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

Behçet Hastaliği

2016'un türevi

2. TEŞHİS VE TEDAVİ

2.1 Nasıl teşhis edilir?

Tanı çoğunlukla klinik olarak konulur. Bir çocuğun Behçet hastalığı için tanımlanmış uluslararası kriterleri karşılayabilmesi bir ile beş yılı bulabilir. Bu kriterler; oral ülserlerin varlığına ilaveten şunlar arasından 2 karakteristik bulguyu daha gerektirmektedir: genital ülserler, tipik deri lezyonları, pozitif paterji testi ya da göz tutulumu. Tanı konulması genelde ortalama üç yıl kadar gecikir.
Behçet hastalığı için özel bir laboratuvar bulgusu yoktur. Behçet hastalığı olan çocukların yaklaşık olarak yarısı HLA-B5 genetik belirtecini taşımaktadır ve bu da hastalığın daha ağır formu ile bağlantılıdır.
Daha önce belirtildiği gibi hastaların 60-70%' inde paterji deri testi pozitiftir. Ancak bu sıklık, bazı etnik gruplarda daha düşüktür. Vasküler ve sinir sistemi tutulumu tanısını koyabilmek için damarlara ve beyne özel görüntüleme yöntemleri gerekebilir.
Çoklu sistem tutulumuna neden olan bir hastalık olduğundan bu hastalığın tedavisinde, göz tedavisi için (oftalmologlar), cilt tedavisi için (dermatologlar) ve sinir sistemi tutulumu için (nörologlar) uzman doktorların birlikte çalışmaları gerekir.

2.2 Testlerin önemi nedir?

Paterji deri testi tanı için önemlidir. Behçet Hastalığı Uluslararası Çalışma Grubunun sınıflandırma kriterlerinden birisidir. Steril bir iğne ile ön kol iç yüzü üç kez delinerek yapılır. Çok az acı verir ve vücudun verdiği reaksiyon 24-48 saat sonra değerlendirilir. Bu aşırı cilt reaksiyonu, kan alınan yerlerde veya operasyon bölgelerinde de

görülebilir. Bu nedenle Behçet hastalığı olan hastalarda gereksiz girişimlerden kaçınılmalıdır.
Bazı kan tetkikleri, hastalığın ayırıcı tanısında kullanılır ancak hastalığa özel bir laboratuvar testi yoktur. Genel olarak testler, enflamasyonun hafifçe arttığını gösterir. Orta derece anemi ve artmış beyaz küresi sayısı saptanabilir. Eğer hasta, hastalık aktivitesi ve ilaç yan etkileri yönünden takip edilmiyorsa, bu testleri tekrarlamaya gerek yoktur. Vasküler ve sinir sistemi tutulumu olan çocuklar için çeşitli görüntüleme yöntemleri kullanılır.

2.3 Tedavisi veya tam şifayla iyileşmesi mümkün müdür?

Hastalık remisyona girebilir ancak alevlenmeler de olabilir. Kontrol altına alınabilir ancak tam olarak tedavi edilemez.

2.4 Tedaviler nelerdir?

Hastalığa özel bir tedavi yoktur çünkü hastalığın nedeni bilinmemektedir. Farklı organ tutulumları, farklı tedavi yaklaşımları gerektirir. Yelpazenin bir tarafında tedaviye gereksinim duymayan Behçet hastaları mevcuttur. Ancak diğer tarafta göz, damar ve merkezi sinir sistemi tutulumu olan hastalara ciddi tedaviler verilmesi gerekmektedir. Behçet hastalığına yönelik mevcut tedavi verilerinin neredeyse tamamı yetişkin hastalardaki çalışmalardan elde edilmiştir. Ana ilaçlar aşağıda sıralanmıştır:

Kolşisin: : Colchicine (kolşisin) Behçet hastalığının neredeyse her ortaya çıkış şekli için reçete edilmekteydi ancak yakın zamanda yapılan bir çalışmada eklem sorunları ile eritema nodozumun tedavisinde ve mukozal ülserlerin azaltılmasında daha etkili olduğu gösterilmiştir.

