



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

Behčeta Slimība

Versija 2016

1. KAS IR BEHČETA SLIMĪBA?

1.1 Kas tā ir?

Behčeta sindroms jeb Behčeta slimība (BS) ir nezināma cēloņa izraisīts sistēmisks vaskulīts (visa ķermeņa asinsvadu iekaisums). Slimības laikā tiek skarta gļotāda (audi, kas ražo gļotas gremošanas traktam, dzimumorgāniem un urīnceļiem), iekāist arī āda ap skartajiem orgāniem. Galvenie slimības simptomi ir vairākkārtējas mutes un dzimumorgānu čūlas, kā arī acu, locītavu, ādas, asinsvadu iekaisumi un nervu sistēmas traucējumi. BS tika nosaukta turku ārsta, profesora Hulusi Behčeta vārdā, kas šo slimību pirmo reizi aprakstīja 1937. gadā.

1.2 Cik bieži tā sastopama?

BS izplatība ir novērota dažās pasaules valstīs. BS ģeogrāfiskā izplatīšanās atbilst vēsturiskajam „zīda ceļam”. Šī slimība galvenokārt novērojama Tālajos Austrumos (Japāna, Koreja, Ķīna), Tuvajos Austrumos (Irāna) un Vidusjūras baseina valstīs (Turcija, Tunisija, Maroka). Slimības izplatības līmenis (pacientu skaits pret iedzīvotāju skaitu) starp pieaugušajiem ir 100-300: 100 000 Turcijā, 1: 10 000 Japānā un 0,3: 100 000 Ziemeļeiropā. Saskaņā ar 2007. gadā veikto pētījumu, BS izplatība Irānā ir 68 : 100 000 iedzīvotājiem (otrais augstākais rādītājs pēc Turcijas). Daži saslimšanas gadījumi ir reģistrēti Amerikas Savienotajās Valstīs un Austrālijā. Saslimšana ar BS ir reti sastopama bērnu vidū, pat populācijās ar augstu riska pakāpi. Līdz 18 gadu vecumam diagnozes uzstādīšana ir iespējama 3-8% pacientu, kas slimo ar BS. Visbiežāk slimība sastopama vecumā no 20-35 gadiem. Slimība vienādi bieži sastopama abu

dzimumu pārstāvjiem, tomēr vīriešiem slimība norit smagāk nekā sievietēm.

1.3 Kādi ir slimības cēloņi?

Slimības cēloņi nav zināmi. Nesen veiktajos pētījumos, kuros piedalījās liels skaits pacientu, tika secināts, ka BS izcelsmei varētu būt ģenētisks pamatojums. Konkrēts slimības izraisītājs nav noteikts. Pētījumi par slimības cēloni un ārstēšanas metodēm tiek pētīti vairākos zinātniskajos centros.

1.4 Vai tā ir iedzimta?

Atbilstošs iedzimtības paraugs BS slimībai nav noteikts, tomēr pastāv uzskats, ka slimības izplatība gados jauniem pacientiem ir saistīta ar ģenētisko uzņēmību. Slimības sindroms ir saistīts ar ģenētisku predispozīciju (HLA-B5), īpaši pacientiem no Vidusjūras baseina valstīm un Tālajiem Austrumiem. Literatūrā ir aprakstīti gadījumi, ka ar šo slimību slimo visa ģimene.

1.5 Kāpēc manam bērnam ir šī slimība?

No BS nevar pasargāties un pašlaik nav zināms slimības cēlonis. Nav iespējams veikt profilaktiskos pasākumus, lai bērns tiktu pasargāts no BS. Slimību nav iespējams novērst.

1.6 Vai tā ir lipīga?

Nē, nav.

1.7 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Mutes čūlas: Mutes čūlas ir šīs slimības raksturīgākais simptoms. Divām trešdaļām pacientu čūlu parādīšanās ir slimības sākotnējā pazīme. Lielākajai daļai bērnu attīstās vairākas nelielas čūlas, līdzīgas tām, kuras bija iespējams novērot bērnībā. Lielas čūlas veidojas retāk un to ārstēšana ir ļoti sarežģīta.

Dzimumorgāniem čūlas: Zēniem čūlas galvenokārt veidojas uz sēkliniekiem, retāk uz dzimumlocekļa. Pieaugušiem vīriešiem čūlas

gandrīz vienmēr atstāj rētas. Meitenēm, galvenokārt tiek skarti ārējie dzimumorgāni. Šīs čūlas ir līdzīgas mutes čulām. Dzimumorgānu čūlas pirms pubertātes periodā ir reta parādība. Zēniem var būt atkārtots orhīts (sēklinieku iekaisums).

