



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

Choroba behceta

Wersja 2016

2. DIAGNOZA I LECZENIE

2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Diagnoza jest głównie kliniczna. Może minąć od roku do nawet pięciu lat zanim dziecko spełni wszystkie międzynarodowe kryteria określone dla BD. Kryteria te obejmują obecność owrzodzeń jamy ustnej, którym towarzyszą dwie z następujących cech: owrzodzenia narządów płciowych, typowe zmiany skórne, rozpoznana patergia i zajęcie oczu. Diagnozę stawia się zwykle z 3-letnim opóźnieniem.

Nie istnieją żadne specjalne badania laboratoryjne pod kątem choroby Behçeta. U około połowy dzieci z BD występuje marker genetyczny HLA-B5, którego obecność wiąże się z bardziej nasilonymi objawami choroby.

Jak wspomniano powyżej, u około 60–70% pacjentów test patergii daje pozytywny wynik. Jednak patergia występuje rzadziej u niektórych grup etnicznych. Aby zdiagnozować zajęcie układu naczyniowego i nerwowego, może być konieczne wykonanie specjalnych badań obrazowych naczyń krwionośnych i mózgu.

Z uwagi na to, że BD jest chorobą wieloukładową, w leczenie powinni być zaangażowani lekarze specjaliści z różnych dziedzin, zajmujący się leczeniem chorób oczu (okulista), skóry (dermatolog) i układu nerwowego (neurolog).

2.2 Jakie jest znaczenie badań?

Duże znaczenie dla postawienia diagnozy ma test patergii. Test został włączony do kryteriów klasyfikacyjnych Choroby Behçeta Międzynarodowej Grupy Badawczej. Na wewnętrznej powierzchni skóry

przedramienia sterylną igłą wykonuje się trzy nakłucia. Badanie nie jest zbyt bolesne, a reakcja na badanie pojawia się w ciągu 24–48 godzin. Zwiększoną nadreaktywność skóry można zaobserwować również w miejscach pobierania krwi lub przeprowadzonych zabiegów chirurgicznych. W związku z powyższym pacjenci cierpiący na BD nie powinni przechodzić żadnych zabiegów, które nie są niezbędne. Istnieje kilka badań, które przeprowadza się w diagnostyce różnicowej, ale nie istnieje żadne specyficzne badanie laboratoryjne, które potwierdziłoby obecność BD. Ogólnie testy wskazują, że istnieje lekki stan zapalny. Mogą też wykryć umiarkowaną anemię i podwyższoną ilość białych krwinek. Nie ma potrzeby powtarzania tych badań, o ile pacjent jest monitorowany pod kątem aktywności choroby i działań niepożądanych wywoływanych przez leki. U dzieci, u których wystąpiło zajęcie układu naczyniowego i nerwowego, stosuje się kilka technik diagnostyki obrazowej.

2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć?

W przebiegu choroby może dojść do remisji, mogą też jednak występować zaostrzenia. Można ją kontrolować, ale nie wyleczyć.

2.4 Na czym polega leczenie?

Nie istnieje żadna konkretna metoda leczenia, ponieważ przyczyna choroby Behçeta pozostaje nieznana. Zajęcie różnych narządów pociąga za sobą konieczność stosowania różnych metod leczenia. Na jednym końcu skali znajdują się pacjenci z BD, którzy nie potrzebują żadnej terapii. Z kolei na drugim – pacjenci z objawami ze strony oczu, ośrodkowego układu nerwowego i układu naczyniowego, którzy mogą wymagać złożonego leczenia. Niemal wszystkie dostępne dane na temat leczenia BD pochodzą z badań przeprowadzonych na dorosłych pacjentach. Najważniejsze stosowane leki zostały opisane w dalszej części.

Kolchicyna: : Lek ten stosuje się niemal na wszystkie objawy BD, ale ostatnie badania wykazały, że najskuteczniejszy jest w leczeniu schorzeń stawów i rumienia guzowatego oraz w ograniczaniu wrzodów błony śluzowej.

