



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

Behcetova nemoc

Verze č 2016

2. DIAGNÓZA A LÉČBA

2.1 Jak se BN diagnostikuje?

Diagnóza se stanovuje hlavně na základě klinických projevů, její potvrzení splněním mezinárodně přijatých kritérií může trvat několik let. Kritéria předpokládají přítomnost vředů v ústech a minimálně 2 z dalších příznaků: vředy na pohlavních orgánech, typické kožní změny, pozitivní patergní reakce nebo postižení očí.

Nejsou žádné laboratorní nálezy specifické pro BN. Přibližně polovina dětí je nositelem genu HLA B5, který je spojen s rizikem závažnějšího průběhu choroby.

Test patergické reakce je pozitivní asi u 60-70 % pacientů, v některých populacích může být frekvence nižší. Pro diagnostiku onemocnění cévního a nervového systému jsou potřebná speciální zobrazení cév a mozku.

Vzhledem k tomu, že dochází k postižení různých systémů je nutná spolupráce dalších specialistů (oční, kožní lékař, neurolog).

2.2 Jaký je význam vyšetření?

Patergická reakce (viz kožní projevy) má diagnostický význam a je jedním z klasifikačních kritérií pro BN. Provádí se sterilní jehlou na vnitřní straně předloktí třemi vpichy. Reakce se vyhodnocuje po 24 až 48 hodinách. Může být testována cíleně nebo být náhodným nálezem po odběru krve nebo chirurgickém zákroku. Proto by pacienti s BN neměli být vystavováni zákrokům, které nejsou nezbytně nutné.

Laboratorní vyšetření slouží hlavně k vyloučení jiných onemocnění, případně k monitorování zánětlivé aktivity či vedlejších účinků léčby.

Zánětlivé parametry mohou být nespecificky zvýšeny, setkáváme se s mírnou anémií a zvýšenou hladinou bílých krvinek. Speciální zobrazovací metody se používají k hodnocení charakteru a rozsahu neurologického či cévního postižení.

2.3 Dá se nemoc léčit, vyléčit?

Ano, BN se dá léčbou zklidnit, ale mohou se objevit znovuzplanutí nemoci. Na léčbě může být nemoc pod kontrolou, zcela vyléčit se nedá.

2.4 Jaká je léčba?

Protože příčina nemoci je neznámá, neexistuje žádná cílená léčba. Léky se volí individuálně na základě závažnosti projevů. Téměř všechny poznatky o léčení BN pocházejí ze studií na dospělých pacientech. Nejdůležitější léky jsou uvedeny dále:

Kolchicin: : Jedná se o lék, který užívá většina pacientů s BN, nejlepší účinky má při léčení kloubních projevů, nodózního erytému a slizničních vředů.

Kortikosteroidy: Kortikosteroidy jsou velmi účinné při kontrole zánětu. Podávají se hlavně dětem s onemocněním očí, mozku a cév, obvykle ve vyšších denních dávkách (1-2 mg/kg/den). Pokud je potřeba, mohou být podávány nitrožilní infuzí (30 mg/kg/den ve třech dávkách). Místně jsou používány k ošetření ústních vředů a v podobě očních kapek při uveitidě.

Imunosupresivní léky: Tyto léky jsou podávány dětem s vážnější mí projevy nemoci, zvláště při zasažení důležitých orgánů. Patří mezi ně azathioprin, yklosporin-A a cyklofosfamid.

Antiagregační a antikoagulační léky: Tyto léky se používají v případech postižení cév. U většiny pacientů postačuje antiagregační léčba aspirinem.

Anti-TNF léky: Tato nová skupina léků se jeví být velmi účinná, ale zatím jsou zkoušeny pouze ve vybraných centrech.

Thalidomid: je někdy používán při ošetřování větších ústních vředů. Lokální léčba ústních a genitálních vředů je také velmi důležitá. Ošetřování a sledování pacientů s BN vyžaduje týmový přístup. Vedle dětského revmatologa by měli být začleněni do týmu také oční specialista a hematolog. Pacient nebo jeho rodina by měli mít možnost trvalého kontaktu s pracovníky příslušného zdravotnického zařízení, kde

je dítě ošetřováno.

2.5 Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Podrobněji viz zvláštní kapitola Léková terapie. Nejběžnějším vedlejším účinkem kolchicinu je průjem. Ve vzácných případech může způsobit pokles bílých krvinek a destiček. Byla popsána také azospermie (snížení počtu spermií), ale při dávkách vyšších než se používají u BD, počet spermií se opět upraví po snížení dávky nebo vysazení léčby.

