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

Boala Behcet

Versiunea 2016

2. DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

2.1 Cum este diagnosticat?

Diagnosticul este în primul rând unul clinic. Poate dura între 1-5 ani până când copilul are toate criteriile de diagnostic pentru SB. Aceste criterii necesită prezența de ulcerații bucale, plus 2 din următoarele caracteristici: ulcerații genitale, leziuni tipice ale pielii, un test pozitiv de patergie sau afectarea oculară. Diagnosticul este de obicei întârziat în medie cu trei ani față de momentul debutului.
Nu există modificări de laborator specifice pentru SB. Aproximativ jumătate din copiii cu SB sunt purtători ai HLA-B5, marker asociat cu forme mai severe de boală.
Așa cum este descris mai sus, testul patergiei este pozitiv în aproximativ 60-70% dintre pacienți. Cu toate acestea, frecvența este mai mică în unele grupuri etnice. Pentru a diagnostica afectarea vasculară şi neurologică, pot fi necesare investigaţii imagistice specifice pentru vase şi pentru creier.
Deoarece SB este o boală multi-sistemică, tratamentul acestor pacienţi necesită implicarea mai multor specialişti: oftalmolog (ochi), dermatolog (piele) şi neurolog (sistemul nervos).

2.2 Care este importanța analizelor?

Testul cutanat al patergiei este important pentru diagnostic. Acesta este inclus în criteriile de diagnostic acceptate la nivel internaţional pentru boala Behçet. Trei înțepături sunt efectuate pe suprafața interioară a antebrațului cu un ac steril. Doare foarte puţin şi reacţia locală este evaluată după 24-48 ore. Această hiperreactivitate a pielii

poate fi observată şi în locul unde s-a puncţionat o venă pentru recoltarea sângelui sau după intervenţii chirurgicale. Prin urmare, pacienții cu SB nu trebuie să fie supuși la intervenții chirurgicale inutile. Unele teste de sânge sunt efectuate pentru diagnosticul diferențial, dar nu există niciun test de laborator specific pentru SB. În general, testele care indică inflamația sunt ușor crescute. Anemia moderată și o creștere a numărului de celule albe din sânge pot fi, de asemenea, detectate. Aceste analize trebuie repetate doar pentru monitorizarea activităţii bolii şi a efectelor secundare ale medicamentelor.
Mai multe tehnici imagistice sunt utilizate la copiii cu afectare vasculară și neurologică.

2.3 Boala poate fi tratată sau vindecată?

Boala poate intra în remisiune, dar poate avea şi reactivări. Poate fi controlată, dar nu vindecată.

2.4 În ce constă tratamentul ?

Nu există un tratament specific, deoarece cauza SB este necunoscută. Implicarea diferitelor organe necesită abordări diferite de tratament. La un capăt al spectrului terapeutic, există pacienții cu SB care nu au nevoie de terapie. La cealaltă extremă, există şi pacienţi care au afectare oculară, de sistem nervos central şi vasculară, care vor necesita o combinaţie de tratamente. Aproape toate datele disponibile privind tratamentul SB provin din studiile făcute la adulți. Principalele medicamente sunt prezentate mai jos:

Colchicina: : Acest medicament a fost folosit pentru aproape orice manifestare a SB, dar un studiu recent a demonstrat că este mai eficient în tratamentul afectării articulare, al eritemului nodos și în reducerea ulcerațiilor mucoasei.

Corticosteroizii: Corticosteroizii sunt foarte eficienți în controlul inflamației. Corticosteroizii sunt administrați mai ales la copiii cu afectare oculară, de sistem nervos central şi vasculară, de obicei pe cale orală și în doze mari (1-2 mg/kg/zi). Când este necesar, se pot administra şi intravenos, în doze mai mari (30 mg/kg/zi, administraţi în trei doze, în zile alternative), pentru a obţine un răspuns imediat. Corticosteroizii topici (administrați local) sunt utilizați pentru a trata ulcerele bucale și pentru afectarea oculară (sub formă de picături

pentru ochi).

Medicamentele imunosupresoare: Acest grup de medicamente este administrat la copiii cu boli severe, în special pentru afectarea oculară şi afectarea importantă a organelor. Această categorie include azatioprina, ciclosporina A și ciclofosfamida.

Terapia anti-agregantă şi anti-coagulantă: Ambele opțiuni sunt utilizate în anumite cazuri cu complicații vasculare. La majoritatea pacienților, aspirina este suficientă în acest scop.

Terapia anti-TNF: Acest nou grup de medicamente este util pentru anumite caracteristici ale bolii.

Talidomida: Acest medicament este folosit în unele centre pentru tratarea ulcerațiilor bucale mari.

Tratamentul local pentru ulcerațiile bucale și genitale este foarte important. Tratamentul şi urmărirea pacienţilor cu SB necesită o abordare multidisciplinară. Pe lângă reumatologul pediatru, un oftalmolog şi un hematolog trebuie să fie incluşi în echipa medicală. Familia și pacientul trebuie să fie întotdeauna în contact cu medicul sau centrul medical unde are loc tratamentul.

