

:: Νόσος Behçet

Αριθμός Orphanet: ORPHA117

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η νόσος Behçet (BD) είναι μια χρόνια, υποτροπιάζουσα , πολυσυστηματική αγγειίτιδα και χαρακτηρίζεται από βλεννοδερματικές βλάβες, καθώς και εκδηλώσεις από τις αρθρώσεις, τα αγγεία, τους οφθαλμούς και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Η BD πιο συχνά αναφέρεται σε πληθυσμούς κατά μήκος του Δρόμου του Μεταξιού, με τον υψηλότερο επιπολασμό να έχει αναφερθεί στην Τουρκία > 1/1 .000 έναντι 1 /10.000 στην Ιαπωνία. Οι περιπτώσεις στην Ευρώπη πιο συχνά περιγράφονται στις χώρες της Μεσογείου. Η έναρξη της νόσου εμφανίζεται πιο συχνά σε ενήλικες, αλλά έχουν αναφερθεί και περιστατικά σε παιδικό πληθυσμό. Παρουσιάζουν επαναλαμβανόμενα επεισόδια με άφθες γύρω από το στόμα, με ερυθηματώδη, οξύαιχμα και επηρμένα όρια (διαμέτρου 1-3 cm), που μπορεί να συνοδεύονται από άφθες γεννητικών οργάνων (> 50%), και δερματικές εκδηλώσεις που μπορεί να περιλαμβάνουν ψευδο - θυλακίτιδα και οζώδες ερύθημα. Σε πάνω από 50 % των ασθενών με BD εμφανίζονται οφθαλμικές διαταραχές (οπίσθια ραγοειδίτιδα, αγγειίτιδα του αμφιβληστροειδούς). Η αρθραλγία και / ή αρθρίτιδα είναι συχνές (45 %) και μπορεί να εμφανισθούν ως αρχικό σύμπτωμα. Η αγγειίτιδα στη BD είναι πιο συχνή στο φλεβικό σύστημα, όπου η θρόμβωση μπορεί να συμβεί στη μηριαίο - λαγόνια, στην άνω και κάτω κοίλη φλέβα και στις περιοχές των εγκεφαλικών ημισφαιρίων. Σπανιότερα θρομβώσεις των αρτηριών και ανευρύσματα επηρεάζουν κυρίως τα πνευμονικά αγγεία. Σποραδικές νευρολογικές εκδηλώσεις (νευρο - BD) είναι συχνές (> 20 %) καθώς συνήθως εμφανίζονται 1-10 χρόνια μετά την έναρξη της νόσου και μπορεί να περιλαμβάνουν πονοκέφαλο, πυραμιδικά συμπτώματα με ημιπάρεση , αλλαγές στη συμπεριφορά και δυσλειτουργία των σφιγκτήρων. Αφθώδεις ή / και ελκώδεις βλάβες μπορεί να επηρεάσουν ολόκληρο το πεπτικό σωλήνα, αλλά κυρίως την ειλεο – τυφλική περιοχή και το ανιόν παχύ έντερο, που οδηγούν δυνητικά σε αιμορραγίες και διατρήσεις. Ανάλογα με τις εκδηλώσεις η νόσος μπορεί να διαγνωσθεί ως λοιμώδης ραγοειδίτιδα, υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα, σαρκοειδωση, αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο, αρτηρίτιδα Takayasu, νόσος του Crohn ή σκλήρυνση κατά πλάκας (δείτε τις καταχωρήσεις αυτές). Βάση της θεραπείας αποτελούν τα στεροειδή αντιφλεγμονώδη, ωστόσο μπορεί να προκληθεί εξάρτηση από την κορτιζόνη και υποτροπή της νόσου μετά την διακοπή. Ταυτόχρονη χορήγηση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων συνταγογραφούνται (π.χ.-αζαθειοπρίνη, κυκλοφωσφαμίδη, μεθοτρεξάτη), αλλά η δράση τους καθυστερεί. Το infliximab και η ιντερφερόνη -άλφα (2α ή 2β) είναι αποτελεσματικά, ιδίως σε σοβαρή ραγοειδίτιδα, ενώ φάρμακα αντισυσσωματώσεως ή αντιπηκτικά χρησιμοποιούνται στην περίπτωση αγγειακής συμμετοχής. Η κολχικίνη ανακουφίζει από τα βλεννογονοδερματικά συμπτώματα. Η αποτελεσματικότητα εξαρτάται από την ταχεία έναρξη και συμμόρφωση του ασθενούς. Χωρίς θεραπεία, η πρόγνωση είναι σοβαρή λόγω, της συμμετοχής των οφθαλμών που οδηγεί δυνητικά σε τύφλωση, του κινδύνου θανατηφόρας αρτηριακής ρήξης και των νευρολογικών συμπτωμάτων που πιθανώς προκαλούν εγκεφαλοπάθεια και μπορεί να οδηγήσουν σε απώλεια της αυτονομίας. Η εντατική φροντίδα



των οφθαλμών σε συνδυασμό με θεραπεία με ανοσοκατασταλτικά έχει αποδειχθεί ότι μειώνουν σημαντικά τη νοσηρότητα.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Dr David SAADOUN

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Κοσμά Κωνσταντίνα, MD. Κλινική Γενετίστρια
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Δεκέμβριος 2012

Μετάφραση: Μάιος 2014



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

