

Jüvenil Behçet Hastalarının Klinik Özellikleri

CLINICAL FEATURES OF JUVENIL BEHCET'S DISEASES

Uz.Dr.Hatice ERDİ, Prof.Dr.Aysel GÜRLER

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD, ANKARA

ÖZET

Bu çalışmada 1986-1993 yılları arasında izlenmekte olan 7555 Behçet hastasından jüvenil dönem olarak nitelendirilen 2-18 yaş arasında Behçet hastalığı tanısı almış olan, 45'i kız, 50'si erkek 95 olgunun klinik özellikleri incelenmiştir. Jüvenil dönemde Behçet hastalığı olan 95 olgunun tümünde (%100) mukokutan bulgu; %38.94'ünde oküler bulgu; %13.68'inde artiküler bulgu; %1.05'inde nörolojik bulgu; %5.26'sında vasküler bulgu; %2.10'unda pulmoner bulgu saptanmıştır. Paterji testi olguların %54.73'ünde pozitif bulunmuştur. Jüvenil Behçet hastalarının klinik seyrinin erişkin Behçet hastalarından farklı özellik taşıdığı izlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Behçet hastalığı, Jüvenil dönem

T Klin Dermatoloji 1994, 4:75-80

SUMMARY

In this study, the clinical characteristic of 95 patients (45 of them were female, others were male) who were chosen from a group containing 1555 patients with Behçet's disease who were under control between the years 1986 and 1993 and having diagnosis of Behçet's disease between the ages 2 and 18, which is called as juvenile period, have been examined. We have determined mucocutaneous, ocular, articular, neurological, vascular and respiratory findings in 100%, 38.94%, 32.68%, 1.05%, 5.26%, 2.10% of these 95 patients with Juvenile Behçet's disease respectively. We have determined positive paterji test in 54.73% of these 95 patients with Juvenile Behçet's disease. It has been also observed that clinical progress of Juvenile Behçet's disease has different features compared with Behçet's disease of adults.

Key Words: Behçet's disease, Juvenile period

Turk J Dermatol 1994, 4:75-80

Behçet Hastalığı dünya literatüründe ilk defa 1937 yılında Ord.Prof.Dr.Hulusi Behçet tarafından tanımlanmış, multisistemik bir hastalıktır. En çok 2-3. dekatta görülen hastalığın çocukluk çağında oldukça az olarak görüldüğü bildirilmiştir (1-9). Çocukluk çağında başlayan olgu sayısının çok olduğu, ancak hastalığın sinsi başlangıcı, semptomların başlangıç yaşı ile tanıda önem taşıyan bulguların ortaya çıktığı yaş arasındaki intervalin uzun olması nedeniyle çocukluk çağında tanı konulan olgu sayısının az olduğu düşünülmektedir (1,5,10).

İlk kez 1975'de Chajek, kendi serisinde en erken başlangıç yaşını 15 olarak bildirmiştir (6). Daha sonra

1978 (5) ve 1985'de (1) yayınlanan iki makalede 2-9 yaş arasındaki 9 Behçet hastası bildirilmiştir. Stringer ve arkadaşları 1986'da yaşları 2-5 yaşları arasındaki intestinal tutulum gösteren 4 Behçet olgusunu (10) bildirmişlerdir. 1989'da Rakover ve arkadaşları 6-11 yaşları arasında başlayan 3 olgu (6), 1990'da Long ve arkadaşları çocukluk çağında başlayan 1 olgu (4) sunmuşlardır. 1992'de Gürler ve arkadaşları 6-12 yaşları arasında tanı alan 13 Behçet hastası bildirmişlerdir (11). 1993'de, Hamza 16 yaşından önce başlayan 14 jüvenil Behçet hastası (2), Shafai ve arkadaşları 16 yaşın altında tanı alan 66 hasta (7), Yurdakul ve arkadaşları 12-16 yaşları arasında 44 hasta (9), Kone-Paut ve arkadaşları 15 yaşın altında 17 Behçet hastası bildirmişlerdir (3).

