



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/intro>

De Ziekte Van Behçet

Versie 2016

1. WAT IS BEHÇET

1.1 Wat is het?

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

1.2 Hoe vaak komt het voor?

BD komt in sommige delen van de wereld vaker voor. De geografische verdeling van BD 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 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 en Australië zijn slechts een paar gevallen beschreven.

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

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

BD 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 BD 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 (aften). De meeste kinderen krijgen meerdere kleine zweertjes, die niet te onderscheiden zijn van gewone aften die vaak voorkomen bij kinderen. Grotere aften zijn zeldzamer en kunnen moeilijk te behandelen zijn.

Genitale zweertjes: Bij jongens komen de zweren meestal voor op het scrotum (balzak) en soms 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 afters in de mond. Kinderen hebben voor de puberteit minder last van genitale zweertjes. Jongens kunnen ook herhaalde teelbalontstekingen (orchitis) doormaken.

Huidaandoeningen: Er zijn verschillende huidaandoeningen: Acne-achtige afwijkingen komen alleen na de pubertijd voor. Erythema nodosum zijn pijnlijke, paarsrode onderhuidse knobbels en komen vooral op de onderbenen voor. Deze aandoening komt vaker voor bij kinderen voor de puberteit.

Pathergische reactie: Pathergie is de huidreactie van patiënten met Behcet op een speldenprik. Deze reactie wordt gebruikt om de diagnose BD 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% op kan lopen. Bij meisjes treedt het minder vaak op. Bij de meeste patiënten zijn beide ogen aangedaan. De oogontsteking treedt meestal op binnen de eerste drie jaar na het optreden van de ziekte. Het verloop van de oogaandoening is chronisch, waarbij er zo nu en dan opvlammingen optreden. Er kan als gevolg van elke opvlamming 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 opvlammingen om het verlies van het gezichtsvermogen te voorkomen of te minimaliseren.

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

Neurologische aandoening: In zeldzame gevallen kunnen kinderen met Behcet neurologische problemen ontwikkelen. Kenmerkend hierbij

zijn toevallen, verhoogde intracraniale druk (druk in de schedel) wat gepaard gaat met hoofdpijn en cerebrale symptomen (balans of gang) . De meest ernstige vormen worden gezien bij mannen. Sommige patiënten kunnen psychiatrische problemen ontwikkelen.

Vasculaire aandoening: Bij 12-30% van de patiënten met juveniele BD worden vasculaire aandoeningen gezien, die kunnen duiden op een slecht verloop. Zowel de venen als de arteriën kunnen betrokken zijn. Bloedvaten van alle afmetingen kunnen betrokken zijn, vandaar de classificatie van de ziekte als "vasculitis aan vaten met variabele afmetingen". De vaten van de kuiten worden vaak aangedaan 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 hetzelfde?

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

1.9 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

Behcet is bij kinderen zeldzamer dan bij volwassenen, maar er zijn bij kinderen met BD 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.