



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

Behcet-kór

Verzió 2016

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 Hogyan diagnosztizálható?

A diagnózis főként klinikai tünetek alapján állítható fel. 1-5 év is eltelhet, mire a gyermeknél teljesülnek a BD nemzetközi kritériumai. Ezek a kritériumok a következők: szájüregi fekélyek, valamint az ivarszervi fekélyek, a jellegzetes bőrelváltozások, a pozitív patergiás teszteredmény és a szem érintettsége közül kettő. A diagnózis általában három évvel késik átlagban.

A BD-re vonatkozóan nincsenek specifikus laboratóriumi eredmények. A BD-s gyermekeknek megközelítőleg a fele hordozza a HLA-B5 genetikai markert, és ez a betegség súlyosabb formáival függ össze.

Mint már leírtuk, a patergiás bőrteszt eredménye a betegek 60-70%-ánál pozitív. Bizonyos etnikai csoportoknál a gyakorisága azonban kisebb. Az ér- és az idegrendszer érintettségének megállapításához az erek és az agy specifikus képalkotó vizsgálataira lehet szükség.

Mivel a BD egy több szervet érintő szisztémás betegség, a kezelésben szakorvosok (szemorvos, bőrgyógyász és ideggyógyász) együttműködése szükséges.

2.2 Mi a vizsgálatok jelentősége?

A patergiás bőrteszt a diagnózis szempontjából fontos. A Nemzetközi Vizsgálati Csoport (International Study Group) által a Behcet-kórra vonatkozóan meghatározott osztályozási kritériumok között is szerepel. A vizsgálat során steril tűvel 3 szúrást ejtenek az alkar belső felén. Ez alig fájdalmas. A reakciót 24-48 órával később értékelik ki. A bőr

fokozott túlérzékenysége szintén megfigyelhető a vérvétel helyénél vagy műtét után. Ezért a BD-s betegeken nem célszerű felesleges beavatkozásokat végezni.

Kifejezetten a BD kimutatására irányuló laboratóriumi vizsgálat nincs, bár vérvizsgálatokat végeznek más betegségektől való megkülönböztetés (differenciáldiagnózis) céljából. Általában a tesztek eredménye azt mutatja, hogy a gyulladás kissé fokozottabb. A vizsgálatok mérsékelt vérszegénységet és emelkedett fehérvérsejtszámot mutathatnak ki. Nincs szükség a tesztek megisméltésére, hacsak a beteget nem tartják folyamatos megfigyelés alatt a betegség aktivitásának és az esetleges gyógyszer mellékhatások az ellenőrzése céljából.

Számos képalkotó eljárás alkalmazható gyermekeknél az erek és az idegrendszer érintettsége esetén.

2.3 Kezelhető-e, van-e rá gyógymód?

A betegség csillapodhat (remisszió), de lehetnek fellángolásai is. Ezek egyensúlyban tarthatók, de nem gyógyíthatók.

2.4 Milyen kezelések léteznek?

Mivel a BD okai ismeretlenek, nincs rá specifikus kezelés. A kezelési módok a különböző szervek érintettségétől függően változnak. Az egyik véglet az, amikor a BD-s betegnek nincs szüksége semmilyen kezelésre. Másrészt vannak olyan betegek, akiknél a szem, a központi idegrendszer és az erek érintettsége miatt kombinált terápiát kell alkalmazni. A BD kezelésével kapcsolatosan rendelkezésre álló szinte kivétel nélkül felnőtteken végzett klinikai vizsgálatokból származnak. A leginkább alkalmazott gyógyszerek, hatóanyagok a következők:

Kolhicin: Régebben a BD szinte összes tünetére felírták, de egy nemrégiben végzett klinikai vizsgálatban bebizonyosodott, hogy hatásosabb az ízületi problémák és az eritéma nodózum kezelésére, valamint a nyálkahártyafekélyek csökkentésére.

