

## Trudności diagnostyczne i terapeutyczne w młodzieńczej chorobie Behçeta – opis dwóch przypadków

*Childhood Behçet's disease: diagnostic and treatment difficulties – a report of two cases*

Dorota Turowska-Heydel<sup>1</sup>, Zbigniew Żuber<sup>1</sup>, Małgorzata Sobczyk<sup>1</sup>, Bożena Pilch<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Oddział Dzieci Starszych z Pododdziałami: Neurologicznym, Reumatologicznym, Pulmonologicznym, Rehabilitacyjnym Wojewódzkiego Specjalistycznego Szpitala Dziecięcego im. św. Ludwika w Krakowie, kierownik Oddziału dr med. Zbigniew Żuber

<sup>2</sup>Oddział Pediatrii, Reumatologii i Chorób Środowiskowych Kliniki Chorób Dzieci Katedry Pediatrii Collegium Medicum UJ w Krakowie, kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Jacek Józef Pietrzyk

**Słowa kluczowe:** choroba Behçeta, objawy skórno-śluzówkowe w okresie dziecięcym, leczenie.

**Key words:** Behçet's disease, muco-cutaneous manifestations, children, therapy.

### Streszczenie

Choroba Behçeta (*Behçet's disease* – BD) jest postacią układowego zapalenia naczyń występującą u mieszkańców basenu Morza Śródziemnego i Dalekiego Wschodu, bardzo rzadko stwierdzaną w Polsce. Charakteryzuje się ona owrzodzeniami jamy ustnej, narządu rodnego, zapaleniem błony naczyniowej oka i spojówek oraz zajęciem wielu układów i narządów, w tym zapaleniem stawów. Choroba występuje najczęściej między 2. a 4. dekadą życia, niemniej jednak coraz częściej wykrywana jest u osób przed okresem pokwitania. W pracy przedstawiono opisy przypadków dwóch chorych na BD, u których pełny obraz kliniczny umożliwiający diagnozę pojawił się przed 16. rokiem życia. Na ich przykładzie omówiono problemy diagnostyczne i terapeutyczne dotyczące tej choroby w okresie dziecięcym. Pomimo pewnych różnic, przebieg choroby u dzieci i dorosłych jest podobny. Dzięki coraz lepszej rozpoznawalności wydaje się, że zapadalność na BD u dzieci może być wyższa niż pierwotnie opisywana.

### Wstęp

Choroba Behçeta (*Behçet's disease* – BD) jest postacią układowego zapalenia naczyń krwionośnych przebiegającą z okresami remisji i zaostrzeń, w której obserwuje się nawracające bolesne owrzodzenia w obrębie błon śluzowych jamy ustnej i narządów płciowych, zmiany skórne oraz w narządach wewnętrznych, a także częste powikłania oczne. Najczęściej występuje u osób żyjących

### Summary

Behçet's disease (BD) is a form of systemic vasculitis with the highest prevalence in the Mediterranean area and the Far East, and is very rare in Poland. The syndrome is a multisystem disorder characterized by recurrent oral and genital ulcers, relapsing uveitis, articular, neurological, vascular and pulmonary manifestations. Although the usual onset of the disease occurs after puberty, and between the second and fourth decades, there has been increased awareness of patients with onset before puberty.

The aim of our study is to evaluate the clinical spectrum in two patients in whom the disease was fully manifested and diagnosed during childhood. Two cases of childhood BD from Poland are presented in the paper. Based on the reported cases diagnostic and therapeutic problems of BD are discussed. Our results point out to a similar systemic expression of BD in children and adults. Behçet syndrome may be more common in the children than previously reported.

wzdłuż szlaku łączącego Japonię z Turcją, zwanego jedwabnym. Po raz pierwszy chorobę tę opisali w 1937 r. turecki dermatolog Hulusi Behçet oraz grecki okulista Benediktos Adamantiades [1–3].

