



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

Behčeto Liga

Versija 2016

1. KAS YRA BEHČETO LIGA?

1.1. Kokia tai liga?

Behčeto sindromas, arba Behčeto liga (BL), yra nežinomos priežasties sisteminis vaskulitas (viso kūno kraujagyslių uždegimas). BL pažeidžia gleivinę (virškinamojo trakto, genitalijų ir šlapimo organų audinį, gaminantį gleives) ir odą. Pagrindiniai ligos simptomai yra besikartojančios burnos ir genitalijų opos, taip pat akių, sąnarių, odos, kraujagyslių ir nervų sistemos pažeidimai. Liga pavadinta turkų gydytojo profesoriaus Hulusi Behčeto, aprašiusio ligą 1937 metais, vardu.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

BL yra dažnesnė tam tikrose pasaulio vietose. Geografinis paplitimas sutampa su istoriniu Šilko keliu. Daugiausia šia liga sergama Tolimuosiuose Rytuose (Japonija, Korėja, Kinija), Viduriniuosiuose Rytuose (Iranas) ir Viduržemio jūros regione (Turkija, Tunisas, Marokas). Paplitimo rodiklis (pacientų skaičius populiacijoje): 100 000 suaugusių gyventojų Turkijoje tenka 100–300 ligos atvejų, Japonijoje – 1 atvejis, Šiaurės Europoje – 0,3 atvejo. 2007 metų tyrimo duomenimis, Irane nustatyti 68 ligos atvejai 100 000 gyventojų (antras didžiausias sergamumo rodiklis pasaulyje po Turkijos). Keletas ligos atvejų aprašyta Jungtinėse Amerikos Valstijose ir Australijoje.

Vaikų BL pasitaiko retai net ir didžiausios rizikos šalyse. Diagnostinius kriterijus iki 18 metų atitinka tik 3–8 procentai visų BL sergančių pacientų. Liga dažniausiai pasireiškia 20–35 metų amžiuje.

Pasiskirstymas tarp lyčių yra maždaug tolygus, tačiau vyrai paprastai

serga sunkiau nei moterys.

1.3. Kokios šios ligos priežastys?

Ligos priežastys neaiškios. Neseniai atliktas tyrimas parodė, kad BL išsivystymui galėtų turėti įtakos genetinis pažeidžiamumas. Specifinis ligos sukėlėjas nėra žinomas. Keliuose centruose šiuo metu atliekami tyrimai, susiję su ligos priežasčių nustatymu ir gydymu.

1.4. Ar ši liga paveldima?

Nors įtariama, kad ligos pagrindas genetinis, ypač ligos ankstyvos pradžios atvejais, nėra aiškaus paveldėjimo dėsningumo. Sindromas siejamas su genetiniu polinkiu (HLA-B5), ypač tada, kai pacientai kilę iš Viduržemio jūros regiono ir Tolimųjų Rytų. Yra užfiksuota atvejų, kada šia liga serga šeimos.

1.5. Kodėl vaikas suserga? Ar galima šios ligos išvengti?

Užkirsti kelią BL neįmanoma, jos priežastys neaiškios. Ką bedarytų, tėvai negali apsaugoti savo vaikų nuo susirgimo, ir tai ne jų kaltė.

1.6. Ar ši liga užkrečiama?

Ne, ji neužkrečiama.

1.7. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Burnos opos: Šie pažeidimai pasireiškia beveik visada. 2/3 pacientų tai vienas pirmųjų požymių. Daugumai vaikų išsivysto daugybinės nedidelės opos, nepastebimos ir pasikartojančios. Didelės opos retesnės, jos labai sunkiai gydomos.

Genitalijų opos: Berniukams opos daugiausia atsiranda ant kapšelio ir rečiau – ant penio. Suaugusiems vyrams nuo jų dažniausiai lieka randai. Mergaitėms pažeidžiamos išoriniai lyties organai. Genitalijų opos nesiskiria nuo burnos opų. Vaikams iki prasidedant brendimui genitalijų opos retesnės. Berniukams gali būti diagnozuotas pasikartojantis orchitas (sėklidžių uždegimas).

Odos pažeidimas: Odos pažeidimas būna skirtingas. Į aknę panašus

pažeidimas pasireiškia tik po brendimo. Mazginė eritema yra raudonos spalvos skausmingas mazginis pažeidimas, dažniausiai pasireiškiantis ant apatinių kojų dalių. Šie pažeidimai dažnesni vaikams iki prasidedant brendimui.

