



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro

Болест На Бехчет

Версия на 2016

1. КАКВО Е БЕХЧЕТ?

1.1 Какво е това?

Синдромът на Бехчет или болестта на Бехчет (ББ) е системен васкулит (възпаление на кръвоносните съдове в тялото) с неизвестна причина. Засегнати са лигавицата (тъкан, която произвежда слюз и покрива храносмилателната и пикочо-половата система) и кожата и основните симптоми са повтарящи се язви в устната кухина и по гениталиите, засягане на очите, ставите, кожата, кръвоносните съдове и нервната система. ББ е наречена на турски лекар, проф. Д-р Hulusi Behçet, който я описва през 1937 г.

1.2 Колко е честа?

ББ е по-често срещана в някои части на света. Географското разпределение на ББ съвпада с историческия "копринен път". Наблюдава се предимно в страни от Далечния Изток (като Япония, Корея, Китай), Близкия Изток (Иран) и Средиземноморския басейн (Турция, Тунис, Мароко). Честотата на разпространение (брой на пациентите в популацията) при възрастното население е 100-300 случая / 100 000 души в Турция, 1/10 000 в Япония и 0,3 / 100 000 в Северна Европа. Според проучване, проведено през 2007 г., разпространението на ББ в Иран е 68/100 000 жители (2-ро най-високо в света след Турция). Малко случаи се съобщават от Съединените щати и Австралия.

ББ при децата е рядка, дори при високорискови популации. Преди навършване на 18-годишна възраст диагностичните критерии се

покриват при приблизително 3-8% от всички пациенти с ББ. Като цяло, възрастта на появата на болестта е 20-35 години. Тя е равномерно разпределена между жените и мъжете, но болестта обикновено е по-тежка при мъжете.

1.3 Какво причинява болестта?

Причините за заболяването са неизвестни. Последните изследвания, проведени при голям брой пациенти, предполагат, че генетична Предразположеност може да има някаква роля в развитието на ББ. Не е известен конкретен тригер. Проучвания върху причините и лечението се извършват в няколко центъра.

1.4 Наследствена ли е?

Няма конкретен модел на наследяване на ББ, въпреки че има подозрение за известна генетична предразположеност, особено при случаи с начало в ранна възраст. Синдромът е свързан с генетична предизпозиция (HLA-B5), предимно при пациенти с произход от Средиземноморския басейн и Далечния изток. Има съобщения за семейства, страдащи от това заболяване.

1.5 Защо детето ми има тази болест? Може ли да бъде предотвратена?

ББ не може да бъде предотвратена и причината ѝ е неизвестна. Няма нищо, което бихте могли да направите , за да предотвратите ББ при вашето дете. Това не е ваша вина.

1.6 Заразно ли е?

Не, не е.

1.7 Какви са основните симптоми?

Орални язви: Тези лезии са почти винаги налични. Оралните язви са начален признак при около две трети от пациентите. По-голямата част от децата развиват множество малки язви, които не се различават от често срещаните в детството повтарящи се афти.

Големите язви са по-редки и могат да бъдат много трудни за лечение.

Генитални язви: При момчетата язвите се намират главно върху скротума и по-рядко върху пениса. При възрастни пациенти от мъжки пол те почти винаги оставят белег. При момичетата главно се засягат външните гениталии. Тези язви наподобяват оралните язви. Децата имат по-малко генитални язви преди пубертета.

Кожно засягане: Има различни кожни лезии. Акне-подобни лезии се срещат само след пубертета. Еритема нодозум са червени, болезнени, нодуларни лезии, обикновено разположени на долните крайници. Тези лезии са по-чести при децата преди пубертета.

Патергия: Патергия е реактивност на кожата на пациентите с ББ към убождане с игла. Тази реакция се използва като диагностичен тест при ББ. След убождане на кожата със стерилна игла върху предмишницата се образува папула (надигнат кръгъл обрив) или пустула (кръгли надигнати гной-съдържащи обриви) в рамките на 24 до 48 часа.

Засягане на очите: Това е една от най-сериозните прояви на болестта. Докато общото разпространение е приблизително 50%, то се увеличава до 70% при момчетата. Момичетата са по-рядко засегнати. Заболяването включва и двете очи при повечето пациенти. Очите обикновено се засягат в първите три години след началото на заболяването. Ходът на очното заболяване е хроничен, с периодични обостряния. При всяко обостряне възникват структурни увреди, което води до постепенна загуба на зрението. Лечението е съсредоточено върху контролирането на възпалението, предотвратяването на обостряния и избягване или минимизиране на загубата на зрение.

Ставно засягане: Ставите са ангажирани при около 30-50% от децата с ББ. Обикновено са засегнати глезените, коленете, китките и лактите и най-често се включват по-малко от четири стави. Възпалението може да причини подуване на ставите, болка, скованост и ограничаване на движенията. За щастие, тези симптоми обикновено продължават само няколко седмици и преминават сами. Много рядко възпалението може да причини увреждане на ставите.

