



www.pediatric-rheumatology.printo.it

BEHCET KÓR

Mi ez?

A Behcet szindróma, vagy Behcet kór (BS) egy ismeretlen okokra visszavezethető szisztémás vaszkulitisz (érgyulladás), amelyet visszatérő száj- és genitális (ivarszervi) fekélyek, valamint a szemek, az ízületek, a bőr, az erek és az idegrendszer érintettsége jellemez. A BS Hulusi Behcet professzorról, egy török orvosról kapta elnevezését, aki 1937-ben fedezte fel és írta le.

Milyen gyakori?

A BS a világ egyes tájain gyakrabban fordul elő. A BS-es esetek földrajzi eloszlása egybeesik a történelmi „selyemúttal”. Főként a Távols-Kelet, a Közel-Kelet országában, a Mediterrán öböl országában figyelték meg, mint például Japánban, Koreában, Kínában, Iránban, Törökországban, Tunéziában és Marokkóban. Az előfordulási gyakorisága a felnőtt népesség körében Japánban 1:10.000, Törökországban 1-3:10.000. Észak-Európában ez az arány 1:300.000. Ausztráliában és Amerikában csak néhány esetet jelentettek. A BS a gyermekek körében ritka, még a magas kockázatú populációkban is. A 16 éves kor alattiak közül mindössze az összes BS eset 3%-a kerül ki, mivel csak ennyien felelnek meg a diagnosztikai kritériumoknak. Összességben a betegség általában 20-35 éves kor között jelentkezik. Egyenletes az eloszlása nemek szerint, bár a férfiak betegsége általában súlyosabb.

Mik a betegség okai?

A betegség okai ismeretlenek (idiopátiás betegség). A genetikai hajlamnak talán van némi szerepe a BS kialakulásában. Nincs ismert előidéző tényező.

Számos központban folynak kutatások a lehetséges okokkal és kezeléssel kapcsolatban.

Örökletes-e a betegség?

Nincs egyértelmű mintája a BS öröklésének, bár bizonyos mértékű genetikai fogékonyság jelen lehet. A szindróma összefüggésbe hozható az eleve meglévő genetikai hajlammal (HLA B5), különösen a Mediterrán országokból, vagy a Távols-Keletről származó betegeknel. Van néhány családon belül előforduló eset, amit feldolgoztak az irodalomban.

Miért betegedett meg a gyermekem? Megelőzhető-e a betegség?

A betegség oka ismeretlen. A BS ezért nem megelőzhető.

Fertőző-e a betegség?

Nem, nem fertőző.

Melyek a főbb tünetei?

1) Szájüregi fekélyek (afták): Ezek az elváltozások majdnem mindig jelen vannak. A betegek kétharmadánál a szájüregi fekélyek a kezdeti tünetek. A gyermekek többségénél sok kicsiny fekély alakul ki, amelyek megkülönböztethetetlenek az időnként visszatérő fekélyektől, amelyek olyan gyakoriak gyermekkorban. A nagy fekély igen ritka, de kezelése nagyon nehéz lehet.

2) Ivenszervi fekélyek: Fiúknál a fekélyek helyileg leginkább a herezacskón találhatóak, és kevésbé gyakran a péniszben. Felnőtteknél ezeknek mindig heges nyoma marad. A lányoknál főleg a külső nemi szerv érintett. Ezek a fekélyek a szájüregi aftákhoz hasonlítanak. A pubertás előtt álló gyermekeknel ritkábban fordul elő ivenszervi fekély.

A fiúknak visszatérő heregyulladásuk, orhitiszük lehet.

3) A bőr érintettsége: Különböző bőrelváltozások léteznek. A pattanásszerű elváltozások csak pubertáskor után jelennek meg. Az eritéma nodózum vörös, fájdalmas, csomószerű elváltozások megjelenését jelenti a lábszárakon. Ez a fajta bőrelváltozás a pubertáskor előtt álló gyermekeknél sokkal gyakoribb.