Odos testas: Odos reakcija į adatos dūrį naudojama kaip diagnostinis testas BL nustatyti. Sterilia adata įdūrus į dilbį, dūrio vietoje per 24–48 valandas atsiranda papulė (pakilęs virš odos apvalus bėrimas) arba pustulė (apvalus pakilęs virš odos pūlingas bėrimas).

Akių pažeidimas: Pažeistos akys – vienas rimčiausių ligos pasireiškimo požymių (būdingas 50 procentų pacientų). Berniukų akys nuo šios ligos nukenčia 70 procentų atvejų, mergaičių daug rečiau. Dauguma atvejų liga pakenkia abiem akims. Akys pažeidžiamos per 3 metus nuo ligos pradžios. Akių liga yra lėtinė, su paūmėjimais. Dėl kiekvieno paūmėjimo metu atsiradusių struktūrinių pakitimų galimas laipsniškas regos netekimas. Gydomo tikslas – kontroliuoti uždegimą ir apsaugoti nuo paūmėjimų, siekiant išvengti grėsmės netekti regėjimo ar ją sumažinti.

Sąnarių pažeidimas: Vaikų, sergančių BL, sąnariai pažeidžiami 30–50 procentų atvejų. Paprastai liga paveikia čiurnas, kelius, riešus ir alkūnes (dažniausiai mažiau nei 4 sąnarius). Uždegimas gali sukelti sąnarių patinimą, skausmą, sustingimą, judesių ribotumą. Laimei, šis ligos poveikis paprastai pasireiškia tik keletą savaičių ir pranyksta savaime, rimčiau nepakenkdamas sąnariams.

Nervų sistemos pažeidimas: Retais atvejais BL paveikia vaikų nervų sistemą: ligoniams būdingi traukuliai, padidėjęs intrakranijinis spaudimas (spaudimas kaukolės viduje – galvosūdis), lydymas galvos skausmų, ir smegeniniai simptomai (eisena ar pusiausvyra). Sunkiausia simptomų forma dažniausiai pasireiškia vyrams. Kai kuriems pacientams išskyla psichiatrijos srities problemų.

Kraujagyslių pažeidimas: Liga pažeidžia paauglių kraujagysles 12–30 procentų atvejų (prognozuojama nepalanki ligos eiga). Gali būti pažeidžiamos bet kokio dydžio venos ir arterijos (vadinamasis kintamo kraujagyslių dydžio vaskulitas). Dažniausiai pažeidžiamos blauzdų kraujagyslės, jos tampa patinusios ir skausmingos.

Virškinamojo trakto pažeidimas: Šis pažeidimas būdingiausias pacientams iš Tolimųjų Rytų. Tiriant žarnas, paprastai randama opų.

1.8. Ar visi vaikai serga vienodai?

Ne. Kai kuriems vaikams liga gali būti vidutinio sunkumo – per nedažnus jos pasireiškimo epizodus išsivysto burnos opos, nedideli odos pakitimai. Kitiems vaikams pažeidžiama akių ar nervų sistema. Be to, liga skirtingai pasireiškia mergaitėms ir berniukams: šie serga sunkiau, jiems dažniau nei mergaitėms pažeidžiamos akys ir kraujagyslės. Ligos klinikiniai požymiai varijuoja įvairiuose regionuose.

1.9. Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

Vaikai BL serga retai, palyginti su suaugusiais, tačiau vaikų amžiuje pasitaiko daugiau atvejų šeimoje nei suaugusiųjų amžiuje. Po brendimo liga pasireiškia panašiai kaip suaugusiesiems. Nors yra tam tikrų skirtumų, iš esmės vaikų BL panaši į suaugusiųjų BL.

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

Diagnozė pirmiausiai grindžiama klinikiniais požymiais. Kol vaikas atitiks tarptautinius BL kriterijus, gali užtrukti 1–5 metus. Remiantis ligos nustatymo kriterijais, diagnozei patvirtinti būtini šie požymiai: burnos opos ir 2 požymiai iš kelių papildomų (genitalijų opos, tipiniai odos pažeidimai, teigiamas odos testas arba akių pažeidimas). Ligą diagnozuoti dažnai užtrunka iki 3 metų.

Nėra jokių specifinių laboratorinių tyrimų BL diagnozuoti. Apytiksliai pusė vaikų, sergančių BL, turi genetinį žymenį HLA-B5, siejamą su sunkesne ligos forma.

