



www.pediatric-rheumatology.printo.it

BEHČETOVA BOLEST

Šta je Behčetova bolest?

Behčetova bolest ili Behčetov sindrom (BS) je sistemski vaskulitis nepoznatog uzroka. Naziv vaskulitis se odnosi na zapaljenje najsitnijih krvnih sudova koje može da nastane u raznim tkivima i organima. Po svojoj prirodi ova bolest pripada grupi autoimunskih bolesti. Glavni znak bolesti su ranice u ustima i na polnim organima, promene na očima, zglobovima, koži, krvnim sudovima i nervnom sistemu. Bolest je dobila ime po turskom profesoru i lekaru Hulusi Behčetu (Hulusi Behçet), koji je opisao 1937. godine.

Koliko je bolest česta?

BS je češći u nekim delovima sveta. Geografska rasprostranjenost se poklapa sa istorijskim pojmom "put svile". Najviše se sreće u zemljama Dalekog, Srednjeg istoka i mediteranskog basena (Japan, Koreja, Kina, Iran, Turska, Tunis i Maroko). U Japanu 1 odrastao čovek od 10.000 ljudi godišnje oboli od BS, a u Turskoj 1-3 od 1000 ljudi. U severnoj Evropi odnos je 1 oboleli na 300.000 zdravih osoba.

Nekoliko slučajeva je zabeleženo u Sjedinjenim Američkim Državama i Australiji. Kod dece BS je redak čak i u populaciji sa visokim rizikom. Deca uzrasta do 16 godina čine svega 3% obolelih od BS. Uopšte uzev, bolest počinje između 20. i 35. godine. Podjednako obolevaju i muškarci i žene, ali je bolest kod muškaraca teža.

Koji su uzroci bolesti?

Uzrok bolesti je nepoznat (idiopatski). Nasledna sklonost može imati ulogu u nastanku BS. Ne postoji poseban okidač koji pokreće bolest. Istraživanja o uzrocima i načinu lečenja BS-a se sprovode u nekoliko centara u svetu.

Da li je bolest nasledna?

Ne postoji jasno definisan obrazac nasleđivanja BS, ali postoji nasledna sklonost, posebno kod bolesnika poreklom sa Mediterana i Dalekog istoka. U literaturi su opisani porodični slučajevi ove bolesti.

Zašto se moje dete razbolelo? Da li bolest može da se spreči?

Uzrok bolesti je nepoznat. Bolest ne može da se spreči.

Da li je bolest zarazna?

Nije zarazna.

Koji su glavni znaci bolesti?

1) Ranice u ustima (afte): Ove promene na sluzokoži usta su uglavnom uvek prisutne. One su početni znak bolesti kod dve trećine bolesnika. Kod većine dece javljaju se brojne male ranice, koje se teško razlikuju od afti uobičajenih u detinjstvu. Velike ranice, koje mogu biti teške za lečenje, su retke.

2) Ranice na polnim organima: kod dečaka se nalaze uglavnom na mošnicama i ređe na penisu. Kod odraslih muškaraca gotovo uvek ostavljaju ožiljke. Kod devojaka su uglavnom prisutne na spoljnim genitalijama. Liče na afte u ustima. Deca pre puberteta imaju manje ovakvih promena. Kod dečaka može da se javi upala testisa (orhitis).

3) Promene na koži: Postoje različite vrste promena. Nekad su slične bubuljicama- aknama i javljaju se posle puberteta. Nodozni eritem - eritema nodosum su crvene, bolne, čvornate promene u koži uglavnom na prednjoj strani potkolenica. Češći je kod dece pre puberteta.

Patergijska reakcija je specifična reakcija kože na ubod igle kod bolesnika sa BS. Posle uboda kože podlaktice sterilnom iglom 24-48 sati javlja se bubuljica.

4) Promene na očima: Ovo je jedan od najozbiljnijih znakova bolesti. Javlja se kod oko polovine bolesnika, kod dečaka i do 70%, a kod devojčica redje. Bolest kod većine bolesnika zahvata oba oka, obično u prve tri godine od početka.

Tok očne bolesti je hroničan sa povremenim pogoršanjima. Zahvaćene su i prednja i zadnja komora oka (prednji i zadnji uveitis). Posle svakog pogoršanja, ostaju promene u oku koje dalje dovode do postepenog gubitka vida.

