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

Behçetova Bolezen

Različica

2. DIAGNOZA IN TERAPIJA

2.1 Kako postavimo diagnozo bolezni?

Postavitev diagnoze je večinoma klinična. Preden otrok izpolnjuje mednarodno določena merila za BS lahko poteče 1-5 let od začetka bolezni. Merila zajemajo prisotnost ustnih razjed ob 2 dodatnih značilnostih: razjede na spolovilu, značilne kožne lezije, pozitivna patergija, prizadetost oči. Običajno je končna diagnoza postavljena tri leta od začetka bolezni.

Pri BS ne obstaja nobena značilna laboratorijska preiskava. Približno polovica otrok je nosilcev antigena HLA B5, ki je povezan s težjim potekom bolezni.

Kot je opisano zgoraj, je patergična reakcija na koži pozitivna pri približno 60 - 70% bolnikov. Pogostost reakcije je različna pri posameznih etičnih skupinah. Za opredelitev prizadetosti žil in živčnega sistema so včasih potrebne posebne slikovne preiskave žilja in možganov.

Ker je BS bolezen, ki prizadene več organskih sistemov, so pri zdravljenju teh bolnikovvključeni tudi specialisti za bolezni oči (oftalmologi), bolezni kože (dermatologi) in bolezni živčevja (nevrologi).

2.2 Katere preiskave so potrebne?

Patergični kožni test je pomemben za postavitev diagnoze. Ta test je vključen med klasifikacijska merila za Behçetov sindrom, ki jih je postavila mednarodna delovna skupina. S sterilno iglo opravimo tri vbode na notranji površini podlahti. Test ni pretirano boleč, reakcijo odčitamo po 24 - 48 urah. Omenjeno preobčutljivost kože lahko vidimo

tudi na mestih, kjer odvzamemo kri ali med kirurškim posegom. Pri bolnikih z BS zaradi omenjene preobčutljivosti ni potrebno opraviti dodatnih preiskav.
Nekatere krvne preiskave opravimo za izključitev ostalih možnih diagnoz, ne obstaja pa značilna laboratorijska preiskava za BS. Izvidi preiskav, ki kažejo na splošno vnetje,so običajno nekoliko povečani. Prisotna je lahko blaga slabokrvnost (anemija) in povečano število belih krvnih celic. Teh testov ni potrebno redno ponavljati, razen zaspremljanje aktivnosti bolezni in stranskih učinkov zdravil.
Različne slikovne preiskave uporabljamo pri obravnavi otrok s prizadetostjo žil ali živčnega sistema.

2.3 Ali znamo bolezen zdraviti/pozdraviti?

Bolezen s časom lahko izzveni (remisija), vendar se v dolgoročnem poteku lahko pojavijo novi zagoni. Bolezen trenutno še ne znamo pozdraviti, lahko pa umirimo zagon in bolezen nadzorujemo.

2.4 Kakšno je zdravljenje?

Ker je vzrok BS nepoznan, ne obstaja specifično zdravljenje za to bolezen. Prizadetost različnih organov zahteva individualen pristop k zdravljenju. Nekateri bolniki z blago obliko BS ne potrebujejo nobenega zdravljenja. Na drugi strani so bolniki s prizadetostjo oči, osrednjega živčevja in krvnih žil, ki potrebujejo zdravljenje s kombinacijami več zdravil. Skoraj vsi podatki o zdravljenju BS izvirajo iz študij, narejenih pri odraslih. Osnovna zdravila, ki jih uporabljamo pri zdravljenju BS, so navedena spodaj:
Kolhicin: : Pred časom se je uporabljal za skoraj vsako izmed manifestacij BS, novejše klinične raziskave pa so pokazale, da je najbolj učinkovit pri zdravljenju težav s strani sklepov in nodoznem eritemu ter pri zmanjševanju pogostnosti sluzničnih razjed.
Kortikosteroidi: To so zelo učinkovita zdravila, ki umirijo vnetje. Kortikosteroide predpišemo predvsem otrokom s prizadetostjo oči, osrednjega živčevja in krvnih žil. Zdravilo predpišemo v visokih odmerkih (1-2 mg/kg/dan) in ga običajno dobivajo v obliki tablet. Če je potrebno, lahko kortikosteroide dajemo tudi v obliki intravenskih infuzij kot pulzno terapijo (30 mg/kg/dan tri dni zapored), s katero dosežemo hiter klinični odgovor. Lokalno zdravljenje s kortikosteroidi uporabljamo

