



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

Νοσος Behcet

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΒΕΗCΕΤ

1.1. Τι είναι;

Το σύνδρομο Behcet ή η νόσος Behcet (NB) είναι μία συστηματική αγγειίτιδα (φλεγμονή των αγγείων όλου του σώματος) άγνωστης αιτιολογίας. Προσβάλλονται ο βλεννογόνος (ιστός που παράγει βλέννα, ο οποίος επενδύει εσωτερικά τα όργανα του πεπτικού, του γεννητικού και του ουροποιητικού συστήματος) και το δέρμα, και τα κύρια συμπτώματα είναι υποτροπιάζοντα έλκη του στόματος ή των γεννητικών οργάνων και προσβολή των οφθαλμών, των αρθρώσεων, του δέρματος, των αγγείων και του νευρικού συστήματος. Η NB πήρε το όνομά της από έναν Τούρκο γιατρό, τον καθηγητή Δρ. Hulusi Behcet, που την περιέγραψε το 1937.

1.2 Πόσο συχνή είναι;

Η NB είναι πιο συχνή σε ορισμένα μέρη του κόσμου. Η γεωγραφική κατανομή της NB συμπίπτει με τον ιστορικό «δρόμο του μεταξιού». Παρατηρείται κυρίως σε χώρες της Άπω Ανατολής (όπως η Ιαπωνία, η Κορέα, η Κίνα), της Μέσης Ανατολής (Ιράν) και της λεκάνης της Μεσογείου (Τουρκία, Τυνησία, Μαρόκο). Ο επιπολασμός (ο συνολικός αριθμός ασθενών στον πληθυσμό) στον ενήλικο πληθυσμό είναι 100-300 περιπτώσεις/100.000 άτομα στην Τουρκία, 1/10.000 στην Ιαπωνία, και 0.3/100.000 στη Βόρεια Ευρώπη. Σύμφωνα με μια μελέτη που διεξήχθη το 2007, ο επιπολασμός της NB στο Ιράν είναι 68/100.000 κατοίκους (2ος μεγαλύτερος στον κόσμο μετά από την Τουρκία). Λίγες περιπτώσεις αναφέρονται από τις Ηνωμένες Πολιτείες και την Αυστραλία.

Η ΝΒ είναι σπάνια σε παιδιά, ακόμα και σε πληθυσμούς υψηλού κινδύνου. Τα διαγνωστικά κριτήρια πληρούνται στην ηλικία κάτω των 18 ετών περίπου στο 3-8% όλων των ασθενών με ΝΒ. Γενικά, η ηλικία έναρξης της νόσου είναι 20-35 έτη. Υπάρχει ίσος καταμερισμός μεταξύ γυναικών και ανδρών, αλλά συνήθως οι άνδρες εμφανίζουν πιο βαριά μορφή της νόσου.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Τα αίτια της νόσου είναι άγνωστα. Πρόσφατη έρευνα που διεξήχθη σε ένα μεγάλο αριθμό ασθενών υποδεικνύει ότι η γενετική προδιάθεση μπορεί να παίζει κάποιο ρόλο στην ανάπτυξη της ΝΒ. Δεν υπάρχει κανένας συγκεκριμένος γνωστός πυροδοτικός παράγοντας. Έρευνα σχετικά με τα αίτια και τη θεραπεία διεξάγεται σε αρκετά κέντρα.

1.4 Είναι κληρονομική;

Δεν υπάρχει ακριβής τύπος κληρονομικότητας στη ΝΒ, αν και υποψιάζεται κάποια γενετική ευαισθησία, ειδικά σε περιπτώσεις με πρώιμη έναρξη. Το σύνδρομο σχετίζεται με μια γενετική προδιάθεση (HLA-B5), ειδικά σε ασθενείς που κατάγονται από τη λεκάνη της Μεσογείου και την Άπω Ανατολή. Υπάρχουν κάποιες οικογενείς περιπτώσεις που έχουν περιγραφεί στη βιβλιογραφία.

