

2

Birmingham Vaskülit Aktivite Skorları

(Birmingham Vasculitis Activity Scores, BVAS and BVAS-WG)

Doç. Dr. Cemal BES¹, Prof. Dr. Ömer KARADAĞ²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Kliniği, İstanbul

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

Sistemik vaskülitler, böbrekler, akciğerler, sinir sistemi gibi birçok organ ve/veya sistemi etkileyen ve hayatı tehdit eden organ yetmezliklerine neden olabilen heterojen bir hastalık grubudur. Sistemik vaskülitli hastalarda, hastalık aktivitesini değerlendirmek için en sık kullanılan yöntem Birmingham Vaskülit Aktivite Skoru (BVAS)'dur.

BVAS ilk kez 1994 yılında kullanılmaya başlanmış; 1997 ve 2008 yılında 2. ve 3. Versiyonu geliştirilmiştir. 2001 ve 2014 yılında ise Wegener Granülomatozu (Granülomlu Poliangiitis)'e uyarlanmış BVAS/WG formu geliştirilmiştir. MPA, EGPA ve PAN için BVAS Versiyon 3 geçerliliğini korumaktadır.

BVAS Versiyon 3

BVAS formu 9 organ/sistemi kapsamakta ve 56 maddeden oluşmaktadır (Tablo 1). Forma işaretlenen her bulgunun, hastanın değerlendirme zamanına göre farklı rakamsal karşılığı vardır.

Daha önce vaskülit tanısı almamış yeni hastalar için prezentasyondan önce herhangi bir zamanda oluşan tüm bulgular kaydedilir. Hastalardaki bulguların rakamsal karşılığı **Yeni/kötüleşen** sütündeki değerdir (Tablo 2). Dikkat edilmesi gereken bir diğer konu, her bulgu ayrı puanlansa da total sistem skorunun maksimum değeri vardır. Her bir bölümde maksimum alınabilecek puanlar da tabloda belirtilmiştir. Örneğin; akciğerde hem masif hemoptizisi hem de solunum yetmezliği olan hasta, bu bölümden maksimum 6 puan alacaktır.

Serum kreatinin değerine göre aktivite skoru sadece hastanın ilk değerlendirmesinde yapılabilir.

Son olarak hastanın BVAS Versiyon 3 skoru toplanarak elde edilir. Formun üst kısmında ayrılan yere değerlendirme tarihi ve bu ziyaret için skor yazılır.

Hastanın daha sonraki değerlendirilmelerinde bulguların hepsinin bir aydan uzun süreli olması durumunda, **FORMUN ALT KISMINDAKİ KALICI (PERSİSTAN) HASTALIK** kısmı işaretlenmelidir. Hasta persistan olarak değerlendirildiğinde bulgular, ilgili kolonda karşılık gelen skorlarla değerlendirilmelidir. Her bir bölümde maksimum alınabilecek puanlar persistan durum için de geçerlidir.

Son olarak hastanın BVAS Versiyon 3 skoru toplanarak elde edilir. Formun üst kısmında ayrılan yere değerlendirme tarihi ve bu ziyaret için skor yazılır.

BVAS'a göre 4 ana grup hasta vardır:

1. İnaktif hastalar (BVAS = 0)
2. Aktif hastalar
3. Hem yeni ve hem de persistan bulguları olan hastalar
4. Yalnızca persistan bulguları olan hastalar

Tablo 1. Birmingham Vaskülit Aktivite Skoru (Versiyon 3)

