



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

## Behcetova nemoc

Verze č 2016

### 1. CO JE BEHCETOVA NEMOC

#### 1.1 Co je to?

Behcetův syndrom neboli Behcetova nemoc (BN) je systémová vaskulitida (zánět krevních cév) neznámé příčiny. Je pro ni charakteristický opakovaný výsev vřidků v ústech a na zevním pohlavním ústrojí a zánětlivé postižení očí, kloubů, kůže, velkých cév a nervového systému. BN byla pojmenována po tureckém lékaři prof. Hulusi Behcetovi, který ji popsal v roce 1937.

#### 1.2 O jak častou nemoc se jedná?

BN je běžná v některých částech světa. Zeměpisně se její výskyt shoduje s tzv. „hedvábnou cestou“. Nejvíce se vyskytuje v zemích Dálného východu (Japonsko, Korea, Čína), středního východu (Irán) a Středomoří (Turecko, Tunisko, Maroko). V Turecku BN postihuje 1-3 osoby z 1000, v severní Evropě pak pouze 1 osobu z 300 000. Několik případů bylo zaznamenáno ve Spojených Státech a v Austrálii. BN je u dětí vzácná a to i v rizikových populacích. Diagnostická kritéria splňuje před 18. rokem věku jen asi 3-8 % všech nemocných. Nejčastěji začíná nemoc ve věku 20 - 35 let. Vyskytuje se stejně často u obou pohlaví, u mužů bývají projevy závažnější.

#### 1.3 Jaké jsou příčiny nemoci?

Příčina nemoci je neznámá. Určitý vliv má vrozená dispozice k rozvoji BN. Nejsou známy žádné specifické vyvolávající faktory.

---

#### 1.4 Je tato nemoc dědičná?

BN není přímo přenášena z generace na generaci, ale pravděpodobně se dědí dispozice k nemoci v podobě určitých genů (HLA B5), zejména u pacientů pocházejících ze Středozeší či Dálného Východu.

#### 1.5 Proč onemocnělo moje dítě? Dá se nemoci předejít?

Příčina nemoci je neznámá a nedá se jí předcházet.

#### 1.6 Je nemoc nakažlivá?

Ne, nejedná se o infekční onemocnění.

#### 1.7 Jaké jsou hlavní projevy nemoci?

**a. Ústní vředy (afty):** Tyto projevy jsou přítomny téměř vždy. Jsou úvodním příznakem u dvou třetin pacientů. U většiny dětí se objevuje mnoho malých vřidků. Velké vředy jsou vzácné a obtížně léčitelné.

**b. Vředy na pohlavních orgánech:** U chlapců jsou umístěny hlavně na šourku, méně často na penisu. Mohou po nich zůstat jizvy, hlavně u dospělých pacientů. U děvčat jsou zasaženy především vnější genitálie. Tyto vředy jsou podobné aftům. U dětí před pubertou se vyskytují méně často. Chlapci mohou mít opakující se zánět varlat.

**c. Postižení kůže:** Projevy podobné akne se vyskytují až po pubertě. Nodozní erytém je červená bolestivá kožní vyrážka, obvykle na bérkách. Tento projev je častější před pubertou.

**d. Patergická reakce:** Tzv. patergická reakce se projeví jako pupen nebo puchýř v místě vpichu sterilní jehlou na předloktí za 24-48 hodin. Lze ji použít jako diagnostický test.

**e. Postižení očí:** Postižení očí patří k nejzávažnějším projevům nemoci. Objevuje se obvykle v průběhu prvních 3 let (asi u 50% pacientů), u chlapců je častější až 70% než u děvčat. Jedná se o oboustranný zánět v přední i zadní části oka (přední a zadní uveitida), probíhá chronicky s kolísající aktivitou. Může vést k postupné ztrátě zraku. Léčba je zaměřena na potlačení zánětu, prevenci recidiv zánětu a snížení rizika ztráty zraku.

**f. Postižení kloubů:** Postižení kloubů v podobě artritidy se objeví asi u 30 - 50 % dětí. Obvykle jsou zasaženy kotníky, kolena, zápěstí a lokte.

---

Postižené klouby jsou oteklé, bolestivé, ztuhlé s omezenou hybností, typicky jsou postiženy méně než 4 klouby najednou. Zánět trvá většinou jen omezenou dobu několika týdnů a jen vzácně vede k poškození kloubu.

**g. Neurologické projevy:** Neurologické projevy jsou u dětí vzácné. Mohou mít charakter bolestí hlavy způsobených zvýšeným nitrolebním tlakem, někdy se objeví záchvaty křečí či jiné centrální projevy. Závažnější postižení bývá u pacientů mužského pohlaví. Někteří pacienti mohou rozvinout i psychiatrické projevy.

**h. Postižení větších cév:** Postižení cév je popsáno asi u 12 -30 % dětských pacientů a může mít vážnější prognózu. Postiženy jsou cévy všech velikostí, žíly i arterie, nejčastějším projevem je trombóza. Často jsou postiženy mozkové cévy, které jsou bolestivé a oteklé.

**i. Postižení zažívacího ústrojí:** Tyto projevy jsou běžné zvláště u pacientů z Dálného Východu. Střevní endoskopie odhalí přítomnost vředů.

### **1.8 Probíhá nemoc u všech dětí stejně?**

Nemoc se u jednotlivců liší závažností i charakterem orgánových projevů. Chlapci mívají mnohem závažnější průběh nemoci, oči a cévy jsou zasaženy více než u děvčat. Nemoc se vyskytuje v některých oblastech častěji a pravděpodobně i klinické projevy se mohou lišit v jednotlivých geografických oblastech.

### **1.9 Liší se nemoc u dětí a dospělých?**

BN je u dospělých častější než u dětí, v zásadě se však příliš neliší. U dětí s BN se často setkáváme s familiárním výskytem nemoci, tzn. jsou postiženi i další příslušníci v rodině.