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

Behčeta Slimība

Versija 2016

1. KAS IR BEHČETA SLIMĪBA?

1.1 Kas tā ir?

Behčeta sindroms jeb Behčeta slimība (BS) ir nezināma cēloņa izraisīts sistēmisks vaskulīts (visa ķermeņa asinsvadu iekaisums). Slimības laikā tiek skarta gļotāda (audi, kas ražo gļotas gremošanas traktam, dzimumorgāniem un urīnceļiem), iekaist arī āda ap skartajiem orgāniem. Galvenie slimības simptomi ir vairākkārtējas mutes un dzimumorgānu čūlas, kā arī acu, locītavu, ādas, asinsvadu iekaisumi un nervu sistēmas traucējumi. BS tika nosaukta turku ārsta, profesora Hulusi Behčeta vārdā, kas šo slimību pirmo reizi aprakstīja 1937. gadā.

1.2 Cik bieži tā sastopama?

BS izplatība ir novērota dažās pasaules valstīs. BS ģeogrāfiskā izplatīšanās atbilst vēsturiskajam „zīda ceļam". Šī slimība galvenokārt novērojama Tālajos Austrumos (Japāna, Koreja, Ķīna), Tuvajos Austrumos (Irāna) un Vidusjūras baseina valstīs (Turcija, Tunisija, Maroka). Slimības izplatības līmenis (pacientu skaits pret iedzīvotāju skaitu) starp pieaugušajiem ir 100-300: 100 000 Turcijā, 1: 10 000 Japānā un 0,3: 100 000 Ziemeļeiropā. Saskaņā ar 2007. gadā veikto pētījumu, BS izplatība Irānā ir 68 : 100 000 iedzīvotājiem (otrais augstākais rādītājs pēc Turcijas). Daži saslimšanas gadījumi ir reģistrēti Amerikas Savienotajās Valstīs un Austrālijā.
Saslimšana ar BS ir reti sastopama bērnu vidū, pat populācijās ar augstu riska pakāpi. Līdz 18 gadu vecumam diagnozes uzstādīšana ir iespējama 3-8% pacientu, kas slimo ar BS. Visbiežāk slimība sastopama vecumā no 20-35 gadiem. Slimība vienādi bieži sastopama abu

dzimumu pārstāvjiem, tomēr vīriešiem slimība norit smagāk nekā sievietēm.

1.3 Kādi ir slimības cēloņi?

Slimības cēloņi nav zināmi. Nesen veiktajos pētījumos, kuros piedalījās liels skaits pacientu, tika secināts, ka BS izcelsmei varētu būt ģenētisks pamatojums. Konkrēts slimības izraisītājs nav noteikts. Pētījumi par slimības cēloni un ārstēšanas metodēm tiek pētīti vairākos zinātniskajos centros.

1.4 Vai tā ir iedzimta?

Atbilstošs iedzimtības paraugs BS slimībai nav noteikts, tomēr pastāv uzskats, ka slimības izplatība gados jauniem pacientiem ir saistīta ar ģenētisko uzņēmību. Slimības sindroms ir saistīts ar ģenētisku predispozīciju (HLA-B5), īpaši pacientiem no Vidusjūras baseina valstīm un Tālajiem Austrumiem. Literatūrā ir aprakstīti gadījumi, ka ar šo slimību slimo visa ģimene.

1.5 Kāpēc manam bērnam ir šī slimība?

No BS nevar pasargāties un pašlaik nav zināms slimības cēlonis. Nav iespējams veikt profilaktiskos pasākumus, lai bērns tiktu pasargāts no BS. Slimību nav iespējams novērst.

1.6 Vai tā ir lipīga?

Nē, nav.

1.7 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Mutes čūlas: Mutes čūlas ir šīs slimības raksturīgākais simptoms. Divām trešdaļām pacientu čūlu parādīšanās ir slimības sākotnējā pazīme. Lielākajai daļai bērnu attīstās vairākas nelielas čūlas, līdzīgas tām, kuras bija iespējams novērot bērnībā. Lielas čūlas veidojas retāk un to ārstēšana ir ļoti sarežģīta.