A patergiás (többszörösen allergiás) reakciók a BS-ben szenvedő betegek bőrének tűszúrás által kiváltott reaktivitása. Ezt akár a BS diagnosztizálásra alkalmas tesztként is használhatják. Steril tűszúrás után az alkaron 24-48 órán belül papula (kiütés, pattanás) vagy pustula (gennyhólyag) jelenik meg.

4) A szemek érintettsége: Ez a betegség legsúlyosabb tüneteinek egyike. Míg az összes esetben megjelenése körülbelül 50%, ez a fiúk esetében 70%. A lányokat tehát ritkábban érinti. A betegség a betegek többségénél kétoldali. A szemek érintettsége általában a betegség kezdetétől számított 3 éven belül alakul ki.

A szembetegség lefolyása krónikus, időnkénti fellobbanásokkal. Mind az elülső csarnok, mind a hátsó csarnok érintett (elülső, vagy hátsó uveítisz). Minden egyes fellobbanás után szöveti károsodás lép fel, ami fokozatos látásvesztéshez vezet.

5) Ízületi érintettség: Az ízületek érintettsége a BS-ben szenvedők 30-50 százalékánál van jelen. Általában a bokák, térdek, csuklók és könyökök érintettek. Vagy monoartikuláris (egy ízületet érintő), vagy oligoartikuláris (4, vagy annál kevesebb ízületet érintő) forma figyelhető meg. Ez a gyulladás általában pár hétig tart, és maradványtünetek nélkül szűnik meg. Nagyon ritka, hogy a BS esetében előforduló ízületi gyulladás ízületi károsodást okozna.

6) Idegi érintettség: bármily ritka, az idegi érintettség mégis előfordulhat a BS-es gyermekeknél. Jellegzetességei a görcsrohamok, agyvérzés, megemelkedett koponyaűri nyomás fejfájással társulva és más agyi tünetek. Legsúlyosabb formái férfiaknál figyelhetők meg. Némely betegnél pszichiátriai problémák is adódhatnak.

7) Az erek érintettsége: A gyermekkori BS 12-30 százalékánál tapasztalható. Szerencsétlen kimenetelt jelezhet. Általában a szervezet nagyobb erei érintettek. Gyakori célpontjai a lábszár-venák, amelyek ezáltal duzzadtá, fájdalmassá válnak.

8) Gyomor-bél érintettség: Különösen gyakori a Távol-Keletről származó betegeknél. A belek vizsgálata felderítheti a lehetséges fekélyeket.

Minden gyermeknél azonos a betegség?

Nem, nem azonos. Néhányuknál enyhe lefolyású, szájüregi fekélyekkel és némi bőrelváltozással, másoknál szem, vagy ideg érintettség alakulhat ki. A fiúk és a lányok között is vannak különbségek. A fiúknál általában súlyosabb lefolyású a betegség, és többször fordul elő a szemek és az erek érintettsége, mint a lányok esetében.

Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

A BS gyermekeknél ritkább, mint a felnőtteknél. A serdülőkorra való tekintettel is vannak különbségek. A pubertáskoron már átesett gyermekek betegsége jobban hasonlít a felnőttekéhez. A BS-es gyermek esetében a családi halmozódás gyakoribb, mint a felnőtteknél. Általánosságban azonban, néhány variációtól eltekintve a gyermekkori BS hasonlít a felnőttkori BS-re.

Hogyan diagnosztizálható?

A diagnózis főként klinikai alapokon nyugszik. 1-5 év is eltelhet, mire a gyermek a BS nemzetközi kritériumaival jellemezhető lesz. A diagnózis átlagosan 3 évvel késlekedik.

Nincsenek specifikus laboratóriumi eredmények a BS-t illetően. A gyermekeknek megközelítőleg a fele a HLA B5 hordozója. Ez súlyosabb betegséget jelent.

Mint már leírtuk, a patergiás bőr-teszt a betegek 60-70 százalékánál pozitív.

Ahhoz, hogy megállapítsák az ér és az idegrendszeri érintettséget, az erek és az agy specifikus képalkotó vizsgálataira lehet szükség.

