



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Bechets Sykdom

Versjon av 2016

1. HVA ER BECHETS SYKDOM?

1.1 Hva er det?

Morbus Bechet, eller Bechets sykdom (BS) er en systemisk vaskulittsykdom som angriper blodkar forskjellige steder i kroppen. Årsaken er ukjent. Slimhinner i mage-tarmsystemet, kjønnsorgan, urinveier og hud blir påvirket. Hovedsymptomene er tilbakevendende sår i munnhule og kjønnsorgan samt symptom fra øyne, ledd, hud, blodkar og sentralnervesystem. Sykdommen er oppkalt etter en tyrkisk lege som beskrev sykdommen i 1937; Professor Dr. Hulusi Bechet.

1.2 Hvor vanlig er sykdommen?

BS er vanligere i noen deler av verden enn i andre. Geografisk følger den «silkeruten», og er vanligst langs denne. Den finnes hovedsakelig i Asia (i land som Japan, Korea og Kina), i Midtøsten (Iran) og Middelhavslandene (Tyrkia, Tunis, Marokko). Forekomsten (antall personer i en befolkning som har sykdommen) i den voksne befolkningen er 100 – 300 per 100 000 personer i Tyrkia, 10 per 100 000 i Japan og 0.3 per 100 000 i Nord-Europa. En studie fra 2007 viser at forekomsten i Iran er 68 per 100 000 innbyggere, som er nest høyest i verden (etter Tyrkia). Det er rapportert få tilfeller i USA og Australia. BS hos barn er sjelden, selv i land med den høyeste forekomsten hos voksne. Kun omtrent 3-8 % av alle med Bechets sykdom får diagnosen før de fyller 18 år. De fleste får sykdommen påvist i alderen 20 – 35 år. Det er like mange kvinner som menn som får sykdommen, men den er vanligvis mest alvorlig hos menn.

1.3 Hva er årsaken til sykdommen?

Årsaken til sykdommen er ukjent. Nylige forskningsresultater der mange pasienter er undersøkt, tyder på at genetisk «sårbarhet» kan ha en betydning i utviklingen av sykdommen. Man kjenner ikke til noe som kan trigge sykdommen. Det pågår forskning på flere sentre for å finne ut mer om årsak og behandling.

1.4 Er sykdommen arvelig?

Det er ikke noe spesifikt mønster som taler for at BS er arvelig, selv om en genetisk tilbøyelighet er mistenkt, spesielt der sykdommen oppstår i ung alder. Sykdommen er forbundet med en genetisk predisposisjon (HLA-B5), spesielt hos pasienter fra Middelhavslandene og Østen. Det er rapportert om familier hvor flere har sykdommen.

1.5 Hvorfor har barnet mitt sykdommen?

BS kan ikke forebygges, og årsaken er ukjent. Det er ingenting man som foreldre skulle ha gjort eller unngått for å motvirke at barnet får sykdommen og det er hverken barnets eller foreldrenes skyld at barnet får sykdommen.

1.6 Er sykdommen smittsom?

Nei, det er den ikke.

1.7. Hva er hovedsymptomene?

Sår i munnslimhinnen: Disse sårene oppstår hos nesten alle som har sykdommen. Sår i slimhinnene i munnen er det første symptomet hos 2/3 av pasientene. Det er ganske vanlig at barn får tilbakevendende små sår i munnen ved forkjølelser for eksempel, og det er vanskelig å skille disse fra små sår de fleste barn får ved BS. Store sår er mer uvanlig, og kan være vanskelig å behandle.

Sår i slimhinnen på kjønnsorgan: Hos gutter sitter sårene vanligvis på pungen og mer sjelden på penis. Hos voksne menn blir det vanligvis arrdannelse etter et sår. Hos jenter oppstår vanligvis sårene i slimhinnen på ytre kjønnsorgan. Disse ligner på sårene i

munnslimhinnen. Barn har færre sår før pubertet. Gutter kan få tilbakevendende betennelse i testikkelen (orkiitt).

Hudpåvirkning: Det kan oppstå forskjellige typer påvirkning på hud. Kviselignende forandringer oppstår bare etter pubertet. Erythema nodosum er røde, smertefulle, «knutelignende» forandringer i huden som vanligvis oppstår nederst på leggene. Disse er vanligst hos barn før pubertet.

