

Morbus Behçet: Jak kožní projevy odhalují vzácné onemocnění

MUDr. Monika Baláž^{1,2}, MUDr. Mirka Martincová^{1,2}, MUDr. Martin Tichý, Ph.D.^{1,2}, MUDr. Tomáš Tichý³

¹Klinika chorob kožních a pohlavních, Lékařská fakulta, Univerzita Palackého v Olomouci

²Klinika chorob kožních a pohlavních, Fakultní nemocnice Olomouc

³Ústav klinické a molekulární patologie, Fakultní nemocnice Olomouc

Behçetova nemoc je multisystémové onemocnění s výraznou heterogenitou klinických projevů, které se často manifestuje kožními a slizničními lézemi. Prezentovaná kazuistika zdůrazňuje význam včasného dermatologického vyšetření u pacienta s atypickými a rychle progredujícími kožními projevy, jež sehrály klíčovou roli při stanovení diagnózy Behçetovy choroby.

Klíčová slova: morbus Behçet, vaskulitida, test patergické reakce, mukokutánní projevy, orální ulcerace, genitální ulcerace.

Behçet's disease: How skin manifestations reveal a rare disease

Behçet's disease is a multisystem disease with a significant heterogeneity of clinical presentation that often manifests with skin and mucosal lesions. The present case report underscores the importance of early dermatological evaluation in a patient with atypical and rapidly progressing skin manifestations, which played a key role in establishing the diagnosis of Behçet's disease.

Key words: Behçet's disease, vasculitis, pathergy test, mucocutaneous manifestations, oral ulceration, genital ulceration.

Úvod

Behçetova nemoc (morbus Behçet, BD) představuje vzácnou, chronicky probíhající autoimunitní vaskulitidu nejasné etiologie, charakterizovanou poškozením tepen i žil všech kalibrů. Klinický obraz je vysoce variabilní a může zahrnovat mukokutánní, kloubní, oční, vaskulární, neurologické, kardiální a gastrointestinální příznaky (1). Vzhledem k nízké prevalenci v evropské populaci a absenci patognomických laboratorních markerů bývá stanovení diagnózy obtížné a často dochází k prodlevě mezi prvními symptomy a definitivním určením nemoci.

Popis případu

Pacientem je 57letý muž s obezitou třetího stupně, dlouhodobě léčený pro arteriální hypertenzi, fibrilaci síní a diabetes mellitus 2. typu. Chronicky užíval betaxolol, telmisartan, moxonidin,

hydrochlorotiazid, rivaroxaban, metformin a gliklazid. Pacient se dostavil k akutnímu vyšetření do kožní ambulance pro čtyři dny trvající kožní a slizniční obtíže. Mukokutánní projevy vznikly náhle, bez zjevné vyvolávající příčiny, vzniku nepředcházela infekce, ani změna v chronické medikaci. Klinicky dominovaly bolestivé ulcerace v dutině ústní, konkrétně na sliznici vnitřní strany spodního rtu a na laterální hraně jazyka (Obr. 1, 2) a na genitálu v lokalitě skrota (Obr. 3). V oblasti nosu a čela byly přítomny eroze kryté hemoragickou krustou (Obr. 1). Na horních i dolních končetinách se vyskytovala vícečetná erytematózní ložiska terčovitého charakteru, některá s centrální tvorbou hemoragického puchýře (Obr. 4), jiná s povrchovými centrálními nekrotizacemi (Obr. 5). Subjektivně pacient udával výraznou únavu, celkovou slabost, sníženou výkonnost a bolesti ramenních kloubů.

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

None.

Cit. zkr: Dermatol. praxi. 2025;19(3):122-125

<https://doi.org/10.36290/der.2025.022>

Článek přijat redakcí: 20. 8. 2025

Článek přijat k tisku: 27. 8. 2025

MUDr. Monika Baláž

monika.balaz@fnol.cz

Obr. 1, 2. Ulcerace v dutině ústní**Obr. 3.** Ulcerace s nekrotickou spodinou v oblasti skrota

Při vstupním vyšetření byla laboratorně v séru prokázána výrazná elevace markerů zá-
nětu (CRP 223 mg/l, leukocytóza $20,8 \times 10^9/l$),
v moči nález leukocyturie. Prostý snímek
hrudníku byl bez patologického nálezu.
V rámci vstupní diferenciální diagnostiky byly
zvažovány pyodermie, erythema multiforme,
autoimunitní onemocnění ze skupiny ko-
lagenóz, vaskulitida a s ohledem na charakter
a lokalizaci lézí také morbus Behčet.

