



„Diagnostyka i terapia choroby Behceta – opis przypadku ”

Mikołaj Krajewski¹, Izabella Krajewska², Marek Prost¹, Ewa Maciejowska²

¹Z Kliniki Okulistycznej Wojskowego Instytutu Medycyny Lotniczej w Warszawie

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Marek Prost

²Z Wojewódzkiego Szpitala Dermatologicznego w Warszawie

Ordynator III Oddziału : doc. dr n. med. Ewa Maciejowska



1937 rok - Prof. Hemsı Behcet (profesor dermatologii w Istambule)

Choroba Behceta - problem interdyscyplinarny

- dermatolog
- okulista
- reumatolog
- neurolog
- ginekolog
- urolog
- gastrolog



zmiany chorobowe w obrębie skóry

rumień guzowaty

- rzadko

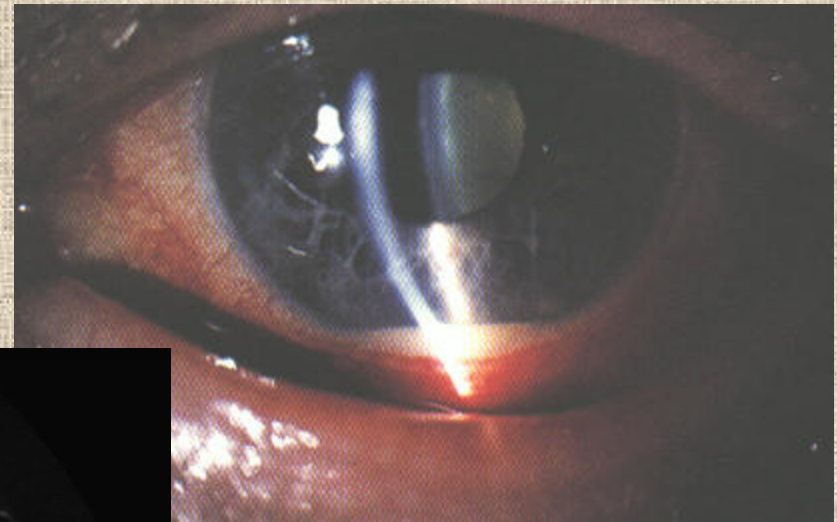


a f t y





zmiany chorobowe w obrębie narządu wzroku





OBLITERACJA NACZYŃ PRZEZ KRAŻĄCE KOMPLEKSY A-P

-HIPOKSJA ~NEOWASKULARYZACJA



-OBRZEK ~ZMIANY POZAPALNE

-WYNACZYNIENIA



test patergiczny





rozpoznanie choroby Behceta

- aftoza jamy ustnej
nawracająca trzykrotnie
w roku

+

- każde 2 z 4 objawów :
 - aftoza narządów płciowych
 - zmiany oczne
 - zmiany skórne
 - pozytywny test patergii



Jak leczyć chorobę Behceta ?

- kortykosteroidy
- leki immunosupresyjne
 - Cyklosporyna,
 - Chlorambucyl,
 - Azatiopryna,
 - Cyklofosfamid,
 - Metotrexat,
- inne leki: Kolchicyna,
- leki nowej generacji : Zanapax.

Leki immunosupresyjne w chorobie Behceta

CYKLOSPORYNA - LEK I RZUTU W PRZYPADKACH OPORNYCH NA STEROIDY

- niecytotoksyczny,
- nefro i hepatotoksyczność,
- nadciśnienie, drżenie rąk, anemia,
- w dawce 2,5mg/kg m.c./dobę (maksymalnie do 5mg/kg m.c./dobę).

CHLORAMBUCYL

- mielotoksyczność, wzrost ryzyka chłoniaka.

AZATIOPRYNA

- mielotoksyczność, wzrost ryzyka chłoniaka, hepatotoksyczność.

CYKLOFOSFAMID

- mielotoksyczność, anemia, wypadanie włosów.

Zanapax

- lek po pomyślnie zakończonych badaniach II fazy stosowany w powikłaniach ocznych ch Behceta

Reed MH, Shapiro ME, Strom TB, Milford EL, Carpenter CB, Weinberg DS, Reimann KA, Letvin NL, Waldmann TA, Kirkman RL. Prolongation of primate renal allograft survival by anti-Tac, an anti-human IL-2 receptor monoclonal antibody. Transplantation. 1989 Jan;47(1):55-9.

Brown PS Jr, Parenteau GL, Dirbas FM, Garsia RJ, Goldman CK, Bukowski MA, Junghans RP, Queen C, Hakimi J, Benjamin WR, et al. Anti-Tac-H, a humanized antibody to the interleukin 2 receptor, prolongs primate cardiac allograft survival. Proc Natl Acad Sci U S A. 1991 Apr 1;88(7):2663-7.

Herve P, Wijdenes J, Bergerat JP, Bordigoni P, Milpied N, Cahn JY, Clement C, Beliard R, Morel-Fourrier B, Racadot E, et al. Treatment of corticosteroid resistant acute graft-versus-host disease by in vivo administration of anti-interleukin-2 receptor monoclonal antibody (B-B10) Blood. 1990 Feb 15;75(4):1017-23.



Klinika Okulistyczna Wojskowego Instytutu Medycyny Lotniczej w Warszawie

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Marek Prost

Wojewódzki Szpital Dermatologiczny w Warszawie

Ordynator III Oddziału : doc. dr n. med. Ewa Maciejowska

- 54 –letnia pacjentka

Od kilku lat zgłaszała dolegliwości bólowe stawów (zwłaszcza kolanowych). W 1996 roku leczona krótko Encortonem w dawce 5mg z powodzeniem.

- Od 5 lat nawracające zmiany na śluzówkach jamy ustnej i narządów płciowych.
- W 2003 roku dwukrotnie wylew krwi do ciała szklistego lewego oka (przyjmowała rutinascorbin i cyklonaminę).



- w 1999 roku zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych o nieustalonej etiologii (dysartria, niedowład prawostronny, zaburzenia zwieraczy, zaburzenia równowagi),
- w wywiadzie także nadreaktywność skóry.



- W czerwcu 2003r hospitalizowana z powodu rozległych zmian na śluzówkach jamy ustnej i narządach płciowych.
 - konsultacja neurologiczna: zespół piramidowy prawostronny i zespół mózdkowy po przebytych zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych u pacjentki z zanikiem kory mózdku,
 - objaw patergii (nieobecny),
 - przeciwciała przeciwjądrowe –ANA(„0”)
- „w 10-15% przypadków choroby Behceta ANA mogą być dodatnie. W tym przypadku oznaczono dla wykluczenia innych kolagenoz”
- w badaniach dodatkowych z odchyień od normy :OB 120, WBC 11,5