Hasta Adı Soyadı:		Doğum Tarihi:	
Değerlendirici:		Total skor:	
Değerlendirme (vizit) tarihi:			
Sadece aktif vaskülit düşündürülen bulgu varsa işaretleyiniz. Eğer bir patoloji yoksa lütfen 'yok' kısmını işaretleyiniz. Eğer tüm patolojiler kalıcı hastalığa bağlı ise (aktif vaskülitte bağlı son 4 haftada yeni ya da kötüleşen bulgu yoksa), sağ alt köşedeki kalıcı kısmını işaretleyiniz			
Hastanın ilk değerlendirilmesi midir?		Evet	Hayır
	Yok	Aktif Hastalık	Yok
1. Genel			6. Kardiyovasküler
Myalji			Nabız kaybı
Artralji / artrit			Valvular kalp hastalığı
Ateş $\geq 38^{\circ}$ C			Perikardit
Kilo Kaybı ≥ 2 kg			İskemik kardiyak ağrı
2. Deri			Kardiyomiyopati
İnfarkt			Konjestif kalp yetmezliği
Purpura			7. Abdominal
Ülser			Peritonit
Gangren			Kanlı diyare
Diğer			İskemik abdominal ağrı
3. Muköz membranlar/göz			8. Renal
Ağız ülserleri			Hipertansiyon
Genital ülserler			Proteinüri $>1+$
Adneksial inflamasyon			Hematüri ≥ 10 RBCs/hpf
Protozis (belirgin)			Serum kreatinin $125-249 \mu\text{mol/L}^*$ (1.41-2.82 mg/dL)
Sklerit / Episklerit			Serum kreatinin $250-499 \mu\text{mol/L}^*$ (2.83-5.64 mg/dL)
Konjonktivit / Blefarit / Keratit			Serum kreatinin $\geq 500 \mu\text{mol/L}^*$ (5.66 mg/dL)
Bulanık görme			Serum kreatininde artış $> \%30$ ya da kreatinin klirensinde $> \%25$ düşüş *Sadece ilk değerlendirmede skorlanabilir
Ani görme kaybı			9. Sinir Sistemi
Üveit			Başağrısı
Retinal değişiklikler (vaskülit /tromboz / eksuda / hemoraji)			Menenjit
4. KBB			Organik konfüzyon
Kanlı burun akıntısı / kabuklanma / ülser/granulom			Nöbet
Paranasal sinüs tutulumu			Serebrovasküler olay
Subglottik stenoz			Spinal kord lezyonu
İletim tipi işitme kaybı			Kranial sinir tutulumu
Sensorinöral işitme kaybı			Duyusal periferik nöropati
5. Akciğer			Mononöritis multipleks
Wheeze			10. Diğer
Nodul ya da kavite			a.
Plevral efüzyon/plörezi			b.
İnfiltrasyon			c.
Endobronşial tutulum			KALICI HASTALIK
Masif hemoptizi/alveolar kanama			Eğer tüm patolojiler kalıcı hastalığa bağlı ise burayı işaretleyiniz
Solunum yetmezliği			
Kaynaklar:			
Versiyon 1: Luqmani, RA, et al. (1994). "Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) in systemic necrotizing vasculitis." QJM 87(11):671-8.			
Versiyon 2: Luqmani, RA, et al. (1997). "Disease assessment and management of the vasculitides." Baillieres Clin Rheumatol 11(2): 423-46.			
Versiyon 3: Mukhtyar C, et al (2008). "Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3) Ann Rheum Dis. 2008 Dec 3. [Epub ahead of print]			

Tablo 2. BVAS Versiyon 3 Tanım ve Skorlama Tablosu

	Persistan	Yeni/ Kötüleşen		Persistan	Yeni/ Kötüleşen
1. Genel (Maksimum skor)	2	3	6. Kardiyovasküler (Maksimum skor)	3	6
Myalji	1	1	Nabız kaybı	1	4
Artralji / artrit	1	1	Valvular kalp hastalığı	2	4
Ateş $\geq 38^{\circ}\text{C}$	2	2	Perikardit	1	3
Kilo Kaybı ≥ 2 kg	2	2	İskemik kardiyak ağrı	2	4
2. Deri (Maksimum skor)	3	6	Kardiyomiopati	3	6
İnfarkt	1	2	Konjestif kalp yetmezliği	3	6
Purpura	1	2	7. Abdominal (Maksimum skor)	4	9
Ülser	1	4	Peritonit	3	9
Gangren	2	6	Kanlı diyare	3	9
Diğer (livedo retikularis, subkutan nodül, e.nodozum vb.)	1	2	İskemik abdominal ağrı (cerrahi veya görüntüleme saptanan)	2	6
3. Muköz membranlar/göz (Maksimum skor)	3	6	8. Renal (Maksimum skor)	6	12
Ağız ülserleri (gingival hiperplazi dahil)	1	2	Hipertansiyon (Diyastolik >95 mmHg)	1	4
Genital ülserler (genital veya perine)	1	1	Proteinüri $>1+$ veya 0.2 g/24 sa	2	4
Adneksiyal inflamasyon (Tükrük ve lakrimal bezler)	2	4	Hematüri ≥ 10 RBCs/hpf	3	6
Proptozis (belirgin)	2	4	Serum kreatinin $125-249$ $\mu\text{mol/L}$ ($1.41-2.82$ mg/dL)	2	4
Sklerit / Episklerit	1	2	Serum kreatinin $250-499$ $\mu\text{mol/L}$ ($2.83-5.64$ mg/dL)	3	6
Konjonktivit / Blefarit / Keratit	1	1	Serum kreatinin ≥ 500 $\mu\text{mol/L}$ (5.66 mg/dL)	4	8
Bulanık görme	2	3	Serum kreatininde artış >30 ya da kreatinin klirensinde >25 düşüş	*	6
Ani görme kaybı	*	6	9. Sinir Sistemi (Maksimum skor)	6	9
Üveit	2	6	Baş ağrısı (Alışılmamış, persistan)	1	1
Retinal değişiklikler (vaskülit /tromboz / eksuda /hemoraji)	2	6	Menenjit (Klinik kanıtlı)	1	3
4. KBB (Maksimum skor)	3	6	Organik konfüzyon	1	3
Kanlı burun akıntısı/ kabuklanma / ülser/granulom	2	4	Nöbet (Klinik veya EEG ile konfirme)	3	9
Paranasal sinüs tutulumu	1	2	Serebrovasküler olay(24 saatten uzun süren ve serebrovasküler olaya bağlı)	3	9
Subglottik stenoz	3	6	Spinal kord lezyonu (Klinik veya görüntüleme ile konfirme)	3	9
İletim tipi işitme kaybı (Odiyometrik)	1	3	Kranial sinir tutulumu (8.sinir sensörinöral işitme kaybı olarak skorlanmalıdır)	3	6
Sensorinöral işitme kaybı (Odiyometrik)	2	6	Duyusal periferik nöropati (non-dermatomal yayılım gösteren objektif duyu kaybı)	3	6
5. Akciğer (Maksimum skor)	3	6	Mononöritis multipleks (Tekli veya multipl spesifik motor sinir felci, EMG ile konfirme)	3	9
Wheeze (Fizik muayene)	1	2	10. Diğer		
Nodul ya da kavite	*	3			
Plevral efüzyon/plevrezi	2	4			
İnfiltrasyon	2	4			
Endobronşial tutulum	2	4			
Masif hemoptizi/alveolar kanama	4	6			
Solunum yetmezliği	4	6			

