



<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 aften 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.

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 BD voldoet. Deze criteria stellen dat er naast aften in de mond 2 van de volgende

symptomen aanwezig moeten zijn: genitale zweertjes, typische huidaandoeningen, een positieve pathergietest of een oogaandoening. De diagnose wordt over het algemeen pas na drie jaar gesteld. Er zijn geen specifieke laboratoriumwaarden voor BD. 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 testen?

Een pathergie huidtest is belangrijk voor de diagnose. Het hoort bij de classificatiecriteria van de International Study Group voor de ziekte van Behçet. Er worden 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 moeten patiënten met BD 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 uitslagen op een milde ontsteking. Een milde anemie en een verhoogd aantal witte bloedcellen kunnen gezien worden. Het is niet nodig om deze onderzoeken te herhalen, tenzij de patiënt gemonitord wordt vanwege de ziekte-activiteit 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 weer opvlammen. Het kan onder controle gehouden worden, maar genezing is niet mogelijk.

2.4 Wat zijn de behandelingen?

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

Colchicine: Dit medicijn werd bijna voor ieder symptoom van BD voorgeschreven, maar een recente studie heeft aangetoond dat het effectiever is bij de behandeling van gewrichtsproblemen en erythema nodosum en voor het laten afnemen van zweertjes.

Corticosteroiden: Corticosteroiden zijn zeer effectief in het onder controle houden van de ontsteking. Corticosteroiden 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 onmiddellijke reactie ook om de dag in drie doseringen intraveneus in hogere doseringen worden toegediend (30 mg/kg/dag). Om aften en oogaandoeningen te behandelen worden ook plaatselijk corticosteroiden toegediend (in druppelvorm voor de ogen).

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

Anti-aggregantia en anti-stolling: Beide opties worden in bepaalde gevallen waarbij de bloedvaten zijn aangetast gebruikt. 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 aften in de mond.

De lokale behandeling van zweertjes is zeer belangrijk. De behandeling en follow-up van patiënten met de ziekte van Behcet vereist een team

aanpak. 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 zaadcellen) is beschreven, maar is met de therapeutische doseringen die bij deze aandoening gebruikt worden geen groot probleem; het aantal zaadcellen wordt weer normaal wanneer de dosering verlaagd of de behandeling gestopt wordt. Corticosteroiden zijn de meest effectieve ontstekingsremmende geneesmiddelen, maar het gebruik is ervan 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 zouden ze een keer per dag, in de ochtend, moeten krijgen. Bij lang gebruik moeten er calciumtabletten aan de behandeling worden toegevoegd. Van de afweeronderdrukkende geneesmiddelen kan azathioprine toxisch zijn voor de lever, zorgen voor een afname van het aantal bloedcellen en een verhoogd risico geven 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 beenmergonderdrukking en blaasproblemen. Langdurig gebruik gaat gepaard met menstruatieproblemen en kan tot onvruchtbaarheid leiden. Patiënten die behandeld worden met afweeronderdrukkende 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 zou de therapie moeten duren?

Er bestaat geen standaard antwoord op deze vraag. Over het algemeen wordt er zodra de patiënt minimaal twee jaar symptomenvrij is gestopt met de afweeronderdrukkende therapie. Bij kinderen met vaat- en oogaandoeningen, waarbij de ziekte moeilijker in remissie komt, kan de behandeling 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 complementaire therapieën?

Er zijn vele complementaire 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 kleven aan het uitproberen van deze therapieën, aangezien er weinig voordeel is aangetoond en ze kostbaar kunnen zijn in termen van tijd, belasting van het kind en geld. Mocht u complementaire en alternatieve therapieën willen zoeken, overleg deze mogelijkheden dan met de kinderreumatoloog. Sommige therapieën kunnen een wisselwerking hebben op de gebruikelijke medicatie. De meeste artsen staan niet negatief tegenover het zoeken naar alternatieve therapieën, zolang u het medisch advies op blijft volgen. 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 altijd met de arts van uw kind als u zich zorgen maakt over de medicatie.

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 medicatie dat wordt gebruikt.

