

Podejrzenie choroby Behçeta – opis przypadku

Suspicion of Behçet's disease – case report

Oliwia Jakubowicz, Ryszard Żaba, Magdalena Czarnecka-Operacz, Wojciech Silny

Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, kierownik Katedry i Kliniki: prof. dr hab. n. med. Wojciech Silny

Post Dermatol Alergol 2009; XXVI, 3: 155–160

Streszczenie

Choroba Behçeta jest przewlekłą chorobą wieloukładową, której wiodącymi objawami są nawracające owrzodzenia błony śluzowej jamy ustnej i narządów płciowych, a także bardzo często powikłania oczne. Etiologia choroby nie jest znana. Bierze się pod uwagę czynniki genetyczne, środowiskowe, a także infekcyjne. Chociaż przypadki tej choroby stwierdza się praktycznie na całym świecie, to największą zapadalność odnotowuje się w krajach basenu Morza Śródziemnego i wzdłuż dawnego handlowego Szlaku Jedwabnego (Azja Wschodnia, Chiny, Korea, Japonia). Choroba rozpoczyna się najczęściej ok. 20.–35. roku życia. Obecność HLA-B51, płeć męska oraz wczesny początek objawów układowych pogarszają rokowanie. Kryteria rozpoznania choroby opracowane przez Międzynarodową Grupę Badawczą nad Chorobą Behçeta w 1990 r. obejmują kryterium główne oraz cztery kryteria dodatkowe. Ze względu na rzadkie występowanie w naszej szerokości geograficznej oraz nieswoistość objawów klinicznych choroba sprawia ogromne trudności diagnostyczne i terapeutyczne. W niniejszej pracy przedstawiono przypadek 39-letniego pacjenta z obciążonym od wczesnego dzieciństwa wywiadem okulistycznym, u którego podejrzewano chorobę Behçeta.

Słowa kluczowe: choroba Behçeta, kryteria rozpoznania, objawy kliniczne.

Abstract

Behçet's disease is a chronic, multi-systemic disease, characterized by relapsing ulceration of the mucous membrane of the oral cavity and genitals, and very often eye disorders are among the leading manifestations. Aetiology of the disease is not known, with genetic, environmental and also infectious factors taken into consideration. Though clinical cases are found all over the world, it is mostly diagnosed in Mediterranean countries and along the old commercial Silk Road (East Asia, China, Korea, Japan). First signs and symptoms of the disease appear at the age of 20–35 years. Presence of HLA-B51, male gender and early onset of systemic symptoms worsen the prognosis. Diagnostic criteria of the disease proposed by the International Study Group for Behçet's disease in 1990 include main criteria and 4 additional ones. Because of the low prevalence rate of the disease in our geographical region and also due to the unspecific clinical appearance the disease presents significant diagnostic and therapeutic problems. This paper presents a 39-year old patient suffering from chronic ophthalmological clinical problems since early childhood and suspicion of Behçet's disease.

Key words: Behçet's disease, diagnostics, clinical symptoms.

Wstęp

Choroba Behçeta jest przewlekłą chorobą wieloukładową, w której dochodzi do powstawania bolesnych, nawracających owrzodzeń błon śluzowych jamy ustnej, nadżerek w okolicy narządów płciowych oraz bardzo często do powikłań ocznych (zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego) [1–4]. Procesem chorobowym bywają objęte również skóra, stawy, układ nerwowy lub też przewód pokar-

mowy. Chorobę po raz pierwszy opisał Hipokrates, prawdopodobnie już w V w. p.n.e. Pierwszy opis choroby w czasach nowożytnych, autorstwa greckiego okulisty Benediktosa Adamantiadesa, pochodzi z 1931 r. [5]. Nazwa choroby wywodzi się natomiast od nazwiska tureckiego dermatologa Hulusi Behçeta [6], który stwierdził charakterystyczną triadę objawów u swoich pacjentów i opisał jako nową jednostkę chorobową w 1936 r. na łamach czasopisma *Archives of Skin and Venereal Diseases* [7].

