



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

Behçetova Choroba

Verzia 2016

2. DIAGNÓZA A LIEČBA

2.1 Ako sa to diagnostikuje?

Diagnóza je predovšetkým klinická. Môže to trvať aj 1-5 rokov, kým dieťa splní medzinárodné kritériá pre BD. Tieto kritériá zahŕňajú ústne ulcerácie a 2 z ďalších charakteristík – vredy na genitáliách, typické kožné lézie, pozitívny test patergie a postihnutie oka. Diagnóza sa zvyčajne oneskorí priemerne o tri roky.

Neexistujú laboratórne nálezy špecifické pre BD. Približne polovica detí je nosičom alely HLA-B5, ktorá súvisí s ťažšími formami ochorenia.

Ako už bolo napísané vyššie –test patergie je pozitívny u 60-70% pacientov. Avšak jeho frekvencia je nižšia u niektorých etnických skupín. Na diagnostiku poškodenia ciev a nervového systému môžu byť nevyhnutné špeciálne zobrazovacie vyšetrenia ciev a mozgu.

BD je multisystémové ochorenie. Odborníci na liečbu očí (oftalmológ), kože (dermatológ) a nervového systému (neurológ) preto pri liečbe spolupracujú.

2.2. Ako dôležité sú testy?

Pre diagnózu je dôležitý test patergie. Je zahrnutý v Medzinárodných klasifikačných kritériách pre Behçetovu chorobu. Na vnútornú plochu predlaktia sa sterilnou ihlou urobia tri vpichy. Bolí to len minimálne a reakcia sa hodnotí po 24-48 hodinách. Zvýšená hyperaktivita kože môže byť viditeľná aj po odberoch krvi a po chirurgických výkonoch. Preto by sa pacienti s BD nemali podrobovať nadbytočným výkonom.

Niektoré laboratórne vyšetrenia sa robia za účelom diferenciálnej diagnostiky, ale pre BD neexistuje špecifický test. Vo všeobecnosti

možno vidieť mierne zvýšenú zápalovú aktivitu. Môže sa zistiť mierna anémia a leukocytóza (zvýšený počet bielych krviniek). Testy nie je potrebné opakovať, pokiaľ sa nemonitoruje u pacienta aktivita ochorenia a nežiaduce účinky liekov.

U detí s cievnyimi a neurologickými prejavmi sa používa niekoľko zobrazovacích vyšetrení.

2.3. Dá sa to liečiť alebo vyliečiť?

Choroba môže prejsť do remisie, ale môže mať akútne vzplanutia. Dá sa kontrolovať, ale nie vyliečiť.

2.4 Aká je liečba?

Neexistuje špecifická liečba, pretože príčina BD je neznáma. Odlišné poškodenie jednotlivých orgánov vyžaduje odlišné liečebné postupy. Na jednom konci spektra pacientov s BD sú tí, ktorí nevyžadujú žiadnu liečbu. Na druhom konci sú pacienti s poškodením očí, nervového systému a vaskulitídou, ktorí môžu vyžadovať kombinovanú terapiu. Takmer všetky dostupné dáta k terapii BD sú zo štúdií dospelých pacientov. Najčastejšie používané lieky sú v nasledovnom zozname:

Kolchicín: Tento liek sa predpisuje pri takmer všetkých klinických prejavoch BD. Posledné štúdie ukazujú, že je účinnejší pri liečbe kĺbových prejavov a erythema nodosum a pri zmiernení vredov v ústnej dutine.

Kortikosteroidy: Kortikosteroidy sú veľmi účinné na kontrolovanie zápalu. Primárne sa podávajú deťom s postihnutím očí, centrálného nervového systému a ciev, väčšinou vo vysokých dávkach (1-2mg/kg/deň). Ak to je nutné, dajú sa podávať aj intravenózne vo vyšších dávkach (30 mg/kg/deň, tri dni po sebe), aby sa dosiahla okamžitá odpoveď. Topicky (lokálne) podávané kortikosteroidy sa používajú pri liečbe áft v ústnej dutine, ale aj formou očných kvapiek pri postihnutí očí.

Imunosupresívne lieky: Táto skupina liekov sa podáva deťom so závažnou formou ochorenia, prevažne pri poškodení oka, ciev a dôležitých orgánov. Patrí k nim azatioprin, cyklosporín A a cyklofosfamid.

Antiagregačná a antikoagulačná liečba: Obidve sa používajú u vybraných prípadov s cievnyim postihnutím. U väčšiny pacientov

postačuje aj acylpyrín.

Anti TNF liečba: Toto je nová skupina liekov, ktorá je užitočná pri istých prejavoch choroby.

Talidomid: Tento liek sa v niektorých centrách sa používa na liečbu veľkých ústnych ulcerácií.

Lokálna liečba ústnych alebo genitálnych ulcerácií je veľmi dôležitá. Liečba a sledovanie pacientov s BD vyžaduje tímový prístup. Okrem detského reumatológa by mal byť zaangażovaný aj oftalmológ a hematológ. Rodina a pacient má byť vždy v kontakte s lekárom alebo centrom, ktoré je zodpovedné za liečbu.

