https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LV/intro

Behčeta Slimība

Versija 2016

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1 Kā tā tiek diagnosticēta?

Diagnozi galvenokārt nosaka klīniski. Diagnozes noteikšana var aizņemt 1 – 5 gadus, pirms bērnam tiek noteikti starptautiski izstrādātie BS kritēriji jeb simptomi. Kritēriji paredz tādus simptomus kā čūlas mutē, kā arī vēl divi no tālāk aprakstītajiem simptomiem: dzimumorgānu čūlas, ādas bojājumi, pozitīvs jutīguma tests vai acu iekaisums. Parasti diagnozes uzstādīšana tiek novēlota par aptuveni 3 gadiem.
Īpaši laboratoriski izmeklējumi, kas ļautu konstatēt BS, nav izstrādāti. Aptuveni puse no bērniem, kas slimo ar BS, nes ģenētisko marķieri HLA-B5, kas ir saistīts ar smagāku slimības formu norisi.
Iepriekš aprakstītais ādas jutīguma tests ir pozitīvs aptuveni 60-70% pacientu. Tomēr testa rezultāti var būt zemāki atsevišķās etniskajās grupās. Lai diagnosticētu asinsvadu un nervu sistēmas iesaisti, nepieciešams veikt izmeklējumus asinsvados un smadzenēs.
Tā kā BS ir multi-sistēmiska slimība, šo pacientu ārstēšanā jāpiedalās dažādiem speciālistiem: acu ārstam (oftalmologs), ādas ārstam (dermatologs) un nervu sistēmas ārstam (neirologs).

2.2 Cik liela nozīme ir pārbaudēm?

Ādas jutīguma tests ir svarīgs diagnozes noteikšanai. Tas ir iekļauts Starptautiskā Pētījumu grupas noteiktajos pārbaudes kritērijos BS diagnozes uzstādīšanai. Ādu ar sterilu adatu, caurdur trīs vietās apakšdelma iekšpusē. Tas nav ļoti sāpīgi un ādas reakcija parādās pēc 24-48 stundām. Paaugstināts ādas jutīgums ir vērojamas iepriekš veiktās asins ņemšanas vietās vai pēc ķirurģiskām manipulācijām.

Tādēļ pacienti ar BS nav jāpakļauj nevajadzīgām pārbaudēm.
Dažādas asins analīzes var tikt veiktas diferenciālās diagnozes uzstādīšanai, taču tie nav specifiski laboratoriskie izmeklējumi tieši šai slimībai. Kopumā asins analīžu rezultāti, kuri liecina par iekaisumu, parasti ir nedaudz paaugstināti virs normas. Izmeklējumu rezultātā var tikt konstatēta mērena anēmija un palielināts leikocītu skaits. Asins analīzes nav nepieciešams atkārtot, ja vien netiek novērota paaugstināta slimības aktivitāte un pacients netiek pakļauts nevēlamām medikamentu blakusparādībām.
Dažādas diagnostiskās metodes tiek izmantotas bērniem ar asinsvadu iekaisumiem un neiroloģiskām problēmām.

2.3 Vai slimību var ārstēt vai izārstēt pilnībā?

Slimībai var iestāties remisija, taču iespējami arī slimības uzliesmojumi. Slimību ir iespējams kontrolēt, bet nav iespējams izārstēt pilnībā.