W Polsce opisano dotychczas kilkanaście przypadków wystąpienia BD u osób dorosłych [4–11], u których jest częściej spotykana, ale może pojawić się w każdym wieku. Młodzieńczy zespół Behçeta stanowi 5,4–7,6% wszystkich przypadków BD. Częstość jego występowa-

---

### Adres do korespondencji:

dr med. Dorota Turowska-Heydel, Wojewódzki Specjalistyczny Szpital Dziecięcy im. św. Ludwika, ul. Strzelecka 2, 31-503 Kraków, tel. +48 12 421 11 86, +48 12 619 86 30, faks +48 12 619 86 81, e-mail: heydel@poczta.onet.pl

**Praca wpłynęła:** 10.05.2010 r.

nia we Francji u osób poniżej 15. roku życia w przybliżeniu wynosi 1 przypadek na 600 000. Nie ma danych dotyczących częstości występowania BD wśród dzieci w innych krajach, szczególnie z obszaru basenu Morza Śródziemnego. Stwierdzono jedynie zbliżoną częstość zachorowań wśród chłopców i dziewczynek. Młodzieńcza postać BD ma podobne spektrum objawów klinicznych do tych, jakie obserwuje się u dorosłych. Wykazano, że rodzinne występowanie jest częstsze [12–19].

Etiopatogeneza BD nie jest znana. Wśród przyczyn rozważa się udział czynników genetycznych. Wykazano związek BD z obecnością antygeny zgodności tkankowej HLA-B51 i HLA-B12. W chorobie dochodzi do zaburzeń w układzie odpornościowym, objawiających się zwiększeniem produkcji cytokin prozapalnych, przeciwciał przeciwko komórkom błony śluzowej oraz przeciwko komórkom śródbłonna, a także tworzeniem przeciwciał antykardiolipinowych i kompleksów immunologicznych. Wśród czynników infekcyjnych, które mogą wywołać BD, wymienia się przede wszystkim: *Streptococcus sanguis*, *Streptococcus orali*, *Saccharomyces cerevisiae* oraz wirusy opryszczki typu I [6, 20, 21].

Najczęstszymi objawami klinicznymi BD są: owrzodzenia jamy ustnej (97–99%), owrzodzenia narządów płciowych (85%), zmiany skórne grudkowo-krostkowe (85%), rumień guzowaty (50%), objaw patergii (60%), a także zajęcie narządu wzroku, najczęściej w postaci zapalenia tylnego odcinka błony naczyniowej oka (50%). U ok. 50% chorych występują objawy stawowe w postaci bólów i obrzęków stawów, przy czym nie stwierdza się zmian destrukcyjnych ani deformujących. Rzadziej występują objawy neurologiczne oraz zajęcie nerek, płuc i powikłania żołądkowo-jelitowe [22].

Dotychczas nie opracowano swoistych testów diagnostycznych dla BD. W praktyce klinicznej używane są sformułowane w 1987 r. kryteria *Behçet's Disease Research Committee of Japan* oraz kryteria *International Study Group for Behçet Disease* z 1990 r. [23]. Nie ma standardów leczenia farmakologicznego. Postępowanie jest indywidualne i zależy od przebiegu klinicznego. Najczęściej stosowane są kortykosteroidy ogólnie i miejscowo, niesteroidowe leki przeciwzapalne, kolchicina, azatiopryna, cyklosporyna, cyklofosfamid oraz talidomid.

W ciężkich postaciach BD stosuje się inhibitory czynnika martwicy nowotworów alfa oraz rekombinowany interferon  $\alpha$ -2a i  $\alpha$ -2b. Trwają badania nad zastosowaniem przeciwciał anty-CD52 [24–26].

## Opisy przypadków

### Pacjentka 1.

Dziewczynkę (B.A.) w wieku 7 lat przyjęto w lutym 2007 r. na Oddział Dzieci Starszych z Pododdziałem Reu-

