



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

Behcet-kór

Verzió 2016

1. MI A BEHCET-KÓR

1.1 Mi ez?

A Behcet-szindróma vagy Behcet-kór (BD) egy szisztémás vaszkulitisz (az egész testre kiterjedő érgyulladás), amelynek az oka nem ismert. A nyálkahártyát (az emésztő- és a húgy-ivar szerveket borító hártyában a nyálkát termelő szövet) és a bőrt érinti, és a fő tünetei a kiújuló szájüregi és ivarszervi fekélyek, valamint a szemet, az ízületeket, a bőrt, a vérereket és az idegrendszert érintő tünetek. A BD Dr. Hulusi Behcet török professzorról kapta a nevét, aki 1937-ben fedezte fel és írta le.

1.2 Milyen gyakori?

A BD a világ egyes tájain gyakrabban fordul elő. A BD-s esetek földrajzi eloszlása egybeesik a történelmi „selyemúttal”. Főleg a távol-keleti országokban (pl. Japánban, Koreában, Kínában), a Közel-Keleten (Iránban) és a Földközi-tenger medencéjében (Törökországban, Tunéziában, Marokkóban) fordul elő. Prevalenciája (a betegek száma a népességben belül) a felnőtt népesség körében 100-300 eset/100 000 fő Törökországban, 1/10 000 Japánban, illetve 0,3/100 000 Észak-Európában. Egy 2007-ben végzett vizsgálat szerint a BD prevalenciája Iránban 68/100 000 lakos (a 2. legmagasabb arány a világon Törökország után). Az Egyesült Államokban és Ausztráliában kevés esetet jelentettek.

A BD a gyermekek körében ritka, még a magas kockázatú populációkban is. A 18 éves kor alattiak közül mindössze az összes BD eset 3-8%-a kerül ki, mivel csak ennyien felelnek meg a diagnosztikai

kritériumoknak. Összességében a betegség 20 és 35 éves kor között jelentkezik. Eloszlása egyenlő a nők és a férfiak között, de általában súlyosabb az utóbbiaknál.

1.3 Mik a betegség okai?

A betegség okai ismeretlenek. Nagy létszámú betegen a közelmúltban végzett kutatás alapján a genetikai hajlam némi szerepet játszhat a BD kialakulásában. Konkrét kiváltó okról nem tudunk. Számos vizsgálati központban folynak jelenleg is kutatások a betegség lehetséges okaival és kezelésével kapcsolatban.

1.4 Örökletes-e ez a betegség?

A BD öröklésének nincs egyértelmű mintázata, bár bizonyos mértékű genetikai hajlam feltételezhető, különösen a korán jelentkező esetekben. A szindróma összefüggésbe hozható genetikai hajlammal (HLA-B5), különösen a mediterrán országokból vagy a Távols-Keletről származó betegeknél. Beszámolták már olyan családokról, amelyek tagjai ebben a betegségben szenvednek.

1.5 Miért van a gyermekemnek ez a betegsége? Megelőzhető-e a betegség?

A BD nem megelőzhető, és az oka nem ismert. Szülőként se kevesebbet, se többet nem lehet tenni annak érdekében, hogy a gyermeknél ne alakuljon ki a BD. A szülő nem hibás azért, hogy a gyermeke megbetegszik.

1.6 Fertőző-e a betegség?

Nem, nem fertőző.

1.7 Mik a fő tünetei?

Szájüregi fekélyek: Ezek az elváltozások majdnem mindig jelen vannak. A betegek kétharmadánál a szájüregi fekélyek a kezdeti tünetek. A gyermekek többségénél sok kis fekély alakul ki, amelyek megkülönböztethetetlenek a kiújuló fekélyektől, amelyek

gyermekkorban gyakoriak. A nagy kiterjedésű fekélyek ritkábbak, és kezelésük nagyon nehéz lehet.

Ivarszervi fekélyek: Fiúknál a fekélyek leginkább a herezacskón találhatóak, kevésbé gyakran a péniszen. Felnőtt férfi betegeknél majdnem mindig heg marad utánuk. Lányoknál főként a külső nemi szerveken alakulnak ki. Ezek a fekélyek a szájüregi aftákhoz hasonlítanak. Gyermekkorban kevesebb ivarszervi fekély figyelhető meg a pubertás előtt. Fiúknál visszatérő heregyulladás (orchitisz) léphet fel.

