



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CY/intro

Νοσος Behcet

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ BEHCET

1.1. Τι είναι;

Το σύνδρομο Behcet ή η νόσος Behcet (NB) είναι μία συστηματική αγγειίτιδα (φλεγμονή των αγγείων όλου του σώματος) άγνωστης αιτιολογίας. Προσβάλλονται ο βλεννογόνος (ιστός που παράγει βλέννα, ο οποίος επενδύει εσωτερικά τα όργανα του πεπτικού, του γεννητικού και του ουροποιητικού συστήματος) και το δέρμα, και τα κύρια συμπτώματα είναι υποτροπιάζοντα έλκη του στόματος ή των γεννητικών οργάνων και προσβολή των οφθαλμών, των αρθρώσεων, του δέρματος, των αγγείων και του νευρικού συστήματος. Η NB πήρε το όνομά της από έναν Τούρκο γιατρό, τον καθηγητή Δρ. Hulusi Behcet, που την περιέγραψε το 1937.

1.2 Πόσο συχνή είναι;

Η NB είναι πιο συχνή σε ορισμένα μέρη του κόσμου. Η γεωγραφική κατανομή της NB συμπίπτει με τον ιστορικό «δρόμο του μεταξιού». Παρατηρείται κυρίως σε χώρες της Άπω Ανατολής (όπως η Ιαπωνία, η Κορέα, η Κίνα), της Μέσης Ανατολής (Ιράν) και της λεκάνης της Μεσογείου (Τουρκία, Τυνησία, Μαρόκο). Ο επιπολασμός (ο συνολικός αριθμός ασθενών στον πληθυσμό) στον ενήλικο πληθυσμό είναι 100-300 περιπτώσεις/100.000 άτομα στην Τουρκία, 1/10.000 στην Ιαπωνία, και 0.3/100.000 στη Βόρεια Ευρώπη. Σύμφωνα με μια μελέτη που διεξήχθη το 2007, ο επιπολασμός της NB στο Ιράν είναι 68/100.000 κατοίκους (2ος μεγαλύτερος στον κόσμο μετά από την Τουρκία). Λίγες περιπτώσεις αναφέρονται από τις Ηνωμένες Πολιτείες και την Αυστραλία.

Η ΝΒ είναι σπάνια σε παιδιά, ακόμα και σε πληθυσμούς υψηλού κινδύνου. Τα διαγνωστικά κριτήρια πληρούνται στην ηλικία κάτω των 18 ετών περίπου στο 3-8% όλων των ασθενών με ΝΒ. Γενικά, η ηλικία έναρξης της νόσου είναι 20-35 έτη. Υπάρχει ίσος καταμερισμός μεταξύ γυναικών και ανδρών, αλλά συνήθως οι άνδρες εμφανίζουν πιο βαριά μορφή της νόσου.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Τα αίτια της νόσου είναι άγνωστα. Πρόσφατη έρευνα που διεξήχθη σε ένα μεγάλο αριθμό ασθενών υποδεικνύει ότι η γενετική προδιάθεση μπορεί να παίζει κάποιο ρόλο στην ανάπτυξη της ΝΒ. Δεν υπάρχει κανένας συγκεκριμένος γνωστός πυροδοτικός παράγοντας. Έρευνα σχετικά με τα αίτια και τη θεραπεία διεξάγεται σε αρκετά κέντρα.

1.4 Είναι κληρονομική;

Δεν υπάρχει ακριβής τύπος κληρονομικότητας στη ΝΒ, αν και υποψιάζεται κάποια γενετική ευαισθησία, ειδικά σε περιπτώσεις με πρώιμη έναρξη. Το σύνδρομο σχετίζεται με μια γενετική προδιάθεση (HLA-B5), ειδικά σε ασθενείς που κατάγονται από τη λεκάνη της Μεσογείου και την Άπω Ανατολή. Υπάρχουν κάποιες οικογενείς περιπτώσεις που έχουν περιγραφεί στη βιβλιογραφία.