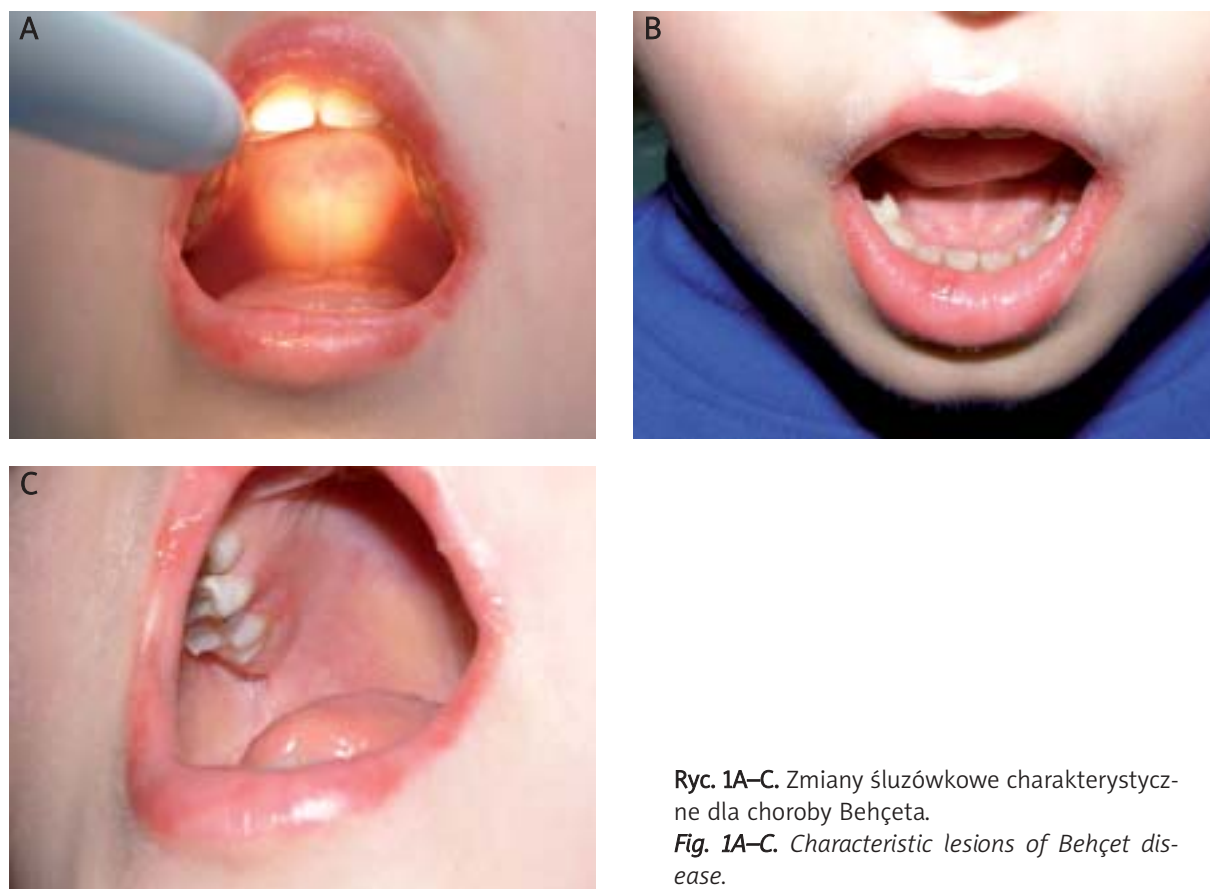
matologii Wojewódzkiego Specjalistycznego Szpitala Dziecięcego im św. Ludwika w Krakowie w celu dalszej diagnostyki z powodu pojawiających się od około roku nawracających bolesnych owrzodzeń w obrębie błon śluzowych jamy ustnej oraz obrzęku paliczka dystalnego kciuka prawego.

W wywiadzie stwierdzono, że w lutym 2006 r. dziewczynka przeżyła obustronne zapalenie rogówek oczu. Wśród objawów dominował światłowstręt, łzawienie oraz silny ból. Chora była leczona zarówno miejscowo, jak i doustnie antybiotykami oraz steroidami. Z powodu nawracających infekcji górnych dróg oddechowych oraz pojawiania się opryszczek wargowych w sierpniu 2007 r. wykonano diagnostykę immunologiczną – badania odporności humoralnej i komórkowej z poszerzeniem o składowe dopetniaacza – wyniki były prawidłowe. Od listopada 2006 r. do lutego 2007 r. obserwowano 5-krotne nawroty zmian nadżerkowych, dotyczące błon śluzowych jamy ustnej. Z podejrzeniem BD dziewczynka została skierowana na badania diagnostyczne w warunkach szpitalnych.

Podczas badania w szpitalu stwierdzono liczne płytkie nadżerki błon śluzowych jamy ustnej, języka oraz zlokalizowane na czerwieni wargowej. Przez kilka dni pojawiały się kolejne nowe zmiany, gojące się bez pozostawienia blizn (ryc. 1A–C). Nadżerkom towarzyszył obrzęk z zaczerwienieniem dystalnego paliczka kciuka prawego, ze zmienionym wiałem paznokciowym. Na skórze w okolicy wiału paznokciowego początkowo była obecna zmiana pęcherzowa, następnie przechodząca w owrzodzenie z obecnością włókienka (ryc. 2).

