



www.pediatric-rheumatology.printo.it

BEHČETA SLIMĪBA.

Kas tā ir ?

Behčeta sindroms jeb Behčeta slimība (BS) ir nezināmas etioloģijas sistēmas vaskulīts (asinsvadu iekaisums), kas raksturojas ar atkārtotām mutes un dzimumorgānu čūlām, acu, locītavu, asinsvadu un nervu sistēmas iesaistīšanu. BS tika nosaukta pēc turku ārsta, profesora Hulusi Behčet uzvārda, kurš pirmo reizi aprakstīja šo slimību 1937 gadā.

Cik plaši tā izplatīta?

Bs vairāk izplatīta pasaules dažās daļās. Ģeogrāfiskā izplatīšana atbilst vēstures zīda ceļam. Slimība galvenokārt novērojama Tālo Austrumu, Vidus Austrumu un Vidusjūras baseina valstīs, tādās kā Japāna, Koreja, Ķīna, Irāna, Turcija, Tunisija, un Maroka. Slimības izplatība starp pieaugušajiem ir 1/10.000 Japānā un 1-3/ 1000 Turcijā. Izplatība Ziemeļu Eiropas valstīs atbilst 1/300.000.

Daži gadījumi aprakstīti ASV un Austrālijā. BS bērniem ir sastopama reti, pat populācijās ar lielu risku. Līdz 16. gadu vecumam diagnozes uzstādīšana atbilstoši diagnostiskajiem kritērijiem ir iespējama tikai 3% gadījumos. Visbiežāk slimība parādās vecumā starp 25 – 35 gadiem, vienādi sastopama abos dzimumos, neskatoties uz to, vīriešiem slimības norise ir smagāka kā sievietēm.

Kādi ir slimības iemesli?

Iemesls nav zināms (slimība ir idiopātiska). Pastāv kāda ģenētiskā predispozīcija (jutīgums) BS attīstības procesā. Nav zināms specifisks palaidējfaktors. Pētījumi šajā jomā, kā arī ārstēšanā turpinās dažādos centros.

Vai tā ir iedzimta patoloģija?

Nepastāv konkrēts BS iedzimtības modelis, bet kāda ģenētiska predispozīcija eksistē. Sindroms ir saistīts ar ģenētisku predispozīciju (HLA B5), īpaši pacientiem Tālo Austrumu, Vidusjūras baseina valstīs. Literatūrā ir aprakstīti daži ģimenes gadījumi.

Kāpēc saslima mans bērns? Vai bija iespēja tas novērst?

Slimības iemesls nav zināms. BS nevar būt novērsta.

Vai slimība ir kontagioza?

Slimība nav lipīga.

Kādi ir galvenie simptomi?

- 1) Mutes čūlas (aphtae): Šīs bojājums gandrīz vienmēr sastopams. Mutes čūlas ir sākuma pazīme divām trešdaļām pacientu. Bērnu lielākai daļai attīstās multiplas, mazas čūlas, kuras līdzīgas čūliņām bērnībā. Lielas čūlas sastopamas reti, bet grūti izārstējamas.
- 2) Dzimumorgānu čūlas: Zēniem čūlas tiek lokalizētas galvenokārt uz scrotum un retāk uz dzimumlocekļa. Gandrīz vienmēr vīriešiem pēc čūlas sadzīšanas paliek rēta.

Meitenēm tiek bojāti galvenokārt ārējie dzimumorgāni. Šis čūlas līdzīgas mutes čūlām. Prepubertātes periodā dzimumorgānu čūlas – reta parādība.

Zēniem var būt atgriezenisks orhīts (oliņas iekaisums).

3) Āda: Pastāv dažādi ādas bojājumi. Acne līdzīgi bojājumi sastopami tikai pēc pubertātes. Erythema nodosum ir sāpīgs, sarkans, mezglains bojājums, parasti lokalizēts uz kājām. Šādi bojājumi sastopami biežāk starp prepubertātes vecuma bērniem.

