



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

Behçetova Choroba

Verzia 2016

1. ČO JE BEHÇET?

1.1 Čo je to?

Behçetov syndróm alebo Behçetova choroba (Behçet's disease - BD) je systémová vaskulitída (zápal krvných ciev v tele) neznámeho pôvodu. Postihnutá je sliznica (tkanivo, ktoré produkuje hlien v tráviacom, pohlavnom a močovom ústrojenstve) a koža. Hlavnými prejavmi sú opakované ústne a genitálne ulcerácie (vredy) a poškodenie očí, kĺbov, ciev a nervového systému. BD je pomenovaná po tureckom lekárovi, profesorovi Dr. Hulusiovi Behçetovi, ktorý ju popísal v roku 1937.

1.2 Aké je to časté?

BD sa vyskytuje častejšie v určitých oblastiach sveta. Geografická distribúcia BD súvisí s historickou hodvábnou cestou. Najčastejšie sa vyskytuje v krajinách ďalekého východu (ako je Japonsko, Kórea, Čína), na strednom východe (v Iráne) a v oblasti stredozemia (Turecko, Tunisko, Maroko). Prevalencia ochorenia (počet pacientov v populácii) v dospeljej populácii je 100-300 prípadov/100000 obyvateľov v Turecku, 1/10000 v Japonsku a 0,3/100000 v Severnej Európe. Podľa štúdie uskutočnenej v roku 2007, prevalencia BD v Iráne je 68/100000 obyvateľov (2. najvyššia na svete za Tureckom). Niekoľko prípadov bolo popísaných aj v USA a Austrálii.

BD u detí je zriedkavá choroba a to aj vo vysoko rizikových populáciách. Diagnostické kritériá spĺňa pred 18. rokom života len asi 3-8% všetkých prípadov BD. Vek nástupu ochorenia je prevažne 20-35 rokov. Je rovnomerne rozdelená medzi mužov a ženy, ale prejavy bývajú závažnejšie u mužov.

1.3 Aké sú príčiny ochorenia?

Príčiny ochorenia sú neznáme. Nedávny výskum veľkého počtu pacientov predpokladá, že pri vzniku ochorenia zohráva úlohu genetická predispozícia. Neexistuje žiaden špecifický spúšťač. Výskum príčin a liečby prebieha v niekoľkých centrách.

1.4 Je to dedičné?

Nie je známy jednotný model dedičnosti BD, aj keď sa najmä v prípadoch skorého nástupu BD predpokladá vplyv genetickej predispozície. Syndróm je asociovaný s genetickou predispozíciou (HLA-B5), hlavne u pacientov ktorí pochádzajú z oblasti Stredozemia a Ďalekého východu. Zaznamenané boli už aj prípady celých rodín s týmto ochorením.

1.5. Prečo má moje dieťa túto chorobu? Dá sa jej predísť?

BD sa nedá predchádzať, pretože jej príčina nie je známa. Nemohli ste urobiť nič viac ani menej, aby ste zabránili vzniku BD. Nie je to vaša chyba.

1.6 Je to infekčné?

Nie, nie je.

1.7. Aké sú hlavné príznaky?

Vredy v ústnej dutine: Tieto lézie sú prítomné takmer vždy. Ulcerácie sú začiatočným príznakom asi u dvoch tretín pacientov. U väčšiny detí vzniknú početné malé ulcerácie, neodlíšiteľné od opakovaných vriedkov, ktoré sú bežné v detstve. Veľké vredy sú zriedkavejšie, ale môžu byť ťažko liečiteľné.

Vredy na pohlavných orgánoch: U chlapcov sa vredy vyskytujú hlavne na miešku a menej často na penise. U dospelých pacientov sa takmer vždy hoja jazvou. U dievčat sú najviac postihnuté vonkajšie pohlavné orgány. Tieto vredy sa podobajú na vredy v ústnej dutine. Deti majú menej genitálnych lézií pred pubertou. Chlapci môžu mať

opakované zápalý semenníkov (orchitídu).