Dzimumorgāniem čūlas: Zēniem čūlas galvenokārt veidojas uz sēkliniekiem, retāk uz dzimumlocekļa. Pieaugušiem vīriešiem čūlas

gandrīz vienmēr atstāj rētas. Meitenēm, galvenokārt tiek skarti ārējie dzimumorgāni. Šīs čūlas ir līdzīgas mutes čūlām. Dzimumorgānu čūlas pirms pubertātes periodā ir reta parādība. Zēniem var būt atkārtots orhīts (sēklinieku iekaisums).

Āda: Pastāv dažādi ādas bojājumi. Aknei līdzīgi bojājumi sastopami tikai pēc pubertātes. Nodozā (mezglainā) eritēma ir sāpīgs, sarkans, mezglains veidojums, kas parasti lokalizējas uz kājām. Šādi veidojumi biežāk sastopami bērniem pirms pubertātes sākšanās.

Jutīgums: Tā ir pacientu ādas reakcija uz adatas dūrieniem. Šī metode tiek izmantota, lai noteiktu BS slimības klātbūtni organismā. Pēc ādas punkcijas ar sterilu adatu iedur apakšdelmā un novēro, vai neizveidojas papula (uz ādas veidojas uzpampis apļveida izsitums) vai pūtīte (izsitumā veidojas strutas), kurš parādās 24-48 stundu laikā pēc adatas dūriena.

Acu iekaisums: Šī ir viena no komplicētākajām slimības izpausmēm. Acu iekaisums sastopams 50% pacientu, taču zēniem tas novērojams līdz pat 70% gadījumu. Meitenēm acu iekaisums novērojams salīdzinoši retāk. Vairumam pacientu slimība parasti skar abas acis. Sūdzības par acīm parasti parādās pirmo trīs gadu laikā pēc slimības parādīšanās. Acu slimība ir hroniska, ar neregulāriem uzliesmojumiem. Pēc slimības uzliesmojumiem rodas strukturāli acu bojājumi, kuri pakāpeniski izraisa redzes pasliktināšanos. Ārstēšanas uzdevums ir uzraudzīt acs iekaisumu, novēršot slimības uzliesmojumus un tādējādi samazinot redzes zuduma gadījumus.

Locītavu iekaisumi: Locītavu iekaisumi veidojas aptuveni 30-50% bērnu, kas slimo ar BS. Parasti iekaist potītes, ceļi, plaukstas un elkoņi, taču parasti raksturīgais iekaisums skar mazāk par četrām locītavām. Iekaisums var izraisīt locītavu pietūkumu, sāpes, stīvumu un kustību traucējumus. Šie iekaisumi parasti ilgst dažas nedēļas un pāriet bez ārstēšanas. Ļoti retos gadījumos iekaisumi var radīt paliekošus locītavu bojājumus.

Neiroloģiskie traucējumi: Tie ir reti sastopami, iespējami bērniem ar BS. Krampji, paaugstināts intrakraniālais spiediens (spiediens galvaskausa iekšpusē) ar galvassāpēm un citiem cerebrāliem simptomiem (līdzsvara zudumi vai gaitas traucējumi). Vissmagākās slimības formas ir novērojamas vīriešiem. Dažiem pacientiem var attīstīties psihiska rakstura problēmas.

Asinsvadu iekaisumi: Asinsvadu iekaisumi sastopami 12-30% juvenīlās BS pacientu, kas brīdina par dzīvībai bīstamiem veselības

sarežģījumiem. Pacientiem var iekaist vēnas un artērijas. Organismā var iekaist dažāda izmēra asinsvadi, kurus šīs slimības gadījumā klasificē kā „dažāda izmēra asinsvadu vaskulīts". Ķermeņa lielie asinsvadi kļūst pietūkuši un sāpīgi.
Gremošanas sistēmas traucējumi: Īpaši plaši izplatīti pacientu vidū no Tālajiem Austrumiem. Zarnu trakta izmeklēšanas laikā tiek atklātas čūlas.

1.8 Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Nē, tā norit dažādi. Dažiem bērniem var būt slimības vieglā forma ar mutes čūlām un dažiem ādas bojājumiem, citiem var attīstīties acu vai nervu sistēmas traucējumi. Slimības gaita zēniem un meitenēm ir atšķirīga. Zēniem parasti slimības norise ir smagāka nekā meitenēm, biežāk sastopami acu un asinsvadu iekaisumi. Ņemot vērā slimības dažādo ģeogrāfisko novietojumu, tās klīniskie simptomi dažādās pasaules valstīs var būt atšķirīgi.