Kortikosteroidler: Kortikosteroidler iltihabı kontrol etmede oldukça etkilidir. Kortikosteroidler çoğunlukla göz, merkezi sinir sistemi ve damar tutulumu olan çocuklara, genellikle de yüksek oral dozda verilirler (1-2 mg/kg/gün). Gerektiğinde, hızlı yanıt almak için damardan daha yüksek dozlarda da (günaşırı 3 doz 30 mg/kg/gün uygulama ile) verilebilir. Topikal kortikosteroidler (lokal uygulanır) genelde oral ülserleri ve göz hastalıklarını (göz damlası şeklinde) tedavi etmede kullanılır.

Bağışıklık sistemini baskılayan (immün-suprasif) ilaçlar: Bu gruptaki ilaçlar ciddi hastalığı olan, özellikle göz ve büyük organ

tutulumu olan çocuklarda uygulanır. Azathioprine (azatiyoprin) , cyclosporine (siklosporin) -A ve cyclophosphamide (siklofosfamid) bu grup ilaçlardandır.

Anti-agregan ve antikoagülan tedavi: Her iki tedavi seçeneği de damar tutulumu olan seçilmiş hastalarda kullanılır. Hastaların büyük çoğunluğunda aspirin büyük olasılıkla yeterli olacaktır.

Anti-TNF tedavisi: Bu yeni grup ilaçlar hastalığın belli bulgularında faydalı olmaktadır.

Thalidomide: Bu ilaç bazı merkezlerde büyük oral ülserlerin tedavisinde kullanılmaktadır.

Oral ve genital ülserler için lokal tedavi çok önemlidir. Behçet hastalarının tedavisi ve takip dönemi, bir takım çalışması gerektirmektedir. Bu takımda pediyatrik romatolog, oftalmolog ve bir hematolog yer almalıdır. Hasta ve ailesi, hekim ve tedaviyi yürütmekle merkezle sürekli irtibat halinde olmalıdır.

2.5 İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?

İshal, kolşisinin en sık görülen yan etkisidir. Bazı nadir vakalarda, kolşisin beyaz küre veya trombosit düşüklüğüne neden olabilmektedir. Azospermi (sperm sayısında azalma) de rapor edilmekle birlikte, hastalığın tedavisi için uygulanan teröpatik dozlarda büyük bir sorun teşkil etmez; sperm düzeyleri ilaç dozu azaltıldığında ya da tedavi sonlandırıldığında normale dönmektedir.

Kortikosteroidler mevcut antienflamatuar ilaçlardan en etkili olanlarıdır ancak uzun dönemde diabetes mellitus, hipertansiyon, osteoporoz, katarakt gelişimi ve büyüme duraklaması gibi bazı ciddi yan etkilerle ilişkilendirildikleri için kullanımları kısıtlıdır. Kortikosteroid kullanmak zorunda olan çocuklar ilacı, sabahları günde bir kez olacak şekilde almalıdır. Uzun süreli kullanımlarda kalsiyum preparatları tedaviye eklenmelidir.

İmmün-suprasif ilaçlardan olan azathioprine karaciğer üzerinde toksik olabilir, kan hücrelerinde sayıca azalma ve enfeksiyona yatkınlık yaratabilir. Cyclosporin-A (siklosporin-A)'nın esas olarak böbrek toksisitesine ve hipertansiyona ya da vücutta kıllanma ve diş eti problemlerine de yol açabilir. Cyclophosphamide (siklofosfamid) yan etkileri genel olarak kemik iliğinin baskılanması ve mesane sorunlarıdır. Uzun süreli yüksek doz kullanımı, menstrüel döngü bozukluklarına ve kısırlığa (infertilite) yol açabilir. Bu immün-suprasif ilaçlarla tedavi edilen

hastalar, yakın olarak takip edilmeli ve ayda veya iki ayda bir kan ve idrar tetkiki yaptırmalıdır.
Anti-TNF ilaçlarının ve diğer biyolojik ajanların, hastalığın dirençli belirtilerine karşı kullanımı gittikçe yaygınlaşmaktadır. Anti-TNF ilaçlar ve diğer biyolojik ajanlar enfeksiyon sıklığını artırır.