W badaniach laboratoryjnych odnotowano podwyższoną wartość OB 25 mm/h, przy prawidłowym stężeniu w surowicy białka ostrej fazy (*C-reactive protein* – CRP), oraz immunoglobuliny klasy E (IgE – 162 g/l; norma do 90 g/l). Pozostałe wyniki badań laboratoryjnych (morfologia krwi z rozmazem, badanie ogólne moczu, próby wątrobowe, stężenie w surowicy elektrolitów, kreatyniny, mocznika, aktywność CPK, GGTP, miano ASO, stężenie Fe, układ krzepnięcia) były w normie. Nie wykazano obecności czynnika reumatoidalnego klasy IgM oraz przeciwciał przeciwjądrowych, przeciwko dwuniciowemu DNA, przeciwko mięśniom gładkim i szkieletowym, przeciwko endomysium oraz dla antygeny *Saccharomyces cerevisiae* ASCA w klasie IgA i IgG. Wyniki testów tarczycowych były prawidłowe, nie stwierdzono obecności przeciwciał antyfosfolipidowych w klasie IgG i IgM. Uzyskano ujemne wyniki w kierunku infekcji *Borrelia burgdorferi*, *Yersinia enterocolitica* i *Yersinia pseudotuberculosis*, *Toxoplasma gondii* oraz w kierunku zakażenia wirusami Epstein-Barr.

Z wymazów z gardła i nosa wyhodowano saprofityczne bakterie, wykluczono zakażenie wywołane przez



**Ryc. 1A–C.** Zmiany śluzówkowe charakterystyczne dla choroby Behçeta.

**Fig. 1A–C.** Characteristic lesions of Behçet disease.

*Pneumocystis carinii*. Dodatni wynik serologicznego badania uzyskano dla wirusa opryszczki (HSV) w klasie IgG, przy ujemnym odczynie serologicznym w klasie IgM.

Narządy klatki piersiowej w badaniu radiologicznym przedstawiały się prawidłowo, a w badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej nie uwidoczniło się nieprawidłowości narządów miękkich. Badanie echokardiograficzne

było prawidłowe. Dziewczynka miała wykonane badanie okulistyczne, w którym nie wykazano zmian ocznych. W badaniu densytometrycznym stwierdzono cechy osteoporozy (T-score – 5,1, Z-score – 1,9). Dokonano oceny strukturalno-morfologicznej mikrokrążenia wałków paznokciowych palców rąk. Badanie kapilaroskopowe nie wykazało zmian patologicznych w zakresie mikrokrążenia. Wynik testu patergii był ujemny.

Na podstawie obrazu klinicznego, przebiegu choroby oraz badań dodatkowych w czasie kilku hospitalizacji rozpoznano BD. W leczeniu zastosowano kolchicynę, dobrze tolerowaną przez dziecko. Objawy skórno-śluzówkowe i stawowe ustąpiły całkowicie.

W marcu 2007 r. dziewczynka zgłaszała uporczywe bóle głowy. W badaniu obrazowym (magnetyczny rezonans jądrowy; *nuclear magnetic resonance* – NMR) wykazano w istocie białej wieńca promienistego obu półkul mózgowych pojedyncze ogniska demielinizacyjne. Zapis EEG był prawidłowy.

Dziewczynka była leczona kolchicyną przez 10 miesięcy. Zmiany na błonach śluzowych jamy ustnej pojawiły się tylko raz, trwały krócej niż poprzednio, wymagały, oprócz stosowania kolchicyny, miejscowego leczenia. Ze względu na zaostrenie objawów klinicznych i tendencję



**Ryc. 2.** Zmiana skórna na kciuku prawym.

**Fig. 2.** Skin lesions on the right thumb.

do zmniejszania się liczby leukocytów w obrazie krwi obwodowej dołączono do leczenia małą dawkę prednizonu (Encorton w dawce 5 mg/dobę). Po 10 miesiącach leczenia kolchicyną pojawiły się objawy działania niepożądanego w postaci mrowienia i drętwienia najpierw opuszek palców rąk, następnie palców u stóp. Z uwagi na nasilenie częstości oraz długości czasu trwania polineuropatii obwodowej odstąpiono od podawania kolchicyny, stosowano jedynie zmniejszoną dawkę preparatu Encorton (2,5 mg/dobę). Obserwowane objawy po miesiącu ustąpiły całkowicie, były zatem efektem działania niepożądanego kolchicyny.