Āda: Pastāv dažādi ādas bojājumi. Aknei līdzīgi bojājumi sastopami tikai pēc pubertātes. Nodozā (mezglainā) eritēma ir sāpīgs, sarkans, mezglains veidojums, kas parasti lokalizējas uz kājām. Šādi veidojumi biežāk sastopami bērniem pirms pubertātes sākšanās.

Jutīgums: Tā ir pacientu ādas reakcija uz adatas dūrieniem. Šī metode tiek izmantota, lai noteiktu BS slimības klātbūtni organismā. Pēc ādas punkcijas ar sterilu adatu iedur apakšdelmā un novēro, vai neizveidojas papula (uz ādas veidojas uzpampis apļveida izsitums) vai pūtīte (izsitumā veidojas strutas), kurš parādās 24-48 stundu laikā pēc adatas dūriena.

Acu iekaisums: Šī ir viena no komplikētākajām slimības izpausmēm. Acu iekaisums sastopams 50% pacientu, taču zēniem tas novērojams līdz pat 70% gadījumu. Meitenēm acu iekaisums novērojams salīdzinoši retāk. Vairumam pacientu slimība parasti skar abas acis. Sūdzības par acīm parasti parādās pirmo trīs gadu laikā pēc slimības parādīšanās. Acu slimība ir hroniska, ar neregulāriem uzliesmojumiem. Pēc slimības uzliesmojumiem rodas strukturāli acu bojājumi, kuri pakāpeniski izraisa redzes pasliktināšanos. Ārstēšanas uzdevums ir uzraudzīt acs iekaisumu, novēršot slimības uzliesmojumus un tādējādi samazinot redzes zuduma gadījumus.

Locītavu iekaisumi: Locītavu iekaisumi veidojas aptuveni 30-50% bērnu, kas slimo ar BS. Parasti iekāst potītes, ceļi, plaukstas un elkoņi, taču parasti raksturīgais iekaisums skar mazāk par četrām locītavām. Iekaisums var izraisīt locītavu pietūkumu, sāpes, stīvumu un kustību traucējumus. Šie iekaisumi parasti ilgst dažas nedēļas un pāriet bez ārstēšanas. Ļoti retos gadījumos iekaisumi var radīt paliekošus locītavu bojājumus.

Neiroloģiskie traucējumi: Tie ir reti sastopami, iespējami bērniem ar BS. Krampji, paaugstināts intrakraniālais spiediens (spiediens galvaskausa iekšpusē) ar galvassāpēm un citiem cerebrāliem simptomiem (līdzsvara zudumi vai gaitas traucējumi). Vissmagākās slimības formas ir novērojamas vīriešiem. Dažiem pacientiem var attīstīties psihiska rakstura problēmas.

Asinsvadu iekaisumi: Asinsvadu iekaisumi sastopami 12-30% juvenīlās BS pacientu, kas brīdina par dzīvībai bīstamiem veselības

sarežģījumiem. Pacienti var iekāst vēnas un artērijas. Organismā var iekāst dažāda izmēra asinsvadi, kurus šīs slimības gadījumā klasificē kā „dažāda izmēra asinsvadu vaskulīts”. Ķermeņa lielie asinsvadi kļūst pietūkuši un sāpīgi.

Gremošanas sistēmas traucējumi: Īpaši plaši izplatīti pacientu vidū no Tālajiem Austrumiem. Zarnu trakta izmeklēšanas laikā tiek atklātas čūlas.

1.8 Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Nē, tā norit dažādi. Dažiem bērniem var būt slimības vieglā forma ar mutes čūlām un dažiem ādas bojājumiem, citiem var attīstīties acu vai nervu sistēmas traucējumi. Slimības gaita zēniem un meitenēm ir atšķirīga. Zēniem parasti slimības norise ir smagāka nekā meitenēm, biežāk sastopami acu un asinsvadu iekaisumi. Ņemot vērā slimības dažādo ģeogrāfisko novietojumu, tās klīniskie simptomi dažādās pasaules valstīs var būt atšķirīgi.

1.9 Vai slimība bērniem izpaužas atšķirīgi no slimības pieaugušajiem?

Bērniem šī slimība ir retāk sastopama nekā pieaugušajiem, taču reģistrēti vairāki gadījumi, kad saslimstība ar BS ir biežāk sastopama ģimenēs ar bērniem nekā pieaugušo vidū. Slimības izpausmes jauniešiem pēc pubertātes ir līdzīgas kā pieaugušajiem. Neraugoties uz dažām atšķirībām, BS bērniem līdzinās slimības simptomiem pieaugušajiem.