Неврологично засягане: Рядко, децата с ББ могат да развият неврологични проблеми. Припадъци, повишено вътречерепно

налягане (налягане в черепа) съпроводено с главоболие и церебрални симптоми (нарушено равновесие или походка) са характерни прояви. Най-тежките форми се наблюдават при момчета. Някои пациенти могат да развият психиатрични проблеми.

Съдово засягане: Съдовото засягане се наблюдава при около 12-30% от пациентите с ювенилна ББ и може да е сигнал за лоша прогноза. Могат да бъдат засегнати както вените, така и артериите. Могат да се ангажират съдове от всеки калибър. Оттук идва и класификацията на болестта като "васкулит с разнороден калибър". Съдовете на подбедриците са често засегнати и остават подути и болезнени.

Засягане на стомашно-чревния тракт: Това е особено често при пациенти от Далечния изток. Изследването на червата открива язви.

1.8 Еднаква ли е болестта при всяко дете?

Не, не е. Някои деца могат да имат леко заболяване с редки епизоди на орални язви и някои кожни лезии, докато други могат да развият засягане на очите или нервната система. Съществуват и някои различия между момичетата и момчетата. Момчетата обикновено имат по-тежък ход на заболяването, с по-тежко очно и съдово засягане, отколкото момичетата. Освен различното географско разпределение на болестта, клиничните ѝ прояви по света могат да се различават.

1.9 Различно ли е заболяването при децата от това при възрастните?

ББ е рядка при децата, в сравнение с възрастните, но при децата има по-изразена фамилност на заболяването. Проявите след пубертета са повече наподобяващи болестта при възрастните. Най-общо казано, въпреки някои вариации, ББ при децата прилича на болестта при възрастни.

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 аспиринът 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 следвате 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 обостряния.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1 Как болестта засяга ежедневието на детето и семейството?

Подобно на всяко друго хронично заболяване, ББ засяга ежедневието на детето и семейството. Ако заболяването е леко, без засягане на очите или други основни органи, детето и

семейството обикновено водят нормален живот. Най-честият проблем са повтарящи се орални язви, които могат да бъдат безпокоящи за много деца. Тези лезии може да са болезнени и да повлияят на яденето и приема на течности. Засягането на очите също може да бъде сериозен проблем за семейството.

3.2 Може ли да ходи на училище?

От съществено значение е децата с хронични заболявания да продължат образованието на. При ББ, освен ако не е налице засягане на очите или други главни органи, децата могат да посещават редовно училище. Зрителното увреждане може да изисква специални образователни програми.

3.3 Може ли да спортува?

Детето може да участва в спортни занимания, стига да има само засягане на кожата и лигавицата. При атаки на ставно възпаление, спортът трябва да се избягва. Артритът при ББ е краткотраен и напълно преминава. Пациентът може да възобнови спортните дейности, след като възпалението изчезне. Обаче децата с очни и съдови проблеми трябва да ограничат физическата си активност. Продължителното стоене в изправено положение трябва да се ограничава при пациенти със съдово засягане на долните крайници.

3.4 Нужна ли е диета?

Няма ограничения по отношение на приема на храна. Като цяло, децата трябва да съблюдават балансирана, нормална диета за тяхната възраст. Здравословно, добре балансирано хранене с достатъчно протеини, калций и витамини се препоръчва за всяко растящо дете. Преяждането трябва да се избягва при пациенти, приемащи кортикостероиди, тъй като тези лекарства могат да повишат апетита.

3.5 Влияе ли климатът върху хода на заболяването?

Не, не е известен ефект на климата върху изявите на болестта.

3.6 Може ли детето да бъде ваксинирано?

Лекарят трябва да реши кои ваксини може да получи детето. Ако то се лекува с имunosупресивно лекарство (кортикостероиди, азатиоприн, циклоспорин-А, циклофосфамид, анти-TNF и т.н.), ваксинирането с живи атенюирани вируси (като рубеола, морбили, -полиомиелит/ Сабин) трябва да бъде отложено.

Ваксини, които не съдържат живи вируси, а само инфекциозни протеини (анти-тетанус, анти-дифтерия, анти-полиомиелит Salk, анти-хепатит В, анти-коклюш, пневмокок, хемофилус, менингокок, грип) могат да се прилагат.

3.7 Има ли проблеми с половия живот, бременност и забременяване?

Един от основните симптоми, които могат да засегнат сексуалния живот, е развитието на генитални язви. Те могат да бъдат повтарящи се и болезнени и следователно могат да повлияят на половото сношение. Жените с ББ обикновено имат лека форма на заболяването и могат да имат нормална бременност. Трябва да се обмисли контрацепция, ако пациентът се лекува с имunosупресивни лекарства. Пациентите се съветват да се консултират с лекаря си относно контрола на раждаемостта и бременността.