



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

Behçetin tauti

Versio 2016

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Miten tauti todetaan?

Tauti todetaan pääsääntöisesti lääkärintarkastuksen ja taudin oireiden perusteella. Voi kestää 1–5 vuotta, ennen kuin lapsi täyttää Behçetin taudin kansainväliset luokittelukriteerit. Niiden mukaan henkilöllä täytyy esiintyä suun limakalvojen haavaumien lisäksi kaksi seuraavista oireista: haavaumia sukupuolielinten alueella, Behçetin taudille tyypillisiä ihomuutoksia, positiivinen pistotestin tulos (patergia) tai silmäoireita. Taudin toteaminen viivästyy yleensä keskimäärin kolmella vuodella.

Behçetin taudin toteamiseksi ei ole laboratoriokoetta. Noin puolet sairastuneista lapsista on HLA-B5-positiivisia, millä on yhteys vakavampiin tautimuotoihin.

Noin 60–70 prosentilla potilaista neulanpistotesti (patergiatesti) aiheuttaa ihoreaktion. Testin tulos kuitenkin vaihtelee potilaan etnisyydestä riippuen. Verisuonten ja aivojen kuvantamistutkimukset saattavat olla tarpeen verisuoniston ja hermoston oireiden selvittämiseksi.

Koska Behçetin tauti vaikuttaa moniin elimiin, potilaan hoitoon osallistuu silmälääkäreitä, ihotautilääkäreitä ja neurologian erikoislääkäreitä.

2.2 Mikä merkitys laboratoriokokeilla ja muilla tutkimuksilla on?

Neulanpistotesti (patergiatesti) on diagnoosin kannalta tärkeä, ja se onkin yksi Behçetin taudin kansainvälisistä luokittelukriteereistä.

Käsivarren sisäpuolelle tehdään kolme pistoa steriilillä neulalla. Pistokset aiheuttavat potilaalle vain pientä kipua. Testin tulos arvioidaan 24–48 tunnin kuluttua pistoksista. Ihon suhteettoman voimakas reaktio voidaan havaita myös verikokeen ottamisen tai leikkauksen jälkeen. Leikkaushoitoja tulisikin välttää, jos muita vaihtoehtoja on käytettävissä.

Behçetin taudin toteamiseksi ei ole laboratoriokoeita, mutta verikokeiden avulla voidaan poissulkea muiden sairauksien mahdollisuus. Tulehdusarvot ovat yleensä hieman koholla. Punasoluja on ehkä tavallista vähemmän (keskivaikea anemia) ja valkosolujen määrä saattaa olla lisääntynyt. Laboratoriokokeita ei tarvitse uusia, ellei taudin aktiivisuutta ja lääkkeiden haittavaikutuksia ole tarpeen seurata. Erilaisia kuvantamismenetelmiä käytetään verisuoni- ja hermosto-oireista kärsivien lasten tutkimiseen.

2.3 Voidaanko tauti hoitaa? Voiko taudista parantua?

Välillä saattaa olla oireettomia kausia ja sitten oireet saattavat uusiutua. Tauti voidaan saada hallintaan, mutta sitä ei voida parantaa.

2.4 Miten tautia hoidetaan?

Koska Behçetin taudin aiheuttajaa ei tiedetä, siihen ei ole olemassa mitään tiettyä hoitoa. Eri elimissä ilmeneviä oireita voidaan kuitenkin hoitaa. Osalla potilaista oireet ovat niin lieviä, ettei hoitoa tarvita lainkaan. Toisaalta taas silmä-, keskushermosto- ja verisuonioireista kärsivät potilaat voivat tarvita laajaa yhdistelmähoitoa. Lähes kaikki Behçetin taudin hoitoa koskeva tieto perustuu aikuisilla tehtyihin tutkimuksiin. Alla on lueteltu tärkeimmät taudin oireiden hoidossa käytetyt lääkkeet.

Kolkisiini: Aiemmin kolkisiinia määrättiin lähes kaikkien Behçetin taudin oireiden hoitoon, mutta tuoreen tutkimuksen mukaan se tehoaa parhaiten niveloireiden ja kyhmyruusun (erythema nodosum) hoitoon ja limakalvojen haavaumien lievittämiseen.

