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

Behcet-ova bolest (BD)

Verzija 2016

2. DIJAGNOSTIKA I LIJEČENJE

2.1 Kako se bolest dijagnosticira ?

Dijagnoza se primarno postavlja na temelju kliničke slike. Može proteći od jedne do pet godina dok se u djeteta ispune svi međunarodni kriteriji za postavljanje dijagnoze. Ti kriteriji zahtijevaju prisutnost oralnih ulceracija uz još dva od navedenih kriterija: ulceracije spolovila, tipične kožne lezije, pozitivan patergijski test ili zahvaćanje oka. Dijagnoza se postavlja prosječno nakon tri godine od početka bolesti.
Ne postoji specifični laboratorijski nalaz za BD. Otprilike polovica djece s BD-om nositelji su genetskog markera HLA-B5 koji je vezan uz razvoj težeg oblika bolesti.
Kako je gore opisano, patergijski test je pozitivan u 60-70% bolesnika. Ipak, učestalost pozitivnog testa je niža u nekim etničkim skupinama. Dijagnosticiranje zahvaćenosti živčanog sustava može zahtijevati primjenu specifičnih metoda slikovne dijagnostike.
Kako je BD multisistemska bolest, specijalisti za oči (oftalmolozi), kožu (dermatolozi) i živčani sustav (neurolozi) surađuju u liječenju bolesnika.

2.2 Koja je važnost testova ?

Test patergije kože je važan u postavljanju dijagnoze. Uključen je u klasifikacijske kriterije Međunarodne grupe za proučavanje Behcetove bolesti. Tri uboda sterilnom iglom učine se s unutarnje strane podlaktice. Bolnost testa je minimalna, a rezultati se očitavaju nakon 24-48 sati. Pojačana hiperreaktivnost kože može se vidjeti i na mjestima venepunkcija ili kirurških zahvata. Stoga, bolesnici s BD-om ne bi trebali biti podvrgavani nepotrebnim intervencijama.

Neki laboratorijski testovi biti će učinjeni iz krvi s ciljem diferencijalne dijagnostike, ali ne postoji specifičan laboratorijski test za BD. Općenito, laboratorijske pretrage ukazuju na umjereno izraženu upalu. Može se naći umjerena anemija i porast broja leukocita. Ne postoji potreba za učestalim kontroliranjem navedenih nalaza osim za potrebe praćenja aktivnosti bolesti ili nuspojava lijekova.
Nekoliko metoda slikovne dijagnostike koristi se u djece sa zahvaćanjem krvnih žila ili živčanog sustava.

2.3 Da li se bolest može liječiti ili izliječiti ?

Bolest može ući u remisiju, ali može imati i faze pogoršanja. Terapijom se može staviti pod kontrolu ali se ne može izliječiti.

2.4 Koje su terapijske opcije ?

Ne postoji specifična terapija, jer uzrok BD-a nije poznat. Zahvaćanje različitih organa zahtjeva različit terapijski pristup. Na jednom kraju spektra nalaze se bolesnici u kojih liječenje nije potrebno. Na drugom kraju su bolesnici sa zahvaćanjem oka, centralnog živčanog sustava i vaskularnom formom bolesti koji zahtijevaju kombinaciju terapije. Gotovo svi podatci o liječenju dolaze iz studija o odraslim bolesnicima. Glavni lijekovi su navedeni kako slijedi:

Kolhicin : Ovaj lijek se koristi u liječenju gotovo svih manifestacija BD-a, ali u posljednjim je studijama pokazano da je najučinkovitiji u liječenju zglobnih simptoma, nodoznog eritema i smanjivanju mukoznih ulceracija.

Kortikosteroidi: Kortikosteroidi su vrlo učinkoviti u kontroli upale. Primarno se u koriste u oboljele djece s afekcijom oka, centralnog živčanog sustava i vaskularnoj formi bolesti; obično u velikim dozama, oralnim putem (1-2 mg/kg/dan). Po potrebi se mogu davati i intravenskim putem u višim dozama (30 mg/kg/dan, tri dana za redom ili u alternirajućoj shemi) kako bi se postigao brzi odgovor na terapiju. Topička (lokalna) primjena kortikosteroida se obično koristi u liječenju oralnih ulceracija i očne bolesti (u formi kapi za oči).

Imunosupresivni lijekovi: Ova skupina lijekova koristi se u liječenju djece s teškim oblicima bolesti, posebno kod afekcije oka, vitalnih organa ili vaskularnoj formi bolesti. U navedenu skupinu spadaju azatioprin, ciklosporin A i ciklofosfamid.

Antiagregacijska i antikoagulacijska terapija: Obje vrste terapije koriste se u odabranim slučajevima vaskularne forme bolesti. U većine takvih bolesnika aspirin je vjerojatno dostatna terapija iz navedene skupine lijekova.

Anti-TNF lijekovi: Ova nova grupa lijekova korisna je u liječenju određenih elemenata bolesti.

Talidomid: Ovaj lijek se u nekim centrima koristi u terapiji opsežnih oralnih ulceracija.

Lokalna terapija oralnih i spolnih ulceracija jako je važna. Liječenje i praćenje bolesnika s BD-om zahtjeva timski pristup. Uz pedijatrijskog reumatologa, u radu tima trebaju sudjelovati oftalmolog i hematolog. Obitelj oboljelog kao i sam bolesnik trebaju biti u redovitom kontaktu s liječnikom koji liječi bolesnika ili centrom u kojem se bolesnik liječi.