Postihnutie kože: Existujú rozličné kožné lézie. Lézie pripomínajúce akné sa vyskytujú len po puberte. Erythema nodosum sú červené, bolestivé, uzlovité lézie, zvyčajne lokalizované na predkoleniach. Tieto lézie sú častejšie u detí pred pubertou.

Patergická reakcia: Patergia je kožná reakcia na pichnutie ihlou (prick-test). Táto reakcia sa používa ako diagnostický test pri BD. Po pichnutí kože predlaktia sterilnou ihlou sa v danom mieste do 24-48 hodín vytvorí papula (okružly hrboleček) alebo lebo pustula (hnisavý vriedok).

Postihnutie oka: Je to najväčší prejav ochorenia. Vyskytuje sa u približne 50% všetkých pacientov, ale u chlapcov až u 70%. Dievčatá sú postihnuté menej často. U väčšiny pacientov sú postihnuté obe oči a zvyčajne počas prvých troch rokov ochorenia. Priebeh postihnutia oka je chronický, s príležitostnými vzplanutiami. Každé vzplanutie zanecháva štrukturálne poškodenie, ktoré spôsobí postupnú stratu zraku. Liečba sa zameriava na kontrolu zápalu, prevenciu akútnych vzplanutí, aby sa dalo vyhnúť alebo minimalizovať stratu zraku.

Postihnutie kĺbov: Kĺby sú postihnuté približne u 30-50% detí s BD. Zvyčajne členky, kolená, zápästia a lakty, typicky sa jedná menej ako 4 kĺby. Zápal spôsobí opúchanie kĺbov, stuhnutosť a obmedzenie ich hybnosti. Našťastie tieto ťažkosti trvajú len pár týždňov a spontánne ustúpia. Pre tento typ zápalového ochorenia je poškodenie kĺbov veľmi zriedkavé.

Neurologické postihnutie: Zriedkavo môže dôjsť k vzniku neurologických ťažkostí. Charakteristické sú kŕče, zvýšený intrakraniálny tlak (tlak vo vnútri lebky) s bolesťami hlavy a mozgovými príznakmi (porucha rovnováhy a chôdze). Najzávažnejšie formy sa vyskytujú u mužov. U niektorých pacientov sa môžu vyvinúť psychiatrické ťažkosti.

Postihnutie ciev: Postihnutie ciev je možné vidieť asi u 12-30% juvenilnej BD a môže signalizovať zlú prognózu. Postihnuté sú žily aj tepny rôznej veľkosti, preto BD klasifikuje ako vaskulitída ciev rôznej veľkosti. Bežne bývajú postihnuté žily lýtok, ktoré sú potom opuchnuté a bolestivé.

Postihnutie gastrointestinálneho traktu: Tieto ťažkosti sú bežné najmä u pacientov z Ďalekého východu. Vyšetrenie čreva odhalí vredy aj v čreve.

1.8 Je táto choroba rovnaká u všetkých detí?

Nie, nie je. Niektoré deti môžu mať miernu formu s ojedinelými epizódami ulcerácií v ústach a kožných lézií, kým u iných sa vyvinie postihnutie oka alebo nervového systému. Takisto sú badateľné rozdiely medzi dievčatami a chlapcami. Chlapci majú väčšinou závažnejšie prejavy ako dievčatá, s častejším poškodením oka alebo ciev. Okrem odlišnej geografickej distribúcie ochorenia sa môžu aj klinické prejavy vo svete líšiť.

1.9 Je choroba u detí iná ako u dospelých?

BD je u detí zriedkavá, ale medzi deťmi s BD je častejší výskyt viacerých prípadov v rodine ako u dospelých. Prejavy choroby po puberte sa viac podobajú na chorobu v dospelosti. Napriek určitým odlišnostiam sa však dá povedať, že sa choroba u detí podobá na dospelú formu.