



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

Behcet-ova bolest

Verzija

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1. Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza se primarno postavlja na temelju kliničke slike. Može proteći od jedne do pet godina dok se u djeteta ispune svi međunarodni kriteriji za postavljanje dijagnoze. Ti kriteriji zahtijevaju prisutnost oralnih ulceracija uz još dva od navedenih kriterija: ulceracijespolovila, tipične kožne lezije, pozitivan patergijski test ili zahvaćenost oka. Dijagnoza se postavlja prosječno nakon tri godine od početka bolesti.

Ne postoji specifični laboratorijski nalaz za BD. Otprilike polovina djece s BD-om nositelji su genetskog markera HLA-B5 koji je vezan uz razvoj težeg oblika bolesti.

Kako je gore opisano, patergijski test je pozitivan u 60-70% bolesnika. Ipak, učestalost pozitivnog testa je niža u nekim etničkim skupinama. Dijagnosticiranje zahvaćenosti nervnog sistema može zahtijevati primjenu specifičnih metoda slikovne dijagnostike.

Kako je BD multisistemska bolest, specijalisti za oči (oftalmolozi), kožu (dermatolozi) i nervni sistem (neurolozi) sarađuju u liječenju bolesnika.

2.2. Koja je važnost testova?

Test patergije kože je važan u postavljanju dijagnoze. Uključen je u klasifikacijske kriterije Međunarodne grupe za proučavanje Behcet-ove bolesti. Tri uboda sterilnom iglom učine se s unutrašnje strane podlaktice. Bolnost testa je minimalna, a rezultati se očitavaju nakon 24-48 sati. Pojačana hiperreaktivnost kože može se vidjeti i na mjestima venepunkcija ili kirurških zahvata. Stoga, bolesnici s BD-om ne bi trebali biti podvrgavani nepotrebnim intervencijama.

Neki laboratorijski testovi krvi će biti učinjeni s ciljem diferencijalne dijagnostike, ali ne postoji specifičan laboratorijski test za BD. Općenito, laboratorijske pretrage ukazuju na umjereno izraženu upalu. Može se naći umjerena anemija i porast broja leukocita. Ne postoji potreba za učestalim kontrolisanjem navedenih nalaza osim za potrebe praćenja aktivnosti bolesti ili nuspojava lijekova.

Nekoliko metoda slikovne dijagnostike koristi se u djece sa zahvaćenim krvnih sudovima ili nervnim sistemom.

2.3. Može li se liječiti ili izliječiti?

Bolest može ući u remisiju, ali može imati i faze pogoršanja. Terapijom se može staviti pod kontrolu ali se ne može izliječiti.

2.4. Koji su načini liječenja?

Ne postoji specifična terapija, jer uzrok BD-a nije poznat. Zahvatanje različitih organa zahtjeva različit terapijski pristup. Na jednom kraju spektra nalaze se bolesnici u kojih liječenje nije potrebno. Na drugom kraju su bolesnici sa zahvaćenim okom, centralnim nervnim sistemom i vaskularnom formom bolesti koji zahtijevaju kombinaciju terapije. Gotovo svi podaci o liječenju dolaze iz studija o odraslim bolesnicima. Glavni lijekovi su navedeni kako slijedi:

Kolhicine : : Ovaj lijek se koristi u liječenju gotovo svih manifestacija BD-a, ali u posljednjim je studijama pokazano da je najefikasniji u liječenju zglobnih simptoma, nodoznog eritema i smanjivanju mukoznih ulceracija.

Kortikosteroidi : Kortikosteroidi su vrlo efikasni u kontroli upale. Primarno se u koriste u oboljele djece s afekcijom oka, centralnog nervnog sistema i vaskularnoj formi bolesti; obično u velikim dozama, oralnim putem (1-2 mg/kg/dan). Po potrebi se mogu davati i intravenskim putem u višim dozama (30 mg/kg/dan, tri dana za redom ili prema alternirajućoj shemi) kako bi se postigao brzi odgovor na terapiju. Topička (lokalna) primjena kortikosteroida se obično koristi u liječenju oralnih ulceracija i očne bolesti (u formi kapi za oči).

Imunosupresivni lijekovi : Ova skupina lijekova koristi se u liječenju djece s teškim oblicima bolesti, posebno kod afekcije oka, vitalnih organa ili vaskularnoj formi bolesti. U navedenu skupinu spadaju azatioprin, ciklosporin A i ciklofosfamid.

Antiagregatna i antikoagulantna terapija : Obje vrste terapije koriste se u odabranim slučajevima vaskularne forme bolesti. U većine takvih bolesnika aspirin je vjerojatno adekvatna terapija iz navedene skupine lijekova.

Anti-TNF lijekovi : Ovo je nova grupa lijekova korisna za neke oblike bolesti.

Thalidomid: Ovaj lijek se koristi u nekim centrima za liječenje velikih oralnih ulkusa.

Lokalna terapija oralnih i polnih ulceracija jako je važna. Liječenje i praćenje bolesnika s BD-om zahtjeva timski pristup. Uz pedijatrijskog reumatologa, u radu tima trebaju sudjelovati oftalmolog i hematolog. Porodica i oboljelog kao i sam bolesnik trebaju biti u redovnom kontaktu s ljekarom koji liječi bolesnika ili centrom u kojem se bolesnik liječi.

2.5. koji su neželjeni efekti terapije?