Patergireaksjon: Patergi kaller man det som skjer når huden reagerer på et nålestikk hos en som har BS. Denne reaksjonen brukes som diagnostisk test ved BS. Etter et stikk med en ren (steril) nål på overarmen, dannes en papel (opphevet rundt utslett) eller en pustel (opphevet rundt pussfylt utslett) i løpet av 24 til 48 timer.

Øyepåvirkning: Dette er en av de mest alvorlige påvirkningene av sykdommen. Totalt blant alle med sykdommen får rundt halvparten dette, men det er vanligst hos gutter (rundt 70% av alle gutter). Jenter får det mer sjelden. Vanligvis påvirkes begge øyne. Hvis øyne påvirkes, skjer det vanligvis i løpet av de første 3 årene av sykdommen. Øyepåvirkningen er kronisk, med økt sykdomsaktivitet (oppbluss) innimellom. Som et resultat av oppblussene skjer det varige forandringer i øyet som medfører gradvis redusert syn. Behandlingen er fokusert på å kontrollere betennelsen for å forebygge mot oppbluss og hindre eller minimere synstap.

Leddpåvirkning: Ledd er involvert hos 30 – 50% av barn med Bechets sykdom. Det er vanligvis ankler, knær, håndledd og albuer som er påvirket, og det typiske er at færre enn 4 ledd er involvert. Betennelsen kan gi leddhevelse, smerte, stivhet og redusert bevegelighet i ledd. Heldigvis varer dette hos de fleste bare få uker av gangen og forsvinner så av seg selv. Det er svært sjelden at denne betennelsen medfører varig leddødeleggelse.

Nevrologisk påvirkning: En sjelden gang kan barn med BS utvikle nevrologiske symptomer. Krampeanfallet, forøket trykk intrakranielt (forhøyet trykk innenfor hodeskallen) med ledsagende hodepine og symptom fra sentralnervesystemet som går på balanse og gange er karakteristisk. De mest alvorlige formene ses hos menn. Noen pasienter kan utvikle psykiatrisk sykdom.

Påvirkning av blodkar: Påvirkning av blodkar ses hos ca. 12 – 30% av de som får BS i barneårene, og kan være et tegn på dårlig prognose (langtidsutfall). Både vener og arterier kan være involvert. Hvilken som helst blodkar-størrelse kan bli påvirket. Derfor klassifiseres sykdommen

som en «variabel kar-størrelse vaskulitt». Blodkarene på leggene er vanligst involvert, og de blir da hovne og smertefulle.

Mage-tarm påvirkning: Dette er spesielt vanlig hos pasienter fra Asia. Undersøkelse av tarmen viser da sårdannelse.

1.8 Er sykdommen den samme hos alle barn?

Nei, det er den ikke. Noen barn har mild sykdom med sjeldne episoder med sår i munnen og noen få hud forandringer, mens det hos andre utvikles øye- eller nervesystemforandringer. Det er også forskjell på jenter og gutter. Gutter har ofte en mer alvorlig sykdom, som i større grad involverer øye og blodkar, enn det jenter har. I tillegg til den geografiske distribusjonen av sykdommen, kan symptomene på sykdommen også være forskjellig rundt om i verden.

1.9 Er sykdommen hos barn forskjellig fra sykdommen hos voksne?

BS er sjelden hos barn sammenlignet med hos voksne, men det er flere familiære tilfeller blant barn enn blant voksne. Symptomene etter puberteten er mer lik symptomene hos voksne. På tross av variasjoner, så er sykdommen ganske lik hos barn og voksne.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1. Hvordan blir sykdommen diagnostisert?

Diagnosen stilles først og fremst på bakgrunn av symptombildet og funn ved undersøkelse av barnet. Det kan ta 1 - 5 år før et barn tilfredsstiller de internasjonale kriteriene for BS. Kriteriene krever at barnet har sår i munnen og 2 av følgende: sår på kjønnsorgan/slimhinne, typiske hudforandringer, en positiv patergitest eller øyepåvirkning. Diagnosen er vanligvis forsinket med 3 år, dvs. fra første symptom til endelig diagnose kan det ofte gå 3 år.

