



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH\\_DE/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_DE/intro)

## **Morbus Behçet**

Version von 2016

### **2. DIAGNOSE UND THERAPIE**

#### **2.1 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?**

Die Diagnose erfolgt hauptsächlich anhand der körperlichen Zeichen (Symptome). Es kann ein bis fünf Jahre dauern, bis ein Kind die internationalen Kriterien erfüllt, die für die Diagnose von MB festgelegt wurden. Diese Kriterien sehen das Vorliegen von Geschwüren in Mund plus zwei der folgenden Merkmale vor: Geschwüre an den Genitalien, die typischen Hautveränderungen und ein positiver Pathergie-Test oder eine Beteiligung der Augen. Die Diagnose wird in der Regel mit einer Verzögerung von durchschnittlich drei Jahren gestellt.

Es gibt keine speziellen Laborbefunde für MB. Ungefähr die Hälfte der Kinder mit MB ist Träger des genetischen Markers HLA-B5, der mit den schwerwiegenderen Krankheitsverläufen verbunden ist.

Wie bereits weiter oben beschrieben erbringt der Hauttest bei ca. 60 - 70 % der Patienten ein positives Ergebnis. Doch die Häufigkeit ist in bestimmten Ländern niedriger. Zur Diagnose einer Beteiligung der Gefäße und des Nervensystems kann eine spezielle Bildgebung der Gefäße oder des Gehirns erforderlich sein.

MB ist eine multisystemische Erkrankung, die die Zusammenarbeit zwischen Spezialisten für die Behandlung der Augen (Augenarzt), der Haut (Dermatologe) und des Nervensystem (Neurologe) notwendig macht. Daher ist es ganz wichtig, dass die Patienten alle Informationen (z.B. Arztbriefe, MRT-bilder etc.) der verschiedenen Ärzte sammeln, damit die Ärzte sich wegen der Behandlung gut absprechen können.

#### **2.2 Welche Bedeutung haben Laboruntersuchungen/-tests?**

---

Ein Pathergie-Hauttest ist sehr wichtig für die Diagnose. Dieser Test ist in den Klassifikationskriterien der internationalen Studiengruppe für Morbus Behçet aufgeführt. In die Haut auf der Innenseite des Unterarms erfolgen drei Einstiche mit einer sterilen Kanüle, die fast gar nicht weh tun. 24 bis 48 Stunden danach wird die Reaktion der Haut bewertet. Eine gesteigerte Überreaktion der Haut kann auch an Stellen auftreten, an denen Blutproben entnommen wurden, oder nach Operationen. Daher sollten sich Patienten mit MB keinen unnötigen chirurgischen Eingriffen unterziehen.

Einige Blutuntersuchungen werden zum Ausschluss möglicher anderer Erkrankungen durchgeführt, aber es gibt keine spezielle Laboruntersuchung zum Nachweis von MB. Im Allgemeinen gilt, dass bei den Untersuchungen leicht erhöhte Entzündungswerte festgestellt werden. Ferner können eine leicht Anämie (Blutarmut) und eine erhöhte Anzahl weißer Blutkörperchen nachgewiesen werden. Eine Wiederholung dieser Untersuchungen ist notwendig, wenn der betroffene Patient im Hinblick auf die Krankheitsaktivität und Medikamentennebenwirkungen beobachtet wird.

Bei Kindern mit einer Beteiligung der Gefäße und des Nervensystems kommen verschiedene bildgebende Verfahren und Untersuchungen zum Einsatz.

### **2.3 Kann die Erkrankung behandelt oder geheilt werden?**

Die Erkrankung kann zum Stillstand gebracht werden; es kann aber auch zu Schüben kommen. Sie kann unter Kontrolle gebracht, aber nicht geheilt werden. Häufig sind dafür einige Medikamente notwendig.

### **2.4 Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?**

Es gibt keine spezielle Behandlung, da die Ursache für MB unbekannt ist. Die lokale Behandlung von Geschwüren (Aphten) im Mund und an den Genitalien ist wichtig. Aufgrund der möglichen Beteiligung verschiedener Organe muss jeweils ein anderer Behandlungsansatz gewählt werden. Manche Patienten brauchen keine Medikamente andere brauchen mehrere Medikamente in Kombination. Fast alle verfügbaren Daten über die Behandlung von MB stammen aus Studien mit Erwachsenen. Die wichtigsten Medikamente sind im Folgenden aufgeführt:

---

**Colchicin:** : Dieses Medikament wird bei fast allen Erscheinungsformen der MB eingesetzt. In einer kürzlich durchgeführten Studie wurde jedoch nachgewiesen, dass Colchicin wirksamer zur Behandlung von Gelenkproblemen und Erythema nodosum und zur Reduzierung von Schleimhautgeschwüren ist.

