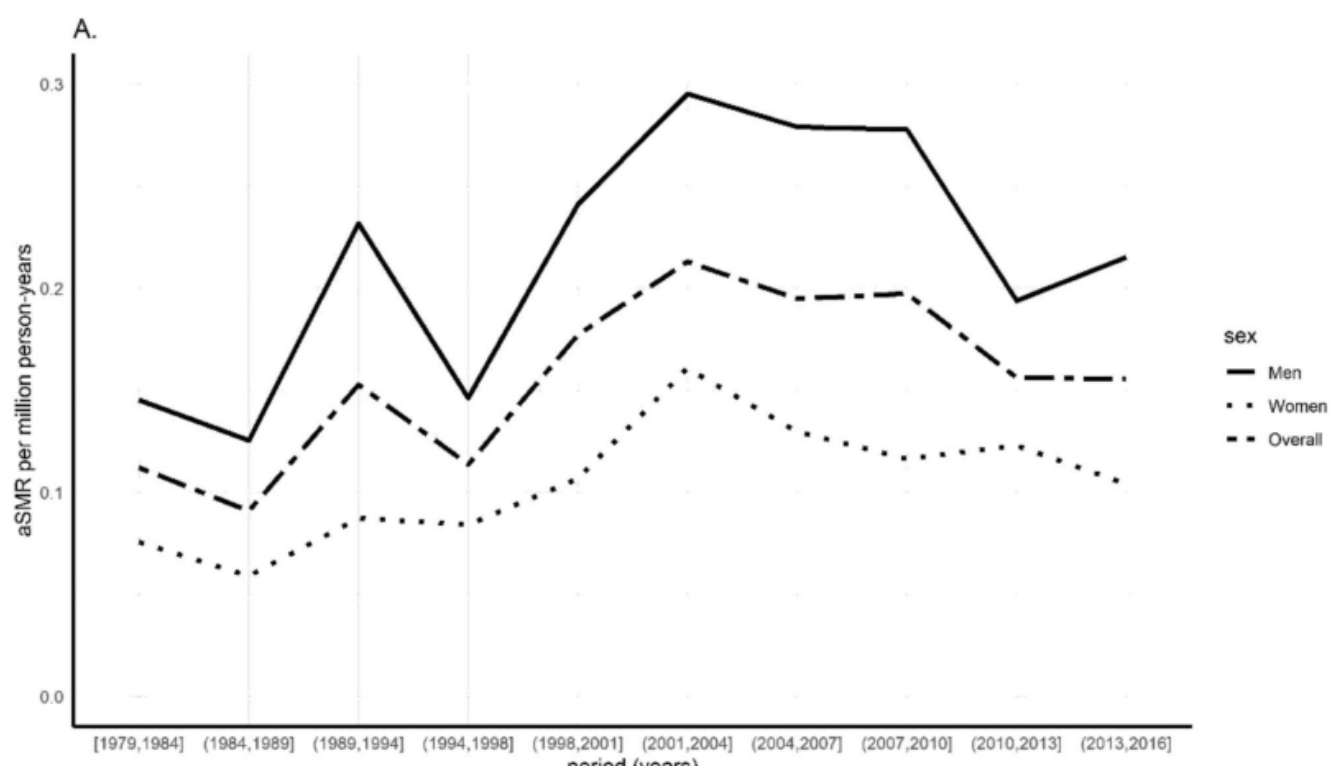
- En sık ölüm sebeplerinin büyük damar tutulumu ve nörolojik tutulum olduğu görülmüştür.