Adres do korespondencji: lek. med. Oliwia Jakubowicz, Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań, e-mail: oliwia.jakubowicz@gmail.com

Etiologia choroby nie jest znana. Bierze się pod uwagę czynniki genetyczne, środowiskowe, a także infekcyjne, prowadzące do zaburzeń czynności układu immunologicznego, takich jak zwiększenie produkcji cytokin prozapalnych, krążących kompleksów immunologicznych, przeciwciał przeciwko komórkom błony śluzowej oraz przeciwko komórkom śródbłonka [3, 8, 9]. Uważa się, że szczególną rolę odgrywają czynniki genetyczne. Istnieje związek między HLA-B5, zwłaszcza HLA-B51 i jego allele B101, a występowaniem choroby Behçeta w Japonii, Korei, Turcji i Francji. Allel ten jest charakterystyczny również dla objawów ocznych zespołu występującego w Wielkiej Brytanii [3, 10, 11]. Nosicielstwo HLA-B51 nie występuje jednak u ok. 30% chorych w krajach dużego ryzyka [11]. Stwierdzono zależność między HLA a postacią choroby. Dla postaci, w której zmiany występują głównie w obrębie skóry i błon śluzowych, charakterystyczne jest HLA-B12, dla odmiany stawowej HLA-B27, natomiast odmiana z dominującymi objawami ocznymi wiąże się z HLA-B5 i DR7 [1, 2, 12]. Wyniki badań nie potwierdzają, aby zespół Behçeta był chorobą zakaźną lub też by był przekazywany drogą płciową [3, 11]. W etiopatogenezie choroby bierze się pod uwagę również zakażenia wirusowe – wirus opryszczki zwykłej oraz wirusy zapalenia wątroby [11, 13], a także liczne bakterie, w tym *Streptococcus sanguis* [3, 11]. Choć przypadki choroby Behçeta stwierdza się praktycznie na całym świecie, to największą zapadalność odnotowuje się w krajach basenu Morza Śródziemnego i wzdłuż dawnego handlowego Szlaku Jedwabnego (Azja Wschodnia, Chiny, Korea, Japonia). W wymienionych krajach choroba ta jest główną przyczyną utraty wzroku [3, 9, 11, 14–17]. Według różnych źródeł częstotliwość zachorowań wśród populacji dorosłej wynosi między 20 a 421 przypadków na 100 tys. mieszkańców w Turcji (tab. 1), 8,6 na 100 tys. w Stanach Zjednoczonych oraz 6,4 na 100 tys. w Hiszpanii [18]. Choroba dotyczy głównie młodych dorosłych w 20.–35. roku życia, może jednak rozpocząć się praktycznie niezależnie od wieku [9, 14, 15].

Obserwuje się zbliżoną zapadalność u obu płci [19], niektóre źródła wskazują jednak na przewagę płci męskiej [3]. Obecność HLA-B51, płeć męska oraz wczesny

początek objawów układowych pogarszają rokowanie [20]. Jest to choroba przewlekła, przebiegająca z okresami remisji, które mogą trwać tygodnie lub lata, oraz z okresowym zaostrzeniem objawów klinicznych – od kilku dni do kilku miesięcy. Choroba rozpoczyna się zazwyczaj jednym lub dwoma objawami, pozostałe pojawiają się z czasem [9]. Często pierwszym objawem są afty błony śluzowej jamy ustnej [12, 18], ich powstanie może być poprzedzone powtarzającymi się od 6 mies. do 5 lat objawami nieswoistymi, takimi jak złe samopoczucie, utrata masy ciała, ogólne osłabienie, bóle głowy, pocenie się, zmniejszenie lub podwyższenie temperatury ciała, powiększenie węzłów chłonnych oraz ból lokalizujący się w okolicy skroniowej [3, 16]. Typowymi dolegliwościami podawanymi przez chorych w początkowym etapie choroby są nawracające bóle gardła, zapalenia migdałków, bóle mięśniowe oraz wędrujące bóle stawowe [3]. Kryteria rozpoznania choroby ustalone przez Międzynarodową Grupę Badawczą nad Chorobą Behçeta w 1990 r. [1, 2, 9, 21] obejmują:

- kryterium główne – owrzodzenia lub nadżerki w obrębie błon śluzowych jamy ustnej, nawracające co najmniej trzy razy w ciągu roku,
- kryteria dodatkowe – owrzodzenia w obrębie narządów płciowych, zmiany oczne, zmiany skórne, dodatni wynik testu patergii.

