



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

Behčeto Liga

Versija 2016

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

Diagnozė pirmiausiai grindžiama klinikiniais požymiais. Kol vaikas atitiks tarptautinius BL kriterijus, gali užtrukti 1–5 metus. Remiantis ligos nustatymo kriterijais, diagnozei patvirtinti būtini šie požymiai: burnos opos ir 2 požymiai iš kelių papildomų (genitalijų opos, tipiniai odos pažeidimai, teigiamas odos testas arba akių pažeidimas). Ligą diagnozuoti dažnai užtrunka iki 3 metų.

Nėra jokių specifinių laboratorinių tyrimų BL diagnozuoti. Apytiksliai pusė vaikų, sergančių BL, turi genetinį žymenį HLA-B5, siejamą su sunkesne ligos forma.

Kaip minėta, odos testas teigiamas apie 60–70 procentų pacientų. Tačiau šis dažnis mažesnis tam tikrose etninėse grupėse. Kraujagyslių ir nervų sistemos pažeidimams nustatyti gali prireikti atlikti kraujagyslių ir smegenų vaizdo tyrimus.

BL yra daugelį organų sistemų pažeidžianti liga, todėl ją gydydami turėtų bendradarbiauti keli specialistai – akių (oftalmologas), odos (dermatologas) ir nervų sistemos (neurologas).

2.2. Kuo svarbūs tyrimai?

Odos testas yra svarbus ligai diagnozuoti. Jis įtrauktas į tarptautinius Behčeto ligos diagnostinius kriterijus. Dilbyje sterilia adata atliekami 3 dūriai (tai beveik neskausminga). Odos reakcija įvertinama po 24–48 valandų. Odos reaktyvumas taip pat būna padidėjęs tose vietose, iš kurių buvo imtas kraujas, ar po atliktos operacijos. Pacientams, sergantiems BL, reikėtų vengti nereikalingos intervencijos.

Diferencinės diagnostikos tikslais atliekami tam tikri kraujo tyrimai, tačiau nėra specifinių laboratorinių tyrimų BL diagnozuoti. Kraujo tyrimas paprastai rodo nedidelį uždegimą. Gali būti nustatoma vidutinė anemija ir padidėjęs baltųjų kraujo kūnelių skaičius. Šių tyrimų nereikia kartoti, nebent stebimas paciento ligos aktyvumas ir vaistų šalutinis poveikis.

Pacientams, kuriems pasireiškia kraujagyslių ir nervų sistemos pažeidimai, gali būti atliekami tam tikri vaizdo tyrimai.

2.3. Ar šią ligą galima gydyti / išgydyti?

Gydant pasiekama remisija, tačiau galimi paūmėjimai. Liga gali būti kontroliuojama, tačiau nėra išgydoma.

2.4. Kaip gydoma ši liga?

Specialaus gydymo nėra, nes BL priežastys neaiškios. Kadangi pažeidžiami skirtingi organai, turi būti skiriamas atitinkamas gydymas. Viena vertus, daliai pacientų gydymo iš viso nereikia. Kita vertus, pacientams, kuriems pasireiškia akių, centrinės nervų sistemos ir kraujagyslių pažeidimai, reikia kompleksinio gydymo. Informacija apie gydymo rezultatus surinkta daugiausia tik iš suaugusiųjų tyrimų.

Pagrindiniai vaistai:

Kolchicinas: Šis vaistas skiriamas įvairioms BL pasireiškimo formoms gydyti. Tačiau neseniai atliktas tyrimas parodė, kad šis vaistas veiksmingiausiai gydo sąnarių pažeidimą, mazginę eritemą ir mažina opų burnoje.

Gliukokortikoidai: Gliukokortikoidais labai veiksmingai kontroliuojamas uždegimas. Jie visų pirma skiriami vaikams, kuriems pažeistos akys, nervų sistema ir kraujagyslės, dažniausiai didelėmis dozėmis (1–2 mg/kg per dieną). Prireikus šie vaistai leidžiami į veną didesnėmis dozėmis (30 mg/kg per dieną), siekiant kuo greitesnio atsako. Vietiškai skiriami gliukokortikoidai burnos opoms ir akių pažeidimui gydyti (pastarajam – akių lašai).

Imunosupresantai: Šios grupės vaistai skiriami esant sunkiai ligai, ypač kai pažeistos akys ir didieji organai ar kraujagyslės. Į šią grupę įeina azatiopinas, ciklosporinas-A ir ciklofosfamidai.

Antiagregacinis ir antikoaguliacinis gydymas: Abiejų grupių vaistai skiriami tais atvejais, kai pažeistos kraujagyslės. Daugumai

pacientų gydyti naudojamas aspirinas.

Anti-TNF vaistai: Šios naujos grupės vaistai naudojami kai kuriais atvejais.

Talidomidas: Kai kuriuose centruose šis vaistas naudojamas didelėms burnos opoms gydyti.

Labai svarbu vietiškai gydyti burnos ir lytinių organų opas. Pacientus, sergančius BL, turėtų gydyti ir stebėti specialistų komanda – pediatras reumatologas, oftalmologas ir hematologas. Šeima ir pacientas turėtų nuolat palaikyti ryšius su gydytoju ar centru, kuris atsakingas už gydymą.