Po 4 tygodniach od odstąpienia od leczenia kolchicyną wystąpiło zaostrzenie choroby w postaci objawów śluzówkowych, dotyczących po raz pierwszy również sromu oraz obrzęku zapalnego kciuka prawego. Nawrót dolegliwości z zajęciem zewnętrznych narządów płciowych wymusił skorygowanie leczenia.

Wprowadzono Imuran w dawce 3 mg/kg m.c. oraz leczenie miejscowe glikokortykosteroidami i antybiotykami. Zmiany skórno-śluzówkowe ustąpiły po 5 dniach bez pozostawienia blizn. Test patergii był dodatni. W przeprowadzonych badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższone wskaźniki stanu zapalnego – OB 54 mm/h, przy prawidłowym stężeniu CRP, prawidłowym stężeniu immunoglobulin w klasach IgG, IgM i IgA, oraz składników dopełniacza C3 i C4, brak obecności przeciwciał przeciwjądrowych, przeciwfosfolipidowych oraz przeciwciał ANCA. W badaniach dodatkowych jedynie stężenie immunoglobuliny E przekraczało ponad 7-krotnie normę i wynosiło 678,5 g/l. Przez ostatnie 12 miesięcy nie obserwowano nawrotu choroby. Nie zmieniono leczenia immunosupresyjnego: dziewczynka otrzymuje Imuran w dawce 3 mg/kg m.c. oraz Encorton 2,5 mg na 2 dni.

## Pacjentka 2.

Dziewczynka (J.P.) w wieku 11 lat w 2004 r. została przyjęta na Oddział Reumatologii Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie w celu diagnostyki z powodu nawracających owrzodzeń jamy ustnej oraz obecności rumienia guzowatego na podudziach. Chora została przywieziona ze szpitala rejonowego, gdzie kilkakrotnie była hospitalizowana z powodu tych dolegliwości. Dziewczynka gorączkowała, zgłaszała złe samopoczucie, występowały bóle oraz przelotne obrzęki stawów. Wywiad rodzinny w kierunku gruźlicy, sarkoidozy, nieswoistych zapaleń jelita, reumatoidalnego zapalenia stawów był ujemny. Chora była szczepiona zgodnie z kalendarzem szczepień, z chorób zakaźnych przebyła ospę.

Stan ogólny dziecka był dobry. W badaniu przedmiotowym stwierdzono na podudziach nowe zmiany oraz

w fazie regresji odpowiadające rumieniowi guzowatemu, na błonach śluzowych jamy ustnej pojedyncze zmiany krostkowo-pęcherzykowe oraz pojedyncze nadżerkowe.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższony wynik OB (35 mm/h, 70 mm/h) oraz stężenie CRP w surowicy 32,1 mg/l. W morfologii krwi odnotowano cechy anemii niedobarwliwej oraz prawidłowe wartości leukocytów i płytek krwi. Wyniki badań biochemicznych i hemostazy były w granicach normy, poziom ASO poniżej 200 j. Nie wykazano w surowicy obecności czynnika reumatoidalnego klasy IgM, obecności przeciwciał przeciwjądrowych, przeciwciał antycytoplazmatycznych (ANCA) oraz dla antygeny *Saccharomyces cerevisiae* ASCA w klasie IgA i IgG. Wyniki badań immunologicznych: odporności komórkowej, limfocytów T i B oraz ich subpopulacji, poziomy składowych dopełniacza, były w granicach normy. W wymazach z gardła i nosa stwierdzono saprofityczne bakterie. Uzyskano ujemne wyniki w kierunku infekcji *Borrelia burgdorferi*, *Y. enterocolitica* i *Y. pseudotuberculosis*, *Campylobacter*, natomiast wysoko dodatni wynik w klasie IgG dla wirusa opryszczki HSV (1 : 10 000), przy ujemnym wyniku w klasie IgM. Badanie stolca na krew utajoną dało wynik ujemny.

W badaniach obrazowych płuc – RTG klatki piersiowej oraz wysokorozdzielczej tomografii komputerowej (*high resolution computer tomography* – HRCT) – nie wykazano nieprawidłowości.

