



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## BEHCETS SYKDOM

Hva er det?

Behcets syndrom eller Behcets sykdom (BS), er en såkalt systemisk vaskulitt, en blodårebetennelse, av ukjent opprinnelse. Den rammer øyne, ledd, hud, blodårer og nervesystemet og karakteriseres også ved tilbakevendende sår i munnen og på kjønnsorganene.

BS er oppkalt etter en tyrkisk lege, Prof. Dr. Hulusi Behcet, som beskrev den i 1937.

Hvor vanlig er det?

BS er vanligere i noen deler av verden enn andre. Den geografiske fordelingen av BS henger sammen med den historiske "silkeveien". De fleste som rammes av sykdommen bor i Østen, Midtøsten og rundt Middelhavet. I nord-europa er utbredelsen omtrent 1/300.000.

BS rammer sjelden barn, men omtrent 3 % av alle BS-pasienter får diagnosen før de er 16 år gamle. De aller fleste pasientene får sykdommen når de er mellom 20 og 35 år gamle. Den er fordelt likt mellom kjønnene, men menn blir ofte mer alvorlig syke enn kvinner.

Hva er årsakene til sykdommen?

Genetisk predisposisjon kan spille en rolle i utviklingen av BS, men det er ingen kjent utløsende årsak.

Det foregår flere forskningsprosjekter om årsakene til og behandlingen av sykdommen.

Er den arvelig?

BS er ikke arvelig, men noen har genetiske trekk som gjør dem mer utsatt. Sykdommen har sammenheng med en genetisk predisposisjon (HLA B5), spesielt hos pasienter som kommer fra middelhavsområdene eller Østen. Noen familiære tilfeller er beskrevet i faglitteraturen.

Er det smittsomt?

Nei.

Hva er de viktigste symptomene?

1) Nesten alle pasienter får munnsår. Det er det første tegnet på sykdommen hos omtrent to tredjedeler av pasientene. Flertallet av barna får mange, små sår som ikke kan skilles fra tilbakevendende munnsår som er vanlige blant barn. Store sår er mer sjeldne, de kan være vanskelige å behandle.

2) Sår på kjønnsorganer: Gutter får som oftest sår på pungen (skrotum), og noen ganger på penis. Voksne, mannlige pasienter får nesten alltid arr av slike sår. Det er hovedsakelig de ytre kjønnsorganene som rammes hos jenter. Disse sårene likner munnsårene. Barn som ikke har nådd puberteten har færre sår på kjønnsorganene.

Gutter kan få tilbakevendende testikkelbetennelse.

3) Hudproblemer: Pasientene kan få ulike typer sår i huden. Kviseliknende utslett oppstår bare etter puberteten. Erythema nodosum er et rødt, smertefullt og knuteaktig utslett som vanligvis oppstår nederst på bena. Slike sår er vanligere blant barn som ikke har nådd puberteten. Pathergi reaksjon er en diagnostisk test på BS hvor et lite nålestikk på underarmen etterlater en rød flekk eller kvise etter 24 til 48 timer.

4) Øyesykdom: Dette er en av de mest alvorlige utslagene av sykdommen. Den rammer 50 % av hele pasientgruppen. 70 % av guttene rammes, mens det skjer sjeldnere blant jenter. Blant flertallet av de syke rammes begge øynene. Som oftest oppstår øyesykdommen innen tre år etter sykdomsdebuten.

Øyesykdommen er kronisk, med tilfeldige oppbluss. Etter hvert oppbluss oppstår noe skade på øyets struktur. Dette fører til at synet gradvis taper seg.

5) Leddproblemer: Omtrent 30-50 % av barna med BS får betennelse i ledd. Vanligvis er det ankler, knær, håndledd og albuer som rammes. Betennelsen varer vanligvis i noen få uker og går over av seg selv. BS-pasientene får veldig sjelden leddskader som følge av leddbetennelsen.

6) Nervesystemet: Svært sjelden rammes nervesystemet hos barn med BS, men kramper og økt trykk i hjernen som fører til hodepine kan forekomme. De alvorligste tilfellene oppstår blant gutter. Noen pasienter kan utvikle psykiske problemer.

7) Betennelse i blodårene(vaskulitt) oppstår hos omtrent 12 – 30 % av pasienter med juvenil BS. Som oftest rammes de store blodårene i kroppen, ofte i leggene, noe som resulterer i hovne og smertefulle legger.

8) Mage/tarmproblemer: Ved undersøkelse av mave/tarm vil det sees sårddannelser.

Arter sykdommen seg likt hos alle barn?