Kortykosteroidy: Kortykosteroidy są bardzo skuteczne w zwalczaniu stanu zapalnego. Kortykosteroidy, zazwyczaj w dużych dawkach (1–2

mg/kg/dzień), podaje się głównie dzieciom, u których wystąpiły objawy ze strony oczu, ośrodkowego układu nerwowego oraz układu naczyniowego. Gdy zachodzi taka potrzeba, leki te mogą zostać podane również dożylnie, w wyższych dawkach (30 mg/kg/dzień, w trzech dawkach co drugi dzień), co gwarantuje natychmiastową reakcję organizmu. Miejscowe (podawane lokalnie) kortykosteroidy stosuje się w leczeniu owrzodzeń jamy ustnej i chorobach oczu (w formie kropli do oczu).

Leki immunosupresyjne: Leki z tej grupy podaje się dzieciom, u których wystąpiły silne objawy choroby, zwłaszcza ze strony narządu wzroku, większych organów oraz naczyń krwionośnych. Do leków tych należą azatiopryna, cyklosporyna A i cyklofosfamid.

Leki przeciwpltkowe i przeciwzakrzepowe: Obydwie opcje stosuje się w wybranych przypadkach, w których dochodzi do zajęcia układu naczyniowego. U większości pacjentów przy tego typu dolegliwościach prawdopodobnie wystarczy podanie aspiryny.

Leki anty-TNF: Ta nowa grupa leków okazuje się pomocna w leczeniu niektórych aspektów choroby.

Talidomid: W niektórych ośrodkach ten lek stosuje się do leczenia rozleglejszych owrzodzeń jamy ustnej.

W przypadku owrzodzeń jamy ustnej i narządów płciowych bardzo ważne jest leczenie miejscowe. Leczenie i monitorowanie pacjentów cierpiących na BD wymaga współpracy specjalistów z różnych dziedzin. Oprócz reumatologa dziecięcego w zespole specjalistów zajmujących się leczeniem pacjenta z BD powinni się znaleźć okulista i hematolog. Rodzina i pacjent powinni pozostawać w stałym kontakcie z lekarzem prowadzącym lub ośrodkiem odpowiedzialnym za leczenie chorego.

2.5 Jakie są działania niepożądane leczenia farmakologicznego?

Do najpowszechniejszych działań niepożądanych kolchicyny należy biegunka. W rzadkich przypadkach lek ten może powodować spadek liczby białych krwinek lub płytek krwi. Zgłaszane były przypadki azoospermii (spadek liczby plemników), jednak nie stanowi ona większego problemu przy dawkach terapeutycznych stosowanych w leczeniu tej choroby: liczba plemników powraca do normy po zmniejszeniu dawki leku lub przerwaniu leczenia.

Kortykosteroidy są najbardziej skutecznymi dostępnymi lekami

przeciwzapalnymi, ale ich użycie jest ograniczone ze względu na fakt, że przy dłuższym stosowaniu wiąże się z wystąpieniem kilku znaczących działań niepożądanych, w tym cukrzycy, nadciśnienia, osteoporozy, zaćmy i zahamowania wzrostu. Dzieci, które muszą stosować kortykosteroidy, powinny je zażywać raz dziennie, rano. Przy długotrwałym podawaniu tych leków do leczenia należy włączyć preparaty zawierające wapń.

Spośród leków immunosupresyjnych azatiopryna może być toksyczna dla wątroby, powodować spadek liczby krwinek i zwiększać podatność na infekcje. Cyklosporyna A jest przede wszystkim toksyczna dla nerek, ale może również powodować nadciśnienie lub zwiększenie owłosienia ciała i problemy z dziąsłami. Wśród działań niepożądanych cyklofosfamidu obserwuje się zahamowanie czynności szpiku kostnego i problemy z pęcherzem moczowym. Długotrwałe zażywanie tego leku ma wpływ na cykl menstruacyjny i może doprowadzić do bezpłodności. Pacjenci leczeni z użyciem leków immunosupresyjnych podlegają ścisłemu nadzorowi lekarskiemu i co jeden lub dwa miesiące powinni przeprowadzać badania krwi i moczu.