5) Promene na zglobovima- artritis: Artritis se javlja kod 30-50% dece sa BS. Obično su upalom zahvaćeni jedan ili najviše četiri zglobova i to: kolena, laktovi, skočni i ručni zglobovi. Zapaljenje obično traje nekoliko nedelja, a izlečenje je trajno i bez posledica. Vrlo retko dolazi do oštećenja zglobova.

6) Neurološke promene: Retke su, ali su moguće. Karakteristični su epileptični napadi, povećani pritisak u lobanji udružen sa glavoboljom i moždanim simptomima. Kod muškaraca se javljaju najozbiljniji oblici bolesti. Neki bolesnici mogu imati i psihijatrijske poremećaje.

7) Promene na krvnim sudovima se javljaju kod 12-30% obolele dece. Ovo može da ukaže na loš ishod bolesti. Obično su zahvaćeni veliki krvni sudovi, a najčešće vene na listovima nogu, što dovodi do pojave bolnih otoka.

8) Želudačno-crevne promene: Karakteristične su za bolesnike sa Dalekog istoka. Ispitivanja pokazuju da ranice nastaju i u crevima.

Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Ne, nije. Neka deca mogu imati blaže oblike bolesti sa aftama u ustima i promenama na koži, a druga oboljenje očiju i nervnog sistema. Takođe, postoje razlike između dečaka i devojčica. Tok bolesti kod dečaka je ozbiljniji, sa težim oštećenjem očiju i krvnih sudova nego kod devojčica.

Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

U odnosu na odrasle, kod dece se bolest retko javlja. Razlike postoje i u odnosu na pubertet. U periodu posle puberteta bolest je sličnija bolesti kod odraslih. Postoji više porodičnih slučajeva kod dece sa BS-om nego kod odraslih. Bez obzira na razlike, BS kod dece ipak liči na bolest kod odraslih.

Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza se uglavnom postavlja na osnovu kliničkog pregleda. Međutim, često prođe između 1 i 5 godina pre nego što se kod deteta ispolje svi znaci koji su potrebni da bi se ispunili međunarodni kriterijumi za dijagnozu. Postavljanje dijagnoze u proseku kasni oko 3 godine.

Ne postoje posebni laboratorijski nalazi za BS. Otprilike polovina dece nosi obeleživač na svim ćelijama u organizmu, koji se naziva HLA B5 i to ukazuje na ozbiljniji oblik bolesti.

Kao što je već rečeno, patergijski test kože je pozitivan kod oko 60-70% bolesnika. Da bi se dijagnostikovala upala u krvnim sudovima i nervnom sistemu, potrebna su posebna snimanja ovih organa.

BS je multisistemska bolest, što znači da zahvata više organa. Zato je potrebno da u lečenje budu uključeni očni lekari-oftamolozi, kožni lekari-dermatolozi, neurolozi i da svi rade timski.

Kakav je značaj testova?

1) Patergijski kožni test je važan za postavljanje dijagnoze. Uključen je u klasifikacione kriterijume za Behčetovu bolest koje je dala Međunarodna studijska grupa stručnjaka. Test se obavlja na sledeći način: sterilnom iglom se napravi ubod na koži na unutrašnjoj strani podlaktice tri do pet puta. Reakcija se posmatra 24-48 sati kasnije i ako je pozitivna, na mestu uboda će se javiti mala

bubuljica. Povišena reaktivnost kože se takođe može videti na mestima gde je prethodno vađena krv, kao i posle operacija.

2) Ne postoje posebni testovi samo za dijagnozu BS, ali je nekad potrebno da se rade i neki drugi testovi da bi se isključile druge bolesti. Nalazi koji ukazuju da postoji upalni proces mogu biti blago povišeni. Može se naći umeren stepen malokrvnosti i povećane vrednosti belih krvnih zrnca. Nema potrebe da se ovi testovi ponavljaju, osim ako se prati stepen aktivnosti bolesti ili neželjena dejstva lekova.

3) Kod dece kod koje je došlo do oboljenja krvnih sudova i nervnog sistema rade se i neka dodatna snimanja tzv. vizualne metode kao što je nuklearna magnetna rezonancija, kompjuterizovana tomografija ili skener, ultrazvučne metode i dr.

Da li bolest može da se leči/izleči?

Tokom bolesti može doći do smirivanja aktivnosti, ali i do pogoršanja. Bolest može da leči, ali ne i da se izleči.

Kako se bolest leči?

