



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

Choroba behceta

Wersja 2016

1. CO TO JEST CHOROBA BEHCETA

1.1 Co to jest?

Zespół Behçeta lub choroba Behçeta (ang. Behçet's Disease, BD) to układowe zapalenie naczyń krwionośnych (stan zapalny naczyń krwionośnych w całym ciele) o nieznannej przyczynie. Choroba dotyczy błony śluzowej (tkanki produkującej śluz, która wyściela narządy płciowe, narządy układu pokarmowego i moczowego) i skóry, a jej głównymi objawami są nawracające owrzodzenia jamy ustnej i narządów płciowych oraz objawy ze strony oczu, stawów, skóry, naczyń krwionośnych i układu nerwowego. Nazwa BD pochodzi od nazwiska tureckiego lekarza, profesora doktora Hulusi Behçeta, który opisał to schorzenie w 1937 roku.

1.2 Jak często choroba występuje?

W niektórych częściach świata BD występuje częściej niż w innych. Geograficzne występowanie BD pokrywa się z terytorium zajmowanym niegdyś przez historyczny „jedwabny szlak”. Przypadki zachorowań zdarzają się najczęściej w krajach Dalekiego Wschodu (takich jak Japonia, Korea, Chiny), Bliskiego Wschodu (Iran) i basenu Morza Śródziemnego (Turcja, Tunezja, Maroko). Wskaźnik rozpowszechnienia (liczba pacjentów w danej populacji) w populacji osób dorosłych wynosi 100–300 przypadków na 100 000 osób w Turcji, 1 na 10 000 osób w Japonii i 0,3 na 100 000 osób w Europie Północnej. Według badań przeprowadzonych w 2007 roku, rozpowszechnienie BD w Iranie wynosiło 68 przypadków na 100 000 mieszkańców (drugi po Turcji najwyższy wskaźnik na świecie). W Stanach Zjednoczonych i Australii

zgłoszonych zostało kilka przypadków zachorowań.

BD u dzieci występuje rzadko, nawet w populacjach wysokiego ryzyka. Kryteria diagnostyczne zostają spełnione przed 18. rokiem życia u około 3–8% wszystkich pacjentów cierpiących na BD. Poza tym choroba ujawnia się najczęściej u pacjentów w wieku od 20 do 35 lat.

Zapadalność u kobiet i mężczyzn jest podobna, ale u mężczyzn choroba przybiera zazwyczaj cięższą postać.

1.3 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyna choroby jest nieznana. Ostatnie badania przeprowadzone na dużej grupie pacjentów sugerują, że w rozwoju BD pewne znaczenie może mieć czynnik genetyczny. Dotychczas nie odkryto żadnego konkretnego czynnika wywołującego chorobę. W kilku ośrodkach prowadzone są badania mające na celu określenie przyczyny choroby i metod jej leczenia.

1.4 Czy choroba jest dziedziczna?

Nie stwierdzono spójnego wzoru dziedziczenia BD, choć istnieją pewne podejrzenia co do genetycznych skłonności do zachorowania, zwłaszcza w przypadkach wczesnego zachorowania. Zespół chorobowy powiązany jest z pewną genetyczną skłonnością (HLA-B5), widoczną zwłaszcza u pacjentów pochodzących z krajów basenu Morza Śródziemnego i Dalekiego Wschodu. Zgłaszano przypadki całych rodzin cierpiących na tę chorobę.

1.5 Dlaczego moje dziecko choruje na tę chorobę? Czy można jej zapobiec?

Chorobie nie można zapobiec, ponieważ jej przyczyna jest nieznana. Nie mógł/mogła Pan(i) zrobić nic, aby zapobiec rozwojowi BD u Pana(-i) dziecka. To nie Pana(-i) wina.

1.6 Czy choroba jest zakaźna?

Nie, nie jest.

1.7 Jakie są główne objawy choroby?

Owrzodzenia jamy ustnej: Zmiany te są niemal zawsze obecne. Owrzodzenia jamy ustnej są początkowym objawem występującym u 2/3 pacjentów. U większości dzieci pojawiają się liczne niewielkie owrzodzenia, które trudno odróżnić od nawracających owrzodzeń często występujących w dzieciństwie. Rozleglejsze owrzodzenia zdarzają się rzadziej i mogą się okazać bardzo trudne do wyleczenia.

Owrzodzenie narządów płciowych: U chłopców owrzodzenia rozwijają się głównie na mosznie, rzadziej na penisie. U dorosłych pacjentów zmiany te niemal zawsze powodują powstanie blizn. U dziewczynek zainfekowane zostają głównie zewnętrzne narządy płciowe. Owrzodzenia te przypominają zmiany w jamie ustnej. U dzieci przed okresem dojrzewania rozwijają się mniej owrzodzeń narządów płciowych. Chłopcy mogą cierpieć z powodu nawracającego zapalenia jąder.