*Bu parametreler daima Yeni/kötüleşen olarak değerlendirilmelidir. Persistan olarak değerlendirilmez..

BVAS-WG

2014'te son şeklini alan BVAS-WG, 9 organ/sistem değerlendirmesi ve 34 maddeyi kapsamaktadır (Tablo 3). Bu maddelerin 15'i major bulgudur ve BVAS-WG formunda koyu olarak yazılmıştır (Glomerulonefrit, pulmoner kanama, mononöritis múltipleks gibi vital organ fonksiyonu veya yaşamı tehdit eden tutulumlar). Bu formda BVAS'ta bulunan bazı maddeler çıkarılmıştır. Ancak hastada GPA'ya bağlı olduğu düşünülen bu durumlar varsa **Diğer** kısmına eklenerek değerlendirmeye dahil edilmektedir.

- Kilo kaybı (son bir ayda 2kg ve üstü)
- Genitoüriner tutulum
- Granümatöz lezyon (Ör. Memede kitle)
- Kardiyak valvüler lezyonlar
- Kutanöz infarkt (splinter hemoraji)
- Pulmoner infiltrat (alveolar hemoraji veya kaviteye bağlı olmayan)
- Kardiyomiyopati
- Pankreatit
- Mastoidit gibi.

Hastaya ait semptom ve bulgular işaretlendikten sonra, **Total bileşen sayısı** ile belirtilen kısma rakamlar yazılır. **Güncel hastalık durumunu** belirlerken formun sol alt kısmındaki toplam majör durum, minör durum ve persistan duruma göre değerlendirme yapılır.

Bu formda ayrıca doktor global değerlendirmesi için de yer bulunmaktadır. Ancak bu değerlendirme BVAS-WG skoruna katılmamaktadır.

BVAS-Skorlaması ise majör madde sayısı (persistan veya yeni/kötüleşen olabilir) x 3 + minör madde sayısı şeklinde yapılır. Total skor sayfanın üst sağ tarafında ilgili yere yazılır.

Diğer kısmına 1 majör ve bir minörden daha fazla sayıda parametre yazılmaması halinde maksimum BVAS-WG skoru maksimum 68 olarak hesaplanacaktır. Ancak günlük pratikte bu kadar yüksek skorlara rastlanmamaktadır. 117 klinikten hastaların dahil edildiği çalışmada hastaların BVAS-WG skoru medyan 2 (0-13) olarak belirlenmiştir.⁴

Kaynaklar

1. Luqmani RA, Bacon PA, Moots RJ, Janssen BA, Pall A, Emery P, et al. Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) in systemic necrotizing vasculitis. QJM. 1994;87:671-678.
2. Mukhtyar C, Lee R, Brown D, Carruthers D, Dasgupta B, Dubey S, et al. Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3) Ann Rheum Dis. 2009;68:1827-1832.
3. Suppiah R, Mukhtyar C, Flossmann O, Alberici F, Baslund B, Batra R, et al. A cross-sectional study of the Birmingham Vasculitis Activity Score version 3 in systemic vasculitis. Rheumatology (Oxford) 2011;50:899-
4. Stone JH, Hoffman GS, Merkel PA, ve ark. International Network for the Study of the Systemic Vasculitides (INSSYS). A disease-specific activity index for Wegener's granulomatosis: modification of the Birmingham Vasculitis Activity Score. International Network for the Study of the Systemic Vasculitides(INSSYS). Arthritis Rheum. 2001;44(4):912-20.