Pathergu reakcija ir BS pacientu ādas reaktivitātes tests. Pēc zemādas injekcijas ar sterilu adatu uz apakšdelma parādās papulas vai pustulas 24- 48 stundu laikā.

4) Acis: Tā ir viena no bīstamām slimības manifestācijām. Izplatības maksimums sasniedz 50%, bet zēniem paaugstinās līdz 70%. Meitenēm acis tiek bojātas retāk. Pacientu vairākumam slimība ir bilaterāla. Acīs tiek bojātas trīs gadu laikā pēc sindroma parādīšanās.

Acu slimības norise ir hroniska ar saasinājumiem. Abas acu, priekšēja un mugurēja, kameras (anterior, posterior uveitis) ir bojātas. Pēc katra saasinājuma parādās struktūras bojājumi, kuri pakāpeniski izraisa redzes zaudēšanu.

5) Locītavas: locītavas ir iesaistītas 30 –50% gadījumu bērniem ar BS. Parasti tiek bojāti potīte, celis, plaukstas pamata kauli un elkonis. Vienas locītavas (monoartrīts), dažādu locītavu, ne vairāk kā 3 (oligoartrīts) iesaistīšana arī novērojama. Šis iekaisums

parasti ilgst dažās nedēļās un pāriet bez sekām. Ļoti retos BS gadījumos artrīts izraisa

locītavu bojājumu.

6) Nervu sistēma: reti, bet sastopamas bērniem ar BS. Raksturīgi : lēkmes, paaugstināts intrakraniāls spiediens ar galvassāpēm un cerebrāliem simptomiem. Smagas formas ir novērojamas vīriešiem. Dažiem pacientiem var attīstīties psihiskas problēmas.

7) Asinsvadu iesaistīšanās ir sastopama juvenilās BS gadījumā 12 – 30% slimnieku. Tas var liecināt par iespējamu nopietnu iznākumu. Parasti procesā iesaistīti ķermeņa lielie asinsvadi.

8) Greimošanas sistēmas iesaistīšana: Īpaši plaši izplatīts pacientiem no Tāliem Austrumiem.

Zarnu trakta izmeklēšanas laikā tiek atklātas čūlas.

Vai slimība noris vienādi katram bērnam?

Tā noris dažādi. Vieniem var būt slimības viegla forma ar mutes čūlām un dažiem ādas bojājumiem, citiem var attīstīties acu vai nervu sistēmas bojājums. Pastāv arī slimības norises atšķirība meitenēm un zēniem. Zēniem parasti slimības norise ir smagāka nekā meitenēm ar biežāku acu un asinsvadu iesaistīšanu.

Vai ir kādas atšķirības starp bērnu un pieaugušo slimības?

Salīdzinoši ar pieaugušajiem, bērniem slimība sastopama retāk. Pastāv dažās atšķirības, saistītas ar pubertātes vecumu. Slimība postpubertātes periodā līdzīga pieaugušajiem. Pastāv vairāki Ģimenes gadījumi bērniem ar Bs ir biežāks nekā pieaugušajiem. Vispār, neskatoties uz dažiem variantiem, BS bērniem atgādina pieaugušo slimību.

Kā slimību diagnosticēt?

Diagnoze ir galvenokārt klīniska. Tā var prasīt 1 – 5 gadus, kamēr tiek izpildīti visi šai slimībai nepieciešamie starptautiskie diagnostikas kritēriji. Parasti diagnoze aizkavējas vidēji uz 3 gadiem. Nav nekādas specifiskās atradnes BS. Apmēram puse bērnu nes HLA B5. Tas ir saistīts ar smagāku slimības norisi.

Kā iepriekšēji bija aprakstīts, ādas tests ir pozitīvs 60% gadījumu. Lai diagnosticētu asinsvadu un nervu sistēmas iesaistīšanu, nepieciešama asinsvadu un smadzeņu optiskā attēla iegūšana.

