



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro>

Болест На Бехчет

Версия на 2016

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как се диагностицира?

Диагнозата е преди всичко клинична. Може да изминат една до пет години, преди детето да покрие международните критерии, описани за ББ. Тези критерии изискват наличието на орални язви плюс две от следните характеристики: генитални язви, типични кожни лезии, положителен тест за патергия или очно засягане. Диагнозата обикновено се забавя средно с три години.

При ББ няма специфични лабораторни находки. Приблизително половината от децата с ББ носят генетичния маркер HLA-B5 и това е свързано с по-тежките форми на заболяването.

Както е описано по-горе, кожният тест за патергия е положителен при около 60-70% от пациентите. Честотата обаче е по-ниска в някои етнически групи. За да се диагностицира засягането на съдовете и нервната система, може да се наложи специфично образно изследване на съдовете и мозъка.

Тъй като ББ е мултисистемна болест, при лечението сътрудничи специалист по очни заболявания (офталмолог), кожата (дерматолог) и нервната система (невролог).

2.2 Какво е значението на тестовете?

Кожният тест за патергия е важен за диагнозата. Той е включен в критериите за класификация на Международната изследователска група за болестта на Бехчет. На вътрешната повърхност на предмишницата се правят три проби на кожата със стерилна игла. Те болят много малко и реакцията се оценява 24 до 48 часа по-

късно. Увеличена хиперреактивност на кожата може да се наблюдава и на места на вземане на кръв или след операция. Следователно, пациентите с ББ не трябва да се подлагат на ненужни интервенции.

Някои кръвни изследвания се извършват за диференциална диагноза, но няма специфичен лабораторен тест за ББ. Най-общо, изследванията показват данни за леко възпаление. Може да бъде открита умерена анемия и увеличаване на броя на белите кръвни клетки. Тези тестове няма нужда да се повтарят, освен ако пациентът не изисква контрол за болестна активност и нежелани лекарствени реакции.

Някои образни методи се използват при деца със съдови и неврологични прояви.

2.3 Може ли да бъде лекувано/излекувано?

При болестта може да се постигне ремисия, но може да има рецидиви. Тя може да бъде контролирана, но не излекувана.

2.4 Какво е лечението?

Няма специфично лечение, тъй като причината за ББ е неизвестна. Различното ангажиране на органите изисква различни подходи на лечение. От една страна, има пациенти с ББ, които не се нуждаят от терапия. От друга страна, пациентите с очно, неврологично и съдово засягане може да се нуждаят от комбинация от лечения. Почти всички налични данни за лечението на ББ идват от проучвания за възрастни. Основните лекарства са изброени по-долу:

Колхицин: : Това лекарство се предписва за почти всяка проява на ББ, но в скорошно проучване се установи, че е по-ефективно при лечение на проблеми със ставите и еритема нодосум и за намаляване на лигавичните язви.

Кортикостероиди: Кортикостероидите са много ефективни за контролиране на възпалението. Кортикостероидите се прилагат главно при деца с прояви от очите, централната нервна система и съдовете, обикновено в големи орални дози (1-2 mg / kg / ден). При необходимост, те могат да се прилагат и венозно в по-високи дози (30 mg / kg / дневно, които трябва да се ивжектират в три дози в

алтернативни дни), за да се постигне незабавен отговор. Локални (локално прилагани) кортикостероиди се използват за лечение на орални язви и очни заболявания (под формата на капки за очи за последните).

Имуносупресивни медикаменти: Тази група лекарства се прилага при деца с тежко заболяване, особено при засягане на очите и важни органи или съдовете. Те включват азатиоприн, циклоспорин-А и циклофосфамид.

Антиагрегантна и антикоагулантна терапия: И двете възможности се прилагат при определени болни със съдово засягане. При повечето болни аспириинът вероятно е достатъчен за тази цел.

Анти- TNF терапия: Тази нова група лекарства са подходящи при някои прояви на заболяването.

Талидомид: Това лекарство се използва в някои центрове за лечение на тежки орални язви.

Локалното лечение на орални и генитални язви е много важно. Лечението и проследяването на пациентите с ББ изисква екипен подход. Заедно с детския ревматолог, в екипа трябва да бъдат включени офталмолог и хематолог. Семейството и пациентът винаги трябва да са в контакт с лекаря или центъра, отговорен за лечението.

2.5 Какви са страничните ефекти от лекарствената терапия?

