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

Morbus Behçet

Version von 2016

1. ÜBER BEHCET

1.1 Was ist das?

Morbus Behçet oder Morbus Adamantiades-Behçet (MB) ist eine Entzündung der Blutgefäße im gesamten Körper (systemische Vaskulitis) mit unbekannter Ursache. MB ist nach dem türkischen Arzt Prof. Dr. Hulusi Behçet benannt, der die Krankheit im Jahr 1937 zum ersten Mal beschrieben hat. Beim Morbus Behçet befällt die Entzündung die Gefäße der Schleimhäute (Gewebe, das den Schleim produziert, der die Verdauungs-, Genital- und Harnorgane auskleidet) und die Haut. Die Hauptzeichen der Erkrankung sind wiederkehrende Geschwüre (Aphten) im Mund und an den Geschlechtsorganen (Genitalien) sowie eine Beteiligung der Augen, Gelenke, Haut, Blutgefäße und des Nervensystems.

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

MB tritt in bestimmten Teilen der Welt häufiger auf. Die geografische Verteilung von MB fällt mit der historischen „Seidenstraße" zusammen. Die Erkrankung wird hauptsächlich in Ländern des Fernen Ostens (wie Japan, Korea, China), des Nahen Ostens (Iran) und des Mittelmeerraums (Türkei, Iran, Irak, Tunesien, Marokko) beobachtet. Die Anzahl der Patienten in der erwachsenen Bevölkerung (Prävalenz) beträgt 100-300 Fälle/100.000 Menschen in der Türkei, 1/10.000 in Japan und 0,3/100.000 in Nordeuropa. Laut einer im Jahr 2007 durchgeführten Studie beträgt die Häufigkeit von MB im Iran 68/100.000 Einwohnern (dies ist die zweithöchste Zahl an Betroffenen auf der Welt nach der Türkei). Aus den USA und Australien werden wenige Fälle berichtet.

MB kommt bei Kindern und Jugendlichen sehr selten vor. Auch in den Hochrisikobevölkerungen überwiegend aus Asien ist die Erkrankung bei Kindern und Jugendlichen selten. Ungefähr 3 - 8 % aller MB-Patienten erfüllen vor dem 18. Lebensjahr die Diagnosekriterien(d.h. Ärzte können dann in dem jungen Alter sicher sagen, dass ein MB vorliegt.) Bei unvollständiger Symptomatik ist oft eine langfristige Beobachtung erforderlich. Insgesamt liegt das Alter bei Ausbruch der Erkrankung zwischen 20 und 35 Jahren. Frauen und Männer sind gleich häufig betroffen, doch der Krankheitsverlauf ist bei Männern in der Regel schwerwiegender.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Die Ursachen der Erkrankung sind unbekannt. Studien, die kürzlich mit einer großen Patientenzahl durchgeführt wurden, legen nahe, dass eine genetische Veranlagung eine Rolle spielt, wenn ein Patient an MB erkrankt. Es ist kein spezieller Auslöser bekannt. In verschiedenen Zentren werden Studien zur Ursache und Behandlung von MB durchgeführt.

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar?

Es gibt kein einheitliches Vererbungsmuster bei MB. Dennoch wird eine gewisse genetische Veranlagung, insbesondere bei Patienten mit frühem Krankheitsausbruch, vermutet. Die Erkrankung geht mit einer genetischen Prädisposition (HLA-B5) einher; dies gilt insbesondere für Patienten aus dem Mittelmeerraum und dem Fernen Osten. Es gibt Berichte über Familien, in denen mehrere Mitglieder an der Krankheit leiden.

1.5 Warum leidet mein Kind an der Krankheit? Kann ihr vorgebeugt werden?

MB kann nicht verhindert werden und seine Ursache ist unbekannt. Sie hätten nichts tun können, um zu verhindern, dass Ihr Kind an MB erkrankt. Es ist nicht Ihre Schuld.

1.6 Ist es ansteckend?

Nein, MB ist nicht ansteckend.

1.7 Welches sind die Hauptanzeichen (Hauptsymptome)?

Geschwüre (Bläschen oder Aphten) im Mund: Geschwüre (Bläschen oder Aphten) im Mund treten bei fast jedem Patienten auf. Sie sind das Anfangszeichen bei ungefähr einem Drittel der Patienten. Die Mehrheit der Kinder weist mehrere kleine Geschwüre (Bläschen oder Aphten) auf (aber auch gesunde Kinder können immer wieder ähnliche kleine Aphten im Mund entwickeln). Große Geschwüre sind seltener und können schwer zu behandeln sein.

Geschwüre an den Genitalien: Bei Jungen treten die Geschwüre (Aphten) hauptsächlich am Hodensack und seltener am Penis auf. Bei erwachsenen männlichen Patienten hinterlassen sie fast immer eine Narbe. Bei Mädchen sind hauptsächlich die äußeren Geschlechtsteile (Genitalien) betroffen. Diese Geschwüre ähneln den Geschwüren im Mund. Kinder vor der Pubertät weisen weniger Geschwüre an den Genitalien auf. Bei Jungen kann es zu einer wiederkehrenden Hodenentzündung (Orchitis) kommen.