1.5 Γιατί έχει το παιδί μου αυτή τη νόσο; Μπορεί να προληφθεί;

Η ΝΒ δεν μπορεί να προληφθεί και η αιτία της είναι άγνωστη. Δεν υπάρχει τίποτα που θα έπρεπε να είχατε κάνει για να προλαμβάνετε την εμφάνιση της ΝΒ στο παιδί σας. Δεν είναι δικό σας λάθος.

1.6 Είναι μεταδοτική;

Όχι, δεν είναι.

1.7 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Στοματικά έλκη: Αυτές οι βλάβες υπάρχουν σχεδόν πάντα. Τα στοματικά έλκη είναι το αρχικό εύρημα περίπου στα 2/3 των ασθενών.

Η πλειοψηφία των παιδιών αναπτύσσουν πολλαπλά, μικρά έλκη που δε διαφέρουν από τα υποτροπιάζοντα έλκη που είναι συνήθη στην παιδική ηλικία. Τα μεγάλα έλκη είναι πιο σπάνια και μπορεί να είναι πολύ δύσκολο να θεραπευθούν.

Έλκη των γεννητικών οργάνων: Στα αγόρια τα έλκη εντοπίζονται κυρίως στο όσχεο και λιγότερο συχνά στο πέος. Στους ενήλικες άνδρες ασθενείς αυτά αφήνουν σχεδόν πάντα μία ουλή. Στα κορίτσια προσβάλλονται κυρίως τα εξωτερικά γεννητικά όργανα. Αυτά τα έλκη μοιάζουν με τα στοματικά έλκη. Τα παιδιά πριν την εφηβεία παρουσιάζουν λιγότερα γεννητικά έλκη. Τα αγόρια μπορεί να παρουσιάζουν επαναλαμβανόμενα επεισόδια ορχίτιδας (φλεγμονή των όρχεων).

Δερματική προσβολή: Υπάρχουν διάφορες δερματικές βλάβες. Βλάβες που μοιάζουν με ακμή παρουσιάζονται μόνο μετά την εφηβεία. Το οζώδες ερύθημα χαρακτηρίζεται από κόκκινες, επώδυνες, οζώδεις βλάβες που εντοπίζονται κυρίως χαμηλά στις κνήμες. Αυτές οι βλάβες είναι πιο συχνές σε παιδιά προεφηβικής ηλικίας.

Η «παθεργιακή» αντίδραση: Η «παθεργιακή» αντίδραση είναι η αντιδραστικότητα του δέρματος των ασθενών με NB σε ένα τσίμπημα βελόνας. Αυτή η αντίδραση χρησιμοποιείται ως διαγνωστική εξέταση για τη NB. Μετά από τρύπημα του δέρματος με αποστειρωμένη βελόνα στο αντιβράχιο σχηματίζεται μέσα σε 24-48 ώρες μία βλατίδα (επληρμένη στρογγυλή βλάβη δέρματος) ή μια φλύκταινα (επληρμένη στρογγυλή βλάβη δέρματος με πυώδες περιεχόμενο).

Οφθαλμική προσβολή: Αυτή είναι μία από τις πιο σοβαρές εκδηλώσεις της νόσου. Ενώ ο επιπολασμός της είναι περίπου 50%, αυξάνεται σε 70% όταν η NB προσβάλλει αγόρια. Στα κορίτσια η οφθαλμική προσβολή παρατηρείται λιγότερο συχνά. Η ασθένεια προσβάλλει και τα δύο μάτια στους περισσότερους ασθενείς. Τα μάτια προσβάλλονται συνήθως μέσα στα 3 πρώτα χρόνια από την έναρξη της νόσου. Η πορεία της νόσου των οφθαλμών είναι χρόνια με περιστασιακές εξάρσεις. Μετά από κάθε έξαρση εμφανίζεται κάποια δομική βλάβη που προκαλεί σταδιακή απώλεια της όρασης. Η θεραπεία επικεντρώνεται στον έλεγχο της φλεγμονής, την πρόληψη των εξάρσεων και την αποφυγή ή την ελαχιστοποίηση της απώλειας της όρασης.