Kortikosteroidit: Kortikosteroidit hillitsevät tulehdusta erittäin tehokkaasti. Niitä määrätään lähinnä lapsille, joilla on silmä-, keskushermosto- tai verisuonioireita. Yleensä kortikosteroideja annetaan suun kautta suurina annoksina (1–2 mg/kg/vrk). Tarvittaessa kortikosteroideja voidaan antaa suonensisäisesti vielä suurempina

annoksina (30 mg/kg/vrk, kolme annosta, yksi annos vuorokaudessa) välittömän vaikutuksen aikaansaamiseksi (steroidipulssihoito).

Paikallisesti käytettäviä kortikosteroidivalmisteita käytetään suun limakalvojen haavaumien ja silmäoireiden (silmätipat) hoidossa.

Immunosuppressiiviset lääkkeet (immuunivastetta heikentävät lääkkeet): Immunosuppressiivisia eli immuunivastetta heikentäviä lääkkeitä annetaan lapsille, joilla tauti on vakava ja erityisesti, jos oireita esiintyy silmissä, tärkeissä sisäelimissä tai verisuonissa. Näitä ovat esimerkiksi atsatiopriini, syklosporiini ja syklofosfamidi.

Veren hyytymistä ehkäisevät lääkkeet: Jos potilaalla on verisuonioireita, hänelle voidaan määrätä sekä verenohennuslääkkeitä että verihiutaleiden takertumista ehkäisevää lääkettä. Valtaosalle potilaista aspiriini on tähän tarkoitukseen riittävän tehokas lääke.

TNF-estäjät: TNF-estäjät ovat uusia, biologisia lääkkeitä, jotka tehoavat erittäin hyvin joihinkin taudin oireisiin.

Talidomidi: Eräissä sairaaloissa vaikeat suun haavaumat hoidetaan talidomidilla.

Suun ja sukupuolielinten alueen haavaumia hoidetaan paikallisesti käytettävillä lääkkeillä. Behçetin tautia sairastavien potilaiden hoito ja seuranta vaatii usean lääkärin työpanosta. Lasten reumalääkärin lisäksi hoitoon osallistuu ainakin silmälääkäri ja veritautien erikoislääkäri. Potilaan tai hänen perheensä tulisi olla säännöllisesti yhteydessä hoidosta vastaavaan lääkäriin tai laitokseen.

2.5 Mitä ovat lääkehoidon haittavaikutukset?

Kolkisiinin yleisin haittavaikutus on ripuli. Joskus harvoin se saattaa myös alentaa valkosolujen tai verihiutaleiden määrää. Kolkisiinin käytön on todettu heikentävän sperman laatua. Se ei kuitenkaan ole vakava ongelma Behçetin taudin hoidossa käytetyillä annoksilla, ja sperman laatu palautuu normaaliksi, kun annosta pienennetään tai lääkkeen käyttö lopetetaan.

Kortikosteroidit ovat erittäin tehokkaita tulehdusta lievittäviä lääkkeitä. Niiden käyttöä rajoittaa kuitenkin se, että pitkäaikaiseen käyttöön liittyy vakavia haittavaikutuksia, kuten diabetes, kohonnut verenpaine (hypertensio), luukato (osteoporoosi), kaihi ja kasvun hidastuminen. Jos kortikosteroidihoito on tarpeen, lääke tulisi antaa lapselle kerran päivässä aamuisin. Jos kortikosteroidien käyttö jatkuu pitempään, potilaalle tulee antaa myös kalsiumia (kalsiumlisällä pyritään

ehkäisemään pitkäaikaisen kortikosteroidihoidon aiheuttamaa luukatoa eli osteoporoosia).

Atsatiopriini saattaa olla haitallista maksalle. Se voi myös vähentää verisolujen määrää ja lisätä alttiutta sairastua infektioitauteihin.

Syklosporiini on haitallista lähinnä munuaisille, mutta se saattaa aiheuttaa myös verenpainetauti, ienvaivoja ja karvoituksen lisääntymistä. Syklofosfamidin pääasiallisia haittavaikutuksia ovat luuydinloma (verisolujen tuoton väheneminen) ja virtsarakon ongelmat. Lääkkeen pitkäaikainen käyttö häiritsee kuukautiskiertoa ja saattaa aiheuttaa hedelmättömyyttä. Potilaita, joille on määrätty immuunivastetta heikentäviä eli immunosuppressiivisia lääkkeitä, tulee seurata tarkoin. Veri- ja virtsanäytteet tutkitaan yhden tai kahden kuukauden välein.