Başlangıç yaşı Behçet hastalığının klinik seyrini ve prognozunu etkileyen önemli bir faktördür (11-13). Çocukluk çağındaki Behçet hastalarında klinik tablo

Geliş Tarihi: 04.03.1994

Kabul Tarihi: 17.08.1994

Yazışma Adresi: Dr.Uz.Dr.Hatice ERDİ

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji ABD, ANKARA

Turk J Dermatol 1994, 4

75

erişkinlerden farklıdır: Oküler tutulum sıklığı daha az, ancak erişkinlerde az görüldüğü bilinen bulgular daha sık görülmektedir (11). Erken yaşta başlayan olgularda hastalığın şiddeti de artmaktadır (13).

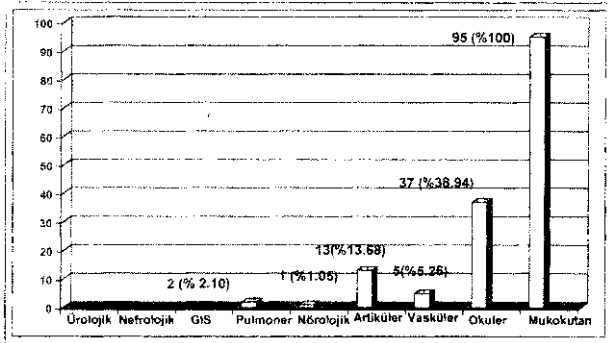
Biz de çalışmamızda juvenil dönem olarak nitelenen 2-18 yaş arasında Behçet hastalığı tanısı alan olgularımızın sıklığını ve klinik özelliklerini incelemeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM

Araştırmamızda, 1986-1993 yılları arasında Ankara Üniversitesi Behçet Merkezi'nde izlenmekte olan 1555 Behçet hastası taranarak juvenil dönem olarak değerlendirilen 2-18 yaşları arasında Behçet hastalığı tanısı almış olan 95 olgunun klinik özellikleri incelenmiştir. Juvenil Behçet hastalarının 28'i (%29.47), 1986-1987; 29'u (%30.53), 1988-1989; 14'ü (%14.74), 1990-1991; 24'ü (%25.26), 1992-1993 yılları arasında Behçet Merkezine başvurmuştur.

BULGULAR

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Behçet Merkezinde 1986-1993 yılları arasında takip edilen olgu sayısı 1555 olup, bunların 95'ini (%6.10) juvenil Behçet hastalarının oluşturduğu saptanmıştır. Juvenil Behçet hastalarının 45'i kız, 50'si erkekti. Kız olguların yaşları



Şema 1. Juvenil Behçet hastalarında sistemik bulguların dağılımı

11-18 (ortalama 15.62), erkek olguların yaşları 6-18 (ortalama 15.32) arasında değişmektedir. Olguların genel yaş ortalaması 15.46 olarak bulunmuştur.

Hastalığın ilk bulguları kızlarda 3-17 (ortalama 13.28), erkeklerde 5-18 (ortalama 13.30) yaşları arasında başladığı saptanmıştır. Genel olarak hastalığın ilk bulgularının ortaya çıktığı yaş 3-18 (ortalama 13.29) olarak bulunmuştur.

Hastalığın, olguların 62'sinde (%65.26) rekürren oral aft, 2'sinde genital ülserasyon, 24'ünde (%25.26) rekürren oral aft ve genital ülserasyon, 2'sinde (%2.10) eritema nodozum, 2'sinde (%2.10) aft ve eritema nodozum, 1'inde (%1.05) aft, genital ülserasyon, trombofle-

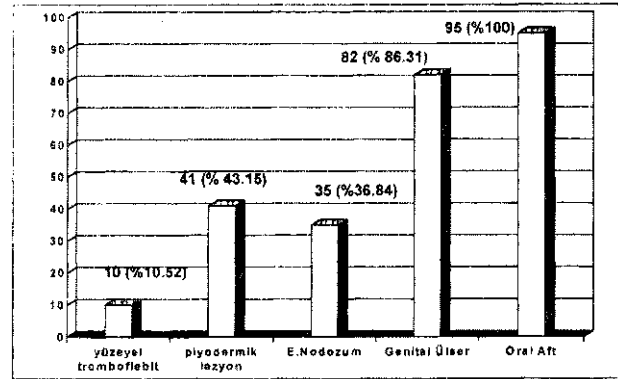
bit ve eritema nodozum olmak üzere olguların 93'ünde (%97.2) mukokutan bulgularla, 2'sinde (%2.10) aft ve oküler bulgu ile ortaya çıktığı saptanmıştır.

