



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## BEHČETO LIGA

### **Kas tai?**

Behčeto sindromas arba liga (BL) yra neaiškios kilmės sisteminis vaskulitas (kraujagyslių uždegimas). Pagrindiniai ligos požymiai: aftinis stomatitas, lytinių organų išopėjimas, akių, sąnarių, odos, kraujagyslių ir nervų sistemos pažeidimas. BL pavadinta pirmą kartą (1937 m.) ją aprašiusio turkų gydytojo Hulusi Behcet vardu.

### **Koks ligos paplitimas?**

BL turi geografinę priklausomybę. Ji labiau paplitusi Tolimuosiuose Rytuose, vidurio Rytuose, Viduržemio jūros baseine, Japonijoje, Korėjoje, Kinijoje, Irane, Turkijoje, Tunise, Maroke. Paplitimas skirtingas: 1/10.000 Japonijoje, 1-3/1000 Turkijoje, 1/300.000 šiaurės Europoje.

Keletas atvejų užfiksuota JAV ir Australijoje.

Vaikų amžiuje BL pasireiškia ypatingai retai, net aukštos rizikos populiacijose.

Ligos pikas - 20 - 35 metai.

Vienodai dažnai serga abiejų lyčių atstovai, bet vyrų ligos eiga būna sunkesnė negu moterų.

### **Kokios ligos priežastys?**

Ligos priežastys nežinomos (idiopatinės). Manoma, kad yra genetinė predispozicija. Nežinomi ir ligos trigeriai.

Kai kurios šalys tiria ligos priežastis ir gydymo būdus.

### **Ar tai paveldima?**

Liga nėra paveldima, nors manoma, kad yra genetinė predispozicija sirgti BL. Liga siejama su HLA-B5 genu, ypač jei ligonis yra kilęs iš Tolimųjų Rytų ir Viduržemio jūros baseino. Literatūroje yra aprašyti ir keli šeiminiai ligos atvejai.

### **Kodėl mano vaikas susirgo? Ar buvo galima išvengti?**

Kadangi ligos kilmė nežinoma, jos ir išvengti neįmanoma.

### **Ar ji užkrečiama?**

Ne, liga neužkrečiama.

### **Kokie pagrindiniai ligos simptomai?**

1) Burnos gleivinės opos (aftos). Tai yra pirmasis ligos požymis ir randamas 2/3 ligonių. Dažniausiai opelės nėra didelės ir primena prie kitų ligų atsirandančias opeles. Didelės opos yra retas. Jos sunkiai pasiduoda gydymui.

2) Genitalijų opos. Berniukams opos atsiranda dažniau ant kapšelio, nei ant varpos galvutės. Suaugusiems šios opos palieka randus. Mergaitėms pažeidžiami išoriniai lytiniai organai. Opos primena burnos gleivinės opas. Iki brendimo genitalijų opos yra retos.

Berniukams gali pasireikšti orchitas.

3) Odos pažeidimai yra labai įvairūs: bėrimas primenantis paprastuosius spuogus būna tik po brendimo periodo, mazginė eritema (skausmingi, raudoni mazgai ant kojų) - brendimo metu.

Odoje galima stebėti paterginę reakciją, kuri atspindi padidėjusį odos reaktyvumą į mechaninę traumą. Sterilia adata įduriama į rankos odą. Po 24 -48 val. susiformuoja papulė. Paterginė reakcija (odos dūrio testas) yra diagnostiniu BL testu.

- 4) Akių pažeidimas. Tai rimčiausiais ligos pasireiškimais, nustatomas 50% pacientų. Berniukų tarpe - 70%. Mergaičių akys pažeidžiamos rečiau. Akių pažeidimas paprastai yra abipusis. Akių patologija išryškėja per pirmuosius 3 ligos metus. Akių pažeidimas paprastai nuolat recidyvuoja ir gali baigtis aklumu. Gali būti abipusis priekinis ir užpakalinis uveitas, rečiau – konjunktyvitas ar episkleritas.
- 5) Sąnarių pažeidimas. Maždaug 30 - 50% ligonių pažeidžiami sąnariai: kelių, čiurnų, riešų ir alkūnių. Gali būti tik monoartritas (pažeidžiamas 1 sąnarys) arba oligoartritas (pažeidžiami mažiau nei 4 sąnariai). Uždegimas tęsiasi keletą savaitių ir nepalieka jokių liekamųjų reiškinių.
- 6) Neurologinis pažeidimas. Dažniau pasireiškia vaikų amžiuje: traukuliai, padidėjęs intrakranijinis spaudimas, galvos skausmai. Labiau ryškus vyrams. Kai kuriems ligoniams gali atsirasti psichikos sutrikimų.
- 7) Kraujagyslių pažeidimas. Pasireiškia 12 - 30% pacientų. Paprastai pažeidžiamos stambiosios kraujagyslės. Prognozė blogesnė.
- 8) Virškinamojo trakto pažeidimas dažniausias ligoniams iš Tolimųjų Rytų. Tiriant žarnyną randamos opos.