Erittäin vaikeiden ja sitkeiden oireiden hoitoon on alettu enenevässä määrin käyttää TNF-estäjiä ja muita biologisia lääkkeitä. Ne kuitenkin lisäävät infektio tautien määrää.

2.6 Kuinka kauan hoito kestää?

Hoidon kesto riippuu monista asioista. Tavallisesti immuunivastetta heikentävää eli immunosuppressiivista lääkettä annetaan vähintään kahden vuoden ajan ja sen antaminen voidaan lopettaa vasta, kun potilas on ollut kahden vuoden ajan oireeton. Lapsilla, joilla on silmä- tai verisuonioireita, oireita ei yleensä saada täysin häviämään ja hoitoa saatetaan joutua jatkamaan paljon pidempään. Näissä tapauksissa lääkkeet ja annostus määritetään oireiden mukaan.

2.7 Onko tautiin olemassa vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja?

Tarjolla on lukuisia täydentäviä ja vaihtoehtoisia hoitomuotoja, mikä saattaa hämmentää potilaita ja heidän läheisiään. Harkitse täydentävän tai vaihtoehtoisen hoitomuodon mahdollisia hyötyjä ja haittoja erittäin huolellisesti. Tällaisten hoitomuotojen tehosta on varsin vähän tutkittua näyttöä ja ne saattavat ajallisen ja rahallisen panostuksen lisäksi kuormittaa lasta. Mikäli haluaisit kokeilla vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja, keskustele vaihtoehtoista ensin lasten reumalääkärin kanssa, koska joillakin hoitomuodoilla ja perinteisillä lääkkeillä saattaa olla yhteisvaikutuksia. Useimmat lääkärit eivät vastusta vaihtoehtoisia

hoitoja, jos lasta hoidetaan lääkärin ohjeiden mukaisesti. Tärkeintä on, ettei lääkärin määräämien lääkkeiden ottamista lopeteta. Jos taudin hallinta edellyttää lääkehoitoa, lääkityksen keskeyttäminen taudin ollessa vielä aktiivivaiheessa voi olla erittäin vaarallista. Keskustele lääkehoidosta lasta hoitavan lääkärin kanssa.

2.8 Minkälaista säännöllistä seuranta tarvitaan?

Taudin aktiivisuutta ja hoidon tehoa seurataan säännöllisesti lääkärintarkastuksissa. Säännöllinen seuranta on erityisen tärkeää, jos lapsella on silmätulehdus. Lapsen tulisi käydä silmälääkärillä, jolla on kokemusta silmän suonikalvoston tulehduksen (uveiitti) hoidosta. Seurantakäyntien tiheys määritetään taudin aktiivisuuden ja määrättyjen lääkkeiden perusteella.

2.9 Kauanko tauti kestää?

Taudin kululle on tyypillistä, että oireet välillä katoavat ja pahenevat sitten uudelleen. Tavallisesti oireet muuttuvat ajan myötä lievemmiksi.

2.10 Millainen on taudin ennuste?

Taudin ennusteen määrittäminen on hankalaa, koska lapsuusiän Behçetin tautia sairastavista potilaista ei ole riittävästi pitkäaikaista seurantatietoa. Käytettävissä olevan vähäisen tiedon perusteella monet Behçetin tautia sairastavat potilaat eivät tarvitse lainkaan hoitoa, kun taas toisille erikoishoito ja tiivis seuranta ovat välttämättömiä. Näin erityisesti, jos lapsella on silmä-, hermosto- tai verisuonioireita. Behçetin tauti on vakava sairaus. Verisuonioireet (keuhkovaltimon tai jossain muussa valtimossa sijaitsevan pullistuman puhkeaminen, verisuonten laajentumat), vaikeat keskushermoston oireet ja suoliston haavaumat ja puhkeamat, joita esiintyy erityisesti japanilaisilla potilailla, voivat vakavimmissa tapauksissa johtaa jopa kuolemaan, vaikka se onkin harvinaista. Merkittävin ennustetta heikentävä tekijä on silmätulehdus, joka voi olla hyvin vakava. Lapsilla voi esiintyä lähinnä kortikosteroidihoidon välillisenä seurauksena kasvun hidastumista.

2.11 Voiko Behçetin taudista parantua kokonaan?

Jos kyseessä on lievä tautimuoto, lapsi voi parantua täysin. Suurimmalla osalla lapsipotilaista Behçetin tauti on kuitenkin pitkäaikaissairaus, joka voi sisältää pitkiäkin oireettomia kausia.