2.4 Kāda ir ārstēšana?

Specifiska ārstēšana netiek piemērota, jo BS cēlonis nav zināms. Dažādas ārstēšanas metodes tiek piemērotas dažādu iesaistīto orgānu ārstēšanai. Dažiem BS pacientiem ārstēšana nav nepieciešama. Savukārt pacientiem ar acu, centrālās nervu sistēmas un asinsvadu bojājumiem ir nepieciešama daudzveidīga terapija. Gandrīz visi pieejamie dati par BS ārstēšanu ir iegūti no pētījumiem ar pieaugušajiem pacientiem. Galvenie ārstēšanā izmantotie medikamenti ir aprakstīti zemāk:
Kolhicīns: : Agrāk šīs zāles lietoja gandrīz pie visām BS izpausmēm, tomēr pētījumos tika pierādīts, ka visefektīvāk tiek ārstēti locītavu iekaisumi, mezglainā eritēma un gļotādu čūlas.
Kortikosteroīdi: Kortikosteroīdi ir ļoti efektīvs medikaments iekaisuma kontrolēšanai. Kortikosteroīdi galvenokārt tiek izrakstīti bērniem ar acu, centrālo nervu sistēmu un asinsvadu iekaisumu, parasti lielās perorālās devās (1-2 mg/kg/dienā). Ja nepieciešams, tad tos var ievadīt arī intravenozi lielākās devās (30 mg/kg/dienā, kuru ievada katru otro dienu, trīs dienas), lai sasniegtu tūlītēju efektu. Mutes čūlu un acu iekaisuma (ārstēšana ar acu pilieniem) ārstēšanā izmanto steroīdus.
Imūnsupresīvie medikamenti: Šo medikamentu grupa tiek nozīmēta bērniem ar nopietnām slimības blaknēm, acu iekaisumu un

lielo orgānu vai gremošanas sistēmas traucējumiem. Šajā grupā tiek iekļauti tādi medkiamenti kā azatioprīns, ciklosporīns A un ciklofosfamīds.

Antiagregantu un antikoagulantu terapija: Asinsvadu slimību gadījumā tiek izmantota gan antiagregantu, gan antikoagulantu ārstēšanas terapija. Lielākajai daļai pacientu aspirīns sniedz vēlamo efektu.

Anti – TNF terapija: Tā ir jauna medikamentu grupa, kuru izmanto noteiktu slimības simptomu ārstēšanā.

Talidomīds: Šis medikaments tiek pielietots dažos ārstniecības centros, lai ārstētu izteiktas mutes čūlas.

Mutes un dzimumorgānu čūlu ārstēšana ir ļoti svarīga. BS ārstēšanai un turpmākām pārbaudēm nepieciešami vairāki speciālisti: reimatologs, oftalmologs un hematologs. Pacientam vai viņa ģimenei ir jābūt iespējai sazināties ar savu ārstu vai ārstniecības iestādi jebkurā laikā.

2.5 Kādi ir blakusefekti ārstēšanai ar medikamentiem?

Kolhicīna visizplatītākā blakusparādība ir caureja. Retos gadījumos kolhicīns var veicināt leikocītu un trombocītu skaita samazināšanos. Azospermija (spermatozoīdu daudzuma samazināšanās) ir izplatīta, bet tā nav galvenā problēma ārstēšanas laikā; samazinot kolhicīna devu vai pārtraucot to lietot, spermatozoīdu skaits atkal normalizējas.

Kortikosteroīdi ir visefektīvākās pretiekaisuma zāles, bet to lietošanas ilgums ir ierobežots, jo kortikosteroīdu lietošana ilgtermiņā ir saistīta ar nopietnām blakusparādībām, piemēram, cukura diabēts, hipertensija, osteoporoze, kataraktas veidošanās un augšanas aizture. Bērniem, kuri jāārstē ar kortikosteroīdiem, deva jāsaņem vienu reizi dienā no rīta. Ilgstošai medikamenta nozīmēšanai, papildus jāiekļauj arī kalcija saturoši preparāti.

Imūnsupresīvie medikamenti, kā piemēram azatioprīns, toksiski iedarbojas uz aknām, tas var samazināt asins šūnu daudzumu organismā, tādējādi palielinot organisma uzņēmību pret infekcijām. Ciklosporīns A toksiski iedarbojas uz nierēm un var veicināt hipertensiju vai palielināt ķermeņa apmatojumu un izraisīt smaganu problēmas. Ciklofosfamīda nevēlamās blakusparādības ir saistītas ar kaulu smadzeņu darbības un urīnpūšļa problēmām. Ilgstoša šo zāļu lietošana veicina menstruālā cikla traucējumus un var izraisīt neauglību. Pacientiem stingri jāievēro ārstēšanas norādījumi un jānodod asins,

urīna analīzes katru vai katru otro mēnesi.
Anti-TNF un citu bioloģisko medikamentu lietošana šīs slimības ārstēšanā palielinās. Anti-TNF un citu bioloģisko medikamentu lietošana paaugstina infekciju risku.