Αρθρική προσβολή: Οι αρθρώσεις προσβάλλονται στο 30-50% περίπου των παιδιών με NB. Συνήθως προσβάλλονται οι αστράγαλοι, τα γόνατα, οι καρποί και οι αγκώνες και η προσβολή αφορά τυπικά

λιγότερο από τέσσερις αρθρώσεις. Η φλεγμονή μπορεί να προκαλέσει οίδημα, πόνος, δυσκαμψία και περιορισμό της κίνησης των αρθρώσεων. Ευτυχώς, αυτές οι εκδηλώσεις διαρκούν συνήθως μόνο λίγες εβδομάδες και υποχωρούν από μόνες τους. Είναι πολύ σπάνιο η φλεγμονή αυτή να προκαλέσει βλάβη της άρθρωσης.

Νευρολογική προσβολή: Σπάνια, τα παιδιά με NB μπορούν να αναπτύξουν νευρολογικά προβλήματα. Οι σπασμοί, η αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση (πίεση στο εσωτερικό του κρανίου) με συνοδούς πονοκεφάλους και εγκεφαλικά συμπτώματα (ισορροπία ή βάδισμα) είναι χαρακτηριστικά. Οι πιο βαριές μορφές της νόσου συναντώνται σε άνδρες. Κάποιοι ασθενείς μπορεί να αναπτύξουν ψυχιατρικά προβλήματα.

Αγγειακή προσβολή: Η αγγειακή προσβολή συναντάται σε περίπου 12-30% των νεανικών περιπτώσεων NB και μπορεί να σηματοδοτεί κακή έκβαση. Μπορεί να προσβάλλονται τόσο οι φλέβες όσο και οι αρτηρίες. Μπορεί να προσβάλλονται αγγεία του σώματος οποιουδήποτε μεγέθους, εξ ου και ο χαρακτηρισμός της ασθένειας ως «αγγειίτιδα αγγείων διαφόρων μεγεθών». Τα πιο συνηθισμένα σημεία είναι τα αγγεία των γαμπών, οι οποίες γίνονται διογκωμένες και επώδυνες.

Γαστρεντερική προσβολή: Είναι ιδιαίτερα συχνή σε ασθενείς από την Άπω Ανατολή. Η εξέταση του εντέρου αποκαλύπτει έλκη.

1.8 Είναι η νόσος ίδια σε κάθε παιδί;

Όχι, δεν είναι. Κάποια παιδιά μπορεί να έχουν ήπια νόσο με σπάνια επεισόδια στοματικών ελκών και μερικές δερματικές βλάβες, ενώ άλλα μπορεί να αναπτύξουν προσβολή των οφθαλμών ή του νευρικού συστήματος. Υπάρχει επίσης διαφορά ανάμεσα σε κορίτσια και αγόρια. Τα αγόρια παρουσιάζουν συνήθως πιο βαριά πορεία της νόσου, με πιο συχνή οφθαλμική και αγγειακή προσβολή απ' ό,τι τα κορίτσια. Εκτός από την διαφορετική γεωγραφική κατανομή της νόσου, οι κλινικές εκδηλώσεις της μπορεί επίσης να ποικίλουν ανά τον κόσμο.

1.9 Η νόσος είναι διαφορετική σε παιδιά από ό,τι σε ενήλικες;

Η NB είναι σπάνια σε παιδιά συγκριτικά με τους ενήλικες., αλλά υπάρχουν περισσότερες οικογενείς περιπτώσεις ανάμεσα στα παιδιά με NB σε σύγκριση με τους ενήλικες. Οι εκδηλώσεις της νόσου μετά την εφηβεία μοιάζει περισσότερο με αυτήν των ενηλίκων. Γενικότερα, παρά

τις κάποιες διαφοροποιήσεις, η NB σε παιδιά μοιάζει με αυτήν των ενηλίκων.

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Πώς τίθεται η διάγνωση;

Η διάγνωση είναι κυρίως κλινική. Μπορεί να πάρει ένα με πέντε χρόνια μέχρι να πληρεί ένα παιδί τα διεθνή κριτήρια που περιγράφηκαν για την NB. Τα κριτήρια αυτά απαιτούν την παρουσία των στοματικών ελκών συν 2 από τα ακόλουθα χαρακτηριστικά: γεννητικά έλκη, τυπικές δερματικές βλάβες, μια θετική «παθεργιακή» αντίδραση ή οφθαλμική προσβολή. Η διάγνωση συνήθως καθυστερεί κατά μέσο όρο τρία χρόνια.