**Kortikosteroide:** Kortikosteroide (Kortison) sind sehr wirksam zur Kontrolle der Entzündung. Kortikosteroide werden hauptsächlich Kindern mit Beteiligung der Augen, des zentralen Nervensystems und der Gefäße verabreicht und dann in großen oralen Dosierungen (1 - 2 mg/kg/Tag). Bei Bedarf können sie auch in höheren Dosen intravenös verabreicht werden (30mg/kg/Tag, verabreicht in drei Dosen jeden zweiten Tag), um eine sofortige Reaktion zu erzielen. Topische (lokal verabreichte) Kortikosteroide werden zur Behandlung von Mundgeschwüren und Augenerkrankungen (in Form von Augentropfen) verabreicht.

**Immunsuppressiva:** Diese Medikamente werden Kindern mit schwerem Krankheitsverlauf verabreicht, insbesondere wenn eine Beteiligung der Augen, der wichtigsten Organe und der Gefäße vorliegt. Zu den Medikamenten dieser Gruppe zählen Azathioprin, Cyclosporin-A und Cyclophosphamid. Häufig kann man so Kortison einsparen.

**Aggregationshemmer und Blutverdünnungstherapie:** Beide Möglichkeiten (Optionen) kommen in ausgewählten Fällen mit Gefäßbeteiligung zum Einsatz. Bei der Mehrheit der Patienten reicht wahrscheinlich Aspirin für diesen Zweck aus.

**Anti-TNF-Therapie:** Diese neue Medikamentengruppe ist bei gewissen Erscheinungen der Erkrankung nützlich.

**Thalidomid:** Dieses Medikament wird (sehr selten und nur in einigen Kliniken) zur Behandlung von großen Mundgeschwüren eingesetzt. Neben einem Kinderrheumatologen sollte das Team aus verschiedenen notwendigen Spezialisten bestehen. Die Vielfältigkeit des Erscheinungsbildes der Erkrankung macht die Zusammenarbeit zwischen Spezialisten für die Behandlung der Augen (Augenarzt), der Haut (Dermatologe), Blutspezialist (Hämatologe) und des Nervensystems (Neurologe) notwendig. Daher ist es ganz wichtig, dass die Patienten alle Informationen (z.B. Arztbriefe, MRT-bilder etc.) der verschiedenen Ärzte sammeln, damit die Ärzte sich wegen der Behandlung gut absprechen können. Die Angehörigen und der betroffene Patient sollten stets in Kontakt mit dem behandelnden Arzt oder dem Behandlungszentrum stehen.

---

## **2.5 Welche Nebenwirkungen haben medikamentöse Therapien?**

Durchfall ist die häufigste Nebenwirkung von Colchicin. In seltenen Fällen kann dieses Medikament zu einem Abfall der weißen Blutzellen oder Thrombozyten führen. Es wurden Fälle von Azoospermie (Verringerung der Spermienzahl) berichtet, aber in den bei dieser Krankheit eingesetzten therapeutischen Dosen stellt dies kein großes Problem dar. Die Spermienzahl wird wieder normal, wenn die Dosis gesenkt oder die Behandlung abgesetzt wird.

Kortikosteroide sind die wirksamsten nichtsteroidalen Antirheumatika, doch ihre Anwendung unterliegt Grenzen, da sie langfristig mit schwerwiegenden Nebenwirkungen, wie z. B. Diabetes mellitus, Bluthochdruck, Osteoporose, grauer Star und Wachstumsverzögerungen, verbunden sind. Kinder, die mit Kortikosteroiden behandelt werden müssen, sollten die Dosis einmal am Tag morgens verabreicht bekommen. Bei langfristiger Anwendung sollten Calcium-Präparate ergänzend zur Therapie eingenommen werden.

Unter den Immunsuppressiva kann Azathioprin unter anderem zu Leberwerterhöhungen führen, zu einer Verringerung der Anzahl an roten und weißen Blutkörperchen führen und die Anfälligkeit für Infektionen erhöhen. Cyclosporin-A ist hauptsächlich für die Nieren problematisch, kann aber auch Bluthochdruck, eine verstärkte Körperbehaarung und Zahnfleischprobleme hervorrufen. Zu den Nebenwirkungen von Cyclophosphamid zählen Knochenmarkdepression und Blasenprobleme. Die langfristige Einnahme kann zu unregelmäßigen Monatszyklen und Unfruchtbarkeit führen. Patienten, die mit Immunsuppressiva behandelt werden, müssen engmaschig beobachtet werden, und es müssen alle ein bis zwei Monate Blut- und Urinuntersuchungen durchgeführt werden.

Auch Anti-TNF-Medikamente und andere Biologika werden zunehmend eingesetzt, wenn spezielle Symptome der Erkrankung nicht auf die Therapie ansprechen. Anti-TNF-Medikamente und andere Biologika erhöhen unter anderem die Häufigkeit von Infektionen. Die Notwendigkeit sollte durch einen erfahrenen Behandler entschieden werden.