Leki anty-TNF i inne leki biologiczne są coraz częściej stosowane w przypadku uporczywych objawów choroby. Leki anty-TNF i biologiczne zwiększają częstość występowania infekcji.

2.6 Jak długo powinno trwać leczenie?

Nie istnieje ogólna odpowiedź na to pytanie. Zasadniczo terapia lekami immunosupresyjnymi zostaje przerwana po minimum dwóch latach leczenia lub w momencie, kiedy faza remisji trwa u pacjenta co najmniej dwa lata. Jednak u dzieci z objawami ze strony narządu wzroku i układu naczyniowego, u których trudno jest osiągnąć fazę remisji, terapia może trwać znacznie dłużej. W takich przypadkach leki i dawki dostosowuje się do aktualnie występujących objawów klinicznych.

2.7 Czy można stosować leczenie niekonwencjonalne lub uzupełniające?

Istnieje wiele uzupełniających i alternatywnych sposobów leczenia, co może dezorientować pacjentów i ich rodziny. Należy dokładnie przemyśleć ryzyko i korzyści związane z takimi terapiami, ponieważ niewiele jest udowodnionych korzyści z nich wypływających, a mogą

pochłaniać wiele czasu i pieniędzy oraz być obciążeniem dla dziecka. Jeśli chce Pan(i) uzyskać więcej informacji o leczeniu uzupełniającym i alternatywnym, proszę porozmawiać o tym z reumatologiem dziecięcym. Niektóre terapie mogą wchodzić w interakcje z konwencjonalnymi lekami. Większość lekarzy nie będzie miała nic przeciwko leczeniu uzupełniającemu, pod warunkiem że pacjent będzie przestrzegał zaleceń lekarskich. Bardzo ważne jest, żeby nie zaprzestawać przyjmowania przepisanych leków. Leki służą do kontrolowania choroby – jeśli choroba jest nadal aktywna, zaprzestanie ich przyjmowania może być bardzo niebezpieczne. Zachęcamy do omówienia wątpliwości związanych z lekami z lekarzem swojego dziecka.

2.8 Jakie kontrole okresowe są niezbędne?

Aby monitorować aktywność choroby i przebieg leczenia, należy przeprowadzać okresowe kontrole, zwłaszcza w przypadku dzieci, u których wystąpiło zapalenie oczu. Oczy powinien zbadać okulista doświadczony w leczeniu zapalenia błony naczyniowej oka (zapalna choroba oczu). Częstość wizyt kontrolnych zależy od aktywności choroby i rodzaju zażywanego leku.

2.9 Jak długo choruje się na tę chorobę?

Zazwyczaj przebieg choroby obejmuje okresy remisji i zaostrzenia objawów. Ogólna aktywność choroby zwykle maleje z czasem.

2.10 Jakie jest długofalowe rokowanie (przewidywany skutek i przebieg) choroby?

Dane na temat długotrwałej obserwacji pacjentów z dziecięcym BD są niewystarczające. Ze zgromadzonych danych wynika, że wielu pacjentów z BD nie wymaga żadnego leczenia. Jednak dzieci z objawami ze strony oczu, układu nerwowego i naczyniowego wymagają specjalnego leczenia i obserwacji. Choroba Behçeta może być śmiertelna, ale tylko w rzadkich przypadkach, przede wszystkim w wyniku powikłań naczyniowych (pęknięcie tętniaków – rozszerzeń naczyń krwionośnych przypominających baloniki – tętnic płucnych lub innych tętnic obwodowych), zaawansowanego zajęcia ośrodkowego

układu nerwowego oraz owrzodzeń i perforacji jelit, spotykanych zwłaszcza u pacjentów z niektórymi grupami etnicznymi (np. Japończyków). Główną przyczyną zachorowalności jest choroba oczu, która może przybierać bardzo ciężką postać. U dziecka może dojść do zahamowania wzrostu, będącego wtórnym skutkiem leczenia sterydami.

2.11 Czy możliwe jest całkowite wyleczenie?

Dzieci cierpiące na łagodniejszą postać choroby mogą wyzdrowieć, ale u większości pacjentów pediatrycznych występują długie okresy remisji na przemian z nawrotami choroby.