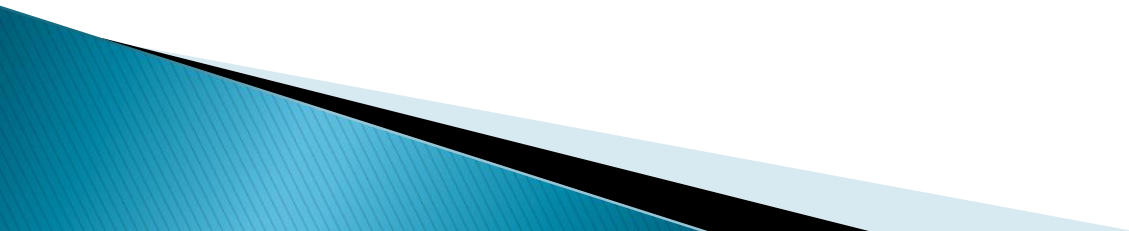


Morbus Behçet

JZU GOB 8-mi Septemvri , Skopje
Cerrahpasa medical fakulty, Istanbul
17.03.2014–30.05.2014 god.
Dr. Maja Gjorgievska Ristova
13.06.2014 god.

Morbus Behçet



Klinicka slika

- ▶ Oralni ulceracii
- ▶ Urogenitalni leziji
- ▶ Kutani promeni
- ▶ Okularna bolešt— $\frac{2}{3}$ zastapenost
- ▶ Neuroloska bolešt—10-20% zastapenost
- ▶ Vaskularna bolešt
- ▶ Arthritis
- ▶ Renalna bolešt
- ▶ Karidijalna bolešt
- ▶ Gastrointestinalni ulceracii
- ▶ Pulmonarna bolešt

- ▶ Minorna forma : narusuva kvalitet na zivot no vitalni organi ne se zafateni (mukokutani promeni I arthritis).
- ▶ Majorna forma : doveduva do disfunkcija na organi , moze da predizvika smrt (okularna I nevroloska boleost, komplikaciji od arteritis na golemi krvni sadovi I venska tromboza).

▶ **Rekurentni aftozni lezii**

Bolni, ovalni, jasno ogranicieni so belo–zolta fibrinska osnova, do 2cm najcesto multipni I poekstenzivni od recurentniot aftozen stomatit, prvi se pojavuvat I posledni se gubat vo tekot na bolesta, se gubat spontano od 1– 3 nedeli, posle 20 godini se namaluva cestotata na pojavuvanje, kaj pusaci namalena e rekurentnosta, nadvoresen del od usnite ne e zafaten.

▶ Urogenitalni leziji

Bolni, klinički slični na oralnite, najčesto lokalizirani na skrotum –l ostava cikatriks, važno za dijagnozo kaj mazi l vulva kaj ženi, so pomala frkfrencija na pojavuvanje od oralnite leziji. Sekoja mukozna membrana može da bide zafatena. Epididymitis, salpingitis, varicocela i drugi inflamatorni genitouretralni sestojbi možat da se pojavat.

Kozni promeni

Kaj 75% od pacientite se prisutni, dosta varijabilni.

- ▶ Akneiformna lezii– pocesta kaj pacientite so arthritis, I ne se razlikuvat od aknite.

Papulo–pustularna erupcija

- ▶ Ostiofolliculitis– najcesto na dolni ekstremiteti (samo pustula okolu vlakno)
- ▶ Noduli– lokalizirani na dolni ekstremiteti, erythema nodosum like promeni , patohistoloski naod pokazuva vaskulitis.
- ▶ Erythema nodosum (septalen panikulit najcesto na sredno golemi krvni sadovi I podlezi na ulceraciji, biopsija e potrebna za dijagnoza)
- ▶ Superficialen tromboflebit
- ▶ Pyoderma gangrenosum
- ▶ Erythema multiforme–like lezii
- ▶ Palpabilna purpura
- ▶ Kapilarni abnormalnosti na nokten nabor– stepenot korelira so tezina na kozna bolest I artritisor.
- ▶ Sweet like promeni

Kozni promeni



Kozni promeni



Vaskularna boleat

Moze da gi zafati mali, sredni I golemi krvni sadovi, arterii I veni.