Do ustalenia rozpoznania niezbędne jest spełnienie przez pacjenta kryterium głównego oraz przynajmniej dwóch kryteriów dodatkowych. Według innego schematu objawy podzielono na [1, 2]:

- duże:
 - afty w obrębie jamy ustnej lub na narządach płciowych,
 - zapalenie naczyń skórnych,
 - objawy oczne, takie jak zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego, zapalenie naczyniówki, przedniej komory oka;
- małe:
 - zapalenia stawów i bóle stawowe,
 - objawy ze strony przewodu pokarmowego,
 - objawy neurologiczne,
 - nieprawidłowości naczyniowe, takie jak zakrzepowe zapalenie żył, tętniaki.

Do postawienia diagnozy choroby niezbędne jest spełnienie trzech objawów dużych lub dwóch objawów dużych i dwóch małych.

Pierwszym objawem choroby są najczęściej owrzodzenia lokalizujące się w obrębie błony śluzowej jamy ustnej. Występują one u ok. 90–100% chorych, mogą wyprzedzać o lata pojawienie się kolejnych objawów choroby. Mogą być pojedyncze lub mnogie, są bolesne i nawracają [11, 15]. Najczęściej mają średnicę poniżej 10 mm (85%), zdecydowanie rzadziej osiągają większe rozmiary [18]. Owrzodzenia w obrębie narządów płciowych najczęściej występują u mężczyzn w obrębie moszny, prącia, a u kobiet w obrębie warg sromowych [1, 2, 18]. Dotyczą ok. 64–88% chorych. Są bolesne, mają charakter nawrotowy oraz tendencję do ustępowania z pozostawieniem blizny, przy czym

Tab. 1. Występowanie choroby Behçeta w Turcji

Rok, autor	Region Turcji	Występowanie na 100 tys. dorosłych
1981, Demirhindi	Istambuł	80
1988, Yurdakul	północny wschód	370
2002, Idil	Ankara	115
2003, Azizerli	Istambuł	421
2004, Cakir	Thrace, Edirne	20

Źródło: Yurdakul S, Yazici H. Behçet's syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008; 22: 793-809

Tab. 2. Objawy występujące w chorobie Behçeta

Objaw	Częstotliwość [%]	Komentarz
owrzodzenia w jamie ustnej	90–100	
owrzodzenia na narządach płciowych	64–88	
zmiany oczne	50	
zmiany skórne grudkowo-krostkowe	85	
rumień guzowaty	50	
dodatni objaw patergii	60–70	u pacjentów z Turcji i Japonii, zdecydowanie mniejsza w Europie Północnej oraz w Ameryce
dolegliwości stawowe	40–60	
objawy neurologiczne	5–10	
zmiany w obrębie naczyń żylnych	40	
zmiany w naczyniach tętniczych	5–7	
dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego	1–30	zdecydowanie częściej u pacjentów z Dalekiego Wschodu

niewielkie zmiany zlokalizowane na wargach sromowych mniejszych mogą ustępować bez śladu [18]. Częściej dotyczą płci żeńskiej [16].