A bőr érintettsége: Különböző bőrelváltozások léteznek. A pattanásszerű elváltozások csak pubertáskor után jelennek meg. Az eritéma nodosum vörös, fájdalmas, csomószerű elváltozás általában a lábszáron. Ez a fajta bőrelváltozás a pubertáskor előtt álló gyermekeknél gyakoribb.

Patergiás reakció: A patergia (többszörös allergia) a BD-ben szenvedő betegek bőrének reakciója a tűszúrásra. Ezt a BD diagnosztizálására alkalmas tesztként is használják. Steril tűszúrás után az alkaron 24-48 órán belül papula (kiemelkedő, kerek kiütés) vagy pustula (kerek, kiemelkedő gennyes kiütés) jelenik meg.

A szem érintettsége: Ez a betegség legsúlyosabb tüneteinek egyike. Míg az összesített prevalenciája körülbelül 50%, ez fiúknál 70%-ra nő. A lányokat kevésbé gyakran érinti. A betegség mindkét szemre kiterjed a betegek többségénél. A szemek érintettsége általában a betegség kezdetétől számított 3 éven belül alakul ki. A szembetegség lefolyása krónikus, időnkénti fellobbanásokkal. Az egyes fellobbanások következtében bizonyos szerkezeti károsodás lép fel, ami fokozatos látásvesztéshez vezet. A kezelés a gyulladás enyhítésére összpontosul, hogy megelőzze a fellobbanásokat és elkerülje, illetve minimalizálja a látásvesztést.

Ízületi érintettség: Az ízületek érintettsége a BD-ben szenvedő gyermekek 30-50%-ára jellemző. Általában a bokát, térdet, csuklót és könyököt érinti, jellemzően kevesebb mint négy ízületet. A gyulladás ízületi duzzanatot, fájdalmat és merevséget, valamint mozgáskorlátozottságot okozhat. Szerencsére ezek a hatások általában csak néhány hétig tartanak, és maguktól megszűnnek. Ez a gyulladás nagyon ritkán okoz ízületkárosodást.

Idegi érintettség: BD-s gyermekeknél ritka esetben kialakulhatnak idegrendszeri problémák. Jellemző tünetek: görcsrohamok, fokozott intrakraniális (koponyaűri) nyomás, valamint ezzel összefüggő fejfájás és agyi tünetek (egyensúly- vagy járászavarok). Legsúlyosabb formái

férfiaknál figyelhető meg. Némely betegnél pszichiátriai problémák is kialakulhatnak.

Az erek érintettsége: Az erek a gyermekkori BD-s betegek 12-30%-ánál érintettek, és kedvezőtlen kimenetelt jelezhetnek. A betegség a vénákat (visszereket) és az artériákat (verőereket) egyaránt megtámadhatja. Ez nem függ az erek méretétől, ezért a betegség a „változó érméretű vaszkulitisz” kategóriába sorolható. A betegség gyakran érinti a vádli ereit, amelyek megduzzadnak és fájnak.

Emésztőszervi érintettség: Ez különösen a távol-keleti betegeknél gyakori. A belek vizsgálatával kimutathatók az esetleges fekélyek.

1.8 Minden gyermeknél azonos a betegség?

Nem. Néhányuknál enyhe lefolyású, nem gyakori szájüregi fekélyekkel és némi bőrelváltozással, míg másoknál a szemet vagy az idegrendszert is érintheti. A fiúk és a lányok között is vannak bizonyos különbségek. Fiúknál a betegség általában súlyosabb lefolyású, és gyakoribb a szemek és az erek érintettsége, mint lányok esetében. A betegség különböző földrajzi eloszlása mellett a klinikai tünetei is eltérőek lehetnek világrésztől függően.

1.9 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

Gyermekeknél a BD ritkább, mint felnőtteknél, azonban a családon belüli esetek száma nagyobb az előbbieknél. A betegség megnyilvánulásai pubertáskor után jobban hasonlítanak a felnőttkori betegségre. Általánosságban, néhány variációtól eltekintve a gyermekkori BD hasonlít a felnőttkori betegségre.