Kortikoszteroidok: A kortikoszteroidok igen hatásosak a gyulladás kezelésében. A kortikoszteroidokat főleg olyan gyermekeknek adják, akiknek szem-, központi idegrendszeri és érbetegségük van, és általában szájon át alkalmazzák nagy dózisokban (1-2 mg/kg/nap). Szükség esetén intravénásan is adagolhatók nagyobb adagokban (30

mg/kg/nap 3 alkalommal minden második napon), azonnali hatás elérése érdekében. A topikális (helyileg alkalmazott) kortikoszteroidokat szájüregi fekélyek és szembetegség kezelésére használják (szemcsepp formájában az utóbbi esetében).

Immunszuppresszív szerek: Ezeket a gyógyszereket főleg a szemet és más főbb szerveket vagy az ereket érintő, súlyos betegség esetén adják gyermekeknek. Ilyen szer például az azatioprin, a ciklosporin-A és a ciklofoszfamid.

Antiaggregáns és antikoaguláns terápia: Mindkét kezelési lehetőséget különleges esetekben alkalmazzák az erek érintettsége esetén. A betegek többségénél az aspirin valószínűleg elegendő erre a célra.

Anti-TNF terápia: Ez az új gyógyszer-csoport a betegség bizonyos jellemzőinek kezelésében hasznos.

Talidomid: Ezt a szert súlyosabb szájüregi fekélyekre alkalmazzák egyes egészségügyi centrumokban.

Nagyon fontos a szájüregi és az ivarszervi fekélyek helyi kezelése. A BD-s betegek kezelése és utánkövetése csapatmunkát igényel. A gyermekreumatológus mellett szemorvosnak és hematológusnak is kell lennie a csapatban. A betegnek és családjának folyamatos kapcsolatot kell tartania a kezelésért felelős orvossal vagy egészségügyi központtal.

2.5 Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

A kolhicin leggyakoribb mellékhatása a hasmenés. A gyógyszer ritka esetben a fehérvérsejtek vagy a vérlemezkék (trombociták) számának csökkenését okozhatja. Beszámoltak azoospermiáról (az ondósejtek számának csökkenése), de ez nem jelentős probléma az erre a betegségre alkalmazott terápiás dózisok esetében; az ondósejtszám visszatér a normális szintre a dózis csökkentése vagy a kezelés abbahagyása után.

A kortikoszteroidok a leghatásosabb gyulladáscsökkentő szerek, de használatuk korlátozott, mivel hosszú távon súlyos mellékhatásokat, például cukorbetegséget, magas vérnyomást, csontritkulást, szürke hályogot okoznak, és gátolják a növekedést. Azok a gyermekek, akiket kortikoszteroidokkal kell kezelni, lehetőség szerint napi egy alkalommal, reggel kapják meg az esedékes gyógyszeradagot. Hosszan tartó alkalmazás esetén a kezelést kalciumkészítményekkel is ki kell egészíteni.

Az immunszuppresszív szerek közül az azatioprin hepatotoxikus (májkárosító) hatású lehet, csökkentheti a vörsejtek számát, és növelheti a fertőzések iránti hajlamot. A ciklosporin-A főként a vesére toxikus, de magas vérnyomást, illetve szőrnövekedést és fogínyproblémákat is okozhat. A ciklofoszfamid mellékhatásai elsősorban a csontvelő-károsodás és a hólyagproblémák. Hosszú távú alkalmazás esetén zavart okoz a menstruációs ciklusban, és meddőséget okozhat. Az immunszuppresszív szerekkel kezelt betegeket szoros utánkövetésben kell részesíteni, és egy- vagy kéthavonta vér- és vizeletvizsgálatot kell végezni

Anti-TNF gyógyszereket és más biológiai szereket is egyre gyakrabban használnak a betegség ellenálló tulajdonságainak kezelésére. Az anti-TNF és más biológiai szerek fokozzák a fertőzések gyakoriságát.

