

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΚΑΙ ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ ΑΔΑΜΑΝΤΙΑΔΗ-ΒΕΗΖΕΤ

Παναγιώτης Αθανασίου
Ρευματολογικό Τμήμα, Γ.Ν. Ασκληπιείο Βούλας

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η νόσος Αδαμαντιάδη-Βεηζέτ (Α-Β) είναι αγγειίτιδα άγνωστης αιτιοπαθογένειας. Η νόσος χαρακτηρίζεται από έντονη φλεγμονή, οι μηχανισμοί όμως που ενεργοποιούν και διατηρούν αυτή τη φλεγμονή δεν είναι επακριβώς γνωστοί. Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από εξάρσεις και υφέσεις και οι κλινικές εκδηλώσεις έχουν την τάση να υποτροπιάζουν και να υφίστανται με την πάροδο της ηλικίας. Η διάγνωση της νόσου Α-Β γίνεται με βάση τα κριτήρια που έχουν προταθεί από τη Διεθνή Ομάδα Μελέτης το 1990 (International Study Group for Behcet's Disease). Σύμφωνα με τα κριτήρια για τη διάγνωση της νόσου Α-Β θα πρέπει να υπάρχουν υποτροπιάζουσες άφθες στοματικής κοιλότητας και δύο από τα ακόλουθα: υποτροπιάζουσες εξελκώσεις γεννητικών οργάνων, βλάβες οφθαλμού, δερματικές βλάβες και θετική δοκιμασία pathergy. Το χαρακτηριστικό της νόσου είναι οι δερματικές εκδηλώσεις και οι βλάβες των βλεννογόνων, ενώ η προσβολή των οφθαλμών, η μηνιγγοεγκεφαλίτιδα και η προσβολή των μεγάλων αγγείων είναι οι πιο σοβαρές εκδηλώσεις. Οι άφθες της στοματικής κοιλότητας τείνουν να είναι το σύμπτωμα με το οποίο εμφανίζεται η νόσος Α-Β. Οι οφθαλμοί μπορεί να προσβληθούν και να παρατηρηθεί πρόσθια ή οπίσθια ραγοειδίτιδα.

Λέξεις ευρετηρίου: νόσος Αδαμαντιάδη-Βεηζέτ, άφθες, έλκη γεννητικών οργάνων, δοκιμασία pathergy, ραγοειδίτιδα, ιρίτιδα

1. Εισαγωγή

Η νόσος Αδαμαντιάδη-Βεηζέτ (Α-Β) είναι σπάνια στις περισσότερες δυτικές χώρες. Είναι πιο συχνή στη λεκάνη της Μεσογείου, στη Μέση και στην Απω Ανατολή. Το χαρακτηριστικό της νόσου είναι η έντονη φλεγμονή, αλλά οι μηχανισμοί που ενεργοποιούν και διατηρούν τη φλεγμονή δεν είναι επακριβώς γνωστοί¹. Συνήθως δεν παρατηρούνται τα κλασσικά χαρακτηριστικά της αυτοανοσίας². Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από υφέσεις και εξάρσεις και

οι κλινικές εκδηλώσεις έχουν την τάση να υποτροπιάζουν και να υφίστανται με την πάροδο της ηλικίας.

2. Διαγνωστικά κριτήρια

Η νόσος Α-Β δεν έχει παθογνωμονικά συμπτώματα ή εργαστηριακά ευρήματα³. Για το λόγο αυτό η διάγνωση γίνεται με βάση τα κριτήρια που έχουν προταθεί από τη Διεθνή Ομάδα Μελέτης της νόσου Αδαμαντιάδη-Βεηζέτ το 1990 (International Study Group for Behcet's Disease)⁴. Σύμφωνα με τα κριτήρια θα πρέπει να υπάρχουν υποτροπιάζουσες άφθες στοματικής κοιλότητας, υποτροπιάζουσες εξελκώσεις γεννητικών οργάνων, βλάβες οφθαλμού, δερματικές βλάβες και θετική δοκιμασία pathergy.