1.9 Vai slimība bērniem izpaužas atšķirīgi no slimības pieaugušajiem?

Bērniem šī slimība ir retāk sastopama nekā pieaugušajiem, taču reģistrēti vairāki gadījumi, kad saslimstība ar BS ir biežāk sastopama ģimenēs ar bērniem nekā pieaugušo vidū. Slimības izpausmes jauniešiem pēc pubertātes ir līdzīgas kā pieaugušajiem. Neraugoties uz dažām atšķirībām, BS bērniem līdzinās slimības simptomiem pieaugušajiem.

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.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1 Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes dzīvi?

Līdzīgi kā jebkura hroniska slimība, BS var ietekmēt bērna un ģimenes ikdienas dzīvi. Ja slimības forma ir viegla, bez acu un citu svarīgu orgānu iesaistes, tad parasti bērns un ģimene var dzīvot normālu dzīvi. Visbiežāk sastopamās problēmas ir atkārtotas mutes čūlas, kuras var būt apgrūtinošas daudziem bērniem. Čūlas var būt sāpīgas un traucējošas ēšanas un dzeršanas laikā. Acu iekaisums var kļūt par nopietnu problēmu visai ģimenei.

3.2 Kā ir ar skolas apmeklējumu?

Bērniem ar hroniskām saslimšanām ir svarīgi turpināt izglītoties. Bērni, kas slimo ar BS, var apmeklēt skolu regulāri, ja vien slimība nav izraisījusi acu vai citu orgānu bojājumus. Redzes traucējumu dēļ var nākties pielāgot speciālas izglītības programmas bērna vajadzībām.

3.3 Kā ir ar sportu?

Bērns var nodarboties ar sportu, ja slimība skar tikai ādu un gļotādu. Locītavu iekaisuma saasināšanās periodā no sporta nodarbībām jāatsakās. Artrīts BS gadījumā ir īslaicīgs un pāriet bez sekām. Nodarbošanos ar sportu var atsākt pēc izārstēšanās no iekaisuma. Tomēr bērniem ar acu un asinsvadu bojājumiem ir jāierobežo sporta nodarbības. Ilgstoša atteikšanās no sporta nodarbībām nav ieteicama pacientiem ar asinsvadu bojājumiem kājās.

3.4 Kā ir ar uzturu?

Attiecībā uz uzturu nav nekādu ierobežojumu. Bērniem jāsaņem līdzsvarots normāls uzturs, kas ir atbilstošs vecumam. Augošam bērnam

ieteicams veselīgs, sabalansēts uzturs ar pietiekamu olbaltumvielu, kalcija un vitamīnu daudzumu. No pārēšanās jāuzmanās pacientiem, kuri lieto kortikosteroīdus, jo šīs zāles palielina apetīti.

3.5 Vai klimats ietekmē slimības gaitu?

Nē, klimata ietekme uz slimības izpausmēm nav zināma.

3.6 Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Ārstam ir jāizlemj par vakcīnām, kuras bērns var saņemt. Ja pacients tiek ārstēts ar imūnsupresīvām zālēm (kortikosteroīdi, azatioprīns, ciklosporīns A, ciklofosfamīds, Anti-TNF u.c.), tad vakcinācija ar dzīviem, novājinātiem vīrusiem (piemēram, masaliņas, masalas, cūciņas un poliomielītu Sabin) ir jāatliek.
Vakcīnas, kas nesatur dzīvus vīrusus, bet tikai infekciozu proteīnu (stingumkrampju, pretdifterijas, poliomielītu Salk, pret hepatītu B, pret garo klepu, pneimokoku, hemofiliju, meningokoku, gripu) var tikt veiktas.

3.7 Kā ir ar dzimumdzīvi, grūtniecību un izsargāšanos no tās?

Viena no lielākajām ar dzimumdzīvi saistītajām problēmām ir dzimumorgānu čūlu attīstība. Čūlas var būt sāpīgas un atkārtotas, kā arī radīt nepatīkamas izjūtas dzimumakta laikā. Sievietēm BS parasti norit vieglā formā un neizraisa šķēršļus normālai grūtniecībai. Par kontracepcijas lietošanu ir jākonsultējas, ja pacients lieto imūnsupresīvos medikamentus. Pacientiem ieteicams konsultēties ar savu ārstu par kontracepcijas līdzekļu lietošanu un grūtniecības plānošanu.