Диарията е най-честата нежелана реакция на колхицин. В редки случаи това лекарство може да причини спадане на броя на белите кръвни клетки или тромбоцитите. Съобщава се за азооспермия (намаление на броя на сперматозоидите), но не е съществен проблем при терапевтичните дози, използвани за това заболяване; Броят на сперматозоидите се връща към нормалното, когато дозата се намали или лечението се спре.

Кортикостероидите са най-ефективните противовъзпалителни средства, но тяхната употреба е ограничена, тъй като в дългосрочен план те са свързани със сериозни странични ефекти като захарен диабет, хипертония, остеопороза, образуване на катаракта и забавяне на растежа. Децата, които трябва да бъдат лекувани с кортикостероиди, трябва да ги приемат веднъж дневно, сутрин. При продължително приложение, към лечението

трябва да се прибавят калциеви препарати. От имunosупресивните лекарства, азатиопринът може да е токсичен за черния дроб, да причини намаляване на броя на кръвните клетки и да повиши чувствителността към инфекции. Циклоспорин-А е предимно токсичен за бъбреците, но може също да причини хипертония, повишено окосмяване и проблеми с венците. Страничните ефекти на циклофосфамида са главно подтискане на костния мозък и проблеми с пикочния мехур. Продължителното приложение нарушава менструалния цикъл и може да доведе до безплодие. Пациентите, лекувани с имunosупресивни лекарства, трябва да бъдат внимателно проследявани и трябва да провеждат изследвания на кръв и урина на всеки един или два месеца. Анти- TNF препаратите и други биологични лекарства все повече се използват за резистентни прояви на заболяването. Те увеличават честотата на инфекциите.

2.6. Колко дълго трае лечението?

Няма стандартен отговор на този въпрос. Обикновено имunosупресивната терапия се спира след минимум две години или след като пациентът е бил в ремисия в продължение на две години. Въпреки това, при деца със съдова и очна болест, при които пълната ремисия не е лесна за постигане, терапията може да продължи много по-дълго. В такива случаи лекарствата и дозите се модифицират според клиничните прояви.

2.7 Какво е мнението за алтернативно или допълнително лечение?

Има много допълнителни и алтернативни терапии, които могат да объркат болните и техните семейства. Обмислете внимателно рисковете и ползите от опитването на тези терапии, тъй като има малко доказана полза, а те могат да струват скъпо от гледна точка на време, натоварване за детето и пари. Ако се интересувате от търсене на допълнителни и алтернативни терапии, моля, обсъдете тези опции с вашия детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с традиционните медикаменти. Повечето лекари няма да се противопоставят на вашето търсене на други

възможности, при условие, че следват медицински съвети. Много е важно да не спирате приема на предписаните лекарства. Тъй като лекарствата са необходими за поддържане на болестта под контрол, може да бъде много опасно да се спре да се приемът, ако болестта все още е активна. Моля, обсъдете проблемите относно лекарството с лекаря на детето си.

2.8 Какви контролни прегледи са необходими?

Необходими са периодични прегледи за мониториране на активността и лечението на заболяването и са особено важни за деца с възпаление на очите. Очен специалист с опит в лечението на увеит (възпалително заболяване на очите) трябва да изследва очите. Честотата на прегледите зависи от активността на заболяването и от вида на използваното лекарство.

2.9 Колко продължава заболяването?

Обикновено ходът на заболяването включва периоди на ремисия и обостряния. Общата активност на заболяването като цяло намалява с времето.

2.10 Каква е дългосрочната прогноза (предполагам ход и изход) на заболяването?

Няма достатъчно данни от дългосрочно проследяване на пациентите с ББ. От наличните данни знаем, че много болни с ББ не се нуждаят от лечение. Въпреки това, децата с очни, нервни и васкуларни заболявания изискват специално лечение и проследяване. ББ може да бъде фатална, но само в редки случаи, предимно вследствие на съдово засягане (разкъсване на белодробни артерии или други периферни аневризми - раздуване на кръвоносни съдове като балони), тежко засягане на централната нервна система и чревни улцерации и перфорации, наблюдавани при определени етнически групи от пациенти (напр. японски). Основната причина за морбидност (лош изход) е очно заболяване, което може да бъде много тежко. Растежът на детето може да бъде забавен, основно като вторична последица от стероидната терапия.

2.11 Възможно ли е пълно възстановяване?

Деца с по-леко заболяване могат да се възстановят, но повечето имат дълги периоди на ремисия, последвани от нови обострения.