Στη διαφορική διάγνωση της νόσου Α-Β περιλαμβάνονται οι χρόνιες άφθες της στοματικής κοιλότητας, η λοίμωξη από τον απλό έρπητα (Herpes simplex), το σύνδρομο Sweet's, και τα σύνδρομα που σχετίζονται με το HLA-B27, όπως είναι η αγκυλωτική σπονδυλαρθρίτιδα. Τα συμπτώματα της νόσου από το έντερο πρέπει να διαφοροδιαγνωσθούν από αυτά της νόσου του Crohn και της ελκώδους κολίτιδας. Τα νευρολογικά συμπτώματα πρέπει να διαφοροδιαγνωσθούν από αυτά της σκληρύνσης κατά πλάκας. Η νόσος έχει διάφορα κλινικά χαρακτηριστικά και η διάγνωση μπορεί να είναι δυσχερής σε επιπλεγμένα περιστατικά. Σε τέτοιες περιπτώσεις, η ανάλυση του φαινοτύπου HLA και η μέτρηση της IgD μπορεί να είναι χρήσιμη, καθώς ασθενείς με ενεργό νόσο συχνά έχουν αυξημένα επίπεδα IgD στον ορό.

Η δοκιμασία pathergy μπορεί να είναι χρήσιμη στην εκτίμηση της ευερεθιστότητας του δέρματος και είναι διαγνωστικό κριτήριο⁴. Η δοκιμασία συνίσταται στη νύξη του δέρματος της χειρός του ασθενούς με αποστειρωμένη βελόνη. Τα αποτελέσματα κρίνονται ότι είναι θετικά όταν η νύξη του δέρματος προκαλεί άσηπτο ερυθματώδες οζίδιο διαμέτρου μεγαλύτερης από 2 mm στις 24 - 48 h. Στη θέση της αντίδρασης παρατηρείται αρχικά συγκέντρωση ουδετεροφίλων που ακολουθείται από συγκέντρωση μονο-

Πίνακας. Κριτήρια διάγνωσης της νόσου Αδαμαντιάδη-Behçet*

Χαρακτηριστικά	Ορισμός
Υποτροπιάζουσες στοματικές εξελκώσεις	Ελάχιστον 1 ή περισσότερες στοματικές άφθες ή έλκη που έχουν διαπιστωθεί από τον ιατρό ή τον ασθενή και έχουν υποτροπιάσει τουλάχιστον 3 φορές σε περίοδο 12 μηνών
Υποτροπιάζουσες εξελκώσεις γεννητικών οργάνων Οφθαλμικές βλάβες	Εξέλκωση ή ουλή διαπιστωμένη από τον ιατρό ή τον ασθενή Προσβολή του προσθίου ή οπισθίου θαλάμου του οφθαλμού ή κύτταρα στην εξέταση με σχισμοειδή λυχνία ή αγγειίτιδα αμφιβληστροειδούς που ανιχνεύθηκε από οφθαλμίατρο
Δερματικές βλάβες	Οζώδες ερύθημα διαπιστωμένο από τον ιατρό ή τον ασθενή, ψευδοθλακίτιδα, ή βλατιδοφλυκταινώδεις βλάβες ή οζίδια ακμής διαπιστωμένα από τον ιατρό σε μετεφηβικό ασθενή που δεν λαμβάνει κορτικοστεροειδή
Θετική δοκιμασία pathergy	Δοκιμασία που εκτιμήθηκε ως θετική από ιατρό στις 24-48 ώρες

* Για να τεθεί η διάγνωση ο ασθενής θα πρέπει να έχει υποτροπιάζουσες στοματικές εξελκώσεις και τουλάχιστον δύο από τα άλλα ευρήματα για τα οποία ελλείπει άλλη κλινική εξήγηση.

κυττάρων. Η δοκιμασία pathergy μπορεί να είναι θετική και σε μερικές άλλες νόσους όπως το γαγγραινώδες πυόδερμα και το σύνδρομο Sweet's.