Det finnes ingen spesifikke laboratorieprøver som kan påvise BS. Omtrent halvparten av barna med BS har en genetisk markør kalt HLA-B5, som er forbundet med mer alvorlige former av sykdommen. Som beskrevet over er en patergitest positiv hos omtrent 60 - 70 % av pasientene. I noen etniske grupper er likevel forekomsten lavere. For å kunne påvise blodkar- og nervesystempåvirkning, kan det være

nødvendig å ta spesialbilder/røntgen.

BS er en sykdom som kan påvirke mange organ, derfor må spesialister innenfor øye (oftalmolog), hud (dermatolog) og nervesystem (nevrolog) samarbeide om utredning og behandling.

2.2 Hva er viktigheten av testing?

En patergi hudtest er viktig for diagnosen. Den er inkludert i den Internasjonale studiegruppens klassifikasjonskriterier for Bechets sykdom. Tre stikk i huden settes på underarmen med en steril nål. Det gir lite smerter, og reaksjonen blir vurdert 24 - 48 timer senere. Ved BS kan man også se økt reaksjon i huden i forbindelse med blodprøvetaking eller etter operasjoner. Det er derfor viktig at pasienter med BS ikke utsettes for flere inngrep enn nødvendig.

Det finnes ingen spesifikke blodprøver for BS, men noen blodprøver tas for å utelukke andre sykdommer. Ved BS vil blodprøvene vise at det er en inflammasjon i kroppen. Litt lav blodprosent samt en økning i hvite blodceller kan påvises. Det er ikke nødvendig å ta disse prøvene på nytt hvis det ikke er for å vurdere sykdomsaktivitet eller følge opp medikamentbruk.

Flere typer bilde-diagnostikk brukes hos barn som har påvirkning av blodkar og nervesystem.

2.3 Kan sykdommen bli behandlet eller helbredet?

Sykdommen kan bli inaktiv, men sykdomsoppbluss kan oppstå. Den kan bli kontrollert, men ikke kurert.

2.4. Hva er behandlingen?

Det finnes ingen spesifikk behandling fordi årsaken til BS er ukjent. Forskjellig organpåvirkning krever forskjellig behandlingstilnærming. På den ene siden er det pasienter med BS som ikke trenger medikamentell behandling i det hele tatt. På den andre siden er det pasienter med påvirkning av øye, sentralnervesystem og blodkar som kan trenge kombinasjonsbehandling. Nesten alle tilgjengelige data om behandling av BS kommer fra studier med voksne deltagere. De viktigste medikamentene er:

Colchicin: Denne medisinen pleide å foreskrives for nesten alle

manifestasjoner av BS, men en nylig studie viste at den er mest effektiv i behandlingen av leddbetennelse og hudforandringer som erythema nodosum samt for å minske slimhinnesår.

Kortikosteroider: Kortikosteroider er veldig effektive i å kontrollere betennelser. Denne medisinen gis hovedsakelig til barn med symptomer fra øye, sentralnervesystem og blodkar, vanligvis i høye doser i tablettform (1-2 mg/kg/dag). Ved behov kan de gis intravenøst i høyere doser (30 mg/kg/dag, gitt i tre omganger annenhver dag) for å oppnå en god nok effekt. Lokal behandling med kortikosteroider brukes for å behandle sår i munnen og sykdom i øyne (som salve eller dråper).

Immundempende medisiner: Denne gruppen av medisiner gis til barn med alvorlig sykdom, spesielt ved symptomer fra øyne, indre organer eller store kar. De inkluderer azathioprine, cyclosporine-A og cyclofosfamid.

Antiaggregerende og antikoagulerende (blodfortynnende) medisiner: Dette brukes i utvalgte tilfeller når kar er angrepet. Hos de fleste pasienter er aspirin (Albyl-E®) tilfredsstillende blodfortynnende behandling.

Anti-TNF-behandling: Denne nyere gruppen medisiner er aktuell ved enkelte manifestasjoner av sykdommen.

Thalidomid: Denne medisinen brukes av og til for å behandle store sår i munnhulen.

Lokal behandling av sår i munnen og kjønnsorgan er veldig viktig. Behandlingen og oppfølgingen av BS pasienter er et teamarbeid. I tillegg til barnerevmatolog, bør en øyelege og en indremedisiner (hematolog) inkluderes i teamet. Familien og pasienten skal lett kunne komme i kontakt med behandlende lege eller sykehuset som er ansvarlig for behandlingen.

