



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

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА

Версия 2016

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

Диагноз определяется, главным образом, на основании клинических проявлений. До того, как заболевание у ребенка будет соответствовать международным критериям, описанным для ББ, может пройти от одного до пяти лет. Эти критерии предполагают присутствие язв в полости рта плюс 2 из следующих характеристик: язвы на гениталиях, типичные кожные явления, положительный тест патергии или патологию глаз. Диагноз, как правило, задерживается в среднем на три года.

Специфических лабораторных исследований, позволяющих диагностировать ББ, не существует. Примерно половина детей с ББ являются носителями генетического маркера HLA-B5, и это связано с более тяжелыми формами заболевания.

Как описано выше, тест патергии положителен у 60-70% пациентов. Тем не менее, в некоторых этнических группах эта частота ниже. Для диагностики патологии сосудов и нервной системы могут потребоваться специфические исследования сосудов и головного мозга.

Поскольку ББ является системной болезнью, специалисты по лечению заболеваний глаз (офтальмолог), кожи (дерматолог) и нервной системы (невропатолог) занимаются ее лечением совместно.

2.2 В чем значимость тестов?

Тест патергии имеет важное значение для диагностики. Он входит

в критерии классификации Международной исследовательской группы для болезни Бехчета. Три прокола кожи выполняют на внутренней поверхности предплечья стерильной иглой. Это вызывает небольшие болевые ощущения, а реакцию оценивают через 24 – 48 часов. Увеличение гиперреактивности кожи также можно увидеть в местах забора крови или после оперативного лечения. В связи с этим больные ББ не должны подвергаться ненужным вмешательствам.

Некоторые анализы крови выполняют в рамках дифференциальной диагностики, но никаких специфических для ББ лабораторных анализов не существует. В целом, анализы выявляют слегка повышенное воспаление. Может быть обнаружена умеренная анемия и увеличение содержания лейкоцитов в крови. Если у пациента не проводится мониторинг активности заболевания и побочных эффектов на лекарственные средства, то повторять эти анализы нет необходимости.

Некоторые методы визуализации используются для обследования детей с сосудистой патологией и неврологическими изменениями.

2.3 Можно ли лечить / излечить данное заболевание?

Заболевание может перейти в стадию ремиссии, но у пациента возможны обострения. Его можно контролировать, но излечить нельзя.

2.4 Каковы методы лечения?

Специфического лечения нет, потому что причина ББ неизвестна. Поражения различных органов требуют различных подходов при лечении. На одном конце спектра – пациенты с ББ, которые не нуждаются в терапии. На другом конце – пациенты с патологией глаз, центральной нервной системы и сосудов, которые могут нуждаться в комплексной терапии. Почти все имеющиеся данные о лечении ББ получены в ходе исследований с участием взрослых. Основные препараты перечислены ниже:

Колхицин: : Этот препарат ранее назначался для лечения почти всех проявлений ББ, но в недавнем исследовании было показано, что он более эффективен в лечении суставов и узловатой эритемы и в меньшей – язв слизистой.

Кортикостероиды: Кортикостероиды очень эффективны в борьбе с воспалением. Кортикостероиды вводят в первую очередь детям с патологией глаз, изменениями центральной нервной системы и заболеваниями сосудов, как правило, в больших пероральных дозах (1-2 мг/кг/день). При необходимости они могут вводиться также внутривенно в высоких дозах (30 мг/кг/день – вводится тремя дозами через день), чтобы достичь незамедлительного ответа. Местные (вводимые локально) кортикостероиды применяются для лечения язв в полости рта и заболеваний глаз (в последнем случае – в виде глазных капель).

Иммунодепрессанты: Эта группа препаратов назначается детям с тяжелым заболеванием, особенно в случае патологии глаз либо крупного органа или вовлечения сосудов. Они включают азатиоприн, циклоспорин-А и циклофосфамид.

Антиагрегационная и антикоагулянтная терапия: Оба варианта используются в некоторых случаях при патологии сосудов. У большинства пациентов для этой цели достаточно аспирин.

Терапия с целью блокировки ФНО: Эта новая группа препаратов используется для некоторых проявлений заболевания.

Талидомид: Этот препарат используется в некоторых центрах для лечения крупных язв в полости рта.