Mivel a BS egy több szervet érintő szisztémás betegség, szem- (szemorvos), bőr- (bőrgyógyász), ideg- (idegorvos) specialisták együttműködése szükséges a betegek kezelésében.

Mi a vizsgálatok jelentősége?

1) A patergiás bőr-teszt a diagnózis szemszögéből fontos. A Behcet kórra vonatkozó Nemzetközi Munkacsoport osztályozási kritériumai közé tartozik. A vizsgálat során steril tűvel 3-5 szúrás történik az alkar belső felén. Ez alig fájdalmas. A reakciót 24-48 óra elteltével értékelik ki.

Ez a túlzott reaktivitás azon területeken is megfigyelhető, ahol vérvételre, vagy műtétre került sor, ezért a BS-ben szenvedő betegeknek nem ajánlott szükségtelen beavatkozásoknak alávetni magukat.

2) Nincs a BS-re jellemző laboratóriumi vizsgálat, bár vérvizsgálatokat végeznek más betegségektől való elkülönítés céljából. Az általános gyulladást kimutató tesztek eredménye csak enyhén emelkedett. Mérsékelt vérszegénység és a megemelkedett fehérvérsejt szám derülhet ki ezen vizsgálatok során. Nincs szükség a tesztek megismétlésére, hacsak nem tartják a beteget állandó ellenőrzés alatt a betegség aktivitásának, vagy a gyógyszeres terápia mellékhatásainak megfigyelésének céljából.

3) Számos képalkotó technika alkalmazható gyermekeknél, ha ér, vagy idegrendszeri érintettség van jelen.

Gyógyítható-e, kezelhető-e?

A betegség megnyugodhat, de lehetnek fellángolások is a lefolyás alatt. Ezek egyensúlyban tarthatók, de nem gyógyíthatók meg teljesen.

Milyen kezeléseket alkalmaznak?

Mivel a BS okai ismeretlenek, nem létezik specifikus kezelés. A kezelési lehetőségek a különböző szervek érintettségétől függően széles skálán mozognak. Az egyik véglet az, amikor a BS-es betegnek nincs szüksége kezelésre. Másrészt vannak olyan betegek – főleg szem-, vaszkuláris-, vagy központi idegrendszeri betegséggel – akiknek kombinált terápiára van szükségük.

A BS-re vonatkozó elérhető adatok szinte mindegyike felnőttkori tanulmányokból származik. A legfontosabb gyógyszerek, hatóanyagok a következők:

a) Kolhicin: Régebben a BS szinte összes tünetére alkalmazták, de egy nemrégiben készült tanulmány szerint az ízületi problémák és az eritéma nodosum kezelésére igazán hatékony.

b) Kortikoszteroidok: Nagyon hatékonyak a gyulladás kezelésében. A szteroidokat főleg olyan gyermekeknek adják, akiknek szem-, idegrendszeri- vagy ér betegségük van, és általában szájon át adják, magas adagban (1-2mg/kg/nap). Amikor szükséges, intravénásan is kaphatnak magasabb dózist (30mg/kg/nap 3 egymást követő napon), hogy azonnali hatást érjenek el (szteroid lökés terápia). A helyi szteroidokat a szájüregi fekélyek kezelésére használják, valamint a szemgyulladásra, szemcsepp formájában.

c) Immunoszuppresszív hatóanyagok: Ezen gyógyszereket – főleg szem-, vagy más főbb szerveket érintő – súlyos betegség esetén adják a gyermekeknek. Ide tartozik az Azatioprin, a Ciklosporin-A és a Ciklofoszfamid.

d) Anti-aggregáns és anti-koaguláns (alvadásgátló) terápia: az ér érintettség válogatott eseteiben használják. A betegek többségénél az aszpirin hatékony erre a célra.

e) A szájüregi és az ivarszervi fekélyek helyi kezelése.

f) Anti-TNF terápia: válogatott központokban most értékelik ki ezt az új gyógyszer-csoportot.

g) A taliomidot a nagyobb szájüregi fekélyek kezelésére használják néhány központban.