Pošto je uzrok nepoznat, ne postoje ni posebni oblici lečenja. Širok je spektar različitih postupaka za lečenje organa koji su oboleli. Postoje bolesnici kojima terapija uopšte nije potrebna. Sa druge strane, bolesnici sa oboljenjem oka, centralnog nervnog sistema i krvnih sudova zahtevaju kombinovano lečenje.

Gotovo svi dostupni podaci o lečenju dobijeni su u ispitivanjima sa odraslima. Koriste se sledeći lekovi:

a) Kolhicin: Ranije je korišćen kod svih manifestacija BS, ali u poslednje vreme pokazao se efikasnijim pretežno u lečenju upale zglobova i nodoznog eritema.

b) Glikokortikoidi (GK): Veoma su efikasni u suzbijanju upale. Primenjuju se kod oboljenja očiju, centralnog nervnog sistema i krvnih sudova, obično u dozama od 1-2 mg/kg/dnevno koje se uzimaju u obliku tableta. Kada je potrebno, daju se i u intravenskim infuzijama u velikim dozama (30 mg/kg/dnevno naizmenično tri dana) da bi se postigao brz terapijski efekat. Ovaj način lečenja se zove pulsna glikokortikoidna terapija. GK se primenjuju i lokalno za lečenje ranica u ustima i za oboljenje oka u obliku kapi.

c) Imunosupresivni lekovi: Ova grupa lekova se propisuje deci sa teškim oblikom bolesti, posebno za oboljenje oka i ostalih vitalnih organa. To su: Azatioprin, Ciklosporin A i Ciklofosfamid.

d) Lekovi protiv pojave tromboza i zgrušavanja krvi: Koriste se u pojedinačnim slučajevima gde postoji oboljenje krvnih sudova. U tu svrhu, kod većine bolesnika dovoljna je primena malih doza aspirina.

e) Za ranice u ustima i na polnim organima, koristi se lokalno lečenje glikokortikoidima, koje je prethodno spomenuto.

f) Anti-TNF terapija: Ovo je nova grupa lekova koja se ispituje u nekoliko centara u svetu.

g) Talidomid takođe može da se koristi za lečenje ranica u ustima.

Lečenje i praćenje bolesnika sa BS-om zahteva timski rad. Pored dečjeg reumatologa i oftamologa, potrebno je da bude uključen i hematolog. Porodica treba uvek da bude u kontaktu sa lekarom ili centrom u kome se bolesnik leči.

Koji su neželjeni efekti lekova?

1) Dijareja (proliv) je najčešći neželjeni efekat kolhicina. U retkim slučajevima može izazvati i opadanje broja belih krvnih zrnaca ili krvnih pločica. Moguća je i azospermija (smanjenje broja spermatozoida), ali u terapijskim dozama ovo nije veliki problem.

2) Glikokortikoidi su najkorisniji protivupalni lekovi, ali njihova primena treba da bude vremenski ograničena. Dugotrajno uzimanje povezano je sa pojavom šećerne bolesti, visokog krvnog pritiska, osteoporoze, kataraktom i zaustavljanjem telesnog rasta. Ova vrsta lekova se pije jednom dnevno, ujutru, ako je to moguće. Uz dugotrajnu primenu GK potrebno je da se uzima i kalcijum.

3) Imunosupresivni lekovi: Azatioprin može da bude štetan za jetru, može da smanji broj krvnih ćelija i poveća osetljivost na infekcije. Ciklosporin A je uglavnom štetan za bubrege, a može izazvati i skok krvnog pritiska. Mogu se javiti povećana maljavost po telu i nabubrelost desni. Ciklofosfamid uglavnom izaziva smanjenje broja svih krvnih elemenata u koštanoj srži i probleme sa mokrenjem. Dugotrajno uzimanje može da utiče na menstrualni ciklus i da izazove neplodnost. Bolesnici koji uzimaju ove lekove treba da se rade testove krvi i mokraće svakog ili svakog drugog meseca i da budu pod stalnim nadzorom lekara.

Koliko dugo treba da traje lečenje?

Nema standardnog odgovora na ovo pitanje. Primena imunosupresivnih lekova se obično prekida posle najmanje dve godine, ili 2 godine nakon potpunog smirivanja znakova bolesti.

Kod dece sa oboljenjem očiju i krvnih sudova nije lako postići smirivanje bolesti, te lečenje može da bude doživotno. U takvim slučajevima, terapija se usklađuje sa kliničkim manifestacijama bolesti.