2.5. Koks vaistų šalutinis poveikis?

Viduriavimas yra dažniausias nepageidaujamas kolchicino poveikis. Retais atvejais šis vaistas gali sukelti baltųjų kraujo kūnelių arba trombocitų sumažėjimą. Nustatyta keletas azospermijos (spermų kiekio sumažėjimo) atvejų, tačiau tai nėra didelė problema gydant terapinėmis dozėmis. Kai dozė sumažinama ar gydymas nutraukiamas, spermų kiekis vėl pasidaro normalus.

Gliukokortikoidai yra veiksmingiausi vaistai nuo uždegimo, tačiau jų skiriama ribotą laiką, nes ilgas vartojimas susijęs su ryškiais šalutiniais reiškiniais, tokiais kaip cukrinis diabetas, hipertenzija, osteoporozė, katarakta ir augimo sustabdymas. Vaikai, gydomi kortikosteroidais, turėtų gauti vaistus vieną kartą per dieną rytais. Ilgiau vartojant kartu turėtų būti skiriami kalcio preparatai.

Kalbant apie imunitetą slopinančius vaistus, azatiopriną gali toksiškai paveikti kepenis, sumažinti leukocitų skaičių ir padidinti imlumą infekcijoms. Ciklosporinas-A daugiausia pasižymi toksišku poveikiu inkstams, be to, jis gali sukelti hipertenziją, padidinti kūno plaukuotumą ar sukelti dantenų problemų. Pagrindiniai ciklofosfamido sukelti nepageidaujami reiškiniai yra kaulų čiulpų slopinimas ir šlapimo pūslės problemos. Dėl ilgalaikio vartojimo sutrinka menstruacijų ciklas ir gali grėsti nevaisingumas. Pacientus, gydomus imunitetą slopinančiais vaistais, būtina kuo atidžiau stebėti ir skirti jiems kas 1–2 mėnesius privalomus kraujo ir šlapimo tyrimus.

Anti-TNF ir kiti biologiniai vaistai vis plačiau naudojami, kai liga nepasiduoda gydoma. Anti-TNF ir kiti biologiniai vaistai didina infekcijų dažnį.

2.6. Kiek trunka gydymas?

Nėra standartinio atsakymo į šį klausimą. Imunosupresinis gydymas paprastai nutraukiamas mažiausiai po 2 metų arba tada, kai liga išbūna remisijoje 2 metus. Tačiau pacientams, kuriems pažeistos kraujagyslės ar akys, visiška remisija sunkiai pasiekama, todėl gydymą galima tęsti ilgiau. Tokiu atveju vaistai ir dozės tikslinamos pagal ligos pasireiškimą.

2.7. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Šiuo metu galima rinktis iš daugybės netradicinio gydymo būdų, ir ši įvairovė gali trikdyti pacientą ir jo šeimą. Būtina gerai apsvarstyti riziką ir naudą, juolab kad alternatyvaus gydymo veiksmingumas neįrodytas. Netradiciniai metodai gali pareikalauti daug laiko ir pinigų, o vaikui sudaryti psichologinę naštą. Jeigu vis dėlto norite išbandyti netradicinius gydymo būdus, būtina aptarkite juos su vaikų reumatologu. Kai kurie metodai gali turėti įtakos vaistų veikimui. Dauguma gydytojų neturėtų prieštarauti, jeigu ir toliau bus klausoma jų patarimų. Labai svarbu nenustoti vartoti vaistų, skirtų gydymui. Kai vaistai reikalingi ligai kontroliuoti, gali būti labai pavojinga nustoti juos vartoti, kol liga vis dar aktyvi. Visus su gydymu susijusius klausimus būtina aptarti su vaiko gydytoju.

2.8. Kokie periodiniai sveikatos patikrinimai reikalingi?

Periodiniais patikrinimais kontroliuojamas ligos aktyvumas ir gydymo eiga. Vaikams, kuriems liga paveikė akis, ypač svarbu periodiškai tikrintis pas akių gydytoją, gerai išmanantį uveito (uždegiminės akių ligos) gydymo metodus. Patikrinimų dažnis priklauso nuo ligos aktyvumo ir gydymui naudojamų vaistų.

2.9. Kiek liga tęsiasi?

Paprastai liga pereina į remisiją, tačiau gali paūmėti. Ligos aktyvumas su laiku mažėja.

2.10. Kokia ilgalaikė ligos prognozė (galima eiga ir baigtis)?

Vaikų, sergančių BL, ilgalaikio stebėjimo duomenų sukaupta

nepakankamai. Iš turimos informacijos aišku, kad daugeliui pacientų nereikia jokio gydymo. Tačiau vaikams, kuriems pažeistos akys, nervų sistema ir kraujagyslės, turi būti skiriamas specialus gydymas ir stebėjimas. BL gali būti mirtina, tačiau tik retais atvejais, pirmiausia dėl kraujagyslių pažeidimo (plaučių arterijų ar kitų periferinių aneurizmų – panašiai kaip balionas išsiplėtusių kraujagyslių – plyšimo), sunkaus nervų sistemos pažeidimo, žarnų išopėjimo ir prakiurimo. Tokie atvejai būdingi tam tikroms etninėms grupėms (pavyzdžiui, Japonijoje). Pagrindinė sunkių padarinių priežastis yra akių pažeidimas, kuris gali būti labai sunkus. Dėl gliukokortikoidų gali sulėtėti vaiko augimas.

2.11. Ar įmanoma visiškai pasveikti?

Lengva ligos forma susirgę vaikai pasveiksta. Tačiau daugumai pacientų būdingi ilgi remisijos laikotarpiai, lydimi paūmėjimų.