Nei. Noen kan være lett rammet med munnsår og noen sår på huden, mens andre kan være mer alvorlig angrepet med skader på øyne og nervesystemet. Det er også forskjeller mellom jenter og gutter. Guttene har ofte en mer alvorlig sykdomsutvikling.

Er sykdommen annerledes når den rammer barn enn voksne?

BS er mer sjelden blant barn enn voksne. Det finnes også noen forskjeller knyttet til puberteten. Hos de som er ferdig med puberteten likner sykdommen på den voksne versjonen. Generelt sett likner barne-BS på den voksne sykdommen, til tross for noen variasjoner.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen er hovedsaklig basert på kliniske funn. Det kan ta 1-5 år før et barn oppfyller de internasjonale BS-kriteriene. Gjennomsnittlig tar det tre år før diagnosen stilles.

Det finnes ingen spesielle laboratorieprøver som kan påvise BS. Omtrent halvparten av barna er bærere av HLA B5. De får ofte en mer alvorlig sykdomsutvikling.

Som beskrevet tidligere har pathergi-hudprøve positivt utslag i omtrent 60 til 70 % av pasientene.

For å diagnostisere sykdom i nervesystemet og karsystemet kan det være man må ta spesielle bilder av blodårene og hjernen.

Fordi BS er en sykdom som rammer mange systemer, må øyespesialister, hudspesialister og nervespesialister inn i behandlingen av disse pasientene.

Hvor viktige er prøvene?

Pathergi-hudtest er viktig for å stille diagnosen. Den er inkludert i den internasjonale undersøkelsesgruppens klassifiseringskriterier for Behcets sykdom.

Denne hyperreaksjonen kan også oppstå på steder hvor blod blir tatt ut eller etter operasjoner, derfor bør ikke pasienter med BS få unødvendig mange nålestikk.

2) Noen blodprøver foretas for å utelukke andre diagnoser, men det finnes ingen spesiell laboratorieprøve som kan påvise BS. Prøver som viser generell betennelse er lettere forhøyet. Moderat anemi og økning av hvite blodceller kan oppdages ved hjelp av slike prøver. Det finnes ingen grunn til å gjenta prøvene med mindre man skal sjekke sykdomsaktiviteten og eventuelle bivirkninger av medisinene.

3) Bilder av ulike indre organer tas av barn med nevrologisk eller vaskulær sykdom.

Kan den kureres?

Sykdommen har aktive og rolige faser. Den kan kontrolleres, men ikke kureres.

Hvordan behandles den?

Fordi årsaken til BS er ukjent, finnes ingen spesifikk behandling. Man kan velge mellom ulike behandlingsalternativer etter hvilke organer som er rammet.

Nesten alle data om behandling av BS kommer fra undersøkelser på voksne. De viktigste medisinene ser du nedenfor:

- a) Kolchisin: Tidligere har det blitt brukt mot nesten alle utslag av BS, men i en ny undersøkelse ble det vist at denne medisinen er mest effektiv mot leddproblemer og erythema nodosum.
- b) Kortisontabletter er effektivt for å dempe betennelse. Gis hovedsakelig til barn med øye, sentralnervesystem- og vaskulær sykdom. Ved behov kan kortison også gis intravenøst (rett i blodåren) for å oppnå en umiddelbar respons. Kan også brukes lokalt som salve til å behandle munnsår, sår på kjønnsorganer og i form av øyedråper ved øyesykdom.
- c) Immundependende medisiner: Gis til alvorlig syke barn, spesielt der øyne og store viktige organer er rammet. Blant disse medisinene er azathioprin, cyclosporin-A og cyclophosphamide.
- d) Anti-aggregant og anti-koagulerende behandling: Brukes i utvalgte tilfeller ved betennelse i blodårene. For de fleste pasienter er aspirin nok.
- e) Lokal behandling for munn- og genitale sår.
- f) Anti-TNF behandling: Denne nye gruppen medisiner prøves ut på utvalgte behandlingssteder.
- g) Thalidomid brukes noen steder til å behandle større munnsår.

Behandling og oppfølging av BS-pasienter krever samarbeid mellom barnerevmatolog, øyelege og hematolog.

Hva er bivirkningene ved medisinene?

1) Diaré er den vanligste bivirkningen av kolchisin. I sjeldne tilfeller kan det forårsake et fall i antall hvite blodceller eller blodplater. Reduksjon av sædceller har blitt nevnt, men er ikke et større problem med de dosene man bruker i behandlingen.

2) Langvarig bruk av kortison kan gi bivirkninger som diabetes mellitus, økt blodtrykk, benskjørhet, grå stær, og hemmet vekst. Ved vedvarende bruk burde man samtidig ta kalsium for å redusere sjansen for benskjørhet.