Tablo 3. Birmingham Vaskülit Aktivite Skoru - Wegener Granulomatozusu, BWAS/WG

Hasta Adı Soyadı:		Doğum Tarihi:	
Değerlendirici:		Total skor:	
Değerlendirme (vizit) tarihi:			
Sadece aktif Wegener Granulomatozuna atfedilebilecek patoloji varsa işaretleyiniz. Son 28 günlük değerlendirmede yeni ortaya çıkan birşey varsa yeni veya kötüleşen seçeneğini işaretleyin, bir önceki değerlendirmeden devam eden durum varsa persistan hastalık durumunu işaretleyin. Eğer sistemlerle ilgili tutulum yoksa, "yok" seçeneğini işaretleyiniz. Major durumlar kalın punto ile belirtilmiştir ve başında * işareti bulunmaktadır. Tüm WG ilişkili klinik durumlar-eğer aktif hastalığa bağlı ise bu form ile dokümanite edilmelidir. Gereklik halinde "DİĞER" kategorisini kullanabilirsiniz.			
	Persistan	Yeni/ Kötüleşen	Yok
1. GENEL			
a. artralji/artrit			
b. ateş (> 38 °C)			
2. DERİ (kutanöz)			
a. purpura			
b. deri ülseri			
c. *gangren			
3. MUKÖZ MEMBRANLAR/GÖZLER			
a. ağız ülserleri			
b. konjonktivit/episklerit			
c. retro-orbital kitle/proptosis			
d. üveit			
e. *sklerit			
f. *retinal eksudalar/hemoraji			
4. KULAK, BURUN & BOĞAZ			
a. Kanlı burun akıntısı / Nazal kabuklanma / ülser			
b. sinüs tutulumu			
c. tükürük bezlerinde şişme			
d. subglottik inflamasyon			
e. iletim tipi sağırılık			
f. *sensorinöral sağırılık			
5. KARDİOVASKÜLER			
a. perikardit			
6. GASTROİNTESTİNAL			
a. *mezenterik iskemi			
7. PULMONER			
a. plörezi			
b. nodül ya da kaviterler			
c. WG' ye sekonder diğer infiltrasyonlar			
d. endobronşial tutulum			
e. *alveolar hemoraji			
f. *solunum yetmezliği			
HASTALIK DURUMUNU BELİRLEME: Şiddetli hastalık/Alevlenme: ≥1 yeni/kötüleşen major durum Sınırlı hastalık/Alevlenme: ≥ 1 yeni/kötüleşen minor durum Persistan Hastalık: Devam eden hastalık (yeni/kötüleşen bulgu yok) Remisyon: Aktif hastalık yok, yeni/kötüleşen bulgu ve persistan hastalık yok			
8. RENAL			
a. hematüri (RBC silendiri yok) (> 1 + or > 10 RBC/hpf)			
b. *RBC silendiri			
c. *kreatinin > %30 yükselme veya kreatinin klirensi > %25 düşüş			
Note: Hem hematüri hem de RBC silendiri varsa, sadece RBC silendiri işaretlenecek. (major durum).			
9. SINIR SİSTEMİ			
a. *menenjit			
b. *spinal lezyon			
c. *inme			
d. *kranial sinir tutulumu			
e. *sensorial periferik nöropati			
f. *motor mononöritis multipleks			
10. DİĞER (tüm durumları tanımlayınız)			
Major			
11. TOTAL BİLEŞEN SAYISI:			
a. perikardit			
6. GASTROİNTESTİNAL			
a. *mezenterik iskemi			
7. PULMONER			
a. plörezi			
b. nodül ya da kaviterler			
c. WG' ye sekonder diğer infiltrasyonlar			
d. endobronşial tutulum			
e. *alveolar hemoraji			
f. *solunum yetmezliği			
12. GÜNCEL HASTALIK DURUMU			
Şiddetli hastalık/Alevlenme			
Sınırlı hastalık/Alevlenme			
Persistan Hastalık			
Remisyon			
13. DOKTOR GLOBAL DEĞERLENDİRME (DGD) Son 28 gün içindeki WG hastalık aktivitesini (uzun süreli hasarı içermeden) belirlemek için işaretleyiniz: Remisyon 0 ————— 10 Maksimum aktivite			