



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BA/intro

Behcet-ova bolest

Verzija

1. ŠTA JE BEHCET-OVA BOELST?

1.1. Šta je to?

Behcet-ov sindrom ili Behcet-ova bolest (BD) je sistemski vaskulitis (upala zida krvnih sudova u organizmu) nepoznatog uzroka. Mukozno tkivo (tkivo koje proizvodi mukus (sluz), koje se nalazi u zidu probavnih, genitalnih i urinarnih organa) i koža su zahvaćeni, i glavni simptomi su ponavljajući oralni i genitalni ulkusi, te zahvaćenost oka, zglobova, kože, krvnih sudova i nervnog sistema.

1.2. Koliko je česta?

BD je češća u nekim dijelovima svijeta. Geografska distribucija bolesti poklapa se s istorijskim „putem svile“. Stoga se najčešće dijagnosticira u zemljama dalekog istoka (Japan, Koreja, Kina), bliskog istoka (Iran) i mediteranskom bazenu (Turska, Tunis, Maroko). Prevalenca (broj pacijenata u populaciji) u odraslih iznosi 100-300 slučajeva / 100,000 ljudi u Turskoj, 1/10,000 u Japanu i 0.3 / 100,000 u sjevernoj Evropi. Prema studiji zaključenoj 2007. godine, prevalenca BD u Iranu iznosi 68/100,000 stanovnika (druga najviša incidenca na svijetu nakon Turske). Nekoliko slučajeva dijagnosticirano je u SAD-u i Australiji. BD kod djece je rijetka, čak i u populacijama s visokim rizikom. Dijagnostički kriterijumi su zadovoljeni u samo 3-8% svih BD slučajeva. Ukupno gledajući, prosječna dob bolesnika na početku bolesti je 20-35 godina. Jednako je učestala u muškaraca i žena, ali se u muškaraca češće prezentira težom kliničkom slikom.

1.3. Koji su uzroci bolesti?

Uzroci bolesti su nepoznati. Nedavna istraživanja na velikom broju oboljelih ukazuju na mogući utjecaj genetske predispozicije u razvoju BD. Nije dokazano postojanje specifičnog pokretača bolesti. Trenutno se opsežna istraživanja uzroka i terapijskih opcija provode u nekoliko zemalja.

1.4. Da li je nasljedna?

Ne postoji koizistentan model nasljeđivanja BD, iako postoji neka genetska predispozicija, posebno u slučajevima kada bolest započinje u dječjoj dobi. Sindrom je udružen s genetskom predispozicijom (nosioci HLA-B5 lokusa), posebno u bolesnika porijeklom iz područja mediteranskog bazena i dalekog istoka. U literaturi postoje prikazi pojave bolesti u većeg broja članova iste porodice.

1.5. Može li se spriječiti?

Pojava bolesti se ne može spriječiti i uzrok bolesti je nepoznat. Niste trebali učiniti ništa manje niti više da biste spriječili pojavu bolesti u vašeg djeteta. BD se nije razvila vašom krivicom.

1.6. da li je infektivna?

Ne, nije.

1.7. koji su glavni simptomi?

Oralni ulkusi: Ulceracije sluznice usne šupljine gotovo su uvijek prisutne, javljaju se u 2/3 oboljelih. U većine djece razvijaju se višestruke, sitne ulceracije koje se teško razlikuju od povratnih aftoznih promjena, koje su česte u djece. Velike ulceracije sluznice se rijetko javljaju i teže se liječe.

Genitalni ulkusi: U dječaka, ulceracije se najčešće smještene u području skrotuma, rjeđe na penisu. U odraslih muškaraca ulceracije najčešće cijele ožiljkom. U djevojčica je najčešće zahvaćeno vanjsko spolovilo. Ulceracije na spolovilu nalikuju ulceracijama sluznice usne šupljine. U dječijoj dobi se rjeđe javljaju u predpubertetskom razdoblju. U dječaka se uz ulceracije može razviti ponavljajući orhitis (upala

testisa).

