



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

Хвороба Бехчета

Версія 2016

2. ДІАГНОСТИКА І ЛІКУВАННЯ

2.1 Як її діагностувати?

Діагноз насамперед клінічний. Може пройти від одного до п'яти років, поки у дитини будуть наявними всі міжнародні критерії, описані для ХБ. Ці критерії включають наявність виразок в ротовій порожнині плюс 2 із наступних критеріїв: генітальні виразки, типові шкірні зміни, позитивний патергічний тест чи ураження очей. Верифікація діагнозу в середньому триває до трьох років. Не існує специфічних лабораторних тестів для ХБ. Приблизно половина із дітей з ХБ є носіями генетичного маркера HLA-B5 і це стосується найтяжчих варіантів захворювання.

Як описано вище, тест шкірної патергії є позитивним близько у 60-70% пацієнтів. Тим не менше, частота є нижчою у деяких етнічних групах. Для діагностики судинних змін чи ураження нервової системи необхідні специфічні візуалізаційні дослідження судин та мозку.

Оскільки ХБ є системним захворюванням, спеціалісти з лікування очей (офтальмологи), шкіри (дерматологи) і нервової системи (неврологи) об'єднуються у лікуванні хвороби.

2.2 Якою є діагностична цінність досліджень?

Тест шкірної патергії є важливим для діагнозу. Він входить до критеріїв класифікації Міжнародної дослідницької групи з хвороби Бехчета. Три проколи шкіри наносять на внутрішню поверхню передпліччя стерильною голкою. Це шкодить дуже мало, і реакцію оцінюють через 24 та 48 годин. Збільшення гіперреактивності

шкіри можна бачити на ділянках, де згорталася кров, або на післяопераційних ділянках. Таким чином, пацієнти з ХБ не повинні піддаватися непотрібним втручанням.

Деякі аналізи крові необхідні для диференційного діагнозу, втім не існує специфічних лабораторних тестів для ХБ. В цілому, аналізи показують дещо підвищені показники запалення. Виявляють помірну анемію зі зростанням числа білих кров'яних тілець. Не потрібно повторювати ці тести, окрім пацієнтів, у яких монітується активність хвороби і побічні ефекти медикаментів. Кілька візуалізаційних методик використовуються у дітей із судинним і неврологічним ураженням.

2.3 Чи може хвороба бути лікована чи вилікувана?

Захворювання може перейти в ремісію, втім може мати спалахи. Воно може бути контрольованим, але не вилікуваним.

2.4 Яким є лікування?

Не існує специфічного лікування, бо причина ХБ невідома. Ураження різних органів визначають різні лікувальні підходи. На одному кінці спектра є пацієнти з ХБ, які не потребують будь-якої терапії. На іншому – пацієнти із ураженням очей, нервової системи чи судинними ураженнями, що потребують комплексної терапії. Майже всі наявні дані про лікування ХБ беруться з досліджень у дорослих. Основні медикаменти перераховані нижче:

Колхіцин: Цей препарат призначається при майже кожному прояві ХБ, втім в недавніх дослідженнях було показано вищу ефективність в лікуванні суглобових проблем, вузлуватої еритеми та зменшенні виразок слизової.

Кортикостероїди: Кортикостероїди дуже ефективні для контролю запалення. Кортикостероїди насамперед призначаються дітям із ураженням очей, центральної нервової системи та судин, зазвичай у високих оральних дозах (1-2 мг/кг/добу). Якщо потрібно, вони можуть бути призначені довенно у високих дозах (30 мг/кг/добу, розподілені на три дози в різні дні) для отримання негайного ефекту. Топічні (місцево діючі) кортикостероїди використовуються для лікування виразок у ротовій порожнині та уражень очей (у формі очних крапель для останнього).

Імуносупресивні препарати: Ця група медикаментів призначається дітям із важким перебігом, особливо при ураженні очей, важливих органів чи судин. Вони включають азатіоприн, циклоспорин-А та циклофосфамід.

Антиагрегантна та антикоагулянтна терапія: Обидва варіанти використовуються у окремих випадках ураження судин. У лікуванні більшості пацієнтів з цією метою застосовується аспірин.

Анти-ФНП терапія: Медикаментів цієї нової групи корисні при певному перебігу захворювання.

Талідомід: Цей медикамент застосовується деякими центрами для лікування великих виразок у ротовій порожнині. Місцева терапія оральних та генітальних виразок є дуже важливою. Лікування і ведення пацієнтів із ХБ потребує командного підходу. Додатково повинні бути включені у команду до дитячого ревматолога окуліст та гематолог. Сім'я чи пацієнт повинні завжди бути у зв'язку із лікарем чи центром для лікування.

2.5 Якими є побічні ефекти медикаментозної терапії?