Poceta e kaj mazi, sredna vozrast 29.5 god, so moznost za kardijalno zafakanje. Kaj zenite e poceta arteriska boleat.

- Arterijalna boleat: Pocesto se zafateni malite krvni sadovi. Golemite krvni sadovi se zafateni kaj 1/3 od bolnite. Perivaskularna I edovaskularna inflamacija moze da dovede do hemoragija, stenoza, formiranje na aneurizma I tromb kaj arterii, veni I varices. Rekurencija I progresija kaj ovie pacienti e poceta pri sto imunosupresivna terapija e preporacana (Azathioprin).
- Karotidna, pulmonalni, aorta, iliacna, femoralna, poplitealni arterii se najcesto zafateni, cerebralni I renalni ne se cesto zafateni.
- zafakanje na pulmonarni arterii e karekteristico (hemoptiza e najcest simptom, dodeka kaslica, dispnea, treska pleuralna bolka se drugite mozni simptomi).
- Tromboza I aneurizma na pulmonalnite arterii se poznati kako Hughes-Stovin syndrom . Moze da se javat zaedno ili posebno.
- Venska boleat e poceta od arteriskata. Venska tromboza e cesto rana manifestacija na M. Behcet. Pokraj pozastapenite povrzni I dlaboki trombozi, moze da se javi istovremeno I okluzija na vena cava superior I inferior, Budd-chiari syndrom, tromboza na duralen sinus.

Dijagnoza

Internacionalni Criteriumi za Morbus Behçet

- ▶ Genitalna aftoza – Dva poeni
- ▶ Ocularni leziji (preden uveitis, posterioren uveitis, ili retinalen vasculitis) – Dva poeni
- ▶ Oralna aftoza - Eden poen
- ▶ –Kozni leziji (papulo- pustuli ili erythema nodosum) – Eden poen
- ▶ Vascularni leziji (superficialen phlebitis, deep dlaboka venska tromboza, tromboza na golemite veni, arterialna tromboza, ili aneurizma) – Eden poen
- ▶ Test na patergija –Eden poen- Vo turcija pozitivitet e 20-70%, pomalku vo severna Amerika I Evropa, pa zatoa vo dijagnosticiranjeto se vkluceni asepticen meningoencephalitis, cerebralni vasculitis, recurenten phlebitis, arteritis, synovitis, ili focalna ulceracia na kolon .
- ▶ Labaratoriski naodi se nespecificni- pri aktivna bolestit zgolemena se SE, CRP, CIK.

Analizi

- ▶ Oralni afti
- ▶ Genitalni leziji I cikatriksi
- ▶ Patergi test
- ▶ Ispitivanje na celo telo za drugi kožni promeni
- ▶ Okularno ispitivanje – rutinski
- ▶ Reumatologija – za artritis I vaskularno zafakanje, purpura I vaskulitis.

Pateryg test



Diferencijalna dijagnoza

- ▶ Oralni afti
- ▶ herpes simplex, benigni aftozni ulceri, lichen planus, pemphigus vulgaris, pemphigoid, cicatricialen pemphigoid, linearna IgA boleest, inflammatorna boleest na crevata, Stevens-Johnson sindrom, ciklicna neutropenia, celiacna boleest , autoinflamatorni zabolovanja vklucuvajki ja familiarna Mediteranska treska, PFAPA (periodicna treska, aftozen stomatitis, pharyngitis, i cervicna adenopatija), i hyperimmunoglobulin D sindrom, sistemski reumatski boleesti . Herpes se isklucuva so kultura ili Tzanck test. Dentalni protezi , oralna higiena I oralna iritacija .
Medikamenti : [methotrexate](#).

Terapija

Glucocorticoids- Methylprednisolone 1g vo tek na 1-5 dena pri progresivna, teska, organozagrozuvacki I zivot-zagrozuvacki sestojbi .

Colchicine- 50 mg/kg 3x1 dnevno za mukokutana boleat (oralni I genitalni aftozni promeni, pseudofoliculitis, erythema nodosum) I arthritis.