3. Κλινικές εκδηλώσεις

Οι κλινικές εκδηλώσεις της νόσου A-B έχουν την τάση να υποτροπιάζουν. Το χαρακτηριστικό της νόσου είναι οι δερματικές εκδηλώσεις και οι βλάβες των βλεννογόνων, ενώ η προσβολή των οφθαλμών, η μηνιγγοεγκεφαλίτιδα και η προσβολή των μεγάλων αγγείων είναι οι πιο σοβαρές εκδηλώσεις. Οι άφθες της στοματικής κοιλότητας τείνουν να είναι το σύμπτωμα με το οποίο εμφανίζεται η νόσος A-B. Σπανιότερες εκδηλώσεις κατά την έναρξη της νόσου είναι οι δερματικές βλάβες και η προσβολή των αρθρώσεων. Κατά την πορεία επιπροστίθενται και άλλες εκδηλώσεις. Η εμφάνιση μιας εκδήλωσης μπορεί να απέχει μήνες ή και χρόνια από την εμφάνιση άλλης εκδήλωσης σε κάποιο όργανο.

3. 1. Άφθες της στοματικής κοιλότητας

Το πιο συχνό αρχικό σύμπτωμα της νόσου είναι οι άφθες της στοματικής κοιλότητας^{1,3,5}. Από τους ασθενείς που πληρούν τα κριτήρια για τη διάγνωση του συνδρόμου A-B περισσότεροι από 97% έχουν άφθες στη στοματική κοιλότητα σε κάποια χρονική στιγμή κατά τη διάρκεια της νόσου. Το σύμπτωμα αυτό μερικές φορές προηγείται των άλλων εκδηλώσεων κατά αρκετά χρόνια⁶. Συνήθως δεν ξεχωρίζουν από τις συνήθεις άφθες της στοματικής κοιλότητας που υποτροπιάζουν, αλλά τείνουν να είναι πολλα-

πλές και συχνά προσβάλλουν τη μαλακή υπερώα και το στοματικό φάρυγγα. Οι άφθες έχουν ποικίλο μέγεθος, ο αριθμός και η διάρκεια τους κυμαίνονται και το κύριο χαρακτηριστικό γνώρισμα είναι οι συχνές υποτροπές. Η τυπική βλάβη είναι στρογγυλή με σαφές, ερυθματώδες όριο και η επιφάνειά της καλύπτεται από κίτρινη ψευδομεμβράνη. Οι βλάβες ιώνται σε 10 περίπου ημέρες. Ενίοτε καταλαμβάνουν μεγάλη έκταση χωρίς όμως να καταλείπεται ουλή μετά την ίασή τους. Οι άφθες που προσβάλλουν το φάρυγγα μπορεί να οδηγήσουν σε στένωσή του.

3. 2. Έλκη των γεννητικών οργάνων

Στους άρρενες ασθενείς τα έλκη των γεννητικών οργάνων τυπικά εμφανίζονται στο όσχεο και κατά κανόνα καταλείπουν ουλή ή αποχρωματισμό του δέρματος μετά την ίασή τους¹. Είναι λιγότερο συχνά στο πέος. Στις γυναίκες τα χείλη του αιδοίου προσβάλλονται συχνότερα, αν και είναι δυνατό να παρατηρηθούν έλκη στον κόλπο και στον τράχηλο. Τα έλκη είναι επώδυνα και μορφολογικά παρόμοια με τα στοματικά έλκη, αλλά συνήθως είναι μεγαλύτερα και βαθύτερα, έχουν ασαφές όριο και υποτροπιάζουν. Ουρηθρίτιδα δεν παρατηρείται. Η συχνότητα των ελκών των γεννητικών οργάνων κυμαίνεται από 64-82%.

3. 3. Δερματικές εκδηλώσεις

Παρατηρούνται 3 κύριοι τύποι δερματικών βλαβών: α) οι βλάβες δίκην οζώδους ερυθρήματος, β) οι βλάβες δίκην ακμής (ψευδοθλακίτιδα) και γ) οι βλάβες δίκην βλατιδών που συμβαδίζουν με τη δερματική αγγειίτιδα. Το οζώδες

ερύθημα και η ψευδοθυλακίτιδα παρατηρούνται σε ποσοστό 73-94% και τείνουν να υποτροπιάζουν. Το οζώδες ερύθημα παρατηρείται συχνότερα στις γυναίκες από ότι στους άνδρες και η ψευδοθυλακίτιδα συχνότερα στους άνδρες από ότι στις γυναίκες.