2.6 Mennyi ideig tartson a kezelés?

Nincs irányadó válasz ebben a kérdésben. Az immunszuppresszív terápiát általában legalább két év után állítják le, illetve akkor, ha a beteg állapota már két éve javul (remisszióban van). Ugyanakkor az ér- vagy szembetegséggel küzdő gyermekeknél, akiknél a teljes gyógyulást nem könnyű elérni, a terápia sokkal hosszabb ideig tarthat. Ilyen esetben a gyógyszeres kezelést és a dózisokat módosítani kell a klinikai tüneteknek megfelelően.

2.7 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?

Számos kiegészítő és alternatív terápia létezik, ami összezavarhatja a betegeket és családtagjaikat. Körültekintően gondolja át e terápiák kipróbálásának kockázatait és előnyeit, mivel a jótékony hatás nem kellően igazolt, és ezek a kezelések megterhelők lehetnek időben, anyagilag és a gyermek számára is. Ha érdeklik a kiegészítő vagy alternatív terápiák, beszélje meg ezeket a lehetőségeket a gyermekreumatológussal. Bizonyos terápiák és a hagyományos gyógyszerek között kölcsönhatások léphetnek fel. A legtöbb orvosnak nincs ellenvetése az egyéb lehetőségek keresésével szemben, feltéve ha továbbra is követik a szakmai tanácsaikat. Nagyon fontos, hogy nem szabad abbahagyni az orvos által felírt gyógyszerek szedését. Amennyiben gyógyszerek szükségesek a betegség ellenőrzés alatt

tartásához, nagyon veszélyes lehet hirtelen leállni ezekkel, amíg a betegség még aktív. Ha bármilyen aggálya van a gyógyszerekkel kapcsolatban, beszélje meg gyermeke kezelőorvosával.

2.8 Milyen időszakos vizsgálatok, ellenőrzések szükségesek?

Az időszakos vizsgálatok azért szükségesek, hogy figyelemmel lehessen követni a betegség aktivitását és a kezelést, és ez különösen fontos a szemgyulladásos gyermekek esetében. A beteg szemét az uveitisz (gyulladásos szembetegség) kezelésében jártas szakorvossal kell megvizsgáltatni. A vizsgálatok gyakorisága a betegség aktivitásától és az alkalmazott gyógyszerek típusától függ.

2.9 Mennyi ideig tart a betegség?

A betegség lefolyását átmeneti javulási (remissziós) és súlyosbodási (exacerbációs) időszakok jellemzik. Általános aktivitása az idő előrehaladtával általában csökken.

2.10 Milyen a betegség hosszú távú prognózisa (előrelátható alakulása és kimenetele)?

A gyermekkori BD-ben szenvedő betegek hosszú távú utánkövetéséről nincs elegendő adat. Az elérhető adatokból tudjuk, hogy sok BD-s betegnek semmilyen kezelésre nincs szüksége. Ugyanakkor, különleges kezelést és utánkövetést igényelnek azok a betegek, akiknél a kór a szemet, az idegrendszert és az ereket érinti. Igen ritka esetben a BD végzetes lehet, elsősorban az erek érintettsége (tüdőartériák megrepedése vagy más perifériás aneurizmák – a vérerek léggömbszerű kitágulása), súlyos központi idegrendszeri tünetek, valamint bélrendszeri fekélyek vagy perforációk miatt, főleg bizonyos etnikai csoportokhoz tartozó betegeknél (pl. japánoknál). A morbiditás (kedvezőtlen kimenetel) fő oka a szembetegség, amely igen súlyos lehet. A gyermek növekedése is visszamaradhat, leginkább a szteroid kezelés másodlagos következményeként.

2.11 Lehetséges-e a teljes felépülés?

Enyhébb lefolyású eseteknél lehetséges a gyermek felépülése, de a

gyermekkorú betegek többségénél a hosszú javulási időszakokat a betegség fellángolásai követik.