Azathioprine- 2,5 mg/kg za vaskulitis, ulcer, okularna boleat. genetsko testiranje za thiopurine methyltransferase

Cyclophosphamide- 1-2,5 mg/kg/dnevno per os, ili 0.75-1g/m² mesecna infuzija SAMO Za neuralno ili vasularna boleat. Slab efekt na okularna boleat.

Cyclosporine —Upotrebata e najcesto za okularna boleat, no po prekin na terapija kaj del se vraka boleata, pri rezistentna boleat (vo kombinacija so kortikosteroidi ili azathioprin), ima slab efekt na CNS.

Infliximab- 5mg/kg i.v. 0,4,8,16,24 nedela. Najcesto vo kombinacija so azathioprin, za okularna , git boleat.

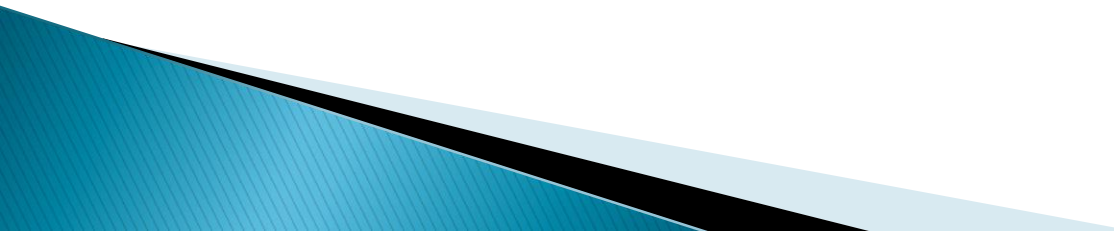
Etanercept- 25mg s.c. 2x nedelno vo tek na 4 nedeli za ublazivanje na mukokutani promeni, no dal slabi rezultati za arthritot I papulo-pustularni lezii.

Adalimumab- dal dobar odgovor kaj pacienti koi ne reagirale na Infliximab.

Interferon alfa 2b- dobar odgovor na okularna boleat, nuroloska, mukokutana I artikularna boleat.

Terapija

- ▶ Arthritis:

- Colchicine 1–2 mg/dnevno vo podeleni dozi.
 - Prednisone 10mg/dnevno, doza na odrzovanje 5mg/dnevno. Se upotrebuva koga colchicine ne dava rezultat.
 - Azathioprine
 - Infliximab I interferon- vo tek na ispitovanje za mukokutani promeni
- 

Terapija

- Mukokutani manifestaciji : **Oralni afti I genitalni ulceri**
- Cr. Triamcinolone acetone 0.1% 3-4x 1 dodeka prekine bolka.
- Sucralfate 1g/5 ml 4x1 za izmivanje na usta- samo na promeni
- Pimecrolimus za genitalni ulceri.
- Intralezijsko triamcinolon 5-10 mg/ml za golemi ulceraciji.
 - Colchicine 50mg/dnevno.
 - Sistemski glukokortikoidi 15mg/dnevno, so namalovanje po edna nedela na 10mg/dnevno, so isklucivanje postepeno vo tek na 3-4 nedeli. Moze da ima potreba od doza na odrzivanje od 5mg/dnevno.
 - Azathioprin 2,5 mg/kg dokolku doza poveke od 10mg/dnevno glukokortikoidi epotrebna za kontrola na bolesta.
 - Cyclosporine 5-10mg/kg vo podelena doza e superioren od colchicine.
 - Infliximab I etanercept.

Terapija

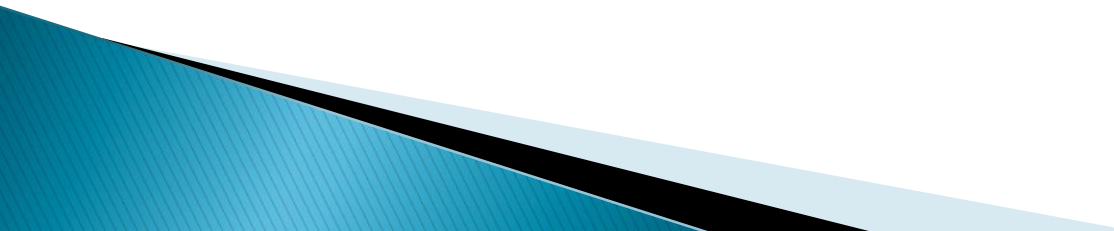
Acneiformni i papulopustularni leziji, noduli, superficialen thrombophlebitis, i palpabilna purpura

- ▶ Colchicine 1–2 mg/ dnevno vo podeleni dozi
- ▶ Prednisone do 40mg/dnevno, so doza na odrzovanje od 5–10 mg/dnevno, za promeni refraktorni na Colchicine.

