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

Behcet-ova bolest (BD)

Verzija 2016

1. ŠTO JE BEHCET-ova BOLEST

1.1 Kakva je to bolest?

Behcet-ov sindrom ili Behcet-ova bolest (BD) je sistemski vaskulitis (upala stjenke svih krvnih žila u organizmu) nepoznatog uzroka. Bolešću su dominantno zahvaćeni mukoza (tkivo koje se nalazi u sastavu stjenke probavnih, spolnih i urinarnih organa) i koža te su glavni simptomi bolesti ponavljajuće oralne i genitalne ulceracije uz druge simptome vezane uz oči, zglobove, krvne žile i živčani sustav. BD je dobila ime po turskom doktoru, prof. dr. Hulusi Behcet-u, koji je prvi put opisao bolest 1937. godine.

1.2 Koliko je bolest česta?

BD je češća u nekim dijelovima svijeta. Geografska distribucija bolesti poklapa se s povijesnim „putom svile". Stoga se najčešće dijagnosticira u zemljama dalekog istoka (Japan, Koreja, Kina), bliskog istoka (Iran) i mediteranskom bazenu (Turska, Tunis, Maroko). Prevalencija (broj pacijenata u populaciji) u odraslih iznosi 100-300 slučajeva / 100,000 ljudi u Turskoj, 1/10,000 u Japanu i 0.3 / 100,000 u sjevernoj Europi. Prema studiji zaključenoj 2007. godine, prevalencija BD u Iranu iznosi 68/100,000 stanovnika (druga najviša incidencija na svijetu nakon Turske). Nekoliko slučajeva dijagnosticirano je u SAD-u i Australiji.
BD rijetko započinje u dječjoj dobi, čak i u populacijama s visokim rizikom. Prije 18. godine života započinje u 3-8 % slučajeva. Ukupno gledajući, prosječna dob bolesnika na početku bolesti je 20-35 godina. Jednako je učestala u muškaraca i žena, ali se u muškaraca češće prezentira težom kliničkom slikom.

1.3 Koji su uzroci bolesti?

Uzroci bolesti su nepoznati. Nedavna istraživanja na velikom broju oboljelih ukazuju na mogući utjecaj genetske predispozicije u razvoju BD. Nije dokazano postojanje specifičnog pokretača bolesti. Trenutno se opsežna istraživanja uzroka i terapijskih opcija provode u nekoliko zemalja.

1.4 Je li bolest nasljedna?

Ne postoji dosljedan uzorak nasljeđivanja BD, iako postoje naznake genetske predispozicije, posebno u slučajevima kada bolest započinje u dječjoj dobi. Sindrom je udružen s genetskom predispozicijom (nositelji HLA-B5 lokusa), posebno u bolesnika porijeklom iz područja mediteranskog bazena i dalekog istoka. U literature postoje prikazi pojave bolesti u većeg broja članova istih obitelji.

1.5 Zašto je moje dijete oboljelo od BD? Može li se bolest spriječiti?

Pojava bolesti se ne može spriječiti i uzrok bolesti je nepoznat. Niste trebali učiniti ništa manje niti više da biste spriječili pojavu bolesti u vašeg djeteta. BD se nije razvila vašom krivicom.

1.6 Je li bolest zarazna?

Ne, nije.

1.7 Koji su vodeći simptomi bolesti?

Ulceracije sluznice usne šupljine: Ulceracije sluznice usne šupljine gotovo su uvijek prisutne, javljaju se u 2/3 oboljelih. U većine djece razvijaju se višestruke, sitne ulceracije koje se teško razlikuju od povratnih aftoznih promjena, koje su česte u djece. Velike ulceracije sluznice se rijetko javljaju i teže se liječe.

Ulceracije spolovila: U dječaka, ulceracije se najčešće smještene u području skrotuma, rjeđe na penisu. U odraslih muškaraca ulceracije najčešće cijele ožiljkom. U djevojčica je najčešće zahvaćeno vanjsko

spolovilo. Ulceracije na spolovilu nalikuju ulceracijama sluznice usne šupljine. U dječjoj dobi se rjeđe javljaju u predpubertetskom razdoblju. U dječaka se uz ulceracije može razviti ponavljajući orhitis (upala testisa).