1.5 Γιατί έχει το παιδί μου αυτή τη νόσο; Μπορεί να προληφθεί;

Η ΝΒ δεν μπορεί να προληφθεί και η αιτία της είναι άγνωστη. Δεν υπάρχει τίποτα που θα έπρεπε να είχατε κάνει για να προλαμβάνετε την εμφάνιση της ΝΒ στο παιδί σας. Δεν είναι δικό σας λάθος.

1.6 Είναι μεταδοτική;

Όχι, δεν είναι.

1.7 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Στοματικά έλκη: Αυτές οι βλάβες υπάρχουν σχεδόν πάντα. Τα στοματικά έλκη είναι το αρχικό εύρημα περίπου στα 2/3 των ασθενών.

Η πλειοψηφία των παιδιών αναπτύσσουν πολλαπλά, μικρά έλκη που δε διαφέρουν από τα υποτροπιάζοντα έλκη που είναι συνήθη στην παιδική ηλικία. Τα μεγάλα έλκη είναι πιο σπάνια και μπορεί να είναι πολύ δύσκολο να θεραπευθούν.

Έλκη των γεννητικών οργάνων: Στα αγόρια τα έλκη εντοπίζονται κυρίως στο όσχεο και λιγότερο συχνά στο πέος. Στους ενήλικες άνδρες ασθενείς αυτά αφήνουν σχεδόν πάντα μία ουλή. Στα κορίτσια προσβάλλονται κυρίως τα εξωτερικά γεννητικά όργανα. Αυτά τα έλκη μοιάζουν με τα στοματικά έλκη. Τα παιδιά πριν την εφηβεία παρουσιάζουν λιγότερα γεννητικά έλκη. Τα αγόρια μπορεί να παρουσιάζουν επαναλαμβανόμενα επεισόδια ορχίτιδας (φλεγμονή των όρχεων).

Δερματική προσβολή: Υπάρχουν διάφορες δερματικές βλάβες. Βλάβες που μοιάζουν με ακμή παρουσιάζονται μόνο μετά την εφηβεία. Το οζώδες ερύθημα χαρακτηρίζεται από κόκκινες, επώδυνες, οζώδεις βλάβες που εντοπίζονται κυρίως χαμηλά στις κνήμες. Αυτές οι βλάβες είναι πιο συχνές σε παιδιά προεφηβικής ηλικίας.

Η «παθεργιακή» αντίδραση: Η «παθεργιακή» αντίδραση είναι η αντιδραστικότητα του δέρματος των ασθενών με NB σε ένα τσίμπημα βελόνας. Αυτή η αντίδραση χρησιμοποιείται ως διαγνωστική εξέταση για τη NB. Μετά από τρύπημα του δέρματος με αποστειρωμένη βελόνα στο αντιβράχιο σχηματίζεται μέσα σε 24-48 ώρες μία βλατίδα (επηρεμένη στρογγυλή βλάβη δέρματος) ή μια φλύκταινα (επηρεμένη στρογγυλή βλάβη δέρματος με πυώδες περιεχόμενο).

Οφθαλμική προσβολή: Αυτή είναι μία από τις πιο σοβαρές εκδηλώσεις της νόσου. Ενώ ο επιπολασμός της είναι περίπου 50%, αυξάνεται σε 70% όταν η NB προσβάλλει αγόρια. Στα κορίτσια η οφθαλμική προσβολή παρατηρείται λιγότερο συχνά. Η ασθένεια προσβάλλει και τα δύο μάτια στους περισσότερους ασθενείς. Τα μάτια προσβάλλονται συνήθως μέσα στα 3 πρώτα χρόνια από την έναρξη της νόσου. Η πορεία της νόσου των οφθαλμών είναι χρόνια με περιστασιακές εξάρσεις. Μετά από κάθε έξαρση εμφανίζεται κάποια δομική βλάβη που προκαλεί σταδιακή απώλεια της όρασης. Η θεραπεία επικεντρώνεται στον έλεγχο της φλεγμονής, την πρόληψη των εξάρσεων και την αποφυγή ή την ελαχιστοποίηση της απώλειας της όρασης.