A BS-es betegek kezelése és nyomonkövetése csapatmunkát követel. A gyermekreumatológus mellett szemorvosnak és haematológusnak is kell lennie a csapatban. A betegnek, vagy családjának mindig kapcsolatban kell állnia a kezeléséért felelős orvossal, vagy a központtal.

Mik a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

1) A hasmenés a kolhicin leggyakoribb mellékhatása. Ritkán a fehérvérsejtek számának, vagy a vérlemezke számnak a csökkenését eredményezheti. A spermahiány (az ondósejtek számának csökkenése) is említhető, bár ez a terápiás dózisokra vonatkozóan nem igazán lényeges probléma.

2) A kortikoszteroidok a leghatékonyabb gyulladáscsökkentő szerek, de használatuk korlátozott, mivel hosszú távú alkalmazásuk olyan fontos mellékhatásokat eredményez, mint a cukorbetegség, a magas vérnyomás, a csonttrikulás, a szürkehályog képződés és a növekedés gátlása. Azok a gyermekek, akiknek szteroid kezelés szükséges, lehetőség szerint napi egy alkalommal, reggel kapják meg a dózisukat. Hosszan tartó alkalmazás esetén kalcium-készítményeket is adni kell a szteroid kezelés mellett.

3) Immunoszuppresszív szerek: Az azatioprin hepatotoxikus (mákárosító) lehet, csökkentheti a vérsejtek számát és növelheti a fertőzésekre való fogékonyságot. A ciklosporin-A főként a vesékre káros, valamint magas vérnyomást okozhat. Emellett a szőrzet túlzott növekedése és ínproblémák figyelhetők meg. A ciklofoszfamid mellékhatásai közé főként a csontvelő-károsítás és a hólyagproblémák sorolhatóak. Hosszú távú szedése esetén beleavatkozik a menstruációs ciklusba és terméketlenséget okozhat. Ezen kezeléseket részt vevő betegeket szigorúan nyomon kell követni, minden hónapban, vagy minden második hónapban vér- és vizeletvizsgálatokat kell végezni.

Meddig tartson a kezelés?

Nincs irányadó válasz ebben a kérdésben. Az immunoszuppresszív terápiát általában minimum két év után fejezik be, vagy amikor a beteg már két éve a javulás/enyhülés szakaszában van.

Ugyanakkor az ér-, vagy szempanaszokkal rendelkező gyermekeknél, ahol a teljes gyógyulást nem könnyű elérni, a terápia akár egy életen át is eltarthat. Ilyen esetben a gyógyszeres kezelést és a dózisokat a klinikai tünetekhez kell igazítani.

Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve a kiegészítő terápiákkal?

Nincsen ilyen kezelés a BS-re vonatkozóan.

Milyen időszakos vizsgálatok, ellenőrzések szükségesek?

Az időszakos ellenőrzések azért szükségesek, hogy nyomon követhessük a betegség aktivitását és a kezelést, és ez különösen fontos a szemgyulladásos gyermekek esetében. A szemet egy olyan szemspecialista kell, hogy megvizsgálja, aki tapasztalt az uveitisz kezelésében! Az ellenőrzések gyakorisága a betegség aktivitásától, és a használt gyógyszerektől függ.

Meddig fog tartani a betegség?

Általában a betegség lefolyása tünetmentes és aktív időszakokból áll. Teljes aktivitása az idő előrehaladtával általában csökken.

Milyen a betegség hosszú távú kimenetele (prognóza)?

A gyermekkori BS-ben szenvedő betegek hosszú távú nyomon követéséről nincsen elegendő adat. Az elérhető adatokból tudjuk, hogy sok BS-es van, akinek nincs szüksége kezelésre.

Ugyanakkor a szem-, idegrendszeri-, vagy ér érintettséggel rendelkező gyermekek speciális kezelést és ellenőrzést igényelnek. A fiatal fiúknál valamilyen módon súlyosabb betegség alakul ki, mint a lányoknál. A szem a betegség első néhány évén belül válik érintetté.