Kaip minėta, odos testas teigiamas apie 60–70 procentų pacientų. Tačiau šis dažnis mažesnis tam tikrose etninėse grupėse. Kraujagyslių ir nervų sistemos pažeidimams nustatyti gali prireikti atlikti kraujagyslių ir smegenų vaizdo tyrimus.

BL yra daugelį organų sistemų pažeidžianti liga, todėl ją gydydami turėtų bendradarbiauti keli specialistai – akių (oftalmologas), odos (dermatologas) ir nervų sistemos (neurologas).

2.2. Kuo svarbūs tyrimai?

Odos testas yra svarbus ligai diagnozuoti. Jis įtrauktas į tarptautinius Behčeto ligos diagnostinius kriterijus. Dilbyje sterilia adata atliekami 3 dūriai (tai beveik neskausminga). Odos reakcija įvertinama po 24–48

valandų. Odos reaktyvumas taip pat būna padidėjęs tose vietose, iš kurių buvo imtas kraujas, ar po atliktos operacijos. Pacientams, sergantiems BL, reikėtų vengti nereikalingos intervencijos. Diferencinės diagnostikos tikslais atliekami tam tikri kraujo tyrimai, tačiau nėra specifinių laboratorinių tyrimų BL diagnozuoti. Kraujo tyrimas paprastai rodo nedidelį uždegimą. Gali būti nustatoma vidutinė anemija ir padidėjęs baltųjų kraujo kūnelių skaičius. Šių tyrimų nereikia kartoti, nebent stebimas paciento ligos aktyvumas ir vaistų šalutinis poveikis.

Pacientams, kuriems pasireiškia kraujagyslių ir nervų sistemos pažeidimai, gali būti atliekami tam tikri vaizdo tyrimai.

2.3. Ar šią ligą galima gydyti / išgydyti?

Gydant pasiekama remisija, tačiau galimi paūmėjimai. Liga gali būti kontroliuojama, tačiau nėra išgydoma.

2.4. Kaip gydoma ši liga?

Specialaus gydymo nėra, nes BL priežastys neaiškios. Kadangi pažeidžiami skirtingi organai, turi būti skiriamas atitinkamas gydymas. Viena vertus, daliai pacientų gydymo iš viso nereikia. Kita vertus, pacientams, kuriems pasireiškia akių, centrinės nervų sistemos ir kraujagyslių pažeidimai, reikia kompleksinio gydymo. Informacija apie gydymo rezultatus surinkta daugiausia tik iš suaugusiųjų tyrimų.

Pagrindiniai vaistai:

Kolchicinas: Šis vaistas skiriamas įvairioms BL pasireiškimo formoms gydyti. Tačiau neseniai atliktas tyrimas parodė, kad šis vaistas veiksmingiausiai gydo sąnarių pažeidimą, mazginę eritemą ir mažina opų burnoje.

Gliukokortikoidai: Gliukokortikoidais labai veiksmingai kontroliuojamas uždegimas. Jie visų pirma skiriami vaikams, kuriems pažeistos akys, nervų sistema ir kraujagyslės, dažniausiai didelėmis dozėmis (1–2 mg/kg per dieną). Prireikus šie vaistai leidžiami į veną didesnėmis dozėmis (30 mg/kg per dieną), siekiant kuo greitesnio atsako. Vietiškai skiriami gliukokortikoidai burnos opoms ir akių pažeidimui gydyti (pastarajam – akių lašai).

Imunosupresantai: Šios grupės vaistai skiriami esant sunkiai ligai, ypač kai pažeistos akys ir didieji organai ar kraujagyslės. Į šią grupę

jeina azatioprinas, ciklosporinas-A ir ciklofosfamidai.

Antiagregacinis ir antikoaguliacinis gydymas: Abiejų grupių vaistai skiriami tais atvejais, kai pažeistos kraujagyslės. Daugumai pacientų gydyti naudojamas aspirinas.

Anti-TNF vaistai: Šios naujos grupės vaistai naudojami kai kuriais atvejais.

Talidomidas: Kai kuriuose centruose šis vaistas naudojamas didelėms burnos opoms gydyti.

Labai svarbu vietiškai gydyti burnos ir lytinių organų opas. Pacientus, sergančius BL, turėtų gydyti ir stebėti specialistų komanda – pediatras reumatologas, oftalmologas ir hematologas. Šeima ir pacientas turėtų nuolat palaikyti ryšius su gydytoju ar centru, kuris atsakingas už gydymą.