Діарея є найчастішим побічним ефектом при застосуванні колхіцину. У рідкісних випадках цей препарат може викликати зниження числа лейкоцитів та тромбоцитів. Повідомлялося про азооспермію (зменшення числа сперматозоїдів), втім це не є великою проблемою при застосуванні тих терапевтичних доз, які використовуються при цьому захворюванні; кількість сперматозоїдів нормалізується при зниженні дози чи припиненні лікування.

Кортикостероїди є найбільш ефективними протизапальними препаратами, втім їхнє застосування обмежене виникненням серйозних побічних ефектів, таких як цукровий діабет, гіпертензія, остеопороз, катаракта та сповільнення росту. Дітям, яким призначаються кортикостероїди, слід вживати їх раз на день, вранці. Для тривалого застосування до лікування повинні бути додані препарати кальцію.

Із імуносупресивних препаратів азатіоприн володіє гепатотоксичною дією, може викликати зменшення числа кров'яних клітин та підвищення сприйнятливості до інфекцій. Циклоспорин-А найбільш токсичний для нирок, втім він може викликати гіпертензію, гірсутизм (збільшення оволосіння на тілі) та

проблеми із яснами. Побічним ефектом циклофосфаміду найчастіше є пригнічення кісткового мозку та проблеми із сечовим міхуром. Тривале вживання препарату викликає порушення менструального циклу та може спричинити безпліддя. Пацієнти, що отримують лікування імуносупресивними препаратами, повинні ретельно спостерігатися і проходити аналізи крові та сечі кожні один-два місяці.

Анти-ФНП та інші біологічні препарати все частіше використовуються для резистентних випадків захворювання. Анти-ФНП та інші біологічні препарати підвищують частоту інфекцій.

2.6 Як довго має тривати лікування?

Не існує стандартної відповіді на це запитання. Загалом, імуносупресивна терапія припиняється після як мінімум двох років застосування чи двохрічної ремісії. Тим не менше, у дітей із судинними чи очними проявами, у яких ремісії досягти нелегко, терапія повинна тривати значно довше. У таких випадках, препарати та дози змінюються згідно із клінічними проявами.

2.7 Як на рахунок нетрадиційної або додаткової терапії?

Є багато доступних варіантів додаткової і альтернативної терапії, і це може ввести в оману пацієнтів і їхні сім'ї. Слід подумати про ризики та переваги цієї терапії із мало доведеною ефективністю, бо вони можуть бути не вигідними стосовно часу, навантаження на дитину і фінансів. Якщо ви зацікавлені в отриманні додаткових і альтернативних видів терапії, будь ласка, обговоріть ці варіанти зі своїм дитячим ревматологом. Деякі методи лікування можуть взаємодіяти зі звичайними ліками. Більшість лікарів не будуть проти пошуку інших варіантів, за умови, що ви будете дотримуватися порад лікаря. При цьому дуже важливо не зупиняти прийом приписаних ліків. Коли ліки необхідні, щоб тримати хворобу під контролем, може бути дуже небезпечно припинити їх прийом, якщо захворювання і надалі активне. Будь ласка, обговоріть проблеми застосування медикаментів із лікарем Вашої дитини.

2.8 Як часто необхідно проводити огляди?

Періодичні огляди необхідні для контролю за активністю захворювання і лікуванням, і особливо важливі для дітей із запаленням очей. Офтальмологу із досвідом у лікуванні увеїту (запальне захворювання очей) слід обстежувати очі. Частота перевірок залежить від активності захворювання і від типу ліків, що використовуються.

2.9 Як довго триватиме хвороба?

Як правило, перебіг захворювання включає періоди ремісії і загострень. Загальна активність переважно зменшується з часом.

2.10 Яким є віддалений прогноз (прогнозування перебігу та наслідків) захворювання?

Існує недостатньо даних про довготривале спостереження за хворими на ХБ з дитинства. З наявних даних, ми знаємо, що багато пацієнтів із ХБ не потребують ніякого лікування. Проте діти з ураженням очей, нервової системи та судин вимагають спеціального лікування та спостереження. ХБ може бути смертельною, але тільки в рідкісних випадках, в першу чергу, як наслідок ураження судин (розрив легеневої артерії або інших периферичних аневризм - балонувидне розтягнення кровоносних судин), важкого ураження центральної нервової системи, виразок і перфорацій кишечника, що особливо відзначається серед деяких етнічних груп хворих (наприклад, японська). Основною причиною захворюваності (несприятливий результат) є ураження очей, яке може бути дуже серйозним. Ріст дитини може бути сповільнений, в основному як наслідок стероїдної терапії.

2.11 Чи можна повністювилікуватися?

Діти з більш легкими формами хвороби можуть видужати, але у більшості педіатричних хворих тривалі періоди ремісії чергуються з наступними спалахами захворювання.