



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

## BEHCET'S SYGDOM

### Hvad er det?

Behcet's syndrom eller Behcet's sygdom (BS) er en systemisk vaskulit sygdom af ukendt årsag (inflammation af blodkar mange steder i kroppen). Karakteristiske symptomer er sår i mund og omkring ydre kønsorganer samt symptomer fra hud og øjne. Led , blodkar og nervesystemet kan også påvirkes.. Sygdommen blev beskrevet i 1937 af en tyrkisk læge, professor, dr. Hulusi Behcet, deraf navnet på sygdommen.

### Hvor hyppig er den?

I Nordeuropa er sygdommen meget sjælden, hvor den ses ved omkring 1:300.000 voksne. Den er derimod hyppig i de dele af verden, som historisk kaldes "Silkeruten", dvs. Det Fjerne Østen, Mellemøsten og Middelhavsområdet med lande som Japan, Korea, Kina, Iran, Tyrkiet, Tunesien og Marokko. Hyppigheden hos den voksne befolkning disse steder er i Japan 1:10.000 og i Tyrkiet 1-3:1000. Der er kun rapporteret få tilfælde fra USA og Australien.

BS hos børn er meget sjældent, selv i lande som Tyrkiet. Af alle BS-patienter vil kun omkring 3% have fået stillet diagnosen før 16-års alderen. Generelt debuterer sygdommen oftest i 20-35 års alderen. Den ses lige hyppigt hos mænd og kvinder, men mænd har tendens til at have et alvorligere forløb af sygdommen.

### Hvad er årsagen til sygdommen?

Årsagen til sygdommen er ukendt (idiopatisk). Det er muligt, at der er en vis genetisk disposition til at udvikle BS, men hvad, der udløser denne udvikling, vides ikke. Forskning prøver at klarlægge dette samt nyere behandlingsmuligheder.

### Er den arvelig?

Der er ikke noget fast mønster i arveligheden af BS, men man mistænker alligevel at genetikken spiller en rolle. I Middelhavsområdet og i det fjerne Østen ser man blandt BS-patienter en større hyppighed af en speciel vævstype (HLA5). I litteraturen er beskrevet tilfælde, hvor flere familiemedlemmer har sygdommen.

### Hvorfor har mit barn fået sygdommen? Kan den forebygges?

Årsagen til sygdommen er ukendt og den kan ikke forebygges.

### Er den smitsom?

Nej, det er den ikke.

## **Hvad er hovedsymptomerne?**

1. Mundhulesår (apther). Disse læsioner er næsten altid til stede. Mundhulesårene er det første tegn hos omkring 2/3 af patienterne. Hovedparten af børnene udvikler flere mindre sår, som ikke umiddelbart kan skelnes fra sår af anden årsag. Store sår er sjældnere og er vanskelige at behandle.

2. Sår omkring ydre kønsorganer: i udseende minder de meget om sårene i mundhulen. Børn før puberteten får sjældent sår omkring ydre kønsorganer. Hos drenge er de oftest lokaliseret på pungen, mindre hyppigt på penis. Hos den voksne mand vil de næsten altid efterlade ar. Der kan hos drenge ses tilbagevendende inflammation af testes (orchitis). Hos piger er sårene lokaliseret på skamlæberne.

3. Hud. Der er flere forskellige hudlæsioner. Der kan være acne lignende læsioner, dette ses efter puberteten. Før puberteten ses ofte erythema nodosum, som er røde smertefulde knuder og læsioner, hyppigst på underbenet. En speciel hudreaktion er Pathergy-testen. Det er en reaktion, der kan bruges i diagnosen af BS. Hvis man med en steril nål stikker i huden, vil der i løbet af de næste 24-48 timer komme en lille blære med sterilt pus.

4. Øjne. En af de mere alvorlige manifestationer af sygdommen, som ses hos 60% af samtlige patienter, men hos 70% af drenge. Hos de fleste patienter på begge øjne. Øjnene involveres oftest i løbet af de første tre sygdoms år. Forløbet af øjensygdommen er ofte kronisk med periodevis opblussen, og hvor både forreste og bagerste kammer (anterior og posterior uveitis) er involveret. Ved opblussen er der risiko for skade på øjet med efterfølgende gradvist tab af syn.