W badaniu okulistycznym – przedni odcinek i dno oczu nie wykazały zmian. Z uwagi na zgłaszane dolegliwości brzuszne, zlokalizowane w okolicy kątnicy, wykonano USG jamy brzusznej, gastroscopię i kolonoskopię i na tej podstawie wykluczono nieswoiste zapalenie jelit. W trakcie hospitalizacji obserwowano pojawianie się nowych zmian na błonach śluzowych jamy ustnej oraz narządów moczowo-płciowych i w okolicy odbytu. Test patergii był ujemny. Na podstawie obrazu klinicznego rozpoznano BD. Zastosowano Encorton w dawce 1 mg/kg m.c., uzyskując całkowitą regresję opisywanych zmian.

Miesiąc po wypisie obserwowano kolejny rzut bolesnych zmian na błonach śluzowych jamy ustnej – do leczenia dołączono metotreksat (MTX) w dawce 10 mg/tydzień. W styczniu 2005 r. nastąpiło kolejne zaostrzenie choroby. Mimo zwiększenia dawki MTX do 12,5 mg/tydzień oraz dawki steroidów wynoszącej 0,6 mg/kg m.c., nie uzyskano oczekiwanej poprawy. Podjęto próbę leczenia azatiopryną (2,5 mg/kg m.c.), uzyskując przejściową poprawę, niemniej każda próba zmniejszenia dawki steroidów powodowała nawrót choroby, czyli pojawianie się kolejnych zmian w obrębie błony śluzowej jamy ustnej oraz owrzodzeń i nadżerek w obrębie sromu. Zmiany na sromie goiły się z pozostawianiem niewielkich blizn. Towarzyszył tym objawom rumień guzowaty na podudziach.

Po 4-miesięcznej nieskutecznej terapii azatiopryną i kolejnym zaostrzeniu choroby do leczenia wprowadzono kolchicynę, która złagodziła objawy kliniczne. Nie odnotowano kolejnych rzutów rumienia guzowatego, jednak leczenie to nie umożliwiło stopniowego zmniejszania dobowej dawki steroidów.

Z uwagi na brak dostatecznej poprawy po kolejnych 5 miesiącach podjęto próbę leczenia cyklosporyną w dawce 2,5 mg/kg m.c. Dawka prednizonu (Encorton), przy której zmiany śluzówkowe się wyciszały, wynosiła 15 mg/dobę. Próba trwała jedynie przez 3 miesiące i nie dała żadnego efektu terapeutycznego, dlatego powrócono do leczenia kolchicyną.

Na podstawie leczenia różnymi lekami immunosupresyjnymi ustalono, że kolchicyna jest lekiem, przy którym stosunkowo łagodnie przebiegają okresy zaostrzeń zmian nadżerkowych zarówno w obrębie jamy ustnej, jak i narządów płciowych, nie obserwuje się także nawrotów rumienia guzowatego.

Do lutego 2006 r. dziewczynka była leczona kolchicyną. Dobowa dawka steroidów wynosiła 10 mg w przeliczeniu na Encorton.

## Omówienie

Pierwsza pacjentka spełniała główne kryterium choroby i trzy kryteria dodatkowe. Obserwowano u niej drobne aftopodobne, bolesne owrzodzenia jamy ustnej, nawracające kilkakrotnie w ciągu roku. Pojawiły się również owrzodzenia narządów płciowych. Przy kolejnym nawrocie choroby obecny był objaw patergii – zaczerwienienie skóry i powstanie grudek po 24 godz. od ukłucia igłą. Występowały zmiany skórne o charakterze pęcherzowym, zlokalizowane jedynie w okolicy dystalnego paliczka kciuka prawego. Zmiany oczne (nieklasyczne, tj. zapalenie rogówki), wyprzedzały pojawienie się nawracających owrzodzeń. U dziewczynki nie stwierdzono poważnych powikłań narządowych BD. Chora była obserwowana w kierunku procesu demielinizacyjnego w ośrodkowym układzie nerwowym. Z nieprawidłowości w badaniach laboratoryjnych zaobserwowano podwyższoną wartość OB i duże stężenie immunoglobulin E. Decydujące znaczenie w ustaleniu rozpoznania miały wyniki badań podmiotowego i przedmiotowego. Diagnoza u pacjentki została postawiona w ciągu roku trwania choroby. Kolchicyna była lekiem z wyboru, wywoływała dobry skutek terapeutyczny. Niestety, u chorej pojawiły się objawy niepożądanego działania tego leku, zmuszające do jego odstawienia. W krótkim czasie nastąpiło ponowne zaostrzenie choroby. Drugi lek immunosupresyjny – Imuran – był stosowany zbyt krótko, aby ocenić jego skuteczność. Pacjentka wymaga dalszej obserwacji klinicznej oraz monitorowania leczenia.