Da li se preporučuju alternativni načini lečenja?

Za lečenje BS takvi načini lečenja ne postoje.

Kakve vrste periodičnih pregleda i koliko često su potrebni?

Potrebni su periodični pregledi da bi se bolest pratila, posebno kod dece koja imaju zapaljenje očiju. Ove preglede treba da vrši očni lekar koji ima iskustva u lečenju uveitisa. Učestalost poseta lekaru zavisi od aktivnosti bolesti i vrste lekova koji se uzimaju.

Koliko će bolest dugo da traje?

Tok bolesti se karakteriše periodima poboljšanja i pogoršanja. Ukupna aktivnost bolesti vremenom opada.

Kakva je dugoročna prognoza bolesti?

Nema dovoljno podataka o deci oboleloj od BS. Na osnovu podataka kojima raspolažemo, velikom broju bolesnika nije potrebno nikakvo lečenje. Ipak, deca sa oboljenjima očiju, nervnog sistema i krvnih sudova zahtevaju posebno lečenje i praćenje.

BS kod malog broja bolesnika može smrtno da se završi. Razlog za to su oboljenja krvnih sudova (pucanje plućne arterije, ili drugog krvnog suda zbog proširenja- aneurizmi i dr.), ozbiljna bolest centralnog nervnog sistema, oštećenja na crevima, koji se posebno česti kod nekih naroda (Japanci). Rast deteta može biti usporen prvenstveno zbog uzimanja GK.

Da li je moguć potpuni oporavak?

Bolesnici sa blažim oblikom bolesti mogu da se oporave, ali se kod većine bolest ponovo vraća posle određenog perioda.

Kako bolest utiče na svakodnevni porodični život?

Kao i svaka druga hronična bolest i BS utiče na svakodnevni život porodice. Ukoliko je bolest blaga, bez oboljenja očiju i drugih organa, porodica može da vodi uobičajeni način života. Najčešći problem mogu da budu ranice u ustima, koje se ponavljaju i mogu da budu bolne i da ometaju uzimanje hrane i tečnosti. Oboljenje očiju kod deteta može biti ozbiljan problem za celu porodicu.

Da li dete može redovno da pohađa školu?

Hronično obolela deca treba da nastave školovanje. Ukoliko nije došlo do oboljenja oka ili nekog drugog organa, deca mogu redovno da idu u školu. Ako je vid oslabljen treba razmotriti mogućnost primene posebnih obrazovnih programa.

Da li dete može da se bavi sportom?

Ako je zahvaćena samo koža i sluznica dete može da se bavi sportom. Tokom pogoršanja upale zglobova, treba izbegavati bavljenje sportom. Kod BS artritisa je kratkotrajan i može potpuno da se izleči. Nakon toga dete može da nastavi da se bavi sportom.

Ipak, deca sa oboljenjem očiju i krvnih sudova treba da ograniče svoje fizičke aktivnosti. Ukoliko su upalom zahvaćeni krvni sudovi nogu bolesnik treba da izbegava dugo stajanje.

Kakva se ishrana preporučuje?

Nema ograničenja u ishrani.

Da li klima može da utiče na tok bolesti?

Ne, klima nema uticaja na tok bolesti.

Da li dete može da se vakciniše?

Lekar treba da odluči koje vakcine dete može da primi. Ako se bolesnik leči imunosupresivnim lekovima (GK, azatioprinom, ciklosporinom A, ciklofosfamidom, anti-TNF itd.) vakcinacija živim, oslabljenim virusima (protiv rubeole, malih boginja, zaušaka, dečje paralize) treba da bude odložena.

Vakcine koje ne sadrže žive viruse mogu da se daju (protiv tetanusa, difterije, hepatitisa B, velikog kašlja, pneumokoka, hemofilusa, meningokoka).

Kakvi su saveti u vezi sa seksualnim životom, trudnoćom i zaštitom od trudnoće?

Kada je seksualni život u pitanju, jedan od najvećih problema su ranice na polnim organima. One mogu da se ponavljaju, a pošto su bolne ometaju seksualne odnose. Pošto se kod žena javlja blaga forma BS, one mogu normalno da iznesu trudnoću.

Ukoliko koriste imunosupresivne lekove, treba da se sprovodi zaštita od trudnoće. O tome treba da se posavetuje sa svojim lekarom.