Zmiany w obrębie narządu wzroku dotyczą ok. 50% pacjentów, głównie młodych mężczyzn. Zwykle pojawiają się w ciągu 3 lat od ujawnienia choroby [18]. Najczęściej obejmują nawracające zapalenia błony naczyniowej oka, zapalenia tęczęwki lub ciała rzęskowego. Bardzo często pacjenci uskarżają się na pogorszenie widzenia oraz światłowstręt. Może dojść również do zapalenia przedniej komory oka (*hypopyon*) lub też na skutek zapalenia naczyniówki do utraty wzroku. Ze zmian skórnych najczęściej spotyka się zmiany grudkowo-krostkowe, morfologią przypominające trądzik u ok. 85% chorych oraz rumień guzowaty u ok. 50% [1–3, 8, 14–16, 18, 21]. W ramach diagnostyki choroby wykonuje się 3–5 nakłuć skóry sterylą igłą lub wstrzykuje się śródskórną izotoniczną roztwór soli fizjologicznej na wewnętrznej stronie przedramienia. Dodatni objaw patergii polega na wystąpieniu w ciągu 24–48 godz. stwardnienia na rumieniowym podłożu z gromadzeniem się jałowej, ropnej wydzieliny w centrum zmiany. Odsetek wyników dodatnich znacznie różni się w zależności od regionu świata – duży, ok. 60–70% dodatnich wyników, stwierdza się u pacjentów z Turcji i Japonii, mały występuje w Europie Północnej i Ameryce [4, 11, 18]. W przebiegu choroby mogą pojawić się również dolegliwości bólowe ze strony stawów. Są one zazwyczaj łagodne, mogą być symetryczne i dotyczą dużych stawów, najczęściej kolanowych, często poprzedzone bólami stawów skokowych, nadgarstkowych oraz łokciowych [18]. Objawy te stwierdza się u ok. 40–60% chorych. Zmiany mają charakter przewlekły, zapalny, bez zmian destrukcyjnych i deformacyjnych [1, 2, 15]. U ok. 5–10% pacjentów dochodzi do zmian ze stro-

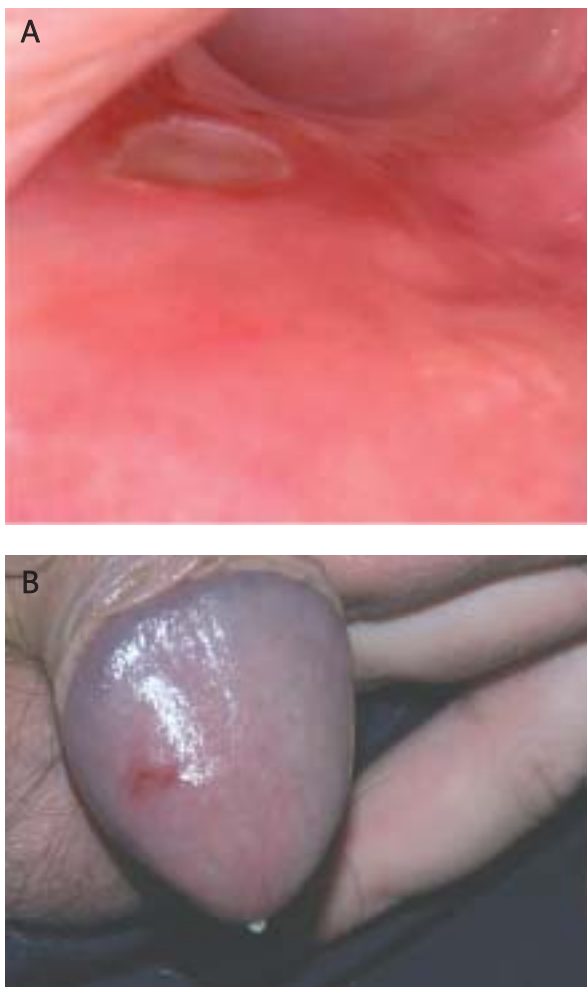
ny układu nerwowego, co jest najpoważniejszą manifestacją choroby [18] oraz negatywnie wpływa na rokowanie – śmiertelność po 7 latach wynosi 20% [4, 20]. Zmiany lokalizują się głównie podnamiotowo, dotyczą mózdzku, pnia mózgu i rdzenia przedłużonego. Występują zapalenia opon mózgowych, udary mózgu, porażenia nerwów czaszkowych i niedowłady [3]. Około 60% pacjentów skarży się na bóle głowy, u 50% występują objawy piramidowe, natomiast zaburzenia poznawcze i behawioralne dotyczą 16% chorych [4, 20]. Badaniem najdokładniej ilustrującym zmiany w układzie nerwowym u tych pacjentów jest rezonans magnetyczny. Wykonuje się również badanie płynu mózgowo-rdzeniowego, gdzie z nieprawidłowości najczęściej spotyka się zwiększenie stężenia białka do 1 g/l oraz pleocytozę jednojądrzastą [20, 22]. Do zapalenia naczyń żylnych w postaci zapalenia zakrzepowego żył powierzchownych lub głębokich kończyn dolnych, a także zmian w obrębie dużych naczyń żylnych dochodzi u ok. 40%. Zdecydowanie mniej zmian stwierdza się w obrębie naczyń tętniczych (5–7%). Duże niebezpieczeństwo stwarzają zmiany zakrzepowo-zatorowe oraz tętniaki. Zdecydowanie rzadziej występują dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego, nerek, płuc, a także układu sercowo-naczyniowego [1–3, 8, 11, 14, 15, 18, 21]. Objawy choroby są różne w zależności od regionu występowania. Objawy ze strony przewodu pokarmowego są częstsze u pacjentów z Dalekiego Wschodu, a rzadsze u chorych z Turcji [18], dotyczą bowiem 1–30% badanych [17] (tab. 2.). Mogą pojawić się ponadto odchylenia w badaniach laboratoryjnych, takie jak niedokrwistość, leukocytoza, przyspieszone OB i zwiększone stężenie białka C-reaktywnego. Mogą wystąpić zaburzenia w układzie krzepnięcia predysponujące do zakrzepicy. Przeciwciała przeciwjądrowe i czynnik reumatoidalny