Ailede Behçet hastalığı 95 olgunun 10'unda (%10.52) saptanmıştır.

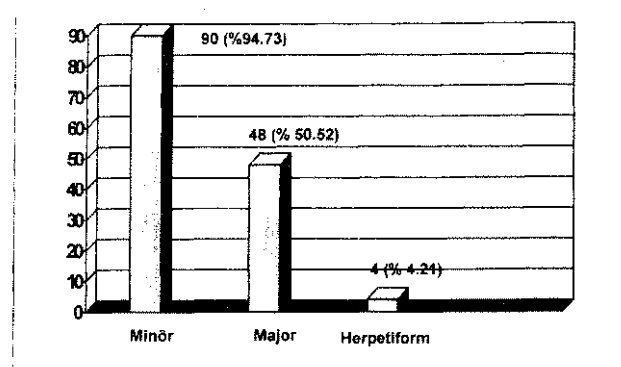
Juvenil Behçet hastaları sistem tutulumu yönünden incelendiğinde, olguların tümünde (%100) mukokutan bulgu; 37'sinde (%38.94) oküler bulgu; 13'ünde (%13.68) artiküler bulgu; 1'inde (%1.05) nörolojik bulgu; 5'inde (%5.26) vasküler bulgu; 2'sinde (%2.10) pulmoner bulgu saptanmıştır. Gastrointestinal, kardiyak, nefrolojik ve ürolojik bulgu olguların hiçbirinde saptanmamıştır (Şema 1).

Mukokutan bulgular arasında rekürren oral aftlar olguların tamamında (%100), genital ülserasyon 82'sinde (%86.31), eritema nodozum 35'inde (%36.84), pyodermik lezyon 41'inde (%43.15), yüzeysel tromboflebit 10'unda (%10.52) saptanmıştır (Şema 2).

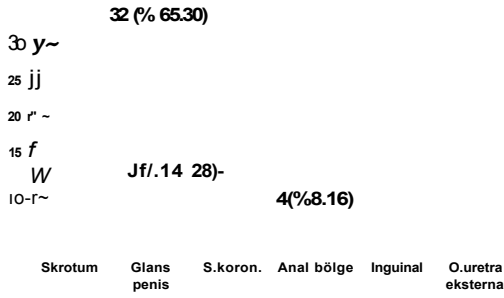
Rekürren oral aftlar 90 olguda (%94.73) dilde, 91 olguda (%95.78) dudakta, 79 olguda (%83.15) yanakta, 44 olguda (%46.31) damakta, 47 olguda (%49.47) diş etinde, 30 olguda (%31.57) tonsilde lokalize olduğu gözlenmiştir. Aftlar 90 olguda (%94.73) minor, 48 olguda (%50.52) major, 4 olguda (%4.24) herpetiform ka-



Şema 2. Juvenil Behçet hastalarında mukokutan bulguların dağılımı

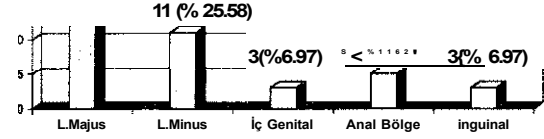


Şema 3. Oral aftların cinslerine göre dağılımı



Şema 4. Erkek olgularda genital ülserlerin lokalizasyonlarına göre dağılımı

36 (% 83.72)



Şema 5. Kız olgularda genital ülserlerin lokalizasyonlarına göre dağılımı

rakter gösterdiği izlenmiştir (Şema 3). Genital ülserler genel olarak geniş ve derin olarak bulunmuştur.

Genital ülserasyon saptanan 82 olgunun 49'u erkek, 43'ü kız olup, genital ülserasyonun erkek olguların 32'sinde (%65.30) skrotum, 7'sinde (%14.28) glans penis, 2'sinde (%2.04) sulkus koronarlıyus, 4'ünde (%8.16) anal bölgede, 2'sinde (%4.08) inguinal bölgede, 1 olguda da (%2.04) orifisyum üretra eksternada lokalize olduğu saptanmıştır (Şema 4). Genital ülserasyonun kız olguların 36'sında (%83.72) labium majus, 11'inde (%25.58) labium minus, 3'ünde (%6.97) iç genital, 5'inde (%11.62) anal bölgede, 3'ünde de (%6.97) Inguinal bölgede lokalize olduğu saptanmıştır (Şema 5).

