



www.pediatric-rheumatology.printo.it

BEHCETOVA NEMOC

Co je to?

Behcetův syndrom neboli Behcetova nemoc (BN) je systémová vaskulitida (zánět krevních cév) neznámé příčiny. Je pro ní charakteristický opakovaný výsev vřidků v ústech a na zevním pohlavním ústrojí, dále postižení očí, kloubů, kůže, velkých cév a nervového systému. BN byla pojmenována po tureckém lékaři, který ji popsal v roce 1937.

O jak častou nemoc se jedná?

BN je běžná v některých částech světa. Zeměpisně se výskyt BN shoduje s historickou „hedvábnou cestou“. Je převážně zaznamenána v zemích Dálného východu, středního východu a Středozevní pánve, dále v Japonsku, Korei, Číně, Iránu, tureckém Tunisku a Maroku. V Turecku je 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 i v rizikové populaci. Diagnostická kritéria splňují před 16. rokem věku asi 3 % všech nemocných BN. Nejčastěji začíná kolem věku 20 – 35 let. Vyskytuje se stejně často u obou pohlaví, u mužů bývá závažnější.

Jaké jsou příčiny nemoci?

Příčina nemoci je neznámá. Určitý význam může mít vrozená vnímavost k rozvoji BN. Nejsou známy žádné specifické vyvolávající faktory.

Je tato nemoc dědičná?

BN není přímo přenášena z generace na generaci, ale pravděpodobně se dědí vnímavost k nemoci v podobě určitých genů (HLA B5), zejména u pacientů pocházejících ze Středozevní či Dálného Východu.

Proč onemocnělo moje dítě? Dá se nemoci předejít?

Příčina nemoci je neznámá a nedá se jí předcházet.

Je nakažlivá?

Ne, nejedná se o infekční onemocnění.

Jaké jsou hlavní projevy nemoci?

1. Ústní vředy (afty): Tyto projevy jsou téměř vždy přítomny. Jsou úvodním projevem u dvou třetin pacientů. U většiny dětí se objevuje mnoho malých vředů. Velké vředy jsou vzácné a obtížně léčitelné.
2. Pohlavní vředy: U chlapců jsou umístěny hlavně na šourku, méně často na penisu. Mohou po nich zůstat jizvy. U děvčat jsou zasaženy hlavně vnější genitálie. Tyto vředy

jsou podobné aftům. U dětí před pubertou se vyskytují méně často. Chlapci mohou mít opakující se zánět varlat.

3. 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. Tzv. patergická reakce se projevuje jako pupen nebo puchýř v místě vpichu sterilní jehlou za 24-48 hodin. Lze ji použít jako diagnostického testu.

4. Postižení očí patří k nejzávažnějším projevům nemoci. Objevuje se obvykle v průběhu prvních 3 let (asi u 50% pacientů), u chlapců je častější 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.

5. Postižení kloubů v podobě artritidy se objeví asi u 30 – 50 % dětí. Obvykle jsou zasaženy kotníky, kolena, zápěstí a lokte. Trvá po omezenou dobu několika týdnů a jen vzácně vyústí v poškození kloubu.

6. Neurologické projevy jsou u dětí vzácné. Mohou mít charakter bolestí hlavy způsobených zvýšeným nitrolebním tlakem, někdy se objeví záchvaty křečí či jiné centrální projevy.

7. Postižení větších cév často v podobě žilních trombóz je pozorováno asi ve 12 –30 % a může mít vážnější prognózu.

8. Postižení zažívacího ústrojí je zvláště běžné u pacientů z Dálného Východu. Střevní endoskopie odhalí přítomnost vředů.

Probíhá nemoc u všech dětí stejně? Liší se od dospělých?

Nemoc se u jednotlivců navzájem liší závažností i charakterem orgánových projevů. Chlapci mívají mnohem závažnější průběh nemoci, oči a cévy jsou zasaženy více než u děvčat. BN je u dospělých častější než u dětí, v zásadě se však příliš neliší.

Jak se BN diagnostikuje?