zwykle są ujemne [9, 18, 23]. Ostatnio pojawiły się informacje na temat obwodowej oporności na insulinę u 50% chorych z zespołem Behçeta [24].

Opis przypadku

Pacjent, lat 39, został przyjęty do Kliniki Dermatologii w Poznaniu w celu diagnostyki z powodu nawracających nadżerek na błonach śluzowych jamy ustnej oraz na błonach śluzowych narządów płciowych. Nadżerki na błonach śluzowych jamy ustnej pojawiały się z częstotliwością kilku razy w ciągu roku od ok. 10 lat, natomiast zmiany w okolicy narządów płciowych nawracały od około roku (ryc. 1). Dodatkowo, chory od ok. 2–3 lat uskarżał się na bóle stawów ramiennych, łokciowych oraz odcinka krzyżowo-lędźwiowego kręgosłupa. Pacjent podawał również nadwrażliwość na ukąszenia przez komary, meszki w postaci nasilonych odczynów rumieniowo-obrzękowych. Zimą występowało uciążliwe pęknięcie skóry rąk. Zgłaszał również zaburzenia widzenia oraz światłowstręt. Wywiad okulistycz-

ny pacjenta obejmował zaćmę wrodzoną obuoczną, jaskrę obuoczną, oczopląs, nawracające zapalenia tęczówki obuoczne, wypadanie tęczówki, nawracające zapalenia rogówki i keratopatię pęcherzową obuoczną. Chorego zakwalifikowano do przeszczepu rogówki i aktualnie oczekuje na dawcę. Uskarżał się ponadto na okresowo występujące biegunki, okresowe pieczenie za mostkiem oraz rzadko występujące, ale bardzo silne bóle głowy. Wywiad rodzinny w kierunku choroby Behçeta jest ujemny. Podczas badania zaobserwowano oczopląs obu oczu, owrzodzenie w obrębie żołądki w stadium zejściowym oraz znamię na tylnej powierzchni lewego uda, które w badaniu dermatoskopowym wykazywało cechy znamienia dysplastycznego. W trakcie hospitalizacji zlecono wiele badań laboratoryjnych, obrazowych oraz konsultacji specjalistycznych. W wykonanych badaniach laboratoryjnych z odchył od normy stwierdzono AIAT 59 U/l, cholesterol całkowity 308 mg/dl, triglicerydy 289 mg/dl, frakcję LDL cholesterolu 192,1 mg/dl. Nie stwierdzono nieprawidłowości w zakresie morfologii krwi obwodowej oraz w badaniu ogólnym moczu. Badanie moczu oraz wymaz z cewki moczowej w kierunku *Chlamydia trachomatis* wypadły ujemnie. Odnotowano przeciwciała przeciwjądrowe ANA w mianie 1/160 o typie świecenia jąderkowym. Przeciwciała antykardiolipidowe były ujemne. W badaniu immunopatologicznym pośrednim w badanej surowicy nie wykryto przeciwciał przeciwko białkom desmosomalnym warstwy kolczystej naskórka ani przeciwciał przeciwko antygenom błony podstawnej w klasie IgG. Wykonano także badania antygenów zgodności tkankowej HLA klasy I i II, z wynikiem HLA A – 1,3, B 13, 35, Cw 4, Bw 4,6, DRB1 01,07, DRB4. W badaniu rentgenograficznym stawów łokciowych oraz klatki piersiowej nie stwierdzono odchył od stanu prawidłowego. W badaniu ultrasonograficznym (USG) jamy brzusznej, trudnym do oceny ze względu na znaczną ilość gazów jelitowych, zaobserwowano wzmożoną echaogenną wątroby o cechach stłuszczenia, w okolicy pęcherza żółciowego zmianę hipoechogenną o wymiarach 1,5 cm, a także zalecono kontrolne badanie w celu oceny pęcherza moczowego. Wykonano również USG doppler naczyń żylnych kończyn dolnych, w którym nie odnotowano nieprawidłowości. Przeprowadzono także konsultację neurologiczną oraz okulistyczną. Usunięto chirurgicznie opisane powyżej znamię barwnikowe na skórze uda (w badaniu histopatologicznym: *Naevus pigmentosus dysplasticus*). W trakcie hospitalizacji pojawiła się bolesna nadżerka w obrębie błony śluzowej jamy ustnej i w związku z tym włączono leczenie miejscowe cyklosporyną. U pacjenta stosowano ponadto krople okulistyczne. Chorego przekazano zgodnie z zaleceniami konsultującego specjalisty do Kliniki Neurologii w celu przeprowadzenia diagnostyki neurologicznej (w szczególności badania płynu mózgowo-rdzeniowego oraz NMR głowy). Wynik badania płynu mózgowo-rdzeniowego nie odbiegał od normy, natomiast w badaniu NMR głowy uwidoczniono na ścianie przyśrodkowej prawej zatoki szczękowej obecność dwóch niewielkich polipów. Innych odchył nie stwierdzono.