Eritema nodozum, 31 olguda (%32.63) alt ekstremitede, 12 olguda (%12.63) üst ekstremitede, 2 olguda (%2.10) gövdede ve 1 olguda (%1.05) yüzde lokalizasyon göstermiştir.

Pyodermik lezyonlar, 6 olguda (%6.31) yüzde, 19 olguda (%20) gövdede, 41 olguda (%43.15) alt ekstremitede, 18 olguda (%18.94) üst ekstremitede lokalize olduğu gözlenmiştir.

Yüzeyel tromboflebit 10 olguda (%10.52) görüldü. Olguların 8'i erkek (%80); 2'si (%20) kızdı. Olguların tümünde (%100) alt ekstremitede lokalize olduğu saptanmıştır.

Üç aşamalı paterji testi 52 olguda (%54.73) pozitif bulunmuştur.

Vasküler tutulum saptanan 5 olgunun (1)'i Vena Cava Superior Sendromu, (1)'i Vena Cava Inferior Sendromu olmak üzere olguların tümünde venöz tutulum bulunmuştur. Bu olguların 2'sinde bacak ülserinin de eşlik ettiği gözlenmiştir.

Oküler tutulumun olguların çoğunda üvelt tarzında olduğu saptanmıştır.

Eklem tutulumu olan 13 olgunun 2'sinde artrit, diğerlerinde artralji saptanmıştır.

Nörolojik tutulumu olan 1 olgumuzda silik sağ hemiparezi, periferik nöropati saptanmıştır.

Pulmoner tutulumu olan 2 olgudan 1'inde bilateral pulmoner arter anevrizması, 1'inde de pulmoner infiltrasyon saptanmıştır.

TARTIŞMA

Behçet hastalığının patogonomik klinik ve laboratuvar bulgusu olmadığından tanısı zordur. Tanıda klinik bulgular ön plandadır (13,14). Behçet hastalığının tanısında kullanılan birçok değişik klinik ölçütler vardır. 1969'da Mason ve Barnes, 1974'de O'Duffy, 1972'de Japon Behçet Sendromu Araştırma komitesinin önerdiği tanı ölçütleri bunlar arasındadır (15,16). Tanı kriterleri arasında en yeni olanlarından birisi de 1990 Uluslararası Behçet Hastalığı çalışma grubu kriterleridir. Bu kriterlere göre tanı için rekürren oral aftın yanısıra genital ülserasyon, oküler tutulum, deri lezyonları ve pozitif paterji testinden en az ikisinin bulunması yeterlidir (17).

Behçet hastalığı 10 yaşın altında seyrek görülmektedir. Aslında bunun 20 yaşın altı olduğu da öne sürülmektedir (8). Çalışmamızda 7 yıllık süre içinde Behçet Merkezinde takipte olan ve yaşları 6-18 arasında değişen 95 olgu tespit edilmiştir. Bu şimdiki kadar bildirilen en yüksek olgu sayısıdır (1-7,9,10). Yetişkin Behçet hastalarında olduğu gibi juvenil dönemdeki olgularımızda da erkek hasta sayısı daha fazla bulunmuştur (2,10,18). Hastalarımızda ilk semptomun ortaya çıkması ile tanı konulan yaş arasında 2-3 yıl süre geçtiği de gözlenmiştir. Yurdakul ve arkadaşları da kendi serilerinde hastalığın başlangıç yaşı ile tam klinik tablonun geliştiği yaş arasında 0-4 yıl arasında değişen süre geçtiğini bildirmektedirler (9). Hastalığın özellikle çocukluk çağında ve başlangıçta tek tek semptomlarla başlamasının tanı gecikmesinde önemli olduğu belirtilmektedir (10).

Behçet hastalığının etyolojisinde çeşitli faktörlerden söz edilmekte ve genetik faktörlerin de rol alabileceği belirtilmektedir (10,18,19). Doksanbeş Juvenil Behçet hastamızda ailede Behçet hastalığı öyküsü %10.52 oranında saptanmıştır.