pri zdravljenju razjed v ustni votlini in v obliki kapljic pri zdravljenju sprememb na očesih.
Imunosupresivna zdravila: Zdravila iz te skupine (azatioprin, ciklosporin A, ciklofosfamid) predpišemo otrokom s hudo obliko bolezni, predvsem če pride do prizadetosti oči, katerega izmed življenjsko pomembnih notranjih organov ali žil.
Antiagregacijsko in antikoagulacijsko zdravljenje Se uporablja pri izbranih primerih bolnikov, ki imajo prizadete krvne žile. Pri večini bolnikov v ta namen verjetno zadostuje zdravljenje z aspirinom.
Zdravila proti TNF So nova skupina zdravil, katerih vlogo pri zdravljenju BS še vedno raziskujejo v izbranih centrih.
Talidomid Se uporabljajo v nekaterih centrih za zdravljenje obsežnih razjed v ustni votlini.
Pomembno je tudi lokalno zdravljenje razjed v ustni votlini in v predelu spolovil. Zdravljenje in dolgoročno vodenje bolnika z BS zahteva skupinski pristop. Poleg pediatričnega revmatologa morajo pri obravnavi sodelovati tudi ostali specialisti, kot npr.oftalmolog in hematolog. Bolnik oziroma njegova družina morajo biti v stalnem stiku z zdravnikom ali centrom, ki je odgovoren za zdravljenje.

2.5 Kakšni so neželeni učinki zdravil?

Najpogostejši neželeni učinek jemanja kolhicina je driska. V redkih primerih lahko povzroči padec števila belih krvnih celic ali padec števila krvnih ploščic. Poročali so tudi o azoospermiji (padec števila spermijev), ki pa ne predstavlja težav ob terapevtskih odmerkih- število spermijev se normalizira, ko dozo zdravila zmanjšamo ali prekinemo zdravljenje.
Kortikosteroidi so najbolj učinkovita protivnetna zdravila, vendar je njihova dolgotrajna uporaba omejena zaradi pomembnih stranskih učinkov, kot so npr. razvoj sladkorne bolezni, povišan krvni tlak, osteoporoza, siva mrena in zaostanek v rasti. Otroci, ki morajo biti zdravljeni s kortikosteroidi, naj bi le-te dobivali v enkratnem jutranjem odmerku. Ob daljšem jemanju kortikosteroidov je potrebno dodatno uvesti zaščitno zdravljenje s pripravki kalcija.
Med imunosupresijskimi zdravili je azatioprin lahko hepatotoksičen (škodljiv za jetra), lahko povzroči padec števila krvnih celic in poveča nagnjenost k okužbam. Ciklosporin A je predvsem škodljiv za ledvice in lahko povzroči višji krvni tlak. Pojavi se lahko tudi večja poraščenost telesa ali težave z dlesni. Glavni neželeni učinki ciklofosfamida so

zavora kostnega mozga in težave s sečnim mehurjem. Pri dolgotrajni uporabi lahko vpliva na menstruacijski cikel in povzroči neplodnost. Bolnike, ki prejemajo imunosupresijska zdravila je potrebno spremljati in opravljati kontrolne preglede krvi in urina na en do dva meseca. Zdravila proti TNF in druga biološka zdravila se vse pogosteje uporabljajo pri kliničnih znakih bolezni, ki so rezistentni na zdravljenje. Zdravila proti TNF in ostala biolška zdravila lahko povečajo pogostost okužb.