Ryc. 1. Obraz kliniczny. Nadżerka w obrębie błony śluzowej jamy ustnej (A) i żołądki (B)

Omówienie wyników

U opisanego pacjenta na podstawie objawów klinicznych podejrzewano chorobę Behçeta. Spełnił on kryterium główne wchodzące w skład kryteriów opracowanych przez Międzynarodową Grupę Badawczą nad Chorobą Behçeta w 1990 r., stanowiące podstawę rozpoznania. Bolesne owrzodzenia zlokalizowane w obrębie błony śluzowej jamy ustnej nawracały u chorego z częstotliwością parę razy w ciągu roku, przy czym do ustalenia rozpoznania wystarczające są trzy epizody w ciągu roku. Spełnione były również niektóre kryteria dodatkowe. Owrzodzenia w obrębie narządów płciowych pojawiały się u chorego okresowo od około roku. Typowe dla choroby Behçeta zmiany umiejscawiają się najczęściej u mężczyzn w obrębie moszny oraz prącia. Dotyczą ok. 64–88% chorych. W dniu przyjęcia do kliniki na żołądki pacjenta stwierdzono obecność owrzodzenia w fazie zejściowej niewielkich rozmiarów. Spośród licznych problemów okulistycznych występujących u chorego charakterystyczne dla opisywanej jednostki chorobowej są nawracające obustronne zapalenia tęczówki i ciała rzęskowego. Pierwsze z nich pojawiły się u chorego wielokrotnie. Trudno jednoznacznie stwierdzić, jaka była etiologia tych zmian. Pacjent od urodzenia ma obciążony wywiad okulistyczny. Chorował na zaćmę wrodzoną, ponadto cierpi na jaskrę, oczopląs, keratopatię pęcherzową obu oczu i został zakwalifikowany do przeszczepu rogówki. W przeszłości występowały u niego zapalenia rogówki, zapalenia oraz wypadanie tęczówki, głównie oka lewego. Zmiany w obrębie narządu wzroku dotyczą ok. 50% chorych, zwłaszcza młodych mężczyzn. Nie stwierdzono u chorego zmian skórnych grudek krostkowych czy też rzadziej występującego rumienia guzowatego. Pojawienia się tego typu zmian pacjent nie zgłaszał również w przeszłości. Wykonano test polegający na nakłuciu sterylną igłą powierzchni wewnętrznej przedramienia. Nie doszło jednak w ciągu 24–48 godz. do pojawienia się zmian typowych dla choroby Behçeta (ryc. 2.). Odsetek wyników dodatnich testu patergii w Europie jest niewielki. Największy odsetek pozytywnych wyników (60–70%) stwierdza się u pacjentów z Turcji oraz Japonii. Chory od ok. 2–3 lat skarżył się ponadto na dolegliwości bólowe ze strony stawów, lokalizujące się symetrycznie i dotyczące stawów ramiennych, łokciowych oraz odcinka krzyżowo-lędźwiowego kręgosłupa. Typowe dla choroby Behçeta dolegliwości bólowe mogą być symetryczne i dotyczą najczęściej dużych stawów. Często poprzedzone są bólami stawów skokowych, nadgarstkowych czy łokciowych. W trakcie hospitalizacji wykonano badanie radiologiczne stawów łokciowych, w którym nie zaobserwowano zmian destrukcyjnych czy deformacyjnych. W badaniach wykonanych w Klinice Neurologii nie wykazano odchylenia od stanu prawidłowego, poza obecnością polipów na ścianie prawej zatoki szczękowej. Do zmian ze strony układu nerwowego dochodzi u zaledwie 5–10% chorych. Najczęstszą kliniczną manifestacją tych zmian