Zahvaćanje kože: Mogu se razviti različite kožne lezije. Lezije poput akni razvijaju se samo nakon puberteta. Nodozni eritem je crvena, bolna, čvorasta lezija, uobičajeno smještena na potkoljenicama; češće se javlja u djece prije puberteta.

Patergijska reakcija: Patergija predstavlja reaktivnost kože oboljelih od BD-a na ubod iglom. Ova reakcija se koristi kao dijagnostički test u BD-u. Nakon uboda sterilnom iglom u kožu podlaktice, oko mjesta uboda se formiraju papule (izdignuti, okrugli osip) ili pustule (uzdignuti, okrugli osip ispunjen gnojem) unutar 24-48 sati.

Zahvaćanje oka: Ovo je jedna od najozbiljnijih manifestacija bolesti. Dok je ukupna prevalencija oko 50 %, u dječaka se povećava na 70 %. Djevojčice su rjeđe zahvaćene. Bolest u oboljelih obično zahvaća oba oka. Afekcija očiju razvija se obično unutar tri godine od početka BD. Tijek bolesti očiju je kroničan s povremenim pogoršanjima. Strukturna oštećenja oka nastaju nakon svakog pogoršanja i rezultiraju postupnim gubitkom vida. Terapija je usredotočena na kontrolu upale, sprječavanje pogoršanja i izbjegavanje i minimaliziranje gubitka vida.

Zahvaćanje zglobova: Zglobovi su zahvaćeni u oko 30-50 % djece s BD-om. Obično su zahvaćeni gležnjevi, koljena, ručni zglobovi i laktovi; tipično su zahvaćena manje od 4 zgloba. Upala zglobova može uzrokovati oteklinu, bol, ukočenost i ograničenje pokreta. Na sreću, ovi simptomi traju nekoliko tjedana i spontano regrediraju. Rijetko ova upala izaziva oštećenje zglobova.

Zahvaćanje živčanog sustava: Rijetko, u djece s BD-om mogu se razviti neurološki problemi. Epileptički napadi, porast intrakranijalnog tlaka (tlak unutar lubanje) s pridruženim glavoboljama i moždanim simptomima (poremećaji ravnoteže ili hoda) su karakteristični. Najteže forme neuroloških simptoma se vide u osoba muškog spola. U nekih se bolesnika mogu razviti psihijatrijski simptomi.

Zahvaćanje krvnih žila: Zahvaćanje krvnih žila se razvije u 12-30% bolesnika dječje dobi i može biti znak loše prognoze. Mogu biti zahvaćene i arterije i vene. Mogu biti zahvaćene krvne žile svih dimenzija te se stoga bolest klasificira kao "vaskulitis krvnih žila različitih dimenzija". Najčešće su zahvaćene krvne žile listova koje postaju otečene i bolne.

Zahvaćanje probavnog sustava: Posebno je često u bolesnika s

Dalekog istoka. Pregledom crijeva nalaze se ulceracije.

1.8 Da li je bolest jednaka u svakog djeteta ?

Ne, nije. Neka djeca mogu imati blagu bolest s rijetkim epizodama oralnih ulceracija i kožnih lezija, dok se u druge može razviti bolest očiju ili bolest živčanog sustava. Također postoje razlike između djevojčica i dječaka. U dječaka je bolest u pravilu ozbiljnija s češćim zahvaćanjem očiju i krvnih žila nego u djevojčica. Osim različitog geografskog rasporeda bolesti i kliničke manifestacije mogu biti različite na različitim mjestima u svijetu.

1.9 Je li bolest u dječjoj dobi drugačija nego u odraslih bolesnika ?

BD je rijetka u dječjoj u odnosu na odraslu dob, ali obiteljsko pojavljivanje je češće u djece nego u odraslih. Manifestacije bolesti poslije puberteta su sličnije onima u odrasloj dobi. Općenito, unatoč nekim razlikama, BD u dječjoj dobi nalikuje na bolest u odraslih.