



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

Болест На Бехчет

Версия на 2016

1. КАКВО Е БЕХЧЕТ?

1.1 Какво е това?

Синдромът на Бехчет или болестта на Бехчет (ББ) е системен васкулит (възпаление на кръвоносните съдове в тялото) с неизвестна причина. Засегнати са лигавицата (тъкан, която произвежда слуз и покрива храносмилателната и пикочо-половата система) и кожата и основните симптоми са повтарящи се язви в устната кухина и по гениталиите, засягане на очите, ставите, кожата, кръвоносните съдове и нервната система. ББ е наречена на турски лекар, проф. Д-р Hulusi Behçet, който я описва през 1937 г.

1.2 Колко е честа?

ББ е по-често срещана в някои части на света. Географското разпределение на ББ съвпада с историческия "копринен път". Наблюдава се предимно в страни от Далечния Изток (като Япония, Корея, Китай), Близкия Изток (Иран) и Средиземноморския басейн (Турция, Тунис, Мароко). Честотата на разпространение (брой на пациентите в популацията) при възрастното население е 100-300 случая / 100 000 души в Турция, 1/10 000 в Япония и 0,3 / 100 000 в Северна Европа. Според проучване, проведено през 2007 г., разпространението на ББ в Иран е 68/100 000 жители (2-ро най-високо в света след Турция). Малко случаи се съобщават от Съединените щати и Австралия.

ББ при децата е рядка, дори при високорискови популации. Преди навършване на 18-годишна възраст диагностичните критерии се

покриват при приблизително 3-8% от всички пациенти с ББ. Като цяло, възрастта на появата на болестта е 20-35 години. Тя е равномерно разпределена между жените и мъжете, но болестта обикновено е по-тежка при мъжете.

1.3 Какво причинява болестта?

Причините за заболяването са неизвестни. Последните изследвания, проведени при голям брой пациенти, предполагат, че генетична Предразположеност може да има някаква роля в развитието на ББ. Не е известен конкретен тригер. Проучвания върху причините и лечението се извършват в няколко центъра.

1.4 Наследствена ли е?

Няма конкретен модел на наследяване на ББ, въпреки че има подозрение за известна генетична предразположеност, особено при случаи с начало в ранна възраст. Синдромът е свързан с генетична предизпозиция (HLA-B5), предимно при пациенти с произход от Средиземноморския басейн и Далечния изток. Има съобщения за семейства, страдащи от това заболяване.

1.5 Защо детето ми има тази болест? Може ли да бъде предотвратена?

ББ не може да бъде предотвратена и причината ѝ е неизвестна. Няма нищо, което бихте могли да направите , за да предотвратите ББ при вашето дете. Това не е ваша вина.

1.6 Заразно ли е?

Не, не е.

1.7 Какви са основните симптоми?

Орални язви: Тези лезии са почти винаги налични. Оралните язви са начален признак при около две трети от пациентите. По-голямата част от децата развиват множество малки язви, които не се различават от често срещаните в детството повтарящи се афти.

Големите язви са по-редки и могат да бъдат много трудни за лечение.

Генитални язви: При момчетата язвите се намират главно върху скротума и по-рядко върху пениса. При възрастни пациенти от мъжки пол те почти винаги оставят белег. При момичетата главно се засягат външните гениталии. Тези язви наподобяват оралните язви. Децата имат по-малко генитални язви преди пубертета.

Кожно засягане: Има различни кожни лезии. Акне-подобни лезии се срещат само след пубертета. Еритема нодозум са червени, болезнени, нодуларни лезии, обикновено разположени на долните крайници. Тези лезии са по-чести при децата преди пубертета.

Патергия: Патергия е реактивност на кожата на пациентите с ББ към убождане с игла. Тази реакция се използва като диагностичен тест при ББ. След убождане на кожата със стерилна игла върху предмишницата се образува папула (надигнат кръгъл обрив) или пустула (кръгли надигнати гной-съдържащи обриви) в рамките на 24 до 48 часа.

Засягане на очите: Това е една от най-сериозните прояви на болестта. Докато общото разпространение е приблизително 50%, то се увеличава до 70% при момчетата. Момичетата са по-рядко засегнати. Заболяването включва и двете очи при повечето пациенти. Очите обикновено се засягат в първите три години след началото на заболяването. Ходът на очното заболяване е хроничен, с периодични обостряния. При всяко обостряне възникват структурни увреди, което води до постепенна загуба на зрението. Лечението е съсредоточено върху контролирането на възпалението, предотвратяването на обостряния и избягване или минимизиране на загубата на зрение.

Ставно засягане: Ставите са ангажирани при около 30-50% от децата с ББ. Обикновено са засегнати глезените, коленете, китките и лактите и най-често се включват по-малко от четири стави. Възпалението може да причини подуване на ставите, болка, скованост и ограничаване на движенията. За щастие, тези симптоми обикновено продължават само няколко седмици и преминават сами. Много рядко възпалението може да причини увреждане на ставите.

Неврологично засягане: Рядко, децата с ББ могат да развият неврологични проблеми. Припадъци, повишено вътречерепно

налягане (налягане в черепа) съпроводено с главоболие и церебрални симптоми (нарушено равновесие или походка) са характерни прояви. Най-тежките форми се наблюдават при момчета. Някои пациенти могат да развият психиатрични проблеми.

Съдово засягане: Съдовото засягане се наблюдава при около 12-30% от пациентите с ювенилна ББ и може да е сигнал за лоша прогноза. Могат да бъдат засегнати както вените, така и артериите. Могат да се ангажират съдове от всеки калибър. Оттук идва и класификацията на болестта като "васкулит с разнороден калибър". Съдовете на подбедриците са често засегнати и остават подути и болезнени.

Засягане на стомашно-чревния тракт: Това е особено често при пациенти от Далечния изток. Изследването на червата открива язви.

1.8 Еднаква ли е болестта при всяко дете?

Не, не е. Някои деца могат да имат леко заболяване с редки епизоди на орални язви и някои кожни лезии, докато други могат да развият засягане на очите или нервната система. Съществуват и някои различия между момичетата и момчетата. Момчетата обикновено имат по-тежък ход на заболяването, с по-тежко очно и съдово засягане, отколкото момичетата. Освен различното географско разпределение на болестта, клиничните ѝ прояви по света могат да се различават.

1.9 Различно ли е заболяването при децата от това при възрастните?

ББ е рядка при децата, в сравнение с възрастните, но при децата има по-изразена фамилност на заболяването. Проявите след пубертета са повече наподобяващи болестта при възрастните. Най-общо казано, въпреки някои вариации, ББ при децата прилича на болестта при възрастни.