Δεν υπάρχουν συγκεκριμένα εργαστηριακά ευρήματα για τη NB.

Περίπου τα μισά παιδιά με NB φέρουν τον γονιδιακό δείκτη HLA B5, που συνδέεται με πιο βαριά νόσο.

Όπως περιγράφηκε προηγουμένως, η «παθεργιακή» αντίδραση του δέρματος είναι θετική στο 60-70% των ασθενών. Ωστόσο, η συχνότητα είναι χαμηλότερη σε συγκεκριμένες εθνικές ομάδες. Για τη διάγνωση της αγγειακής και της νευρικής προσβολής, μπορεί να χρειασθούν ειδικές απεικονίσεις των αγγείων και του εγκεφάλου.

Επειδή η NB είναι πολυσυστημική νόσος, ειδικοί στην θεραπεία των οφθαλμών (οφθαλμίατρος), του δέρματος (δερματολόγος), του νευρικού συστήματος (νευρολόγος) συνεργάζονται στη θεραπεία.

2.2 Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Η «παθεργιακή» αντίδραση του δέρματος είναι σημαντική για τη διάγνωση. Συμπεριλαμβάνεται στα κριτήρια κατάταξης της Διεθνούς Ερευνητικής Ομάδας για τη Νόσο Behçet. Τρία έως πέντε τρυπήματα στο δέρμα γίνονται στην εσωτερική πλευρά του αντιβραχίου με αποστειρωμένη βελόνα. Πονά πολύ λίγο και η αντίδραση αξιολογείται 24 με 48 ώρες αργότερα. Υπεραντίδραση του δέρματος μπορεί να παρατηρηθεί επίσης στα σημεία αιμοληψίας ή μετά από χειρουργικές επεμβάσεις. Επομένως, οι ασθενείς με NB δεν πρέπει να υποβάλλονται σε περιττές επεμβάσεις.

Κάποιες εξετάσεις αίματος γίνονται για διαφορική διάγνωση, αλλά δεν υπάρχουν συγκεκριμένες εργαστηριακές εξετάσεις για τη NB. Γενικά, οι εξετάσεις υποδηλώνουν ήπια φλεγμονή. Μπορεί να εντοπιστούν μια

μέτρια αναιμία και μια αύξηση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων. Δε χρειάζεται να επαναληφθούν αυτές τις εξετάσεις εκτός αν ο ασθενής παρακολουθείται για την ενεργότητα της νόσου και τις ανεπιθύμητες ενέργειες των φαρμάκων.

Αρκετές μέθοδοι απεικόνισης εφαρμόζονται σε παιδιά με αγγειακή και νευρολογική προσβολή.

2.3 Μπορεί να θεραπευθεί / ιαθεί;

Η νόσος μπορεί να υποχωρήσει, αλλά κατά την πορεία της μπορεί να παρουσιάσει εξάρσεις. Μπορεί να ελεγχθεί αλλά όχι να ιαθεί.

2.4 Ποιες είναι οι θεραπείες;

Επειδή η αιτία της NB είναι άγνωστη, δεν υπάρχει συγκεκριμένη θεραπεία. Οι διαφορετικές προσβολές των οργάνων απαιτούν διαφορετικές θεραπευτικές προσεγγίσεις. Στη μία μεριά του φάσματος είναι οι ασθενείς με NB που δε χρειάζονται καμία θεραπεία. Από την άλλη, οι ασθενείς, με νόσο των οφθαλμών, του κεντρικού νευρικού συστήματος και των αγγείων μπορεί να απαιτούν συνδυασμό θεραπειών. Σχεδόν όλα τα δεδομένα που υπάρχουν για τη θεραπεία της NB προέρχονται από μελέτες σε ενήλικες. Τα κυριότερα φάρμακα παρατίθενται παρακάτω:

Κολχικίνη: : Παλαιότερα συνταγογραφόταν για σχεδόν όλες τις εκδηλώσεις της NB, αλλά μια πρόσφατη μελέτη έδειξε ότι είναι πιο αποτελεσματική στη αντιμετώπιση των αρθρικών προβλημάτων και του οζώδους ερυθήματος και στην μείωση των ελκών των βλεννογόνων.