Ryc. 2. Test patergii u opisywanego pacjenta

są bóle głowy, objawy piramidowe, a także zaburzenia poznawcze i behawioralne. Z wymienionych objawów u chorego pojawiły się bardzo silne bóle głowy. W badaniu USG doppler naczyń żylnych kończyn dolnych nie odnotowano nieprawidłowości. Zmiany w obrębie naczyń żylnych dotyczą 40% chorych, a zdecydowanie rzadziej występują one w obrębie naczyń tętniczych (5–7%). W wykonanym USG jamy brzusznej, trudnym do oceny ze względu na znaczną ilość gazów jelitowych, stwierdzono wzmożoną echogenność wątroby o cechach stłuszczenia, zmianę hipoechogenną o wymiarach 1,5 cm w okolicy pęcherzyka żółciowego, a także wskazano na konieczność wykonania kontrolnego badania w celu oceny pęcherza moczowego. Pacjent nie zgłaszał dolegliwości bólowych ze strony przewodu pokarmowego, skarżył się natomiast na okresowo występującą biegunkę oraz epizodyczne pieczenie za mostkiem. Częstotliwość występowania dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego jest różna w zależności od regionu świata i najczęściej dotyczy pacjentów z Dalekiego Wschodu. W wykonanych w trakcie hospitalizacji badaniach laboratoryjnych stwierdzono zwiększone wartości ALT oraz zaburzone parametry gospodarki lipidowej. Odczyn OB wynosił 3 mm/godz., a stężenie CRP 2 mg/l – obie wartości mieściły się w granicach normy. Nie odnotowano odchylenia w morfologii krwi obwodowej. U pacjentów z chorobą Behçeta spotyka się niedokrwistość, leukocytozę, przyspieszone OB, a także zwiększone stężenie CRP. Stwierdzono przeciwciała przeciwjądrowe ANA w mianie 1/160 o typie świecenia jąderkowym. Przeciwciała antykardiolipidowe były ujemne. W badaniu antygenów HLA nie zaobserwowano obecności charakterystycznych dla różnych postaci choroby antygenów zgodności tkankowej. Istnieje związek między HLA-B51 a występowaniem choroby w Japonii, Korei, Turcji oraz Francji. Jednak nosicielstwo tego antygeny zgodności tkankowej nie występuje u ok. 30% chorych w krajach dużego ryzyka. Pacjenta konsultowano w trakcie hospitalizacji neurologicznie oraz okulistycznie. Usunięto znamię na udzie, a materiał przekazano do badania histopatologicznego – rozpoznano znamię barwnikowe dysplastyczne.