Diagnóza je hlavně klinická, její potvrzení splněním mezinárodně přijatých kritérií může trvat několik let. Žádné laboratorní nálezy nejsou specifické pro BN. Přibližně polovina dětí je nositelem genu pro HLA B5, který má vztah k závažnější chorobě. Test patergické reakce je pozitivní asi u 60 % pacientů. Pro diagnostiku onemocnění cévního a nervového systému mohou být potřebná specializovaná vyšetření. Vzhledem k postižení různých systémů je nutná spolupráce různých dalších specialistů.

Jaký je význam testů?

Patergická reakce (viz kožní projevy) má diagnostický význam a je jedním z klasifikačních kritérií BN. Může být testována cíleně nebo být náhodným nálezem po odběru krve nebo chirurgickém zákroku. Laboratorní vyšetření slouží hlavně k vyloučení jiných onemocnění, případně k monitorování zánětlivé aktivity či vedlejších účinků léčby. Zánětlivé parametry mohou být nespecificky zvýšeny. Speciální zobrazovací metody se používají k hodnocení charakteru a rozsahu neurologického či cévního postižení.

Dá se BN léčit?

Ano, BN se dá léčbou zklidnit, ale mohou se objevit znovuvzplanutí nemoci.

Jaká je léčba?

Protože příčina nemoci je neznámá, neexistuje žádná cílená léčba. Léky se volí individuálně na základě závažnosti projevů. Téměř všechny poznatky o léčení BN pocházejí ze studií u dospělých. **Kolchicin** se uplatňuje hlavně při léčení kloubních projevů a nodózního erytému. **Kortikosteroidy** jsou velmi účinné při kontrole zánětu. Podávají se hlavně dětem s onemocněním očí, mozku a cév, obvykle ve vyšších denních dávkách. Pokud je potřeba, mohou být podávány nitrožilní infuzí. Místně jsou používány k ošetření ústních vředů a v podobě očních kapek při uveitidě. **Imunosupresivní léky** jsou podávány dětem s vážnější nemocí, zvláště při zasažení důležitých orgánů. Patří mezi ně Azathioprin, Cyklosporin-A a Cyklofosfamid. **Antiagregační a antikoagulační léky** se používají ve vybraných případech při zasažení cév. U většiny pacientů je aspirin pravděpodobně dostačující. **Anti-TNF léky** se jeví být velmi účinné, ale zatím jsou zkoušeny pouze ve vybraných centrech. Thalidomid je někdy používán při ošetřování ústních vředů. Významná je místní péče o vředy.

Ošetřování a sledování pacientů s BN vyžaduje týmový přístup. Vedle dětského revmatologa by měli být začleněni do týmu také oční specialista a hematolog. Pacient nebo jeho rodina by měli mít možnost trvalého kontaktu s pracovníky příslušného zdravotnického zařízení, kde je ošetřován.

Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Podrobněji viz zvláštní kapitola Léková terapie. Nejběžnějším vedlejším účinkem kolchicinu je průjem. Kortikosteroidy jsou nejúčinnějším protizánětlivým lékem ale jejich dlouhodobé užití je omezeno vedlejšími účinky jako např. cukrovka, hypertenze, osteoporóza, vznik šedého zákalu a opoždění růstu. Děti, které jsou léčeny steroidy, by je měly dostávat pokud možno jednou denně v ranní dávce. Při dlouhodobém užívání by měly být přidány vápníkové preparáty. Azathioprin může být hepatotoxický (toxický pro játra), může způsobovat snížení počtu krevních buněk a zvýšení náchylnosti k infekci. Cyklosporin-A je hlavně toxickým pro ledviny a může způsobit hypertenzi, zvýšení ochlupení a problémy s dásněmi. Vedlejším účinkem cyklofosfamidu je především pokles funkce kostní dřeně a problémy s močovým měchýřem. Jeho dlouhodobé podávání ovlivňuje menstruační cyklus a může způsobit neplodnost. Pacienti užívající tyto léky mají být pravidelně klinicky i laboratorně monitorováni.

Jak dlouho má léčba trvat?