Αρθρική προσβολή: Οι αρθρώσεις προσβάλλονται στο 30-50% περίπου των παιδιών με NB. Συνήθως προσβάλλονται οι αστράγαλοι, τα γόνατα, οι καρποί και οι αγκώνες και η προσβολή αφορά τυπικά

λιγότερο από τέσσερις αρθρώσεις. Η φλεγμονή μπορεί να προκαλέσει οίδημα, πόνος, δυσκαμψία και περιορισμό της κίνησης των αρθρώσεων. Ευτυχώς, αυτές οι εκδηλώσεις διαρκούν συνήθως μόνο λίγες εβδομάδες και υποχωρούν από μόνες τους. Είναι πολύ σπάνιο η φλεγμονή αυτή να προκαλέσει βλάβη της άρθρωσης.

Νευρολογική προσβολή: Σπάνια, τα παιδιά με NB μπορούν να αναπτύξουν νευρολογικά προβλήματα. Οι σπασμοί, η αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση (πίεση στο εσωτερικό του κρανίου) με συνοδούς πονοκεφάλους και εγκεφαλικά συμπτώματα (ισορροπία ή βάδισμα) είναι χαρακτηριστικά. Οι πιο βαριές μορφές της νόσου συναντώνται σε άνδρες. Κάποιοι ασθενείς μπορεί να αναπτύξουν ψυχιατρικά προβλήματα.

Αγγειακή προσβολή: Η αγγειακή προσβολή συναντάται σε περίπου 12-30% των νεανικών περιπτώσεων NB και μπορεί να σηματοδοτεί κακή έκβαση. Μπορεί να προσβάλλονται τόσο οι φλέβες όσο και οι αρτηρίες. Μπορεί να προσβάλλονται αγγεία του σώματος οποιουδήποτε μεγέθους, εξ ου και ο χαρακτηρισμός της ασθένειας ως «αγγειίτιδα αγγείων διαφόρων μεγεθών». Τα πιο συνηθισμένα σημεία είναι τα αγγεία των γαμπών, οι οποίες γίνονται διογκωμένες και επώδυνες.

Γαστρεντερική προσβολή: Είναι ιδιαίτερα συχνή σε ασθενείς από την Άπω Ανατολή. Η εξέταση του εντέρου αποκαλύπτει έλκη.

1.8 Είναι η νόσος ίδια σε κάθε παιδί;

Όχι, δεν είναι. Κάποια παιδιά μπορεί να έχουν ήπια νόσο με σπάνια επεισόδια στοματικών ελκών και μερικές δερματικές βλάβες, ενώ άλλα μπορεί να αναπτύξουν προσβολή των οφθαλμών ή του νευρικού συστήματος. Υπάρχει επίσης διαφορά ανάμεσα σε κορίτσια και αγόρια. Τα αγόρια παρουσιάζουν συνήθως πιο βαριά πορεία της νόσου, με πιο συχνή οφθαλμική και αγγειακή προσβολή απ' ό,τι τα κορίτσια. Εκτός από την διαφορετική γεωγραφική κατανομή της νόσου, οι κλινικές εκδηλώσεις της μπορεί επίσης να ποικίλουν ανά τον κόσμο.

1.9 Η νόσος είναι διαφορετική σε παιδιά από ό,τι σε ενήλικες;

Η NB είναι σπάνια σε παιδιά συγκριτικά με τους ενήλικες., αλλά υπάρχουν περισσότερες οικογενείς περιπτώσεις ανάμεσα στα παιδιά με NB σε σύγκριση με τους ενήλικες. Οι εκδηλώσεις της νόσου μετά την εφηβεία μοιάζει περισσότερο με αυτήν των ενηλίκων. Γενικότερα, παρά

τις κάποιες διαφοροποιήσεις, η NB σε παιδιά μοιάζει με αυτήν των ενηλίκων.