



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro](http://www.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 (okrúhly hrbolek) 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 v 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.