Na tuto otázku není jednoznačná odpověď. Obecně bývá imunosupresivní terapie ukončena, když je pacient v remisi po dobu 2 let. U dětí s očním a cévním onemocněním, kde kompletní remise není snadné dosáhnout, může být léčba celoživotní.

A co nekonvenční/doplňková léčba?

Taková terapie pro BN neexistuje.

Jaký druh pravidelných prohlídek je nezbytný?

Pravidelné prohlídky jsou nezbytné k monitorování aktivity nemoci a zvláště u dětí s očními záněty. Četnost prohlídek závisí na aktivitě nemoci a používaných lécích.

Jak dlouho bude nemoc trvat?

BN je chronické onemocnění s protražovaným průběhem. Je charakterizován střídáním období zklidnění (remise) a zhoršení nemoci. Celková aktivita se v průběhu času snižuje.

Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) nemoci?

Zatím nejsou dostačující poznatky o dlouhodobém sledování dětí s BN. Z dostupných údajů je známo, že je mnoho pacientů s BN, kteří nepotřebují žádnou léčbu. Děti s postižením očí, nervového systému a cév vyžadují zvláštní ošetřování a sledování. Těžší průběh nemoci se vyskytuje spíše u chlapců než dívek. Ohrožení života může nastat ve vzácných případech cévního postižení (protržení plicní tepny nebo tepenných výdutí), vážného onemocnění centrální nervové soustavy, střevních vředů s perforací (častěji u určitých etnických skupin). Hlavní příčinou dlouhodobých problémů (chorobnost) je oční onemocnění, které může být vážné. Růst u dětí může být zpomalen díky steroidní terapii.

Je možné se úplně zotavit?

V některých případech mírného onemocnění může dojít k plné úzdavě, častěji se však jedná o dlouhodobé remise.

Jak nemoc ovlivňuje život dítěte a rodiny?

Jako jiná chronická onemocnění, BN také ovlivňuje každodenní život dítěte a jeho rodiny. Pokud je nemoc mírná, bez zasažení očí a jiných hlavních orgánů, rodina může vést normální život. Nejběžnějším problémem v této skupině jsou vracející se ústní vředy. Mohou být bolestivé a působit problémy s jídlem a pitím. Oční postižení je obvykle vážným problémem pro celou rodinu.

A co škola?

Je nezbytné pokračovat ve vzdělávání dětí s chronickými onemocněními. Pokud u BN nedojde k postižení očí nebo jiných hlavních orgánů, může dítě navštěvovat školu pravidelně. Při zhoršení zraku je nezbytný zvláštní vzdělávací program.

A co sport?

Dítě může provozovat sportovní aktivity naplno pokud došlo pouze ke kožnímu nebo slizničnímu postižení. Při zánětech kloubů by se měl sport dočasně omezit. Děti s onemocněním očí a cév musí limitovat své aktivity. Dlouhodobé stání může vadit pacientům s cévním zasažením dolních končetin.

Co dieta?

Nejsou žádná omezení vzhledem k příjmu potravy.

Může podnebí/počasí ovlivnit průběh nemoci?

Ne, tento efekt není znám.

Může být dítě očkováno?

Lékař by měl rozhodnout, jaké vakcíny může dítě dostat. Pokud je pacient léčen imunosupresivními léky (steroidy, azathioprinem, cyclosporinem A, cyclophosphamide, anti-TNF atd.), očkování živými mikroby (např. spalničky, zarděnky, příušnice, dětská

obrna Sabin, tuberkulóza) je třeba odložit. Inaktivované vakcíny (tetanus, zákrť, černý kašel, dětská obrna Salk, hepatitida B, pneumokok, haemophilus, meningokok) je možné podávat.

A co pohlavní život, těhotenství, antikoncepce?

Jedním z hlavních problémů sexuálního života je výskyt vředů na genitáliích. Mohou se vracet a jsou bolestivé a mají vliv na pohlavní styk. Ženy mívají mírný průběh nemoci a mohou většinou mít normální těhotenství. Po dobu užívání imunosupresivních léků je třeba bránit početí používáním vhodné, nejlépe barierové antikoncepce.