Druga chora spełniała kryterium główne choroby oraz dwa dodatkowe. W diagnostyce różnicowej uwzględniono: stany zapalne jamy ustnej i narządów płciowych, zmiany zapalne jelit, choroby rozrostowe, reaktywne zapalenia stawów, sarkoidozę, zapalenia naczyń oraz układowe choroby tkanki łącznej. Okres obserwacji choroby w chwili obecnej wynosi 4,5 roku. U dziewczynki obserwuje się tendencję do nawracania objawów klinicznych przy próbie zmniejszenia dawek steroidów.

Obraz kliniczny u opisywanych dzieci był zbliżony do opisów choroby u osób dorosłych, jak również do przedstawianych we wcześniejszych doniesieniach pediatrycznych. Nawracające zmiany nadżerkowe w obrębie błony śluzowej jamy ustnej, ze zmianami skórnymi, były dominującymi objawami w większości opisywanych przypadków [12–15, 18, 27]. W pracy Kari i wsp. [15] dotyczącej 10 pacjentów owrzodzenia w obrębie narządów płciowych obserwowano u 60% osób. Po przeanalizowaniu 86 pacjentów z wielośrodkowego centrum badawczego uzyskano podobne wyniki. Dotyczyły one dzieci z Turcji, Francji, Iranu oraz Arabii Saudyjskiej [27]. Stwierdzono również rzadsze występowanie zapalenia błony naczyniowej oczu u dzieci w porównaniu z chorymi dorosłymi. Rodzinne występowanie tej choroby obserwowano w 15% [27]. Rezultaty badań Borlu i wsp. [12] u 17 pediatrycznych pacjentów z Turcji są porównywalne z danymi z piśmiennictwa, odnotowano jedynie większą częstość rodzinnego występowania, która wynosiła 45%.

W rodzinach opisanych w niniejszej pracy pacjentek nie stwierdzono występowania tej choroby. U 17 osób narodowości izraelskiej kliniczne spektrum BD przypominało postać dorosłych, aczkolwiek rozpowszechnienie objawów było różne. Dzieci z BD miały więcej nieswoistych dolegliwości dotyczących układu pokarmowego, jak również ośrodkowego układu nerwowego oraz zgłaszały częściej bóle stawowe. Rzadziej notowano owrzodzenia narządów moczowo-płciowych i naczyniowopochodnej zakrzepicy. Indeks aktywności i ciężkości był niższy u dzieci w porównaniu z dorosłymi [18].

Przyjmuje się, że aktywność BD zmniejsza się z czasem i rokowanie na ogół jest dobre. Postępowanie lecznicze jest zwykle indywidualne, w zależności od przebiegu choroby. Z uwagi na nieprzewidywalny proces chorobowy, samoistne zaostrzenia i remisje, leczenie jest trudne i wymaga współpracy lekarzy wielu specjalności. Potwierdza to przebieg choroby u opisanej pacjentki (J.P.), u której – pomimo prawidłowego i szybkiego rozpoznania – istniały trudności w zastosowaniu odpowiedniego leczenia. Poprawę uzyskano dopiero po zastosowaniu kolchicyny i stałej dobowej dawki 10 mg prednizonu.

## Podsumowanie

W naszej szerokości geograficznej BD jest rzadko występującym zapaleniem naczyń u dzieci, stanowi trudny problem zarówno diagnostyczny, jak i leczniczy, dlatego opisanie i przedstawienie tej rzadkiej choroby jest celowe i godne przypomnienia.

