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

Boala Behcet

Versiunea 2016

1. CE ÎNSEAMNĂ BOALA BEHCET

1.1 Ce este această boală?

Sindromul Behçet, sau boala Behçet (SB) este o vasculită sistemică (inflamație a vaselor de sânge), de cauză necunoscută. Principalele simptome sunt ulcerații bucale și genitale recurente, precum şi leziuni la nivelul ochilor, articulaţiilor, vaselor de sânge şi sistemului nervos central. SB a fost denumit după numele unui doctor turc, Prof. Dr. Hulusi Behçet, care a descris boala în 1937.

1.2 Cât este de frecventă?

SB este mai frecvent în anumite părţi ale lumii. Distribuția geografică a SB coincide cu istoricul "drum al mătăsii". Se observă mai ales în țările din Orientul Îndepărtat (cum ar fi Japonia, Coreea, China), Orientul Mijlociu (Iran) și bazinul mediteranean (Turcia, Tunisia, Maroc). Rata de prevalență (număr de pacienți în populație) în populația adultă este 100-300 de cazuri/100.000 de persoane în Turcia, 1/10.000 în Japonia și 0,3/100.000 în Europa de Nord. Potrivit unui studiu realizat în 2007, prevalența SB în Iran este de 68/100.000 de locuitori (a doua țară cea mai afectată, după Turcia). Puține cazuri sunt raportate din Statele Unite ale Americii și Australia.
SB este rar la copii, chiar şi în populaţiile care au risc crescut pentru boală. Criteriile de diagnostic sunt atinse înaintea vârstei de 18 ani la aproximativ 3-8% din totalul pacienţilor cu SB. În general, vârsta de debut a bolii este de 20-35 de ani. Se distribuie în mod egal între femei și bărbați, dar boala este de obicei mai severă la bărbați.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

Cauzele bolii sunt necunoscute. Cercetări recente efectuate pe un număr mare de pacienți sugerează că susceptibilitatea genetică poate avea un anumit rol în dezvoltarea SB. Nu a fost identificat un factor declanșator specific. Cercetări asupra cauzei şi tratamentului bolii sunt conduse în câteva centre.

1.4 Este o boală moştenită?

Nu există un model de transmitere intrafamilială a SB, dar se bănuieşte existenţa unor factori genetici care predispun la apariţia bolii. Sindromul este asociat cu o predispoziție genetică (HLA-B5), în special la pacienții care provin din bazinul Mediteranean și Orientul Îndepărtat. Au fost raportate și cazuri de familii care suferă de această boală.

1.5 De ce copilul meu are această boală? Boala poate fi prevenită?

SB nu poate fi prevenit și cauza este necunoscută. Nu există nimic ce ați fi putut face pentru a preveni declanșarea SB la copilul dumneavoastră. Nu este vina dumneavoastră.

1.6 Este o boală contagioasă?

Nu, SB nu este o boală contagioasă.

1.7 Care sunt principalele simptome?

Ulcerații bucale: Aceste leziuni sunt aproape întotdeauna prezente. Ulceraţiile bucale sunt primul semn al bolii pentru aproximativ două treimi din pacienţi. Majoritatea copiilor dezvoltă ulceraţii multiple, mici, asemănătoare cu cele observate în aftele recidivante, care apar frecvent în copilărie. Ulcerațiile mari sunt rare și pot fi foarte dificil de tratat.

Ulcerații genitale: La băieți, ulcerațiile sunt localizate în principal pe scrot și, mai puțin frecvent, pe penis. La pacienții adulți de sex masculin, acestea lasă aproape întotdeauna o cicatrice. La fete, sunt afectate în principal organele genitale externe. Ulceraţiile genitale

seamănă cu cele bucale. Copiii prezintă mai puține ulcere genitale înainte de pubertate. Băieții pot prezenta orhită recurentă (inflamație testiculară).