Po přijetí na lůžkové oddělení byla vzhle-
dem k laboratorním nálezům zahájena em-
pirická antibiotická parenterální léčba cefa-
losporinem druhé generace, doplněna zevní
terapií zahrnující kortikosteroidní, antibiotická
a antiseptická externa. K vyloučení infekční
etiologie byly provedeny stěry z kožních de-
fektů k bakteriologické kultivaci a sérologická
vyšetření. Možnost autoimunitního původu
onemocnění byla ověřena stanovením pa-
metrů humorální imunity. Dále byla realizo-
vána probatorní excize k histopatologickému
zhodnocení.

Mikrobiologická a sérologická vyšetření
vyloučila infekční příčinu obtíží. Laboratorní
analýza humorální imunity včetně detekce au-
toprotilátek byla negativní. Histopatologický
nález potvrdil nekrotizující vaskulitidu arteriol
a venul s fibrinoidní nekrózou a neutrofilní
infiltrací (Obr. 6, 7, 8).

Tab. 1. Mezinárodní kritéria pro Behčetovu nemoc – ICBD (International Criteria for Behçet's Disease) z roku 2014, skóre ≥ 4 bodů = Behčetova nemoc

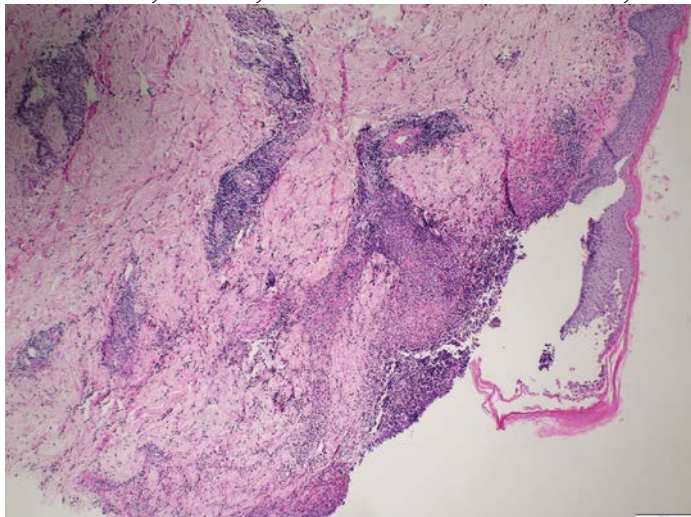
Klinický projev	Počet bodů
Orální aftózní ulcerace	2
Genitální ulcerace	2
Oční postižení	2
Kožní léze	1
Vaskulární manifestace	1
Neurologická manifestace	1
Pozitivní test patergie	1

Vzhledem k suspekci na Behčetovu ne-
moc bylo doplněno oftalmologické vyšetření,
které neodhalilo žádné patologické změny.
Významným diagnostickým vodítkem by-
la pozitivita testu patergické reakce (Obr.
9, 10), který je vysoce specifický pro BD. Na
základě splnění mezinárodních diagnostic-
kých kritérií ICBD (International Criteria for
Behçet's Disease) z roku 2014, která vychá-
zejí z klinického obrazu a pozitivního testu
patergie, byla u pacienta diagnostikována
Behčetova choroba. Pacient dosáhl celkové-
ho skóre 6 bodů, přičemž minimální počet
potřebný pro stanovení této diagnózy jsou
4 body (Tab. 1).

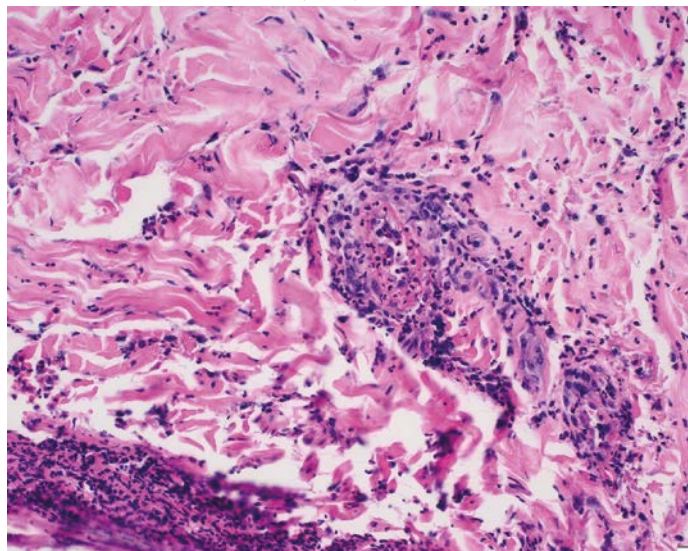
Léčba spočívala v nasazení systémové
imunosupresivní terapie – prednison v úvodní
dávce 70 mg denně (0,5 mg/kg/den) a aza-
thioprin v dávce 100 mg denně (0,7 mg/kg/
den). Klinická odpověď byla příznivá, s po-