A BS ritka esetben végzetes lehet, főleg az ér érintettség (a tüdőartéria megrepedése, vagy más, a végtagokban kialakult aneurizma, stb.), súlyos központi idegrendszeri betegség, és bélrendszeri fekélyek vagy perforációk miatt, főleg bizonyos etnikai csoportokhoz tartozó betegeknél (pl. japánoknál).

A hosszú távú problémák (károsodás) fő oka a szembetegség, ami nagyon súlyos lehet.

A gyermek növekedése is visszamaradhat, leginkább a szteroid kezelés eredményeképpen.

Lehetséges-e a teljes felépülés?

Néhány enyhe lefolyású esetről lehetséges a gyógyulás, de a többség csak hosszú távú enyhülésre számíthat.

Hogyan befolyásolja a betegség a gyermek és családja mindennapi életét?

Mint minden más krónikus betegség, a BS is befolyásolja a gyermek és a családja mindennapi életét. Ha a betegség enyhe, szem- és más, fontos szervi érintettség nincs, akkor a család általában normális életet élhet. A leggyakoribb probléma ennél a csoportnál az újra és újra jelentkező szájüregi fekélyek, ami sok gyermeknek okoznak gondot. Ezek az elváltozások fájdalmasak, és zavaróak lehetnek evés, vagy ivás közben. A szem érintettsége szintén súlyos problémát jelenthet a család számára.

Mi a helyzet az iskolával?

Létfontosságú, hogy a krónikus betegségben szenvedő gyermekek oktatását is folytassák. A BS esetében, ha csak nincs szemprobléma, vagy más főbb szervi probléma, a beteg gyermek rendszeresen járhat iskolába. A látáscsökkenés szükségessé teheti a speciális oktatási programokban való részvételt.

Mi a helyzet a sporttal?

A gyermek sportolhat abban az esetben, ha csak a bőr és a nyálkahártya érintett. Az ízületi gyulladás fellépésekor ajánlott a sportolás kerülése. Az arthritisz a BS eseteiben rövid ideig tart és teljesen elmúlik. A beteg, amint a gyulladás elmúlt, újrakezdheti a sportolást.

Ugyanakkor azoknak a gyermekek, akiknek szem vagy ér problémáik vannak, korlátozni kell az aktivitásukat. Az alsó végtagok ér érintettsége esetén a betegnek nem ajánlott hosszú ideig egyhelyben állnia sem.

Mi a helyzet az étrenddel?

Nincs az étrendre vonatkozó megkötés.

Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?

Nem, az éghajlatnak nincs ismert hatása a BS-re.

Kaphat-e védőoltásokat a gyermek?

Az orvosnak kell eldöntenie, hogy mely védőoltásokat kaphatja meg a gyermek. Ha a beteget immunoszuppresszív terápiával kezelik (szteroidokkal, azatioprinnel, ciklosporin-A-val, ciklofoszfamiddal, anit-TNF-fel, stb.) a legyengített, élő vírusokkal való beoltást (rubeola elleni oltás, kanyaró elleni oltás, mumpsz elleni oltás, Szabin cseppek) el kell halasztani.

Az olyan oltóanyagok, amik nem tartalmaznak élő vírusokat, csak fehérje természetű anyagokat (tetanusz elleni oltás, diftéria elleni oltás, Salk védőoltás, hepatitisz B elleni oltás, szamárköhögés elleni oltás, pneumokokkusz, haemofilusz és meningokokkusz elleni oltások) beadhatóak.

Mi a helyzet a szexuális élet, a terhesség és a születésszabályozás kérdéseivel?

A szexuális élettel kapcsolatos fő problémák egyike a genitális (ivarszervi) fekélyek kialakulása. Újra és újra megjelenhetnek, fájdalmasak és zavarják a szexuális érintkezést. Mivel a nőknél a BS enyhébb, normális terhességet vállalhatnak.

Ha immunoszuppresszív szereket szednek, szem előtt kell tartaniuk a születésszabályozás kérdését. Következésképpen, a fogamzásgátlással és a terhességgel kapcsolatos kérdéseikkel fel kell keresniük orvosukat.