



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

De Ziekte van Behçet

Versie 2016

1. WAT IS BEHÇET

1.1 Wat is het?

Het syndroom of de ziekte van Behçet is een systemische vasculitis (ontsteking van de bloedvaten in het lichaam) waarvan de oorzaak niet bekend is. De slijmvliezen (weefsel dat slijm produceert en dat gevonden kan worden in de darmen en genitaliën) en de huid worden aangetast, waarbij de belangrijkste symptomen terugkerende orale en genitale zweertjes zijn en de ogen, gewrichten, huid, bloedvaten en het centraal zenuwstelsel worden aangetast. De aandoening is vernoemd naar de Turkse arts, Prof. Dr. Hulusi Behçet, die het in 1937 beschreef.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

De ziekte van Behçet komt in sommige delen van de wereld vaker voor. De geografische verspreiding van de ziekte van Behçet komt overeen met de historische 'zijderoute'. Het wordt vooral gezien in landen in het Verre Oosten (zoals Japan, Korea, China), het Midden-Oosten (Iran) en het mediterrane gebied (Turkije, Tunesië, Marokko). Het aantal patiënten van de de volwassen bevolking ligt op 100-300 gevallen/100.000 mensen in Turkije, 1/10.000 in Japan en 0,3/100.000 in Noord-Europa. Volgens een studie uit 2007 komt de aandoening in Iran bij 68/100.000 inwoners voor (na Turkije de hoogste prevalentie ter wereld). In de Verenigde Staten worden slechts een paar gevallen gemeld.

De ziekte van Behçet is zeldzaam bij kinderen, zelfs bij bevolkingen met een hoog risico. Er wordt bij ongeveer 3-8% van de patiënten met de ziekte van Behçet vóór het achttiende levensjaar aan de diagnostische

criteria voldaan. Over het algemeen begint de ziekte tussen de 20-35 jaar. Het is gelijk verdeeld tussen vrouwen en mannen, maar de aandoening is vaak ernstiger bij mannen.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

De oorzaken van de ziekte zijn onbekend. Een recentelijk onderzoek, uitgevoerd bij een groot aantal patiënten, suggereert dat genetische aanleg een rol kan spelen bij het ontwikkelen van de ziekte van Behçet. Er is zover bekend geen specifieke trigger. Er wordt in verschillende centra onderzoek gedaan naar de oorzaak en behandeling.

1.4 Is het erfelijk?

Er is geen consistent patroon van overerfbaarheid bij de ziekte van Behçet, maar er wordt gedacht dat genetische aanleg, vooral als de ziekte vroeg optreedt, een rol speelt. Het syndroom wordt geassocieerd met een genetische predispositie (HLA-B5), vooral bij patiënten uit de Noord-Afrikaanse landen en het Verre Oosten. Er zijn families die aan deze aandoening lijden gerapporteerd.

1.5 Waarom heeft mijn kind deze aandoening? Kan het voorkomen worden?

De ziekte van Behçet kan niet voorkomen worden en de oorzaak is niet bekend. Er is niets dat u had kunnen doen of laten om te voorkomen dat uw kind de ziekte van Behçet kreeg. Het is niet uw schuld.

1.6 Is het besmettelijk?

Nee, het is niet besmettelijk.

1.7 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Mondzweertjes: Deze verschijnselen zijn bijna altijd aanwezig. Bij ongeveer twee derde van de patiënten begint de aandoening met mondzweertjes. De meeste kinderen krijgen meerdere kleine zweertjes, die niet te onderscheiden zijn van zweertjes die vaak voorkomen bij kinderen. Grotere zweren zijn zeldzamer en kunnen moeilijk te

behandelen zijn.

Genitale zweertjes: Bij jongens komen de zweren meestal voor op het scrotum (balzak) en minder vaak op de penis. Bij volwassen mannelijke patiënten laten deze zweren bijna altijd littekens achter. Bij meisjes zijn vooral de uitwendige geslachtsdelen aangedaan. Deze zweren lijken op de zweertjes in de mond. Kinderen hebben vóór de puberteit minder last van genitale zweertjes. Jongens kunnen ook herhaalde teelbalontstekingen (orchitis) doormaken.