Κορτικοστεροειδή: Τα κορτικοστεροειδή είναι πολύ αποτελεσματικά στον έλεγχο της φλεγμονής. Τα στεροειδή χορηγούνται κυρίως σε παιδιά με νόσο των οφθαλμών, του κεντρικού νευρικού συστήματος και των αγγείων, συνήθως σε μεγάλες δόσεις από του στόματος (1- 2 mg/kg/ημέρα). Όταν απαιτείται, μπορεί να χορηγηθούν και ενδοφλέβια σε υψηλότερες δόσεις (30 mg/kg/ημέρα επί τρεις ημέρες), για να πετύχουμε μια άμεση απάντηση. Τα τοπικά στεροειδή χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία στοματικών ελκών και οφθαλμικής νόσου (σε μορφή οφθαλμικών σταγόνων για την τελευταία).

Ανοσοκατασταλτικά φάρμακα: Αυτή η ομάδα φαρμάκων

χορηγείται σε παιδιά με βαριά μορφή της νόσου, ειδικά για προσβολή των οφθαλμών, βασικών οργάνων και αγγείων. Περιλαμβάνουν Αζαθειοπρίνη, Κυκλοσπορίνη-Α και Κυκλοφωσφαμίδη.

Θεραπεία με αντιθρομβωτικά και αντιπηκτικά φάρμακα: Και οι δύο επιλογές χρησιμοποιούνται σε επιλεγμένες περιπτώσεις με προσβολή των αγγείων. Στην πλειοψηφία των ασθενών η ασπιρίνη είναι πιθανώς επαρκής για το σκοπό αυτό.

Θεραπεία με παράγοντες αντί-TNF: Η νέα αυτή ομάδα φαρμάκων είναι αποτελεσματική για συγκεκριμένες εκδηλώσεις της νόσου.

Η θαλιδομίδη: Αυτό το φάρμακο χρησιμοποιείται σε ορισμένα κέντρα για τη θεραπεία σοβαρών στοματικών ελκών.

Η τοπική θεραπεία για στοματικά και γεννητικά έλκη είναι πολύ σημαντική. Η θεραπεία και η παρακολούθηση των ασθενών με NB απαιτεί μια ομαδική προσέγγιση. Εκτός από παιδορευματολόγο, στην ομάδα θα πρέπει να συμπεριληφθούν ένας οφθαλμίατρος και ένας αιματολόγος. Η οικογένεια ή ο ασθενής θα πρέπει να είναι συνεχώς σε επαφή με το γιατρό ή το κέντρο που είναι υπεύθυνο για τη θεραπεία.

2.5 Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της θεραπείας;

Η διάρροια είναι η πιο συνηθισμένη ανεπιθύμητη ενέργεια της κολχικίνης. Σε σπάνιες περιπτώσεις αυτό το φάρμακο μπορεί να προκαλέσει πτώση του αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων ή των αιμοπεταλίων. Έχουν αναφερθεί περιπτώσεις αζωοσπερμίας (μείωση του αριθμού των σπερματοζωαρίων), αλλά αυτό δεν αποτελεί σημαντικό πρόβλημα για τις θεραπευτικές δόσεις που χρησιμοποιούνται γι'αυτήν την νόσο' ο αριθμός των σπερματοζωαρίων επιστρέφει στα φυσιολογικά επίπεδα όταν μειωθεί η διακοπή η θεραπεία.