2.5 Koje su nuspojave medikamentozne terapije?

Prolijevaste stolice su najčešća nuspojava liječenja kolhicinom. U rijetkim slučajevima ovaj lijek uzrokuje smanjenje broja leukocita ili trombocita u krvnoj slici. Azospermija (smanjenje broja spermija) je prijavljena kao moguća nuspojava ali ne predstavlja težu nuspojavu kod primjene terapijskih doza ovog lijeka; broj spermija se normalizira pri smanjivanju doze lijeka ili po prestanku terapije.

Glukokortikoidi su najpotentniji protuupalni lijekovi ali je njihova upotreba ograničena obzirom da dugoročno mogu dovesti do ozbiljnih nuspojava kao što su: šećerna bolest, arterijska hipertenzija, osteoporoza, katarakta, zaostatak u rastu. Djeca koja se liječe glukokortikoidima trebaju ih dobivati jednom dnevno – ujutro. U slučaju dužeg liječenja glukokortikoidima, u terapiju treba uvesti i preparate kalcija.

Među imunosupresivnim lijekovima, azatioprin može biti toksičan za jetru, može uzrokovati smanjenje broja krvnih stanica i povećati osjetljivost na infekcije. Ciklosporin A je dominantno toksičan za bubrege ali može uzrokovati i arterijsku hipertenziju, povećati dlakavost tijela i dovesti do problema s desnima. Nuspojave primjene ciklofosfamida su depresija koštane srži i problemi s mokraćnim mjehurom. Bolesnici koji se liječe imunosupresivima trebaju biti pozorno praćeni uz redovite kontrole krvnih nalaza i nalaza urina.

Anti-TNF lijekovi i drugi biološki pripravci također se sve češće koriste u liječenju rezistentnih formi BD-a. Anti-TNF i drugi biološki pripravci

povećavaju učestalost infekcija.

2.6 Koliko dugo bi trebalo trajati liječenje?

Ne postoji jednoznačni odgovor na ovo pitanje. Općenito, imunosupresivna terapija se prekida nakon minimalno dvije godine od trenutka postizanja remisije. Ipak, u djece s vaskularnom formom bolesti ili afekcijom oka, kada se teško postiže remisija, liječenje mora trajati duže. U tim slučajevima, lijekovi i doze se korigiraju prema kliničkoj slici.

2.7 Što je s nekonvencionalnom ili komplementarnom terapijom?

Dostupne su mnoge komplementarne i alternativne terapijske opcije što može biti vrlo zbunjujuće za bolesnika i njegovu obitelj. Prije njihovog isprobavanja treba dobro promisliti o rizicima, obzirom da ne postoje znanstveni dokazi o učinkovitosti navedene terapije, niti je navedena terapija jeftinija. Ukoliko imate pitanja vezana uz komplementarne i alternativne terapijske opcije, raspravite ih sa svojim pedijatrijskim reumatologom. Neki pripravci iz navedene skupine mogu remetiti učinak konvencionalnih lijekova. Većina liječnika neće vas odgovarati od traženja drugih terapijskih opcija nakon što se utvrdi da se pridržavate uputa o liječenju. Iznimno je važno da ne prestanete uzimati terapiju propisanu od strane vašeg liječnika. Kada su lijekovi nužni za održavanje kontrole bolesti, može biti vrlo opasno prekinuti liječenje ukoliko je bolest još aktivna. Molimo, raspravite sve svoje dileme vezane uz liječenje sa svojim pedijatrijskim reumatologom.

2.8 Kakve su kontrole potrebne?

Redovite kontrole su nužne s ciljem praćenja aktivnosti bolesti i učinkovitosti liječenja, posebno u djece s afekcijom oka. Oftalmolog s iskustvom u liječenju uveitisa (upalna bolest oka) treba redovito pregledavati oči bolesnika. Učestalost kontrolnih pregleda ovisi o aktivnosti bolesti i vrsti lijekova koji se koriste u liječenju.

2.9 Koliko će bolest trajati ?

Tipično tijek bolesti uključuje periode remisije i pogoršanja bolesti. Ukupna aktivnost bolesti općenito se vremenom smanjuje.

2.10 Kakva je dugoročna prognoza (tijek i ishod) bolesti ?

Ne postoje adekvatni podatci o dugoročnom praćenju djece s BD-om. Prema trenutno dostupnim podatcima znamo da postoji velika skupina bolesnika u kojih liječenje nije potrebno. S druge strane, djeca s afekcijom očiju, centralnog živčanog sustava ili vaskularnom formom bolesti zahtijevaju specijalističko liječenje i redovite kontrole. BD može biti smrtonosna bolest, ali su takvi slučajevi rijetki i obično nastaju u vaskularnoj formi bolesti (puknuća plućnih arterija ili drugih perifernih aneurizmi-balonskih proširenja krvnih žila), kod zahvaćanja centralnog živčanog sustava te kod ulceracija ili perforacija probavne cijevi što se češće nalazi u određenim etničkim skupinama (npr. Japanci). Glavni uzrok morbiditeta (lošeg ishoda bolesti) je afekcija oka koja može biti iznimno ozbiljna. Može doći do zaostajanja u rastu, najčešće kao posljedica dugotrajnog sistemskog liječenja glukokortikoidima.

2.11 Da li je moguć potpuni oporavak od bolesti?

U djece s blažom formom bolesti moguć je oporavak, ali većina bolesnika dječje dobi obično ima duge remisije iza kojih slijede pogoršanja bolesti.