

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, Bettiol 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. Adamantiades-Behçet disease: Between dermatology and ophthalmology. *Clin Dermatol*. 2023;41(4):469-475.
- Ksiazia 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.