Huidaandoeningen: Er zijn verschillende huidaandoeningen: Acneachtige afwijkingen komen alleen na de pubertijd voor. Erythema nodosum zijn pijnlijke, paars-rode onderhuidse knobbels en komen vooral op de onderbenen voor. Deze letsels komen vaker voor bij kinderen voor de puberteit.

Pathergische reactie: Pathergie is de reactiviteit van de huid van patiënten met de ziekte van van Behçet op een speldenprik. Deze reactie wordt gebruikt om de diagnose de ziekte van Behçet te stellen. Na een prik met een steriele naad in de onderarm vormt er zich binnen 24 tot 48 uur een bultje (dikke ronde circulaire uitslag) of puistje (ronde, dikke, pusbevattende uitslag).

Oogaandoening: Dit is een van de meest ernstige verschijnselen van de ziekte. Van alle patiënten krijgt ongeveer 50% een oogaandoening, wat bij jongens zelfs tot 70% kan oplopen. Bij meisjes treedt het minder vaak op. Bij de meeste patiënten worden beide ogen aangetast. De ogen worden meestal binnen de eerste drie jaar na het optreden van de ziekte aangetast. Het verloop van de oogaandoening is chronisch, waarbij er zo nu en dan verergeringen optreden. Er kan als gevolg van een dergelijke opflakking structurele schade ontstaan, waarbij het gezichtsvermogen geleidelijk verloren gaat. De behandeling richt zich op het onder controle houden van de ontsteking en het voorkomen van opflakkingen om het verlies van het gezichtsvermogen te voorkomen of te minimaliseren.

Gewrichtsaandoening: Bij 30-50% van de kinderen met de ziekte van Behçet worden de gewrichten aangetast. Vaak gaat het hierbij om de enkels, knieën polsen en ellebogen, waarbij er over het algemeen minder dan vier gewrichten worden aangetast. De ontsteking kan zorgen voor opgezwollen, pijnlijke, stijve gewrichten met beperkte bewegingsmogelijkheid. Gelukkig duren deze effecten vaak slechts een paar weken en gaat het vanzelf over. Het komt zelden voor dat de ontsteking tot gewrichtsbeschadiging leidt.

Neurologische aandoening: Kinderen met de ziekte van Behçet kunnen in zeldzame gevallen neurologische problemen ontwikkelen. Epilepsie, verhoogde intracraniale druk (druk in de schedel) wat gepaard gaat met hoofdpijn en cerebrale symptomen (evenwicht of gang) zijn hierbij kenmerkend. De meest ernstige vormen worden gezien bij mannen. Sommige patiënten kunnen psychiatrische problemen ontwikkelen.

Vasculaire aandoening: Bij 12-30% van de kinderen met de ziekte van Behçet worden vasculaire aandoeningen gezien, die kunnen duiden op een slecht verloop. Zowel de aders als de slagaders kunnen aangetast worden. Bloedvaten van alle afmetingen kunnen worden aangetast, vandaar de classificatie van de ziekte als 'vasculitis aan vaten met variabele afmetingen'. De vaten van de kuiten worden meestal aangetast en worden pijnlijk en opgezwollen.

Maag-darmaandoening: Dit komt vooral voor bij patiënten uit het Verre Oosten. Bij darmonderzoek worden zweren gevonden.

1.8 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

Nee, het verloopt niet bij ieder kind op dezelfde manier. Sommige kinderen hebben een milde aandoening met zo nu en dan zweren en een enkele huidaandoening, terwijl bij anderen ook de ogen of het centraal zenuwstelsel kunnen worden aangetast. Er zijn ook verschillen tussen meisjes en jongens. Bij jongens is het verloop vaak ernstiger, waarbij vaker de vaten en ogen worden aangetast, dan bij meisjes. Naast de uiteenlopende geografische verspreiding van de aandoening, verschillen ook de klinische symptomen in de verschillende werelddelen.

1.9 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

De ziekte van Behçet is bij kinderen zeldzamer dan bij volwassenen, maar er zijn bij kinderen met de ziekte van Behçet vaak meer gevallen in de familie dan bij volwassenen. De symptomen lijken na de puberteit op de symptomen bij volwassenen. Ondanks een paar verschillen lijkt de juveniele vorm op de aandoening bij volwassenen.