Tā kā BS ir multi – sistēmiskā slimība šo pacientu ārstēšanā jāpiedalās dažādiem speciālistiem: acu ārsts (oftalmologs), ādas ārsts (dermatologs), neiropatologs.

Kādi ir svarīgi testi?

1) ādas tests ir svarīgs diagnozei. Tās iekļauts BS diagnozes starptautiskos kritērijos. 3 – 5 injekciju pielietošana apakšdelma iekšējā virsmā ar sterilu adatu. Tas nav sāpīgi. Reakcija parādās pēc 24 – 48 stundām.

Hiperreaktivitāte arī labi vizualizēta vietās, kur asinis ir ņemtas vai pēc operācijas, tādējādi šiem pacientiem nav nekādas nepieciešamības injekcijām.

2) Dažādi asins testi tiek veikti diferenciāldiagnozei, bet tie nav specifiski laboratorijas testi šai slimībai. Testi, kuri liecina par iekaisumu, parasti vāji uzrāda reakciju. Neliela anēmija, leikocītu daudzuma palielinājums atklāti šajos testos. Nav nepieciešams atkārtot testus agrāk novērotiem pacientiem.

3) Dažādas tehniskās iespējas tiek pielietotas bērniem ar asinsvadu un nervu sistēmas bojājumiem.

Vai slimība var tikt izārstēta?

Slimības norisē var sasniegt remisiju, bet viena kursa laikā var būt saasinājumi. Slimību ir iespējams kontrolēt, bet nav iespējams pilnīgi izārstēt.

Kāda ir ārstēšana?

Tā kā BS cēlonis nav zināms, specifiskas ārstēšanas nav. Pastāv ārstēšanas plašs spektrs, alternatīvs katra orgāna iesaistīšanai. Dažiem pacientiem nav nepieciešama nekāda ārstēšana. Savukārt pacientiem ar acu, centrālās nervu sistēmas un asinsvadu bojājumu ir nepieciešama kombinēta terapija.

Gandrīz visi dati par ārstēšanu ir iegūti no pētījumiem pieaugušajiem pacientiem.

Galveno medikamentu saraksts:

a) Kolhicīns: agrāk bija lietots gandrīz visām slimības manifestācijām, bet pēdēji izmeklējumi parādīja tā vislabāko efektivitāti locītavu un erythema nodosum ārstēšanā.

b) Kortikosteroīdi: ļoti efektīvi iekaisuma kontrolē. Steroīdi galvenokārt tiek izrakstīti bērniem ar acu, CNS un asinsvadu slimību, parasti lielās perorālās devās (1 – 2 mg/kg/dienā). Pie nepieciešamības var būt iedoti intravenozi lielās devās (30 mg/kg/dienā trim dienām), var sasniegt tūlītēju atbildi (pulsa steroīda terapija). Lokāli steroīdi tiek pielietojami, lai ārstētu mutes čūlas un acu slimības (acu pilienu veidā).

c) Imunosupresīvie līdzekļi: Šo līdzekļu grupa nozīmēta bērniem ar nopietnu slimības norisi, īpaši pie acu un lielo orgānu iesaistīšanās.

Šajā grupā tiek iekļauti : Azathioprin, Cyclosporin –A, Cyclophosphamide.

d) Antiagregantu un antikoagulantu terapija: tiek nozīmēta atsevišķos asinsvadu bojājuma gadījumos. Vairākumam pacientu aspirīns dot pietiekošu efektu.

- e) Lokāla terapija mutes un dzimumorgānu čūlām.
- f) Anti – TNF terapija: šī jaunā medikamentu grupa tika novērtēta, testēta specializētos centros.
- g) Thalidomide ir pielietots, lai ārstētu lielas mutes čūlas dažādos centros.