Zajęcie skóry: Powstają różnego rodzaju zmiany skórne. Zmiany pseudotrudzikowe pojawiają się wyłącznie po okresie dojrzewania. Rumień guzowaty to czerwone, bolesne zmiany guzkowe, zlokalizowane zazwyczaj na niższych partiach nóg. Tego typu zmiany częściej występują wśród dzieci przed okresem dojrzewania.

Patergia: Patergia to reaktywność skóry na ukłucie igłą, występująca u pacjentów z BD. Reakcję tę wykorzystuje się w badaniach diagnostycznych choroby Behçeta. W trakcie badania skórę przedramienia nakłuwają się sterylną igłą i obserwuje, czy w ciągu 24–48 godzin w miejscu ukłucia powstanie grudka (wypukła, okrągła wysypka) lub krostka (okrągła, wypukła wysypka zawierająca wydzielinę ropną).

Zajęcie oczu: Jest to jeden z najpoważniejszych objawów tej choroby. O ile ogólna częstość występowania wynosi 50%, o tyle u chłopców wzrasta ona do 70%. U dziewczynek objaw ten występuje rzadziej. U większości pacjentów zaatakowanych zostaje obydwójce oczu. Objawy ze strony oczu pojawiają się zazwyczaj w ciągu pierwszych trzech lat od momentu wystąpienia choroby. Choroba oczu ma postać przewlekłą z okresowymi zaostrzeniami. Każde zaostrzenie objawów choroby powoduje pewne uszkodzenia strukturalne i stopniową utratę wzroku. Celem leczenia jest opanowanie stanu zapalnego, zapobieganie wystąpieniu zaostrzeń oraz ochrona wzroku lub ograniczanie utraty wzroku.

Zajęcie stawów: U około 30–50% dzieci cierpiących na BD zajęte są stawy. Zazwyczaj są to stawy skokowe, kolana, nadgarstki i łokcie, a

choroba dotyka mniej niż czterech stawów. Stan zapalny może powodować obrzęk stawów, ich ból, sztywność i ograniczenie ruchomości. Na szczęście objawy te zwykle trwają tylko kilka tygodni, po czym samoistnie mijają. Rzadko zdarza się, aby stan zapalny doprowadził do uszkodzenia stawu.

Objawy ze strony układu nerwowego: W rzadkich przypadkach u dzieci z BD pojawiają się problemy natury neurologicznej. Charakterystycznymi objawami są drgawki, zwiększone ciśnienie wewnątrzczaszkowe (ciśnienie krwi wewnątrz czaszki) z towarzyszącymi bólami głowy i objawami ze strony mózgu (dotyczącymi zaburzeń równowagi lub chodu). Najcięższe formy schorzenia obserwuje się u mężczyzn. U niektórych pacjentów mogą wystąpić zaburzenia psychiczne.

Zajęcie naczyń krwionośnych: Zajęcie naczyń krwionośnych obserwuje się u około 12–30% pacjentów z młodzieńczą postacią BD i może ono oznaczać słabe rezultaty leczenia. Choroba może zaatakować zarówno żyły, jak i tętnice. Ponieważ zaatakowane może zostać naczynie krwionośne o dowolnym rozmiarze, choroba sklasyfikowana została jako „zapalenie naczyń różnej wielkości”. Celem ataku choroby są często naczynia krwionośne zlokalizowane w łydkach, które stają się opuchnięte i bolesne.

Objawy ze strony układu pokarmowego: Jest to szczególnie powszechne u pacjentów pochodzących z Dalekiego Wschodu. Przeprowadzone badanie jelita ujawnia obecność owrzodzeń.

1.8 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Nie, nie przebiega tak samo. U niektórych dzieci choroba może mieć łagodny przebieg z niezbyt często pojawiającymi się owrzodzeniami jamy ustnej i zmianami skórными, podczas gdy u innych mogą wystąpić objawy ze strony oczu oraz układu nerwowego. Występują również pewne różnice między chłopcami i dziewczynkami. U chłopców objawy są zazwyczaj cięższe niż u dziewcząt i w większym stopniu obejmują oczy oraz naczynia krwionośne. W zależności od położenia geograficznego zmienia się nie tylko liczba zachorowań, ale również zakres objawów klinicznych choroby.

1.9 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

U dzieci BD występuje rzadziej niż u dorosłych, ale to właśnie u najmłodszych pacjentów z BD obserwuje się więcej przypadków rodzinnych zachorowań. Objawy choroby występujące po okresie dojrzewania bardziej przypominają te charakterystyczne dla dorosłych pacjentów. Ogólnie rzecz biorąc, mimo pewnych różnic BD u dzieci przypomina chorobę występującą u dorosłych.