Çeşitli çalışmalarda çocukluk dönemindeki hastalarda rekürren oral aft, genital ülserasyon, deri lezyonları ve eklem semptomlarının erişkinlerde görülenlere benzer sıklıkta olduğu, oküler tutulumun ise belirgin ola-

rak azaldığı bildirilmektedir (1,4). Yine çocukluk dönemindeki Behçet hastalarında, erişkinlerde az görüldüğü bilinen bazı bulguların daha fazla görüldüğü belirtilmektedir. Bunlar arasında nötropeni, splenomegali, Budd-Chiari Sendromu, renal tutulum, amiloidozis, rekürren pulmoner infiltrasyonlar ve pulmoner arter anevrizması rüptürü sayılabilir (4). Kone-Pout, çocukluk dönemindeki Behçet hastalarında orşit ve özafagus stenozu gibi alışılmamış semptomların görüldüğünü bildirmektedir (3).

Rekürren orai aftlar en sık görülen ve olguların %50-70'inde ilk semptom olarak ortaya çıkan bulgudur. Hastalığın seyri sırasında bu oran %98'e çıkar. Daha önce bildirilen çocukluk çağındaki Behçet olgularında da aft en sık görülen bulgudur (1,5,6,10,15). Shafai ve arkadaşları da çocukluk döneminde en sık görülen bulgunun aft olduğunu ancak erişkin Behçet hastalarına göre daha düşük oranda görüldüğünü bildirmişlerdir (7). Kendi serimizde rekürren oral aftlar olgularımızın tümünde (%100) saptanmıştır. Olguların %65.26'sında tek başına, geri kalanlarında diğer bulgularla birlikte olmak üzere başlangıç bulgusunun oral aft olduğu görülmüştür. Lokalizasyon sıklık sırasına göre en çok dil, dudak, yanak, diş eti, damak ve tonsil olarak saptanmıştır. Behçet olgularında minör aft %80, majör aft %10-20, herpetiform aft %10 oranında görülür (15). Jüvenil dönemdeki olgularımızda minör aft %94.73, majör aft %50.52, herpetiform aft %4.21 oranında bulunmuştur. Herpetiform aftların sıklığı azalırken, majör altların belirgin olarak fazla görülmesi dikkat çekicidir.

Genital ülserasyon Behçetli olguların %60-80'inde görülen majör bulgulardan biridir (4). Genellikle puberteye birlikte (2. on yılda) başlayabilir (10). Erkeklerde en çok skrotum, glans penis, perinal bölge, kadında labium majus ve minus, klitoris, vagina ve perianal bölgede lokalize olur (15). Çocukluk çağında da aynı sıklıkta ve benzer lokalizasyonlarda görüldüğü bildirilmektedir (4). Jüvenil dönemdeki olgularımızda genital ülserasyon %86.31 oranında görülmüştür. Lokalizasyon erkeklerde en çok skrotum ve glans penis, kızlarda labium majus ve minusta gözlenmiştir. Ayrıca 1 erkek olguda alışılmamış bir lokalizasyon olan orifisyum üretra eksternada ülserasyon saptanmıştır.

Deri belirtileri Behçetli olguların %70'inde ortaya çıkar ve çocukluk döneminde de benzer sıklıkta olduğu bildirilmektedir (4). Bu bulgular arasında eitema nodozumun Behçet hastalığındaki sıklığı %62.5, bizim olgularımızda %36.84; piyodermik lezyonların sıklığı %50, bizim olgularımızda %43.15; yüzeysel tromboflebitin sıklığı %47.3, bizim olgularımızda %10.52 olarak bulunmuştur (15,20). Jüvenil dönemdeki Behçetli olgularımızda deri bulgularının daha düşük sıklıkta görüldüğü, özellikle de yüzeysel tromboflebit sıklığının belirgin olarak azaldığı ortaya çıkmıştır. Yüzeysel tromboflebitli olguların çoğunu

erişkinlerde olduğu gibi erkekler oluşturmuş olup, alt ekstremitede lokalizasyon gösterdiği saptanmıştır. Yurdakul ve arkadaşları da jüvenil dönemde görülen tromboflebitin erkeklerde daha sık ortaya çıktığını belirtmektedirler (9). Shafai ve arkadaşları çocukluk döneminde deri ve mukoza lezyonlarının daha az görüldüğünü bildirmişlerdir (7).