2.6 Cik ilgi jāārstējas?

Viennozīmīgas atbildes uz šo jautājumu nav. Parasti imūnsupresīvā terapija ir jāpārtrauc pēc vismaz diviem gadiem vai gadījumā, kad iestājusies ilgstoša slimības remisija vismaz divus gadu garumā. Tomēr bērniem ar asinsvadu vai acu slimībām ir grūti sasniegt pilnīgu remisiju, tādēļ terapija var ilgt daudz ilgāk. Šajos gadījumos medikamentu kombinācijas un devas tiek nozīmētas atbilstoši klīniskajām slimības izpausmēm.

2.7 Kā ir ar dabiskām papildu ārstēšanas terapijām?

Pastāv daudzas papildu un alternatīvās ārstēšanās iespējas, tomēr tās var būt mulsinošas pacientiem un viņu ģimenēm. Rūpīgi jāapsver visi terapijas riski un ieguvumi, jo šīs ārstēšanas metodes ir maz pierādītas un var izmaksāt pārāk dārgi gan laika, gan naudas ziņā, kā arī lieki apgrūtinot bērnu. Ja esat izlēmis izvēlēties kādu no netradicionālās ārstēšanas veidiem, pirmkārt konsultējieties ar pediatru reimatologu. Dažas terapijas metodes var mijiedarboties ar medikamentiem. Lielākā daļa ārstu neiebilst pret alternatīvām ārstēšanās metodēm, ja vien pacients ievēro ārsta norādījumus. Ļoti svarīgi ir turpināt recepšu medikamentu lietošanu netradicionālās ārstēšanās laikā. Ja zāles ir nepieciešamas, lai kontrolētu slimības izpausmes, zāļu lietošanas pārtraukšana var būt ļoti bīstama, jo slimība vēl joprojām var būt aktīva. Pirms zāļu pārtraukšanas obligāti konsultējieties ar sava bērna ārstu.

2.8 Kāda veida regulāras pārbaudes ir nepieciešamas?

Regulāras pārbaudes ir nepieciešamas, lai novērotu slimības aktivitāti un piemērotu atbilstošu ārstēšanu, kas ir īpaši svarīgi bērniem ar acu iekaisumu. Ieteicama regulāra acu pārbaude pie oftalmologa, kurš ir pieredzējis uveīta (acu iekaisuma slimība) ārstēšanā. Nepieciešamo pārbaužu biežums ir atkarīgs no slimības aktivitātes un ārstēšanā izmantotajiem medikamentiem.

2.9 Cik ilgi jāārstējas?

Parasti slimības gaita ietver remisijas periodus un slimības saasinājumus. Slimības aktivitāte ar laiku samazinās.

2.10 Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze (prognozējamie rezultāti un iznākums)?

Dati par slimības attīstības ilgumu bērniem ar BS nav pietiekami. No pieejamajiem datiem secināms, ka ir daudz pacientu, kuriem nav nepieciešama nekāda veida ārstēšana. Tomēr bērniem ar acu, nervu sistēmas un asinsvadu traucējumiem nepieciešama speciāla ārstēšana un novērošana. Retos gadījumos BS var būt letāls iznākums, galvenokārt, asinsvadu bojājumu dēļ (plaušu artēriju plīsums vai citas perifērās aneirismas – asinsvadu balonveidīga paplašināšanās), smagas centrālās nervu sistēmas slimības un zarnu trakta čūlas un perforācijas, kas ir sastopamas dažās no etniskajām pacientu grupām (Japānā). Saslimstības galvenais iemesls (nelabvēlīgais iznākums) ir acu iekaisums, kura ārstēšana var būt ļoti nopietna. Bērnu augšanas aizture sekundāri ir saistīta ar steroīdu terapiju.

2.11 Vai ir iespējams atveseļoties pilnībā?

Bērni ar slimību vieglā formā var atveseļoties, bet vairumā gadījumu pediatrijas pacientiem iespējams ilgstošs remisijas periods, kam seko slimības saasinājuma periods.