2.5. Hva kan være bivirkninger av medisinerne?

Diaré er den vanligste bivirkningen av colchicin. En sjelden gang kan denne medisinen medføre lavt antall hvite blodlegemer eller blodplater. Azospermi (reduksjon i spermier) er rapportert, men er ikke et stort problem ved de dosene som brukes i behandlingen av denne diagnosen. Tilstanden er reversibel, slik at antallet normaliseres når dosen reduseres eller behandlingen avsluttes.

Kortikosteroider er den mest effektive anti-inflammatoriske (betennelsesdempende) medisinen, men bruken er begrenset fordi

medisinen ved lang tids bruk kan gi alvorlige bivirkninger som sukkersyke, høyt blodtrykk, benskjørhet, grå stær og forsinket vekst hos barn. Barn som må behandles med kortikosteroider skal ta medisinen en gang pr. dag, om morgenen. Ved langvarig behandling skal kalktilskudd alltid være en del av behandlingen.

Av de immundempende medisinerne, kan azathioprine (Imurel®) være skadelig for leveren, forårsake redusert antall blodceller og øke risikoen for infeksjoner. Cyclosporin-A (Sandimmun®) kan hovedsakelig være skadelig for nyrene, men kan også forårsake høyt blodtrykk eller økt hårvekst på kroppen samt problemer med gommen. Bivirkninger ved cyclofosfamid (Sendoxan®) er hovedsakelig påvirkning på beinmarg og problemer med urinblæren. Langtidsbehandling påvirker menstruasjonssyklus og kan forårsake infertilitet. Pasienter som behandles med immundempende medisiner må følges tett, og kontrollere blodprøver og urin hver eller hver annen måned.

Anti-TNF-medisiner og andre biologiske medisiner brukes i økende grad der sykdommen svarer dårlig på tradisjonell medikamentell behandling. Anti-TNF-alfablokkere og andre biologiske medisiner kan øke risikoen for infeksjoner.

2.6 Hvor lenge skal behandlingen vare?

Det finnes ikke noe standard svar på dette spørsmålet. Generelt stoppes immundempende medisin etter minimum to år, eller når pasienten har vært symptomfri i to år. Hos barn der blodkar og øyne er rammet, hvor det er vanskelig å få sykdomsaktiviteten helt under kontroll, kan behandlingen vare mye lenger. I slike tilfeller tilpasses medisinerne og doseringen til de organene som er rammet og grad av sykdomsaktivitet.

2.7 Hva med ukonvensjonell eller komplementær behandling?

Det finnes mange tilgjengelige komplementære og alternative behandlingsmetoder, og dette kan være forvirrende for pasienten og familiene deres. Tenk nøye over risiko og nytte av å prøve dette ut, siden det finnes liten dokumentasjon på effekt, og fordi det koster både tid og penger og kan være en ekstra belastning for barnet. Hvis du er interessert i å bruke alternative behandlingsformer, er det viktig å diskutere dette med barnerevmatologen som behandler deg/ditt barn.

Noen behandlinger kan påvirke medisiner som barnet bruker. De fleste leger vil ikke være negative til at man søker andre behandlingsmuligheter, så lenge man følger medisinske råd fra behandlende lege. Det er veldig viktig at man ikke slutter å bruke de medisinene legen har foreskrevet. Når medisiner er nødvendige for å holde sykdommen i sjakk, kan det være veldig farlig å slutte å ta dem hvis sykdommen fortsatt er aktiv. Diskuter derfor bruk av medisiner med din/ditt barns lege før dere foretar endringer.

2.8. Hva slags oppfølging er nødvendig?

Jevnlige kontroller er nødvendige for å vurdere sykdomsaktivitet og behandling og er spesielt viktig hos barn som har øyepåvirkning. En øyespesialist som har erfaring med behandling av regnbuehinnebetennelse (uveitt) skal kontrollere øynene. Hyppigheten av kontroller avhenger av sykdomsaktiviteten og hvilke medisiner som brukes i behandlingen.

2.9 Hvor lenge vil sykdommen vare?

Det typiske er at sykdommen har perioder uten symptomer og perioder med sykdomsoppbluss. Vanligvis vil sykdomsaktiviteten gradvis avta.