Οι βλάβες δίκην οζώδους ερυθήματος περιορίζονται στα κάτω άκρα και όταν ιώνται καταλείπουν υπέρχρωση. Επιπολής θρομβοφλεβίτιδα, που παρουσιάζεται δίκην οζώδων βλαβών του δέρματος παρατηρείται επίσης. Η επιπολής αυτή θρομβοφλεβίτιδα είναι δυνατό να εκληφθεί ως οζώδες ερύθημα.

Η ψευδοθυλακίτιδα συνήθως δεν διαφέρει από τη σνήθη θυλακίτιδα. Εκτός από τις συνήθεις θέσεις, όπως είναι το πρόσωπο και το άνω μέρος της ράχης, οι βλάβες τείνουν να παρατηρούνται και στα άνω και κάτω άκρα. Πιθανώς εμφανίζονται λόγω υπερευαισθησίας των οργάνων στόχων στα ανδρογόνα. Ωστόσο, συζητείται ακόμη κατά πόσο η ψευδοθυλακίτιδα αποτελεί μέρος του κλινικού συνδρόμου.

Η ουδετεροφιλική δερματοπάθεια (σύνδρομο Sweet's) μπορεί επίσης να συσχετίζεται με το σύνδρομο A-B.

3. 4. Δοκιμασία pathergy

Η αντίδραση pathergy παριστά υπερευαισθησία του δέρματος σε απλούς τραυματισμούς, όπως είναι η νύξη με βελόνη⁷. Τυπικά, σχηματίζεται βλατίδα ή φλύκταινα σε 24-48 ώρες. Η αντίδραση είναι αρκετά ειδική για το σύνδρομο A-B και παριστά γενική υπερευαισθησία των ιστών στο τραύμα. Δεν περιορίζεται στο δέρμα. Προσβολές ιριδοκυκλίτιδας είναι δυνατό να ακολουθήσουν χειρουργική επέμβαση στον οφθαλμό. Σχηματισμός ανευρύσματος είναι δυνατό να ακολουθήσει παρακέντηση αρτηρίας και εξαρση της ορογονίτιδας μπορεί να παρατηρηθεί μετά παρακέντηση της άρθρωσης. Ο επιπολασμός της αντίδρασης pathergy σε ασθενείς με το σύνδρομο A-B ποικίλει κατά γεωγραφική περιοχή. Η αντίδραση είναι θετική σε 60-70% των ασθενών στην Τουρκία ή την Ιαπωνία, αλλά σπάνια αποβαίνει θετική σε ασθενείς από τη Βόρειο Ευρώπη⁸ ή τις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής.

3. 5. Προσβολή των οφθαλμών

Η προσβολή των οφθαλμών είναι λιγότερο συχνή κυμαινόμενη από 47-75%. Η χρόνια υποτροπιάζουσα αμφοτερόπλευρη πρόσθια ή οπίσθια ραγοειδίτιδα είναι αιτία σημαντικής νοσηρότητας. Η ιρίτιδα με υπότυπον, στην οποία το φλεγμονώδες εξίδρωμα στον πρόσθιο θάλαμο σχηματίζει ένα ίζημα από λευκά αιμοσφαίρια μπορεί να παρατηρηθεί σε 20% των ασθενών από τη λεκάνη της Με-

σογείου με οφθαλμική προσβολή και έχει βαριά πρόγνωση^{1,3}. Μεμονωμένη ιρίτιδα είναι ασυνήθης και συνήθως συσχετίζεται με φλεγμονή του υαλοειδούς. Η φλεγμονή της ίριδας υποτροπιάζει σε μη καθορισμένα χρονικά διαστήματα και σε μικρό ποσοστό ασθενών μπορεί να οδηγήσει σε τύφλωση. Η επιπεφυκίτιδα είναι σπάνια και είναι δυνατό να συνοδεύεται από εξέλκωση του επιπεφυκότος. Επισκληρίτιδα είναι δυνατό επίσης να παρατηρηθεί.