# Mortality associated with Behçet's disease in France assessed by multiple-cause-of-death analysis

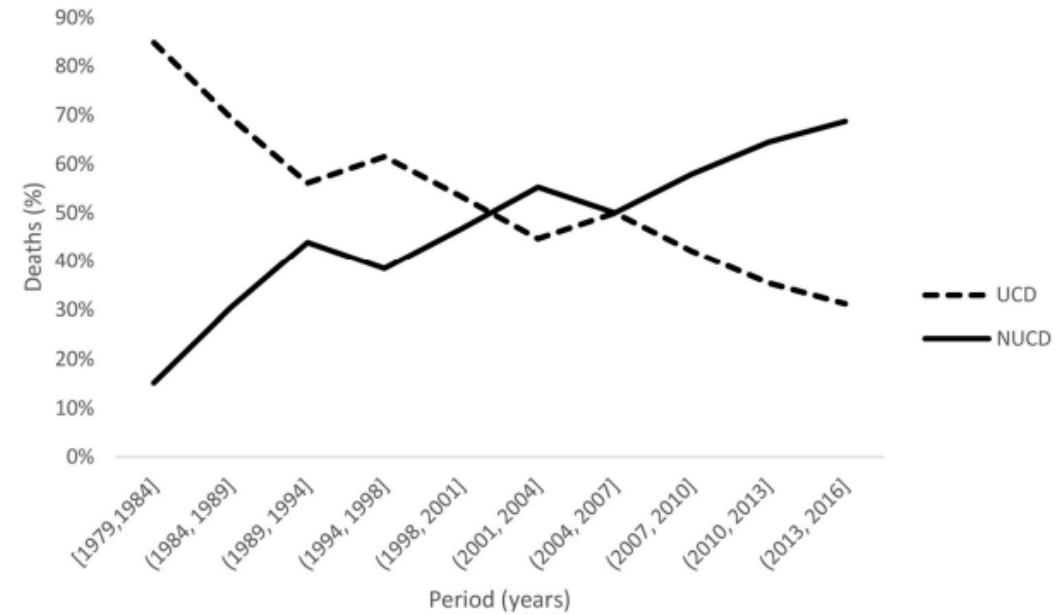
Emmanuelle David<sup>1</sup>, Mathieu Fauvernier<sup>2 3</sup>, David Saadoun<sup>4 5</sup>, Mathieu Gerfaud-Valentin<sup>1</sup>,  
Delphine Maurcort-Boulch<sup>2</sup>, Pascal Sève<sup>1 6</sup>, Yvan Jamilloux<sup>7 8</sup>

- 1979-2016 yılları arasında, BH tanısı olan 328 ölüm belgesi
- Ortalama ( $\pm$  SD) ölüm yaşı erkeklerde 52,8 ( $\pm$  11,3) ve kadınlarda 58,4 ( $\pm$  16,5) yıldır (genel popülasyonda sırasıyla 71,2 ve 79,8).





**Fig. 3** Behçet's disease-related deaths according to whether it was considered as an underlying cause of death (UCD: continuous line) or non-underlying cause of death (NUCD; discontinuous line) over the time





**Table 4** Observed/expected (*O/E*) ratios for underlying causes of death when BD was a non-underlying cause of death\*

	<45 years old		45–64 years old		≥ 65 years old	
	<i>O/E</i> ratio (95% <i>CI</i> )	<i>p</i>	<i>O/E</i> ratio (95% <i>CI</i> )	<i>p</i>	<i>O/E</i> ratio (95% <i>CI</i> )	<i>p</i>
Cardiovascular diseases	6.25 (3.58–10.16)	<0.001	1.83 (1.08–2.89)	0.016	1.25 (0.84–1.78)	0.247
Infectious diseases	2.26 (0.47–6.61)	0.227	12.94 (6.69–22.6)	<0.001	9.69 (5.3–16.26)	<0.001
Hematologic malignancy	3.75 (0.77–10.97)	0.050	3.05 (0.83–7.8)	0.051	4.92 (1.98–10.14)	<0.001
Solid malignant neoplasm	0.42 (0.05–1.5)	0.311	0.41 (0.2–0.75)	0.009	0.58 (0.26–1.1)	0.131

- Altta yatan ölüm nedeni olarak değerlendirildiğinde en sık ilişkili nedenler;
  - Enfeksiyonlar, altta yatan organ disfonksiyonu, arteriyel olaylar
- Genel popülasyonla karşılaştırıldığında;
  - 45 yaş altında kardiyovasküler olaydan ölme olasılığı daha yüksek
  - 45 yaş üstünde enfeksiyondan ölme olasılığı daha yüksek

## **Behçet hastalığında kanser**

- Behçet hastalığı, hem otoimmün hem de otoinflamatuvar spektrumun özelliklerini taşıyan karma bir hastalık olarak kabul edilir.
- Önceki çalışmalar otoimmün hastalıklarda kanser riskinin arttığını gösterdi.

# Risk of Overall and Site-specific Cancers in Behçet Disease: A Nationwide Population-based Study in Taiwan

Li-Hui Wang<sup>1</sup>, Wei-Ming Wang<sup>1</sup>, Sheng-Min Hsu<sup>1</sup>, Sheng-Hsiang Lin<sup>2</sup>, Chi-Chang Shieh<sup>2</sup>

- 2000-2009 arasında, 1314 BH
- 30 kanser (9 erkek- 21 kadın)
- BH daha yüksek riske sahip
- Non-Hodgkin lenfoma ve kadınlarda meme kanseri riski daha yüksek

Table 3. Risk of site-specific cancer in patients with Behçet disease.