5. Led. Leddene involveres hos 30-50% af børn med BS. Ofte kun et enkelt led (monoartikulær) eller to (<4 = oligoartikulær). Især knæ, ankler, albuer og håndled kan påvirkes.

Inflammationen varer vanligvis få uger og svinder uden at efterlade mén. Det er således meget sjældent, at gigt ved BS giver blivende ledskade.

6. Neurologiske symptomer: Disse er sjældne, men de kan ses hos børn og kan give symptomer som kramper, forhøjet intrakranielt tryk (forhøjet tryk i hjernens hulrum) med efterfølgende hovedpine. De mest alvorlige former ses hos mænd. Nogle patienter kan få psykiske problemer.

7. Blodkar: påvirkning af blodkar kan varsle en dårlig prognose, ses hos 12-30% af børn med BS. Oftest er det de store kar, f.eks. de store vener i underbenene, hvor læggene kan blive hævede og smertefulde. Ses specielt hos patienter fra det fjerne Østen.

Blodkar i mave-tarmkanal kan påvirkes, det vil bl.a. give mavesmerter og blodig afføring.

## **Er sygdommen den samme hos ethvert barn?**

Nej, det er den ikke. Nogle børn kan have en mild sygdom med mundhulesår og hudlæsioner, andre vil også få forandringer i øjne og/eller nervesystemet. Drenge bliver sædvanligvis hårdere ramt end piger og får hyppigere forandringer i øjne og kar, end piger.

### **Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?**

Sammenlignet med voksne er BS meget sjælden hos børn. Generelt er forløbet af BS hos børn som hos voksne – specielt hos børn efter puberteten. Hvis et barn har BS er det hyppigere at finde andre familiemedlemmer med BS end hos voksne .

### **Hvordan stilles diagnosen?**

Diagnosen stilles på basis af symptomerne. Det centrale symptom ( major kriterie) er mundhule sårene. Hvis det er til stede sammen med mindst 2 af de øvrige symptomer (minor kriterier) er der generel enighed om, at diagnosen Bechet kan stilles ( International Study Group for Bechet's disease).

Hos børn går der ofte mange år, fra det første symptom kommer, til diagnosen kan stilles, op til 5 år. Der er ingen specielle blodprøver, der peger på diagnosen. Hos patienter fra Middelhavsområdet kan man dog hos ca halvdelen finde vævstypen HLAB5, det peger på mulighed for et sværere sygdomsforløb. Hos omkring 60-70 % vil den tidligere beskrevet Pathergy hudtest være positiv.

Ved mistanke om kar- og nervesystemsygdomme vil specielle røntgenundersøgelser være nødvendige. Da BS er en multisystemsygdom, vil der oftest være behov for, at mange specialister er involveret i diagnose og behandling, således børnerumatolog, øjenlæge, hudlæge, neurolog etc.

### **Hvilke undersøgelser er nødvendige?**

1. Pathergy hudtesten er vigtigt for diagnosen. Testen foregår som tidligere beskrevet ved 3-5 prik med en nål i huden. Huden aflæses efter 24-48 timer. Denne hyperreaktivitet kan også ses på stik efter blodprøver og efter kirurgi. Testen er sjældent positiv hos nordeuropæere.
2. Blodprøver foretages først og fremmest for at udelukke andre sygdomme med lignende symptomer. Typisk vil vurderes eks. blodprocent, hvide blodlegemer , sænkingsreaktion, "nyretal" og "levertal. Blodprøver vurderes tillige under en medicinsk behandling for at sikre mod bivirkninger.
3. Ved symptomer fra nervesystem, kar og mave-/tarmkanal vil der være behov for forskellige røntgenundersøgelser.

### **Kan den behandles/helbredes?**

Sygdommen kan behandles og gå i ro, men der kan komme sygdomsopblussen igen. Den kan ikke helbredes.