2.5 Aké sú vedľajšie účinky liečby?

Najčastejším vedľajším účinkom klochicínu je hnačka. V zriedkavých prípadoch môže spôsobiť pokles počtu bielych krviniek alebo krvných doštičiek. Popísaná bola aj azoospermia (znížený počet spermií), ale pri dávkach ktoré sa používajú pri tejto chorobe nepredstavuje veľký problém. Počet spermií sa vráti k normálu, keď sa dávka zníži alebo terapia ukončí.

Kortikosteroidy sú najefektívnejším protizápalovým liekom, ale ich použitie je obmedzené kvôli dlhotrvajúcim vedľajším účinkom, ktorými sú diabetes cukrovka, zvýšený krvný tlak, osteoporóza, šedý zákal a zaostávanie v raste. Deti, ktoré musia byť liečené kortikosteroidmi, ich musia dostávať raz denne, ráno. Pri dlhšom užívaní by mali byť do liečby pridané aj preparáty vápnika.

Z imunosupresívnych liekov, môže byť azatioprin toxický pre pečeň, môže spôsobiť pokles bielych krviniek a zvýšiť vnímavosť voči infekciám. Cyklosporín A je toxický hlavne pre obličky, ale môže spôsobiť aj hypertenziu, zvýšenie ochlpenia a problémy týkajúce sa ďasien. Vedľajším účinkom cyklofosfamidu je hlavne útlm kostnej drene a problémy s močovým mechúrom. Dlhodobé užívanie má vplyv na menštruačný cyklus a môže spôsobiť neplodnosť. Pacienti liečení imunosupresívnymi liekmi musia byť dôkladne sledovaní, vrátane pravidelných vyšetrení krvi a moču v intervale 1-2 mesiacov.

Anti-TNF lieky a iné biologické látky sa čoraz častejšie využívajú na liečbu rezistentných prípadov ochorenia. Anti-TNF a iné biologické látky zvyšujú náchylnosť k infekciám.

2.6 Ako dlho by mala trvať liečba?

Neexistuje štandardná odpoveď na túto otázku. Vo všeobecnosti sa imunosupresívna liečba končí po minimálne dvoch rokoch alebo po dvojročnej remisii pacienta. U detí s cievnym a očným postihnutím nie je jednoduché dosiahnuť úplnú remisiu a liečba môže trvať omnoho dlhšie. V týchto prípadoch sa lieky a ich dávkovanie upravujú podľa klinických prejavov.

2.7 A čo nekonvenčná alebo doplnková liečba?

Existuje veľa doplnkových a alternatívnych spôsobov liečby, čo značne mátie pacientov a ich rodiny. Treba pozorne premýšľať o rizikách a prínosoch skúšania takejto liečby, pretože je len málo podložených prínosova takáto liečba môže byť zbytočne náročná v zmysle času, záťaže pre dieťa a nákladov. Ak sa zaujímate o komplementárne a alternatívne možnosti liečby, prosím prediskutujte ich s detským reumatológom. Niektoré druhy liečby môžu interagovať s konvenčnými liekmi. Väčšina lekárov nebude mať výhrady proti vyhľadávaniu nových možností, za predpokladu, že sa budete riadiť lekárskymi radami. Je veľmi dôležité neprerušovať predpísanú liečbu. Ak sú lieky potrebné na udržanie kontroly nad ochorením, môže byť veľmi nebezpečné liečbu prerušiť, kým je choroba ešte aktívna. Prosím, prediskutujte vaše obavy o liečbe s lekárom vášho dieťaťa.

2.8 Aké pravidelné kontroly sú potrebné?

Pravidelné prehliadky sú nevyhnutné pre monitorovanie aktivity ochorenia a liečby a sú obzvlášť dôležité u detí s postihnutím očí. Oftalmológ skúsený v liečbe uveitídy (zápalového ochorenia oka) by mal pravidelne vyšetrovať oči. Frekvencia kontrol závisí od aktivity choroby a typu liečby, ktorá je podávaná.

2.9 Ako dlho bude choroba trvať?

V typickom prípade sa pri tejto chorobe striedajú obdobia remisie a zhoršenia. Celková aktivita zvykne časom klesať.

2.10 Aká je prognóza - predpokladaný priebeh a výsledok

choroby?

Na zhodnotenie dlhodobej prognózy detí s BD sú údaje nedostatočné. Z dostupných údajov vieme, že veľa pacientov s BD nevyžaduje žiadnu liečbu. Deti s poškodením oka, nervového systému a ciev vyžadujú špeciálnu liečbu a sledovanie. BD môže byť aj smrteľná, ale iba v ojedinelých prípadoch, prevažne ako následok cievneho poškodenia - pri prasknutí pľúcnych tepien alebo periférnych aneurizmách (balónovitých rozšíreniach ciev), postihnutí centrálného nervového systému, črevných ulceráciách alebo perforáciách, ktoré sa vyskytujú najmä u istých etnických skupín (Japonci). Hlavnou príčinou chorobnosti (morbidity) a horšej prognózy je postihnutie oka, ktoré môže byť veľmi vážne. Dieťa môže zaostávať v raste, hlavne ako následok po liečbe kortikosteroidmi..

2.11 Je možné úplne sa vyliečiť?

Deti s miernou chorobou sa môžu vyliečiť, ale väčšina detských pacientov má len dlhodobú remisiu nasledovanú vzplanutiami choroby.