Cancer Sites	Observed, n	Expected	SIR (95% CI)	p
Lip, oral, pharynx	3	2.22	1.35 (0.34–3.68)	0.567
Gastrointestinal tract	3	3.39	0.88 (0.22–2.41)	0.902
Liver	3	2.13	1.41 (0.36–3.83)	0.526
Lung	3	1.54	1.95 (0.50–5.30)	0.272
Skin	0	0.22	0	—
<b>Female breast</b>	<b>8</b>	<b>3.70</b>	<b>2.16 (1.004–4.11)</b>	<b>0.049*</b>
Female genital organ				
Uterus	1	0.48	2.08 (0.10–10.27)	0.465
Ovary	1	0.50	2.00 (0.10–9.86)	0.483
Vagina, labia majora, labia minora, clitoris, vulva	0	0.04	0	—
Male genital organ				
Prostate	1	0.33	3.03 (0.15–14.95)	0.325
Testis	1	0.06	16.67 (0.83–82.2)	0.060
Penis, epididymis, scrotum	0	0.01	0	—
Bladder	1	0.41	2.44 (0.12–12.03)	0.401
Eye	0	0.01	0	—
Brain	1	0.27	3.70 (0.19–18.27)	0.267
<b>Hematological malignancy</b>	<b>4</b>	<b>0.95</b>	<b>4.21 (1.34–10.16)</b>	<b>0.019*</b>
NHL	3	0.36	8.33 (2.12–22.68)	0.006*
Leukemia	1	0.25	4.00 (0.20–19.73)	0.248

\* p < 0.05. Observed: newly diagnosed cancer cases of the BD cohort. Expected: cancer incidence (per 1000 person-yrs) × person-years of BD cohort ÷ 1000. SIR: standardized incidence ratio; NHL: non-Hodgkin lymphoma.

# Cancer risk in patients with Behçet disease: A nationwide population-based dynamic cohort study from Korea

Sae Jung Na<sup>1</sup>, Min Ji Kang<sup>2</sup>, Dong Soo Yu<sup>2</sup>, Kyung-Do Han<sup>3</sup>, Ji Hyun Lee<sup>4</sup>, Yong Gyu Park<sup>5</sup>, Young Bok Lee<sup>6</sup>

**Table I.** Comparison of population characteristics between normal controls and patients with BD

Characteristic	Control cohort		Patients with BD	P value
	n (%)	n (%)		
Total	141,370	14,137		
Males	45,800 (32.4)	4580 (32.4)		1
Age (mean ± SD), y	44.2 ± 12.5	44.2 ± 12.5		1
≥60 y	16,320 (90.9)	1632 (90.9)		1
Low income	33,977 (24.0)	3372 (23.9)		.6295
DM	6261 (4.4)	726 (5.1)		.0001
Hypertension	17,075 (12.1)	2056 (14.5)		<.0001
Dyslipidemia	10,020 (7.1)	1553 (11.0)		<.0001

BD, Behçet disease; DM, diabetes mellitus; SD, standard deviation.

**Table II.** Comparison of the incidence of cancer between the control and BD groups

Disease	Control (n = 141,370)		BD (n = 14,137)	
	Event	%	Event	%
Overall cancer	3975	2.81	451	3.19
Leukemia	31	0.02	18	0.13
Lymphoma	74	0.05	19	0.13
Multiple myeloma	29	0.02	4	0.03
Skin cancer	22	0.02	2	0.01
Thyroid cancer	1079	0.76	136	0.96
Oral cavity and pharyngeal cancer	53	0.04	11	0.08
Laryngeal cancer	22	0.02	1	0.01
Esophageal cancer	19	0.01	1	0.01
Gastric cancer	488	0.35	31	0.22
Colorectal cancer	645	0.46	56	0.4
Liver cancer	248	0.18	28	0.2
Pancreatic cancer	172	0.12	21	0.15
Biliary cancer	67	0.05	7	0.05
Lung cancer	298	0.21	33	0.23
Renal cancer	82	0.06	14	0.1
Bladder cancer	62	0.04	11	0.08
Cancer of central nervous system	80	0.06	14	0.1
Breast cancer*	641	0.45	57	0.4
Uterine cervical cancer*	151	0.11	9	0.06
Uterine corpus cancer*	76	0.05	10	0.07
Ovarian cancer*	121	0.09	14	0.1
Prostate cancer†	123	0.09	23	0.16
Testicular cancer†	7	0	0	0

BD, Behçet disease.

\*Female malignancies are analyzed in women (n = 95,570).

†Male malignancies are analyzed in men (n = 45,800).

2007 ile 2014 yılları arasında Kore Ulusal Sağlık Sigortası Veri Tabanı

## Sonuç:

- BH prognozu, yıllar öncesine göre daha iyi durumdadır.
- Bunun nedeni olarak; hastalığın daha iyi tanınması ve daha erken dönemde tanınması, eski ilaçların daha etkili şekilde kullanılması, yeni ilaçların tedavi seçeneği olarak kullanılması sayılmaktadır.

Ey yükselen yarı nesil  
İstikbal sizsiniz.  
Cumhuriyeti biz kurduk,  
onu yükseltecek ve  
yasafoak sizsiniz.

*K. Atatürk*

**29**  
**EKİM**  
CUMHURİYET BAYRAMI  
KUTLU OLSUN



*Teşekkür ederim...*