

REPETITÓRIUM

Bechçetova choroba

Adamicová, K.

Ústav patologickej anatómie, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave
a Univerzitná nemocnica Martin

korešpondencia: katarina.adamicova@uniba.sk

Profesor Hulusi Behçet, turecký dermatológ, v roku 1937 opísal chorobu (syndróm), ktorý dodnes nesie jeho meno [1].

Definícia

Bechçetova choroba (BCH) je chronické, relapsujúce, zápalové, vaskulárne ochorenie, ktoré sa považuje za autoinflatórne a často je multisystémové. BCH postihuje slizničné povrchy, kožu, oko, srdcovo-cievny systém, obličky, GIT, dýchací systém, močový systém, CNS, kĺby a krvné cievy [1, 2].

Základná charakteristika choroby

Opakujúce sa vredy úst a pohlavných orgánov (cca v 90 % prípadov); vaskulitída krvných ciev (Obr. 1) a trombóza; pestré kožné prejavy a patologické zmeny. Ochorenie sa vyskytuje najmä v oblastiach Stredozemného mora a v Ázii [2].

Medzinárodné kritériá – bodový systém: skóre ≥ 4 indikuje diagnózu BCH [3]

- Očné lézie: 2 body
- Genitálna aftóza: 2 body
- Ústna aftóza: 2 body
- Kožné lézie: 1 bod
- Neurologické prejavy: 1 bod
- Cievne prejavy: 1 bod
- Pozitívny test patergie: 1 bod

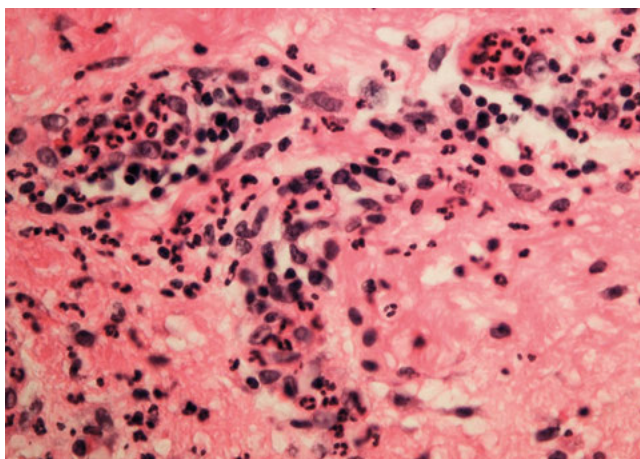
Mikroskopický nález

Ústne a genitálne vredy: nešpecifické; zmiešaný dermálny zápalový infiltrát perivaskulárny a na spodine vredu (Obr. 2).

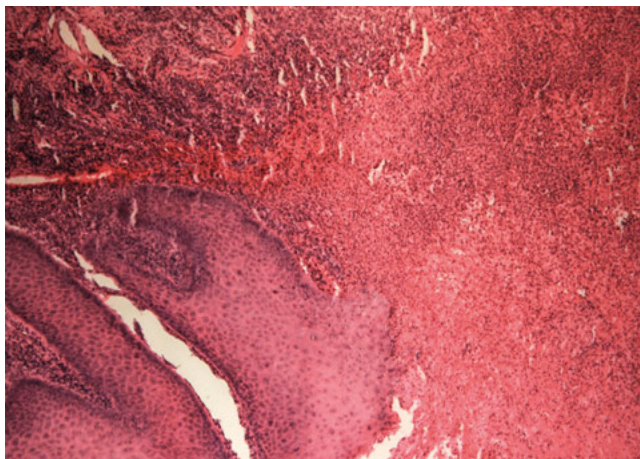
Lézie podobné erythema nodosum: septálna panikulitída; možno nájsť vaskulitídu (lymfocytárnu alebo neutrofilnú) a nekrobiózu.

Patologická reakcia: perivaskulárny infiltrát pozostáva z mononukleárnych buniek; možno nájsť infiltrát mastocytov a neutrofilov.

Papulopustulárne lézie: spongióza, bazálna vakuolizácia keratinocytov, intraepidermálne pustuly, hnisavá folikulitída.



Obr. 1 • Leukocytoklastická vaskulitída, nie je špecifickým prejavom BCH, avšak jej výskyt pri tejto diagnóze je takmer pravidelný



Obr. 2 • Ulcerácie sliznice sa tiež často vyskytujú ako nešpecifický prejav ochorenia. Pri zistení kombinácií týchto zmien je potrebné uvažovať o BCH

Tromboflebitída: tromby v lúmenoch ciev, perivaskulárny zápalový infiltrát.

Leukocytoklastická vaskulitída [2, 3].

Diferenciálna diagnostika

Lokalizovaná chronická fibrotizujúca vaskulitída

- **Klinický nález:** erytematózne noduly na dolných končatinách.
- **Histopatologický nález:**
 - hustá koncentrická a lamelárna fibróza, ložiská neutrofilnej nukleárnej drte, riedky infiltrát histiocyto, neutrofilov, eozinofilov a lymfocytov;
 - nie sú prítomné granulómy;
 - nie je žiadne postihnutie podkožného tuku;
 - mikrobiologický nález - tkanivové kultúry na mikroorganizmy sú negatívne;
 - hodnotenia systémových vaskulítid a porúch spojivového tkaniva sú negatívne.

Chronické granulomatózne ochorenie (CGD) [2, 3]

Primárna imunodeficiencia; genetické mutácie v ktoromkoľvek zo 4 génov v komplexe nikotínamid adenín dinukleotid fosfát oxidázy; zhoršený oxidačný stres po fagocytóze.

Klinické znaky: tvorba abscesov a granulomatózne lézie na koži a slizniciach, pľúcach, pečeni a lymfatických uzlinách. Bola hlásená recidivujúca orálna ulcerácia bez genitálnych alebo kožných lézií. Pozitívny test pri použití nitrotetrazólievej modrej/nitroblue tetrazolium/(NBT).

Periodická horúčka, aftózna stomatitída, faryngitída a cervikálna adenitída (PFAPA) [2, 3]

- nededičný syndróm periodickej horúčky;
- abnormálna IL1 β signalizácia;
- prerušované epizódy vysokej horúčky spojené s aspoň jedným z príznakov uvedených v jeho názve;
- horúčka trvá 3 - 7 dní s obdobiami zdravia medzi záchvatmi. Žiadna nebude spĺňať kritériá pre BCH.

Zápalové ochorenie čriev

- výrazné prekrývanie medzi klinickými znakmi zápalového ochorenia čriev a BCH, vrátane orálnych ulcerácií, podobných kožných prejavov, artritídy a uveitídy;
- zhrubnutie dolnej pery a charakteristické zmeny v ústnej sliznici by skôr naznačovali Crohnovu chorobu ako BCH;
- perianálne abscesy, fistuly, striktúry sa vyskytujú častejšie pri Crohnovej chorobe;
- prítomnosť nekazeózných granulómov a absencia vaskulitídy v malých žilách a venulách svedčí proti BCH [3, 4]

Literatúra

1. Shimizu T, Ehrich GE, Inaba G, Hayashi K. Behçet disease (Behçet syndrome). Seminar of arthritis and rheumatism. Vol VIII. No4. 1974.
2. Elbendary A. Behçet disease. Pathology Outlines.com website. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/skinntumorbhchetdisease.html>. Accessed April 30th, 2023.
3. Multicentric study. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. J Eur Acad Dermatol Venereol 2014;28:338-347.
4. Pain CE: Juvenile - onset Behçet's syndrome and mimics. Clin Immunol 2020;214:108381.