Местное лечение язв в полости рта и на гениталиях очень важно. При лечении и диспансерном наблюдении больных ББ требуется коллегиальный подход. В дополнение к детскому ревматологу, коллектив специалистов должен включать офтальмолога и гематолога. Семья и пациент всегда должны быть в контакте с врачом или центром, отвечающим за его лечение.

2.5 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

Диаррея является наиболее распространенным побочным эффектом колхицина. В редких случаях этот препарат может вызвать снижение числа белых кровяных клеток или тромбоцитов. Имеются сообщения об азооспермии (уменьшении количества сперматозоидов), но это явление не является главной проблемой при лечении в терапевтических дозах, используемых для этой болезни; когда доза уменьшается или после прекращения лечения, количество сперматозоидов приходит в норму.

Кортикостероиды являются наиболее эффективными противовоспалительными препаратами, но их использование ограничено, потому что в долгосрочной перспективе для них характерны серьезные побочные эффекты, такие как сахарный диабет, гипертония, остеопороз, катаракта и отставание в росте. Дети, которым необходимо получать кортикостероиды, должны принимать их один раз в день, по утрам. При длительном приеме к лечению должны быть добавлены препараты кальция. Если говорить об иммунодепрессантах, то азатиоприн может быть токсичным для печени, привести к снижению числа клеток крови и увеличить восприимчивость к инфекциям. Циклоспорин-А токсичен, главным образом, для почек, но он способен также вызывать повышение давления, усиливать рост волос на теле и вызывать проблемы с деснами. Основными побочными эффектами циклофосфида являются подавление функции костного мозга и проблемы с мочевым пузырем. Долгосрочное применение вызывает нарушения менструального цикла и может привести к бесплодию. Пациенты, получающие иммуносупрессивные препараты, должны находиться на диспансерном учете и сдавать анализы крови и мочи каждые один или два месяца. Блокаторы ФНО и другие биологические препараты все активнее используются также для устойчивых к лечению проявлений болезни. Блокаторы ФНО и другие биологические препараты повышают частоту инфекций.

2.6 Как долго должно продолжаться лечение?

Стандартного ответа на этот вопрос не существует. Как правило, иммуносупрессивная терапия прекращается спустя, как минимум, два года или после того, как пациент находится в состоянии ремиссии в течение двух лет. Однако у детей с патологией сосудов и болезнями глаз, у которых полной ремиссии достичь нелегко, терапия может длиться намного дольше. В таких случаях лекарства и дозы корректируют в соответствии с клиническими проявлениями.

2.7 Как насчет нетрадиционной или дополнительной терапии?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Подумайте хорошенько о рисках и преимуществах применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана, и она может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы заинтересованы в том, чтобы подыскать дополнительный и альтернативный метод лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не станут возражать против того, чтобы вы искали другие варианты в случае, если вы будете следовать советам врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Если лекарства необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы, которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

2.8 Какие периодические осмотры необходимы?

Периодические осмотры необходимы для контроля активности заболевания и лечения и особенно важны для детей с воспалением глаз. Обследование глаз должен проводить офтальмолог, имеющий опыт в области лечения увеита (воспалительное заболевание глаз). Частота осмотров зависит от активности заболевания и типа используемого лекарства.

2.9 Как долго будет продолжаться болезнь?

Как правило, в ходе заболевания отмечаются периоды ремиссии и обострения. Общая активность обычно снижается с течением времени.

2.10 Каков долгосрочный прогноз заболевания?

Данных по долгосрочному наблюдению больных с детской ББ недостаточно. Исходя из имеющихся данных, мы знаем, что многие больные ББ не требуют никакого лечения. Тем не менее, дети с

патологическими изменениями глаз, нервной системы и поражением сосудов нуждаются в специальном лечении и наблюдении. ББ может иметь смертельный исход, но только в редких случаях, в первую очередь, как следствие сосудистой патологии (разрыв легочных артерий или другие периферические аневризмы – шарообразные расширения кровеносных сосудов), тяжелых изменений со стороны центральной нервной системы и кишечных язв и перфораций, особенно среди некоторых этнических групп пациентов (например, японцев). Основной причиной тяжести течения заболевания (неблагоприятного исхода) является патология глаз, которая может носить очень серьезный характер. Возможна задержка роста ребенка, в основном, как вторичное следствие стероидной терапии.

2.11 Возможно ли полное излечение?

Дети, у которых болезнь протекает в более легкой форме, могут выздороветь, но у большинства больных детей наблюдаются длительные периоды ремиссии с последующими вспышками заболевания.