Behçet hastalarında paterji testi pozitifliği çeşitli çalışmalarda değişiklik göstermektedir (18). Pozitif paterji testi daha çok Akdeniz ülkeleri ve Japonya'daki Behçet hastalarında gösterilmiştir (10). Paterji testi pozitifliğinin hastalığın aktif döneminde, mukokutan ve sistemik bulguların sık görülmesine paralel olarak göreceli bir şekilde arttığı bildirilmektedir ve tanı kriterleri arasında önemli bir yer tutmaktadır (17,18). Jüvenil dönemdeki olgularımızda paterji pozitifliğini %54.73 olarak bulunmuştur. Behçet hastalarında paterji testi pozitifliği Türkiye'de yapılan çeşitli çalışmalarda %66 ve %92.5 arasında değişen oranlarda bildirilmektedir (12). Jüvenil dönemdeki olgularda paterji testi pozitifliği %68 olarak bildirilmiştir (9).

Behçet hastalarında her tip damar tutulabilir (21). Kansu ve arkadaşlarının, yaş ortalaması 31.1 olan hasta grubunda yaptıkları çalışmada damar tutulum sıklığını %27.7 olarak bildirmişlerdir. Bunların da %88'i venöz, %12'si arteriyeldir. Erkeklerde daha sık görüldüğü de belirtilmektedir. Daha önceki çalışmalarda da vasküler tutulum %7.7-60 arasında değişen oranlarda olup, ortak bulgu venöz tutulumun sık görülmesidir (20). Jüvenil dönemdeki olgularımızda vasküler tutulum, erişkin Behçet hastalarına göre daha düşük oranda (%5.28) saptanmıştır. Olguların tümünde venöz tutulum görülmüştür. Shafai ve arkadaşları kendi serilerinde çocuk olguların hiçbirinde vasküler tutulum görememişlerdir (7). Patofizyolojik önemi henüz açıklanamamakla birlikte vasküler tutulumu olan hastalarda pozitif paterji testi ve oküler tutulumun daha sık görüldüğü bildirilmektedir (20).

Jüvenil Behçet hastalarımızda oküler tutulum %38.94 oranında saptanmıştır. Behçet hastalarında oküler tutulum sıklığı %75 olarak bildirilmektedir (5,6). Jüvenil dönemde oküler tutulum sıklığı belirgin olarak azalmaktadır (4,8,11). Ancak bazı çalışmalarda bunun tamamen tersi olarak, erken başlayan olgularda oküler tutulum sıklığının arttığı bildirilmiştir (13). Yine, Kone-Pout kendi serisinde bulgularımızın tersine oküler tutulumu daha sık ve şiddetli olarak gözlediklerini bildirmektedirler (3).

Eklemler tutulumu Behçet hastalarının %30-60'ında görülür. Çocukluk döneminde de eşit sıklıkta görüldüğü bildirilmektedir (1,4,6). Genellikle artralji ve myalji şeklindedir. Artrit de sıktır. Genellikle büyük eklemler ve asimetrik olarak tutulur. Artrit genellikle iyi seydidir ve sekel bırakmaz (10). Jüvenil Behçet hastalarımızda

artiküler tutulum sıklığını daha düşük (%13.68) olarak gözlenmiştir. Olguların çoğunda eklem tutulumu artralji şeklinde bulunmuştur. Önceki bildirilen çocukluk dönemindeki olgularda da eklem tutulumunun daha çok artralji şeklinde olduğu artritinin daha az görüldüğü belirtilmektedir (7).

Pulmoner tutulum çeşitli çalışmalarda %5 olarak bildirilmektedir (22). Jüvenil dönemdeki olgularımızda %2 oranında pulmoner tutulum saptanmıştır.

Nörolojik tutulum sıklığı %18-20 arasında değişmektedir. Oldukça önemli bir bulgu olup, hastalığın prognozunu etkiler. İlk belirtiler başladıktan yıllarca sonra ortaya çıkar, fakat mortaliteyi hızlandırır. Sıklıkla da nörolojik belirtiler başladıktan sonra 1 yıl içinde olguların yarısına yakını ölümlerle sonlanır (5,6,10,14,23). Jüvenil Behçet hastalarımızda %1,05'inde olmak üzere oldukça düşük oranda nörolojik tutulum saptanmıştır.