2.6 Tedavi ne kadar sürmelidir?

Bu sorunun standart bir cevabı yoktur. Genel olarak immün-suprasif tedavi, en az iki yıl sonra ya da son iki senedir remisyonda olan hastalarda sonlandırılır. Ancak damar ve göz hastalığı olan çocuklarda tam remisyonu elde etmek zor olduğu için tedavi, çok daha uzun yıllar devam edebilir. Bu durumlarda tedavi ve dozlar, ortaya çıkan klinik görünümlere göre değiştirilir.

2.7 Standart olmayan veya tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?

Çok sayıda bütünleyici ve alternatif tedavi bulunmaktadır ve bu durum, hastalar ve aileleri için kafa karıştırıcı olabilir. Bu tedavileri denemenin tehlike ve faydaları dikkatle düşünülmelidir zira kanıtlanmış faydaları çok azdır ve gerek zaman gerekse çocuğa getirdiği yük ve maddi külfet bakımından maliyetli olabilir. Eğer bütünleyici ve alternatif tedavileri araştırmak istiyorsanız lütfen bu seçenekleri pediyatrik romatolog ile görüşün. Bazı tedaviler, standart ilaç tedavileri ile etkileşime girebilir. Doktorların büyük kısmı, tıbbi tavsiyelere uyduğunuz sürece tamamlayıcı tedaviler araştırmanıza karşı çıkmayacaktır. Reçeteli ilaçlarınızı almayı bırakmamanız çok önemlidir. Hastalığı kontrol altına almak için ilaçların gerekli olduğu hallerde hastalık halen aktif iken bunları almayı bırakmak çok tehlikeli olabilir. Lütfen ilaç tedavisiyle ilgili meseleleri, çocuğunuzun hekimiyle görüşün.

2.8 Hangi tür düzenli kontroller gereklidir?

Periyodik kontroller, hastalığın aktivitesi ile tedaviyi ve özellikle de çocuklar için önemli olan göz iltihabını takip etmek için gerekmektedir. Üveit (gözün iltihabi hastalığı) tedavisinde deneyimli bir göz uzmanı tarafından göz muayenesi yapılmalıdır. Kontrollerin sıklığı hastalığın aktivitesi ve kullanılan ilacın türüne bağlıdır.

2.9 Hastalık ne kadar sürer?

Genelde hastalığın seyri remisyon ve alevlenme periyotlarından oluşur. Hastalığın aktivitesi genelde zamanla azalmaktadır.

2.10 Hastalığın uzun dönemli prognozu (tahmini seyri ve sonucu) nasıldır?

Çocukluk çağı Behçet hastalığının uzun dönem takipleri ile ilgili olarak yeterli veri yoktur. Eldeki bilgilere göre Behçet hastası olup, tedavi gereksinimi olmayan bir çok hasta vardır. Ancak, göz, sinir sistemi ve damar tutulumu olan hastaların özel tedavi ve takip ihtiyaçları vardır. Behçet hastalığı, nadiren, özellikle belli etnik gruplarda (Japonlar gibi), damar tutulumu (pulmoner arter rüptürü veya diğer periferal anevrizmalar - damarların balon gibi genişlemesi), ciddi merkezi sinir sistemi tutulumu ile bağırsaklarda ülserasyonlar ve perforasyonların sonucunda ölümcül olabilir. Morbiditenin (kötü prognoz) ana nedeni, çok ciddi seyredebilen, göz hastalığıdır. Çocuğun gelişimi steroid tedavisinin ikincil bir sonucu olarak geri kalabilir.

2.11 Tamamen iyileşmek mümkün müdür?

Hafif hastalığı olan çocuklarda tam iyileşme olabilir; ancak pediyatrik hastaların çoğunda uzun remisyon dönemlerini takip eden alevlenmeler görülür.