Proljevaste stolice su najčešća nuspojava liječenja kolhicinom. U rijetkim slučajevima ovaj lijek uzrokuje smanjenje broja leukocita ili trombocita u krvnoj slici. Azospermija (smanjenje broja spermija) je prijavljena kao moguća nuspojava ali ne predstavlja težu nuspojavu kod primjene terapijskih doza ovog lijeka; broj spermija se normalizira pri smanjivanju doze lijeka ili po prestanku terapije.

Kortikosteroidi su najpotentniji protuupalni lijekovi ali je njihova upotreba ograničena obzirom da dugoročno mogu dovesti do ozbiljnih nuspojava kao što su: šećerna bolest, arterijska hipertenzija, osteoporoza, katarakta, zaostatak u rastu. Djeca koja se liječe glukokortikoidima trebaju ih dobivati jednom dnevno - ujutro. U slučaju dužeg liječenja glukokortikoidima, u terapiju treba uvesti i preparate kalcija.

Među imunosupresivnim lijekovima, azatioprin može biti toksičan za jetru, može uzrokovati smanjenje broja krvnih ćelija i povećati osjetljivost na infekcije. Ciklosporin A je dominantno toksičan za bubrege ali može uzrokovati i arterijsku hipertenziju, povećati dlakavost tijela i dovesti do problema s desnim. Nuspojave primjene ciklofosfamida su depresija koštane srži i problemi s mokraćnim mjehurom. Bolesnici koji se liječe imunosupresivima trebaju biti pažljivo praćeni uz redovne kontrole krvnih nalaza i nalaza urina.

Anti-TNF lijekovi i drugi biološki lijekovi također se sve češće koriste u liječenju rezistentnih formi BD-a. Anti-TNF i drugi biološki lijekovi

povećavaju učestalost infekcija.

2.6. Koliko dugo će liječenje trajati?

Ne postoji standardni odgovor na ovo pitanje. Općenito, imunosupresivna terapija se prekida nakon minimalno dvije godine od trenutka postizanja remisije. Ipak, u djece s vaskularnom formom bolesti ili afekcijom oka, kada se teško postiže remisija, liječenje mora trajati duže. U tim slučajevima, lijekovi i doze se koriguju prema kliničkoj slici.

2.7. Šta je sa nekonvencionalnim ili komplementarnim terapijama?

Dostupne su mnoge komplementarne i alternativne terapijske opcije što može biti vrlo zbunjujuće za bolesnika i njegovu porodicu. Prije njihovog isprobavanja treba dobro razmisliti o rizicima, obzirom da ne postoje naučni dokazi o efikasnosti navedene terapije, niti je navedena terapija jeftinija. Ukoliko imate pitanja vezana uz komplementarne i alternativne terapijske opcije, raspravite ih sa svojim pedijatrijskim reumatologom. Neki pripravci iz navedene skupine mogu remetiti učinak konvencionalnih lijekova. Većina liječnika neće vas odgovarati od traženja drugih terapijskih opcija nakon što se utvrdi da se pridržavate uputa o liječenju. Vrlo je važno da ne prestanete uzimati terapiju propisanu od strane vašeg liječnika. Kada su lijekovi nužni za održavanje kontrole bolesti, može biti vrlo opasno prekinuti liječenje ukoliko je bolest još aktivna. Molimo, raspravite sve svoje dileme vezane uz liječenje sa svojim pedijatrijskim reumatologom.

2.8. Kakva vrsta periodičnih pregleda je potrebna?

Redovne kontrole su nužne s ciljem praćenja aktivnosti bolesti i efikasnosti liječenja, posebno u djece s afekcijom oka. Oftalmolog s iskustvom u liječenju uveitisa (upalna bolest oka) treba redovno pregledati oči bolesnika. Učestalost kontrolnih pregleda ovisi o aktivnosti bolesti i vrsti lijekova koji se koriste u liječenju.

2.9. Koliko dugo će bolest trajati?

Tipično tok bolesti uključuje periode remisije i pogoršanja bolesti. Ukupna aktivnost bolesti općenito se vremenom smanjuje.

2.10. Kakva je dugoročna prognoza (predviđeni tok i ishod) bolesti?

Ne postoje adekvatni podaci o dugoročnom praćenju djece s BD-om. Prema trenutno dostupnim, znamo da postoji velika skupina bolesnika u kojih liječenje nije potrebno. S druge strane, djeca s afekcijom očiju, centralnog nervnog sistema ili vaskularnom formom bolesti zahtijevaju specijalističko liječenje i redovne kontrole. BD može biti smrtonosna bolest, ali su takvi slučajevi rijetki i obično nastaju u vaskularnoj formi bolesti (rupture plućnih arterija ili drugih perifernih aneurizmi-balonskih proširenja krvnih sudova), kod zahvaćanja centralnog nervnog sistema te kod ulceracija ili perforacija probavne cijevi što se češće nalazi u određenim etničkim skupinama (npr. Japanci). Glavni uzrok morbiditeta (lošeg ishoda bolesti) je afekcija oka koja može biti izuzetno ozbiljna. Može doći do zaostajanja u rastu, najčešće kao posljedica dugotrajnog sistemskog liječenja kortikosteroidima.

2.11. da li je moguć potpun oporavak?

U djece s blažom formom bolesti moguć je oporavak, ali većina bolesnika dječije dobi obično ima duge remisije iza kojih slijede pogoršanja bolesti.