Η οπίσθια ραγοειδίτιδα με προσβολή του αμφιβληστροειδούς μπορεί να είναι βαριά. Οι βλάβες του αμφιβληστροειδούς μπορεί να είναι εξιδρώματα, αιμορραγίες, οίδημα οπτικής θηλής και νόσος της ωχράς. Οι δομικές μεταβολές που παραμένουν μετά τη φλεγμονή συμπεριλαμβάνουν τις συμφύσεις και τις ουλές. Οι συμφύσεις και οι ουλές στον αμφιβληστροειδή καθορίζουν την πρόγνωση της οφθαλμικής νόσου. Προσβάλλεται ο ένας οφθαλμός, σπάνια και οι δύο ταυτόχρονα.

3. 6. Προσβολή του μυοσκελετικού συστήματος

Η προσβολή του μυοσκελετικού συστήματος παρατηρείται σε 50% των ασθενών. Τα τυπικά χαρακτηριστικά της προσβολής των αρθρώσεων είναι μη παραμορφωτική, μη διαβρωτική περιφερική αρθρίτιδα που διαρκεί μερικές εβδομάδες. Πρόκειται συνήθως για μονοαρθρίτιδα, σπανιότερα για ολιγο- ή πολυαρθρίτιδα. Αρθραλγίες και αρθρίτιδα παρατηρούνται σε ποσοστό 41-59%. Συχνότερα προσβάλλονται τα γόνατα και ακολουθούνται από τους καρπούς, τους ταρσούς και τους αγκώνες^{1,9}. Η προσβολή των αρθρώσεων των κάτω άκρων είναι συνήθως ασύμμετρη. Μόνιμες αρθρικές βλάβες και διαβρώσεις των οστών αποτελούν σπανιότητα, όπως και η εμφάνιση οστεονέκρωσης. Το αρθρικό υγρό είναι συνήθως φλεγμονώδες. Η ιστολογική εικόνα του ορογόνου υμένα είναι μη διαγνωστική. Παρατηρούνται ελάχιστα πλασματοκύτταρα και εξέλκωση της επιπολής στοιβάδας.

Εχει συζητηθεί κατά πόσο το σύνδρομο A-B θα πρέπει να συμπεριλαμβάνεται στις οροαρνητικές σπονδυλαρθροπάθειες. Η απάντηση είναι σήμερα αρνητική. Στο σύνδρομο A-B παρατηρείται εκτεταμένη αγγειίτιδα, η βλάβη των γεννητικών οργάνων στον άνδρα συνήθως προσβάλλει το όσχεο και όχι το πέος, η ουρηθρίτιδα απουσιάζει, μεταβολές των ονύχων απουσιάζουν και η φύση και η πορεία της οφθαλμικής προσβολής διαφέρει. Στη νόσο A-B μπορεί να παρατηρηθεί μυοσίτιδα που συνήθως είναι τοπική.

3. 7. Νευρολογική προσβολή

Η χρόνια προοδευτική προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος παρατηρείται σε 10-20% των ασθενών με

τη νόσο A-B, ιδιαίτερα σε άνδρες ασθενείς στους οποίους η νόσος άρχισε σε νεαρή ηλικία^{1,10}. Κλασικά, μηνιγγίτιδα ή μηνιγγοεγκεφαλίτιδα, νευρολογικά ελλείμματα όπως κινητικές διαταραχές και συμπτώματα προσβολής του στελέχους και ψυχιατρικά συμπτώματα εμφανίζονται 5 περίπου χρόνια μετά τη διάγνωση. Οι υποτροπές των βλαβών αυτών δεν είναι συνήθεις. Βαρύτερες εκδηλώσεις τυπικά παρατηρούνται στους άνδρες. Τα πυραμιδικά σημεία είναι πιο συχνά ενώ σπανιότερα είναι τα παρεγκεφαλιδικά και τα αισθητικά σημεία και συμπτώματα. Είναι δυνατό να παρατηρηθεί αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης. Ανοια λόγω εκτεταμένης προσβολής του φλοιού είναι δυνατό να παρατηρηθεί. Το οίδημα της θηλής του οφθαλμού δείχνει απόφραξη των φλεβωδών κόλπων.

