



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

Behčeto Liga

Versija 2016

1. KAS YRA BEHČETO LIGA?

1.1. Kokia tai liga?

Behčeto sindromas, arba Behčeto liga (BL), yra nežinomos priežasties sisteminis vaskulitas (viso kūno kraujagyslių uždegimas). BL pažeidžia gleivinę (virškinamojo trakto, genitalijų ir šlapimo organų audinį, gaminantį gleives) ir odą. Pagrindiniai ligos simptomai yra besikartojančios burnos ir genitalijų opos, taip pat akių, sąnarių, odos, kraujagyslių ir nervų sistemos pažeidimai. Liga pavadinta turkų gydytojo profesoriaus Hulusi Behčeto, aprašiusio ligą 1937 metais, vardu.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

BL yra dažnesnė tam tikrose pasaulio vietose. Geografinis paplitimas sutampa su istoriniu Šilko keliu. Daugiausia šia liga sergama Tolimuosiuose Rytuose (Japonija, Korėja, Kinija), Viduriniuosiuose Rytuose (Iranas) ir Viduržemio jūros regione (Turkija, Tunisas, Marokas). Paplitimo rodiklis (pacientų skaičius populiacijoje): 100 000 suaugusių gyventojų Turkijoje tenka 100–300 ligos atvejų, Japonijoje – 1 atvejis, Šiaurės Europoje – 0,3 atvejo. 2007 metų tyrimo duomenimis, Irane nustatyti 68 ligos atvejai 100 000 gyventojų (antras didžiausias sergamumo rodiklis pasaulyje po Turkijos). Keletas ligos atvejų aprašyta Jungtinėse Amerikos Valstijose ir Australijoje.

Vaikų BL pasitaiko retai net ir didžiausios rizikos šalyse. Diagnostinius kriterijus iki 18 metų atitinka tik 3–8 procentai visų BL sergančių pacientų. Liga dažniausiai pasireiškia 20–35 metų amžiuje.

Pasiskirstymas tarp lyčių yra maždaug tolygus, tačiau vyrai paprastai

serga sunkiau nei moterys.

1.3. Kokios šios ligos priežastys?

Ligos priežastys neaiškios. Neseniai atliktas tyrimas parodė, kad BL išsivystymui galėtų turėti įtakos genetinis pažeidžiamumas. Specifinis ligos sukėlėjas nėra žinomas. Keliuose centruose šiuo metu atliekami tyrimai, susiję su ligos priežasčių nustatymu ir gydymu.

1.4. Ar ši liga paveldima?

Nors įtariama, kad ligos pagrindas genetinis, ypač ligos ankstyvos pradžios atvejais, nėra aiškaus paveldėjimo dėsningumo. Sindromas siejamas su genetiniu polinkiu (HLA-B5), ypač tada, kai pacientai kilę iš Viduržemio jūros regiono ir Tolimųjų Rytų. Yra užfiksuota atvejų, kada šia liga serga šeimos.

1.5. Kodėl vaikas suserga? Ar galima šios ligos išvengti?

Užkirsti kelią BL neįmanoma, jos priežastys neaiškios. Ką bedarytų, tėvai negali apsaugoti savo vaikų nuo susirgimo, ir tai ne jų kaltė.

1.6. Ar ši liga užkrečiama?

Ne, ji neužkrečiama.

1.7. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Burnos opos: Šie pažeidimai pasireiškia beveik visada. 2/3 pacientų tai vienas pirmųjų požymių. Daugumai vaikų išsivysto daugybinės nedidelės opos, nepastebimos ir pasikartojančios. Didelės opos retesnės, jos labai sunkiai gydomos.

Genitalijų opos: Berniukams opos daugiausia atsiranda ant kapšelio ir rečiau – ant penio. Suaugusiems vyrams nuo jų dažniausiai lieka randai. Mergaitėms pažeidžiamos išoriniai lyties organai. Genitalijų opos nesiskiria nuo burnos opų. Vaikams iki prasidedant brendimui genitalijų opos retesnės. Berniukams gali būti diagnozuotas pasikartojantis orchitas (sėklidžių uždegimas).

