



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

Behčetova Bolest

Verzija 2016

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza se uglavnom postavlja na osnovu kliničkog pregleda. Međutim, često prođe između 1 do 5 godina pre nego što se kod deteta ispolje svi znaci koji su potrebni da bi se ispunili međunarodni kriterijumi za dijagnozu BB. Ovi kriterijumi zahtevaju prisustvo ranica u usnoj duplji plus 2 od sledećih znakova: ranice na polnim organima, tipične promene na koži, pozitivan patergijski test ili zahvatanje očiju. Postavljanje dijagnoze obično kasni oko 3 godine.

Ne postoje posebni laboratorijski nalazi za BB. Otprilike polovina dece sa BB nosi obeleživač na svim ćelijama u organizmu, koji se naziva HLA B5 i to ukazuje na ozbiljniji oblik bolesti.

Kao što je već rečeno, patergijski kožni test je pozitivan kod oko 60-70% bolesnika. Međutim, učestalost je manja kod nekih etničkih grupa. Da bi se dijagnostikovala upala u krvnim sudovima i nervnom sistemu, potrebna su posebna snimanja ovih organa.

BB je multisistemska bolest (zahvata više organa). Zato je potrebno da u lečenje budu uključeni očni lekar (oftamolog), kožni lekar (dermatolog), specijalista za bolesti nervnog sistema (neurolog) i da rade timski.

2.2 Kakav je značaj testova?

Patergijski kožni test je važan za postavljanje dijagnoze. Uključen je u klasifikacione kriterijume za Behčetovu bolest koje je dala Međunarodna studijska grupa stručnjaka. Sterilnom iglom se napravi ubod na koži na unutrašnjoj strani podlaktice tri puta. Boli veoma malo i reakcija se

posmatra 24-48 sati kasnije. Povišena reaktivnost kože se takođe može videti na mestima gde je prethodno vađena krv, kao i posle operacija. Zbog toga bolesnici sa BB ne bi trebalo da se izlažu nepotrebним intervencijama.

Ne postoje posebni testovi samo za dijagnozu BB, ali je nekad potrebno da se rade i neki drugi testovi da bi se isključile druge bolesti. Nalazi koji ukazuju da postoji upalni proces mogu biti blago povišeni. Može se naći umeren stepen malokrvnosti i povećane vrednosti belih krvnih zrnca. Nema potrebe da se ovi testovi ponavljaju, osim ako se prati stepen aktivnosti bolesti ili neželjena dejstva lekova.

Kod dece kod kojih je došlo do oboljenja krvnih sudova i nervnog sistema rade se i neka dodatna snimanja.

2.3 Da li bolest može da se leči ili izleči?

Tokom bolesti može doći do smirivanja aktivnosti, ali i do pogoršanja. Bolest može da leči, ali ne i da se izleči.

2.4 Kako se bolest leči?

Pošto je uzrok nepoznat, ne postoje ni posebni oblici lečenja. Širok je spektar različitih postupaka za lečenje organa koji su oboleli. Postoje bolesnici kojima terapija uopšte nije potrebna. Sa druge strane, bolesnici sa oboljenjem oka, centralnog nervnog sistema i krvnih sudova zahtevaju kombinovano lečenje. Gotovo svi dostupni podaci o lečenju dobijeni su u ispitivanjima sa odraslima. Koriste se sledeći lekovi:

Kolhicin: Ranije je korišćen kod skoro svih manifestacija BB, ali u poslednje vreme pokazao se efikasnijim pretežno u lečenju upale zglobova i nodoznog eritema i u smirivanju ranica na sluznicama.

Kortikosteroidi: Kortikosteroidi su veoma efikasni u suzbijanju upale. Primenuju se kod dece sa oboljenjem očiju, centralnog nervnog sistema i krvnih sudova, obično u velikim dozama (1-2 mg/kg/dnevno) koje se uzimaju u obliku tableta. Kada je potrebno, daju se i u intravenskim infuzijama u velikim dozama (30 mg/kg/dnevno tri doze svakog drugog dana) da bi se postigao brz terapijski efekat.

Kortikosteroidi se primenuju i lokalno za lečenje ranica u ustima i za oboljenje oka u obliku kapi.

Imunosupresivni lekovi: Ova grupa lekova se propisuje deci sa

teškim oblikom bolesti, posebno za oboljenje oka i glavnih organa ili krvnih sudova. To su azatioprin, ciklosporin A i ciklofosamid.

Lekovi protiv pojave tromboza i zgrušavanja krvi: Koriste se u pojedinačnim slučajevima gde postoji oboljenje krvnih sudova. U tu svrhu kod većine bolesnika dovoljna je primena aspirina.

Anti-TNF terapija: Ova nova grupa lekova je korisna za određene simptome bolesti.

Talidomid: Ovaj lek se u nekim centrima koristi za lečenje velikih ranica u ustima.

Lokalni tretman ranica u ustima i ranica na polnim organima je veoma važan. Lečenje i praćenje bolesnika sa BB zahteva timski rad. Pored dečjeg reumatologa i oftamologa, potrebno je da bude uključen i hematolog. Porodica i bolesnik treba uvek da budu u kontaktu sa lekarom ili centrom u kome se bolesnik leči.