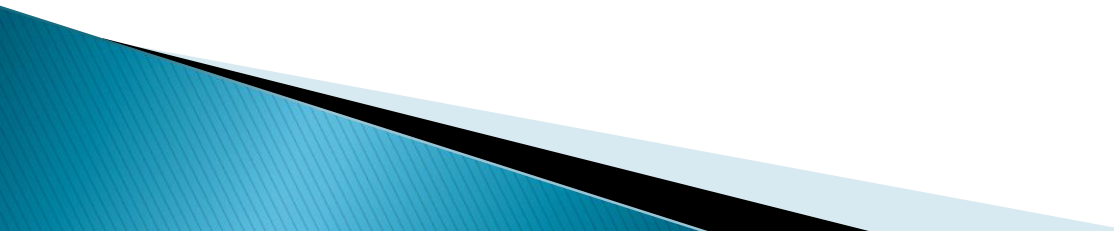
Terapija

- ▶ **Erythema nodosum:** (vaskulitis na sredno golemi krvni sadovi)
 - Prednisone 40–60mg/dnevno, eden mesec I se namaluva vo tek na 3–4 meseci.
 - + Azathioprine 50 mg/dnevno, se zgolemuva na 4–6 nedeli do 2,5mg/kg/dnevno. Namaluvanieto odi spored klinickiot naod.
 - ▶ **Pyoderma gangrenosum:**
 - Ulceracii: Oblogi so fizioloski rastvor (srebren nitrat NE), kortikosteroidi lokalno (mast clobetasol 0.01%– dokolku nema podobruvanje za 2– nedeli se dava tacrolimus mast 0.1% ili sistemska terapija) I intraleziono na rab od lezija, okolna zdrava koza se stiti so zink oxid,
- sistemska terapija
- Dapson (50–200mg/dnevno , moze da se daje I so kortiosteroidil).minocycline– (100mg 2x1 nad 9 godini Turkiye– ne v, moze da se koristi so kortikosteroiden) za polesni formi
 - Prednisone per os 0.5–1,5 mg/kg/dnevno do stabiliziranje I se namaluva za 4–10 nedeli. Ili methylprednisolon 1g/dnevno 1–5 dena za bolni ekstenzivni promeni. Se Vklucuva I Cyclosporin ili azathioprin.
- Cyclosporine 4–5 mg/kg/ dnevno kaj slucaevi sto ne dale zadovolitelten odgovor od prednisone

Zaključok

- ▶ Ne postojat specifični laboratoriski testovi za dignosticiranje na bolesta.
 - ▶ Bolesta se dijagnosticira spored internacionalnite kriteriumi za Morbus Behcet.
 - ▶ Tekot na bolesta e mnogu varijabilen I ne moze da se predvidi.
- 

Razno

- ▶ Upotreba na karatkobranova UVB (311nm) vo tretman na hronicna urtikarija.
 - ▶ Cheilitis granulomatosa
 - ▶ Epidermodysplasia verruciformis
 - ▶ Lichen striatus
- 

**ALBUM NA SLIKI OD DRUGI
DIJAGNOZI
CHERRAPASA BOLNICA,
ISTANBUL**

HAEMANGEOMA CAVERNOSUM



HAEMANGEOMA CAVERNOSUM



PUSTULOZNA PSORIJAZA KAJ DE TE



PUSTULOZNA PSORIJAZA KAJ DETE



STRII PRI DOLGOTRAJNA UPOTREBA NA KORTIKOSTEROIDI I ACITRETIN



Zn deficitna



CD 8+ KUTAN T-KLETOCEN LIMFOM



BLAGODARAM