Η εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού αποκαλύπτει μη ειδικά ευρήματα στα οποία συμπεριλαμβάνεται αύξηση του αριθμού των κυττάρων, αύξηση της πρωτεΐνης και σε μερικές περιπτώσεις χαμηλή γλυκόζη. Στην αξονική τομογραφία εγκεφάλου μπορεί να παρατηρούνται υπόπυκνες περιοχές, ενώ στη μαγνητική τομογραφία υπέρπυκνες περιοχές. Πολλαπλές εστιακές βλάβες υψηλής έντασης παρατηρούνται στο στέλεχος, στα βασικά γάγγλια και στη λευκή ουσία στη μαγνητική τομογραφία στην ακολουθία T2. Η συνηθέστερη περιοχή που προσβάλλεται είναι το στέλεχος, αν και είναι δυνατό να προσβληθούν η σπονδυλική στήλη, τα εγκεφαλικά ημισφαίρια, η παρεγκεφαλίδα και οι μήνιγγες.

3. 8. Καρδιακή προσβολή

Είναι ασυνήθης. Εχουν περιγραφεί βλάβες των βαλβίδων, μυοκαρδίτιδα, περικαρδίτιδα, στεφανιαία αγγειίτιδα και ανευρύσματα.

3. 9. Αγγειακή προσβολή

Τα μεγάλα αγγεία, αρτηρίες και φλέβες, προσβάλλονται σε συχνότητα 8-33%. Δημιουργούνται αρτηριακά ανευρύσματα ή και αποφράξεις των αρτηριών. Ολο το αρτηριακό δένδρο μπορεί να προσβληθεί¹¹. Η αρτηριακή προσβολή παρατηρείται συχνότερα στους άνδρες και παρατηρείται αργά στην πορεία της νόσου. Φαίνεται ότι η προσβολή των αρτηριών ξεκινά από τα vasa vasorum.

Θρομβοφλεβίτιδα παρατηρείται σε 25% των ασθενών και προσβάλλει κυρίως τα κάτω άκρα. Μπορεί να παρατηρηθεί χρόνια δερματίτιδα από στάση με εξελκώσεις. Η θρόμβωση των μεγάλων αγγείων είναι σπανιότερη και πιο βαριά στους άνδρες. Μπορεί να παρατηρηθεί απόφραξη της κοίλης φλέβας και των φλεβών της μήνιγγας. Η απόφραξη των μεγάλων φλεβών έχει πολύ βαριά πρόγνωση.

3. 10. Πνευμονική προσβολή

Είναι σπάνια. Ανευρύσματα της πνευμονικής αρτηρίας, αρτηριακή και φλεβική θρόμβωση και πνευμονικά έμφρακτα μπορεί να παρατηρηθούν σε λιγότερο από 5% των ασθενών¹². Το κύριο σύμπτωμα είναι η υποτροπιάζουσα αιμόπτυση.

3. 11. Προσβολή του γαστρεντερικού συστήματος

Μπορεί να παρατηρηθεί εξέλκωση του βλεννογόνου στο τυφλό και στο κόλο. Τα συμπτώματα είναι κωλικοειδή άλγη και διάρροια που μπορεί να είναι αιματηρή¹³. Δυσφαγία που οφείλεται σε εξέλκωση του οισοφάγου έχει αναφερθεί. Η προσβολή του γαστρεντερικού παρατηρείται σε περίπου 1/3 των ασθενών από την Ιαπωνία, αλλά είναι σπάνια σε ασθενείς στη λεκάνη της Μεσογείου¹⁴. Ελαφρά σπληνομεγαλία μπορεί να παρατηρηθεί σε 20% των ανδρών ασθενών.

3. 12. Άλλες κλινικές εκδηλώσεις

Η ορχεοεπιδυμιμίτιδα αναφέρεται σε ποικίλουσα συχνότητα, είναι συνήθως ετερόπλευρη και υποτροπιάζει. Εχουν αναφερθεί σποραδικές περιπτώσεις σπειραματονεφρίτιδας. Πρόσφατη έρευνα έδειξε αύξηση της θνητότητας σε ασθενείς με τη νόσο A-B¹⁵. Οι επιπλοκές από το γαστρεντερικό, η ρήξη περιφερικών και πνευμονικών ανευρυσμάτων και η νευρολογική προσβολή είναι οι κύριες αιτίες της θνητότητας.