Obr. 4, 5. Kožní projevy v oblasti dolních končetin

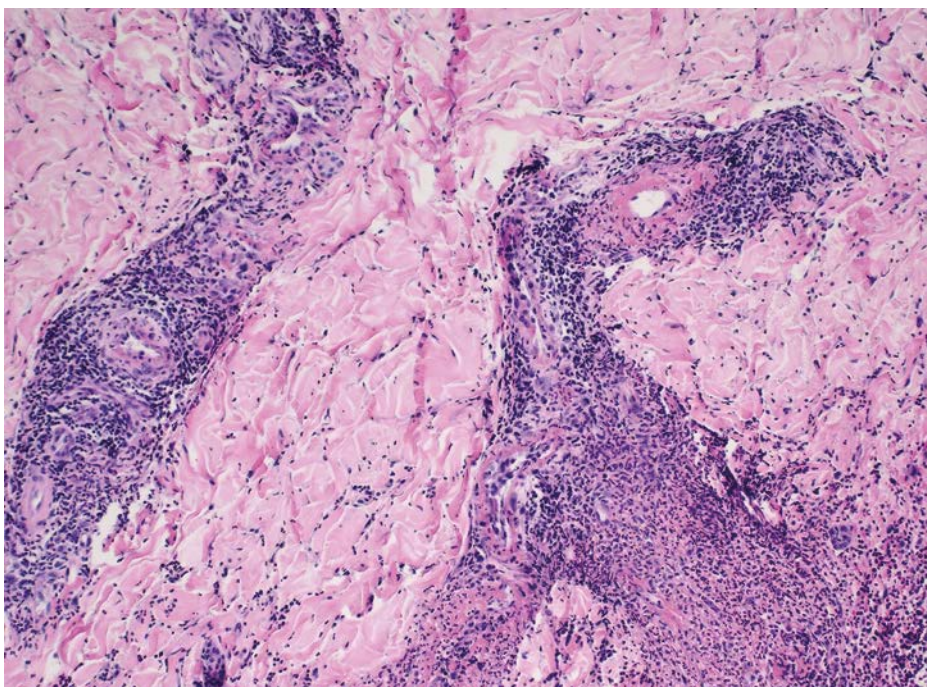
Obr. 6. Přehledný snímek excize na povrchu s ulcerací a s denzním perivaskulárním smíšeným zánětlivým infiltrátem s fibrinoidní nekrózou stěny cév



Obr. 7. Detail fibrinoidní nekrózy stěny cév



Obr. 8. Detail perivaskulárního denzního smíšeného zánětlivého infiltrátu v okolí arteriol a venul s průnikem neutrofilů do stěny cév



Obr. 9, 10. Pozitivní test patergické reakce



stupnou regresí nálezu a bez tvorby nových kožních či slizničních projevů. S ohledem na přetrvávající artralgie byl pacient přeložen na

revmatologické pracoviště k dalšímu pokračování terapie a doplnění vyšetření k vyloučení orgánového poškození.

Diskuze

Morbus Behçet je vzácné chronické multiorgánové zánětlivé onemocnění, které se vyznačuje heterogenními klinickými projevy s nepředvídatelnými fázemi relapsu a remise. Svě jméno nese podle tureckého dermatologa Hulusi Behçeta (1889–1948), který ji poprvé popsal jako samostatnou jednotku v roce 1937 (2). Behçetova nemoc je epidemiologicky nejčastěji rozšířena v oblastech podél tzv. Hedvábné stezky, tedy v pásmu mezi 30° a 45° severní šířky, které zahrnuje Střední východ, východní a Střední Asii a oblast Středomoří. Vysoká prevalence byla zaznamenána například v Turecku, Íránu, Saúdské Arábii, Iráku, Číně a Japonsku. Naproti tomu v evropské populaci je výskyt onemocnění nízký, což významně ztěžuje diagnostiku této nemoci. Nejčastěji se Behçetova nemoc objevuje ve třetí dekádě života, zatímco u dětí nebo osob starších 50 let je výskyt vzácný (3). Postihuje obě pohlaví, avšak u mužů má zpravidla závažnější průběh s vyšším rizikem očních a cévních komplikací (2).