Behçet hastalığı gastrointestinal sistem (GIS), ürogenital sistem, nefrolojik ve kardiyak sistemi de tutabilir. Olgularımızın hiçbirinde bu sistemlere ait tutulum saptanmamıştır. Literatürde GIS tutulumu olan 20 yaşın altında* 23 Behçetli olgu bildirilmiştir (8). Kone ve arkadaşları çocukluk dönemindeki olgularının yarısında abdominal ağrı saptamışlardır (3). Akatsu ve arkadaşları 13 yaşındaki 1 Behçetli olgularında IgA nefriti tespit ederek Behçet hastalığının sekonder IgA nefritinin bir sebebi olabileceğini düşünmüşlerdir (24).

Behçet Hastalığı çocuklarda sık olmamakla birlikte görülmekte ve erkeklerde daha şiddetli seyrettiği bildirilmektedir (9). Yapılan çeşitli çalışmalarda Behçet hastalığının Jüvenil dönemde erişkin dönemden farklı klinik seyir gösterdiği, ancak bu farklılıklar konusunda bazı çelişkili sonuçlar olduğu görülmektedir.

Bizim çalışmamızda da Behçet Hastalığının Jüvenil dönemde, erişkin dönemden bazı farklı klinik görünüm-ler sergilediğini saptanmıştır. Bulgularımızı şu şekilde özetleyebiliriz:

1. Olgularımızın tamamında mukokutan bulgular ilk ortaya çıkan bulgular olarak saptanmıştır.
2. Erişkin Behçet Hastalığında olduğu gibi en çok mukokutan bulgu (%100) saptanmıştır.
3. Majör aft sıklığı (%50.52) belirgin olarak daha fazla bulunmuştur.
4. Genital ülserlerin daha geniş ve derin olduğu görülmüştür.
5. Deri belirtileri özellikle de yüzeysel tromboflebit (%10.52) daha az olarak bulunmuştur. Tromboflebit erişkin Behçet olgularında olduğu gibi erkeklerde daha sık olarak saptanmıştır.
6. Oküler bulgu %34.98 oranla mukokutan bulgulardan sonra en sık gözlenen bulgu olarak kaydedilmiştir.
7. Eklem bulgusu (%13.68) daha az bulunmuştur.
8. Vasküler tutulum sıklığı (%5.28) azdır.