Τα κορτικοστεροειδή είναι τα πιο αποτελεσματικά αντιφλεγμονώδη φάρμακα αλλά η χρήση τους είναι περιορισμένη επειδή σε μακροχρόνια χρήση σχετίζονται με σημαντικές ανεπιθύμητες ενέργειες όπως σακχαρώδης διαβήτης, υπέρταση, οστεοπόρωση, σχηματισμός καταρράκτη και καθυστέρηση της ανάπτυξης. Τα παιδιά που πρέπει να θεραπευθούν με στεροειδή θα πρέπει να τα λαμβάνουν μία φορά τη μέρα ως πρωινή δόση. Για παρατεταμένη χρήση, θα πρέπει να προστεθούν στο θεραπευτικό κατάλογο και σκευάσματα ασβεστίου. Από τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα, η αζαθειοπρίνη μπορεί να είναι τοξική για το ήπαρ, μπορεί να προκαλέσει πτώση του αριθμού των

αιμοσφαιρίων και να αυξήσει την ευπάθεια σε λοιμώξεις. Η κυκλοσπορίνη-A είναι τοξική κυρίως για τα νεφρά και μπορεί να προκαλέσει υπέρταση ή μια αύξηση της τριχοφοΐας του σώματος και προβλήματα στα ούλα. Οι ανεπιθύμητες ενέργειες της κυκλοσπορίνης είναι κυρίως η καταστολή του μυελού των οστών και προβλήματα της ουροδόχου κύστης. Η μακροχρόνια χορήγηση διαταράσσει το μηνιαίο κύκλο και μπορεί να προκαλέσει στειρότητα. Οι ασθενείς που θεραπεύονται με τα φάρμακα αυτά πρέπει να παρακολουθούνται στενά και να κάνουν εξετάσεις αίματος και ούρων κάθε μήνα ή κάθε δύο μήνες.

Τα φάρμακα αντί-TNF και άλλοι βιολογικοί παράγοντες χρησιμοποιούνται όλο και περισσότερο για ανθεκτικές εκδηλώσεις της νόσου. Τα φάρμακα αντί-TNF και άλλοι βιολογικοί παράγοντες αυξάνουν τη συχνότητα των λοιμώξεων.

2.6 Για πόσο καιρό πρέπει να διαρκεί η θεραπεία;

Δεν υπάρχει συγκεκριμένη απάντηση σ' αυτή την ερώτηση. Γενικά η ανοσοκατασταλτική θεραπεία διακόπτεται μετά από δύο χρόνια το λιγότερο ή όταν ο ασθενής βρίσκεται σε ύφεση για δύο χρόνια. Παρόλα αυτά, σε παιδιά με αγγειακή και οφθαλμική νόσο, όπου δεν είναι εύκολο να υπάρξει πλήρης ύφεση της νόσου, η θεραπεία μπορεί να διαρκέσει πολύ περισσότερο. Σε τέτοιες περιπτώσεις η φαρμακευτική αγωγή και οι δόσεις τροποποιούνται σύμφωνα με τις κλινικές εκδηλώσεις.

2.7 Τι γίνεται με τις μη συμβατικές / συμπληρωματικές θεραπείες;

Υπάρχουν πολλές συμπληρωματικές και εναλλακτικές θεραπείες διαθέσιμες και αυτό μπορεί να προκαλέσει σύγχυση στους ασθενείς και τις οικογένειές τους. Σκεφθείτε προσεκτικά τους κινδύνους και τα οφέλη της δοκιμασίας αυτών των θεραπειών καθώς υπάρχει χαμηλό αποδεδειγμένο όφελος και μπορεί να είναι δαπανηρή από άποψη χρόνου, επιβάρυνσης για το παιδί και χρημάτων. Αν ενδιαφέρεστε για την εύρεση συμπληρωματικών και εναλλακτικών θεραπειών, παρακαλούμε να συζητήσετε τις επιλογές αυτές με τον παιδορευματολόγο σας. Μερικές θεραπείες μπορεί να αλληλεπιδράσουν με τα συμβατικά φάρμακα. Οι περισσότεροι γιατροί δεν θα είναι αντίθετοι προς μια αναζήτησή σας άλλων επιλογών, αρκεί να

ακολουθήσετε τις ιατρικές συμβουλές. Είναι πολύ σημαντικό να μην σταματήσετε να παίρνετε τα συνταγογραφημένα φάρμακα σας. Όταν απαιτούνται φάρμακα για τον έλεγχο της νόσου μπορεί να είναι πολύ επικίνδυνο να διακοπούν αν η νόσος εξακολουθεί να είναι ενεργή. Παρακαλούμε να συζητήστε για τις ανησυχίες σας σχετικά με τα φάρμακα με τον γιατρό του παιδιού σας.