Ačkoliv patogeneze Behçetovy nemoci není dosud plně objasněna, současné důkazy podporují teorii, že na jejím vzniku se podílí kombinace genetické predispozice – zejména asociace s HLA-B51, imunologických poruch zahrnujících dysregulaci vrozené i adaptivní imunity a vliv environmentálních spouštěčů, jako jsou infekční agens, mikrobiální dysbióza a další faktory vnějšího prostředí (4).

Klinický obraz Behçetovy nemoci je velmi variabilní a může postihnout různé orgánové systémy. Velmi často bývají přítomné kožní

a slizniční symptomy, které mohou být prvními nebo dokonce jedinými známkami BD v časných fázích nemoci. Mezi typické slizniční projevy patří recidivující orální a genitální ulcerace okrouhlého nebo oválného tvaru. Ulcerace v ústní dutině se vyskytují nejčastěji na sliznici rtů, tváří, měkkého patra a jazyka a v 90 % nezanedávají po zhojení jizvy. Genitální ulcerace bývají hlubší, bolestivější a na rozdíl od orálních aftózních lézí se často hojí jizvením. U mužů se nejčastěji vyskytují v lokalitě skrota a u žen na vulvě či vaginální sliznici. Kožní projevy, které se objevují přibližně u 75 % pacientů, jsou polymorfní a mohou zahrnovat papulopustulózní exantémy, akneiformní erupce, erythema nodosum-like léze, erythema multiforme či leukocytoklastickou vaskulitidu (5).

Oční postižení se typicky projevuje bilaterální panuveitidou, iridocyklitidou či episkleritidou, které mohou při nedostatečné nebo pozdě zahájené léčbě vést k závažnému ohrožení zraku (6). Častým systémovým projevem je také artritida, která postihuje především velké klouby a je charakterizována zánětem synoviální membrány, což se klinicky manifestuje bolestí a omezením hybnosti. Významnou komplikací BD je vaskulární postižení, spojené s výrazně vyšším rizikem hlubokých žilních trombóz, vzniku vaskulitidy, aneurysmat či recidivujících tromboflebitid. Neurologické postižení při morbus Behčetu se projevuje především na úrovni centrálního nervového systému a může vyvolat rozličné neurologické symptomy včetně rozvoje meningoencefalitidy či neuropsychiatrických poruch. Periferní nervový systém bývá postižován méně často (7). Gastrointestinální projevy nemoci jsou charakterizovány zejména tvorbou ulcerací v ileocekální oblasti, kde vedou k bolestem břicha a mohou být příčinou krvácení. Kardiální manifestace Behčetovy nemoci jsou relativně vzácné, nicméně byly popsány případy perikarditidy, endokarditidy, myokarditidy, chlopenních lézí i aneurysmat

myokardu, které mohou výrazně nepříznivě ovlivnit prognózu nemocných (2).

Diagnóza morbus Behčetu je stanovena na základě klinického obrazu, neboť dosud nebyl popsán validovaný biomarker ani specifický histopatologický náález umožňující její jednoznačné potvrzení. V průběhu let bylo navrženo více než 15 různých klasifikačních a diagnostických systémů. Nejnovější a v současnosti nepoužívanější diagnostický nástroj představují revidovaná mezinárodní kritéria pro Behčetovu nemoc ICB (International Criteria for Behçet's Disease) z roku 2014. Bodovací systém přiděluje dva body za přítomnost orálních, genitálních nebo očních lézí a jeden bod za kožní, neurologické či cévní postižení a za pozitivní test patergické reakce. Diagnóza Behčetovy nemoci je určena při dosažení minimálně čtyř bodů, přičemž tato kritéria vykazují vysokou citlivost a jsou dnes považována za standardní nástroj pro klinickou diagnostiku BD (8).