Slimnieku ārstēšana un dispanserizācija prasa kompleksu pieeju. Turklāt šajā procesā jāpiedalās tādiem speciālistiem kā reimatologs, oftalmologs, hematologs. Pacientam vai viņa ģimenei ir jābūt kontaktam ar ārstu vai par viņa ārstēšanu atbildīgu centru.

Kāda ir zāļu terapijas blakus iedarbība?

1) Diareja ir kolhicīna visizplatītākā blakus iedarbība. Retos gadījumos kolhicīnsvar veicināt leukocītu un trombocītu daudzuma samazināšanos. Azoospermija (spermatozoīdu daudzuma samazināšanās) arī ir pieminama, bet tā nav nopietna problēma, pielietojot terapeitiskas devas.

2) Kortikosteroīdi ir visefektīvākās pretiekaisuma zāles, bet to lietošana ierobežota, jo ilgstoša pielietošana ir saistīta ar nopietnām blakus iedarbībām tādām kā cukura diabēts, hipertensija, osteoporoze, katarakta un augšanas aizkavēšana. Bērniem, kuriem bija jālieto steroīdi, saņēma tos vienu reizi no rīta. Ilgstošai nozīmēšanai medikamentu sarakstā jāpievieno klāt kalcija preparāti.

3) Imūnsupresīvās zāles: Azathioprin var būt hepatotoksisks (toksiski iedarbojās uz aknām), var būt par asins elementu daudzuma samazināšanās iemeslu, kā arī veicināt palielinātu jutīgumu infekcijām. Cyclosporin – A galvenokārt ir toksisks nierēm un var veicināt hipertensiju. Ķermeņa matu apmatojuma palielināšanās un aukslēju problēmas arī tiek novērotas. Cyclophosphamide blakus iedarbības galvenokārt ir kaulu smadzeņu depresija un urīnpūšļa problēmas. Ilgstoša lietošana veicina menstruāla cikla traucējumus un var izraisīt neauglību. Pacienti uzmanīgi jāseko terapijas rekomendācijām, jānodot urīna, asins analīzes katru vai katru otro mēnesi.

Cik ilgi jāturpina terapija?

Nav precīzas atbildes uz šī jautājumu. Parasti imūnsupresīvā terapija ir jāpārtrauc mazākais pēc diviem gadiem vai kad pacientam sasniegta remisija vismaz divi gadi. Bet sakarā ar to, ka bērniem ar asinsvadu un acu slimību pilnīga remisija grūti sasniedzama, terapija var ilgt visu mūžu. Šajos gadījumos zāļu kombinācija un devas tiek nozīmētas attiecībā ar klīnisku manifestāciju.

Vai pastāv netradicionālā/ papildus terapija?

Tādās terapijas nav.

Kādas periodiskās pārbaudes ir nepieciešamas?

Periodiskas pārbaudes ir nepieciešamas, lai sekotu (monitorētu) slimības aktivitāti un ārstēšanu, tas īpaši svarīgi bērniem ar acu iekaisumu. Acu regulāra apskate ieteicama pie oftalmologa, kurš ir pieredzējis ārstēt uveītu. Pārbaudes biežums ir atkarīgs no slimības aktivitātes un pielietotām zālēm.

Cik ilgi slimība ilgst?

Parasti slimības norise ir remisijas periods ar saasinājumiem. Maksimālā aktivitāte samazinās ar laiku.

Kāda ir slimības prognoze (attīstības ilgums)?

Nav pietiekošu datu par ilggadēju dispanserizāciju pacientiem ar juvenilo BS. Pēc mūsu datiem, ir daudz pacientu, kuriem nav nepieciešama nekāda ārstēšana. Bet bērniem ar acu, nervu sistēmas un asinsvadu iesaistīšanos nepieciešama speciāla ārstēšana un dispanserizācija (novērošana). Zēniem attīstās nopietnākas slimības formas kā meitenēm. Acu bojājums tiek reģistrēts slimības pirmajos gados.

