



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

Behčetova Bolest

Verzija 2016

1. ŠTA JE BEHČETOVA BOLEST

1.1 Kakva je to bolest?

Behčetov sindrom ili Behčetova bolest (BB) je sistemski vaskulitis (zapaljenje krvnih sudova u celom telu) nepoznatog uzroka. Zahvaćene su sluzokoža (tkivo koje proizvodi sluz koja se nalazi u organima za varenje, polnim i mokraćnim organima) i koža, a glavni simptomi su ponavljajuće ranice u ustima i polnim organima, promene na očima, zglobovima, koži, krvnim sudovima i nervnom sistemu. BB je dobila ime po turskom profesoru i lekaru dr Hulusi Behčetu (Hulusi Behçet) koji je opisao 1937. godine.

1.2 Koliko je bolest česta?

BB je češća u nekim delovima sveta. Geografska rasprostranjenost BB poklapa se sa istorijskim pojmom "put svile". Najviše se sreće u zemljama Dalekog istoka (kao što su Japan, Koreja, Kina), Srednjeg istoka (Iran) i mediteranskog basena (Turska, Tunis, Maroko). Stopa prevalencije (broj bolesnika u populaciji) kod odraslog stanovništva je 100-300 slučajeva/100.000 ljudi u Turskoj, 1/10.000 u Japanu i 0,3/100.000 u Severnoj Evropi. Prema istraživanju sprovedenom 2007. godine, prevalencija BB u Iranu je 68/100.000 stanovnika (druga po učestalosti u svetu posle Turske). Nekoliko slučajeva je zabeleženo u Sjedinjenim Američkim Državama i Australiji.

Kod dece, BB je retka, čak i u populaciji sa visokom rizikom. Pre 18. godine života dijagnostički kriterijumi su ispunjeni kod oko 3-8% bolesnika sa BB. Uopšte uzev, bolest počinje između 20. i 35 godine. Podjednako oboljevaju i žene i muškarci, ali je bolest kod muškaraca

obično teža.

1.3. Koji su uzroci bolesti?

Uzroci bolesti su nepoznati. Novija istraživanja, sprovedena na velikom broju bolesnika, ukazuju da nasledna sklonost može imati ulogu u nastanku BB. Ne postoji poznat, poseban okidač koji pokreće bolest. Istraživanja o uzroku i lečenju BB sprovode se u nekoliko centara u svetu.

1.4. Da li bolest nasledna?

Ne postoji jasno definisan obrazac nasleđivanja BB, ali se smatra da postoji nasledna sklonost, posebno u slučajevima sa ranim početkom bolesti. Sindrom je povezan sa naslednom predispozicijom (HLA-B5), posebno kod bolesnika poreklom iz mediteranskog basena i Dalekog istoka. Postoje podaci o porodicama koje su obolele od ove bolesti.

1.5. Zašto se moje dete razbolelo? Da li bolest može da se spreči?

BB ne može da se spreči i njen uzrok je nepoznat. Ne postoji ništa što bi trebalo da se uradi da bi se više ili manje sprečilo da vaše dete oboli. To nije vaša krivica.

1.6. Da li je bolest zarazna?

Bolest nije zarazna.

1.7. Koji su glavni simptomi bolesti?

Ranice u ustima: Ove promene su skoro uvek prisutne. Ranice u ustima su početni znak bolesti kod dve trećine bolesnika. Kod većine dece javljaju se brojne male ranice, koje se teško razlikuju od ponavljajućih ranica (afte) uobičajenih u detinjstvu. Velike ranice, koje mogu biti veoma teške za lečenje, su retke.

Ranice na polnim organima: Kod dečaka, ranice se uglavnom nalaze na mošnjicama i ređe na penisu. Kod odraslih muškaraca gotovo uvek ostavljaju ožiljke. Kod devojčica su uglavnom prisutne na spoljnim

genitalijama. Liče na ranice u ustima. Kod dece pre puberteta ove promene su ređe. Kod dečaka može da se javi ponavljajući orhitis (upala testisa).

Promene na koži: Postoje različite vrste promena. Akne - promene slične bubuljicama javljaju se posle puberteta. Nodozni eritem su crvene, bolne, čvornovate promene, obično lokalizovane na potkolenicama. Ove promene su češće kod dece pre puberteta.

Patergijska reakcija: Patergija je reakcija kože na ubod igle kod bolesnika sa BB. Ova reakcija se koristi kao dijagnostički test za BB. Posle uboda kože podlaktice sterilnom iglom, nakon 24-48 sati, javlja se papula (okrugla promena izdignuta iznad ravni kože) ili pustula (okrugla, gnojna promena izdignuta iznad ravni kože).

Promene na očima: Ovo je jedan od najozbiljnijih znakova bolesti. Javlja se kod oko 50% bolesnika, a kod dečaka i do 70%. Kod devojčica se ove promene javljaju ređe. Bolest kod većine bolesnika zahvata oba oka, obično u prve tri godine od početka bolesti. Tok očne bolesti je hroničan, sa povremenim pogoršanjima. Posle svakog pogoršanja ostaju promene koje dovode do postepenog gubitka vida. Lečenje je fokusirano na kontrolu upalnog procesa, prevenciju pogoršanja i sprečavanje ili minimiziranje gubitka vida.

Promene na zglobovima: Zglobovi su zahvaćeni kod 30-50% dece sa BB. Obično je zahvaćeno manje od četiri zglobova, najčešće skočni zglobovi, kolena, ručni zglobovi i laktovi. Zapaljenje dovodi do pojave otoka zglobova, bola, ukočenosti i ograničenja obima pokreta. Zapaljenje obično traje nekoliko nedelja i spontano prolazi. Vrlo retko dolazi do oštećenja zglobova.

Neurološke promene: Neurološke promene su retke. Karakteristični su epileptični napadi, povećan intrakranijalni pritisak (pritisak u lobanji) udružen sa glavoboljom i moždanim simptomima (poremećaj ravnoteže ili hoda). Kod muškaraca se javljaju najozbiljniji oblici bolesti. Neki bolesnici mogu imati i psihijatrijske poremećaje.

Promene na krvnim sudovima: Promene na krvnim sudovima javljaju se kod 12-30% obolele dece i mogu da ukaže na loš ishod bolesti. Mogu biti zahvaćene i vene i arterije. Bolest može da zahvati krvne sudove bilo koje veličine u organizmu, zbog toga se bolest klasifikuje kao "vaskulitis krvnih sudova različite veličine". Obično su zahvaćeni krvni sudovi na listovima nogu, što dovodi do pojave bolnih otoka.

Želudačno-crevne promene: Karakteristične su za bolesnike sa

Dalekog istoka. Ispitivanja pokazuju da ranice nastaju i u crevima.

1.8 Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Ne, nije. Neka deca mogu imati blaže oblike bolesti sa retkim epizodama pojave ranica u ustima i promena na koži, a druga mogu imati oboljenje očiju i nervnog sistema. Takođe, postoje razlike između dečaka i devojčica. Tok bolesti kod dečaka je ozbiljniji, sa težim oštećenjem očiju i krvnih sudova nego kod devojčica. Pored različite geografske rasprostranjenosti i simptomi bolesti mogu da se razlikuju širom sveta.

1.9 Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

U odnosu na odrasle, kod dece se BB retko javlja, ali postoji više porodičnih slučajeva kod dece sa BB nego kod odraslih. U periodu posle puberteta bolest je sličnija bolesti kod odraslih. Uopšteno govoreći, bez obzira na razlike, BB kod dece ipak liči na bolest kod odraslih.