2.8 Τι είδους περιοδικοί έλεγχοι απαιτούνται;

Οι περιοδικοί έλεγχοι είναι απαραίτητοι για την παρακολούθηση της ενεργότητας της νόσου και της θεραπείας και είναι εξαιρετικά σημαντικοί για παιδιά με οφθαλμική φλεγμονή. Τα μάτια θα πρέπει να εξετάζονται από οφθαλμίατρο που έχει εμπειρία στην θεραπεία της ραγοειδίτιδας (φλεγμονώδης νόσος των οφθαλμών). Η συχνότητα των περιοδικών ελέγχων εξαρτάται από την ενεργότητα της νόσου και από την αγωγή που χρησιμοποιείται.

2.9 Πόσο θα διαρκέσει η νόσος;

Συνήθως η πορεία της νόσου έχει περιόδους ύφεσης και έξαρσης. Η συνολική ενεργότητα μειώνεται γενικά με τον καιρό.

2.10 Ποια είναι η μακροχρόνια εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου;

Τα στοιχεία σε ο,τι αφορά τη μακροχρόνια παρακολούθηση των ασθενών με NB της παιδικής ηλικίας είναι ανεπαρκή. Από τα υπάρχοντα δεδομένα ξέρουμε ότι πολλοί ασθενείς με NB δε χρειάζονται καμία θεραπεία. Ωστόσο, σε παιδιά με προσβολή των οφθαλμών, του νευρικού συστήματος και των αγγείων απαιτείται ειδική θεραπεία και παρακολούθηση. Η NB μπορεί να είναι θανατηφόρα, αλλά μόνο σε σπάνιες περιπτώσεις, κυρίως ως συνέπεια της αγγειακής προσβολής (ρήξη των πνευμονικών αρτηριών ή άλλων περιφερικών ανευρυσμάτων - διατάσεις των αιμοφόρων αγγείων που παρομοιάζουν ένα μπαλόνι), της σοβαρής προσβολής του κεντρικού νευρικού συστήματος, των εντερικών εξελκώσεων και διατρήσεων, που παρατηρήθηκαν σε ορισμένες εθνικές ομάδες ασθενών (π.χ. Ιαπωνία). Η κύρια αιτία νοσηρότητας (κακή έκβαση) είναι η νόσος των οφθαλμών, η οποία μπορεί να είναι πολύ σοβαρή. Η ανάπτυξη του παιδιού μπορεί να καθυστερήσει, κυρίως δευτερογενώς, ως συνέπεια της θεραπείας με

στεροειδή.

2.11 Είναι δυνατή η πλήρης ανάρρωση;

Τα παιδιά με ήπια νόσο μπορεί να αναρρώσουν τελείως, αλλά η πλειοψηφία των παιδιατρικών ασθενών παρουσιάζουν μεγάλες περιόδους ύφεσης που ακολουθούνται από εξάρσεις της νόσου.

3. Η ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ

3.1 Πως μπορεί η νόσος να επηρεάσει το παιδί και την καθημερινή οικογενειακή ζωή;

Όπως κάθε άλλη χρόνια νόσος, η NB επηρεάζει το παιδί και την καθημερινή οικογενειακή ζωή. Αν η νόσος είναι ήπια, χωρίς προσβολές των οφθαλμών ή άλλων βασικών οργάνων, το παιδί και η οικογένεια μπορούν συνήθως να έχουν μια φυσιολογική ζωή. Το πιο συνηθισμένο πρόβλημα είναι τα υποτροπιάζοντα στοματικά έλκη τα οποία μπορεί να είναι ενοχλητικά σε πολλά παιδιά. Αυτές οι βλάβες είναι επώδυνες και μπορεί να δημιουργούν πρόβλημα στη διατροφή των παιδιών (στερεά ή υγρή τροφή). Η οφθαλμική προσβολή μπορεί επίσης να αποτελέσει ένα σοβαρό πρόβλημα για την οικογένεια.

