



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

De Ziekte van Behçet

Versie 2016

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose is voornamelijk klinisch. Het kan een tot vijf jaar duren voordat een kind aan de internationale criteria voor de ziekte van Behçet voldoet. Deze criteria stellen dat er naast zweertjes in de mond 2 van de volgende symptomen aanwezig moeten zijn: genitale zweertjes, typische huidaandoeningen, een positieve pathargietest of een oogaandoening. De diagnose wordt over het algemeen pas na drie jaar gesteld.

Er zijn geen specifieke laboratoriumwaarden voor de ziekte van Behçet. Ongeveer de helft van de kinderen is drager van de genetische marker HLA-B5 en dit wordt geassocieerd met de ernstigere vormen van de aandoening.

Zoals hierboven beschreven is de pathergie huidtest bij zo'n 60-70% van de patiënten positief. Al komt het bij sommige etnische groepen minder vaak voor. Om aandoeningen aan de vaten en het centraal zenuwstelsel vast te stellen, kunnen specifieke beeldvormende onderzoeken van de vaten en de hersenen nodig zijn.

Aangezien de ziekte van Behçet een multi-systemische aandoening is, werken oogartsen, dermatologen (huid) en neurologen (centraal zenuwstelsel) samen bij de behandeling ervan.

2.2 Hoe belangrijk zijn de tests?

Een pathergie huidtest is belangrijk voor de diagnose. Het hoort bij de classificatiecriteria van de International Study Group voor de ziekte van Behçet. Er wordt drie keer met een steriele naald aan de binnenzijde

van de onderarm geprikt. Dit doet een klein beetje pijn. De reactie wordt 24 tot 48 uur later beoordeeld. Een toegenomen hyperreactiviteit van de huid kan ook gezien worden op plaatsen waar bloed is afgenomen of na een operatie. Daarom mogen patiënten met de ziekte van Behçet geen onnodige ingrepen ondergaan.

Er worden enkele bloedonderzoeken gedaan voor de differentiële diagnose, maar er bestaat geen specifiek laboratoriumonderzoek voor BD. Over het algemeen duiden de resultaten op een milde infectie. Een matige anemie en een verhoogd aantal witte bloedcellen kunnen gezien worden. Het is niet nodig om deze onderzoeken te herhalen, tenzij de patiënt onder controle gehouden wordt vanwege de ziekteactiviteit en de bijwerkingen van de medicatie.

Bij kinderen met aandoeningen aan de bloedvaten en het zenuwstelsel worden verschillende beeldvormende technieken toegepast.

2.3 Kan het behandeld of genezen worden?

De ziekte kan in remissie gaan, maar kan ook opflakkeren. Het kan onder controle gehouden worden, maar genezing is niet mogelijk.

2.4 Wat zijn de belangrijkste behandelingen?

Er is geen specifieke behandeling, want de oorzaak van de ziekte van Behçet is onbekend. De aantasting van verschillende organen, vraagt om verschillende behandelingen. Er zijn aan de ene kant kinderen met de ziekte van Behçet die zelfs helemaal geen behandeling nodig hebben. Terwijl aan de andere kant patiënten met aandoeningen aan de ogen, het zenuwstelsel en de bloedvaten verschillende behandelingen nodig hebben. Bijna alle beschikbare gegevens over de behandeling van de ziekte van Behçet zijn afkomstig van studies bij volwassenen. De belangrijkste medicatie wordt hieronder opgesomd:

Colchicine: Dit geneesmiddel werd bijna voor ieder symptoom van de ziekte van Behçet voorgeschreven, maar een recente studie heeft aangetoond dat het doeltreffender is bij de behandeling van gewrichtsproblemen en erythema nodosum en voor het laten afnemen van zweertjes thv de slijmvliezen.

Corticosteroids: Corticosteroïden zijn erg doeltreffend in het onder controle houden van de ontsteking. Corticosteroïden worden voornamelijk in hoge orale doseringen (1-2 mg/kg/dag) voorgeschreven

aan kinderen met aandoeningen aan de ogen, het centraal zenuwstelsel en de bloedvaten. Indien nodig kan het voor een snelle reactie ook in hogere doseringen om de dag in drie doseringen intraveneus worden toegediend (30 mg/kg/dag). Voor de behandeling van zweren en oog-aandoeningen worden ook lokale corticoiden voorgeschreven (zoals bijvoorbeeld ovv oogdruppels voor het laatste).

Immuunonderdrukkende geneesmiddelen: Deze groep geneesmiddelen wordt aan kinderen gegeven met een ernstige aandoening, waarbij ook de ogen, belangrijke organen of bloedvaten zijn aangetast. Deze medicatie omvat azathioprine, cyclosporine-A en cyclophosphamide.

Anti-aggregantia en anticoagulantia: Beide opties worden in bepaalde gevallen gebruikt waarbij de bloedvaten zijn aangetast. Bij de meeste patiënten is voor dit doeleinde aspirine waarschijnlijk voldoende.

Anti-TNF: Deze nieuwe groep geneesmiddelen is nuttig voor bepaalde kenmerken van de aandoening.

Thalidomide: Dit geneesmiddel wordt in sommige centra gebruikt voor de behandeling van grote zweren in de mond.

De lokale behandeling van zweertjes is zeer belangrijk. De behandeling en nacontrole van patiënten met de ziekte van Behçet moet door een team artsen gedaan worden. Dit team moet bestaan uit een kinderreumatoloog, een oogarts en een hematoloog. De familie en de patiënt moeten altijd contact houden met de arts of het centrum dat verantwoordelijk is voor de behandeling.

2.5 Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?

