https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SI/intro

Behçetova Bolezen

Različica

1. KAJ JE BEHÇETOVA BOLEZEN

1.1 Kaj je to?

Behçetov sindrom (BS) ali Behçetova bolezen je sistemski vaskulitis (vnetje krvnih žil celega telesa) neznanega izvora. Prizadeti sta sluznica (plast tkiva, ki tvori sluz ter prekriva prebavno cev, spolovila in šečila) in koža. Glavni simptomi so ponavljajoče ulceracije v ustih in na sluznici spolovil. Ob tem so lahko prizadete tudi oči, sklepi, koža, krvne žile in živčni sistem. Behçetova bolezen je bila poimenovana po turškem zdravniku Prof. Dr. Hulusi Behçetu, ki jo je opisal leta 1937.

1.2 Kako pogosta je ta bolezen?

BS je pogostejši v nekaterih delih sveta. Zemljepisna porazdelitev BS sovpada z zgodovinsko ‘svileno cesto’ in se najpogosteje pojavlja v deželah Daljnega vzhoda,Srednjega vzhoda in sredozemskem bazenu, kot npr. Japonski, Koreji, Kitajski, Iranu, Turčiji, Tuniziji in Maroku. Pogostost med odraslo populacijo je 1-3/1000 v Turčiji, 1/10.000 na Japonskem in 0,3/300.000 v Sevrni Evropi. V letu 2007 je raziskava prevalence bolezni v Iranu prikazala drugo največjo pogostnost za Turčijo (68/100000). Posamični primeri bolezni se pojavljajo v Združenih državah in Avstraliji.
BS se redko pojavi pri otrocih, tudi pri populacijah z velikim tveganjem. Približno 3-8% vseh bolnikov z BS izpolnjuje diagnostična merila pred 18. letom starosti. Najpogosteje se bolezen začne med 20. in 35. letom. Oba spola sta prizadeta enako pogosto, vendar imajo moški običajno težjo obliko bolezni.

1.3 Kaj je vzrok bolezni?

Vzrok bolezni je nepoznan. Zadnje preiskave na velikem številu bolnikov nakazujejo, da je pomemben vzrok genetska nagnjenost. Trenutno ne poznamo nobenega specifičnega sprožilca bolezni. V številnih centrih po svetu potekajo raziskave o vzrokih in možnem zdravljenju BS.

1.4 Ali je bolezen dedna?

Pri BS ne obstaja značilen vzorec dedovanja, predvsem pri zgodnjih pričetkih bolezni pa se sumi, da je prisotna genetska nagnjenost. Predvsem pri bolnikih iz Sredozemlja in Daljnjega Vzhoda je BS povezan s krvnim označevalcem HLA B5, ki predstavlja večjo genetsko predispozicijo. V strokovni literaturi je opisanih tudi nekaj primerov, ko je imelo BS več članov ene družine

1.5 Zakaj je moj otrok dobil to bolezen? Ali lahko bolezen preprečimo?

Vzrok bolezni je nepoznan. Razvoj BS ne moremo preprečiti. Nič kar ste ali niste naredili ne bi preprečilo razvoja bolezni pri vašem otroku.

1.6 Ali je bolezen nalezljiva?

Bolezen ni nalezljiva.

1.7 Kakšni so glavni simptomi?

Razjede v ustni votlini - Afte Te spremembe so skoraj vedno prisotne. Razjede v ustni votlini so prvi znak bolezni pri približno dveh tretjinah bolnikov. Pri večini otrok se pojavljajo številne, manjše razjede, ki jih težko ločimo od ponavljajočih razjed, ki se lahko pojavljajo pri sicer zdravih otrocih. Večje razjede so redkejše, vendar so lahko zelo trdovratne in zahtevne za zdravljenje.

Razjede v predelu spolovil: Pri dečkih se razjede pojavljajo predvsem v predelu mošnje in redkeje na spolnem udu. Pri odraslih moških na mestu razjede skoraj vedno ostane brazgotina. Pri deklicah je največkrat prizadeto zunanje spolovilo. Razjede v predelu spolovil so podobne razjedam v ustni votlini. Otroci pred puberteto imajo redkeje

spremembe v predelu spolovil. Dečki imajo lahko ponavljajoč orhitis (vnetje testisov).