Retos gadījumos BS var būt fatāla, tas var būt galvenokārt sakarā ar asinsvadu iesaistīšanos (plaušu artērijas ruptūra un citas perifēriskās aneirismas), CNS slimību, zarnu trakta izčūlojumu un perforāciju, kas visbiežāk sastopams starp noteiktu etnisko grupu pacientiem (Japānā).

Ilgstošu problēmu galvenais iemesls ir acu slimība, kura var būt ļoti nopietna. Bērnu auguma apstāšanās galvenokārt sekundāri saistīta ar steroīdu terapiju.

Vai ir iespējama pilnīga izārstēšanās?

Daži viegli gadījumi ir izārstējami, bet vairumā gadījumu var sasniegt tikai ilgstošu remisijas periodu.

Kādā veidā slimība var ietekmēt uz ikdienas ģimenes un bērna dzīvi?

Līdzīgi kā jebkura hroniskā slimība, BS var ietekmēt uz ikdienas bērna un ģimenes dzīvi. Ja slimības norise ir viegla bez acu un citu lielu orgānu iesaistīšanas, parasti ģimene var dzīvot ar normālu dzīvi. Šīs grupas visizplatītākā problēma parasti ir atgriezeniskās mutes čūlas, kuras var būt mokošas daudziem bērniem. Šie bojājumi var būt sāpīgi un traucēt ēšanas un dzeršanas procesu laikā. Acu iesaistīšanās var būt par nopietnu problēmu ģimenei.

Vai var apmeklēt skolu?

Būtiski turpināt izglītību bērniem ar hroniskām slimībām. Ja nav acu un lielo orgānu iesaistīšanās, jāapmeklē skola regulāri. Redzes pasliktināšanās prasa speciālas izglītības programmas.

Kā ar sportu?

Bērns var nodarboties ar sportu, jā tiek skarta āda un gļotāda. Locītavu iekaisuma paasināšanās periodā no sporta ir jāatteicas. Artrīts pie BS ir īslaicīgs un pariet bez sekām. Nodarbošanās ar sportu var atsākt pēc iekaisuma likvidēšanas.

Bet bērniem ar acu un asinsvadu problēmām jāierobežo sporta nodarbības. Ilgstoša atteikšanās no kustībām nav ieteicama pie asinsvadu bojājumiem kājās.

Kādam ir jābūt dietai?

Nekādu ierobežojumu attiecībā dietai nav.

Vai pastāv kāda klimata ietekme slimības norisei?

Nav nekādu datu šajā jomā.

Vai bērns var būt vakcināts?

Ārstam ir jāizšķiras par bērna vakcināciju, ko viņš var saņemt. Jā pacients bija ārstēts ar imūnsupresīvām zālēm (steroīdi, Azathiopriņš, Cyclosporīns – A, Cyclophosphamids, anti – TNF un citi) tad vakcinācija ar dzīvkiem, novājinātiem vīrusiem (masaliņas, masalas, cūciņas un anti polio Sabin) ir jāatliek.

Vakcīnās, kuras nesatur dzīvus vīrusus, bet tikai infekciozu proteīnu (antitetanusa, pret diftēriju, anti polio Salk, pret hepatīta B, pret garo klepu, gripa, pneimokoku, meningokoku) var būt pielietojamas.

Kā ar dzimumdzīvi, grūtniecību, kontracepciju?

Viena no lielākajām, ar dzimumdzīvi saistītām problēmām ir dzimumorgānu čūlu attīstība. Čūlas var būt sāpīgas un atgriezeniskas, traucēt dzimumakta laikā. Tā kā sievietēm biežāk ir viegla slimības norise, šī slimība neizraisa šķēršļus normālai grūtniecībai.

Piedzimšanas kontrolei liela loma imūnsupresīvo zāļu lietošanas gadījumā. Pacienti var konsultēties ar speciālistiem grūtniecības gadījumā.