Kortikosteroidy jsou neúčinnějším protizánětlivým lékem, ale jejich dlouhodobé užívání je omezeno vedlejšími účinky jako např. cukrovka, hypertenze, osteoporóza, vznik šedého zákalu a zpomalení růstu. Děti, které jsou léčeny kortikosteroidy, by je měly dostávat pokud možno jednou denně v ranní dávce. Při dlouhodobém užívání by měla být léčba doplněna o vápníkové preparáty.

Azathioprin může být hepatotoxický (toxický pro játra), může způsobovat snížení počtu krevních buněk a zvýšenou náchylnost k infekcím. Cyklosporin-A je hlavně toxický pro ledviny a může vést k hypertenzi, zvýšenému ochlupení a problémům s dásněmi. Vedlejším účinkem cyklofosfamidu je především pokles funkce kostní dřeně a problémy s močovým měchýřem. Jeho dlouhodobé podávání ovlivňuje menstruační cyklus a může způsobit neplodnost. Pacienti užívající tyto léky musejí být pravidelně klinicky i laboratorně sledováni, kontroly krve i moči by měly být každé 1-2 měsíce.

U rezistentních případů BN se stále častěji používají anti-TNF preparáty a další biologické léky. Tyto léky mohou zvyšovat riziko infekce.

2.6 Jak dlouho má léčba trvat?

Na tuto otázku není jednoznačná odpověď. Obecně bývá imunosupresivní terapie ukončena, když je pacient v remisi po dobu 2 let. U dětí s očním a cévním postižením, kde je obtížné dosáhnout kompletní remise, může být léčba celoživotní. Léčba a dávkování je nutné přizpůsobit klinickým projevům a obtížím.

2.7 Existuje alternativní, doplňková léčba?

Nejsou žádné vědecké doklady o tom, že by alternativní léčba u BN fungovala. Na trhu je k dispozici celá řada různým přípravků, slibujících

zaručenou pomoc u řady chronických onemocnění. Jejich použití se může zdát velmi lákavým, zvláště v situaci, kdy se běžné medicínské postupy nezdají být dostatečně úspěšné. Jednotlivci mohou přicházet se zkušeností příznivého účinku toho či onoho prostředku. Bohužel účinnost žádného z nich nebyla prokázána a řada pacientů doplatila na to, že přestali užívat předepsané léky v důvěře v nabízené, často finančně nákladné prostředky. Většina lékařů nebude bránit vyzkoušet neškodné přípravky, pokud bude současně dodržována předepsaná léčba. Je velmi vhodné prohodit případné použití těchto přípravků s ošetřujícím lékařem.

2.8 Jaké pravidelné kontroly jsou vhodné?

Pravidelné prohlídky jsou nezbytné k monitorování aktivity nemoci, zvláště u dětí s očním zánětem, které by měly být pravidelně sledovány u očního specialisty se zkušeností s léčbou uveitidy. Četnost prohlídek závisí na aktivitě nemoci a užívaných lécích.

2.8 Jak dlouho bude nemoc trvat?

BN je chronické onemocnění s protrahovaným průběhem. Nemoc je charakteristická střídáním období zklidnění (remise) a vzplanutí. Celková aktivita se v průběhu času snižuje.

2.10 Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) nemoci?

Zatím nejsou dostačující poznatky o dlouhodobém sledování dětí s BN. Z dostupných údajů je známo, že mnoho pacientů s BN nepotřebuje žádnou léčbu. Děti s postižením očí, nervového systému a cév vyžadují zvláštní ošetřování a sledování. Těžší průběh nemoci se vyskytuje spíše u chlapců než dívek. Ohrožení života může nastat ve vzácných případech cévního postižení (protržení plicní tepny nebo tepenných výdutí), vážného onemocnění centrální nervové soustavy, střevních vředů s perforací (častěji u určitých etnických skupin). Hlavní příčinou dlouhodobých problémů je oční onemocnění, které může být vážné a poškodit zrak. Růst u dětí bývá zpomalen hlavně díky terapii kortikosteroidy.

2.11 Je možné se úplně uzdravit?

V některých případech mírného onemocnění může dojít k plné úzdavě, častěji se však jedná o dlouhodobé remise, které jsou následovány znovuzplanutím nemoci.