Prizadetost kože: Na koži se lahko pojavi več različnih sprememb. Spremembe, ki so podobne mozoljem se pojavljajo po puberteti. Z izrazom eritema nodozum označujemo rdeče, boleče, vozličaste spremembe, ki se običajno pojavijo na golenih. Te spremembe so pogostejše pri otrocih pred puberteto.

Patergična reakcija: Z izrazom patergična reakcija označujemo značilen odziv na koži bolnikov z BS po vbodu z iglo. Ta odziv uporabljamo tudi kot diagnostični test za potrditev diagnoze BS. Po vbodu kože na podlahti s sterilno injekcijsko iglo se po 24 do 48 urah na mestu vboda razvije bunčica ali mehurček.

Prizadetost oči: To je ena izmed najresnejših manifestacij bolezni, ki se pojavlja približno pri 50% bolnikov. Prizadetost oči je pogostejša pri dečkih, kjer se pojavlja v 70%, redkejša pa je pri deklicah. Pri večini bolnikov sta prizadeti obe očesi. Prizadetost oči se običajno razvije v prvih treh letih od začetka bolezni. Prizadetost oči je dolgotrajna (kronična) z občasnimi novimi zagoni. Pri vsakem novem zagonu bolezni lahko pride do strukturne okvare očesa, ki povzroči postopno izgubo vida. Samo zdravljenje je osredotočeno na nadzor vnetja, preprečevanje zagonov bolezni in preprečevanje ooziroma minimiziranje izgube vida.

Prizadetost sklepov: Sklepi so prizadeti pri približno 30-50% bolnikov z BS. Najpogosteje so prizadeti gležnji, kolena, zapestja in komolci, značilno so prizadeti manj kot štirje sklepi. Vnetje povzroči oteklino, bolečino, okorelost in zmanjšano gibljivost v sklepih. Vnetje v sklepih običajno traja nekaj tednov in izzveni brez dolgotrajnih posledic. Zelo redko artritis pri BS povzroči trajno okvaro sklepa.

Prizadetost živčnega sistema: Čeprav redko, se pri otrocih z BS lahko pojavi tudi prizadetost živčnega sistema. Značilni so epileptični napadi, povečan intrakranialni tlak s pridruženim glavobolom in simptomi s strani možganov, kot npr. motnje ravnotežja in hoje. Najhujše oblike prizadetosti živčnega sistema se pojavljajo pri moških. Pri nekaterih bolnikih se lahko razvijejo psihiatrične težave.

Prizadetost žilja: Prizadetost žilja se pojavi približno pri 12-30% mladostnikov z BS in je lahko znak neugodnega dolgoročnega poteka bolezni. Prizadete so tako vene kot arterije, lahko po vseh delih telesa. Bolezen zato poimenujemo tudi po velikosti nespecifični vaskulitis. Pogosta je prizadetost ven v goleni, ki povzroči bolečo oteklino goleni.

Prizadetost prebavil: Ta vrsta prizadetosti je posebej pogosta pri

bolnikih z Daljnega vzhoda. Natančnejši pregled lahko razkrije razjede v črevesju.

1.8 Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Ne, bolezen ne poteka enako pri vseh otrocih. Nekateri imajo lahko blago obliko bolezni z razjedami v ustni votlini in blagimi kožnimi spremembami, pri drugih pa se lahko razvije prizadetost s strani oči in živčnega sistema. Obstajajo tudi razlike med deklicami in dečki. Običajno imajo dečki težjo obliko bolezni in pogosteje prizadetost oči in žil kot deklice. Poleg različne pogostosti pojavljanja bolezni po svetu je lahko sam klinični potek različen na različnih koncih sveta.

1.9 Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

BS je pri otrocih redek v primerjavi z odraslimi. Kadar se bolezen prične pri otrocih se pogosteje lahko pojavlja pri več sorojencih. Kadar se bolezen prične po puberteti je bolj podobna bolezni pri odraslih. Kljub nekaterim razlikam pa v splošnem lahko rečemo, da je bolezen pri otrocih podobna kot pri odraslih.