---

## **2.6 Wie lange sollte die Behandlung durchgeführt werden?**

Diese Frage kann nicht generell beantwortet werden. Eine immunsuppressive Therapie wird über Jahre durchgeführt. Sie kann in Einzelfällen abgesetzt werden, wenn der Patient mindestens zwei Jahre lang beschwerdefrei und ohne Krankheitszeichen ist. Bei Kindern mit Gefäß-, Gehirn- oder Augenbeteiligung ist es jedoch schwierig, die Krankheit zum Stillstand zu bringen. In diesen Fällen muss die Therapie länger dauern. Dann werden die Medikamente und Dosierungen anhand des klinischen Erscheinungsbildes angepasst. Häufig muss eine Therapie auch das ganze Leben lang durchgeführt werden.

## **2.7 Gibt es alternative/ergänzende Therapien?**

Es gibt zahlreiche ergänzende und alternative Therapien, so dass dies ein verwirrendes Thema für Patienten und ihre Angehörigen sein kann. Am besten informieren sie ihren Arzt. Sie sollten sorgfältig über die Risiken und Nutzen solcher Therapien nachdenken, da deren Nutzen nur unzureichend nachgewiesen wurde und sie sowohl in Bezug auf den zeitlichen Aufwand, die Belastung für das Kind und auch die Kosten unverhältnismäßig sein können. Wenn Sie ergänzende und alternative Therapien ausprobieren möchten, besprechen Sie diese Möglichkeiten bitte mit Ihrem Kinderrheumatologen. Bei einigen dieser Therapien können Wechselwirkungen mit den konventionellen Medikamenten auftreten. Die meisten Ärzte stehen anderen Möglichkeiten nicht ablehnend gegenüber, sofern Sie sich an die ärztlichen Anweisungen halten. Es ist sehr wichtig, dass Ihr Kind die verschriebenen Medikamente nicht absetzt. Wenn Medikamente notwendig sind, um die Erkrankung zu kontrollieren, kann es sehr gefährlich sein, diese abzusetzen, während die Krankheit noch aktiv ist. Bitte besprechen Sie alle Fragen zu Medikamenten und Änderungen der Therapie mit dem behandelnden Arzt Ihres Kindes.

## **2.8 Welche regelmäßigen Kontrollen sind notwendig?**

Regelmäßige Kontrollen sind notwendig, um die Krankheitsaktivität und die Behandlung zu überwachen. Besonders wichtig sind sie bei Kindern mit Augenentzündung. Die Augen sollten von einem Augenarzt mit Erfahrungen in der Behandlung von Uveitis (entzündliche

---

Augenerkrankung) untersucht werden. Die Häufigkeit der Kontrollen ist von der Krankheitsaktivität und der verabreichten Medikation abhängig.

### **2.9 Wie lange dauert die Erkrankung?**

Typischerweise macht sich der Krankheitsverlauf dadurch bemerkbar, dass die Krankheitssymptome abwechselnd abklingen und wiederaufflackern. Die Gesamtaktivität der Krankheit nimmt normalerweise mit der Zeit ab.

### **2.10 Wie sieht die Langzeitentwicklung (vorhergesagter Verlauf und Ergebnis) der Erkrankung aus?**

Es liegen nur unzureichende Daten über die Langzeitbeobachtung von Patienten mit MB im Kindes- und Jugendalter vor. Anhand der verfügbaren Daten wissen wir, dass viele MB-Patienten keine Behandlung benötigen. Doch bei Kindern mit Beteiligung der Augen, des Nervensystems und der Gefäße sind eine spezielle Behandlung und Verlaufsbeobachtung erforderlich. MB kann zum Tode führen. Doch dies geschieht nur sehr selten und hauptsächlich infolge einer Gefäßbeteiligung (Riss der Lungenarterien oder andere periphere Aneurysmen (ballonartige Erweiterungen der Blutgefäße), einer schwerwiegenden Beteiligung des zentralen Nervensystems und Geschwüren und Perforationen im Magen-Darm-Trakt, eine Komplikation, die besonders bei bestimmten ethnischen Gruppen (z. B. Japaner) festgestellt wird. Die Hauptursache für Morbidität (schlechtes Ergebnis) sind Augenerkrankungen, die einen schwerwiegenden Verlauf nehmen können. Es kann zu Wachstumsstörungen, hauptsächlich als Sekundärfolge der Kortisonbehandlung, kommen.

### **2.11 Kann der Patient wieder vollständig gesund werden?**

Kinder mit einem leichteren Krankheitsverlauf können wieder gesund werden, doch bei der Mehrheit der kindlichen (pädiatrischen) Patienten kommt es zu langen symptomfreien Zeiträumen, die jedoch von Krankheitsschüben abgewechselt werden.