Fenomén patergie představuje hypersenzitivní reakci kůže na drobné trauma a je typicky vyvolán testem patergické reakce. Test se provádí sterilním vpíchnutím jehly do kůže (nejčastěji na oblast předloktí) bez aplikace cizorodé látky. V případě positivity se v místě poranění do 24–48 hodin objevuje erytematózní indurace, která může přejít v papulu nebo sterilní pustulu (9). Popsán byl poprvé v roce 1937 a jeho přesný mechanismus není zcela objasněn. Předpokládá se nadměrné uvolňování cytokinů a vznik perivaskulárních zánětlivých infiltrátů. U Behčetovy nemoci je test patergie důležitým podpůrným diagnostickým znakem, i když není pozitivní u všech pacientů a jeho výskyt se geograficky liší. Kromě Behčetovy nemoci je fenomén patergie popisován i u řady jiných onemocnění, zejména u neutrofilních dermatóz, jako jsou pyoderma gangrenosum či Sweetův syndrom. V těchto případech pojem patergie označuje vznik lézí po traumatu, které se svým patologickým obrazem úzce podobají primár-

ním projevům daného onemocnění. Tento jev má určitou podobnost s Koebnerovým fenoménem, popsaným u jiných kožních chorob, nejznáměji u psoriázy. U Behčetovy choroby jsou léze vyvolané vpíchnutím jehly obvykle histologicky i makroskopicky odlišné od spontánně vznikajících projevů tohoto onemocnění (10).

S ohledem na průběh nemoci a riziko závažných komplikací je zcela zásadní časná a adekvátní imunosupresivní léčba zahrnující systémové kortikosteroidy a kortikoidy šetřící léčiva, jako azathioprin, cyklosporin, mykofenolát-mofetil, metotrexát či biologickou terapii, a to zejména inhibitory TNF-alfa, s cílem indukce remise, prevence orgánového postižení a minimalizace morbidit a mortality (11). Vzhledem k multisystémové povaze onemocnění a riziku četných, převážně interních komplikací, je léčba zpravidla v kompetenci revmatologů, kteří odpovídají za dispenzární péči a koordinaci multidisciplinárního týmu zahrnujícího dermatology, oftalmology a další speciality.

Závěr

Námi prezentovaný případ je klinicky zajímavý nejen náhlým vznikem kožních a slizničních lézí s rychlou progresí, ale i věkem pacienta, který překročil obvyklé rozmezí manifestace Behčetovy nemoci, jež je typicky ve třetí dekádě života. U osob starších 50 let je výskyt vzácný, což může diagnostiku ztížit a opozdit. Pacient navíc nevykazoval oční postižení, které je běžnou součástí klinického obrazu této nemoci. Kazuistika tak upozorňuje na nutnost a důležitost zahrnout Behčetovu nemoc do diferenciální diagnostiky i u starších pacientů s atypickými mukokutánními projevy. Dermatologické vyšetření a brzké rozpoznání charakteristických změn na kůži a sliznicích jsou nezbytné pro zahájení časně a adekvátní léčby. Dermatolog sehrává klíčovou roli v diagnostickém procesu i v rámci multidisciplinární péče o pacienty s touto diagnózou.

LITERATURA

- Emmi G, Bettoli A, Hatemi G, et al. Behçet's syndrome. *Lancet*. 2024;403(10431):1093-1108.
- Bulur I, Onder M. Behçet disease: New aspects. *Clin Dermatol*. 2017;35(5):421-434.
- Lavalle S, Caruso S, Foti R, et al. Behçet's Disease, Pathogenesis, Clinical Features, and Treatment Approaches: A Comprehensive Review. *Medicina (Kaunas)*. 2024;60(4):562.
- Davatchi F, Chams-Davatchi C, Shams H, et al. Behçet's disease: epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis. *Expert Rev Clin Immunol*. 2017;13(1):57-65.

- Grzybowski A, Pawlikowska-Lagód K, Altenburg A, et al. Adamantides-Behçet disease: Between dermatology and ophthalmology. *Clin Dermatol*. 2023;41(4):469-475.
- Ksiaz I, Abroug N, Kechida M, et al. Eye and Behçet's disease. *J Fr Ophtalmol*. 2019;42(4):133-146.
- Karadag O, Bolek EC. Management of Behçet's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2020;59(3):108-117.
- International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 coun-

- tries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014;28(3):338-47.
- Vitale A, Berlingiero V, Caggiano V, et al. The diagnostic role of pathergy test in patients with Behçet's disease from the Western Europe. *Intern Emerg Med*. 2023;18(1):77-83.
- Kutlubay Z, Tüzün Y, Wolf R. The Pathergy Test as a Diagnostic Tool. *Skinmed*. 2017;15(2):97-104.
- Chan WP, Lee HS. Combination therapy with infliximab and methotrexate in recalcitrant mucocutaneous Behçet disease. *Cutis*. 2012;89(4):185-90.