### **Ar visi vaikai serga vienodai?**

Ne. Kiekvienu atveju ligos pasireiškimo simptomai yra skirtingi. Kai kuriems pacientams liga pasireiškia opomis burnoje, odos pakitimais, kitiems – akių ir nervų sistemos pažeidimais. Yra skirtumai tarp mergaičių ir berniukų BL. Berniukai serga sunkiau, labiau pažeidžiamos akys ir kraujagyslės.

### **Ar skiriasi vaikų ir suaugusių liga?**

BL vaikų amžiuje pasitaiko labai retai. Brendimo metu susirgus BL jos eiga atitinka suaugusių ligos eigą. Vaikų liga yra daug kuo panaši į suaugusių. Tarp vaikų yra daugiau šeimyninių atvejų, negu suaugusių tarpe.

### **Kaip liga diagnozuojama?**

Liga diagnozuojama remiantis klinikiniais simptomais, nes specifinių požymių nėra. Klinika vystosi apie 1 - 5 metus, kol visiškai atitinka tarptautinius kriterijus. Taigi, BL diagnozuojama maždaug po 3 metų nuo ligos pradžios.

Nėra jokių specifinių laboratorinių tyrimų BL diagnozuoti. Maždaug pusė vaikų turi HLA-B5, tai siejama ir su sunkesne ligos eiga.

Odos dūrio testas (anksčiau jau minėtas) yra teigiamas 60- 70% pacientų.

Gali prireikti specifinių neurologinių ir kraujagyslinių tyrimų.

Kadangi liga yra multisiteminė, tai ligonį turi nuolat sekti oftalmologas, dermatologas, neurologas ir reumatologas.

### **Kokia tyrimų svarba?**

1) Odos dūrio mėginys yra svarbus diagnozės patvirtinimui ir yra įtrauktas į tarptautinių BL kriterijų sąrašą. Odos hiperreaktyvumas gali atsirasti ir po chirurginių intervencijų, todėl ligoniai sergantys BL turi vengti nereikalingų intervencijų.

2) Kai kurie kraujo tyrimai atliekami diferencinei diagnostikai. Gali būti nustatoma nedidelio laipsnio anemija ir leukocitozė. Šie tyrimai kartojami ligos eigai ir gydymo pašaliniam poveikiui nustatyti.

3) Atliekami ir specifiniai neurologiniai, kraujagysliniai tyrimai.

### **Ar liga išgydoma?**

Liga gali pereiti į remisiją. Kartais ji paūmėja. Liga kontroliuojama, bet pilnai neišgydoma.

### **Koks yra gydymas?**

Kadangi ligos preižastis nėra aiški, tai ir specifinio gydymo nėra. Visiems organų sistemų pažeidimams yra labai platus gydymo spektras.

- 1) Kolchicinas: pradžioje jis buvo vartojamas visiems BL požymiams gydyti, tačiau vėliau išaiškėjo, kad geresnis efektas yra gaunamas gydant sąnarių pažeidimus ir mazginę eritemą.
- 2) Kortikosteroidai: jie labai gerai kontroliuoja uždegimą. Jie skiriami didelėmis geriamomis dozėmis (1-2mg/kg/parai) kai yra akių, centrinės nervų sistemos ir kraujagyslių pažeidimas. Esant reikalui galima skirti steroidus į veną didelėmis dozėmis (30mg/kg/dienai) tam, kad gauti greitą atsaką (puls terapija). Steroidų tepalai vartojamai opelių gydymui, akims - lašų pavidalu.
- 3) Imunosupresiniai vaistai: jie vaikams skiriami esant sunkiai ligos eigai, ypač kai pažeista daug organų. Dažniausiai skiriami: azatioprinas, ciklosporinas A ir ciklofosfamidas.
- 4) Antikoagulantų ir antiagregantų terapija: kai pažeistos kraujagyslės. Labiausiai skiriamas aspirinas.
- 5) Lok alus opų gydymas.
- 6) Anti - TNF terapija: dar tyrinėjama.
- 7) Talidomidas: naudojamas opų gydymui.

### **Kokie gydymo pašaliniai poveikiai?**

- 1) Kolchicinas dažnai sukelia viduriavimą. Retai atsiranda leukopenija ar trombocitopenija. Kartais aprašoma azospermija (spermatozoidų kiekio sumažėjimas), bet terapinės vaisto dozės ją sukelia retai.
  - 2) Kortikosteroidai – labiausiai efektyvūs vaistai nuo uždegimo. Jų ilgalaikis skyrimas gali sąlygoti arterinės hipertenzijos, cukrinio diabeto, osteoporozės, kataraktos atsiradimą ir augimo sutrikimą. Vaistus reikia gerti ryte vienoje dozėje. Kartu būtina skirti kalcio preparatus.
  - 3) Imunosupresiniai vaistai: azatioprinas - hepatotoksinis vaistas (pažeidžia kepenis), sumažina kraujo kūnelių kiekį, padidina organizmo imlumą infekcijoms. Ciklosporinas A labiau pažeidžia inkstus ir sukelia arterinio kraujospūdžio pakilimą, kūno plaukotumą, gleivinių hiperplaziją (išvešėjimą). Ciklofosfamidas slopina kaulų čiulpų veiklą, sukelia šlapimo pūslės problemas, gali sąlygoti nevaisingumą.
- Pacientai gaunantys tokį gydymą turi būti intensyviai sekami gydytojo. Dažnai reikia kartoti kraujo, šlapimo ir biocheminius tyrimus.