2.10. Hva er langtidsprognosen (antatt sykdomsforløp og utfall) for sykdommen?

Det er utilstrekkelige data på langtids oppfølging av barn med BS. Fra tilgjengelige data vet vi at mange pasienter med BS ikke trenger medikamentell behandling. De barna som har påvirkning av øyne, sentralnervesystem eller blodkar trenger spesifikk medikamentell behandling og oppfølging over tid. BS kan være dødelig i svært sjeldne tilfeller, som oftest på grunn av sykdom i blodkar (brist av lungeblodkar eller andre perifere ballonglignende utposninger av blodkar), alvorlig sentralnervesystemsykdom og sår dannelse samt perforering (sprekk) i tarmsystemet, spesielt hos noen etniske grupper (Japanere). Den vanligste årsaken til alvorlige langtidsutsikter er øyesykdom, som kan være svært alvorlig. Barnets vekst kan forsinkes, vanligvis grunnet behov for bruk av kortikosteroider over lang tid.

2.11 Er det mulig å bli helt frisk?

Barn med mild sykdom kan bli helt friske, men de fleste barn med sykdommen vil ha tilbakevendende episoder med sykdomsoppbluss, selv om de også har lange perioder med symptomfrihet i mellom.

3. HVERDAGSLIVET

3.1 Hvordan kan sykdommen påvirke barnet og familiens hverdagsliv?

Som enhver annen kronisk sykdom, påvirker BS barnets og familiens hverdag. Hvis sykdommen er mild, uten øyepåvirkning eller annen alvorlig påvirkning, kan barnet og familien leve et normalt liv. Det vanligste problemet er tilbakevendende sår i munnen som er plagsomt for barna som har det. Sårene kan være smertefulle og medføre problem med å spise og drikke. Øyepåvirkning kan også være et alvorlig problem for familien.

3.2 På skolen

Det er viktig at barn med kronisk sykdom får fortsette sin utdanning. Ved BS kan barn med sykdommen følge vanlig undervisning regelmessig så fremt det ikke er veldig alvorlig organpåvirkning. Ved øyepåvirkning og nedsatt syn eller annen alvorlig sykdom kan det være nødvendig med spesialtilpasset undervisning.

3.3 Fysisk aktivitet og sport

Barnet kan delta i sportslige aktiviteter så lenge det bare har plager fra hud og slimhinner. Ved episoder med leddbetennelse skal sportslige aktiviteter unngås. Artritt ved BS er kortvarig og går helt tilbake, slik at pasienten kan delta når betennelsen i ledd har gått over. Barn med påvirkning av øyne og blodkar skal begrense fysisk aktivitet. Langvarig stående aktivitet skal unngås hos pasienter med påvirkning av blodkar i beina.

3.4 Kostholdet

Det er ingen restriksjoner når det gjelder matvarer. Generelt skal barna ha ett balansert, normalt kosthold for sin alder. En sunn velbalansert kost med tilstrekkelig protein, kalk og vitaminer anbefales for barn i vekst. Overspising må unngås hos barn som behandles med kortikosteroider fordi medisinen kan øke appetitten.

3.5 Kan klimaet påvirke sykdommen?

Nei, det er ingen kjent effekt av klima på symptombildet ved BS.

3.6 Kan barnet vaksineres?

Barnets lege bestemmer hvilke vaksiner barnet kan få. Hvis barnet er behandlet med medisin som demper immunforsvaret (kortikosteroider, azathioprin, cyclosporin-A, cyclophosphamid, anti-TNF, mfl) må vaksinasjon med levende vaksiner (som for eksempel vaksine mot røde hunder, meslinger, parotitt, polio Sabin) utsettes.

Vaksiner som ikke inneholder levende virus (vaksine mot stivkrampe, difteri, polio Salk, hepatitt B, kikhoste, pneumokokker, haemophilus, meningokokker, influensa) kan gis.

3.7 Hva med seksualliv, prevensjon og graviditet?

Ett av hovedsymptomene ved sykdommen som kan påvirke seksuallivet er sår på kjønnsorgan. De kan være tilbakevendende og smertefulle og medføre smerter ved samleie. Sikker prevensjon er viktig både grunnet medikamentbruk som kan være skadelige for fosteret, og fordi et eventuelt svangerskap bør planlegges i en rolig fase av sykdommen. Da kvinner med BS vanligvis har en mild form av sykdommen, kan de forvente et normalt svangerskap. Spørsmål om prevensjon og svangerskap bør tas opp med pasientens revmatolog.