2.9 Hoe lang duurt de ziekte?

De aandoening gaat normaal gesproken gepaard met periodes van remissie waarin de symptomen afwezig zijn en periodes waarin de symptomen opvlammen. 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 lange termijn follow-up van patiënten met de ziekte van Behcet. Van de gegevens die wel beschikbaar zijn weten we dat veel patiënten met Behcet geen enkele behandeling nodig hebben. Bij kinderen met aandoeningen aan de ogen, bloedvaten en het zenuwstelsel is echter een speciale behandeling en follow up vereist. De ziekte van Behcet kan, alleen in heel zeldzame gevallen, fataal zijn, voornamelijk als gevolg van bloedvatbetrokkenheid (ruptuur van de longvaten of andere perifere aneurysma's, ballonvormige verwijdingen van de bloedvaten), ernstige betrokkenheid van het centraal zenuwstelsel en darmzweren en -perforaties, die vooral gezien worden bij bepaalde etnische groepen (bijv. Japanners). De voornaamste oorzaak van morbiditeit (slechte outcome) 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 pediatrie patiënten kennen lange periodes van remissies, gevolgd door periodes waarin de symptomen weer opvlammen.

3. DAGELIJKS LEVEN

3.1 Wat voor invloed heeft de ziekte op het kind en het dagelijkse leven van het gezin?

Net als iedere chronische aandoening heeft de ziekte van Behcet effect op het dagelijkse leven van het kind en het gezin. Als de ziekte mild is, zonder dat er belangrijke organen of de ogen zijn betrokken, dan kunnen het kind en het gezin een vrij normaal leven leiden. Het meest

voorkomende probleem zijn de terugkerende afters in de mond, die vervelend kunnen zijn voor veel kinderen. Deze laesies kunnen pijnlijk zijn en invloed hebben op het eet- en drinkgedrag. Ook de oogbetrokkenheid kan een serieus probleem zijn voor de familie.

3.2 Hoe zit het met school?

Het is voor kinderen met chronische ziekten van essentieel belang dat ze naar school blijven gaan. Tenzij de ogen of andere belangrijke organen zijn aangedaan, kunnen kinderen met de ziekte van Behcet gewoon naar school gaan. Bij eventuele visuele problemen kan een aangepast programma nodig zijn.

3.3 Hoe zit het met sport?

Het kind kan zolang het alleen een huid- en slijmvliesbetrokkenheid heeft gewoon deelnemen aan sportactiviteiten. Tijdens gewrichtsontstekingen zou het sporten vermeden moeten worden. Bij de ziekte van Behcet zijn gewrichtsontstekingen van voorbijgaande aard en gaan weer volledig over. De patiënt kan zodra de ontsteking over is weer sporten. Kinderen met vaat- en oogaandoeningen zouden dergelijke activiteiten moeten beperken. Het lang staan moet worden afgeraden aan patiënten met vaataandoeningen aan de onderste ledematen.

3.4 Hoe zit het met het dieet?

Er gelden geen beperkingen met betrekking tot het eten. Over het algemeen moet het kind een gebalanceerd, normaal dieet volgen, dat geschikt is voor zijn/haar leeftijd. Een gezond, goed gebalanceerd dieet met voldoende eiwitten, calcium en vitamines wordt aangeraden voor opgroeiende kinderen. Teveel eten zou voorkomen moeten worden bij patiënten die corticosteroiden slikken, omdat deze geneesmiddelen voor een verhoogde eetlust zorgen.

3.5 Kan het klimaat het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Nee, voor zover bekend heeft het klimaat geen invloed op de ziekte van Behcet.

3.6 Kan het kind gevaccineerd worden?

De arts zal beslissen welke vaccinaties het kind kan krijgen. Als een patiënt behandeld wordt met een afweeroonderdrukkend geneesmiddel (corticosteroiden, azathioprine, cyclosporine A, cyclofosfamide, anti-TNF, etc.) dan moet vaccinatie met levend verzwakte virussen (zoals anti-rodehond, anti-mazelen, anti-bof, anti-polio Sabin) worden uitgesteld.

Vaccins die geen levende virussen, maar alleen infectueuze proteïnen bevatten (anti-tetanus, anti-difterie, anti-polio Salk, anti-hepatitis B, anti-kinkhoest, pneumokokken, haemophilus, meningokokken, griep) kunnen worden toegediend.

3.7 Hoe zit het met seksuele activiteit, zwangerschap en anticonceptie?

Een van de belangrijkste symptomen die van invloed kunnen zijn op het seksleven is het ontstaan van genitale zweren. Deze kunnen terugkerend en pijnlijk zijn en daarom van invloed zijn op het seksleven. Vrouwen hebben vaak een milde vorm van de ziekte van Behcet en zullen een normale zwangerschap kunnen doormaken. Er zou anticonceptie overwogen moeten worden als de patiënt behandeld wordt met immuunonderdrukkende geneesmiddelen. Patiënten wordt aangeraden om met hun arts te praten over anticonceptie en zwangerschap.