



<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 vřídků 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 projevuje 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.