### **Kaip ilgai tęsiamas gydymas?**

Standartinio atsakymo į šį klausimą nėra. Imunosupresinis gydymas dažniausiai nutraukiamas ne anksčiau kaip po 2 metų nuo gydymo pradžios arba kai ligos remisija tęsiasi 2 metus. Jei liga pažeidė kraujagysles ir akis, ligos remisiją pasiekti yra labai sunku, todėl gydymas gali būti tęsiamas visą gyvenimą. Vaistai ir jų dozės yra parenkamos pagal ligos klinikinius požymius.

### **Ar padeda netradiciniai gydymo metodai?**

Nėra netradicinių BL gydymo metodų.

### **Kokie periodiniai tyrimai reikalingi?**

Periodiniai tyrimai yra reikalingi ligos eigai, intensyvumui ir gydymo efektyvumui įvertinti. Ligonį serganti BL turi sekti nefrologas, reumatologas, neurologas ir oftalmologas. Apsilankymų dažnis priklauso nuo ligos eigos ir skiriamo gydymo intensyvumo.

### **Kaip ilgai liga tęsiasi?**

Ligos eiga susideda iš ligos paūmėjimų ir remisijų. Ligos aktyvumas su laiku mažėja.

### **Kokia ligos prognozė?**

Patikimų duomenų apie vaikų BL išeitį nėra. Tačiau pagal turimus duomenis, galima pasakyti, kad daugeliui ligoniui gydymo visai nereikia.

Jei pažeistos akys, kraujagyslės ar nervų sistema reikalingas pastovus gydymas ir ligo sekimas. Berniukų ligos eiga yra sunkesnė negu mergaičių. Akys paprastai pažeidžiamos pirmais ligos metais.

Mirtina BL išėitis reta, dažniausiai dėl stambiųjų kraujagyslių plyšimų. Sunkūs centrinės nervų sistemos pažeidimai, žarnyno išopėjimai ir perforacijos, būdingi tam tikroms etninėms grupėms (Japonams).

Gali sutrikti augimo procesas dėl ilgalaikės steroidų terapijos.

### **Ar įmanomas visiškas pasveikimas?**

Kai kurios vidutinio sunkumo formos yra visiškai išgydomos. Kitais atvejais galimos ilgos ligos remisijos.

### **Kaip liga paveiks vaiko ir šeimos gyvenimą?**

Jei ligos eiga yra vidutinio sunkumo, nepažeistos akys ir kiti svarbūs organai, vaiko ir šeimos gyvenimas neturėtų keistis.

Pagrindinės problemos gali būti dėl gleivinių išopėjimo. Jis būna skausmingas, todėl vaikas atsisako valgyti. Tai pat kyla problemų, kai pažeidžiamos akys.

### **O kaip mokykla?**

Labai svarbu, kad vaikas neužleistų mokslų. Jei nepažeistos akys ir kiti svarbūs organai, vaikas gali lankyti mokyklą. Susilpnėjuusi rega reikalauja specialios mokymo programos.

### **O kaip sportas?**

Vaikas gali sportuoti, jei pažeistos vien gleivinės ir oda. Jei pažeisti sąnariai, sporto reikėtų vengti. Artritas dažnai yra trumpalaikis ir greitai praeina savaime. Vaikas vėl gali pradėti sportuoti, kai ūmus ligos periodas praeina.

Jei pažeistos akys ir kraujagyslės, reikėtų apriboti sportinį aktyvumą. Negalima ilgai stovėti, jei pažeistos kojų kraujagyslės.

### **Dieta?**

Nėra jokių apribojimų.

### **Ar ligą veikia klimatas?**

Ne, nėra žinomų klimato poveikių BL.

### **Ar galima vaiką skiepyti?**

Kai vaikas gauna imunosupresinį gydymą (steroidus, azatiopriną, ciklosporiną A, ciklofosfamidą, anti – TNF terapiją) skiepyti gyvomis vakcinomis (raudonukės, parotito, Sabino geriamą poliomielitą, tymų) negalima. Jomis skiepijama po pravešto gydymo.

Skiepyti negyvomis vakcinomis (prieš stabligę, difteriją, hepatitą B, kokliušą, pneumokoką, hemofilus, meningokoką) galima.

### **Seksualinis gyvenimas/ nėštumas/ gimdymų kontrolė?**

Didžiausia problema yra genitalijų opos. Jos būna skausmingos. Kadangi moterys serga lengvesne ligos forma, tai nėštumas praeina normaliai.

Kai vartojami imunosupresiniai vaistai, reikalinga kontracepcija.