2.5. Koks vaistų šalutinis poveikis?

Viduriavimas yra dažniausias nepageidaujamas kolchicino poveikis. Retais atvejais šis vaistas gali sukelti baltųjų kraujo kūnelių arba trombocitų sumažėjimą. Nustatyta keletas azospermijos (spermų kiekio sumažėjimo) atvejų, tačiau tai nėra didelė problema gydant terapinėmis dozėmis. Kai dozė sumažinama ar gydymas nutraukiamas, spermų kiekis vėl pasidaro normalus.

Gliukokortikoidai yra veiksmingiausi vaistai nuo uždegimo, tačiau jų skiriama ribotą laiką, nes ilgas vartojimas susijęs su ryškiais šalutiniais reiškiniais, tokiais kaip cukrinis diabetas, hipertenzija, osteoporozė, katarakta ir augimo sustabdymas. Vaikai, gydomi kortikosteroidais, turėtų gauti vaistus vieną kartą per dieną rytais. Ilgiau vartojant kartu turėtų būti skiriami kalcio preparatai.

Kalbant apie imunitetą slopinančius vaistus, azatioprinas gali toksiškai paveikti kepenis, sumažinti leukocitų skaičių ir padidinti imlumą infekcijoms. Ciklosporinas-A daugiausia pasižymi toksišku poveikiu inkstams, be to, jis gali sukelti hipertenziją, padidinti kūno plaukuotumą ar sukelti dantenų problemų. Pagrindiniai ciklofosfamido sukelti nepageidaujami reiškiniai yra kaulų čiulpų slopinimas ir šlapimo pūslės problemos. Dėl ilgalaikio vartojimo sutrinka menstruacijų ciklas ir gali grėsti nevaisingumas. Pacientus, gydomus imunitetą slopinančiais vaistais, būtina kuo atidžiau stebėti ir skirti jiems kas 1–2 mėnesius privalomus kraujo ir šlapimo tyrimus.

Anti-TNF ir kiti biologiniai vaistai vis plačiau naudojami, kai liga

nepasiduoda gydoma. Anti-TNF ir kiti biologiniai vaistai didina infekcijų dažnį.

2.6. Kiek trunka gydymas?

Nėra standartinio atsakymo į šį klausimą. Imunosupresinis gydymas paprastai nutraukiamas mažiausiai po 2 metų arba tada, kai liga išbūna remisijoje 2 metus. Tačiau pacientams, kuriems pažeistos kraujagyslės ar akys, visiška remisija sunkiai pasiekama, todėl gydymą galima tęsti ilgiau. Tokiu atveju vaistai ir dozės tikslinamos pagal ligos pasireiškimą.

2.7. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Šiuo metu galima rinktis iš daugybės netradicinio gydymo būdų, ir ši įvairovė gali trikdyti pacientą ir jo šeimą. Būtina gerai apsvarstyti riziką ir naudą, juolab kad alternatyvaus gydymo veiksmingumas neįrodytas. Netradiciniai metodai gali pareikalauti daug laiko ir pinigų, o vaikui sudaryti psichologinę naštą. Jeigu vis dėlto norite išbandyti netradicinius gydymo būdus, būtina aptarkite juos su vaikų reumatologu. Kai kurie metodai gali turėti įtakos vaistų veikimui. Dauguma gydytojų neturėtų prieštarauti, jeigu ir toliau bus klausoma jų patarimų. Labai svarbu nenustoti vartoti vaistų, skirtų gydymui. Kai vaistai reikalingi ligai kontroliuoti, gali būti labai pavojinga nustoti juos vartoti, kol liga vis dar aktyvi. Visus su gydymu susijusius klausimus būtina aptarti su vaiko gydytoju.

2.8. Kokie periodiniai sveikatos patikrinimai reikalingi?

Periodiniais patikrinimais kontroliuojamas ligos aktyvumas ir gydymo eiga. Vaikams, kuriems liga paveikė akis, ypač svarbu periodiškai tikrintis pas akių gydytoją, gerai išmanantį uveito (uždegiminės akių ligos) gydymo metodus. Patikrinimų dažnis priklauso nuo ligos aktyvumo ir gydymui naudojamų vaistų.

2.9. Kiek liga tęsiasi?

Paprastai liga pereina į remisiją, tačiau gali paūmėti. Ligos aktyvumas su laiku mažėja.