### **Hvad er behandlingen?**

Der er mange behandlingsmuligheder, afhængig af, hvilke symptomer patienten har og hvilke organer, der er påvirkede. Der kan være patienter, der slet ikke har behov for behandling. Der være patienter med symptomer fra øjne, nervesystem og kar, som har behov for en kombination af flere præparater. Den største viden omkring behandling af BS kommer fra

undersøgelser hos voksne. De hyppigst anvendte behandlinger beskrives nedenfor:

- a. Colchicin: tidligere blev det brugt til næsten alle BS-patienter, men nyere studier har vist, at det først og fremmest er effektivt i behandlingen af ledproblemer og erythema nodosum.
- b. Cortikosteroid (binyrebarkhormon) er lægemidler, der med god effekt kontrollerer inflammation. De gives til børn med symptomer fra øjne, nervesystem og kar. Sædvanligvis i store doser (1-2 mg/kg/dag som tabletter). Nogle gange kan der være behov for at give større doser som dropbehandling i blodkar (30 mg/kg/dag i tre på hinanden følgende dage) for at opnå prompte effekt (pulssteroidbehandling). Steroidcremer kan bruges til at behandle sår omkring mund, og øjensymptomer med steroiddråber.
- c. Immundæmpende midler. Denne gruppe af lægemidler gives til børn med svær sygdom i øjne, nervesystem eller blodkar. Omfatter lægemidler som Imurel, Sandimmun og Cyklofosamid.
- d. Blodfortyndende midler kan være aktuelle ved påvirkning af blodkar, idet der kan ses forsnævring af karrene med risiko for blodpropper. Hos hovedparten af patienter er magnyl tilstrækkeligt.
- e. Lokalbehandling af sår i mund og omkring ydre kønsorganer.
- f. Anti-TNF-behandling. Denne nye gruppe af lægemidler vurderes på udvalgte centre.
- g. Thalidomid bruges på nogle patienter, hvis der er meget store mundhulesår.

Behandlingen og kontrollen af BS-patienter er et team-work af behandlende læger, som børnereumatolog, hudlæge, øjenlæge etc. Familien bør altid kunne komme i kontakt med det center, der er ansvarlig for behandlingen.

### **Hvad er bivirkningerne til behandlingen?**

1. Ved Colchicin er diarre den mest almindelige bivirkning. I sjældne tilfælde kan der findes nedsat andel af de hvide blodlegemer eller blodpladerne.  
Der refereres undertiden nedsat antal sperm, men det er sædvanligvis ikke et problem i de doser, man anvender.
2. Cortikosteroider (CS, binyrebarkhormon) er det mest effektive immundæmpende stof, men jo længere behandlingsvarighed, og jo større doser, jo hyppigere bivirkninger. Disse kan være udvikling af en slags sukkersyge, forhøjet BT, knogleskørhed, påvirkning af øjet med grå stær, påvirkning af væksten. Bivirkningerne kan mindskes ved at give CS i én daglig morgendosis, men dette er ikke altid muligt. Endvidere tilrådes tilskud med kalk og D-vitamin.
3. Immundæmpende stoffer: Ved Imurel er der sjældent bivirkninger, men der kan ses påvirkning af lever og knoglemarv. Ved Sandimmun ses først og fremmest påvirkning af nyre, der kan give blodtryksforhøjelse, der kan ses øget behåring og øget vækst af gummer. Cyklofosamid er et meget potent stof, men med risiko for påvirkning af knoglemarv og

blæreslimhinde. Ved langtidsbehandling og ved en samlet stor dosis, vil der være risiko for påvirkning af menstruationscyklus og fertiliteten. Behandlingen af patienten bør følges tæt med blod- og urinprøvekontroller.

### **Hvor lang tid skal behandlingen vare?**

Der er ikke noget standardsvar til dette spørgsmål. Generelt vil den immundæmpende behandling ophøre efter minimum behandlingsvarighed på to år, eller når patienten har haft ro i sygdommen i to år. Hos børn med påvirkning af kar og øjne er det derimod svært at opnå komplet sygdoms- ro, og behandlingen kan være livslang.

### **Hvad med alternativ behandling?**

Der findes ikke nogen sådan for BS.

### **Hvilken form for kontroller er nødvendige?**

Periodiske kontroller er nødvendige for at vurdere sygdomsaktiviteten og effekten af behandlingen og er især vigtig hos børn med øjensygdom. Kontrol hos øjenlæge er derfor meget vigtig. Kontrolhyppigheden vil helt afhænge af sygdomsaktiviteten og behandlingen der anvendes.