Odos pažeidimas: Odos pažeidimas būna skirtingas. Į aknę panašus

pažeidimas pasireiškia tik po brendimo. Mazginė eritema yra raudonos spalvos skausmingas mazginis pažeidimas, dažniausiai pasireiškiantis ant apatinių kojų dalių. Šie pažeidimai dažnesni vaikams iki prasidedant brendimui.

Odos testas: Odos reakcija į adatos dūrį naudojama kaip diagnostinis testas BL nustatyti. Sterilia adata įdūrus į dilbį, dūrio vietoje per 24–48 valandas atsiranda papulė (pakilęs virš odos apvalus bėrimas) arba pustulė (apvalus pakilęs virš odos pūlingas bėrimas).

Akių pažeidimas: Pažeistos akys – vienas rimčiausių ligos pasireiškimo požymių (būdingas 50 procentų pacientų). Berniukų akys nuo šios ligos nukenčia 70 procentų atvejų, mergaičių daug rečiau. Dauguma atvejų liga pakenkia abiem akims. Akys pažeidžiamos per 3 metus nuo ligos pradžios. Akių liga yra lėtinė, su paūmėjimais. Dėl kiekvieno paūmėjimo metu atsiradusių struktūrinių pakitimų galimas laipsniškas regos netekimas. Gydomo tikslas – kontroliuoti uždegimą ir apsaugoti nuo paūmėjimų, siekiant išvengti grėsmės netekti regėjimo ar ją sumažinti.

Sąnarių pažeidimas: Vaikų, sergančių BL, sąnariai pažeidžiami 30–50 procentų atvejų. Paprastai liga paveikia čiurnas, kelius, riešus ir alkūnes (dažniausiai mažiau nei 4 sąnarius). Uždegimas gali sukelti sąnarių patinimą, skausmą, sustingimą, judesių ribotumą. Laimei, šis ligos poveikis paprastai pasireiškia tik keletą savaičių ir pranyksta savaime, rimčiau nepakenkdamas sąnariams.

Nervų sistemos pažeidimas: Retais atvejais BL paveikia vaikų nervų sistemą: ligoniams būdingi traukuliai, padidėjęs intrakranijinis spaudimas (spaudimas kaukolės viduje – galvosūdis), lydymas galvos skausmų, ir smegeniniai simptomai (eisena ar pusiausvyra). Sunkiausia simptomų forma dažniausiai pasireiškia vyrams. Kai kuriems pacientams išskyla psichiatrijos srities problemų.

Kraujagyslių pažeidimas: Liga pažeidžia paauglių kraujagysles 12–30 procentų atvejų (prognozuojama nepalanki ligos eiga). Gali būti pažeidžiamos bet kokio dydžio venos ir arterijos (vadinamasis kintamo kraujagyslių dydžio vaskulitas). Dažniausiai pažeidžiamos blauzdų kraujagyslės, jos tampa patinusios ir skausmingos.

Virškinamojo trakto pažeidimas: Šis pažeidimas būdingiausias pacientams iš Tolimųjų Rytų. Tiriant žarnas, paprastai randama opų.

1.8. Ar visi vaikai serga vienodai?

Ne. Kai kuriems vaikams liga gali būti vidutinio sunkumo – per nedažnus jos pasireiškimo epizodus išsivysto burnos opos, nedideli odos pakitimai. Kitiems vaikams pažeidžiama akių ar nervų sistema. Be to, liga skirtingai pasireiškia mergaitėms ir berniukams: šie serga sunkiau, jiems dažniau nei mergaitėms pažeidžiamos akys ir kraujagyslės. Ligos klinikiniai požymiai varijuoja įvairiuose regionuose.

1.9. Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

Vaikai BL serga retai, palyginti su suaugusiais, tačiau vaikų amžiuje pasitaiko daugiau atvejų šeimoje nei suaugusiųjų amžiuje. Po brendimo liga pasireiškia panašiai kaip suaugusiesiems. Nors yra tam tikrų skirtumų, iš esmės vaikų BL panaši į suaugusiųjų BL.