2.10. Kokia ilgalaikė ligos prognozė (galima eiga ir baigtis)?

Vaikų, sergančių BL, ilgalaikio stebėjimo duomenų sukaupta nepakankamai. Iš turimos informacijos aišku, kad daugeliui pacientų nereikia jokio gydymo. Tačiau vaikams, kuriems pažeistos akys, nervų sistema ir kraujagyslės, turi būti skiriamas specialus gydymas ir stebėjimas. BL gali būti mirtina, tačiau tik retais atvejais, pirmiausia dėl kraujagyslių pažeidimo (plaučių arterijų ar kitų periferinių aneurizmų – panašiai kaip balionas išsiplėtusių kraujagyslių – plyšimo), sunkaus nervų sistemos pažeidimo, žarnų išopėjimo ir prakiurimo. Tokie atvejai būdingi tam tikroms etninėms grupėms (pavyzdžiui, Japonijoje). Pagrindinė sunkių padarinių prielaida yra akių pažeidimas, kuris gali būti labai sunkus. Dėl gliukokortikoidų gali sulėtėti vaiko augimas.

2.11. Ar įmanoma visiškai pasveikti?

Lengva ligos forma susirgę vaikai pasveiksta. Tačiau daugumai pacientų būdingi ilgi remisijos laikotarpiai, lydimi paūmėjimų.

3. KASDIENIS GYVENIMAS

3.1. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę?

Kaip ir kitos lėtinės ligos, BL paveikia vaiko ir šeimos kasdienį gyvenimą. Jeigu lengvos formos liga nepakenkia akims ar kitiems didiesiems organams, paprastai vaiko šeima gali gyventi įprastinį gyvenimą. Dažniausia problema yra besikartojančios burnos opos, varginančios daugelį vaikų, – jos skausmingos, trukdo valgyti ir gerti. Akių pažeidimas taip pat gali būti rimta problema visai šeimai.

3.2. Ar vaikas gali lankyti mokyklą?

Vaikams, sergantiems lėtinėmis ligomis, būtina toliau mokytis. BL sergantys vaikai gali eiti į mokyklą, išskyrus tuos atvejus, kai pažeistos akys ar kiti didieji organai. Pablogėjus regai, gali prireikti specialių mokymosi programų.

3.3. Ar vaikas gali sportuoti?

Jeigu BL apėmusi tik odą ar gleivinę, vaikas gali lankyti sporto užsiėmimus. Paūmėjus sąnarių uždegimui, reikėtų vengti sportuoti. Sergant BL pasireiškęs artritas trunka trumpai ir visiškai praeina. Pacientas gali toliau sportuoti, kai uždegimas praeina. Tačiau vaikams, kuriems pažeistos akys ir kraujagyslės, sporto užsiėmimai ribojami. Pacientai, kuriems pažeistos apatinių galūnių kraujagyslės, turėtų vengti ilgai stovėti.

3.4. Kokia mityba rekomenduojama?

Nėra jokių mitybos apribojimų. Augančiam vaikui rekomenduojamas sveikas, subalansuotas maistas, tinkamas pagal jo amžių, turintis pakankamą baltymų, kalcio ir vitaminų kiekį. Pacientai, vartojantys kortikosteroidus, kurie didina apetitą, turėtų vengti persivalgyti.

3.5. Ar klimatas turi įtakos ligos eigai?

Nėra įrodymų, kad klimatas galėtų paveikti ligos pasireiškimą.

3.6. Ar vaiką galima skiepyti?

Gydantis gydytojas turėtų nuspręsti, kokias vakcinas skirti vaikui. Jeigu pacientas gydomas imunitetą slopinančiais vaistais (gliukokortikoidais, azatioprinu, ciklosporinu-A, ciklofosfamidu, anti-TNF ir kitais), reikėtų atidėti gyvųjų vakcinų skiepus (nuo tymų, raudonukės, parotito, poliomielite).

Galima skirti vaikui tas vakcinas, kurių sudėtyje nėra gyvųjų virusų, tik infekcijos sukėlėjo baltymas (nuo stabligės, difterijos, poliomielite, hepatito B, kokliušo, pneumokoko, Haemophilus, meningokoko, gripo).

3.7. Lytinis gyvenimas, nėštumas ir kontracepcija

Vienas pagrindinių ligos simptomų, kurie gali daryti įtaką lytiniam gyvenimui, yra opų formavimasis genitalijose. Jos gali būti pasikartojančios ir skausmingos, todėl gali paveikti lytinius santykius. Moterims dažniau pasireiškia lengvesnės formos liga, todėl nėštumas turėtų būti sklandus. Jeigu pacientės gydomos imunosupresantais, reikėtų apsvarstyti kontraceptinių priemonių vartojimą. Dėl nėštumo ir kontraceptinių priemonių pacientės turėtų pasitarti su gydančiu

gydytoju.