9. Nörolojik tutulum sıklığı (%1.05) daha az olarak bulunmuştur.

Bu sonuçlar ışığında, özellikle yaşam kalitesini düşüren, hastalığın prognozunu kötüleştiren oküler, vasküler ve nörolojik tutulum sıklığının daha az olması hastalığın erken dönemde tanı konularak kontrol altında tutulmasının büyük önem taşıdığını göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Amman AJ, Johnson A, Fyfe G, Leonards R, Wara DW, Cowan MJ. Behcet's Syndrome. *J Pediatr* 1985; 107:41-3.
2. Hamza M. Jüvenil Behcet's Disease in Tunisia. 6th International Conference on Behcet's Disease. Paris: Editions Scientifiques Elsevier, 1993:37.
3. Kone-Paut I, Bernard JL. Epidemiology of Behcet's Disease in Children. A French Nationwide Survey. 6th International Conference on Behcet's Disease. Paris: Editions Scientifiques Elsevier, 1993:39.
4. Lang BA, Laxer RM, Thorner P, Greenberg M, Silverman ED. Pediatric Onset of Behcet's Syndrome with Myositis. Case Report and Literature Review Illustrating Unusual Features. *Arthritis and Rheum* 1990; 33:418-25.
5. Mundy TM, Miller J J. Behcet's Disease Presenting as Chronic Aphthous Stomatitis in a Child. *Pediatrics* 1978; 62:205-8.
6. Rakover Y, Adar H, Tal I, Lang Y, Kedar A. Behcet's Disease: Long-term Follow-up of Three Children and Review of the Literature. *Pediatrics* 1989; 83:986-92.
7. Shafai N, Shahram F, Davatchi F, Akbarian M, Gharibdoost F, Nadji A. Behcet's Disease in Children. 6th International Conference on Behcet's Disease. Paris: Editions Scientifiques Elsevier, 1993:38.
8. Stringer DA, Cleghorn G J, Durie PR, Daneman A, Hamilton JR. Behcet's Syndrome Involving the Gastrointestinal Tract - a Diagnostic Dilemma in Childhood. *Pediatr Radiol* 1986; 16:131-4.
9. Yurdakul S, Özdoğan V, Moral F, Mat C, Tuzun Y, Özyazgan Y, Kasapçapur Ö, Yazıcı H. Behcet's Syndrome in Childhood. A Report of 44 Patients. 6th International Conference on Behcet's Disease. Paris: Editions Scientifiques Elsevier, 1993:38.
10. Hafner R. Das Behcet-Syndrom In Kindesalter. *Z Rheumatol* 1987;46:174-8.
11. Gürler A, Erdi H. Çocukluk Çağındaki Behçet Hastalıklarında Klinik Gözlem. IV.Ulusal Dermatoloji Kongresi Kitabı, Doğu Ofset 1992:181-7.
12. Balevi Ş, Endoğru H, Boztürk M. Behçet Hastalığında Paterji Testi Pozitiflik Derecesi. III.Ulusal Behçet Hastalığı Kongre Kitabı, Çukurova Üniversitesi Basımevi, 1991:23-6.
13. Yazıcı H, Tüzün Y, Pazarlı H, Yurdakul S, Özyazgan Y, Özdoğan H, Serdaroğlu S, Ersanlı M, Ülkü BY and Müftüoğlu AÜ. Influence of Age Onset and Patient's Sex on the Prevalence and Severity of Manifestations of Behcet's Syndrome. *Ann Rheum Dis* 1984; 43:783-89.

- ERDİ ve Ark.
JÜVENİL BEHÇET HASTALARININ KLİNİK ÖZELLİKLERİ
14. O'duffy JD, Goldstein NP. Neurologic Involvement in Seven Patients with Behcet's Disease. *Am J Med* 1976; 61:170-8.
 15. Gürler A. Behçet Hastalığında Tanı Kriterleri ve Klinik Gözlemler. *Türkiye Klinikleri* 1985; 5:403-8.
 16. Haim S, Gilhar A. Clinical and Laboratory Criteria for the Diagnosis of Behcet's Disease. *Br J Dermatol* 1980; 102:361-3.
 17. International Study Group for Behcet's Disease: Criteria for Diagnosis of Behcet's Disease. *Lancet* 1990; 335:1078-80.
 18. Gürler A, Ertan C, Kazeruni H, Sayman N. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Behçet Merkezinde izlemekte Olduğumuz 1066 Behçet Hastası ve Klinik Gözlemler. III.Ulusal Behçet Hastalığı Kongresi Kitabı, Çukurova Üniversitesi Basımevi, 1991:37-48.
 19. Aronsson A, Tegner E. Behcet's Syndrome in Two Brothers. *Acta Derm Venerol (Stockh)* 1983; 63(1):73-4.
 20. Kansu E (Hacettepe Tıp Fakültesi Behçet Araştırma Grubu Adına): Behçet Hastalığında Vasküler Komplikasyonlar. III.Ulusal Behçet Hastalığı Kongre Kitabı. Çukurova Üniversitesi Basımevi, 1991:149-55.
 21. Kansu E, Özer FL, Akalın E, Güler Y, Zileli T, Tanman E, Kaplaman E and Müttüoğlu E. Behcet's Syndrome with Obstruction of the Venae Cavae. *Q J Med* 1972; 162:151-68.
 22. Davies JD. Behcet's Syndrome with Haemoptysis and Pulmonary Lesions. *J Path* 1976; 109:351-6.
 23. Schotland DL, Wolf SM, White HH, Dublin HV. Neurologic Aspect of Behcet's Disease. *Am J Med* 1963; 34:544-53.
 24. Akatsu Y, İtamı N, Tanoka M, Kusunoki Y, Tochimaru, Takekoshi Y. IgA Nephritis In Behcet's Disease: Case Report and Review of the Literature. *Clin Nephrol* 1990; 34:52-5.