Afectarea pielii: Există diferite leziuni ale pielii. Leziuni asemănătoare cu acneea apar doar după pubertate. Eritemul nodos constă în apariţia de leziuni nodulare, roşiatice, dureroase, localizate de obicei pe gambe. Aceste leziuni sunt mai frecvente în rândul copiilor aflați înainte de pubertate.

Testul patergiei: Patergia este reactivitatea pielii pacienților de SB la o înțepătură de ac. Această reacție este folosită ca test diagnostic în SB. Testul este pozitiv dacă la 24-48 ore de la înţeparea pielii antebraţului cu un ac steril, în locul respectiv apare o papulă (erupție circulară ridicată față de planul tegumentului), sau chiar o pustulă (erupție rotundă cu conţinut de puroi).

Afectarea oculară: Aceasta este una dintre cele mai grave manifestări ale bolii. Dacă prevalenţa generală este de aproximativ 50%, procentul crește la 70% la băieţi. Fetele sunt afectate mai rar. Boala implică ambii ochi la majoritatea pacienților. Ochii sunt afectaţi, de obicei, în primii trei ani de la debutul bolii. Evoluția bolii oculare este cronică, cu reactivări ocazionale. După fiecare reactivare se produc anumite leziuni ale structurilor oculare, cauzând pierderea treptată a vederii. Tratamentul este axat pe controlul inflamației, prevenirea reactivărilor și evitarea sau minimizarea pierderii vederii.

Afectarea articulară: Articulaţiile sunt afectate la 30-50% dintre copiii cu SB. Sunt afectate de obicei gleznele, genunchii, încheieturile mâinilor şi coatele; de obicei sunt afectate mai puţin de patru articulaţii. Inflamația poate provoca la nivelul articulațiilor: tumefiere (umflare), durere, rigiditate și limitarea mișcărilor. Din fericire, aceste efecte durează doar câteva săptămâni și dispar de la sine. Aceste inflamații cauzează rareori leziuni articulare.

Afectarea neurologică: Rareori, copiii cu SB pot dezvolta probleme neurologice. Pot apare convulsii, hipertensiune intracraniană (presiune crescută în interiorul craniului), cu dureri de cap asociate și simptome cerebrale (tulburări de echilibru sau mers). Formele cele mai grave sunt observate la sexul masculin. Unii pacienți pot dezvolta probleme psihiatrice.

Afectarea vasculară: Complicațiile vasculare se observă la aproximativ 12-30% dintre pacienții cu SB juvenil și pot fi asociate cu un prognostic negativ (o evoluție nefavorabilă a bolii). Sunt implicate atât

venele cât și arterele. Pot fi implicate toate vasele din organism indiferent de dimensiune; de aici rezultă și clasificarea bolii ca „vasculită a vaselor cu dimensiuni variabile". Vasele moletului sunt frecvent afectate, devenind tumefiate și dureroase.

Afectarea gastrointestinală: Aceasta este deosebit de frecventă la pacienții din Orientul Îndepărtat. Examinarea intestinului evidenţiază prezenţa ulceraţiilor.

1.8 Boala evoluează la fel la toţi copiii?

Nu. Unii copii pot avea o boală uşoară, prezentând doar ulceraţii bucale şi leziuni ale pielii, alţii, în schimb, pot prezenta leziuni ale ochilor şi sistemului nervos. Există, de asemenea, diferenţe ale bolii între fete şi băieţi. Băieţii tind să facă forme mai severe decât fetele, cu afectare frecventă oculară şi vasculară. Pe lângă distribuția geografică diferită a bolii, și manifestările sale clinice pot varia în funcție de regiunea geografică.

1.9 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulţilor?

SB este mai rar la copii, comparativ cu adulții, dar există mai multe cazuri familiale în rândul copiilor cu SB decât la adulți. Manifestările bolii după pubertate sunt mai asemănătoare cu boala adulților. În general, chiar dacă există câteva variaţii, SB al copiilor seamănă cu SB al adulţilor.