Zahvaćenost kože : Mogu se razviti različite kožne lezije. Lezije poput akni razvijaju se samo nakon puberteta. Nodozni eritem je crvena, bolna, čvornovata lezija, uobičajeno smještena na potkoljenicama; češće se javlja u djece prije puberteta.

Patergijska reakcija : Patergija predstavlja reaktivnost kože oboljelih od BD-a na ubod iglom. Ova reakcija se koristi kao dijagnostički test u BD-u. Nakon uboda sterilnom iglom u kožu podlaktice, oko mjesta uboda se formiraju papule (izdignuti, okrugli osip) ili pustule (uzdignuti, okrugli osip ispunjen gnojem) unutar 24-48 sati.

Zahvaćenost oka : Ovo je jedna od najvažnijih ozbiljnih manifestacija bolesti. Dok je sveukupna prevalencija oko 50%, povećava se na oko 70% kod dječaka. Djevojčice su manje često aficirane. Bolest zahvaća oba oka kod većine pacijenata. Oči su zahvaćene obično unutar prve tri godine od početka bolesti. Tok bolesti okaje hroničan, sa povremenim pogoršanjima. Neka strukturna oštećenja kao rezultat svakog pogoršanja, uzrokuju postepeni pad vida. Tretman je fokusiran na kontrolisanje inflamacije, preveniranje i izbjegavanje ili minimiziranje gubitka vida.

Zahvaćenost zglobova : Zglobovi su zahvaćeni u oko 30-50 % djece s BD-om. Obično su zahvaćeni skočni, koljena, ručni zglobovi i laktovi; tipično su zahvaćena manje od 4 zglobova. Upala zglobova može uzrokovati otok, bol, ukočenost i ograničenost pokreta. Na sreću, ovi simptomi traju nekoliko sedmica i spontano regrediraju. Rijetko ova upala izaziva oštećenje zglobova.

Neurološki znaci : Rijetko, u djece s BD-om mogu se razviti neurološki problemi. Epileptički napadi, porast intrakranijalnog pritiska (pritisak unutar lobanje) s pridruženim glavoboljama i moždanim simptomima (poremećaji ravnoteže ili hoda) su karakteristični. Najteže forme neuroloških simptoma se vide u osoba muškog spola. U nekih se bolesnika mogu razviti psihijatrijski simptomi.

Zahvaćenost krvnih sudova : Zahvaćanost krvnih sudova se razvije u 12-30% bolesnika dječje dobi i može biti znak loše prognoze. Mogu biti zahvaćene i arterije i vene. Mogu biti zahvaćene krvni sudovi svih dimenzija te se stoga bolest klasificira kao "vaskulitis krvnih sudova različitih dimenzija". Najčešće su zahvaćeni krvni sudovi potkoljenica koje postaju otečeni i bolni.

Zahvaćenost probavnog trakta: Ovo je posebno često kod

paciejnata na dalekom istoku. Pregled crijeva otkrije ulkuse.

1.8. Da li je bolest ista kod svakog djeteta?

Ne, nije. Neka djeca mogu imati blagu bolest s rijetkim epizodama oralnih ulceracija i kožnih lezija, dok se u druge može razviti bolest očiju ili bolest nervnog sistema. Također postoje razlike između djevojčica i dječaka. U dječaka je bolest u pravilu ozbiljnija s češćim zahvaćanjem očiju i krvnih sudova nego u djevojčica. Osim različitog geografskog rasporeda bolesti i kliničke manifestacije mogu biti različite na različitim mjestima u svijetu.

1.9. Da li se bolest kod djece razlikuje od bolesti kod odraslih?

BD je rijetka u dječjoj u odnosu na odraslu dob, ali porodično pojavljivanje je češće u djece nego u odraslih. Manifestacije bolesti poslije puberteta su sličnije onima u odrasloj dobi. Općenito, i pored nekih razlika, BD u dječjoj dobi liči na bolest u odraslih.