### **Hvor lang tid vil sygdommen vare?**

Sædvanligvis vil forløbet af sygdommen være præget af perioder med remission (sygdoms ro) iblandet sygdomsopblussen. Generelt vil sygdomsaktiviteten aftage med tiden.

### **Hvad er prognosen for sygdommen?**

Pga. sygdommens sjældenhed, er der ikke tilstrækkeligt med data, der fortæller noget om langtidsprognosen for børn med BS. Af de data, der er tilgængelige ved vi, at der er mange patienter med BS som aldrig behøver behandling. Hos børn med symptomer fra øjne, nervesystem eller kar, vil der være behov for behandling og kontrol. Unge drenge udvikler lidt alvorligere sygdom end pigerne.

BS kan i sjældne tilfælde være dødelig, specielt ved karpåvirkning (brist af store lungearterier eller brist af udposninger (aneurismer) på perifere kar), svær sygdom i nervesystemet, svære sår i tarmen, der går igennem tarmvæggen, hvilket ses specielt hos nogle folkeslag, eks. vietnamesere.

Det største og sværeste problem at tackle i forbindelse med sygdommen er øjensymptomerne, der kan være alvorlige.

Væksten hos et barn kan være påvirket, først og fremmest pga. CS-behandlingen.

### **Er det muligt at blive fuldstændig rask?**

I nogle milde tilfælde opnås der fuld sygdomsfrihed. Hos hovedparten er der lange perioder med remission.

### **Hvordan vil sygdommen påvirke barnets og familiens dagligliv?**

Som alle andre kroniske sygdomme vil BS påvirke barnet og familiens daglighed. Hvis sygdommen er mild uden påvirkning af øjne eller større organer, kan familien oftest leve et fuldstændig normalt liv. Det mest almindelige problem er de tilbagevendende mundhulesår, som kan give mange problemer for barnet. De er smertefulde, og de kan gøre det besværligt at spise og drikke.

Ved svær sygdom af øjne og andre organer vil det kunne give helt specielle problemer for både barn og familie, og behov for støtte fra fagpersoner.

### **Hvad med skole?**

Det er af stor vigtighed at fortsætte undervisningen af et barn med kronisk sygdom. De fleste børn med BS kan følge skolegangen helt regelmæssigt. Hvis der er sværere sygdom, kan der være behov for specialundervisning, ekstratimer, hjemmeundervisning etc.

### **Hvad med sport?**

Hvis der kun er påvirkning af hud og slimhinder kan barnet fortsætte helt uændret med sine sportsaktiviteter. Hvis der er episoder med gigtsymptomer, bør sport undgås i disse perioder.

Gigt ved BS varer kort tid og svinder fuldstændigt. Barnet kan genoptage sportsaktiviteten, når gigten er svundet. Hvis der er øjen- og karproblemer vil det begrænse den fysiske aktivitet. Hvis der er karproblemer, bør barnet undgå at stå ret op i længere tid ad gangen.

### **Hvad med diæt?**

Der er ikke nogle specielle forholdsregler omkring maden.

### **Kan klimaet influere på forløbet af sygdommen?**

Nej, der er ikke nogen kendt effekt af klimaet på udviklingen af BS.

### **Kan barnet blive vaccineret?**

Hvis barnet bliver behandlet med immundæmpende midler ( binyrebarkhormon , Imurel, Sandimmun, Cyklofosamid, anti-TNF etc) bør vaccination med levende, svækket virus undgås (MFR og poliosukkervaccine). Man kan til gengæld uden problemer give de øvrige vacciner, der hører til det almindelige vaccinationsprogram, og derudover kan der være behov for ekstra vacciner mod eksempelvis pneumokok bakterien

### **Hvad med seksuallivet, graviditet og fødselskontrol?**

Sår omkring de ydre kønsorganer kan være et problem i seksuallivet. Sårene kan komme og gå og være smertefulde. Patienter, der er på hormondæmpende lægemidler bør anvende antikonception. Kvinder med mild BS kan have en fuldstændig normal graviditet. Det anbefales i tilfælde af graviditet, at man kontakter behandlende læge.