2.6 Kako dolgo traja zdravljenje?

Na to vprašanje ne moremo enotno odgovoriti. V splošnem prekinemo zdravljenje z imunosupresijskimi zdravili po najmanj dveh letih oziroma ko je bolnik brez znakov aktivne bolezni vsaj dve leti. Pri otrocih s prizadetostjo žil ali oči bolezen redko popolnoma izzveni in potrebujejo dolgotrajnejše zdravljenje. V teh primerih vrsto in odmerke zdravil prilagajamo glede na trenutne klinične manifestacije.

2.6 Kaj pa nekovencionalno / komplementarno zdravljenje?

Število različnih možnih komplementarnih in alternativnih terapij lahko bolnike in njihove družine zmede. Pri izbiri komplementarnega zdravljenja je potrebno natančno premisliti morebitne koristi in tveganja, kajti zelo malo je jasnih dokazov o učinkovitosti takšnega načina zdravljenja. Komplementarno zdravljenje lahko zahteva veliko časa in denarja ter predstavlja dodaten napor za otroka. Če bi želeli preiskusiti komplementarno in alternativno zdravljenje se je smiselno o tovrstnem zdravljenju podrobno pogovoriti s pediatričnim revmatologom. Nekatere oblike zdravljenja lahko neposredno vplivajo na konvencionalna zdravila. Večina zdravnikov ne bo nasprotovala komplementarnemu zdravljenju v kolikor boste upoštevali nasvete konvencionalnega zdravljenja. Zelo pomembno je, da ne prenehate prejemati predpisana zdravila. Kadar so za nadzor nad boleznijo potrebna zdravila kot so kortikosteroidi, je zelo nevarno če prekinete terapijo ob še vedno aktivni bolezni. Prosimo, da se o pomislekih glede zdravil posvetujete z zdravnikom vašega otroka.

2.8 Kakšni kontrolni pregledi so potrebni?

Kontrolni pregledi so potrebni za spremljanje aktivnosti bolezni in zdravljenja ter so posebej pomembni pri otrocih s prizadetostjo oči. Preglede oči mora opravljati specialist oftalmolog z izkušnjami na področju zdravljenja uveitisov. Kako pogosto so potrebni kontrolni pregledi je odvisno od aktivnosti bolezni in vrste zdravljenja.

2.9 Kako dolgo traja bolezen?

Običajno bolezen poteka z obdobji izboljšanja in ponovnimi zagoni bolezni. V splošnem se aktivnost bolezni s časom postopno umirja.

2.10 Kakšna je dolgoročna prognoza bolezni?

Zaenkrat še nimamo dovolj podatkov o dolgoročnem poteku bolezni pri otrocih z BS. Dostopni podatki iz literature kažejo, da veliko bolnikov z BS ne potrebuje nobenega zdravljenja. Otroci s prizadetostjo oči, centralnega živčnega sistema in žil potrebujejo posebno zdravljenje in natančno sledenje. BS je sicer v zelo redkih primerih lahko tudu smrtna bolezen. Kadar pride do hude prizadetosti žil (raztrganje pljučne arterije ali ostalih perifernih anevrizem, ipd.), hude prizadetosti centralnega živčnega sistema, ali razjede in predrtja črevesne stene, ki se pojavlja predvsem pri določenih etničnih skupinah bolnikov (pri Japoncih). Glavni vzrok dolgoročnih bolezenskih težav je prizadetost oči, ki je lahko zelo huda. Rast otroka je lahko sekundarno zavrta zaradi zdravljenja s kortikosteroidi.

2.11 Ali je možna popolna ozdravitev?

Nekateri blagi primeri lahko ozdravijo, večinoma pa imajo bolniki daljša obdobja izboljšanja brez znakov aktivne bolezni.