2.5 Care sunt efectele secundare ale tratamentului medicamentos?

Diareea este cel mai frecvent efect secundar al tratamentului cu colchicină. În cazuri rare, acest medicament poate determina o scădere a numărului de globule albe sau trombocite (ambele tipuri sunt celule ale sângelui). Azoospermia (o scădere a numărului de spermatozoizi) a fost de asemenea raportată, dar riscul este minim la dozele terapeutice utilizate pentru această boală; numărul de spermatozoizi va reveni la normal atunci când doza este micșorată sau tratamentul este oprit. Corticosteroizii sunt cele mai eficiente medicamente anti-inflamatorii, dar utilizarea lor este limitată, deoarece, pe termen lung, acestea sunt asociate cu mai multe efecte secundare semnificative, inclusiv diabetul zaharat, hipertensiunea arterială, osteoporoză, apariţia cataractei şi încetinirea creşterii. Copiii trataţi pe durate lungi de timp cu steroizi trebuie să primească medicamentul o dată pe zi, dimineaţa. În caz de administrare prelungită, este necesară şi administrarea de preparate cu calciu.

Dintre medicamentele imunosupresoare, azatioprina poate fi toxică pentru ficat, poate cauza o scădere a celulelor din sânge şi poate creşte

susceptibilitatea la infecţii. Ciclosporina A este toxică mai ales pentru rinichi, dar poate provoca, de asemenea, hipertensiune arterială sau o creștere a pilozității corporale și probleme ale gingiilor. Efectele secundare ale ciclofosfamidei sunt în principal depresia măduvei osoase și probleme ale vezicii urinare. Administrarea pe termen lung a ciclofosfamidei interferează cu ciclul menstrual și poate cauza infertilitate. Pacienții tratați cu medicamente imunosupresoare trebuie urmăriți îndeaproape și trebuie să efectueze analize din sânge şi din urină lunar sau o dată la două luni.
Medicamentele anti-TNF și alți agenți biologici sunt, de asemenea, folosiți pentru elementele rezistente ale bolii. La unii pacienți medicamentele anti-TNF precum si alți agenți biologici pot crește frecvența infecțiilor.

2.6 Cât timp ar trebui să dureze tratamentul?

Nu există un răspuns general valabil la această întrebare. În general, terapia imunosupresoare este oprită după o durată minimă de doi ani sau o dată ce pacientul se află în remisie timp de doi ani. Cu toate acestea, la copiii cu afectare vasculară și boli oculare, pentru care remisia completă nu este ușor de realizat, terapia poate dura mult mai mult. În astfel de cazuri, medicamentele și dozele sunt modificate în funcție de manifestările clinice.

2.7 Care sunt terapiile neconvenționale sau complementare?

Există multe terapii complementare și alternative disponibile, iar acest lucru poate crea confuzie în rândul pacienților și a familiilor. Meditați cu atenție la riscurile și beneficiile acestor terapii, deoarece există puține beneficii dovedite, iar tratamentele pot fi costisitoare atât în termeni de timp și bani, cât și ca dificultate pentru copil. Dacă doriți să abordați terapii complementare și alternative, vă rugăm să discutați aceste opțiuni cu un specialist reumatolog pediatru. Unele terapii pot interacționa cu medicamentele convenționale. Majoritatea medicilor nu se vor opune terapiilor alternative, cu condiția să urmați sfatul medical. Este foarte important să nu opriți administrarea medicamentelor prescrise. Atunci când este necesară administrarea de medicamente pentru a menține boala sub control, poate fi foarte periculos să întrerupeți administrarea lor în cazul în care boala este încă activă. Vă

rugăm să discutați preocupările dumneavoastră privind administrarea medicamentelor cu medicul copilului dumneavoastră.

2.8 Ce fel de controale periodice sunt necesare?

Controalele periodice sunt necesare pentru a monitoriza activitatea bolii şi tratamentul şi sunt extrem de importante, mai ales pentru copiii care au inflamaţie oculară. Un oftalmolog cu experienţă în tratarea uveitei ar trebui să examineze ochii copilului. Frecvenţa controalelor depinde de activitatea bolii şi de medicaţia folosită.

2.9 Cât timp va dura boala?

De obicei, evoluția bolii include perioade de remisie și exacerbări (episoade acute). În general, activitatea bolii tinde să scadă cu timpul.

2.10 Care este prognosticul (evoluţia previzibilă pe termen lung a bolii) ?

Nu există suficiente date cu privire la evoluția pe termen lung a pacienților cu SB în copilărie. Din datele disponibile, știm că mulți pacienți cu SB nu au nevoie de niciun tratament. Cu toate acestea, copiii cu afectare oculară, neurologică şi vasculară necesită tratament şi urmărire specială. În cazuri rare, SB poate fi fatal, mai ales dacă există afectare vasculară (cum ar fi ruptura arterelor pulmonare sau a altor anevrisme periferice; anevrismele sunt dilatații sub formă de balon ale vaselor de sânge), afectare severă a sistemului nervos central , ulcerații și perforații intestinale, observate în special în rândul anumitor grupuri etnice de pacienți (de exemplu japonezi). Principala cauză de morbiditate (care determină un prognostic rezervat) este boala oculară, care poate fi foarte severă. Creșterea copilului poate fi încetinită, mai ales ca o consecință secundară a terapiei cu steroizi.

2.11 Este posibilă vindecarea completă?

Copiii cu forme uşoare de boală se pot vindeca, dar majoritatea au perioade lungi de remisie, urmate de reactivări ale bolii.