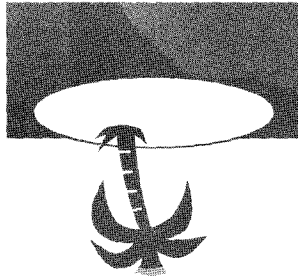
ABSTRACT

Adamantiades-Behçet disease. Diagnostic criteria and clinical manifestations

Panagiotis Athanassiou

Department of Rheumatology, Asclepeion Hospital, Voula, Athens, Greece

Adamantiades-Behçet (A-B) disease is a vasculitis of unknown aetiopathogenesis. It is characterized by intense inflammation. The mechanisms which initiate and sustain this state of inflammation are not well known. The clinical picture of A-B disease is characterized by periods of exacerbations and remissions and clinical manifestations tend to recur and to abate with age. The diagnosis of A-B disease is based on the criteria proposed by the International Study Group for Behçet's Disease in 1990. According to the criteria recurrent oral ulceration must be present as well as at least two of the following: recurrent



Skin hypersensitivity response (pathergy) in Behcet's syndrome disease. *J Am Acad Dermatol* 1989, 19: 767-779

8. Yazici H, Chamberlain MA, Tuzun Y, Yurdakul S, Mutluoglu A. A comparative study of the pathergy reaction among Turkish and British patients with Behcet's disease. *Ann Rheum Dis* 1984, 43: 74-75

9. Bessamur S, Zeroni B, Alaoui F. Joint manifestations in Behcet's disease: a review of 340 cases. *Rev Rhum Engl Ed* 1998, 65: 299-307

10. Serdaroglu P. Behcet's disease and the nervous system. *J Neurol* 1998, 245: 197-206

11. Kos Y, Gullu Y, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S, Batman F, Kansu T, Balkanci F, Akkaya S, et al. Vascular involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol* 1992, 19: 402-410

12. Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, Numan F, Tuzun H, Tuzuner N, Mat C, Tuzun Y, Ozyazgan Y, Yazici H. Pulmonary arterial aneurysms in Behcet's syndrome: a report of 24 cases. *Br J Rheumatol* 1994, 33: 48-51

13. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K. Behcet's disease (Behcet's syndrome). *Semin Arthritis Rheum* 1979, 8: 223-260

14. Yurdakul S, Tuzuner N, Yurdakul Y, Hamuryudan V, Yazici H. Gastrointestinal involvement in Behcet's syndrome: a controlled study. *Ann Rheum Dis* 1996, 55: 208-210

15. Yazici H, Basaran G, Hamuryudan V, Hizli N, Yurdakul S, Mat C, Tuzun Y, Ozyazgan Y, Dimitriadis I. The ten year mortality in Behcet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1996, 35: 139-141

1. Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Kaklamanis PG. Behcet's disease. *Semin Arthritis Rheum* 1998, 27: 197-217

2. Yazici H. The place of Behcet's syndrome among the autoimmune diseases. *Int Rev Immunol* 1997, 14: 1-10

3. Sakane T, Takano M, Suzuki N, Inaba G. Behcet's disease. *N Engl J Med* 1999, 341: 1284-1291

4. International Study Group for Behcet's disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. *Lancet* 1990, 335: 1078-1080

5. Zouboulis CC, Kotter I, Dawari D, Kirch W, Kohl PK, Ochsendorf FR, Ketzel W, Stadler R, Wollina U, Proksch E, Sohnchen R, Weber H, Gollnick HP, Holzle E, Fritz K, Licht T, Orfanos CE. Epidemiological features of Adamantides-Behcet's disease in Germany and in Europe. *Yonsei Med J* 1997, 38: 411-422

6. Kang D, Hur W, Lec ES, Lec S. Prognosis and clinical relevance of recurrent oral ulceration in Behcet's disease. *J Dermatol* 1995, 22: 926-929

7. Gihlar A, Winterstein D, Turani H, Landau J, Etzioni A.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Key words: Adamantides-Behcet disease, aphthae, genital ulcers, pathergy test, uveitis, iritis

anterior and posterior uveitis may occur.

in the clinical course. The eyes may be involved and an initial symptom and is seen in all patients at some time venous lesions may be observed. Oral ulceration is usually white eye disease, meningoenophthalitis and arterial or manifestations and ulcers of the oral and genital mucosa, pathergy test. Characteristic of the disease are skin genital ulceration, eye lesions, skin lesions and a positive