Występujące u pacjenta dolegliwości nie są wystarczające do postawienia diagnozy choroby Behçeta. Pacjent nie spełnia kryteriów rozpoznania opracowanych przez Międzynarodową Grupę Badawczą nad Chorobą Behçeta w 1990 r. Ze względu na rzadkość występowania w naszej szerokości geograficznej oraz nieswoistość objawów klinicznych choroba sprawia ogromne trudności zarówno diagnostyczne, jak i terapeutyczne.

22. Żebrowska-Szymusik M. Przypadek choroby Behçeta. *Neurol Neurochir Pol* 1975; 9: 767-70.
23. Undas A, Pinis G. Subkliniczny stan prozakrzepowy w zaostrzeniu choroby Behçeta – opis przypadku. *Pol Arch Med Wewn* 1996; 96: 258-62.
24. Erem H, Dinc A, Pay S, et al. Peripheral insulin resistance in patients with Behçet's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20: 391-5.

Piśmiennictwo

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH i wsp. Owrzodzenia w jamie ustnej. *Dermatologia*. Tom II. Gliński W, Wolska H (red. wyd. pol.) Czelej, Lublin 2004; 1115-6.
2. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WH. *Dermatology*. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1996; 1187-8.
3. Scully C. Zespół Behçeta. *Choroby jamy ustnej*. W: Górska R, Urban & Partner, Wrocław 2004; 227-33.
4. Meador R, Ehrlich G, Von Feldt JM. Choroba Behçeta – aspekty immunopatologiczne i terapeutyczne. *Cur Reumatol Rep*. (wyd. pol.) 2002; 5: 12-20.
5. Zouboulis CC. Benediktos Adamantiades and his forgotten contributions to medicine. *Eur J Dermatol* 2002; 12: 471-4.
6. Üstun C. A famous Turkish dermatologist, Dr Hulusi Behçet. *Eur J Dermatol* 2002; 12: 469-70.
7. Saylan T. Life story of Dr. Hulusi Behçet. *Yonsei Med J* 1997; 38: 327-32.
8. Sutek M, Bachtá A, Tłustochowicz W. Choroba Behçeta – opis przypadku. *Reumatologia* 2004; 42: 92-101.
9. Niedzielska A, Chelmińska K, Jaremin B. Choroba Behçeta – trudności diagnostyczne. *Pol Arch Med Wewn* 2007; 117: 427-9.
10. Verity DH, Marr JE, Ohno S, et al. Behçet's disease, the Silk Road and HLA-B51: historical and geographical perspectives. *Tissue Antigens* 1999; 54: 213-20.
11. Drożdżik A, Barańska-Pukszta E. Zespół Behçeta – etiopatogeneza, diagnostyka i leczenie. *Dent Med Probl* 2006; 43: 429-32.
12. Knychalska-Karwan Z. Fizjologia i patologia błony śluzowej jamy ustnej. Czelej, Lublin 2002; 80.
13. Ilter N, Senol E, Guerer M, et al. Behçet's disease and HCV infection. *Int J Dermatol* 2000; 39: 396-7.
14. Suzuki Kurokawa M, Suzuki N. Behçet's disease. *Clin Exp Med* 2004; 4: 10-20.
15. Sutek M, Bachtá A, Tłustochowicz W. Choroba Behçeta. *Reumatologia* 2004; 42: 77-85.
16. Escudier M, Bagan J, Scully C. Mucosal diseases series. Number VII. Behçet's disease (Adamantiades syndrome). *Oral Dis* 2006; 12: 78-84.
17. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 192-204.
18. Yurdakul S, Yazici H. Behçet's syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008; 22: 793-809.
19. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet's syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine* 2003; 82: 60-76.
20. Borowik H, Kułakowska A, Drozdowski W. Choroba Behçeta – rzadka przyczyna zmian wieloogniskowych w ośrodkowym układzie nerwowym. *Neurol Neurochir Pol* 2004; 38: 323-7.
21. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-80.