2.5 Koji su neželjeni efekti lekova?

Proliv je najčešći neželjeni efekat kolhicina. U retkim slučajevima može izazvati i smanjenje broja belih krvnih zrnaca ili krvnih pločica. Moguća je i azospermija (smanjenje broja spermatozoida), ali u terapijskim dozama ovo nije veliki problem. Broj spermatozoida se vraća na normalu kada se doza smanji ili prekine lečenje.

Kortikosteroidi su najefikasniji protivupalni lekovi, ali njihova primena treba da bude vremenski ograničena zato što je dugotrajno uzimanje povezano sa pojavom ozbiljnih neželjenih efekata kao što su: šećerna bolest, visok krvni pritisak, osteoporoza, katarakta i zaustavljanje telesnog rasta. Deca koja bi trebala da se leče kortikosteroidima, trebalo da ih piju jednom dnevno, ujutru. Uz dugotrajnu primenu ovih lekova potrebno je da se uzima i kalcijum.

Od imunosupresivnih lekova, azatioprin može da bude štetan za jetru, može da smanji broj krvnih ćelija i poveća osetljivost na infekcije.

Ciklosporin A je uglavnom štetan za bubrege, a može izazvati i porast krvnog pritiska ili povećanu maljavost po telu i nabubrelost desni.

Ciklofosamid uglavnom izaziva smanjenje broja svih krvnih elemenata u koštanoj srži i problem sa mokraćnom bešikom. Dugotrajno uzimanje može da utiče na menstrualni ciklus i da izazove neplodnost. Bolesnici koji uzimaju imunosupresivne lekove treba da se rade testove krvi i mokraće svakog ili svakog drugog meseca i da budu pod stalnim nadzorom lekara.

Anti-TNF lekovi i drugi biološki lekovi sve više se primenjuju u teškim formama bolesti. Ovi lekovi povećavaju učestalost infekcija.

2.6 Koliko dugo treba da traje lečenje?

Nema standardnog odgovora na ovo pitanje. Primena imunosupresivnih lekova se obično prekida posle najmanje dve godine, ili 2 godine nakon potpunog smirivanja znakova bolesti. Međutim, kod dece sa oboljenjem očiju i krvnih sudova nije lako postići smirivanje bolesti, te lečenje može da traje mnogo duže. U takvim slučajevima, lekovi i doze se usklađuju sa kliničkim manifestacijama bolesti.

2.7. Da li se preporučuje alternativno ili dopunsko lečenje?

Postoji više dopunskih i alternativnih oblika lečenja, što može da zbuni bolesnike i njihove porodice. Potrebno je dobro razmisliti o rizicima i prednostima ovakvog lečenja, jer je vrlo malo dokaza o koristi, a može se izgubiti vreme i novac i može biti opterećenje za dete. Ako ste zainteresovani za dopunsko i alternativno lečenje, molimo vas da o ovim opcijama prodiskutujete sa Vašim dečjim reumatologom. Može doći do uzajamnog delovanja nekih od ovih oblika lečenja i standardnih lekova. Većina lekara Vam se neće suprotstaviti ako tražite druge opcije lečenja, pod uslovom da pratite njegove savete. Vrlo je važno da bolesnik ne prestane da uzima propisane lekove. Kada je bolest aktivna i kada su lekovi potrebni da drže bolest pod kontrolom, veoma je opasno prekinuti lečenje. Molimo vas popričajte sa detetovim lekarom o svojoj zabrinutosti vezano za lekove.

2.8 Kakve vrste periodičnih pregleda su potrebne?

Potrebni su periodični pregledi da bi se pratila aktivnost bolesti i lečenje, posebno kod dece koja imaju zapaljenje očiju. Ove preglede treba da vrši očni lekar koji ima iskustva u lečenju uveitisa (zapaljenje očiju). Učestalost poseta lekaru zavisi od aktivnosti bolesti i vrste lekova koji se uzimaju.

2.9 Koliko će bolest dugo da traje?

Tok bolesti se karakteriše periodima poboljšanja i pogoršanja. Ukupna

aktivnost bolesti vremenom opada.

2.10 Kakva je dugoročna prognoza (predviđen tok I ishod) bolesti?

Nema dovoljno podataka o dugoročnom praćenju bolesnika kod kojih je BB počela u detinjstvu. Na osnovu podataka kojima raspolažemo, velikom broju bolesnika nije potrebno nikakvo lečenje. Ipak, deca sa oboljenjem očiju, nervnog sistema i krvnih sudova zahtevaju posebno lečenje i praćenje. BB kod malog broja bolesnika može smrtno da se završi. Razlog za to su oboljenje krvnih sudova (pucanje plućne arterije, ili drugog krvnog suda zbog proširenja - aneurizmi), ozbiljna bolest centralnog nervnog sistema, rane u crevima i pucanje creva, što je posebno često kod nekih naroda (napr. Japanci). Glavni uzrok lošeg ishoda je bolest oka, koja može biti vrlo teška. Rast deteta može biti usporen prvenstveno zbog uzimanja kortikosteroida.

2.11 Da li je moguć potpuni oporavak?

Bolesnici sa blažim oblikom bolesti mogu da se oporave, ali se kod većine bolest ponovo vraća posle određenog perioda.