### Piśmiennictwo

1. UStün C. A famous Turkish dermatologist, Dr. Hulusi Behçet. *Eur J Dermatol* 2002; 12: 469-470.
2. Zouboulis CC. Benediktos Adamantiades and his forgotten contributions to medicine. *Eur J Dermatol* 2002; 12: 471-474.
3. Verity DH, Wallace GR, Vaughan RW, Stanford MR. Behçet's disease: from Hippocrates to the third millennium. *Br J Ophthalmol* 2003; 87: 1175-1183.
4. Borowik H, Kułakowska A, Drozdowski W. Choroba Behçeta – rzadka przyczyna zmian wieloogniskowych w ośrodkowym układzie nerwowym. *Neurol Neurochir Pol* 2004; 38: 323-327.
5. Borysowicz A. Przypadek choroby Behçeta. *Neurol Neurochir Pol* 1970; 4: 233-236.
6. Dąbrowska-Zimoń A, Bobrowska-Snarska D, Wódecki M, Brzosko M. Choroba Behçeta – rzadko rozpoznawana choroba w Polsce. *Reumatologia* 2007; 45: 431-435.
7. Kotulska A, Kucharz EJ, Kopeć MM. Behçet's disease in Poland. *Clin Rheumatol* 2005; 24: 667-668.
8. Kucharz E, Dziewit T, Życińska-Dębska E. Choroba Behçeta: opis nowego przypadku w Polsce. *Reumatologia* 2004; 42: 86-91.
9. Maślanka S. Przypadek choroby Behçeta. *Neurol Neurochir Pol* 1985; 19: 51-53.
10. Niedzielska A, Chelminska K, Jaremin B. Choroba Behçeta – trudności diagnostyczne. *Pol Arch Med Wewn* 2007; 117: 427-429.
10. Wysocka K, Woźniakowska M, Ferlas-Chłodny E. Choroba Behçeta – obserwacja 10 przypadków. *Reumatologia* 1997; 35: 89-95.
11. Borlu M, Uk al U, Ferahba A, Evereklioglu C. Clinical features of Behçet's disease in children. *Int J Dermatol* 2006; 45: 713-716.
12. Fujikawa S, Suemitsu T. Behçet disease in children: a nationwide retrospective survey in Japan. *Acta Paediatr Jpn* 1997; 39: 285-289.
13. Kim DK, Chang SN, Bang D, et al. Clinical analysis of 40 cases of childhood-onset Behçet's disease. *Pediatr Dermatol* 1994; 11: 95-101.
14. Kari JA, Shah V, Dillon MJ. Behçet's disease in UK children: clinical features and treatment including thalidomide. *Rheumatology (Oxford)* 2001; 40: 933-938.
15. Koné-Paut I, Bernard JL. La maladie de Behçeta chez l'enfant en France. *Arch Fr Pediatr* 1993; 50: 561-565.
16. Koné-Paut I, Gorchakoff-Molinas A, Weschler B, Touitou I. Paediatric Behçet's disease in France. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 655-656.
17. Krause I, Uziel Y, Guedj D, et al. Childhood Behçet's disease: clinical features and comparison with adult-onset disease. *Rheumatology (Oxford)* 1999; 38: 457-462.
18. Laghmari M, Karim A, Allali F, et al. La maladie de Behçet chez l'enfant, aspects cliniques et évolutifs Agrave: propos de 13 cas. *J Fr Ophtalmol* 2002; 25: 904-908.
19. Lehner T, Lavery E, Smith R, et al. Association between the 65-kilodalton heat shock protein, *Streptococcus sanguis*, and the corresponding antibodies in Behçet's syndrome. *Infect Immun* 1991; 59: 1434-1441.
20. Koumantaki Y, Stavropoulos C, Spyropoulou M, et al. HLA-B\*5101 in Greek patients with Behçet's disease. *Hum Immunol* 1998; 59: 250-255.
21. Davatchi F, Shahram F, Chams C, et al. Behçet's Disease. *Acta Medica Iranica* 2005; 43: 233-242.
22. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-1080.
23. Barnes CG. Editorial Treatment of Behçet's syndrome. *Rheumatology (Oxford)* 2006; 45: 245-247.
24. Guillaume-Czitrom S, Berger C, Pajot C, et al. Efficacy and safety of interferon-alpha in the treatment of corticoid-dependent uveitis of paediatric Behçet's disease. *Rheumatology (Oxford)* 2007; 46: 1570-1573.
25. Mat C, Yurdakul S, Uysal S, et al. A double-blind trial of depot corticosteroids in Behçet's syndrome. *Rheumatology (Oxford)* 2006; 45: 348-352.
26. Koné-Paut I, Yurdakul S, Bahabri SA, et al. Clinical features of Behçet's disease in children: an international collaborative study of 86 cases. *J Pediatr* 1998; 132: 721-725.