De meest voorkomende bijwerking van colchicine is diarree. In zeldzame gevallen kan dit geneesmiddel zorgen voor een daling van het aantal witte bloedcellen of bloedplaatjes. Azospermie (een afname van het aantal spermatozoën) is gedocumenteerd, maar is met de therapeutische doseringen die bij deze aandoening gebruikt worden geen groot probleem; het aantal spermatozoën wordt weer normaal wanneer de dosering verlaagd of de behandeling gestopt wordt. Corticosteroiden zijn de meest doeltreffende ontstekingsremmende geneesmiddelen, maar het gebruik ervan is beperkt, want op lange termijn hebben ze verschillende ernstige bijwerkingen, waaronder diabetes mellitus, hypertensie, osteoporose, cataract en vertraagde

groei. De kinderen die met corticosteroiden behandeld worden moeten ze één keer per dag, in de ochtend, krijgen. Bij langdurig gebruik moeten er calciumtabletten aan de behandeling worden toegevoegd. Van de immuunonderdrukkende geneesmiddelen kan azathioprine toxisch zijn voor de lever en zorgen voor een afname van het aantal bloedcellen en een verhoogd risico op infecties. Cyclosporine-A is vooral toxisch voor de nieren, maar het kan ook voor hypertensie (hoge bloeddruk), toegenomen haargroei en problemen met het tandvlees zorgen. De bijwerkingen van cyclofosfamide zijn vooral depressie en problemen aan het beenmerg en de blaas. Langdurig gebruik gaat gepaard met menstruatieproblemen en kan tot onvruchtbaarheid leiden. Patiënten die behandeld worden met immuunonderdrukkende geneesmiddelen moeten goed onder controle gehouden worden en moeten iedere maand, of om de maand urine- en bloedonderzoeken laten doen.

Anti-TNF-medicatie en andere biologische middelen worden in toenemende mate gebruikt voor resistente symptomen van deze aandoening. Anti-TNF en andere biologische middelen hebben een verhoogd risico op infecties tot gevolg.

2.6 Hoelang moet de therapie duren?

Er bestaat geen standaardantwoord op deze vraag. Over het algemeen wordt er zodra de patiënt minimaal twee jaar symptomenvrij is, gestopt met de immuunonderdrukkende therapie. Bij kinderen met vaat- en oogaandoeningen, waarbij de ziekte moeilijker in remissie gaat, kan de therapie echter veel langer duren. In dergelijke gevallen worden de medicatie en doseringen afhankelijk van de symptomen aangepast.

2.7 Hoe zit het met onconventionele of aanvullende therapiënde

Er zijn vele aanvullende en alternatieve therapieën beschikbaar en dit kan verwarrend zijn voor de patiënten en hun families. Denk goed na over de voordelen en risico's die verbonden zijn aan het uitproberen van deze therapie, aangezien er weinig voordeel is aangetoond en ze kostbaar kunnen zijn wat betreft tijd, belasting van het kind en geld. Mocht u aanvullende en alternatieve therapieën willen zoeken, overleg deze mogelijkheden dan met de kinderreumatoloog. Sommige

therapieën kunnen een wisselwerking hebben met de gebruikelijke medicatie. De meeste artsen staan niet negatief tegenover het zoeken naar alternatieve therapieën, zolang u het medisch advies blijft opvolgen. Het is van groot belang dat er niet gestopt wordt met het nemen van de voorgeschreven medicatie. Als medicatie nodig is om de ziekte onder controle te houden, dan kan het zeer gevaarlijk zijn om hiermee te stoppen als de ziekte nog actief is. Overleg in het geval u zich zorgen maakt over de medicatie altijd met de arts van uw kind.

2.8 Wat voor soort periodieke controles zijn nodig?

Periodieke controles om de activiteit van de ziekte en de behandeling in de gaten te houden zijn vooral bij kinderen met oogontsteking van groot belang. Een oogarts gespecialiseerd in de behandeling van uveïtis (oogontsteking) moet de ogen controleren. De frequentie van de controles hangt af van de activiteit van de ziekte en het type gebruikte medicatie.

2.9 Hoelang duurt de ziekte?

De aandoening gaat normaal gesproken gepaard met periodes waarin de symptomen afwezig zijn en periodes waarin de symptomen verergeren. Over het algemeen neemt de activiteit in de loop van de tijd af.

2.10 Hoe is het verloop op lange termijn (prognose) van de ziekte?

Er zijn onvoldoende gegevens beschikbaar over de follow-up op lange termijn van patiënten met de ziekte van Behçet. Van de gegevens die wel beschikbaar zijn weten we dat veel patiënten met de ziekte van Behçet geen enkele behandeling nodig hebben. Bij kinderen met aandoeningen aan de ogen, het zenuwstelsel en de bloedvaten is echter een speciale behandeling en follow-up vereist. De ziekte van Behçet kan, alleen in heel zeldzame gevallen fataal zijn, voornamelijk wanneer de bloedvaten zijn aangetast (ruptuur van de longvaten of andere perifere aneurysmata, ballonvormige verwijdingen van de bloedvaten), ernstige aantasting van het centraal zenuwstelsel en darmzweren en -perforaties, die vooral gezien worden bij bepaalde

etnische groepen (bijv. Japanners). De voornaamste oorzaak van morbiditeit (slechte afloop) is de oogaandoening, die zeer ernstig kan zijn. De groei van het kind kan vertraagd zijn, vooral als gevolg van de behandeling met steroïden.

2.11 Is het mogelijk om volledig te genezen?

Kinderen met een mild verloop kunnen volledig herstellen, maar de meeste pediatrische patiënten hebben periodes van remissies, gevolgd door periodes waarin de symptomen weer terugkeren.