Beteiligung der Haut: Es kommt zu unterschiedlichen Hautveränderungen. Akneähnliche Veränderung treten nur nach der Pubertät auf. Rote, schmerzhafte, knötchenförmige Veränderungen, die normalerweise an den Unterschenkeln zu finden sind werden Erythema nodosum genannt. Diese Veränderungen treten bei Kindern vor der Pubertät häufiger auf.

Pathergie-Test (Katzenellenbogen-Test): Als Pathergie wird die Reaktion der Haut von MB-Patienten auf einen Nadelstich bezeichnet. Diese Reaktion wird zur Diagnosesicherung eines Morbus Behçet eingesetzt. Nach einem Stich mit einer sterilen Kanüle in die Haut der Innenseite des Unterarms bildet sich innerhalb von 24 bis 48 Stunden ein Hautknötchen (runder, erhabener, Ausschlag) oder eine Pustel (runder, erhabener, eitriger Ausschlag). Nicht jeder Patient zeigt diese Pathergiezeichen.

Beteiligung der Augen: Die Entzündung an den Augen kann oft nur vom Augenarzt eingeschätzt werden. Eshandelt sich um eines der schwerwiegendsten und häufigsten Zeichen (Symptome) der Erkrankung. Daher sind regelmäßige augenärztliche Kontrollen erforderlich. Insgesamt beträgt die Häufigkeit 50 %, doch bei Jungen kann sie bis auf 70 % ansteigen. Mädchen sind seltener betroffen. Bei

den meisten Patienten sind beide Augen beteiligt. Zur Augensymptomatik kommt es in der Regel in den ersten drei Jahren nach Krankheitsausbruch. Der Verlauf der Augenerkrankung ist chronisch (das heißt über einen langen Zeitraum immer wiederkehrend) mit gelegentlichen Schüben. Nach jedem Schub kommt es zu einer Schädigung der Strukturen, was zu einem allmählichen Verlust der Sehkraft führen kann. Die Behandlung konzentriert sich auf die Eindämmung der Entzündung, die Verhinderung von Schüben und die Vorbeugung oder Minimierung des Verlustes der Sehkraft.

Beteiligung der Gelenke: Eine Gelenkbeteiligung tritt bei ca. 30 - 50% der an MB erkrankten Kinder auf. Typischerweise betroffen sind die Knöchel, Knie, Handgelenke und die Ellbogen, wobei die Symptome normalerweise an weniger als vier Gelenken auftreten. Die Entzündung kann zu Gelenkschwellungen, Schmerzen, Steifigkeit und Bewegungseinschränkungen führen. Glücklicherweise dauern diese Symptome in der Regel nur einige Wochen an und heilen von selbst ab. Nur sehr selten führen diese Entzündungen zu Gelenkschäden.

Beteiligung der Nerven: In seltenen Fällen treten bei Kindern mit MB neurologische Probleme auf. Typisch sind Krampfanfälle, erhöhter intrakranieller Druck (Druck innerhalb der Schädelhöhle) mit einhergehenden Kopfschmerzen und Gehirnsymptomen (Gleichgewicht oder Gang). Die schwersten Krankheitsverläufe werden bei männlichen Patienten beobachtet. Einige Patienten können psychische Probleme bekommen.

Beteiligung der Gefäße: Die Erkrankung und Entzündung der Gefäße tritt bei ca. 12 - 30 % der jugendlichen MB-Patienten auf. Sowohl die Venen als auch die Arterien können betroffen sein. Gefäße aller Größen können beteiligt sein. Häufig sind die Gefäße der Waden betroffen, die dann anschwellen und schmerzen. Die Erkrankung wird daher als Vaskulitis (Entzündung von Gefäßen unterschiedlicher Größe) eingeordnet. Eine Gefäßentzündung der großen Gefäße ist sehr ernstzunehmen und ist manchmal schwierig zu therapieren.

Beteiligung des Magen-Darm-Trakts: Bei der Untersuchung des Darms zeigen sich Geschwüre. Diese Komplikation tritt besonders häufig bei Patienten aus dem Mittleren Osten auf.

1.8 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Nein, sie verläuft nicht jedes Mal gleich. Bei einigen Kindern ist der

Krankheitsverlauf leicht und es kommt in unregelmäßigen Abständen zu Geschwüren im Mund und Wunden auf der Haut. Bei anderen Patienten dagegen kann es zu einer Beteiligung der Augen und des Nervensystems kommen. Es gibt auch einige Unterschiede zwischen Mädchen und Jungen. Bei Jungen ist der Krankheitsverlauf in der Regel schwerwiegender als bei Mädchen, und es kommt häufiger zu einer Beteiligung der Augen und der Gefäße. Das klinische Erscheinungsbild der Erkrankung kann in verschiedenen Teilen der Welt unterschiedlich sein und kommt unterschiedlich oft vor.

1.9 Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?

Im Vergleich mit Erwachsenen kommt MB im Kindes- und Jugendalter selten vor, doch bei Kindern gibt es mehr familiäre Fälle von MB als bei Erwachsenen. Das Erscheinungsbild der Erkrankung nach der Pubertät ähnelt mehr der Erkrankung im Erwachsenenalter. Allgemein gilt, dass MB im Kindes- und Jugendalter trotz einiger Unterschiede viele Ähnlichkeiten mit der Erkrankung im Erwachsenenalter aufweist.