3) Immundempende medisiner: Azathioprin kan gi leverskader, forårsake nedgang i antall blodceller og øke faren for infeksjon. Cyclosporin-A kan forårsake økt blodtrykk, økt hårvekst og tannkjøttproblemer. Bivirkninger av cyclophosphamide er hovedsakelig reduksjon i dannelse av benmarg og blæreproblemer. Langvarig bruk kan forstyrre menstruasjonssyklusen og forårsake sterilitet. Pasienter som går på disse medisinene må følges nøye opp, og ta blod- og urinprøver hver eller annenhver måned.

Hvor lenge skal behandlingen vare?

Det finnes ikke noe standardsvar på dette spørsmålet. Generelt stoppes den immundempende behandlingen etter minst to år eller når sykdommen har vært fredelig i to år.

Når det gjelder barn med betennelse i blodårene og som har øyesykdom, kan behandlingen vare livet ut. I slike tilfeller tilpasses medisinene og dosene til de kliniske utslagene.

Hva med komplementær/alternativ behandling?

Det finnes ingen slik behandling for BS.

Hva slags jevnlige kontroller er nødvendige?

Regelmessige kontroller er nødvendig for å overvåke sykdomsaktiviteten og behandlingen, og er spesielt viktig for barn med øyebetennelse. Øynene bør undersøkes av en øyespesialist. Hvor ofte man bør gå til kontroll kommer an på sykdomsaktiviteten og hva slags medikamenter man bruker.

Hvor lenge varer sykdommen?

Sykdommen varierer mellom rolige perioder, der man kan være helt uten plager (gå i remisjon), og oppbluss. Vanligvis avtar sykdomsaktiviteten gradvis med tiden.

Hvordan er den langsiktige utviklingen (prognosen) for sykdommen?

Det finnes ingen holdbare data om hvordan det går med barn med juvenil-BS på sikt. Fra de data som er tilgjengelige vet vi at mange pasienter med BS ikke trenger behandling.

Imidlertid trenger barn med øye-, nervesystem- og betennelse i blodårene spesiell behandling og oppfølging. Øyet rammes i løpet av de første årene av sykdommen.

Hovedårsaken til langvarige problemer er øyesykdom, som kan være veldig alvorlig.

Barnets vekst kan bli hemmet, hovedsakelig ved kortisonbehandling.

Er det mulig å bli helt frisk?

De som er svært lett rammet kan bli friske, men de fleste har lange perioder der sykdommen er i remisjon, for så å få oppbluss.

Hvordan kan sykdommen påvirke barnet og familiens dagligliv?

BS og alle andre kroniske sykdommer påvirker både barnet og familiens dagligliv. Hvis sykdommen er mild, uten øyeproblemer og problemer med andre viktige organer, kan familien vanligvis leve et normalt liv. Det vanligste problemet er tilbakevendende munnsår som kan gjøre vondt og forstyrre spising og drikking. Øyesykdom kan også være et alvorlig problem for familien.

Hva med skolen?

Det er viktig at barn med kroniske sykdommer er på skolen det de kan. Med mindre det er øyeffeksjon eller andre alvorlige symptomer, kan barn med BS delta på skolen som vanlig. Dårlig syn kan gjøre det nødvendig med spesielle læringstiltak.

Hva med sport?

Barnet kan delta i sportsaktiviteter hvis ikke smerter og stivhet begrenser aktiviteten. Pasienter med betennelse i blodårene i bena bør unngå å stå oppreist svært lenge av gangen.

Hva med kosthold?

Det er ingen restriksjoner når det gjelder matinntak.

Kan klima påvirke sykdommens utvikling?

Nei, klima har ingen kjent effekt på BS.

Kan barnet få vaksiner?

Legen bestemmer hvilke vaksiner barnet kan få. Generelt kan en si at hvis en pasient behandles med immundempende medisiner bør vaksiner med levende virus (som røde hunder, meslinger, kuma, og poliovaksinen Sabin) utsettes.

Vaksiner som ikke inneholder levende virus, (stivkrampe, difteri, hepatitt B, kikhoste, pneumokokkvaksine, haemophilus, hjernehinnebetennelse, og poliovaksinen Salk) kan barnet få.

Hva med seksualliv, graviditet og prevensjon?

Et av de største problemene med seksualliv er sår på kjønnsorganene. De kan være gjentakende og smertefulle, og gjøre samleie vanskelig. Ettersom kvinner med BS rammes av en lett form av sykdommen, kan de gjennomføre et vanlig svangerskap.

Jenter i forplantningsdyktig alder bør vurdere prevensjon hvis de går på immundempende medisiner. Derfor bør de søke råd hos legen angående prevensjon og hvis de er gravide.