



<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 пикочно-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. Поголямата 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 предмишница 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 заболяването 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 глезните, 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, повищено 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 истават 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 й 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.