3.2 Τι γίνεται με το σχολείο;

Είναι βασικό για τα παιδιά με χρόνιες νόσους να συνεχίσουν την εκπαίδευση. Τα παιδιά με NB μπορούν να πηγαίνουν στο σχολείο τακτικά εκτός και αν υπάρχει προσβολή των οφθαλμών ή άλλου βασικού οργάνου. Η μείωση της όρασης μπορεί να απαιτεί ειδικά εκπαιδευτικά προγράμματα.

3.3 Τι γίνεται με τα αθλήματα;

Το παιδί μπορεί να συμμετέχει στις αθλητικές δραστηριότητες όσο υπάρχει μόνο προσβολή του δέρματος και των βλεννογόνων. Κατά τη διάρκεια εξάρσεων της φλεγμονής των αρθρώσεων, τα αθλήματα πρέπει να αποφεύγονται. Η αρθρίτιδα στη NB είναι σύντομη και υποχωρεί πλήρως. Ο ασθενής μπορεί να ξαναρχίσει να αθλείται αφού υποχωρήσει η φλεγμονή. Ωστόσο, τα παιδιά με οφθαλμολογικά και

αγγειακά προβλήματα πρέπει να περιορίσουν τις δραστηριότητές τους. Η παρατεταμένη ορθοστασία πρέπει να αποφεύγεται σε ασθενείς με αγγειακή προσβολή των κάτω άκρων.

3.4 Τι γίνεται με τη διατροφή;

Δεν υπάρχει περιορισμός ως προς την πρόσληψη τροφών. Σε γενικές γραμμές, τα παιδιά θα πρέπει να έχουν μια ισορροπημένη, κανονική διατροφή για την ηλικία τους. Συνιστάται μια υγιεινή, ισορροπημένη διατροφή με επαρκή πρωτεΐνη, ασβέστιο και βιταμίνες για την σωστή ανάπτυξη. Η υπερφαγία θα πρέπει να αποφεύγεται σε ασθενείς που λαμβάνουν κορτικοστεροειδή, διότι αυτά τα φάρμακα μπορεί να αυξήσουν την όρεξη.

3.5 Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Όχι, δεν υπάρχει κάποια γνωστή επιρροή του κλίματος στην εκδήλωση της NB.

3.6 Μπορεί το παιδί να εμβολιασθεί;

Ο γιατρός θα πρέπει να αποφασίσει για το ποιά εμβόλια μπορεί να κάνει το παιδί. Αν ένας ασθενής θεραπεύεται με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (στεροειδή, αζαθειοπρίνη, κυκλοσπορίνη-A, κυκλοφωσφαμίδη, παράγοντες αντι-TNF, κλπ) ο εμβολιασμός με ζωντανούς, εξασθενημένους ιούς (όπως έναντι της ερυθράς, ιλαράς, παρωτίτιδας, πολιομυελίτιδας Sabin) πρέπει να αναβληθεί.

Τα εμβόλια που δεν περιέχουν ζωντανούς ιούς, αλλά μόνο πρωτεϊνικά συστατικά του μικροοργανισμού (νεκρά εμβόλια π.χ. έναντι του τετάνου, της διφθερίτιδας, της πολιομυελίτιδας Salk, της ηπατίτιδας B, του κοκκύτη, του πνευμονιόκοκκου, του αιμόφιλου, του μηνιγγόκοκκου, της γρίπης) μπορεί να χορηγηθούν.

3.7 Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη, την αντισύλληψη;

Ένα από τα μείζοντα συμπτώματα τα οποία μπορούν να επηρεάσουν τη σεξουαλική ζωή είναι η ανάπτυξη γεννητικών ελκών. Μπορεί να είναι υποτροπιάζοντα και επώδυνα και να εμποδίζουν την σεξουαλική επαφή.

Οι γυναίκες με NB παρουσιάζουν ήπια μορφή της νόσου και μπορούν να έχουν μια φυσιολογική εγκυμοσύνη. Συνιστάται η έναρξη αντισύλληψης εάν ο ασθενής λαμβάνει ανοσοκατασταλτική θεραπεία. Επομένως συνιστάται στους ασθενείς να συμβουλευούνται το γιατρό τους σε θέματα αντισύλληψης και εγκυμοσύνης.